

## 양측 돔모양황반에서 발생한 단안의 결절맥락막혈관병증 및 반대안의 장액망막박리 1예

### A Case of Polypoidal Choroidal Vasculopathy and Serous Retinal Detachment in a Bilateral Dome-shaped Macula

윤정현 · 박동호 · 신재필

Jung Hyun Yoon, MD, Dong Ho Park, MD, PhD, Jae Pil Shin, MD, PhD

경북대학교 의과대학 안과학교실

Department of Ophthalmology, School of Medicine, Kyungpook National University, Daegu, Korea

**Purpose:** To report a case of polypoidal choroidal vasculopathy in the right eye which improved after intravitreal injection of anti-vascular endothelial growth factor, and serous retinal detachment (SRD) in the left eye which improved spontaneously in a patient with a bilateral dome-shaped macula (DSM) with a tilted optic disc and inferonasal posterior staphyloma.

**Case summary:** A 50-year-old female visited our clinic with visual disturbance of the right eye for 5 days. A tilted optic disc with inferonasal posterior staphyloma and DSM were observed in both eyes by fundus examination and spectral domain optical coherence tomography (SD-OCT), and there was no specific finding in the left eye, but pigment epithelial detachment (PED) with subretinal hemorrhage was observed in the right eye. Polyps and branching vascular networks were found using indocyanine green angiography. We performed intravitreal C3F8 gas and aflibercept injection. After 3 months, SD-OCT of the right eye showed no subretinal hemorrhage and diminished PED. SD-OCT of the left eye showed SRD but the SRD disappeared after 1 month. SD-OCT of the left eye showed no recurrence of the SRD.

**Conclusions:** In a patient with a tilted optic disc and dome-shaped macula, polypoidal choroidal vasculopathy and SRD may occur, so appropriate treatment will be necessary.

J Korean Ophthalmol Soc 2018;59(7):680-686

**Keywords:** Anti-vascular endothelial growth factor, Dome-shaped macula, Polypoidal choroidal vasculopathy, Serous retinal detachment, Tilted optic disc

돔모양황반(dome-shaped macula)은 후포도종이 있는 근시 환자에서 황반부위가 안으로 돌출된 형태로 나타난다.<sup>1</sup> 돔모양황반은 Gaucher et al<sup>1</sup>이 2008년에 처음 소개했는데

고도 근시에서 유병률은 9.4-10.7%이고<sup>1,2</sup> 경한 근시가 있는 눈에서도 발생하는 것으로 알려졌다.<sup>1,3</sup> 돔모양황반에서 맥락막신생혈관, 망막색소상피의 변성, 맥락막신생혈관이 없는 망막하액 등이 자주 발생한다고 알려져 있으며, 이는 심각한 시력상실의 원인이 된다.<sup>1-5</sup>

경사유두(tilted optic disc)는 타원형의 시신경유두, 하비측 코누스, 망막혈관의 전위(situs inversus), 근시성 난시, 시야결손, 하측 혹은 하비측 후포도종 등을 동반한다.<sup>6</sup> 하측 후포도종을 동반한 경사유두에서도 돔모양황반이 나타나며<sup>7,8</sup> 후포도종의 상측 경계 부분에 망막색소상피의 위축, 맥락막신생혈관, 결절맥락막혈관병증, 장액망막박리 등이 나타날

■ Received: 2018. 2. 28.      ■ Revised: 2018. 4. 20.

■ Accepted: 2018. 6. 22.

■ Address reprint requests to **Jae Pil Shin, MD, PhD**  
Department of Ophthalmology, Kyungpook National University Hospital, #130 Dongdeok-ro, Jung-gu, Daegu 41944, Korea  
Tel: 82-53-200-5807, Fax: 82-53-426-6552  
E-mail: Jps11@hanmail.net

