

소아에서 포스너-슐로스만 증후군과 망막 동맥 만곡증이 동반된 1예

A Case of Posner-Schlossman Syndrome with Retinal Arterial Tortuosity in a Young Male

김운형 · 이명원

Woon Hyung Ghim, MD, Myung Won Lee, MD

단국대학교 의과대학 안과학교실

Department of Ophthalmology, Dankook University Medical College, Cheonan, Korea

Purpose: To report a case of Posner-Schlossman syndrome with retinal arterial tortuosity in a young male.

Case summary: A 15-year-old male presented to our department with a halo in his left vision. Best corrected visual acuity was 0.6 and intraocular pressure was 59 mm Hg in the left eye. Slit lamp examination revealed corneal edema, keratic precipitate, deep anterior chamber, anterior chamber cell (1+) and open angle. Fundus examination revealed increased cup/disc (C/D) ratio and retinal arterial tortuosity. After treatment with anti-glaucomatous eyedrops, steroid eyedrops, and nonsteroidal anti-inflammatory drug (NSAID) eyedrops, intraocular pressure decreased to 15 mm Hg and C/D ratio decreased.

Conclusions: Posner-Schlossman syndrome can occur even at an early age and must be included in the differential diagnosis of glaucoma in pediatric patients. Additional studies should be conducted regarding the association between retinal arterial tortuosity and Posner-Schlossman syndrome.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(11):1710-1713

Key Words: Posner-Schlossman, Retinal arterial tortuosity

포스너-슐로스만 증후군은 1948년 Posner와 Schlossman에 의해 처음 기술되었다.¹ 주로 젊은 남자에서 단안에 발생하고 재발을 잘하며 급성 발작 시에는 높은 안압과 정도의 전방 염증 및 각막 침착물이 관찰되며 전방각은 개방되어 있고 정상 시야와 시신경유두 소견을 특징으로 하고 발작 기간 사이에는 정상 안압을 보이는 질환이다. 발생 연령은 20-50세의 비교적 젊은 연령에서 나타나는 것으로 알려졌다. 18세 미만의 소아에서 발생한 경우는 해외에서도

극소수 보고되기도 하였으나 국내에서는 아직 보고된 바가 없다.^{2,3} 저자들은 15세 소아에서 발생한 포스너-슐로스만 증후군 1예를 경험하였으며 특히 망막 동맥의 구불거림 소견도 동반되어 있어 이러한 경우는 국내외적으로 보고된 바가 없기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례보고

특이 기저질환 없는 15세 남자 환아가 이를 전부터 좌안에 막이 낀 듯 보이고 달무리 증상이 있어 내원하였다. 환아는 1달 전에도 좌안에 비슷한 증상이 있었으나 당시에는 수시간만에 호전되었고 하였다. 최대 교정 시력은 우안 1.0, 좌안 0.6, 안압은 우안 20 mmHg, 좌안 59 mmHg로 측정되었다. 세극등 현미경 검사상 좌안 각막 부종 소견 보였으며 일단 안압 조절을 하기 위해 15% 만니톨 500 mL 정맥주사,

■ Received: 2014. 4. 26. ■ Revised: 2014. 7. 16.

■ Accepted: 2014. 10. 7.

■ Address reprint requests to Myung Won Lee, MD
Department of Ophthalmology, Dankook University Hospital,
#201 Manghyang-ro, Dongnam-gu, Cheonan 330-715, Korea
Tel: 82-41-550-6497, Fax: 82-41-561-0137
E-mail: persica79@naver.com

© 2014 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.

