

안면화염혈관종 환자에서의 녹내장 발생양상 및 치료 Clinical Presentation and the Treatment of Glaucoma in Patients with a Facial Port-wine Stain

김미진^{1,2} · 이원준^{1,2} · 박기호^{1,2} · 김태우^{1,3} · 이은지^{1,3} · 유영석^{1,2} · 정진욱^{1,2}

Mi Jin Kim, MD^{1,2}, Won June Lee, MD^{1,2}, Ki Ho Park, MD, PhD^{1,2}, Tae-Woo Kim, MD, PhD^{1,3},
Eun Ji Lee, MD, PhD^{1,3}, Young Suk Yu, MD, PhD^{1,2}, Jin Wook Jeoung, MD, PhD^{1,2}

서울대학교 의과대학 안과학교실¹, 서울대학교병원 안과², 분당서울대학교병원 안과³

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

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

Department of Ophthalmology, Seoul National University Bundang Hospital³, Seongnam, Korea

Purpose: To characterize the development of glaucoma, age of glaucoma onset, and treatments for patients with a facial port-wine stain (PWS).

Methods: We performed a retrospective analysis of the medical records of 58 patients (116 eyes) with facial PWS between January 2000 and August 2016. We noted patients' age at the initial examination, cup-to-disc ratio, corneal diameter, occurrence of ocular hypertension, development of glaucoma, age of glaucoma onset, and treatments. We compared the clinical features of eyes that developed glaucoma with those that did not develop glaucoma. Among those eyes with glaucoma, we investigated the differences between eyes that underwent surgery and those that did not undergo surgery.

Results: Among the 58 patients with a facial PWS (116 eyes), glaucoma was diagnosed in 38 patients (46 eyes; 39.66%). Of these, 26 patients (27 eyes; 58.69%) underwent glaucoma surgery. PWS-associated glaucoma usually developed by the age of 2 years (85.61%). In all patients, glaucoma developed on the same side of the face as the PWS. Of the 58 patients, 19 (32.76%) showed neurological symptoms, including seizures, developmental delays, intellectual disabilities, or hemiplegia, and 32 (55.17%) were diagnosed with Sturge-Weber syndrome. The mean number of glaucoma surgeries was 1.55 ± 0.93 . The initial surgery included trabeculectomy (7 eyes), trabeculotomy (5 eyes), combined trabeculotomy/trabeculectomy (13 eyes), and aqueous drainage device insertion (2 eyes). The mean age at the first surgery was 35.14 ± 50.91 months. In 18 of 27 eyes (66.67%), the postoperative intraocular pressure (IOP) was controlled to below 21 mmHg, but 9 eyes (33.33%) showed elevated IOP and required a reoperation.

Conclusions: PWS can be accompanied by ocular hypertension or glaucoma, so patients require regular ophthalmic examinations. When glaucoma occurs, it often does not respond to medication, making it difficult in some cases to control the IOP, so appropriate glaucoma surgery is necessary.

J Korean Ophthalmol Soc 2017;58(11):1234-1241

Keywords: Facial angioma, Facial port-wine stain, Glaucoma, Nevus flammeus, Sturge-Weber syndrome

■ Received: 2017. 7. 6.

■ Revised: 2017. 9. 18.

■ Accepted: 2017. 10. 20.

■ Address reprint requests to **Jin Wook Jeoung, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Seoul National University
Hospital, #101 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul 03080, Korea
Tel: 82-2-2072-2438, Fax: 82-2-741-3187
E-mail: neuroprotect@gmail.com

* Conflicts of Interest: The authors have no conflicts to disclose.

안면화염혈관종(Port wine stain, Nevus flammeus)은 선천적 혈관성 병변으로 신생아의 약 0.3-0.5%에서 발생한다.¹ 주로 삼차 신경의 제1분지와 제2분지가 분포하는 부위에서 편측으로 나타나지만 제3분지 및 상부 경신경이 분포하는 부위까지 침범할 수 있고 10-20%는 양측성으로 발생한다.²

© 2017 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.

대부분 산발적으로 발생해서 피부 병변 단독으로 있지만 몇몇은 눈 또는/그리고 동측 연막의 혈관성 기형이 같이 발생하여 결막이나 상공막 혈관 확장, 맥락막 혈관종, 홍채이색증, 포도막 흑색종, 연질뇌막 다발성혈관종 등이 동반되기도 한다.^{3,4} 또한 안면화염혈관종, 안구의 혈관종, 두개강내혈관종 등의 특징적인 징후를 보이는 스티지-웨버 증후군(Sturge-Weber syndrome)이나 클리펠-트레노우네이-웨버 증후군(Klippel-Trenaunay-Weber syndrome)에서 나타나는 소견이기도 하다.^{5,6}

