

Coats 씨 병*

— 3예 보고 —

제명대학교 의과대학 병리학교실

0 | 상 속

=Abstract=

Coats' disease

— Report of 3 cases —

Sang Sook Lee

Department of Pathology, Keimyung University

School of Medicine, Taegu, Korea

Coats' disease is a unilateral, rarely bilateral, exudative retinal detachment, that generally affects children, often confused with retinoblastoma clinically.

Three cases of Coats' disease were reviewed on emphasis with histopathological findings.

서 론

1908년 처음 보고된 Coats 씨 병은 망막의 혈관변화와 삼출을 특징으로 하는 질병으로 삼출성망막박리를 초래한다. 이는 주로 남자어린이의 편측 안구를 침범하나¹⁾ 드물게는 양측안구를 침범하기도 한다.²⁾

Coats 씨 병은 임상적으로 흔히 망막모세포종으로 오인되며 드물게는 망막모세포종이 Coats 씨 병 유사한 양상을 띠기도 한다.³⁾ Aqueous lactate dehydrogenase 가 Coats 씨 병과 망막모세포종에서 모두 증가될 수 있어 양질환의 감별에 도움을 주지 못한다.⁴⁾

국내에서는 1969년에 김등⁵⁾이 Coats 씨 병을 처음 보고한 후 김등⁶⁾과 신⁷⁾에 의해 각각 1례씩 보고된 희귀한 질환이다.

저자는 제명대학교 의과대학 동산병원에서 임상적으로 망막모세포종으로 오인되어 적출된 3예의 Coats 씨 병을 경험하여 병리조직학적 측면을 강조하여 보고하고자 한다.

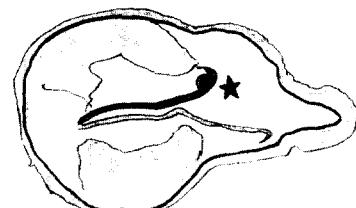
증례

증례 1 (S77-3254). 3세 여아로 부모에 의해 우연히 발견된 좌안의 백색동공을 주소로 내원하게 되었다. 좌안의 동공은 약간 산대되어 황백색을 띠었고 대광반사는 소실되어 있었다. 동공산대후 검사상 안저는 전반적으로 황백색을 띠고 있었으며 망막이 혈자하게 용기되어 초자체강의 후반부를 거의 차지하고 있었다. 출혈은 볼 수 없었다. 망막의 표면에는 굵꼭된 혈관들이 관찰되었다. 본 환자는 좌안의 망막모세포종이라는 진단하에 안구 적출을 행하였다. 병리조직학적 소견(Fig.1)상 망막하에 거대한 장액성 삼출물을 동반한 전망막의 바리가 보였으며 바리된 망막의 일부가 포낭성으로 확대되어 (A) 망막외층 및 중심부에는 호산성 삼출물로 차여 있었다(B & C).

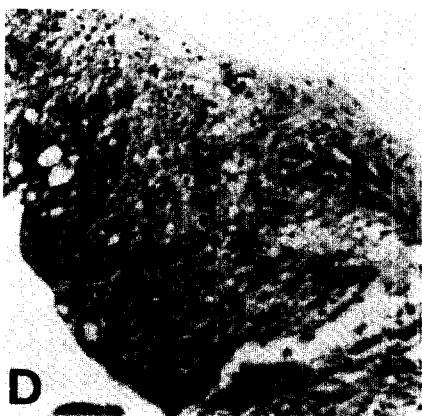
주변의 망막조직의 내층에는 몇몇 확장된 모세혈관들이 관찰되었고 망막 외층에는 역시 호산성 삼출물로 차여 있었다(D).

망막하 삼출물내에는 공포세포들과 콜라스테롤 열

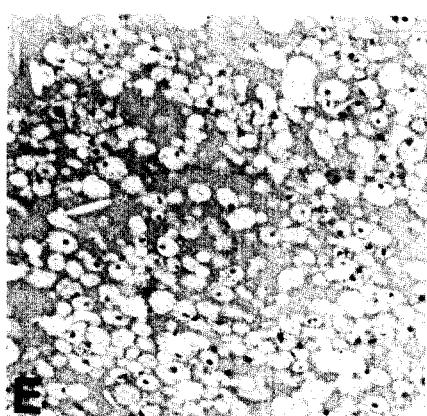
* 본 논문은 1984년도 제명대학교 동산의료원 임상연구 보조비로 이루어졌다.