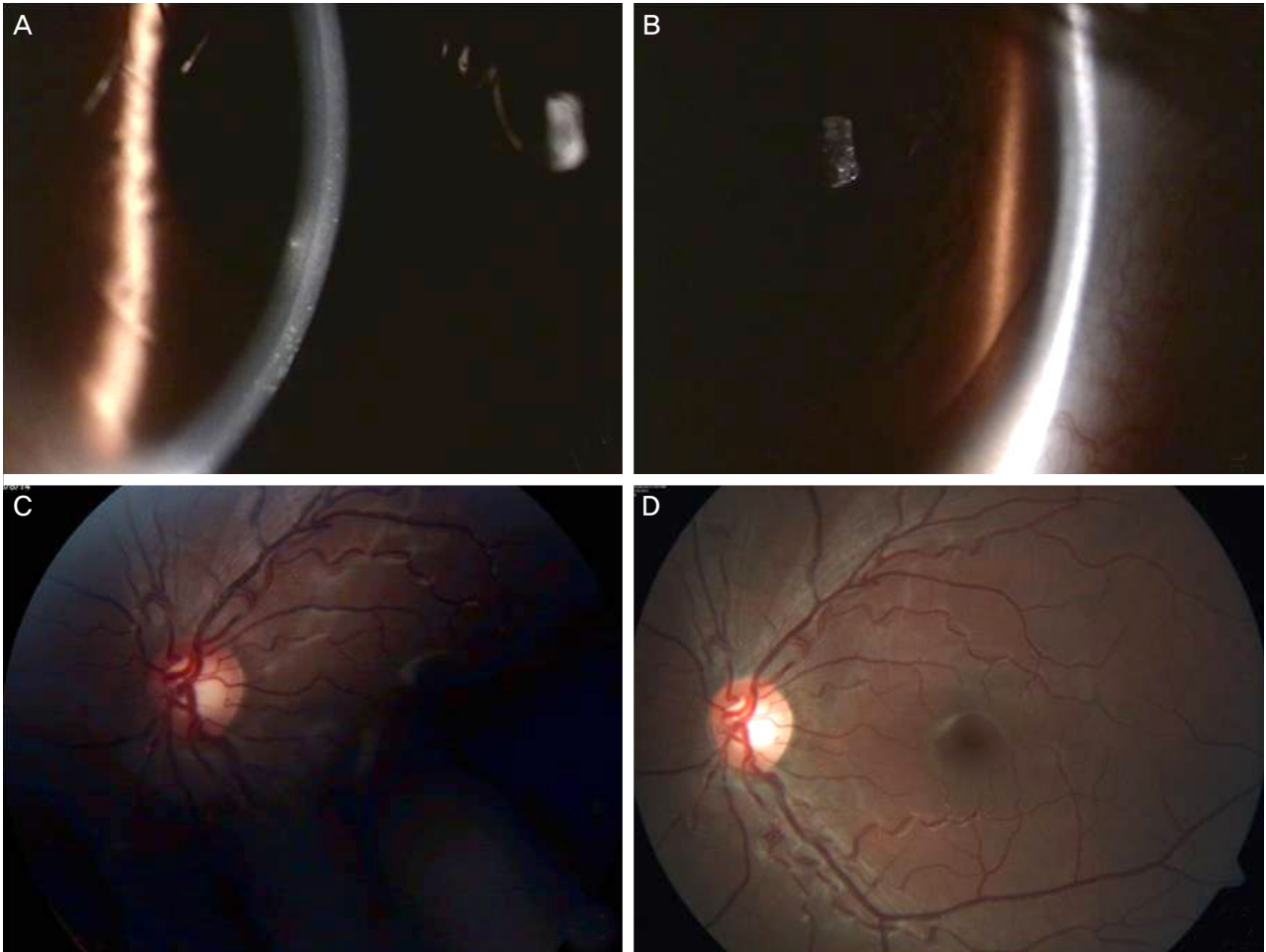


Figure 1. (A) Slit lamp investigation of left eye at first visit showed corneal edema, deep anterior chamber, and keratic precipitate. (B) Slit lamp investigation of left eye at first visit showed enough deep peripheral anterior chamber to indicate open angle. (C) Fundus photo of left eye at high intraocular pressure (IOP) on first visit showed cup/disc (C/D) ratio as 0.6 and retinal arterial tortuosity. (D) Fundus photo of left eye after 5 days still showed retinal arterial tortuosity.

좌안에 코솅®(Dorzolamide, timolol, Merck Sharp & Dohme), 알파간피®(Brimonidine, Allergan, Inc.) 점안하였고 1시간 뒤 우안 안압 20 mmHg, 좌안 안압 38 mmHg 측정되었다. 좌안 각막 부종이 호전되어 관찰한 결과 각막후면 침착물, 깊은 전방, 1+의 전방 세포 관찰되었고(Fig. 1A, B) 전방각경 검사(Zeiss 사면경)상 전방향에서 개방각 소견 보였으며, 안저검사상 좌안 망막 동맥 구불거림 있었고 수직 시신경 유두 함몰비 우안 0.5, 좌안 0.6 측정되었다(Fig. 1C). 혈청 CRP, RA factor, ACE, Herpes simplex virus IgM, IgG, Toxoplasma IgM, IgG, ANA는 모두 정상 범위였다. 전방 세포가 급성알레르기성염을 의심할 만큼 충분히 많지 않았고 홍채후유착도 관찰되지 않아 배제하였다. 입안 궤양이나 관절, 척추 증상 등도 동반되지 않았고 혈액 검사상 면역 혈청 검사도 모두 정상이어서 베세트병, 연소류마티스관절염, 강직성척추염 등도 배제하였다. 중심 전방 깊이는 충분히 깊었고 van Herick 검사를 통한 주변전방깊이

