

각막확장증과 스티븐스존슨증후군 합병증 환자에서 미니공막렌즈의 치료 효과 1예

The Therapeutic Effect of Sclerocorneal Lens in Coexisting Corneal Ectasia and Stevens-Johnson Syndrome

백진욱 · 박창현 · 나경선 · 김현승

Jin Uk Baek, MD, Chang Hyun Park, MD, Kyung Sun Na, MD, PhD, Hyun Seung Kim, MD, PhD

가톨릭대학교 의과대학 여의도성모병원 안과 및 시과학교실

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

Purpose: We report short-term treatment effects of a mini-scleral lens in patients with Stevens-Johnson syndrome and corneal ectasia.

Case summary: A 54-year-old female who had been diagnosed with Stevens-Johnson syndrome and keratoconus presented with persistent right eye pain and decreased visual acuity. Therapeutic lenses, topical antibiotic eye drops, and topical steroid eye drops were used; however the symptoms were not controlled, then the patient was treated with a mini-scleral contact lens in the right eye. At the time of the first visit to our hospital 17 years ago, and the best-corrected visual acuity (BCVA) of the right eye was logMAR 0.22. However, Stevens-Johnson syndrome and corneal ectasia were severe and cataract surgery was considered because of worsening cataracts, but the patients refused this surgery. At the time, the BCVA of the right eye was then reduced to logMAR 1.10. On ophthalmic examination, there was conjunctival fibrosis and corneal neovascularization of the right eye. The symptoms were not managed with a using a therapeutic lens, and then the patient was prescribed a mini-scleral contact lens. After wearing the mini-scleral contact lens, the corneal and conjunctival neovascularization was reduced. After 6 months, the BCVA of the right eye improved to logMAR 0.60.

Conclusions: In patients with Stevens-Johnson syndrome and corneal ectasia, mini-scleral contact lens can be considered as a useful treatment option for visual improvement and symptom control.

J Korean Ophthalmol Soc 2018;59(10):968-973

Keywords: Contact lenses, Miniscleral contact lens, Pathologic dilatation, Stevens-Johnson syndrome

원추각막은 각막확장증 질환의 대표질환으로 각막중심

이 돌출되고 얇아지면서 진행되는 비염증성 질환으로 이는 불규칙 난시와 시력저하를 야기한다.^{1,2} 원추각막의 병인은 가족력, 인종, 눈을 비비거나 혈거운눈꺼풀증후군과 같은 기계적 요인, 알레르기성 질환 및 결체 조직 질환 등과 같이 다양하다.^{1,3} 이 중 스티븐스존슨증후군이 있는 환자에서 명확한 기전이 밝혀지지 않았지만, 눈을 비비는 기계적 요인에 의해서 원추각막이 동반될 수 있다고 보고되고 있다.^{4,5} 스티븐스존슨증후군과 원추각막이 동반되는 환자의 경우 시력의 저하 및 광시증이 동반되었다.³

■ Received: 2017. 8. 31. ■ Revised: 2018. 7. 2.

■ Accepted: 2018. 9. 27.

■ Address reprint requests to **Hyun Seung Kim, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, The Catholic University of
Korea Yeouido St. Mary's Hospital, #10 63-ro,
Yeoudeungpo-gu, Seoul 07345, Korea
Tel: 82-2-3779-1240, Fax: 82-2-761-6869
E-mail: sara514@catholic.ac.kr

* 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.

