스타가르트병으로 진단된 국내 환자의 특성과 임상 경과

Characteristics and Clinical Course of Korean Patients Diagnosed with Stargardt Disease

나승관, 김재휘, 유영주, 김종우, 김철구, 이동원

Seung Kwan Nah, Jae Hui Kim, Young Ju Lew, Jong Woo Kim, Chul Gu kim, Dong Won Lee

김안과병원

Kim's Eye Hospital, Seoul, Korea

Purpose: The aim of the study was to investigate clinical characteristics and visual prognosis of Korean patients with Stargardt disease.

Methods: Medical records of patients diagnosed with Stargardt disease between 2008 and 2019 were analyzed. In patients followed for more than 12 months, visual acuities measured at diagnosis were compared with those measured at the final visit.

Results: Twenty-five patients (12 males, 13 females) were included in this study, and the mean age was 28.9 ± 15.8 years. The mean logarithm of minimal angle of resolution (logMAR) best-corrected visual acuity (BCVA) was 0.54 ± 0.46 at diagnosis. In 12 eyes (24.0%), the photoreceptor layer at the fovea was preserved. Nineteen patients (38 eyes) were followed for more than 12 months, with a mean follow-up period of 70.1 ± 47.9 months. The logMAR BCVA deteriorated from 0.63 ± 0.45 at diagnosis to 0.98 ± 0.58 at the final visit ($p < 0.001$). LogMAR 0.3 or greater deterioration in BCVA was noted in 19 eyes (50.0%).

Conclusions: Stargardt disease is diagnosed in relatively young people and shows no sex prevalence. The visual acuity at diagnosis was relatively good. However, during follow-up, logMAR 0.3 or greater visual deterioration was noted in half of the patients. Further studies investigating the associations between genetic features and clinical characteristics are needed.

Keywords: Characteristics; Outcome; Stargardt's disease

서론

스타가르트병(Stargardt disease)은 노란색-흰색(yellow-white)의 안저 반점(flecks)과 위축성 황반부 병변을 특징으로 하는 유전성 망막질환[1]으로 1909년 Stargardt [2]가 처음으로 보고하였다. 유병률은 매우 낮아 8,000-10,000명 당 1명으로 알려져 있다[3].

스타가르트병은 젊은 나이에 발병하는 경우가 많다[1]. 양안의 진행성 중심시력저하가 나타나는데, 대부분의 환자들은 20/200 정도까지 시력이 저하되며 완전히 실명하는 경우는 흔하지 않

은 것으로 알려져 있다[1,3]. 특히 ABCA4 유전자의 이상과 연관성이 높는데, 어릴 때 발병하는 경우와 성인이 되어 비교적 늦게 발병하는 경우 사이에 유전자 이상이 나타나는 부위에 차이가 있는 것으로 알려져 있다[4,5].

국내 보고의 경우 환자 3명의 임상양상을 보고한 Choi and Kim [6]의 연구와 5명의 환자에서 망막전위도검사 소견을 분석한 Kim and Kwon의 연구[7]가 출판되어 있다. 국내 환자를 대상으로 한 해외 보고의 경우 임상적, 유전적 특성을 보고한 Sung et al. [8]의 연구가 있는데, 상기 연구에서는 임상적인 특성보다는 유전적 특성에 보다 초점을 맞추어 결과를 분석하였

Address reprint requests to Jae Hui Kim, MD

Kim's Eye Hospital, #136 Yeongsin-ro, Yeongdeungpo-gu, Seoul 07301, Korea
Tel: 82-2-2639-7664, Fax: 82-2-2639-7824
E-mail: kjh7997@daum.net

Received: 2020. 9. 7.

Revised: 2020. 10. 10.

Accepted: 2020. 10. 12.

다. 현재까지 다수의 환자를 대상으로 임상적 특성과 경과를 분석한 국내 보고는 없어 관련 연구가 필요한 실정이다. 본 연구에서는 국내 스타가르트병 환자들의 임상적 특성과 시력 경과에 초점을 맞추어 분석하고 이를 보고하고자 한다.

