

## 시신경유두소와에 황반부 망막층간분리가 선행된 황반부 장액망막박리 1예

윤원태<sup>1</sup> · 김경래<sup>1</sup> · Stanley Chang<sup>2</sup> · 박성표<sup>1</sup>

한림대학교 의과대학 강동성심병원 안과학교실<sup>1</sup>, 콜럼비아 의과대학 안과학교실<sup>2</sup>

**목적:** 시신경유두소와에 동반된 황반부 망막층간분리가 있던 환자에서 황반부 장액망막박리가 발생하여 유리체절제술로 치료하였으나, 수술 후 황반원공이 발생하여 내경계막박리를 동반한 유리체절제술로 추가 치료한 증례를 보고하고자 한다.

**증례요약:** 74세 여자 환자가 우안이 흐려 보이는 증상을 주소로 내원하였다. 본원에서 시행한 안저 검사 상에서 시신경유두소와가 관찰되었고, 빛간섭단층촬영상 황반부에 망막 층간 분리가 관찰되었다. 본원에서 경과관찰 중 황반부 장액망막박리 소견이 관찰되었으며, 당시 우안 나안시력은 0.05였다. 시신경유두소와에 동반된 황반부 장액망막박리로 진단하고 유리체 절제술을 시행하였다. 유리체절제술 도중 시신경유두소와를 덮고 있는 투명한 막의 결함을 발견하여 막의 결함을 통해 망막하액을 배액하였으며 액체-가스 교환술을 시행하였다. 수술 후 16일째 빛간섭단층촬영에서 망막층간분리는 부분적으로 호전되었으나, 황반원공이 발견되어 내경계막 박리를 동반한 유리체절제술을 시행하였고, 수술 뒤 1개월 후 황반박리는 관찰되지 않았으며, 6개월 후에는 최대 교정 시력이 0.63으로 측정되었고 황반유착이 유지되었다.

**결론:** 시신경유두소와 황반병증이 고령의 환자에서도 갑자기 진행할 수 있고, 유리체절제술로 치료할 수 있으나 합병증으로 황반원공이 발생할 수 있다. 시신경유두소와 황반병증 환자에서 후유리체의 견인력과 내경계막의 역할에 대한 연구가 필요하다고 생각한다. <대한안과학회지 2014;55(1):138-142>

시신경유두소와는 0.01% 정도의 발병률로 관찰되는 드문 질환으로 선천성 혹은 후천성으로 발생할 수 있다. 무증상인 경우가 대부분이지만 황반부종이나 망막박리 등 황반부를 침범할 경우 시력저하로 증상이 나타난다. 시신경유두소와를 가지고 있는 환자의 25-75%가 황반부 장액망막박리와 동반한 시력저하로 발전하는 것으로 알려졌다.<sup>1</sup> 시신경유두소와를 가지는 환자에서 빛간섭단층촬영을 시행할 경우 내망막층의 부종, 낭포변성, 망막층간분리, 망막박리의 소견을 관찰할 수 있다. 저자들은 시신경유두소와와 연결된 망막층간분리가 있는 환자에서 진행된 황반부 장액망막박리를 내경계막 박리를 동반한 유리체 절제술을 시행하고 레이저 치료 없이 안내가스만을 주입 한 후 황반 유착을 보이는 증례를 보고하면서, 질환의 병태생리와 관련된 사항들에 대한 저자들의 생각을 발표하고자 한다.

