제2형 황반부 모세혈관 확장증으로 진단된 국내 환자들의 장기 임상 경과

Long-term Clinical Course of Korean Patients Diagnosed with Macular Telangiectasia Type 2

강경혜 · 윤지현 · 김종우 · 김철구 · 김재휘

Kyung Hae Kang, MD, Ji Hyun Yoon, MD, Jong Woo Kim, MD, Chul Gu Kim, MD, Jae Hui Kim, MD

김안과병원

Kim's Eye Hospital, Seoul, Korea

Purpose: To evaluate long-term visual prognosis and changes in the retinal microstructure in patients with macular telangiectasia type 2.

Methods: Retrospective analysis of medical records were performed for 61 eyes (32 patients) diagnosed with macular telangiectasia type 2. The visual acuity at diagnosis was compared with that at the final visit. In addition, cases were classified into three grades based on optical coherence tomography (OCT) findings: grade 1, inner retinal cavities only; grade 2, outer retinal cavities with ellipsoid zone disruption; and grade 3, ellipsoid zone disruption with proliferation of retinal pigment epithelium. Change in the grade during the follow-up was verified. In addition, visual acuities were compared between eyes with and without a change in grade.

Results: The mean follow-up period was 41.5 ± 33.2 months. Visual acuity had deteriorated significantly from the mean logarithm of the minimal angle of resolution 0.23 ± 0.26 at diagnosis to a mean of 0.31 ± 0.31 at the final visit ($p < 0.001$). When classified using OCT, 65.6%, 22.9%, and 11.5% were grades 1, 2, and 3, respectively, at diagnosis and 47.5%, 36.1%, and 16.4% at the final visit. Progression of grade was noted in 22.9%. A higher degree of visual deterioration was noted in eyes showing progression than in eyes without ($p = 0.002$).

Conclusions: During the long-term follow-up period, visual deterioration was noted in patients with macular telangiectasia type 2. However, the degree of deterioration was not high. Progression in the disruption of the retinal microstructure was the likely cause of visual deterioration.

J Korean Ophthalmol Soc 2021;62(8):1098-1104

Keywords: Clinical course, Long-term, Macular telangiectasia, Optical coherence tomography, Type 2

■ Received: 2021. 3. 19. ■ Revised: 2021. 4. 22.

■ Accepted: 2021. 7. 23.

■ Address reprint requests to **Jae Hui Kim, MD**
Kim's Eye Hospital, #136 Yeongsin-ro, Yeongdeungpo-gu,
Seoul 07301, Korea
Tel: 82-2-2671-7665, Fax: 82-2-2671-6359
E-mail: kjh7997@daum.net

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

제2형 황반부 모세혈관 확장증(macular telangiectasia type 2)은 황반부 모세혈관의 특징적인 확장을 보이는 질환으로 50대에서 60대에 주로 나타나는 것으로 알려져 있다.¹⁻³ 그 원인은 아직 정확히 알려져 있지 않으나 뮐러세포(Müller cell)의 변성이 주 원인일 것으로 추정되고 있으며,⁴ 유병률은 43-86세에서 약 0.1% 정도로 알려져 있다.³

시간의 경과에 따라 느리지만 지속적으로 신경의 변성이 진행되는 경과를 보이는데, 질병의 진행 정도에 따라 중심와

이측 황반부가 약간 얇아지는 정도부터 내망막(inner retina)과 외망막(outer retina)의 공동(cavities), 망막색소상피의 증식 등 다양한 빛간섭단층촬영 소견이 나타나게 된다.^{2,5} 해부학적 이상이 진행하면서 시력의 저하와 암점의 확장이 동반되는데, 20/200 이하의 심한 시력저하는 흔하지 않은 것으로 보고되었다.^{6,7} 현재까지 효과적인 치료 방법은 확립되지 않은 상태이다.²

제2형 황반부 모세혈관 확장증에 대한 국내 보고의 경우 환자 7명의 특성과 치료 결과를 보고한 Chang et al⁸의 연구, 황반원공이 발생한 증례를 보고한 Kim and Kim⁹의 연구, 18명의 임상적 특징을 보고한 Kim et al¹⁰의 연구가 있다. 이밖에 국내 환자를 대상으로 한 해외 보고로는 빛간섭단층촬영 소견을 보고한 Kim et al⁵의 연구, 낭포형 공간의

특징을 보고한 Oh et al¹¹의 연구 및 미세혈관구조 변화를 보고한 Park and Park¹²의 연구가 있다. 이러한 보고들은 대부분 특정 시점에 확인된 환자 및 질환의 특성을 연구한 것이었으며, 현재까지 국내 제2형 황반부 모세혈관 확장증 환자의 장기 경과에 대해서는 잘 알려져 있지 않다. 이에 본 연구에서는 국내 제2형 황반부 모세혈관 확장증 환자의 장기 시력예후 및 망막 미세구조의 변화에 대해 분석하고자 한다.

