

전체총황반원공을 동반한 망막색소변성환자의 수술적 치료: 증례보고

Surgical Repair of a Full-thickness Macular Hole in Retinitis Pigmentosa: a Case Report

김승모 · 여준형 · 김중곤

Seungmo Kim, MD, Joon Hyung Yeo, MD, June-Gone Kim, MD, PhD

울산대학교 의과대학 서울아산병원 안과학교실

Department of Ophthalmology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: To report the long-term outcome after surgical repair of a full-thickness macular hole (FTMH) in a patient with retinitis pigmentosa (RP).

Case summary: A 55-year-old male who had been diagnosed with retinitis pigmentosa in both eyes 5 years earlier presented with decreased visual acuity in his left eye over the last 6 months. On examination, his Snellen best-corrected visual acuity (BCVA) was 1.0 in the right eye and 0.3 in the left eye. Slit-lamp examination of the anterior segment was remarkable only for posterior chamber intraocular lenses in each eye. Fundus examination demonstrated extensive bony spicule-like pigmentation in the mid-peripheral region in both eyes and a FTMH with approximately one-third disc diameter in the left eye. The optical coherence tomography (OCT) findings confirmed a FTMH with a surrounding cuff of intraretinal fluid and vitreomacular traction in the left eye. The patient underwent 23-gauge pars plana vitrectomy (PPV) with indocyanine green-assisted internal limiting membrane peeling and gas tamponade. One week postoperatively, an anatomically well-sealed macular hole was confirmed by OCT. At the 3-month postoperative follow-up, the BCVA improved to 0.63 and the hole remained closed until his last follow-up (postoperative 6 years).

Conclusions: Although macular hole is a rare occurrence in RP patients, it should be considered as a cause of significant visual loss in patients with this disorder. Our case suggested that over the long-term, PPV may be tolerable in the management for FTMH in RP.

J Korean Ophthalmol Soc 2019;60(3):287-291

Keywords: Full-thickness macular hole, Retinitis pigmentosa, Vitrectomy

망막색소변성은 다양한 유전자들의 변이에 의해 발생하

는 질환으로 망막색소상피층 및 광수용체의 손상이 주요 기전으로 추측되고 있다.¹ 전 세계적으로 4,000명 중 1명 꼴로 발생하며² 대부분 전형적인 경우 주변부 망막의 골소체(bony spicule) 모양의 색소침착과 망막동맥의 전반적인 협착, 진행성의 막대와 원추 광수용체의 변성을 특징으로 하나 환자마다 다양한 양상을 나타낼 수 있다. 망막색소변성의 황반부 합병증으로는 망막전막, 낭포황반부종, 황반원공 등이 있으며 이러한 합병증은 예기치 못한 중심부 시력 저하를 야기할 수 있다.^{3,4} 망막색소변성환자에서 황반부 합

■ Received: 2018. 8. 22. ■ Revised: 2018. 9. 21.

■ Accepted: 2019. 2. 19.

■ Address reprint requests to **June-Gone Kim, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Asan Medical Center, #88
Olympic-ro 43-gil, Songpa-gu, Seoul 05505, Korea
Tel: 82-2-3010-3673, Fax: 82-2-470-6440
E-mail: junekim@amc.seoul.kr

* 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.

병증의 유병률은 유리체황반견인증후군을 포함한 망막전막의 경우 0.3-1.4%,^{4,5} 낭포황반부종의 경우 10-40%³ 그리고 황반원공의 경우 0.5-10%로 보고된 바 있으며,^{5,6} 낭포황반부종의 경우 상대적으로 높은 유병률을 보였는데, 이는 빛간섭단층촬영술의 높은 민감도에 기인할 것이라 생각한다. 망막색소변성에 동반한 황반부 합병증에 대해 유리체절제술을 시행한 과거의 보고가 있으며 그 수술적 예후가 좋지 못한 경우도 있었으나,⁵ 몇몇 연구에서 황반원공의 치료 목적으로 시행한 유리체절제술이 좋은 수술 결과를 보이기도 하였고,⁷ 수술 후 해부학적으로 폐쇄된 황반원공이 2년째에 재발한 증례도 보고되었다.⁸ 국내에서는 망막색소변성환자에서 합병한 유리체 출혈에 대해 유리체절제술로 치료한 사례가 보고된 바 있으나,⁹ 전체층황반원공이 합병한 경우의 치료에 대한 보고는 없었다. 이에 저자들은 전체층황반원공이 동반된 망막색소변성환자에서 유리체절제술을 시행한 후 장기간의 경과 관찰 기간 동안 안정적으로 유지된 환자를 경험하였기에 관련 문헌 고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

