

시신경유두주위 망막층간분리가 동반된 중심장액맥락망막병증

Central Serous Chorioretinopathy with Peripapillary Retinoschisis

김종헌 · 김임규 · 김용일 · 이규원 · 강현구

Jong Heon Kim, MD, Im Gyu Kim, MD, Yong Il Kim, MD, Kyoo Won Lee, MD, PhD, Hyun Gu Kang, MD

제일안과병원

Cheil Eye Hospital, Daegu, Korea

Purpose: To report a case of central serous chorioretinopathy with peripapillary retinoschisis.

Case summary: A 64-year-old male presented with abnormal color vision of the left eye, which occurred 6 months prior to his visit. At the initial visit, a fundusoscopic examination revealed retinal elevation with suspected serous retinal detachment around the optic disc in the left eye. Spectral domain optical coherence tomography showed subretinal fluid on the nasal side of the optic disc and retinoschisis on the temporal side of the optic disc in the left eye. Fluorescein angiography revealed multiple leakages in the left eye. Indocyanine green angiography revealed choroidal vascular hyperpermeability in both eyes. Based on these results, the patient was diagnosed with chronic central serous chorioretinopathy and was treated with argon laser photocoagulation at the leakage points. After 8 weeks of laser therapy, optical coherence tomography indicated that there was no retinoschisis or subretinal fluid in the macula, nasal, or temporal sides of the optic disc.

Conclusions: Peripapillary retinoschisis due to central serous chorioretinopathy improves with argon laser photocoagulation at leakage sites.

J Korean Ophthalmol Soc 2019;60(6):587-593

Keywords: Central serous chorioretinopathy, Retinoschisis

중심장액맥락망막병증은 후극부에서 자주 발생하는 질환 중 하나로, 후극부에 국한된 경계가 분명한 장액성 감각 신경망막박리 또는 망막색소상피박리가 나타나는 것을 특징으로 하는 맥락망막질환 중 하나이다. 중심장액맥락망막병증은 30-50대까지의 청장년층에 호발하며, 남자가 여자보다 약 6배 정도 많이 발생한다.¹ 특히 A형 성격의 소유자

에서 자주 발생하는 것으로 알려져 있고 전신 스테로이드 농도 증가도 질환의 발생을 높이는 것으로 알려져 있다.^{2,3} 그 외의 위험인자로 는 고혈압, 흡연, 항생제 사용, 항히스타민제 사용, 음주, 알레르기성 호흡기질환이 알려져 있다.^{4,5} 병인은 아직 명확히 밝혀지지 않았지만 최근에는 맥락막의 투과성 증가, 망막색소상피의 기능 저하, 부신피질호르몬 등 호르몬의 영향 등이 병을 유발하는 요인으로 설명되고 있다.⁶ 진단에 가장 많이 쓰이는 영상검사인 형광안저혈관 조영검사에서는 약 95%에서 망막색소상피 내에 누출점이 관찰되며, 굴뚝연기모양(smoke stack)이나 잉크점(ink blot) 또는 버섯모양(mushroom)으로 나타난다.¹ 인도시아닌그린 혈관조영검사에서는 63-100%에서 충만연장이 관찰되며, 이러한 허혈 후 울혈은 맥락막의 투과성 증가를 설명해 준다.¹

망막층간분리는 황반부주위와 시신경유두주위로 나눌

■ Received: 2018. 9. 6. ■ Revised: 2018. 10. 24.

■ Accepted: 2019. 5. 16.

■ Address reprint requests to **Hyun Gu Kang, MD**
Cheil Eye Hospital, #1 Ayang-ro, Dong-gu, Daegu 41196, Korea
Tel: 82-53-959-1751, Fax: 82-53-959-1758
E-mail: flowerchild03@hanmail.net

* This study was presented as a poster at the 116th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2016.

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

© 2019 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 있고, 시신경유두주위 망막층간분리는 주로 녹내장안에서 보고되고 있지만, 비녹내장안에서도 나타나는 것으로 알려져 있고, 아직 발생 원인은 명확하지 않다.^{7,8} 본 증례는 비녹내장안에서 발생한 시신경유두소와가 관찰되지 않는 시신경유두주위 망막층간분리를 동반한 중심장액맥락망막병증이며 국내에 증례가 보고된 적이 없어 검사 결과 및 임상양상을 보고하고자 한다.

