

= 증례보고 =

고용량 스테로이드 치료에 반응한 푸르처망막병증 1예

허 준 · 이영창 · 양성원 · 김성택 · 양필중

조선대학교 의과대학 안과학교실

목적 : 오토바이 사고에 의한 횡격막열상으로 수술 후 발생한 Purtscher씨 망막증에서 고용량의 스테로이드 치료로 양호한 시력호전을 경험하여 보고하고자 한다.

증례요약 : 흉부외상 수술 후 우안의 시력감소로 내원한 68세 남자환자에서 최대 교정시력은 0.1이었고, 전안부는 정상 소견이었으나, 구심성 동공운동장애가 관찰되었고, 안저검사상 시신경유두 가장자리 출혈과 시신경주변의 다수의 면화반점, 망막출혈 그리고 황반부 부종이 관찰되었다. 이에 Purtscher씨 망막증으로 진단하여 특별한 치료 없이 2주간 자연경과 관찰하였으나 특별한 변화 보이지 않아 고용량의 스테로이드 치료를 결정하여 3일간 1 g의 메틸프레드니솔론 주사 후 경구 프레드니솔론 1 mg/kg으로 전환하여 3주에 걸쳐 단계적으로 감량하였다. 치료 7일째 시력은 0.2로 약간 호전되었으나 구심성 동공장애는 관찰되었다. 시신경유두 가장자리 출혈은 흡수되었고, 면화반점은 약간 감소하였으나, 황반부종은 지속되었다. 치료 14일째 시력은 0.63으로 크게 호전되었고, 구심성 동공장애는 나타나지 않았다. 면화반점과 황반부종은 현저히 감소하였으나 모세혈관 비관류지역의 조영제 유출은 지속적으로 관찰되었다.

결론 : Purtscher씨 망막증에서 고용량 스테로이드 투여는 의미 있는 증상호전을 위해 시도해 볼 수 있는 치료법으로 판단된다.

〈한안지 49(3):509-513, 2008〉

신체 타 부위에 심한 외상이나 골절상 후 또는 전신 질환에서 안저에 특징적인 변화를 보이는 Purtscher씨 망막증은 발생기전에 있어 급작스런 흉강내압의 증가로 인한 혈관의 경련 및 혈관벽의 손상, 흉부 및 다발성 외상과 관련된 공기, 지방색전증, 여러 질환과 연관된 보체활성화, 산소자유기, 유리 지방산 등에 의한 망막혈관의 내피손상 및 혈관염 등의 이론이 제시되고 있으나 명확한 원인은 증명되지 않았으며,¹⁻⁶ 그에 따른 치료 또한 특별한 방법은 없는 것으로 알려져 있고, 고용량 스테로이드 치료나,⁷⁻⁹ 고압산소 치료,¹⁰⁻¹² Papatrimerine hydrochloride 등이 보고된 바 있으나^{13,14} 아직까지 국내에는 보고된 바 없다.

이에 저자들은 Purtscher씨 망막증으로 진단된 환자에서 고용량 스테로이드 치료 후 의미 있는 증상호전을 경험하여 이를 보고하고자 한다.

증례보고

68세 남자 환자로 오토바이에 의한 교통사고를 당해 횡격막파열, 비장좌상, 다발성 늑골골절로 응급수술 시행 후 본원 흉부외과 입원치료 중 수상 후 7일째부터 시작된 우안의 시력 감소를 주소로 안과로 의뢰되었다. 안구 및 안와부에 외상은 없었으며, 안과적으로 연관된 내과적 및 전신질환, 안과적 수술이나 안내 병변의 과거력 또한 없었다.

진용한 시력표상 나안시력은 우안 0.075, 좌안 0.5였으며, 최대 교정시력은 우안 0.1, 좌안 0.8이었다. 안압은 골드만 압평안압계로 측정시 우안 15 mmHg, 좌안 16 mmHg이었다. 좌안의 전안부 및 안저는 특이 소견이 관찰되지 않았으며, 우안 전안부는 이상소견이 없었으나, 구심성 동공장애가 관찰되었다. 안저검사상 시신경유두 가장자리 출혈과 시신경주변에 다수의 면화반점, 망막출혈 그리고 황반부 부종이 관찰되었다 (Fig. 1A). 형광안저혈관조영술상 동정맥기에 모세혈관 비관류와 다수의 면화반점과 망막출혈에 의한 형광차단이 관찰되었으며 (Fig. 1B), 정맥후반기에 모세혈관 비관류지역과 황반부에서 조영제의 유출을 보였다 (Fig. 1C).