원추각막이 정도에서 중등도까지 진행된 경우 경성 산소 투과콘택트렌즈(rigid gas permeable lens)만으로도 교정하여 시력회복이 가능하다.^{2,6} 그러나 질병이 더 진행하게 되면 경성 산소투과콘택트렌즈가 중심을 잡기 힘들며, 각막에 맞는 렌즈를 맞추는 것이 어렵다.^{1,2} 이 경우 시력저하 및 렌즈 적응도에 따라서 각막 콜라겐 교차결합술, 각막이식술, 각막내링삽입술과 같은 침습적인 방법을 선택할 수 있지만, 공막콘택트렌즈 착용 또한 대안으로 고려해볼 수 있다.^{1,2,6,7}

공막콘택트렌즈는 큰 직경의 경성 산소 투과 공막콘택트렌즈로 전체 직경에 따라서 종류가 다른데 직경이 12.0-15.0 mm일 경우 공막윤부/반공막 렌즈, 15.0-18.0 mm일 경우 미니공막렌즈, 18.0-25.0 mm일 경우 큰 공막콘택트렌즈에 해당한다.⁷ 공막콘택트렌즈는 경성 산소투과콘택트렌즈와 달리 직경이 커서 각막과의 접촉을 최대로 피하는 동시에 렌즈 내의 눈물막을 형성하면서, 원추각막과 같은 각막확장증 및 스티븐스존슨증후군과 같은 안구표면질환을 가진 환자에서 시력 개선 효과를 보였다.⁷ 본 증례에서는 각막확장질환과 스티븐스존슨증후군이 동반된 환자에서 미니공막렌즈(Mini scleral Design [MSD]; Happy Vision Corp., Anyang, Korea)를 착용했을 때 단기적 치료 효과를 확인할 수 있는 증례가 있어 보고하고자 한다.

증례보고

34년 전 설파제 및 피린계 항생제로 인한 스티븐스존슨증후군을 진단 받고, 이후 20년 전 양안 원추각막증을 진단 받은 54세 여자환자는 본원 내원 당시 양안 원추각막증이 진행되고 있었다. 우안은 17년 전 본원 내원 당시 측정한

나안시력 logMAR 1.0 (스넬렌 시력 0.1), 최대교정시력은 logMAR 0.22 (스넬렌 시력 0.6) (-5.50 Dsph= -0.50 Dcyl×180 A)까지 측정되었고, 좌안은 원추각막증이 진행하여 각막이식, 백내장수술 및 섬유주절제술까지 시행하였으나 광각무상태로 시력 회복이 되지 않았다. 이후 본원에서 경과관찰 중 우안의 원추각막증의 진행과 백내장의 악화로 우안 최대교정시력은 logMAR 1.10 (스넬렌 시력 0.08) (-6.00 Dsph= -0.50 Dcyl×180 A)까지 저하되었다. 통증 조절을 위해 인공눈물을 수시로 점안하였고, 윤활작용을 하는 연고는 잘 때마다 사용하였다. 또한 치료용 렌즈를 2주마다 주기적으로 교환하였다. 그러나 지속적인 점안제 사용 및 치료용 렌즈의 착용은 독성각결막염을 야기하였고, 더 이상의 통증 조절 및 시력 개선이 되지 않았다. 안약 중단 후 독성각결막염이 안정된 후 증상 개선을 위해 미니공막렌즈(Onefit, Happy Vision Corp., Anyang, Korea)를 처방하기로 하였다. 공막콘택트렌즈의 재질은 Boston XO (Polymer Technology Corporation, Boston, MA, USA)로 제작되었다.

미니공막렌즈 처방 당시 소견으로 세극등현미경검사상 우안 결막 섬유화 및 유두 비대 및 여포가 보이며, 각막에 전방적인 표층 점상 탈락 및 윤부결핍으로 인한 각막 주변부에 신생혈관이 관찰되었다(Fig. 1). 각막지형도검사는 Pentacam HR EYE scanner (Oculus Inc., Wetzlar, Germany)로 시행하였다. 우안 Sim K 값은 46.4/52.5로 측정되었으며, 가장 얇은 부위의 각막두께는 426 μ m로 측정되었다(Fig. 2). Flat K를 기준으로 처방을 시작하였으며, fluorescein을 포함한 인공눈액을 채운 시험렌즈 착용 후 세극등현미경을 통해 정점틈새(apical clearance)가 충분한지 확인하였다. Landing zone에 윤부틈새(limbal clearance)는 fluorescein이 얇게 보였고, 공막에 상하좌우 과도한 주변부 조임이 없는

