

## 섬유주절제술 후 발생한 유렛-자발리아 증후군

### Urrets-Zavalía Syndrome Following Trabeculectomy

박지석 · 원여경 · 김경남 · 이연희 · 김창식

Gi Seok Park, MD, Yeo Kyoung Won, MD, Kyoung Nam Kim, MD, PhD, Yeon Hee Lee, MD, PhD,  
Chang-sik Kim, MD, PhD

충남대학교 의과대학 충남대학교병원 안과학교실

Department of Ophthalmology, Chungnam National University Hospital, Chungnam National University College of Medicine, Daejeon, Korea

**Purpose:** We report a case of Urrets-Zavalía syndrome with a fixed dilated pupil after an uneventful trabeculectomy.

**Case summary:** Trabeculectomy was performed on a 51-year-old male who had a history of recurrent uveitis in the left eye, with uncontrolled intraocular pressure despite maximally-tolerated medical therapy. There was no unexpected event during surgery. Topical 1% atropine was used for only 2 days after surgery. In the early postoperative period, 1% prednisolone and 0.3% ofloxacin were given four times a day, then gradually reduced. One month later, only 1% prednisolone was given once a day. Intraocular pressure in his left eye was well controlled from 8-14 mmHg after surgery. One month after surgery, the pupils remained dilated. There was no reaction to topical 2% pilocarpine and no relative afferent pupillary defect or posterior synechia.

**Conclusions:** Our case, although rare, suggests that Urrets-Zavalía syndrome should be considered in patients with well-controlled intraocular pressure after uneventful trabeculectomy.

J Korean Ophthalmol Soc 2020;61(2):221-225

**Keywords:** Dilation, Pathologic, Pupil, Trabeculectomy, Urrets-Zavalía syndrome

1963년 유렛-자발리아는 전체충각막이식을 시행한 6명의 원추각막 환자에서 홍채 위축을 동반한 비가역적인 마비성 동공산대와 이차 녹내장의 발생을 특징으로 하는 술 후 합병증을 보고하면서 유렛-자발리아 증후군(Urrets-Zavalía syndrome)으로 명명하였다.<sup>1</sup> 이후 전체충각막이식,<sup>2,3</sup> 데스메막박리내과각막이식<sup>4</sup> 및 심부앞충판각막이식<sup>5-9</sup>을 포함하여 유수정체인공수정체삽입술,<sup>10</sup> 백내장수술,<sup>11</sup> 섬유주절제술과<sup>12,13</sup> 같은 다양한 안내수술 후에 마비성 동공산대가 발

생한 경우 유렛-자발리아 증후군으로 보고된 바 있다.

국내에서는 Park et al<sup>14</sup>이 고도근시 환자에서 홍채고정 안내렌즈삽입술 후 1예, Ha et al<sup>15</sup>이 각막화학손상 2예와 격자이상증 1예에서 심부앞충판각막이식 후 3예의 유렛-자발리아 증후군을 보고한 바 있으며, 최근 Kim et al<sup>9</sup>은 전체충각막이식, 심부앞충판각막이식, 백내장수술 후 발생한 마비성 동공산대 15예를 특징에 따라 세 군으로 분류하여 보고하였다.

저자들은 문제 없이 진행된 섬유주절제술 후 마비성 동공산대를 보이는 유렛-자발리아 증후군 1예를 경험하였다. 지금까지 섬유주절제술 후 발생한 유렛-자발리아 증후군은 국외에 드물게 보고된 바 있으며,<sup>12,13</sup> 국내에는 아직까지 보고된 바가 없어 문헌 고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

■ Received: 2019. 7. 26. ■ Revised: 2019. 9. 6.

■ Accepted: 2020. 1. 20.

