

전안부의 중배엽성 이상형성이 동반된 속발성 녹내장

영남대학교 의과대학 안과학교실
안태광 · 박영훈 · 한덕기

서 론

전안부의 중배엽성 이상형성은 안발생의 이상에 의해서 생기는 선천성 질환으로서, 1920년 Axenfeld는 "posterior embryotoxon of the cornea"를 처음 기술하였으며, 국내에서는 1982년 이후 Axenfeld's anomaly 2례, Peter's anomaly 2례 그리고 Rieger's anomaly 3례가 각각 보고되었다.

저자들은 특이한 전안부의 중배엽성 이상형성으로서 이와 동반된 속발성 녹내장 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

- 환 자 : 반○식, 37세, 남자
- 초진일 : 1988년 3월 24일
- 주 소 : 5개월동안의 좌안 시력장애
- 병 력 : 우안의 선천성 시력상실
- 가족력 : 특기사항 없음
- 안검사 소견 : 교정시력은 우안 광각무, 좌안 0.5였으며, 외안부 검사상 우안의 소안구증이 있었고, 양안 모두 안구돌출계 검사상 우안 23



Fig. 1 A photograph of anterior segment of right eye in this 37 years old male, showing microphthalmos and sclerocornea

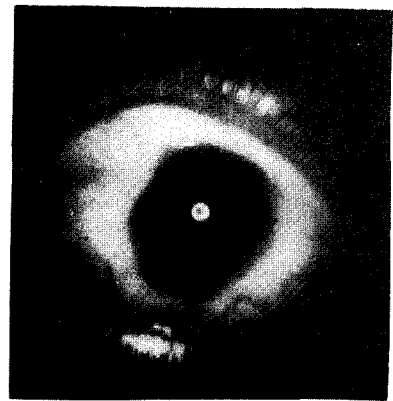


Fig. 2 A photograph of anterior segment of left eye in same patient, showing peripheral anterior synechiae at 11 to 1 O'clock, 3 to 6 O'clock and 8 to 9 O'clock and microcornea as horizontal diameter of 8 mm

mm, 좌안 24mm(base : 103mm)의 안구돌출이 있었고, 압평안압계상 좌안안압은 21mmHg이었다.

세극등검사에서 양안 모두 중등도의 결막총혈이 있었고, 각막은 우안에서 전혼탁 및 sclerocoria가 관찰되었다(Fig. 1). 좌안각막은 주변부의 부분적 혼탁과 11시와 1시, 3시와 6시 그리고 8시와 9시 방향 사이에 홍채전유착이 있었으며, 수평각막직경은 8mm로서 소각막을 보였다(Fig. 2). 안저검사에서 좌안에 시신경 유두의 심한 함몰이 있었으며, 우각경 검사소견으로는 11시와 1시, 3시와 6시 그리고 8시와 9시 방향사이에서 홍채전유착이 확인되었고, 그이

외에는 광우각이었다. Goldmann주변시야계법을 이용한 시야검사상 좌안에서 하부시야의 상실이었다(Fig. 3-1).

• 치료 및 경과 : 초진이후 1990년 6월까지의 경과를 보면, 안압은 1% Bentos®의 점안으로 압평안압계상 정상으로 잘 유지가 되었으며, 안저검사상 경과관찰 및 치료 2개월후의 안저검사에서 시신경 위축을 보였고, 시야검사상 좌안에서 초진시와 비교하여 경도의 전반적인 협착이 있었다(Fig. 3-2).