대상과 방법

본 연구는 단일 기관에서 헬싱키선언에 입각하여 시행되었으며, Institutional Review Board (IRB) 승인을 획득하였다(IRB No. 2020-06-002). 2008년 1월부터 2019년 12월까지 김안과병원을 방문하여 임상적으로 스타가르트병을 진단 받은 환자를 대상으로 의무기록을 후향적으로 분석하였다. 전자의무기록의 진단명 검색 기능을 통해 환자를 확인하였다. 진단 당시의 안저 사진에서 노란색-흰색의 반점을 동반한 황반부의 색소변성 혹은 두들긴 청동 모양(beaten bronze)의 위축된 망막상피가 관찰된 경우 연구에 포함하였다. 타병원에서 스타가르트병을 이미 진단 받은 후 눈 상태 확인을 위해 본원을 방문한 경우에는 연구에서 제외하였다.

모든 환자를 대상으로 진단 당시 현성굴절검사, 최대교정시력 측정, 세극등검사, 안저검사, 안저촬영 및 빛간섭단층촬영(optical coherence tomography)가 시행되었다. 추가적으로 의사의 판단에 따라 형광안저혈관조영(fluorescein angiography), 망막전위도검사(electroretinogram) 및 눈전위도검사(electrooculogram)를 시행하였다. 시력은 decimal 시력표를 이용하여 측정한 후 분석을 위해

logarithm of minimal angle of resolution (logMAR) 값으로 변환하였다. 안전수지 시력의 경우 logMAR 값 2로 변환하였다[9].

환자의 나이, 성별, 당뇨 및 고혈압 유병 유무, 굴절이상, 최대교정시력을 확인하였으며, 양안 중 더 좋은 눈(better-seeing eye)의 시력을 확인하였다. 또한 진단 시 안저촬영과 빛간섭단층촬영 결과를 바탕으로 중심와 보존(fovea-sparing) 여부를 확인하였다. 12개월 이상 경과 관찰된 환자들을 대상으로 진단 당시의 시력을 최종 추적 관찰 시의 시력과 서로 비교하였다. 진단 시 안저촬영 결과를 바탕으로 병변이 황반부 내에 국한된 경우와 황반부 바깥까지 확장된 경우를 서로 구분하였으며(Fig. 1), 양 군 간에 진단 시 시력과 최종 추적 관찰 시의 시력을 서로 비교하였다. 시력예후와 관련된 인자를 확인하기 위해 12개월 이상 경과 관찰된 환자들을 대상으로 진단 당시의 나이 및 굴절이상, 경과 관찰 기간과 최종 추적 관찰 시 측정된 시력과의 연관관계를 분석하였다. 마지막으로 눈전위도검사를 시행한 안을 대상으로 아덴비(Arden ratio)와 진단 당시 최대교정시력 사이의 연관관계를 분석하였다.

통계 분석에는 SPSS 프로그램(SPSS ver. 12.0 for Windows; IBM Corp., Armonk, NY, USA)을 이용하였다. Paired *t*-test를 이용하여 서로 다른 시점에 측정된 시력을 비교하였으며, 서로 다른 두 군 사이의 비교는 Mann-Whitney *U* test를 이용하였다. 연관관계 분석에는 Pearson's correlation analysis를 이용하였다. 0.05 미만의 *p*값을 통계적으로 유의한 값으로 정의하였다.

Figure 1. Representative cases showing distribution of pathologic lesions (A) confined within the temporal arcade and (B) extending outward to the temporal arcade (B).

결과

전체 25명의 환자가 연구에 포함되었다(Table 1). 남성 12명, 여성 13명이었으며, 평균 연령은 28.9 ± 15.8 세였다. 평균 구면렌즈대응치는 -2.76 ± 2.25 디옵터였으며, 진단 당시 평균 logMAR 최대교정시력은 0.54 ± 0.46 이었다. 형광안저혈관조영술을 시행한 34안(17명) 중 18안(52.9%)에서 맥락막고요가 관찰되었다. 눈전위도를 시행 받은 26안(13명)에서 측정된 평균 아텐비는 1.7 ± 0.5 였는데, 1.8 이상의 정상 값을 보인 경우는 5안(19.2%)이었고, 1.8 미만의 값을 보인 경우는 21안(80.8%)이었다. 안저촬영과 빛간섭단층촬영 결과를 바탕으로 평가하였을 때, 12안(24.0%)의 경우 중심와의 시세포층이 완전히 소실되지 않고 보존된 양상을 보였다(Fig. 2). Fig. 3과 Fig. 4는 본 연구에 포함된 스타가르트병 환자의 임상결과를 보여준다.

진단 후 12개월 이상 추적 관찰한 환자는 19명(38안)이었으며, 평균 추적 관찰 기간은 70.1 ± 47.9 개월이었다. 이들 19명의 평균 logMAR 최대교정시력은 진단 당시 0.63 ± 0.45 였으며, 최종 추적 관찰 시 0.98 ± 0.58 로 유의하게 악화되었다($p < 0.001$).

