브라운 맥린증후군의 2예

Case Report of Brown McLean Syndrome

이동영¹ · 한겨레¹ · 임동희^{1,2} · 정태영¹

Dongyoung Lee, MD¹, Gyu Le Han, MD¹, Dong Hui Lim, MD, PhD^{1,2}, Tae Young Chung, MD, PhD¹

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 안과학교실¹, 가톨릭대학교 의학전문대학원 예방의학교실²

Department of Ophthalmology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine¹, Seoul, Korea

Department of Preventive Medicine, Graduate School, The Catholic University of Korea², Seoul, Korea

Purpose: To report two rare cases of Brown McLean syndrome after cataract surgery in a patient with aphakia.

Case summary: (Case 1) A 54-year-old woman with Marfan's syndrome who had aphakia and peripheral corneal edema after left eye cataract surgery 4 years ago. The patient had an elevated lesion in the peripheral cornea without involving the central cornea, and had symptoms of pain, irritation and tearing. Specular microscopy showed normal endothelial cell density and morphology in the edematous cornea. The peripheral corneal edema improved after use of antibiotics, autoserum eyedrops and 5% NaCl eyedrops. (Case 2) A 61-year-old woman with aphakia in her left eye after bilateral cataract surgery 11 years ago, underwent surgery for a macular hole in both eyes. The patient developed peripheral corneal erosions and edema in the left eye 2 months after the surgery. Specular microscopy showed normal endothelial cell density and morphology. The peripheral corneal edema was static over the years while using 5% NaCl eyedrops and artificial tears, and did not progress to involve the central cornea.

Conclusions: Brown McLean syndrome is a rare disease but the possibility should be considered if a patient with aphakia after cataract surgery has peripheral corneal edema for several years.

J Korean Ophthalmol Soc 2021;62(8):1135-1140

Keywords: Aphakia, Brown Mclean syndrome, Cataract surgery, Corneal edema

브라운 맥린증후군(Brown McLean syndrome)은 1969년 처음 보고된 질환으로, 주로 백내장수술 후 무수정체안인 환자에서 발생하나 일부 수술을 받지 않은 환자나 인공수정체안에서도 나타날 수 있는 주변부 각막부종 현상이다. 브라운 맥린증후군의 각막부종은 주로 백내장수술 몇 년 후에 나타나며 각막 주위 2-3 mm 정도, 특히나 각막 하부

를 침범한 후 점차 진행하나 각막 중앙부나 결막은 보통 영향받지 않는 것으로 알려져 있다.¹ 대부분의 브라운 맥린증후군 환자는 백내장수술을 받은 병력이 있지만, 아주 드물게 수술을 받지 않은 눈에서도 나타나는 경우가 있다. 그러나 이런 경우 보통 수정체 재흡수, 수정체불완전탈구나 간헐적인 전방각폐쇄 등의 다른 안과적 병력을 가지고 있는 경우들이 대부분이다.²

브라운 맥린증후군 환자는 증상이 없는 경우가 대부분이지만, 일부 환자에서는 안구의 이물감이나 통증, 심한 경우 각막에 수포가 생기고 터지는 등의 현상도 보고되었다.² 현재까지 백내장수술 후 발생할 수 있는 많은 합병증들이 보고되었지만, 다른 특이 증상 없이 주변부 각막부종만 발생하는 브라운 맥린증후군은 전 세계적으로 드물게 보고되었

■ Received: 2020. 11. 2. ■ Revised: 2021. 1. 3.

■ Accepted: 2021. 7. 15.

■ Address reprint requests to Tae Young Chung, MD, PhD
Department of Ophthalmology, Samsung Medical Center, #81
Irwon-ro, Gangnam-gu, Seoul 06351, Korea
Tel: 82-2-3410-0945, Fax: 82-2-3410-0029
E-mail: taeyoung15.chung@samsung.com

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

다. 저자들은 현재까지 국내에서는 보고된 사례가 없지만, 본원에서 확인된 브라운 맥린증후군의 증례 2예를 소개하고자 한다.

