

양안 황반부 모세혈관 확장증과 연관된 양안 황반 원공 1예

김숙진 · 김기석

새빛안과병원

목적: 양안 황반부 모세혈관 확장증이 진단된 남자 환자에서 발생한 양안 절박 황반 원공이 진단된 1예를 경험하여 보고하고자 한다.
증례요약: 61세 남자 환자가 양안 중심 시력 감소를 주소로 내원하였다. 최대 교정시력은 우안 0.8, 좌안 0.6이었다. 안저 검사, 형광 안저 혈관 조영술, 빛간섭 단층 촬영에서 우안 1A기, 좌안 1B기 절박 황반 원공이 동반된 양안 2형 황반부 모세혈관 확장증으로 진단되었다. 2년 8개월 경과 관찰 소견에서, 최대 교정시력 및 안저 검사, 형광 안저 혈관 조영술, 그리고 빛간섭 단층 촬영에서 양안 변화된 소견을 보이지 않아 치료 없이 경과 관찰 중이다.

결론: 양안 2형 황반부 모세혈관 확장증에서 드물지만 황반 원공이 발생할 수 있다고 알려졌으며, 황반부 모세혈관 확장증을 진단받은 환자에서 발견될 수 있는 가능성을 고려하여야 하겠다.

〈대한안과학회지 2013;54(9):1458-1462〉

황반부 모세혈관 확장증(macular telangiectasia)은 특발성 중심와 부근 모세혈관 확장증(idiopathic juxtafoveal telangiectasis)이라고도 하며, 중심와 부근의 모세혈관의 확장을 특징으로 한다.^{1,2} 최근 Yannuzzi et al²에 의해 1형과 2형으로 분류되었다. 제1형은, 동맥류형 모세혈관 확장증(aneurysmal telangiectasia)으로 명백한 모세혈관 확장, 미세 혈관류, 황반 부종과 삼출물이 관찰된다. 제2형은 가장 흔한 형태로 양측 후천성 중심와 부근 모세혈관 확장증(perifoveal telangiectasia)에 해당하고, 주로 중심와의 이측에 중심와 무혈관 부위의 모세혈관의 확장, 지방 삼출물이 없는 정도의 황반 부종, 직각 소정맥, 망막표층의 결절 침착물, 망막색소상피 증식, 그리고 병의 진행시 맥락막 신생혈관 등의 소견을 보인다.^{1,2} 특히 황반부 모세혈관 확장증은 비교적 드문 질환으로 국내에서의 소수의 환자 증례에 대한 분류 및 임상양상과 치료에 대한 보고가 있었다.³⁻⁷ 이러한 황반부 모세혈관 확장증에서 전층 황반 원공이 동반되는 경우는 매우 드물다.⁸⁻¹⁶ 이에 저자들은 아직까지 국내 보고가 없는 양안 2형 황반부 모세혈관 확장증과 연관된 양안 절박 황반 원공 증례를 경험하여, 문헌 고찰과 함께

보고하고자 한다.

증례보고

61세 남자 환자가 양안 중심 시력 감소를 주소로 내원하였다. 과거력에서 당뇨, 고혈압 등의 내과적 질환 및 안과적 질환은 없었다. 본원 내원 당시, 최대 교정시력은 우안 0.8, 좌안 0.6이었다. 안압은 정상 소견이었고, 안저 검사에서 양안 중심와 주변의 경도의 회색의 변색된 병변과 중심와 주변의 투명도가 약간 소실된 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 형광 안저 혈관 조영술의 초기에서 우안 황반부 상이측에 미세한 모세혈관 염색, 좌안 황반부 상이측에 모세혈관 확장 부위에서 후기에는 형광 누출이 양안에서 관찰되었다. 황반의 이상 소견을 확인하기 위해 시행한 빛간섭 단층촬영(Spectralis® OCT; Heidelberg Engineering GmbH, Heidelberg, Germany) 황반 부위 수평 스캔에서, 우안 1A기, 좌안 1B기 절박 황반 원공이 관찰되었다. 우안의 빛간섭 단층촬영 소견은 황반 부위에서 저반사율을 보이는 곳은 망막내층의 낭포로 보여지며, 중심와 바닥 부분은 편평하며, 후유리체막은 황반 중심부에 아직 박리되지 않은 채로 관찰되었다. 또한 시세포의 내분절과 외분절 접합부는 유지되었으나, 중심와에서 약간 하락한 모양을 보였다. 좌안의 빛간섭 단층촬영 소견은 망막 낭포가 망막 외층까지 확장되어 시세포층까지 확장된 경우이며, 후유리체막은 황반 중심부에 남아 있는 상태로 관찰되었다(Fig. 2). 2년 8개월 경과 관찰 소

