

망막중심정맥폐쇄가 동반된 목동맥해면굴셋길

Carotid Cavernous Fistula with Central Retinal Vein Occlusion

권지민¹ · 안성열² · 양지호³ · 김계중¹ · 이주연¹

Ji-Min Kweon, MD¹, Seong-Yeol Ahn, MD², Ji Ho Yang, MD³, Gye Jung Kim, MD¹, Ju-Yeun Lee, MD¹

한양대학교 의과대학 명지병원 안과학교실¹, 신경외과학교실², 비앤씨 안과 의원³

Department of Ophthalmology, Myongji Hospital, Hanyang University College of Medicine¹, Goyang, Korea

Department of Neurosurgery, Myongji Hospital, Hanyang University College of Medicine², Goyang, Korea

BnC Ophthalmic Clinic³, Goyang, Korea

Purpose: To report a rare case of slow progression of carotid cavernous fistula (CCF) with central retinal vein occlusion (CRVO).

Case summary: A 66-year-old man presented with conjunctival injection and proptosis in the right eye. Best-corrected visual acuity was 0.8 and 0.5 in the right and left eye, respectively, and conjunctival vessel enlargement and subconjunctival hemorrhage were observed in the right eye on slit lamp examination. Due to suspicion of CCF, computed tomography, computed tomography angiography, magnetic resonance imaging, and magnetic resonance angiography were performed. These analyses showed no vascular abnormalities associated with arteriovenous shunt, so the patient was followed up closely. About 1 month later, his conjunctival vessel engorgement became severe and CRVO derived from venous stasis by CCF occurred, so trans-femoral cerebral angiography was performed and a diagnosis of CCF was made. Intravitreal anti-vascular endothelial growth factor injection was performed for CRVO, and best corrected visual acuity improved to 1.0 in the right eye.

Conclusions: Slowly progressing CCF can be accompanied with rare intraocular disease, such as CRVO, so appropriate diagnosis through detailed evaluation is important for treatment.

J Korean Ophthalmol Soc 2022;63(12):1023-1027

Keywords: Carotid cavernous fistula, Retinal vein occlusion

목동맥해면굴셋길은 목동맥과 해면정맥굴 사이에 비정상적 통로가 형성된 것으로, 혈류역학적 특성에 따라 간접형과 직접형 두 가지 유형으로 분류된다.^{1,2} 발병 원인은 외

상, 정맥혈전증, 동맥류 파열, 유전적 원인에 의한 동맥벽 약화 등이 있으나 자발적으로 발생하기도 한다.

직접형 목동맥해면굴셋길은 목동맥에서 해면정맥굴로 혈류가 직접 유입되어 고혈류 단락(shunt)을 형성하고, 간접형 목동맥해면굴셋길은 목동맥의 뇌막하수체분지가 해면정맥굴로 연결되어 상대적으로 저혈류 단락을 형성한다. 목동맥해면굴셋길 환자들은 안구돌출, 결막부종, 안와잡음 등 안과적 증상을 호소하며, 드물게 삼출막막박리, 율혈망막병증, 이차녹내장, 유리체출혈 등 안와 내 문제를 유발하기도 한다.³⁻⁷ 동반된 안와 내 문제는 시력저하를 유발할 수 있으므로 증상에 따른 적절한 진단 및 치료가 필요하다.

전산화단층촬영, 자기공명영상에서 목동맥해면굴셋길은 안구돌출, 해면정맥굴 확장, 외안근 비대, 위안와정맥 확장

■ Received: 2022. 7. 22. ■ Revised: 2022. 9. 21.

■ Accepted: 2022. 11. 18.

■ Address reprint requests to **Ju-Yeun Lee, MD**

Department of Ophthalmology, Myongji Hospital, Hanyang University College of Medicine, #55 Hwasu-ro 14beon-gil, Deokyang-gu, Goyang 10475, Korea

Tel: 82-31-810-6250, Fax: 82-31-810-0500

E-mail: leejy5293@gmail.com

* This research was supported by the National Research Foundation of Korea (NRF) grant from the Korean Government (MSIT) (2020R1F1A1072264).

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

© 2022 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.

