

반점각막이상증, TGFBI각막이상증, 폭스각막이상증 환자의 전층각막이식술 후 장기 예후

이유경 · 김만수

가톨릭대학교 의과대학 안과 및 시과학교실

목적: 반점각막이상증, transforming growth factor beta induced (TGFBI) 각막이상증, 폭스각막이상증 환자의 전층각막이식술 후 장기 예후를 비교해 보고자 하였다.

대상과 방법: 반점각막이상증 28명 53안, TGFBI 각막이상증 13명 20안, 폭스각막이상증 29명 50안에 대해서 재발률, 이식편 생존율, 내피세포 감소율, 다른 합병증 발생률을 비교하였다.

결과: 재발률은 TGFBI 각막이상증이 유의하게 높았고(p -value<0.0001), 이식편 생존율은 폭스각막이상증이 유의하게 낮았다(p -value=0.03). 내피세포 수는 술 후 1년과 5년째까지는 세 군간에 차이가 없었으나, 술 후 10년째에는 폭스각막이상증에서 유의하게 적었다(p -value=0.0006). 거부반응, 이차성 녹내장, 지속각막상피결손과 같은 다른 합병증 발생률은 세 군에서 차이가 없었다(p -value=0.809, p -value=0.584, p -value=0.972).

결론: 반점각막이상증, TGFBI 각막이상증, 폭스각막이상증에서 전층각막이식술 후 장기간 예후가 다르다. 이는 세 각막이상증의 병인이 다르기 때문으로 생각한다.

〈대한안과학회지 2012;53(10):1397-1402〉

각막이상증은 각막의 혼탁이나 이상이 염증과는 무관하게 유전적 원인에 의하여 양안에 발생하며, 서서히 진행되는 질환으로, 전층각막이식술의 대표적인 적응증으로 알려졌다.¹ 전통적으로 각막이상증은 병변 부위에 따라 각막앞이상증, 각막기질이상증, 데스메막앞이상증, 각막내피이상증으로 대별되어 왔으나,^{2,3} 최근 분자생물학 및 유전공학의 발달로 형태학에 기반한 분류의 모호함을 해결하고 현대적이며 정확한 분류를 위하여 International Committee for Classification of Corneal Dystrophies (IC3D)가 결성되고, 2008년 각막이상증의 새로운 분류법인 IC3D Classification이 제정되어 쓰이고 있다.⁴ IC3D Classification은 각막이상증을 4가지 category로 분류하는데, Category 1은 원인 유전자와 돌연변이가 밝혀진 각막이상증, Category 2는 1개 이상의 염색체 위치는 알려졌으나 유전자는 알려지지 않은 각막이상증, Category 3은 염색체의 위치가 알려지지 않은

각막이상증, Category 4는 새로 발견된 각막이상증이다.⁵

반점각막이상증은 상염색체 열성으로 유전되는 각막기질의 질환으로, 상염색체 우성으로 유전되는 다른 각막이상증보다 유병률은 낮지만 각막기질이상증임에도 불구하고 부분층각막이식술이 아니라 전층각막이식술을 필요로 하게 된다.⁶ IC3D에서 category 1으로 분류되었으며, carbonyl sulphotransferase gene (CHST6)이 원인 유전자로 보고되었다.⁷ 가장 드문 각막기질이상증으로 알려졌지만, 인종에 따라 그 유병률이 다르며,^{8,9} 우리나라에서는 유병률이 아직 보고된 바 없으나 전층각막이식술을 받는 환자에서 적지 않은 비율을 차지하고 있다. 우리나라에서는 1976년 Cho et al¹⁰에 의해 가족력이 없는 1예가 보고된 바 있으며, 1995년 Kim and Myong¹¹에 의해 가족력이 있는 3예 중 2예의 광학현미경 소견이 보고된 바 있으나, 케이스 보고 외에 통계 보고는 없는 상태이다.