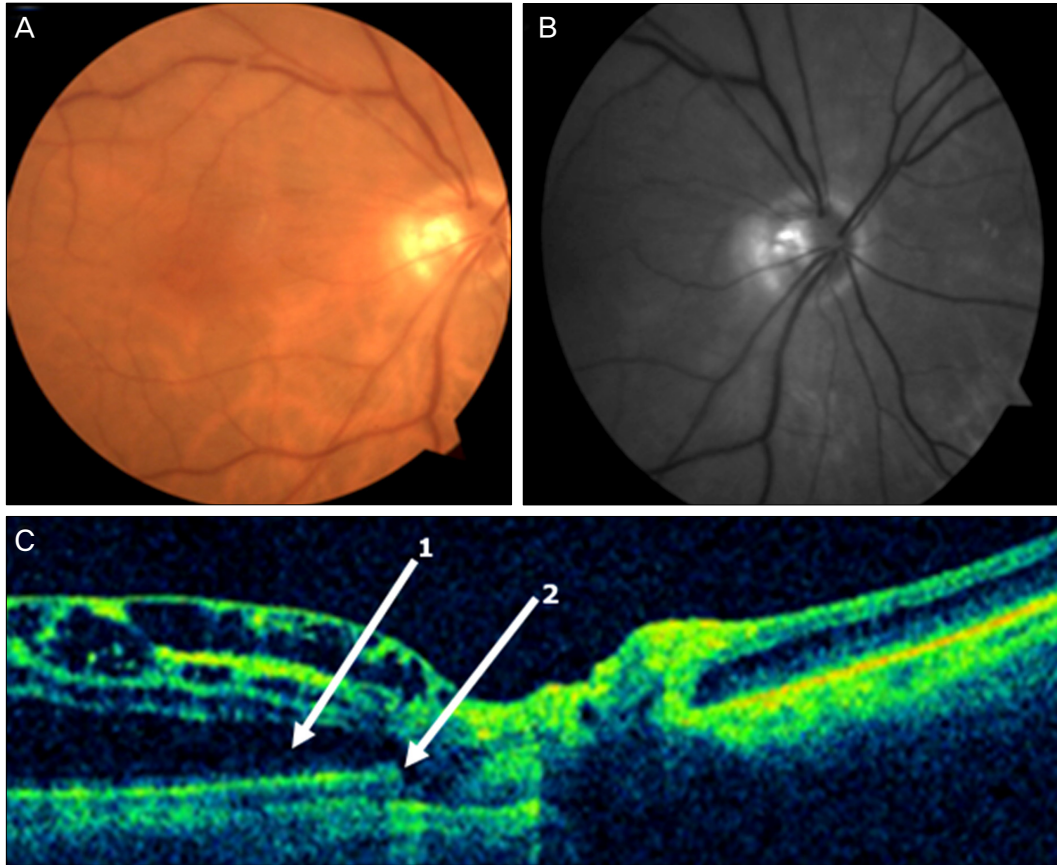
## 증례보고

76세 여자로 우안이 흐려 보이는 증상을 주소로 내원하였다. 대동맥판막협착증으로 판막치환술을 받은 것 이외에는 과거력상 특이병력은 없었다. 안저검사 상에서 시신경유두 이측연에 황백색의 유두소와가 관찰되었으며 빛간섭단층촬영에서 망막층간분리와 시신경유두소와가 관찰되었다(Fig. 1). 당시 나안시력은 우안 0.25, 좌안 0.8이었으며, 타각적 굴절 검사상에서 우안 -1.75 Sph -2.50 Cyl 90 axis, 좌안 -0.50 sph -2.25 Cyl 95 axis의 근시였다. 세극등현미경검사상에서는 특이 소견이 없었다. 2006년부터 2010년까지 본원에서 경과관찰하면서 촬영한 빛간섭단층촬영에서 황반부에 수포성병변과 진행되는 층간분리 소견이 관찰되었으나 시력의 변화는 관찰되지 않았다(Fig. 2). 본원에 3일전부터 갑자기 시작된 시력저하를 주소로 다시 내원하였을 당시 우안 나안시력은 0.05로 측정되었으며, 안저 검사상에서는 우안 시신경유두 이측연에 황백색의 유두소와와 황반부종이 관찰되었다. 우안에 빛간섭단층촬영상 황반부에 망막층간분리와 수포성 병변 및 망막하액과 신경망막박리 소견이 관찰되었다(Fig. 3). 망막층간분리는 시신경유두소와와 이어져 있었으며, 우안 황반부 지형검사에서는 황반 중심부 두께가 1108  $\mu$ m로 두꺼워져 있었다. 저자들은

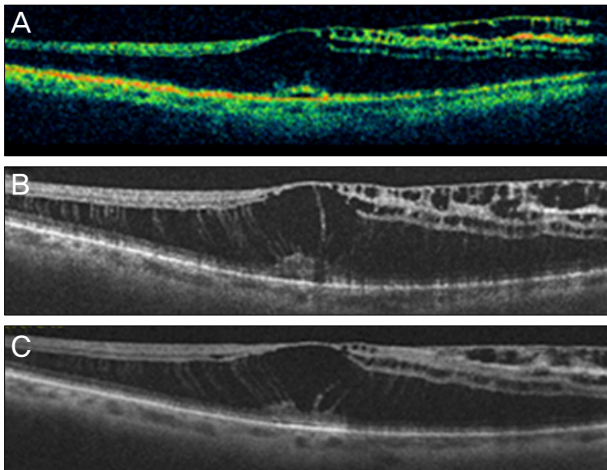
■ Received: 2013. 3. 22.      ■ Revised: 2013. 8. 13.