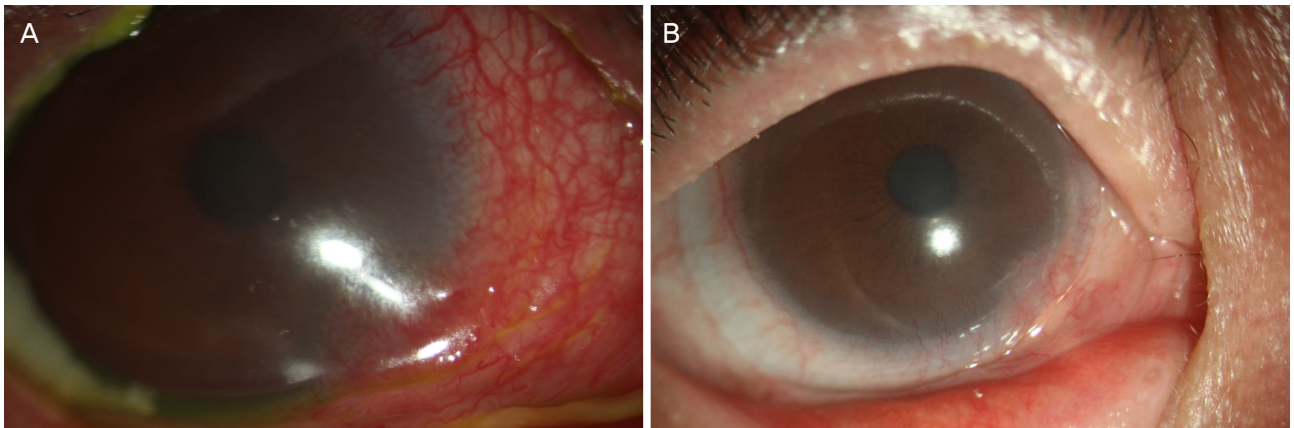


Figure 1. Slit-lamp ophthalmoscopic findings in the patient. (A) Before wearing the miniscleral lens, conjunctiva of the right eye was moderate injected and there is a tarsal scarring. (B) It is a photograph of 10 hours after miniscleral lens wear. Conjunctival injection and corneal neovascularization of the right eye decreased significantly.

지 관찰하였으며 결막 혈관 압박으로 인한 탈색 소견은 발견되지 않았다(Fig. 3). 이후 전안부 단층촬영을 TOPCON 3D OCT-2000 OCT (Topcon Corp., Tokyo, Japan)를 이용하여 중심부 및 주변부의 시상높이(sagittal height)를 확인하였다(Fig. 4). Settle back이 150 μm 정도 될 것으로 고려하여 정점틈새가 200-300 μm 정도(수정체의 2/3, 각막의 1/3) 될 수 있는 시험렌즈를 임시 처방하였다. 6시간 착용 후 다시 내원하도록 하여 동일한 검사를 시행하면서 이상

소견이 없는지 확인 후 처방을 완료하였다. 이번 증례에서는 기본 곡선 반경은 7.2 mm, 렌즈 직경은 14.5 mm, 도수는 -7.00 Diopter로 하였다.

미니공막렌즈 착용 후 통증은 현저히 줄었으며, 렌즈 착용 10시간 후 세극등현미경검사상 각막 및 결막의 신생혈관이 줄어드는 양상을 보였다(Fig. 1). 미니공막렌즈 착용 후 1개월째 자동굴절검사기(Topcon, Japan)를 통한 각막곡률값은 41.00/41.50으로 측정되었다. 또한 미니공막렌즈 착

