

빛간섭단층촬영을 이용한 상측분절시신경형성부전 환자의 망막신경섬유층 두께 분석

서정원 · 박인원 · 정윤석

한림대학교 의과대학 한림대성심병원 안과학교실

목적: 상측분절시신경형성부전(Superior Segmental Optic Hypoplasia, SSOH) 환자에서 빛간섭단층촬영을 이용하여 망막신경섬유층의 두께를 측정하고 분석하고자 하였다.

대상과 방법: SSOH 환자 10명 10안을 대상으로 그 임상적 양상을 살펴보고 빛간섭단층촬영을 시행하여 망막신경섬유층의 두께를 측정한 후, 이를 정상 대조군 20명 20안과 비교하여 분석하였다.

결과: 망막신경섬유층의 평균두께는 SSOH군 $72.35 \pm 14.77 \mu\text{m}$, 정상군 $111.61 \pm 6.62 \mu\text{m}$ 로 통계적으로 유의한 차이를 보였고($p < 0.001$), TSNIT 그래프에서 망막신경섬유층의 두께가 5퍼센타일 미만인 구역의 scan number는 41.7 ± 15.53 부터 110.1 ± 7.47 사이로 주로 상비측에 해당되었다. 시간대별 분석에서는 10시부터 6시에 이르는 구역에서 SSOH군이 정상군에 비해 망막신경섬유층의 두께가 유의하게 감소되어 있었다($p < 0.01$).

결론: SSOH 환자에서 상측뿐만 아니라 비측 및 하측에서도 유의한 망막신경섬유층의 두께 감소가 관찰되었다. 그러나, 환자군의 수가 적으므로 추후 더 많은 환자를 대상으로 하는 추가적인 연구가 필요할 것으로 생각된다.

(대한안과학회지 2009;50(1):139-144)

상측분절시신경형성부전(Superior Segmental Optic Hypoplasia, SSOH)은 상측 시신경 형성부전과 그에 연관 망막신경섬유층의 결손이 나타나고 특징적인 하측의 시야결손을 보이는 비진행성 시신경질환으로 Hoyt에 의해 'topless disc'로 기술되었다.^{1,2}

이 질환의 병태생리는 잘 알려져 있지 않으나, 임신 31주까지 정상적으로 나타나는 망막신경절세포의 아포프토시스(apoptosis)가 과도하게 일어나면서 발생하는 것으로 추정되며,³ 유전적인 요인도 질환의 발생에 관여할 것으로 추측하고 있다.⁴ 또한 이 질환이 명명된 초기에 발견된 환자들의 경우 어머니가 당뇨병의 병력을 가지고 있어 모성 당뇨가 기형유발에 다양한 영향을 미쳐 질환을 일으켰을 것으로 생각하였으나,^{1,2,5} 이후의 보고에서는 모성 당뇨의 병력이 없는 경우에도 질환이 발생할 수 있는 것으로 알려져 있다.⁶⁻⁹ 이 질환의 유병률에 대한 보고가 없었으나, 최근 Yamamoto et al⁹은 일본 Tajimi 지역에서 상측분절시신경

형성부전의 유병률이 0.3%에 달하는 것으로 보고하였다.

상측분절시신경형성부전 환자들은 정상인의 중심시력을 가지고, 상측 시신경유두 창백 및 이에 연관 망막신경섬유층의 결손, 상측으로 치우친 중심망막혈관 기시부, 상측 공막테(sclera halo) 등의 특징을 보이며 시야검사상 하측의 시야결손을 동반한다.^{1,2,4-12} 이러한 시신경유두의 이상과 그에 상응하는 시야결손 소견은 치료가 필요한 녹내장성 시신경변화 및 시야손상과의 감별이 반드시 필요하며, 특히 정상안압녹내장의 경우 그 중요성은 더욱 크다고 할 수 있다. 본 연구는 상측분절시신경형성부전 환자에서 그 임상적 양상을 살펴보고 빛간섭단층촬영(Optical Coherence Tomography, OCT)을 이용하여 유두주위 망막신경섬유층의 두께를 측정한 후, 정상 대조군과 비교하여 그 결과를 분석하고자 하였다.

