

= 증례보고 =

거대각막증에서의 백내장 적출 및 인공수정체 삽입술

안성민¹ · 박홍재² · 이수정² · 박정민¹

메리놀병원 안과¹, 인제대학교 해운대백병원 안과²

목적: 거대각막증에서 백내장 적출 후 인공수정체 중심이탈 없이 시력호전을 보였던 환자를 보고하고자 한다.

증례요약: 양측성 거대각막증을 지닌 27세 남자 환자가 본원에 내원하였다. 3개월 전부터 진행해온 양안의 시력 저하 및 비문증을 호소하였다. 양안 각막 직경은 약 14 mm였고 초진 시 최대교정시력은 각각 우안 0.02, 좌안 0.5였다. 우안은 백색 백내장, 좌안은 핵경화 백내장으로 수정체 편위는 발견되지 않았다. 우안은 전방에 연속곡선수정체낭원형절개술을 시행하였으며 백내장 적출 후 수정체낭 내에 인공수정체를 삽입하고 유리체 절제술을 시행하였다. 2개월 뒤 좌안은 백내장 적출 후 후방에 광학부 포획술을 시도하였으나 후방 연속곡선수정체낭원형절개술 도중 방사상 파열로 전방에 역 광학부 포획술을 시행하고 유리체절제술을 하였다. 인공수정체는 양안 모두 광학부 6 mm, 전체 길이 12.5 mm인 인공수정체를 사용하였다. 우안은 인공수정체가 수정체낭 직경에 비해 작아 아래 방향으로 중심이탈이 일어났으나, 좌안은 전방에 고정시킨 인공수정체가 중심을 잘 유지하고 있었으며 양안 모두 다른 합병증은 동반되지 않았다. 양안 최대교정시력은 각각 0.8로 호전되었다.

〈대한안과학회지 2013;54(1):165-169〉

거대각막증이란 수평 직경이 13 mm 이상인 각막을 가리킨다. 거대각막증과 전안부 거대증이라는 용어는 서로 다른 질환군을 가리키에도 불구하고 서로 혼용하여 사용하기도 한다.¹ 전안부 거대증은 거대각막증에 확장된 섬모체윤, 앞태생환, 홍채 형성부전, 홍채기질 위축, 색소 분산, 근시, 백내장, 녹내장, 그리고 수정체 편위 등이 동반된 것을 가리킨다.^{1,2} 이 외에도 모자이크 각막이상증과 크루켄버그 색소반주 등도 관찰될 수 있으며, 연관된 전신질환으로 마르팡 증후군, 에이퍼트 증후군, 다운 증후군 그리고 제2형 점액지질증 등이 있다고 알려졌다.³

거대각막증 눈은 수정체의 직경이 크기 때문에 백내장 수술 시 일반적인 크기의 인공수정체를 수정체낭 내에 삽입할 때 인공수정체 위치 고정에 문제점이 따르게 된다. 이에 본원에서 거대각막증 환자의 백내장을 제거한 후 인공수정체의 광학부 포획술로 인공수정체의 중심 위치 유지에 성공한 예가 있어 보고하고자 한다.

증례보고

27세 남자 환자가 양안의 거대각막증 및 진행하는 시력 저하 및 비문증으로 본원을 방문하였다. 증상은 내원 3개월 전에 발생하였고 기저 질환 및 외상의 병력은 없었다. 당시 최대교정시력은 우안 0.02, 좌안 0.5였다. 우안은 백내장 때문에 굴절 검사가 되지 않았고 좌안의 굴절검사 결과는 $-9.50-2.00 \times 102$ 였다. 우안은 백색 백내장이었고 좌안은 핵경화 백내장이었으며 홍채떨림, 수정체떨림 및 수정체 위치 이상은 없었다. 각막은 혼탁없이 깨끗하였고 양안 각막의 수평 직경은 각각 약 14 mm였으며(Fig. 1) 양안에서 수직, 수평 또는 경사의 각막선(striae)이 발견되었다(Fig. 2). 내피세포 경면현미경에서 각막내피세포의 밀도는 우안 1,228, 좌안 1,043 cells/mm²로 저하되어 있었다. 각막두께는 우안 571, 좌안 568 μ m로 정상범위였다. 전방각은 개방되어 있었고, 섬유주가 전체적으로 진한 색소로 착색되어 있었다. B-scan 초음파검사에서는 양안의 유리체 혼탁이 관찰되었고 A-scan 초음파검사에서는 양안에서 전방이 매우 깊고 안축장이 길어져 있는 것을 알 수 있었다. 이러한 소견들을 바탕으로 했을 때 불완전 선천 녹내장도 배제할 수는 없었다.²

