

= 증례보고 =

심부표층각막이식 후 발생한 유렛-자발리아 증후군 3예

하창일 · 박정일 · 최석규 · 이종현 · 김진형 · 이도형

인제대학교 의과대학 일산백병원 안과학교실

목적: 심부표층각막이식 수술 후에 발생한 Urrets-Zavalía 증후군 3예를 경험하였기에 이를 보고 하고자 한다.

증례요약: 각막화확손상을 받은 2명 2안과 격자이상증으로 진단된 1명 1안에 심부표층각막이식술을 시행한 후 전방유지 및 이중전방 형성방지를 위해 전방 내 공기나 가스(C_3F_8)를 주입하였다. 전방 내 공기나 가스(C_3F_8) 주입 후에 동공차단과 안압 상승 소견이 있었으며, 이후 안압은 조절되어 정상 범위를 유지하였으나 동공은 축동제에 반응하지 않고 비가역적으로 고정 산대된 채 남아있었다.

결론: Urrets-Zavalía 증후군은 원추 각막이 있어 전층각막이식술을 시행한 환자에서 처음 보고된 술 후 합병증으로 심부표층각막이식술에 의해서도 드물게 발생할 수 있다.

〈대한안과학회지 2008;49(11):1857-1861〉

Urrets-Zavalía 증후군은 원추각막으로 전층각막이식술을 시행한 환자에서 홍채 위축을 동반한 비가역적인 고정 산대된 동공을 보여 처음 알려진 드물게 발생하는 술 후 합병증이다. Castroviejo와 Paufigue 등이 처음 보고했으나, 이후 Urrets-Zavalía가 자신이 전층각막이식술을 시행한 6명의 원추각막 환자에서 각막이식 후 마비성 동공산대, 홍채위축, 그리고 이차적 녹내장 발생을 하나의 특정 증후군으로 분류하여 그의 이름을 따서 Urrets-Zavalía 증후군이라 명명했다.¹⁻⁴ 그 후 Urrets-Zavalía 증후군은 각막이영양증이 있어 전층각막이식술을 시행한 경우와 고도근시 환자에서 안내렌즈삽입술 후, 그리고 백내장 수술 후에도 발생할 수 있다고 보고되어 있으며,⁵⁻⁷ 최근에는 심부표층각막이식 후에도 Urrets-Zavalía 증후군이 드물게 발생할 수 있음이 보고되고 있는데,^{8,9} 자세한 국내보고는 없으며 또한 각막화확 손상으로 인해 심부표층각막이식술을 시행한 경우에서의 Urrets-Zavalía 증후군 발생과 그 치료는 보고가 없어 문헌고찰과 함께 증례보고를 하는 바이다.

증례보고

증례 1

26세 남자환자로 8년 전 첫물에 의해 우안 각막 상피 및 각막 윤부에 허혈성 손상을 받은 후 지속적인 시력저하를 주소로 내원하였다. 내원 당시 우안 시력은 0.1, 안압은 10 mmHg로 측정되었고 세극등 검사상 우안 각막기질의 침윤과 침윤부위의 각막두께가 얇아지는 소견 보였으며 경과 관찰상 각막기질 용해 및 각막 혼탁 진행되며 천공 가능성 있어 이에 대한 치료로 심부표층각막이식술을 시행하였다. 수술 당일 저녁에 세극등 검사상 이중전방이 관찰되어 전방 내 공기를 주입하였고 술 후 1주째까지 2회에 걸쳐 추가로 공기 주입을 시행하였으나 이중전방 지속되어 술 후 8일째 14% C_3F_8 가스 0.2 mL를 주입하였다. 가스 주입 후 3일째 안압이 Tono-Pen® XL (Mentor Ophthalmics, Norwell, Massachusetts, USA)으로 30 mmHg 이상으로 증가하였고 동공이 중등도로 산대된 상태에서 홍채평윤과 주변부 홍채와 각막이 맞닿아 있는 소견을 보여 가스로 인한 동공차단 진단하에 전방 내 가스를 제거하였다. 그 후 동공차단은 없어졌고 안압은 16 mmHg로 떨어졌으나 동공은 계속적으로 산대되어 있었고 경과 관찰 중 백내장이 병발하였다(Fig. 1A). 환자는 1년 6개월이 경과한 뒤 시력감소 및 눈부심 증상을 호전시키기 위해 백내장 수술 및 Purse-string 봉합 술기로 홍채성형술을 시행받았다(Fig. 1B).

