제1형 신경섬유종증 환자에서 동반된 다발망막모세혈관종

Multiple Retinal Capillary Hemangioma Associated with Neurofibromatosis Type 1

이상민^{1,2} · 권정민^{1,2} · 신종훈^{1,2} · 권한조^{1,2}

Sang Min Lee, MD^{1,2}, Jeong Min Kwon, MD^{1,2}, Jonghoon Shin, MD^{1,2}, Han Jo Kwon, MD^{1,2}

양산부산대학교병원 안과¹, 양산부산대학교병원 의생명융합연구소²

Department of Ophthalmology, Pusan National University Yangsan Hospital¹, Yangsan, Korea

Research Institute for Convergence of Biomedical Science and Technology, Pusan National University Yangsan Hospital², Yangsan, Korea

Purpose: To report a case of multiple retinal capillary hemangioma associated with neurofibromatosis type 1 and resulting neovascular glaucoma.

Case summary: A 13-year-old boy was admitted with complaint of visual disturbance and dull pain in his left eye which had begun two weeks prior. Lisch nodules were observed in his left iris and corneal opacity with neovascularization of the iris and angle were detected in the same eye. Multiple retinal capillary hemangiomas with increased tortuosity and congestion of feeding retinal vessels were observed on the upper equator of the left retina; in addition, vitreous hemorrhage was observed. There were no other abnormalities except iris mammillations in the right eye. Numerous café au lait macules were observed on the patient's entire body. He also exhibited axillary freckling. On brain magnetic resonance imaging, T2-weighted signal intensity was increased in the basal ganglia, left thalamus, and cerebellar white matter; however, no vessel abnormalities were observed on magnetic resonance angiography. High intraocular pressure (IOP) persisted despite the use of IOP lowering agents and IOP was normalized after trabeculectomy with mitomycin C administration.

Conclusions: This case shows that multiple retinal capillary hemangiomas can be accompanied by neurofibromatosis type 1, which may result in neovascular glaucoma.

J Korean Ophthalmol Soc 2020;61(4):432-438

Keywords: Capillary hemangioma, Neovascular glaucoma, Neurofibromatosis, Trabeculectomy

제1형 신경섬유종증은 피부와 중추신경계의 특징적인 이상을 동반하는 신경피부증후군 중의 하나로 뇌의 발생 초기 신경능선(neural crest)의 분화와 이주의 이상으로 피부,

신경계, 골격계 및 내분비계에 다양한 임상증상을 나타내는 상염색체 우성 유전 질환이다.¹ 전신적으로는 신경섬유종(neurofibroma)과 더불어 밀크 커피색 반점(café au lait spots), 골형성부전(bony dysplasia), 겨드랑이 주근깨(axillary freckling) 등의 임상 소견을 특징으로 하며 안과적으로는 홍채 과오종인 리쉬결절(Lisch nodules), 맥락막신경섬유종(choroidal neurofibroma), 시신경 교종(optic glioma), 각막 실질 내 신경의 비후 및 결막종괴 등의 소견이 관찰된다.²

현재까지 국내에서 제1형 신경섬유종증에 모야모야병이 동반된 경우와^{3,4} 이로 인한 안저혈증후군 및 신생혈관녹내장에 대한 증례는 보고되었지만,³ 망막 내 다발모세혈관종

■ Received: 2019. 6. 7. ■ Revised: 2019. 7. 28.

■ Accepted: 2020. 3. 24.

■ Address reprint requests to Han Jo Kwon, MD
Ophthalmology Department, Pusan National University
Yangsan Hospital, #20 Geumo-ro, Mulgeum-eup, Yangsan
50612, Korea
Tel: 82-55-360-2131, Fax: 82-55-360-2161
E-mail: khdd97@hanmail.net

* Conflicts of Interest: The authors have no conflicts to disclose.

