망막박리와 동반된 출혈성 거대망막낭 Hemorrhagic Retinal Macrocyst with Retinal Detachment

한예은¹ · 김현아² · 김종곤¹

Ye Eun Han, MD¹, Hyun-Ah Kim, MD², June-Gone Kim, MD, PhD¹

울산대학교 의과대학 서울아산병원 안과학교실¹, 산본삼성안과²

Department of Ophthalmology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine¹, Seoul, Korea
Sanbon Samsung Eye Clinic², Gunpo, Korea

Purpose: To report a satisfactory clinical outcome of hemorrhagic retinal macrocyst with retinal detachment after pars plana vitrectomy and silicone oil injection.

Case summary: A 33-year-old man visited our clinic with a 1-week history of visual disturbance in his left eye. His ocular and medical history were unremarkable, and best-corrected visual acuity (BCVA) in the left eye was 20/40. Fundoscopic examination of the left eye showed a hemorrhagic retinal macrocyst that was well-demarcated, semi-transparent, dome-shaped, and larger than 8 disc diameters at the superonasal location, with macular-off retinal detachment. B-scan ultrasonography also confirmed the presence of an intra-retinal cystic lesion with internal mobile echogenic signals representing blood. The patient underwent 23-gauge pars plana vitrectomy, barrier laser photocoagulation around the retinal tear and boundary of the cyst, and silicone oil injection, without any other additional procedures for the hemorrhagic retinal macrocyst. After the surgery, the patient stayed in the face down position for two weeks. Three months postoperatively, a completely collapsed hemorrhagic retinal macrocyst with successful retinal reattachment was observed. Six months later, the BCVA in the left eye had improved to 20/30. One year later, even after silicon oil removal, the collapsed hemorrhagic retinal macrocyst and reattached retina remained stable.

Conclusions: A hemorrhagic retinal macrocyst with retinal detachment was successfully treated with pars plana vitrectomy and silicone oil tamponade.

J Korean Ophthalmol Soc 2021;62(9):1300-1304

Keywords: Hemorrhagic retinal macrocyst, Retinal cyst, Retinal detachment

망막낭은 망막내층에 고인 국소적 액체강으로, 경계가 명확하고 표면이 부드러운 반투명의 망막 융기의 형태로 나타난다.^{1,2} 이는 오래된 망막박리, 망막내 삼출 또는 출혈

등 허혈성 망막 손상 후 드물게 발생하는 퇴행성 낭성 변화로 이해되고 있다.^{1,3-6} 망막낭의 크기는 매우 다양하며 단일 또는 다발성으로 발생 가능한데 대개는 무증상의 비증식성인 양성질환으로 알려져 있다.¹ 이 중 거대망막낭은 8유두직경 이상의 망막낭으로 정의되며, 대부분의 경우 오래된 망막박리의 1-3% 정도에서 드물게 발견된다.^{7,8} 낭내 출혈을 동반한 출혈성 거대망막낭은 더욱 드물다.⁹ 현재까지 출혈성 거대망막낭에 대한 표준화된 치료법은 없으며 개별적 치료 증례들이 보고되어 왔다. 국내에서는 만성 포도막염, 증식당뇨망막병증, 코우츠병에 동반된 거대망막낭에 대한 증례보고^{10,11}가 있었으나, 모두 비출혈성 거대망막낭에 대한 것이었으며 출혈성 거대망막낭에 대한 보고는 없었다.

■ Received: 2021. 2. 3. ■ Revised: 2021. 3. 29.

■ Accepted: 2021. 8. 24.

■ Address reprint requests to **June-Gone Kim, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Asan Medical Center,
University of Ulsan College of Medicine, #88 Olympic-ro
43-gil, Songpa-gu, Seoul 05505, Korea
Tel: 82-2-3010-3680, Fax: 82-2-470-6440
E-mail: junekim@amc.seoul.kr

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

© 2021 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.