■ Received: 2013. 2. 8. ■ Revised: 2013. 4. 4.
 ■ Accepted: 2013. 6. 20.
 ■ Address reprint requests to Ki Seok Kim, MD, PhD
 Saevit Eye Hospital
 #1065 Jungang-ro, Ilsandong-gu, Goyang 410-817, Korea
 Tel: 82-31-900-7700, Fax: 82-32-900-7777
 E-mail: kiseok-kim@daum.net

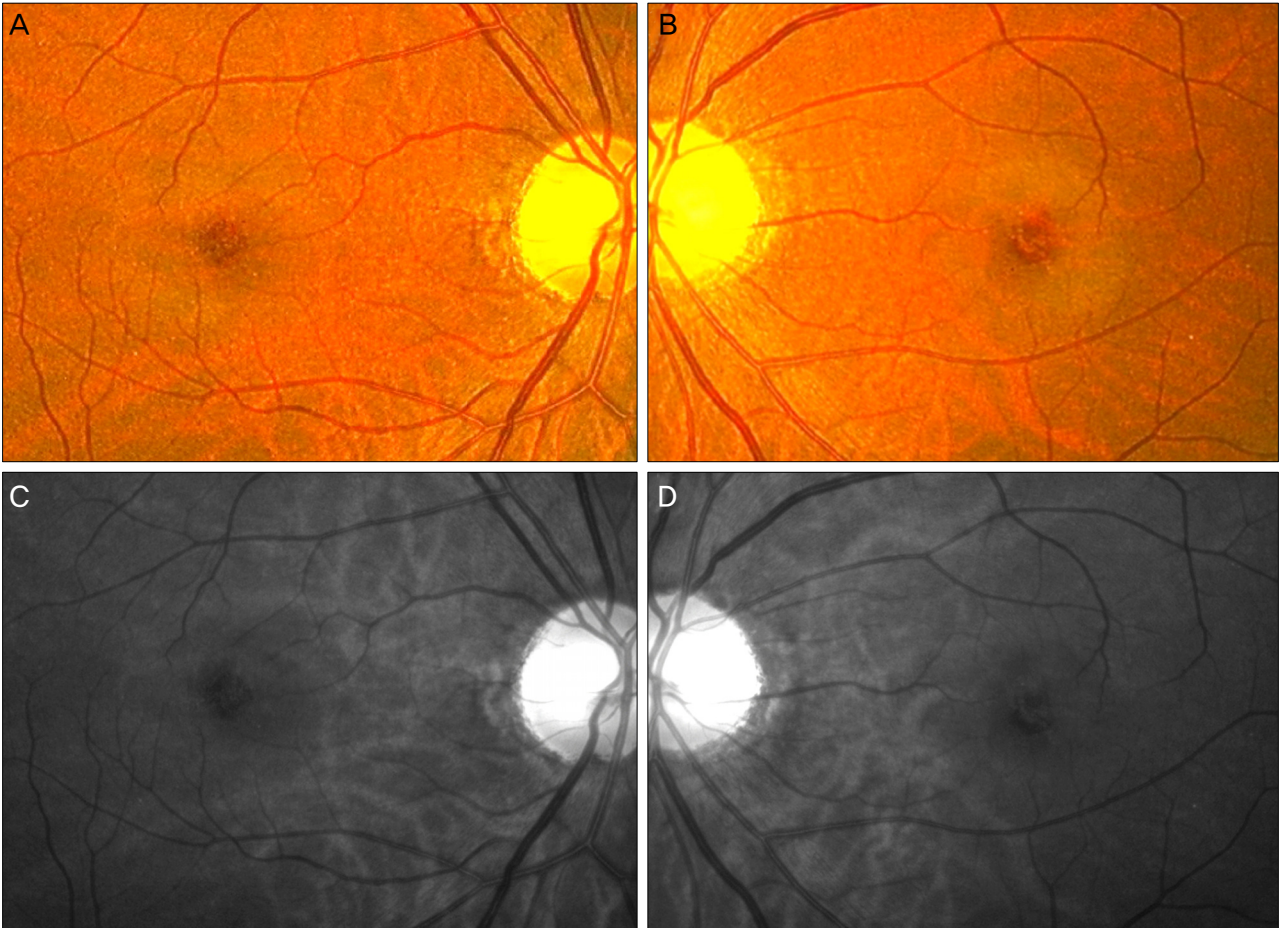


Figure 1. (A, B, C, D) Fundus photographs and red free photographs of both eyes showed mild grayish discoloration of the temporal to foveal area at the initial visit. Also, the corresponding area presents loss of retinal transparency of both eyes.

견에서 최대 교정시력 및 안저 검사, 형광 안저 혈관 조영술 그리고 빛간섭 단층촬영에서 양안 변화된 소견 보이지 않아 치료 없이 경과 관찰 중이다(Fig. 3).

고 찰

황반부 모세혈관 확장증은 비교적 드문 질환으로서 국내에서는 Chang et al,³ Lee et al⁶에 의해 각 15명 22안, 16명 16안에서 각 유형의 분류 및 임상양상 및 치료에 대해 기술한 바 있다. 