

## 후부다형각막변성증과 출생 시 겸자 분만 손상에 의한 데스메막 파열이 동반된 증례보고 1예

### Posterior Polymorphous Corneal Dystrophy (PPCD) Combined with Traumatic Descemet's Membrane Fold

김나현 · 신지영 · 김만수

Na Hyun Kim, MD, Ji Young Shin, MD, Man Soo Kim, MD, PhD

가톨릭대학교 의과대학 서울성모병원 안과 및 시과학교실

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

**Purpose:** To present a case of a 72-year-old woman with posterior polymorphous corneal dystrophy (PPCD) combined with traumatic Descemet's membrane fold due to forceps injury in Birth.

**Case summary:** A 72-year-old woman without significant ocular history presented complaining of ocular discomfort in her right eye. She had a history of birth that required forceps delivery and poor vision in the right eye since childhood. The rest of perinatal ophthalmic history was unremarkable (no past ophthalmic or family history). The best corrected visual acuity was 20/20 in both eyes. Slit-lamp biomicroscopy showed distinctive, vertical, semitranslucent Descemet's membrane breaks situated on the superior temporal side of the posterior surface of the cornea in her right eye. Also, a horizontal, tram-track line appearance of posterior cornea surface was detected at middle and inferior side of cornea. The fellow eye was normal. The endothelial cell densities were 945 cells/mm<sup>2</sup> and 2481 cells/mm<sup>2</sup> in right and left eyes, respectively. After 11 years later, (routine follow up exams every 1 year), the endothelial cell densities were 901 cells/mm<sup>2</sup> and 2481 cells/mm<sup>2</sup> in right and left eyes, respectively, which means there were no significant changes of endothelial densities in both eyes.

**Conclusions:** We report a case of a patient with posterior polymorphous corneal dystrophy (PPCD) combined with traumatic Descemet's membrane fold due to forceps injury in Birth. The disease does not seem to progress or aggravated in long term follow up and no specific treatment was required.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(8):1238-1241

**Key Words:** Descemet's membrane, Endothelial cells, Forceps injury, Posterior polymorphous corneal dystrophy, Progression

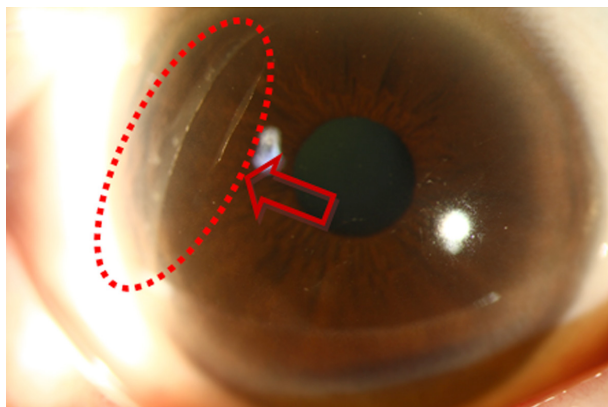
후부 다형 각막변성증(posterior polymorphous corneal dystrophy, PPCD)은 드문 유전성 질환으로 양측성으로 발

생하는 상염색체 우성유전을 하나 드물게 상염색체 열성 유전을 하는 질환이다.<sup>1-3</sup>

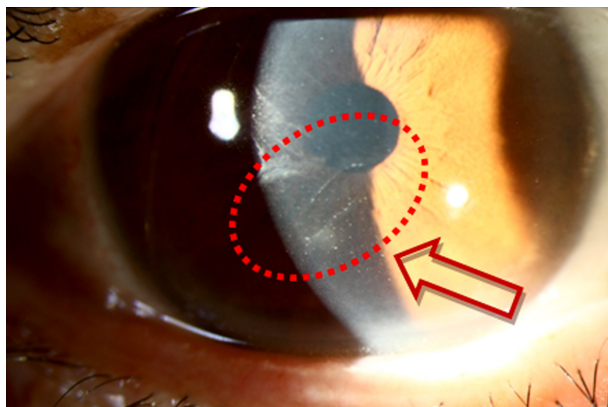
후부 다형 각막변성증(posterior polymorphous corneal dystrophy, PPCD)은 보통 양성이며 진행하지 않는다고 알려져 있어 주로 각막 부종이 생기기 전까진 보통 무증상으로 지내는 경우가 많으나 몇몇 환자들은 각막부전이나 녹내장으로 인하여 실명하기도 한다고 기술하였다.<sup>2,4</sup>

출생 시 외상에 의한 각막 손상은 각막 부종을 일으킬 수 있는 흔하지 않은 예이다. 각막은 출생 후 혼탁이 있게 보

- Received: 2013. 9. 23.      ■ Revised: 2014. 6. 9.
- Accepted: 2014. 7. 17.
- 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: 82-2-2258-1188, Fax: 82-2-2258-1173  
E-mail: mskim@catholic.ac.kr



**Figure 1.** Slit-lamp photograph of glasslike lines on the posterior surface of the cornea (red arrow). As showed in the figure, distinctive, vertical and semitranslucent Descemet's membrane breaks situated on the superior temporal side of the posterior surface of the cornea which is a typical characteristic of traumatic Descemet's membrane fold due to forceps injury in Birth.