■ Accepted: 2013. 11. 20.

■ Address reprint requests to **Sung Pyo Park, MD, PhD**  
 Department of Ophthalmology, Kangdong Sacred Heart  
 Hospital, #150 Seongan-ro, Gangdong-gu, Seoul 134-701,  
 Korea  
 Tel: 82-2-2224-2274, Fax: 82-2-470-2088  
 E-mail: sungpyo@hanafos.com



**Figure 1.** (A, B) Fundus photograph the infrared photograph show optic pit in the temporal area of the optic disc at the first visit, (C) OCT shows retinoschisis (1) and optic pit (2) at the disc.



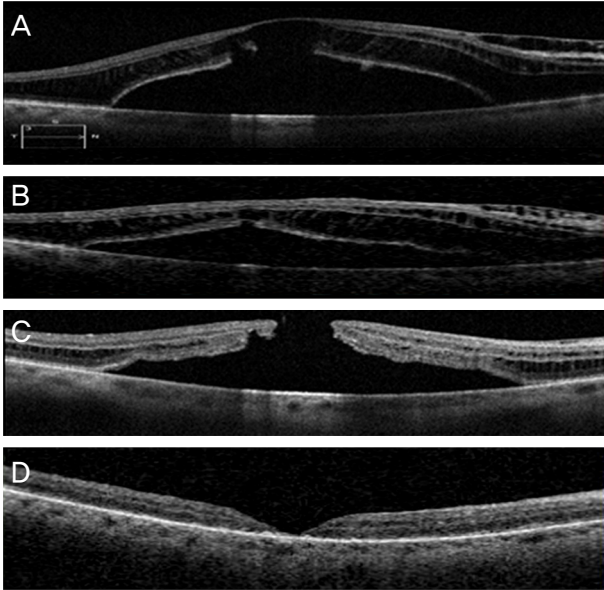
**Figure 2.** From 2006 to 2010, OCT shows progressed retinoschisis at the macula. (A): 2006, BCVA 0.2, (B): 2008, BCVA 0.2, (C): 2010, BCVA 0.2.

시신경유두소와와 망막층간분리에서 진행된 황반부 장액망막박리로 진단하고 유리체절제술을 시행하였다.

수술은 표준적인 23G 유리체절제술을 시행하였다. 앞유리체절제술을 시행한 후에 트리암시놀론을 주입하여 후유

리체 박리를 유발하였다. 후유리체막이 시신경 유두 이측에 위치한 유두소와의 앞경계쪽으로 유착되어 있었으나, 조심스럽게 후유리체막의 박리를 시행했다. 수술 도중 시신경유두소와를 덮고 있는 투명한 막에 결함이 관찰되었으며, 그 결함을 통해 망막하액을 배액함과 동시에 액체공기치환술을 시행하였다. 시신경 유두 주위의 레이저 치료는 시행하지 않고, 25% SF6 가스를 주입한 후에 수술을 마무리하였다.

수술 후에 환자는 1주일 정도 엎드린 자세를 하였다. 수술 후 9일째 시행한 빛간섭단층촬영에서 망막하액이 감소되는 양상을 보이다가, 수술 후 16일째 시행한 빛간섭단층촬영에서 황반원공이 관찰되었다(Fig. 3). 즉시 유리체절제술을 시행하였으며, 이번에는 유두소와를 덮고 있는 투명한 막에 결함에서 망막하액을 배액한 후, 내경계막의 박리를 유도하였으며, 시신경유두 주위의 레이저 치료 없이 15% C2F6 가스를 주입한 후에 수술을 마무리하였다. 수술 후 1개월째 외래 내원 시 최대 교정 시력은 0.4로 측정되었으며, 빛간섭단층촬영에서는 망막층간분리가 약간 남아있었으나 황반부박리는 관찰되지 않았다. 수술 후 6개월째 내원 시에는 최대 교정 시력 0.63으로 측정되었으며, 빛간섭단층촬영에서는 망막층간분리 및 황반박리는 관찰되지 않았



**Figure 3.** (A) Preoperative OCT shows retinoschisis and serous retinal detachment at the macula. (B) Postoperative 9 days, OCT shows decrease of subretinal fluid and retinoschisis. (C) Postoperative 16 days, OCT shows subretinal fluid and the macular hole. (D) Postoperative 6 months, OCT shows decreased subretinal fluid and retinoschisis.