특히 안압이 상승하거나 녹내장을 동반할 수 있고 약물이나 수술로 치료하기 어렵다는 연구들이 많아 소아에서 안면화염혈관종이 확인되는 경우 안과적 검진을 시행하고, 녹내장이 진단되는 경우에는 적절한 치료를 시행하는 것이 중요하다.⁷⁻⁹ 그러나 현재까지 안면화염혈관종 환자에서의 녹내장 발생에 대한 국내 보고는 많지 않다. 안기형을 동반한 스티지-웨버 증후군 환자 증례보고¹⁰⁻¹⁴, 스티지-웨버 증후군에 동반된 녹내장 환자에서 섬유주절제술을 시행한 증례보고가 있었으나¹⁵⁻¹⁸ 각각 1명의 환자를 대상으로 했다. 이후 녹내장이 발생한 스티지-웨버 증후군 환자에 대한 임상양상과 치료방법에 대한 보고가 있었으나 섬유주절제술을 시행 받은 환자만을 대상으로 시행한 연구였다.¹⁹ 본 연구에서는 안면화염혈관종 환자에서의 안과적 임상양상, 녹내장 발생여부와 시기, 치료방법 등을 조사하여 보고하는 바이다.

대상과 방법

2000년 1월부터 2016년 8월까지 서울대학교병원과 분당서울대학교병원에서 안면화염혈관종으로 안과검진이 의뢰된 77명, 154안 중 관찰 기간이 6개월 미만 또는 외래 관찰 횟수가 2번 미만인 경우 대상에서 제외하고 58명, 116안의 의무기록을 후향적으로 검토하였다. 이들을 대상으로 초진 시 연령, 시신경유두함몰 비율, 각막 직경 및 안압 상승여부, 녹내장의 발생여부와 시기, 수술을 시행한 환자에서 첫 수술 시 연령, 술 전 및 술 후 안압, 수술 후 안압약의 사용 유무 등을 조사하였다. 이 연구는 본원 의학연구윤리 심의위원회의 승인하에 진행되었다(IRB No, H-1703-152-840, B-1708-417-403). 안압은 8세 이상의 협조가 되는 환자에서는 골드만압평안압계(Goldman's applanation tonometer)로 측정하였고, 8세 미만 또는 골드만 압평안압계로 협조가 안 되는 경우 TonoPen[®] 안압계(Reichert Inc., Depew, NY, USA), 2012년 이후부터는 리바운드 안압계(I-Care tonometer, Icare[®], Helsinki, Finland)로 측정하였다.

녹내장 진단은 1) 안압이 21 mmHg 이상, 2) 시신경유두의 녹내장성 변화(시신경유두함몰비가 0.4 이상이거나 양안 차이가 비대칭적으로 0.2 이상인 경우, 각막 혼탁으로 안저검진이 불가능한 경우 제외), 3) 수평각막 직경이 1세 미만의 경우 10.5 mm 초과, 1세 이상의 경우 12.0 mm 초과로, 1)을 충족하면서 2) 또는 3)을 동반하는 경우로 진단하였다.²⁰

외래 경과관찰 중 점안제제의 최대 허용 약물요법(베타 차단제, 프로스타글란딘, 탄산탈수효소억제제)으로 안압이 목표 안압(21 mmHg) 범위 내로 조절되지 않거나 연속된 시신경유두 검진에서 수직유두함몰비의 증가, 시신경유두테의 얇아짐 등의 시신경 손상 진행이 관찰될 때, 녹내장 전문의의 판단하에 녹내장 수술 여부를 결정하였다. 1차 수술 후 안압이 조절되는 경우에는 안압하강제를 모두 중단하고 경과관찰 하였으나, 수술 후에도 안압이 21 mmHg 미만으로 조절되지 않거나 시신경 손상의 진행, 시야 소실 같은 합병증이 발생하는 경우 안압하강제를 지속적으로 점안하면서 정기적인 추적관찰을 시행하거나 추가적인 녹내장 수술을 시행하였다.

Statistical package for social science version 16.0 program (IBM Corp., Armonk, NY, USA)을 이용하여 통계 분석을 시행하였다. 수술 전후 안압 비교는 Paired *t*-test를 이용하였고, 그 외 연속형 변수는 independent *t*-test, 범주형 변수는 Pearson's chi-squared test로 분석하였다. Analysis of variance (ANOVA) 분석을 통해 안면화염혈관종 침범이 없는 눈, 안면화염혈관종 침범과 녹내장이 있는 눈, 안면화염혈관종 침범이 있지만 녹내장이 없는 눈의 첫 외래 시 각막 직경, 시신경유두함몰 비율, 안압, 마지막 외래 시 안압의 평균차이를 비교하고, 사후분석(post hoc)을 실시하여 유의수준을 적절히 보정한 상태에서 전체 유의수준 5%를 지키기 위해 Tukey 방법을 사용해 세 군을 비교했다. 통계적 유의성은 $p < 0.05$ 로 정의하였다.

결 과

대상환자 58명 116안이었으며, 남자는 27명, 여자는 31명이었다. 안면화염혈관종이 편측에서 발생한 경우가 46명(79.31%), 양측에서 발생한 경우가 12명(20.68%)이었으며 모든 환자에서 삼차신경의 제1분지를 침범하였다(Fig. 1). 대상환자 58명 중 19명(32.76%)에서 경련, 발달지연, 정신지체, 편마비 등의 신경학적 증상을 동반하고, 32명(55.17%)에서 스티지-웨버증후군을 진단 받았다.