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

© 2018 The Korean Ophthalmological Society

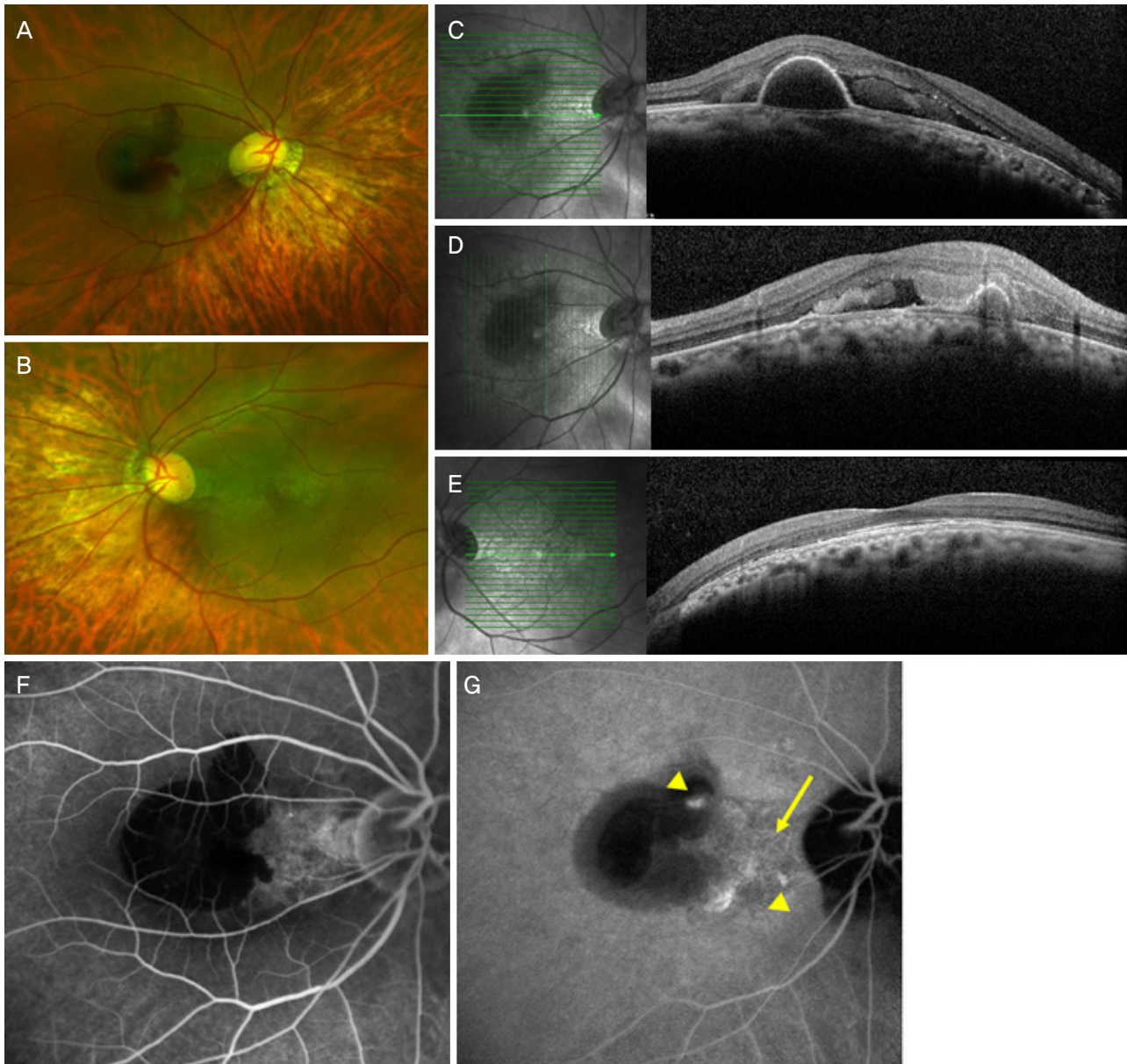
This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly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