대상과 방법

본 후향적 연구는 단일 기관에서 헬싱키선언에 입각하여 시행되었으며, Institutional Review Board (IRB) 승인을 획

Figure 1. Representative fundus images and optical coherence tomography (OCT) images showing OCT-based grading of type 2 macular telangiectasia used in this study. (A, B) Inner retinal cavities. (C, D) Outer retinal cavities with ellipsoid zone disruption. (E, F) Ellipsoid zone disruption and proliferation of retinal pigment epithelium.

득하였다(Kim's Eye Hospital IRB 승인 번호: 2021-01-003). 2010년 1월부터 2019년 11월 사이에 제2형 황반부 모세혈관 확장증으로 진단되어 의무기록에 진단명을 기입한 환자들 중 12개월 이상 경과 관찰한 환자를 대상으로 후향적 의무기록 분석을 시행하였다.

제2형 황반부 모세혈관 확장증은 기존에 보고된 다음 소견들을 바탕으로 진단하였다:² 안저 소견상 망막의 투명도 감소(reduced retinal transparency), 확장된 모세혈관(ectatic capillaries), 정맥의 확장(dilated venules), 망막의 색소반(pigment plaques); 형광안저혈관조영검사상 주로 중심와의 이측에 존재하는 모세혈관의 확장 및 후기의 미만성 과형광(diffuse hyperfluorescence); 빛간섭단층촬영상 특징적인 내망막 및 외망막의 공동. 망막혈관폐쇄, 포도막염, 당뇨황반부종의 병력이 있는 경우는 연구에서 제외하였다.

시력 측정의 경우 최소 6개월에 1회 현성굴절검사를 통해 최대교정시력을 측정하였다. 안경을 착용하는 환자의 경우 안경을 착용한 상태로 교정시력을 측정하였다. 현성굴절검사를 통해 측정한 시력 또는 안경을 착용하고 측정한 시력을 교정시력으로 정의하였으며 분석에 이용하였다. 안경을 착용하지 않는 환자의 경우 현성굴절검사를 통해 시력을 측정한 마지막 시점을 최종 추적 관찰 시점으로 정의하였다. 최초 진단 시 시력을 최종 추적 관찰 시의 시력과 서로 비교하였으며, 추적 관찰 기간 동안 logarithm of minimal angle of resolution (logMAR) 0.2 이상의 시력저하, logMAR 0.2 이하의 시력저하가 나타난 비율을 확인하였다. 추가적으로 진단 시 및 최종 추적 관찰 시 decimal 시력이 0.1 이하인 경우, 0.1 초과 0.5 이하인 경우, 0.5 초과인 경우의 비율을 확인하였다.

빛간섭단층촬영 이상 소견의 경우 아래와 같이 세 단계로 구분하였다(Fig. 1). 1단계: 내망막 공동 발생, 2단계: 외망막 공동 발생 및 타원체구역의 손상, 3단계: 타원체구역의 손상 및 망막색소상피 증식 발생. 진단 시 및 최종 추적 관찰 시 각 단계의 비율과 두 시점 사이에 단계의 진행을 보인 비율을 확인하였다. 추가적으로 단계의 진행을 보인 경우와 그렇지 않은 경우 사이에 추적 관찰 기간의 차이와 시력 변화의 차이가 있는지를 서로 비교하였으며, logMAR 0.2 이상의 뚜렷한 시력저하가 나타난 빈도를 서로 비교하였다. 또한 진단 당시 단계에 따라 시력에 차이가 있는지 확인하였다.

빛간섭단층촬영 소견을 바탕으로 1단계 혹은 2단계로 구분된 안들 중 단계의 진행이 없었던 안을 대상으로 추가적인 정성적 분석을 시행하였다. 진단 당시의 빛간섭단층촬영 소견과 최종 추적 관찰 시의 소견을 서로 비교하여 공동의 크기나 범위가 증가하거나 타원체구역의 손상 범위가

커지는 경우 경도의 진행을 보인 것으로 평가하였다.

