

안통과 충혈을 주소로 내원한 라디우스-마메니 증후군 환자 증례 1예

Radius-Maumenee Syndrome Presenting with Ocular Pain and Conjunctival Injection: A Case Report

강병수¹ · 이은지^{1,2} · 양희경^{1,2}

Byeong Soo Kang, MD¹, Eun Ji Lee, MD^{1,2}, Hee Kyung Yang, MD^{1,2}

서울대학교 의과대학 안과학교실¹, 분당서울대학교병원 안과학교실²

Department of Ophthalmology, Seoul National University College of Medicine¹, Seoul, Korea

Department of Ophthalmology, Seoul National University Bundang Hospital², Seongnam, Korea

Purpose: Radius-Maumenee syndrome (RMS) is characterized by idiopathic dilated episcleral vessels usually associated with glaucoma. The authors report a case of a 32-year-old Korean male with dilation of the episcleral vessels and glaucoma in both eyes.

Case summary: A 32-year-old Korean male presented with conjunctival injection and chronic pulsatile ocular pain in both eyes for 11 years. His best corrected visual acuity was 20/20 in both eyes. Slit lamp biomicroscopy showed episcleral venous engorgement in both eyes. Fundus photographs revealed superotemporal and inferotemporal retinal nerve fiber layer defects and Humphrey visual field testing showed superior nasal steps and paracentral scotomas in both eyes. He suffered from chronic eye pain in both eyes although he had applied glaucoma medication and his symptoms had worsened during the past year. Brain magnetic resonance imaging (MRI) and magnetic resonance angiography (MRA) revealed no evidence of carotid cavernous fistula or other orbital lesions. Due to the presence of episcleral venous engorgement, glaucoma and negative tests for other possible diseases, he was diagnosed with RMS.

Conclusions: RMS is an idiopathic disease with episcleral vessel dilation and frequently associated with glaucoma. Its diagnosis is confirmed by eliminating other possible causes of episcleral venous engorgement.

J Korean Ophthalmol Soc 2015;56(12):1969-1973

Key Words: Dilated episcleral vein, Open angle glaucoma, Radius-Maumenee syndrome

라디우스-마메니 증후군(Radius-Maumenee Syndrome)은 상공막 정맥의 확장과 함께 개방각 녹내장이 동반되는 질환으로, 1978년 두 명의 안과 의사가 보고하였다.¹ Radius와 Maumenee는 경동맥해면정맥동루(carotid cavernous fis-

tula), 폐쇄성 안와 병변, 또는 혈관종 등 유사한 증상을 보이는 다른 질환을 배제하고, 특발성 상공막 혈관 확장을 보이는 증례 총 4예를 발표했다. 그중 3예는 비대칭적인 상공막 혈관의 기형과 함께 편측의 개방각 녹내장을 보였고, 나머지 1예는 상공막 혈관 확장은 있지만 안압 상승은 보이지 않았다. 그 후 이와 비슷한 증상을 나타내는 증례들이 보고되었고, 라디우스-마메니 증후군으로 명명되었다.²⁻⁵ 라디우스-마메니 증후군으로 진단된 환자는 국내에 아직 보고된 바가 없다. 본 증례 보고서에서 저자들은 라디우스-마메니 증후군 1명의 환자를 소개하고 임상 소견, 검사 소견을 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

■ Received: 2015. 4. 17.

■ Revised: 2015. 7. 16.

■ Accepted: 2015. 9. 22.

■ Address reprint requests to Hee Kyung Yang, MD
Department of Ophthalmology, Seoul National University
Bundang Hospital, #82 Gumi-ro 173beon-gil, Bundang-gu,
Seongnam 13620, Korea
Tel: 82-31-787-7370, Fax: 82-31-787-4057
E-mail: eye@snuh.org