Table 1. Baseline characteristics of 25 included patients (50 eyes)

Characteristic	Value
Age (years)	28.9 ± 15.8
< 40	18 (72.0)
≥ 40	7 (28.0)
Gender (men:women)	12 (48.0):13 (52.0)
Hypertension	0
Diabetes mellitus	0
Spherical equivalents (diopters)	-2.76 ± 2.25
BCVA (logMAR)	0.54 ± 0.46
Distribution of BCVA (decimal)	
< 0.1	6 (12.0)
≥ 0.1, < 0.5	22 (44.0)
≥ 0.5	22 (44.0)
Distribution of BCVA of the better-seeing eye (decimal)	
< 0.1	3 (12.0)
≥ 0.1, < 0.5	11 (44.0)
≥ 0.5	11 (44.0)
Choroidal silence on FAG*	9 (52.9)
Arden ratio†	1.7 ± 0.5
≥ 1.8	5 (19.2)
< 1.8	21 (80.0)
Fovea-sparing	12 (24.0)

Values are presented as mean $\pm$ standard deviation or number (%). BCVA = best-corrected visual acuity; logMAR = logarithm of minimal angle of resolution; FAG = fluorescein angiography.

*Data from 17 patients who underwent fluorescein angiography;

†Data from 26 eyes (13 patients) that underwent electrooculogram.

추적 관찰 기간 동안 19안(50.0%)에서 LogMAR 0.3 이상의 뚜렷한 시력저하가 나타났다. 진단 당시 decimal 시력은 0.1 미만이 6안(15.8%), 0.1 이상이고 0.5 미만이 19안(50.0%), 0.5 이상이 13안(34.2%)이었으며, 최종 추적 관찰 시에는 각각 15안(39.5%), 16안(42.1%), 7안(18.4%)이었다(Fig. 5).

12개월 이상 추적 관찰한 38안 중 최초 진단 시 병변이 황반부 내에 국한된 경우는 24안, 황반부 바깥까지 확장된 경우는 14안이었다. 병변이 황반부 내에 국한된 24안에서 진단 및 최종 추적 관찰 시의 평균 logMAR 시력은 각각 0.57 ± 0.39 , 0.93 ± 0.49 였으며, 병변이 황반부 바깥까지 확장된 14안의 경우 각각 0.73 ± 0.54 , 1.09 ± 0.72 였다. 양 군 사이에 진단 당시의 시력($p = 0.540$) 및 최종 추적 관찰 시의 시력($p = 0.345$)에는 유의한 차이가 없었다.

최종 시력과의 연관관계 분석에서 진단 당시의 나이는 최종 시력과 유의한 연관관계가 있었는데($p = 0.037$, $r = -0.340$), 나이가 어릴수록 최종 시력이 더 나쁜 결과를 보였다. 진단 당시 굴절이상($p = 0.286$)과 경과 관찰 기간($p = 0.456$)은 최종 시력과 유의한 연관관계가 없었다. 눈전위도검사를 시행한 26안에서 아텐비와 최대교정시력 사이에는 유의한 연관관계가 나타나지 않았다($p = 0.187$).

Figure 2. Fundus photography (A) and optical coherence tomography (B) images showing fovea-sparing Stargardt disease. On optical coherence tomography (B), the photoreceptor layer is relatively spared at the foveal region compared to the extrafoveal region.

고찰

스타가르트병은 젊은 나이에 진단되는 경우가 많으며 환자의 평균 연령은 약 22.3-35.7세로 알려져 있다[8,10,11]. 초기에는 황반부의 색소 변화만 관찰되나 이후 안저의 반점이 동반되며, 진행하면 심한 망막변성이 나타나게 된다[12]. ABCA4 유전자의 변이에 의한 스타가르트병의 발병 과정은 아래와 같이 설명

Figure 3. A representative case showing initial and final findings of a patient diagnosed with Stargardt disease. A 20-year-old woman visited the hospital complaining of decrease in visual acuity in both eyes. The visual acuity was 0.5 in the right eye and 0.8 in the left eye. On fundus examination (A, B), a central atrophic lesion with surrounding small yellowish flecks was noted in the macular region. Optical coherence tomography (C, D) showed degeneration of the retinal structure. On fluorescein angiography (E, F), hyperfluorescence was noted in the central macular region due to a window defect. In addition, a characteristic 'choroidal silence' feature was noted. Based on these findings, the patient was diagnosed with Stargardt disease. At 68 months after initial presentation (G, H), enlargement of the atrophic lesion and flecks were noted with an accompanying decrease in visual acuity to 0.1 in the right eye and 0.6 in the left eye.