수 있다.<sup>7,9-13</sup>

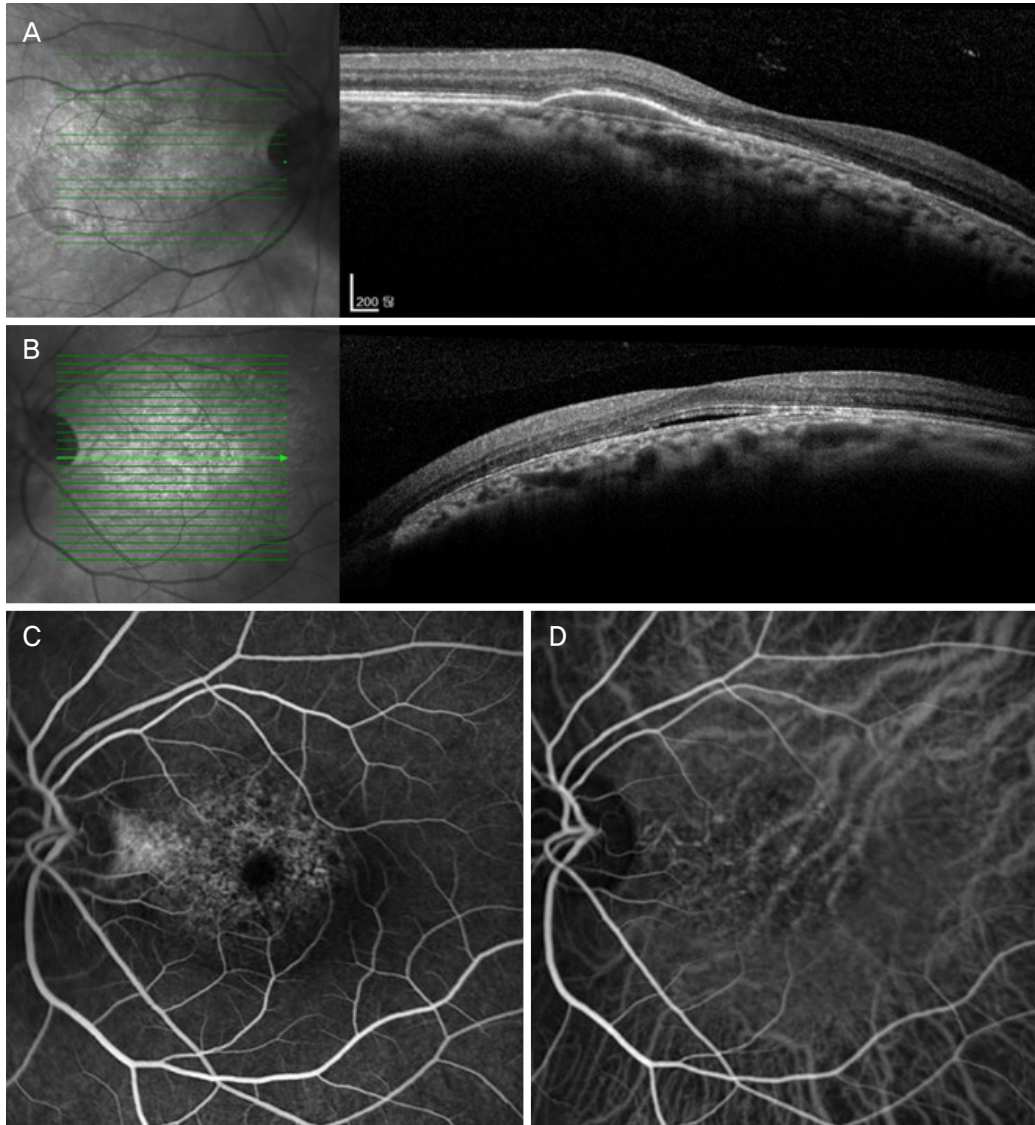
저자들은 경사유두와 하비측 후포도종이 있는 양측 돔모양황반 환자에서 우안의 결절맥락막혈관병증과 좌안의 장액망막박리가 발생하여 우안에 대해 항혈관내피성장인자의 유리체내주입술 시행 후 병변이 호전되고, 좌안은 별다른 치료 없이 호전된 증례를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

## 증례보고

50세 여자가 5일 전부터 발생한 우안의 시력저하를 주소로 내원하였다. 17년 전 양안에 라식수술을 받았고, 그 외 전신이상, 약물복용력, 가족력에서 특이사항은 없었다. 최대교정시력은 우안이 20/60, 좌안이 20/25였고, 안압은 양안 모두 10 mmHg였다. 자동굴절검사에서 구면렌즈 대응치는