〈접수일 : 2008년 2월 28일, 심사통과일 : 2008년 7월 10일〉

통신저자 : 이 도 형

경기도 고양시 일산구 대화동 2240

인제대학교 일산백병원 안과

Tel: 031-910-7240, Fax: 031-911-7241

E-mail: dhlee@ilsanpaik.ac.kr

* 본 논문의 요지는 2006년 대한안과학회 제96회 추계학술대회에서 포스터로 발표되었음.

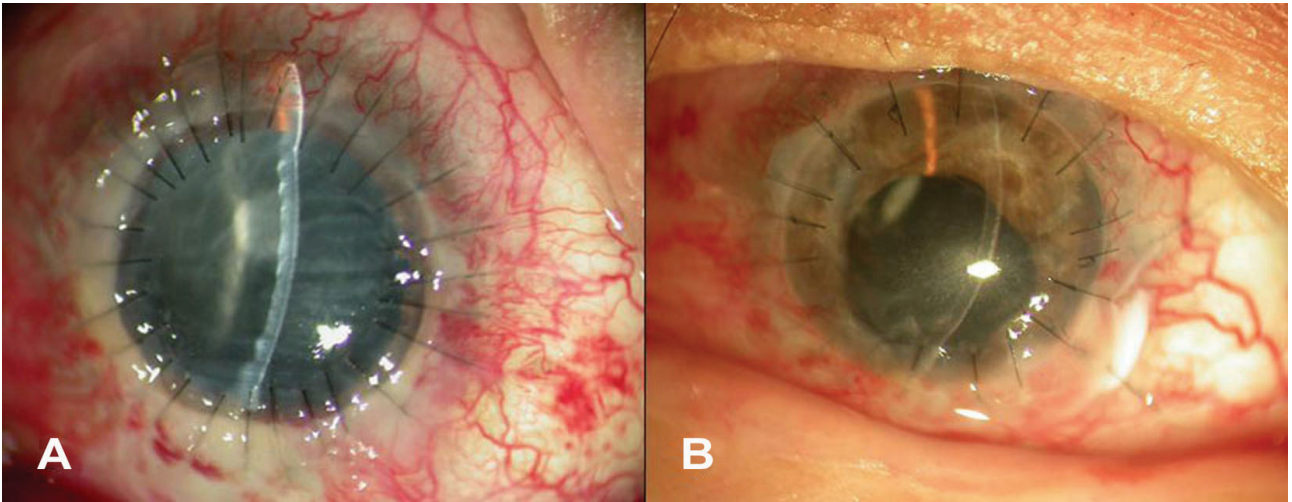


Figure 1. (A) Air was injected into the anterior chamber three times followed by 14% C₃F₈ gas injection. After gas was removed (POD #11), the double anterior chamber was eliminated but the pupil remained irreversibly fixed and dilated despite the use of miotics. (B) Extracapsular cataract extraction with IOL implantation was done. And iridoplasty was conducted with a purse-string iris suture technique.

증례 2

39세 남자 환자가 7년 전 양안 알칼리 각막화학손상 후 양안 각막 혼탁 및 신생혈관 소견을 주소로 내원하였다. 초진 당시 우안 시력은 0.3, 좌안 시력은 안전수지 50 cm였고, 안압은 우안 14 mmHg, 좌안 15 mmHg로 측정되었다. 우안은 360도에 걸쳐 윤부에 신생혈관 소견 보였고 각막상피결손이 지속되어 각막윤부이식술 및 양막이식술을 시행하였고 1년 뒤 우안 시력 회복을 위해 심부표층각막이식술을 시행하였다. 술

후 이중전방 형성 방지를 위해 전방 내 공기를 주입하였다(Fig. 2A). 수술 당일 저녁에 두통, 오심, 안구동통을 호소하였고 술 전 정상이던 안압이 Tono-Pen® XL으로 55 mmHg로 측정되었으며 세극등 검사상 전방에 주입된 공기가 후방 내로 들어가서 홍채를 전방으로 밀어 발생한 동공차단 소견을 보여 공기를 제거하였다. 그 후 안압은 15 mmHg 이하로 조절되었으나 동공은 점점 산대되어 수술 후 약 1주일째는 동공은 완전히 산대된 채 고정되어 있었으며 축동제에 반응하지 않았다(Fig. 2B).