고(Fig. 3), 황반부 지형검사에서 황반 중심부 두께가 160  $\mu\text{m}$ 로 잘 유지되었다.

## 고 찰

시신경 유두 소와를 가진 환자에서 황반부 장액망막박리를 동반할 경우, 망막하액이 어디에서 기원했는지는 여부는 아직 논쟁 중에 있다. Brown et al<sup>2</sup>은 Collie dog를 이용한 실험에서 유리체 강에 주입한 India ink가 망막하 공간에서 발견되어 망막하액이 유리체로부터 기원했다는 주장, Krivoy et al<sup>3</sup>이 빛간섭단층촬영기를 기반으로 한 연구에서 망막하 공간과 지주막하 공간 사이에 직접적인 교통이 있다는 것을 밝혀낸 점과 Kuhn et al<sup>4</sup>이 이전에 유리체 절제술을 시행한 환자에서 silicon oil이 두개강내로 이동한 것을 발견하여 망막하액이 지주막하 공간의 뇌척수액으로부터 기원했다는 주장과, 시신경유두소와 기저부에 비정상적인 혈관으로부터의 유출이라는 주장이 받아들여지고 있다.

시신경유두소와에서 황반부층간분리 및 황반부장액망막박리의 기전은 아직 명확하지 않다. Lincoff et al<sup>5</sup>은 빛간섭단층촬영기 개발 이전에 안저소견을 바탕으로 시신경유두소와를 가진 환자에서 유발되는 황반병증에 기전에 대해 연구하였는데, 시신경유두소와로부터 유입된 액체가 시신경 섬유 내층에 층간분리를 유발하고, 이차적으로 망막외층

에 황반원공으로 발전하여 황반원공 주변으로 망막외층의 박리를 유발한다고 주장하였는데, 이 주장은 빛간섭단층촬영기 개발 이후 여러 연구에서 밝혀졌으며, 본 증례에서 일차 수술 후 발생한 황반원공도 이러한 기전이 관여하였을 가능성이 있다.

Poster et al<sup>6</sup>은 시신경유두소와를 가진 환자에서 액화된 유리체 주머니가 있으며, 유리체 견인력이 작용하여 시신경유두소와를 덮고 있는 투명한 조직에 결함을 유발하고 망막하 공간으로 액화된 유리체가 유입되어 장액망막박리를 유도한다고 주장하였으며, Akiba et al<sup>7</sup>도 연구에서 시신경유두소와를 덮고 있는 막에 결함을 유도하는데 유리체 견인력이 근원적인 역할을 할 것이라고 주장하였다. 본 증례의 경우 시신경유두소와를 덮고 있는 투명한 막에 결함이 관찰되었고 그 결함에서 망막하액을 배액하였는데, 이러한 막에 결함이 존재하는 것으로 보아 유리체 견인이 시신경유두소와를 가진 환자에서 황반부 망막박리를 유발하는 기전에 중요한 역할을 하며, 유리체액이 장액망막박리를 유발하는 망막하액의 기원이 된다고 저자들은 생각한다. John et al<sup>8</sup>의 황반부 장액망막박리가 진행된 시신경유두소와를 가졌던 환자의 안구를 전자현미경을 이용한 연구에서 시신경유두소와를 덮고 있는 막에 결함이 관찰되었는데 이러한 발견도 저자들의 생각을 뒷받침한다고 본다.

시신경유두소와황반병증의 치료에는 레이저광응고술이 있는데, 레이저광응고술만을 시행하였을 경우 상대적으로 높은 재발률을 보이는 것으로 알려졌다.<sup>9</sup> Lincoff et al<sup>10</sup>은 유리체 강내 가스주입술만으로 망막외층의 박리를 공기를 이용하여 치환할 수 있으며, 중심 시력을 향상시킬 수 있다고 보고했지만, 이러한 이점은 일시적이며, OCT를 이용한 연구에서 망막하 공간으로 액체가 이동하여 황반병증이 재발되는 것을 볼 수 있었다.<sup>11</sup>

최근 연구에서 시신경유두소와 황반병증의 치료에 후유리체 박리를 동반한 유리체절제술이 효과적인 치료법이라고 제안했다.<sup>12</sup> 시신경유두소와 황반병증의 기전에 후유리체의 견인력이 중요한 역할을 할 것으로 제안했는데,<sup>13</sup> 본 증례의 경우 시신경유두소와를 덮고 있는 투명한 막에 결함이 관찰되었고, 그 결함에서 망막하액을 배액할 수 있었다. 따라서 고령의 환자에서 시신경유두소와 황반병증이 진행하지 않다가 연령관련 유리체 변화로 이런 막결함 부위에 견인력이 작용하면서, 유리체액이 망막하 공간으로 들어갈 가능성이 있다고 생각한다.