A



D



E

Fig.1(Case 1). A. Low power of left eye showing typical exudative retinal detachment. Telangiectatic retinal vessels with aneurysmal dilatation(*) present.
B & C. Higher magnification of telangiectatic, saccular portion(*) of retina($\times 20$, $\times 400$).
D. PAS-positive exudate in the degenerated outer retinal layers. Telangiectatic blood vessels(arrows) are present in the inner retinal layers($\times 400$).
E. A rich subretinal exudate containing foamy macrophages and cholesterol clefts($\times 200$).

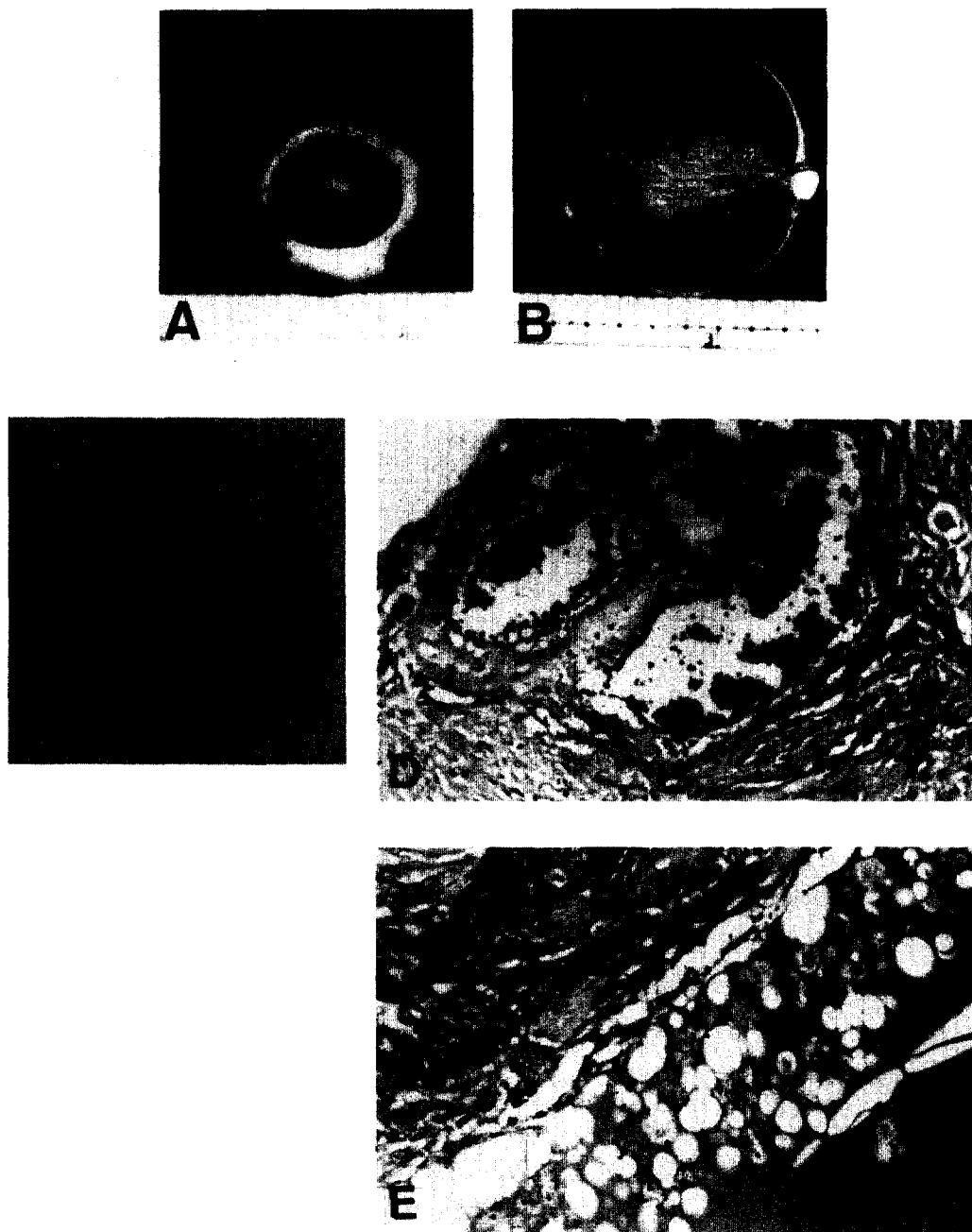


Fig. 2(Case 2). A & B. Gross photographs of left eye showing leukokoria(A) and exudative detachment of the retina(B).