등 소견을 보이고 전산화단층촬영 혈관조영술, 자기공명혈관조영술에서 단락이 확인될 경우 목동맥해면굴셋길을 진단할 수 있다. 혈관조영술에서 이상 소견이 관찰되지 않을 경우, 목동맥에서 해면정맥굴로 이어지는 혈류를 확인하기 위해 추가적으로 경대퇴 대뇌혈관조영술(digital subtraction angiography) 등 침습적 평가가 필요하고, 안와 내 합병증이 동반될 경우 시력 손상을 유발하므로 진단이 늦어지지 않게 유의할 필요가 있다. 이에 저자들은 본원에서 전산화단층촬영, 전산화단층촬영 혈관조영술, 자기공명영상 등 비침습적 영상검사에서 발견되지 않은 망막중심정맥폐쇄가 동반된 목동맥해면굴셋길 사례를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례보고

66세 남자 환자가 우안 충혈, 눈물흘림 및 안구돌출을 주 호소로 내원하였다. 안과적 과거력은 없었으나, 1년 전 전

교통동맥 동맥류로 코일색전술을 받은 과거력 및 10년 전 교통사고력이 있었다. 초진 내원 당시 이학적 검사에서 최대교정시력 우안 0.8, 좌안 0.5였으며, 안압은 우안 15 mmHg, 좌안 8 mmHg였다. 동공반사, 상대구심동공운동장애검사, 안구운동검사에서 이상 소견은 관찰되지 않았고, 통증이나 복시를 호소하지 않았다. 세극등현미경검사에서 우안 corkscrew 양상의 결막 확장과 결막밑출혈이 관찰되었고, Hertel 안구돌출계는 우안 20.5 mm, 좌안 17 mm로 우안이 더 돌출된 소견을 보였다(Fig. 1A, B). 안저검사, 빛간섭단층촬영, 색각검사 및 시야검사에서는 이상 소견이 관찰되지 않았다. 우안 결막의 혈관 확장 및 안구돌출 등 임상 소견을 바탕으로 우안 목동맥해면굴셋길 의심하 추가적인 검사를 시행하였다. 감염 및 갑상선 안질환을 배제하기 위해 시행한 혈액검사에서 전혈구검사, 생화학검사는 정상 범위였고, 갑상선자극호르몬수용체항체, 항갑상선과산화효소항체, 갑상선자극항체는 음성 소견을 보였다. 안와 자기공명영상 및 자기공명영상 혈관조영술에서는 우안 외

