

전층각막이식술을 받은 반점각막이상증 환자의 장기 임상성적

이지명 · 황규연 · 황호식 · 김만수

가톨릭대학교 의과대학 안과 및 시과학교실

목적: 반점각막이상증 환자에서 시행한 전층각막이식술의 장기 임상성적에 대해 보고하고자 하였다.

대상과 방법: 1986년 11월부터 2011년 12월까지 반점각막이상증 환자 31명 46안을 대상으로 전층각막이식술을 시행하고 수술 전, 후의 최대교정시력, 각막내피세포의 변화율, 수술 후 합병증, 재발여부에 대해 분석하였다.

결과: 평균 경과 관찰 기간은 91.59 ± 3.2 개월이었으며, 최대교정시력은 술 전 0.99 ± 0.24 logMAR에서 술 후 12개월째 0.38 ± 0.12 logMAR로 통계적으로 유의하게 향상되었다. 각막내피세포의 감소율은 수술 후 12개월째 $33.43 \pm 21.65\%$, 36개월째 $56.79 \pm 19.42\%$ 로 나타났다. 이식 생존율은 수술 후 1년째 45안(98.2%), 2년째 44안(97.3%), 4년째 43안(94.6%), 8년째 40안(89.7%)이었다. 수술 후 합병증으로는 8안에서 녹내장이 발생하였으며, 반점각막이상증의 재발은 1안에서 관찰되었다.

결론: 반점각막이상증 환자에게 전층각막이식술은 장기간 관찰하여 시력 개선 효과와 높은 이식성공률을 기대할 수 있는 방법이다. (대한안과학회지 2012;53(10):1425-1431)

각막이상증은 대개 유전성이 있는 양안성 병변으로 염증 없이 각막에 혼탁이 나타나는 질환이다.¹ 병변의 부위를 기준으로 각막내피이상증, 데스메막이상증, 각막기질이상증, 각막앞이상증으로 나눌 수 있으며 그 원인과 임상양상에 따라 더 세분화할 수 있다.² 이 중 각막기질을 침범하는 이상증으로는 과립각막이상증, 격자무늬각막이상증 등이 유명하며 반점각막이상증도 IC3D 분류에 따라 실질을 침범하는 각막이상증 중의 하나이다.³⁻⁵

반점각막이상증(MCD)은 3개의 대표적인 각막기질이상증 중에서 가장 드물지만 심한 임상양상을 보이며 상염색체 열성으로 유전된다.^{6,7} 임상적으로는 다수의 불명확한 경계를 가진 회백색의 혼탁이 각막 중앙부의 표층기질에서 시작하여 주변부의 심부기질로 진행하여 각막 전층을 침범하게 되고 각막 두께가 감소하는 것을 특징으로 한다. 조직병리학적으로 반점각막이상증(MCD)은 글리코사미노글리칸(glycoaminoglycans)이 기질 층판 사이와 상피 아래, 그리고 실질세포(keratocytes)와 내피세포 속에 축적되는 것이 특징적이다.⁸⁻¹⁰

작은 유전자풀(gene pool)을 가지고 있는 아이슬란드(Iceland)와 근친혼이 많은 사우디아라비아(Saudi Arabia)의 경우 전체 각막기질이상증 중에서 반점각막이상증(MCD)이 차지하는 비율이 높다고 보고되고 있다.¹¹⁻¹⁴ 아이슬란드(Iceland)와 사우디아라비아(Saudi Arabia)에서 Type I이 차지하는 비율은 각각 78%, 58%이며, Type I A는 사우디아라비아(Saudi Arabia)에서는 30%가 나타나지만, 아이슬란드(Iceland)에서는 나타난 보고가 없다.¹⁰⁻¹⁴ 반점각막이상증(MCD)은 대개 10세 이전에 발병하지만 30세 이후에 각막혼탁으로 인한 심한 시력 저하로 각막이식수술을 필요로 하게 된다. Jonasson et al^{11,12}에 의하면 반점각막이상증(MCD)의 유병률이 높은 아이슬란드(Iceland)에서는 전체 각막이식수술 중 33%가 반점각막이상증(MCD)이 원인이라고 하며, Klintworth et al¹⁴은 사우디아라비아(Saudi Arabia)에서 각막기질이상증으로 각막이식수술을 받는 환자의 87%가 반점각막이상증(MCD) 때문이라고 보고하고 있다. Choi et al¹⁵의 보고에 따르면 우리나라의 경우 전체 각막이식수술 중 5%가 각막기질이상증이 원인이라고 하였다.