**Figure 1.** Fundus photography, optical coherence tomography (OCT) and fluorescein angiography at first visit. Fundus photography of right eye (A) and left eye (B) show bilateral tilted optic disc with inferonasal staphyloma and submacular hemorrhage in the right eye. Spectral domain optical coherence tomography (SD-OCT) of right eye (C: horizontal scan, D: vertical scan) shows subretinal hemorrhage and pigment epithelial detachment (PED) with dome-shape macula. SD-OCT of left eye (E) shows dome-shaped macula. Fluorescein angiography of right eye (F) shows blocked fluorescence due to subretinal hemorrhage. Indocyanine green angiography of right eye (G) shows branching vascular network (arrow) and circular polypoidal hyperfluorescent lesions (arrowheads) which corresponds with PED in SD-OCT (D).



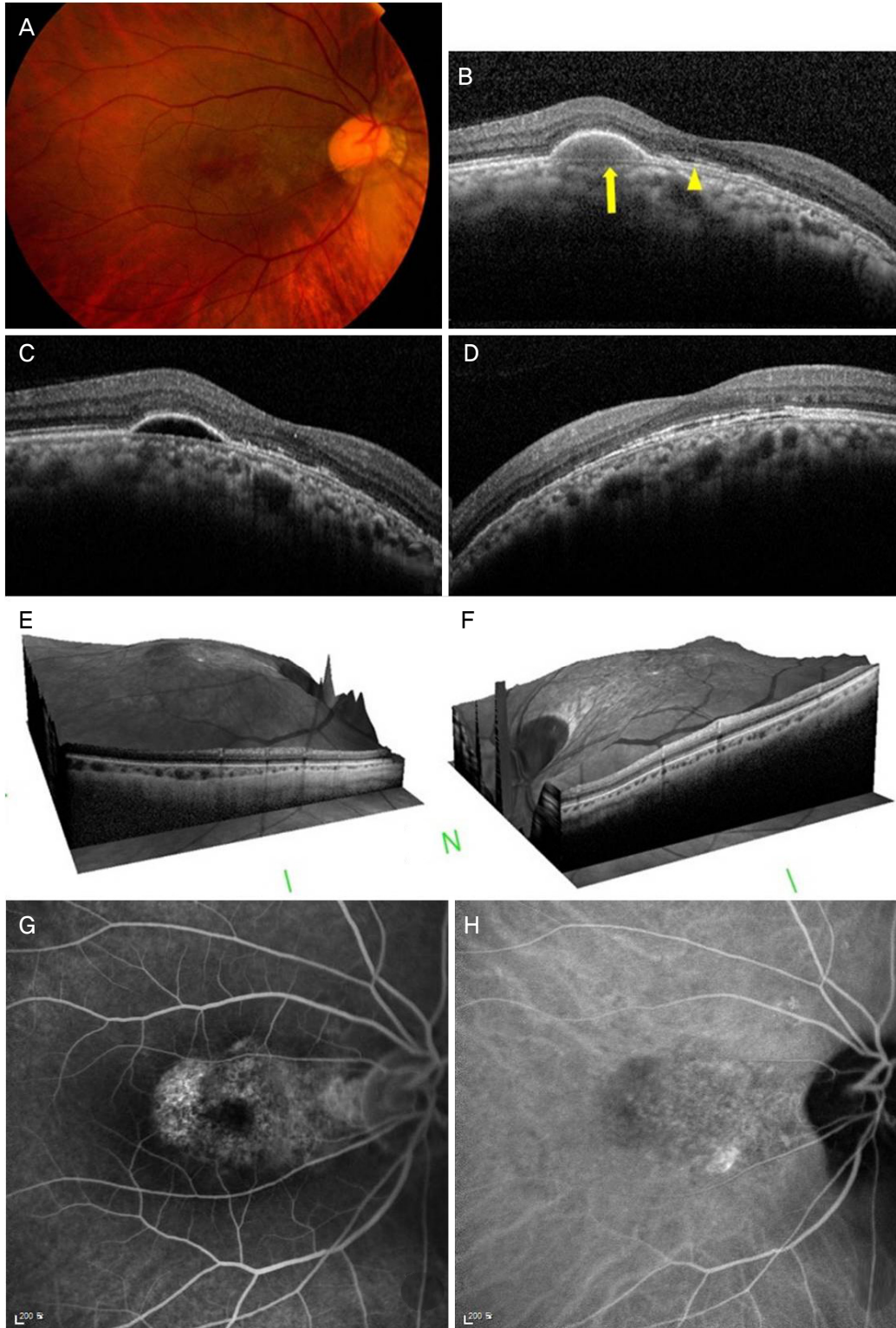
**Figure 2.** Optical coherence tomography (OCT) and fluorescein angiography after intravitreal injection of C3F8 gas and aflibercept. After intravitreal injection of C3F8 gas and aflibercept and two additional monthly intravitreal injections of aflibercept, spectral domain optical coherence tomography (SD-OCT) of right eye (A) shows decreased subretinal hemorrhage and pigment epithelial detachment. At that time, SD-OCT of left eye (B) shows serous retinal detachment. Fluorescein angiography (C) and indocyanine green angiography (D) of left eye show no fluorescein leakage but show multiple hyperfluorescent dots and window defect due to atrophy of retinal pigment epithelium.

