

유리체 절제술로 치료한 코우츠 유사 망막색소변성증에 합병된 유리체 출혈 1예

Pars Plana Vitrectomy for Vitreous Hemorrhage in Coats-Type Retinitis Pigmentosa

이지현 · 김태경 · 김수영 · 이영춘 · 이미연

Ji Hyun Lee, MD, Tai Kyong Kim, MD, Su Young Kim, MD, PhD, Young Chun Lee, MD, PhD,
Mee Yon Lee, MD, PhD

가톨릭대학교 의과대학 의정부성모병원 안과 및 시과학교실

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

Purpose: For vitreous hemorrhage induced by coats-types retinitis pigmentosa, we report a case treated with pars plana vitrectomy and endolaser photocoagulation.

Case summary: A 24-year-old male who was diagnosed with retinitis pigmentosa in both eyes 6 years earlier presented with decreased visual acuity in his left eye for the last 7 months. Corrected visual acuity was measured at 0.06 in the left eye and fundus examination revealed a vitreous hemorrhage in the left eye as well as an exudative lesion in the right eye's peripheral retina, which suggested Coats-type retinitis pigmentosa. The left eye was treated with pars plana vitrectomy. After removal of the vitreous hemorrhage, endolaser photocoagulation was performed around the peripheral exudative lesion that caused the vitreous hemorrhage. One month later, the best-corrected visual acuity increased to 0.20 in the left eye, and there was an improvement in the vitreous hemorrhage and the exudative lesion.

Conclusions: Pars plana vitrectomy and endolaser can be helpful in vitreous hemorrhage induced by coats-type retinitis pigmentosa.

J Korean Ophthalmol Soc 2016;57(4):677-681

Keywords: Coats disease, Coats-type retinitis pigmentosa, Retinitis pigmentosa, Vitrectomy, Vitreous hemorrhage

망막색소변성증은 진행성 광수용체의 기능장애로 양안을 모두 침범하며 시야 손상이 진행되고 전기 생리검사에서 이상을 보이며 망막의 색소성 변성을 동반하는 질환군

을 말한다. 이 중 코우츠 유사 망막색소변성증은 망막 모세혈관 확장증, 삼출성 혈관병증, 망막혈관변성을 동반하는 아형으로 전체 망막색소변성증의 1.2%에서 3.6%를 차지하고 있다.¹ 망막색소변성증의 근본적인 치료는 아직 없으며 현재까지의 치료는 남아 있는 시각세포를 유지하여 시력 감소를 늦추고 일상 생활에 미치는 불편함을 줄이며 동반 가능한 안과적인 합병증을 예방하는 보존적인 치료에 중점을 두게 된다. 반면 코우츠 유사 망막색소변성증은 삼출성 망막박리를 비롯한 합병증을 동반할 수 있어 광응고술, 냉동 요법 등의 보다 적극적인 치료 방법이 시도되고 있으나 그 경과가 매우 다양하고 정확한 기전이나 병인이 밝혀지

■ Received: 2015. 10. 15. ■ Revised: 2016. 2. 2.

■ Accepted: 2016. 3. 6.

■ Address reprint requests to Mee Yon Lee, MD, PhD
Department of Ophthalmology, The Catholic University of
Korea Uijeongbu St. Mary's Hospital, #271 Cheonbo-ro,
Uijeongbu 11765, Korea
Tel: 82-31-820-3022, Fax: 82-31-847-3418
E-mail: deenie@daum.net

© 2016 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.

