

## Coats씨병 치험 1례\*

계명대학교 의과대학 안과학교실

김광수 · 김상진 · 오준섭

= Abstract =

### A Case of Coats' Disease Treated by Argon Laser Photocoagulation

Kwang Soo Kim, MD; Sang Jin Kim, MD; Joon Sup Oh, MD

*Department of Ophthalmology, Keimyung University  
School of Medicine, Taegu, Korea*

The authors have experienced a case of Coats' disease treated by argon laser photocoagulation in 17 year-old female who visited to our department because of visual disturbance of her left eye.

At her first visit, visual acuity was 1.2 in the right eye and hand motion in the left eye. Ophthalmoscopic examination of her left eye revealed telangiectatic vascular anomalies associated with massive exudation in the temporal periperal retina and star-shaped hard exudates with edema in macula. Fluorescein angiogram of the same eye showed diffuse capillary nonperfusion areas and leaking dilated tortuous vessels with micro- and macroaneurysms in the lesion. Argon laser photocoagulation was applicated to occlude the abnormal leaking vessels and in the surrounding retina 1 week after her first visit. Two weeks later, additional photocoagulation was performed in the same lesion and then we found that all the abnormal vessels were covered with moderately white coagulums. Thereafter she was carefully followed and evaluated at 2-week to 3-month intervals.

Fifteen months after first photocoagulation, we noticed all the retinal vascular lesions were obliterated and replaced with the white glial tissue on the fundus examination and these findings were confirmed by fluorescein angiography, which disclosed complete obliteration of the abnormal vasculatures with little leakage. Final visual acuity of the left eye was 0.5.

#### 서 론

Coats씨병은 심한 망막 및 망막하 삼출물을 동반한 망막혈관 확장이나 혈관류를 특징으로 하는 비교적 드문 특발성 질환으로 1908년 Coats에 의해 처음으로 기술되었으며 현재까지도 그 정의나 분류 및 병인에 대해서는 많은 논란이 있다<sup>1)</sup>.

병의 경과에 있어서 이 질환중 일부는 진행이 중단되고<sup>2)</sup> 드물게는 퇴화되기도 하지만<sup>3)</sup> 대개 진행되

는 경과를 취하여 망막박리를 거쳐 종막에는 안구로 상태까지 갈 수 있으므로<sup>1,2,4-6)</sup> 진단과 동시에 치료를 시작하는 것이 좋다.

치료방법은 병의 진행상태에 따라 달라질 수 있으나 일관된 치료목표는 유출을 야기하는 이상혈관을 폐쇄시켜 병의 진행을 막는데 있다. 일반적으로 망막이 박리되기전의 비교적 초기병변에는 광응고술이나 냉동술이 시행되고 있으며 망막박리가 합병된 경우에는 망막하액 배출이나 공막돌출술을 병행 실시하고 있다<sup>1,5,6)</sup>.

\* 이 논문은 1989년도 계명대학교 응용연구비 및 통산의료원 조사연구비로 이루어졌음.

저자들은 17세 여자의 좌안에 발생한 Coats씨병을 argon laser 광응고술로 치료하고 이후 약 15개월간의 경과 관찰기간동안 더이상 병변이 진행되지 않으면서 상당한 시력호전을 가져온 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환 자 : 편○아 17세 여자

초진일 : 1988년 7월 4일

현병력 : 내원 약 1달전에 좌안의 시력감퇴를 알았으나 별다른 치료없이 그냥 지내다가 이후 점차 시력감퇴가 심해져서 내원하게 되었으며 시력장애 이외의 다른 자각증상은 전혀 없었다.

과거력 및 가족력 : 특기사항 없음.