시력 저하가 더 심한 우안을 먼저 수술하였다. 유리체 혼탁이 동반되어 있었기 때문에 백내장 적출과 함께 평면부 유리체절제술도 시행하였다. 전신마취하 23 게이지 평면부 유리체절제술 트로카를 삽입하기 위한 공막절개술을 하고

■ 접수 일: 2012년 2월 3일 ■ 심사통과일: 2012년 3월 15일
■ 게재허가일: 2012년 8월 18일

■ 책임저자: 박 정 민

부산광역시 중구 중구로 121

메리놀병원 안과

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

E-mail: pjml438@hanmail.net

* 이 논문의 요지는 2011년 대한안과학회 제106회 학술대회에서 비디오로 발표되었음.

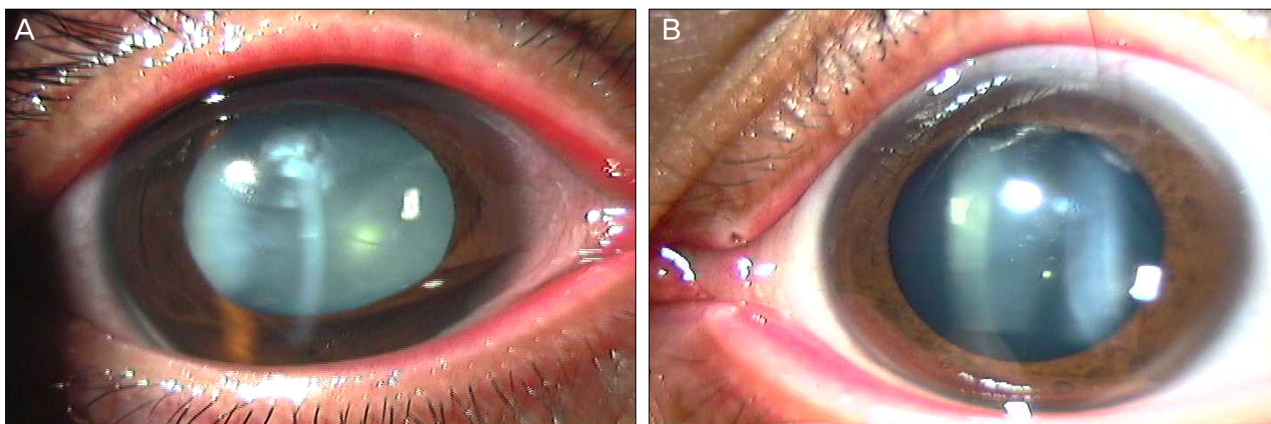


Figure 1. Slit lamp photographs showing patient's megalocornea. His horizontal corneal diameter was about 14 mm in both eyes. (A) The right eye. (B) The left eye.