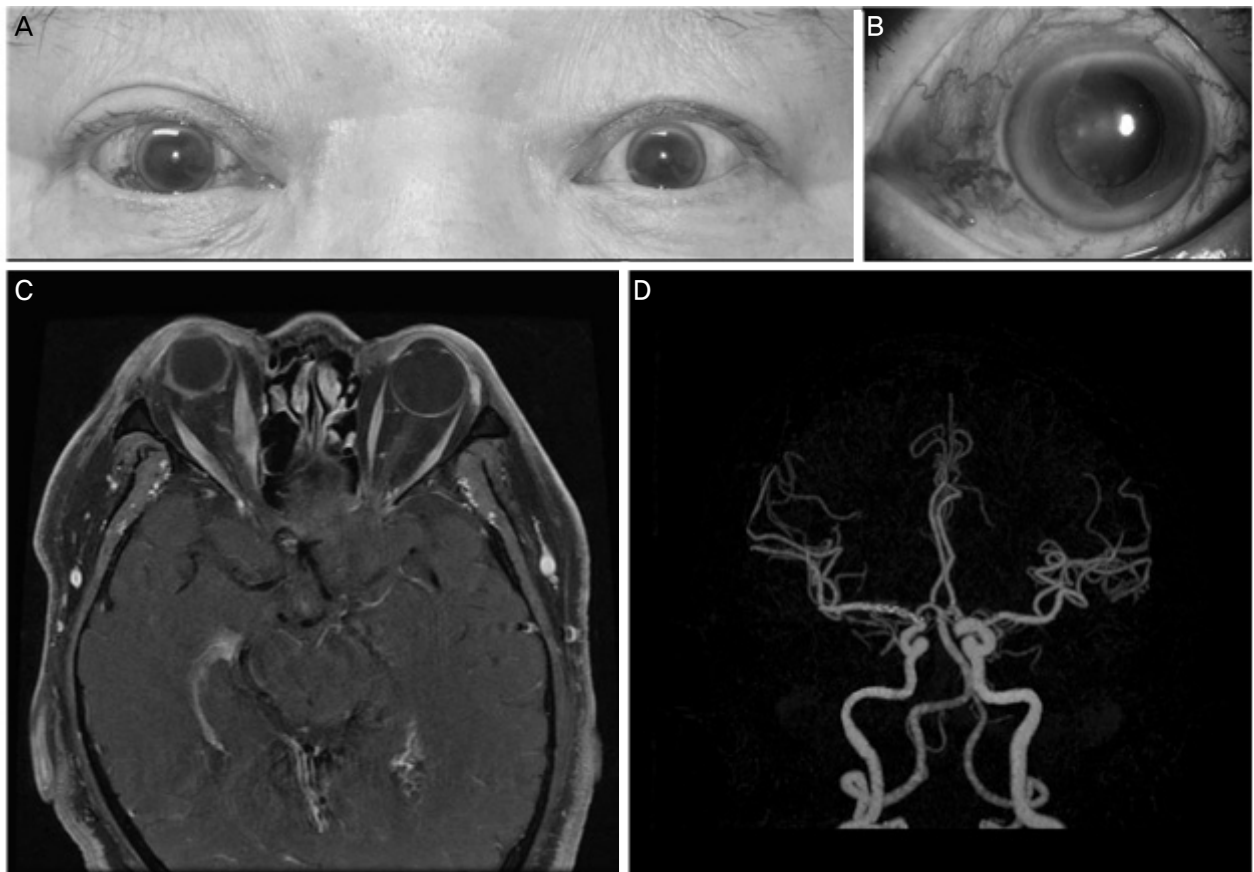


Figure 1. Anterior segment photographs and imaging test. (A) A 66-year-old man presented with conjunctival injection. (B) Conjunctival injection and engorged vessels can be observed in the right eye. (C) Orbit magnetic resonance imaging showing thickening of the extraocular muscles in right eye. (D) Brain computed tomography angiography showing no demonstrable stenosis, aneurysm, or vascular malformation.

안근 비대 소견이 관찰되었고, 단락은 관찰되지 않았다 (Fig. 1C). 조영증강 안와 전산화단층촬영, 전산화단층촬영 혈관조영술에서 우안 위눈정맥의 확장이 보였으나 목동맥 해면굴셋길을 나타내는 단락이 관찰되지 않았고, 코일색전술을 받았던 부위가 전교통동맥에서 관찰되었다(Fig. 1D). 영상학적 검사에서 동정맥 단락 (arteriovenous shunt)을 나타내는 혈관이상 소견은 관찰되지 않았으나 위눈정맥 확장이나 외안근 비대와 같은 목동맥해면굴셋길의 특징적인 소견들이 관찰되어, digital massage는 시행하지 않았지만 면밀히 경과 관찰하였다. 약 한 달 후 내원하였을 때 우안 충혈, corkscrew 양상의 혈관 확장, 안구돌출, 결막하출혈 등의 소견이 심해지고, 경미한 우안 외전 장애가 관찰되었다. 내원하여 시행한 최대교정시력은 우안 0.5, 좌안 0.6이었고,

안압은 우안 9 mmHg, 좌안 10 mmHg였으며, 안저검사에서 우안 망막중심정맥폐쇄로 의심되는 다수의 망막출혈 및 황반부종이 관찰되었다(Fig. 2). 해면정맥굴의 정맥울혈로 인해 망막중심정맥폐쇄가 발생한 것으로 의심되어 형광안저촬영을 시행하였고, 경대퇴 대뇌혈관조영술(digital subtraction angiography)을 위해 신경외과에 즉시 의뢰하였다. 경대퇴 대뇌혈관조영술에서 해면정맥굴 속목동맥에서 단락이 동반된 미세한 동맥들이 관찰되었다(Fig. 3). 정맥폐쇄에 대한 내과적 원인을 감별하기 위해 심장내과에 의뢰하였으나, 심장 초음파에서는 이상 소견은 관찰되지 않았다. 환자는 최종적으로 우측 목동맥해면굴셋길로 진단받았고, 단락의 크기가 매우 미세하여 접근하기 어려워 수술의 위험도가 높으며 상대적으로 치료의 이득이 크지 않고 단락