© 2020 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

이 동반되어 신생혈관녹내장이 발병했던 경우는 보고된 적이 없었다. 이에 저자들은 13세 남아에서 제1형 신경섬유종증에 다발망막모세혈관종이 동반되고 이로 인한 신생혈관녹내장 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

13세 남자 환아가 이주 전부터 시작된 좌안의 육신거리는 통증과 시력저하를 주소로 내원하였다. 환아는 태어날 때부터 가슴에 밀크 커피색 반점이 관찰되었고, 성장하면서 크기와 개수가 점차 늘어났다고 하였다. 전신검사 소견으로 목, 가슴, 허리에 다양한 크기의 반점이 있었으며 양측 액와부에 주근깨가 관찰되었다(Fig. 1). 아버지도 전신에 무수한 밀크 커피색 반점이 관찰되었고 양팔에는 다수의 1 cm 크기의 섬유종이 있었다. 여동생, 고모 및 친할머니도 밀크 커피색 반점과 섬유종이 많았다고 하였다. 특히 고모는 제1형 신경섬유종증에 모야모야병이 동반된 모야모야증후군으로 진단되었으며 수 차례 경련 후 사망했다고 하였다.

Figure 1. Multiple café au lait spots. Numerous café au lait spots were observed on the back of 13-year-old boy with neurofibromatosis type 1.

우안 교정시력은 한식표준시시력표 기준 1.0이었고 좌안은 0.3이었다. 골드만압평안압계로 측정한 안압은 우안 18 mmHg, 좌안 32 mmHg로 측정되었다. 좌안 홍채 신생혈관이 홍채 전체에 걸쳐 광범위하게 관찰되었고 다수의 리쉬결절이 관찰되었다(Fig. 2A, B). 전방각경검사서 좌안은 360°에 걸친 주변 홍채앞유착이 관찰되었다. 반면 우안은 홍채 유두결절(iris mamillations) 외 다른 이상 소견은 관찰되지 않았다. 안저검사서 우안은 이상 소견이 관찰되지 않았지만 좌안은 시신경유두 신생혈관이 관찰되었고(Fig. 2D), 형광안저촬영 결과 동맥기부터 정맥기까지 모세혈관종과 연결된 상측 분지혈관들의 구불거림과 확장이 관찰되었으며 상측 분지정맥의 동정맥 이행시간이 연장되어 있었다(Fig. 2E). 주변부 안저검사서 상측 적도 부위에 다수의 모세혈관종이 관찰되었으며 상측 주변부는 톱니돌레(ora serrata)까지 교증(gliosis)과 동반된 오래된 유리체출혈이 모세혈관종을 덮고 있었다(Fig. 2F, G). 형광안저촬영 후기에서 모세혈관종 주변에 조영제 누출이 확인되었다(Fig. 2H). 근적외선 자가형광(near-infrared autofluorescence) 영상에서 맥락막신경섬유종으로 추정되는 영역에 양안의 과형광이 검출되었고 좌안은 과형광이 황반부를 넓게 뒤덮고 있었다(Fig. 3A, B). 빛간섭단층촬영에서도 맥락막신경섬유종으로 추정되는 영역이 고반사음영으로 관찰되었다. 그 영역은 근적외선 자가형광영상의 과형광 범위와 일치하였고, 종양의 압박에 의한 종괴 효과(mass effect)로 인하여 맥락막 할러층(Haller's layer)과 자틀러층(Sattler's layer)의 두께는 얇았다(Fig. 3C, D).

혈관조영 뇌자기공명영상에서 기저핵(basal ganglia), 좌측 시상(left thalamus) 그리고 양측 소뇌 백질(cerebellar white matters) 영역에 다발성으로 T2 신호 증강이 관찰되었지만 시신경교종, 안와 내 종양 및 안와 내 석회화는 관찰되지 않았다(Fig. 3E, F). 또한 혈관조영 뇌자기공명영상에서 대뇌동맥의 협착 및 폐쇄 소견은 관찰되지 않았으며, 모야모야병 등 다른 뇌혈관협착 및 이상은 관찰되지 않았다(Fig. 3G).

위의 소견으로 환아를 임상적으로 제1형 신경섬유종증으로 진단하였다. 제1형 신경섬유종증 유전자검사 결과 염색체 17q11.2에서 *c.1408G>T (p.Glu470)* 이형접합자 변이가 확인되어 제1형 신경섬유종증으로 확진하였다. 또한 좌안 망막에 다발모세혈관종이 동반되고 이로 인하여 발생한 신생혈관녹내장으로 진단하였다.

