

= 증례보고 =

선천성 무홍채증 환자에서 인공수정체 삽입술 후 발생한 전방 내 섬유혈관막 1예

이규성¹ · 문종욱² · 박종운¹ · 최재호³

국민건강보험공단 일산병원¹, 연세대학교 의과대학 안과학교실², 누네병원³

목적 : 백내장을 동반한 선천성 무홍채증 환자에서 백내장제거술 및 인공수정체 삽입술 시행 후 발생한 섬유혈관막 1예를 보고하고자 한다.

증례요약 : 양안의 선천성 백내장과 무홍채증이 있는 13세 여아에서 초음파 유화술을 이용한 백내장 흡인술 및 인공수정체 삽입술을 양안에 시행하였다. 술 후 6개월 경과 관찰상 섬유혈관막이 양안 인공수정체 전면과 홍채 가장자리를 포함한 전방에 발생하였다. 양안에 발생한 섬유혈관막을 제거하였다. 그러나 5주 만에 다시 재발하여 재발 방지와 안구 퇴화 방지를 위하여 섬유혈관막 및 인공수정체를 함께 제거하였다. 술 중 소견으로 인공수정체 전면 뿐만 아니라 후면으로도 막 증식이 진행되어 있음이 관찰되었으며, 제거된 막의 조직병리소견으로 잔존 홍채에서 유래한 것으로 보이는 심한 섬유성 조직이 관찰되었다.

결론 : 선천성 무홍채증 환자에서는 인공수정체 삽입술 시행 후 섬유막이 발생하는지에 대한 세심한 관찰이 필요하며, 섬유막 발생시 신속한 섬유혈관막의 제거뿐 만 아니라 재발 및 합병증의 방지를 위해 삽입한 인공수정체의 제거 또한 고려할 수 있을 것으로 생각된다.

〈한안지 49(5):835-839, 2008〉

선천성 무홍채증은 1818년 Barratta¹가 처음으로 기술한 질환으로, 중심와 저형성, 사시, 안구진탕, 각막 혼탁, 백내장, 수정체 탈구, 무홍채증, 이차성 녹내장 등을 특징으로 하는 선천성 기형이다. 발생빈도는 1:64,000에서 1:96,000 정도이고, 남녀간, 인종별 차이는 없다고 알려져 있으며,² PAX6 유전자의 변이와 관련이 있는 것으로 알려져 있다.³ 실제로 선천성 무홍채증은 홍채가 없는 경우보다는 불완전한 홍채가 각막막연에 인접해 남아있는 경우가 더 흔한 것으로 알려져 있다.^{4,5} 백내장은 50~85%에서 동반되는데 점차 진행하여 10대에는 수술이 필요하게 되며,^{6,7} 백내장을 동반한 선천성 무홍채증 환자에서 백내장 제거 및 인공수정체 삽입술 시행 후 비교적 양호한 성적을 나타냈다는

여러 보고들이 있다.⁸⁻¹⁰ 그러나, 술 후 삽입한 인공수정체 주위로 섬유혈관막이 발생했다는 보고는 전 세계적으로 매우 드물며 국내 보고는 아직 없었다. 이에 저자들은 양안의 백내장을 동반한 선천성 무홍채증 환자에서 초음파 유화술을 이용한 백내장 흡인술과 흑색회경막 인공수정체(Black-Diaphragm Intraocular Lens-Morcher[®] IOL) 삽입술 후에 발생한 혈관섬유 증식막의 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례보고

양안의 선천성 백내장과 선천성 무홍채증이 있는 13세 여자 환자가 본원에 내원하였다. 환자는 고지혈증 외 특이병력이나 가족력은 없었으나, 정신지체를 동반하고 있었다. 내원 당시 시행한 세극등 현미경 검사상 양안 각막 하부에 혼탁과 수정체의 중앙부에 중등도의 백내장이 있었으며, 우각경 검사상 양안 각막막의 이측 부위에 홍채의 일부가 남아있는 소견을 보였다. 환자는 정신지체로 인해 협조가 되지 않아 시력과 안압은 측정할 수 없었고, Hirschberg 안구운동 검사상 좌안에 상사시가 동반된 외사시와 양안의 안구진탕 소견을 보였으며, 안저 검사상 특이소견은 없었다.