Transforming growth factor beta induced (TGFBI) 유전자는 1992년 사람의 폐 샘암종 세포선 유전자 연구에서 처음 발견되었고,¹² transforming growth factor beta induced protein (TGFBIp)은 세포-콜라겐 상호관계에 중요한 역할을 한다.¹³ 이러한 TGFBI 유전자는 TGFBIp가 5q31 염색체 연관 각막이상증에서 각막상피세포의 세포외표면에 우선적으로 나타나고,¹⁴ TGFBIp의 병적인 침착이 각막에서 관찰되는 점으로 미루어, 5q31염색체 연관 각막이상증

■ 접수 일: 2012년 3월 16일 ■ 심사통과일: 2012년 4월 4일
■ 게재허가일: 2012년 8월 12일

■ 책임저자 김 만 수

서울특별시 서초구 반포대로 222
가톨릭대학교 서울성모병원 안과
Tel: 02-2258-6197, Fax: 02-599-7405
E-mail: mskim@catholic.ac.kr

* 이 논문의 요지는 2012년 대한안과학회 제107회 학술대회에서 포스터로 발표되었음.

의 병인으로 생각하였다.¹⁵ 5q31염색체와 TGFBI 유전자에 연관된 공통의 유전적 근원을 공유하는 각막이상증을 TGFBI 각막이상증이라고 하며, 여기에는 라이스-뮌클러 이상증(Reis-Bückler's dystrophy), Thiel-Behnke 각막 이상증(Thiel-Behnke dystrophy), 격자각막이상증(lattice dystrophy), 과립각막이상증(granular dystrophy), 아벨리 노이상증(Avellino dystrophy)이 포함된다.¹³ IC3D에서 category 1로 분류되었으며, 시력에 장애를 주면 부분층각 막이식 또는 전층각막이식을 시행하게 되나, 재발이 많은 것으로 알려졌다.¹⁶⁻¹⁸

폭스각막이상증은 내피세포의 진행성 장애로 40-50대 여자에서 많이 나타나고, 대개 대칭성이며, 수십 년간에 걸쳐 서서히 진행을 한다. 30-40대에 세극등현미경검사상 각막의 중심부에 구타타(guttata)의 존재로 임상적으로 확진이 되더라도 시력저하는 50-60대가 되어야 발생한다.¹⁹ 아직 확실한 유전 경향이 밝혀지지 않아 IC3D에서 category 3로 분류되었고, 치료로는 전층각막이식술을 시행하며, 최근에는 내피세포층이식술도 시행되고 있다.^{20,21}

본 연구에서는 각각 다른 병인을 가지고 있는 반점각막 이상증, TGFBI각막이상증, 폭스각막이상증 환자의 전층각 막이식술 후 장기 예후를 비교해 보고자 하였다.

대상과 방법

1985년부터 2011년까지 본원에서 각막이상증으로 전층 각막이식술을 시행 받은 환자 70명 123안의 의무기록을 후향적으로 분석하였다. 경과관찰 기간이 1년 미만인 경우는 제외하였다. 진단명이 반점각막이상증, TGFBI 각막이상증, 폭스각막이상증인 경우만 포함하였고, 그외 다른 각막이상 증은 제외하였다. 진단명이 반점각막이상증, TGFBI 각막 이상증, 폭스각막이상증 일지라도 지속각막상피결손이나 수포각막병증이 오래되어 주변부 각막 혈관신생이 심해서 이식실패의 위험이 높은 경우는 결과에 영향을 줄 수 있으므로 제외하여 세 군에서 술 전 각막상태의 차이가 없도록 하였다. 진단은 특징적인 세극등현미경 임상양상을 바탕으로 각막이상증을 분류하였다.

반점각막이상증은 28명 53안, TGFBI 각막이상증은 13명 20안, 폭스각막이상증은 29명 50안이었다. TGFBI 각막 이상증은 과립각막이상증 7명 10안, 격자각막이상증 3명 4안, 라이스-뮌클러 이상증 4명 6안이었다.