안소견 : 초진시 시력은 우안 1.2, 좌안 안전수동(교정불능)이었다. 안압은 정상범위에 있었으며, 세극등검사상 전안부 및 수정체에는 이상이 없었으나 좌안 초자체내에 경한 혼탁과 염증세포(+)의 소견을 보였다. 안저검사상 우안은 이상이 없었으나 좌안의 안저에는 상이측에서 하이측에 걸친 주변부 망막에 사행되고 확장된 혈관과 대·소 혈관류들이 다수 관찰되었으며 그 주변의 망막과 망막하에 황색을 띤 심한 삼출물을 동반하고 있었고 표면에 점상 출혈도 보였다. 황반부에는 심한 부종과 함께 황색의 삼출물이 방사상으로 침착되어 있었으며 그 주변부의

망막에도 황색 삼출물이 점상으로 산재되어 있었다(Fig 1).

형광안저촬영소견 : 검안경소견과 일치하는 부위에 확장된 혈관과 다발성의 혈관류들이 산재되어 있었고 비교적 넓은 capillary nonperfusion area가 관찰되었으며(Fig 2), 후기에는 확장된 이상혈관으로부터 심한 형광누출이 있었고 황반부에서도 경한 누출소견을 보였다(Fig 3).

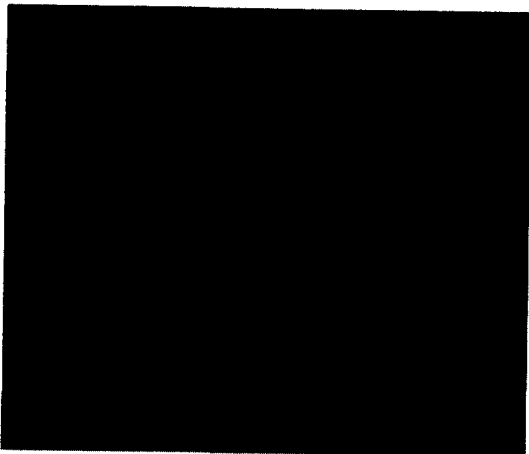


Fig 1. Composite fundus photograph of the left eye showing telangiectatic vessels with micro- and macroaneurysms, surrounded by confluent extensive exudate in the temporal periperal retina. The stellate exudate and edema can also be seen in the macular region.

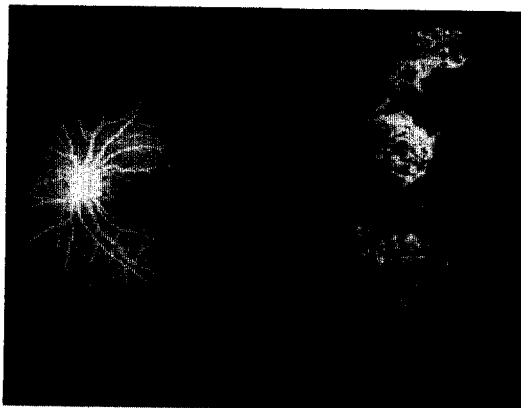


Fig 2. Early fluorescein angiogram showing multiple telangiectatic vessels with saccular and microaneurysmal dilatation as well as large areas of capillary nonperfusion.

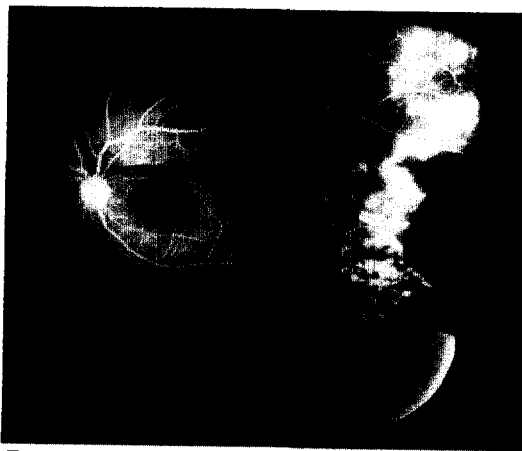


Fig 3. Late angiogram showing diffuse leakage from abnormal vessels and mild parafoveal leakage.

전신검사소견 : 특기사항 없음.