된다. 빛에 반응하여 활성화된 rhodopsin과 cone opsin에 의해 N-retinylidene-phosphatidylethanolamine (N-ret-PE)가 형성된다. 형성된 N-ret-PE는 ABCA4에 의해 이송되는데, 이러한 이송 과정이 제대로 진행되지 않는 경우 독성 물질인 bisretinoid compound가 광수용체 외절에 침착되어 결과적으로 망막색소상피와 광수용체의 기능저하, 소실을 유발하게 되는 것이다[3].

국내 환자 24명을 대상으로 한 Sung et al. [8]의 연구에서 증상이 발생한 평균 연령은 22.3세였으며, 평균 Early Treatment Diabetic Retinopathy Study (ETDRS) 시력은 35.6 letter 였다. 맥락막고요는 17명에서 나타났으며, 17명에서 ABCA4 유전자의 변이가 확인되었다. 20세 이전에 증상이 발생한 경우 시력이 더 낮았으며, 안

Figure 4. A representative case showing progression of macular lesions in a patient diagnosed with Stargardt disease. An 11-year-old boy visited the hospital complaining of decrease in visual acuity of both eyes. The visual acuity was 0.2 in the right eye and 0.2 in the left eye. Fundus examination (A, B) showed an atrophic lesion in the macular region. At 82 months, the atrophic lesion had enlarged, and yellowish flecks had developed within the temporal arcade (C, D). At 136 months, the central degenerative lesion was enlarged further (E, F). Most yellowish flecks within the temporal arcade had resolved. However, flecks developed outside the temporal arcade. The visual acuity was decreased to 0.06 in the right eye and 0.06 in the left eye.

Figure 5. Distribution of number of eyes according to visual acuity at diagnosis and at the final visit (mean 70.1 ± 47.9 months after diagnosis) ($n = 38$). The number of eyes showing visual acuity worse than 0.1 increased from 6 at diagnosis to 15 at the final visit.

저 반점이 더 높은 빈도로 발견되었다.

361명의 환자를 대상으로 한 Rotenstreich et al. [10]의 연구에서는 23%에서 적어도 한 쪽 눈의 시력이 20/40 이상이었으며, 18%에서는 20/100 이상, 55%에서는 20/400–20/200, 4%에서는 20/400 미만이었다. 본 연구에서 첫 진단 시 환자의 평균 연령은 28.9세로 기존 연구들과 비슷한 결과를 보였으며, 더 좋은 눈 시력의 경우 Rotenstreich et al. [10]의 연구에 비해 조금 더 나은 결과를 보였다.

스타가르트병의 일부는 중심와 침범이 나타나지 않는 것으로 알려져 있다. Bax et al. [13]의 연구에서는 176명 중 20명(11.4%)에서 중심와 침범이 나타나지 않았다. 이러한 현상이 나타나는 이유에 대해서는 아직 정확히 알려진 바 없으나 환자는 비교적 고연령에서 진단되었으며, 평소 증상이 심하지 않았다는 특성이 있었다[13]. Rotenstreich et al. [10]의 연구에서 중심와가 침범되지 않은 환자들의 시력은 중심와가 침범된 경우에 비해 뚜렷하게 더 나은 경향이 있었다. 본 연구에서는 스타가르트병에서 중심와가 침범되지 않은 경우에 대해 국내 최초로 보고하였는데, 그 비율은 Bax et al. [13]의 연구에서보다 조금 높은 값을 보였다.

스타가르트병에 이환된 경우 보통 지속적인 중심시력의 저하가 나타나게 되는데, 361명의 환자를 대상으로 한 Rotenstreich et al. [10]의 연구에 따르면 20/200 이하까지 시력저하가 나타나는 데 걸리는 기간은 20세 이하의 경우 평균 약 7년, 21–40세의 경우 약 22년, 41–60세의 경우 약 29년으로 젊을 때 발병할수록 시력이 저하되는 속도가 더 빠른 것으로 나타났다. Oh et al. [14]은 이상 소견이 황반부에 국한된 경우 20/200 미만의 시력으로 저하되는 경우가 흔하지 않았으나, 이상 소견이 황반부

바깥쪽으로 진행한 경우 20/200 미만 뿐 아니라 20/1,000 미만의 심각한 시력저하가 상당수의 안에서 발생할 수 있다고 보고하였다.