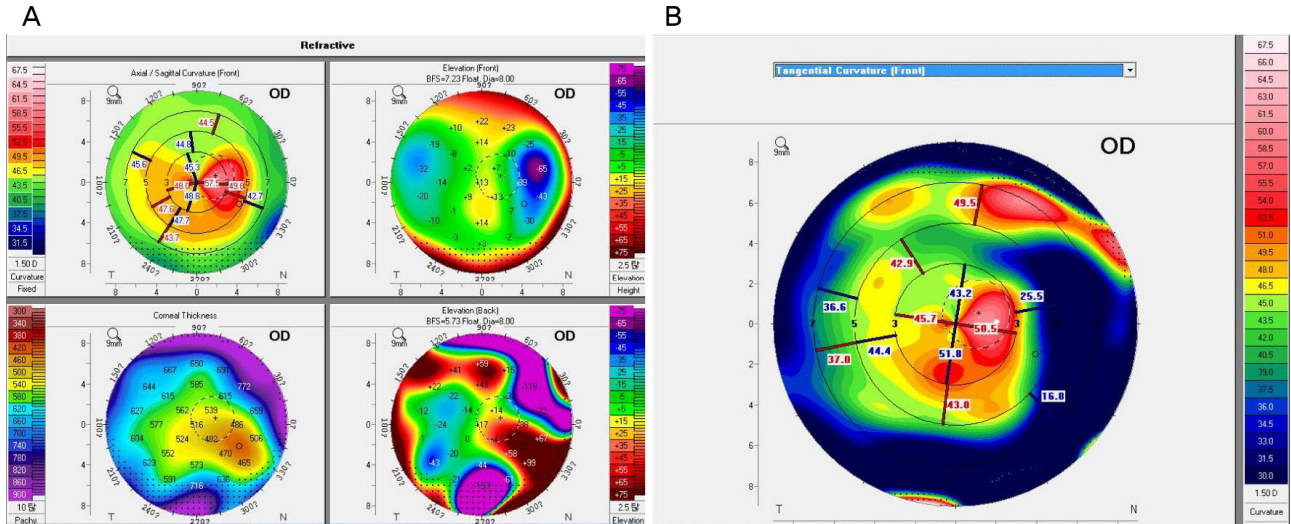


Figure 2. Topography of the right eye demonstrating nasal cone, asymmetric bow-tie pattern and central thinning. (A) Anterior elevation map (top left), posterior elevation map (top right), keratometric map (bottom left), and pachymetry map (bottom right). (B) Tangential map. OD = oculus dexter.