증례보고

고혈압과 뇌졸중 병력이 있는 64세 남자 환자가 6개월 전부터 좌안의 색깔이 달라 보이는 증상으로 내원하였다. 사회력상 음주는 하였고 흡연은 하지 않았으며, 내원 당시 복용하는 약물 중에 스테로이드는 없었다. 안과적 검사에서 최대교정시력은 우안 0.6, 좌안 0.4였으며 타각적 굴절 검사상에서 우안 구면렌즈 1.50디옵터, 원주렌즈 -1.25디옵터, 원주렌즈축의 각도 105°, 좌안 구면렌즈 0.50디옵터, 원주렌즈 -0.75디옵터, 원주렌즈축의 각도 66°로 측정되었다. 비접촉성 안압계(Full auto tonometer TX-F, Canon, Inc., Tokyo, Japan)로 측정한 안압은 우안 14 mmHg, 좌안 14 mmHg였고, 안구운동상 제한이나 통증은 없었으며, 양안의 동공은 대칭적이었다. 대광반사는 정상이었고, 상대구심동공운동장애는 음성이었다. 암슬러격자검사에서는 우안은 정상이었으나 좌안은 상이측의 왜곡을 보였고, 이시하라표를 이

용한 색각검사에서는 우안은 정상이었으나 좌안은 전색맹 소견을 보였다. 세극등현미경검사상에서는 눈물막파괴시간은 양안 모두 3, 4초로 건성안 소견을 보였으며, 그 외에 다른 특이 소견은 없었다. 안저촬영(Digital retinal camera CR-2, Canon, Inc.)에서 양안의 시신경유두함몰비는 0.4였고 우안의 황반부 주변으로 망막색소상피 변성이 관찰되었고, 좌안의 시신경유두 비측 및 시신경유두 이측과 황반부 사이에 장액성 망막박리를 의심하게 하는 망막의 융기가 관찰되었다(Fig. 1). 스펙트럼영역 빛간섭단층촬영(Spectralis® Heidelberg retinal angiography [HRA] – optical coherence tomography [OCT], Heidelberg Engineering, Heidelberg, Germany)에서 좌안의 시신경유두 비측으로 망막하액이 있었으며, 시신경유두 이측으로 망막층간분리가 확인되었다. 스펙트럼영역 빛간섭단층촬영기의 Enhanced Depth Image (EDI) 방법으로 촬영한 황반부영상에서 맥락막 두께가 두꺼워져 있었으며 확장된 맥락막혈관(pachyvessel)이 주로 시신경유두 이측과 황반부 사이에 관찰되었다. 시신경유두의 병변을 찾기 위해 스펙트럼영역 빛간섭단층촬영기의 EDI 방법을 이용하여 시신경유두를 관찰하였을 때 시신경유두 조직 및 사상판에서 이상 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 2). 형광안저촬영(Spectralis® HRA-OCT, Heidelberg Engineering)에서 우안에 망막색소상피변성으로 인한 과형광이 있었고, 좌안은 황반부와 시신경유두주위에 다수의 잉크점(ink blot) 모양의 누출이 관찰되었다. 인도시아닌그린혈관조영