최근에는 반점각막이상증(MCD)의 수술적 치료로 수여각막의 각막 기질을 절제하고 데스메막과 내피세포만을 제거한 기증각막을 이식하는 심부표층각막이식술을 선택적으로 시행하는 경우도 있다.¹⁶ 그러나 각막내피세포수의 감소 및 재발과 관련하여 심부표층각막이식술의 치료적 성공률

■ 접수 일: 2012년 3월 30일 ■ 심사통과일: 2012년 4월 25일
■ 게재허가일: 2012년 9월 10일

■ 책임저자: 김 만 수
서울특별시 서초구 반포대로 222
가톨릭대학교 서울성모병원 안과
Tel: 02-2258-1188, Fax: 02-2258-1173
E-mail: mskim@catholic.ac.kr

에 대해서는 아직 논란이 많다.

현재 우리나라에는 반점각막이상증(MCD)환자를 대상으로 20년 이상의 장기 추적 관찰을 통해 이식된 각막의 상태에 대한 보고는 없는 실정이다. 본 연구에서는 약 25년의 추적기간 동안 본원에서 반점각막이상증(MCD)을 진단받고 전층각막이식수술을 시행 받은 환자들을 대상으로 후향적인 연구를 통해 반점각막이상증(MCD)에서 시행한 전층각막이식술의 임상 성적에 대해 보고하고자 하였다. 특히 심부표층각막이식술과는 달리 전층각막이식술의 경우 각막내피세포수의 감소율이 어떤지 살펴보고, 수술 후 재발 및 합병증과 관련하여 생존율에 영향을 주는 인자가 있는지 알아보고자 하였다.

대상과 방법

1986년 11월부터 2011년 12월까지 본원에서 반점각막이상증(MCD)을 진단받고 한 명의 술자(M.S.K)에 의해 전층각막이식수술을 시행 받은 31명 46안을 대상으로 의무기록을 기초로 한 후향적인 연구를 시행하였다. 백내장 수술을 함께 시행 받은 경우도 포함되었으며, 경과 관찰 기간이 6개월 미만인 경우는 대상에서 제외하였다.

대상의 모든 각막 이식수술은 한 명의 숙련된 수술자에 의하여 시행되었으며 공여각막은 수입각막이나 국내 각막을 사용하였다. 국내 각막의 경우 사망 후 6시간 이내에 적출하여 습실병에 넣어 보존하다가, 기증자의 혈액 면역검사가 정상으로 나오면 각막을 보존액에 넣어 24시간 이내에 이식하였다. 수입 각막도 같은 방법으로 적출 후 보관하였고 각막 도착 후 24시간 이내에 이식하였다. 모든 공여 및 수여 각막을 Hessberg-Barron suction trephine을 이용하여 각막편으로 만들었으며, 봉합은 단속 봉합 또는 연속 봉합을 실시하였다. 수술 후에는 전신적 및 국소적 스테로이드 치료 및 항생제 치료를 하면서 경과 관찰하면서 감량하였다. 안압 상승이 있는 경우 안압하강제를 점안하거나 필

요 시 만니톨 정맥주사를 하였다.

수술 전 환자들의 나이, 성별을 조사하고 수술 전 최대교정시력, 굴절검사, 안압 측정, 세극등 검사, 환자의 각막 두께(μm) 및 안축장의 길이(mm)를 측정하였다. 수술 전 경면현미경(Noncon Robo-CA; Konan Medical Inc., Hyogo, Japan)으로 공여각막의 각막내피세포 수(cells/mm^2)를 측정하고, 공여자의 나이를 조사하였다. 수술 중 합병증 유무를 살펴보고, 수술 후 1개월, 6개월, 1년, 2년, 3년, 4년, 5년, 6년이 되는 시기에 교정시력측정, 현성굴절검사, 안압 측정, 경면현미경을 통한 각막내피세포 수 측정, 각막 두께 측정, 합병증 및 거부반응 등을 평가하였다. 시력의 비교는 한 천석 시력표를 사용하여 최대교정시력을 측정하였고 이것을 log MAR (minimal angle of resolution)시력으로 환산하였으며, 안압은 Tonopen XL (Mentor; Inc, Norwell, Massachusetts, USA)이나 골드만 수평안압계(GAT; Haag Streit, K n t z, Switzerland)를 사용하여 측정하였다. 이식된 각막의 성공적인 생존은 세극등 현미경 검사에서 정상 두께의 혼탁이 심하지 않은 각막으로 하였으며, 각막이식 실패는 이식한 각막이 치료에도 불구하고 비가역적으로 혼탁해지는 것으로 정의하였다. 통계적 분석은 t -test 및 Chi-square test를 사용하여 $p < 0.05$ 인 경우를 유의하다고 판정하였다. 생존율은 Kaplan-Meier법을 이용하여 산출하였다.