증례보고

증례 1

54세 여자 환자가 말판증후군으로 안과적 검사를 위하여 의뢰되어 본원 외래에 내원하였다. 환자는 특별한 안과적

과거력 및 가족력이 없었고, 4년 전 양안에 백내장수술을 받았으며 인공수정체는 삽입하지 않은 무수정체 상태였다. 환자는 수술 후 좌안의 검은자가 서서히 하얗게 변했다고 했으며, 평소 이물감으로 눈물도 많이 나고 밤에는 좌안에 통증이 있다고 호소했다. 초진 시 최대교정시력은 우안 0.15 (+3.0 sph, -3.0 cyl, 90° axis), 좌안은 0.2 (+2.5 sph, -1.5 cyl, 90° axis)로 측정되었으며, 골드만압평안압계로 측정한 안압은 우안 17 mmHg, 좌안 16 mmHg로 정상 범위였다. 세극등현미경검사서 우안 각막은 특이 소견이 보이지 않았

Figure 1. Initial images of case 1. (A) Slit-lamp photograph of case 1 showing peripheral corneal edema with relative sparing of central cornea. (B) Specular microscopy of case 1 at first visit, showing preserved corneal endothelial cell density in the left eye. (C, D) High resolution anterior segment optical coherence tomography scan of the left eye in case 1 showing bullae on nasal side of cornea and increased corneal thickness in the periphery with normal central corneal thickness. CD = cell density; AVE = average of cell area; SD = standard deviation of cell area; CV = coefficient of variation of cell area; Max = maximum; Min = minimum; 6A = hexagonality; NUM = number of cells counted.

Figure 2. Histopathologic examination. (A) Histopathology of the corneal surface tissue shows subepithelial fibrosis with focal acute inflammation (hematoxylin and eosin [H&E] stain, $\times 10$). (B) Magnified view also shows non-specific fibrosis with inflammation. There was no evidence of malignancy (H&E stain, $\times 20$).

으나, 좌안 각막은 주변부에 용기된 병변이 관찰되었고 중심부는 정상 소견을 보였다(Fig. 1A). 경면현미경검사상 내피세포의 밀도는 3,690 cells/mm²였으나 좌안에서 각막구

타타가 관찰되었다(Fig. 1B). 전안부빛간섭단층촬영에서도 각막 중심부는 562 μ m, 552 μ m로 측정되었으나, 주변부는 797 μ m, 805 μ m로 측정되며 수포도 관찰되었다(Fig. 1C, D).

Figure 3. Follow up images of case 1. (A) Slit-lamp photograph of case 1 at 2 years and (B) 3 years after first visit, showing peripheral corneal edema with mild improvement. (C) Specular microscopy of case 1 at 2 years and (D) 3 years after first visit, showing few guttata with normal endothelial cell density. CD = cell density; AVE = average of cell area; SD = standard deviation of cell area; CV = coefficient of variation of cell area; Max = maximum; Min = minimum; 6A = hexagonality; NUM = number of cells counted.

Figure 4. Initial images of case 2. (A) Slit-lamp photograph in case 2, also showing peripheral corneal edema with relative sparing of central cornea. (B) Specular microscopy of case 2 at first visit, showing normal corneal endothelial morphology and cell density. CD = cell density; AVE = average of cell area; SD = standard deviation of cell area; CV = coefficient of variation of cell area; Max = maximum; Min = minimum; 6A = hexagonality; NUM = number of cells counted.

안저검사에서는 좌안에 습성 황반변성이 관찰되어 항혈관 내피성장인자 안내 주사치료를 시행받았다.

좌안은 각막의 용기된 병변에 대해 각막종양을 감별하기 위한 조직검사를 진행했고, 그 결과 악성 소견 없이 상피 및 섬유화 및 급성 염증 소견이 확인되었다(Fig. 2). 이후 치료용 콘택트렌즈(T-lens, Acuvue®, Johnson & Johnson Vision Care Inc., Jacksonville, FL, USA) 자가혈청안약, 인공눈물을 처방하였고, 5% NaCl 점안액(Muro128®, Bausch & Lomb, Rochester, NY, USA) 및 0.1% 플루오로메토론(Flumetholon®, Santen Pharmaceutical Co., Ltd., Osaka, Japan)을 추가하였다.