■ Address reprint requests to Kyoung Nam Kim, MD, PhD  
Department of Ophthalmology, Chungnam National University Hospital, #282 Munhwa-ro, Jung-gu, Daejeon 35015, Korea  
Tel: 82-42-280-7604, Fax: 82-42-255-3745  
E-mail: kknace@cnuh.co.kr

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

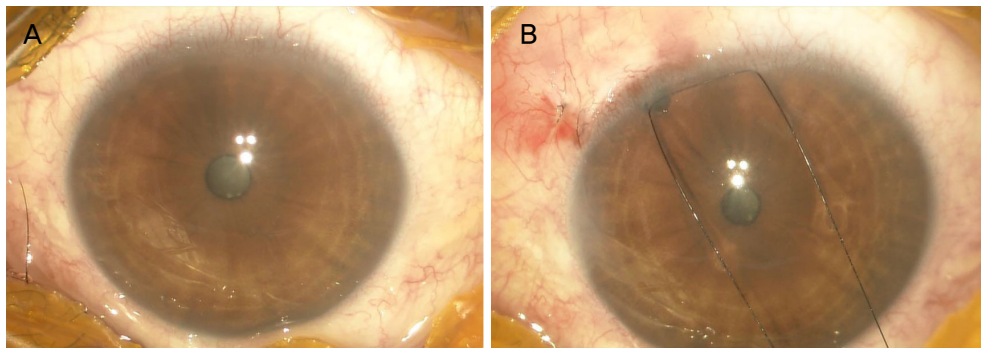
© 2020 The Korean Ophthalmological Society

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.

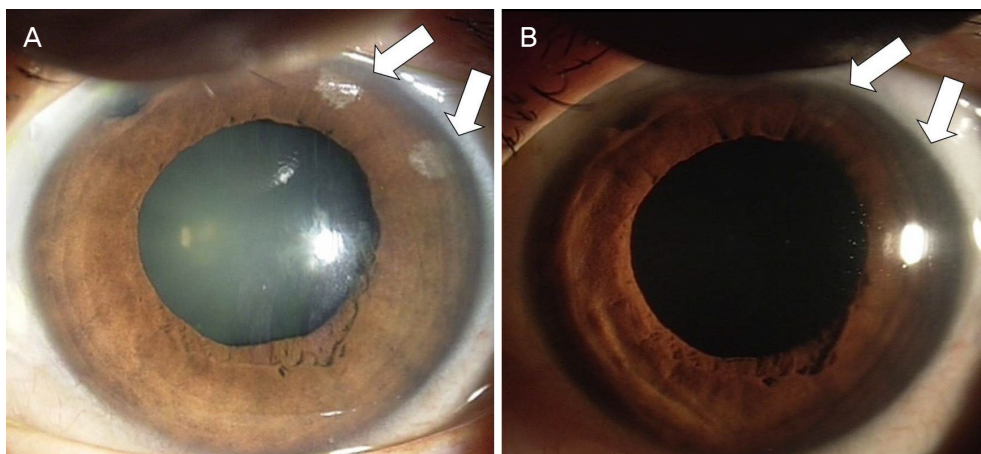
## 증례보고

51세 남자 환자가 좌안의 조절되지 않는 안압을 주소로 내원하였다. 좌안에 도르졸라미드-티몰롤 복합제를 하루 2회, 1% 프레드니솔론을 하루 4회 점안하고, 아세타졸아미드를 250 mg씩 하루 3회 복용하고 있었다. 양안의 최대교정시력은 20/20이었고, 안압은 우안이 20 mmHg였고, 좌안은 41 mmHg였다. 세극등현미경검사에서 전방에 염증세포는 없었으나 과거력상 좌안 포도막염이 자주 재발하였다고 하였다. 전방각경검사에서 양안 모두 개방각이었고 주변부홍채유착은 없었으며, 중등도의 색소침착을 보였다. 험프리시야검사에서 양안 모두 녹내장성 시야결손은 없었다. 도르졸라미드-티몰롤 복합제와 아세타졸아미드는 유지하고, 1% 프레드니솔론은 하루 1회로 감량하였으며, 좌안에 브