도 충분히 깊어 급성 폐쇄각 녹내장도 배제하였다. 홍채 저색소증은 관찰되지 않았으며 안통, 충혈, 달무리 증상이 동반된 점으로 보아 폭스홍채이색성모체염도 배제하였다. 혈액 검사상 ACE 수치는 정상이었고 흉부 방사선 촬영상에서도 특이 소견 관찰되지 않아 사르코이드증도 배제하였다. 혈액 검사상 감염 관련 인자도 모두 정상이었고 각막염이나 피부 증상의 동반도 없어 단순 포진 바이러스를 비롯한 기타 감염도 모두 배제한 결과 좌안 포스너-솔로스만 증후군 진단하 좌안 코솅®, 알파간피® 하루 2회, 1% 프레드포르테®(Prednisolone 10 mg/mL, Allergan, Inc.) 하루 4회, 옴타낙®(Diclofenac 1 mg/mL, Samil Pharm. Co., Ltd.) 하루 4회 점안하도록 하였다. 5일 뒤 내원 시 좌안 최대교정시력 0.8, 좌안 안압 10 mmHg 측정되었고 좌안 각막 부종은 사라졌으나 각막후면 침착물, 몇 개의 전방 세포는 여전히 관찰되었으며 안약은 코솅®, 알파간피®는 중지, 1% 프레드포르테®는 0.1% 오큐메토론®(Fluorometholone 1 mg/mL, Samil Pharm.

Co., Ltd.) 하루 4회로 변경, 오타낙®은 그대로 유지하였다. 안저검사상 수직 시신경 유두 함몰비는 0.5로 감소되었고 좌안 망막 동맥 구불거림은 여전히 관찰되었다(Fig. 1D). 9 일 뒤 내원 시 좌안 최대 교정시력 0.8, 좌안 안압 15 mmHg 측정되었고 좌안 각막후면 침착물은 여전히 관찰되었으나 전방 세포는 더 이상 관찰되지 않아 모든 안약 중지하였고 3개월 뒤 경과 관찰하기로 하였다.

고 찰

포스너-솔로스만 증후군은 흔히 20-50세의 젊은 층에서 나타나며 단안에 경미한 염증과 증상을 나타내며 급격한 안압 상승이 반복적으로 발생하는 질환으로 알려졌다.¹ 원인은 아직 명확히 밝혀지지는 않았으나, 섬유주의 염증설과 전방내의 prostaglandin 농도와의 연관성이 보고된 바 있고 모양체-홍채 혈관계의 비정상적인 반응성 때문이라는 설도 있으며 그 외에 알려지지 않, 자율신경계 이상설, 면역유전적 이상설 등이 주장되었다.^{4,5} 최근에는 Herpes simplex virus, Cytomegalovirus, Helicobacter pylori, varicella zoster virus 등에 의한 감염의 가능성이 제기되고 있다.⁶⁻⁸

초기 연구에서는 원발 개방각 녹내장과는 다른 범주로 분류되었고 임상경과에 있어서 양성 질환으로 생각되었으나 근래에는 Takahashi et al⁹이 반복적인 안압 상승 발작을 보인 환자에서 유두함몰비의 증가와 시야검사상 결손을 보였다는 보고 이후로 Kass et al¹⁰은 포스너-솔로스만 증후군 환자 11안 중 5안이 양안에 시야결손을 보였으며 이것은 원발 개방각 녹내장으로의 진행을 의미한다고 하였다. 또한 이환안뿐만 아니라 반대편 눈에서도 발작 시에 안압 상승, 방수유출율의 저하, 국소점안 부신피질호르몬제에 대한 과민반응, 녹내장성 시신경변화 및 시야변화 등이 나타나므로 원발 개방각 녹내장과 깊은 연관성을 가지며 양안 모두 주의 깊은 추적 관찰이 필요하다고 하였다. Jap et al³은 50명을 대상으로 한 연구에서 14안(26.4%)에서 반복적인 발작에 따라 결국 원발 개방각 녹내장으로 진행하였으며 특히 10년 이상의 포스너-솔로스만 증후군 유병 기간을 가진 군에서는 원발 개방각 녹내장으로 진행할 위험이 2.8 배 더 높다고 하였다.