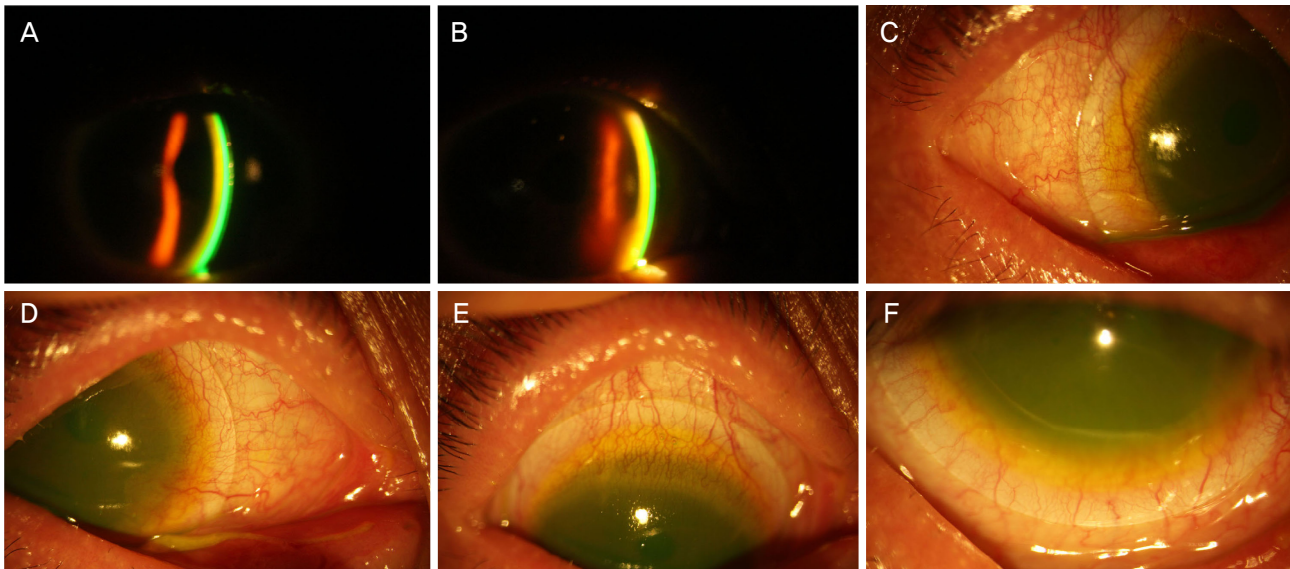


Figure 3. After wearing the mini-scleral contact lens, the corneal and conjunctival neovascularization was reduced. (A, B) Tear film between the cornea and the miniscleral lens is well positioned by slit-lamp biomicroscope. (C-F) Photos for cardinal directions; 6 hours after miniscleral lens wear. (C) Temporal side. (D) Nasal side. (E) Superior side. (F) Inferior side. There was no evidence of conjunctival bleaching associated with conjunctival compression by the lens.