© 2015 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

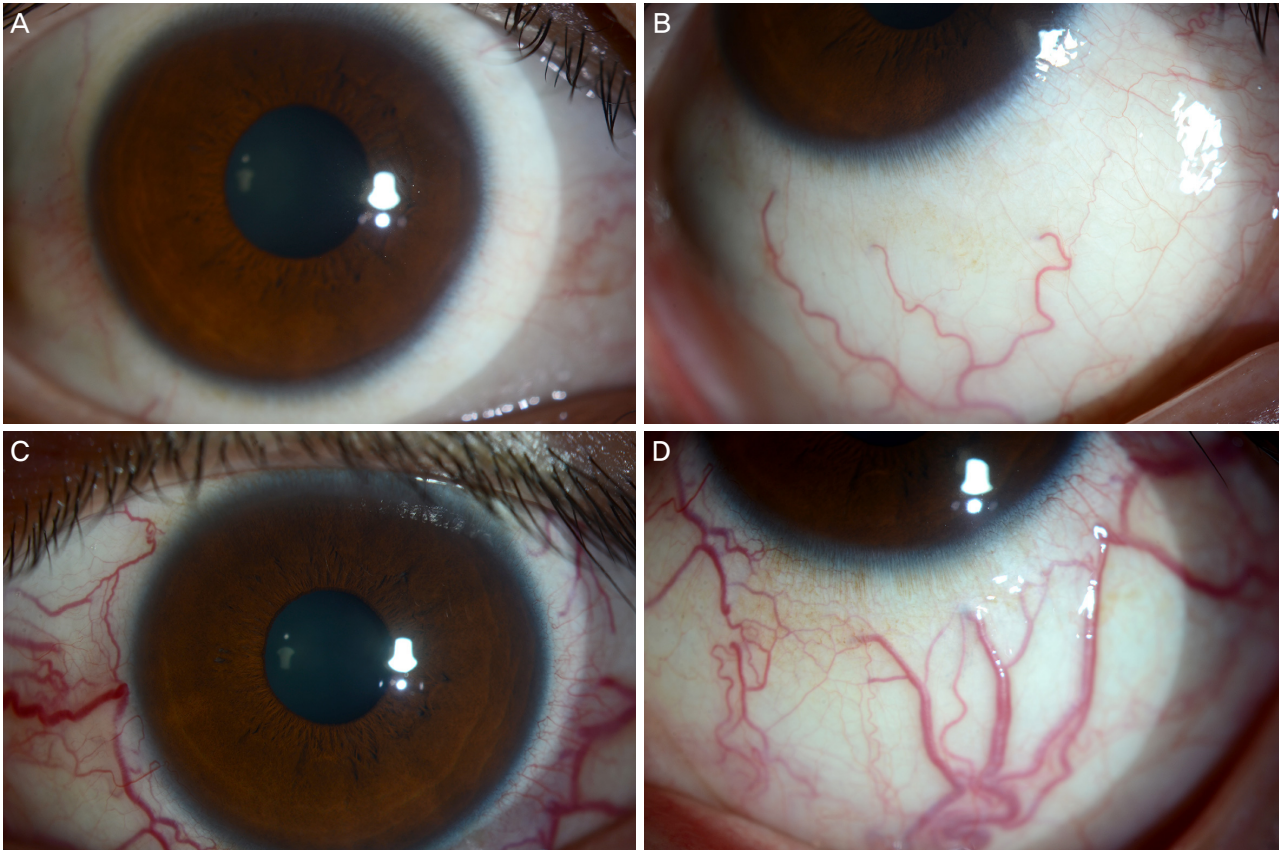


Figure 1. Anterior segment photographs of both eyes. (A, B) Right eye shows mild episcleral vessel engorgement. (C, D) Left eye shows prominent episcleral vessel engorgement.