〈접수일 : 2007년 5월 29일, 심사통과일 : 2007년 12월 18일〉

통신저자 : 박 종 운
경기도 고양시 일산동구 백석동 1232
국민건강보험공단 일산병원 안과
Tel: 031-900-0590, Fax: 031-900-0049
E-mail: malignnun@freechal.com

* 본 논문의 요지는 2007년 대한안과학회 제97회 춘계학술대회에서 포스터로 발표하였음.

내원 3개월째 전신마취 하에 초음파 유화술을 이용한 백내장 흡인술과 흑색형격막 인공수정체 삽입술 및 전 유리체절제술을 시행하였다. 수술 직후 특별한 합병증 없었으며, 이 후 외래 경과 관찰상 특이 소견은 없었다. 술 후 4개월째 우안에 욱안적 전방출혈 소견 보여 입원 치료를 시작하였으며, 당시 특별한 안외상 과거력은 없었다. 보존적 치료 시행 2주째 출혈은 흡수되는 양상이었으나, 우안의 혈괴가 전방의 70% 이상을 차지하고 있어 전신마취 하 전방 세척술을 시행하였다. 술 후 전방 출혈은 거의 흡수 되었으며, 정확한 시력 측정은 어려웠으나 전과 같은 일상적인 생활이 가능한 정도였다.

술 후 5개월째 다시 우안 시력저하를 주소로 내원하였고, 욱안적 전방출혈 소견 보여 보존적 치료를 시작하였으나 1주 이상 출혈이 지속되어, 전신마취 하 전방 세척술을 재시행 하였다. 술 중 전방 세척술을 시행한 후 양안 동공 중앙부에 두터운 섬유혈관막이 인공수정

체 전면에 걸쳐 관찰 되어 양안 동공 중심부의 증식막 제거술을 시행하고, 섬유혈관막의 재증식 억제를 위해 전방 내 Bevacizumab (Avastin[®], Genentech) 1.25 mg (0.05 ml)을 주사하였다(Fig. 1). 술 후 2 일 짜 특별한 합병증 없이 퇴원하였으나, 이 후 1개월 경과 관찰상 양안 시력 저하를 주소로 내원하였고, 양안 동공 중심부에 두터운 섬유혈관막의 재발소견이 관찰되어 양안 섬유혈관막 및 흑색형격막 인공수정체 제거술을 시행하였다. 당시 술 중 소견으로는 인공수정체 전면뿐 아니라 후면으로도 섬유막의 증식이 진행되고 있는 것이 관찰되었으며, 제거된 막의 조직병리소견상 잔존 홍채에서 유래한 것으로 보이는 저세포성의 심한 섬유성 조직이 인공수정체까지 유착되어 있는 것을 알 수 있었다(Fig. 2). 수술 직후 특별한 합병증 없었으며 2주간의 추적관찰 상 재발 소견은 보이지 않았으나 그 후로는 연고지 관계상 추적 소실 되었다.