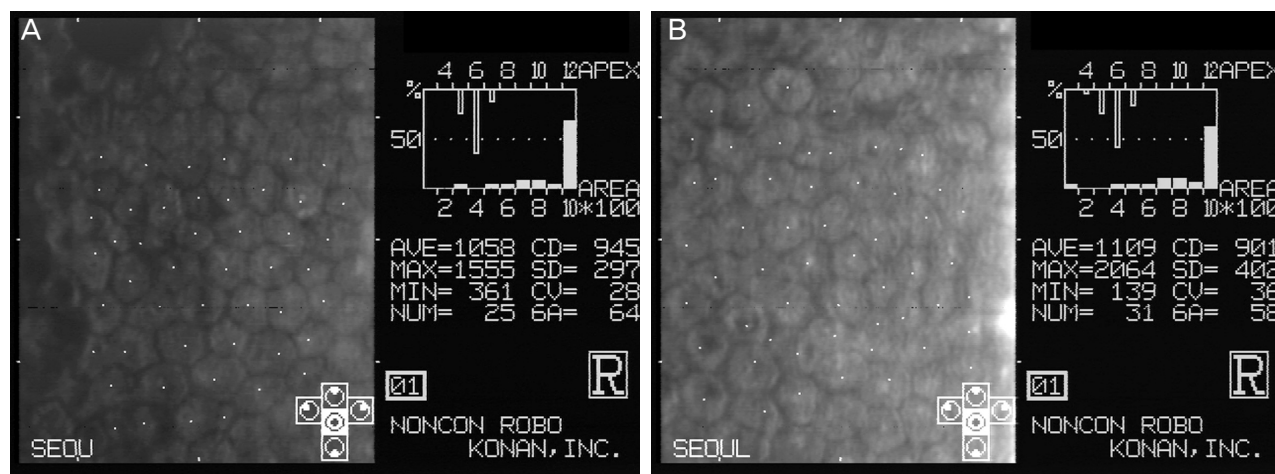
**Figure 2.** Tram-track line appearance (red arrow) in posterior polymorphous corneal dystrophy (PPCD) on Slit lamp exam. The lesion is located at middle and inferior side of posterior cornea.

일 수 있으나 이후 회복되는 경우도 많으며 세극등 검사상 사선 또는 수직선이 각막 후부에서 관찰될 수 있다. 내피세포의 밀도는 감소할 수 있기 때문에 손상 받은 각막은 추후 자연적으로 각막 부종이 발생할 수도 있다.<sup>5</sup>

저자들은 본 증례가 각막 부전을 일으킬 수 있는 유전적인 소견 및 후천적 외상에 의한 각막 손상이 혼재되어 있는 예로서 국내에 보고된 바가 없기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

## 증례보고

72세 여자 환자가 우안 안구불편감을 주소로 2002년 본원에 내원하였다. 환자는 출생 시 병원에 가지 않고 산파로부터 겹자 분만으로 태어났다고 하며 출생 시 산파가 육안으로 보았을 때 우안이 뿌옇게 보였다는 소릴 들었다고 한다. 그 외 외상의 병력이나 감염, 또는 염증의 과거력이 없었으며 선천적 질환 또는 유전적 질환 소견은 없었다. 본원 진찰 전까지 겹자 분만에 의한 각막 외상 소견이 있다는 사실은 알지 못했다. 2002년 본원 내원 당시 최대 교정 시력은 우안, 좌안 모두 1.0 측정되었다. 시행한 세극등검사상 우안 상이측 부위에 명확하고 수직 모양의, 평행하게 놓인 반투명 선(semitranslucent parallel line)이 각막 후면 부에 위치하고 있었다(Fig. 1). 또한 중심부 하측에 사선으로 위치한 tram-track line appearance 소견도 함께 관찰되었다(Fig. 2). 각막 부종 소견은 나타나지 않았으며 다른 각막 병변은 확인되지 않았다. 반대쪽 안 검사 시 정상 소견이었으며 각막 병변은 우안에 편측성으로만 나타났다. 이에 내피세포 수의 감소 유무를 알아보기 위하여 양안의 내피세포 수를 측정하였고 측정 시 우안 945 cells/mm<sup>2</sup>, 좌안 2481