이에 Gass and Blodi¹의 분류에 의한 2군이 가장 흔하다고 알려진 외국의 경우와는 달리, 국내에서는 1군이 2군보다 흔하다고 하였으며, 황반 부종이 시력 저하의 가장 흔한 원인으로 지적하였다. 황반 부종에 대해 레이저 광응고술, 광역학 치료, 유리체강내 트리암시놀론 주입술, 유리체강내 베바시주맙 주입술 등을 시행하였다고 보고하였다. 그러나 2군의 임상적 특성상, 환자가 임상 증상을 많이 일으키지 않으므로 그 유병률이 저평가될 가능성에 대해서도 보고하였다.^{3,6}

1형과 2형 모두에서 황반부 모세혈관 확장증은 황반 원공과의 연관성이 있을 수 있음이 보고되어 있다. 황반 부종과 삼출물이 주로 보이는 1형에서는 그 황반 원공의 원인으로 황반 부종으로 인한 낮은 정도의 삼출에 의한 망막내액 또는 하액이 황반부의 낭포성 변화를 가져오고 이것이 황반 원공이 된다는 설, 유리체막과 내경계막의 관계의 변화에 의한 설, 또한 만성 삼출에 의한 유리체 성상의 변화에 의한 유리체 망막 견인에 기인한 설 등이 있다.^{8,9}

2형 황반부 모세혈관 확장증의 병리 기전은 명확히 알려져 있지 않으나 여러 연구결과를 통해 중심와 주변의 물리세포의 변성 및 기능 이상이 일차적인 원인으로 알려졌다.^{16,17} 이 중 표층 또는 전층 황반 원공과 연관된 경우, Charbel et al¹⁰은 이의 원인으로 예전부터 생각되어 오던 황반부의 위축성 변화에 더불어 과투과성이 있는 모세혈관에서의 만성적 누출, 허혈, 신경세포나 지지세포 구성 성분의 진행성 변성 등이, 황반부의 구조적 약화를 일으켜, 그 이후 낭포성 변화가 일어나 또한 이것이 진행되어 황반 원공의 발생에 기여할 거라고 추측하였다.