최근 저자들은 망막박리와 동반된 출혈성 거대망막낭을 경험하였고, 유리체절제술, 망막열공 부위 및 망막낭 경계 장벽레이저, 실리콘기름 주입을 시행 후 성공적 치료 결과를 얻어 이를 보고하고자 한다.

증례보고

33세 남자가 1주 전부터 시작된 좌안의 시력저하로 내원하였다. 기저질환은 없었으며, 약 20년 전 주먹에 좌안을 수상한 기왕력이 있으나 특별한 증상이 없어 경과 관찰하였고 10년 전 양안 레이저 각막상피절삭성형술을 위한 수술 전 평가에서 안저검사를 포함하여 양안의 이상 소견은 들은 바 없었다.

초진 당시 좌안의 시력은 20/40으로 교정되지 않았고 안압은 12 mmHg, 생체현미경검사에서 경미한 좌안의 후낭하 백내장 소견을 보였다. 안저검사에서 좌안 상비측에 8유두직경 이상의 경계가 명확하고 표면이 매끈하며 반투명한 돔 형태의 거대망막낭이 관찰되었고, 황반부를 침범한 망막박리가 동반되어 있었다. 망막낭 내부로는 출혈이 동반되어 노란색의 탁한 낭액과 중력 방향으로 고인 혈액이 확인되었다. 초음파검사에서 좌안에 경계가 명확하고 타원형태인 18 × 13 mm 크기의 망막내 낭성종괴가 확인되었다. 병변 표면은 고음영을 나타냈으며 내부는 체위에 따라 중력 방향으로 움직임을 보이는 저음영부터 중간음영까지의 비균질한 음영을 나타냈다. 광각 형광안저혈관조영술 및 자가형광안저촬영에서는 망막낭에 의한 형광차단이 관찰되었으나, 이외 망막낭을 둘러싸고 있는 망막혈관 누출 등의 이상 소견은 관찰되지 않았다. 인도사이아닌그린혈관조영술에서도 망막낭 위치의 형광차단 이외 혈관 이상 소견은 보이지 않았다(Fig. 1A, B). 우안은 나안시력 20/20으로 모든 안과검사에서 이상 소견은 없었다.

먼저 좌안 후낭하 백내장에 대해 초음파수정체유화술 및 인공수정체삽입술을 시행하였다. 이후 23게이지 평면부 유리체절제술을 시행하던 중 10시 방향 변연부에서 작은 망막열공이 확인되어 해당 망막열공 부위를 통해 망막하액을 제거하였다. 액체공기교환술 후 망막재유착을 확인한 뒤 망막열공 부위 주위로 장벽레이저를 시행하였다. 거대망막낭은 재유착된 망막 하부로 관찰되었지만 망막의 재유착을 방해하지 않아 망막낭 경계 장벽레이저 외 출혈성 거대망막낭에 대한 추가적 시술은 시행하지 않았다. 마지막으로 실리콘기름을 주입한 후 수술을 마무리했다. 이후 2주간 환자에게 수면 시간을 제외하고 고개 숙인 자세를 유지하도록 하였다.

수술 1달 후 좌안의 나안시력은 20/100이었고 망막재유

착은 유지되어 망막하액은 관찰되지 않았다. 다만 출혈성 거대망막낭의 뚜렷한 크기 변화는 보이지 않았으며 낭내 출혈 성분만 다소 감소한 양상이었다(Fig. 1C). 수술 3달 후 좌안의 나안시력은 20/50으로 향상되었고 망막재유착이 유지되었을 뿐만 아니라 출혈성 거대망막낭의 완전 소실까지 확인되었다(Fig. 1D). 수술 6개월 후 최대교정시력은 20/30까지 개선됨을 보였다. 수술 1년 후 실리콘기름 제거를 시행하였으며, 이후 1개월까지 경과 관찰 시 망막재유착 및 출혈성 거대망막낭의 완전 소실이 안정적으로 유지됨을 확인할 수 있었다(Fig. 1E).