리모니딘 점안액을 추가하였다. 이후 좌안의 안압이 지속적으로 28-49 mmHg로 높게 측정되어 초진 후 2개월째 섬유주절제술을 시행하였고, 수술 중 특이 소견은 없었다(Fig. 1). 수술 후 1% 프레드니솔론과 0.3% 오픈록사신은 하루 4회씩 점안하다가 점차 감량하여 1개월 후에는 1% 프레드니솔론만 하루 1회씩 점안하였다. 수술 후 당일 좌안 안압은 10 mmHg였으며, 이후 15개월째까지 안압하강 점안제를 사용하지 않고 안압은 지속적으로 8-14 mmHg로 유지되었다. 수술 후 전방에 심한 염증 반응이 관찰된 적은 없었고, 미량의 염증세포가 간헐적으로 관찰되었다가 사라지기를 반복하였다. 수술 후 아트로핀은 하루 2회씩 2일간 점안하고 중단하였으나 1개월이 지난 후에도 좌안 동공이 산대된 채로 유지되었다. 눈꺼풀처짐이나 눈운동장애를 포함한 다른 신경학적 증상은 동반되지 않았다. 2% 필로카르핀을 점



**Figure 1.** Anterior segment photographs captured just prior to (A) and immediately after (B) trabeculectomy. (A) Pilocarpine 2% was applied preoperatively and successful miosis was observed. (B) A filtering bleb and iridectomy site were shown in the superior nasal quadrant. There was no pupil injury during surgery, and there was no increase in the diameter of the pupil compared to before surgery.



**Figure 2.** Anterior segment photographs, 12 months after trabeculectomy. There was no change in pupil diameter in response to lighting. (A) Under the diffuse illumination of the slit lamp. (B) Under indirect illumination (dim light) of the slit lamp. Round-shaped iris atrophy (arrows) was detected.

안해도 좌안 동공은 작아지지 않았다. 실내 조명하에서 우안 동공 지름은 2.8 mm였고, 좌안은 6.5 mm였으며 조명을 낮추면 우안 동공 지름은 4.5 mm로 증가했으나, 좌안은 6.5 mm로 변화가 없었다(Fig. 2). 상이측에 수술 전에는 없었던 둥근 모양의 다발성 홍채위축이 관찰되었다(Fig. 2). 구심동공운동장애는 없었고, 좌안에 산동제를 점안하면 동공이 약간 더 커졌으며 홍채뒤유착은 없었다(Fig. 3). 좌안에 섬유주절제술 후 발생한 유렛-자발리아 증후군으로 진단하였으며, 백내장수술과 함께 동공성형술을 시행해 볼 수 있음을 환자에 설명하였으나 동공산대로 인한 불편함 호소하지 않아 경과 관찰 중에 있다.