대상과 방법

2005년 8월부터 2006년 7월까지 본원 녹내장 클리닉을 방문한 환자들을 대상으로 시력검사, 세극등현미경검사, 골드만 안압측정, 앞방각경검사, Humphrey 시야검사, 안저검사를 시행하여 정상인의 중심시력과 안압을 보이면서 시신경유두검사와 시신경유두 및 망막신경섬유층사진(Color disc and RNFL photographs; TRC 50 ix, Topcon, Japan)에서 상측, 특히 상비측 시신경테의 두께 감소와 이에 연관

■ 접수 일: 2008년 6월 5일 ■ 심사통과일: 2008년 10월 21일

■ 통신저자: 정 윤 석

경기도 안양시 동안구 평촌동 896
한림대학교성심병원 안과
Tel: 031-380-3835, Fax: 031-380-3837
E-mail: eyechung90@hallym.or.kr

* 본 논문의 요지는 2006년 대한안과학회 제96회 추계학술대회에서 구연으로 발표되었음.

망막신경섬유층 결손이 관찰되고 상측으로 치우친 중심망막혈관 기시부, 상측 시신경유두 창백, 또는 상측 공막테(sclera halo) 등이 동반되며 Humphrey 시야검사(central 24-2 SITA-Standard strategy: Humphrey Instruments, San Leandro, CA, USA)에서 그에 상응하는 하측의 시야 결손이 관찰된 경우를 상측분절시신경형성부전으로 진단하였다(Fig. 1). 최대교정시력이 20/40 미만이거나 시야검사 결과에 영향을 줄 수 있는 다른 안질환이 있는 경우, 당뇨병, 빛간섭단층촬영에 영향을 줄 수 있는 안내병변이 있는 경우, 안외상 및 안내수술의 기왕력이 있는 경우는 대상에서 제외하였다.

시야검사는 검사의 신뢰도를 높이기 위해 2차례 이상 시행하였고 결과의 분석에서 학습 효과를 배제하기 위해 첫

번째 결과는 분석대상에서 제외하였다. 망막신경섬유층 결손은 시신경유두와 연결되며 시신경유두에서 부채꼴 모양 또는 썸기 모양으로 퍼져 나가는 형태이며 선모양이나 방추형이 아닌 형태로 정의하였으며, 시신경유두의 이상 부위와 시야검사상 결손 부위의 일치 정도는 Garway-Heath et al¹³이 발표한 시야-시신경유두 mapping에 대한 연구 결과에 따라 판단하였다. Humphrey 시야검사의 이상은 pattern standard deviation probability plot에서 적어도 세 개 이상의 연속된 지점이 probability가 5% 미만인 sensitivity를 가지고, 그 중 한 개의 지점은 probability가 1% 미만인 경우로 하였고, 주시상실도 20% 이상, 위양성률과 위음성률이 33% 이상인 경우 등 신뢰도가 떨어지는 경우 해당 검사 결과를 대상에서 제외하였다.

