

= 증례보고 =

## IgA 신병증 환자에서 혈관염을 동반한 광범위 망막동맥폐쇄

김성재<sup>1</sup> · 정인영<sup>1,2</sup> · 박종문<sup>1,2</sup>

경상대학교 의과대학 안과학교실<sup>1</sup>, 경상대학교 건강과학연구원<sup>2</sup>

**목적:** 신장내과에서 IgA 신병증으로 진단받은 환자에서 단안의 혈관염을 동반한 광범위 망막동맥폐쇄를 경험하였기에 보고하고자 한다.  
**증례요약:** 37세 여자 환자로 내원 한 달전부터 혈압 조절이 되지 않고 전신 부종있어 신장 내과에서 입원하여 실시한 안과검사에서 양안 시력은 1.0이었으며 안저검사상 고혈압성 망막병증 이외에 특이소견 없었다. 신장 조직검사상 IgA 신병증을 진단받았으며 안과에서 경과 관찰 중에도 큰 변화 없었다. 4개월 후 본원 내과 입원 당시 갑자기 우안 시력 저하로 안과로 의뢰되었으며 검사상 우안 시력은 안전수동, 안압은 10 mmHg로 측정되고 전방내 세포가 관찰되었다. 안저검사상 전방적인 망막동맥폐쇄 및 다수의 망막 출혈이 보이고 형광안저촬영상 광범위한 망막동맥폐쇄 및 혈관 주위에 형광 누출 소견이 관찰되었다. IgA 신병증에 동반된 망막동맥폐쇄 및 혈관염으로 진단 후 경구 스테로이드 등으로 치료 중 신생혈관 녹내장 소견보여 범망막광응고술 시행하였으며 현재 우안 시력 안전수지, 안압은 9 mmHg로 경과 관찰 중이다.

**결론:** IgA 신병증 환자에서 전포도막염과 혈관염을 동반한 광범위 망막동맥폐쇄 1예를 보고하는 바이다.  
(대한안과학회지 2009;50(12):1887-1891)

IgA 신병증은 우리나라에서도 가장 흔한 사구체신염으로서 전 연령층에서 발생할 수 있으나, 주로 10대와 20대에 발생하며 그 임상 양상은 다양하여 상기도 감염을 동반하는 간헐적인 육안적 혈뇨로 나타나거나, 지속적인 현미경적 혈뇨와 단백뇨로 나타나며, 일부에서는 신증후군 또는 급성 신염, 고혈압 형태로 발현되고, 진행되어 만성 신부전으로 발견되는 경우도 많다.<sup>1,2</sup> IgA 신병증은 신장의 사구체기질에 면역복합체인 IgA가 침착되어 발생하는데, 이때 만들어지는 IgA는 비교적 분자량이 크며, 전신혈액순환계로 유입되어 신장뿐만 아니라 여러 장기에 합병증을 유발할 수 있다.<sup>3</sup> 국외에서는 IgA 신병증에 동반된 안질환으로는 상공막염이나, 공막염 그리고 전포도막염의 증례가 비교적 흔하게 보고되고 있는데,<sup>4-7</sup> 저자들은 젊은 IgA 신병증 환자에서 급격히 발현된 단안의 전포도막염과 망막혈관염으로 인한 황반부위의 세동맥을 포함한 광범위한 망막동맥폐쇄로 인해 실명한 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

### 증례보고

과거력상 특이질환 없었던 37세 여자 환자로 내원 한 달 전부터 시작된 두통, 전신적인 부종 및 조절되지 않는 혈압으로 본원 내과 입원하여 안저검사 위해 의뢰되었다. 초진 시 교정시력은 양안 1.0, 안압은 12/12 mmHg였으며, 전안부검사상 특이 소견 보이지 않았으나 안저검사상 망막에 다수의 망막 출혈 및 면화반 등의 고혈압성 망막증 변화 보이고, 양안 유두 함몰비가 0.6 정도 관찰되어 빛간섭단층촬영상 시신경섬유층 두께와 시야검사에서 정상소견 보였다(Fig. 1). 신장내과에서 신장조직검사 후 실시한 면역형광검사 및 전자현미경검사에서 IgA 신병증으로 진단받았으며(Fig. 2) 이후 신장내과와 안과 외래 경과관찰 중 양안교정시력 1.0, 안압은 11 mmHg로 정상 소견 보였으며, 경구 스테로이드 10 mg을 복용 중으로 IgA 신병증도 안정적으로 조절되었다.