결 과

1986년 11월부터 2011년 12월까지 본원에서 전층 각막 이식수술을 시행 받은 46안 31명(남자 20명, 여자 11명)을 대상으로 조사하였다. 전체 수술 대상자의 평균 연령은 41.43 ± 15.04 (17-75세)였으며 경과관찰 기간은 평균 91.59 ± 3.2 (6-250개월)였다. 술 전 최대교정시력은 평균 0.99 ± 0.24 (0.01-1.00 logMAR)였고, 술 전 안압은 평균 13.3 ± 2.9 mmHg였으며, 대상자의 평균 각막두께는

Table 1. Preoperative characteristics of participants

Preoperative characteristics	Data
Sex (M : F)	20 : 11
Age (yr)	41.43 ± 15.04
Follow-up [mean (interquartile range)] (mon)	91.59 ± 3.2 (6-250)
Preoperative BCVA (log MAR)	0.99 ± 0.24 (0.01-1.00)
Preoperative IOP (mm Hg)	13.3 ± 2.9
Preoperative corneal thickness (μm)	456.29 ± 9.6
Preoperative axial length (mm)	24.38 ± 5.2
Donor endothelial cell density (cells/mm^2)	2725.35 ± 215.19
Donor age (yr)	63.5 ± 3.1

Values are presented as mean \pm SD or number.

BCVA = best corrected visual acuity; SD = standard deviation.

456.29 ± 9.6 μm, 평균 안축장의 길이는 24.38 ± 5.2 mm 였다. 술 전 공여각막의 각막내피세포 밀도는 2725.35 ± 215.19 cells/mm², 공여자의 평균 연령은 63.5 ± 3.1 세였다. 공여각막의 크기는 7.25-8.5 mm였고, 수여각막의 크기는 7.0-8.0 mm의 범위였다. 대상자 중 6안(13%)에서 백내장 제거 및 인공 수정체 삽입술을 각막이식술과 함께 시행하였다(Table 1).

수술 후 최대교정시력의 평균은 1, 6, 12, 24, 36, 48, 60, 72개월째 각각 0.78 ± 0.21, 0.46 ± 0.15, 0.38 ± 0.12, 0.36 ± 0.17, 0.35 ± 0.18, 0.35 ± 0.17, 0.34 ± 0.14, 0.36 ± 0.12 logMAR로 유의하게 시력이 호전되는 양상을 보이다가, 12개월째 이후로는 점차 안정화되는 경향을 보였다(Fig. 1A). 전체 수술안 중 최대교정시력이 0.3 logMAR 이상으로 향상된 경우는 24안(52%)이었으며, 최대교정시력이 1.00 logMAR 이하인 경우는 2안(4%)이었다. 이식실패를 한 경우 최대 교정시력은 0.3 logMAR 이하였으며, 평균 최대 교정시력은 0.78 logMAR이었다.

수술 후 각막내피세포 밀도수는 1, 6, 12, 24, 36, 48, 60 개월째에 각각 평균 2341 ± 291.4, 2032 ± 302.3, 1814 ± 162.5, 1512 ± 103.4, 1225 ± 108.4, 1207 ± 114.5, 1206 ± 102.8 cells/mm²로 나타나, 수술 후 12개월째 33.43 ± 21.65%, 24개월째 44.44 ± 18.94%, 36개월째 56.79 ± 19.42%의 내피세포수의 손실을 보였다. 내피세포수의 감소율은 전층각막이식술 후 12개월째까지 현저하다가 이후 점차적으로 폭이 감소되는 경향을 보였다(Fig. 1B).