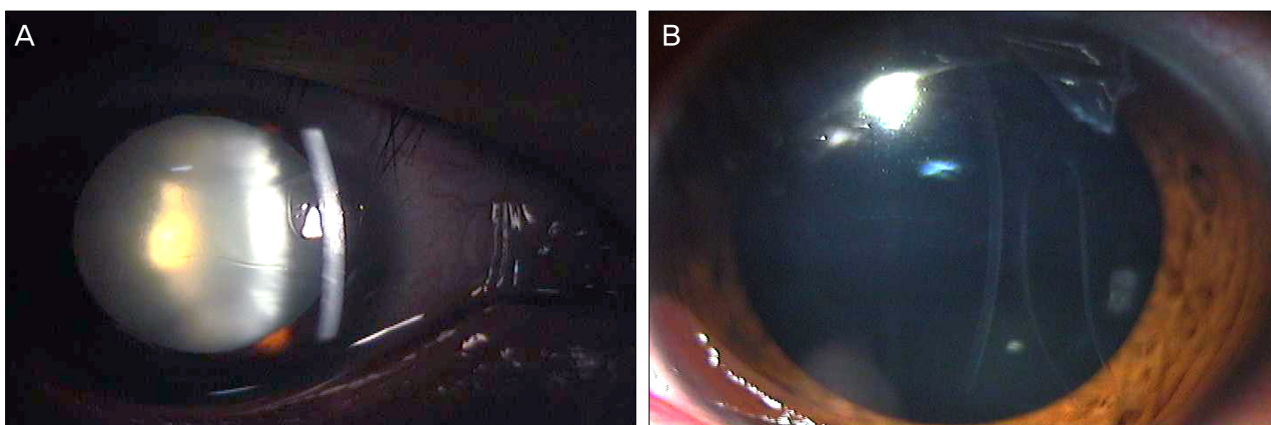


Figure 2. Slit lamp photographs showing the corneal vertical, horizontal or oblique striae. (A) The right eye. (B) The left eye.



Figure 3. Slit lamp photograph of the right eye 1 month postoperatively. The intraocular lens was decentered inferiorly in the bag.

2.8-mm 각막절개도로 투명각막절개술을 시행하였다. 0.5% Indocyanine green (ICG) 염색액으로 전낭을 염색하고 26 게이지 구부린 바늘로 전낭에 구멍을 만들고 낭집계로 연

속곡선수정체낭원형절개술을 하였으나 4시 방향으로 방사형 파열이 발생하였다. 전낭의 날개판을 잡고 당길 때 바깥쪽으로 향하는 경향이 있어 바나스 가위를 이용하여 원형절개술을 조심스럽게 마쳤다. 수력분리 및 분출술 후에 백내장을 관류 및 흡입하여 제거하였고 인공수정체를 낭내에 삽입한 후 중심이 잘 위치하였다. 사용한 인공수정체(PC-60AD, HOYA corporation, Tokyo, Japan)는 광학부 6 mm 및 전체 길이 12.5 mm였다. 인공수정체 계산에는 SRK/T 공식(A-scan ultrasonography, Compact-2®, Quantel medical, France)을 이용하였고 최종 굴절이상값은 -0.62D를 목표로 정하였다. 투명각막절개 부위는 10-0 나일론 봉합사로 단속 봉합하였고 뒤이는 평면부 유리체절제술 또한 어려움 없이 마쳤다. 수술 후, 0.5% moxifloxacin (Vigamox®, Alcon Laboratories, Inc., Fort Lauderdale, TX, USA), 1% prednisolone acetate (Pred forte®, Allergan Sales, LLC., Waco, TX, USA)을 하루 6회, flurbiprofen (Ocufen Liquifilm®, Allergan Sales, LLC.)을 하루 4회 점안하도록 하였다. 수술 후 1개월째 우안 최대교정시력은 0.8로 향상