치료 및 경과 : 내원 1주일째(7월 11일) 형광안저 촬영소견을 지침으로 argon laser 광응고술을 시행하였으며(노출시간 : 0.2초, 출력 : 700~1000mW, 크기 : 400 $\mu$ m, 회수 : 770) 이상혈관류들이 중증도의 백색

으로 고르게 변색될때까지 계속하였다. 시술동안 출혈을 비롯한 다른 합병증은 발생되지 않았다. 시술후 한달동안 1주 간격으로 경과 관찰 하였으며 2주째에 광응고술을 추가로 시행하였다(회수: 200회). 첫 광응고술을 시행한 1달후 황반부의 황색 삼출물은 약간 증가되어 보였으나 부종은 많이 소실되었고 시력은 0.15로 호전되었으며 주변부의 망막혈관병변은 광응고 반흔으로 잘 대치되어 있었다(Fig 4). 이후 2주 간격으로 2달간의 관찰중 새로운 병변의 출현이나

다른 합병증의 병발이 없고 이미 치료된 병변도 양호한 상태로 유지되어 있어서 이후부터는 3개월마다 경과관찰을 하였다. 황반부와 주변부 망막병변의 삼출물은 치료후 2개월째부터 조금씩 흡수되기 시작하여 최종적으로 관찰된 15개월뒤에는 거의 흡수된 양상을 보였고 주변부 망막병변은 백색의 반흔조직으로 완전히 대치되어 있었다(Fig 5). 형광안저촬영 검사상 이상혈관들은 완전히 소실되어 더이상 누출 소견은 없었으나 말기에 가서 반흔조직이 형광색소로 염색되어 과형광을 나타내었다(Fig 6 및 7). 최종 좌안시력은 0.5로 많이 호전된 상태를 보였으며 더이상 교정은 되지 않았다.

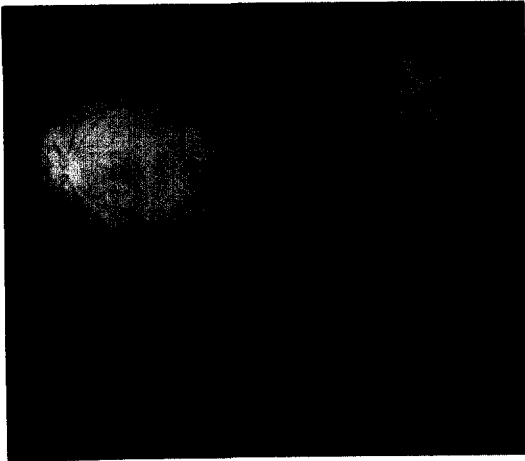


Fig 4. Fundus photograph 1 month after photocoagulation showing complete destruction of abnormal vasculature and reduction of macular edema. But notice the increased hard exudates in the posterior pole.

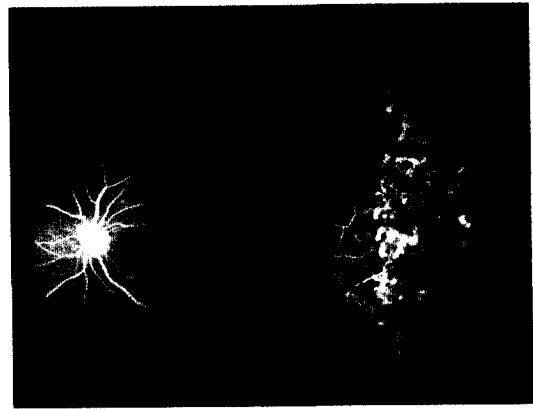


Fig 6. Early fluorescein angiogram 15 months after treatment showing complete disappearance of abnormal vasculature and hyperfluorescence due to retinal pigment epithelial atrophy in photocoagulation scars.