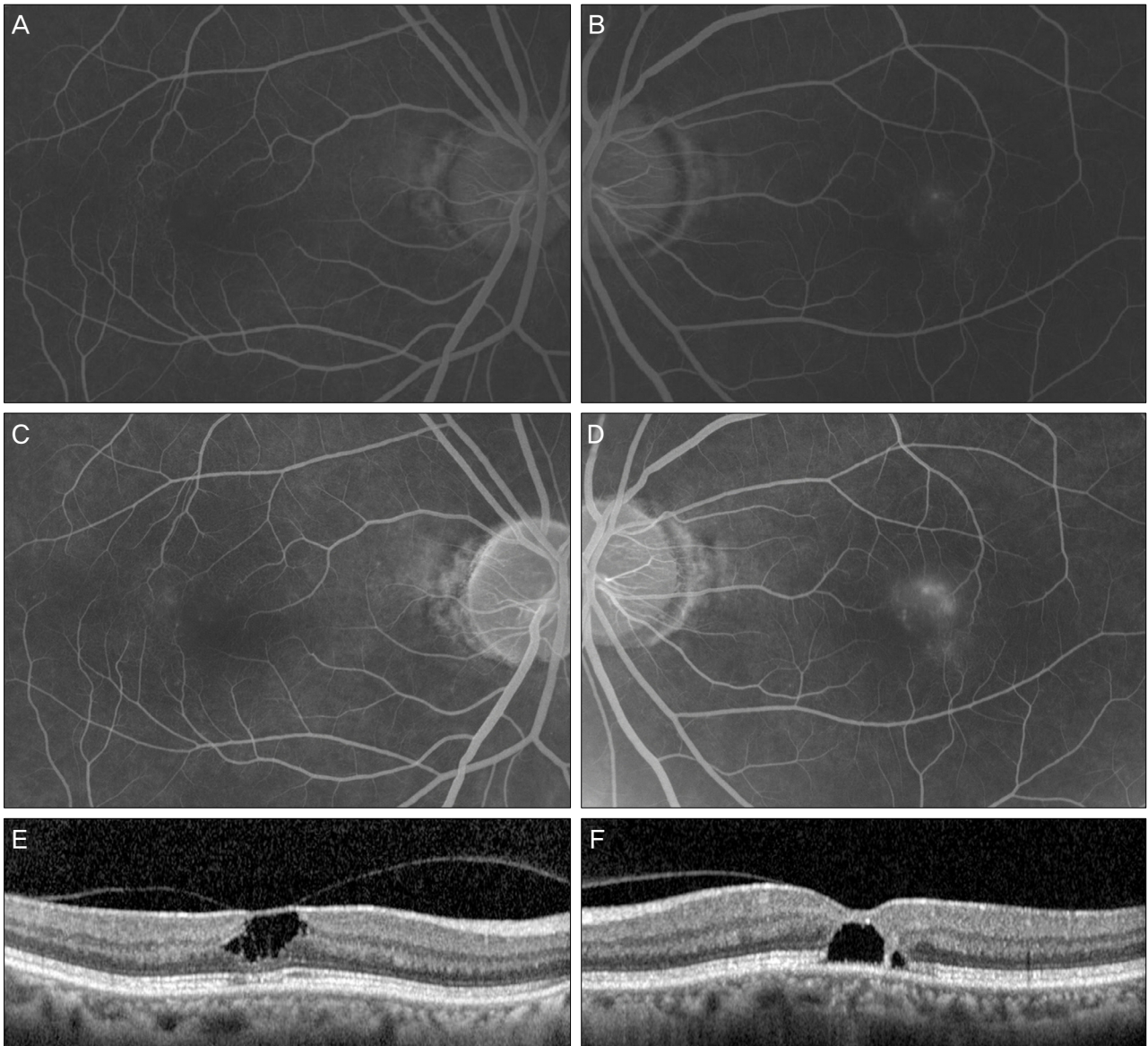


Figure 2. (A, B) Early fluorescein angiography (FAG) of the right eye shows mild fluorescein stain of the capillary in the superotemporal to the macula and FAG of the left eye shows telangiectatic changes in the superotemporal macula area at the initial visit. (C, D) Late FAG of both eyes show late leakage from the telangiectatic vessels at the initial visit. (E, F) Optical coherence tomograph (OCT) of the right eye reveals 1A impending macular hole and OCT of the left eye reveals stage 1B impending macular hole at initial visit. OCT horizontal scan through the fovea of the right eye shows that stage 1A macular hole was in fact characterized by an inner foveal cyst. The foveal floor is flat and the posterior hyaloid is still attached to the foveal center. The photoreceptor IS/OS (inner segment/outer segment) line may be intact but slightly depressed at the foveal center. OCT horizontal scan through the fovea of the left eye shows that stage 1B macular hole characterized by an foveal cyst is extending in the outer retina. There is a disruption of the photoreceptor layer. The posterior hyaloid is still attached to the center of the fovea.

