

피터 이상에서 전층 각막이식술 및 백내장수술로 시력이 호전된 증례

A Case of Penetrating Keratoplasty and Cataract Surgery for Improving Visual Acuity in Peter's Anomaly

전승희 · 김현승 · 나경선

Seung Hee Jeon, MD, Hyun Seung Kim, MD, PhD, Kyung-Sun Na, MD, PhD

가톨릭대학교 의과대학 안과 및 시과학교실

Department of Ophthalmology and Visual Science, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Purpose: To report a case of penetrating keratoplasty and cataract surgery for improving visual acuity in an adult with Peters' anomaly.

Case summary: A 70-year-old female patient presented with decreased visual acuity for a few years. The patient had a history of Peters' anomaly in both eyes and enucleation surgery of the right eye 4 years prior to presentation. The patient's visual acuity was measured as finger count 20 cm at the time of visitation due to Peters' anomaly and brunescient cataract. In the slit lamp examination, irregular margin corneal opacity with anterior synechiae was observed in the center of the cornea, while the peripheral cornea was relatively normal. Penetrating keratoplasty and cataract surgery were performed, and visual acuity improved by 0.04 at 1 week, 0.04 at 1 month, and 0.16 at 4 months after surgery. Visual acuity was measured using a Snellen chart, and the intraocular pressure was maintained within the normal range of 17-20 mmHg.

Conclusions: If peripheral corneal invasion is not severe in adults with Peters' anomaly, penetrating keratoplasty and cataract surgery can be performed for the purpose of improving visual acuity.

J Korean Ophthalmol Soc 2017;58(7):866-869

Keywords: Penetrating keratoplasty, Peters' anomaly

선천성 각막 혼탁의 유병률은 대략 10만명당 2-3명이며,¹ 선천성 각막 혼탁의 가장 주요한 원인으로는 피터 이상으로 보고되었다.² 피터 이상은 염색체 이상으로 인하여 임신 7주경 신경능선세포가 중앙으로 이동하면서 각막 조직이 완성되는데, 이 과정에 결함이 생겨 완전히 이동을 하지 못

하여 중심부 각막 내피 및 기질 형성에 결함이 생기고 홍채 조직과 각막이 붙게 되는 질환으로 주변부의 각막은 정상적으로 발달하므로 잘 보존되는 편이다. 그 외에도 백내장이 생길 수도 있고 홍채없음증과 같은 홍채 이상 등이 발생되기도 하며, 환자는 주로 각막 혼탁으로 인해 시축이 가려지면서 시력 저하를 호소하고 이로 인해 약시가 유발될 수 있으며 구조적 문제로 녹내장을 야기하기도 한다.³

현재까지 피터 이상의 치료로는 피터 이상이 있는 소아에 한해서 심한 약시 방지 및 시력 향상을 위해 전층 각막이식술을 시행하는 것이며 실제로 이전의 연구들에서 전층 각막이식술 후 좋은 시력 예후를 보이고 있다.^{4,5} 하지만 현재까지 피터 이상이 있는 성인에서 정립된 특별한 치료방법은 없으며 전층 각막이식술을 시행한 국내 보고가 없었으나 전층 각막이식술 및 백내장수술로 인해 성공적으로

■ Received: 2017. 4. 6. ■ Revised: 2017. 5. 22.

■ Accepted: 2017. 6. 27.

■ Address reprint requests to **Kyung-Sun Na, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, The Catholic University of Korea Yeouido St. Mary's Hospital, #10 63-ro, Yeongdeungpo-gu, Seoul 07345, Korea
Tel: 82-2-3779-1520, Fax: 82-2-761-6869
E-mail: drna@catholic.ac.kr

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

© 2017 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.

시력이 호전된 예를 경험하여 증례를 보고하는 바이다.

증례보고

외상의 과거력이 없는 70세 여자 환자가 수년 전부터 발생한 좌안의 시력 저하를 주소로 내원하였다. 상기 환자는 양안의 피터 이상으로 내원 4년 전 우안의 공막 연화 및 안구내염으로 우안의 안구 적출술을 시행 받은 병력이 있었고 내원 시 우안은 눈없음증, 좌안의 피터 이상, 갈색 백내장으로 인해 좌안 시력은 안전수지 20 cm로 측정되었다. 세극등 현미경 검사상 Fig. 1에서 보이듯이 각막 중심부에 경계가 불분명한 각막 혼탁과 함께 각막과 수정체 및 홍채의 유착이 있었으며 갈색 백내장도 동반되어 있었고 주변부 각막은 비교적 정상소견을 보였다. 굴절값은 갈색 백내장으로 인해 측정되지 않았고 중심부는 각막 혼탁으로 인해 경면 현미경(Noncon Robo Specular Microscope®, Konan Medical Inc., Nishinomiya, Japan)을 이용하여 각막내피세포 밀도가 측정되지 않았고 주변부 각막내피세포 개수는 $1,515 \text{ cell/mm}^2$ 로 측정되었다. A-mode 초음파(UD-6000 Ultrasonic A/B Scanner and Biometer®, Tomey Inc., Nagoya, Japan)를 이용하여 측정한 안축장의 길이는 28.17 mm로 측정되었고 안압은 11 mmHg로 정상범위였다. 안저는 직접 확인할 수 없었고 안초음파 검사상 망막 박리 등의 이상 소견은 발견되지 않았다.