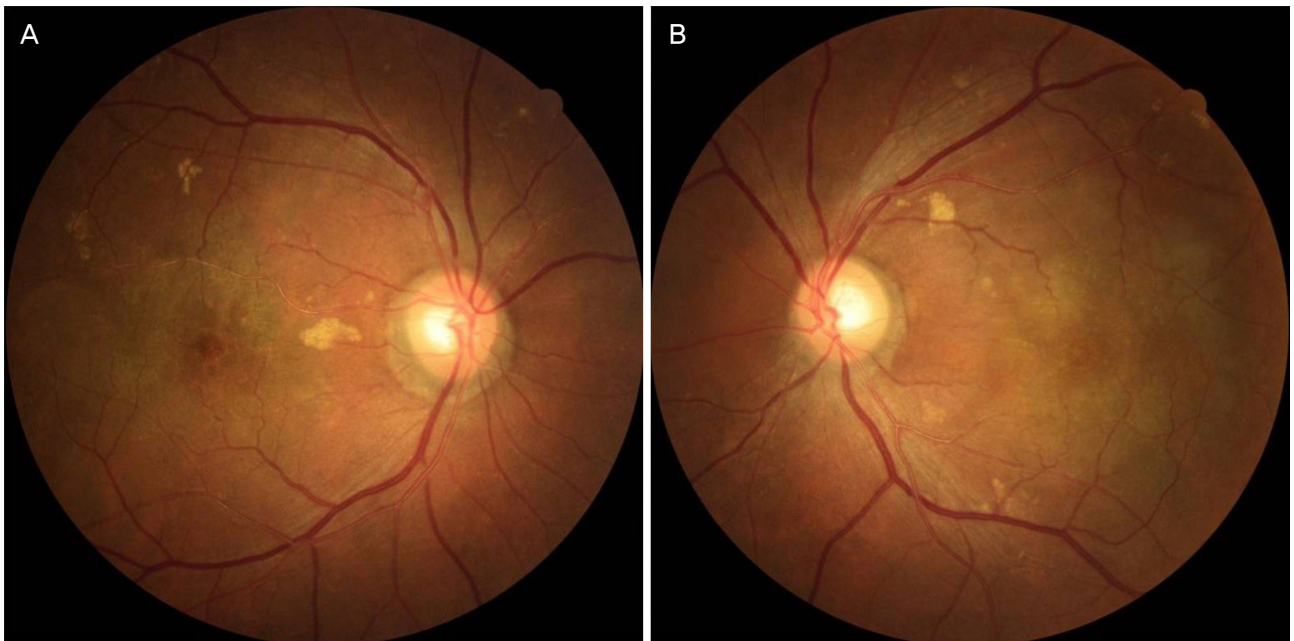


Figure 1. Color fundus photographs at initial visit. (A) Right eye shows retinal pigment epithelial degeneration around the macula. (B) Left eye shows edematous retina between the macula and the optic disc and retinal elevation on the nasal side of the optic disc.

(Spectralis® HRA-OCT, Heidelberg Engineering)에서는 좌안이 우안에 비해 맥락막혈관이 확장된 모습이 관찰되었다 (Fig. 3). 이에 시신경유두주위 망막층간분리를 동반한 만성

중심장액맥락망막병증으로 진단하고 광원 크기는 100 μm , 세기는 60-90 mW, 응고시간은 100 ms로 하여 다수의 누출점에 81회 아르곤레이저광응고술을 시행하였다. 레이저 치