이주 동안 Brimonidine 0.2%/Timolol 0.5% (COMBIGAN[®], Allergan, Waco, TX, USA) 병합제제 2회 및 Latanoprost 0.005% (Xalatan[®], Pfizer Inc., Puurs, Belgium) 1회 점안에도 좌안 안압은 35 mmHg로 변동이 없었다. 좌안 최대교정

시력이 한식표준시시력표 기준 0.3까지 감소하여 mitomycin-C (MMC)를 사용한 섬유주절제술을하기로 결정하였다. 수술 방법은 각막윤부절막을 6 mm 크기로 절개하여 결막과 테논낭을 결막낭쪽으로 박리하고, 2.5 × 2.5 mm, 1/2

두께, 정사각형 모양의 공막편을 만들었다. 0.4 mg/mL의 희석된 MMC를 적신 스폰지를 결막과 공막 사이에 3분간 접촉시킨 다음 스폰지를 제거하고 약 20 mL의 평형염액으로 세척하였다. 1 × 1.5 mm의 공막창을 공막편치로 절제하

Figure 2. Ophthalmic findings show multiple retinal capillary hemangiomas associated with neurofibromatosis type 1. (A) Slit lamp examination findings. Multiple Lisch nodules (white dashed circles) and ectropion uvea (white arrow) due to secondary neovascular glaucoma. (B) Neovascularization on iris at first visit. (C) Partial regression of iris neovascularization after intracameral injection of bevacizumab. (D) Fundus photography findings. Reddish optic disc with neovascularization. (E) Fluorescein angiography findings. Neovascularization stalk on optic disc and prolonged arteriovenous transit time of superior retinal vein ($t = 30$ seconds). (F) Wide fundus photography findings. Multiple retinal capillary hemangiomas (white dashed rectangle) with gliosis and chronic vitreous hemorrhage. (G, H) An enlarged image of retinal capillary hemangiomas (yellow arrows) covered with gliosis and fluorescein leakage at late phase near the retinal capillary hemangiomas.

고 이를 통하여 주변 홍채를 절제한 후 공막편 모서리에 10-0 nylon으로 세 군데 개봉 봉합(releasable suture)을 실시하여 공막편을 원위치에 봉합하였다. 결막창은 양쪽에서 각막윤부에 당겨 10-0 나일론 봉합사로 봉합하고 전방천자 부위를 통해 평형염액을 주입하여 전방을 형성시키고, 공막편을 통한 방수의 유출 정도와 결막 봉합창을 통한 방수 누출을 확인하였다. 이후 전방 내 베바시주맵($0.675 \mu\text{g}/0.025 \text{ mL}$, Avastin, Genentech Inc., San Francisco, CA, USA)을 주입하였다. 수술 후 1% prednisolone 및 항생제 점안액을 사용하였고 안압 및 여과포의 상태에 따라 개봉 봉합사의 제거를 시행하였다. 수술 1주 후 안압하강제 사용 없이 좌안 안압은 8 mmHg까지 감소하였고 홍채신생혈관은 많이 퇴화

하였지만(Fig. 2C) 교정시력의 향상은 없었다. 수술 3개월 후 안압은 안압하강제 사용 없이 15 mmHg로 측정되었고 최대교정시력은 0.63까지 상승하였다. 여과포는 4시간의 수평확장, 중간 정도의 여과포 높이 및 경한 정도의 혈관화로 잘 형성되어 있었다. 또한 유리체출혈을 포함한 다른 합병증은 관찰되지 않았다.

고 찰

신경섬유종증 환자에서 발생하는 망막종양의 종류는 성상세포 과오종(astrocytic hamartoma), 망막 및 망막색소상피의 과오종(combined hamartoma of the retina and retinal

Figure 3. Near-infrared fundus autofluorescence findings and increased T2 weighted signal on brain magnetic resonance imaging of neurofibromatosis type 1 patient. (A, B) Near-infrared fundus autofluorescence findings. Hyperfluorescent patchy regions (red dashed loops) on both macula at the sites presumed to be choroidal neurofibromas (C, D) Optical coherence tomography findings. Hyperreflectivity regions (white arrowheads) corresponding with the hyperfluorescent patch regions in near-infrared fundus autofluorescence. (E) High T2 signal intensity lesions in both cerebellar white matters (yellow arrows). (F) Several high T2 signal intensity lesions in both basal ganglia, left thalamus (red arrows): indicating central nervous system involvement of neurofibromatosis type 1. (G) No vascular abnormality detected on magnetic resonance angiography.