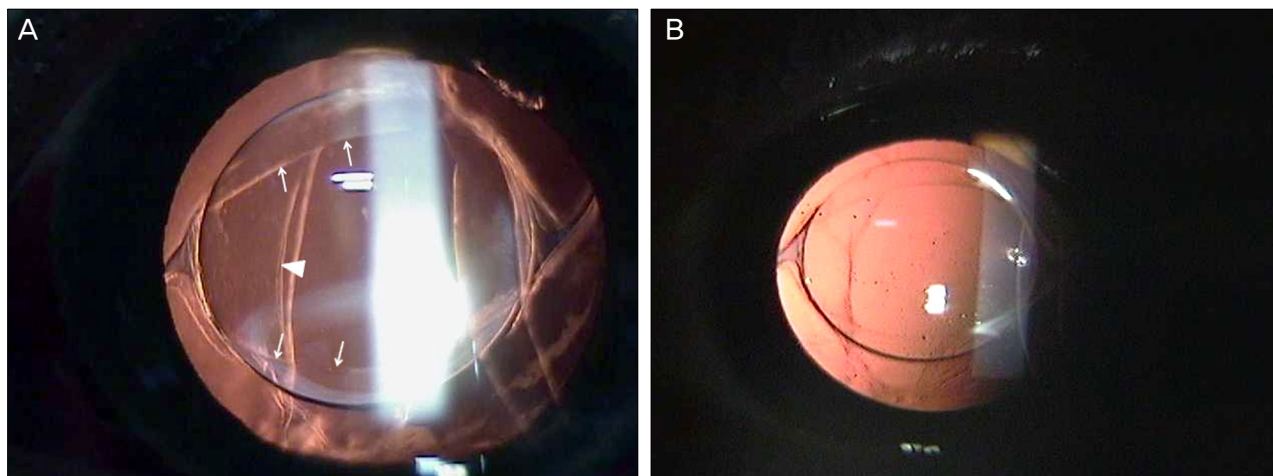


Figure 4. The postoperative slit lamp photographs of the left eye. (A) Postoperative 1 month. Note the vertically enlarged posterior continuous curvilinear capsulorrhexis (CCC) line (arrowhead) and the cat's eye-like anterior CCC margin (arrows) with stable optic capture state. (B) Postoperative 5 months. The intraocular lens remained well centered without pseudophacodonesis.

되었고 굴절검사 값은 $+0.50-0.75 \times 41$ 이었으나 인공수정체는 수정체낭내의 아래쪽으로 내려가 있었다(Fig. 3). 환자는 경한 빛번짐을 제외하고는 호전된 시력에 만족하였다.

2개월 뒤에 환자는 반대안의 시력저하가 진행되어 백내장 적출 및 유리체절제술을 시행하였다. 우안에서 행했던 수술 방법과 유사하게 진행하였고, 우안에서와 같은 인공수정체 중심이탈을 방지하기 위해 인공수정체 낭내 삽입술 대신 광학부 포획술을 시행하였다. 전낭에 5.5 mm 직경의 연속곡선수정체낭원형절개술을 합병증 없이 시행하였다. 백내장을 관류 및 흡입하여 제거한 후 후낭에 연속곡선수정체낭원형절개술을 시행하였으나 6시 및 12시 방향으로 방사상 파열이 발생하였다. 이 또한 우안에서의 전낭절개술 때처럼 후낭의 낭절개가 바깥쪽으로 향하는 경향이 있어 조심스럽게 시행하였고 타원형의 후낭절개를 완성하였다. 인공수정체를 낭내로 집어 넣은 후 광학부를 후낭절개부를 통해 포획시켰으나 후낭절개부가 확장되어 인공수정체가 불안정한 상태가 되었다. 그래서 평면부 유리체절제술을 마친 후에 지지부는 낭내에, 광학부는 전낭절개부에 포획하여 고정하는, 이른바 “역 광학부 포획술”을 시행하였다. 사용한 인공수정체는 우안에서와 동일한 종류였고 최종 굴절이상 값은 $-0.29D$ 를 목표로 하였다. 수술 후 안약 또한 우안에서와 동일하게 사용하도록 하였다. 1개월 후 좌안 최대교정 시력은 0.8로 호전되었고 굴절검사 값은 -0.50×100 이었으며 인공수정체는 떨림없이 중심위치를 잘 유지하고 있었다(Fig. 4).

고 찰

거대각막증 환자에서는 백내장과 수정체 편위가 젊은 성

인기 시력 장애의 빈번한 원인이 된다.⁴ 거대각막증에서 백내장 적출은 어렵고 수술 중 유리체 탈출 및 후낭 파열, 수술 후 인공수정체 중심이탈 등 합병증이 잦다.⁴⁻⁷ 또한 약한 섬모체 소대, 확장된 섬모체윤과 수정체낭으로 인해 인공수정체를 안전하게 삽입하여 중심위치를 안정적으로 유지하기 힘들다.⁸ Berry-Brincat and Chan⁷은 거대각막증에서는 전안부 전체가 커져 있기 때문에 인공수정체 중심이탈의 원인이 된다고 보고하였다.