Hung and Chang¹¹은 시신경손상과 시야결손이 특히 어린 환자에서 발작기간이 길어질수록, 발작빈도가 증가할수록 안압 상승 정도가 높을수록 잘 일어나므로 초기에 많은 용량의 스테로이드 치료와 수술적 처치가 모양체염증을 최소화시켜 시신경손상의 진행을 방지할 수 있다고 하였다.

본 증례에서는 포스너-솔로스만 증후군이 흔히 20세 이상 성인에서 진단되는 것에 반해 15세 소아 환자에서 진단

이 되었는데 해외에서는 극소수 사례가 이미 보고된 바 있지만 국내에서는 보고된 바가 없다. 이에 소아 환자에서 안압이 높게 관찰되었을 때 생각할 수 있는 감별진단에 포스너-솔로스만 증후군도 포함시킬 수 있도록 주의하여야 할 것으로 생각한다. 특히 소아의 경우 앞으로의 유병 기간, 발작 횟수 등이 성인에 비해 더 많음에 따라 원발 개방각 녹내장으로 진행 가능성이 높기 때문에 지속적으로 주의 깊은 경과 관찰이 필요할 것이다.

한편 본 증례의 환아에서는 망막 동맥의 구불거림 소견도 함께 관찰이 되었는데 이러한 소견이 포스너-솔로스만 증후군의 어떠한 알려지지 않은 기전에 의해 동시에 발생한 것인지, 포스너-솔로스만 증후군에 의해 이차적으로 발생한 소견인지, 혹은 포스너-솔로스만 증후군과는 무관하게 독립적으로 발생한 것인지에 대해서는 아직 정확히 알 수 없다. 망막혈관의 구불거림은 흔히 정맥에서 일어나거나 동정맥이 같이 일어나고 동맥에만 일어나는 경우는 드물다.^{12,13} 동맥의 구불거림을 야기시키는 전신적 질환 또는 안질환과 감별을 요하는데 전신적인 질환으로는 대동맥 협착, 동맥경화증, 빈혈 등이 있고 안구적인 질환으로는 Von Hippel-Lindau씨 병, 코츠병, 경동맥해면정맥동루 등을 생각할 수 있으나 전신 질환이 동반되는 경우 큰 동맥보다는 망막 세동맥의 구불거림이 발생되어 본 증례의 환아에서 보인 소견과는 차이가 있으며 본 환아의 경우 기타 어떠한 전신 질환이나 안과적 소견에도 해당되지 않았다. Awan¹²은 2,100명의 환자를 조사하여 이 중 10명에서 망막 동맥 구불거림을 관찰할 수 있었는데 주로 굵은 내경을 가진 동맥에서 관찰되었다고 보고하였고 본 증례의 환아에서 보인 소견과 비슷하였으나 이러한 소견이 발생하는 기전이나 이로 인해 발생할 수 있는 합병증 등에 대해서는 아직 정확히 알려진 바가 없다. 이와는 조금 다른 질환으로 가족성 망막 세동맥 만곡증이 있는데 특징적으로 망막 정맥과 큰 망막 동맥은 정상이면서 망막 동맥의 2, 3번째 분지인 망막세동맥에서만 만곡을 보이는 드문 질환이다.^{13,14} 시력감소를 일으킬 수 있는 주된 합병증으로서 망막 출혈을 들 수 있는데 저절로 발생하거나 경한 충격에 쉽게 발생할 수 있지만 흡수되고 나면 출혈이 생기기 전의 시력까지 대부분 회복되어 장기적 예후는 좋은 편이다. 본 증례에서는 큰 망막 동맥의 구불거림도 보여 가족성 망막 세동맥 만곡증과는 다소 다른 소견으로 생각되긴 하지만 향후 추적 관찰 시에 망막 출혈이 발생 여부와 가족력 여부 등도 함께 조사해보고 형광 안저 혈관 조영술 및 반대쪽 눈에 대한 검사도 시행해 보는 것이 좋을 것으로 생각한다.

Wu et al¹⁵은 123명의 원발 개방각 녹내장 환자들에서 세동맥과 세정맥의 만곡도가 감소되어 있는 것을 관찰하였는

데 혈관 내피세포에서 분비하는 NO, endothelin 등이 혈관 만곡과 조직 관류를 증가시키게 되는데 혈관 내피세포의 기능 장애와 원발 개방각 녹내장과 연관성을 제시하였다. 본 증례에서는 오히려 망막 혈관 만곡도가 증가된 소견이 관찰되었는데 망막 혈관 만곡도와 녹내장과 연관성에 대해서는 추후 더욱 많은 연구가 필요할 것으로 생각한다.