상기 환자는 주변부 각막은 비교적 정상소견이며 안저에 이상 소견이 없었고 각막이식으로 없앨 중심 부분에 이상 소견이 국한되어 있었기 때문에 전층 각막이식술과 같은 적극적인 치료를 시행할 경우 시력 호전을 기대할 수 있을 것으로 판단되었다. 이에 좌안의 전층 각막이식술, 수정체낭외적출술 및 인공수정체 삽입술 시행하였다.

환자의 혼탁한 각막을 직경 7.0 mm의 트레파인(Barron

Radial Vacuum Trephine®, Katena Products Inc., Denville, NJ, USA)을 사용하여 유착 병변을 충분히 포함하여 절제하였고 Vannas scissor (Storz®, Bausch&Lomb Inc., Brunsbütteler Damm, Berlin, Germany)로 남아있는 부분을 자르고 상이측 각막의 후면과 홍채의 유착을 박리하였다. 수정체 전낭을 can opener 방법에 의해 절제하였고 핵과 피질을 깨끗이 제거한 후 후방 인공수정체를 삽입하였다. 렌즈는 연성 소수성 인공수정체(Clare®, Cristalens Inc., Rue Louis de Broglie, Lannion, France)를 사용하였다. 이후 직경 7.5 mm의 피부생검핀치(Barron Vacuum Donor Cornea Button Punch®, Katena Products Inc., Denville, NJ, USA)를 사용하여 공여각막을 원형으로 전층 절제한 후 덮고 10-0나일론(Ethilon®, Ethicon, Somerville, NJ, USA)을 이용하여 단속봉합하였고 창상의 유출이 없음을 확인하고 수술을 종료하였다. 수술 후 경구 스테로이드 30 mg (Solondo®, Oscar Remedies Pvt. Ltd., Yamunanagar, Haryana, India), 목시플록사신 점안제(Vigamox®, Alcon, Fort Worth, TX, USA)를 하루 4회, 스테로이드 점안제(Lotemax®, Bausch&Lomb Inc., Brunsbütteler Damm, Berlin, Germany)를 하루 4회 점안하였고 시간이 지남에 따라 경구 스테로이드와 안약을 감량하며 중단 후 경과관찰 하였다.

그 후 외래 경과관찰하며 스넬렌 시력표로 측정한 최대 교정시력은 각막이식술 후 1주 후 안전수지 10 cm, 2주 후 0.04, 1달 후 0.04, 4달 후 0.16으로 측정되어 명백한 시력 호전이 있었음을 확인할 수 있었고 Fig. 2와 같이 각막의 투명성도 잘 유지되었다. 그 외에 안압도 17-20 mmHg 범위 내로 정상적으로 유지되었고 7달 후 각막내피세포 밀도는 $2,347 \text{ cell/mm}^2$ 로 향상된 것으로 측정되었다. 특이한 합병증 없이 공여각막은 잘 부착되어 있었고 감염 소견은 보이지 않았으며 전방은 잘 유지되었고 이식각막을 통해 본 안저도 망막박리 및 황반부종, 시신경 창백 등의 이상 소견

