

수정체이탈을 동반한 마르팡증후군에서 앞유리체경계면을 보존하며 실시한 공막봉합 인공수정체삽입술

최해원¹ · 김은희² · 김완수¹

메리놀병원 안과¹, 부산성모병원 안과²

목적: 수정체이탈을 동반한 마르팡증후군 환자에서 앞유리체경계면을 보존하며 시행한 공막봉합 인공수정체삽입술의 결과를 알아보고자 하였다.

대상과 방법: 2002년 2월부터 2007년 2월까지 본원 안과에서 수정체이탈로 관류/흡인술 후 앞유리체경계면을 보존하며 공막봉합 인공수정체삽입술을 시행 받은 마르팡증후군 환자 6명, 12안을 대상으로 후향적 연구를 시행하였다.

결과: 수술 당시 평균 연령은 18.2세였고 수술 후 평균 11.2개월간 경과관찰하였다. 술 전 최대교정시력 0.96 ± 0.37 (LogMar Value)에서 술 후 최대교정시력 0.14 ± 0.17 (LogMar Value)로 12안 모두에서 2줄 이상의 최대교정시력의 향상을 보였고, 2안에서 인공수정체 동공물림과 3안에서는 안압 상승을 보였지만 안약으로 조절 가능하였다.

결론: 수정체이탈을 동반한 마르팡증후군 환자에서 앞유리체경계면을 보존하며 실시한 공막봉합 인공수정체삽입술은 안전하며 효율적인 수술방법으로 생각된다.

〈대한안과학회지 2009;50(8):1174-1178〉

마르팡증후군은 염색체 15번 장완에 있는 fibrillin gene 결함으로 인해 심혈관계, 골격계, 눈의 이상이 특징적으로 나타나는 결합조직 질환으로 상염색체 우성으로 유전되지만, 가족력 없이 산발적으로 발생하는 경우도 있다고 보고되고 있으며 10,000명당 1명의 빈도로 나타나며 인종이나 성별 간에 발생률의 차이는 없다.

마르팡증후군은 수정체탈구의 원인 중 가장 흔한 선천성 원인으로 알려져 있으며, 마르팡증후군에서 나타나는 눈의 가장 흔한 이상 소견 또한 수정체이탈로써 모양체소대의 이상으로 마르팡증후군 환자의 50%에서 80%까지 발생하며¹⁻⁴ 대개 양안성이며 천천히 진행하고 상이측 방향의 탈구가 가장 많다. 이외에도 축성근시, 망막의 근시성 변화, 망막박리, 거대각막 등의 이상소견이 나타날 수 있다.^{2,5,6}

수정체이탈의 초기에는 안경처방과 같은 비수술적 방법으로 굴절이상과 약시를 교정해야 하며 비수술적 방법으로 시력교정 효과가 없거나 수정체이탈로 인해 최대 교정시력이 20/70 이하이거나 수정체 눈속이탈로 인하여 이차적인

녹내장, 각막내피세포 장애가 생기거나 수정체로 인한 포도막염, 단안복시가 있을 때에 수술적 치료가 필요하다.⁷⁻⁹

수술적 치료 방법은 수정체탈구 정도에 따라 결정할 수 있다. 경도나 중등도의 수정체탈구 시에는 수정체낭내고리삽입의 방법을 이용할 수 있으나 후낭혼탁이나 모양체소대 및 수정체낭 수축으로 인한 인공수정체 이탈이 생길 수 있으며,¹⁰ 심한 수정체탈구 시에는 냉동적출기, 수정체낭 겸자를 이용한 낭내적출술이나 평면부 수정체절제술 후 인공수정체 공막고정 등을 시행할 수 있으나 술 후 유리체망막 합병증이나 난시가 발생할 수 있다.^{8,11}

이에 저자들은 수정체이탈을 동반한 마르팡증후군 환자에서 위와 같은 부작용을 줄이면서 술 후 결과를 향상시키기 위해 앞유리체경계면을 보존하면서 공막봉합 인공수정체삽입술을 시행하였고 이에 대한 수술결과를 알아보았다.