고 찰

망막낭이란 병리조직학적으로 봤을 때 박리된 망막 외막 상층의 국소적 분리와 낭액 축적이다.⁸ 오랜 망막박리에 의한 망막허혈 상태는 시세포의 위축과 망막의 낭성 퇴행 변화를 일으켜 망막 하부나 내부에 낭성강을 생성시키고, 혈관신생인자를 매개로 일어나는 기존 망막혈관확장 및 신생혈관의 삼출물 누출이 이러한 낭성강에 낭액으로 축적되면서 망막낭이 발생한다.^{1,5,6,8,12} 따라서 망막낭은 망막허혈을 일으킬 수 있는 오래된 망막박리, 특히 외상에 의한 망막해리¹에 동반되고, 이외에도 유리체망막견인,⁴ 망막내삼출물 및 출혈,^{5,6} 시신경유두소와 황반병증³에 속발 가능하다. Pischel²은 망막낭을 크기에 따라 분류하여 직경 1 mm까지를 작은망막낭, 4에서 8유두직경까지를 중간망막낭, 8유두직경 이상을 거대망막낭, 그리고 안저의 25% 이상을 차지할 경우 망막중간분리로 정의하였다. 거대망막낭은 대부분 3개월 이상 지속된 망막박리에서 1-3%의 비율로 관찰되며, 이때 망막낭은 박리된 망막의 적도 부근에 주로 발생하고 거상연까지 진행하지 않으며, 뒤로도 후극부까지는 거의 진행하지 않는 특징을 갖는다.⁷ 낭내 출혈을 동반한 거대망막낭은 특히나 더 드물게 발생하며, 낭내 출혈은 낭을 둘러싸고 있거나, 망막열공 부위 위로 있는 망막혈관 또는 주변부 신생혈관의 파열로 발생한다고 알려져 있다. 출혈과 동반된 거대망막낭은 망막분리, 맥락막혈관종, 망막하농양, 특히 악성 맥락막흑색종 등과 병변의 형태가 유사하다. 그러나 거대망막낭은 무증상의 단일 또는 다발성의 달걀 형태의 망막 내층에 위치한 낭이고, 맥락막과 유착되어 있지 않으며, 대개 동반된 망막박리의 적도부근에서 관찰된다는 점에서 감별할 수 있다. 또한 초음파에서 망막낭의 표면은 높은 반사를 보이며 낭 내부는 에코가 전반적으로 비균일적이고, 혈액 성분은 움직이는 낭내 음영으로 나타나며, 형광안저혈관조영술 및 자가형광안저촬영에서는 병변 부위의 형광차단으로 나타난다.^{9,13} 본 증례의 거대망막낭은 망

Figure 1. Multimodal imaging of hemorrhagic retinal macrocyst at Baseline and follow-up. (A) At the first visit, wide-field fundus photography shows a hemorrhagic retinal macrocyst that is larger than 8 disc diameters at the superonasal location, with retinal detachment. Optical coherence tomography (OCT) reveals macular-off retinal detachment. (B) B-scan ultrasonography shows an intra-retinal cystic lesion (18 × 13 mm) with internal mobile echogenic signals representing blood. In wide-field fluorescein angiography (FAG), fundus autofluorescence (FAF), and indocyanine green angiography (ICG), there are no abnormal findings other than blockage of fluorescence by the hemorrhagic retinal macrocyst. (C) One month after the surgery, almost the same size of hemorrhagic retinal macrocyst with decreased amount of internal blood is observed in wide-field fundus photography, although successfully reattached retina is found in OCT. (D) Three months later, a completely collapsed hemorrhagic retinal macrocyst along with well reattached retina is confirmed by wide-field fundus photography and OCT. (E) One-year follow-ups, even after silicon oil removal, the collapsed hemorrhagic retinal macrocyst and reattached retina remain stable.