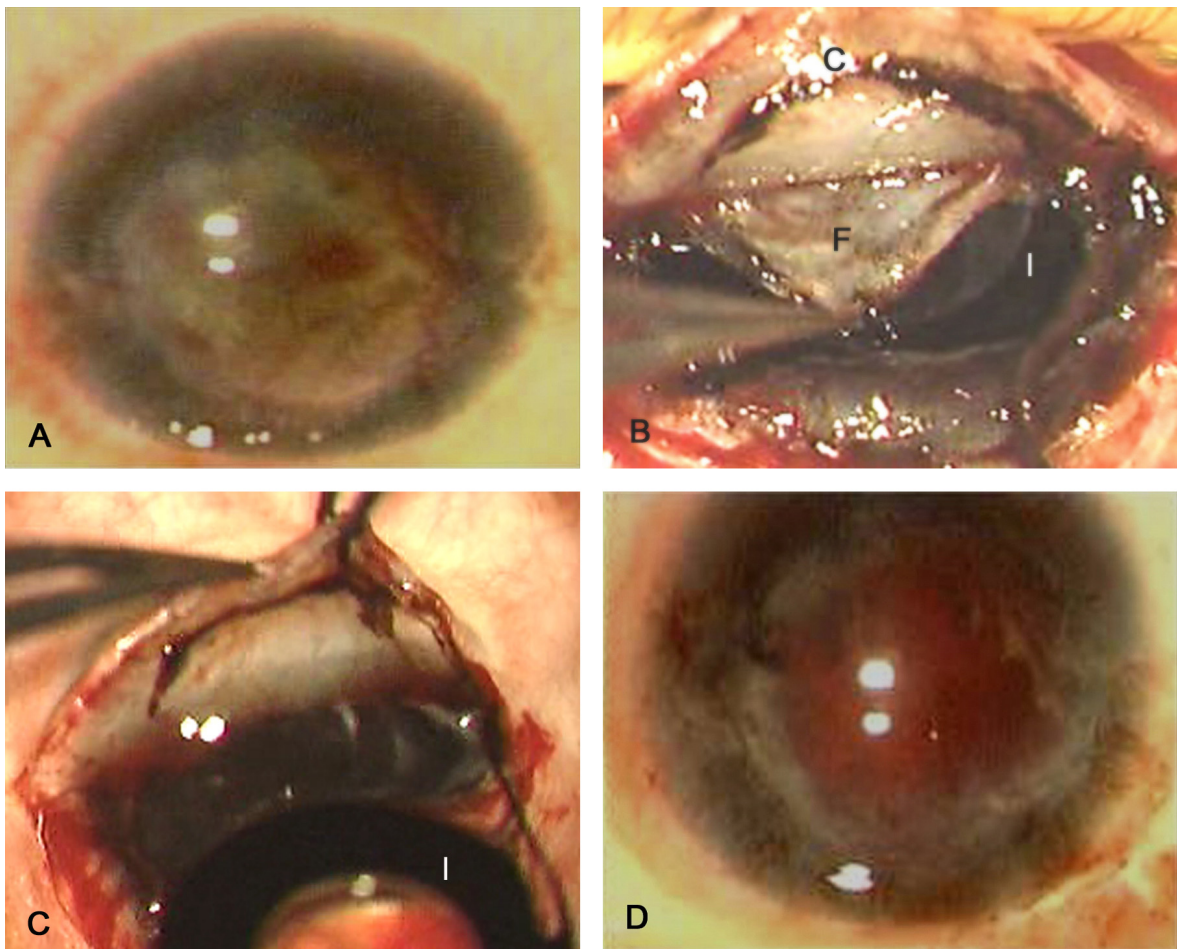


Figure 1. (A) Preoperative microscopic findings after intraocular lens implantation. (B) Progressive formation of fibrovascular membrane (F) with extension of the membrane anteriorly in the anterior chamber. C = cornea; I = black-diaphragm intraocular lens. (C) Intraocular lens (I) explantation combined with fibrovascular membrane removal. (D) Microscopic findings after fibrovascular membrane removal.