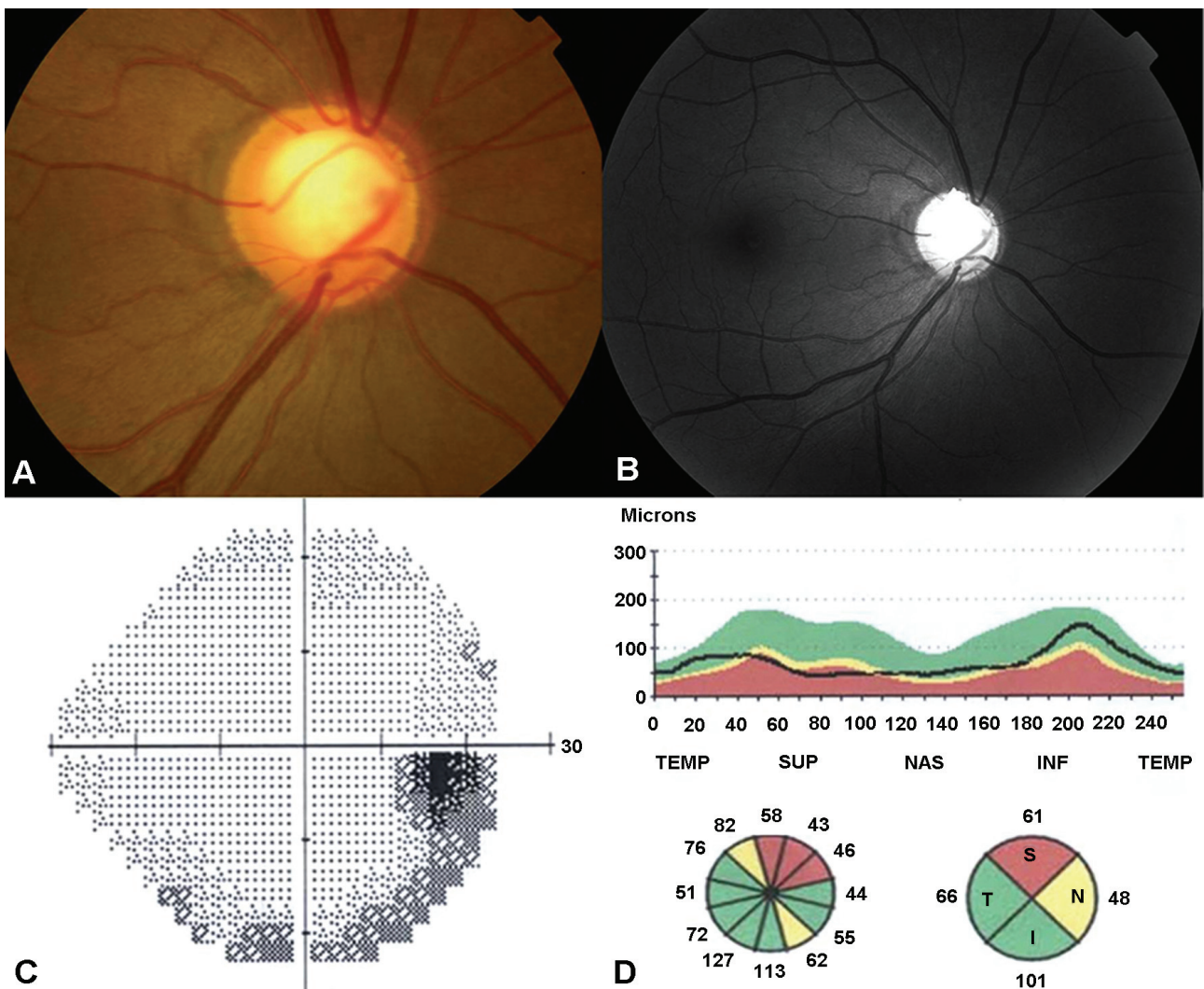


Figure 1. The right eye with superior segmental optic hypoplasia. Representative color disc photograph (A) and retinal nerve fiber layer (RNFL) photograph (B) showing neuroretinal rim thinning in the superior nasal region with corresponding RNFL defects. (C) Humphrey automated perimetry shows a characteristic inferior visual field defect. (D) Optical coherence tomography (OCT) scan shows the peripapillary RNFL thinning in superior region of the right eye.

정상 대조군은 다른 안과적 질환과 녹내장의 가족력이 없고, 시력 20/40 이상, 안압 21 mmHg 이하였으며 시신경 유두 검사상 유두함몰비 0.5 미만, 시신경유두와 망막신경 섬유층 사진에서 건강한 시신경테를 보이며 망막신경섬유층 결손이 없고 Humphrey 시야검사에서 정상을 보이는 20명 20안을 대상으로 하였다.

두 군에서 Stratus OCT (soft ware 3.0: Carl Zeiss Meditec, Dublin, CA, USA)를 이용하여 유두주위 망막신경섬유층 두께를 측정하였다. Stratus OCT검사는 내부주시(internal fixation)의 방법을 택하였고, 효율성을 높이기 위해 fast RNFL scan protocol을 이용하였으며 평균 망막신경섬유층두께, 4사분역에서의 망막신경섬유층두께(상측; 46~135도, 비측; 136~225도, 하측; 226~315도, 이측; 316~45도), 30도 간격으로 12등분한 망막신경섬유층두께를 분석에 사용하였다. 12등분한 망막신경섬유층두께는 시간(clock hour)으로 표시하였으며 좌안과 우안의 시간대별 비교를 위해 거울상(mirror image)을 사용하여 우안은 시계방향, 좌안은 반시계방향으로 기록하였다. 또한 망막신경섬유층의 두께가 감소한 부위를 정확히 파악하기 위해 TSINT 그래프에서 망막신경섬유층두께가 5 percentile 미만인 구역을 scan number로 나타내었다.