- C. Low power of left eye showing complete exudative retinal detachment. Area of thickening of peripheral retina(*) present.
- D. Higher magnification of thickened portion of peripheral retina(*) showing a congeries of abnormally dilated, tortuous retinal vessels($\times 400$).
- E. Rich subretinal exudate containing foamy macrophages and cholesterol clefts($\times 400$).



Fig. 3(Case 3). A. Low power of right eye showing complete retinal detachment. Area of thickened peripheral retina(*) and cholesterol granuloma(arrow) present.
B & C. Higher magnification of thickened peripheral retina(*) showing increased number of telangiectatic retinal vessels ($\times 20$, $\times 400$).
D. Higher magnification of cholesterol granuloma (arrow) showing cholesterol slits, pigment-laden histiocytes in the organized subretinal exudate($\times 20$).

구들이 산재되어 있었다(E).

증례 2 (S80-4672). 10세 여아로 약 1년전부터 좌안의 시력감퇴를 주소로 내원해졌다.

동공은 중정도로 산대되어 황색의 대광반사를 정했다. 세극등 검사상 각막과 안구의 전방은 이상이 없으나 좌측 안구내에 누른색의 종괴가 판찰되었다. 안압은 좌안이 51mmHg로 높았다. 망막모세포종이라는 진단하에 좌안 찍출을 행했다. 병리조직학적 소견(Fig. 2)상 좌안은 백색동공(A) 및 삼출성, 전망막의 박리(B)를 보였다. 망막의 말초부위에 비정상적으로 확장된 혈관이 섬유성 변화와 동반되어 두꺼워진 부위가 판찰되었고(C & D) 특징적 망막하 삼출물도 역시 보였다(E).

증례 3 (S80-5956). 8세 남아로서 2년간 우안의 시력상실과 1개월전부터 두통, 구토와 우안의 통통을 주소로 내원했다.

우안의 결막은 심한 모양체 충혈을 나타내고 각막은 희미하고 증기가 깐듯했다. 우안의 동공은 거의 완전히 산대되고 고정되어 누른빛의 대광반사를 정했다. 좌안은 정상범위였다. 세극등 검사상 각막은 부종을 보였고 mutton fat K-P도 보였다. 안구의 전방에는 cell이 4+로 인지되었고 입원후 CT scan과 skull series로 망막모세포종이라는 추정하에 우안을 찍출하게 되었다. 우안의 육안적 소견으로 각막은 희고 혼탁했고 전개면에서 전망막의 박리가 판찰되었고 망막하는 희고 불투명한 삼출물로 차여 있었다.

병리조직학적 소견(Fig. 3)상 전형적인 삼출성 전망막박리와 함께 확장된 모세혈관을 가지고 약간 용기된 망막(*)과 콜레스테롤 유아성병변(arrow)가 판찰되었다(A).

약간 용기된 부분의 망막에는 여러개의 다양하게 확장된 모세혈관들이 산재되어 있었고(B & C), 망막하에는 공포세포를 가지는 호산성 삼출물로 차여 있었다. 콜레스테롤 연구들로 구성된 육아성 병변이 역시 판찰되었다(D).

고 찰

Coats가 1908년 특별한 개인병력이나 가족력이 없는 건강한 젊은 남자의 편안에 생긴 의인성 출혈성망막염의 한 예를 기술하고 이 질환, 즉 Coats 씨의 주된 임상병리소견을 아래와 같이 정의하였다.

1. 삼출성종괴 : 이는 주로 안구의 후극가까이에 있는 망막과 막막사이에 모상 또는 면상의 삼출액

으로 이루어진 황백색의 용기된 종괴로서 혼히 망막 출혈에 동반된다. 콜레스테롤 결정을 제시하는 반짝이는 점들이 종괴안이나 때로는 건강한 안저내에 특징적으로 보인다.

