

임신 중 발생한 보크트-고야나기-하라다 병에 합병된 긴장성 동공 1예

박재성 · 박준모 · 이지은 · 엄부섭

부산대학교 의과대학 안과학교실

목적 : 임신 중 발생한, 긴장성 동공 및 각막지각감을 동반한 보크트-고야나기-하라다(VKH) 병 1예를 보고하고자 한다.

증례요약 : 양안의 시력감소로 내원한 임신 6개월의 33세 여자로서, 최대교정시력은 우안 0.2, 좌안 0.125로 측정되었다. 양안에 전안부 염증과 안저 검사 상 장액 망막박리가 관찰되었다. 양안에 스테로이드 점안제를 사용하였고, 좌안에 후테논낭하 스테로이드 주입술을 시행하였다. 망막하액은 좌안은 발병 2개월에, 우안은 발병 3개월에 흡수되었으며 안저검사상 탈색소변화가 관찰되어 VKH병으로 진단하였다. 발병 3개월에 눈부심을 호소하였으며 산동하지 않고도 동공 크기가 양안 8 mm로 측정되었다. 대광반사는 거의 없고 근점반사는 느렸으며, 0.125% pilocarpine test에는 축동을 보여 긴장성 동공으로 진단되었다. 발병 6개월 최대교정시력은 우안 0.8, 좌안 1.0으로 호전되었으나 동공은 큰 변화가 없었으며, 양안 각막지각이 감소되어 있었다.

결론 : 긴장성 동공은 VKH병에 동반될 수 있으며 임신 중에도 발생가능하며 시력 호전 뒤에도 지속될 수 있다. 특히 VKH 병 환자에서 원인 모를 눈부심을 호소할 때 긴장성 동공에 대한 조사가 필요할 것이다.

〈한안지 48(11):1588-1592, 2007〉

보크트-고야나기-하라다(Vogt-Koyanagi-Harada, VKH) 병은 피부백반, 탈모증, 백모증과 같은 피부 과적 증상과 뇌막자극증상, 청력장애같은 신경과적 증상이 동반된 양측성 육아성 범포도막염을 특징으로 한다.¹ 발병기전은 아직 불명확하나 멜라닌세포를 침범한 면역반응에 의한 것으로 여겨지고 있으며,² 중추신경계를 침범하여 두통, 구토, 어지러움 등 다양한 신경증상과 마비, 반사 이상도 동반할 수 있다. 국내에서도 본 질환에 대한 보고가 많다.^{3,4}

임신중에는 세포 면역이 대개 억제되나 임신 중 발생한 VKH 병에 대한 여러 임상 보고들이 발표되고 있으며,⁵⁻⁷ 저자들은 임신 중에 발생한 VKH 병에 긴장성

동공과 각막지각이상 이 합병된 증례를 경험하여 이에 대해 보고하고자 한다.

증례보고

임신 6개월의 33세 여자가 2주 전부터 발생한 양안의 시력 저하를 주소로 방문하였다. 두통, 청력 감소 등의 증상은 없었고, 내과적으로 특이한 병력은 없었으며, 임신상에도 별다른 이상을 보이지는 않았다. 내원 당시 최대교정시력은 우안 0.2, 좌안 0.125로 측정되었다. 세극등 검사에서 양안에 전안부 염증소견을 보였으며, 안저 검사상 아래쪽으로 망막하액이 수포성으로 관찰되고 시신경 경계가 불분명하였다(Fig. 1A, B). 빛간섭단층촬영으로 양안 황반부를 침범하는 장액 망막박리를 확인하였다(Fig. 2A, B). 임신중임을 고려하여 형광안저촬영은 시행하지 않았다. 임신 중 발생한 VKH병으로 의심하고 양안에 dexamethasone 0.1% (Maxidex®, Alcon)를 매일 4회 점안하였고, 좌안에 만 triamcinolone (탐세톤® : 40 mg/ml, 한올제약) 1 ml 후테논낭하 주입술을 시행하였다.