우안은 -1.25디옵터, 좌안은 0.25디옵터였으며, 세극등현미경검사서 특이 소견은 없었다. IOL master (Carl Zeiss Meditec AG, Jena, Germany)를 이용한 안축장검사에서 우안이 26.12 mm, 좌안은 25.91 mm로 양안에 근시 소견을 보였다. 안저검사에서 양안에 하비측 후포도종을 동반한 경사유두가 보였고, 우안은 황반부에 망막하출혈이 관찰되었으나 좌안은 특이 소견이 없었다(Fig. 1A, B). 빛간섭단층촬영(spectral domain optical coherence tomography, SD-OCT)에서 양안에 돔모양황반이 관찰되었고, 우안은 황반부 망막하출혈과 색소상피박리가 관찰되었다(Fig. 1C-E). 형광안저혈

관조영술(fluorescein angiography, FAG)과 인도사이아닌그린혈관조영술(indocyanine green angiography, ICGA)에서 우안에 비정상적 분지혈관망과 폴립으로 의심되는 원형의 과형광 병변이 관찰되었다(Fig. 1F, G).

우안에 결절맥락막혈관병증으로 인한 황반하 망막출혈 및 색소상피박리로 진단하고, 우안에 애플리버셉트와 C3F8 가스 유리체내주입술을 시행하였다. 이후 1개월 간격으로 애플리버셉트 유리체내주입술을 2회 추가로 시행하였다. 3개월 후 빛간섭단층촬영에서 우안의 망막하출혈과 색소상피박리의 높이는 감소하였고(Fig. 2A), 우안의 시력은 20/30





**Figure 3.** Multimodal imaging of dome shaped macula. At 4 months after first visit, fundus photography (A) and spectral domain optical coherence tomography (SD-OCT) of right eye (B) show recurrence of subretinal fluid (arrowhead) and elevated pigment epithelial detachment (arrow). After 1 month from additional intravitreal injection of aflibercept in the right eye, SD-OCT (C) shows slightly improved subretinal fluid and pigment epithelial detachment. SD-OCT of left eye (D) shows improved serous retinal detachment without treatment. 3D SD-OCT of right eye (E) and left eye (F) show dome-shaped macula. After 1 year from first visit, fluorescein angiography (G) and indocyanine green angiography (H) of right eye show that the branching vascular network is still the same but the circular polypoidal hyperfluorescent lesions have decreased.

까지 회복되었다. 이때 좌안의 시력이 20/40으로 감소하였고 빛간섭단층촬영에서 좌안의 장액망막박리가 발견되었으나(Fig. 2B) 별다른 치료 없이 경과관찰하였다. 형광안저혈관조영술 및 인도사이아닌그린혈관조영술에서 형광누출은 발견되지 않았으나 망막색소상피위축으로 인한 창문비침과 점상의 과형광이 보였다(Fig. 2C, D).