수술 전 평균 각막 두께는 456.29 ± 9.6 μm로 얇아진 상태였다. 수술 후 1, 6, 12, 24, 36, 48, 60개월째에 각막 두께는 각각 평균 597 ± 42.9, 592 ± 35.6, 543 ± 39.2, 522 ± 13.4, 531 ± 21.8, 559.1 ± 27.6, 536 ± 18.9 μm로 나타났다(Fig. 1C). 1안에서 수술 후 36개월째 공여각막 주변부에서부터 반점이 나타나 재발성 각막이상증(recurrent dystrophy) 소견이 보였는데, 특징적으로 수술 후 1, 6, 12, 24, 36, 48, 60개월까지 635, 588, 591, 573,

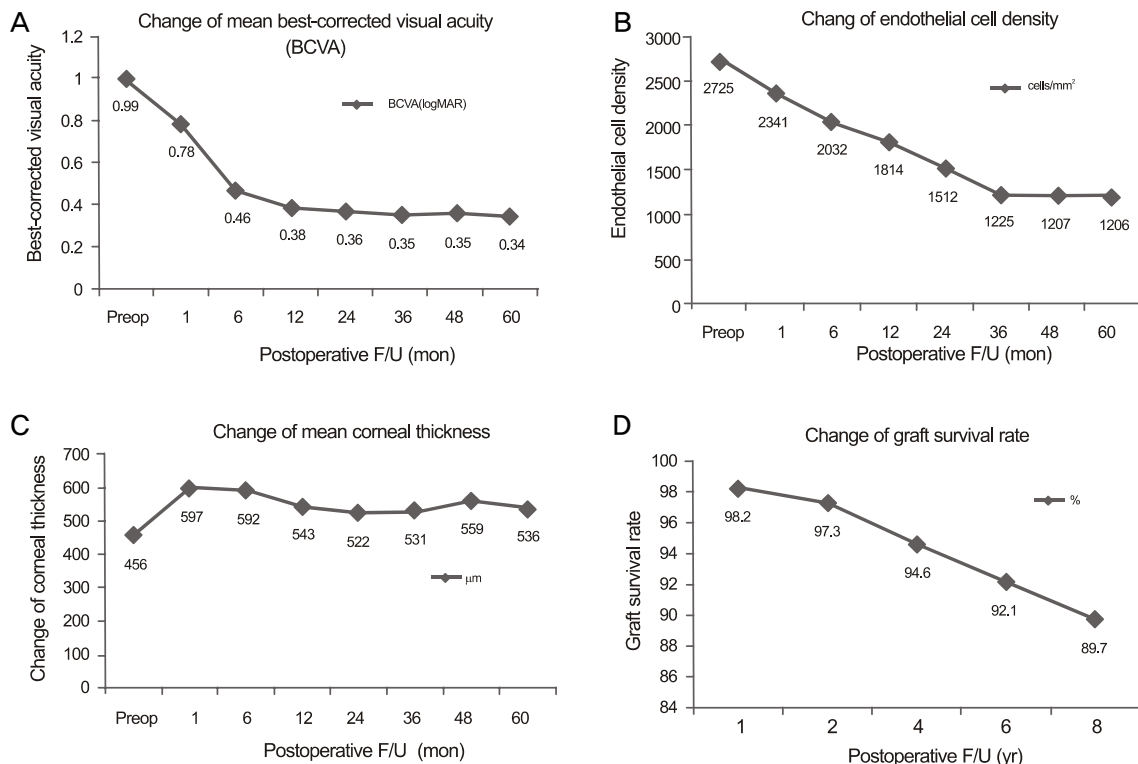


Figure 1. Change of data during post-operative follow Up. (A) The mean BCVA was significantly improved after penetrating keratoplasty. Mean BCVA was 0.78 ± 0.21 for 1 month, 0.46 ± 0.15 for 6 month, 0.38 ± 0.12 for 12 month, 0.36 ± 0.17 for 24 month, 0.35 ± 0.17 for 48 month (log MAR) (B) Rate of endothelial cell loss based on preoperative donor endothelial cell density. Post-operative endothelial cell loss rate was 33.43 ± 21.65% for 12 month, 44.44 ± 18.94% for 24 month, 56.79 ± 19.42% for 36 month. (C) There was change of corneal thickness during each period: 597 ± 42.9 for 1 month, 592 ± 35.6 for 6 month, 543 ± 39.2 for 12 month, 522 ± 13.4 for 24 month, 559.1 ± 27.6 for 48 month, 536 ± 18.9 for 60 month (μm). (D) There was change of graft survival rate during each period. The survival rate was 98.2% for 1yr, 97.3% for 2 yr, 94.6% for 4 yr, 92.1% for 6 yr, 89.7% for 8 yr. BCVA = best-corrected visual acuity.

566, 525, 516 μm 로 각막 두께가 점진적으로 감소되는 경향을 보였다.