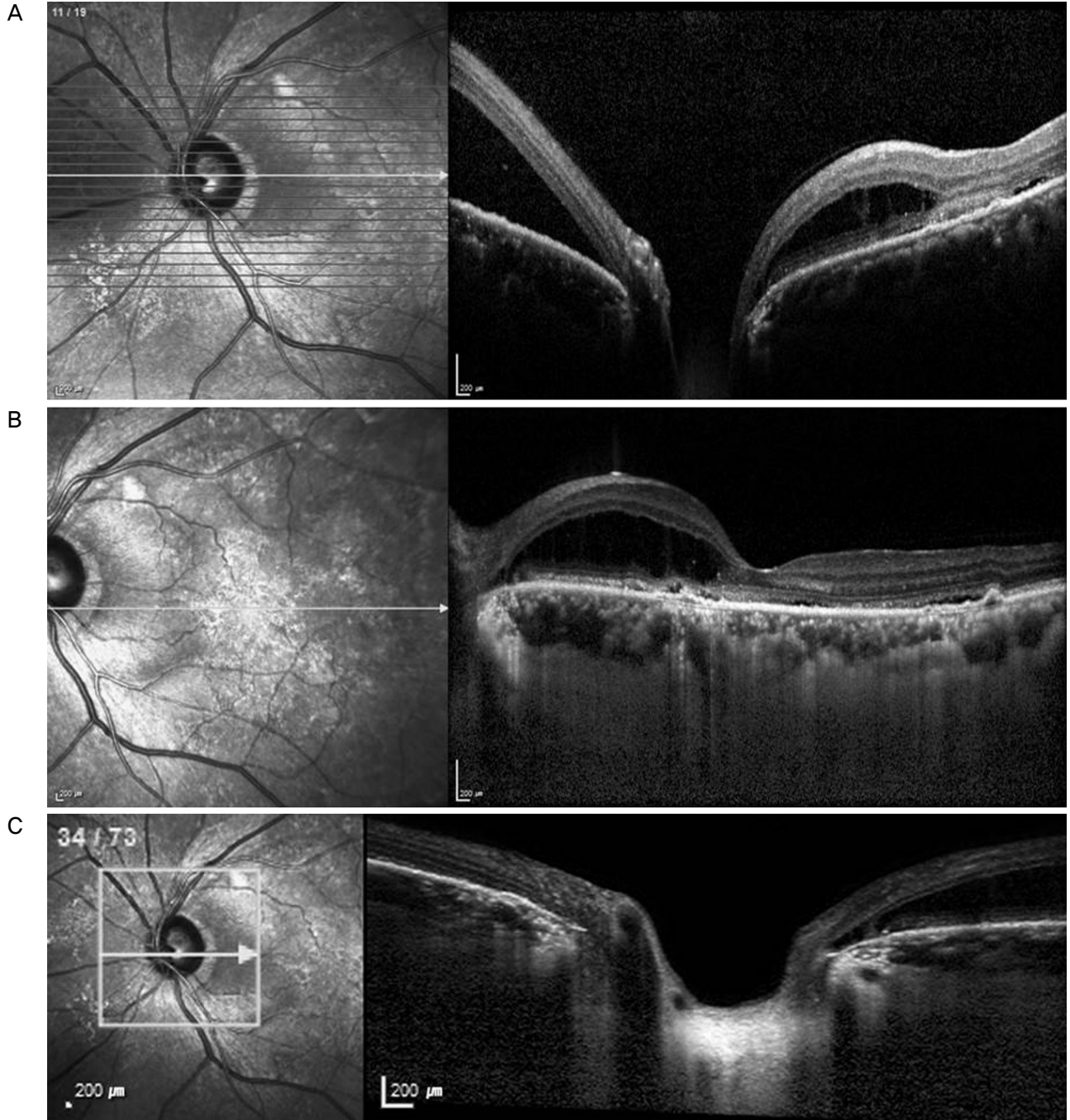


Figure 2. Optical coherence tomography images of the left eye at initial visit. (A) Cross-sectional image of the optic nerve head shows subretinal fluid on the nasal side of the optic disc and retinoschisis on the temporal side of the optic disc. (B) Cross-sectional image of the macula by enhanced depth image (EDI) mode shows retinoschisis between the optic disc and the macula. The choroidal thickness was increased and the pachyvessels were observed predominantly between the optic disc and the macula. (C) Cross-sectional image of the optic nerve head by EDI mode. The lamina cribrosa was indicated between the anterior and posterior border of the highly reflective region that was visible beneath the optic disc cup. There was no lesion within the lamina cribrosa.