〈접수일 : 2007년 6월 29일, 심사통과일 : 2007년 10월 2일〉

통신저자 : 양 필 중
광주시 동구 서석동 588
조선대학교병원 안과
Tel: 062-220-3190, Fax: 062-225-9839
E-mail: ypj93@hanmail.net



Figure 1. At the first visit. (A) A Color photograph of the right eye shows hemorrhages with numerous cotton wool spots in the peripapillary region, superficial intraretinal hemorrhage and macular edema. (B) On fluorescein angiography, capillary nonperfusion and fluorescein filling defects due to numerous cotton-wool spots and retinal hemorrhages were detected in the arteriovenous phase. (C) Fluorescein leakage from macular edema and capillary nonperfusion area was detected in the late venous phase.

이와 같은 특징적인 안저 소견으로 환자는 Purtscher 씨 망막증으로 진단되었으며, 특별한 치료 없이 경과 관찰기로 하였다. 초진 2주 후 시력호전이나 안저 소견의 특별한 변화는 관찰되지 않았으며, 이에 저자는 고용량의 스테로이드 치료를 결정하였다. 고용량 스테로이드 치료로서 250 mg의 메틸프레드니솔론(methylprednisolone)을 6시간 간격으로 하루 4회 총 1 g을 3일간 정맥주사하고, 이후 경구 프레드니솔론(prednisolone) 1 mg/kg으로 3주간에 걸쳐 감량투여하였다.

치료 7일째 우안의 전안부는 정상 소견이었으며 최대 교정시력은 0.2로 약간 호전되었으나, 구심성 동공장애는 지속되었다. 안저검사상 시신경유두 가장자리 출혈은 거의 흡수되었고, 시신경주변에 다수의 면화반점과

표재성 망막출혈 그리고 황반부 부종 모두 약간은 감소하였으나 지속되었다(Fig. 2).

치료 14일째 우안 최대교정시력은 0.63으로 호전되었으며, 구심성 동공장애는 관찰되지 않았다. 안저검사상 시신경 주변에 보이던 다수의 면화반점이 현저히 줄어들었으며 일부 망막출혈만 관찰되었다(Fig. 3A). 형광안저혈관조영술상 동-정맥기에 모세혈관 비관류지역은 감소되었으며, 면화반과 망막출혈에 의한 망막조영의 차단 또한 감소되었으나 잔존하였으며(Fig. 3B), 정맥후반기에 모세혈관 비관류지역에 경미한 조영제의 유출이 보였다.

치료 28일째 우안 시력은 0.63으로 유지되었으며 안저검사 및 형광안저혈관조영술상 큰 변화는 없었다.



Figure 2. Seven days after high dose steroid therapy. Fundus photograph showed that numerous cotton-wool spots, superficial intraretinal hemorrhage, and macular edema were all slightly decreased but still remained and peripapillary hemorrhage was absorbed.

고 찰

1912년 Purtscher¹⁵에 의해 처음 보고된 Purtscher씨 망막증은 특징적인 안저 소견을 보이며 “angiopathia retinae traumatica”로 명명되었고, 이후 드물지 않게 보고되고 있으며 국내에서도 간헐적으로 보고되고 있다.¹⁶⁻¹⁸

Purtscher씨 망막증 환자에서 시력은 시신경 및 황

반부 손상 정도에 따라 20/200에서 안전수지 정도로 감소하며, 시신경유두는 초기에 정상일 수 있지만 구심성 동공장애가 나타날 수 있고, 특징적인 안저 소견으로 주로 시신경 주위에 분포하는 표층망막에 다수의 면화반점과 망막출혈이 관찰되며, 시신경 유두부종 및 출혈이 보일 수 있다.¹⁹

발생원인에 있어서 Purtscher씨 망막증에 대해 몇 가지 기전이 제시되고 있으나 아직까지도 명확히 밝혀지지 않았다. 장골골절, 기타 수술 및 급성췌장염으로 인한 지방색전증, 압박성 흉부외상에 따르는 흉강내압 상승과 정맥확장 등과 관련된 공기색전증, 혈관내피세포 손상 및 모세혈관 울혈, 정맥압 상승으로 인한 혈관 경련 및 연축, 보체유도성 과립구 응집 등의 병인에 관련된 여러 가설들이 제시되고 있으며¹⁻⁶ 이로 인해 치료법 또한 정립되지 않았다.