대상과 방법

2002년 2월부터 2007년 2월까지 본원 안과에서 마르팡증후군에 동반된 수정체이탈로 진단받은 환자 중 관류/흡인술 후 앞유리체경계면을 보존하며 공막봉합 인공수정체삽입술을 받은 6명, 12안을 대상으로 후향적 연구를 시행하였다. 6명 모두 첫 번째 수술 2주 후 반대쪽 눈 수술을 시행하였다.

산동 후 실시한 세극등검사로 수정체 편위 방향 기록 및 수정체이탈을 진단하였으며, 소아과 및 내과로 의뢰하여 마

■ 접 수 일: 2009년 1월 6일 ■ 심사통과일: 2009년 5월 26일

■ 책임저자: 김 완 수

부산시 중구 대청동 4-12

메리놀병원 안과

Tel: 051-461-2469, Fax: 051-462-3534

E-mail: wansookim@yahoo.com

* 본 논문의 요지는 2007년 대한안과학회 제98회 추계학술대회에서 구연으로 발표되었음.

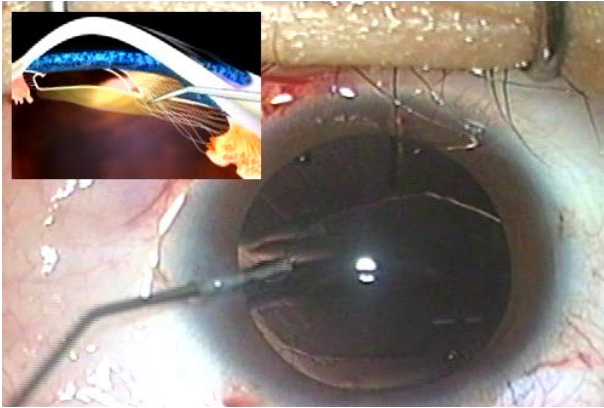


Figure 1. Ophthalmic viscosurgical device is injected through the loose zonules enough to separate the posterior capsule from the anterior vitreous face.

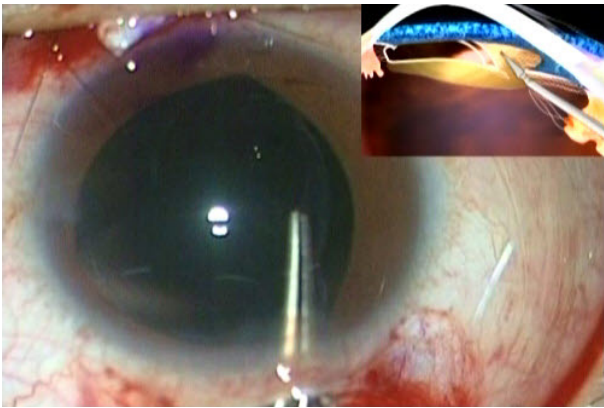


Figure 2. Attached zonules can be separated with intra-ocular scissors.



Figure 3. As the remained zonules and capsular remnants (arrows) indicate the level of the anterior vitreous face, a needle can be passed across the chamber and to the ciliary sulcus on the opposite side without breaking the anterior vitreous face.

르팡중후군의 진단 및 전신질환 동반 유무를 조사하였다. 수술 전 최대교정시력과 굴절검사, 안압, 안저검사 및 초음파

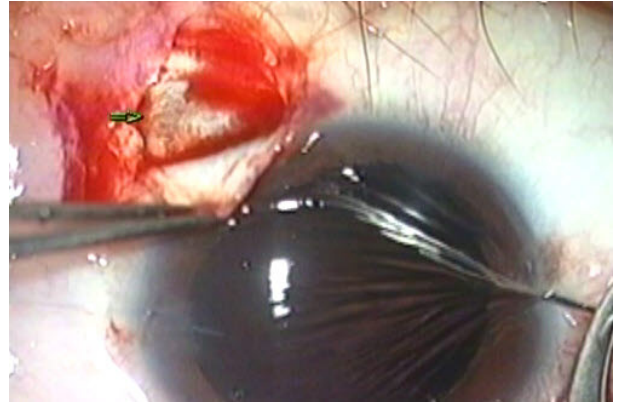


Figure 4. Location of the needle in the sulcus can be detected by an elevation of the sclera (arrow) made by gentle pressure of the needle against the scleral wall.