시신경유두소와 황반병증의 치료시 시행하는 유리체절제술에 내경계막의 제거를 동반할 것인가에는 논란이 있다.<sup>14</sup> 본 증례의 경우 내경계막을 제거하지 않고 후유리체 박리를 시행한 첫 유리체절제술 후에 부분적인 호전이 있

었고, 내경계막을 추가로 제거한 두번째 유리체절제술 후에는 남아있던 망막충간분리도 완전히 소멸하였다. 따라서 저자들은 시신경유두소와 황반병증의 발생기전에 유리체 또는 내경계막의 견인력이 관련되어 있을 가능성이 있다고 생각한다. 향후 비슷한 환자들을 대상으로한 추가 연구가 필요하고 아직 확실한 결론을 내릴 수는 없지만, 본 증례와 같이 고령의 환자에서 시신경유두소와 황반병증을 치료할 때는 유리체절제술과 함께 후유리체와 내경계막박리를 하는 것을 고려할 필요가 있다고 생각한다.

첫 수술 후 16일째 발생한 황반원공은 유리체절제술 자체의 합병증으로 발생한 것일 수도 있으나 추후 시행한 유리체절제술 중 시신경유두소와를 덮고 있는 막의 결함을 통해서 망막하액이 배액되는 것으로 보아 시신경유두소와와 관련된 변화가 영향을 주었을 가능성도 완전히 배제할 수는 없다고 판단된다.

후유리체막 박리 여부에 차이를 보이는, 시신경 유두소와 황반병증을 가진 4명의 환자를 대상으로 유리체 절제술을 시행한 증례에서, 후유리체 박리 소견이 관찰되지 않는 두 명의 환자의 경우 유리체 절제술 후에 황반부의 망막유착과 함께 교정시력이 향상된 반면, 수술 전에 후유리체막 박리가 관찰된 두 명의 환자의 경우 수술 후에도 황반병증이 지속되고 교정시력이 감소가 관찰되는 것으로 보아, 유리체 견인만이 시신경유두소와 황반병증의 기전으로 작용하는 것은 아니라고 생각된다.<sup>15</sup> 이러한 점으로 미루어 보아 저자들은 수술 전에 후유리체막의 평가가 시신경 유두소와 황반병증의 치료에 중요한 예측인자로 작용한다고 생각한다.

고령의 환자에서 시신경유두소와 관련 황반부 장액망막박리가 발생하면 수술 전에 후유리체막 상태를 주의 깊게 평가하고, 유리체절제술을 하면서 후유리체막박리와 내경계막박리를 함께 하는 것을 신중히 고려하여야 한다. 또한 수술 후 황반원공 등의 합병증이 발생할 수 있으므로 환자들을 대상으로 충분한 설명이 필요할 것으로 생각한다.

