

= 증례보고 =

## 망막모세혈관종 환자에서 발생한 전층황반원공 1예

이승범 · 김규섭 · 이원기

가톨릭대학교 의과대학 안과 및 시과학교실

**목적:** 양안에서 망막모세혈관종이 진단된 여자 환자의 우안에서 발생한 전층황반원공을 유리체절제술로 치료한 증례를 경험하여 보고하는 바이다.

**증례요약:** 양안의 망막모세혈관종으로 경과 관찰 중이던 20세 여자 환자가 수개월 전부터 시작된 우안의 시력저하를 주소로 내원하였다. 검사상 양안에서 하측 주변부 망막에 각각 2유두직경 크기와 1유두직경 크기의 모세혈관종과 망막실핏줄확장 및 경성삼출물이 발견되었고 우안의 황반중심부에서는 경도의 망막전막 및 절박황반원공 소견이 보였다. 이후 경과 관찰한 지 4개월 후 전층황반원공으로 진행하여 유리체절제술을 시행하였고 전층황반원공은 폐쇄되고 시력 호전되었다.

(대한안과학회지 2012;53(8):1177-1180)

망막모세혈관종은 망막과 시신경유두의 모세혈관 과오종으로 독립적으로 나타나기도 하지만 대체로 폰히펠-린도우병의 전신증상 중 하나의 형태로 나타난다.<sup>1</sup> 이러한 망막모세혈관종에서 시력저하는 주로 망막하 삼출물에 의한 삼출망막박리나 망막출혈 및 유리체출혈, 신생혈관내장, 황반주름 등에 의해 발생한다.<sup>2,3</sup> 본 증례에서는 양안에서 망막모세혈관종이 진단된 젊은 여자 환자의 우안에서 망막전막 및 절박황반원공 발생 후 전층황반원공으로 진행하였고 이에 유리체절제술을 시행하여 좋은 결과를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

### 증례보고

20세 여자환자가 수개월 동안 지속된 우안의 시력감소를 주소로 내원하였다. 4년 전 양안의 망막모세혈관종을 진단 받고 당시 좌안에는 광역화치료, 유리체내 스테로이드 주입술, 수차례의 유리체내 베바시주맵 주입술을 시행 받은 후 경과관찰 중이었으나 우안에는 치료받은 병력이 없었다. 가족력은 없었고 전신적인 검사상 뇌의 천막하혈관모세포종, 신장암, 크롬친화성 세포종의 소견은 보이지 않았다.

초진시 교정시력이 양안 모두 0.8이었고 안저검사에서

양안의 하측 망막주변부에 경성 삼출물을 동반한 망막모세혈관종 및 망막실핏줄확장병변이 있었으며, 우안의 황반중심부에는 반짝이는 얇은 망막전막의 소견이 보였는데 형광안저혈관조영술에서는 후기로 가면서 서서히 균일하게 황반부 망막하수포가 미세하게 염색되는 소견을 보였다(Fig. 1A, B). 빛간섭단층촬영검사상에는 우안에 경도의 망막전막 및 절박황반원공의 소견이 보였다(Fig. 1C). 양안 모두에서 후유리체 박리의 소견은 보이지 않았다. 환자가 우안에 시력감소를 호소하였지만 교정시력은 0.8이고 향후 자발적 호전의 가능성이 있기 때문에 일단 치료 없이 경과 관찰을 하기로 하였다.

외래 경과 관찰 4개월 후 우안의 교정시력이 0.63으로 감소하여 시행한 빛간섭단층촬영검사상 전층황반원공이 발견되어 즉시 유리체절제술, 내경계막박피술 및 C<sub>3</sub>F<sub>8</sub> 가스주입술을 시행하였다(Fig. 2A, B). 수술 시 후유리체박리의 소견은 보이지 않았다. 수술 후 2개월경 외래 경과 관찰 시 우안 교정시력은 1.0을 회복하였으며 빛간섭단층촬영검사에서 전층황반원공은 폐쇄된 모습을 보였다(Fig. 2C).

