

= 증례보고 =

## 긴 앞쪽 수정체 소대 및 색소 분산 증후군 1예

정진호 · 김성곤 · 이혜진 · 이선호 · 차동민

제주대학교 의학전문대학원 안과학교실

**목적:** 긴 앞쪽 수정체 소대 및 색소 분산 증후군으로 진단받은 1예를 보고하고자 한다.

**증례요약:** 67세 여성이 1년전부터 발생한 좌안의 침침함을 주소로 내원하였다. 야맹증의 병력은 없었다. 나안 시력은 우안 0.6 좌안 0.4였으며, 안압은 우안 12 mmHg, 좌안 16 mmHg였다. 좌안에서 핵백내장 소견이 관찰되었고, 산동상태에서 거짓비늘 물질은 관찰되지 않았다. 좌안에서 갈색의 색소가 침착된 선형의 모양체 소대가 앞쪽 수정체의 중심부 근처까지 방사상으로 분포하는 양상이 수정체의 전방향에서 불규칙하게 발현되었다. 전방각경 검사에서 좌안 하부 120도에 걸쳐 섬유주 부위의 갈색 색소 침착이 관찰되었다. 시신경 유두비는 우안 0.4 좌안 0.3으로 측정되었으며, 양안의 황반부 주위에서 경도의 경성 삼출물 소견이 다수 관찰되었다. 안축장은 우안 22.03 mm, 좌안 21.84 mm였으며, 전방깊이는 우안 2.61 mm, 좌안 2.37 mm였다. 망막 시신경 섬유층의 결손소견이나 시야검사에서의 녹내장성 변화소견은 관찰되지 않아, 좌안의 색소 분산 증후군으로 진단하였으며, 9개월 후의 추적 관찰에서 특기할 만한 임상적 변화는 관찰되지 않았다.

**결론:** 전형적인 색소 분산 증후군의 발생기전과는 다른 양상을 보이는 긴 앞쪽 수정체 소대와 관련된 비전형적인 색소 분산 증후군을 진단하였다. 만약, 야맹증과 함께 망막색소상피의 위축성 망막변화가 함께 관찰되거나 가족력이 있는 경우에는 유전자 검사를 통해 만기 발생 망막 변성(late-onset retinal degeneration)의 가능성을 배제할 필요가 있다.

〈대한안과학회지 2014;55(1):133-137〉

1931년 Vogt에 의하여 일부 환자에서 색소 선조(pigmented striae)들이 앞쪽 수정체의 중간 및 주변부에서 관찰된 이래로, 일부에서는 수정체 혈관막 잔류(persistent tunica vasculosa lentis)의 가능성이 제기되기도 하였으나, 1976년 Sturrock and Tripathi<sup>1</sup>은 앞쪽 수정체에서 색소 선조가 관찰된 환자들의 백내장 수술 후 채취한 수정체 낭을 전자현미경으로 관찰한 결과, 색소 수정체 선조(pigmented lens striae, PLS)는 앞쪽 모양체 소대에 홍채 뒤면에서 유리된 색소가 과립의 형태로 침착되어 발생한 것임을 증명하였다.

PLS가 관찰되는 환자에서 높은 비율로 섬유주의 색소 침착이 동반됨이 보고되었으며, PLS가 앞쪽 수정체에서 관찰되는 소견이라면, Zentmayer 고리 또는 Scheie 줄무늬는 모양체 소대와 수정체 가장자리 사이의 색소 침착 소견으로, 이들은 크루켄버그 방추(Krukenberg spindle)와 함께 주로 전형적인 색소 분산 증후군에서 관찰되는 소견들