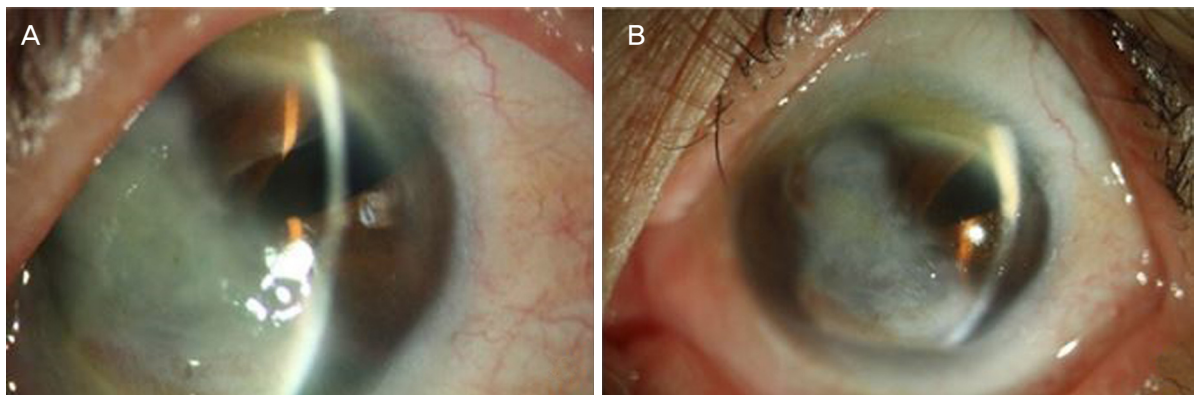


Figure 1. Anterior segment photographs of ophthalmic examination. Clinical manifestations of Peters' anomaly before surgery. Irregular margin corneal opacity and anterior synechiae at corneal center with iridodialysis are observed. (A) Clinical finding 6 years before surgery. (B) Clinical finding 2 months before surgery.

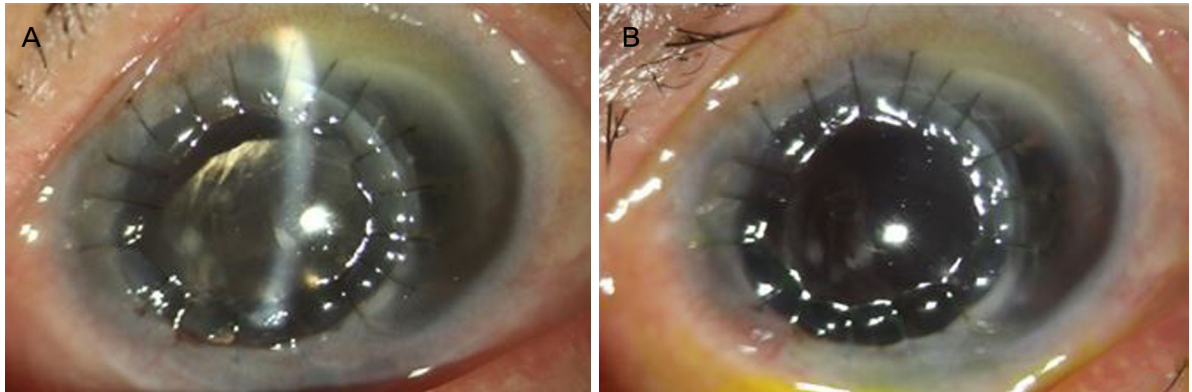


Figure 2. Anterior segment photographs of ophthalmic examination. (A) Clinical finding 5 days after penetrating keratoplasty and superotemporal iridectomy, well attached corneal graft was observed. (B) Clinical finding 2 months after surgery.

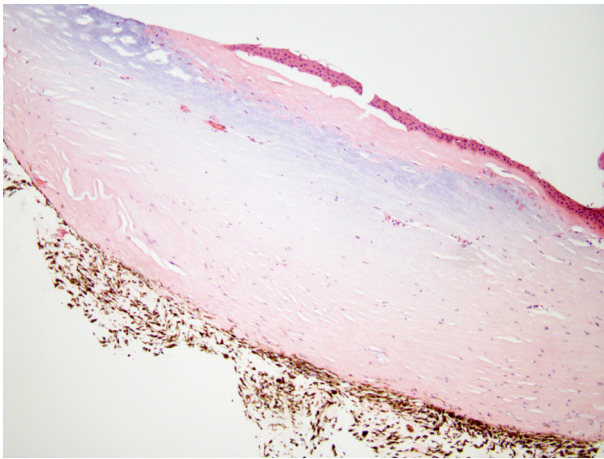


Figure 3. Photographs of resected corneal tissues in H&E stained (×100). Cornea and iris were tightly attached and Descemet's membrane was invisible.

없이 안정적이었다. Fig. 3와 같이 H&E 염색에서 절제된 각막의 조직소견은 각막과 홍채가 단단히 붙어 있고 데스메막이 보이지 않아 피터 이상을 시사함을 확인하였다.

고 찰

피터 이상은 본 증례의 환자와 같이 주변부 각막의 발생은 정상적이며, 중심각막만이 홍채나 수정체와 융합되어 있는 것이 특징이며 수정체 침범 여부에 따라 수정체를 침범하지 않은 1형과 각막과 수정체 유착이 있는 2형으로 나눌 수 있으며 전안부 검사상 이상 소견으로 진단할 수 있다.³ 피터 이상 환자의 50-80%는 양안성이며 50-70% 경우 전안부 구조상의 문제로 녹내장이 병합된다.^{6,7}

현재까지 피터 이상에서는 소아 연령대에서 전층 각막이식술을 시행하는 것이 유일한 치료이자 적응증으로 알려져 있으나 본 증례와 같이 소아연령대에 적절한 치료를 받지 못하고 이후 백내장이 진행되었다 하더라도 성인에서도 전

층 각막이식술과 수정체 낭외 적출술 및 인공수정체 삽입술을 시행하여 좋은 시력 예후를 보인 첫 국내보고라는 점에서 본 증례는 의의가 있다.