증례보고

55세 남자환자가 6개월 전부터 시작된 좌안의 시력저하를 주소로 외래에 내원하였다. 환자는 과거력상 5년 전 타병원에서 망막색소변성을 진단받았고, 망막색소변성의 가족력은 없었다. 2년 전 양안 백내장수술을 시행받은 과거력

이 있었으며, 그 외 시력저하를 유발할 만한 외상력은 확인되지 않았다. 내원 당시 최대교정시력은 우안 1.0, 좌안 0.3이었으며, 세극등현미경검사상 전안부에는 특이 소견이 관찰되지 않았다. 안저검사상 양안 망막의 중간주변부에 광범위한 골소체 모양의 색소침착이 관찰되었으며, 좌안 황반부에 시신경 크기의 1/3 정도의 황반원공 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 빛간섭단층촬영검사상 좌안 황반부에 유리체황반견인을 동반한 전체층황반원공과 원공 둘레의 망막내액 소견이 관찰되었으며 황반 원공의 크기는 508 μm 로 측정되었다(Fig. 2).

환자는 전신마취하에 좌안 수술을 진행하였으며, 수술 방법은 3개의 모양체 평면부 공막창을 통한 유리체절제술을 시행하였다. 후유리체막리를 일으킨 다음 유리체를 제거하였으며, 유리체황반견인을 제거하였다. 그 후 0.05% 인도시아닌그린을 이용하여 내경계막벗김술을 시행한 후 액체공기교환술을 시행하고 과불화프로판(perfluoropropane, C3F8)을 이용하여 안내가스충전술을 시행한 후 수술을 종료하였다. 환자는 술 후 7일간 엎드린 자세를 유지하도록 하였다. 수술 후 1달 뒤에 시행한 빛간섭단층촬영검사상 황반원공은 해부학적으로 폐쇄된 것으로 확인되었으며(Fig. 3A, B), 수술 후 3개월 경과 관찰 시, 좌안의 최대교정시력은 0.63까지 호전되었다. 그 후 6년 동안 환자의 시력은 큰 변화 없이 경과 관찰 중이며 황반원공은 재발 없이 폐쇄된 상태로 잘 유지 중이다(Fig. 3C, D).