2. 망막박리 : 안저일부에서 망막박리를 동반하는 경우가 동반하지 않는 경우보다 더 많고 박리된 망막은 비후되어 경직해 보인다.

3. 망막혈관질환 : 전에가 아닌 몇몇 예에서 삼출지역 안이나 삼출지역 바깥의 망막미세혈관들의 상당한 이상, 주상, 열전, 환상, 염증세포에 의한 침윤과 허알린변성 등을 보인다.

Coats는 이 질환을 망막혈관의 출혈의 결파라고 생각해 왔으나 그후 부수되는 염증요소가 있다고 믿게되어 의인성 삼출성망막염이라고 부르게 되었다. 그후 Leber은 유사한 질병을 혈장섬유성 변성망막염이라고 명명하여 이를 순환하는 녹소나 균에 의한 염증이라고 생각하였다.

Coats 씨 병의 원인으로는 아래 3가지 가설이 대두되어져 왔다.

1. 망막출혈 : Coats 씨에 의한 가설로 망막모세혈관으로부터 망막외층과 망막하공간으로 출혈의 결과로 이 질환이 생기고 그후 혈병은 파괴되고 기질화 된다고 기술하였다. 이는 육안적으로 망막혈관의 이상이 있는 경우에는 합당한 가설이나 심한 혈관이 상이 없는 Coats 씨 병의 경우는 적합한 가설이 되지 못한다.

2. 망막모세혈관 확장증 : 1956년에 Reese⁸⁾에 의해 Coats 씨 병의 전구체가 될 수 있다고 믿었던 망막모세혈관확장증(Leber의 다발성망막동맥류)가 기술되어졌다. 망막모세혈관확장증은 어린이와 어른의 대부분 폐안을 침범하고 특징적 병소는 한군데로서 안저 어디서나 생길수 있고 경계가 분명하고 약간 용기되었으며 그 상부에는 수많은 확장된 혈관들이 윤곽이 분명한 붉은 구형태로 나타난다. Hutton⁹⁾등이 혈관이상이 와주위의 망막의 측두면에 국한된 망막모세혈관확장증을 보고 하였다.

망막모세혈관확장증의 대부분은 증상이 없고 있더라도 단지 경한 정도의 출혈 및 삼출을 일으킨다. 그러나 소수례에서 확장된 혈관의 상당한 출혈이 망막외층을 거쳐 망막하공간의 빠져나가 점은 구형의 망막박리를 일으킨다. 그후 혈액은 파괴되고 기질화된다.

그래서 Reese⁸⁾는 Coats 씨 병을 망막모세혈관확장증을 가지는 어린아이들에서 겸은 때로는 녹색의 구형, 망막박리를 가지는 경우에만 국한하자고

주장하였다.

3. 염증 : Woods 와 Duke 는 Coats 씨 병의 한 원인 요소로서 염증의 가능성을 제시하였다. 이들은 어른 Coats 씨 병 환자 4명에서 모두 포도막염을 앓은 적이 있고, 파콜레스테롤혈증을 가졌다는 사실 등을 기초로 하여 어른의 Coats 씨 병의 필수적 병리소견은 망막외층과 망막하공간의 콜레스테롤의 침착이라고 결론짓고 이 콜레스테롤침착은 포도막염과 콜레스테롤 혈증의 존재로 유발되고 아마 산성류코다당류로 인한 조직요소에 의해 중재되었다고 가정하였다. 이 가설은 실행된 포도막염의 과거력을 거의 가지지 않고 혈장지방치가 경상범위에 있는 연소성 Coats 씨 병에 적용될 수 있을지는 의심스럽다.

그러나 Farkas 등¹⁰⁾은 Coats 씨 병의 망막하삼출액의 미세분석법을 행한 결과 전형적인 결정이 유리콜레스테롤임을 밝혀 이 삼출액을 초자체나 전혈에서 유래되지 않고 혈장의 망막하 누출에 의한다고 주장하였다.

한편 기생충학적으로 Toxoplasma 에 의한 Coats 씨 병이 Frezzotti 등¹¹⁾에 의해 보고되기도 하였다.