또 최근에는 상기 환자와 같이 소아 연령대에서 각막이식술을 시행하지 않고 성인이 된 환자들을 경과관찰하였을 때 각막 혼탁이 자연적으로 줄어든다는 보고도 있으며,³ 소아에서 각막이식술 후에 이식 실패, 백내장, 수술할 수 없는 망막 박리 등의 수술 후 합병증이 성인에서보다 더 많다는 보고가 있다.^{8,9} 따라서 본 논문은 피터 이상에서 무조건 소아 때의 각막이식술을 시행하는 것 외에도 소아 때 수술 시기를 놓치고 약시가 발생하고 성인이 되었을 때에도 수술을 포기하지 않고 각막이식술 및 백내장수술을 통해 시력 호전을 기대해 볼 수 있다는 다양한 치료의 선택권을 제시하는 증례로써 그 의의가 있다.

결론적으로, 피터 이상이 있는 성인에서 주변부 각막의 발생은 정상적이며 중심각막만이 홍채나 수정체와 융합되어 있을 때 시력 향상을 위한 수술적 치료를 시도해 볼 수 있다. 하지만 증례의 수가 적고 장기적인 경과를 볼 수 없었다는 점이 본 논문의 한계점이라고 할 수 있다. 추후 더 오랜 시간 경과 관찰하여 수술 후 발생할 수 있는 합병증이나 그 예후에 관한 연구와 더불어 적절한 수술적 치료 시기에 관한 연구가 필요할 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Shigeyasu C, Yamada M, Mizuno Y, et al. Clinical features of anterior segment dysgenesis associated with congenital corneal opacities. *Cornea* 2012;31:293-8.
- 2) Kurilec JM, Zaidman GW. Incidence of Peters anomaly and congenital corneal opacities interfering with vision in the United States. *Cornea* 2014;33:848-50.
- 3) Yoshikawa H, Sotozono C, Ikeda Y, et al. Long-term clinical course in eyes with Peters anomaly. *Cornea* 2017;36:448-51.
- 4) Zaidman GW, Flanagan JK, Furey CC. Long-term visual prognosis

- in children after corneal transplant surgery for Peters anomaly type I. Am J Ophthalmol 2007;144:104-8.
- 5) Kim YW, Choi HJ, Kim MK, et al. Clinical outcomes of penetrating keratoplasty in patients five years or younger. J Korean Ophthalmol Soc 2013;54:704-8.
- 6) Rubin SE, Marcus CH. Glaucoma in childhood. Ophthalmol Clin North Am 1996;9:215-28.
- 7) Stone DL, Kenyon KR, Green WR, Ryan SJ. Congenital central corneal leukoma (Peters' anomaly). Am J Ophthalmol 1976;81:173-93.
- 8) Yang LL, Lambert SR, Drews-Botsch C, Stulting RD. Long-term visual outcome of penetrating keratoplasty in infants and children with Peters anomaly. J AAPOS 2009;13:175-80.
- 9) Yang LL, Lambert SR, Lynn MJ, Stulting RD. Long-term results of corneal graft survival in infants and children with peters anomaly. Ophthalmology 1999;106:833-48.

= 국문초록 =

피터 이상에서 전층 각막이식술 및 백내장수술로 시력이 호전된 증례

목적: 피터 이상이 있는 성인에서 전층 각막이식술 및 백내장수술을 통해 시력이 호전되었기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 70세 여자 환자가 수년 전부터 시력 저하를 주소로 내원하였다. 상기 환자는 양안의 피터 이상으로 내원 4년 전 우안의 안구 적출술을 시행 받은 병력이 있었고 좌안의 피터 이상, 갈색 백내장으로 인해 내원 시 측정된 시력은 안전수지 20 cm로 측정되었다. 세극등 검사상 좌안은 중심부에 경계가 불분명한 각막혼탁, 각막과 수정체 및 홍채의 유착이 있었고 주변부 각막은 비교적 정상 소견을 보여 전층 각막이식술과 수정체 낭외 적출술 및 인공수정체 삽입술을 시행하였다. 스넬렌 시력표로 측정된 수술 1주 후 시력은 0.04, 1달 후 0.04, 4달 후 0.16으로 시력 호전되었고 안압도 17-20 mmHg 범위 내로 정상적으로 유지되었다.

결론: 피터 이상이 있는 성인에서 주변부의 침범이 심하지 않을 경우 시력 호전을 위한 목적으로 전층 각막이식술 및 백내장수술을 시도해 볼 수 있다.

〈대한안과학회지 2017;58(7):866-869〉