발병 1개월에 양안의 전방 염증소견은 관찰되지 않았다. 발병 2개월에 좌안의 망막하액이 소실되었으며, 발

〈접수일 : 2007년 3월 26일, 심사통과일 : 2007년 7월 4일〉

통신저자 : 엄 부 섭

부산시 서구 아미동 1가 10

부산대학교병원 안과

Tel: 051-240-7321, Fax: 051-242-7341

E-mail: bsoum@pusan.ac.kr

* 본 논문의 요지는 2006년 대한안과학회 제95회 춘계학술대회에서 포스터로 발표되었음.

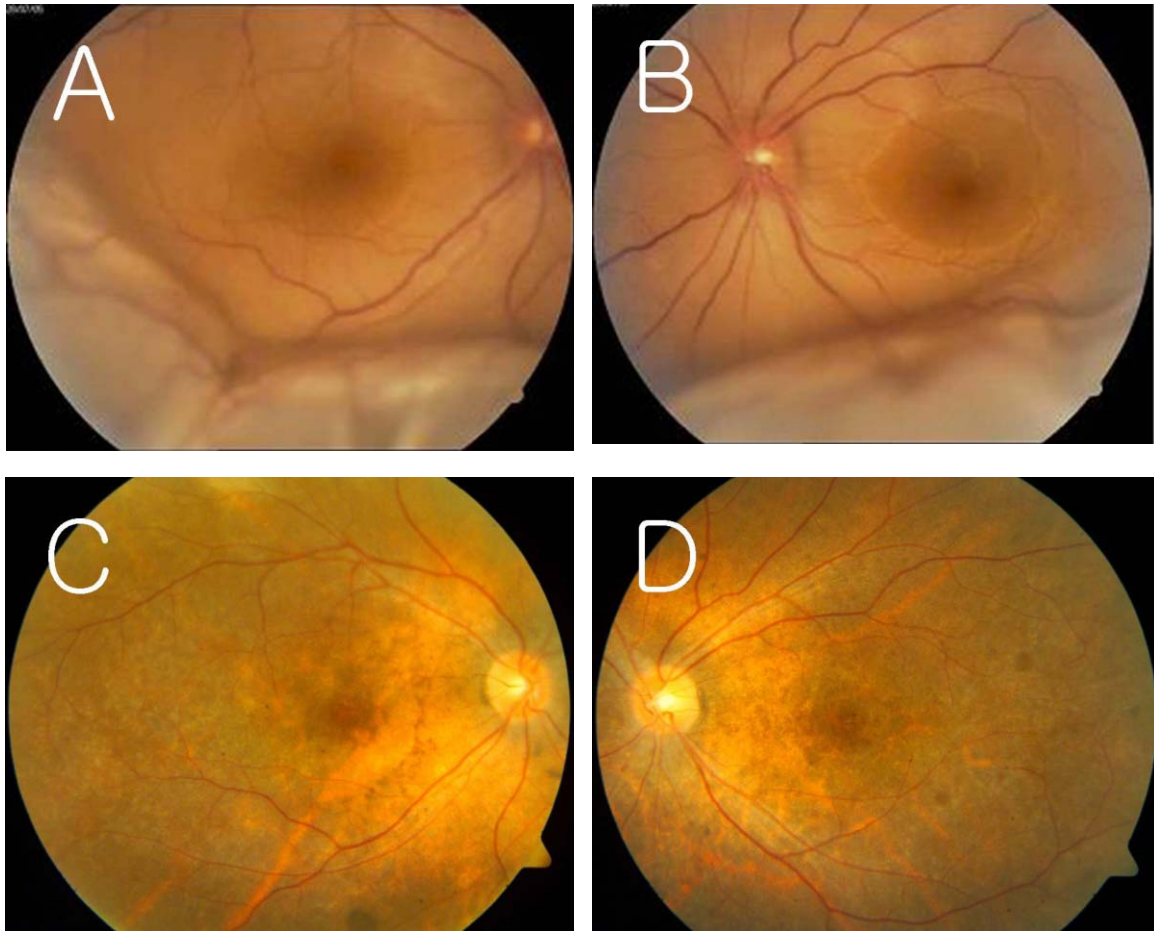


Figure 1. Fundus Photograph. Serous retinal detachment is seen at presentation (A, B). Serous retinal detachment is resolved at 3 months in the right eye (C), and at 2 months in the left eye (D). Depigmentation is noted around the optic disc of both eyes (C, D).