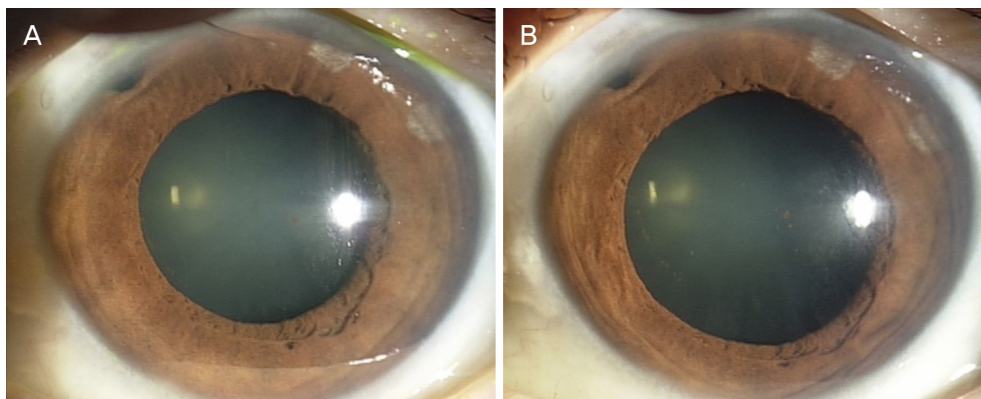
## 고 찰

유렛-자발리아 증후군이 발생하는 기전은 아직까지 명확하게 밝혀지지 않았으나 가장 유력한 병인론 중 하나는 수술 후 일시적인 안압상승 및 이로 인한 홍채의 허혈성 손상이 마비성 동공산대를 일으킨다는 것이다.<sup>16,17</sup> 지금까지 보고된 유렛-자발리아 증후군 증례들의 대부분에서 수술 후 안압이 크게 상승하였다고 하였다.<sup>1-11,13,15-18</sup> Ha et al<sup>15</sup>의 국내 보고에서도 3예 모두 심부앞층판각막이식 후 30 mmHg 이상에서 55 mmHg까지 높은 안압상승이 있었다고 하였으며, Kim et al<sup>9</sup>도 15예 중 12예에서 수술 후 1일째 안압이 30 mmHg 이상으로 높았다고 보고하면서 안압상승과 유렛-자발리아 증후군의 연관성을 강조하였다. Srinivasan and Patnaik<sup>2</sup>은 각막이식술 후 유렛-자발리아 증후군을 예방하기 위해서는 수술 후 급격한 안압상승을 막기 위해 수술 전후에 산동제를 가급적 사용하지 말아야 하고, 전방 내에 공기나 가스의 주입을 최소화해야 한다고 하였다. 몇몇 연구자들은 수술 후 안압상승의 위험을 낮추기 위하여 수술 중 외과적 홍채절제술을 시행하는 것이 유렛-자발리아 증

후군을 예방할 수 있을 것으로 생각하였다.<sup>19,20</sup> 하지만 본 증례에서는 섬유주절제술의 한 과정으로서 외과적 홍채절제술을 시행하였음에도 유렛-자발리아 증후군이 발생하였다. 본 증례의 환자에서는 수술 중 특별한 문제가 없었고 수술 후 당일 안압은 10 mmHg였으며, 이후 15개월째까지 안압하강 점안제를 사용하지 않고 안압이 지속적으로 8-14 mmHg 유지된 점을 고려할 때 유렛-자발리아 증후군이 발생한 원인으로 안압상승은 제외할 수 있을 것으로 보인다.

Davies and Ruben<sup>19</sup>은 전체각막이식술 중 각막과 수정체 사이에서 홍채가 눌리는 것과 같은 직접적인 외상이 홍채조임근에 허혈성 마비를 일으킬 수 있다고 하였고, 아르곤레이저 주변부 홍채성형술과<sup>21</sup> 홍채고정안내렌즈삽입술<sup>14</sup> 후 발생한 유렛-자발리아 증후군에서는 치료 중에 발생한 직접적인 부교감 신경의 손상을 유력한 원인으로 보고 있다.<sup>22</sup> 본 증례에서 제한적으로 시행한 홍채절제술이 전체적인 홍채조임근의 허혈성 마비를 유발했을 가능성은 매우 낮을 것으로 보이며, 또한 홍채절제술을 상비측에 시행하였기 때문에 이측과 비측에 위치하고 있는 부교감 신경의 손상과 연관짓기도 어려울 것으로 생각된다.

본 증례의 환자에서는 수술 후 아트로핀을 2일간 사용하였는데, 수술 후 산동제를 사용하는 것도 유렛-자발리아 증후군의 유력한 위험 요소 중 하나로 알려져 있다. Urrets-Zavalía<sup>1</sup>는 수술 후 아트로핀과 같이 작용 시간이 긴 산동제를 사용하면 홍채가 각막주변부와 오래 접촉하고 이로 인해 발생한 주변홍채앞유착이 안압을 상승시켜 유렛-자발리아 증후군이 발생하는 것으로 보았다. Mocan et al<sup>23</sup>은 포도막염에 대해 스테로이드 점안제와 함께 산동제를 사용 중이던 안압이 높은 색소분산증후군 환자에서 발생한 유렛-자발리아 증후군을 보고하였는데, 색소분산증후군에서 산동제는 홍채-섬모체소대 접촉과 전방으로의 색소분산을 증가시켜 안압을 상승시키는 것으로 알려져 있다. 하지만 Bertelsen and



**Figure 3.** Anterior segment photographs, 7 months after trabeculectomy (A, B). (B) The pupil became slightly dilated after instillation of 0.5% tropicamide and 0.5% phenylephrine mixed eye drops. There was no posterior synechia.