이다.<sup>2-4</sup>

앞쪽 모양체 소대는 수정체 적도 부위에서 안쪽으로 1.5 mm가량 들어와서 수정체 가장자리에 연결되면서 종료된다. 앞쪽 수정체에서 모양체 소대가 수정체에 부착되는 부위를 연결하는 가상의 원을 가정하였을 때 일반인에서는 이 원의 지름이 평균 6.9 mm인데 비하여, 긴 앞쪽 수정체 소대(long anterior lens zonule, LAZ)를 가진 환자들의 경우에는 모양체 소대가 앞쪽 수정체의 상당히 안쪽부분까지 들어와서 연결되기 때문에 앞쪽 수정체에서 소대가 분포하지 않는 부분의 지름이 불과 2.1-4.5 mm에 지나지 않는다.<sup>5</sup> 이로 인하여 LAZ를 가진 환자에서는 상대적으로 앞쪽으로 연결된 모양체 소대가 홍채 뒷면과의 마찰을 유발하여 색소 분산 증후군(pigment dispersion syndrome, PDS)의 발생 위험성을 증가시키는 것으로 알려졌다.<sup>6</sup> LAZ는 대부분 흑인(African-American) 인종에서 보고되었으며, 저자들이 조사한 바로는 아직 한국인에서 보고된 바가 없다.<sup>5</sup> 이에 저자들은 긴 앞쪽 수정체 소대와 색소 분산 증후군으로 진단한 1예를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

■ Received: 2013. 4. 26.      ■ Revised: 2013. 7. 30.

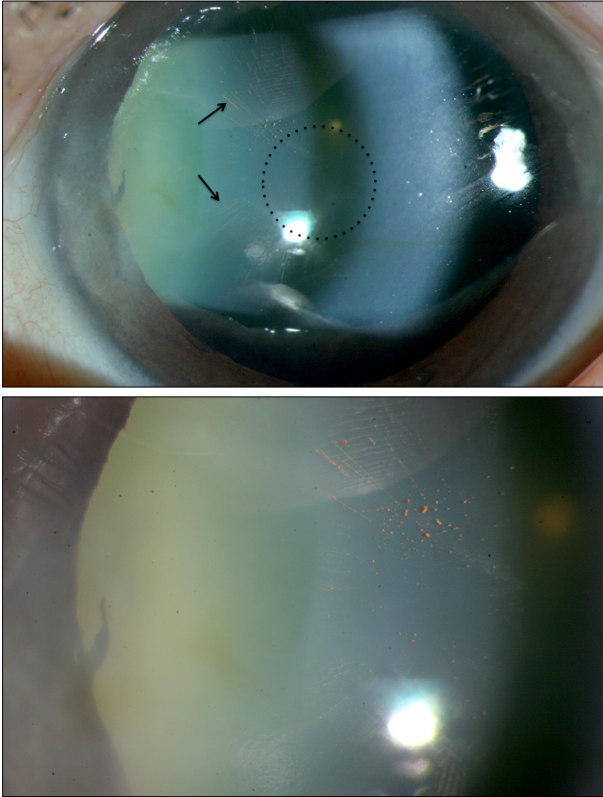
■ Accepted: 2013. 12. 1.

■ Address reprint requests to Jin Ho Jeong, MD, PhD  
Department of Ophthalmology, Jeju National University  
Hospital, #15 Aran 13-gil, Jeju 690-767, Korea  
Tel: 82-64-717-1362, Fax: 82-64-717-1102  
E-mail: amario@naver.com

### 증례보고

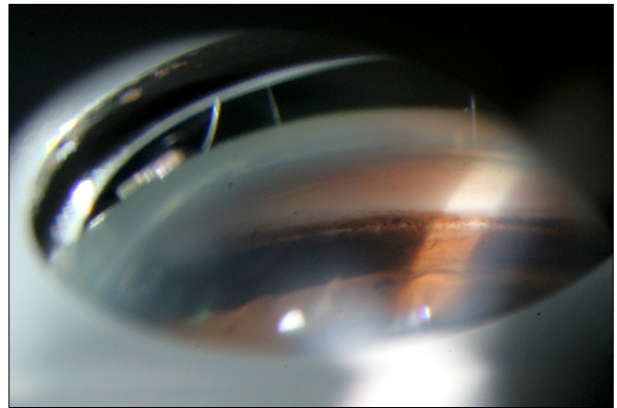
67세 여성이 1년 전부터 발생한 좌안의 침침함을 주소로 내원하였다. 과거력상 환자는 당뇨는 없었으며, 15년 전 고