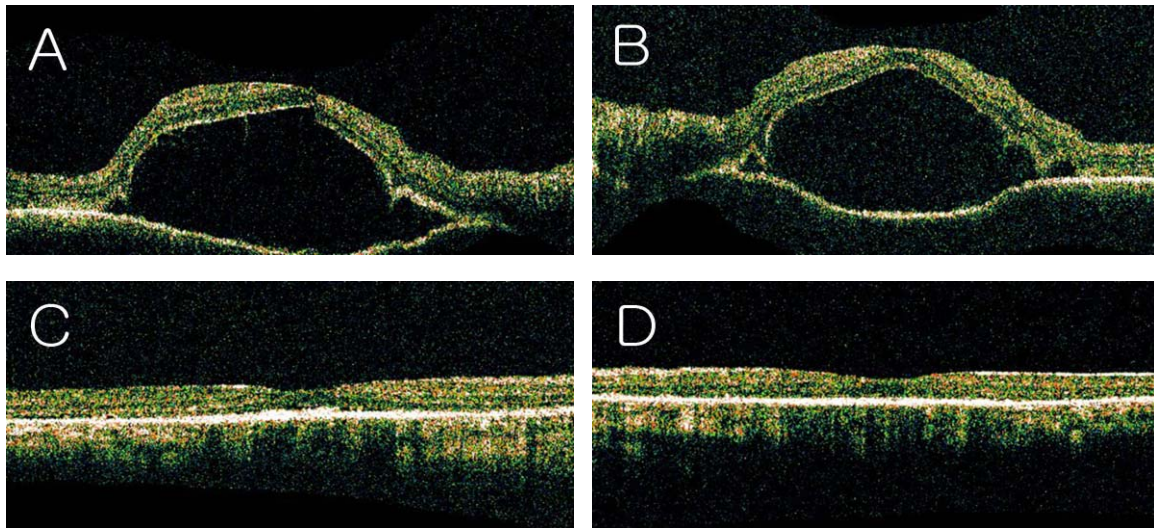


Figure 2. Optical coherence tomography demonstrates serous retinal detachment at presentation in the right eye(A), and in the left eye (B). Subretinal fluid is resolved at 3 months in the right eye (C), and at 2 months in the left eye (D).

병 3개월에 우안의 망막이 재유착되었다(Fig. 2C, D). 망막하액이 흡수된 후 주로 시신경 주변으로 망막의 탈

색소변화가 관찰되어 최종적으로 VKH병으로 확진하였다(Fig. 1C, D). 환자가 눈부심을 호소하여 산동을

하지 않은 상태에서 관찰하였을 때 양안의 동공이 8 mm로 확장되어 있는 것이 관찰되었다(Fig. 3A, B). 근거리 주시시에는 동공크기가 양안 6 mm로 근접반사도 느리고 억제되어 있었다(Fig. 3C, D). 밝은 빛을 비추었을 경우 동공크기는 양안 7 mm로 대광반사는 거의 관찰되지 않았다(Fig. 3E, F). 0.125% pilocarpine을 점안하고 30분 후에 측정한 동공크기는 양안 3.5 mm로 축동을 보여(Fig. 3G, H) 긴장성 동공으로 진단하였다. 무릎, 발목 등에 검사한 심부건반사(deep tendon reflex)를 포함한 신경학적 검사에서 정상 소견을 보였다.

발병 4개월에 환자는 제왕절개로 분만하였으며(임신 39주, 출생체중 2540 gm), 양안의 스테로이드 점안제

사용을 중단하였다. 발병 6개월에 재발소견 없이 최대 교정시력은 우안 0.8, 좌안 1.0으로 호전되었으나 동공상태는 큰 변화가 없었으며, 각막지각측정기 L12 (Luneau®, France)를 이용한 각막지각검사에서 양안의 각막지각이 감소된 소견을 보였다.