모든 수술은 숙련된 단일 수술자(M.S.K)에 의해 시행되었으며 구후 마취를 하였고, 모든 공여 각막 및 수여 각막을 Hessberg-Barron suction trephine을 이용하여 각막편으로 만들었다. 공여 각막은 수입 또는 국내 각막을 이용하

였으며, 봉합은 단속 봉합 또는 연속 봉합을 실시하였다. 수술 후 전신적 및 국소적 스테로이드 치료를 시행하다 경과 관찰하면서 감량하였다. 모든 환자에서 기본적으로 같은 전신적 및 국소적 스테로이드 치료를 시행하였다.

술 후 외래에서 매년 경과관찰을 하면서, 내원시마다 거부반응, 재발, 이차성 녹내장, 이식실패, 다른 합병증 여부, 내피세포 수를 측정하였다. 거부반응은 내피층에 거부반응선이 생기거나, 특징적인 각막후면침착물, 각막부종, 전방 염증반응이 생기는 경우로 정의하였다. 재발은 술 전 원인 질환인 각막이상증의 임상적 특징이 다시 나타나는 것으로 정의하였고, 이차성 녹내장은 안압이 21 mmHg 이상 상승하여, 3개월 이상 안압하강제를 점안하거나 녹내장 수술을 필요로 하는 경우로 정의하였다. 이식실패는 비가역적인 각막부종과 혼탁으로 정의하였으며, 내피세포 수는 각막 중심에서 Noncontact specular microscope (Noncon Robo-CA; Korean Medical Inc., Hyogo, Japan)로 측정하였다.

통계분석은 세 군간에 전반적인 특징, 합병증 비교를 위해 항목에 따라 one way ANOVA와 Chi square test를 이용하였다. 사후검정은 Tukey test를 이용하였다. Kaplan-Meier survival analysis와 log-rank test를 세 군간에 re-jection-free, recurrence-free, graft survival을 비교하기 위해 이용하였다. 통계적 분석은 SPSS 19.0 프로그램을 이용하여 시행하였으며, p -value<0.05인 경우를 유의하다고 판정하였다.

결 과

평균 연령은 54.5 ± 16.5 세였으며, 각 군의 연령은 군별로 서로 유의한 차이를 보이지 않았다(p -value=0.085). 평균 경과관찰 기간은 10.1 ± 7.7 년이었고, 각 군 별로 유의한 차이는 없었다(p -value=0.068). 세 군에서 공여편의 크기와 수여편의 크기는 유의한 차이를 보이지 않았다(p -value=0.693, p -value=0.754). 공여 각막의 평균 내피세포 밀도는 2846.2 ± 345.8 개/mm²였으며 각 군별로 유의한 차이를 보이지 않았다(p -value=0.642). 남녀비율은 폭스각막이상증에서 유의하게 여성의 비율이 다른 군에 비해서 높았다(p -value=0.038)(Table 1).

각막이상증의 재발은 반점각막이상증 1안(2%), TGFBI 각막이상증 12안(60%), 폭스각막이상증 0안(0%)에서 나타났다. 재발 없는 생존율(Recurrence-free survival)은 반점각막이상증에서 1-10년째 100%, 12-20년째 90%였고, TGFBI 각막이상증에서 1년째 100%, 3년째 80%, 4년째 66.7%, 5-11년째 58.3%, 12-14년째 23.3%, 15-16년째 11.7%였으며, 폭스각막이상증에서는 20년간 100%

Table 1. General characteristics of the patients undergoing penetrating keratoplasty due to corneal dystrophy

	Macular dystrophy	TGFBI* dystrophy	Fuchs' dystrophy	p-value
Number of patient (n)	28	13	29	
Number of eyes (n)	53	20	50	
Age (yr)	48.4 ± 14.1	51.5 ± 20.4	64.4 ± 18.4	0.085 [†]
Sex				
Male [n (%)]	13 (46.4)	7 (53.8)	6 (20.7)	0.038 ^{†,§}
Female [n (%)]	15 (53.6)	6 (46.2)	23 (79.3)	
Follow-up (range) (yr)	10.2 ± 7.6 (1-27)	10.7 ± 13.0 (1-48)	9.8 ± 3.8 (1-23)	0.068 [†]
Donor size (mm)	7.88 ± 0.18	7.84 ± 0.17	7.98 ± 0.18	0.693 [†]
Recipient size (mm)	7.43 ± 0.21	7.42 ± 0.27	7.45 ± 0.28	0.754 [†]
Donor cell density (cell/mm ²)	2815.2 ± 386.8	2856.3 ± 325.6	2863.2 ± 313.5	0.642 [†]

Values are presents as mean ± SD or number unless otherwise indicated.