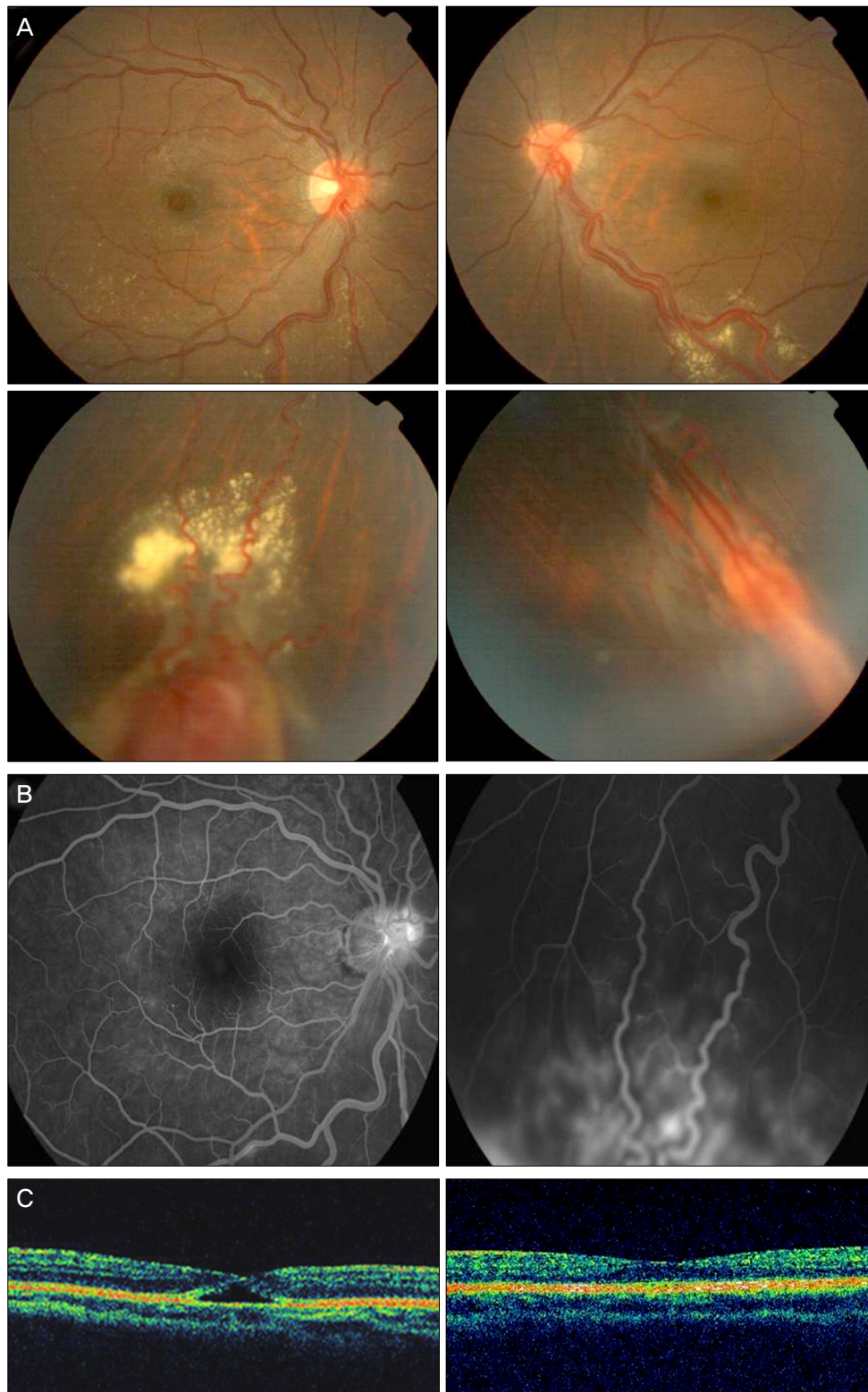
### 고 찰

“Angio-gliomatosis retino-cerebralis of Eugen von Hippel and Arid Lindau”로 처음 기술되었던 폰히펠-린도우병은 상염색체 우성유전으로 염색체 3번 단완의 부분적 결손으로 발생한다고 알려졌으며 뇌의 천막하혈관모세포종(소뇌, 간뇌, 척수), 신장암, 크롬친화성 세포종등과 망막모세혈관종이 나타난다.<sup>4</sup> 망막모세혈관종은 폰히펠-린도우 병의 가