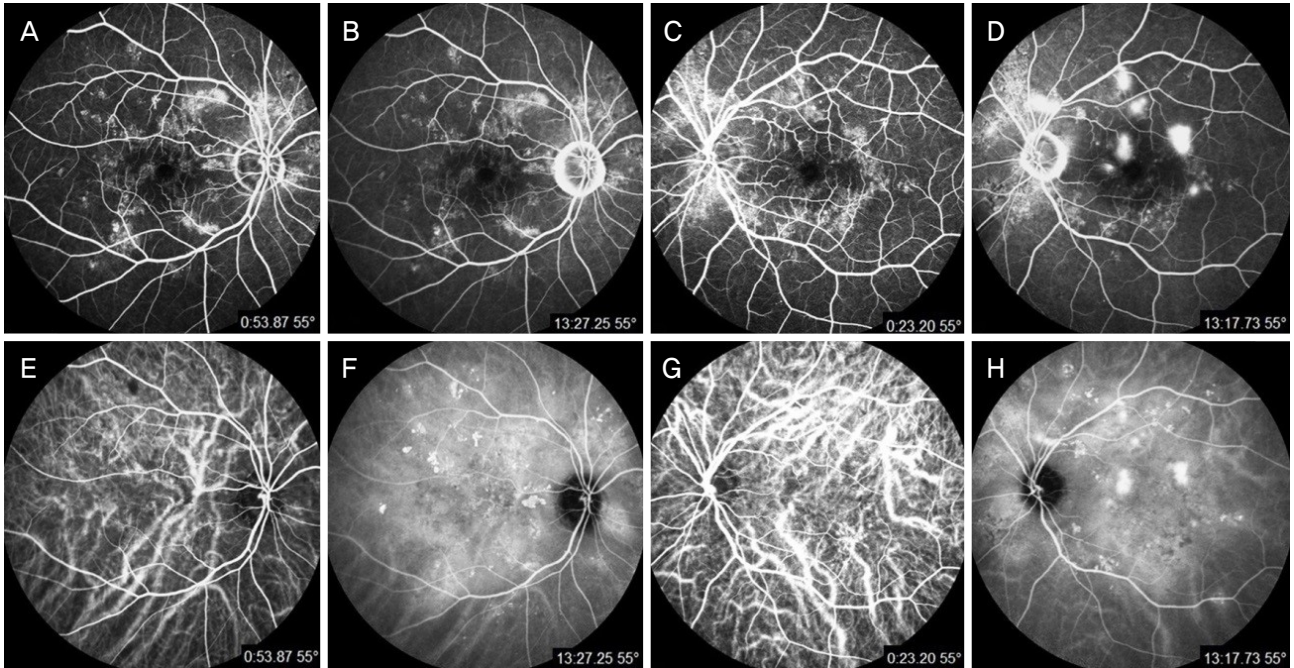


Figure 3. Fluorescein angiography (FAG) and indocyanine green angiography (ICGA) at initial visit. (A, B) FAG of the right eye shows multiple hyperfluorescent lesions. (C, D) FAG of the left eye shows multiple inkblot leakages. (E-H) Compared to the right eye, the ICGA of the left eye showed more dilated choroidal vasculature in the early phase and more patchy hyperfluorescence in the late phase.

료 4주 후 좌안의 최대교정시력은 0.3이었고, 안저검사상 시신경유두 비측의 망막하액이 감소되는 소견을 보였다. 레이저 치료 8주 후 환자의 좌안의 색깔이 달라 보이는 증상은 호전되었고, 최대교정시력은 0.4로 측정되었으며, 빛간섭단층촬영 결과 시신경유두 비측과 이측, 황반부 모두에서 망막층간분리 및 망막하액이 관찰되지 않았다(Fig. 4).

고 찰

중심장액맥락망막병증은 후극부에서 주로 발생하는 질환으로 망막색소상피박리가 동반되거나 동반되지 않은 장액성 망막박리 소견이 특징적으로 나타나며, 일차병소가 맥락막인지 망막색소상피인지 논란의 여지가 있지만, 최근에는 맥락막혈관의 투과성 증가로 맥락막 조직의 정수압이 증가하고 망막색소상피의 정상적인 펌프 기능이 상실되어 망막색소상피박리가 발생하고 박리된 망막색소상피의 미세한 결손을 통해 액체가 유출되어 감각신경망막과 망막색소상피 사이에 축적되어 장액성 망막박리가 발생한다고 생각되고 있다.⁶

시신경유두주위 망막층간분리는 주로 녹내장에서 보고되고 있다. 녹내장에서 발생한 시신경유두주위 망막층간분리는 경과가 양호한 것으로 알려져 있고, 망막신경섬

유층 및 내측망막에서 발생하여 빛간섭단층촬영상 시신경섬유층 두께가 일시적으로 두께가 측정될 수 있어 주의해야 하며 발생 원인은 여러 가설이 있지만 아직 확립되지 않았다.^{7,9} Kahook et al¹⁰은 시신경유두소와가 없고 안압이 높으며 좁은 전방각을 가진 두 명의 시신경주위 망막층간분리 환자를 보고하였고, 안압의 변동에 따른 안축장의 작은 변화가 유리체 전인을 유발하여 시신경유두주위 망막층간분리를 발생하게 하였을 것이라고 했다. Lee et al⁷은 녹내장에서 시신경유두주위 망막층간분리는 시신경유두소와 등 녹내장성 시신경 손상과 관련이 있을 것이라 하였는데, 시신경유두소와로 인한 사상판의 손상으로 유리체강 내 또는 지주막하의 액체가 망막으로 이동하였을 것으로 추측하였고, 망막층간분리가 망막신경섬유층 손상 부위와 겹치므로 시신경유두소와가 없는 경우도 녹내장성 시신경 손상과 관련 있을 것이라고 하였으며, 녹내장성 손상으로 시신경 조직이 얇아지는 과정에 유리체강과 시신경 섬유층 그리고 시신경 함몰 사이의 미세한 상호작용으로 인해 망막으로 액체가 이동할 것이라고 보고하였다. 그리고 최근 Fortune et al¹¹은 녹내장에서 시신경주위 망막층간분리가 필러세포의 이상과 관련 있다고 보고하였다.