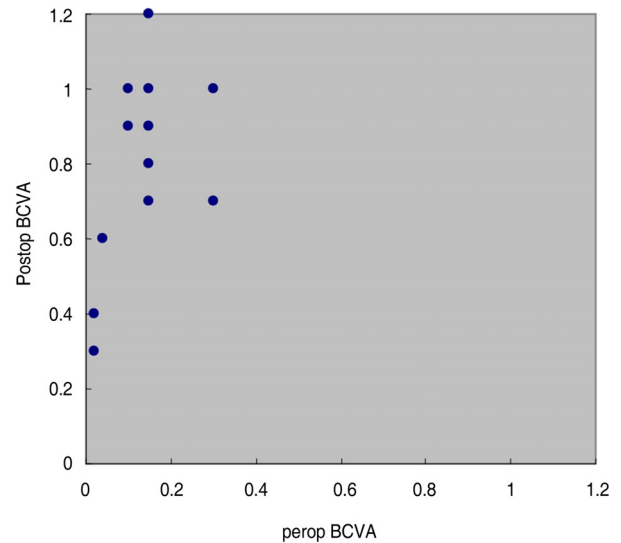


Figure 5. Comparison of preoperative and postoperative best corrected visual acuity (BCVA) of the patients.

검사도 실시하였다. 수술은 동일 술자(김)에 의해 집도되었고 소아는 전신마취, 성인은 눈돌레마취 하에서 시행하였다.

술 전 0.5% Tropicamide & 0.5% Phenylephrine Hydrochlorid (Mydrin-P, Santen Pharm. Co.)와 Flubiprofen Sodium (Ocufen, Allergan Inc.)을 사용하여 산동시켰다.

수술할 눈의 상측에 술자가 앉은 뒤 공막판을 만들 예정인 곳에 결막구석결막판(fornix based conjunctival incision)을 만든 후 삼각형의 공막판을 만들었다. 모양체소대해리가 없다고 판단되는 부위에 각막윤부절개를 시행하였다. 모양체소대의 약화가 있는 쪽에서 가장 먼 곳에서부터 수정체낭점자를 이용하여 수정체낭원형절개술을 실시한 후 수력분리술을 시행하여 핵과 피질을 완전히 분리하였다. 관류/흡인기를 사용하여 낮은 진공상태(Low vacuum), 낮은 평형염액높이(Low bottle height)에서 관류/흡인술로 수정체를

제거하였다. 느슨한 모양체소대를 통하여 수정체낭 후면과 앞유리체경계면을 분리시키기에 충분한 양의 점탄물질을 넣는다(Fig. 1). 구부러진 바늘(bent needle)을 사용하여 후수정체낭에 파열을 만든 후 수정체낭검자로 최대한 후낭을 제거하고 부착되어 있는 모양체소대를 눈속가위(intra-ocular scissor)를 이용해 분리시켜 남아있는 수정체낭 조각들을 눈 속에서 제거하였다(Fig. 2). 인공수정체의 공막 고정술 시행 전, PC7-0 바늘이 지나갈 공간 확보를 위해 점탄물질을 사용하여 유리체경계면을 뒤쪽으로 밀어 넣는데 이 때 일부 남겨둔 상측부의 모양체소대와 수정체낭 잔류물이 앞유리체경계면의 지표가 되므로 PC7-0 바늘이 방(chamber)을 지나 반대편 모양체 고랑 내로 진입 시에도 앞유리체경계면의 손상 없이 통과될 수 있다(Fig. 3). 공막 쪽으로 PC7-0 바늘을 부드럽게 밀어 생기는 공막의 용기 부위를 통해 모양체고랑 내 바늘의 위치를 파악한 후 PC7-0 바늘을 공막 밖으로 통과시켰다(Fig. 4). 인공수정체 지지부에 봉합사(polypropylene)를 고정한 뒤 모양체고랑 내로 인공수정체를 삽입하고 삼각형 모양의 공막판 아래쪽으로 봉합을 실시하여 고정시켰다. 환자가 탄력적인 공막(elastic sclera)인 경우 또는 절개부위가 커서 창상누출이 예상되는 경우는 수술 완료 시에 공기를 전방 내에 주입하여 상처부위의 누출을 예방할 수 있도록 하였다.