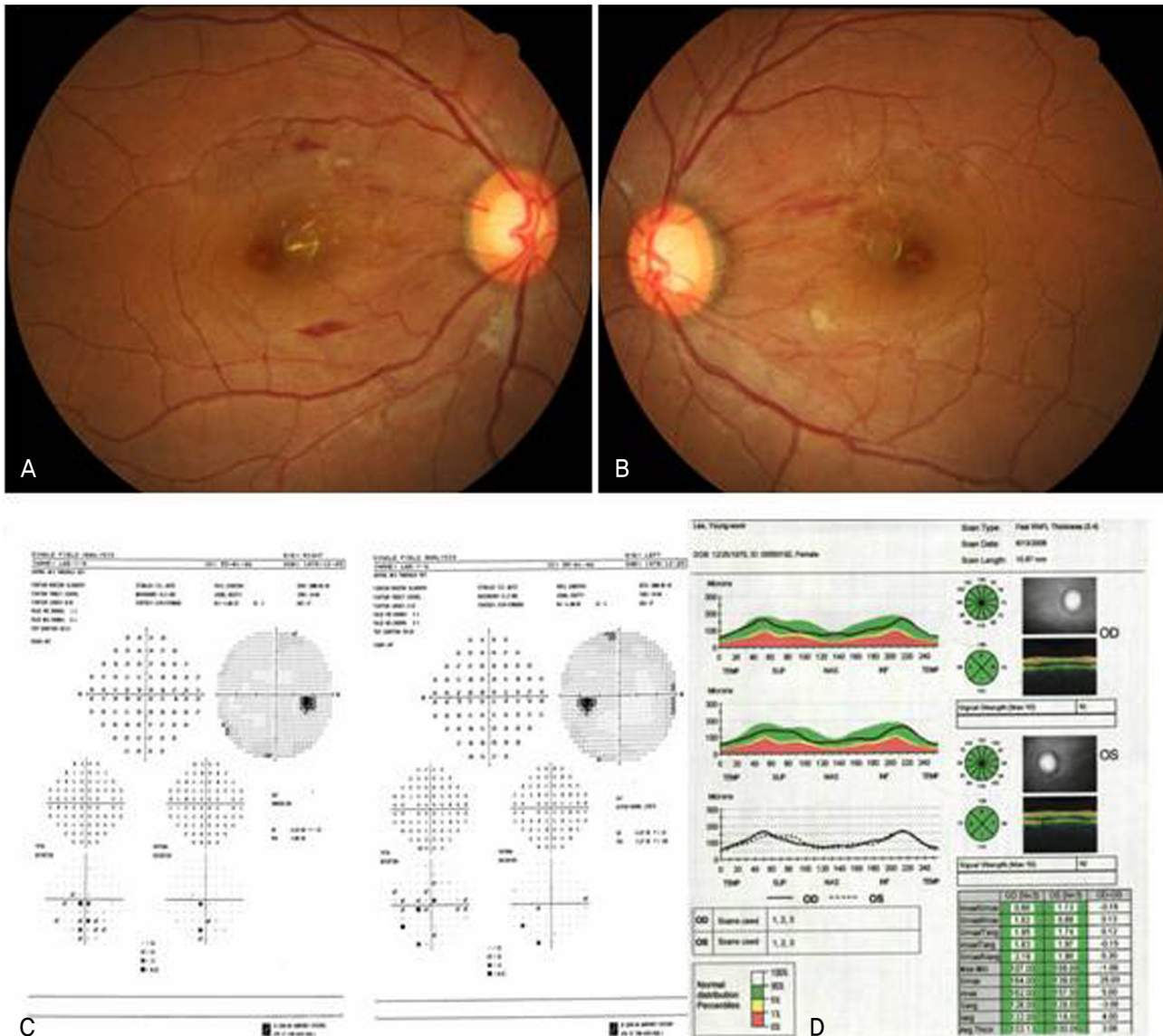
4개월 후 기립성 저혈압으로 내과 입원하여 치료받던 중 우안 시력이 갑자기 저하되어 다시 안과에 의뢰되었다. 내과적으로 IgA 신병증은 이전에 비하여 악화된 소견은 보이지 않았으나 안과검사에서는 우안 교정시력은 안전수동, 좌안 교정시력은 1.0이며 안압은 10/16 mmHg였고, 우안에 구심성 동공운동장애가 관찰되었다. 전안부검사상 우안 전방내에 cell(++) 있으면서 안저검사상 우안의 후극부에 백색의 망막 혼탁과 다수의 망막 출혈이 보였으며, 빛간섭단층촬영상 황반 부종이 관찰되었지만(Fig. 3), 유리체내 혼탁은 없이 정도의 염주세포가 보였다. 형광안저촬영상 좌안은 정상적으로 형광 주사 후 10초 후부터 동맥의 형광 조영이 관찰되었지만, 우안