경과 관찰 시 시간에 따른 이식 생존율은 1년째 45안(98.2%), 2년째 44안(97.3%), 4년째 43안(94.6%), 6년째 42안(92.1%), 8년째 40안(89.7%)이었다(Fig. 1D). 전체 46안 중 40안(87%)의 이식편에서는 최근 경과 관찰까지 각막 혼탁을 보이지 않았으나, 이식실패(graft failure)는 6안(13%)에서 나타났다. 3안(9%)은 내피세포의 비가역적인 거부반응(endothelial rejection) 소견이 지속되면서 이식실패를 보였고 1안(2%)의 경우 이식 후 백내장 수술을 시행 받은 뒤 내피세포의 기능 저하(endothelial failure after cataract surgery)가 원인이 되었으며 1안(2%)은 재발이 원인이다. 이식실패(graft failure)는 수술을 시행받은 시기가 40세 이상의 연령인 27안 중에서 5안(18%)에서 발생하였고, 40세 미만의 연령인 19안 중에서는 1안(5%)에서 이식실패를 보였다($p=0.03$)(Table 2). 경과 관찰 기간, 공여자의 평균 연령, 공여각막의 평균 내피세포수, 안축장의 길이, 각막의 신생혈관 유무를 40세 이상의 연령군과 40세 미만의 연령군으로 나눠 비교한 결과 각각 통계적으로 유의한 차이는 없었다.

각막이식거부(graft rejection) 반응은 전체 대상 안 중 8안(17%)에서 발생하였다. 3안(6%)은 각막상피와 내피의 거부반응(epithelial & endothelial rejection)소견이 보였으며, 5안(11%)은 내피세포의 거부반응(endothelial rejection) 소견이 나타났다. 수여각막의 크기가 7.5 mm 이상인 37안 중 4안(11%)에서, 수여각막의 크기가 7.5 mm 미만인 9안 중 1안(11%)에서 내피세포의 거부반응(endothelial rejection) 소견이 나타났다.

수술 중 합병증이 발생한 경우는 없었으나, 수술 후 합병증으로 8안(17%)에서 안압 상승으로 인한 녹내장이 발생하였다. 경과 관찰 기간 동안 수술 후 36개월 정도의 시기에 1안(2%)에서 재발에 의한 각막이상증(recurrent dystrophy) 소견이 나타났다.

고찰

서양에서도 반점각막이상증(MCD)을 진단받은 환자들이 일상 생활의 어려움이 있을 정도로 시력 장애를 호소할 시 대개 수술적 치료 방법을 선택한다.^{17,18} 증상이 나타난 임상 초기에 치료적 레이저 각막절제술(phototherapeutic keratectomy)을 통한 제한적인 성공 사례가 발표되고는 있으나,¹⁹ 여전히 진행된 반점각막이상증(MCD)의 경우 전층각막이식수술이 가장 최선의 치료법으로 여겨지고 있다. 이를 뒷받침하는 연구들로 Kawashima et al²⁰은 이식수술을 시행한 반점각막이상증(MCD)환자에서 전층각막이식수술을 시행한 반점각막이상증(MCD)환자에 비해 낮은 이식 생존율을 보였다. 또한 같은 연구에서 심부표층각막이식수술을 시행한 반점각막이상증(MCD)의 경우, 심부표층각막이식수술을 받은 격자각막이상증(LCD)에 비해 수술 후 12개월째 각막 내피세포 밀도수의 현저한 감소를 나타냈다. 이에 대해 조직병리학적으로 keratocyte와 내피세포 속에서도 발견되는 glycosaminoglycan에 의해 내피세포의 지속적인 감소가 일어난다고 설명하였다.

반점각막이상증(MCD)이 기질이상증임에도 불구하고 심부표층각막이식수술이 선호되지 않는 이유에 대해서는 여러 연구에서 보고가 되었다. Klintworth et al²¹은 공여편의 주변부에서 재발이 시작되는 것으로 보고 수여각막의 keratocyte가 공여각막의 조직으로 이동하여 재발을 일으킨다고 보고하였다. Newsome et al²²은 수여각막의 keratocyte에 의해 생성된 비정상적인 glycoprotein이 공여각막의 데스메막 주변에 밀집되어 있다가 공여각막의 기질로 결국 퍼져나가 재발을 보인다고 하였다.