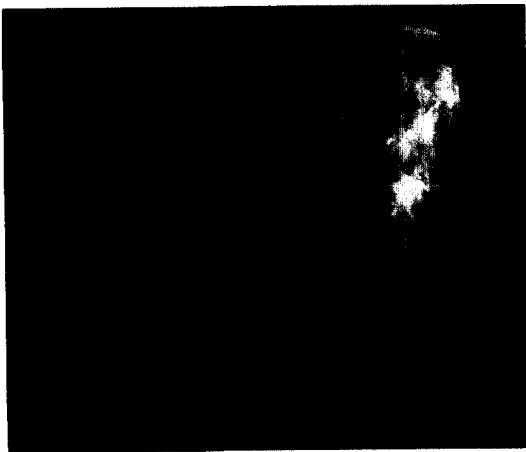


Fig 5. Fundus photograph 15 months after treatment showing complete obliteration of the vascular lesion and secondary gliosis, surrounded by photocoagulation scars. The nearly absorbed exudates in the macular and peripheral region can be also seen.

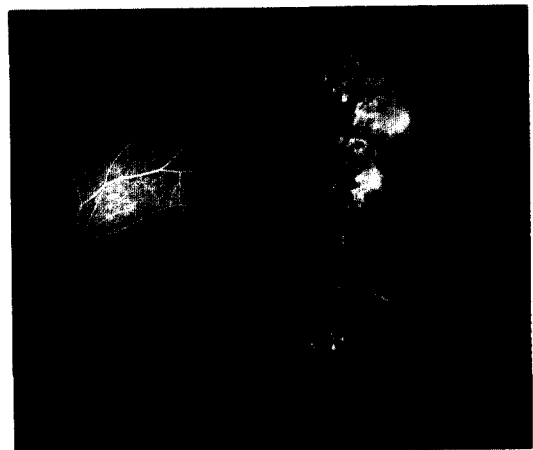


Fig 7. Late fluorogram of figure 6 showing little leakage from the treated lesion and no leakage from the macular region. Note hyperfluorescence due to staining of the fibrotic scar tissues.

## 고 찰

1908년 Coats는 심한 삼출물을 동반한 망막질환을 임상 및 조직병리학적 검사소견을 토대로 세가지형으로 분류하여 기술하였는데, 육안적으로 혈관병변이 관찰되지 않는 경우를 제1군, 관찰되는 경우를 제2군으로 하였으며 비교적 큰 동정맥교통이 동반된 경우를 제3군으로 분류하였다<sup>1, 4, 6)</sup>. 그러나 Coats는 나중에 그의 마지막 제3군을 분리시켜 Von Hippel씨병에 포함시켰으며 앞의 1, 2군은 현재 Coats씨병 제1형, 제2형으로 알려지고 있다<sup>1)</sup>. 1912년과 1915년에 Theodore Leber는 Coats씨병에서와 유사한 혈관병변을 가지나 삼출물을 동반하지 않은 망막질환을 기술하면서 Leber's multiple miliary aneurysms with retinal degeneration이라 명명하였으나<sup>1, 4, 6)</sup> Reese<sup>7)</sup>는 장기간의 경과관찰동안 이 질환의 일부가 Coats씨병으로 진행된 경우를 경험하고 이 두 질환이 모세혈관 확장증을 동반하는 동일한 질환이라고 하였으며 그후 많은 학자들이 이 설을 뒷받침하였다<sup>3, 6, 8, 9)</sup>.

Coats씨병은 망막 및 망막하 삼출물이나 삼출성 망막박리를 동반한 모세혈관확장, 혈관류, 비관혈부위, 정맥확장 등의 혈관이상을 특징으로 하는 질환으로 그 원인은 아직까지 정확히 밝혀져 있지 않다<sup>1, 6, 10)</sup>. 일찌기 Coats는 조직검사상 단핵세포가 침윤되어 있는 소견으로 미루어 일차적 원인이 감염에 의한 가능성이 크다고 하였고, 일부 다른 학자들도 이 설을 지지하였으나 계속적인 연구와 ACTH 및 부신피질호르몬제에 의한 치료실패 등으로 일차적인 원인으로서는 감염이나 염증의 가능성을 배제시켰다<sup>1)</sup>. 이후 많은 학자들이 혈관변화가 일차적인 원인이라는 견해를 제시하였는데, Reese<sup>7)</sup>는 망막혈관의 기저막이 PAS 양성물질의 침착으로 비후되어 혈관변화가 야기된다고 하였고, Wise 등<sup>11)</sup>과 Egerer 등<sup>8)</sup>은 망막의 국소적인 저산소증에 대한 반응으로, Tripathi 등<sup>12)</sup>은 혈액망막장벽(blood-retinal barrier)이 일차적으로 손상된 후에 생긴다고 하였다. 또한 Imre<sup>9)</sup>는 내분비계의 불균형으로 인한 전신대사장애의 결과라고 하였으며, Manschot 등<sup>13)</sup>은 선천적으로 원발한 것이라고 하였다. 그러나 그 원인이 어떠한 결과적으로 초래된 이상혈관의 혈액망막장벽 손상이 이 질환의 모든 병리학적 변화를 설명할 수 있는 유출을 야기한다<sup>5)</sup>. 임상적으로 Coats씨병은 진단된 연령을 기준으로 유년기형(16세이전)과 성인형으로 나눌 수