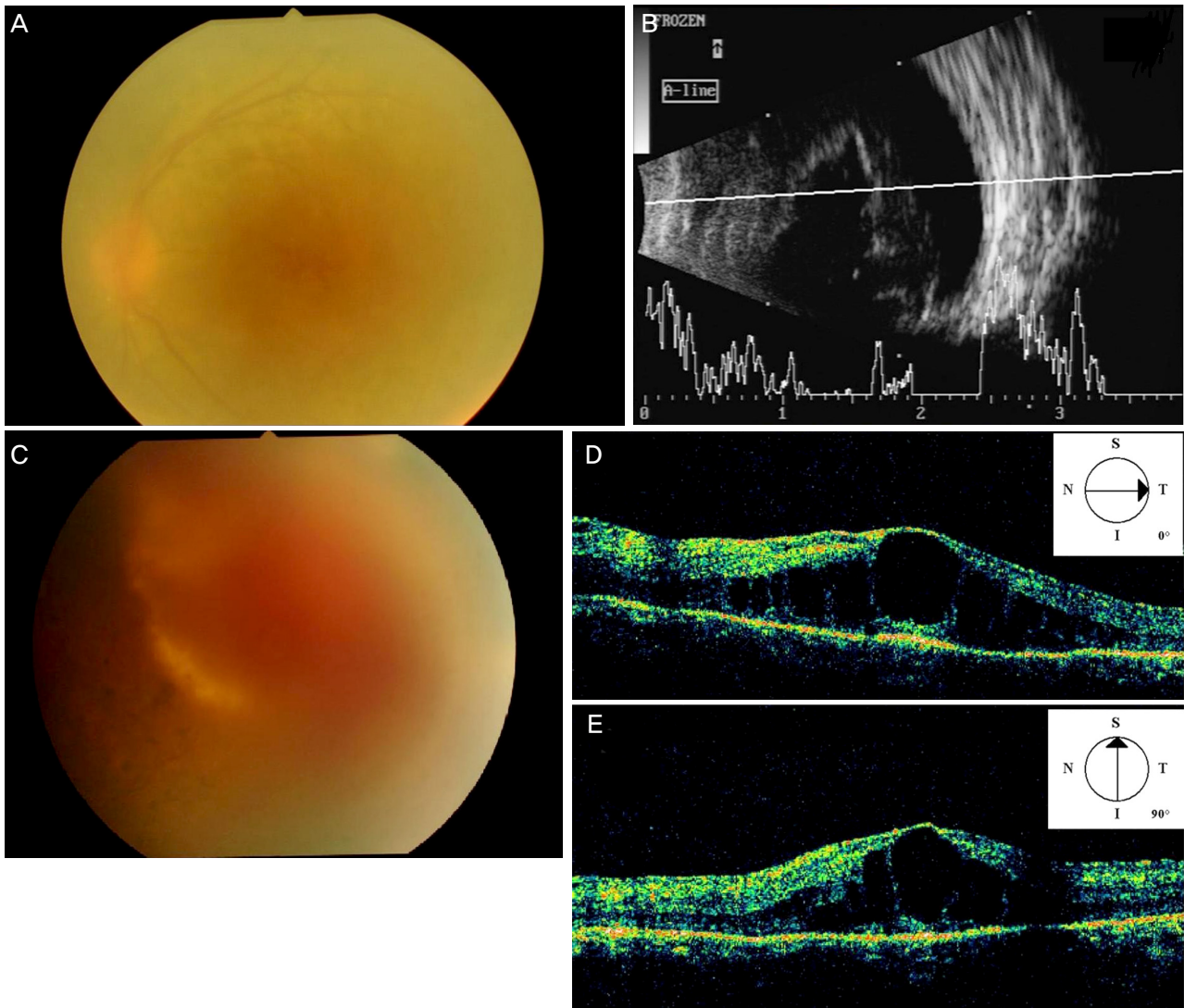


Figure 1. Preoperative imagings of the left eye. (A, B) Fundus photograph and ultrasound B scan of the left eye showing a vitreous hemorrhage. (C) Fundus photograph of the left eye showing putative exudative lesions; the image is blurry because of the vitreous hemorrhage. (D, E) Optical coherence tomography scan of the left eye showing cystoid macular oedema. S = superior; N = nasal; I = inferior; T = temporal.

지 않아 아직 명확한 치료 지침이 정립되지는 않은 상황이다.¹ 본 증례에서는 코우츠 유사 망막색소변성증에 합병된 유리체 출혈에 대해 유리체 절제술 및 안내 레이저 광응고술로 치료한 사례를 경험하여 보고하고자 한다.

증례보고

6년 전 망막색소변성증으로 진단 받은 24세 남자가 7개월 전부터 시작된 좌안의 시력저하를 주소로 내원하였다. 최근 5년간 경과 관찰은 시행되지 않았으며, 망막색소변성증 가족력 및 기저 질환은 없었다. 내원 시 좌안 교정시력은 0.06으로 측정되었으며 안저검사 및 안구초음파 검사에

서 좌안의 유리체 출혈 소견이 관찰되었고 빛간섭단층촬영에서 좌안 낭포황반부종 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 좌안 안저 주변부에서는 유리체 출혈로 가려진 부분에 삼출성 병변으로 의심되는 소견이 있었고(Fig. 1), 우안에서는 주변부 망막색소상피의 탈색소 및 위축 소견을 보였으며 이측 망막 주변부에서 삼출성 병변이 관찰되었다(Fig. 2). 형광안저혈관조영술에서 양안 모두에서 뼈모양 색소 침착에 의한 차단 형광으로 산재된 저형광 소견 및 망막상피세포의 변화로 인하여 얼룩양상을 보였다. 우안에서는 후기 형광안저혈관조영술에서 이측 주변부 망막에서 삼출성 병변에 의한 차단형광 소견 및 주변 모세 혈관의 확장, 굴곡 및 누출 소견이 보였다(Fig. 3).