고 찰

VKH병은 우리나라에서 전체포도막염 중 3.5%를 차지하며,⁸ 멜라닌세포를 침범하는 조직 특수성 자가면역질환으로 알려져 있다.² 멜라닌세포에 대한 세포면역 반응은 VKH 병에서 면역 병리학적으로 중요한 역할을 하는 것으로 생각된다. 임신 중에는 세포면역이 감소하

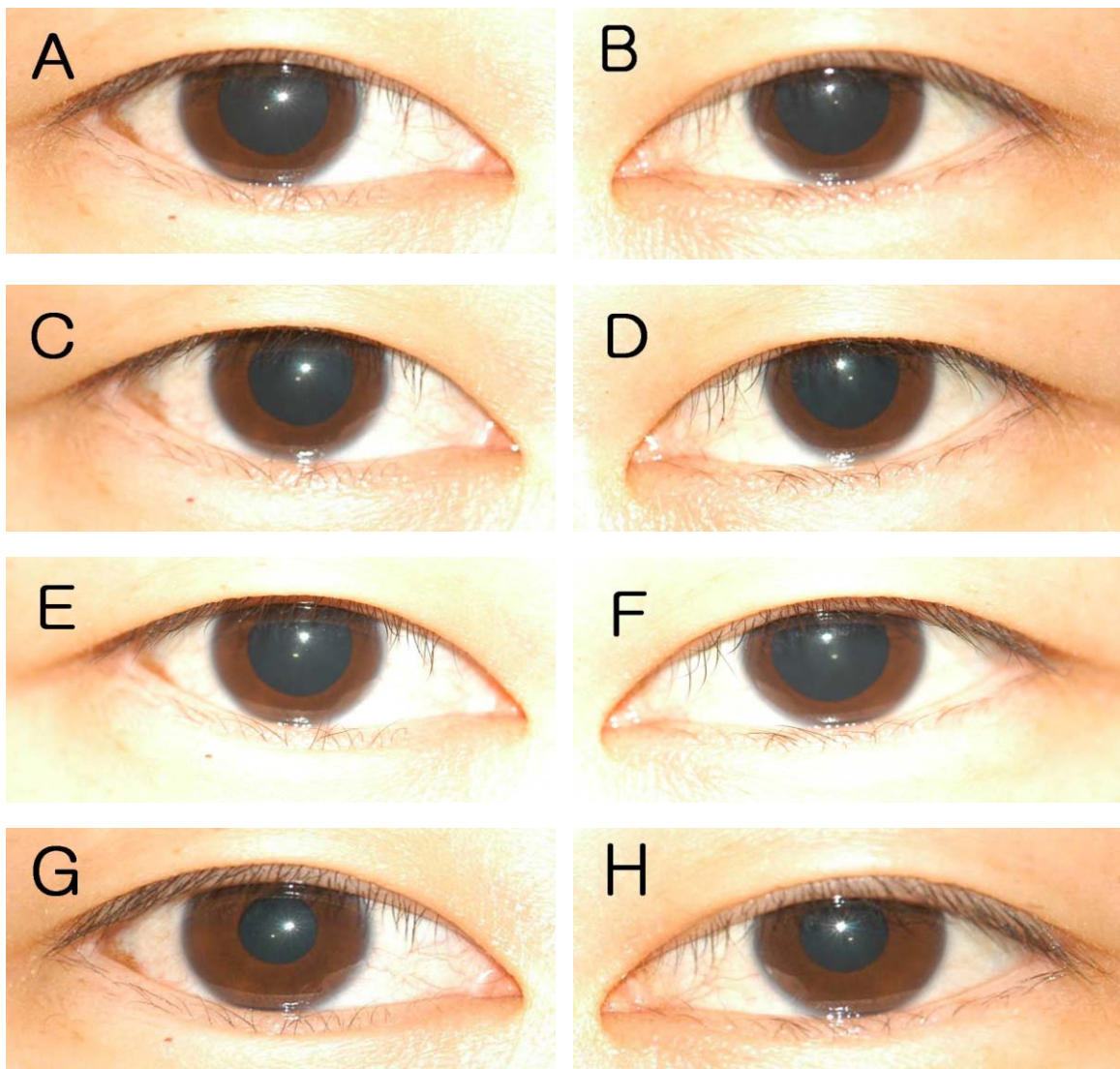


Figure 3. Photography showing the pupil sizes. (A, B) Looking at the distance in the dark, both pupils are dilated (8 mm). (C, D) During near gazing, near reflex is slow and suppressed (6 mm). (E, F) In bright light, light reflex is suppressed (7 mm). (G, H) After instillation of single drop of 0.125% pilocarpine, both pupils are constricted (3.5 mm).