통계 분석에는 SPSS 프로그램(SPSS ver. 12.0 for Windows; IBM Corp., Armonk, NY, USA)을 이용하였다. 시력 분석에는 logMAR 값을 이용하였다. Paired *t*-test를 이용하여 서로 다른 두 시점에 측정된 값을 비교하였으며, 서로 다른 두 군 사이의 비교는 Mann-Whitney *U* test 혹은 Fisher's exact test를 이용하였다. 서로 다른 세 군 사이의 비교는 Kruskal-Wallis test를 이용하였으며, 각 군별 비교에는 Mann-Whitney *U* test with Bonferroni's correction을 이용하였다. 0.05 미만의 *p*값을 통계적으로 유의한 값으로 정의하였다.

결 과

총 61안(32명, 남성:여성=9:23)을 대상으로 연구를 시행하였다(Table 1). 환자의 평균 나이는 61.5 ± 6.4 세였는데, 50세 미만인 1명(3.1%), 50세 이상 60세 미만인 12명(37.5%), 60세 이상 70세 미만인 16명(50.0%), 70세 이상이 3명(9.4%)이었다. 평균 경과 관찰 기간은 41.5 ± 33.2 개월(12-119개월)이었으며, 5안에서 경과 관찰 기간 동안 백내장수술이 시행되었다. 양안이 함께 진단되지 않은 3명의 경우 2명에서는 반대안 검진을 시행하지 않아 반대안의 이상 여부를 확인할 수 없었으며, 1안에서는 반대안이 황반하출혈을 동반한 습성 나이관련황반변성으로 진단되었다.

교정시력은 진단 당시 평균 0.23 ± 0.26 이었으며, 최종 추적 관찰 시 0.31 ± 0.31 로 유의하게 악화되었는데($p < 0.001$), 9안(14.8%)에서 logMAR 0.2 이상의 뚜렷한 시력저하가 나타났으며, 16안(26.2%)에서 logMAR 0.2 미만의 경도의 시력저하가 나타났다. 나머지 36안(59.0%)의 경우 시력의 차이가 없었다. 진단 시 시력은 0.1 이하가 4안(6.6%), 0.1 초과 0.5 이하가 17안(27.9%), 0.5 초과가 40안(65.6%)이었는데

Table 1. Baseline characteristics of 32 patients (61 eyes)

Characteristic	Value
Age (years)	61.5 ± 6.4
Distribution of age (years)	
<50	1 (3.1)
≥50, <60	12 (37.5)
≥60, <70	16 (50.0)
≥70	3 (9.4)
Sex (male:female)	9 (28.0):23 (72.0)
Hypertension	17 (53.1)
Diabetes mellitus	8 (25.0)
Best-corrected visual acuity (logMAR)	0.23 ± 0.26

Values are presented as mean $\pm$ standard deviation or number (%). LogMAR = logarithm of minimal angle of resolution.

데, 그 비율은 최종 추적 관찰 시 각각 8안(13.1%), 19안(31.1%), 34안(55.7%)으로 변화하였다(Fig. 2A).

빛간섭단층촬영에서 나타난 이상 소견의 경우 진단 당시 40안(65.6%)에서 내망막 공동만 관찰되어 1단계로 분류되

Figure 2. Bar graphs showing distribution of patients, according to the visual acuity (A) and optical coherence tomography-based grade (B). (A) Note that the proportion of patients showing 0.1 or worse visual acuity increased, whereas that of patients showing better than 0.5 of visual acuity decreased during the follow-up period. (B) The proportion of grade 1 markedly decreased during the follow-up period.

Figure 3. Optical coherence tomography images showing time-dependent disruption of retinal microstructure. (A-C) Images taken from a 55-year-old patient. At diagnosis (A), there were only inner retinal cavities. At 52 months (B), outer retinal cavities with photoreceptor disruption were noted. At 119 months (C), the size of cavities increased with increased extent of photoreceptor disruption. (D-F) Images taken from a 48-year-old patient. At diagnosis, (D), small inner retinal and outer retinal cavities were noted with photoreceptor disruption. At 9 months (E), increased in the size of cavities was noted. At 47 months (F), proliferation of retinal pigment epithelium (arrowheads) was noted along with the increased extent of photoreceptor disruption.