**Figure 3.** Specular microscopy of the right eye showed a low endothelial count (945 and 901 cells/mm<sup>2</sup>) as well as endothelial cells of variable shape and size (polymorphism and polymegathism). (A) Initial visit, (B) last visit (after 11 years). The figures show that there was no significant change of endothelial densities during 11 years.

cells/mm<sup>2</sup>로 측정되었다. 이후 약 11년간 매 1년마다 정기적인 경과관찰을 하였으며 11년 후 양안의 내피세포수 추적 시 우안 901 cells/mm<sup>2</sup>, 좌안 2481 cells/mm<sup>2</sup>로 양안 모두 큰 변화소견을 나타내지 않았다(Fig. 3A, B). 또한 11년간의 경과 관찰 동안 세극등검사 시 병변의 크기변화나 진행양상은 전혀 보이지 않았으며 시력 또한 감소 소견은 보이지 않았다.

## 고 찰

후부 다형 각막변성증(posterior polymorphous corneal dystrophy, PPCD)은 1916년 Koeppe<sup>6</sup>에 의해 처음 소개된, 드문 유전성 질환으로 주로 각막 부종이 생기기 전까진 보통 무증상으로 지내는 경우가 많으며 젊은 층에서는 라식 검사 위해 우연히 방문하여 발견되거나 주로 각막 부종에 의한 시력 저하로 안과에 내원하여 진단받게 되는 경우가 많다. 병리학적으로 데스메막에서 비정상적인 내피세포의 발현이나 이동에 따른 이차적 변화에 의해 발생하며,<sup>7,8</sup> 각막 및 홍채의 변화는 양측성이라고 알려졌으나, 편측성이 많다는 보고도 있다.<sup>4</sup>

후부 다형 각막변성증(posterior polymorphous corneal dystrophy, PPCD) 병변의 양상은 세극등검사상 주로 가로로 위치하고 정중앙을 가로질러 발생하며 각막 주변부에 발생할 수도 있다.<sup>1</sup> 질환은 서서히 진행되는 양상으로 내원 당시 내피 세포수가 1000 cells/mm<sup>2</sup> 미만으로 측정될지라도 수십 년에 걸쳐 서서히 진행되는 질환<sup>2,4</sup>이기 때문에 각막 부전이 오는 경우는 거의 드물다.

출생 시 외상에 의한 각막 손상은 출산 시 안와의 바닥쪽에 대항하여 안구를 압박하면서 태아를 견인하는 과정 시 각막의 수평적 팽창이 일어나면서 데스메막의 수직 또는 사선적 찢김이 일어난다.<sup>5</sup> 이 과정은 출산 과정 자체에 의해서도 발생할 수 있으나 겸자 또는 흡입 분만 시 더 자주 발생한다고 알려졌다.<sup>9</sup> 각막은 출생 후 혼탁하게 보일 수 있으나 이후 회복되는 경우도 많다. 하지만 사선 또는 수직선은 사라지지 않으며 내피세포의 밀도는 감소할 수 있기 때문에 손상 받은 각막은 추후 자연적으로 각막 부종이 발생할 수도 있다.<sup>10</sup> 병변은 세극등검사상 사선 또는 수직선이 각막 후부 주변부에 발생하며<sup>5</sup> 시력에 영향을 미치는 경우는 드물다.

후부 다형 각막변성증(posterior polymorphous corneal dystrophy, PPCD) 및 출생 시 겸자 분만 손상에 의한 데스메막 파열은 두 병변 모두 데스메막을 손상시켜 내피세포

에 영향을 줌으로써 각막 부종을 일으킬 수 있으나 대개 진행성이 아니며 시력 예후에 큰 영향을 미치지 않는다는 점에서 공통적인 소견을 가진다. 그러나 두 병변의 가장 큰 감별점은 세극등 현미경 소견상 겸자 분만의 의한 손상은 주로 각막의 외측부에 수직 또는 사선으로 나타나나 후부 다형 각막변성증(posterior polymorphous corneal dystrophy, PPCD)은 주로 각막의 중앙부에 수평적으로 나타난다는 점이다. 또한 후부 다형 각막변성증(posterior polymorphous corneal dystrophy, PPCD)의 병변 소견인 tram-track line appearance 주변부로 낭포성 병변(cystic lesion)이 보일 수 있는 것이 외상에 의한 데스메막 손상과의 감별점 중 하나이나 본 증례에서는 관찰되지 않았다.