*Transforming growth factor beta induced; [†]Statistical significance was tested by one way ANOVA; [‡]Statistical significance was tested by Chi square test; [§]Statistically significant.

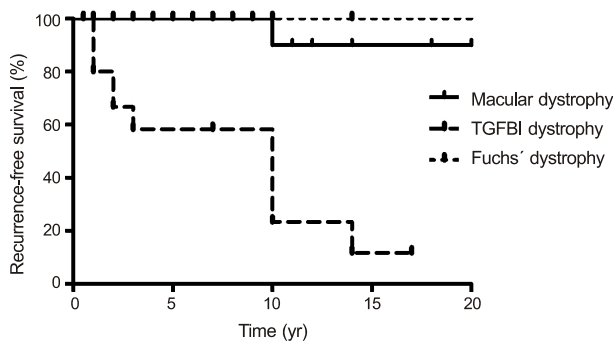


Figure 1. Kaplan-Meier graph showing overall recurrence-free survival rate of penetrating keratoplasty in treating three corneal dystrophy groups. As compared with the other groups, TGFBI corneal dystrophy group had the highest recurrence rate (p -value < 0.0001).

였다. 각막이상증의 재발은 다른 두 군에 비해 TGFBI 각막이상증에서 유의하게 많았다(p -value<0.0001, log-rank test)(Fig. 1).

이식편의 생존율은 반점각막이상증에서 1년째 96.2%, 2년째 94.2%, 5년째 79.3%, 10년째 52.4%, 20년째 39.3%였다. TGFBI 각막이상증에서 이식편 생존율은 1-10년째 80.0%, 11-15년째 64.0%, 16-20년째 32.0%였다. 폭스각막이상증에서 이식편 생존율은 1년째 84%, 2년째 72.9%, 5년째 63.5%, 10년째 54.1%, 15년째 36.0%, 20년째 18.0%였다. 이식편 생존율은 다른 두 군에 비해 폭스각막이상증에서 유의하게 낮았다(p -value=0.03, log-rank test) (Fig. 2).

수술 후 1년째 각막내피세포 수는 반점각막이상증에서 1933.6 ± 598 cells/mm², TGFBI 각막이상증에서 1819 ± 677 cells/mm², 폭스각막이상증에서 1748.9 ± 681 cells/mm²이었고, 각 군별로 유의한 차이는 없었다(p -value=0.435). 수술 후 5년째 각막내피세포 수는 반점각막이상증에서 1096.4 ± 585 cells/mm², TGFBI 각막이상증에서 1204.8 ± 607 cells/mm², 폭스각막이상증에서 1191.1

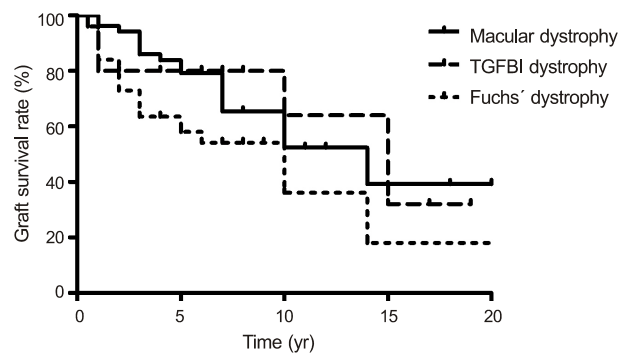


Figure 2. Kaplan-Meier graph showing overall graft survival rate of penetrating keratoplasty in treating three corneal dystrophy groups. Fuchs' dystrophy had the lowest graft survival rate (p -value = 0.03).