■ 접수 일: 2009년 3월 10일 ■ 심사통과일: 2009년 9월 8일

■ 책임저자: 박종문

경남 진주시 칠암동 90번지  
경상대학병원 안과  
Tel: 055-750-8167, Fax: 055-758-4158  
E-mail: parkjm@gnu.ac.kr

\* 본 논문의 요지는 2008년 대한안과학회 제100회 추계학술대회에서 포스터로 발표되었음.



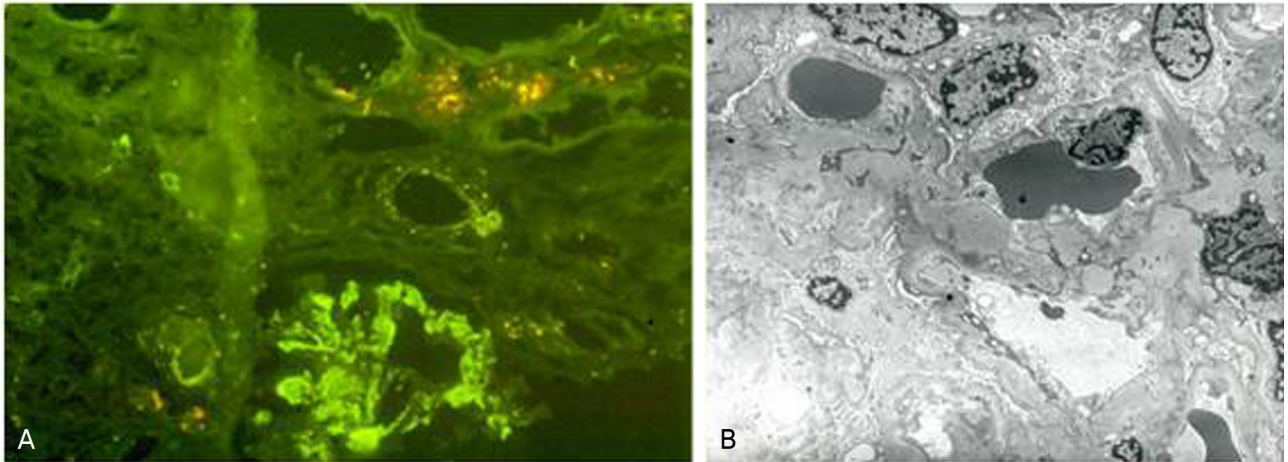
**Figure 1.** Fundus photograph of both eyes at the first examination. Prominent arteriolar narrowing and multiple retinal hemorrhages and cotton-wool spots can be seen in the retina (A, B). Visual fields were within normal limit (C). RNFL thickness in glaucoma OCT is normal in both eye (D).