또한 Koizumi et al¹¹은 유리체 황반부 견인이 관찰되지 않은 2명의 2형 환자에서 내경계막이 보존된 거의 전층 황반 원공에 가까운 증례와 전층 황반 원공 증례를 보고하였는데, Gass and Blodi¹이 이의 병인으로 지적했던 황반부의 영양 물질과 대사 물질의 부족만으로 이러한 낭포성 변화와 황반 원공의 발생을 다 설명하기 부족하다고 판단하였다. 게다가 이 2명의 증례에서 교정시력이 0.3, 0.5 정도

로 상대적으로 좋은 시력을 보존하였는데, 이 또한 황반부의 시신경층의 위축이 심하지 않음을 보여주는 것이며, 황반부 견인이 관찰되지 않아 중심부 황반의 구조적 조직의 약화가 있을 것이라 판단하였다. 낭포성 변화는 물러 세포의 기저막인 내경계막으로 경계가 지어지는 경우가 많은데 이는 물러 원뿔세포의 세포질이 상대적으로 저농도로 분포하였으며 곧, 물러 세포의 소실이 중요한 원인이라 추측하

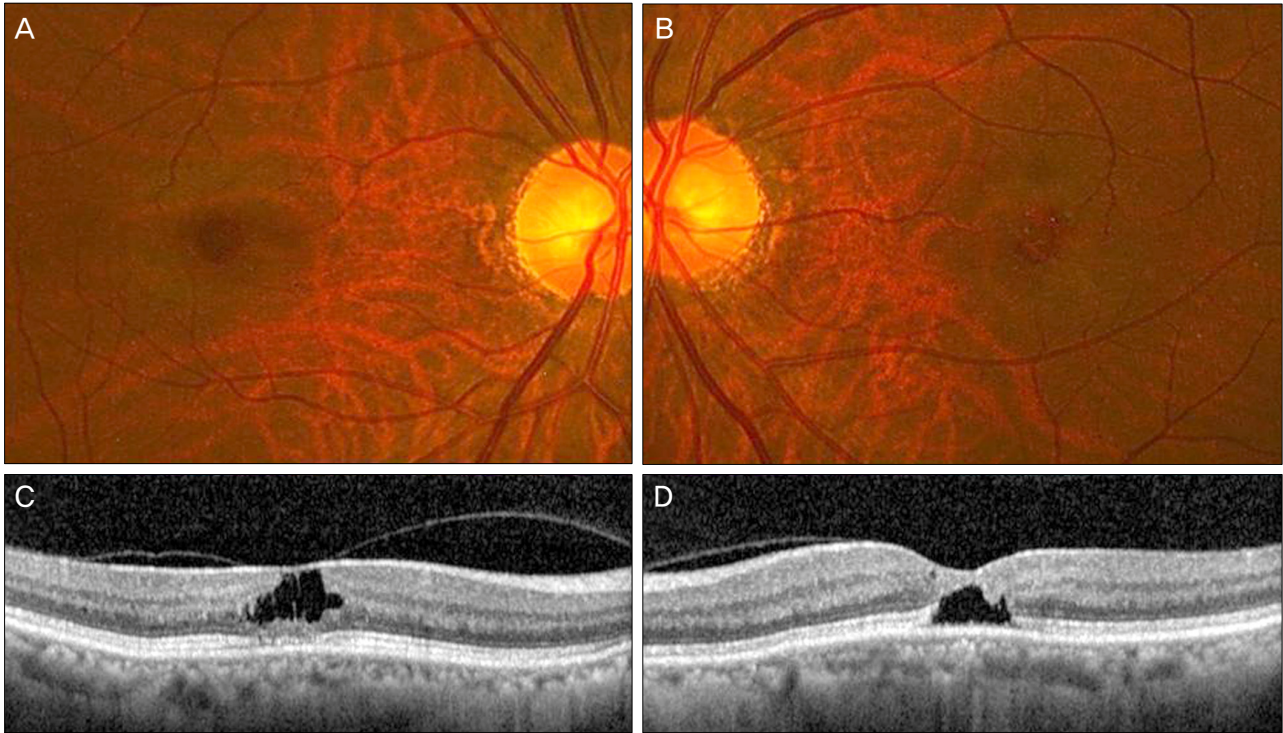


Figure 3. (A, B) Two year 8 months later, fundus photographs of both eyes show no aggravation. (C, D) On OCT horizontal scan through the fovea, there are no definitive changes in both eyes.

였다.¹¹ 비교적 많은 증례를 모아 발표한 Charbel et al¹⁰의 6명 7안의 증례보고에서도 전층 황반 원공과 표층 황반 원공 환자 중 표층 황반 원공을 보인 단 1안에서 유리체 황반 견인을 보여, 이 또한 특발성 황반 원공의 주된 기전인 유리체 황반 견인이 황반부 모세혈관 확장증에서의 황반 원공에서는 많은 역할을 하지 않음을 뒷받침하였다.

본 증례 역시 양안 교정시력이 0.8, 0.6 정도로 보존되어 있으며 이는 주로 물러 세포의 소실에 따른 중심부 황반부의 구조적 조직의 약화가 있는 상태에서, 망막내층 또는 망막외층의 낭포성 변화가 이루어진 상태로 여겨진다. 양안 모두 현재 낭포성 변화의 단계에서 양안 전층 황반 원공의 단계로 바뀌고 있는 상태로 판단된다. 특발성 황반 원공의 진행과정의 경우, 초기의 낭포 변화가 점차 전층 황반 원공으로 변화하는 부분은 비슷하지만,¹⁸ 중심와 바닥 부분이 유리체 쪽으로 상승되어 있는 특징적인 유리체 황반 견인의 모습으로 감별할 수 있다.