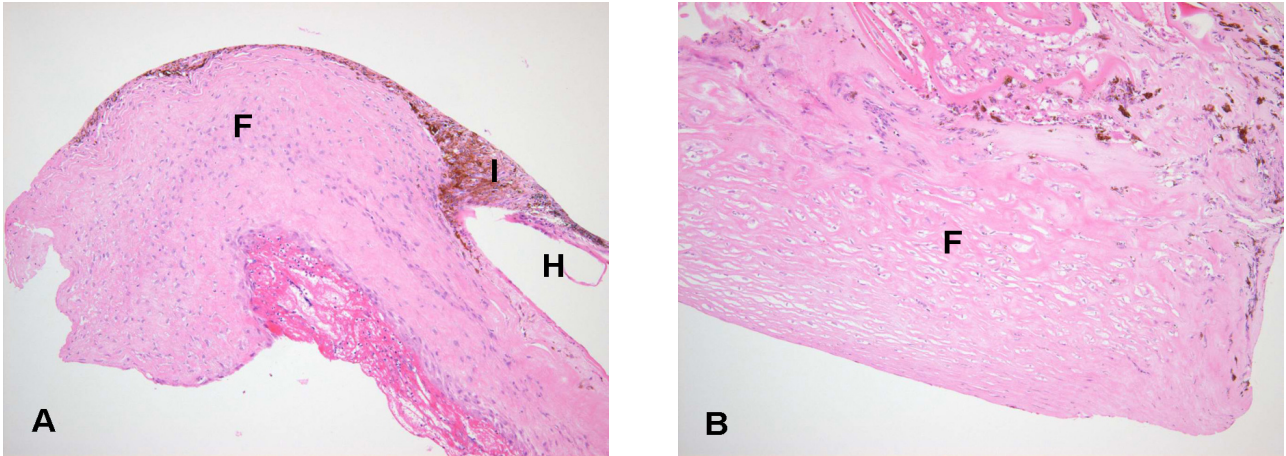


Figure 2. Light microscopy of fibrous membrane shows dense hypocellular fibrous membrane (F) with mild vascularization. H = lens haptic imprint; I = iris root. (Hematoxylin and eosin stain; original magnification, (A) $\times 20$; (B) $\times 40$).

고 찰

무홍채증에서 대부분 우각경 검사나 조직학적 검사상 잔존 홍채가 관찰되는 것으로 볼 때, 엄밀하게 보면 홍채의 완전한 소실이 아닌 육안적으로 관찰하기 힘든 임상적인 상태가 더 적합한 무홍채증의 정의라고 할 수 있다.^{4,5} 가족성으로 발생하는 경우는 대개 상염색체 우성 유전을 하며 백내장, 안진, 녹내장, 사시, 중심와 발육부전 등의 합병증이 동반되는 경우가 많고,^{11,12} 산발적으로 발생하는 경우에는 본 증례에서처럼 특징적으로 중심와가 정상이며, 지능저하, 비노생식기 이상, 골격 이상, 발육부전, Wilms' tumor를 동반하기도 한다.³

무홍채증 환자에서 백내장 수술은 수정체 낭외 적출술이 일차적인 치료선택이 되고, 실제로 많은 수에서 백내장 낭외 적출술 및 인공수정체 삽입술을 시행하고 시력호전을 보였다는 보고들이 있었다.⁸⁻¹⁰ 최근에는 시력저하, 눈부심, 미용상의 문제를 개선시키기 위해 본 증례에서 사용한 것과 같은 흑색형격막 인공수정체 삽입술이 시행되고 있는데, Shundmacher et al¹³과 Park et al¹⁴은 흑색형격막 인공수정체 삽입술을 시행하여 시력개선, 안진감소, 눈부심 감소, 미용효과 등 만족스러운 결과를 보였다고 보고하였다.

이처럼 많은 무홍채증 환자들이 안내수술을 받게 되는데, 본 증례에서와 같이 백내장을 동반한 선천성 무홍채증 환자에서 인공수정체 삽입술 시행 후 인공수정체 주위로 섬유막이 발생했다고 보고한 경우는 전세계적으로 거의 없었다. 그 중 Tsai et al¹⁵은 155안(80명)의 선천성 무홍채증 환자를 대상으로 한 후향적 연구에서 진행성 섬유막이 발생한 7안에 대한 보고를 하였고 이를 'aniridic fibrosis syndrome'이라 칭하였다. 여기서 주목할 점은 섬유막이 발생한 7안의 경우

모두 인공수정체 삽입술을 시행한 경우였으며, 그 중 6안은 녹내장으로 valve 삽입까지 받은 환자였고, 모두 여성이었다. 본 증례에서도 인공수정체 삽입술을 받은 무홍채증 환자에서 임상적으로나 조직병리학적으로 위와 같은 양상의 섬유성 막이 발생하였는데, 이러한 점에서 볼 때 무홍채증 환자에서 증식성 섬유막의 생성과 안내 삽입물 간에는 어떤 연관이 있을 것으로 추정할 수 있다.

한편, 무홍채증에서는 백내장 수술 후 합병증으로 모양체염이 흔히 나타나는데 이는 홍채결손으로 인한 혈관분포가 불량하여 감염에 대한 저항력이 약하고, 수정체 단백질 흡수가 지연되기 때문인 것으로 생각된다.^{16,17} 이러한 모양체염에서 발생하는 모양체염막은 대부분이 망막의 아교세포와 그 기저막들로 이루어 지는데 반해,¹⁸ 본 증례에서 발생한 섬유막은 조직병리검사상 세포가 거의 없이 일부 혈관과 심한 섬유조직만으로 이루어진 것을 볼 때, 이러한 섬유막이 모양체염막을 유발하는 만성적인 염증반응과는 다른 기전에 의해 발생하는 것임을 시사한다. 본 증례에서 술 후 모양체염과 같은 합병증이 없었다는 사실 또한 이 같은 주장을 뒷받침해준다.