Seim<sup>24</sup>은 원추각막에 대해 각막이식술을 시행한 후 유렛-자발리아 증후군이 발생한 11안 중 절반의 환자에서만 산동제를 사용하였으며, 나머지 환자에서는 산동제를 사용하지 않았음에도 유렛-자발리아 증후군이 발생하였기 때문에 산동제의 사용이 유렛-자발리아 증후군의 발생에 중요한 역할을 한다고 보기에는 무리가 있다고 하였다. 무스카린성 수용기 길항제인 아트로핀은 섬모체를 이완시키고 전방을 깊게 하고 동공차단을 예방하기 위해 섬유주절제술 후 흔히 사용하는 약물이다. 하지만 지금까지 섬유주절제술 및 아트로핀을 사용한 후 유렛-자발리아 증후군이 보고된 경우는 거의 없다.<sup>13</sup> 따라서, 본 증례에서 산동제의 사용을 유렛-자발리아 증후군의 원인으로 보기는 어려울 것으로 생각된다.

수술 후 염증 반응도 유렛-자발리아 증후군 발생의 위험 요소 중 하나로 알려져 있다. Urrets-Zavalía<sup>1</sup>는 유렛-자발리아 증후군에서 마비성 동공산대 이외에도 홍채결막염이나 홍채뒤유착과 같은 소견을 기술한 바 있으며, Pouliquen et al<sup>25</sup>도 전포도막염, 섬유소삼출물, 홍채뒤유착이 동반된 증례를 보고하였다. Minasian and Ayliffe<sup>6</sup>의 보고에서도 각막이식술 후 홍채뒤유착을 동반한 전포도막염이 관찰되었다고 하였다. 국내에서 Kim et al<sup>9</sup>이 보고한 15증례들에서도 다양한 정도의 전방 염증 반응과 홍채뒤유착이 있었다고 하였는데, 저자들은 수술 후 심한 염증 반응과 함께 불규칙한 동공연, 심한 홍채 위축과 홍채뒤유착, 전방하백내장과 같은 임상양상을 보인 6예는 중독전안부증후군(toxic anterior segment syndrome)과 유사하게 수술 중 전방 내에 주입된 물질에 의한 홍채 독성 반응이 유렛-자발리아 증후군의 원인으로 보인다고 하였다. 하지만 본 증례의 환자에서는 수술 후 전방의 염증 반응이 매우 경미하였으며 동공연은 규칙적이었고, 홍채뒤유착 등의 다른 동반 소견 또한 없어 염증을 유렛-자발리아 증후군의 주요한 원인으로 보기는 어려울 것으로 생각된다.

지금까지 보고된 유렛-자발리아 증후군 중 녹내장에 대한 수술적 치료와 연관된 경우로는 전방각절제술,<sup>18</sup> 방수유출장치삽입술,<sup>26</sup> 섬유주절개술과 섬유주절제술,<sup>13</sup> 섬유주절제술<sup>12</sup> 후가 있는데, 앞의 세 보고에서는 모두 수술 후 급격한 안압상승이 관찰되었고 이러한 안압상승이 유렛-자발리아 증후군의 유력한 원인으로 보고되었다. 이에 반해 Jain et al<sup>12</sup>이 보고한 섬유주절제술 후 2예에서는 본 증례와 마찬가지로 수술 후 안압이 잘 조절되었다고 하였으며, 염증 반응을 포함한 다른 특이 소견은 없는 것으로 기술되었다. 둘 중 1예에서는 형광홍채혈관조영술을 시행하였고 유렛-자발리아 증후군이 발생한 눈의 홍채에서 넓은 비관류 영역이 확인되어 이를 유력한 원인으로 보았다. 저자들은 형