좌안의 병변이 다소 불분명하였으나 우안에서 명확히 삼출성 병변이 관찰되어, 코우츠 유사 망막색소변성증에 합병된 유리체 출혈 진단하에 좌안에 유리체절제술 및 유리체강내 베바시주맵 주입술을 시행하였다. 유리체 출혈을 제거한 후 주변부 망막에서 우안과 유사한 모세혈관 확장 및 삼출성 병변이 관찰되어 안내 레이저 광응고술을 시행하였다.

수술 3일 후 좌안 최대교정시력은 0.04였고, 유리체 출혈은 호전되었으며 출혈을 야기한 병변 부위는 안내 레이저 광응고술을 통해 출혈 조절된 소견이 보였다. 또한 빛간섭단층촬영에서 좌안의 낭포황반부종 소견 역시 소실되었다 (Fig. 4). 수술 후 1개월째 추적관찰에서 좌안 최대교정시력은 0.2로 개선되었고 안저검사에서 레이저광응고술 시행 부위에 레이저 반흔이 형성되었으며 망막은 편평하였다.

고 찰

망막색소변성증은 망막의 시각세포와 망막색소상피세포

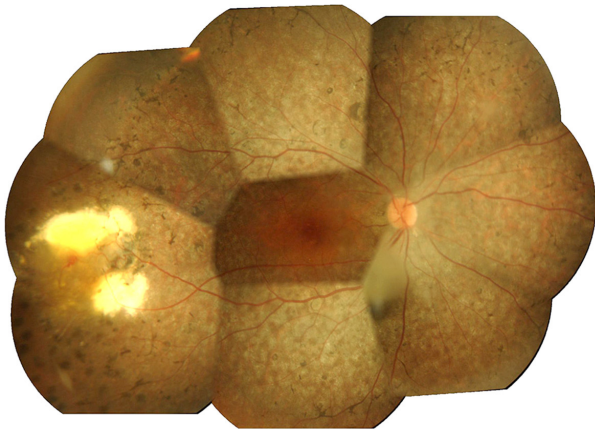


Figure 2. Retinal photograph of the right eye showing a bone spicule pattern of pigmentation and peripheral exudates in the temporal retina accompanied by telangiectatic vessels.

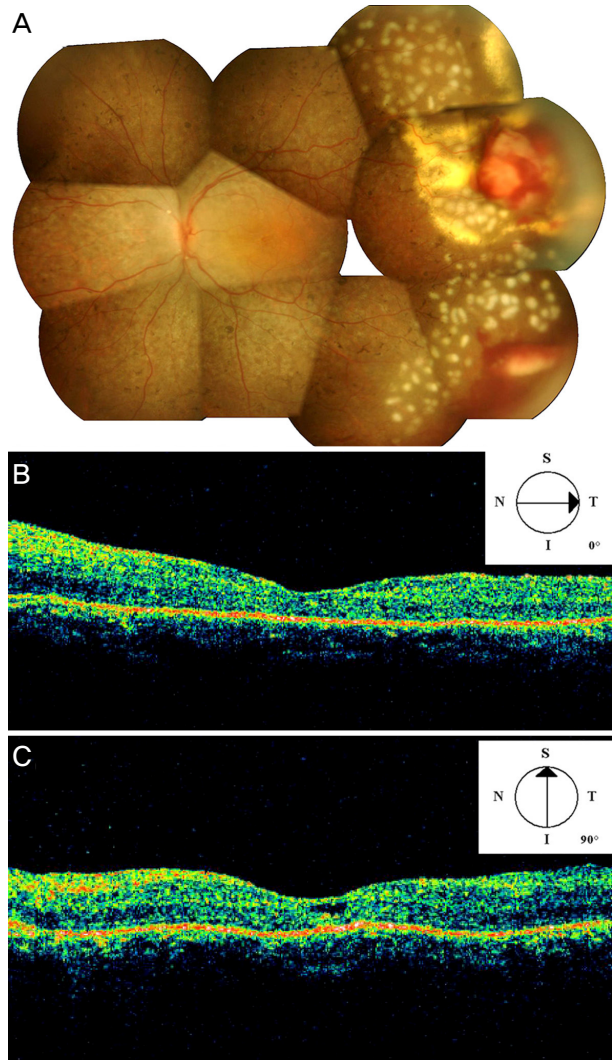


Figure 4. Postoperative imaging of the left eye. (A) Retinal photograph of the left eye three days after surgery shows a vitreous hemorrhage-free, well-attached retina. The localized subretinal exudative lesion was surrounded by photocoagulation scarring. (B, C) Optical coherence tomography scan of the left eye demonstrates resolved cystoid macular oedema. S = superior; N = nasal; I = inferior; T = temporal.