는 것으로 알려져 있으나 VKH 병의 발병이 보고되고 있으며, 임신이 VKH 병에 미치는 면역학적 영향에 대해서는 명확히 밝혀지지 않았다.⁵⁻⁷ 특히 임신이라는 상황의 특수성으로 전신적 스테로이드 사용에 제약이 있어 치료의 결정에 신중을 기하여야 한다. 임신 1,2기에는 면역반응에 의해 VKH 병의 염증이 덜하고 환자가 약물에 민감하므로 3기에서만 전신적 스테로이드 치료가 유용하다는 주장도 있다.⁶ 그러나 임신 2,3기에도 전신적 스테로이드 치료가 태아의 뇌하수체 기능이상을 야기할 수 있으므로,⁹ 임신한 환자에서 전신적 스테로이드 사용 고려 시 염증의 정도와 임신주수를 염두에 두어 결정 하여야 할 것이다. 보고된 증례들을 보면 스테로이드의 전신적 또는 점안 치료에 잘 반응하였고,^{5,6} 경과관찰만으로도 좋아진 경우도 있었으며⁷ 분만 후에 재발하지 않았다. 본 증례의 경우도 후태농낭하 스테로이드 주입술을 시행한 좌안의 경우 2개월, 스테로이드 점안약만 사용한 우안의 경우 3개월에 전방내 염증과 삼출성 망막박리가 호전되었고 분만 후 경과 관찰기간 동안 재발은 일어나지 않았다.

긴장성 동공과 각막지각의 감소는 모양체 신경절에 손상을 주는 염증, 감염, 외상, 허혈성 질환에 동반되어 나타날 수 있다. VKH 병에서도 드물지만 염증의 전파에 의해 모양체 신경절이나 짧은 모양체 신경이 침범되어 긴장성 동공과 각막지각의 감소가 동반된 경우가 보고되고 있다.¹⁰⁻¹² Levy et al¹⁰은 24세 여자환자에서 발병 후 5개월에 염증이 진정되면서 각막지각이 회복되었고, 대광반사, 근접반사등 동공의 반응은 9개월의 경과관찰 동안 점점 호전되는 양상을 보였고 14개월 후에는 더 이상 변화가 없었다고 하였다. Brouzas et al¹¹은 32세 여자환자에서 12개월의 경과 관찰 동안 염증은 사라졌으나 동공의 반응은 불완전하게 호전되었고 각막지각이상은 지속되었다고 하였다. Kim et al¹²은 38세 여자환자에서 발병 2개월에 염증은 사라졌으나 6개월의 경과 관찰 동안 동공 반응의 불완전한 호전을 보고하였다. 본 증례에서도 발병 3개월에 염증은 사라졌으나 6개월의 경과 관찰 동안 긴장성 동공과 각막지각의 감소는 지속되었다. 상기 문헌들을 고찰해 볼 때 긴장성 동공의 발생과 염증의 심한 정도 혹은 지속기간의 관계는 불명확하며 본 증례에서 임신으로 적절한 전신 스테로이드 치료를 시행하지 못한 것이 긴장성 동공의 발생에 영향을 미쳤는지 여부도 불확실하다.

이상에서 임신 중 발생한 VKH 병에서는 임신주수, 염증의 정도 등을 고려하여 어떤 스테로이드 치료를 할 것인가 결정하는 것이 필요할 것으로 사료된다. 긴장성 동공이나 각막 지각의 감소도 동반될 수 있으므로 눈부심을 호소하는 등 의심되는 경우 동공에 대한 검사를 시행할 것을 권한다. 이러한 증례들의 원인, 치료, 및 경과에 대해서는 앞으로 더 많은 조사가 이루어져야 할 것으로 생각된다.