고 찰

여러형태의 발생이상을 동반하는 전안부의 증배엽성 이상형성으로, 1920년 Axenfeld는 각막윤부 후반부에 위치한 백색원형의 각막선과 이곳에 홍채조직이 유착된 소견을 보인 경우를 "Posterior embryotoxon of the cornea"라고 기술하였으며, 이 Axenfeld씨 환자에서는 녹내장이 관찰되지 않았다. 1935년 Rieger는 상기의 전안부 소견과 함께 어머니와 그의 두 자녀에서 상염색체성 우성유전의 양상을 띄면서 동공편위, 홍채위축, 홍채천공동의 소견을 가진 환자를 "Mesodermal dysgenesis of the cornea and iris"라고 명명하였으며¹⁾, 1941년 Rieger는 이 증상이 찔치증이나 무치증의 치아이상과 관련된 것으로 보고하였다. Reese와 Ellsworth는 1966년 Axenfeld's anomaly, Peter's anomaly, Rieger's anomaly를 모두 포함하는 경우에 "Anterior chamber cleavage syndrome"이라 명명하였으나²⁾, 이들 Axenfeld와 중복된 홍채, 각막결손의 기술때문에, 1983년 Kolker와 Hetherington은 이 이름의 시조를 사용하는 대신 "Iridocorneal mesodermal dysgenesis" 또는 "Goniodysgenesis"로 하자고 주장하였다³⁾.

최근에 Shields는 전안부의 발달이상으로 인해 상기의 특징적인 안소견을 가진 환자를 통괄하여 "Axenfeld-Rieger syndrome"이라 명명하였다⁴⁾

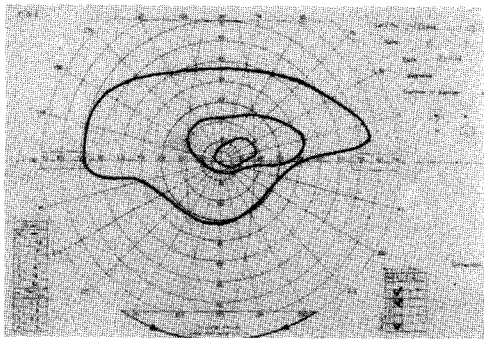


Fig. 3-1 (left eye) Visual field showing loss of inferior field (1988.3.24).

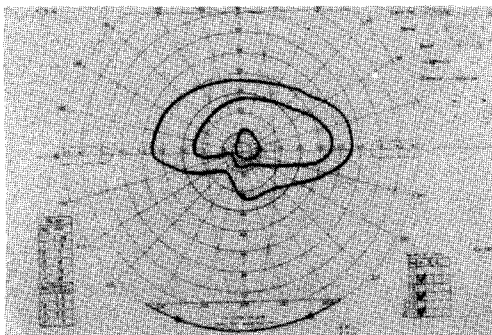


Fig. 3-2 (left eye) Visual field showing generalized constriction compared with initial V/F (1990.1.23).

전안부의 증배엽성 이상형성은 임상적인 또는 조직학적인 소견이나, 유래되는 명칭에 따라서 분류할 수 있으나, Spencer에 의한 해부학적인 분류에 따르면 주변부와 중심부의 이상으로 나누어 볼 수가 있다. 전자로는 Axenfeld's anomaly, Rieger's anomaly, congenital glaucoma 등이 있고, 후자로는 Posterior keratoconus, Peter's anomaly, Von Hippel's internal ulcer of cornea 그리고 congenital staphyloma등을 예로 들 수가 있다.

Peter씨 이상은 각막의 중앙부분과 홍채를 침범한 것으로, 실질의 환으로부터 유착된 홍채가 앞쪽으로 확장되어 Descemet막의 결손부위에 붙는 것이며, 이것은 홍채, 각막, 우각의 이상이나 녹내장을 동반하기도 하고 안 할 수도 있다.