수술 후에는 항생제 점안액, 스테로이드 점안액(1% Prednisolone Acetate, Pred Forte, Allergan Inc.) 및 조절마비제(1% Cyclopentolate Hydrochlorid, Ocucyclo, Sam Il Pharm)를 투여하였다. 수술 후 최종 경과관찰시의 최대 교정시력을 측정하여 술 전 최대교정시력과 비교하였으며, 수술 후 합병증 여부를 관찰하였다.

결 과

6명 환자 모두 양안 수술을 받았으며, 수술 시 연령은 5세부터 34세까지로 평균 18.2 ± 10.7 세였고, 남자 2명, 여자 4명이었다. 수술 후 경과관찰은 2개월에서 20개월까지 평균 11.2 ± 7.1 개월이었다. 수정체 편위 방향은 상비측인 경우가 5안(41%)이었으며 상이측인 경우가 7안(58%)이었다. 안축장의 길이는 평균 24.6 ± 2.45 mm로 21.4 mm에서 28.7 mm까지 분포하였다. 수술 전 최대교정시력은 0.96 ± 0.37 (LogMar Value)에서 술 후 최대교정시력 0.14 ± 0.17 (LogMar Value)로 모든 예에서 2줄 이상의 시력개선을 보였다(Fig. 5). 경과관찰 기간 중 망막박리 및 녹내장 등의 합병증은 관찰되지 않았다. 2안에서 인공수정체 동공물림이 수술 후 3주와 4주에 각각 나타났으며 산동제(Phylephrine Hydrochloride, Mydri-P, Tae Joon Pharm)와 축동제(2% Pilocarpine Hydrochloride, Ocucarpine 2%, Sam Il Pharm)를 이용하여 동공물림을 해결하였다. 3안에서 수술 후 1주일 이내에 안압상승을 보였으나 안약으로 조절 가능하였다(Table 1).

고 찰

마르팡증후군에서 조기에 수정체이탈이 진단되어 다른 합병증이 동반되지 않고 교정시력이 좋은 환자들은 굴절이상과 약시 치료를 해야 한다. 하지만 이러한 노력에도 불구하고 최대 교정시력이 20/70 이하이거나 수정체 눈속이탈로 인하여 이차적인 녹내장, 각막내피세포 장애가 생기거나 수정체로 인한 포도막염, 단안복시가 있을 때에는 수술적 치료를 고려해야 한다.⁷⁻⁹

Romano et al¹²은 동공 중심으로부터 0.3~2.3 mm 사이에 수정체 테두리가 위치할 경우 시력이 20/40 미만의 약

Table 1. Descriptive analysis of patients

No.	Sex	Age* (Yrs)	OD/OS	Preop. V/A†	Direction of L/D‡	AXL§ (mm)	Postop. V/A†	Manifest refraction	Postoperative Complication	F/U¶ (mo#)
1	F	18	OD	0.1	ST**	28.5	0.8	(-2.00sph -2.25cyl Ax20)	-	5
2	F	18	OS	0.1	ST	28.7	1.0	(-1.00sph -2.50cyl Ax160)	IOL pupillary capture	5
3	F	25	OD	0.32	SN††	24	0.67	(-2.50cyl Ax110)	IOP elevation	19
4	F	25	OS	0.16	SN	24.1	1.0	(-0.75sph -1.25cyl Ax90)	IOP elevation	19
5	M	34	OD	0.16	ST	22	0.67	(-0.25sph -2.75cyl Ax180)	-	15
6	M	34	OS	0.16	ST	21.4	0.8	(-1.50cyl Ax20)	IOP elevation	13
7	F	6	OD	0.03	ST	23.5	0.4	(-2.25sph -1.50cyl Ax180)	-	2
8	F	6	OS	0.03	ST	23.5	0.32	(-0.25sph -2.00cyl Ax180)	-	2
9	F	21	OD	0.05	SN	27.3	0.63	(-0.75sph -1.25cyl Ax180)	IOL pupillary capture	8
10	F	21	OS	0.16	SN	25.9	0.8	(-1.25sph -1.25cyl Ax180)	-	7
11	M	5	OD	0.3	ST	23.2	1.0	(-2.25sph)	-	20
12	M	5	OS	0.16	SN	22.7	1.25	(-1.25sph -0.50cyl Ax140)	-	19