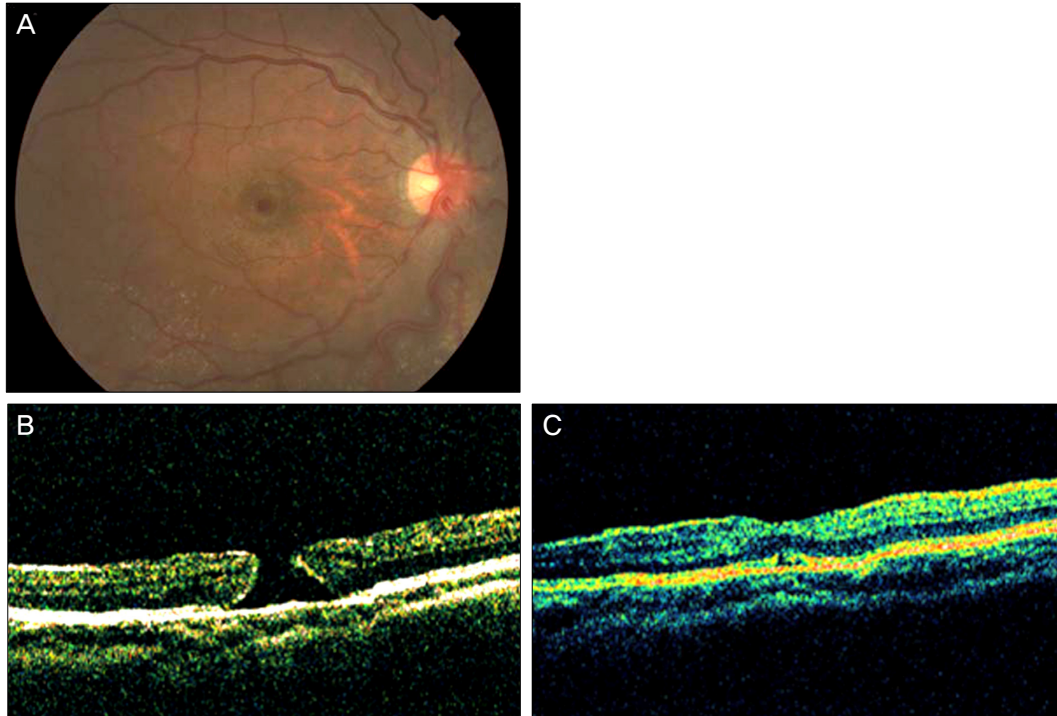
■ 접수 일: 2011년 8월 29일 ■ 심사통과일: 2012년 2월 28일  
■ 게재허가일: 2012년 6월 24일

■ 책임저자: 이 원 기

서울특별시 서초구 반포대로 222  
가톨릭대학교 서울성모병원 안과  
Tel: 02-2258-6198, Fax: 02-599-7405  
E-mail: wklee@catholic.ac.kr



**Figure 1.** Fundus photographs of both eyes (A) and fluorescein angiographic findings of the right eye (B) at the initial visit revealed retinal angiomas and retinal vascular telangiectatic lesions with exudations in the lower retinal area. Optical coherence tomograph (OCT) of the right eye revealed epiretinal membrane and sensory retinal detachment and OCT of the left eye revealed flat macular finding at the initial visit (C).



**Figure 2.** Fundus photograph of the right eye (A) and optical coherence tomography (OCT) of right eye (B) at the second visit revealed full thickness macular hole formation. And OCT of the right eye 2 months after vitrectomy revealed flat macular finding (C).

장 흔하고 가장 초기에 발견될 수 있는 소견으로서<sup>5</sup> Singh et al<sup>6</sup>은 단독으로 모세혈관종이 나타나는 경우 나중에 폰 히펠-린도우병으로 발전할 가능성이 25%라고 하였다. 본 증례에서 환자는 뇌의 천막하혈관모세포종, 신장암, 크롬친화성 세포종은 발견되지 않았고 망막모세혈관종만 단독으로 나타나서 폰히펠-린도우 병으로 확진을 할 수는 없지만 아직 환자의 나이가 20세로 어리기 때문에 다른 부위의 종양이 이후에 생길 가능성도 배제할 수 없으며 이후에도 계속 전신적인 추적관찰이 필요할 것으로 생각한다.

망막모세혈관종의 시력저하는 주로 망막모세혈관종 주변 혹은 혈관종과는 떨어져 있는 황반부에 망막하 삼출물이 침범해서 발생하는데 이는 혈관종으로 인한 혈관내피세포의 투과성 증가가 혈관종주변뿐만 아니라 혈관종과 떨어져 있는 황반부의 혈관투과성도 증가시키기 때문이라고 알려졌다.<sup>7</sup> 본 증례의 경우 내원 당시 양안의 망막하부에 모두 망막혈관종과 망막실핏줄확장증 및 망막내 삼출물 침착을 보이고 있었고 환자는 우안의 시력저하를 호소하였지만 삼출물이나 삼출망막박리가 황반중심부를 침범하지는 않은 상태였다. 초진 시 환자가 호소하였던 우안 시력 감소의 원인으로는 황반부에 경미한 망막전막 및 황반견인에 의한 것으로 보이는 감각신경망막박리라고 추정되는데, Inoue et al<sup>4</sup>은 질환에 이환된 혈관들로부터 삼출물들이 만성적으로 유출되어 망막표면에 신경교세포의 비정상적인 이동과

증식의 과정이 반복되면 망막전막이 발생할 수 있다고 하였다. 또한 이러한 망막전막에 비정상적인 후유리체 교원질 실질의 비정상적인 변화로 인해 망막에 견인이 생길 수 있고 이는 황반원공을 일으킬 수도 있다고 하였다.<sup>4</sup> 본 증례에서 초진 시 보였던 망막전막 및 절박황반원공은 Gass가 분류한 전층황반원공의 Stage 1B 황반원공으로 볼 수 있다. 전형적인 Stage 1B 황반원공은 Stage 1A에서 보이던 망막내층의 가성낭포 또는 분열이 망막외층으로 확장되는 모양이며 본 증례의 경우도 이와 유사한 모양이었다.<sup>8</sup>