## REFERENCES

- 1) Brown GC, Shields JA, Goldberg RE. Congenital pits of the optic nerve head. *Ophthalmol* 1980;87:51-65.
- 2) Brown GC, Shields JA, Patty BE, Goldberg RE. Congenital pits of the optic nerve head. I. Experimental studies in collie dogs. *Arch Ophthalmol* 1979;97:1341-4.
- 3) Krivoy D, Gentile R, Liebmann JM, et al. Imaging congenital optic disc pits and associated maculopathy using optical coherence tomography. *Arch Ophthalmol* 1996;114:165-70.
- 4) Kuhn F, Kover F, Szabo I, Mester V. Intracranial migration of silicone oil from an eye with optic pit. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2006;244:1360-2.
- 5) Lincoff H, Lopez R, Kreissig I, et al. Retinoschisis associated with optic nerve pits. 1988. *Retina* 2012;32 Suppl 1:61-7.
- 6) Postel EA, Pulido JS, McNamara JA, Johnson MW. The etiology and treatment of macular detachment associated with optic nerve pits and related anomalies. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1998;96:73-93.
- 7) Akiba J, Kakehashi A, Hikichi T, Trempe CL. Vitreous findings in cases of optic nerve pits and serous macular detachment. *Am J Ophthalmol* 1993;116:38-41.
- 8) Christoforidis JB, Terrell W, Davidorf FH. Histopathology of optic nerve pit-associated maculopathy. *Clin Ophthalmol* 2012;6:1169-74.
- 9) Hirakata A, Okada AA, Hida T. Long-term results of vitrectomy without laser treatment for macular detachment associated with an optic disc pit. *Ophthalmology* 2005;112:1430-5.
- 10) Lincoff H, Yannuzzi L, Singerman L, et al. Improvement in visual function after displacement of the retinal elevations emanating from optic pits. *Arch Ophthalmol* 1993;111:1071-9.
- 11) Lincoff H, Kreissig I. Optical coherence tomography of pneumatic displacement of optic disc pit maculopathy. *Br J Ophthalmol* 1998;82:367-72.
- 12) Inoue M, Shinoda K, Ishida S. Vitrectomy combined with glial tissue removal at the optic pit in a patient with optic disc pit maculopathy: a case report. *J Med Case Rep* 2008;2:103.
- 13) Hirakata A, Hida T, Ogasawara A, Iizuka N. Multilayered retinoschisis associated with optic disc pit. *Jpn J Ophthalmol* 2005;49:414-6.
- 14) Gregory-Roberts EM, Mateo C, Corcóstegui B, et al. Optic disc pit morphology and retinal detachment: optical coherence tomography with intraoperative correlation. *Retina* 2013;33:363-70.
- 15) Haruta M, Kamada R, Umeno Y, Yamakawa R. Vitrectomy for optic disc pit-associated maculopathy with or without preoperative posterior vitreous detachment. *Clin Ophthalmol* 2012;6:1361-4.

**=ABSTRACT=**

## **A Case of Serous Macular Detachment Preceding Macular Retinoschisis in an Optic Pit**

Won Tae Yoon, MD<sup>1</sup>, Kyoung Lae Kim, MD<sup>1</sup>, Stanley Chang, MD<sup>2</sup>, Sung Pyo Park, MD, PhD<sup>1</sup>

*Department of Ophthalmology, Kangdong Sacred Heart Hospital, Hallym University College of Medicine<sup>1</sup>, Seoul, Korea*

*Department of Ophthalmology, Edward S. Harkness Eye Institute, Columbia University Medical Center<sup>2</sup>, New York, USA*

**Purpose:** To report a case of serous macular detachment preceding macular retinoschisis in an optic pit patient successfully treated by vitrectomy with internal limiting membrane peeling.

**Case summary:** A 76 year old female visited our clinic for visual disturbance in her right eye. Fundus photograph revealed optic pit and OCT showed macular retinoschisis in her right eye. She was followed up in our clinic. The patient revisited our clinic because of sudden decrease of visual acuity in her right eye 3 days before. At that time, the patient's best-corrected visual acuity was 0.05. Macular retinoschisis, subretinal fluid and serous retinal detachment were observed in her right eye on OCT. She was diagnosed with serous retinal detachment associated with optic pit and pars plana vitrectomy was performed. During vitrectomy, we found adhesion and defect of posterior hyaloid membrane which covered the optic pit. Therefore, subretinal fluid was drained via membrane defect and posterior vitreous detachment and fluid-gas exchange were induced. Sixteen days after surgery, we found a macular hole in her right eye on OCT. Pars plana vitrectomy was performed with internal limiting membrane peeling. One month after surgery, macular detachment was not observed. Six months after surgery, the patient's best corrected visual acuity was 0.63 and the macula was reattached completely.

**Conclusions:** Optic pit maculopathy can be progressed rapidly in aged patients and macular hole would be occurred as a complication. Additional study will be needed to figure out the role of internal limiting membrane and tractional force of posterior vitreous in these patients.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(1):138-142

**Key Words:** Internal membrane peeling, Optic pit, Retinoschisis, Serous retinal detachment, Vitrectomy

---

Address reprint requests to **Sung Pyo Park, MD, PhD**

Department of Ophthalmology, Kangdong Sacred Heart Hospital

#150 Seongan-ro, Gangdong-gu, Seoul 134-701, Korea

Tel: 82-2-2224-2274, Fax: 82-2-470-2088, E-mail: sungpyo@hanafos.com