혈압으로 진단받은 다음, 지역 내과에서 정기적으로 치료받고 있었고, 야맹증의 병력은 없었다. 나안 시력은 우안 0.6,

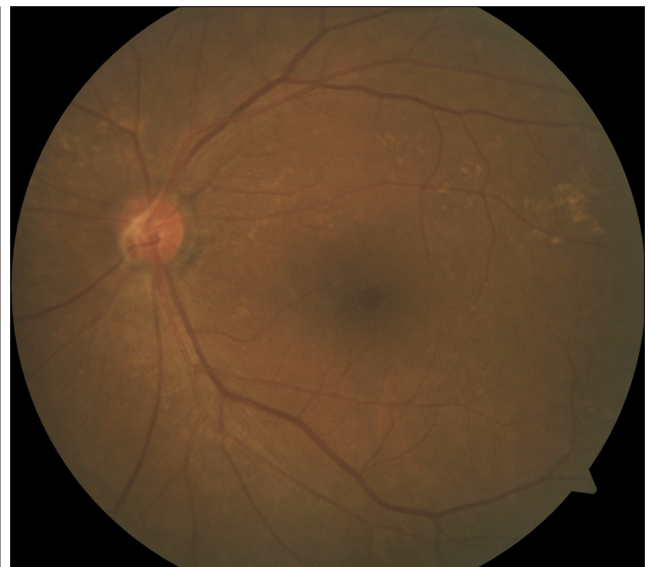


**Figure 1.** Anterior segment photos of the left eye shows prominent long anterior lens zonules (black arrows) causing a zonule-free zone (dotted circle) only 2.5 mm in diameter. At the proximal insertion area of long anterior zonular fibers, several heavily pigmented granules are clustered in the lower picture.

좌안 0.4였으며, 압평안압계로 측정한 안압은 우안 12 mmHg, 좌안 16 mmHg였다. 현성굴절검사를 시행하였을 때 우안은  $-0.75$  Diopter (D), 좌안은  $-1.75$  D로, 좌안에서 약간의 근시 소견을 나타내었으며, 교정시력은 우안 0.7, 좌안 0.6로 측정되었다. 세극등 검사에서 크루켄버그 방추 소견은 관찰되지 않았으며, 각막 및 전방에서 기타 특이소견은 관찰되지 않았다. 산동된 상태에서 시행한 세극등 검사에서 수정체나 홍채에 거짓비늘 물질은 관찰되지 않았다. 백내장을 수정체 혼탁도 분류 기준 III (the lens opacities classification system III, LOCS III)를 사용하여 분류하였을 때, 우안은 C1N2P1 좌안은 C1N3P1로 좌안에서 조금더 진행된 핵백내장 소견을 나타내었다. 좌안에서 갈색의 색소가 미세하게 침착된 선형의 모양체 소대가 앞쪽 수정체의 중



**Figure 2.** Inferior gonioscopy photograph of the left eye shows that the angle is open, and that the dense uniform trabecular meshwork pigmentations are observed at the lower 120 degrees.



**Figure 3.** Fundus photographs of the patient do not show glaucomatous cupping or retinal nerve fiber layer defect. Multiple hard exudates are observed in the both retinas, which are regarded as senile degenerative changes.