단안 또는 양안에 안면화염혈관종이 있는 환자 58명의 116안 중에서 한 눈이라도 녹내장을 진단 받은 환자는 38

명(65.52%), 녹내장을 진단 받지 않은 환자는 20명(34.48%)이었다. 녹내장을 진단 받은 환자와 녹내장을 진단 받지 않은 환자의 비교는 Table 1과 같다. 녹내장이 발생한 군에서 그렇지 않은 군에 비해 유의하게 경과관찰 기간이 길었으며($p<0.001$) 스테리드-웨버 증후군이 더 많이

동반되었다($p<0.001$).

눈을 기준으로 정리해 보았을 때 116안 중 46안(39.66%)에서 녹내장이 발생하고 70안(60.34%)에서 녹내장이 발생하지 않았다. 안면화염혈관종이 있는 눈과 없는 눈, 안면화염혈관종이 있는 눈 중에서도 녹내장이 발생한 눈과

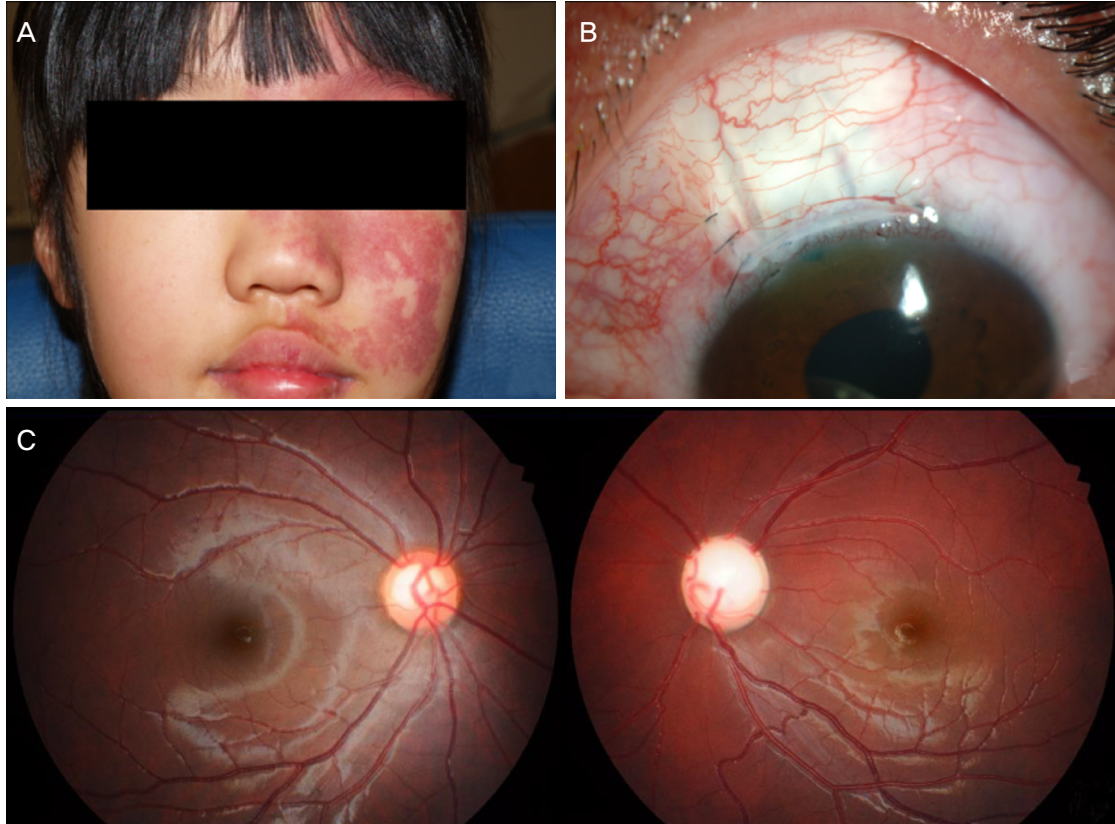


Figure 1. Sturge-Weber syndrome patient who underwent trabeculectomy (patient 6). (A) Distribution of left-sided facial port-wine stain that does not cross the midline, and left-sided glaucoma. (B) One-week postoperative appearance. Mildly engorged conjunctival and episcleral vessels with hypovascular bleb. (C) Optic disc photography revealing deep cupping with a cup/disc ratio of 0.9 in the left eye compared to right eye.