통계적 분석에는 SPSS 12.0프로그램을 사용하였으며, 두 군간의 평균 망막신경섬유층두께 비교 및 사분역별, 시간대별 망막신경섬유층두께의 비교는 Mann-Whitney U

test를 시행하여 p 값이 0.05 미만인 경우를 통계적으로 유의한 차이가 있는 것으로 판정하였다.

결 과

상측분절시신경형성부전군은 10명 10안으로 남자가 3명, 여자가 7명이었고, 정상 대조군은 20명 20안으로 남자가 8명, 여자가 12명이었다. 두 군 사이의 비교에서 연령은 상측분절시신경형성부전군 44.3 ± 14.6 세, 정상군 41.8 ± 22.4 세로 통계학적으로 유의한 차이를 보이지 않았으며, 굴절력(구면렌즈 대응치) 또한 각각 -3.35 ± 2.60 디옵터와 -3.15 ± 2.85 디옵터로 통계학적으로 유의한 차이를 보이지 않았다 (Table 1).

상측분절시신경형성부전군의 임상적 특징을 살펴보면 10명 10안 모두 최대교정시력은 20/20이었고, 가족력과 모성 당뇨의 병력은 없었다.

또한 시신경유두검사에서는 10안에서 모두 상비측 시신경테가 얇아진 소견과 그에 연한 망막신경섬유층의 감소가 관찰되었으며, 상측으로 치우친 중심망막혈관 기시부와 상측 공막테(scleral halo)가 각각 9안, 6안에서 보였다. Humphrey 시야검사에서 10안 모두 하측 시야결손을 보였으며, 대부분 Bjerrum 영역을 벗어난 중심 20° 밖의 결손이었다. 이를 Garway-Heath et al¹³의 시야-시신경유두 mapping에 따라 살펴보면 10안 모두 시신경의 상비측이 침

Table 1. Demographics of the study eyes

	SSOH*	Control	P value [‡]
Patients No. (eyes)	10 (10)	20 (20)	
Gender (male:female)	3:7	8:12	
Age (years)	44.3 ± 14.6 (17~64)	41.8 ± 22.4 (21~65)	0.948
SE [†] (diopter)	-3.35 ± 2.60	-3.15 ± 2.85	0.920

*SSOH=superior segmental optic hypoplasia; [†]SE=spherical equivalent; [‡]Mann-Whitney U test.

Table 2. Clinical characteristics of superior segmental optic hypoplasia

Visual acuity	20/20	Ophthalmoscopic findings	
Family history	—	Superior entrance of CRA [#]	9
Maternal DM	—	Superior scleral halo	6
Visual field		Thinning of superior RNFL	10
MD* (decibel)	-4.18 ± 2.57	Thinning of inferior RNFL	5
PSD [†] (decibel)	5.51 ± 4.31	Previous diagnosis	
Disc mapping	SN [‡] > ST [§] > N	Normal tension glaucoma	6
		Optic neuritis	1

*MD=mean deviation; [†]PSD=pattern standard deviation; [‡]SN=superonasal; [§]ST=superotemporal; ^{||}N=nasal; [#]CRA=central retinal artery.

범되어 있었고, 상이측이 동시에 침범된 경우가 4안, 비측이 동시에 침범된 경우가 3안이였다. 과거력 상 본원에 내원하기 전에 6명은 정상안압녹내장으로, 1명은 시신경염으로 진단받아 치료받았다(Table 2).