저자들은 본 증례에서 두 질환 모두 매우 드문 질환이고 각각 유전적으로, 후천적으로 발생하는 질환이 혼재하는 증례로 문헌과 함께 이를 보고하는 바이다. 단지 환자의 겸자 분만에 의한 데스메막 파열은 환자의 병력 및 세극등검사상 병변의 조합에 의존한 추정진단이며 이를 증명할 만한 실제 태생 근처의 객관적 안과 검진 자료가 존재하지 않아 병변의 원인이 겸자분만에 의한 것이 아니라 다른 외상에 의한 가능성을 배제할 수 없는 제한점이 존재하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Kaufman HE, Barron BA, McDonald MB. The cornea, 1st ed. New York: Churchill Livingstone, 1988;432-8.
- 2) Cibis GW, Krachmer JA, Phelps CD, Weingeist TA. The clinical spectrum of posterior polymorphous dystrophy. Arch Ophthalmol 1977;95:1529-37.
- 3) Grayson M. The nature of hereditary deep polymorphous dystrophy of the cornea: its association with iris and anterior chamber dygenesis. Trans Am Ophthalmol Soc 1974;72:516-59.
- 4) Park IC, Chung SK, Myong YW, Rhee SW. A case of posterior polymorphous dystrophy. J Korean Ophthalmol Soc 1991;32:1020-3.
- 5) Krachmer JH, Mannis MJ, Holland EJ. Cornea, 2nd ed. Vol. 1. Philadelphia, PA: Elsevier Mosby, 2005.
- 6) Koeppe L. Klinische Beobachtungen mit der Nernst Spaltlampe und dem Hornhautmikroskop. Albrecht von Graefes Arch Ophthalmol 1916;91:375-9.
- 7) Babu K, Murthy KR. In vivo confocal microscopy in different types of posterior polymorphous dystrophy. Indian J Ophthalmol 2007;55:376-8.
- 8) Patel DV, Grupcheva CN, McGhee CN. In vivo confocal microscopy of posterior polymorphous dystrophy. Cornea 2005;24:550-4.
- 9) Hofmann RF, Paul TO, Pentelei-Molnar J. The management of corneal birth trauma. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1981;18:45-7.
- 10) Lisch W. [Corneal lesion by vacuum extraction (author's transl)]. Klin Monbl Augenheilkd 1976;169:520-3.

---

= 국문초록 =

## 후부다형각막변성증과 출생 시 검자 분만 손상에 의한 데스메막 파열이 동반된 증례보고 1예

**목적:** 후부 다형 각막변성증(posterior polymorphous corneal dystrophy, PPCD) 환자에서 출생 시 검자 분만에 의한 데스메막 손상이 혼재되어 있는 72세 여자 환자의 증례를 보고하는 바이다.

**증례요약:** 72세 여자 환자가 우안의 안구불편감으로 본원에 내원하였다. 환자에 따르면 출생 시 병원에 가지 않고 산파로부터 검자분만으로 태어났다고 하며 그 외 외상의 병력이나 감염, 또는 염증의 과거력이 없었고 선천적 질환 또는 출생 시 합병증 과거력은 없었다. 내원 당시 최대 교정 시력 우안, 좌안 모두 1.0 측정되었다. 시행한 세극등검사상 우안 상이측 부위에 전형적인 외상성 데스메막 손상이 세로로 길게 위치해 있었다. 또한 하측 중앙에 가로로 위치한 tram-track line appearance 소견이 관찰되었다. 이러한 각막 소견은 우안에 편측성으로 나타났다. 양안의 내피세포수는 우안 945 cells/mm<sup>2</sup>, 좌안 2481 cells/mm<sup>2</sup>로 측정되었다. 진단 이후 매 1년마다 정기적인 경과관찰을 하였으며 약 11년간의 경과관찰 기간 동안 내피세포수 측정 시 우안 901 cells/mm<sup>2</sup>, 좌안 2481 cells/mm<sup>2</sup>로 큰 변화소견을 나타내지 않았다. 또한 각막 이상에 의한 시력 감소 소견은 보이지 않았으며 세극등검사 시 병변은 진행하는 양상을 보이지 않았다.

**결론:** 후부 다형 각막변성증(PPCD)과 외상에 의한 데스메막 손상이 혼재되어 내피세포 감소를 보인 1예로서 특별한 치료가 요구되지 않았으며 질병은 장기적 경과관찰 시 악화되거나 진행하는 양상을 보이지 않았다.  
(대한안과학회지 2014;55(8):1238-1241)

---