본 연구에서는 수술 후 8년째 89.7%의 이식 생존율을 보이며, 비가역적인 이식거부 반응이나 재발성 각막이상증의 발병률은 현저히 낮았다. Al-Swailem et al²³의 연구에서도 반점각막이상증(MCD)에 대한 전층각막이식수술의 성공률이 90%로 나타났다. 또한 그의 연구에 따르면, 전층각

Table 2. Graft survival versus recipient age at the time of penetrating keratoplasty

Recipient age (yr)	N	Follow-up (yr)	Donor age (yr)	Donor endothelial density (cells/mm ²)	AxL (mm)	NV	Graft Status		<i>p</i> *
							Clear	Failed	
10-19	1	7.5	38	2508	23.61	0	1 (100%)	0	
20-29	16	5.8 \pm 2.3	55.6 \pm 13.2	2870 \pm 216	23.68	3	15 (93.8%)	1 (6.2%)	
30-39	2	12.1 \pm 3.6	67.2 \pm 3.5	2635 \pm 245	24.11	0	2 (100%)	0	
≥ 40	27	8.4 \pm 3.1	60.9 \pm 14.2	2791 \pm 231	24.89	5	22 (81.5%)	5 (18.5%)	0.03*
Total	46						40 (87.0%)	6 (13%)	

Values are presented as mean \pm SD or number (%) unless otherwise indicated.

AxL = axial length; NV = neovascularization; SD = standard deviation.

*Significant differences in graft failure between older than 40 and younger.

막이식수술을 받는 환자의 연령에 따라 이식성공률과 합병증의 발생률이 다르다고 보고하였다. 그는 40세 이전의 연령에 수술을 받는 경우 이식성공률이 96%이지만, 40세 이후 수술을 받는 경우 이식성공률이 75%로 통계적으로 유의하게 낮아진다고 보고하였다($p < 0.00003$). 그리고 40세 이후 수술을 받은 집단에서는 40세 이전에 수술을 받은 집단에 비해 비가역적인 내피세포거부반응(irreversible endothelial rejection), 임상적으로 심한 재발 양상, 미생물 각막염(microbial keratitis)의 발병률이 더 높은 것으로 보고하였다. 이식실패의 다른 원인으로는 각막이식의 수술력, 각막기질 내 신생혈관, 녹내장 유무가 관련이 있다는 보고가 있다.²⁴ 또한 공여각막의 크기가 클수록, 수여자의 연령이 적을수록, 공여자의 연령이 적을수록 이식 성공률이 높다는 연구도 있다.²⁵ 본 연구에서도 40세 이전에 수술 받은 경우 이식 실패율은 5.2%로, 40세 이후의 경우 보다 (18.5%) 이식 실패율이 낮은 것으로 나타났다. 그러나 공여각막의 크기와 공여자의 연령, 신생혈관의 유무는 이식 성공률과의 연관성이 나타나지 않았다.

본 연구에서 이식실패(graft failure)한 6안 중에서 3안의 경우 내피세포의 비가역적인 거부반응(endothelial rejection) 때문인 것으로 나타났다. Price et al^{24,26}에 의하면 수여자의 trephination 크기가 큰 경우 유의하게 높은 이식거부율(graft rejection)이 나타난다고 보고하였다. Al-Swailem et al²³은 20대에서 80대에 이르기까지 각막내피의 거부반응이 일어나는 비율은 연령대마다 비슷하나, 40세 이상에서 각막이식수술을 받은 경우에 비가역적인 이식실패(graft failure)로 이어지는 경우가 3배 정도 증가한다고 하였다. 그리고 그 원인으로는 거부반응과 관련된 증상에 둔감함과 낮은 진료 순응도 때문이라고 하였다. 이에 따라 환자 교육 및 정기적인 외래 관찰을 통해 이식 거부반응의 발생 여부를 초기에 파악하고 치료함으로써 이식 실패로 이어지는 경우를 줄이기 위해 노력해볼 수 있다.

합병증으로 녹내장이 발생한 8안(17.4%)의 경우, 4안은 이전에 각막 이식의 기왕력이 있었던 경우이며, 2안은 combined surgery 이후, 1안은 steroid 사용 이후, 1안은 술 전 포도막염의 기왕력이 있었던 경우이다.

본 연구에서는 1안에서 술 후 36개월째 재발성 반점각막이상증이 나타났으며, 각막이상증의 임상양상에 합당한 점진적인 각막 두께 감소 소견을 보였다. 물론 각막이식 후 재발성 각막이상증이 나타나는 정도는 경과 관찰기간에 따라 달라질 수 있다. Akova et al¹⁷은 264개월의 경과 관찰 기간동안 25%의 재발성 각막 이상증이 나타났다고 하였다. 과거 여러 연구에서는 공여각막의 크기가 클수록 각막이식 후 재발률이 감소한다고 보고되었다.^{21,27-29} 또한 공여각막