있는데 전자가 보다 흔하다<sup>16)</sup>. 유년기형이 진단되는 평균연령은 8세에서 16세사이지만<sup>6)</sup> 이중 약 2/3는 10세 이전에 발견되고<sup>1)</sup> 시력감퇴, 사시 및 백색동공 등을 주소로 내원하는 경우가 대부분이며<sup>14)</sup> 성인형에서 흔히 볼 수 있는 과콜레스테롤혈증(hypercholesterolemia)이 동반되지 않지만 임상소견과 병의 진행과정이 성인형과 근본적으로 동일하다<sup>1)</sup>. 성별로는 여자에서보다 남자에 흔하며<sup>2, 6, 9, 15)</sup>, 보통 편측성으로 발생하고<sup>6, 8)</sup> 양측성으로 오는 경우는 약 10~15% 정도라고 한다<sup>2, 6, 9, 15)</sup>. 본 저자들의 증례는 17세 여자환자로 좌안에 편측성으로 발생하였고 다른 전신소견에는 이상이 없었다.

검안경 검사상 발견되는 삼출성 망막병변은 특히 이측의 주변부 망막에 호발하며 보고자에 따라서는 상이측<sup>6, 8)</sup> 혹은 하이측<sup>16)</sup> 망막이 침범되는 경우가 제일 많다고 하였다. Reese<sup>7)</sup>에 의하면 이 병변은 거의 항상 확장된 이상혈관에 연관되어 발생한다고 하였으나 이러한 혈관은 검안경검사상 항상 발견되는 것은 아니며 Morales<sup>2)</sup>에 의하면 이 질환의 약 88%에서 이상혈관을 관찰 할 수 있었고 이중 모세혈관 확장이 가장 흔한 소견이라 하였다. 이병의 경과중 황반부의 삼출물과 부종은 흔히 보는 소견으로 주변부 망막병변으로부터 심한 삼출이 일어나기 전이라도 동정맥교차로 인한 혈류의 shunting등으로 생길 수 있으며 이로 인하여 황반부 기능의 저하와 함께 심한 시력감퇴를 야기할 수 있다<sup>5)</sup>. 본 증례에서도 황색 삼출물을 동반한 혈관성 망막병변이 상이측에서 하이측에 걸친 주변부 망막에 있었으며 황반부에도 부종과 함께 황색 삼출물이 방사상으로 침착되어 있었다.

Coats씨병의 진단에 있어서 형광안저촬영은 필수적이며 여러가지 크고 작은 혈관이상을 잘 나타내어 치료시, 특히 광응고술시에 치료할 이상혈관을 찾는 데 큰 도움을 준다. 이때 관찰되는 소견으로는 모세혈관상의 광범위한 상실과 함께 그 주변의 동맥과 정맥의 확장과 교통, 사행되고 확장된 모세혈관, 대소혈관류, 정맥폐쇄 및 신생혈관 등이며 이들 이상혈관들로부터 심한 형광누출이 일어난다<sup>6, 8, 17)</sup>.