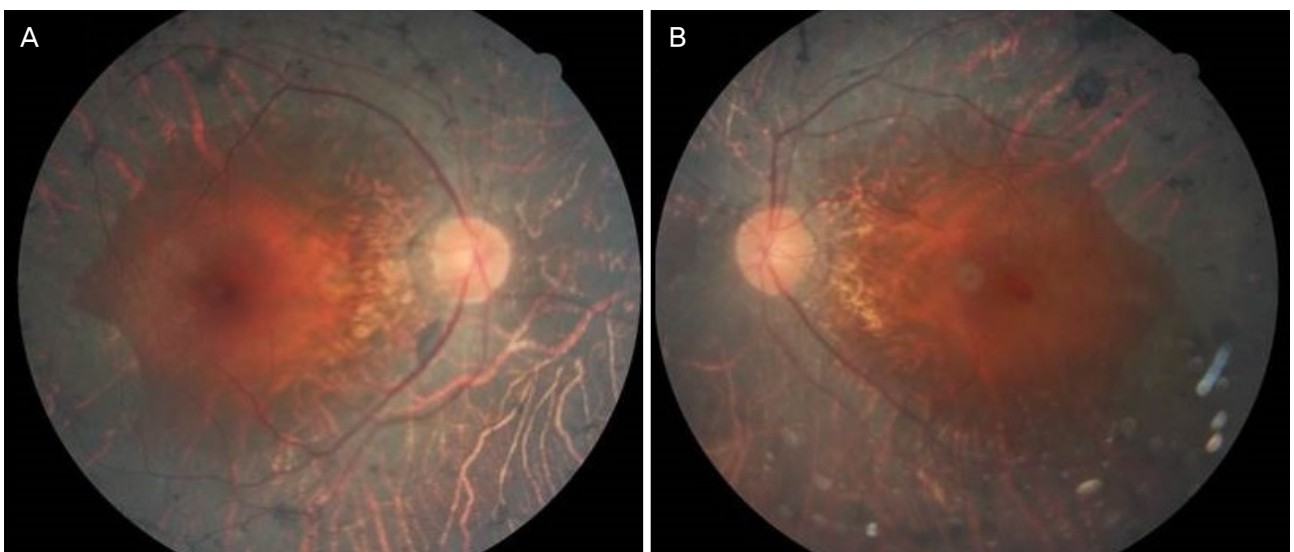


Figure 1. Preoperative fundus photography images of the right (A) and left (B) eyes of the study patient are presented. Note an extensive bony spicule-like pigmentation in the mid-peripheral region in both eyes and a full-thickness macular hole with approximately one-third disc diameter in the left eye.

고 찰

Kelly and Wendel¹⁰이 황반원공에 대해 성공적인 유리체 절제술을 시행한 이래로, 유리체절제술은 황반원공의 치료

법으로 널리 사용되고 있다. 또한 인도시아닌그린을 이용한 내경계막벗김술 등과 같은 다양한 수술 기법의 발전과 함께 약 90%에서 술 후 해부학적 원공의 폐쇄를 달성하고 있다.¹¹ 그러나 망막색소변성환자에서 발생한 황반원공의

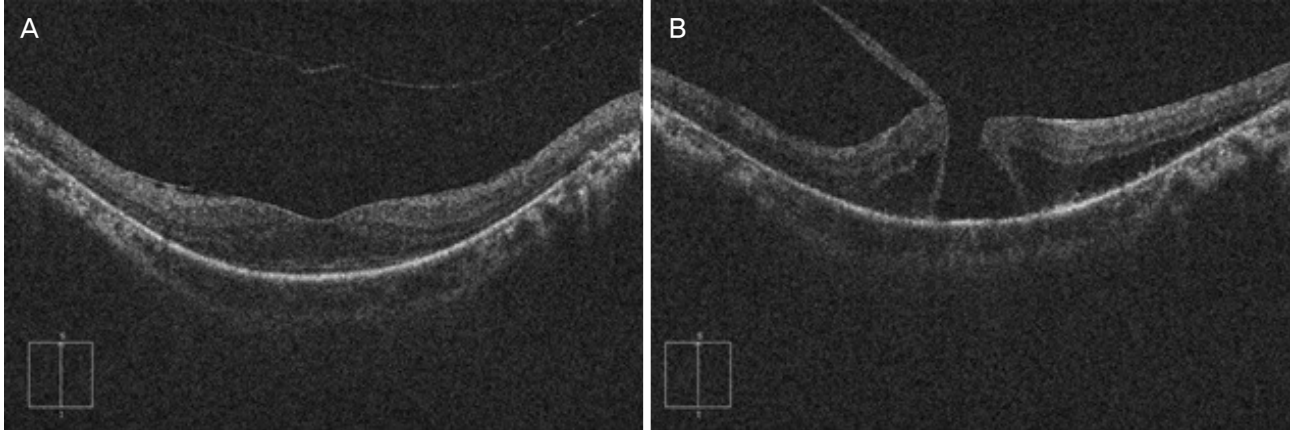


Figure 2. The preoperative optical coherence tomography images of the right (A) and left (B) eyes of the study patient are presented. Note the full-thickness macular hole with surrounding cuff of intraretinal fluid and vitreomacular traction in left eye.