2개월 후, 불편감은 많이 호전되었으며, 좌안 교정시력은 0.6으로 측정되었고, 안압은 정상 범위로 유지되었다. 좌안의 각막은 하부의 용기된 병변과 각막혼탁이 호전되었고(Fig. 3A, B), 중심 각막내피세포는 경면현미경상 각막구타타 외에 밀도는 2,500 cells/mm², 2,463 cells/mm²였으며 세포의 형태도 정상 범위로 3년째 경과 관찰까지 유지되었다(Fig. 3C, D). 이후 5% NaCl 점안액과 인공눈물만 유지하면서 1년마다 추적 관찰하는 중이다.

증례 2

당뇨망막병증 및 녹내장으로 타병원에서 추적 관찰하던 61세 여자 환자가 양안 황반원공에 대한 진료 중 우연히 발견된 각막 이상 소견으로 전안부로 의뢰되었다. 환자는 11년 전 타병원에서 양안 백내장수술을 받았으며, 본원 내원 당시 우안은 인공수정체가 있었고 좌안은 무수정체 상태였다. 세극등현미경검사상 좌안 각막 중심부는 정상으로 유지되었으나 주변부 각막미란 및 부종 소견이 관찰되었다(Fig. 4A). 당시 최대교정시력은 우안 0.7, 좌안 0.6이었고, 안압은 비접촉안압계로 양안 14 mmHg였다. 경면현미경검사상 양안 내피세포 수는 모두 2,000 cells/mm² 이상으로 정상 범위였고(Fig. 4B), 중앙부 각막두께는 우안 539 μ m, 좌안 556 μ m로 역시 정상 범위였다.

좌안은 무수정체안 상태에 중심부를 제외한 주변부 각막 부종 소견으로, 브라운 맥린증후군 진단하에 5% NaCl 점안액과 인공눈물을 점안하며 경과 관찰하였다. 1년 후 내원 시, 환자의 주관적 불편감 없이 각막부종 및 수포도 더 진행하지 않는 소견으로 5% NaCl 점안액 중단 후 인공눈물만 점안하며 경과 관찰하였다.

고 찰

브라운 맥린증후군은 주로 무수정체안에서 발생할 수 있는 합병증 중 하나이지만 드물게 발생하고, 대부분은 특별

한 증상을 호소하지 않는 것으로 알려져 있다. 특히나 이 증후군은 각막의 주변부를 침범하지만 중앙부는 보통 침범하지 않기 때문에 시축에는 이상이 없고, 주변부 각막부종으로 인한 굴절이상이 있음에도 불구하고 시력에는 큰 영향을 주지 않아 환자들이 불편감을 느끼지 못하는 경우가 많다.² 이 때문에 브라운 맥린증후군이 현재까지는 환자들도 인식하지 못하고, 병원에서도 미처 진단하지 못하고 지나치는 경우가 많을 것으로 생각되고, 실제로는 환자 수도 더 많으며 다양한 형태와 양상으로 나타날 수 있을 것이라 여겨진다.³ 본 증례 1과 같은 일부 환자에서는 이물감이나 통증 등 일상생활에 불편함을 끼칠 수 있는 증상이 나타나기도 한다. 그 예로, Gothard et al¹은 브라운 맥린증후군 환자에서 각막 주변부 수포가 터지면서 감염성 각막염으로 이어져 심한 증상을 유발한 증례를 보고하기도 하였다.