Coats 씨 병의 기본적인 병리학적 과정은 변형되고 확장된 망막혈관으로부터 망막외층과 망막하공간으로 간헐적이거나 느리나 지속적인 누출에 의하여 거기서 혈액성분과 특히 혈액지방들이 대식세포에 의해 탐식된다. 많은 예에서 망막내층에 모세혈관 송이와 일군의 크고, 얇은 벽을 가진 혈관들을 볼 수 있다. 적당한 혈액공급이 안되고 삼출물과 피브린으로 해체되면 망막외층은 죽고 붕괴된다. 일군의 대식세포들이 망막과 망막하 삼출액을 침범하여 유리지방을 탐식하고 일부는 멜라닌 잔체를 가지는데 이는 탐식능력을 가진 동원된 망막색소상피세포로 간주된다.

콜레스테롤은 흔히 망막하삼출액으로부터 결정화되고 주로 안구의 후극까지만 이물거대세포들을 가지는 큰 섬유교세포성 콜레스테롤육아종을 형성하기도 한다. 망막이 점차 완전하게 박리되면 이 육아종은 Bruch's 막에 고정되거나 전방으로 가 망막 후면에 부착하게 된다.

모세혈관화장부위는 흔히 망막의 말초부위에 생기나 여기서 생긴 지방삼출액은 안저의 넓은 지역에 걸쳐 망막외층과 망막하 공간으로 침윤한다.

Egerer¹²⁾에 의해 혈관이 상과 삼출되는 위치가 분명히 망막의 측두면, 특히 상방과 황반, 황반주위 지역에 혼하다는 것이 밝혀졌다.

Coats 씨 병의 진전은 느리고 때로는 정지되기도

한다. 망막모세혈관이 망막하삼출물로 자라들어 가설유화와 수축을 일으켜 어느정도의 자연소실도 생긴다. 그러나 많은 경우에서 결국 전망박리, 맥내장과 녹내장을 초래하게 된다.

요 약

Coats 씨 병 3예를 분석요약하면 아래와 같다.

1. 3~10세 사이의 어린이의 폐안에 생겼다.
2. 전예가 일상적으로 망막모세포종으로 오인되었다.
3. 전예에서 전망박리를 동반했다.
4. 전예에서 박리된 망막의 말초부위에서 다양한 혈관병소를 가지는 웅기된 부위가 관찰되었고 병소 망막의 외층은 호산성 삼출물로 대치되고 망막하공간은 공포대식세포, 콜레스테롤열구등을 가진 PAS-양성, 호산성 삼출물로 차여 있었다. 1예에서 콜레스테롤 육아성병변도 보였다.

인 용 문 헌

1. Morales, A.G.: Coats' disease. Am. J. Ophthal., 60: 855, 1965.
2. Green, W.R.: Bilateral Coats' disease: Massive gliosis of the retina. Arch. Ophthalm., 77: 378, 1967.
3. Yanoff, M., and Fine, B.S.: Ocular Pathology. Harper & Row, Philadelphia, p.878, 1982.
4. Jakobiec, F.A., Abramson, D., and Scher, R.: Increased aqueous lactate dehydrogenase in Coats' disease. Am. J. Ophthalm., 85: 686, 1978.
5. 金元植外 : Coats 氏 痘의 1例. 大韓眼科學會雜誌, 10: 203, 1969.
6. 김용태外 : Coats 氏 痘 1例. 大韓眼科學會雜誌, 13: 269, 1972.
7. 申鴻澈 : Coats 氏 痘 1例. 大韓眼科學會雜誌, 19: 319, 1978.
8. Reese, A.B.: Telangiectasis of the retina and Coats' disease, Am. J. Ophthalm., 42: 1, 1956.
9. Hutton, W.L., Snyder, W.B., Fuller, D., and Vaisser, A.: Focal parafoveal retinal telangiectasis. Arch. Ophthalm., 96: 1362,

- 1978.
10. Farkas, T.G., Potts, A.M., and Boone, C.: Some pathologic and biochemical aspects of Coats' disease. Am. J. Ophthal., 75 : 289, 1973.
11. Frezzotti, R., Berengo, A., Guerra, R., and Cavallini, F.: Toxoplasmic Coats' retinitis. Am. J. Ophthal., 59 : 1099, 1964.
12. Egerer, I., Tasman, W., and Tomer, T. L.: Coats' disease. Arch. Ophthal., 92 : 109, 1974.