막박리에 의한 망막허혈 및 퇴행성 낭성 변화에 의해 발생한 것으로 판단되며, 이는 수술 전 검사상 망막박리 외에 망막허혈, 유리체견인, 신생혈관 누출 등을 일으킬 만한 다른 기저 망막질환의 증거가 없었기 때문이다. 또한 광각 형광안저혈관조영술에서 낭을 둘러싼 망막혈관의 이상 소견이 없었으므로 낭내 출혈 성분은 낭의 내부 또는 하측에 위치한 망막혈관의 파열에 의해 생성되었다고 판단된다.

대개 망막박리와 동반된 망막낭의 경우 망막박리치료 이외 망막낭만을 위한 추가 치료를 고려하지 않는다. 이는 박리된 망막의 재유착이 지속되면 망막 허혈증상이 완화되고 재영양화가 일어나 서서히 망막내 낭성 퇴행성 손상이 회복되기 때문이며, 따라서 망막낭은 망막재유착이 발생한 지 수일에서 수주 내로 소실될 수 있기 때문이다.⁷ 다만 망막낭이 망막열공 부위가 닫히는 것을 물리적으로 방해할 경우에 한하여 낭액 배액술을 고려할 수 있다.^{1,13} 또한 포도막염, 당뇨망막병증 등 망막허혈 및 신생혈관 누출의 기전을 갖는 망막질환이 동반된 경우에는 망막낭 재발 가능성이 있어 낭액 배액술 또는 레이저광응고술 등을 고려할 수 있다.¹⁰ 본 증례에서는 출혈성 거대망막낭을 치료하기 위해 유리체절제술, 망막열공 부위 장벽레이저 및 실리콘기름 주입술을 시행하여 동반된 망막박리의 재유착만을 유도하고, 망막낭 경계 장벽레이저 외 망막낭에 대한 추가 시술은 시행하지 않았는데, 이는 거대망막낭이 망막열공 부위가 닫히는 것을 물리적으로 방해하지 않았고, 수술 전 검사에서 망막박리 외에 다른 기저 망막질환을 동반하지 않았다고 판단했기 때문이다.

Rishi et al⁹은 망막해리에 속발된 10유두직경 이상의 출혈성 거대망막낭에서 공막돌출술 및 냉응고술을 시행하여 치료에 성공한 증례를 보고하였다. 그러나 수술 후 망막이 지속적으로 유착되어 있음에도 불구하고 출혈성 거대망막낭의 완전 소실까지는 3년이라는 긴 기간이 소요되었고, 이는 반복적인 낭 내부의 출혈이 낭의 소실을 방해하기 때문이라고 하였다. 그러나 본 증례의 경우 유사한 기전에서 발생한 출혈성 거대망막낭이었음에도 불구하고, 유리체절제술 및 실리콘기름 주입 후 약 3개월 만에 병변의 완전 소실이 가능하였다. 이는 망막박리와 동반된 출혈성 거대망막

낭의 치료로 유리체절제술 및 실리콘기름 주입이 공막돌출술보다 더 효과적일 수 있음을 시사한다. 출혈성 거대망막낭의 소실을 지연시키는 주요 원인이 낭 내부의 반복적인 출혈이라면, 안내 충전물 주입술은 이러한 출혈 가능 부위를 직접적으로 압박하여 지혈 효과를 낼 수 있으므로 다른 치료법보다 더 효과적일 수 있다. 결론적으로 본 증례를 통해 망막박리와 동반된 출혈성 거대망막낭의 경우 유리체절제술 및 실리콘기름 주입술로 빠르고 성공적인 치료가 가능함을 알 수 있었다.