에는 초기 동맥기의 형광은 시신경유두주위에서 형광 주사 후 10초 후부터 관찰되었으나, 맥락막의 형광 충만 지연과 더불어 14초가 지나서도 주변부의 동맥 및 황반부 세동맥으로 형광이 확장되지 못하고 형광 충만이 일어났던 혈관 주위에서는 시간이 지날수록 형광이 누출되는 소견 보여 혈관염을 의심할 수 있었다(Fig. 4). IgA 신병증에 동반된 망막혈관염과 광범위한 망막동맥폐쇄, 전포도막염을 의심하고 정밀검사를 실시하였다. 경식도심장초음파검사와 경동맥, 뇌자기공명영상 촬영에서 특이 소견은 보이지 않았으며, 혈액학적 검사상 혈중지질농도는 정상이었으며 혈액 응고와 관련된 혈소판, PT/aPTT, bleeding time, Protein C, Protein S는 정상범위였고, 항핵항체, 항인지질항체검사, 그리고 Rheumatoid factor는 음성

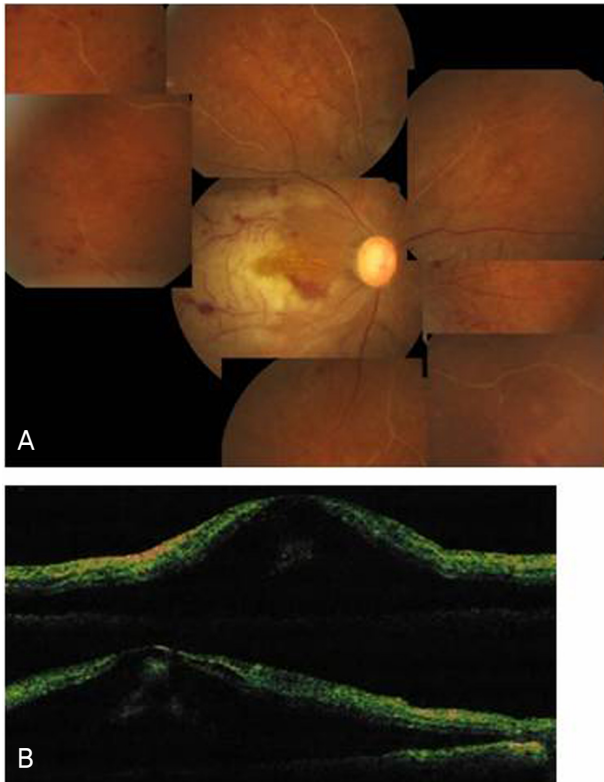
이었고 HLA-B27, p-ANCA, c-ANCA 등도 음성이었다. 경구 스테로이드 60 mg과 혈액순환개선제를 복용하고, 점안 스테로이드제제 및 아트로핀을 투여하여 경과관찰 중 1개월 만에 우안 교정시력은 안전수동, 안압이 44 mmHg으로 상승되어 시행한 전방각경검사상 전방각은 모두 열려있으나 신생혈관이 보여 우안에 범망막광응고술을 시행 후 경과관찰 중이며 현재 우안 교정시력 안전수지, 안압은 9 mmHg로 경과관찰 중이다.

## 고 찰

IgA 신병증은 일종의 면역복합체 매개성 사구체 질환으로



**Figure 2.** (A) Immunofluorescein examination of kidney biopsy shows accumulation of IgA in mesangial matrix. (B) Electromicroscopic examination shows electron-dense deposit in the mesangium and patchy area of epithelial foot process effacement.