현재까지 브라운 맥린증후군의 정확한 발생 기전은 알려지지 않았다. 브라운 맥린증후군은 경면현미경이 없던 시기부터 알려져, 초기에는 각막내피세포에 이상이 있는 것과 관련 있을 것이라 여겨져 왔다. 그러나 경면현미경을 사용하게 되면서, 정상 내피세포의 형태와 수를 가진 사람에서 브라운 맥린증후군이 나타나는 경우들이 발견되어 단순히 내피세포만의 문제는 아닌 것으로 확인되었다.² 또 다른 연구에서는 무수정체 환자에서 홍채떨림이 간헐적인 주변부 내피세포 미란을 일으킬 수 있다는 가정하에, 상부 홍채절제술을 하게 되면 각막 상부의 브라운 맥린증후군 발생을 막을 것이라는 가설도 있었지만 이미 상부 홍채절제술을 받은 환자에서도 브라운 맥린증후군이 발생한 경우들이 있었다.^{2,4}

브라운 맥린증후군 환자들은 병력상 백내장수술 후 수정체를 제거한 경우가 대부분이나, 일부는 백내장수술을 받지 않고 수정체에 이상이 있는 경우나 다른 안과적 질환을 갖고 있는 경우에도 발생한 것으로 보고되었다. 세극등현미경검사에서는 주변부, 주로 각막 하부부터 부종이 발생하는 것을 볼 수 있고, 각막 중앙부는 본 증례와 같이 이상 소견을 거의 보이지 않는다. 경면현미경검사에서는 내피세포의 수나 형태가 정상인 경우도 있지만, 각막 주변부의 내피세포는 수가 적거나 형태에 이상이 있는 경우들이 존재했다.^{2,5} 여기서 감별해야 할 질환으로 인공수정체수포각막병증이 있는데, 백내장수술 후 발생한 각막부종이라는 점에서 유사하지만, 인공수정체수포각막병증은 주로 각막의 중앙부를 포함한 부종이 생김으로써 시력이 저하되고, 중심부의 내피세포가 감소하는 것으로 브라운 맥린증후군과 감별할 수 있다.

브라운 맥린증후군의 치료는 주로 증상이 있을 경우 대증적 치료를 시행하게 된다. 해외의 증례에서는 주로 고장

성 식염수나 국소 스테로이드 안약에 반응을 보였고,⁶ 인공 눈물을 사용하는 것도 통증이나 이물감 등 일부 증상을 완화시키는 데 도움이 되었다.² 그러나 대증적 치료 외, 주변부 각막부종에 대한 근본적인 치료가 제시된 바는 없다. 브라운 맥린증후군의 주변부 각막부종은 환자의 시력저하를 야기하지 않고 각막 자극 증상이 있더라도 대증적 치료로 호전되기 때문에 원인에 대한 적극적 치료는 불필요한 것으로 알려져 있다.² 본 증례에서도 5% NaCl 점안액과 인공 눈물을 점안하는 것 외에 다른 특별한 치료는 진행하지 않았고, 추적 관찰 결과 각막 상태, 경면현미경검사 결과 등에 큰 변화는 관찰되지 않았다. 추적 관찰 기간 동안 전안부빛간섭단층촬영이나 각막 형태 검사를 통해 치료 효과 분석 및 각막 상태의 변화를 더 정확하게 비교하는 것이 가능하였겠지만, 두 증례 모두 상기 검사는 시행하지 못했다. 본 증례 1에서 추적 관찰 기간 중 시력호전이 있었는데, 이는 흡성 황반변성을 치료하면서 발생한 경과로 고려된다. 각막 자극 증상이 심하거나 재발하는 경우 양막익식술이나 앞기질천자, 또는 치료레이저각막절제술 같은 시술 및 수술적 치료가 필요하다는 보고도 있는데,^{1,7,8} Rodríguez-Ausín and Pachkoria⁸은 백내장수술 후 브라운 맥린증후군으로 5년 가까이 눈의 이물감 및 통증 완화를 위해 치료용 콘택트렌즈를 사용해야 했던 환자에서 앞기질천자 시행 이후 2주 만에 치료용 콘택트렌즈 없이도 눈 불편감이 호전된 증례를 보고하였다. 또한 Mai and Hamilton⁷은 브라운 맥린증후군을 가진 87세 남성에서 매년 양막익식술을 시행한 뒤 환자의 통증, 이물감 및 각막상피의 결손이 호전되는 증례를 보고하기도 하였다.