하지만 일부 보고들이 Purtscher씨 망막증에서 고용량의 스테로이드 치료로 양호한 결과를 보여주고 있다. Wang et al⁸은 외상 후 발생한 Purtscher씨 망막증 환자에게 1 g의 메틸프레드니솔론을 3일간 정맥 주사하였고, 이후 3주간 경구로 감량투여 하여 치료 2주에 안전수지에서 6/12로의 시력호전을 보고하였다. Atabay et al⁹은 외상 후 3주 경과하여 시행한 고용량 스테로이드 치료로도 시력회복이 나타남을 보고하기도 했다. 이들은 25세의 외상 환자에서 Purtscher씨 망막증을 진단하여 바로 60 mg의 프레드니솔론을 경구투여하여 3주 후 시력은 20/800이었으며, 이어서 3일간 하루 1 g의 메틸프레드니솔론을 정맥투여한 후 시력은 20/70으로 개선되었다고 했다. 본 증례의 경우

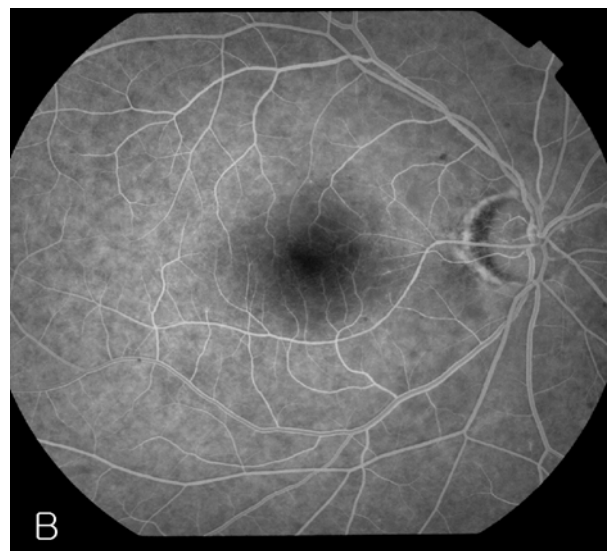


Figure 3. Fourteen days after high dose steroid therapy. (A) In fundoscopic findings, peripapillary numerous cotton-wool spots were remarkably decreased and only small amount of retinal hemorrhage was still observed. (B) Fluorescein angiography revealed decreased capillary nonperfusion area in the arteriovenous phase.

도 외상후 1주에 Purtscher씨 망막증으로 진단되어 이후 2주간 특별한 치료없이 경과 관찰하여 진단 3주가 경과한 후 고용량 스테로이드 치료를 시작하였고, 치료 시작 1주부터 안저 소견의 호전이 관찰되었고, 치료시작 2주경 의미있는 증상호전을 경험하여 유사한 결과를 보여주었다. Atabay et al⁹, Hammerschmidt et al⁷와 Jacob et al²⁰은 고용량의 스테로이드로 손상된 신경세포막과 미세혈관통로가 안정화되어, 비가역적 손상을 받지 않은 신경섬유의 부분적 회복을 가능하게 하였으며, 보체 활성화로 인해 나타나는 이차적인 과립구 세포의 응집을 억제하는 것으로 기전을 설명하였다. Hammerschmidt et al⁷은 정맥투여 메틸프레드니솔론의 과립구 응집 억제 작용은 용량에 의해 좌우된다고 하였다. 그는 동물실험에서, 메틸프레드니솔론을 30 mg/kg을 정맥 투여하여 1 mg/ml의 혈장농도에 이르게 되는 것으로 보체 5a가 유도하는 과립구 응집을 거의 완벽히 억제할 수 있었다고 보고하였다. Tachfouti et al²¹은 두부 외상 후 발생한 Purtscher씨 망막증으로 진단된 8세 환아에서 초기 심각한 증상에도 불구하고 고용량 스테로이드 치료 3주 후 양호한 시력호전을 보였으며, 치료 4개월 후 거의 완전히 회복되었다고 보고하였다.

본 증례의 경우 이전 경험했던 Purtscher씨 망막증보다 황반부와 시신경의 허혈성 손상 정도가 심하지는 않았으나, 특별한 치료없이 자연경과를 기다렸던 어떤 경우보다 고용량 스테로이드 치료를 통해 환자의 적극적인 치료 순응과 양호한 증상호전을 경험하여 이를 보고하며, Purtscher씨 망막증에서 고용량 스테로이드 투여는 의미 있는 증상호전을 위해 시도해 볼 수 있는 치료법으로 판단한다.