pigment epithelium) 및 망막모세혈관종 등이 보고되었다.⁵⁻⁹ 정상세포 과오종은 신경섬유종증 환자의 시신경(optic nerve)에서 기원하는 종양으로 결절경화증(tuberous sclerosis) 환자의 작고 하얀 정상세포 과오종과 유사하다.¹⁰ 대부분 크기가 작지만 시신경유두 주위에 큰 크기로 발생하고 망막 박리와 녹내장이 동반된 증례도 보고되었다.⁵ 망막 주변부에도 큰 크기로 발생한 후 견인망막박리 및 망막해리가 동반되어 시력을 위협하는 증례들도 보고되었으며, 많은 증례들에서 공막돌출술을 포함한 망막박리수술 후에도 망막이 유착되지 않거나 신생혈관녹내장이 동반되어 시력예후는 좋지 않았다.¹⁰

망막 및 망막색소상피의 과오종은 Gass⁶에 의해 보고되었으며 제1형 신경섬유종증 환자에서 망막에 관찰될 수 있는 과오종이다. 안저검사에서 색소침착이 동반되고 용기된 종양으로 관찰되는 망막 및 망막색소상피의 과오종은 교증 및 삼출망막박리를 동반하며 황반부를 침범할 수 있다.⁷ 망막 주변부에서 발생하는 망막 및 망막색소상피의 과오종은 교증성 망막종양(gliotic retinal mass)의 망막 견인으로 망막 찢김 및 망막박리를 유발할 수 있다.¹⁰

본 증례처럼 망막모세혈관종도 신경섬유종증에서 동반된다. Frenkel⁸은 제2형 신경섬유종증 환자에서 양안의 상이측 및 하이측 혈관분지에서 발생한 망막모세혈관종을 보고하였다. Thomas et al⁹ 또한 가족 구성원 세 명에서 발생한 신경섬유종증과 폰히펠-린다우병(von Hippel-Lindau disease)에 대해 보고하였다. 하지만 양안의 망막모세혈관종이 신경섬유종증 환자에서 관찰되어도 꼭 폰히펠-린다우병이 동반되는 것은 아니다.¹⁰ 모세혈관종은 망막부종과 지질 삼출(lipid exudation)을 동반하며 앞서 언급한 두 종양과 마찬가지로 견인 망막박리와 해리가 동반될 수 있다.

제1형 신경섬유종증 환자에서 맥락막 이상이 드물다고 생각되었지만 근적외선 자가형광 안저촬영(near-infrared fundus autofluorescence)을 통하여 맥락막신경섬유종이 밝은 맥락막 결절의 형태로 모든 제1형 신경섬유종증 환자에서 관찰된다는 보고가 있다.¹¹ 건강한 대조군과 비교하여 제1형 신경섬유종증 환자로 진단할 수 있는 맥락막 결절의 개수에 관한 임계값 조사에서, 그 값은 50° 근적외선 자가형광 안저촬영 영상을 기준으로 1.5개로 보고되었다.¹¹ 또한 제1형 신경섬유종증 환자에서 맥락막은 신경섬유종이 가장 흔히 침범되는 구조로 밝혀졌다.¹² 피부의 밀크 커피색 반점처럼 근적외선 자가형광 안저촬영에서 밝은 반점 영역(bright patchy region)으로 맥락막신경섬유종 내의 멜라닌색소가 촬영되며 빛간섭단층촬영에서는 고반사음영으로 관찰되나 해당 병변이 오래되는 경우 국소 맥락막위축으로 인하여 저반사음영으로도 관찰되고 대부분의 경우 망

막의 해부학적 구조물에는 영향을 주지 않는다.¹² 본 증례에서도 맥락막신경섬유종이 양안에 관찰되었다. 녹내장이 이환된 눈에는 황반부 아래 큰 맥락막신경섬유종이 있음에도 불구하고 황반부 망막의 해부학적 이상은 빛간섭단층촬영 및 안저검사에서 관찰되지 않았다.