Table 1. Clinical characteristics of patients with a port-wine stain

	Patients with glaucoma (n = 38)	Patients without glaucoma (n = 20)	p-value
Age at first visit (months)	13.27 ± 23.88	8.90 ± 13.05	0.450*
Follow-up duration (months)	90.07 ± 58.00	34.16 ± 30.71	<0.001*
Bilaterality (n, %)			
Yes	10 (36.32)	2 (10.00)	0.187†
No	28 (73.68)	18 (90.00)	
Gender (n, %)			
Male	17 (44.74)	10 (50.00)	0.702†
Female	21 (55.26)	10 (50.00)	
Neurological symptoms (n, %)			
Yes	15 (39.47)	4 (20.00)	0.133†
No	23 (60.53)	16 (80.00)	
Sturge-Weber syndrome (n, %)			
Yes	27 (71.05)	5 (25.00)	0.001†
No	11 (28.95)	15 (75.00)	

Values are presented as the mean ± SD or n (%) unless otherwise indicated.

*A t-test was used for continuous variables; †A chi-square test was used for categorical variables.

발생하지 않은 눈의 첫 검진 시 차이는 Table 2와 같다. 안면화염혈관종 침범이 없는 눈, 안면화염혈관종 침범이 있고 녹내장이 있는 눈, 안면화염혈관종 침범이 있지만 녹내장이 없는 눈의 첫 외래 시 각막 직경, 시신경유두함몰 비율, 평균안압, 마지막 외래 시 평균안압을 비교했을 때 4가지 변수에서 모두 통계적으로 유의한 차이가 있었고 (Table 2, P1) 사후 분석 결과, 안면화염혈관종이 있으면서, 녹내장이 있는 눈과 없는 눈 사이에 첫 외래 시의 각막 직경, 시신경유두함몰 비율, 안압에서 유의한 차이가 있었다(Table 2, P2).

녹내장을 진단 받은 46안 중 38안(82.61%)은 2세 이전에 녹내장 진단을 받았고 8안(17.39%)은 그 이후에 진단 받았다. 녹내장 수술까지 시행한 경우는 27안(58.69%)으로 첫 수술나이는 평균 35.14 ± 50.91 개월, 평균 수술횟수는 1.55 ± 0.93 회였다. 양측에 안면화염혈관종이 관찰된 12명의 환자 중 10명에서 녹내장이 생겼고, 8명은 양안에, 2명은 단안에 녹내장이 발생했다. 녹내장은 안면화염혈관종이 존재하는 동측에서 발생했고, 단안에서만 녹내장이 있었던 환자에서 경과관찰 기간 동안 반대편 눈에서 녹내장이 발생하지는 않았다.

첫 수술로 섬유주절개술 7안(25.93%), 섬유주절제술 5안(18.52%), 섬유주절개술 및 섬유주절제술 병합 13안(48.15%), 방수유출장치삽입술 2안(7.41%) 시행하였다(Table 3). 수술 받은 눈의 수술 전 안압하강제의 사용개수는 평균 1.72 ± 0.84 개(1-3개)였으며, 수술 후에는 평균 1.29 ± 0.99 개(0-3개)였다. 18안(66.67%)은 수술 후 안압하강제를 사용하더라도 안압이 21 mmHg 미만으로 조절되었으나 9안(33.33%)은 안압하강제를 사용하더라도 안압이 21 mmHg 미만으로 조절되지 않거나 시신경 손상의 진행, 시야 소실 같은 합병증이 발생하여 추가적인 녹내장 수술을 하였다.

녹내장으로 진단 받은 총 46안 중, 수술을 받은 27안의 수술 직전 외래에서 측정된 안압은 평균 27.66 mmHg, 마지막 외래에서 측정된 안압은 평균 16.22 mmHg, 약물치료만 받은 19안의 약물치료 전 안압은 평균 21.75 mmHg, 마지막 외래에서 측정된 안압은 평균 16.64 mmHg로 각각 유의하게 감소했다($p < 0.001$, $p = 0.010$, paired t -test). 녹내장 수술을 받은 눈과 약물치료로 조절된 눈(Supplementary Table 1)의 녹내장 진단시기, 첫 외래 방문 시 각막 직경, 시신경유두함몰 비율, 첫 외래 평균안압, 마지막 외래 평균안압 ($p = 0.363$, $p = 0.265$, $p = 0.341$, $p = 0.147$, $p = 0.573$, Independent

Table 2. Clinicopathological characteristics summarized by eyes of patients with PWS (n = 116)

	Eyes without PWS involvement (n = 46) ¹	Eyes with PWS involvement (n = 70)			P1	P2
		Total	Eyes with glaucoma (n = 46) ²	Eyes without glaucoma (n = 24) ³		
Cornea diameter at first visit (mm)	10.59 \pm 0.86	11.42 \pm 1.99	12.03 \pm 0.92	10.45 \pm 1.01	<0.001	0.005*, 0.014†, <0.001‡
C/D ratio at first visit	0.30 \pm 0.10	0.53 \pm 0.19	0.61 \pm 0.16	0.31 \pm 0.07	<0.001	<0.001*, 0.955†, <0.001‡
IOP baseline (mmHg)	16.87 \pm 8.56	21.11 \pm 10.41	24.24 \pm 9.72	15.09 \pm 9.12	<0.001	<0.001*, 0.725†, <0.001‡
IOP last follow-up (mmHg)	13.52 \pm 2.91	15.66 \pm 3.80	16.22 \pm 4.15	14.55 \pm 2.72	0.001	<0.001*, 0.477†, 0.142‡

Values are presented as mean \pm SD unless otherwise indicated. 'P1' means 'comparison between 1 & 2 & 3 (analysis of variance [ANOVA])', and 'P2' means '*Comparison between 1 and 2 by post hoc test; †Comparison between 1 and 3 by post hoc test; ‡Comparison between 2 and 3 by post hoc test'.