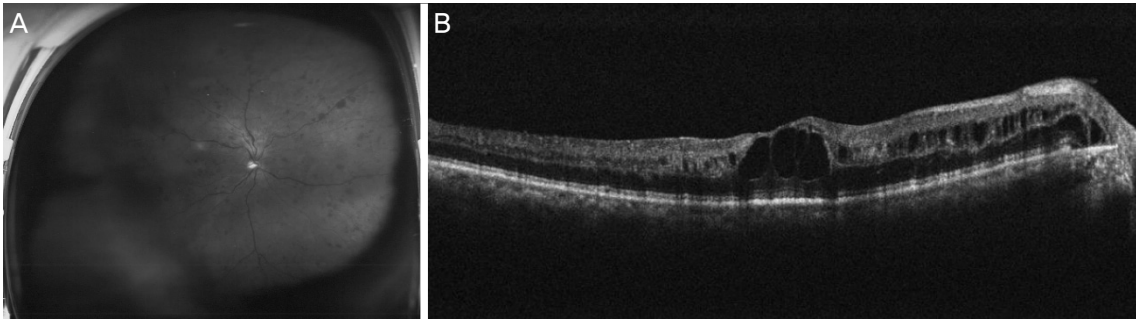


Figure 2. Fundus photograph and optical coherence tomography (OCT) of delayed central retinal vein occlusion (CRVO). (A) Fundus photograph of patient's right eye showing CRVO with tortuous veins, and extensive retinal hemorrhage. (B) OCT showed macular edema due to CRVO in patient's right eye.

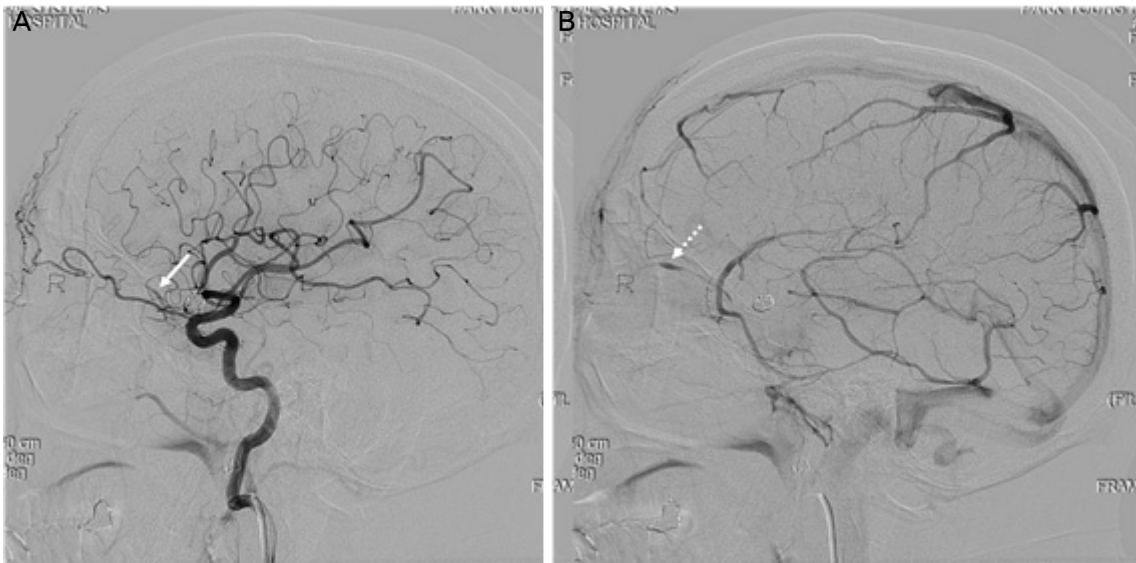


Figure 3. Diagnostic transfemoral cerebral angiography of cavernous carotid fistula (CCF). (A) White solid arrow: early enhancement of superior ophthalmic vein (SOV) in the arterial phase. (B) White dashed arrow: while contrast enhancement of other veins washed out, that of SOV can be observed due to outflow stasis caused by CCF.

이 저절로 막힐 가능성이 있어 경과 관찰하기로 하였다.

안과적으로 망막중심정맥폐쇄에 대해 우안 항혈관내피 성장인자 유리체강 내 주사를 시행하였고 황반부종은 호전되었다. 마지막으로 내원하여 시행한 이학적 검사에서 최대교정시력은 우안 1.0, 좌안 0.4였고, 안압은 우안 9 mmHg, 좌안 9 mmHg였으며, Hertel 안구돌출계는 우안 18.5 mm, 좌안 17 mm로 우안 안구돌출도 다소 호전된 모습을 보였다. 안과적 임상 증상은 호전되었고 추후 지속적인 경과 관찰 예정이다.