제1형 신경섬유종증 환자의 2.2%에서 망막혈관증식성종양(retinal vasoproliferative tumors)이 관찰될 수 있으며, 이들의 평균 나이가 12살이고 종양의 위치는 주로 망막 적도부터 톱니돌레에 존재하여 견인 및 삼출로 인하여 실명과 다양한 합병증을 유발하여 주의 깊은 관찰을 필요로 한다고 하였다.¹³ 본 증례도 망막모세혈관종의 위치가 망막 상부 적도부와 톱니돌레에 위치하고 있으며 13세의 환자로 앞선 보고와 유사하지만 아직 망막모세혈관종 주위의 뚜렷한 견인이 관찰되지 않고 망막박리 및 해리가 없었으며 삼출물이 관찰되지 않아 한 달 간격으로 주의 깊은 관찰을 시작하였다.

형광안저촬영의 후기에 모세혈관종 주위 조영제의 누출은 관찰되었지만 허혈 영역(nonperfusion area)은 거의 없었음에도 불구하고 신생혈관녹내장이 관찰되었다. 이러한 원인은 잘 밝혀져 있지 않지만 제1형 신경섬유종증에서 혈관주위세포(pericytes)와 내피세포(endothelial cells)의 과증식과 혈관내피성장인자(vascular endothelial growth factor, VEGF)의 과다발현이 한 기전으로 생각되고 있다.^{14,15} 쥐 모델에서 *NF-1* 유전자는 종양억제인자 기능을 하는 단백질인 뉴로파이버로민(neurofibromin)의 생산을 조절하며, 제1형 신경섬유종증 환자에서는 *NF-1* 유전자의 변이로 혈관 내피세포의 뉴로파이버로민 소실이 발생하고 혈관주위세포와 내피세포의 과증식을 불러일으켜 이로 인한 허혈성 변화와 혈관 폐쇄가 유발되는 것을 한 기전으로 제시하였다.¹⁴ 인체 혈관내피세포를 대상으로 한 실험에서도 뉴로파이버로민이 혈관내피세포의 증식과 망막 신생혈관의 억제에 중요한 역할을 하며 혈관내피세포 내에서 혈관내피성장인자의 신호전달체계에 억제적 조절자(negative regulator) 역할을 함을 증명하였다.¹⁵

본 증례는 제1형 신경섬유종증 환자에서 단안에 다발망막모세혈관종이 발생하고 신생혈관녹내장이 동반된 증례로 환자의 유전자검사를 통하여 제1형 신경섬유종증을 확진하였다. 하지만 망막모세혈관종이 동반될 수 있는 폰히펠-린다우병은 가족력 조사에서 확인되지 않았다. 유전자검사를 통한 폰히펠-린다우병의 동반 유무를 확인하려고 했지만, 보호자는 비용 문제로 검사를 원하지 않았다. 특이한 점은 환자가 해당 의료기관에 내원하기까지 두 곳의 의료기관을 방문하여 녹내장을 진단받고 전원되었지만 가족력, 밀크 커피색 반점, 양측 액와부 주위에 주근깨 및 리쉬

결절에 대한 언급은 전혀 없었다. 따라서 소아 및 청소년에서 비특이적인 녹내장이 관찰되는 경우 안과적 검진뿐만 아니라 피부 병변의 유무와 전신적인 상태 및 가족력을 확인하는 것은 환자의 진단에 도움이 될 것이다.

결론적으로 제1형 신경섬유종증 환자에서 다발모세혈관종이 관찰될 수 있으며 이로 인하여 신생혈관녹내장이 유발될 수 있다. 가장 흔하게 발생하는 시신경 주위 성상세포 과오종이 안저검사와 영상학적 검사에서 확인되지 않는 경우나 안구로 공급되는 혈류의 이상 및 혈관의 해부학적 이상 소견이 관찰되지 않으면서 신생혈관녹내장이 발생하는 경우는 다발모세혈관종을 염두에 두어야 한다. 또한 제1형 신경섬유종증에서 발생할 수 있는 다발모세혈관종으로 인하여 신생혈관녹내장이 발생하면 신생혈관의 퇴화를 유도하기 위해 전방 내 항혈관내피성장인자항체(anti-VEGF antibody)의 주입이 고려될 수 있으며 안압하강제 점안으로 충분한 안압하강이 어려운 경우 여과술이 필요할 것으로 사료된다.