PWS = port wine stain; C/D = cup/disc; IOP = intraocular pressure.

Table 3. Treatment of glaucoma eyes with port-wine stain

	Eyes with glaucoma (46 eyes)	%
No surgical intervention	19	17.39
Surgical intervention	27	58.69
TLO	7	25.93
TLE	5	18.52
TLO + TLE	13	48.15
Valve surgery only	2	7.41
Operation ≥ 2	9	33.33
No. of medications following surgery		
No therapy	6	22.22
Monodrug therapy	8	29.63
Multidrug therapy	13	48.15

TLO = trabeculotomy; TLE = trabeculectomy.

t-test) 및 마지막 외래 방문 시 점안 안약개수($p=0.145$, Fischer's exact test)의 차이는 없었고, 첫 외래 방문 시 점안 안약개수만 유의하게 차이가 있었다($p=0.039$, Fischer's exact test). 적어도 10년 이상 추적관찰 중인 환자 13명 중 약물치료만 받고 있는 환자는 2명, 녹내장 수술을 시행한 환자는 11명(Supplementary Table 2)으로, 수술 후 안압은 21 mmHg 미만으로 조절되고 있다.

고 찰

안면화염혈관종은 삼차신경이 지배하는 부위에서 주로 나타나는 양성인 피부혈관 기형으로 대개 출생 시부터 저명하게 관찰되고 매끄러운 표면의 분홍색을 띠다가 나이가 들수록 색깔이 짙어지고 비후되며 울퉁불퉁한 결절성 병변으로 진행된다.¹ 신생아 1,000명당 3명의 빈도로 발생하고 비교적 흔한 질환이나, 이 환자 중 녹내장의 동반 여부에 대한 정확한 조사 및 임상적 특징에 대해 연구한 적은 없었다. 이에 안면화염혈관종 환자의 임상적 특징과 녹내장 발생, 치료 및 예후 예측 등에 대해 도움을 주고자 본 연구를 시행하였다.

연구에 따라 다양한 빈도로 보고되고 있지만 안면화염혈관종 환자에서 약 30%의 빈도로 녹내장이 발생하는 것으로 알려져 있다.¹ 본 연구에서는 안면화염혈관종이 있는 환자를 대상으로 녹내장 발생에 대해 조사하였고 이는 문헌 고찰상 국내에서는 유일한 보고이다. 안면화염혈관종이 있는 58명 116안 중 38명 46안(39.66%)에서 녹내장이 발생하였고 모두 녹내장이 발생한 눈과 같은 방향에서 안면화염혈관종을 보였다. 이 결과는 안면화염혈관종 환자가 내원할 시 혈관종이 분포하는 눈을 더욱 주의 깊게 검진할 필요가 있음을 의미한다. 이는 안면화염혈관종 환자에서 녹내장 발생이 유의한 관련이 있다는 연구와도 일치한다.¹ 본 연구에서도 안면화염혈관종 침범이 있으면서 녹내장이 있는 눈과 없는 눈의 비교에서 뿐만 아니라, 안면화염혈관종 침범이 없는 눈과 녹내장은 없지만 안면화염혈관종 침범이 있는 눈의 비교에서 각막 직경의 유의한 차이가 있었으므로(Table 2, $p=0.014$, post hoc test) 각막 직경 측정을 포함한 면밀한 검진을 해야겠다. 뿐만 아니라 녹내장 진행으로 인한 시기능 손상을 피하고 삼출성 박리 등의 망막 합병증을 빨리 발견하기 위해 추적관찰에서도 완전한 안과검진을 하는 것이 중요하겠다.

본 연구에서는 화염상모반으로 내원한 환자들의 녹내장의 발생시기를 알아보고자 하였고, 상당수(85.61%)가 2세 이전에 녹내장 진단을 받았다. 어느 시기에도 발생할 수 있지만 약 60%는 선천적으로 또는 만 2세 이전에, 약

40%는 그 이후에 발생한다는 이전의 보고와도 일치하였다.^{1,7,20,21} 또한 당장의 녹내장이 없더라도 추적 관찰 기간이 길어질수록 녹내장 발생 위험이 높아진다는 연구²²를 바탕으로 정기적인 경과관찰 및 평가가 필요하다는 것을 알 수 있다.