망막모세혈관종에서 발생한 망막전막의 수술적 치료의 시점에 대해서는 아직 논란이 있다. 망막 전막의 경우 이후의 혈관종에 대한 광응고술 치료 후에 완전한 후유리체박리로 인한 자연회화가 일어날 수도 있으며 수술적 치료 후에도 망막전막의 재발이 있을 수 있기 때문이다.<sup>9,10</sup> 본 증례의 경우는 초진 시 환자가 시력저하를 호소하기는 하였지만 교정 시력이 0.8이고 아직 완전한 후유리체박리는 일어나지 않은 상태였기 때문에 이후에 자발적인 망막전막의 박리로 좋아질 수 있는 가능성이 있다고 판단되어 경과관찰을하기로 하였다. 그러나 망막전막 및 절박황반원공의 소견이 있었던 후 4개월만에 시력은 0.8에서 0.63으로 저하되었고 빛간섭단층촬영상 전층황반원공으로 진행된 소견이 보여 유리체 절제술을 시행 후 전층황반원공은 완전히 호전되었다.

국내에서는 처음으로 모세혈관종과 동반된 전층황반원공의 합병증이 발생하였던 경우로 수술로써 좋은 결과를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

## 참고문헌

- 1) Ridley M, Green J, Johnson G. Retinal angiomas: the ocular manifestations of von Hippel-Lindau disease. *Can J Ophthalmol* 1986;21:276-83.
- 2) Wing GL, Weiter JJ, Kelly PJ, et al. Von Hippel-Lindau disease: angiomas of the retina and central nervous system. *Ophthalmology* 1981;88:1311-4.
- 3) Raju B, Majji AB, Jalali S. von Hippel angioma in South Indian subjects--a clinical study. *Retina* 2003;23:670-4.
- 4) Inoue M, Yamazaki K, Shinoda K, et al. A clinicopathologic case report on macular hole associated with von Hippel-Lindau disease: a novel ultrastructural finding of wormlike, wavy tangles of filaments. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2004;242:881-6.
- 5) Carr RE, Noble KG. Retinal angiomas. *Ophthalmology* 1980;87:956-9, 961.
- 6) Singh A, Shields J, Shields C. Solitary retinal capillary hemangioma: hereditary (von Hippel-Lindau disease) or nonhereditary? *Arch Ophthalmol* 2001;119:232-4.
- 7) Schwartz PL, Fastenberg DM, Shakin JL. Management of macular puckers associated with retinal angiomas. *Ophthalmic Surg* 1990;21:550-6.
- 8) Takahashi A, Nagaoka T, Ishiko S, et al. Foveal anatomic changes in a progressing stage 1 macular hole documented by spectral-domain optical coherence tomography. *Ophthalmology* 2010;117:806-10.
- 9) Schwartz PL, Trubowitsch G, Fastenberg DM, Stein M. Macular pucker and retinal angioma. *Ophthalmic Surg* 1987;18:677-9.
- 10) McDonald HR, Schatz H, Johnson RN, et al. Vitrectomy in eyes with peripheral retinal angioma associated with traction macular detachment. *Ophthalmology* 1996;103:329-35.

### =ABSTRACT=

## A Full-Thickness Macular Hole in a Female Adult with Bilateral Retinal Capillary Hemangiomas

Seung Bum Lee, MD, Kyu Seop Kim, MD, Won Ki Lee, MD, PhD

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

**Purpose:** We report a case of a full-thickness macular hole treated in a female adult with bilateral retinal capillary hemangiomas.

**Case summary:** A 20-year-old woman with bilateral retinal capillary hemangiomas presented with blurred vision in her right eye. A thin epiretinal membrane and impending macular hole were found that did not appear to be related with a 2-disc-diameter-sized retinal angioma, telangiectatic vessels, and hard exudates in the lower retinal area of her right eye. Four months later, optical coherence tomography revealed a full-thickness macular hole in her right eye. A vitrectomy was performed, and the full-thickness macular hole was completely resolved.

*J Korean Ophthalmol Soc* 2012;53(8):1177-1180

**Key Words:** Bilateral retinal capillary hemangiomas, Full-thickness macular hole, Vitrectomy

---

Address reprint requests to **Won Ki Lee, MD, PhD**

Department of Ophthalmology, The Catholic University of Korea, Seoul St. Mary's Hospital

#222 Banpo-daero, Seocho-gu, Seoul 137-701, Korea

Tel: 82-2-2258-6198, Fax: 82-2-599-7405, E-mail: wkleee@catholic.ac.kr