심부 근처까지 방사상으로 분포하는 양상이 수정체의 전방향에서 불규칙하게 발현되었다(Fig. 1). 특히 모양체 소대가 앞쪽 수정체의 중심부 근처에 부착하는 부분에는 좀더 많은 양의 홍채 색소가 덩어리로 침착되어 있는 양상을 나타내었다. 좌안의 앞쪽 수정체에 부착한 색소 침착된 모양체 소대의 가장 안쪽 부착부위를 연결하는 가상의 원의 지름은 대략 2.5 mm로 측정되었다. 홍채 동공연 부근에서 미세한 홍채의 투과 결손이 2-4시 방향 및 7-10시 방향에서 관찰되었고, 좌안 전방에서는 부유하는 색소성 세포가 미량 정도로 관찰되었다. 전방각경 검사에서 양안 모두 전방의 폐쇄나 유착소견은 관찰되지 않았으며, 좌안에서는 하부 120도에 걸쳐 섬유주 부위의 갈색 색소 침착이 관찰되었다(Fig. 2). 안저검사상 시신경 유두비는 우안 0.4, 좌안 0.3으로 측정되었으며, 양안의 황반부 주위에서 경도의 경성 삼출물 소견이 다수 관찰되었다(Fig. 3). IOL master (Carl Zeiss Meditec, Germany)로 측정한 안축장은 우안 22.03 mm, 좌안 21.84 mm였으며, 전방깊이는 우안 2.71 mm, 좌안 2.47 mm였다. 자동각막곡률측정기(ARK 9000, Nidek, Fremont, CA, USA)로 측정한 평균 각막곡률은 우안 47.75 D, 좌안 48.63 D였으며, 각막난시는 우안 0.75 D, 좌안 0.50 D였다. 망막 시신경 섬유층(retinal nerve fiber layer, RNFL)의 결손소견이나 시야검사에서의 녹내장성 변화소견은 관찰되지 않았다. 위의 임상적 소견을 바탕으로 상기 환자를 좌안의 색소 분산 증후군으로 진단하였고, 9개월의 추적 관찰에서 특이한 임상적 변화는 관찰되지 않았으나, 좌안의 후낭하 혼탁이 약간 진행된 상태로, 교정시력이 우안 0.7, 좌안 0.5로 측정되어 좌안의 백내장에 대해 수술을 권유하였으나, 환자가 현재로서는 수술적 치료를 원하지 않아 좀더 경과를 지켜보기로 하였다.

## 고 찰

긴 앞쪽 수정체 소대 및 이에 따른 색소 수정체 선조는 미국에 거주하는 흑인 인구의 대략 1.8%에서 발병하며, 50대 이전에는 거의 발생하지 않는 것으로 알려졌다.<sup>5,6</sup> 성별로는 여성에서 좀더 발병률이 높고, 상대적으로 짧은 안축장, 얇은 전방 깊이 및 원시안을 나타내는 경우가 많았는데, 이는 모두 홍채 후면과 모양체 소대의 접촉 가능성을 높인다는 공통점이 있고, 이로 인해 해리된 홍채 색소가 섬유주에 침착되어 색소 분산 증후군을 유발하는 것으로 보인다.<sup>3,5</sup> 본 증례에도 67세의 비교적 고령의 여성에서 발생하였으며, 상대적으로 짧은 안축장 및 얇은 전방깊이를 나타내었다는 공통점을 확인할 수 있었다. 긴 앞쪽 수정체 소대 및 색소 수정체 선조를 보이는 환자들에 대한 굴절을 분포

는 -1.50 D에서 +5.00 D의 분포를 보이는 것으로 알려졌는데, 본 증례에서 환자의 현성굴절검사서 나타난 약간의 근시소견은 축성 근시가 아닌 핵백내장으로 인한 굴절률 변화에 기인한 것으로 여겨진다.<sup>3</sup>

이에 비하여 전통적인 의미의 색소 분산 증후군은 비교적 젊은 20-40대의 성인 연령 및 근시안을 가진 코카서스 백인종에서 호발하고 약간의 남성 우세를 보여, 전반적으로 본 증례와는 부합하지 않는 것으로 확인되었다. 1966년 Sugar 등이 색소 분산 증후군 147예를 정리하여 보고한 연구에 의하면 대부분의 경우에서 각막 내피세포의 색소 침착과 홍채의 투과결손 소견이 특징적으로 관찰되었으며, 이 환된 눈에서 전방의 깊이는 평균 3.5 mm 이상으로 나타났다.<sup>2,3</sup> 2008년 Qing et al<sup>7</sup>이 1362명의 중국인을 대상으로 시행한 연구에서는 1.1% (18명)의 유병률을 보여주었으며, 이환된 환자의 평균 연령은 36세였고 남:여 성비는 2:1이었으며, 굴절검사서 평균 -5.20 D의 근시를 보여주었다. 근시안은 긴 안축장을 가지는 경우가 많으며, 전방의 깊이와 부피 및 홍채의 지름이 전반적으로 증가되어 있는 경우가 많다. 이렇게 되면 주변부 홍채가 뒤로 펴릴 수 있는 가능성이 증가하며, 이렇게 홍채가 뒤로 활처럼 휘어지게 되면(backward bowing) 주변부 홍채의 뒷면과 모양체 소대의 마찰이 발생하여 색소가 유리되며, 이러한 현상이 반복적으로 발생하게 되면 홍채의 색소 탈락으로 인하여 홍채의 투과결손 소견이 나타되게 된다. 홍채의 색이 짙은 경우에는 홍채에 색소가 더 밀집되어 있어 색소 분산 증후군이 좀더 흔하게 나타날 것으로 예상할 수 있지만, 실제로는 짙은 홍채색을 가지는 경우에는 홍채 실질의 두께도 두꺼운 경우가 많아 홍채의 펴림은 움직임이 제한되어 주변부 홍채의 backward bowing 현상이 잘 재현되지 않기 때문에, 오히려 전통적인 색소 분산 증후군은 코카서스 인종의 밝은 홍채색을 보이는 백인에서 좀더 흔하게 발생하는 것으로 알려졌다.