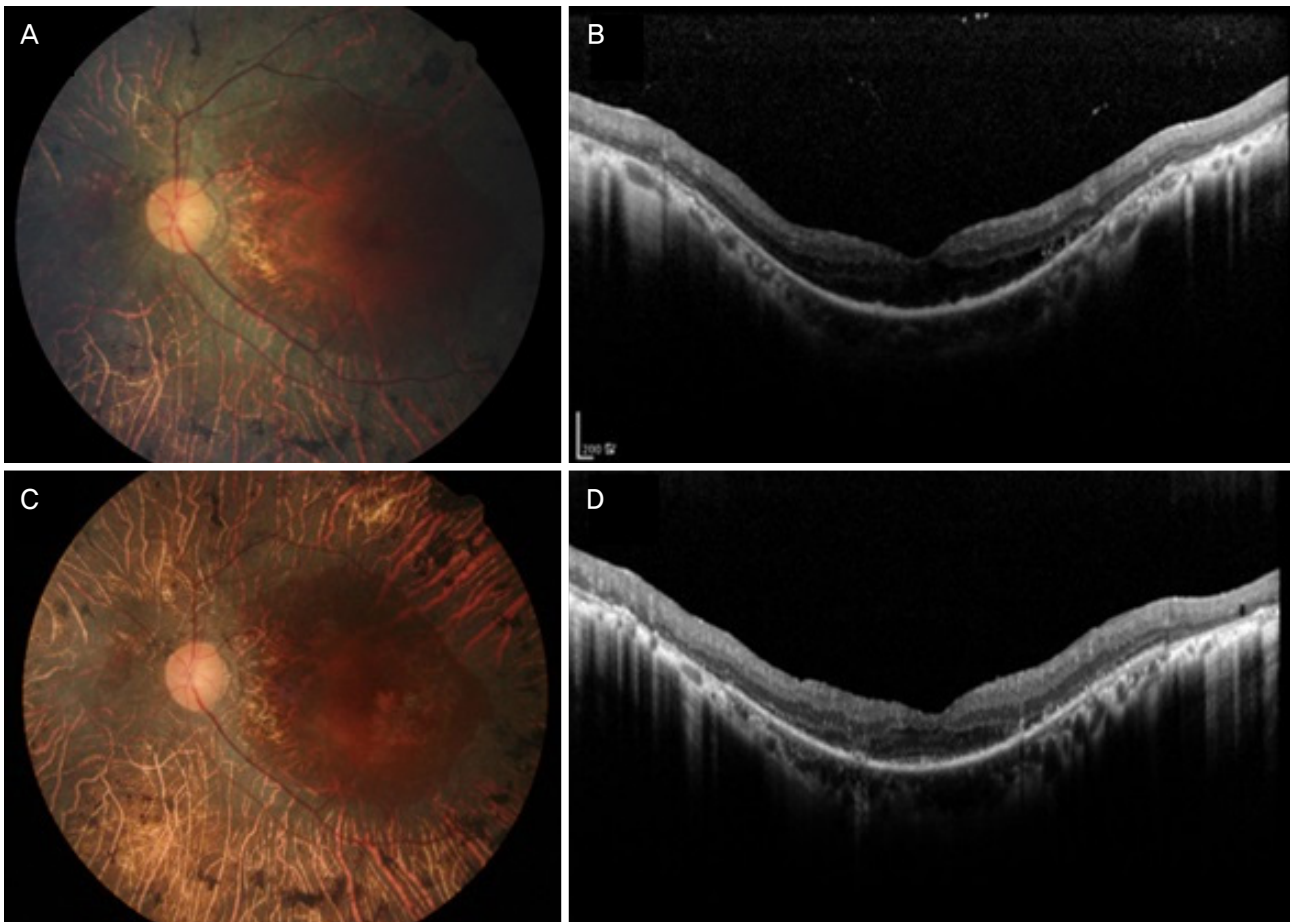


Figure 3. The postoperative fundus photography and optical coherence tomography images of the left eye at 1 month (A, B), 6 years (C, D), respectively. Note that the full-thickness macular hole has resolved in each image.

수술적 치료에 대한 보고는 많지 않다.

본 증례는 전체층황반원공을 동반한 망막색소변성환자의 수술적 치료의 장기 경과에 대해 보고한 국내 첫 보고이다. 본 증례의 환자는 수술 전 좌안 교정시력이 0.3에서 수술 후 3개월째 0.63으로, 유리체절제술 후 큰 시력호전을 보였는데, 망막색소변성이 없는 황반원공환자에서 수술적 치료의 시력호전에 대해 보고한 Lee et al,¹² Casparis and Bovey¹³의 연구들에서의 결과와 유사한 정도로 확인되었다.