었고, 14안(22.9%)에서 외망막 공동과 타원체구역 손상이 발견되어 2단계로 분류되었다. 나머지 7안(11.5%)의 경우 타원체구역 손상 및 망막색소상피 증식이 관찰되어 3단계로 분류되었다(Fig. 2B). 모든 환자에서 내망막 혹은 외망막의 공동이 발견되었다. 평균 logMAR 시력은 1단계에서 0.15 ± 0.16 , 2단계에서 0.33 ± 0.33 , 3단계에서 0.51 ± 0.35 로 단계가 진행한 경우에서 시력이 더 낮은 경향을 보였는데, 세 군 사이에는 유의한 차이가 있었다($p=0.001$). 1단계와 2단계($p=0.057$) 또는 2단계와 3단계($p=0.447$) 사이의 시력은 유의한 차이가 없었으나, 1단계와 3단계 사이에는 유의한 시력의 차이가 나타났다($p=0.003$). 경과 관찰 기간 동안 14안(22.9%)에서 단계의 진행이 나타났는데(Fig. 3), 11안의 경우 1단계에서 2단계로 진행하였으며, 3안의 경우 2단계에서 3단계로 진행하였다. 결과적으로 최종 추적 관찰 시에는 1단계가 29안(47.5%), 2단계가 22안(36.1%), 3단계가 10안(16.4%)으로 분류되었다. 1단계에서 2단계로 진행까지 평균 기간은 24.1 ± 16.4 개월, 2단계에서 3단계로 진행까지 평균 기간은 24.7 ± 8.1 개월이었다. 단계의 진행이 없었던 1단계 혹은 2단계 40안 중 25안(62.5%)에서 추적 관찰 중 정도의 진행 소견이 나타났다(Fig. 4). 맥락막혈관신생 혹은 전층황반원공이 발생한 안은 없었다.

단계 진행을 보인 14안과 보이지 않은 47안을 서로 비교하였을 때, 단계 진행을 보인 경우의 추적 관찰 기간이 평균 56.9 ± 33.5 개월로 진행하지 않은 경우의 평균 36.9 ± 32.1 개월에 비해 유의하게 더 길었다($p=0.019$). 또한 단계 진행을 보인 경우의 시력저하 정도는 평균 logMAR 0.22 ± 0.27 로, 진행하지 않은 경우의 평균 logMAR 0.04 ± 0.08 에

비해 유의하게 더 큰 폭의 시력저하를 보였다($p=0.002$). LogMAR 0.2 이상의 뚜렷한 시력저하가 나타난 경우는 단계 진행을 보인 14안 중 6안(42.9%)이었으며, 단계 진행이 없었던 47안 중 3안(6.4%)이었다. logMAR 0.2 이상의 시력저하를 보인 빈도는 단계의 진행을 보인 경우 유의하게 더 높게 나타났다($p=0.003$).

고 찰

국내 제2형 황반부 모세혈관 확장증 환자를 대상으로 한 본 연구에서 환자의 대부분이 50대 혹은 60대였으며, 여성의 비율이 뚜렷하게 더 높았고, 높은 양안성을 보였다. 본 연구에 포함된 환자들에서 관찰된 이러한 특징들은 국내 환자를 대상으로 한 이전 연구들과 비슷한 결과였다.^{5,10-12}

본 연구에서는 평균 41.5개월의 추적 관찰 기간 동안 14.8%에서 뚜렷한 시력저하가 나타났으며, 22.9%에서 망막 미세구조 손상이 뚜렷하게 진행되는 결과를 보였다. 맥락막혈관신생이나 전층황반원공의 발생은 관찰되지 않았다. 제2형 황반부 모세혈관 확장증 환자에서는 지속적인 시력저하가 나타나는 것으로 알려져 있다. 평균 81개월 장기 추적 관찰한 Meyer-ter-Vehn et al¹³의 연구에서는 3년간 평균 1.2줄, 5년간 평균 2줄, 10년간 평균 4.1줄의 시력저하가 나타났는데, 장기간의 추적 관찰 기간을 고려하였을 때, 시력저하의 속도는 빠르지 않은 것으로 판단되었다. 또한 일부 환자에서는 10년간의 장기 추적 관찰에도 불구하고 시력이 저하되지 않은 경우도 있었다. 평균 55.3개월 추적 관찰한 Heeren et al⁷의 연구에서 전체 환자의 18.3%에서 logMAR 0.2 이상의 시력저하가 나타났다. 본 연구에서는 평균 41.5개월 동안 평균적으로 1줄에 조금 못 미치는 시력의 저하가 나타났는데, 이는 Meyer-ter-Vehn et al¹³의 연구에서 보고된 시력저하의 정도보다 조금 덜한 정도였다. 또한 본 연구에서 나타난 logMAR 0.2 이상 시력저하를 보인 비율(14.8%)은 Heeren et al⁷의 연구에서보다 조금 낮은 정도였다. 그러나 Heeren et al⁷의 연구에서의 경과 관찰 기간이 본 연구보다 평균 약 14개월 더 길다는 점을 고려하였을 때, 두 연구에서 나타난 시력 결과는 비슷한 것으로 판단된다.