의 크기가 작을수록 수여각막의 keratocyte에 의한 비정상적인 glycoprotein이 공여각막의 기질로 쉽게 침투하여 재발률이 증가한다고 보고한 연구도 있다.¹⁷ Al-Swailem et al²³은 수여자의 trephination 크기, 공여 각막의 크기가 비슷한 상황에서 40세 이후에 수술을 받은 경우 높은 재발 양상을 보였다고 발표하였지만, 여전히 환자의 수술 연령 시기와 재발 위험도의 상관 관계는 불분명하다. Marcon et al²⁷은 반점각막이상증과 같이 재발률이 낮은 각막이상증은 경과 관찰 기간이 길수록 재발률이 증가한다고 주장하였다. 본 연구에서는 재발이 1안에서만 발생하여 여러 인자들에 대한 비교는 힘들었다. 따라서 추후 재발에 영향을 줄 수 있는 인자에 대해 세밀한 추적 관찰이 지속적으로 필요하다.

요약하자면, 반점각막이상증(MCD) 환자에게 전층각막이식술을 시행한 장기 임상결과, 양호한 시력 개선과 높은 이식생존율이 나타나며 합병증과 재발의 발생률이 낮아, 최선의 수술적 치료법으로 기대해 볼 수 있다.

참고문헌

- 1) Cogan DG, Donaldson DD, Kuwabara T, Marshall D. Microcystic Dystrophy of the Corneal Epithelium. Trans Am Ophthalmol Soc 1964;62:213-25.
- 2) Waring GO 3rd, Rodrigues MM, Laibson PR. Corneal dystrophies. I. Dystrophies of the epithelium, Bowman's layer and stroma. Surv Ophthalmol 1978;23:71-122.
- 3) Vemuganti GK, Rathi VM, Murthy SI. Histological landmarks in corneal dystrophy: pathology of corneal dystrophies. Dev Ophthalmol 2011;48:24-50.
- 4) Weiss JS, Møller HU, Lisch W, et al. The IC3D classification of the corneal dystrophies. Cornea 2008;27 Suppl 2:S1-83.
- 5) Møller HU, Weiss JS. IC3D classification of corneal dystrophies. Dev Ophthalmol 2011;48:1-8.
- 6) Ghosh M, McCulloch C. Macular corneal dystrophy. Can J Ophthalmol 1973;8:515-26.
- 7) Mrukwa-Kominek E, Rokita-Wala I, Gierke-Ciaciura S. [Macular corneal dystrophy--clinical state, histopathologic, immunohistochemical examinations and genetical dependence]. Klin Oczna 2004;106:802-5.
- 8) Cursiefen C, Hofmann-Rummelt C, Schlötzer-Schrehardt U, et al. Immunohistochemical classification of primary and recurrent macular corneal dystrophy in Germany: subclassification of immunophenotype I A using a novel keratan sulfate antibody. Exp Eye Res 2001;73:593-600.
- 9) Plaas AH, West LA, Thonar EJ, et al. Altered fine structures of corneal and skeletal keratan sulfate and chondroitin/dermatan sulfate in macular corneal dystrophy. J Biol Chem 2001;276:39788-96.
- 10) Klintworth GK, Meyer R, Dennis R, et al. Macular corneal dystrophy. Lack of keratan sulfate in serum and cornea. Ophthalmic Paediatr Genet 1986;7:139-43.
- 11) Jonasson F, Johannsson JH, Garner A, Rice NS. Macular corneal dystrophy in Iceland. Eye (Lond) 1989;3(Pt 4):446-54.
- 12) Jonasson F, Oshima E, Thonar EJ, et al. Macular corneal dystrophy