이에 비하여 긴 앞쪽 수정체 소대 및 이에 따른 색소 수정체 선조는 홍채 뒷면과 모양체 소대의 마찰이 주변부 홍채가 뒤로 휘어지는 현상에 의하여 나타나는 것이 아니라, 긴 앞쪽 수정체 소대에 의해 소인을 가지고 있던 눈이 나이가 들에 따라 수정체의 두께가 두꺼워져서 모양체 소대가 앞쪽으로 이동하여 발생하는 것으로, 홍채색이 짙을수록 잘 발견되는 경향이 있다.<sup>5</sup> Moroi et al<sup>6</sup>은 색소 수정체 선조를 나타내는 환자의 백내장 수술 후 전방을 전자 현미경을 관찰한 결과 모양체 소대에 침착된 색소 상피가 주변부 홍채가 아닌 동공 중심부위의 홍채에서 유리되었음을 확인하여 전통적인 색소 분산 증후군과 발생기전에 차이가 존재함을 증명하였고, 전방절개술 시행시 긴 앞쪽 수정체 소대의 일

부가 손상되더라도, 일반적인 백내장 수술시에는 거짓비를 증후군에서와 같이 약화된 모양체 소대에 의한 수술 합병증이 증가하지는 않는 것으로 보고하였다.

긴 앞쪽 수정체 소대와 관련된 색소 분산 증후군의 유병률에 대한 대규모 연구는 주로 백인이나 흑인을 중심으로 이루어져 있으며, 아직 아시아 인종에 대한 연구는 충분하지 않으나, 50대 이상의 미국내 아시아인 56명 가운데 2명에서 발견된 것으로 보고되어 대략 3.6%의 유병률을 보이는 것으로 나타나, 아시아 인종에서도 매우 드문 질환은 아닐 것으로 여겨진다.<sup>4</sup> 특히 증상이 없는 경우에는 주의 깊게 관찰하지 않으면 임상진료에서 대부분 발견되지 않고 지나치게 되는 것으로 알려져 있기 때문에, 우리나라에서도 좀더 많은 보고와 함께, 추후 많은 환자들을 대상으로 한 유병률 연구가 시행될 필요가 있을 것으로 보인다.

본 증례처럼 앞쪽 수정체 낭에 색소 침착이나, 선조가 관찰되는 경우에는 다양한 질환을 감별하여야 한다. 우선 거짓비를 증후군에서도 안압이 상승할 수 있으며, 홍채 투과 결손 소견이 나타날 수도 있고, 섬유주의 침착 소견이 관찰될 수 있다.<sup>8</sup> 그러나 거짓비증후군에서 관찰되는 섬유주의 색소 침착은 색소 분산 증후군에서 나타나는 균일하고 짙은 침착의 형태로 나타나지 않고, 부분적으로 반점모양으로 불규칙하게 침착되는 양상을 보이며, 거짓비물 물질의 침착이 주로 동공연에서 원형으로 관찰되는 차이점이 있다.<sup>9,10</sup> 동공을 산동시켜 세극등으로 확인하였을 때, 수정체 전면의 주변부에 비늘같은 침착물이 둥근 띠모양을 이루고, 종종 투명대(clear zone)를 보이며 다시 안쪽에 침착되어 있는 것을 확인하여 구분이 가능하다.<sup>11,12</sup> 이 외에도 포도막염, 이전의 안내 수술 과거력이나 외상의 병력, 안구내 종양의 가능성 또한 염두에 두어야 한다.<sup>2</sup>