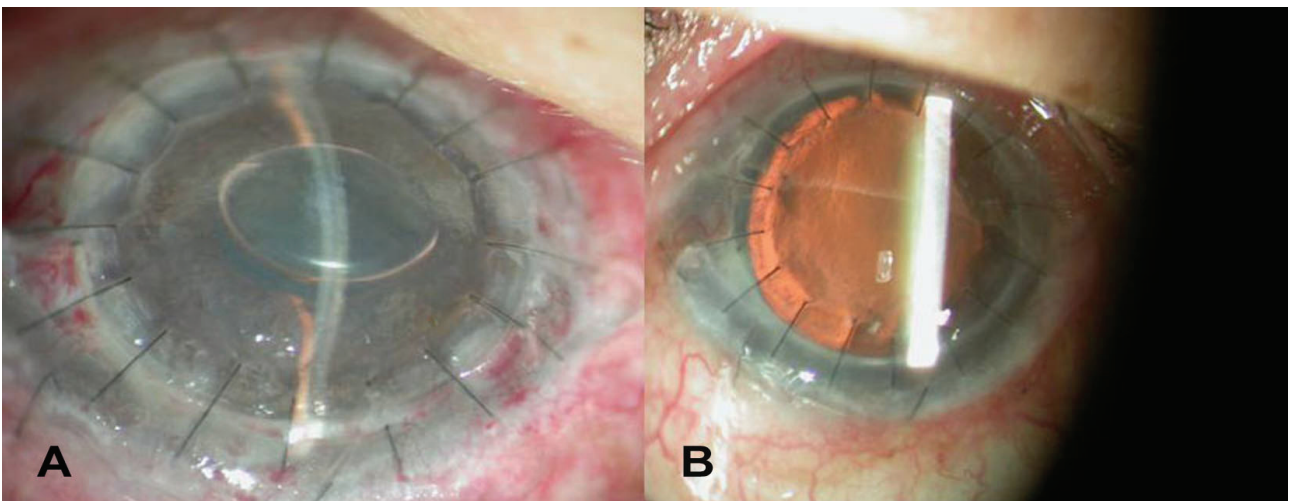


Figure 2. (A) Air was injected into the anterior chamber to prevent the formation of the double anterior chamber. (B) After air was removed, intraocular pressures were under control, but the pupil remained irreversibly fixed and dilated despite the use of miotics (POD #7).