결론적으로 본 증례에서 어린 나이에도 포스너-슐로스만 증후군이 발생되었다는 점에서 향후 고안압을 보이는 소아 환자 진찰 시 포스너-슐로스만 증후군의 가능성도 생각해 볼 필요가 있을 것이며, 본 환자에서 망막 동맥 만곡증이 동반되었다는 점에서 이러한 소견이 포스너-슐로스만 증후군과의 연관성이 있는지, 있다면 현재까지도 정확히 밝혀지지 않은 포스너-슐로스만 증후군의 발생 기전을 이해하는 데에 있어 앞으로 더욱 많은 연구가 이루어져야 할 것으로 생각한다.

REFERENCES

- 1) POSNER A, SCHLOSSMAN A. Syndrome of unilateral recurrent attacks of glaucoma with cyclitic symptoms. Arch Ophthal 1948; 39:517-35.
- 2) Burnstein Y, Shelton K, Higginbotham EJ. Glaucomatocyclitic crisis in a child. Am J Ophthalmol 1998;126:136-7.
- 3) Jap A, Sivakumar M, Chee SP. Is Posner Schlossman syndrome benign? Ophthalmology 2001;108:913-8.
- 4) Masuda K, Izawa Y, Mishima S. Prostaglandins and glaucoma-to-cyclitic crisis. Jpn J Ophthalmol 1975;19:368-75.
- 5) Raitta C, Vannas A. Glaucomatocyclitic crisis. Arch Ophthalmol 1977;95:608-12.
- 6) Yamamoto S, Pavan-Langston D, Tada R, et al. Possible role of herpes simplex virus in the origin of Posner-Schlossman syndrome. Am J Ophthalmol 1995;119:796-8.
- 7) Takusagawa HL, Liu Y, Wiggs JL. Infectious theories of Posner-Schlossman syndrome. Int Ophthalmol Clin 2011;51:105-15.
- 8) Choi CY, Kim MS, Kim JM, et al. Association between Helicobacter pylori infection and Posner-Schlossman syndrome. Eye (Lond) 2010;24:64-9.
- 9) Takahashi K, Iwata K, Kojima M. [Prognosis of the Posner-Schlossman's syndrome]. Nihon Ganka Gakkai Zasshi 1970;74:110-2.
- 10) Kass MA, Becker B, Kolker AE. Glaucomatocyclitic crisis and primary open-angle glaucoma. Am J Ophthalmol 1973;75:668-73.
- 11) Hung PT, Chang JM. Treatment of glaucomatocyclitic crises. Am J Ophthalmol 1974;77:169-72.
- 12) Awan KJ. Arterial vascular anomalies of the retina. Arch Ophthalmol 1977;95:1197-202.
- 13) Sutter FK, Helbig H. Familial retinal arteriolar tortuosity: a review. Surv Ophthalmol 2003;48:245-55.
- 14) Kim KS, Kim IT, Lee WK. 2 cases of familial retinal arteriolar tortuosity within one family. J Korean Ophthalmol Soc 2005;46: 1751-5.
- 15) Wu R, Cheung CY, Saw SM, et al. Retinal vascular geometry and glaucoma: the Singapore Malay Eye Study. Ophthalmology 2013; 120:77-83.

= 국문초록 =

소아에서 포스너-슐로스만 증후군과 망막 동맥 만곡증이 동반된 1예

목적: 소아에서 포스너-슐로스만 증후군과 망막 동맥 만곡증이 동반되어 발생한 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 15세 남자 환아가 좌안 달무리 증상으로 내원하였다. 좌안 최대 교정 시력 0.6, 안압 59 mmHg로 측정되었고 세극등 현미경 검사상 좌안 각막 부종, 각막후면 침착물, 1+의 전방 세포, 깊은 전방 및 개방각 관찰되었고 안저검사상 좌안 시신경 유두함몰이 증가되고 좌안 망막 동맥 만곡증 소견보였다. 안압 강하 점안제, 스테로이드 점안제, NSAID 점안제 치료 후 안압 15 mmHg 측정되었으며 시신경 유두함몰이 감소되었다.

결론: 소아에서 고안압을 보일 경우 포스너-슐로스만 증후군도 감별진단으로 생각해야 하며 본 증례에서 동반된 망막 동맥 만곡증과의 연관성에 대해서는 향후 연구가 이루어져야 할 것이다.

〈대한안과학회지 2014;55(11):1710-1713〉