초진 후 4개월째 안저검사와 빛간섭단층촬영에서 우안의 망막하액과 색소상피박리의 높이가 증가하였고(Fig. 3A, B), 우안 최대교정시력이 20/40까지 감소하였으나 좌안에서 발생한 장액망막박리는 소실되었고(Fig. 3D) 좌안 시력도 20/25로 회복되었다. 우안에 애플리버셉트 유리체내주입술을 1회 추가하였고 1개월 후 망막하액과 색소상피박리의 높이는 줄어들었으며(Fig. 3C) 5개월 후 우안의 최대교정시력은 20/30까지 회복되었다. 3D 빛간섭단층촬영에서 양안에 돔모양황반이 관찰되었다(Fig. 3E, F). 그 후 2개월 간격으로 1년간 정기적인 경과관찰을 하였으나 우안의 망막하액은 관찰되지 않고 색소상피박리의 높이는 비슷하게 유지되고 있으며 1년 후 시행한 형광안저혈관조영술 및 인도사이아닌그린혈관조영술에서 우안에 비정상적 분지혈관망의 크기는 비슷하지만 폴립으로 의심되는 원형의 과형광 병변은 크기가 감소하였고(Fig. 3G, H), 좌안의 장액망막박리는 재발하지 않았다.

## 고 찰

돔모양황반은 처음 Gaucher et al<sup>1</sup>이 황반 주변의 맥락막 두께의 증가에 따른 공막의 저항으로 발생한다고 하였다. Imamura et al<sup>5</sup>은 국소적인 공막의 두께 차이에 따라 발생한다고 하였으며, Mehdiadeh and Nowroozadeh<sup>14</sup>는 저안압, 유리체망막의 견인, 안구 후극부의 찌그러짐에 따른 공막의 함입 등으로 돔모양황반이 발생한다고 하였다.

돔모양황반의 진단은 안저검사나 빛간섭단층촬영에서 황반부 중심이 안쪽으로 돌출된 경우로 정의하고 있으나 진단 기준이 모호하며, Ellabban et al<sup>4</sup>은 빛간섭단층촬영의 수직절단면(vertical section)에서 후포도종의 기저부에서 기준선을 그었을 때, 황반중심부의 망막색소상피층이 그 기준선보다 50  $\mu$ m 이상 돌출된 경우로 정의하였다.

경사유두와 동반된 하부 후포도종에서도 돔모양황반과 비슷한 임상 양상을 나타내는데, 후포도종의 경계 부위의 황반부에 망막색소상피의 위축, 맥락막신생혈관, 결절맥락막혈관병증 및 국소적인 장액망막박리 등이 발생한다고 알려져 있다.<sup>7,9-13</sup>

기존의 돔모양황반에 대한 보고에서 맥락막신생혈관에 대한 보고는 많으나<sup>1-5</sup> 결절맥락막혈관병증에 대한 보고는

드문데 비해, 경사유두와 관련된 경우에는 결절맥락막혈관병증에 대한 보고가 많은데, Nakanishi et al<sup>9</sup>은 경사유두와 하부 후포도종이 있는 20명(32안)의 보고에서 78%에서 황반 합병증이 나타나며, 그중 결절맥락막혈관병증이 22%, 전형적 맥락막신생혈관이 3%, 장액망막박리가 41%, 망막색소상피위축이 13%로 나타난다고 보고하였다. Mauguet-Faÿsse et al<sup>10</sup>도 경사유두를 가진 5명(6안)에서 발생한 결절맥락막혈관병증의 증례를 보고하였고, Furuta et al<sup>11</sup>은 경사유두에서 발생한 전형적 맥락막신생혈관 9안과 결절맥락막혈관병증 2안에 대해 보고하였다. 반면 Cohen et al<sup>12</sup>은 경사유두를 가진 50명의 환자 중 황반 합병증이 77.1%에서 발견되었고, 망막색소상피의 이상이 36.9%, 맥락막신생혈관이 26%, 장액망막박리가 17.3%에서 발견되었으나 결절맥락막혈관병증은 발견되지 않았다고 보고하였다.<sup>12</sup> 돔모양황반에서 맥락막신생혈관에 비해 결절맥락막혈관병증의 발생이 드물게 보고된 이유는 인종적인 차이, 혹은 이전 보고에서 모든 환자에서 인도사이아닌그린혈관조영술을 시행하지 않았기 때문으로 생각되며, 일반적인 돔모양황반보다는 경사유두와 하부 후포도종이 동반된 돔모양황반에서 결절맥락막혈관병증의 발생이 더 높은 것으로 생각된다. 또한 근시와 동반된 맥락막신생혈관의 경우 맥락막 두께가 많이 얇은 반면, 본 증례의 경우 하부 후포도종이 동반되어 있음에도 불구하고 맥락막 두께는 정상 소견을 보여 이러한 맥락막 두께의 차이로 인해 근시 맥락막신생혈관과 결절맥락막혈관병증의 발생에 차이가 나타나지 않나 생각된다.