긴 앞쪽 수정체 소대는 만기 발생 망막 변성(late-onset retinal degeneration, L-ORD)과 관련하여 나타나기도 한다.<sup>13</sup> L-ORD는 단사슬 콜라겐 섬유를 전사하는 C1QTNF5 (CTRP5) 유전자의 돌연변이로 인해 발생하는 질환으로, 망막 색소 상피세포 및 부르크막 사이에 비정상적인 지질 및 단백질로 구성된 세포외 침착물이 누적되어 발생한다.<sup>14</sup> L-ORD는 40-50대에서 서서히 암순응이 지연되고 야맹증 증상을 나타내며, 노년기로 갈 수록 진행되어 망막 색소 상피의 퇴행성 위축성 변화와 함께 심각한 시력 손상을 유발하게 된다. 일부에서 가족성으로 발현되기도 하며, 그럴 경우 상염색체 우성 유전양상을 나타낸다.<sup>14</sup> 본 증례에서 안저검사상 양안 황반부 주변으로 경성 삼출물이 다수 발견되었지만 그 정도가 심하지 않고, 황반 중심은 침범하지 않은 상태였다. 환자는 야맹증을 호소하지 않았으며, 환자의 나이가 67세임에도 불구하고 L-ORD에서 관찰되는 노

년기의 특징적인 망막색소상피의 위축성 망막변화가 관찰되지 않아, 본 증례에서 관찰된 망막의 변화는 L-ORD에 의한 가능성은 낮다고 판단하였다. 그러나 40-50대에서 긴 앞쪽 수정체 소대 및 색소 수정체 선조가 관찰될 경우, 안저 검사에서 색소성 망막변화가 관찰되지 않더라도 야맹증 등의 증상을 확인하여, 의심되는 경우 L-ORD의 가능성을 배제하기 위해 CTRP5 유전자 검사를 시행해 볼 필요가 있다.

결론적으로 저자들은 안축장이 짧고 전방깊이가 얇은 67세 여성에서 긴 앞쪽 수정체 소대 및 색소 수정체 선조, 하측 섬유주 내의 균일한 색소 침착을 관찰하여, 전형적인 색소 분산 증후군의 발생기전과는 다른 양상을 보이는 긴 앞쪽 수정체 소대와 관련된 비전형적인 색소 분산 증후군을 진단하였다. 이 질환의 일반적인 유병률은 50대 이상에서 1.0-3.6% 가량으로 아주 드문 질환이 아니지만 임상적으로 증상이 없어 지나치게 되는 경우가 많기 때문에 산동검사를 포함한 좀더 자세한 세극등 검사가 진단에 도움이 될 것으로 보이며, 아직 한국인을 대상으로 한 유병률 보고가 없기 때문에 추후 더 많은 환자들을 대상으로 하는 유병률 조사가 필요할 것으로 보인다. 만약 야맹증과 함께 망막색소상피의 위축성 망막변화가 함께 관찰되거나 가족력이 있는 경우에는 CTRP5 유전자 검사를 통해 L-ORD의 가능성을 배제할 필요가 있다.