망막색소변성환자에서 황반원공의 발생 기전은 명확히 밝혀져 있지 않다.⁶ 망막색소상피층의 염증과 펌프 기능저하가 망막색소변성환자에서 낭포황반부종을 유발할 수 있는데, 이러한 낭포의 파열과 융합이 황반원공의 형성에 기여할 수 있다. 또한 망막색소변성환자들의 유리체는 망막과의 유착이 강하고 후유리체에 불규칙한 섬유성 응집물이 형성되기도 하는데, 이러한 특성이 유리체황반 경계면의 변화들을 야기할 수 있다.⁵ 그러나 유리체절제술은 망막색소상피의 기능에 영향을 미치지 않는다는 점과 여러 기존의 연구에서 유리체절제술이 망막색소변성환자의 황반원공에서 좋은 수술 결과를 보인 점을 고려할 때, 황반원공의 발생 기전이 망막색소상피의 기능저하로 인한 낭포황반부종의 발생보다는 유리체황반 경계면의 변화에 기인할 가능성이 높다고 생각할 수 있다. 또한 이러한 결과는 특발황반원공의 원인이 유리체황반 경계의 접선방향 견인이라는 Gass¹⁴의 가설과도 일치한다. 그러나 García-Fernández et al⁸은 수술 후 해부학적으로 폐쇄된 망막색소변성환자의 전체층황반원공이 수술 후 2년째에 망막전막이나 유리체황반견인 소견 없이 재발한 증례를 보고하였다. 따라서 유리체황반 경계면의 변화 외에 원공 주위 망막 조직의 위축 등 다양한 원인이 황반원공의 형성에 기여할 가능성이 있다고 생각할 수 있다.

Raja et al¹⁵은 망막색소변성환자의 전체층황반원공에서 수술적 치료 없이 원공이 자연 폐쇄된 증례에 대해서 보고하였지만, 본 증례에서와는 달리 원공 주위 망막의 부종 및 유리체황반견인 소견이 관찰되지 않았다. 또한 수술적 치료 없이 원공이 폐쇄되었음에도 본 증례처럼 큰 시력호전 없이 4글자의 시력호전만을 보였으며 주관적인 증상의 호전 역시 없었다. 따라서 망막색소변성환자의 전체층황반원공의 치료에 대한 일치된 의견은 아직 없으나 동반된 황반부 이상 소견을 고려하여 치료 방법을 고려하는 것이 옳을 것으로 생각되며, 본 증례 환자의 수술 후 시력호전과 망막의 해부학적 개선을 고려할 때 내경계막벗김술과 가스충전술을 병행한 유리체절제술이 망막색소변성의 드문 합병증의 치료에 효과적일 수 있다. 그러나 수술 중 사용되는 눈

속조명기에 의한 광독성 및 내경계막 제거 시 사용되는 인도시아닌그린의 독성으로 인해 술 후 시야 손상이나 망막전위도 변화 등의 합병증이 보고된 바 있어 이에 대한 신중한 고려도 이루어져야 할 것이다.¹⁶

결론적으로 저자들은 망막색소변성환자에서 시력저하를 유발하는 황반원공에 대해 수술적 치료를 통해 해부학적인 폐쇄를 유도하여 환자의 객관적, 주관적 시력을 향상시켰으며, 수술 후 6년 동안 황반원공의 재발 없이 안정적인 경과를 보여 이에 대해 보고하는 바이다. 망막색소변성환자의 유리체에서 불규칙한 섬유조직의 침착 등의 형태적 특이성이 알려져 있으며, 이로 인한 유리체절제술 시행 시 후유리체박리가 용이하지 않을 수 있다는 보고가 있었는데 본 증례에서는 특이 소견 없이 안정적으로 후유리체박리를 일으킬 수 있었다. 질병의 후기까지 중심부 시력이 대체적으로 잘 보존되는 망막색소변성에서 황반원공은 심각한 시력저하를 야기할 수 있어 그 발견이 매우 중요하며, 수술 전 자세한 안과 검진을 통해 황반원공 형성의 요인을 파악하고 수술적 치료를 통해 이를 효과적으로 제거함으로써 남아있는 중심 시력을 보존하고 삶의 질을 향상시킬 수 있다. 향후 망막색소변성환자에서 합병된 황반부 합병증들에 대한 추가적인 연구와 장기적인 관찰이 병태생리에 대한 이해를 돕고 예후에 영향을 미치는 인자들을 밝히는 데에 필요할 것으로 생각한다.