비녹내장안에서도 빈도는 적지만 시신경유두주위 망막층간분리가 나타나는 것으로 보고되었다. Jin et al⁸은 비녹

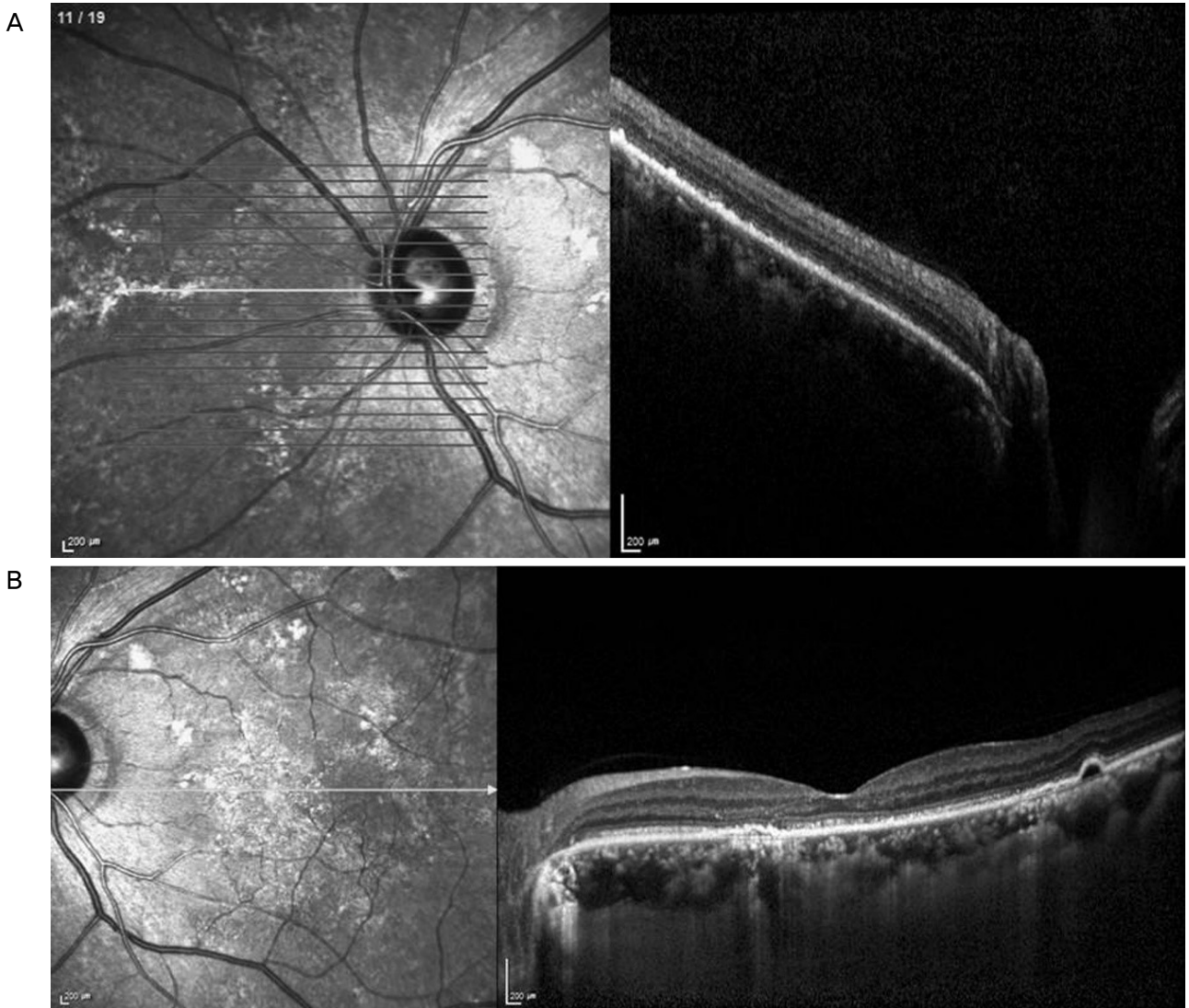


Figure 4. Optical coherence tomography images of the left eye, 8-weeks after argon laser photocoagulation, show complete resolution of retinoschisis and subretinal fluid. (A) Around the optic disc. (B) Around the macula.

내장안에서 발견된 시신경유두주위 망막층간분리 환자 6안을 보고하였는데, 주로 위쪽 사분면의 내측 망막에서 관찰되었으며, 시신경유두주위 망막층간분리는 나이, 성별, 굴절값, 안압과 뚜렷한 연관성이 없다 하였고, 사상판을 비롯한 시신경유두주위 구조물들에 국소 결손이 있어서 연관 부위에 망막층간분리가 발생했을 가능성을 고려해야 한다고 보고하였다.