- in Iceland. A clinical, genealogic, and immunohistochemical study of 28 patients. *Ophthalmology* 1996;103:1111-7.
- 13) Liu NP, Dew-Knight S, Rayner M, et al. Mutations in corneal carbohydrate sulfotransferase 6 gene (CHST6) cause macular corneal dystrophy in Iceland. *Mol Vis* 2000;6:261-4.
- 14) Klintworth GK, Oshima E, al-Rajhi A, et al. Macular corneal dystrophy in Saudi Arabia: a study of 56 cases and recognition of a new immunophenotype. *Am J Ophthalmol* 1997;124:9-18.
- 15) Choi SH, Lee YW, Kim HM, et al. Epidemiologic Studies of Keratoplasty in Korea. *J Korean Ophthalmol Soc* 2006;47:538-47.
- 16) Patel AK, Nayak H, Kumar V. Comparative evaluation of big-bubble deep anterior lamellar keratoplasty and penetrating keratoplasty in a case of macular corneal dystrophy. *Cornea* 2009;28:583-5.
- 17) Akova YA, Kirkness CM, McCartney AC, et al. Recurrent macular corneal dystrophy following penetrating keratoplasty. *Eye (Lond)* 1990;4(Pt 5):698-705.
- 18) Meyer HJ. [Prognosis of keratoplasty in hereditary stromal dystrophies]. *Klin Monbl Augenheilkd* 1996;208:446-9.
- 19) Wagoner MD, Badr IA. Phototherapeutic keratectomy for macular corneal dystrophy. *J Refract Surg* 1999;15:481-4.
- 20) Kawashima M, Kawakita T, Den S, et al. Comparison of deep lamellar keratoplasty and penetrating keratoplasty for lattice and macular corneal dystrophies. *Am J Ophthalmol* 2006;142:304-9.
- 21) Klintworth GK, Reed J, Stainer GA, Binder PS. Recurrence of macular corneal dystrophy within grafts. *Am J Ophthalmol* 1983;95:60-72.
- 22) Newsome DA, Hassell JR, Rodrigues MM, et al. Biochemical and histological analysis of "recurrent" macular corneal dystrophy. *Arch Ophthalmol* 1982;100:1125-31.
- 23) Al-Swailem SA, Al-Rajhi AA, Wagoner MD. Penetrating keratoplasty for macular corneal dystrophy. *Ophthalmology* 2005;112:220-4.
- 24) Price FW Jr, Whitson WE, Johns S, Gonzales JS. Risk factors for corneal graft failure. *J Refract Surg* 1996;12:134-43;discussion 143-7.
- 25) Kim TK, Byun YS, Kim MS. Analysis of factors affecting corneal endothelial cell loss after penetrating keratoplasty. *J Korean Ophthalmol Soc* 2011;52:807-15.
- 26) Price FW Jr, Whitson WE, Marks RG. Graft survival in four common groups of patients undergoing penetrating keratoplasty. *Ophthalmology* 1991;98:322-8.
- 27) Marcon AS, Cohen EJ, Rapuano CJ, Laibson PR. Recurrence of corneal stromal dystrophies after penetrating keratoplasty. *Cornea* 2003;22:19-21.
- 28) Kuchle M, Cursiefen C, Fischer DC, et al. Recurrent macular corneal dystrophy type II 49 years after penetrating keratoplasty. *Arch Ophthalmol* 1999;117:528-31.
- 29) Lorenzetti DW, Kaufman HE. Macular and lattice dystrophies and their recurrences after keratoplasty. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1967;71:112-8.

=ABSTRACT=

Long Term Clinical Results of Penetrating Keratoplasty for Macular Corneal Dystrophy

Ji Myung Lee, MD, Kyu Yeon Hwang, MD, Ho Sik Hwang, MD, MS, Man Soo Kim, MD, PhD

Department of Ophthalmology and Visual Science, Seoul St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea College of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: To report the long term clinical results of penetrating keratoplasty as a treatment for corneal macular dystrophy.

Methods: Retrospective review of the medical record of 46 eyes (31 individuals) who underwent primary PK for corneal macular dystrophy at the Seoul St. Mary's Hospital between November, 1986 and December, 2011. Data extracted pre-operative and postoperative best-corrected visual acuity (BCVA), postoperative complications (including graft rejection episodes, and recurrent dystrophy), change of endothelial cell density at 1, 6, 12, 24, 36 months and yearly thereafter.

Results: After a mean follow-up period of 91.59 ± 3.2 months, the mean BCVA was significantly improved after penetrating keratoplasty. Endothelial cell loss rate was marked during the 1st year after penetrating keratoplasty. Graft survival was 40 graft (89.7%) at 8yrs. There was a statistically significant increased likelihood of graft failure if the patient was older than 40 years at the time of surgery ($p = 0.03$). Glaucoma as postoperative complication was 17.4%. Clinically significant recurrence was 2%.

Conclusions: Penetrating keratoplasty is associated with a good visual outcome and prognosis for graft survival of long-term efficacy with a low complication rate in eyes with macular corneal dystrophy.

J Korean Ophthalmol Soc 2012;53(10):1425-1431

Key Words: Corneal macular dystrophy, Penetrating keratoplasty

Address reprint requests to **Man Soo Kim, MD, PhD**

Department of Ophthalmology, The Catholic University of Korea, Seoul St. Mary's Hospital

#222 Banpo-daero, Seocho-gu, Seoul 137-701, Korea

Tel: 82-2-2258-1188, Fax: 82-2-2258-1173, E-mail: mskim@catholic.ac.kr