Charbel Issa et al²은 제2형 황반부 모세혈관 확장증에서 나타나는 다양한 빛간섭단층촬영 소견에 대해 보고하였는데, 초기에는 비측 망막이 조금 얇아지는 정도의 비대칭이 나타나지만 이후 내망막 공동의 발생하고, 이후 외망막 공동이 발생하며 타원체구역의 손상이 나타나는 순서로 망막 미세구조 손상의 진행한다고 하였다. 이후 더 진행되는 경우 망막 외층의 완전한 위축, 망막색소상피 증식의 발생, 황반원공의 발생 등 다양한 소견이 나타날 수 있는 것으로

Figure 4. Optical coherence tomography images showing mild progression. (A) At diagnosis, inner retinal cavities were noted. (B) At 22 months, enlargement of inner retinal cavities were noted without cavity formation in outer retina.

보고되었다. 국내 환자를 대상으로 한 Kim et al⁵의 연구에서는 진단 시 72.9%에서 내망막의 공동이 발견되었으며, 33.7%에서 외경계막 상층의 공동, 31.3%에서 외경계막 하층의 공동이 발견되었다. 타원체구역의 손상은 52.4%에서 나타났다. 본 연구에서는 최초 진단 시 타원체 구역이 손상된 비율이 33.4%로 Kim et al⁵의 연구에 비해 낮은 경향을 보였으나 최종 경과 관찰 시에는 52.5%로 비슷한 결과를 보였다.

제2형 황반부 모세혈관 확장증에서 시기능은 특히 타원체 구역의 손상 여부와 높은 연관성이 있는 것으로 알려져 있다. Heeren et al¹⁴의 연구에서 타원체 구역의 손상은 암점(scotoma)의 진행과 밀접하게 관련된 것으로 나타났으며, Peto et al¹⁵의 연구에서는 황반 중심의 타원체구역 손상이 관찰된 경우 추적 관찰 기간 중 더 큰 폭의 시력저하가 발생하였다. 본 연구에서는 빛간섭단층촬영 소견을 바탕으로 3단계로 구분을 시행하였는데, 특히 타원체구역의 손상이 동반된 경우를 2단계 이상으로 구분하였다. 연구 결과 진행된 단계일수록 시력이 더 낮은 경향이 있었으며 단계의 진행은 시력저하와 유의하게 연관된 것으로 나타났는데, 이는 단계 구분에 타원체구역의 손상이 주요 지표 중 하나였던 것과 연관이 있을 것으로 생각된다.

본 연구에서는 빛간섭단층촬영상 단계가 바뀌는 정도의 진행이 나타나지 않은 환자들 중 일부에서는 공동의 크기나 범위가 증가하는 경향을 보였다. 비록 상기 분석은 객관적인 수치를 이용한 정량적 분석은 아니었으나 제2형 황반부 모세혈관 확장증 환자에서 시간의 경과에 따라 공동의 부피(volume)가 증가하는 소견을 보인다는 Cai et al¹⁶의 최근 연구 결과를 고려하였을 때, 실제 부피 증가가 발생하였을 가능성이 높을 것으로 판단된다. Cai et al¹⁶의 연구에서는 공동의 부피가 타원체구역의 손상 범위보다 시력과 오히려 더 밀접한 연관관계가 있는 것으로 나타나 빛간섭단층촬영에서 질병의 진행을 시사하는 중요한 소견으로 판명되었다.

제2형 황반부 모세혈관 확장증에서 드물지만 맥락막혈관신생이 동반될 수 있는 것으로 알려져 있다.^{1,2,5,15} 본 연구에서는 추적 관찰 기간 중 맥락막혈관신생이 발생한 안은 없었다. 한 명의 환자에서 반대안이 습성 나이관련황반변성으로 진단되었는데, 황반하출혈이 동반되어 있어 혈관신생의 발생이 제2형 황반부 모세혈관 확장증과 연관이 있는가에 대해서는 확인이 어려웠다.