± 356 cells/mm²였고, 세 군 간에 유의한 차이는 없었다(p -value=0.766). 수술 후 10년째 각막내피세포 수는 반점각막이상증에서 828.6 ± 251 cells/mm², TGFBI 각막이상증에서 921 ± 251 cells/mm², 폭스각막이상증에서 402 ± 271 cells/mm²였고, 폭스각막이상증에서 다른 두 군에 비해 유의하게 적었다(p -value=0.0006)(Fig. 3).

전층각막이식술 후 발생한 합병증의 빈도를 비교해보면, 거부반응은 반점각막이상증에서 10안(18.9%), TGFBI 각막이상증에서 4안(20.0%), 폭스각막이상증에서 12안(24.0%)로 세 군간에 유의한 차이가 없었다(p -value=0.809). 이차성 녹내장은 반점각막이상증에서 8안(15.0%), TGFBI 각막이상증에서 5안(25.0%), 폭스각막이상증에서 8안(16.0%)에서 발생하였고, 세 군간에 유의한 차이가 없었다(p -value=0.584). 지속각막상피결손은 반점각막이상증에서 2안(3.8%), TGFBI 각막이상증에서 1안(5.0%), 폭스각막이상증에서 2안(4.0%)로 세 군간에 유의한 차이가 없었다(p -value=0.972)(Table 2).

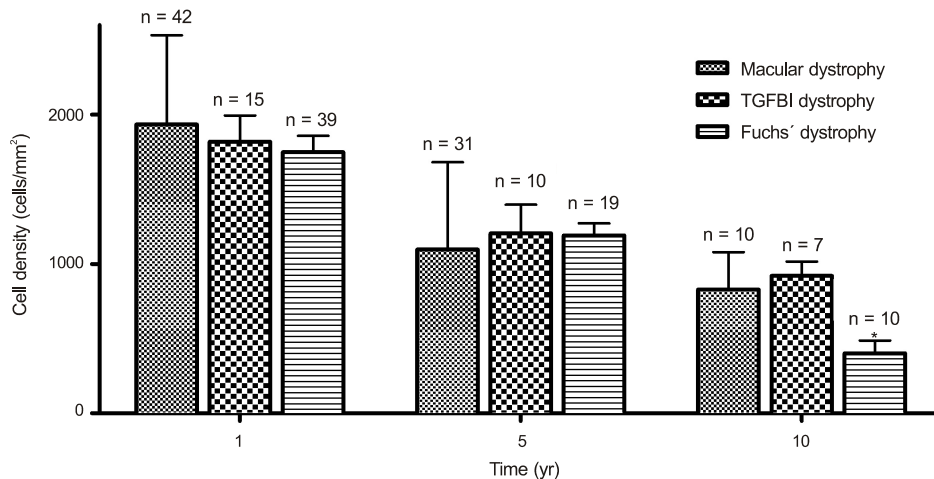


Figure 3. Bar graph showing changes of corneal endothelial cell density of penetrating keratoplasty in treating three corneal dystrophy groups. Corneal endothelial cell density was lowest in Fuchs' dystrophy 10 years post-operatively (p -value = 0.032), but there was no significant difference in corneal endothelial cell density between the 3 groups 1 and 5 years postoperatively.

Table 2. Complications of penetrating keratoplasty in treating three corneal dystrophy groups

	Macular dystrophy (n = 53)	TGFBI* dystrophy (n = 20)	Fuchs' dystrophy (n = 50)	p-value
Endothelial rejection	10	4	12	0.809 [†]
Secondary glaucoma	8	5	8	0.584 [†]
Persistent epithelial defect	2	1	2	0.972 [†]

*Transforming growth factor beta induced; [†]Statistical significance was tested by Chi square test.

고 찰

전층각막이식술은 각막 혼탁을 일으키는 다양한 각막 질환에 대한 유용한 치료법이며, 수여안의 원인 질환이 중요한 예후 결정 인자이다. 원추각막 및 각막이상증은 다른 질환에 비해 각막이식의 성공률이 높은 것으로 보고되고 있다.^{22,23} 각막이상증은 분류에 따라 임상양상 및 특징이 다르며, 따라서 병인이 다른 각막이상증에서 전층각막이식술 후 예후에 차이가 있는지 알아보고자 하였다.