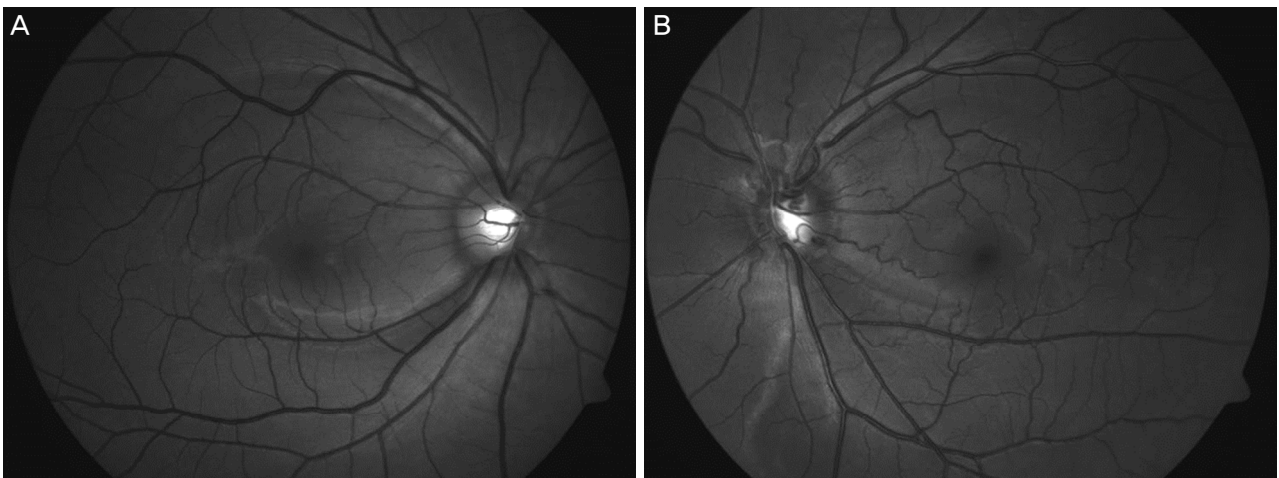


Figure 2. Red-free retinal nerve fiber layer photographs of both eyes. (A) The right eye shows superotemporal and inferotemporal retinal nerve fiber layer defects. (B) The left eye shows superotemporal and inferotemporal retinal nerve fiber layer defects, tortuous retinal vessels, opticiliary shunt vessels and disc hemorrhage.

증례보고

32세 한국인 남자가 11년 전부터 지속된 양안의 박동성 안통 및 결막 충혈을 주소로 내원하였다. 환자의 키는 177

cm이고 몸무게는 67.5 kg이었다. 가족력 및 과거력상 특이 소견은 없었다. 내원 4년 전 타 병원에서 양안의 국소적인 망막신경섬유층결손이 발견되어 녹내장 진단하에 0.005% Latanoprost (Xalatan®, Pfizer, New York, NY, USA) 점안

약으로 치료하였으나 충혈 및 통증은 호전되지 않아 약물 투여는 중단하였다. 이후 4년간 안압이 정상 범위로 유지되고, 망막신경섬유층결손이 진행되지 않아 별다른 치료 없이 경과 관찰 중이었다. 최근 1년 사이에 안통 및 충혈이 더욱 악화되어 내원하였다. 안구돌출이나 복시, 외상의 병력은 없었고, 스테로이드 치료를 받은 병력도 없었다.

안과 검진 시 우안 교정시력 1.0, 좌안 교정시력 1.0, 자동굴절조절검사상 우안 정시, 좌안 -0.25 Dsph였으며 안압은 우안 12 mmHg, 좌안 17 mmHg였다. 양안 교대가림검사 및 눈운동 검사는 정상이었다. 상대구심동공운동장애 및 안구돌출계 검사에서 특이 소견은 보이지 않았다. 전안부 검진상 양안 상공막 혈관의 확장이 관찰되었으며 좌안에 더욱 뚜렷하였다(Fig 1). 전방각경 검사상 신생혈관 등의 이상 소견이 없는 개방각이 관찰되었다. 양안 안저 검사에서 구불구불한 망막 정맥 및 시신경섬모체 단락 혈관(optociliary shunt vessel), 시신경유두출혈 소견과 함께 망막신경섬유층 사진, 빛간섭단층촬영에서 우안과 좌안의 상이측과 하이측에 국소적인 망막신경섬유층결손이 관찰되었다(Fig 2, 3). 험프리스야 검사에서 망막신경섬유층결손 부위에 상응하는 양안의 상비측 결손과 함께 중심부근압점

이 관찰되었다(Fig 4). Hardy-Rand-Rittler 색각 검사는 양안 모두 정상이었다. 내원 1년 전 외부병원에서 시행한 검사와 비교하여 망막신경섬유층결손이나 시야결손이 진행한 소견은 관찰되지 않았다. 양안의 정상안압녹내장 진단하에 0.2% Brimonidine tartrate/0.5% timolol maleate fixed combination (Combigan®, Allergan, Irvine, CA, USA) 점안을 시작하였다.