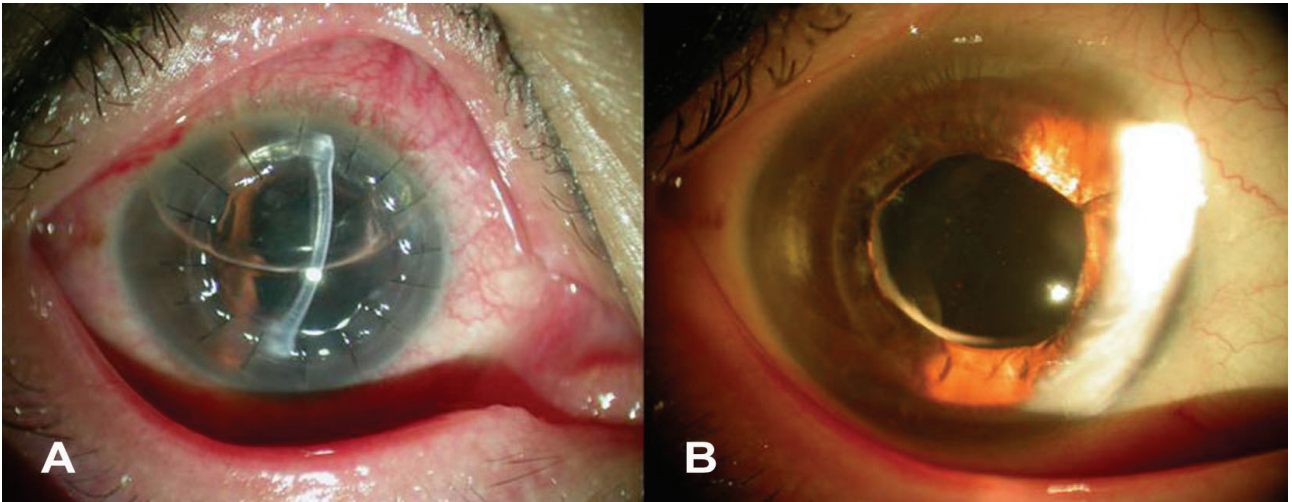


Figure 3. (A) Air was injected into the anterior chamber several times because the operation resulted in the double anterior chamber. Double anterior chamber was eliminated, but the pupil remained irreversibly fixed and posterior synechia was sustained (POD#7). (B) After posterior synechiolysis and iridoplasty were done, the pupil margin became round and regular.

증례 3

52세 여자 환자가 23년 전부터 시작된 우안 통증 및 시력저하를 주소로 내원 하였다. 초진 당시 시력은 우안 0.15, 좌안 0.2였고 세극등 검사상 양안 각막에 격자모양의 혼탁 소견 보여 격자이상증 의증하에 우안 심부표층각막이식술을 시행하였다. 수술 중 얻은 각막 조직 검사상 우안 각막 기질에 아밀로이드 침착을 보이는 격자이상증으로 진단되었다. 술 후 1일째 이중전방 소견 보여 공기를 주입하였고, 술 후 2일째부터 두통, 오심, 구토 증상이 있었으며 안압이 Tono-Pen® XL로 45 mmHg로 측정되면서 세극등 검사상 중등도의 동공 산대와 홍채팽윤 소견 보여 전방 내 공기를 제거하였다. 이후 안압은 정상범위로 유지되었지만 이중전방 소견 지속되어 이의 조절을 위해 공기 주입이 세 차례 시행되었다. 추가로 시행된 공기 주입 후 안압 상승은 없었고 이중전방은 소실 되었으나, 홍채는 산대된 채로 불규칙한 동공연을 보이며 유착되어 축동제나 산동제에 반응하지 않았다(Fig. 3A). 심부표층각막이식술을 받은 지 1년이 경과한 뒤 우안 백내장에 대한 초음파 유화술 및 인공수정체 후낭삽입술을 시행하였으며, 눈부심 증상 호전을 위해 우안 홍채후유착에 대한 유착해리술 및 홍채성형술을 시행받았다(Fig. 3B).

고 찰

Urrets-Zavalía 증후군은 원추각막이 있어 전층각막이식술을 시행한 환자에서 처음으로 보고 된 드문 합병증으로 고정 산대된 동공, 홍채위축, 이차성 녹내장과

연관된 증후군이다.¹⁻⁴ 전층각막이식 후 고정 산대된 동공은 Casterviejo에 의해 처음 보고 되었고, Gasset²은 원추각막으로 전층각막이식을 시행한 445안 중 24안(5.8%)에서 고정 산대된 동공을 보였다고 보고했는데 녹내장은 이차적으로 발생하는 현상으로 생각하여 하나의 증후군으로 통합하지 못했다. 그 이후 Urrets-Zavalía가 전층각막이식 후 마비성 동공산대, 홍채위축, 그리고 이차적 녹내장 발생을 하나의 특정 증후군으로 분류하여 Urrets-Zavalía 증후군이라 명명했는데, Urrets-Zavalía는 이러한 동공과 홍채의 이상 외에도 홍채결막염, 색소분산, 앞낭밑백내장, 홍채후유착 등도 보고하였다.¹ Urrets-Zavalía 증후군의 발생빈도는 보고자 들에 따라 다양한데 Davies and Ruben³은 원추각막으로 전층각막이식술을 시행 받은 140안 중에서 7.8%에서 Urrets-Zavalía 증후군이 발생되었다고 보고한 반면, Naumann⁷은 1000안 이상에서 전층각막이식을 시행했으나 Urrets-Zavalía 증후군이 전혀 발생하지 않았다고 보고하였다. 그리고 최근에는 전층각막이식 뿐만 아니라 본 증례에서처럼 심부표층각막이식을 시행 받은 환자에서도 드물게 Urrets-Zavalía 증후군이 발생하였다는 보고가 있다.⁸⁻¹¹