REFERENCES

- 1) Hartong DT, Berson EL, Dryja TP. Retinitis pigmentosa. *Lancet* 2006;368:1795-809.
- 2) You QS, Xu L, Wang YX, et al. Prevalence of retinitis pigmentosa in North China: the Beijing Eye Public Health Care Project. *Acta Ophthalmol* 2013;91:e499-500.
- 3) Hirakawa H, Iijima H, Gohdo T, Tsukahara S. Optical coherence tomography of cystoid macular edema associated with retinitis pigmentosa. *Am J Ophthalmol* 1999;128:185-91.
- 4) Testa F, Rossi S, Colucci R, et al. Macular abnormalities in Italian patients with retinitis pigmentosa. *Br J Ophthalmol* 2014;98:946-50.
- 5) Hagiwara A, Yamamoto S, Ogata K, et al. Macular abnormalities in patients with retinitis pigmentosa: prevalence on OCT examination and outcomes of vitreoretinal surgery. *Acta Ophthalmol* 2011;89:e122-5.
- 6) Giusti C, Forte R, Vingolo EM. Clinical pathogenesis of macular holes in patients affected by retinitis pigmentosa. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2002;6:45-8.
- 7) Jin ZB, Gan DK, Xu GZ, Nao-IN. Macular hole formation in patients with retinitis pigmentosa and prognosis of pars plana vitrectomy. *Retina* 2008;28:610-4.
- 8) García-Fernández M, Castro-Navarro J, Bajo-Fuente A. Unilateral recurrent macular hole in a patient with retinitis pigmentosa: a case report. *J Med Case Rep* 2013;7:69.

- 9) Lee JH, Kim TK, Kim SY, et al. Pars plana vitrectomy for vitreous hemorrhage in coats-type retinitis pigmentosa. J Korean Ophthalmol Soc 2016;57:677-81.
- 10) Kelly NE, Wendel RT. Vitreous surgery for idiopathic macular holes. Results of a pilot study. Arch Ophthalmol 1991;109:654-9.
- 11) Kadosono K, Itoh N, Uchio E, et al. Staining of internal limiting membrane in macular hole surgery. Arch Ophthalmol 2000;118:1116-8.
- 12) Lee SJ, Jang SY, Moon D, et al. Long-term surgical outcomes after vitrectomy for symptomatic lamellar macular holes. Retina 2012;32:1743-8.
- 13) Casparis H, Bovey EH. Surgical treatment of lamellar macular hole associated with epimacular membrane. Retina 2011;31:1783-90.
- 14) Gass JD. Idiopathic senile macular hole. Its early stages and pathogenesis. Arch Ophthalmol 1988;106:629-39.
- 15) Raja M, Goldsmith C, Burton BJ. Spontaneous resolution of full-thickness macular hole in retinitis pigmentosa. BMJ Case Rep 2011;2011:bcr0320113999.
- 16) Engelbrecht NE, Freeman J, Sternberg P Jr, et al. Retinal pigment epithelial changes after macular hole surgery with indocyanine green-assisted internal limiting membrane peeling. Am J Ophthalmol 2002;133:89-94.

= 국문초록 =

전체층황반원공을 동반한 망막색소변성환자의 수술적 치료: 증례보고

목적: 망막색소변성환자에서 발생한 전체층황반원공에 대해 수술적 치료 후 장기 결과를 보고하고자 한다.

증례요약: 5년 전 망막색소변성을 진단받은 55세 남자가 6개월 전 시작한 좌안의 시력저하를 주소로 내원하였다. 내원 시 최대교정시력은 우안 1.0, 좌안 0.3이었고, 세극등검사상 양안 후방의 인공수정체 이외의 특이 소견은 없었다. 안저검사상 양안 망막 중간주변부에 광범위한 골소체 모양의 색소침착 및 좌안 황반부에 시신경 크기 1/3 정도의 황반원공이 확인되었고, 빛간섭단층촬영검사상 유리체황반견인을 동반한 전체층황반원공과 원공둘레의 망막내액이 관찰되었다. 이에 수술적 치료를 계획하였으며, 유리체절제술 및 인도시아닌그린을 이용한 내경계막벗김술, 과불화프로판을 이용한 안내가스충진술을 시행하였다. 술 후 1주일에 시행한 빛간섭단층촬영검사상 황반원공은 해부학적으로 폐쇄된 것이 확인되었으며, 술 후 3개월째 좌안 최대교정시력은 0.63까지 호전되었다. 마지막 방문(술 후 6년)까지 시력과 황반원공의 폐쇄는 안정적으로 유지 중이다.

결론: 망막색소변성환자에서 전체층황반원공이 합병된 경우 내경계막벗김술을 동반한 유리체절제술이 치료 방법으로 고려될 수 있다. <대한안과학회지 2019;60(3):287-291>

김승모 / Seungmo Kim

울산대학교 의과대학 서울아산병원 안과학교실
Department of Ophthalmology,
Asan Medical Center,
University of Ulsan College of Medicine