안와자기공명영상 T2 강조영상에서 좌안 시신경의 안구 바로 뒤쪽 부분의 직경이 약간 커지고 국소적으로 신호강도가 증가한 소견이 보였으나 Fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) 영상에서 뇌척수액 신호가 보이지 않아 경질막 확장증(dural ectasia)의 가능성은 없었고, 시신경의 조영증강 소견이 보이지 않아 시신경종양의 가능성은 배제하였으며 내원 4년 전 타 병원에서 시행한 안와자기공명영상과 비교하여 변화가 없는 것을 확인하였다. 경동맥해면정맥동루 등의 감별을 위해 시행한 뇌혈관조영술에서 뇌혈관 이상은 발견되지 않았다. 신경학적 검사상 운동기능 및 감각반응은 대칭적이고 정상 소견을 보였으며, 슬개반사, 아킬레스건반사 검사, 소뇌기능 검사 및 보행 검사에서도 이상은 없었다. 환자가 호소하는 증상 및 검사 소견을 종합하

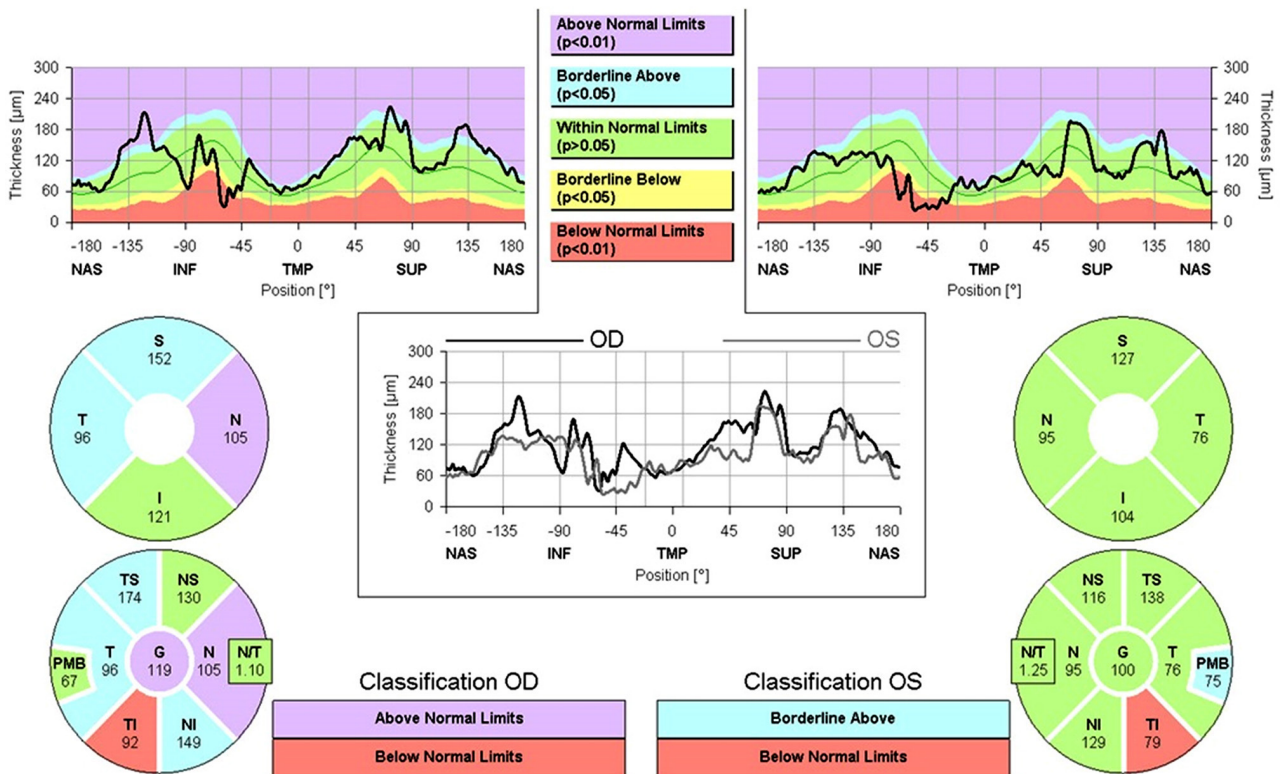


Figure 3. Optical coherence tomography of both eyes. Definite inferotemporal retinal nerve fiber layer defects and relative superior temporal retinal nerve fiber layer thinning are found in both eyes. OD = oculus dexter; OS = oculus sinister; NAS = nasal; INF = inferior; TMP = temporal; SUP = superior; T = temporal; S = superior; N = nasal; I = inferior; TS = superotemporal; NS = superonasal; G = general; TI = inferotemporal; NI = inferonasal; PMB = papillomacular bundle; N/T = nasal/temporal ratio.