2형 황반부 모세혈관 확장증의 초기 단계에서는 아주 미미한 안저의 변화 소견을 보이고, 황반 원공을 진단받은 환자에서 형광 안저 촬영을 모두 촬영하는 것이 아니기 때문에, 실제 황반 원공 환자 중, 황반부 모세혈관 확장증이 동반된 경우가 저평가되는 경우가 발생할 수 있다고 생각한다. 또한 황반부 모세혈관 확장증에서 동반된 황반 원공 중, 전층이 아닌 본 증례처럼 절박 황반 원공의 경우 안저 소견

만으로 확인하기 힘들므로, 빛간섭 단층촬영이 진단에 큰 도움이 될 수 있으리라 생각한다.

국내에서는 처음으로 양측 2형 황반부 모세혈관 확장증과 동반된 양안 절박 황반 원공을 경험하여 이를 보고하며, 결론적으로 특발성 황반 원공과 황반부 모세혈관 확장증과 연관된 황반 원공은 병리 기전이 다른 것이라 생각하며, 치료나 예후가 다를 수 있기 때문에, 황반부 모세혈관 확장증을 진단받은 환자에서 황반 원공이 발견될 수 있는 가능성을 고려하여야 하겠다.

REFERENCES

- 1) Gass JD, Blodi BA. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. Update of classification and follow-up study. *Ophthalmology* 1993;100:1536-46.
- 2) Yannuzzi LA, Bardal AM, Freund KB, et al. Idiopathic macular telangiectasia. *Arch Ophthalmol* 2006;124:450-60.
- 3) Chang YI, Lee JG, Kim TW, Lee EK. The clinical manifestations and treatment of parafoveal telangiectasis. *J Korean Ophthalmol Soc* 2004;45:576-84.
- 4) Park YS, Sohn JH, Lim HW, Lee BR. Intravitreal bevacizumab injection in adult Coats'disease. *J Korean Ophthalmol Soc* 2009; 50:630-4.
- 5) Ryu JW, Kim JR, Lee WK. A case of combination therapy for sub-retinal neovascularization in bilateral acquired parafoveal telangiectasis. *J Korean Ophthalmol Soc* 2009;50:1423-6.