Stratus OCT를 이용한 유두주위 망막신경섬유층두께 분석에서 TSNIT 그래프상 망막신경섬유층두께가 5 percentile 미만으로 감소한 상측 구역의 scan number는 41.7 ± 15.53 (이측을 기준으로 58.6 ± 21.84 도에 해당)에서 110.1 ± 7.47 (154.8 ± 10.50 도에 해당)까지로 주로 상비측의 망막신경섬유층두께가 감소되어 있었다. 또한 상측분절시신경형성부전 환자군에서 평균 $72.35 \pm 14.77 \mu\text{m}$, 상측 사분역 $57.90 \pm 19.19 \mu\text{m}$, 비측 사분역 $49.50 \pm 11.36 \mu\text{m}$, 하측 사분역 $108.00 \pm 30.57 \mu\text{m}$, 정상군에서 평균 $111.61 \pm 6.62 \mu\text{m}$, 상측 사분역 $135.45 \pm 6.03 \mu\text{m}$, 비측 사분역 $85.75 \pm 17.67 \mu\text{m}$, 하측 사분역 $142.60 \pm 9.76 \mu\text{m}$ 으로 상측분절시신경형성부전 환자군에서 평균, 상측, 비측, 및 하측 사분역에서 통계학적으로 유의한 망막신경섬유층의 두께 감소가 관찰되었으며($p < 0.001$), 그 중 상측 사분역의 망막신경섬유층두께가 가장 큰 폭의 감소를 보였다(Table 3).

한편 시간대별 유두주위 망막신경섬유층두께의 비교에서는 10시에서부터 6시에 이르는 구역에서 모두 상측분절시신경형성부전군이 정상군에 비해 통계적으로 유의하게 두께가 감소되어 있었으며($p < 0.01$), 역시 상비측에 해당되는 12시와 1시의 망막신경섬유층두께가 각각 $52.20 \pm 22.73 \mu\text{m}$, $40.20 \pm 17.26 \mu\text{m}$ 으로 정상군과 비교하였을 때 그 차이가 각각 $83.20 \mu\text{m}$, $84.00 \mu\text{m}$ 로 감소폭이 가장 컸다(Fig. 2).

고 찰

1977년 Petersen and Walton¹⁰이 당뇨의 과거력이 있는 어머니에게서 태어난 중심시력이 양호한 시신경형성부전 환자 17명을 처음 보고한 이래, 1989년 Kim et al¹은 비슷

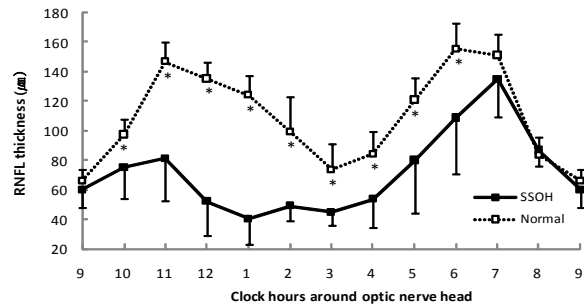


Figure 2. The peripapillary retinal nerve fiber layer (RNFL) thickness assessed by optical coherence tomography is shown for clock hour around optic nerve head. Open squares represent mean RNFL thickness from 20 eyes of normal subjects, and solid squares from 10 eyes with superior segmental optic hypoplasia (SSOH). Error bars indicate 1 standard deviation from the mean. Asterisks indicate a significant difference of RNFL thickness between normal subjects and SSOH ($p < 0.01$).

한 시신경형성부전을 보이는 10명의 환자들을 보고하며 이를 ‘superior segmental optic hypoplasia’로 명명하였고 이 환자들은 좋은 중심시력을 가지며, 상측으로 치우친 중심망막혈관 기시부, 상측 공막테, 상측 시신경유두 창백 및 이에 연관 망막신경섬유층의 결손을 특징으로 가진다고 발표하였다. 1998년 Landau et al²은 이러한 특징을 가지는 질환을 ‘topless optic disc’로 기술하고 당뇨병을 가진 산모에서 태어난 경우 8.8%에서 발생하였다고 보고하였으나, Hashimoto et al⁶과 Unoki et al⁸은 모성 당뇨의 과거력이 없이 발생한 상측분절시신경형성부전 환자들을 보고하며, 시신경유두 창백 및 상측 공막테가 모든 환자에서 보이는 것은 아니었다고 발표하였다. 최근 Yamamoto et al⁹은 일본 Tajimi 지역에서 상측분절시신경형성부전의 유병률을 조사한 연구에서 상측분절시신경형성부전을 상비측의 시신경테의 두께가 현저하게 감소되어 있으면서 그에 연관 망막신경섬유층의 결손이 동반된 경우로 정의하고, 그 유병률을 0.3%로 보고하였으며, 국내에서도 2000년 Kim et al⁷이