본 연구에서는 12개월 이상 경과 관찰한 38안 중 절반에서 logMAR 0.3 이상의 뚜렷한 시력저하가 나타났으며, 최종 시력은 39.5%에서 0.1 미만으로 측정되었다. 병변이 황반부에 국한된 경우의 최종 시력은 황반부 바깥으로 진행한 경우에 비해 평균 logMAR 약 0.16 정도 조금 더 나은 결과를 보였는데, 이는 병변이 황반부에 국한된 경우 시력저하가 덜하였던 Oh et al. [14]의 연구에서와 비슷한 결과라 할 수 있다. 비록 유의한 차이는 나타나지 않았으나 이러한 결과가 소수의 환자를 대상으로 한 데에서 기인하였을 가능성이 있다.

최종 시력예후와 관련된 인자 분석에서 어린 나이에 진단된 환자일수록 최종 시력예후가 더 나쁜 경향이 나타났다. 이러한 결과는 성인이 되기 전 발병한 경우의 시력예후가 성인이 된 이후 발병한 경우에 비해 뚜렷하게 더 나쁜 경향을 보였다는 Collison and Fishman [15]의 연구와 일맥상통하는 결과였다. 본 연구의 결과는 일찍 발병한 환자와 예후에 대해 상담할 때 유용하게 이용할 수 있을 것으로 생각된다.

과거 유전성 망막질환의 분야에서는 질환을 진단하고 유전자 이상을 밝히는 부분에 주로 연구가 이루어져 왔으나 의학의 발달과 함께 보다 최근에는 유전자치료제를 개발하기 위한 연구 또한 활발히 이루어지고 있다[16]. 대표적인 유전성 망막질환인 망막색소상피변성의 경우 그 발생에 다양한 유전자 이상이 연관되어 있으며, 하나의 특정 유전자 이상이 차지하는 비율은 적은 편이다[17]. 이에 반해 스타가르트병의 경우 대부분의 환자에서 ABCA4 유전자 이상이 발생 원인이 되는 것으로 알려져 있어[4,5], 향후 유전자 치료 방법의 개발 등에 있어서 ABCA4 유전자에 집중할 수 있다는 부분에서 이점이 있을 것으로 생각된다. 유전자치료제를 개발하고 적절한 치료 대상을 선정하기 위해서는 질환의 임상양상과 경과에 대한 정보가 중요한데 국내 환자의 임상양상과 경과를 보고한 본 연구는 이와 같은 부분에서 의의가 있을 것으로 생각된다.

본 연구는 다음과 같은 제한점들이 있다. 첫째, 본 연구는 후향적 연구로 소수의 환자를 대상으로 시행되었다. 둘째, 의무기록의 진단명 검색을 통해 환자를 확인하였다. 따라서 실제 병이 있었다 하더라도 스타가르트병 진단명이 입력되어 있지 않은 경우에는 연구에 포함되지 않았다. 셋째, 스타가르트병을 안저 소견을 바탕으로 진단하였으며, 모든 환자에서 균일한 전기생리학적 검사와 형광안저혈관조영검사를 시행하지 못하였다. 마지막으로 본 연구에서는 유전자검사가 시행되지 않았다.

요약하면 본 연구에서는 스타가르트병으로 진단된 국내 환자들의 임상양상과 경과를 분석하였다. 대부분의 환자들이 비교적 젊은 나이에 질병이 진단되었으며, 초기 시력은 0.5 이상으로 좋은 경우가 44%에 달하였다. 그러나 경과 관찰 기간 중 전

체 안의 약 절반에서 뚜렷한 시력저하가 나타나 최종 추적 관찰 시에는 전체의 약 39.5%에서 0.1 미만의 시력을 보였다. 향후 유전자 이상과 임상양상 사이의 연관관계에 대한 추가적인 연구가 필요할 것이다.

Conflicts of Interest

The authors declare no conflicts of interest relevant to this article.