이러한 섬유성 막의 발생기전으로는 잔존 홍채의 미숙한 혈관에 대한 인공수정체의 물리적 접촉으로 인한 자극의 가능성을 제시하고 있으나, 정확한 원인은 아직 밝혀지지 않았다.¹⁵ 본 증례의 경우에서도 흑색형격막 인공수정체 삽입 후 섬유혈관 증식막이 발생하였고, 단순히 섬유성 막을 제거하는 것으로는 재발을 막을 수 없었으며, 결국 흑색형격막 인공수정체를 제거하였다. 하지만, 경과관찰 중 추적 소실이 발생하여 인공수정체의 제거가 궁극적으로 섬유막의 재발을 방지하는 데 효과가 있는 지에 대한 고찰은 할 수 없었다. 그러나, 술

중 소견상 인공 수정체 전면 뿐 만 아니라 후면까지 막 증식이 진행되고 있었으며, 섬유막이 섬모체까지 진행된 경우 저안압증을, 망막까지 진행된 경우 망막박리를 일으킨 보고가 있는 것을 볼 때,¹⁵ 섬유막이 재발하는 경우에는 인공수정체의 제거를 고려 할 수 있을 것으로 생각된다. 한편, 섬유성 막의 발생 원인이 인공 수정체의 잔존 홍채에 대한 물리적인 자극이라고 추정한다면, 섬유막이 발생한 무홍채증 환자에서 이차적인 인공수정체 공막 고정술의 임상결과에 대한 연구도 필요할 것으로 생각된다.

본 증례에서는 섬유혈관막 제거술을 시행하면서, 섬유혈관막의 재증식 억제를 위한 시도로써 혈관내피성장인자(VEGF)에 대한 인간화 단클론 항체인 Bevacizumab (Avastin[®], Genentech)¹⁹을 전방 내 주사하였으나 5주만에 두터운 섬유혈관막의 재발을 관찰할 수 있었는데, 무홍채증에서 이러한 섬유혈관막의 신생이 저산소증, 허혈 등에 의해 혈관형성인자가 유리, 활성화되어 발생하기보다는, 이와는 다른 기전에 의해서 발생할 가능성을 제시해준다. 하지만, 증례수가 적고 정확한 기전이 아직 알려져 있지 않으므로 이에 대한 효과 및 관련성을 논하기에는 다소 무리가 있을 것으로 사료되며, 이에 대한 추가적인 연구가 필요할 것으로 생각된다.

결론적으로, 선천성 무홍채증 환자의 경우 백내장 적출술 및 인공 수정체 삽입술 후에는 섬유막이 발생하는 지에 대한 세심한 관찰이 필요하며, 섬유성 막이 발생 시 초기에 수술적 치료를 시행하여 막을 제거함과 동시에 재발 및 합병증의 방지를 위해 삽입한 인공 수정체의 제거 또한 고려할 수 있을 것으로 사료된다.