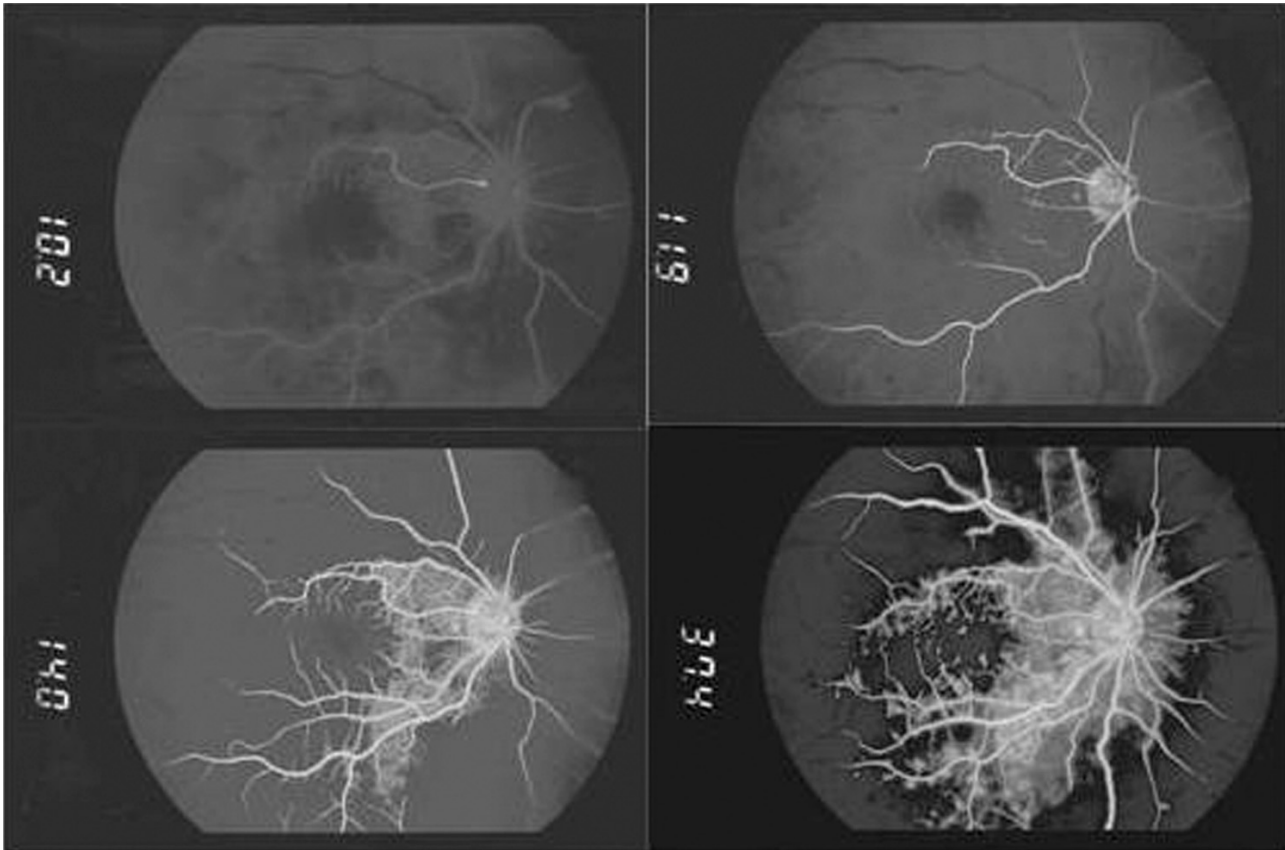


**Figure 3.** Four months after the intial examination, fundus photograph of the eye shows multiple retinal hemorrhages, obstruction of multiple retinal arteries and ischemic changes of the retina (A). OCT of right eye shows submacular exudation (B).