제2형 황반부 모세혈관 확장증은 현재까지 명확한 치료법이 없는 상태로 과거 항혈관내피성장인자 요법, 유리체 절제술, neurotrophic factor 치료 등이 시도되었으나 뚜렷한 효과를 확인하지 못하였다.^{17,18} 그러나 치료 방법 확립을 위한 시도는 여전히 지속되고 있는 상태이다.¹⁹ 질환의 치료

에 대한 반응을 확인하기 위해서는 우선 그 질환의 자연경과에 대한 충분한 지식이 있어야 한다. 본 연구의 결과는 향후 국내 환자를 대상으로 한 치료 방침 개발 연구를 시행할 때, 유용한 참고자료로 활용될 수 있을 것이다.

본 연구의 제한점은 다음과 같다. 본 연구는 후향적 연구로 단일 기관에서 시행되었다. 의사가 의무기록에 진단명을 기입한 환자만을 대상으로 하였으며, 질병에 이환되었다 하더라도 진단명이 기입되지 않은 환자는 연구에 포함되지 않았다. 또한 12개월 이상 추적 관찰한 환자만을 대상으로 연구를 시행하였다. 따라서 선택편향(selection bias)이 연구 결과에 일부 영향을 미쳤을 것이다. 추가적으로 포함된 모든 환자에서 공동이 관찰되었기에 공동이 나타나지 않은 초기 상태의 경우 본 연구의 결과를 그대로 적용하기 어려울 수 있을 것이다. 마지막으로 본 연구에서는 엄격한 경과 관찰이 시행되지 않았기에 각 단계 진행까지의 기간을 정확히 평가하기 어려웠을 수 있으며, 교정시력의 측정 방법이 일관되지 않았다는 점이 시력을 평가하는 데 있어서 영향을 미쳤을 수 있다.

요약하면 본 연구에서는 국내 제2형 황반부 모세혈관 확장증의 장기 임상경과를 평가하였다. 평균 41.5개월의 추적 관찰 기간 동안 망막 미세구조 손상의 진행과 함께, 평균 시력의 감소가 관찰되었으나 logMAR 0.2 이상의 뚜렷한 시력저하가 나타난 경우는 14.8%에 불과하였다. 망막 미세구조 손상의 뚜렷한 진행은 시력저하와 연관된 것으로 나타났다. 본 연구의 결과는 기존의 해외 보고들과 전반적으로 비슷한 경향을 보였다. 향후 국내 환자의 임상적 특성을 보다 정확하게 확인하기 위해서는 보다 많은 환자를 대상으로 한 다기관 연구가 필요할 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Gass JD, Blodi BA. Idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Update of classification and follow-up study. *Ophthalmology* 1993; 100:1536-46.
- 2) Charbel Issa P, Gillies MC, Chew EY, et al. Macular telangiectasia type 2. *Prog Retin Eye Res* 2013;34:49-77.
- 3) Klein R, Blodi BA, Meuer SM, et al. The prevalence of macular telangiectasia type 2 in the Beaver Dam eye study. *Am J Ophthalmol* 2010;150:55-62.e2.
- 4) Powner MB, Gillies MC, Zhu M, et al. Loss of Müller's cells and photoreceptors in macular telangiectasia type 2. *Ophthalmology* 2013;120:2344-52.
- 5) Kim YH, Chung YR, Oh J, et al. Optical coherence tomographic features of macular telangiectasia type 2: Korean macular telangiectasia type 2 study-report no. 1. *Sci Rep* 2020;10:16594.
- 6) Heeren TFC, Chew EY, Clemons T, et al. Macular telangiectasia type 2: visual acuity, disease end stage, and the mactel area: mactel project report number 8. *Ophthalmology* 2020;127:1539-48.