참고문헌

- 1) Barratta G. Osservazioni pratiche sulle principal: malattie degli orchid, Milano 1818 Tomo 2, 349 as cited by Jungke C: Veber den angeborenen mangel der iris. J Chir Augen-Heilkunde 1821;2:677.
- 2) Shaw MM, Falla HF, Neel JV. Congenital aniridia. Am J Hum Genet 1960;12:389-415.
- 3) Axton R, Hanson I, Danes S, et al. The incidence of PAX6 mutation in patients with simple aniridia; an evaluation of mutation detection in 12 cases. J Med Genet 1997;34:279-86.
- 4) Collins ET. Congenital defects of the iris and glaucoma. Trans Ophthalmol Soc U K 1883;13:128-39.
- 5) Nwell FW. Ophthalmology, 8th ed. St. Louis: CV Mosby, 1996;282-3.
- 6) Layman PR, Anderson DR, Flynn JT. Frequent occurrence of hypoplastic optic disks in patients with aniridia. Am J Ophthalmol 1974;77:513-6.
- 7) Elsas FJ, Maumenee IH, Kenyon KR, Yider F. Familial aniridia with preserved ocular function. Am J Ophthalmol 1977;83:718-24.
- 8) Lewallen WM Jr. Aniridia and related iris defects; a report of twelve cases with bilateral cataract extraction and resulting good vision in one. AMA Arch Ophthalmol 1958;59:831-9.
- 9) Chung SJ. A case of aniridia. J Korean Ophthalmol Soc 1971;12:50-3.
- 10) Ahn SK, Kang JS, Shyn KH. A Case of Congenital Aniridia J Korean Ophthalmol Soc 1989;30:815-8.
- 11) Grove JH, Shaw MW, Bourque G. A family study of aniridia. Arch Ophthalmol 1961;65:81-94.
- 12) Duke-Elder S. System of Ophthalmology. Vol. 3. St. Louis: CV Mosby, 1971;586-91.
- 13) Sundmacher R, Reinhard T, Althaus C. Black-diaphragm intraocular lens for correction of aniridia. Ophthalmic Surg 1994;25:180-5.
- 14) Park SJ, Kim HT, Kim SM, Chung SK. Implantation of Black Diaphragm Intraocular Lens in Cataract Surgery with Congenital Aniridia. J Korean Ophthalmol Soc 1998;39:1748-54.
- 15) Tsai JH, Freeman JM, Chan CC, et al. A progressive anterior fibrosis syndrome in patients with postsurgical congenital aniridia. Am J Ophthalmol 2005;140:1075-9.
- 16) Stefan C, Niculescu C. Congenital aniridia and cataract. Oftalmologia 1994;38:141-3.
- 17) Osher RH, Burk SE. Cataract surgery combined with implantation of an artificial iris. J Cataract Refract Surg 1999;25:1540-7.
- 18) Chan CC, Fujikawa LS, Rodrigues MM, et al. Immunohistochemistry and electron microscopy of cyclitic membrane: Report of a case. Arch Ophthalmol 1986;104:1040-5.
- 19) Hurwitz H, Fehrenbacher L, Novotny W, et al. Bevacizumab plus irinotecan, fluorouracil, and leucovorin for metastatic colorectal cancer. N Engl J Med 2004;350:2335-42.

=ABSTRACT=

A Case of Anterior Fibrovascular Membrane After Intraocular Lens Implantation in Congenital Aniridia

Kyu Sung Lee, M.D.¹, Jong Wook Moon, M.D.², Jong Woon Park, M.D.¹, Jae Ho Choi, M.D.³

*National Health Insurance Corporation Ilsan Hospital¹, Ilsan, Korea
Department of Ophthalmology, College of Medicine, Yonsei University², Seoul, Korea
Nune Eye Hospital³, Seoul, Korea*

Purpose: To report a case of an anterior fibrovascular membrane following cataract extraction and intraocular lens implantation in a patient with congenital aniridia.

Case summary: A 13-year-old girl presented with congenital aniridia and cataracts in both eyes. She underwent cataract extraction by phacoemulcification with intraocular lens implantation. Six months after cataract surgery, a progressive anterior chamber fibrovascular membrane was noted in both intraocular lens and rudimentary iris. Surgical excision of the fibrovascular membrane was performed, but there was recurrence after five weeks in both eyes. Subsequent surgical intervention on both eyes involved intraocular lens explantation combined with membranectomy to prevent recurrence and phthisis. Surgical findings indicated that the fibrovascular membrane involved the retrolenticular space, and histopathological evidence indicated that the extensive fibrotic tissue originated from the root of the rudimentary iris.

Conclusions: Patients with congenital aniridia should be monitored carefully for the development of intraocular fibrosis after intraocular lens implantation. If a fibrovascular membrane is noted, early surgical intervention is recommended, and the explantation of the intraocular lens should be considered during surgical intervention to prevent recurrence and complications.

J Korean Ophthalmol Soc 49(5):835-839, 2008

Key Words: Anterior fibrovascular membrane, Congenital aniridia, Intraocular lens

Address reprint requests to **Jong Woon Park, M.D.**

National Health Insurance Corporation Ilsan Hospital

#1232 Baekseok-dong, Ilsandong-gu, Gyeonggi 410-719, Korea

Tel: 82-31-900-0590, Fax: 82-31-900-0049, E-mail: malgnnun@freechal.com