References

1. Armstrong JD, Meyer D, Xu S, Elfervig JL. Long-term follow-up of Stargardt's disease and fundus flavimaculatus. *Ophthalmology* 1998;105:448-57; discussion 457-8.
2. Stargardt K. Über familiäre, progressive degeneration in der maculagegend des auges. *Albrecht Von Graefes Arch Ophthalmol* 1909;71:534-50.
3. Tanna P, Strauss RW, Fujinami K, Michaelides M. Stargardt disease: clinical features, molecular genetics, animal models and therapeutic options. *Br J Ophthalmol* 2017;101:25-30.
4. Fujinami K, Zernant J, Chana RK, et al. Clinical and molecular characteristics of childhood-onset Stargardt disease. *Ophthalmology* 2015;122:326-34.
5. Westeneng-van Haaften SC, Boon CJ, Cremers FP, et al. Clinical and genetic characteristics of late-onset Stargardt's disease. *Ophthalmology* 2012;119:1199-210.
6. Choi DK, Kim HC. Three cases of Stargardt's disease. *J Korean Ophthalmol Soc* 1978;19:295-301.
7. Kim YR, Kwon OW. Electroretinographic finding of the Stargardt's disease. *J Korean Ophthalmol Soc* 1991;32:29-34.
8. Sung Y, Choi SW, Shim SH, Song WK. Clinical and genetic characteristics analysis of Korean patients with Stargardt disease using targeted exome sequencing. *Ophthalmologica* 2019;241:38-48.
9. Holladay JT. Visual acuity measurements. *J Cataract Refract Surg* 2004;30:287-90.
10. Rotenstreich Y, Fishman GA, Anderson RJ. Visual acuity loss and clinical observations in a large series of patients with Stargardt disease. *Ophthalmology* 2003;110:1151-8.
11. Strauss RW, Ho A, Muñoz B, et al. The natural history of the progression of atrophy secondary to Stargardt disease (ProgStar) studies: design and baseline characteristics: ProgStar report No. 1. *Ophthalmology* 2016;123:817-28.
12. Moschos MM, Nitoda E, Lavaris A. Estimation of depression prevalence in patients with Stargardt disease using PHQ-9 and Zung scores. *Eur J Ophthalmol* 2016;26:268-72.
13. Bax NM, Valkenburg D, Lambertus S, et al. Foveal sparing in central retinal dystrophies. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2019;60:3456-67.
14. Oh KT, Weleber RG, Oh DM, et al. Clinical phenotype as a prognostic factor in Stargardt disease. *Retina* 2004;24:254-62.
15. Collison FT, Fishman GA. Visual acuity in patients with Stargardt disease after age 40. *Retina* 2018;38:2387-94.
16. Han Z, Conley SM, Naash MI. Gene therapy for Stargardt disease associated with ABCA4 gene. *Adv Exp Med Biol* 2014;801:719-24.
17. Verbakel SK, van Huet RAC, Boon CJF, et al. Non-syndromic retinitis pigmentosa. *Prog Retin Eye Res* 2018;66:157-86.

국문초록

스타가르트병으로 진단된 국내 환자의 특성과 임상 경과

목적: 국내 스타가르트병 환자들의 임상적 특성과 시력 경과를 분석하고자 한다.

대상과 방법: 2008년부터 2019년까지 스타가르트병을 진단받은 국내 환자를 대상으로 의무기록을 후향적으로 분석하여 전반적인 임상적 특성을 확인하였다. 12개월 이상 경과 관찰된 환자들을 대상으로 진단 당시의 시력을 최종 추적 관찰 시의 시력과 서로 비교하였다.

결과: 총 25명이 포함되었고, 남성 12명, 여성 13명이었으며, 평균 연령은 28.9 ± 15.8 세였다. 진단 당시의 평균 logarithm of minimal angle of resolution (logMAR) 최대교정시력은 0.54 ± 0.46 이었다. 12안(24.0%)의 경우 중심와의 시세포층이 완전히 소실되지 않고 보존된 양상을 보였다. 진단 후 12개월 이상 추적 관찰한 환자는 19명(38안)이었고, 평균 추적 관찰 기간은 70.1 ± 47.9 개월이었다. LogMAR 최대교정시력은 진단 당시 평균 0.63 ± 0.45 에서 최종추적 관찰 시 평균 0.98 ± 0.58 로 유의하게 악화되었으며($p < 0.001$), 19안 (50.0%)에서 logMAR 0.3 이상의 시력저하가 나타났다.

결론: 국내 스타가르트병은 비교적 젊은 나이에 진단되었으며 남녀의 비율은 비슷하였다. 초기 시력은 비교적 나쁘지 않았으나 경과 관찰 기간 중 약 절반에서 LogMAR 0.3 이상의 시력저하가 나타났다. 향후 유전자 이상과 임상양상 사이의 연관관계에 대한 추가적인 연구가 필요할 것이다.