안면화염혈관종이 있는 환아가 신경학적 증상을 보이거나 뇌자기공명영상에서 연수막 혈관이상을 동반할 때 스티지-웨버 증후군을 의심한다.^{9,23} 신경학적 증상으로는 경련발작이 흔하고 두통, 반신마비, 발달지연, 지적장애 등이 발생하기도 한다.³ 특히 윗눈꺼풀을 침범하면 눈과 중추신경계 이상소견을 가질 위험성이 증가한다.^{5,24,25} 본 연구에서는 58명 중 19명(32.76%)에서 경련, 발달지연, 정신지체, 편마비 등의 신경학적 증상을 동반하고, 32명(55.17%)에서 스티지-웨버 증후군을 진단 받았다. 문헌^{26,27}에서 안면화염혈관종 환자의 약 10-20%에서 스티지-웨버 증후군이 확인된다는 것과 비교하여 그 빈도가 높았는데 이는 소아과, 신경과, 피부과 등과 협진을 통한 다각적인 접근을 했기 때문으로 판단된다. 안 증상이 동반될 경우, 신경학적 증상 및 스티지-웨버 증후군의 동반 여부에 대한 추가적인 검사가 필요할 수 있음을 시사한다.

안면화염혈관종 환자에서 발생한 녹내장은 안압을 조절하기 어렵고⁷⁻⁹ 약물치료에 잘 반응하지 않아서 최대약물요법을 유지하며 지켜보거나 수술을 하는 경우가 빈번하다. 본 연구에서도 녹내장을 진단 받은 환자 중 녹내장 수술까지 시행한 경우는 58.69%, 평균 수술 횟수도 1.55 회였다. 특히 스티지웨버증후군을 동반한 환자에서의 녹내장 수술은 앞은전방, 전방출혈, 맥락막박리, 맥락막삼출, 망막박리 등의 합병증이 발생할 수 있어 각 환자의 특성에 따라 전방각절개술, 섬유유착절개술, 섬유유착제술, 섬모체파괴술, 방수유출장치 삽입술 등 적합한 치료 방향을 설정하는 것이 필요하겠다.^{19,20}

Enjolras et al²⁷은 삼차 신경의 제1분지가 분포하는 부위에 혈관종이 없는 환자에서는 눈의 이상이나 뇌의 연수막 혈관이상이 동반되지 않았음을 보고하였다. 본 연구에서는 모든 증례에서 삼차신경의 제1분지를 침범하고 있어 얼굴뿐만 아니라 목, 몸체, 사지 등의 분포에 따른 녹내장의 발생 위험도 차이는 확인하지 못했다. 또한 안면화염혈관종 환자에서 발생한 녹내장에서 수술 성적의 보고는 적은 대상 환자 수로 해석에 제한점이 있을 수 있고, 약물치료만 시행한 환자의 경우 경과관찰 기간이 동일하지 않았으며, 약물치료 후 10년 이상 경과관찰한 환자의 수가 제한되어 이를 해석하는 데 제한이 있을 수 있다. 소아 환자를 대상으로 하다 보니 환자의 협조도나 깨어있는 상태 또는 마취 상태에서 측정된 경우가 안압 수치에 영향을

끼칠 수 있으므로 안압 측정오차를 보정한 충분한 대상자의 결과를 분석해 보는 전향적인 연구가 필요하겠다.

본 연구는 국내 최초로 세심한 병력청취와 안과적 검사를 바탕으로 안면화염혈관종 환자에서의 녹내장 발생에 대해 보고하였다. 안면화염혈관종 환자의 약 40%에서 녹내장이 발생하였고, 이와 동반된 녹내장은 주로 2세 미만의 어린 나이에 발생하며 수술적 치료가 필요한 경우가 많았다. 그러므로 안면화염혈관종이 확인되는 경우 정기적인 안과적 검진을 시행하고 적절한 치료를 늦지 않게 시작하는 것이 중요할 것으로 사료된다.