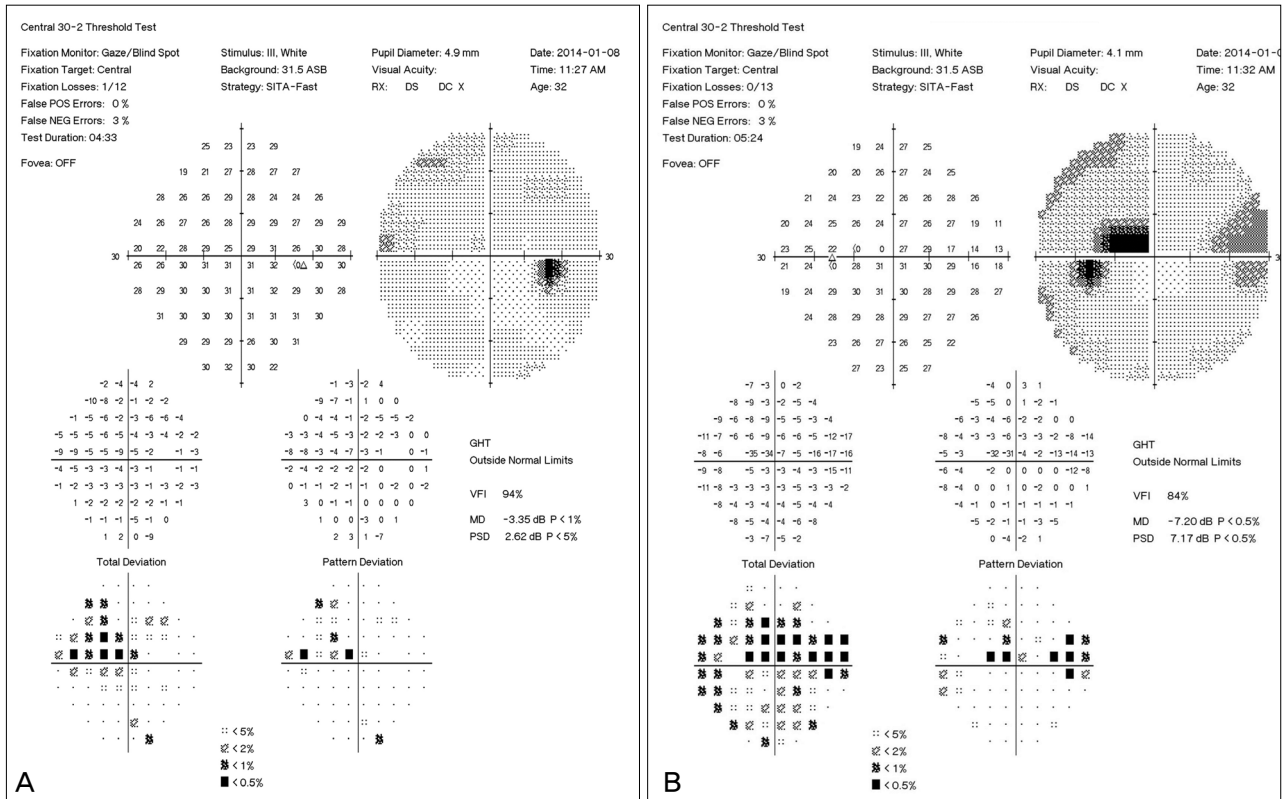


Figure 4. Humphrey visual field testing of both eyes. Superior nasal steps and paracentral scotomas are found in both eyes. (A) Right eye (B) Left eye. SITA = Swedish Interactive Threshold Algorithm; ASB = apostilb; GHT = glaucoma hemifield test; VFI = visual field index; MD = mean deviation; PSD = pattern standard deviation.

였을 때, 특발성 상공막 정맥의 확장과 함께 개방각 녹내장이 동반되는 라디우스-마메니 증후군으로 진단하였고, 양안 녹내장에 대한 치료를 유지하며 경과 관찰하기로 하였다. 환자는 이후 안약 사용 시 통증에 별다른 호전이 없어 임의로 점안을 중단하였으며, 6개월 후 내원하였을 때 안압은 우안 9 mmHg, 좌안 10 mmHg로 잘 조절되고 있었고, 양안 충혈과 망막신경섬유층결손 및 시야 검사는 이전과 비슷하고 진행된 소견이 관찰되지 않았다.

고 찰

라디우스-마메니 증후군은 특발성 상공막 혈관 확장을 보이며 녹내장이 동반되는 질환으로 드물게 보고된다. 이 증후군을 최초로 보고한 Radius and Maumenee¹의 증례에서도 4명 중 3명이 양안에 비대칭적인 상공막 혈관의 확장과 함께 개방각 녹내장이 동반됨을 기술하고 있다. 