서, 점막 등에 유입되는 항원에 대한 면역반응의 조절장애로 골수에서 polymeric IgA1이 과다 생산되고 동시에 IgA1의 구조 결함이 나타나는 것이 그 기본 병인이며, 결과적으로 이들이 사구체간질(mesangium)에 침착되고 매개인자들에 의한

손상이 초래된다.<sup>3</sup> IgA의 축적은 만성간질환, 크론씨병, 위장관 선암, 만성폐쇄성기관지확장증, 간질성폐렴, 나병, 강직성 척추염, 재발성 다발성 연골염, 쇼그렌증후군에서도 발견되어 전신적 증상을 일으킨다.<sup>3,7</sup> IgA 신병증과 동반된 가장 흔한 눈의 합병증은 공막염이라고 보고되고 있으며, IgA 신병증 환자의 약 3~18%에서 나타난다고 한다.<sup>6,8</sup> Møller-Jensen et al<sup>4</sup>과 Yamabe et al<sup>7</sup>은 IgA 신병증과 동반된 전포도막염 증례를 보고하였고, Kaplan and Waldrep<sup>9</sup>은 포도막의 혈관 구조가 사구체의 혈관과 비슷하게 많은 양의 혈액이 흐르고 내피세포간의 틈(endothelial fenestration)이 있어 IgA 등의 면역복합체 침착으로 포도막염이 유발된다고 주장한 바 있다. Pavlin et al<sup>10</sup>은 IgA 신병증 환자에서 전포도막염이 있으면서 모양체 및 맥락막부종(ciliochoroidal effusion)에 의한 2차적인 급성폐쇄각녹내장 증례를 보고하였다. Wolfensberger et al<sup>11</sup>은 IgA 신병증과 동반되어 나타난 망막혈관염을 보고하였는데, 혈관 확장, 다수의 망막 출혈, 모세혈관의 비관류, 황반부종 등의 소견이 나타난다고 하였다. 국내에서는 알레르기성 홍반증의 과거력이 있는 21세 남자 환자에서 IgA 신병증에 병발한 맥락막염과 IgA 신병증 환자에서 유두앞혈관 고리와 관련하여 발생한 망막분지동맥폐쇄와 유리체 출혈의 증례가 보고된 바 있다.<sup>12,13</sup> 본 증례에서도 포도막의 혈관과 망막 혈관에 IgA 등의 면역복합체 침착등으로 전포도막염, 망막혈관염 그리고 맥락막염이 동시에 나타났고, 망막혈관염과 맥락막염에서 비롯된 맥락막의 관류 저하와 광범위한 망막모세혈관의 비관류로 인해 신생혈관녹내장이 진행된 것으로 생각된다.

본 증례에서는 IgA 신병증 환자에서 급속히 진행된 전포도막염 뿐만 아니라 망막혈관염과 광범위한 망막동맥폐쇄소견을 보였으나, 모양체 부종 등은 보이지 않고 신생혈관녹내장이



**Figure 4.** Fluorescein angiogram of the right fundus shows marked delay of filling in the early arterial phase and arteriovenous transit time at the macular and superotemporal area, and severe perivascular fluorescent leakage.

으로 진행되어 조기의 범망막광응고술을 시행하여 신생혈관의 진행은 멈추었고 안압은 조절되었다. 저자들은 내과검사상 안정된 IgA 신병증 환자에서 4개월만에 광범위한 혈관염에 의한 혈관 폐쇄로 실명한 증례를 통해 이들 환자에서 보다 세심한 안저 관찰이 필요하다고 생각한다.