이 질환의 임상 경과는 다양하여 일부 안에서는 진행이 중단되고<sup>2)</sup> 또물게는 퇴화되기도 하지만<sup>3)</sup> 대부분의 예에서 진행되는 경과를 취하므로<sup>1, 2, 4, 5, 6)</sup> 이로 인하여 초래될 수 있는 안구상실을 방지하기 위하여 진단과 동시에 치료를 시작하는 것이 좋다. 범위가 비교적 국한되어 있고 중심시력에 위협을 줄 가능

성이 적은 병변은 치료없이 그냥 경과관찰만 하고 기다려 볼 수 있지만<sup>1)</sup> 일단 황반부에 부종이 생기거나 삼출물이 축적되면 이후의 치료가 비록 성공적일지라도 황반부 기능은 영구히 감퇴될 수 있다<sup>5)</sup>. 또한 Ridley 등<sup>18)</sup>은 이러한 초기병변이 어린아이에서 발견되는 경우는 어른에서와는 달리 병의 진행이 더욱 빠를 수 있으므로 발견되는 즉시 적극적으로 치료해야 한다고 하였다.

치료방법에 있어서 과거에는 ACTH, 부신피질 호르몬제, 항생제 및 비타민제의 투여나 방사선요법 등으로 치료를 시도하였으나 실패하였고<sup>16)</sup> 1960년 Meyer-Schwicherath<sup>19)</sup>에 의해 처음으로 광응고술이 이 질환에 시도되기 전까지는 치료는 거의 절망적이었다. 현재의 치료목표는 삼출을 야기하는 이상혈관을 폐쇄시켜 병의 진행을 막는데 있으며, 그 방법으로는 광응고술과 냉동술이 있다<sup>15,6)</sup>. 광응고술에 있어서 망막에 신경교조직의 증식이 있거나 중등도의 망막부종이 동반되어 있는 경우는 Xenon-arc 광응고술이 좋고, 혈관에 신경교조직 증식이 일어나 있지 않고 주변부 망막에 부종이 심하지 않을 때는 argon laser 광응고술이 효과적이며, 시술시에는 이상혈관에 중등도 백색의 응고점이 생길 정도의 강도가 적당하다고 하였다<sup>20)</sup>. 그리고 과 응고시는 혈관벽에 괴사를 일으켜서 치료후 1주일동안 출혈이 발생할 가능성이 높으며, 나중에 반흔이 형성되면서 망막이 병변부위로 당겨 황반부에 주름이 야기될 수 있으므로 적당한 시간적인 간격을 두고 여러번 반복하여 시술하는 것이 좋다고 하였다<sup>20)</sup>. 병변이 너무 주변부에 위치하거나 매질이 흐려서 광응고술을 시행하기 어려운 경우에는 냉동술이 적응이 되며 이때는 보통 freeze-refreeze 방법을 이용한다<sup>16)</sup>. 만약 병변부 망막의 융기가 심하여 광응고술이나 냉동술만으로 치료하기가 어려운 경우에는 망막하액 배출이나 공막돌출술이 동시에 요구된다<sup>15,6)</sup>. 황반부 삼출물은 치료후 적어도 6주가 지나야 육안적인 확인이 가능할 정도로 감소되기 시작하며<sup>6,21)</sup> 이상혈관이 완전히 소실되지 여부는 형광안저촬영으로 확인할 수 있다<sup>6)</sup>. 본 증례는 심한 삼출물을 동반하고 있었지만 망막 박리는 없었고 안매질의 혼탁이 그렇게 심하지 않아 argon laser 광응고술을 시행하였다. 2주의 간격을 두고 2회에 걸쳐 시술하였으며 중등도의 강도로 모든 이상혈관병변을 성공적으로 폐쇄시킬 수 있었고 시술에 따른 합병증은 발견하지 못했다. 황반부 삼출물은 치료후 2개월째부터 조금씩 흡수되기 시작하여

최종적으로 관찰된 15개월 뒤에는 주변부 망막병변의 삼출물과 함께 거의 흡수된 양상을 보였고 주변부 망막병변은 백색의 반흔조직으로 완전히 대치되어 있었으며 재발이나 새로운 병변의 출현은 없었다.