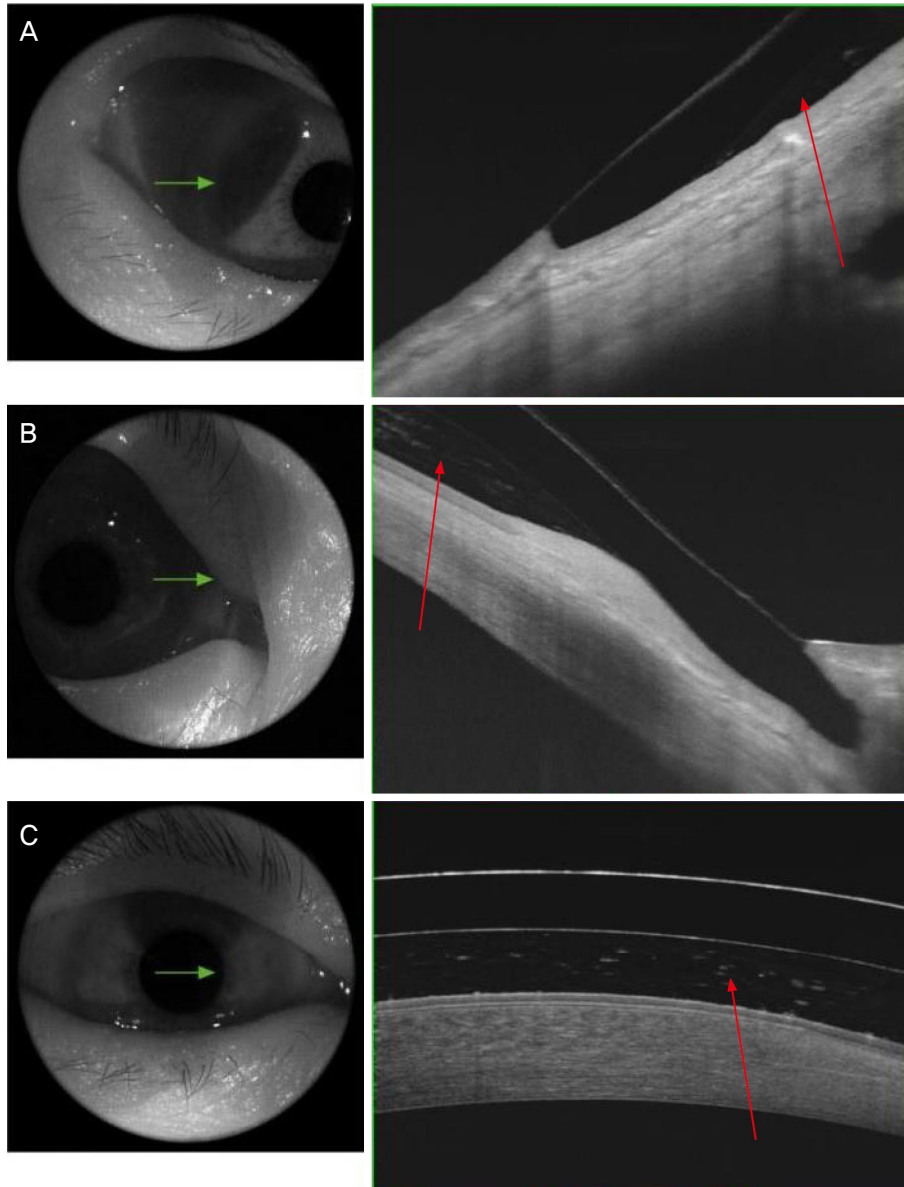


Figure 4. Tear film (arrows) between the cornea and the miniscleral lens is well positioned along the cornea with clear apical corneal clearance. (A) Temporal side. (B) Nasal side. (C) Center.

용 6개월 후 우안 나안시력 logMAR 0.80 (스넬렌 시력 0.16), 최대교정시력 logMAR 0.60 (스넬렌 시력 0.25) (-2.25 Dsph=-1.00 Dcyl×80 A)까지 개선되는 양상을 보였다. 환자는 렌즈를 평균 10시간 착용 중이며, 세극등현미경검사상 신생혈관 증가 없이, 눈물층이 잘 생성되어 유지되고 있으며, 우안에 인공눈물만 사용하며 경과관찰 중이다.

고 찰

경성 산소투과콘택트렌즈는 다양한 형태의 안질환에서 불규칙적인 각막표면을 보정하여 시력교정의 효과를 볼 수

있다.^{4,8,9} 특히 큰 직경의 경성 산소투과콘택트렌즈는 각막과의 기계적인 접촉을 줄여주고 렌즈 아래쪽에 눈물층을 형성하면서 건조감 및 각막형태 이상으로 인한 불규칙 난시도 교정할 수 있는 효과를 나타내었다.^{4,9-11} 그중에서도 미니공막렌즈는 크기가 15.0-18.0 mm로 기존의 공막콘택트렌즈에 비해 크기가 작아 조금 더 쉽게 착용할 수 있다는 장점을 가지고 있다.⁹

본 연구에서는 스티븐스존슨증후군과 각막확장증이 동반된 1안에서 미니공막렌즈를 착용했을 때 시력 개선 효과 및 통증 호전 양상을 보였다. 스티븐스존슨증후군 환자의 경우 지속되는 염증반응으로 인해 검결막 및 눈꺼풀의 각

화가 진행되며, 눈물막의 지방성분이 결핍된다.^{5,12} 이러한 변화는 눈 깜박임 지속 시 각막의 미세한 상처를 남기게 된다.¹² 눈을 비비는 행동과 같이 스티븐스존슨증후군의 환자의 경우 눈을 깜박이는 행동만으로도 각막의 미세한 상처가 생길 수 있고 이는 각막확장증으로 진행될 수도 있다.¹¹⁻¹³ 스티븐스존슨증후군 및 각막확장증이 동반된 환자에서 주로 시력저하와 눈부심을 호소하였다.³ 본 연구에서도 환자는 시력저하와 극심한 통증 및 눈부심 증상을 호소하였고, 증상 개선을 위해 치료용 렌즈 silicone hydrogel soft contact lens (SHCL)를 사용했으나 큰 호전이 없었다. 하지만 미니공막렌즈 착용 후 개선되는 효과를 보였다. 이번 증례와 같이 각막확장증이 진행하거나 안검, 각막 및 결막의 상태가 좋지 않은 다양한 안구표면 안질환에서 경성 산소투과콘택트렌즈 착용 실패 혹은 처방이 어려운 경우 미니공막렌즈를 처방하여 성공한 다양한 사례들 중 하나로 의미있는 결과라고 볼 수 있겠다.^{4,7,10}