## 참고문헌

- 1) Fauci AS, Braunwald E, Kasper DL, et al. Harrison's principles of internal medicine, 17th ed. Vol. 2. New York: McGraw-Hill medical, 2008:1788-9.
- 2) Sinniah R. IgA mesangial nephropathy: Berger's disease. Am J Nephrol 1985;5:73-83.
- 3) André C, Berthouix FC, André F, et al. Prevalence of IgA2 deposit in IgA nephropathies: A clue to their pathogenesis. N Eng J Med 1980;303:1343-6.
- 4) Møller-Jensen J, Marthinsen L, Linné T. Anterior Uveitis in IgA Nephropathy. Am J Ophthalmol 1989;108:604-5.
- 5) Izzedine H, Bodaghi B, Launay-Vacher V, Deray G. Oculorenal manifestations in systemic autoimmune disease. Am J Kidney dis 2004;43:209-22.
- 6) Nomoto Y, Sakai H, Endoh M, Tomino Y. Scleritis and IgA Nephropathy. Arch Intern Med 1980;140:783-5.
- 7) Yamabe H, Ozawa K, Fukushi K. IgA nephropathy and henoch-schonlein purpura nephritis with anterior uveitis. Nephron 1988; 50:368-70.
- 8) Hurault de Ligny B, Sirbat D, Bene MC, et al. Scleritis associated with glomerulonephritis. Nephron 1983;35:207.
- 9) Kaplan, HJ, Waldrep JC. Immunologic insights into uveitis and retinitis: the immunoregulatory circuit. Ophthalmology 1984;91: 655-65.
- 10) Pavlin CJ, Easterbrook M, Harasiewicz K, Foster FS. An ultrasound biomicroscopic analysis of angle-closure glaucoma secondary to ciliochoroidal effusion in IgA nephropathy. Am J Ophthalmol 1993;116:341-5.
- 11) Wolfensberger TJ, Piguer B, Gregor ZJ, Bird AC. Retinal vasculopathy associated with Berger's IgA Nephropathy. Klin Monatsbl Augenheilkd 2000;216:334-8.
- 12) Kim KJ, Kwak HW. A case of Choroiditis Associated with IgA Nephropathy. J Korean Ophthalmol Soc 1987;28:1095-9.
- 13) Kim SK, Kwon SK. Prepapillary vascular loops associated with branch retinal artery occlusion and vitreous hemorrhage. J Korean Ophthalmol Soc 2007;48:1001-6.



**=ABSTRACT=**

## **Multiple Retinal Arterial Occlusion and Retinal Vasculitis Associated With IgA Nephropathy**

Seong Jae Kim, MD<sup>1</sup>, In Young Chung, MD<sup>1,2</sup>, Jong Moon Park, MD<sup>1,2</sup>

Department of Ophthalmology, Gyeong Sang National University, College of Medicine<sup>1</sup>, Jinju, Korea  
Gyeong Sang Institute of Health Science, Gyeongsang National University<sup>2</sup>, Jinju, Korea

**Purpose:** To report a case of occlusion of multiple retinal arteries associated with retinal vasculitis-associated IgA nephropathy.

**Case summary:** A 37-year-old diagnosed with immunoglobulin A(IgA) nephropathy by renal biopsy four months prior was referred to an ophthalmologist complaining of visual impairment in her right eye. On physical examination, the patient's visual acuity was hand-movements in the right eye and 1.0 in the left eye. She had relative afferent papillary defect in the right eye with cells in the anterior chamber. She was diagnosed with occlusion of multiple retinal arteries and retinal vasculitis on fundus examination and fluorescein angiogram. There were no abnormal findings on routine hematologic tests including thrombophilia studies, carotid artery, or cardiovascular examination. Antinuclear antibody, rheumatoid factor, and antiphospholipid antibody were negative.

**Conclusions:** The patient was diagnosed with retinal artery occlusion combined with retinal vasculitis associated with IgA nephropathy. J Korean Ophthalmol Soc 2009;50(12):1887-1891

**Key Words:** IgA nephropathy, Retinal artery occlusion, Retinal vasculitis

---

Address reprint requests to **Jong Moon Park, MD**

Department of Ophthalmology, College of Medicine, Gyeongsang National University

#90 Chiram-dong, Jinju 660-702, Korea

Tel: 82-55-750-8167, Fax: 82-55-758-4158, E-mail: parkjm@gnu.ac.kr