Lee et al¹²은 EDI 방법을 이용한 빛간섭단층촬영에서 사상판의 이상 소견이 발견된 시신경유두주위 망막층간분리 환자 16안을 대상으로 후향적으로 연구 후 보고하였는데, 8안은 녹내장안이었으며 8안은 맥락막비후증후군(pachychoroid spectrum disease, PSD)안이었다. 녹내장안은 사상판 중앙부 또는 주변부 국소 결손이 관찰되었고 PSD안은 사상판 부착부파열이나 사상판 주변부 국소 결손이 관찰되었으며,

사상판의 중앙부 결손은 내측망막층간분리와 관련 있고, 사상판 부착부파열 또는 사상판 주변부 결손은 외측망막층간분리와 관련 있다고 보고하였다. 그리고 PSD에서 맥락막 혈관의 과투과성이 사상판 변화와 관련이 있을 것이라 하였는데, 만성 중심성장액맥락망막병증에서 투과성이 증가된 맥락막혈관에서 새어 나온 액체와 두꺼워진 맥락막이 수직으로 스트레스를 주어 망막색소상피박리를 유발할 뿐만 아니라 가쪽으로 시신경유두에 작용하여 사상판의 위치를 이동시켜 사상판의 약한 부위에 파열이 발생할 것이라고 하였다.

Phasukkijwatana et al¹³은 맥락막이 두꺼워져 있고 시신경유두주위에 망막내액이나 망막하액을 동반한 유형의 질환군을 시신경유두주위 맥락막비후증후군(peripapillary pachychoroid syndrome, PPS)으로 분류하였다. PPS는 장액성

망막색소상피박리, 맥락막 과투과성, 그리고 확장된 맥락막 혈관(phachyvessel) 등의 특징을 보여 PSD의 양상을 보이거나, 맥락막비후중후군과 달리 황반부의 비측 부위 맥락막 두께가 황반부의 이측 부위 맥락막 두께보다 두꺼우며, 황반부의 비측에서 시신경유두경계까지 확장되어있는 망막 내액 또는 망막하액을 동반하고, 형광안저촬영에서는 망막 색소상피의 변성은 관찰되나 형광누출이 거의 없는 것을 특징으로 하였다. PPS에서 시신경유두주위의 맥락막은 울혈되어있고 장벽 역할을 하는 망막색소상피와 외경계막은 위축되어 있는 소견을 보여, 맥락막에서 망막내액이 기원하였을 가능성을 제시하였다.

본 증례의 빛간섭단층촬영 소견은 PPS와 유사하나 형광안저촬영검사에서 황반부와 시신경유두주위에 다수의 잉크점 모양의 누출이 관찰되어서 중심장액맥락망막병증으로 진단하였으며, 외측망막층간분리가 관찰되어 녹내장에서 발생하는 망막층간분리와는 차이가 있었으며, 사상판 부착부파열 또는 사상판 주변부 결손을 의심할 수 있으나 사상판의 이상은 관찰되지 않았다. 본 증례에서 망막층간분리가 발생한 이유는 Phasukkijwatana et al¹³이 제시한 PPS에서 망막내액이 발생하는 것과 유사한 기전으로 발생한 것으로 생각된다. 즉 맥락막혈관의 과투과성 또는 만성 망막박리로 인한 외측망막의 허혈로 망막색소상피가 정상적인 펌프 기능을 상실하여 투과성이 증가된 맥락막에서 액체가 이동하여 발생했을 수 있다. 레이저광응고술 후에도 맥락막혈관의 과투과성은 지속되므로 레이저광응고술 후 망막층간분리가 호전된 것은 아마도 망막색소상피의 펌프 기능이 완전히 상실하지 않고 일부 남아있어 누출점이 막힌 후 남아있는 망막내액을 흡수하였기 때문일 것이다. 망막층간분리가 발생한 다른 가설로 낭성망막변성과 유사한 기전을 생각해 볼 수 있다. Piccolino et al¹⁴은 중심장액맥락망막병증환자에서 낭성망막변성의 발생에 망막하섬유화나 레이저 반흔, 망막색소상피와 맥락막의 국소위축병변 등의 국소적인 맥락망막유착이 맥락막에서 망막 내로 액체가 이동하는 통로로 작용한다고 가설을 제시하였다. 본 환자에서 시신경유두와 황반부 사이에 있는 누출점 주위에 빛간섭단층촬영에서 발견되지 않은 미세한 국소맥락망막유착이나 국소적인 외측망막의 손상이 있어 맥락막에서 망막으로 액체가 이동하여 망막층간분리가 발생하였다가 누출점에 레이저광응고술을 하면서 이동 통로가 없어져 레이

저광응고술 후 망막층간분리가 소실되었을 가능성이 있다. 결론적으로 아르곤레이저광응고술로 호전된 시신경유두주위 망막층간분리가 동반된 중심장액맥락망막병증을 경험하여 보고하며, 향후 더 많은 환자에서 임상양상 및 발생기전에 대한 연구가 필요하겠다.