Table 3. The peripapillary RNFL* thickness (μm) in eyes with SSOH† and normal controls

	Average	Quadrants			
		Superior	Nasal	Inferior	Temporal
SSOH	72.35 ± 14.77	57.90 ± 19.19	49.50 ± 11.36	108.00 ± 30.57	74.00 ± 11.44
Normal	111.61 ± 6.62	135.45 ± 6.03	85.75 ± 17.67	142.60 ± 9.76	82.50 ± 8.86
P value‡	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	0.074
Δ (μm)§	39.26	77.55	36.25	34.60	8.50

* RNFL=retinal nerve fiber layer; † SSOH=superior segmental optic hypoplasia; ‡ Mann-Whitney U test; § Δ=difference of RNFL thickness between SSOH and normal controls.

모성 당뇨의 과거력이 없는 ‘topless optic disc syndrome’ 2예를 보고한 바 있다. 본 연구에서는 상측으로 치우친 중심망막혈관 기시부와 상측 공막테(scleral halo)가 각각 9안, 6안에서 보였으며, 모성 당뇨의 병력은 관찰되지 않았다. 따라서 모성 당뇨의 기형유발작용 외에도 유전적 요인을 포함한 다양한 인자들이 질환의 발생에 기여할 것으로 생각되며, 최근 연구에 의하면 상측의 망막신경절세포 및 그 축색돌기의 발달 단계에서 이를 유도하는 특정 분자들의 발현을 조절하는 과정에서 발생하는 이상이 질환의 발생에 기여하는 것으로 알려져 있다.¹⁴

Unoki et al⁸은 상측분절시신경형성부전 환자 5명 7안에서 OCT2를 이용하여 망막신경섬유층두께를 분석하였는데, TSNIT 그래프에서는 시신경유두주위 망막신경섬유층의 두께가 정상적인 ‘double hump’ pattern 대신 상측에서 나타나는 hump가 사라져 하측에서만 hump가 관찰되는 ‘single hump’ pattern을 보였다고 하였으며 시간대별 분석에서는 정상군과 비교하여 상비측부터 상비측까지 4시간에 걸쳐 망막신경섬유층 두께가 유의하게 감소하였다고 보고하였다. 본 연구에서도 TSNIT 그래프에서 상비측에 해당하는 scan number 41.7 ± 15.53 (58.6 ± 21.84 도에 해당)에서 110.1 ± 7.47 (154.8 ± 10.50 도에 해당) 사이의 망막신경섬유층두께가 정상의 5 percentile 미만으로 감소되어 있었으며, 정상군과의 비교에서는 상측 사분역의 망막신경섬유층두께가 가장 큰 폭의 감소를 보였고 시간대별 분석에서도 역시 상비측에 해당되는 12시와 1시의 망막신경섬유층두께가 각각 $52.20 \pm 22.73 \mu\text{m}$, $40.20 \pm 17.26 \mu\text{m}$ 으로 정상군과 비교하였을 때 그 차이가 가장 컸다. 그러나 본 연구에서는 이전의 연구들과는 다르게 정상군과의 망막신경섬유층두께 비교 시, 상측 사분역 외에도 비측, 하측 사분역에서도 유의한 차이를 보였으며, 시간대별 분석에서도 10시부터 6시에 이르는 구역에서 모두 통계적으로 유의한 차이를 나타내었다. 이는 상측분절시신경형성부전이 기존에 알려진 대로 상비측의 시신경유두 및 망막신경섬유층만을 선택적으로 침범하는 것이 아니라 이측을 제외한 모든 영역에서 전반적인 망막신경섬유층의 두께 감소를 가져올 수 있다는 것을 의미하며, 이측에서 보이는 정상적인 망막신경섬유층은 상측분절시신경형성부전 환자들에서 중심시력이 정상으로 유지되는 것과 관련이 있다.