초기의 돔모양황반에 대한 보고에서 결절맥락막혈관병증이 보고되지 않은 이유는 초기 보고에서는 후포도종에 대한 Curtin의 분류에서 type I과 II, 혹은 type III과 IX에 해당하는 후포도종을 대상으로 하였고 경사유두와 동반된 후포도종(type V)은 제외하였으며,<sup>14</sup> 대부분의 경우에서 근시 맥락막신생혈관을 동반하였을 가능성이 있다. 이는 Kang and Koh<sup>15</sup>가 근시 맥락막신생혈관 환자 297안 중에서 인도사이아닌그린혈관조영에서 결절맥락막혈관병증을 단 1안도 발견할 수 없었다고 보고한 것과 일치한다. 또한 최근 보고에서는 경사유두에서도 돔모양황반이 보고되고 있고,<sup>7</sup> Gaucher et al<sup>1</sup>의 최초 보고에서도 상당수의 증례가 실제로는 경사유두 및 하부 후포도종과 동반된 증례로 여겨진다.<sup>8</sup> 본 증례도 양안에 경사유두와 하비측에 위치한 후포도종이 동반된 돔모양황반에서 결절맥락막혈관병증과 반대안의 장액망막박리를 보인 증례인데 이는 3D 빛간섭단층촬영을 통해 더욱 더 명확하게 보인다(Fig. 3E, F). 경사유두와 하부 후포도종에서 기존의 돔모양황반에 비해 결절맥락막혈관병증이 잘 생기는 이유에 대해서는 향후 더 많은 연구가 필요할 것으로 생각된다.

경사유두와 하부 후포도종에 동반하는 망막하액 혹은 장액망막박리의 발생기전은 명확하지 않으나 맥락막모세혈관의 투과 증가<sup>9</sup>, 하부 후포도종 경계 부분의 기계적인 힘<sup>12</sup>, 중심와 공막의 두께 증가로 인한 맥락막 유출의 장애<sup>13</sup> 등이 제시되고 있다. 이러한 장액망막박리는 시력에 중요한 영향을 끼칠 수도 있으나, 비교적 시력이 좋은 편이며<sup>9</sup>, 저절로 호전되는 경우도 있는데<sup>7</sup> 본 증례에서도 좌안에 장액망막박리가 발생하였으나 별다른 치료 없이 회복되었고 시력도 호전되었다.

본 증례는 경사유두와 하비측 후포도종이 있는 돔모양황반 환자에서 결절맥락막혈관병증이 발생한 국내 최초의 증례 보고이며 우안에 C3F8 가스와 애플리버셉트 유리체내주입술을 시행하고 이후 애플리버셉트 유리체내주입술을 1개월 간격으로 2회 추가 시행하여 최대교정시력이 20/60에서 20/30으로 회복되었다. 반면 좌안의 장액망막박리는 한 달 후 자발적으로 소실되었고 경과관찰 동안 재발하지 않았다. 결론적으로 경사유두와 하비측 후포도종이 있는 돔모양황반에서 결절맥락막혈관병증과 장액망막박리 등의 합병증이 발생할 수 있으며, 그에 대한 적절한 치료가 필요할 것으로 생각된다.