이러한 합병증을 방지하기 위하여 다양한 술기들이 보고되었다. 이 증례의 환자에서도 우안의 인공수정체 중심이탈을 경험한 후 좌안의 수술을 계획하고 결과를 예측하기 위해 많은 문헌과 보고들을 참고로 하여 신중하게 접근하였다. de Sanctis and Grignolo⁴은 하부 섬모체소대 해리가 있는 거대각막증 환자에서 수정체낭내팽창고리를 삽입하여 수정체낭의 안정성을 도모하였다고 보고하였다. 그러나 본원의 환자에서는 섬모체소대의 이상은 발견되지 않아 수정체낭내팽창고리는 필요하지 않았다. Oetting and Newsom⁹은 거대각막증 무수정체안에서 Artisan lens를 삽입하여 인공수정체 중심을 잘 위치시켰다고 하였다. 이뿐만 아니라, 다음과 같이 인공수정체를 후방에 삽입한 예도 있었다. Dua et al¹⁰은 인공수정체 중심유지를 위하여 광학부나 지지부를 홍채 및 전낭에 봉합하여 고정하는 술기를 보여주었고, Lee et al⁶은 후방 iris-claw 인공수정체를 사용하였다. Kwitko et al⁸은 거대각막증 환자의 양안에서 수정체낭내에 표준 14 mm 길이 인공수정체를 삽입하고 나서 양안 모두에서 위치이탈을 경험한 후, 다른 환자에서 18 mm 길이 인공수정체를 넣어 좋은 결과를 얻었다고 보고하였다. Vaz and Osher¹¹은 큰 수정체낭 직경을 고려하여 광학부 7 mm, 전체길이 16 mm인 인공수정체를 특별히 제작하여 삽

입한 결과 좋은 경과를 보였다고 하면서, 인공수정체의 안정적인 중심유지를 위해 수정체낭에 광학부 포획술을 하는 것 또한 시도해 볼만 하다고 제안하였다.

이에 위와 같은 다양한 문헌을 바탕으로, 저자들은 전방 또는 후방에 광학부 포획술을 시행하기로 하였다. 큰 수정체낭에 맞는 큰 직경을 가진 인공수정체를 제작하는 것은 준비 과정에 많은 시간이 소요될 것이 예상되어 적절하지 않았다. 광학부 포획술은 인공수정체를 수정체낭이나 홍채에 봉합하는 과정이 필요없다는 장점이 있었다. 또한 후방에 인공수정체를 넣을 수 있기 때문에 홍채 앞면에 인공수정체를 고정하는 데에서 생기는 합병증 즉, 각막내피세포가 손상되거나 산동이 잘 안 되는 등의 문제를 예방할 수 있다는 점도 고려되었다. 그리하여 우선 후방에 광학부 포획술을 하는 것을 계획하였다. 비록 수술 중에 후방절개가 타원형으로 확장되어 후방이 아닌 전방에 포획하는 것으로 전환하였지만, 인공수정체 중심이 잘 고정되었고 수술 후 5개월이 지난 후에도 안정적인 상태를 유지하고 있다(Fig. 4).

거대각막증의 경우, 각막 가장자리와 공막이 얇으므로 수술창으로의 누출을 예방하기 위해 절개방법을 택할 때 주의해야 한다. Assia et al¹²은 거대각막증에서 투명각막절개가 적절하다고 보고하였고 만약 절개창의 안정성이 걱정스러운 경우 봉합을 해주면 된다고 하였다. 저자들은 투명각막절개를 한 후 10-0 나일론으로 1회 단속 봉합하여 누출을 막았다.

각막직경이 크고 전방이 매우 깊은 경우 인공수정체 도수 계산을 위한 적절한 공식을 택하는 것도 중요하다.⁴ Holladay II 공식의 경우 white-to-white 직경과 전방깊이를 측정된 값을 이용하기 때문에 이런 거대각막증에서 효과적으로 사용할 수 있다.^{4,9} 그러나 저자들은 SRK/T 공식을 사용하였고 수술 후 굴절검사에서 술전 목표 굴절이상값에 비해 약간 원시쪽으로 옮겨간 경향이 있으나 큰 차

이가 나지는 않았으며 환자 또한 결과에 만족하였다.

결론적으로 수정체낭의 적절한 위치에 적절한 크기로 원형절개를 하여 인공수정체 광학부 포획술을 하는 것은 성공적인 결과를 보여주었다. 따라서 거대각막증 환자의 백내장 적출술 후 인공수정체의 중심 위치 유지에 이와 같은 술식을 적용하는 것은 효과적인 방법이 될 수 있다고 생각한다.