* Age=age at surgery; † V/A=visual acuity; ‡ L/D=lens dislocation; § AXL=axial length; ¶ F/U=follow-up; # Mo=months; ** ST=superotemporal; †† SN=superonasal.

시에 빠질 위험이 크므로 그 전에 수술적 교정을 해야 한다고 했고, 술 후 교정시력이 술 전에 비해 거의 대부분 향상된 결과를 보이므로 적극적인 수술 후 약시치료를 병행하는 것이 좋다는 의견도 있다.¹³

수정체이탈에 대한 초기 수술적 치료로 광학적 홍채절개술, 레이저홍채절개술¹⁴이 보고되기도 하였다. Maumenee and Ryan¹⁵은 투명각막절개 후 흡입을 통한 수정체제거술을 보고하였으나 수술을 받은 13안 중 3안에서 이차적 수술이 필요하였다. Varga¹⁶는 수정체 낭내적출술 및 낭외적출술을 이용해 수정체이탈을 치료하였고, Jensen and Cross¹⁷은 절개, 흡입술, 낭내 제거 및 우연한 낭외적출술을 통해 수정체를 제거하였으나 시력회복의 결과가 좋지 못할 뿐만 아니라 망막박리등과 같은 술 후 합병증의 발생이 높았다.

이후 1979년, Peyman et al¹⁸은 유리체절제기를 이용, 평면부로 접근하여 수정체이탈을 수술한 모든 환자에서 시력향상과 술 후 합병증이 없었음을 보고하였다. Girad¹⁹은 평면부를 통한 초음파분절술을 실시하여 4명의 환자를 수술하여 술 후 합병증은 없었지만 약시가 있던 2명의 환자를 제외한 나머지 2명에서만 술 후 20/30의 시력향상이 있었음을 보고하였다. 그 외에도 Tsai and Tseng²⁰이 평면부를 통한 탈구된 수정체 제거 후 인공수정체를 공막고정을 보고하였다. 하지만 평면부수정체절제술의 경우는 유리체소실로 인한 유리체망막 합병증 유발이 가능하므로 심한 모양체소대해리가 있을 때 선택적으로 사용되어야 할 것으로 생각된다.

수정체낭팽창고리를 사용하여 마르팡증후군 환자의 수술적 치료를 시도한 경우가 있었으나¹⁰ 많은 예에서 수정체 낭이 중심 이탈된 상태로 고정되어 있어 수정체낭과 주변 조직을 당기는 원인이 되고 이를 바로 잡는 과정에서 원치 않는 견인력의 발생으로 인해 술 중 수정체낭 파열이나 술 후 안구 비틀림이 유발됨을 볼 수 있다. 그리고 수정체낭팽창고리 사용시 발생하는 후발백내장에 대해 야그레이저를 이용한 수정체낭절개술(Nd-YAG laser capsulotomy)을 시행할 경우 이에 따른 유리체망막 합병증의 발생위험이 증가할 수 있을 뿐 아니라 홍채뒤유착을 동반한 광범위한 수정체상피 증식으로 인해 수정체낭 중심이탈과 인공수정체 중심이탈이 발생할 수 있으리라 생각된다.