Urrets-Zavalía 증후군의 병인론은 아직 명확히 밝혀져 있지 않으나 여러 가지 가설이 제시되고 있다. 그 중 하나는 각막이식시 수정체와 각막사이에서 홍채가 직접 압박되거나, 수술 중 외상에 의한 홍채 혈관의 교액으로 홍채 허혈이 생기면서 발생할 수 있다는 것으로 이것은 형광 홍채 혈관 촬영상 고정 산대된 눈에 넓은 비관류 지역을 가진 홍채 모세혈관계의 지연 충만 소견을 보인 실험⁴에서 확인 되었는데 이것은 심부표층

각막이식 후 발생한 Urrets-Zavalía 증후군에 대해서는 설명하지는 못하였다. 한편 전층각막이식 후 전방을 유지하기 위해서 공기나 가스를 주입하는 경우^{10,12}나 심부표층각막이식 수술 중 수여안의 데스메막과 각막내피에 미세천공이 발생하여 이중전방이 형성될 수 있는데 이를 조절하기 위해 전방에 공기나 가스를 주입하는 경우에 이 공기나 가스 방울이 후방 내로 들어가서 홍채를 전방으로 밀어 발생한 동공차단 및 그에 따른 이차적 안압 상승으로 인해 직접적으로 홍채 허혈이 초래되거나 공막 혈관의 폐쇄로 모양근 기능은 유지된 채 홍채의 허혈이 초래 되어 Urrets-Zavalía 증후군이 발생 할 수 있다.^{11,12} 다른 원인으로는 원래 내인적 홍채 이상이나 비정상적인 교감신경계를 가지고 있던 안에서 각막이식 후 Urrets-Zavalía 증후군이 초래될 수 있다고 한다.⁷

Urrets-Zavalía 증후군을 예방하기 위해서는 각막이식수술 전후에 산동제를 가급적 사용하지 말아야 하며, 전방 내에 공기나 가스의 주입을 최소화 해야 한다.⁵ 또한 심부표층각막이식술 중 데스메막의 미세천공이 발생하였다고 해도 공여안과 수여안 사이의 부착과 이중전방 형성 문제는 공기나 가스의 주입 없이도 저절로 해결될 수 있으므로 이중전방 형성을 예방하기 위해 수술 마지막에 공기나 가스를 예방적으로 전방에 주입하는 것은 가급적 피해야 하며, 만약 술 후 이중전방이 일주일 이상 지속된다면 근접 경과관찰 하에 최소한으로 적절한 양의 전방 내 공기나 가스 주입이 추천된다.⁸ 만약 심부표층각막이식술 마지막에 공기나 가스 주입이 불가피한 상황이라면, 예방적으로 외과적 홍채 절제술이 고려될 수 있으나 이것은 아직 그 효과에 대해 논란의 여지가 있다.^{4,5,12}

증례 1에서는 가스 주입에 의한 안압 상승의 가능성을 고려해 C₃F₈ 가스의 농도를 비팽창 농도인 14%로 하여 가스팽창에 의한 안압상승의 가능성을 배제하였으며 증례 2, 3에서와 마찬가지로 세극등 검사상 증등도의 동공산대와 홍채팽윤 소견보여 안압상승의 원인이 후방으로 들어간 가스가 홍채를 앞으로 밀어 발생한 동공차단에 의한 것으로 판단하였다.

본원에서 심부표층각막이식을 시행 받은 환자 중 세 명의 환자에서, 심부표층각막이식 후 전방유지 및 이중전방 형성 방지를 위해 전방에 공기나 가스(C₃F₈)를 주입하였고 그 결과 동공차단 및 안압 상승을 보였다. 그 후 동공차단과 안압은 조절되어 정상을 유지 했으나 동공이 축동제에도 반응하지 않고 비가역적으로 고정

산대된 동공을 보이거나 홍채후유착 소견을 보여 Urrets-Zavalía 증후군으로 진단하게 되었다. Urrets-Zavalía 증후군은 비가역적인 손상으로 저절로 동공이 축동되는 것을 기대하기는 힘들다. 따라서 시력감소와 눈부심 증상을 해결해주기 위해서는 결국 홍채성형술이 필요한데, 본원에서는 한 증례에서 백내장 수술과 홍채성형술을 시행하였고, 다른 한 증례에서는 백내장 수술 및 홍채후유착에 대한 유착해리술과 홍채성형술을 시행하여 만족할만한 환자 증상의 감소를 가져올 수 있었다