치료에 대한 예후는 침범된 범위가 넓을수록 나쁘며 전체 망막의 1/2이하가 침범된 경우는 대체로 성공율이 좋다고 한다<sup>21)</sup>. 간혹 병변이 성공적으로 치료되었더라도 수년뒤에 재발할 수 있고<sup>8)</sup> 다른 망막부위에 새로운 병변이 발생할 수 있으므로<sup>5)</sup> 치료후 최소한 3~4년간 6개월 간격으로 주기적인 경과관찰을 하는 것이 좋다고 한다<sup>20)</sup>.

요 약

저자들은 17세 여자의 좌안에 편안으로 발생한 Coats씨병을 argon laser 광응고술로 치료하고 이후 약 15개월간의 경과관찰 기간동안 더이상의 병의 진행이나 재발없이 잘 치료된 상태로 유지되면서 상당한 시력호전을 가져온 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- Schachat AP, Murphy RP, Patz A: *Retina*, vol 2. St Louis, Baltimore, Toronto, CV Mosby Co, 1989, pp 491-495.
- Morales AG: Coats' disease: natural history and results of treatment. *Am J Ophthalmol* 1964; 60:855-865.
- Campbell FP: Coats' disease and congenital vasular retinopathy. *Trans Am Ophthalmol Soc UK* 1976; 74: 365-424.
- Duke-Elder S: *System of Ophthalmology*, vol 10. St Louis, CV Mosby Co, 1967, pp 164-178.
- Sigelman J: *Retinal Disease*. Boston, Toronto, Little, brown and Co, 1984, pp 332-349.
- Peyman GA, Sanders DR, Goldberg MF: *Principles and Practice of Ophthalmology*. Philadelphia, London, Toronto, WB Saunders Co, 1980, pp 1299-1307.
- Reese AB: Telangiectasis of the retina and Coats' disease. *Am J Ophthalmol* 1956;42:1-8.
- Egerer I, Tasman W, Tomer TL: Coats' disease. *Arch Ophthalmol* 1974; 92: 109-112.
- Imre G: Coats' disease. *Am J Ophthalmol* 1962; 54: 175-190.
- Spencer WH: *Ophthalmic Pathology*, ed 3, vol 2. Phi-

- Philadelphia, London, Toronto, WB Saunders Co, 1985, pp 624-630.
11. Wise GN, Horava A: Coats' disease. *Am J Ophthalmol* 1963; 56:17-23.
  12. Tripathi R, Ashton N: Electron microscopical study of Coats' disease. *Br J Ophthalmol* 1971; 55:289-301.
  13. Manschot WA, DeBuijn WC: Coats' disease-Definition and pathogenesis. *Br J Ophthalmol* 1971;55: 289-301.
  14. Chang M, McLean IW, Merritt JC: Coats' disease: A study of 62 histologically confirmed cases. *J Pediatr Ophthalmol Strab* 1984; 21: 163-168.
  15. Green WR: Bilateral Coats' disease. *Arch Ophthalmol* 1967; 77: 378-383.
  16. Fox KR: Coats' disease. *Metabol Pediatr Ophthalmol* 1980; 4: 121-126.
  17. Schatz H, Burton TC, Yannuzzi LA, et al: *Interpretation of Fluorescein Angiography*. St Louis, CV Mosby Co, 1981, pp 265-270
  18. Ridley ME, Shields JA, Brown GC, et al: Coats' disease: evaluation of management. *Ophthalmology* 1982; 89: 1381-1387.
  19. Meyer-Schwickerath G: *Light Coagulation*. St Louis, CV Mosby Co, 1960, p. 103.
  20. L'Esperance FA: *Ophthalmic Lasers*, ed 3, vol 1. St Louis, Baltimore, Toronto, CV Mosby Co, 1989, pp 322-345.
  21. Harley RD: *Pediatric Ophthalmology*, ed 2, vol 1. Philadelphia, London, Toronto, WB Saunders Co, 1983, pp 612-614.