REFERENCES

- 1) Khaier A, Nischal KK, Espinosa M, Manoj B. Periocular port wine stain: the great ormond street hospital experience. *Ophthalmology* 2011;118:2274-8.e1.
- 2) Dutkiewicz AS, Ezzedine K, Mazereeuw-Hautier J, et al. A prospective study of risk for Sturge-Weber syndrome in children with upper facial port-wine stain. *J Am Acad Dermatol* 2015;72:473-80.
- 3) Ch'ng S, Tan ST. Facial port-wine stains - clinical stratification and risks of neuro-ocular involvement. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2008;61:889-93.
- 4) Sullivan TJ, Clarke MP, Morin JD. The ocular manifestations of the Sturge-Weber syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1992;29:349-56.
- 5) Mazereeuw-Hautier J, Syed S, Harper JJ. Bilateral facial capillary malformation associated with eye and brain abnormalities. *Arch Dermatol* 2006;142:994-8.
- 6) Hofeldt AJ, Zaret CR, Jakobiec FA, et al. Orbitofacial angiomatosis. *Arch Ophthalmol* 1979;97:484-8.
- 7) Iwach AG, Hoskins HD Jr, Hetherington J Jr, Shaffer RN. Analysis of surgical and medical management of glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology* 1990;97:904-9.
- 8) Hennedige AA, Quaba AA, Al-Nakib K. Sturge-Weber syndrome and dermatomal facial port-wine stains: incidence, association with glaucoma, and pulsed tunable dye laser treatment effectiveness. *Plast Reconstr Surg* 2008;121:1173-80.
- 9) Ong T, Chia A, Nischal KK. Latanoprost in port wine stain related paediatric glaucoma. *Br J Ophthalmol* 2003;87:1091-3.
- 10) Kim SU, Kim YZ, Hong YJ, Kim HB. A case of Sturge-Weber syndrome. *J Korean Ophthalmol Soc* 1981;22:273-6.
- 11) Chung I, Jang SG, Lew HM. A case of Sturge-Weber syndrome. *J Korean Ophthalmol Soc* 1986;27:723-8.
- 12) Choi JS, Yi KP, Hong KY. A case of Sturge-Weber syndrome. *J Korean Ophthalmol Soc* 1989;30:459-64.
- 13) Chung IH, Kim MH. Sturge-Weber syndrome with congenital ocular anomaly. *J Korean Ophthalmol Soc* 1995;36:2266-70.
- 14) Lee H, Choi SS, Kim SS, Hong YJ. A case of glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome and Nevus of Ota. *Korean J Ophthalmol* 2001;15:48-53.
- 15) Kim JW, Park CH, Lee CH. Clinical experience of treatment in a case of Sturge-Weber syndrome with bilateral glaucoma. *J Korean Ophthalmol Soc* 1996;37:908-12.
- 16) Bae JH, Cho HD, Woo SC. Serous retinal detachment following trabeculectomy in a case of Sturge-Weber syndrome with glaucoma. *J Korean Ophthalmol Soc* 1996;37:2150-3.
- 17) Lee SH, Jung DY. Choroidal effusion after trabeculectomy in glaucoma with Sturge-Weber syndrome. *J Korean Ophthalmol Soc* 1999;40:1164-8.
- 18) Yuen NS, Wong IY. Congenital glaucoma from Sturge-Weber syndrome: a modified surgical approach. *Korean J Ophthalmol* 2012;26:481-4.
- 19) Park JH, Lim SH, Cha SC. Clinical features and surgical outcomes of Sturge-Weber syndrome with glaucoma. *J Korean Ophthalmol Soc* 2013;54:1737-47.
- 20) Sharan S, Swamy B, Taranath DA, et al. Port-wine vascular malformations and glaucoma risk in Sturge-Weber syndrome. *J AAPOS* 2009;13:374-8.
- 21) Parsa CF. Sturge-weber syndrome: a unified pathophysiologic mechanism. *Curr Treat Options Neurol* 2008;10:47-54.
- 22) Miller SJ. Symposium: the Sturge-Weber syndrome. *Proc R Soc Med* 1963;56:419-21.
- 23) Mantelli F, Bruscolini A, La Cava M, et al. Ocular manifestations of Sturge-Weber syndrome: pathogenesis, diagnosis, and management. *Clin Ophthalmol* 2016;10:871-8.
- 24) Dorairaj S, Ritch R. Encephalotrigeminal angiomatosis (Sturge-Weber syndrome, Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome): a review. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)* 2012;1:226-34.
- 25) Tallman B, Tan OT, Morelli JG, et al. Location of port-wine stains and the likelihood of ophthalmic and/or central nervous system complications. *Pediatrics* 1991;87:323-7.
- 26) Patient perspectives: what is a port-wine stain (also known as a port-wine birthmark)? *Pediatr Dermatol* 2016;33:447-8.
- 27) Enjolras O, Riche MC, Merland JJ. Facial port-wine stains and Sturge-Weber syndrome. *Pediatrics* 1985;76:48-51.

Supplementary Table 1. Clinicopathological characteristics in glaucoma treatment group (n = 46)

	Surgery group (n = 27)	Topical medication group (n = 19)	p-value
Glaucoma diagnosis age (months)	12.38 ± 23.84	19.68 ± 29.94	0.363*
Cornea diameter at first visit (mm)	11.93 ± 1.02	12.24 ± 0.70	0.341*
C/D ratio at first visit	0.64 ± 0.16	0.58 ± 0.16	0.265*
IOP (mmHg)			
Initial visit	26.00 ± 10.96	21.75 ± 7.16	0.147*
Last follow-up	15.92 ± 4.33	16.64 ± 3.96	0.573*
Number of medication			
Initial visit	1.34 ± 0.70	0.94 ± 0.80	0.039 [†]
Last follow-up	1.29 ± 0.99	1.93 ± 0.99	0.145 [†]

Values are presented as mean ± SD unless otherwise indicated.

C/D = cup to disc; IOP = intraocular pressure.

*An Independent t-test was used for continuous variables; [†]Fischer's exact test was used for categorical variables.