본원에서 수술을 시행한 6명, 12안의 환자들에서 경과관찰 기간 동안 유리체망막합병증 및 후발백내장, 이차적 인공수정체 이탈 등의 합병증이 나타나지 않았다. 저자들은 수정체 조각들이 유리체내 분산되어 생길 수 있는 이차적 합병증의 발생을 막기 위해 수력분리술을 시행하여 흡인되기 쉽도록 한 후 최소한의 힘으로 수정체를 수정체낭 내에서 제거하였고 술 중 발생 가능한 유리체 손실이나 망막 견인

의 발생으로 인한 유리체망막 합병증을 방지하기 위해 수정체낭 제거 및 인공수정체 공막고정시에 점탄물질을 이용하여 수정체낭 후면과 앞유리체경계면을 분리시켰다. 하지만 오랜 기간 동안 수정체이탈이 있었던 환자에서 앞유리체경계면이 보존되어 있지 않은 경우엔 저자들의 수술방법이 유효하지 않을 것으로 생각된다. 마르팡 증후군 환자에서는 소아 무수정체 안에서 보다 술 후 망막박리가 13배 이상 높다는 보고가²¹ 있으므로 수술적 교정 시에도 이러한 합병증을 최소화할 수 있는 방법을 선택해야 할 것으로 생각된다.

수술 시 인공수정체를 삽입하는 것에 대해서는 아직 논란이 많다. 공막융합 인공수정체삽입술시 망막박리 및 출혈의 위험성이 있지만, Vadala et al²²은 총 6안의 수정체이탈에서 술 후 인공수정체를 삽입하였고 5안은 공막융합 인공수정체삽입술을, 1안에서는 인공수정체 낭내 삽입술을 사용하여 모든 예에서 시력향상을 보였다고 보고하였다. 저자들도 총 6명, 12안 모두에서 공막융합 인공수정체삽입술을 수정체 제거와 동시에 시행하였고 모든 예에서 2줄 이상의 시력향상을 보였으며 2안에서 인공수정체 동공물림과 3안에서 안압 상승이 관찰되었으나 안약으로 조절 가능하였다. 이처럼 최초 수술 시 수정체 제거와 인공수정체 삽입을 동시에 시행하는 것이 특히 소아에서 술 후 시력 교정이나 약시치료에 보다 유리한 점이 많을 것으로 생각된다.

앞유리체경계면을 보존하면서 시행한 관류/흡입술 후 공막융합 인공수정체삽입술은 단기적인 합병증 발생 및 수술 결과 측면에서 수정체이탈을 동반한 마르팡 증후군 환자들의 수술적 치료 시 선택할 수 있는 수술방법이라 생각되며 추후 장기적인 경과관찰 및 더 많은 환자들을 대상으로 한 연구가 필요할 것으로 생각된다.

참고문헌

- 1) Maumenee IH. The eye in the Marfan syndrome. Trans Am Ophthalmol Soc 1981;79:684-733.
- 2) Cross HE, Hensen AD. Ocular manifestation in the Marfan syndrome and homocystinuria. Am J Ophthalmol 1973;75:403-20.
- 3) Nelson LB, Maumenee IH. Ectopia lentis. Surv Ophthalmol 1982;27:143-60.
- 4) Hindle NW, Crawford JS. Dislocation of the lens in Marfan's syndrome. Can J Ophthalmol 1969;4:128-34.
- 5) Allen RA, Straatsma BR, Apt L, Hall MO. Ocular manifestations of the Marfan syndrome. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 1967;71:18-38.
- 6) Stephenson WV. Anterior megalophthalmos and arachnodactyly. Am J Ophthalmol 1954;8:315-7.
- 7) Reese PD, Weingeist TA. Pars plana management of ectopia lentis in children. Arch Ophthalmol 1987;105:1202-4.
- 8) Halpert M, BenErzra D. Surgery of the hereditary subluxated lens