REFERENCES

- 1) Ross A, Ross AH, Mohamed Q. Review and update of central serous chorioretinopathy. *Curr Opin Ophthalmol* 2011;22:166-73.
- 2) Yannuzzi LA. Type-A behavior and central serous chorioretinopathy. *Retina* 1987;7:111-31.
- 3) Zakir SM, Shukla M, Simi ZU, et al. Serum cortisol and testosterone levels in idiopathic central serous chorioretinopathy. *Indian J Ophthalmol* 2009;57:419-22.
- 4) Tittl MK, Spaide RF, Wong D, et al. Systemic findings associated with central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol* 1999;128:63-8.
- 5) Haimovici R, Koh S, Gagnon DR, et al. Risk factors for central serous chorioretinopathy: a case-control study. *Ophthalmology* 2004;111:244-9.
- 6) Nicholson B, Noble J, Forooghian F, Meyerle C. Central serous chorioretinopathy: update on pathophysiology and treatment. *Surv Ophthalmol* 2013;58:103-26.
- 7) Lee EJ, Kim TW, Kim M, Choi YJ. Peripapillary retinoschisis in glaucomatous eyes. *PLoS One* 2014;9:e90129.
- 8) Jin SY, Song MR, Kim MK, Hwang YH. Peripapillary retinoschisis in non-glaucomatous eyes. *J Korean Ophthalmol Soc* 2015;56:80-5.
- 9) Hwang YH, Kim YY, Kim HK, Sohn YH. Effect of peripapillary retinoschisis on retinal nerve fibre layer thickness measurement in glaucomatous eyes. *Br J Ophthalmol* 2014;98:669-74.
- 10) Kahook MY, Noecker RJ, Ishikawa H, et al. Peripapillary schisis in glaucoma patients with narrow angles and increased intraocular pressure. *Am J Ophthalmol* 2007;143:697-9.
- 11) Fortune B, Ma KN, Gardiner SK, et al. Peripapillary retinoschisis in glaucoma: association with progression and OCT signs of Müller cell involvement. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2018;59:2818-27.
- 12) Lee JH, Park HY, Baek J, Lee WK. Alterations of the lamina cribrosa are associated with peripapillary retinoschisis in glaucoma and pachychoroid spectrum disease. *Ophthalmology* 2016;123:2066-76.
- 13) Phasukkijwatana N, Freund KB, Dolz-Marco R, et al. Peripapillary pachychoroid syndrome. *Retina* 2018;38:1652-67.
- 14) Piccolino FC, De La Longrais RR, Manea M, Cicinelli S. Posterior cystoid retinal degeneration in central serous chorioretinopathy. *Retina* 2008;28:1008-12.

= 국문초록 =

시신경유두주위 망막층간분리가 동반된 중심장액맥락망막병증

목적: 시신경유두주위 망막층간분리가 동반된 중심장액맥락망막병증 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 64세 남자 환자가 6개월 전부터 시작된 좌안의 색깔이 달라 보이는 증상으로 내원하였다. 안저검사상 좌안 시신경유두 비측 및 시신경유두 이측과 황반부 사이에 장액성 망막박리를 의심하게 하는 망막의 융기가 관찰되었고, 스펙트럼영역 빛간섭단층촬영에서 좌안 시신경유두 비측으로 망막하액이 있었으며, 시신경유두 이측으로 망막층간분리가 확인되었다. 형광안저촬영에서 좌안 황반부와 시신경유두주위에 다수의 잉크점 모양의 누출이 관찰되었고, 인도시아닌그린혈관조영에서 양안 맥락막혈관 과투과성이 관찰되어 시신경유두주위 망막층간분리를 동반한 만성 중심장액맥락망막병증으로 진단하고 누출점에 아르곤레이저광응고술을 시행하였다. 레이저 치료 8주 후 빛간섭단층촬영상 시신경유두 비측과 이측, 황반부 모두에서 망막층간분리 및 망막하액은 소실되었다.

결론: 중심장액맥락망막병증에 의한 시신경유두주위 망막층간분리는 누출점에 대한 아르곤레이저광응고술로 호전되었다.

〈대한안과학회지 2019;60(6):587-593〉

김종헌 / Jong Heon Kim

제일안과병원
Cheil Eye Hospital