참고문헌

- 1) Urrets-Zavalía A. A fixed, dilated pupil iris atrophy and secondary glaucoma. A distinct clinical entity following penetrating keratoplasty in keratoconus. *Am J Ophthalmol* 1963;56:257-65.
- 2) Gasset AR. Fixed dilated pupil following penetrating keratoplasty in keratoconus(Castroviejo syndrome). *Ann Ophthalmol* 1977;9:623-8.
- 3) Davies PD, Ruben M. The paretic pupil: its incidence and etiology after keratoplasty for keratoconus. *Br J Ophthalmol* 1975;59:223-8.
- 4) Tuft SJ, Buckley RJ. Iris Ischemia following penetrating keratoplasty for keratoconus (Urrets-Zavalía syndrome). *Cornea* 1995;14:618-22.
- 5) Srinivasan M, Patnaik L. Fixed dilated pupil (Urrets-Zavalía syndrome) in Corneal Dystrophies. *Cornea* 2004;23:81-3.
- 6) Yuzbasioglu E, Helvacioğlu F, Sencan S. Fixed, dilated pupil after phakic intraocular lens implantation. *J Cataract Refract Surg* 2006;32:174-6.
- 7) Naumann GO. Iris ischemia following penetrating keratoplasty for keratoconus (Urrets-Zavalía syndrome). *Cornea* 1997;16:120.
- 8) Maurino V, Allan BD, Stevens JD, Tuft SJ. Fixed dilated pupil (Urrets-Zavalía syndrome) after air/gas injection after deep lamellar keratoplasty for keratoconus. *Am J Ophthalmol* 2002;133:266-8.
- 9) Minasian M, Ayliffe W. Fixed dilated pupil following deep lamellar keratoplasty (Urrets-Zavalía syndrome). *Br J Ophthalmol* 2002; 86:115-6.
- 10) Walland MD, Stevens JD, Steele AD. Repair of Descemet's membrane detachment after intraocular surgery. *J Cataract Refract Surg* 1995;21:250-3.
- 11) Kim MR, Chung ES. Clinical Results of Deep Anterior Lamellar Keratoplasty. *J Korean Ophthalmol Soc* 2005;46: 1464-70.
- 12) Bowden B. Keratoconus, keratoplasty and iris atrophy. *Trans Ophthalmol Soc Aust* 1966;25:20-2.

=ABSTRACT=

Three Cases of Urrets-Zavalía Syndrome Following Deep Lamellar Keratoplasty (DLKP)

**Chang Il Ha, M.D., Jung Il Park, M.D., Suk Kyue Choi, M.D.,
Jong Hyun Lee, M.D., Jin Hyoung Kim, M.D., Do Hyung Lee, M.D.**

Department of Ophthalmology, Ilsan Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Gyeonggi-do, Korea

Purpose: To report three cases of Urrets-Zavalía syndrome after deep lamellar keratoplasty.

Case summary: A retrospective chart analysis of two men who underwent deep lamellar keratoplasty after corneal chemical burns and one woman who was treated with deep lamellar keratoplasty due to lattice dystrophy was performed. To maintain the anterior chamber depth and prevent formation of a double anterior chamber after deep lamellar keratoplasty, air or gas (C_3F_8) was injected into the anterior chamber for all three cases. After injections of air or gas (C_3F_8) into the anterior chamber, pupillary blocks occurred and intraocular pressures increased. Afterwards, intraocular pressures were well-controlled, but the pupil remained irreversibly fixed and dilated despite the use of miotics.

Conclusions: Urrets-Zavalía syndrome, a postoperative complication, was first reported in a patient who underwent penetrating keratoplasty for keratoconus. This syndrome can also occur after deep lamellar keratoplasty on rare occasions.

J Korean Ophthalmol Soc 2008;49(11):1857-1861

Key Words: Deep lamellar keratoplasty, Fixed dilated pupil, Urrets-Zavalía syndrome

Address reprint requests to **Do Hyung Lee, M.D.**

Department of Ophthalmology, Ilsan Paik Hospital, Inje University College of Medicine

#2240 Daehwa-dong, Ilsan-gu, Goyang-si, Gyeonggi-do 411-706, Korea

Tel: 82-31-910-7240, Fax: 82-31-911-7241, E-mail: dhlee@ilsanpaik.ac.kr