Supplementary Table 2. Details of 11 patients who have undergone glaucoma surgery and at least 10 years of follow-up

Patient	Age (years)/ Sex	Side	Age of first attack (months)	Age of first surgery (months)	Initial IOP (mmHg)	Preop IOP (mmHg)	Final IOP (mmHg)	Glaucoma surgery	Preop C/D ratio	Final C/D ratio	Final BCVA (decimal)	Associated findings	Syndrome
Patient 1	15/F	Left	I (18.2)	J (48.7)	11	36	14	TLE	0.5	0.5	0.5	Seizure Hemiplegia Brain lesion	SWS
Patient 2	15/M	Left	I (5.0)	I (10.6)	10	32	11	TLO	0.7	0.7	0.01	None	SWS
Patient 3	10/F	Right	I (0.1)	I (0.5)	32	32	14	TLO	0.4	0.7	Light perception	Seizure Brain lesion	SWS
Patient 4	10/F	Left	I (0.1)	I (0.5)	32	28	17	TLO	0.3	0.7	0.4	Seizure Brain lesion	SWS
Patient 5	17/F	Left	J (81.2)	J (91.5)	28	23	10	TLE + TLO	0.8	0.8	0.9	Brain lesion	SWS
Patient 6	13/F	Left	I (10.4)	J (132.9)	22	33	7	TLE	0.8	0.9	0.3	Seizure Brain lesion	SWS
Patient 7	22/F	Right	J (85.4)	J (211.1)	26	31	17	Ahmed	0.7	0.8	0.6	Epilepsy Hemiplegia Brain lesion	SWS
Patient 8	17/F	Right	I (0.3)	J (57.9)	43	40 35 31	13	TLE TLE Ahmed	0.9	0.9	0.2	Brain lesion	SWS
Patient 9	12/M	Right	I (1.0)	I (1.9)	32	17	15	TLE + TLO	0.8	0.9	0.04	Seizure Brain lesion	SWS
Patient 10	12/F	Right	I (0.1)	I (5.8)	22	23	18	TLE + TLO	0.5	0.6	0.01	Brain lesion	SWS
Patient 11	11/M	Left	I (0.1)	I (6.6)	29	31	17	TLE + TLO	0.5	0.6	0.06	Brain lesion	SWS

'Age' means 'age in 2016; Patients 8 underwent glaucoma surgery three times'.

IOP = intraocular pressure; Preop = preoperative; C/D = cup to disc ratio; BCVA = best corrected visual acuity; F = female; M = male; I = infantile onset (<2 years of age); J = juvenile onset (>2 years of age); TLE = trabeculectomy; SWS = sturge-weber syndrome; TLO = trabeculotomy.

= 국문초록 =

안면화염혈관종 환자에서의 녹내장 발생양상 및 치료

목적: 안면화염혈관종 환자의 녹내장 발생여부 및 시기, 치료방법에 대해 알아보고자 하였다.

대상과 방법: 2000년 1월부터 2016년 8월까지 안면화염혈관종 환자 58명 116안을 대상으로 후향적으로 의무기록을 분석하였다. 환자 들의 초진 시 연령, 시신경유두함몰 비율, 각막 직경 및 안압 상승여부, 녹내장의 발생여부와 시기, 치료 방법 등을 조사하였다. 녹내장 이 발생한 눈과 녹내장이 발생하지 않은 눈의 임상적 특징을 비교하였으며, 추가적으로 녹내장이 발생한 눈 중에서 수술을 받은 눈과 그렇지 않은 눈으로 나누어 그 차이를 비교하였다.

결과: 안면화염혈관종 환자 58명 116안 중에서 녹내장을 진단 받은 것은 38명 46안(39.66%)이었고, 이 중에서 녹내장 수술을 시행한 경우는 26명 27안(58.69%)이었다. 대상환자 58명 중 19명(32.76%)에서 경련, 발달지연, 정신지체, 편마비 등의 신경학적 증상을 동반 하고, 32명(55.17%)에서 스테지-웨버증후군을 진단 받았다. 안면화염혈관종과 연관된 녹내장은 2세 이전에 대부분 발병하였고 (85.61%), 모든 환자에서 녹내장이 발생한 눈과 같은 방향에서 안면화염혈관종을 보였다. 녹내장 수술의 평균 횟수는 1.55 ± 0.93 회 로 첫 수술로 섬유주절개술 7안(25.93%), 섬유주절제술 5안(18.52%), 섬유주절개술 및 섬유주절제술의 병합 13안(48.15%), 방수유출 장치삽입술 2안(7.41%)을 시행하였다. 첫 수술나이는 평균 35.14 ± 50.91 개월이었고, 27안 중에서 18안(66.67%)은 수술 후 안압이 21 mmHg 미만으로 조절되었으나 9안(33.33%)은 안압 상승으로 추가적인 녹내장 수술을 시행하였다.

결론: 안면화염혈관종 환자에서는 안압이 상승하거나 녹내장이 동반될 수 있으므로 정기적인 안과검진이 필요하다. 또한 발생하는 녹내장은 약물치료에도 안압을 조절하기 어려운 경우가 있으며, 이 경우 적절한 녹내장 수술 시행이 필요하다.

〈대한안과학회지 2017;58(11):1234-1241〉