- 7) Heeren TF, Clemons T, Scholl HP, et al. Progression of vision loss in macular telangiectasia type 2. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2015;56:3905-12.
- 8) Chang YI, Lee JG, Kim TW, Lee EK. The clinical manifestations and treatments of parafoveal telangiectasis. *J Korean Ophthalmol Soc* 2004;45:576-84.
- 9) Kim SJ, Kim KS. A case of bilateral macular hole in a patient with bilateral macular telangiectasia. *J Korean Ophthalmol Soc* 2013;54:1458-62.
- 10) Kim SH, Oh J, Ahn SE, et al. Demographic features of idiopathic macular telangiectasia in Korean patients. *Korean J Ophthalmol* 2015;29:155-9.
- 11) Oh JH, Oh J, Togloom A, et al. Characteristics of cystoid spaces in type 2 idiopathic macular telangiectasia on spectral domain optical coherence tomography images. *Retina* 2014;34:1123-31.
- 12) Park YG, Park YH. Quantitative analysis of retinal microvascular changes in macular telangiectasia type 2 using optical coherence tomography angiography. *PLoS One* 2020;15:e0232255.
- 13) Meyer-ter-Vehn T, Herzog S, Schargus M, et al. Long-term course in type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2013;251:2513-20.
- 14) Heeren TFC, Kitka D, Florea D, et al. Longitudinal correlation of ellipsoid zone loss and functional loss in macular telangiectasia type 2. *Retina* 2018;38 Suppl 1:S20-6.
- 15) Peto T, Heeren TFC, Clemons TE, et al. Correlation of clinical and structural progression with visual acuity loss in macular telangiectasia type 2: mactel project report no. 6-the Mactel research group. *Retina* 2018;38 Suppl 1:S8-13.
- 16) Cai CX, Choong J, Farsiu S, et al. Retinal cavitations in macular telangiectasia type 2 (MacTel): longitudinal structure-function correlations. *Br J Ophthalmol* 2021;105:109-12.
- 17) Sigler EJ, Randolph JC, Calzada JI, Charles S. Comparison of observation, intravitreal bevacizumab, or pars plana vitrectomy for non-proliferative type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2013;251:1097-101.
- 18) Chew EY, Clemons TE, Peto T, et al. Ciliary neurotrophic factor for macular telangiectasia type 2: results from a phase 1 safety trial. *Am J Ophthalmol* 2015;159:659-66.e1.
- 19) Lavinsky D, Silva MOD, Chaves AE, et al. Functional and structural effects of nondamaging retinal laser therapy for macular telangiectasia type 2: a randomized sham-controlled clinical trial. *Retina* 2021;41:487-94.

= 국문초록 =

제2형 황반부 모세혈관 확장증으로 진단된 국내 환자들의 장기 임상 경과

목적: 제2형 황반부 모세혈관 확장증 환자들의 장기 시력예후 및 망막 미세구조의 변화에 대해 분석하고자 한다.

대상과 방법: 제2형 황반부 모세혈관 확장증으로 진단된 61안(32명)을 대상으로 후향적 의무기록 분석을 시행하였다. 최초 진단 시 시력을 최종 추적 관찰 시의 시력과 비교하였다. 추가적으로 빛간섭단층촬영 결과를 바탕으로 아래와 같이 세 군으로 분류하였다: 1단계=내망막 공동만 관찰된 경우, 2단계=외망막 공동, 타원체구역 손상이 관찰된 경우, 3단계=타원체구역 손상과 망막색소상피 증식이 관찰된 경우. 추적 관찰 기간 동안 단계의 변화를 확인하였으며, 단계 변화를 보인 안과 그렇지 않은 안 사이의 시력 변화 정도를 서로 비교하였다.

결과: 평균 경과 관찰 기간은 41.5 ± 33.2 개월이었다. 시력은 진단 시 logarithm of minimal angle of resolution 평균 0.23 ± 0.26 에서 최종 추적 관찰 시 평균 0.31 ± 0.31 로 유의하게 악화되었다($p < 0.001$). 빛간섭단층촬영상 단계는 진단 시 65.6%에서 1단계, 22.9%에서 2단계, 11.5%에서 3단계로 분류되었으며, 최종 추적 관찰 시에는 각각 47.5%, 36.1%, 16.4%로 분류되었다. 전체의 22.9%에서 단계의 진행이 나타났으며, 진행을 보인 안은 그렇지 않은 안보다 큰 폭의 시력악화를 보였다($p = 0.002$).

결론: 제2형 황반부 모세혈관 확장증 환자에서는 지속적인 시력악화가 나타났으나 장기간의 경과 관찰에도 그 폭은 크지 않았다. 망막 미세구조 손상의 진행이 시력악화의 원인으로 생각된다.

<대한안과학회지 2021;62(8):1098-1104>

강경혜 / Kyung Hae Kang

김안과병원
Kim's Eye Hospital