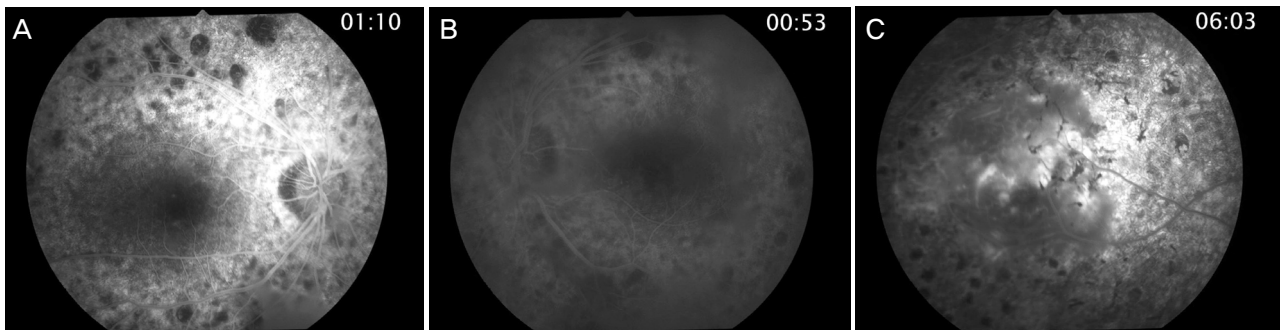


Figure 3. Initial fluorescein angiography of patient's both eye. (A, B) Fluorescein angiography of both eyes reveals hyperfluorescence due to atrophy of the retinal pigment epithelium. (C) Late phase fluorescein angiography of left eye shows blocked fluorescence due to exudation accompanied by telangiectatic retinal vessels with leakage of the dye.

가 변성되는 가장 흔한 유전성 망막질환으로 망막색소변성증과 삼출성 망막병증의 관계는 1956년 Zamorani에 의해 처음으로 기술되었고 이는 코우츠 유사 망막색소변성증으로 명명되었다.² 코우츠 유사 망막색소변성증은 망막 모세혈관 확장증, 삼출성 혈관병증, 망막혈관변성을 동반하는 망막색소변성증의 아형으로 일반적 코우츠병과는 달리 대개 양측성이며 망막 하측, 이측에서 호발하는 특징을 보이는데,¹ 본 환자에서도 좌안 시력 저하로 처음 내원한 시점에는 유리체 출혈로 좌안의 병변이 다소 불분명하였으나, 우안의 안저 검사에서도 주변부 망막 이측에서 삼출성 병변 소견을 보여 수술 전에 코우츠 유사 망막색소변성증으로 진단할 수 있었다.

2013년 Sarao et al³은 Crumbs homologue 1 (CRB1)-negative 코우츠 유사 망막색소변성증 치료로 레이저 광응고술이 모세혈관 확장성 조직 및 망막하 삼출을 감소시키는 데 효과적이라 보고하였고, Bansal et al⁴의 증례에서는 삼출성 망막박리 및 유리체막하 출혈을 동반한 코우츠 유사 망막색소변성증을 유리체절제술 및 안내레이저술로 치료하여 유리체 출혈을 제거한 사례가 보고되었다. De Salvo et al⁵은 코우츠 유사 망막색소변성증에 동반된 삼출성 망막박리 및 망막부종에 냉응고요법이 효과적이라 보고하였다.

코우츠 유사 망막색소변성증은 다양한 임상 경과를 보이는 것으로 알려져 있는데, 상기 증례들은 주로 망막하 삼출, 삼출성 망막박리를 동반한 코우츠 유사 망막색소변성증의 치료를 보고한 사례들인데 비해 본 증례는 합병된 유리체 출혈이 주된 소견이었다. 본 증례는 코우츠 유사 망막색소변성증에 합병된 유리체 출혈을 유리체 절제술 및 안내 레이저 광응고술을 통해 치료한 보고로서 임상적 의미를 갖는다고 할 수 있다.