참고문헌

- 1) Sharan S, Billson FA. Anterior megalophthalmos in a family with 3 female siblings. *J Cataract Refract Surg* 2005;31:1433-6.
- 2) Cho BC, Han HJ. A case of megalocornea. *J Korean Ophthalmol Soc* 1985;26:353-7.
- 3) Javadi MA, Jafarinasab MR, Mirdehghan SA. Cataract surgery and intraocular lens implantation in anterior megalophthalmos. *J Cataract Refract Surg* 2000;26:1687-90.
- 4) de Sanctis U, Grignolo FM. Cataract extraction in X-linked megalocornea: a case report. *Cornea* 2004;23:533-5.
- 5) Dohlman CH, Larsson S. Megalocornea and cataract. *Acta Ophthalmol* 1958;36:845-8.
- 6) Lee GA, Hann JV, Braga-Mele R. Phacoemulsification in anterior megalophthalmos. *J Cataract Refract Surg* 2006;32:1081-4.
- 7) Berry-Brincat A, Chan TK. Megalocornea and bilateral developmental cataracts. *J Cataract Refract Surg* 2008;34:168-70.
- 8) Kwitko S, Belfort Júnior R, Omi CA. Intraocular lens implantation in anterior megalophthalmus. Case report. *Cornea* 1991;10:539-41.
- 9) Oetting TA, Newsom TH. Bilateral Artisan lens for aphakia and megalocornea: long-term follow-up. *J Cataract Refract Surg* 2006;32:526-8.
- 10) Dua HS, Azuara-Blanco A, Pillai CT. Cataract extraction and intraocular lens implantation in anterior megalophthalmos. *J Cataract Refract Surg* 1999;25:716-9.
- 11) Vaz FM, Osher RH. Cataract surgery and anterior megalophthalmos: custom intraocular lens and special considerations. *J Cataract Refract Surg* 2007;33:2147-50.
- 12) Assia EI, Segev F, Michaeli A. Cataract surgery in megalocornea. Comparison of 2 surgical approaches in a single patient. *J Cataract Refract Surg* 2009;35:2042-6.

=ABSTRACT=

Cataract Extraction and Intraocular Lens Implantation in Megalocornea

Seong Min Ahn, MD¹, Hong Jae Park, MD², Soo Jung Lee, MD, PhD², Jung Min Park, MD, PhD¹

Department of Ophthalmology, Maryknoll Medical Center¹, Busan, Korea

Department of Ophthalmology, Inje University Haeundae Paik Hospital², Busan, Korea

Purpose: To report a case that underwent successful centration of intraocular lens (IOL) and visual acuity improvement after cataract extraction in a megalocornic eye in our medical center.

Case summary: A 27-year-old man with bilateral megalocorneas came to our medical center. The patient had progressive loss of vision and floaters in both eyes for 3 months. His horizontal corneal diameter was approximately 14 mm in both eyes. The initial best corrected visual acuity was 0.02 in the right eye and 0.5 in the left eye. There was a white cataract and nuclear sclerotic cataract without lens luxation, respectively. The cataract was extracted from the patient's right eye after anterior continuous curvilinear capsulorhexis (CCC), the preloaded custom IOL was inserted in the bag, and pars plana vitrectomy was performed. Two months later, after the cataract was extracted from the left eye, optic capture through a posterior capsule was attempted but converted to anterior capsule (reverse optic capture) because of the posterior CCC's radial tear, and pars plana vitrectomy performed. The IOL had a 6 mm optic and an overall length of 12.5 mm. The IOL in the right eye was decentrated inferiorly in the bag due to a large capsule diameter, but the IOL captured through the anterior capsule in the left eye had good centration. The best corrected visual acuity of both eyes improved to 0.8 without other complications.

J Korean Ophthalmol Soc 2013;54(1):165-169

Key Words: Anterior megalophthalmos, Intraocular lens centration, Megalocornea, Optic capture

Address reprint requests to **Jung Min Park, MD, PhD**

Department of Ophthalmology, Maryknoll Medical Center

#121 Junggu-ro, Jung-gu, Busan 600-730, Korea

Tel: 82-51-461-2469, Fax: 82-51-462-3534, E-mail: pjm1438@hanmail.net