본 증례는 미니공막렌즈 처방 후 관찰 기간이 6개월로 짧으며, 후향적으로 분석한 한계점이 있다. 시력 개선을 위해 우안 백내장수술을 고려하였으나, 환자가 좌안 광각무상태로 우안 백내장수술에 대한 거부감을 가지고 있어 수술을 진행하지 못해 시력 개선에 한계점도 있었다. 미니공막렌즈 처방 방법은 기존의 방법을 참고하였다.¹⁴

경성 산소투과콘택트렌즈는 착용 전에 비해 착용 후 시력 개선 효과가 있지만 불편함도 수반하고 있다. Yildiz et al.¹⁵에 따르면 원추각막 환자에서 렌즈 종류에 따른 시력이 경성 산소투과콘택트렌즈는 93.3%, SHCL은 66.7% 개선되는 효과를 보여, 경성 산소투과콘택트렌즈가 SHCL에 비해 시력 개선 효과가 있음을 알 수 있었다. 하지만 렌즈 착용 후 생활의 질 개선 정도는 자가 설문지를 통해 조사한 결과 두 렌즈의 차이는 크게 다르지 않았는데 특히 경성 산소투과콘택트렌즈는 렌즈 관리의 어려움 및 눈꺼풀 자극감과 같은 불편함이 있었다. 앞선 사례를 보았을 때 경성 산소투과콘택트렌즈와 마찬가지로 미니공막렌즈도 착용 후 시력 개선 및 통증 조절이 될 수 있지만 렌즈 자체의 불편함, 렌즈 관리의 어려움으로 생활의 질에 영향을 미칠 수 있다. 다만 환자의 각막의 질병 상태가 경미한 경우보다 진행할수록 경성 산소투과콘택트렌즈의 착용으로 환자가 치료 효과를 더 크게 느끼는 것으로 보았을 때 환자가 느끼는 생활의 질과 치료 효과에 대한 적절한 균형이 필요할 것으로 보인다.¹⁵

본 증례를 통해 환자는 미니공막렌즈 착용 후 임상적 결

과 호전 및 환자의 주관적 증상도 호전되는 양상을 보였다. 이번 사례를 통해 각막확장증과 스티븐스존슨증후군이 동반된 환자에서 미니공막렌즈 착용 후 치료 효과를 보았으며, 이는 앞으로 다양한 안질환에서 미니공막렌즈의 활용도가 커짐을 기대할 수 있겠다.