일반적으로 망막색소변성증에 합병된 낭포성 황반부종의 경우 경구 및 점안 탄산탈수효소억제제 등이 고려될 수 있으며 이러한 약물 치료로 호전이 없는 경우 스테로이드의 유리체강내 주입술이 시행될 수 있다. 또한 2009년 Artunay⁶는 유리체강내 베바시주맙 주입술이 망막색소변성증에 합병

된 낭포성 황반부종 치료로서 혈관 내피의 투과성을 감소시키고 비정상적인 혈관 형성을 억제하여 효과적이라 보고하였다. 이에 본 증례의 경우 유리체강내 베바시주맙 주입술이 낭포성 황반부종뿐만 아니라 삼출성 병변 및 모세혈관 확장에 대해서 동시에 효과를 나타낼 수 있다고 보아 선택되었으며, 실제로 상기 병변들을 신속하게 호전시키는 데 도움이 된 것으로 보인다.

본 환자의 경우 최근 5년간 경과 관찰이 되지 않았고, 7개월간 지속된 유리체 출혈을 수술적으로 치료하였으나, 망막색소변성증이 있는 환자에서 본 환자와 같은 코우츠 유사 아형이 있는 것을 인지하고 정기적으로 주변부 안저를 포함한 정밀한 안저검사를 시행한다면 사전에 삼출성 병변 및 모세혈관 확장 소견을 발견하여 광응고 치료와 같은 예방적 시술을 통해 유리체 출혈이나 망막 박리와 같은 합병증의 발생을 예방할 수 있을 것이다. 결론적으로, 본 증례는 코우츠 유사 망막색소변성증에 합병된 유리체 출혈을 유리체 절제술 및 안내 레이저 광응고술을 통해 치료할 수 있음을 보여준 사례로서 의미가 있다고 하겠다.

REFERENCES

- 1) Khan JA, Ide CH, Strickland MP. Coats'-type retinitis pigmentosa. *Surv Ophthalmol* 1988;32:317-32.
- 2) Kan E, Yilmaz T, Aydemir O, et al. Coats-like retinitis pigmentosa: Reports of three cases. *Clin Ophthalmol* 2007;1:193-8.
- 3) Sarao V, Veritti D, Prosperi R, et al. A case of CRB1-negative Coats-like retinitis pigmentosa. *J AAPOS* 2013;17:414-6.
- 4) Bansal S, Saha N, Woon WH. The management of "coats' response" in a patient with x-linked retinitis pigmentosa-a case report. *ISRN Surg* 2011;2011:970361.
- 5) De Salvo G, Gemenetzi M, Luff AJ, Lotery AJ. Cystoid macular oedema successfully treated by cryotherapy in retinitis pigmentosa with Coats'-like retinal exudation. *Eye (Lond)* 2011;25:821-2.
- 6) Artunay O, Yuzbasioglu E, Rasier R, et al. Intravitreal ranibizumab in the treatment of cystoid macular edema associated with retinitis pigmentosa. *J Ocul Pharmacol Ther* 2009;25:545-50.

= 국문초록 =

유리체 절제술로 치료한 코우츠 유사 망막색소변성증에 합병된 유리체 출혈 1예

목적: 코우츠 유사 망막색소변성증에 합병된 유리체 출혈에 대해 유리체 절제술 및 안내 레이저 광응고술로 치료한 사례를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 6년 전 망막색소변성증으로 진단 받은 24세 남자가 7개월 전부터 시작된 좌안의 시력저하를 주소로 내원하였다. 망막색소변성증 가족력 및 기저 질환은 없었다. 내원 시 좌안 교정시력은 0.06으로 측정되었으며 안저검사에서 좌안의 유리체 출혈 소견이 관찰되었고 우안 주변부 망막에서 삼출성 병변 소견을 보였다. 이에 좌안의 코우츠 유사 망막색소변성증에 합병된 유리체 출혈을 의심하여 유리체절제술을 시행하였고 유리체 출혈을 제거한 후 주변부 망막에서 출혈을 야기한 모세혈관 확장 및 삼출성 병변이 관찰되어 안내 레이저 광응고술을 시행하였다. 수술 1개월 후 최대교정시력 좌안 0.2로 개선되었으며 유리체 출혈 및 삼출성 병변은 호전되었다.

결론: 코우츠 유사 망막색소변성증에 합병된 유리체 출혈에서 유리체절제술 및 안내 레이저 광응고술은 유용한 치료 수단으로 고려될 수 있다.

〈대한안과학회지 2016;57(4):677-681〉