- 6) Lee SW, Kim SM, Kim YT, Kang SW. Clinical features of idiopathic juxtafoveal telangiectasis in Koreans. *Korean J Ophthalmol* 2011;25:225-30.
- 7) Moon BG, Kim YJ, Yoon YH, Lee JY. Use of intravitreal bevacizumab injections to treat type 1 idiopathic macular telangiectasia. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2012;250:1697-9.
- 8) Patel B, Duvall J, Tullo AB. Lamellar macular hole associated with idiopathic juxtafoveal telangiectasia. *Br J Ophthalmol* 1988;72:550-1.
- 9) Olson JL, Mandava N. Macular hole formation associated with idiopathic parafoveal telangiectasia. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2006;244:411-2.
- 10) Charbel Issa P, Scholl HP, Gaudric A, et al. Macular full-thickness and lamellar holes in association with type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Eye* 2009;23:435-41.
- 11) Koizumi H, Slakter JS, Spaide RF. Full-thickness macular hole formation in idiopathic parafoveal telangiectasis. *Retina* 2007;27:473-6.
- 12) Rishi P, Kothari AR. Parafoveal telangiectasia (PFT) has been associated with changes in macular architecture and macular holes (lamellar and full thickness). *Retina* 2008;28:184-5;author reply 185-6.
- 13) Gregori N, Flynn HW Jr. Surgery for full-thickness macular hole in patients with idiopathic macular telangiectasia type 2. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2010;41 Online:1-4.
- 14) Shukla D. Evolution and management of macular hole secondary to type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Eye (Lond)* 2011;25:532-3.
- 15) Shukla D, Venkatesh R. Spontaneous closure of full-thickness macular hole in type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2012;250:1711-2.
- 16) Gupta V, Gupta A, Dogra MR, Agarwal A. Optical coherence tomography in group 2A idiopathic juxtafoveal telangiectasis. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2005;36:482-6.
- 17) Albin TA, Benz MS, Coffee RE, et al. Optical coherence tomography of idiopathic juxtafoveal telangiectasia. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2006;37:120-8.
- 18) Haouchine B, Massin P, Gaudric A. Foveal pseudocyst as the first step in macular hole formation: a prospective study by optical coherence tomography. *Ophthalmology* 2001;108:15-22.

=ABSTRACT=

A Case of Bilateral Macular Hole in a Patient with Bilateral Macular Telangiectasia

Suk Jin Kim, MD, Ki Seok Kim, MD, PhD

Saevit Eye Hospital, Goyang, Korea

Purpose: To report a case of bilateral macular holes in a patient with bilateral macular telangiectasia (Mac Tel).

Case summary: A 61-year-old male presented with decreased central vision in both eyes. His best corrected visual acuity (BCVA) was 0.8 in the right eye and 0.6 in the left eye. On fundoscopy, fluorescein angiography (FAG), and optical coherence tomography (OCT), he was diagnosed with Mac Tel type 2 combined with stage 1A of the right eye and stage 1B impending macular hole in the left eye. Two years and 8 months later, the BCVA of both eyes was unchanged. On fundoscopy, FAG and OCT, there were no definitive changes in both eyes. The patient was observed without treatment.

Conclusions: Patients with Mac Tel type 2 may be predisposed to the development of a macular hole.

J Korean Ophthalmol Soc 2013;54(9):1458-1462

Key Words: Idiopathic juxtafoveal telangiectasis, Macular hole, Macular telangiectasia, Parafoveal telangiectasis

Address reprint requests to **Ki Seok Kim, MD, PhD**

Saevit Eye Hospital

#1065 Jungang-ro, Ilsandong-gu, Goyang 410-817, Korea

Tel: 82-31-900-7700, Fax: 82-32-900-7777, E-mail: kiseok-kim@daum.net