본 연구에서는 반점각막이상증, TGFBI 각막이상증, 폭스각막이상증 환자의 전층각막이식술 후 장기간 예후를 비교하였다. 각막이상증의 재발은 TGFBI 각막이상증에서 유의하게 많았다. 반점각막이상증의 경우에도 2%의 재발률을 보였으나, TGFBI 각막이상증에서는 60%로 월등히 높았고, 재발 없는 생존율도 다른 두 군에 비해 TGFBI 각막이상증에서 유의하게 낮았다. 이는 TGFBI 각막이상증은 각막상피세포와 각막기질세포에 표현되는 transforming growth factor beta induced protein (TGFBIp)이 보우만층과 각막기질에 침착되어 각막 혼탁을 유발하는데, 전층각막이식술 후에도 TGFBIp는 지속적으로 각막상피세포와 각막기질세포에 표현되기 때문으로 생각한다.²⁴⁻²⁶ 반점각막이상증에서도 연구에 따라 전층각막이식술 후 재발률은 다르나, Klintworth et al²⁷은 198안 중 5안(2.5%)에서 재발을 보고하였고, Akova et al²⁸은 평균 28년간 19.3%의 재발률을

보고하였다. 반점각막이상증에서 재발의 원인이 공여 각막 기질세포의 감소에 의한 것인지, 비정상적인 수여 각막기질세포의 증가에 의한 것인지, 아니면 남아있는 공여세포가 비정상적인 대수물질에 의해 영향을 받았는지는 아직 밝혀지지 않았다.²⁸

장기간 이식편 생존율은 다른 두 군에 비해서 폭스각막이상증에서 유의하게 낮았고, 각막내피세포 수 감소율도 폭스각막이상증에서 유의하게 높았다. 이는 폭스각막이상증은 각막기질이상증인 다른 두 군에 비해 각막내피이상증이기 때문으로 생각한다. 본 연구에서 폭스각막이상증은 전층각막이식술 후 재발이 없었고, 내피세포 수 감소가 가장 많았다. 그러나 내피세포 수 감소는 폭스각막이상증의 임상적 특징이므로, 재발에 의한 내피세포 수 감소인지 판정하기 어려운 한계가 있다. 따라서, 전층각막이식술 후 폭스각막이상증의 재발에 관한 추가적인 연구가 필요할 것으로 생각한다.

전층각막이식술 후 합병증 발생을 비교해보면, 거부반응, 이차성 녹내장, 지속각막상피결손의 빈도는 세 군에서 차이가 없었고, 이식실패는 폭스각막이상증에서 가장 많았다. 거부반응, 이차성 녹내장, 지속각막상피결손은 이식실패의 원인이 될 수 있는데, 세 군에서 차이가 없다는 것은, 폭스각막이상증에서 이식실패 빈도가 높은 것이 합병증 발생의 차이에 의한 것이 아님을 알 수 있다. 또 폭스각막이상증은 여성의 비율이 다른 두 군에 비해서 높았는데, 이는 고령의

여성에서 발생률이 높은 폭스각막이상증의 임상적 특징 패턴으로 보인다.

그러나 각막이상증의 진단을 특징적인 세극등현미경 임상상으로만 시행한 것은 본 연구의 한계점으로 작용하고 있는 바, 향후 각막이상증의 원인 유전자에 대한 검사 결과를 바탕으로 한 연구가 필요하다.

결론적으로 반점각막이상증, TGFBI 각막이상증, 폭스각막이상증에서 전층각막이식술 후 장기간 예후가 다르다. 이는 세 각막이상증의 병인이 다르기 때문으로 생각한다. 재발은 TGFBI 각막이상증에서 가장 많았으며, 이식실패 및 각막내피세포 수 감소는 폭스각막이상증에서 가장 많았다. 이식편 생존율은 폭스각막이상증에서 가장 낮았다. 반점각막이상증은 TGFBI 각막이상증에 비해 낮은 재발률과 폭스각막이상증에 비해 높은 이식편 생존율을 보였으며, 비교적 좋은 예후를 나타내었다.