## REFERENCES

- 1) Gaucher D, Erginay A, Lecleire-Collet A, et al. Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol* 2008;145:909-14.
- 2) Ohsugi H, Ikuno Y, Oshima K, et al. Morphologic characteristics of macular complications of a dome-shaped macula determined by swept-source optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol* 2014;158:162-70.e1.
- 3) Errera MH, Michaelides M, Keane PA, et al. The extended clinical phenotype of dome-shaped macula. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2014;252:499-508.
- 4) Ellabban AA, Tsujikawa A, Matsumoto A, et al. Three dimensional tomographic features of dome-shaped macula by swept-source optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol* 2013;155:320-8.e2.
- 5) Imamura Y, Iida T, Maruko I, et al. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the sclera in dome-shaped macula. *Am J Ophthalmol* 2011;151:297-302.
- 6) Witmer MT, Margo CE, Drucker M. Tilted optic disks. *Surv Ophthalmol* 2010;55:403-28.
- 7) Pardo-López D, Gallego-Pinazo R, Mateo C, et al. Serous macular detachment associated with dome-shaped macula and tilted disc. *Case Rep Ophthalmol* 2011;2:111-5.
- 8) Byeon SH, Chu YK. Dome-shaped macula. *Am J Ophthalmol* 2011;151:1101; author reply 1101-2.
- 9) Nakanishi H, Tsujikawa A, Gotoh N, et al. Macular complications on the border of an inferior staphyloma associated with tilted disc syndrome. *Retina* 2008;28:1493-501.
- 10) Mauget-Fayssse M, Cornut PL, Quaranta El-Maftouhi M, Leys A. Polypoidal choroidal vasculopathy in tilted disc syndrome and high myopia with staphyloma. *Am J Ophthalmol* 2006;142:970-5.
- 11) Furuta M, Iida T, Maruko I, et al. Submacular choroidal neovascularization at the margin of staphyloma in tilted disc syndrome. *Retina* 2013;33:71-6.
- 12) Cohen SY, Dubois L, Nghiem-Buffet S, et al. Spectral domain optical coherence tomography analysis of macular changes in tilted disc syndrome. *Retina* 2013;33:1338-45.
- 13) Maruko I, Iida T, Sugano Y, et al. Morphologic choroidal and scleral changes at the macula in tilted disc syndrome with staphyloma using optical coherence tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011;52:8763-8.
- 14) Mehdizadeh M, Nowroozzadeh MH. Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol* 2008;146:478; author reply 478-9.
- 15) Kang HM, Koh HJ. Lack of polypoidal lesions in patients with myopic choroidal neovascularization as evaluated by indocyanine green angiography. *Am J Ophthalmol* 2014;157:378-83.e1.

= 국문초록 =

## 양측 돔모양황반에서 발생한 단안의 결절맥락막혈관병증 및 반대안의 장액망막박리 1예

**목적:** 양안에 경사유두와 하비측 후포도종이 동반된 돔모양황반이 있는 환자에서 우안의 결절맥락막혈관병증과 좌안의 장액망막박리가 발생하여 우안에 항혈관내피성장인자의 유리체내주입술을 시행한 후 병변이 호전되고 좌안은 자발적으로 호전된 증례를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

**증례요약:** 50세 여자가 5일 전부터 발생한 우안의 시력저하로 내원하였다. 안저검사와 빛간섭단층촬영에서 양안에 경사유두와 하비측 후포도종이 동반된 돔모양황반이 관찰되었고, 좌안은 특이 소견이 없었으나 우안은 황반하출혈을 동반한 색소상피박리가 관찰되었다. 인도사이아닌그린혈관조영술에서 우안에 결절로 의심되는 병변과 분지혈관망이 관찰되었다. 우안에 애플리버셉트와 C3F8 가스 유리체내주입술을 시행하고 경과관찰 3달 후 빛간섭단층촬영에서 우안의 망막하출혈은 사라졌고 색소상피박리의 높이는 감소하였다. 이때 시행한 빛간섭단층촬영에서 좌안에 장액망막박리가 관찰되었으나, 1개월 후 장액망막박리는 사라졌으며 이후 재발은 없었다.

**결론:** 경사유두와 하비측 후포도종을 동반한 돔모양황반에서 결절맥락막혈관병증과 장액망막박리 등이 발생할 수 있으며 이에 대해 적절한 치료가 필요하다.

〈대한안과학회지 2018;59(7):680-686〉