## REFERENCES

- 1) Sturrock GD, Tripathi RC. Pigmented lens striae. *Br J Ophthalmol* 1976;60:287-93.
- 2) Niyadurupola N, Broadway DC. Pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma--a major review. *Clin Experiment Ophthalmol* 2008;36:868-82.
- 3) Roberts DK, Winters JE, Castells DD, et al. Pigmented striae of the anterior lens capsule and age-associated pigment dispersion of variable degree in a group of older African-Americans: an age, race, and gender matched study. *Int Ophthalmol* 2001;24:313-22.
- 4) Roberts DK, Winters JE, Castells DD, et al. A cross-sectional study of Krukenberg spindles and pigmented lens striae in a predominantly black population: two highly associated clinical signs of anterior segment pigment dispersal. *J Glaucoma* 2005;14:57-63.
- 5) Roberts DK, Wilensky J. Long anterior lens zonules. *Clin Experiment Ophthalmol* 2012;40:764-6.
- 6) Moroi SE, Lark KK, Sieving PA, et al. Long anterior zonules and pigment dispersion. *Am J Ophthalmol* 2003;136:1176-8.
- 7) Qing G, Wang N, Tang X, et al. Clinical characteristics of pigment dispersion syndrome in Chinese patients. *Eye (Lond)* 2009;23:1641-6.
- 8) Ritch R. Exfoliation syndrome. *Curr Opin Ophthalmol* 2001;12:124-30.
- 9) Ritch R, Schlötzer-Schrehardt U. Exfoliation syndrome. *Surv Ophthalmol* 2001;45:265-315.
- 10) Hong C, Han SH, Sohn YH. A case of pigmentary glaucoma. *J*

- Korean Ophthalmol Soc 1983;24:435-9.
- 11) Drolsum L, Ringvold A, Nicolaissen B. Cataract and glaucoma surgery in pseudoexfoliation syndrome: a review. Acta Ophthalmol Scand 2007;85:810-21.
- 12) Choi J, Park KH. Clinical characteristics of Korean patients with pseudoexfoliation syndrome. J Korean Ophthalmol Soc 2006;47: 577-86.
- 13) Subrayan V, Morris B, Ambrecht AM, et al. Long anterior lens zonules in late-onset retinal degeneration (L-ORD). Am J Ophthalmol 2005;140:1127-9.
- 14) Milam AH, Curcio CA, Cideciyan AV, et al. Dominant late-onset retinal degeneration with regional variation of sub-retinal pigment epithelium deposits, retinal function, and photoreceptor degeneration. Ophthalmology 2000;107:2256-66.

=ABSTRACT=

## A Case of Long Anterior Lens Zonule and Pigment Dispersion Syndrome

Jin Ho Jeong, MD, PhD, Sung Gon Kim, MD, Hye Jin Lee, MD, Sun Ho Lee, MD, Dong Min Cha, MD

*Department of Ophthalmology, Jeju National University School of Medicine, Jeju, Korea*

**Purpose:** To report a case of long anterior lens zonule and pigment dispersion syndrome.

**Case summary:** A 67-year-old female visited our clinic with complaint of visual disturbance in the left eye. She had no history of nyctalopia. Visual acuity was 0.6 in the right eye and 0.4 in the left eye. Intraocular pressure was 12 mm Hg in the right eye and 16 mm Hg in the left eye. Nuclear sclerosis was observed in the left lens. There was no pseudoexfoliative material observed. In the left eye, long anterior zonules with brown pigmented lens striae were spotted irregularly in every direction of the anterior lens. On gonioscopy, the angle was open, and dense, uniform, trabecular meshwork pigmentations were observed at the interior 120 degrees. On fundus examination, cup-to-disc ratio was 0.4 in the right eye, 0.3 in the left eye, and multiple hard exudates were observed in both retinas. Axial length was 22.03 mm in the right eye and 21.84 in the left eye. Anterior chamber depth was 2.71 mm in the right eye and 2.47 mm in the left eye. Defects in the retinal nerve fiber or visual field examination were not observed and pigment dispersion syndrome was diagnosed. The patient showed no significant change at the 9-month follow-up.

**Conclusions:** We diagnosed atypical pigment dispersion syndrome associated with long anterior zonules and pigmented lens striae. Late onset retinal degeneration should be ruled out with chromosomal analysis if patients show nyctalopia, retinal pigment epithelium atrophy, or family history.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(1):133-137

**Key Words:** Late-onset retinal degeneration, Long anterior lens zonule, Pigment dispersion syndrome, Pigmented lens striae

---

Address reprint requests to **Jin Ho Jeong, MD, PhD**  
Department of Ophthalmology, Jeju National University Hospital  
#15 Aran 13-gil, Jeju 690-767, Korea  
Tel: 82-64-717-1362, Fax: 82-64-717-1102, E-mail: amario@naver.com