본 연구에서 상측분절시신경형성부전 환자들 본원으로 내원하기 전에 진단받은 과거력을 살펴보면 정상안압녹내장이 6명으로 가장 많았고, 1명은 시신경염으로 본원에 의뢰되었으며, 나머지 3명은 정기검진에서 우연히 진단되었다. 녹내장성 시신경손상 및 그에 따르는 시야변화가 비가역적임을 고려할 때 녹내장을 조기에 발견하여 치료하는

것은 매우 중요한 일이나 녹내장의 치료가 평생 지속적으로 이루어져야 한다는 점을 고려한다면 녹내장을 다른 질환과 감별하는 것 역시 이에 못지않게 중요하다 할 수 있다. 상측분절시신경형성부전은 시신경테의 두께 감소 및 망막신경섬유층의 결손이 동반되며 이에 상응하는 시야결손이 있다는 점에서 녹내장성 시신경병증과 유사점이 있으며, 특히 안압이 상승하지 않는다는 점에서 정상안압녹내장과 감별진단을 하는 것이 임상적으로 중요하다. 본 연구에서도 상측분절시신경형성부전 환자들의 과거 진단에서 정상안압 녹내장이 가장 많았던 것으로 보아 이와 감별이 중요함을 잘 보여주고 있다. Brais and Drance¹⁵에 따르면 녹내장 환자에서 이측의 시야결손이 유일한 시야변화일 수 있고, Kang and Kim¹⁶에 따르면 정상안압녹내장 환자에서 시신경테의 nasal cup edge의 undermining이 관찰될 수 있다고 하였으므로 이와 상측분절시신경형성부전과의 감별이 더욱 어려울 수 있다. 따라서 저자들은 상비측 시신경테의 두께 감소와 이에 연한 망막신경섬유층 결손이 관찰되는 환자에서 상측으로 치우친 중심망막혈관 기시부 및 Humphrey 시야검사서 비에름 영역을 벗어난 중심 20° 밖의 특징적인 하측 시야결손을 보이는 것이 상측분절시신경형성부전을 진단할 수 있는 가장 중요한 점이라 제시한다. 또한 시간이 지남에 따른 질환의 진행 여부가 두 질환을 감별하는 데 있어 가장 중요하다. 따라서 임상 진료 시에 감별이 모호한 경우에 있어 항녹내장약물을 사용해야 하는가에 대해서는 아직까지는 담당의사의 선택에 맡겨져야 한다고 생각한다.

그러나 본 연구의 결과를 일반화하기에는 대상군의 수가 너무 적고, 단면적인 방법으로 시행되어 시야결손의 진행 유무를 알 수 없다는 제한점이 있으므로 보다 많은 수의 환자를 대상으로 장기간의 경과 관찰을 시행하여야 할 것으로 사료된다. 결론적으로 본 연구는 상측분절시신경형성부전 환자에서 빛간섭단층촬영을 이용하여 유두주위 망막신경섬유층의 두께를 측정하고 그 결과를 정상 대조군과 비교하여 상비측의 망막신경섬유층 두께가 가장 많이 감소한 것을 확인하였으며, 상측뿐만 아니라 비측 및 하측에서도 망막신경신경섬유층의 두께가 유의하게 감소된 것을 관찰하였다.

참고문헌

- 1) Kim RY, Hoyt WF, Lessell S, Narahara MH. Superior segmental optic hypoplasia. A sign of maternal diabetes. Arch Ophthalmol 1989;107:1312-5.
- 2) Landau K, Bajka JD, Kirchschräger BM. Topless optic disks in children of mothers with type I diabetes mellitus. Am J Ophthalmol 1998;125:605-11.