참고문헌

- 1) Bron AJ, Aldave A, Akhtar S, et al. Inherited dystrophies and developmental anomalies of the cornea. In: Tasman W, Jaeger EA, eds. Duane's Ophthalmology, 2009 ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2008.
- 2) Jones ST, Zimmerman LE. Histopathologic differentiation of granular, macular and lattice dystrophies of the cornea. Am J Ophthalmol 1961;51:394-410.
- 3) Jones ST, Zimmerman LE. Macular dystrophy of the cornea (Groenouw type II); clinicopathologic report of two cases with comments concerning its differential diagnosis from lattice dystrophy (Biber-Haas-Dimmer). Am J Ophthalmol 1959;47(1 Part 1):1-16.
- 4) Weiss JS, Møller HU, Lisch W, et al. The IC3D classification of the corneal dystrophies. Cornea 2008;27 Suppl 2:S1-83.
- 5) Møller HU, Weiss JS. IC3D classification of corneal dystrophies. Dev Ophthalmol 2011;48:1-8.
- 6) Al-Swailem SA, Al-Rajhi AA, Wagoner MD. Penetrating keratoplasty for macular corneal dystrophy. Ophthalmology 2005;112:220-4.
- 7) Akama TO, Nishida K, Nakayama J, et al. Macular corneal dystrophy type I and type II are caused by distinct mutations in a new sulphotransferase gene. Nat Genet 2000;26:237-41.
- 8) Malbran ES. Macular corneal dystrophy in Saudi Arabia: a study of 56 cases and recognition of a new immunophenotype. Am J Ophthalmol 1998;125:417-8.
- 9) Jonasson F, Oshima E, Thonar EJ, et al. Macular corneal dystrophy in Iceland. A clinical, genealogic, and immunohistochemical study of 28 patients. Ophthalmology 1996;103:1111-7.
- 10) Cho YA, Kim MH, Oh JS. A case of macular dystrophy of the cornea. J Korean Ophthalmol Soc 1976;17:217-21.
- 11) Kim IS, Myong YW. Cases of macular corneal dystrophy with a family history. J Korean Ophthalmol Soc 1995;36:874-8.
- 12) Skonier J, Neubauer M, Madisen L, et al. cDNA cloning and sequence analysis of beta ig-h3, a novel gene induced in a human adenocarcinoma cell line after treatment with transforming growth factor-beta. DNA Cell Biol 1992;11:511-22.
- 13) Zhang T, Yan N, Yu W, et al. Molecular genetics of Chinese families with TGFBI corneal dystrophies. Mol Vis 2011;17:380-7.
- 14) Escribano J, Hernando N, Ghosh S, et al. cDNA from human ocular ciliary epithelium homologous to beta ig-h3 is preferentially expressed as an extracellular protein in the corneal epithelium. J Cell Physiol 1994;160:511-21.
- 15) El Kochairi I, Letovanec I, Uffer S, et al. Systemic investigation of keratoepithelin deposits in TGFBI/BIGH3-related corneal dystrophy. Mol Vis 2006;12:461-6.
- 16) Yao YF, Jin YQ, Zhang B, et al. Recurrence of lattice corneal dystrophy caused by incomplete removal of stroma after deep lamellar keratoplasty. Cornea 2006;25(10 Suppl 1):S41-6.
- 17) Meisler DM, Fine M. Recurrence of the clinical signs of lattice corneal dystrophy (type I) in corneal transplants. Am J Ophthalmol 1984;97:210-4.
- 18) Lyons CJ, McCartney AC, Kirkness CM, et al. Granular corneal dystrophy. Visual results and pattern of recurrence after lamellar or penetrating keratoplasty. Ophthalmology 1994;101:1812-7.
- 19) Adamis AP, Filatov V, Tripathi BJ, Tripathi RC. Fuchs' endothelial dystrophy of the cornea. Surv Ophthalmol 1993;38:149-68.
- 20) Pineres O, Cohen EJ, Rapuano CJ, Laibson PR. Long-term results after penetrating keratoplasty for Fuchs' endothelial dystrophy. Arch Ophthalmol 1996;114:15-8.
- 21) Happ DM, Lewis DA, Eng KH, et al. Postoperative visual acuity in patients with fuchs dystrophy undergoing descemet membrane-stripping automated endothelial keratoplasty: correlation with the severity of histologic changes. Arch Ophthalmol 2012;130:33-8.
- 22) Lee HS, Kim MS. Influential factors on the survival of endothelial cells after penetrating keratoplasty. Eur J Ophthalmol 2009;19:930-5.
- 23) Langenbucher A, Seitz B, Nguyen NX, Naumann GO. Corneal endothelial cell loss after nonmechanical penetrating keratoplasty depends on diagnosis: a regression analysis. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2002;240:387-92.
- 24) Yellore VS, Rayner SA, Aldave AJ. TGFBI-induced extracellular expression of TGFBIp and inhibition of TGFBIp expression by RNA interference in a human corneal epithelial cell line. Invest Ophthalmol Vis Sci 2011;52:757-63.
- 25) Aldave AJ, Sonmez B, Forstot SL, et al. A clinical and histopathologic examination of accelerated TGFBIp deposition after LASIK in combined granular-lattice corneal dystrophy. Am J Ophthalmol 2007;143:416-9.
- 26) Kannabiran C, Klintworth GK. TGFBI gene mutations in corneal dystrophies. Hum Mutat 2006;27:615-25.
- 27) Klintworth GK, Reed J, Stainer GA, Binder PS. Recurrence of macular corneal dystrophy within grafts. Am J Ophthalmol 1983;95:60-72.
- 28) Akova YA, Kirkness CM, McCartney AC, et al. Recurrent macular corneal dystrophy following penetrating keratoplasty. Eye (Lond) 1990;4(Pt 5):698-705.