고 찰

목동맥해면굴셋길은 목동맥과 해면정맥굴 사이에 비정상적 통로가 생겨 그 결과 안와 정맥이 동맥화되며 발생하는 질환으로, 이로 인해 안과적 증상을 호소하는 것으로 알려져 있다.^{1,2,7} 일반적으로 목동맥해면굴셋길 환자의 경우 박동성 잡음, 시야 흐림, 두통, 복시, 안구돌출 등의 증상을 호소하며, 정맥 순환의 변화로 인해 정맥 흐름 장애로 진행하게 되면 드물지만 정맥 울혈망막병증, 유리체출혈, 증식망막병증, 허혈시신경병증 등의 안구 내 증상까지 발생할 수 있는 것으로 알려져 있다.^{5,7} 그러나 아직까지 국내에서 망막중심정맥폐쇄가 동반된 목동맥해면굴셋길에 대해서는 보고되지 않았다.

목동맥해면굴셋길은 환자가 호소하는 증상을 기반으로 전산화단층촬영 혈관조영술, 자기공명 혈관조영술 등을 통해 진단한다. 비침습적 혈관영상검사가 목동맥해면굴셋길의 진단에 중요한 역할을 하지만 민감도가 88.9%, 특이도가 66.7%로, 영상검사서 특징적 소견이 발견되지 않을 수도 있다.⁸ 본 증례에서는 영상학적 평가에서 안와정맥의 경미한 확장 외에 목동맥해면굴셋길을 시사하는 소견들이 관찰되지 않았다. 하지만 병력청취 상 두부 외상력 및 색전술 과거력이 있으며 안구돌출, 충혈, corkscrew 양상의 결막혈관 확장 등 목동맥해면굴셋길을 의심할 만한 저명한 임상 증상이 있어 추후 합병증 발생 가능성을 고려해 면밀한 경과 관찰을 시행하였다.

본 증례의 경우 목동맥해면굴셋길의 드문 증상인 망막중심정맥폐쇄가 동반되었고, 원인에 대해 형광안저촬영, 심초음파, 경대퇴 대뇌혈관조영술 등 다각도적 평가를 진행하였다. 심초음파에서 특이 소견은 관찰되지 않고, 신경외과 협진을 통해 시행한 경대퇴 대뇌혈관조영술 상 우측 속목동맥의 미세 단락이 관찰되어 망막중심정맥폐쇄가 동반된 목동맥해면굴셋길을 확진할 수 있었다. 환자가 동정맥셋길로 인해 발생하는 전형적인 증상을 호소하였으나, 전산화단층촬영 혈관조영술, 자기공명영상 혈관조영술에서 목동

맥해면굴셋길 환자들에게서 일반적으로 관찰되는 뚜렷한 동정맥셋길 소견이 관찰되지 않아 목동맥해면굴셋길을 진단내리기 쉽지 않았고, 드문 안구 내 징후인 망막중심정맥폐쇄가 동반되었다는 점이 주목할 만한 점이다. 외상 과거력이 10년 전이며, 환자의 임상 증상이 수개월에 걸쳐 나타난 것으로 보아 간접교통에 의해 동정맥셋길이 형성되었을 가능성이 높다. 간접형 동정맥셋길에 의한 지속적인 정맥혈류정체가 혈전을 유발하고, 해면정맥굴과 연결된 안와정맥에 영향을 미쳐 이차적으로 망막중심정맥폐쇄가 발생한 것으로 보인다.

대부분의 목동맥해면굴셋길 환자들이 초반에 안구 증상을 호소하며 안과에 내원하기 때문에, 주로 진단적 평가가 안과에서 진행되는 경우가 많다. 다른 질병과의 감별 및 진단이 어렵기 때문에 박동성 잡음, 안구돌출, 결막혈관 확장 등 전형적인 목동맥해면굴셋길 증상을 호소하는 환자가 내원하였을 경우 면밀한 병력청취와 함께 다각도로 적절한 평가를 하는 것이 필요하다. 특히 본 증례와 /같이 혈관영상검사에서 동정맥셋길 소견이 발견되지 않더라도, 병이 진행됨에 따라 추후에 망막중심정맥폐쇄와 같은 심각한 합병증이 동반될 수 있다. 그러므로 영상 평가에서 음성 소견을 보일지라도, 저명한 임상 증상이 지속될 경우에는 즉시 신경외과에 의뢰하여 경대퇴 대뇌혈관조영술을 통해 추가적 평가 및 적절한 치료를 받을 수 있도록 하는 것이 중요하다. 또한, 경과 관찰 중에 안압상승, 망막출혈, 망막정맥폐쇄 등 안구 내 합병증이 발생할 수 있다는 것에 경각심을 가져야 하고, 주기적인 경과 관찰을 통해 병의 경과를 확인하여 시력 손상 등의 비가역적 변화가 발생하기 전에 환자에게 미리 적절한 정보를 제공하고 치료하는 것이 매우 중요하다.