현재까지 저자들이 확인한 바로는 국내에서 브라운 맥린증후군이 보고된 바가 없다. 본원에서 브라운 맥린증후군으로 확인된 환자들도 다른 이유로 의뢰되었다가 추적 관

찰하는 과정에서 우연히 이상 소견이 확인된 경우로, 무수정체안 환자에서 각막 중심부는 정상이나 주변부에 부종이 생기는 특징적인 소견이 확인될 경우 브라운 맥린증후군을 의심해봐야 한다.

브라운 맥린증후군이 각막부종의 진행 및 이물감, 통증 등의 증상을 일으킬 수 있고, 심한 경우 각막의 수포가 터지면서 감염성 각막궤양 등으로 이어질 수 있기 때문에, 백내장수술 후 중심부를 제외한 주변부 각막에 부종이 생기는 특징적인 소견이 관찰된다면 정기적인 추적 관찰이 필요할 것이다.^{1,3}

REFERENCES

- 1) Gothard TW, Hardten DR, Lane SS, et al. Clinical findings in Brown-McLean syndrome. *Am J Ophthalmol* 1993;115:729-37.
- 2) Kam KW, Jhanji V, Young AL. Brown-McLean syndrome. *BMJ Case Rep* 2013;2013:bcr2013201280.
- 3) Almousa R, Johns S, Gibson RA. Atypical clinical presentations of Brown-McLean syndrome. *Eye (Lond)* 2007;21:249-50.
- 4) Suwan Y, Teekhasaene C, Lekhanont K, Supakontanasan W. Brown-McLean syndrome: the role of iridodonesis. *Clin Ophthalmol* 2016;10:671-7.
- 5) Díaz-Llopis M, García-Delpech S, Salom D, Udaondo P. Brown-McLean syndrome and refractive phakic anterior chamber intraocular lenses. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2007;82:737-8; author reply 738-9.
- 6) Jamil AZ, Rahman FU, Mirza KA, Iqbal W. Brown-McLean syndrome with keratoconus. *J Coll Physicians Surg Pak* 2012;22:179-81.
- 7) Mai HT, Hamilton DR. Annular amniotic membrane transplantation as a host incorporated graft in the management of Brown-McLean syndrome. *Cornea* 2013;32:714-5.
- 8) Rodríguez-Ausín P, Pachkoria K. Anterior stromal puncture for the treatment of Brown-McLean syndrome. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2013;88:193-6.

= 국문초록 =

브라운 맥린증후군의 2예

목적: 백내장수술 후 무수정체안에서 나타나는 브라운 맥린증후군의 증례를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

증례요약: (증례 1) 4년 전 좌안 백내장수술을 받고 무수정체 상태인 54세 말판증후군 여성이 안과 검사 중 우연히 좌안의 주변부 각막부종이 발견되었다. 각막 중심부는 정상이나 주변부가 전체적으로 융기되어 있었고, 환자도 이물감, 통증, 눈물 흘림 등의 증상을 호소했다. 경면현미경검사상 각막내피세포 수나 형태는 특이 소견이 없었다. 항생제, 자가혈청 안약, 5% NaCl 안약을 사용하였고, 각막부종이 호전되어 추적 관찰 중이다. (증례 2) 11년 전 양안 백내장수술 후 좌안은 무수정체 상태로 지내던 61세 여자 환자가 황반 원공에 대한 수술 후 2개월째에 좌안 각막 주변부의 미란과 부종이 확인되었다. 경면현미경검사상 각막내피세포 수나 형태는 특이 소견이 없었다. 5% NaCl, 인공눈물 점안하며 경과를 보았고, 각막 중앙부 침범 없이 주변 각막부종도 악화되지 않아 추적 관찰 중이다.

결론: 브라운 맥린증후군은 드문 질환이지만, 백내장수술 후 무수정체 상태의 환자에서 수년 내 각막 주변부로 부종이 나타난다면 그 가능성을 고려해봐야 한다.

〈대한안과학회지 2021;62(8):1135-1140〉

이동영 / Dongyoung Lee

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 안과학교실
Department of Ophthalmology,
Samsung Medical Center,
Sungkyunkwan University School of Medicine