REFERENCES

- 1) Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Nelson textbook of pediatrics, 17th ed. Philadelphia: Saunders, 2004;2015.
- 2) Kordić R, Sabol Z, Cerovski B, et al. Eye disorders in neurofibromatosis (NF1). Coll Antropol 2005;29:S29-31.
- 3) Lee SM, Lee JW. A case of neovascular glaucoma secondary to ocular ischemic syndrome in a patient with moyamoya disease. J Korean Ophthalmol Soc 2012;53:1712-7.
- 4) Oh WH. A case of moyamoya syndrome diagnosed by ophthalmic examination in a patient with moyamoya disease. J Korean Ophthalmol Soc 2018;59:98-103.
- 5) Martyn LJ, Knox DL. Glial hamartoma of the retina in generalized neurofibromatosis, Von Recklinghausen's disease. Br J Ophthalmol 1972;56:487-91.
- 6) Gass JD. An unusual hamartoma of the pigment epithelium and retina simulating choroidal melanoma and retinoblastoma. Trans Am Ophthalmol Soc 1973;71:171-83; discussions 184-5.
- 7) Gass JDM. Stereoscopic atlas of macular diseases: diagnosis and treatment, 3rd ed. St. Louis: CV Mosby Co., 1987;648-93.
- 8) Frenkel M. Retinal angiomas in a patient with neurofibromatosis. Am J Ophthalmol 1967;63:804-8.
- 9) Thomas JV, Schwartz PL, Gragoudas ES. Von Hippel's disease in association with von Recklinghausen's neurofibromatosis. Br J Ophthalmol 1978;62:604-8.
- 10) Destro M, D'Amico DJ, Gragoudas ES, et al. Retinal manifestations of neurofibromatosis. Diagnosis and management. Arch Ophthalmol 1991;109:662-6.
- 11) Viola F, Villani E, Natacci F, et al. Choroidal abnormalities detected by near-infrared reflectance imaging as a new diagnostic criterion for neurofibromatosis 1. Ophthalmology 2012;119:369-75.
- 12) Ueda-Consolvo T, Miyakoshi A, Ozaki H, et al. Near-infrared fundus autofluorescence-visualized melanin in the choroidal abnormalities of neurofibromatosis type 1. Clin Ophthalmol 2012;6:1191-4.
- 13) Shields JA, Pellegrini M, Kaliki S, et al. Retinal vasoproliferative tumors in 6 patients with neurofibromatosis type 1. JAMA Ophthalmol 2014;132:190-6.
- 14) Ozerdem U. Targeting neovascular pericytes in neurofibromatosis type 1. Angiogenesis 2004;7:307-11.
- 15) Zhang H, Hudson FZ, Xu Z, et al. Neurofibromin deficiency induces endothelial cell proliferation and retinal neovascularization. Invest Ophthalmol Vis Sci 2018;59:2520-8.

= 국문초록 =

제1형 신경섬유종증 환자에서 동반된 다발망막모세혈관종

목적: 제1형 신경섬유종증에서 동반된 다발망막모세혈관종과 이로 인한 신생혈관녹내장 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례요약: 이주 전부터 시작된 좌안 시력저하와 육신거리는 통증을 주소로 13세 남자 환아가 내원하였다. 좌안의 홍채 리쉬결절과 신생혈관 및 전방각 신생혈관이 관찰되었고 고안압으로 각막상피부종이 관찰되었다. 좌안 망막 상측 적도부 주위에 다발망막모세혈관종과 동반된 망막정맥의 구불거림, 확장 및 유리체출혈이 관찰되었다. 우안은 홍채 유두결절 외 다른 특이 소견은 없었다. 전신에 다수의 담갈색 반점과 액와부 주근깨가 관찰되었고 뇌자기공명영상에서 기저핵, 좌측 시상 및 양측 소뇌 백질 영역에 다발성으로 T2 신호 증강이 관찰되었지만 혈관조영 뇌자기공명영상에서 혈관 이상은 발견되지 않았다. 안압하강제 점안에도 고안압이 유지되었고 여과 수술 후 안압은 정상화되었다.

결론: 본 증례를 통하여 제1형 신경섬유종증 환자에서 다발망막모세혈관종이 동반될 수 있으며 이로 인하여 신생혈관녹내장이 발생할 수 있음을 알 수 있었다.

〈대한안과학회지 2020;61(4):432-438〉

이상민 / Sang Min Lee

양산부산대학교병원 안과
Department of Ophthalmology, Pusan
National University Yangsan Hospital