결론적으로, 목동맥해면굴셋길은 대부분 특징적 안구 증상이 나타나지만, 동정맥셋길의 유형이나 질병의 이환 정도에 따라 드물게 망막정맥폐쇄 등의 심각한 안구 내 질환이 동반될 수 있으므로 면밀한 평가를 통해 신속히 진단하고 치료하는 것이 중요하다. 본 증례의 경우, 망막중심정맥폐쇄가 동반된 목동맥해면굴셋길에 대해 국내에서 최초로 보고한 것에 의의가 있다고 할 수 있겠다.

REFERENCES

- 1) Ellis JA, Goldstein H, Connolly ES Jr, Meyers PM. Carotid-cavernous fistulas. *Neurosurg Focus* 2012;32:E9.
- 2) Barrow DL, Spector RH, Braun IF, et al. Classification and treatment of spontaneous carotid-cavernous sinus fistulas. *J Neurosurg* 1985;62:248-56.
- 3) Stiebel-Kalish H, Setton A, Nimii Y, et al. Cavernous sinus dural

arteriovenous malformations: patterns of venous drainage are related to clinical signs and symptoms. *Ophthalmology* 2002;109:1685-91.

- 4) Meyers PM, Halbach VV, Dowd CF, et al. Dural carotid cavernous fistula: definitive endovascular management and long-term follow-up. *Am J Ophthalmol* 2002;134:85-92.
- 5) Stiebel-Kalish H, Setton A, Berenstein A, et al. Bilateral orbital signs predict cortical venous drainage in cavernous sinus dural AVMs. *Neurology* 2002;58:1521-4.
- 6) Kupersmith MJ, Vargas EM, Warren F, Berenstein A. Venous ob-

struction as the cause of retinal/choroidal dysfunction associated with arteriovenous shunts in the cavernous sinus. *J Neuroophthalmol* 1996;16:1-6.

- 7) De Keizer R. Carotid-cavernous and orbital arteriovenous fistulas: ocular features, diagnostic and hemodynamic considerations in relation to visual impairment and morbidity. *Orbit* 2003;22:121-42.
- 8) Benson JC, Rydberg C, DeLone DR, et al. CT angiogram findings in carotid-cavernous fistulas: stratification of imaging features to help radiologists avoid misdiagnosis. *Acta Radiol* 2020;61:945-52.

= 국문초록 =

망막중심정맥폐쇄가 동반된 목동맥해면굴셋길

목적: 망막중심정맥폐쇄가 동반된 서서히 진행되는 목동맥해면굴셋길 1예를 보고하고자 한다.

증례 요약: 66세 남자 환자가 우안 충혈, 안구돌출을 주소로 내원하였다. 당시 최대교정시력은 우안 0.8, 좌안 0.5였고, 세극등현미경검사서 우안 결막의 혈관 확장과 결막밑출혈이 관찰되었다. 목동맥해면굴셋길 의심하 전산화단층촬영, 전산화단층촬영 혈관조영술, 자기공명영상 등 비침습적 영상검사를 시행하였다. 검사 상 동정맥단락을 나타내는 혈관이상 소견이 관찰되지 않았고, 이에 면밀히 경과 관찰하였다. 약 1달 후 결막혈관 확장 악화 및 목동맥해면굴셋길이 망막중심정맥의 혈류정체를 일으킨 것으로 추정, 망막중심정맥폐쇄가 동반된 소견이 관찰되어 확진하기 위해 경대퇴 대뇌혈관조영술을 시행하였고, 이에 목동맥해면정맥동루로 확진할 수 있었다. 망막중심정맥폐쇄에 대해 우안 항혈관내피성장인자 유리체강 내 주사를 시행하였고, 우안 최대교정시력 1.0으로 호전되어 추후 경과 관찰 예정이다.

결론: 천천히 진행되는 목동맥해면굴셋길의 경우 특징적인 안구 증상 외 망막정맥폐쇄 등 드문 안구 내 질환이 동반될 수 있으므로 면밀한 평가를 통해 신속히 진단하고 치료하는 것이 중요하다.

<대한안과학회지 2022;63(12):1023-1027>

권지민 / Ji-Min Kweon
 한양대학교 의과대학 명지병원 안과학교실
 Department of Ophthalmology,
 Myongji Hospital, Hanyang University
 College of Medicine