나머지 1명에 대해서는 안압이 높지 않아 녹내장이라고 진단하지는 않았지만, 안압이 높아야 녹내장으로 진단을 하였던 1970년대에 기술이 된 증례보고이기 때문에 이 증례 또한 현재의 기준으로 보면 정상안압 녹내장으로 생각될 가능성도 있을 것이라고 생각한다. 이 질환은 희귀하여 아직 병인

은 정확히 밝혀지지 않았지만, 특발성으로 발생하는 상공막 혈관의 정맥 폐쇄에 의한 정맥 환류량의 감소가 주된 원인이라고 알려져 있다.² 상공막 혈관의 확장은 울혈성 심부전이나 상대정맥증후군에서와 같이 상체의 정맥 확장을 일으키는 질환이나 동정맥 기형에서 나타나지만, 특발성인 경우도 많다.² 기존 보고에 기술이 되어있지는 않지만, Stock et al³이 보고한 증례의 안저사진에서도 일부 구불구불한 망막 혈관이 관찰되며, 이 증례에서도 안저 검사에서 구불구불한 망막 혈관 및 시신경섬유모체 단락 혈관이 관찰되는데, 망막 정맥과 상공막 정맥은 모두 해면정맥동으로 배출되므로 정맥 환류량이 감소되었을 때 함께 확장되었을 가능성이 있다.⁶

라디우스-마메니 증후군은 경동맥해면정맥동루 등 상공막 혈관 확장을 보이는 다른 질환을 배제해야 하기 때문에 진단이 어려울 수 있다.^{3,4} 상공막 혈관 확장 소견이 보일 경우 뇌혈관조영술로 동정맥루의 유무를 감별해야 하며, 뇌혹은 안와 자기공명영상을 통해 안와 정맥의 폐쇄성 병변 또는 스테리워버증후군, 혈관종, 갑상샘안병증, 안와주위종양 등을 감별할 수 있다.⁵