- in children. *Ophthalmology* 1996;103:681-6.
- 9) Yu YS, Kang YH, Lim KH. Improvements in visual acuity following limbal lensectomy for subluxated lenses in children. *Ophthalmic Surg Lasers* 1997;28:1006-10.
- 10) Dietlein TS, Jacobi PC, Konen W, Krieglstein GK. Complications of endocapsular tension ring implantation in a child with Marfan's syndrome. *J Cataract Refract Surg* 2000;26:937-40.
- 11) Yu YS, Awh JY, Lee JH. Management of ectopia lentis in children. *J Korean Ophthalmol Soc* 1999;40:1979-8.
- 12) Romano PE, Kerr NC, Hope GM. Bilateral ametropic functional amblyopia in genetic ectopia lentis: its relation to the amount of subluxation, an indicator for early surgical treatment. *Binocular Vis Strabismus Q* 2002;17:235-41.
- 13) Guo X, Chen Y. Post lensectomy amblyopia therapy in patients with ectopia lentis. *Binocular Vision Eye Surg* 1994;9:309-12.
- 14) Straatsma BR, Allen RA, Pettit TH, Hall MO. Subluxation of the lens treated with iris photocoagulation. *Am J Ophthalmol* 1966; 61:1312-24.
- 15) Maumenee AE, Ryan SJ. Aspiration technique in the management of the dislocated lens. *Am J Ophthalmol* 1969;68:808-12.
- 16) Varga B. The results of my operations improving visual acuity of ectopia lentis. *Ophthalmologica* 1971;162:98-110.
- 17) Jensen AD, Cross HE. Surgical treatment of dislocated lenses in the Marfan syndrome and homocystinuria. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1972;76:1491-9.
- 18) Peyman GA, Raichand M, Goldberg MF, Ritacia D. Management of subluxated and dislocated lenses with the vitriophage. *Br J Ophthalmol* 1979;63:771-8.
- 19) Girard LJ. Pars plana lensectomy for subluxated and dislocated lenses. *Ophthalmic Surg* 1981;12:491-5.
- 20) Tsai Y, Tseng S. Transscleral fixation of foldable intraocular lens after pars plana lensectomy in eyes with a subluxated lens. *J Cataract Refract Surg* 1999;25:722-6.
- 21) Ruttum MS. Managing situations involving children with ectopia lentis. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1995;32:74-5.
- 22) Vadala P, Capozzi P, Fortunato M, et al. Intraocular lens implantation in Marfan syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2000;37:206-8.

=ABSTRACT=

Transscleral IOL Fixation With Preserved Anterior Vitreous Face in Marfan Syndrome With Ectopia Lentis

Hae-Won Choi, MD¹, Eun-Hee Kim, MD², Wan-Soo Kim, MD, PhD¹

Department of Ophthalmology, Maryknoll Hospital¹, Busan, Korea

Department of Ophthalmology, St. Mary's Hospital², Busan, Korea

Purpose: To evaluate the safety and efficacy of transscleral intraocular lens (IOL) fixation while preserving the anterior vitreous face in treating ectopia lentis of Marfan syndrome.

Methods: This study included six patients (12 eyes) who had undergone surgical intervention for ectopia lentis with or without lenticular opacity. We compared the best-corrected visual acuity (BCVA) before and after the surgery and evaluated perioperative complications.

Results: The mean age at the time of surgery was 18.2 ± 10.7 years. The mean follow-up period was 11.2 ± 7.1 months. Mean BCVA scores changed from 0.96 ± 0.37 (LogMar Value) to 0.14 ± 0.17 (LogMar Value). All patients showed more than two lines of improvement in visual acuity. In two eyes, pupillary capture was found. Medically controllable intraocular pressure elevation was found in three eyes.

Conclusions: This study suggests that transscleral IOL fixation with a preserved anterior vitreous face can be a safe and effective technique in treating the ectopia lentis of Marfan syndrome.

J Korean Ophthalmol Soc 2009;50(8):1174-1178

Key Words: Ectopia Lentis, Marfan syndrome, Transscleral IOL Fixation

Address reprint requests to Wan-Soo Kim, MD, PhD

Department of Ophthalmology, Maryknoll Hospital

#4-12 Daechung-dong, Joong-gu, Busan 600-730, Korea

Tel: 82-51-461-2469, Fax: 82-51-462-3534, E-mail: wansookim@yahoo.com