참고문헌

- 1) Moorthy RS, Inomata H, Rao NA. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Surv Ophthalmol* 1995;39:265-92.
- 2) Sugiura S. Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Jpn J Ophthalmol* 1978;22:9-35.
- 3) Bae HB, Rhee EJ, Ahn BH. A clinical report of 4 cases of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *J Korean Ophthalmol Soc* 1982;23:1061-6.
- 4) Chung EH, Oum BS. A clinical analysis of 6 cases of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *J Korean Ophthalmol Soc* 1984;25:511-23.
- 5) Doi M, Matsubara H, Uji Y. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in a pregnant patient treated with high-dose systemic corticosteroids. *Acta Ophthalmol Scand* 2000;78:93-6.
- 6) Miyata N, Sugita M, Nakamura S, et al. Treatment of Vogt-Koyanagi-Harada's disease during pregnancy. *Jpn J Ophthalmol* 2001;45:177-80.
- 7) Nohara M, Norose K, Segawa K. Vogt-Koyanagi-Harada disease during pregnancy. *Br J Ophthalmol* 1995;19:94-5.
- 8) Choi DG, Chung H. Clinical analysis of uveitis in Korea. *J Korean Ophthalmol Soc* 1989;30:543-52.
- 9) Reed L, Henry MK, Shlomo M, Kenneth SP. Williams textbook of endocrinology, 10th ed. Philadelphia: Saunders, 2003;811-41
- 10) Levy NS, Kramer SG, Barros TD. Pupillary and accommodative abnormalities in the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol* 1970;69:582-8.
- 11) Brouzas D, Chatzoulis D, Galina E, et al. Corneal anesthesia in a case with Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Acta Ophthalmol Scand* 1997;75:464-5.
- 12) Kim JS, Yun CH, Moon CS. Bilateral tonic(Adie's) pupils in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *J Neuroophthalmol* 2001;21:205-6.

=ABSTRACT=

Vogt-Koyanagi-Harada Disease Associated with Bilateral Tonic Pupils in a Pregnant Patient

Jae Sung Park, M.D., Jun Mo Park, M.D., Ji Eun Lee, M.D., Boo Sup Oum, M.D.

Department of Ophthalmology, College of Medicine, Pusan National University, Pusan, Korea

Purpose: We report a case of bilateral tonic pupils and decreased corneal sensitivity in a patient with Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) disease during pregnancy.

Case summary: A 33-year-old Korean woman in the sixth month of pregnancy presented with visual impairment in both eyes. Her best corrected visual acuity was 0.2 in the right eye and 0.125 in the left. Slit-lamp examination revealed cells in the anterior chamber and serous retinal detachments in both eyes. The patient was treated with topical corticosteroid in both eyes and posterior subtenon injection of triamcinolone acetate in the left eye. The serous retinal detachment resolved completely at 2 months in the left eye and at 3 months in the right. As pigmentation of the retina developed, VKH disease was confirmed. The patient complained of photophobia, and both pupils were found to be enlarged to 8 mm without dilation. Light reflex was absent and near reflex was suppressed and slow. After instillation of 0.125% pilocarpine, the pupils were constricted to 3.5 mm and were diagnosed as tonic pupils. Though the patient's corrected visual acuity improved to 0.8 in the right eye and 1.0 in the left at 6 months, her pupils remained unchanged. Corneal sensitivity was decreased.

Conclusions: Tonic pupils may be complicated with VKH disease even during pregnancy. We recommend examinations of the pupils and corneal sensitivity in patients with VKH disease, especially those complaining of photophobia.

J Korean Ophthalmol Soc 48(11):1588-1592, 2007

Key Words: Corneal sensitivity, Pregnancy, Tonic pupil, Vogt-Koyanagi-Harada disease

Address reprint requests to **Boo Sup Oum, M.D.**

Department of Ophthalmology, Pusan National University Hospital

#1-10 Ami-dong, Seo-gu, Pusan 602-739, Korea

Tel: 82-51-240-7321, Fax: 82-51-242-7341, E-mail: bsoum@pusan.ac.kr