광홍채혈관조영술을 시행하여 직접 확인하지는 못하였으나 본 증례에서 발생한 유렛-자발리아 증후군의 유력한 원인이 Jain et al<sup>12</sup>의 증례와 마찬가지로 홍채의 허혈일 것으로 생각하였다. 본 증례의 환자에서는 섬유주절제술 후 수술적 접근 등의 외상이나 안압상승이 없었음에도 상이측 부위에서 둥근 모양의 다발성 홍채 위축이 관찰되었는데 (Fig. 2), 이러한 홍채 위축은 안압상승, 바이러스성 홍채염 등 다양한 원인에 의해서 발생한 허혈성 손상이 주요 원인으로 알려져 있다.<sup>27,28</sup> 결론적으로 본 증례와 같이 특별한 문제 없이 섬유주절제술을 시행한 후 안압 경과가 좋은 환자에서도 드물지만 유렛-자발리아 증후군이 발생할 가능성을 염두에 두어야 할 것으로 보인다.

## REFERENCES

- 1) Urrets-Zavalía A Jr. Fixed, dilated pupil, iris atrophy and secondary glaucoma. A distinct clinical entity following penetrating keratoplasty in keratoconus. *Am J Ophthalmol* 1963;56:257-65.
- 2) Srinivasan M, Patnaik L. Fixed dilated pupil (Urrets-Zavalía syndrome) in corneal dystrophies. *Cornea* 2004;23:81-3.
- 3) Jastaneiah S, Al-Towerki AE, Al-Assiri A. Fixed dilated pupil after penetrating keratoplasty for macular corneal dystrophy and keratoconus. *Am J Ophthalmol* 2005;140:484-9.
- 4) Fournié P, Ponchel C, Malecaze F, Arné JL. Fixed dilated pupil (urrets-zavalía syndrome) and anterior subcapsular cataract formation after descemet stripping endothelial keratoplasty. *Cornea* 2009;28:1184-6.
- 5) Spadea L, Viola M, Viola G. Regression of Urrets-Zavalía syndrome after deep lamellar keratoplasty for keratoconus: a case study. *Open Ophthalmol J* 2008;2:130-1.
- 6) Minasian M, Ayliffe W. Fixed dilated pupil following deep lamellar keratoplasty (Urrets-Zavalía syndrome). *Br J Ophthalmol* 2002;86:115-6.
- 7) Maurino V, Allan BD, Stevens JD, Tuft SJ. Fixed dilated pupil (Urrets-Zavalía syndrome) after air/gas injection after deep lamellar keratoplasty for keratoconus. *Am J Ophthalmol* 2002;133:266-8.
- 8) Niknam S, Rajabi MT. Fixed dilated pupil (urrets-zavalía syndrome) after deep anterior lamellar keratoplasty. *Cornea* 2009;28:1187-90.
- 9) Kim YC, Na JK, Kim MS. Analysis of the etiologies and the classification of fixed dilated pupil after intraocular surgery. *J Korean Ophthalmol Soc* 2015;56:47-54.
- 10) Yuzbasioglu E, Helvacioğlu F, Sencan S. Fixed, dilated pupil after phakic intraocular lens implantation. *J Cataract Refract Surg* 2006;32:174-6.
- 11) Tan AK, Humphry RC. The fixed dilated pupil after cataract surgery- is it related to intraocular use of hypromellose? *Br J Ophthalmol* 1993;77:639-41.
- 12) Jain R, Assi A, Murdoch IE. Urrets-Zavalía syndrome following trabeculectomy. *Br J Ophthalmol* 2000;84:338-9.
- 13) Klezlova A, Liebezeit S, Prokosch-Willing V, et al. Urrets-Zavalía syndrome after combined trabeculectomy-trabeculectomy surgery.