REFERENCES

- 1) Marcus DF, Aaberg TM. Intraretinal macrocysts in retinal detachment. *Arch Ophthalmol* 1979;97:1273-5.
- 2) Pischel DK. Surgical treatment of retinal cysts. *Am J Ophthalmol* 1963;56:1-16.
- 3) Lincoff H, Lopez R, Kreissig I, et al. Retinoschisis associated with optic nerve pits. 1988. *Retina* 2012;32 Suppl 1:61-7.
- 4) Lincoff H, Serag Y, Chang S, et al. Tractional elevations of the retina in patients with diabetes. *Am J Ophthalmol* 1992;113:235-42.
- 5) Pollack AL, McDonald HR, Johnson RN, et al. Peripheral retinoschisis and exudative retinal detachment in pars planitis. *Retina* 2002;22:719-24.
- 6) Brockhurst RJ. Retinoschisis. Complication of peripheral uveitis. *Arch Ophthalmol* 1981;99:1998-9.
- 7) Hagler WS, North AW. Intraretinal macrocysts and retinal detachment. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1967;71:442-54.
- 8) Zimmerman LE, Spencer WH. The pathologic anatomy of retinoschisis with a report of two cases diagnosed clinically as malignant melanoma. *Arch Ophthalmol* 1960;63:10-9.
- 9) Rishi P, Rishi E, Sen PR, Sharma T. Hemorrhagic intraretinal macrocyst: differential diagnoses and report of an unusual case. *Oman J Ophthalmol* 2011;4:28-31.
- 10) Jeon C, Cho HY, Kang SW. Secondary giant retinal cyst. *J Korean Ophthalmol Soc* 2005;46:716-21.
- 11) Roh YR, Kim JH, Yu YS. A case of coats' disease accompanying a retinal macrocyst. *J Korean Ophthalmol Soc* 2010;51:453-7.
- 12) Felder KS, Brockhurst RJ. Retinal neovascularization complicating rhegmatogenous retinal detachment of long duration. *Am J Ophthalmol* 1982;93:773-6.
- 13) Mansour AM, Jaroudi MO. Hemorrhagic retinal macrocysts, simulating choroidal melanoma: a case report. *Clin Ophthalmol* 2013;7:973-6.

= 국문초록 =

망막박리와 동반된 출혈성 거대망막낭

목적: 망막박리와 동반된 출혈성 거대망막낭의 성공적 치료를 보고하고자 한다.

증례요약: 33세 남자가 1주 전부터 시작된 좌안의 시력저하로 내원하였다. 좌안의 최대교정시력은 20/40이었다. 안과 및 전신적으로 주목할 만한 과거력은 없었다. 안저검사에서 좌안의 상비측에 경계가 명확한 반투명 돔 형태인 8유두직경 이상의 출혈성 거대망막낭과 황반부를 침범한 망막박리가 확인되었다. 초음파검사서 출혈성 거대망막낭은 경계가 명확한 망막내 낭성종괴로 확인되었고, 낭 내부에는 체위에 따라 움직이는 혈액이 관찰되었다. 망막유착을 위해 23게이지 유리체절제술, 망막열공 부위 및 망막낭 경계 장벽레이저, 실리콘기름 주입을 시행하였고, 이외 출혈성 거대망막낭에 대한 추가적 시술은 시행하지 않았다. 수술 후 2주간 고개를 숙인 자세를 유지하도록 하였다. 수술 3개월 후에 출혈성 거대망막낭의 완전 소실 및 망막재유착이 확인되었고, 6개월 후에 최대교정시력은 20/30으로 개선되었다. 수술 1년 뒤 실리콘기름 제거 후에도 출혈성 거대망막낭 소실 및 망막재유착은 안정적으로 유지되었다.

결론: 망막박리와 동반된 출혈성 거대망막낭은 유리체절제술 및 실리콘기름 주입술로 성공적인 치료가 가능하다.

〈대한안과학회지 2021;62(9):1300-1304〉

한예은 / Ye Eun Han

울산대학교 의과대학 서울아산병원 안과학교실
Department of Ophthalmology,
Asan Medical Center,
University of Ulsan College of Medicine