- 3) Provis JM, van Driel D, Billson FA, Russell P. Human fetal optic nerve: overproduction and elimination of retinal axons during development. *J Comp Neurol* 1985;238:92-100.
- 4) Brodsky MC, Shroeder GT, Ford R. Superior segmental optic hypoplasia in identical twins. *J Clin Neuroophthamol* 1993;13:152-4.
- 5) Nelson M, Lessell S, Sadun AA. Optic nerve hypoplasia and maternal diabetes mellitus. *Arch Neurol* 1986;43:20-5.
- 6) Hashimoto M, Ohtsuka K, Nakagawa T, Hoyt WF. Topless optic disk syndrome without maternal diabetes mellitus. *Am J Ophthalmol* 1999;128:111-2.
- 7) Kim TW, Shin KC, Kim DM. Two cases of topless optic disc syndrome. *J Korean Ophthalmol Soc* 2000;41:2291-5.
- 8) Unoki K, Ohba N, Hoyt WF. Optical coherence tomography of superior segmental optic hypoplasia. *Br J Ophthalmol* 2002;86:910-4.
- 9) Yamamoto T, Sato M, Iwase A. Superior segmental optic hypoplasia found in Tajimi Eye Health Care Project participants. *Jpn J Ophthalmol* 2004;48:578-83.
- 10) Petersen RA, Walton DS. Optic nerve hypoplasia with good visual acuity and visual field defects. *Arch Ophthalmol* 1977;95:254-8.
- 11) Bjork A, Laurell CG, Laurell U. Bilateral optic nerve hypoplasia with good visual acuity. *Am J Ophthalmol* 1978;86:524-9.
- 12) Miller NR. Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology, 6th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 2005;151-9.
- 13) Garway-Heath DF, Poinoosawmy D, Fitzke FW, Hitchings RA. Mapping the visual field to the optic disc in normal tension glaucoma eyes. *Ophthalmology* 2000;107:1809-15.
- 14) Birgbauer E, Cowan CA, Sretavan DW, Henkemeyer M. Kinase independent function of EphB receptors in retinal axon pathfinding to the optic disc from dorsal but not ventral retina. *Development* 2000;127:1231-41.
- 15) Brais P, Drance SM. The temporal field in chronic simple glaucoma. *Arch Ophthalmol* 1972;88:518-22.
- 16) Kang JH, Kim DM. Seven cases of normal tension glaucoma with temporal visual field defect only. *J Korean Ophthalmol Soc* 2002;43:2175-8.

=ABSTRACT=

Analysis of Retinal Nerve Fiber Layer Thickness in Patients With Superior Segmental Optic Hypoplasia

Jeong Won Seo, MD, In Won Park, MD, Yun Suk Chung, MD

Department of Ophthalmology, Hallym University Sacred Heart Hospital, College of Medicine, Gyeonggi, Korea

Purpose: To analyze the thickness of the peripapillary retinal nerve fiber layer (RNFL) in patients with superior segmental optic hypoplasia (SSOH) using optical coherence tomography (OCT).

Methods: Ten eyes of 10 patients with SSOH and 20 eyes of 20 subjects as normal control were evaluated. The peripapillary RNFL thickness measured by Stratus OCT was compared between the two groups.

Results: The mean RNFL thickness was significantly different between SSOH patients ($72.35 \pm 14.77 \mu\text{m}$) and normal subjects ($111.61 \pm 6.62 \mu\text{m}$) ($p < 0.001$). The extent to which the RNFL thickness was below 5 percentile of normal subjects on the TSNIT graph was from the 41.7 ± 15.53 to 110.1 ± 7.47 scan number, which corresponded mainly with the superior nasal region. Moreover, in a clock-hour analysis, the peripapillary RNFL thickness of the SSOH patients decreased significantly from 10 o'clock to 6 o'clock compared to normal subjects ($p < 0.01$).

Conclusions: Peripapillary RNFL thickness in patients with SSOH was reduced in the superior, nasal, and inferior regions. Further studies involving larger populations of patients should be performed to verify these findings.

J Korean Ophthalmol Soc 2009;50(1):139-144

Key Words: Optical coherence tomography (OCT), RNFL thickness, Superior segmental optic hypoplasia (SSOH), Topless optic disc syndrome

Address reprint requests to Yun Suk Chung, MD

Departement of Ophthalmology, Hallym University Sacred Heart Hospital

#896 Pyungchon-dong, Anyang-city, Gyeonggi 431-796, Korea

Tel: 82-31-380-3835, Fax: 82-31-380-3837, E-mail: eyechung90@hallym.or.kr