=ABSTRACT=

Long-Term Outcomes of Penetrating Keratoplasty in Treating Macular Corneal Dystrophy, TGFBI Dystrophy, and Fuchs' Dystrophy

You Kyung Lee, MD, Man Soo Kim, MD, PhD

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

Purpose: To compare long-term outcomes of penetrating keratoplasty in treating macular corneal dystrophy, transforming growth factor beta induced (TGFBI) dystrophy, and Fuchs' dystrophy.

Methods: The present retrospective study describes the postoperative results of 123 eyes in 70 patients; 53 eyes with macular corneal dystrophy, 20 eyes with TGFBI dystrophy, and 50 eyes with Fuchs' dystrophy. All patients received penetrating keratoplasty. The outcome measures included recurrence rate, graft rejection, graft survival rate and corneal endothelial density and other complications.

Results: As compared with the other groups, TGFBI dystrophy had the highest recurrence rate (p -value < 0.0001). Fuchs' dystrophy had the lowest graft survival rate (p -value = 0.03). Corneal endothelial cell density was lowest in Fuchs' dystrophy 10 years postoperatively (p -value = 0.0006), but there was no significant difference in corneal endothelial cell density between the 3 groups 1 and 5 years postoperatively. There was no significant difference between the 3 groups in other complications such as graft rejection, secondary glaucoma and persistent epithelial defect (p -value = 0.809, p -value = 0.584, p -value = 0.972, respectively).

Conclusions: Penetrating keratoplasty showed different long-term outcomes in treating 3 types of corneal dystrophies. The difficulty may depend on the pathogenesis of corneal dystrophies.

J Korean Ophthalmol Soc 2012;53(10):1397-1402

Key Words: Fuchs' dystrophy, Macular dystrophy, Penetrating keratoplasty, Transforming growth factor beta induced (TGFBI) dystrophy

Address reprint requests to **Man Soo Kim, 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: 82-2-2258-6197, Fax: 82-2-599-7405, E-mail: mskim@catholic.ac.kr