REFERENCES

- 1) Andreanos KD, Hashemi K, Petrelli M, et al. Keratoconus treatment algorithm. *Ophthalmol Ther* 2017;6:245-62.
- 2) Lee JH, Park YM, Park YK, et al. Long-term effect and safety of contact lenses for keratoconus. *J Korean Ophthalmol Soc* 2015;56:1006-11.
- 3) Rathi VM, Taneja M, Dumpati S, et al. Role of scleral contact lenses in management of coexisting keratoconus and Stevens-Johnson syndrome. *Cornea* 2017;36:1267-9.
- 4) Suh SY, Lee JH, Lee SU, et al. Fitting the miniscleral contact lens in patients with corneal abnormalities. *J Korean Ophthalmol Soc* 2016;57:1699-705.
- 5) Saeed HN, Kohanim S, Le HG, et al. Stevens-Johnson syndrome and corneal ectasia: management and a case for association. *Am J Ophthalmol* 2016;169:276-81.
- 6) Porcar E, Montalt JC, España-Gregori E, Peris-Martínez C. Corneo-scleral contact lenses in an uncommon case of keratoconus with high hyperopia and astigmatism. *Cont Lens Anterior Eye* 2017;40:351-6.
- 7) Yan P, Kapasi M, Conlon R, et al. Patient comfort and visual outcomes of mini-scleral contact lenses. *Can J Ophthalmol* 2017;52:69-73.
- 8) Schornack MM, Patel SV. Scleral lenses in the management of keratoconus. *Eye Contact Lens* 2010;36:39-44.
- 9) Kim S, Lee JS, Park YK, et al. Fitting miniscleral contact lenses in Korean patients with keratoconus. *Clin Exp Optom* 2017;100:375-9.
- 10) Carracedo G, Blanco MS, Martín-Gil A, et al. Short-term effect of scleral lens on the dry eye biomarkers in keratoconus. *Optom Vis Sci* 2016;93:150-7.
- 11) Dogru M, Karakaya H, Özçetin H, et al. Tear function and ocular surface changes in keratoconus. *Ophthalmology* 2003;110:1110-8.
- 12) Di Pascuale MA, Espana EM, Liu DT, et al. Correlation of corneal complications with eyelid cicatricial pathologies in patients with Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis syndrome. *Ophthalmology* 2005;112:904-12.
- 13) McMonnies CW. Mechanisms of rubbing-related corneal trauma in keratoconus. *Cornea* 2009;28:607-15.
- 14) Sotozono C, Yamauchi N, Maeda S, Kinoshita S. Tear exchangeable limbal rigid contact lens for ocular sequelae resulting from Stevens-Johnson syndrome or Toxic epidermal necrolysis. *Am J Ophthalmol* 2014;158:983-93.
- 15) Yildiz EH, Erdurmus M, Elibol ES, et al. Contact lens impact on quality of life in keratoconus patients: rigid gas permeable versus soft silicone-hydrogel keratoconus lenses. *Int J Ophthalmol* 2015;8:1074-7.

= 국문초록 =

각막확장증과 스티븐스존슨증후군 합병증 환자에서 미니공막렌즈의 치료 효과 1예

목적: 스티븐스존슨증후군과 각막확장증이 동반된 환자에서 미니공막렌즈를 사용하였을 때 단기간의 치료 효과 사례를 보고하고자 한다.

증례요약: 34년 전 설파제 및 피린계 항생제에 의한 알레르기로 스티븐스존슨증후군을 진단 받고, 이후 20년 전 원추각막증을 진단 받은 54세 여자 환자가 지속되는 우안 통증 및 시력저하를 주소로 내원하였다. 치료용 렌즈, 항생제 및 국소 스테로이드 점안제 등을 사용하였으나, 증세가 조절되지 않아 우안 미니공막렌즈 착용을 고려하였다. 17년 전 병원에 처음 내원할 당시 우안은 나안시력 logMAR 1.0, 최대교정시력 logMAR 0.22로 측정되었다. 그러나 스티븐스존슨증후군과 각막확장증이 심해졌고, 백내장의 악화로 수술을 고려하였으나 환자는 백내장수술을 거부하였다. 이후 최대교정시력은 logMAR 1.10까지 저하되었다. 전안부 검사상 우안 결막 섬유화, 유두 비대 및 여포가 있었으며, 각막에 전반적인 표층 점상 탈락과 윤부결핍으로 인한 각막 주변부에 신생혈관이 관찰되었다. 치료용 렌즈를 통한 증상 조절 중 치료용 렌즈로 인한 염증 악화 소견을 보여 미니공막렌즈를 처방하였다. 이후 각막 및 결막의 신생혈관이 줄어드는 양상을 보이며 미니공막렌즈 착용 6개월 후 우안 나안시력 logMAR 0.80, 최대교정시력 logMAR 0.60까지 개선되었다.

결론: 스티븐스존슨증후군과 각막확장증이 동반된 환자에서 미니공막렌즈를 사용할 경우 시력 개선 및 증상 조절에 유용한 치료 수단으로 고려될 수 있겠다.

〈대한안과학회지 2018;59(10):968-973〉

백진욱 / Jin Uk Baek

가톨릭대학교 의과대학 여의도성모병원 안과 및 시과학교실
Department of Ophthalmology and Visual Science,
Yeouido St. Mary's Hospital, College of Medicine,
The Catholic University of Korea