흔히 증배엽성 이상형성은 동공의 변위나 다동공증을 동반하기도 하며⁶⁾, 안구에서 주로 각막주변부, 우각 및 홍채에서 이상이 발견되고, 각막의 특징적인 소견으로 전방으로 전위된 Posterior embryotoxon을 가지며, 이 경우 세극등 검사상 각막후반부에 백색의 선으로 보이는데, Posterior embryotoxon은 우각가까이의 각막후부에서 증배엽성 조직의 과형성으로 생각되며, 정상인의 8-30%에서 관찰된다고 한다^{7,8)}. 우각에서 볼 수 있는 특징적인 안소견으로는 홍채 주변부에서 Schwalbe선으로 부착되어 있는 홍채조직을 볼 수 있는데, 실같은 조직으로부터 넓은 띠모양의 다양한 홍채전유착을 볼 수 있으며, 그 사이에 정상으로 열려있는 우각과 섬유주조직을 관찰할 수 있다⁹⁾. 홍채는 홍채주변부의 이상을 제외하고는 정상적인 소견을 보일 수 있고, 때로는 홍채실질의 이상을 동반하는 경우도 있다. 홍채실질의 형성부전은 실질이 경하게 얇아지는 것에서부터 심하게는 천공을 형성할 정도로 위축을 보이는 경우도 있으며, 이외에 동공편위, 홍채외반등을 볼 수가 있다¹⁾.

본 증례에서는 Posterior embryotoxon은 발견

되지 않으며, 좌안 각막에서 소각막과 부분적인 주변부혼탁 및 홍채주변부의 각막후면유착을 볼 수 있었다. 이는 과거력상 선천적인 것으로 생각되었고, Spencer의 해부학적인 전안부의 증배엽성 이상형성의 분류에는 속하지 않는 특이한 증배엽성 이상형성으로서 녹내장은 이에 이차적인 것으로 사료되며, 약물치료로서 안압이 조절되고 있는 상태이나 계속적인 관찰이 요구된다.

요 약

저자들은 37세된 남자환자에서 임상적 증상과 이학적 안검사 소견등으로 전안부의 증배엽성 이상형성을 동반한 속발성 녹내장 1례를 경험하였는데, 본 례는 전술한 Axenfeld's anomaly나 Rieger's anomaly와는 전혀 다른 형태의 증배엽성 이상형성이며, 극히 희귀한 질환이라는 점에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Shields, M.D. : Textbook of Glaucoma, 2nd ed, Willians and Wilkins Baltimore, 1986, pp.199-207.
- 2) Reese, A.B., and Ellsworth, R.M. : The anterior chamber cleavage syndrome, Arch. Ophth., 75 : 30, 1986.
- 3) Kolker, A.E., and Hetherington, J.JR. : Becker-Shaffer's Diagnosis and therapy of the glaucoma, 5th ed, C.V. Mosby, Saint Louis, 1983, p.347.
- 4) Shields, M.B. : Axenfeld-Rieger syndrome. A theory of mechanism and distinctions from the iridocorneal endothelial syndrome, Trans. Am. Ophth. Soc., 81 : 736, 1983.
- 5) Spencer, W.H. : Ophthalmic pathology, 3rd ed, W.B. Saunder, Philadelphia, 1985, vol. 1,

- pp. 241-248.
- 6) 이홍용, 차광훈, 한경숙 : Axenfeld씨 증후군 2예, 대한안과학회지, 236(1) : 284, 1982.
- 7) Duke-Elder, S : System of ophthalmology, C. V. Mosby, st. Louis, 1963, vol. XI, p. 634.
- 8) 서만성, 이연 : Rieger 증후군 2예, 대한안과학회지, 28(5) : 1143-1147, 1987.
- 9) 김현수, 오준섭 : Rieger's anomaly 1예, 대한안과학회지, 28(2) : 414-415, 1987.

- Abstracts -

A Case of Secondary Glaucoma combined with Mesodermal
Dysgenesis of Anterior Segment

Tae Kwang Ahn, Young Hoon Park, Duk Kee Hahn

*Department of Ophthalmology
College of medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea*

The authors experienced a case of secondary glaucoma combined with mesodermal dysgenesis of anterior segment, which disclosed extensive peripheral iridocorneal adhesion of congenital origin while his fellow eye revealed a sclerocornea.

This case is extremely rare and entirely different from the previously reported Axenfeld's and Rieger's anomalies. We report this interesting case with brief review of the literatures.

Key words : Mesodermal dysgenesis, Glaucoma