- J Glaucoma 2018;27:e80-3.
- 14) Park SH, Kim SY, Kim HI, et al. Urrets-Zavalía syndrome following iris-claw phakic intraocular lens implantation. J Refract Surgery 2008;24:959-61.
- 15) Ha CI, Park JI, Choi SK, et al. Three cases of Urrets-Zavalía syndrome following deep lamellar keratoplasty (DLKP). J Korean Ophthalmol Soc 2008;49:1857-61.
- 16) Tuft SJ, Buckley RJ. Iris ischaemia following penetrating keratoplasty for keratoconus. (Urrets-Zavalía syndrome). Cornea 1995; 14:618-22.
- 17) Figueiredo GS, Kolli SS, Ahmad S, et al. Urrets-Zavalía syndrome following penetrating keratoplasty for keratoconus. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2013;251:809-15.
- 18) Chelnis JG, Sieminski SF, Reynolds JD. Urrets-Zavalía syndrome following goniotomy in child. J AAPOS 2012;16:312-3.
- 19) Davies PD, Ruben M. The parietic pupil: its incidence and aetiology after keratoplasty for keratoconus. Br J Ophthalmol 1975;59: 223-8.
- 20) Naumann GO. Iris ischaemia following penetrating keratoplasty for keratoconus (Urrets-Zavalía syndrome). Cornea 1997;16:120.
- 21) Espana EM, Ioannidis A, Tello C, et al. Urrets-Zavalía syndrome as a complication of argon laser peripheral iridoplasty. Br J Ophthalmol 2007;91:427-9.
- 22) Uribe LE. Fixed pupil following keratoplasty. Evaluation of six cases. Am J Ophthalmol 1967;63:1682-6.
- 23) Mocan MC, Bozkurt B, Irkeç M, Orhan M. Urrets-Zavalía syndrome following iatrogenic pupil dilation in eyes with pigment dispersion. Can J Ophthalmol 2009;44:216-7.
- 24) Bertelsen R, Seim V. Irreversible mydriasis following keratoplasty in keratoconus [proceedings]. Acta Ophthalmol Suppl 1975;125: 45-6.
- 25) Pouliquen Y, Ginmaraes R, Petroutsos G, et al. The syndrome of Urrets-Zavalía: is it still there? J Fr Ophthalmol 1983;6:325-6.
- 26) Gharbiya M, Colica C, Campagna O, et al. Urrets-Zavalía syndrome after glaucoma filtration device implantation. Clin Ter 2013;164:e381-2.
- 27) Marsh RJ, Easty DL, Jones BR. Iritis and iris atrophy in Herpes zoster ophthalmicus. Am J Ophthalmol 1974;78:255-61.
- 28) Kido S, Sugita S, Horie S, et al. Association of varicella zoster virus load in the aqueous humor with clinical manifestations of anterior uveitis in herpes zoster ophthalmicus and zoster sine herpete. Br J Ophthalmol 2008;92:505-8.

## = 국문초록 =

# 섬유주절제술 후 발생한 유렛-자발리아 증후군

**목적:** 섬유주절제술 후 발생한 유렛-자발리아 증후군 1예를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

**증례요약:** 좌안에 반복되는 포도막염의 기왕력을 가진 51세 남자 환자에서 안압이 조절되지 않아 섬유주절제술을 시행하였다. 수술 중 특이 소견은 없었으며 수술 후 아트로핀 점안액을 2일간 사용하였고, 1% 프레드니솔론과 0.3% 오픈로카신을 6시간마다 점안하다가 점차 감량하여 1개월 후에는 1% 프레드니솔론만 하루 한 번씩 점안하였다. 수술 후 안압은 지속적으로 8-14 mmHg 사이로 유지되었다. 수술 후 1개월이 지난 후에도 동공이 지속적으로 산대되어 있었으며, 2% 필로카르핀을 점안해도 축동되지 않았다. 구심동공은 동장에 및 홍채뒤유착은 없었다.

**결론:** 본 증례와 같이 특별한 문제 없이 섬유주절제술을 시행한 후 안압 경과가 좋은 환자에서도 마비성 동공산대가 나타나는 유렛-자발리아 증후군이 발생할 가능성을 염두에 두어야 하겠다.

〈대한안과학회지 2020;61(2):221-225〉

박지석 / Gi Seok Park

충남대학교 의과대학 충남대학교병원 안과학교실  
Department of Ophthalmology, Chungnam  
National University Hospital, Chungnam  
National University College of Medicine