라디우스-마메니 증후군은 특발성 상공막 혈관 확장과 함께 흔히 개방각 녹내장이 동반되는 것으로 알려져 있으

며, 녹내장의 발병 기전은 상공막 정맥압 상승에 동반된 안압상승으로 생각되고 있다. 하지만 앞서 보고된 라디우스-마메니 증례들과 이 증례를 종합하여 보았을 때, 안압이 21 mmHg보다 높은 경우가 6예, 안압이 21 mmHg보다 높지 않은 경우가 이 증례를 포함하여 2예로 안압이 정상인 경우도 일부 보고된 바 있다.¹⁻⁵ 라디우스-마메니 증후군을 치료함에 있어서 안압이 높은 경우에는 안압하강제나 섬유주 절제술 등의 수술적 치료로 안압을 낮춰 시신경의 손상을 막을 수 있고, 안압이 낮은 경우에도 시야손상이 진행한다면 안압하강제로 치료할 수 있다.⁴ 적절한 시기에 공막 절개술, 동 절개술(sinus-otomy)을 시행함으로써 상공막 혈관 확장을 줄이고 시신경 손상의 진행을 방지할 수 있다는 보고도 있다.⁷

결론적으로 상공막 혈관 확장 소견이 관찰되었을 때, 녹내장, 뇌혈관질환 및 안와 질환을 감별해야 하며, 기질적인 이상이 발견되지 않은 특발성 상공막 혈관 확장과 녹내장이 동반된 경우 라디우스-마메니 증후군을 진단할 수 있다.

REFERENCES

- 1) Radius RL, Maumenee AE. Dilated episcleral vessels and open-angle glaucoma. Am J Ophthalmol 1978;86:31-5.
- 2) Acaroglu G, Eranil S, Ozdamar Y, et al. Idiopathic episcleral venous engorgement. Clin Exp Optom 2009;92:507-10.
- 3) Stock RA, Fernandes NL, Pastro NL, et al. Idiopathic dilated episcleral vessels (Radius-Maumenee syndrome): case report. Arq Bras Oftalmol 2013;76:45-7.
- 4) Parikh RS, Desai S, Kothari K. Dilated episcleral veins with secondary open angle glaucoma. Indian J Ophthalmol 2011;59:153-5.
- 5) Grieshaber MC, Dubler B, Knodel C, et al. Retrobulbar blood flow in idiopathic dilated episcleral veins and glaucoma. Klin Monbl Augenheilkd 2007;224:320-3.
- 6) Lee JJ, Yap EY. Optociliary shunt vessels in diabetes mellitus. Singapore Med J 2004;45:166-9.
- 7) Lämmer R. Secondary open angle glaucoma with idiopathic episcleral venous pressure (Radius-Maumenee syndrome). Sinus-otomy as operative procedure of choice. Ophthalmologe 2007;104:515-6.

= 국문초록 =

안통과 충혈을 주소로 내원한 라디우스-마메니 증후군 환자 증례 1예

목적: 라디우스-마메니증후군(Radius-Maumenee Syndrome)은 상공막 정맥의 확장과 함께 개방각 녹내장이 동반되는 질환으로, 32세 한국인 남자 환자 1명을 보고하고자 한다.

증례요약: 32세 한국인 남자가 11년 전부터 지속된 양안의 결막 충혈과 만성적인 박동성 안통을 주소로 내원하였다. 안과 검진 시 최대교정시력은 양안 1.0이었으며, 전안부 검진상 양안 상공막 혈관의 확장이 관찰되었다. 안저 검사에서 양안의 상이측과 하이측에 국소적인 망막신경섬유층결손이 관찰되었고, 험프리스야 검사에서 양안의 상비측 결손과 함께 중심부근암점이 관찰되었다. 환자는 녹내장 점안약을 사용하였지만 양안의 만성 안통이 호전되지 않았고, 최근 1년간 악화되었다. 안와자기공명영상과 뇌혈관조영술에서 경동맥해면정맥동루나 기타 안와 질환은 발견되지 않았다. 이에 다른 기질적인 이상을 동반하지 않는 특발성 상공막 정맥의 확장과 함께 개방각 녹내장이 발생하는 라디우스-마메니 증후군으로 진단하였다.

결론: 라디우스-마메니 증후군은 상공막 혈관 확장과 함께 녹내장이 주로 동반되는 특발성 질환으로, 상공막 정맥 확장을 야기할 수 있는 다른 안와 질환 및 뇌혈관이상 등 기질적인 이상이 발견되지 않았을 경우 진단할 수 있다.

〈대한안과학회지 2015;56(12):1969-1973〉