참고문헌

- Burton TC. Unilateral Purtscher's retinopathy. *Ophthalmology* 1980;87:1096-105.
- Jacob HS, Craddock PR, Hammerschmidt DE, Moldow CF. Complement induced granulocyte aggregation. An unsuspected mechanism if disease. *N Engl J Med* 1980;302:789-94.
- Behrens-Baumann W, Scheurer G, Schroer H. Pathogenesis of Purtscher's retinopathy. An experimental study. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1992;230:286-91.
- Lai JC, Johnson MW, Martonyi CL, et al. Complement-induced retinal arteriolar occlusions in the cat. *Retina* 1997;17:239-46.
- Mellor A, Soni N. Fat embolism. *Anaesthesia* 2001;56:145-54.
- Scheurer G, Praetorius G, Damerau B, et al. Vascular occlusion of the retina: an experimental model. I. Leukocyte aggregates. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1992;230:275-80.
- Hammerschmidt DE, White JG, Craddock PR, Jacob HS. Corticosteroids inhibit Complement-induced granulocyte aggregation. A possible mechanism for their efficacy in shock states. *J Clin Invest* 1979;63:798-803.
- Wang AG, Yen MY, Liu JH. Pathogenesis and neuroprotective treatment in Purtscher's retinopathy. *Jpn J Ophthalmol* 1998;42:318-22.
- Atabay C, Kansu T, Nurlu G. Late visual recovery after intravenous methylprednisolone treatment of Purtscher's retinopathy. *Ann Ophthalmol* 1993;25:330-3.
- Kiryu J, Ogura Y. Hyperbaric oxygen treatment for macular edema in retinal vein occlusion: relation to severity of retinal leakage. *Ophthalmologica* 1996;210:168-70.
- Bojić L, Ivanisević M, Gosović G. Hyperbaric oxygen therapy in two patients with non-arteritic anterior optic neuropathy who did not respond to prednisone. *Undersea Hyperb Med* 2002;29:86-92.
- Weinberger AW, Siekmann UP, Wolf S, et al. Treatment of acute central retinal artery occlusion (CRAO) by hyperbaric oxygenation therapy (HBO). Pilot study with 21 patients. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2002;219:728-34.
- Frayser R, Hickam JB. Effect of vasodilator drugs on the retinal blood flow in man. *Arch Ophthalmol* 1965;73:640-2.
- Lemagne JM, Michiels X, Van Causenbroeck S, Sonyers B. Purtscher-like retinopathy after retrobulbar anesthesia. *Ophthalmology* 1990;97:859-61.
- Purtscher O. Angiopathia retinae traumatica: Lymphorrhagien des Augengrunds. *Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol* 1912;82:347-71.
- Lew HM, Rho SH, Kim DI, Lee SJ. A Case of Purtscher's Retinopathy. *J Korean Ophthalmol Soc* 1983;24:293-5.
- Rah SH, Whang SK. A Case of Purtscher's Retinopathy. *J Korean Ophthalmol Soc* 1991;32:200-3.
- Bae JG, Park JS. Purtscher's Retinopathy due to safety belts. *J Korean Ophthalmol Soc* 2003;44:231-4.
- Mark W. Balles. Traumatic retinopathy. In : Albert DM, Jakobiec FA, eds. *Principle and Practice of Ophthalmology*, 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 2001; v. 3. chap. 165.
- Jacob HS, Craddock PR, Hammerschmidt DE, et al. Complement-induced granulocyte aggregation: an unsuspected mechanism of disease. *N Engl J Med* 1980;302:789-94.
- Tachfouti S, Karmane A, El Moussaif H, Boutimzine N. Purtscher's retinopathy with a favorable outcome after corticosteroid. *Bull Soc Belge Ophtalmol* 2005;298:45-50.

=ABSTRACT=

A Case of Purtscher's Retinopathy Responsive to High-dose Steroid Therapy

**Jun Heo, M.D., Young Chang Lee, M.D., Sung Won Yang, M.D.,
Seong Taek Kim, M.D., Pil Joong Yang, M.D.**

Department of Ophthalmology, Chosun University, College of Medicine, Gwangju, Korea

Purpose: To report a case of high dose steroid-responsive Purtscher's retinopathy which was developed after operation for diaphragmatic laceration sustained in motorcycle accident.

Case summary: A 68-year-old man came to our hospital with complaining of decreased visual acuity in the right eye after diaphragmatic laceration operation. Best corrected visual acuity was 0.1 in the right eye. Anterior segment was nonspecific. However, afferent pupillary defect was observed. Superficial intraretinal hemorrhage, numerous cotton-wool spots, peripapillary hemorrhage, and macular edema were detected on fundus examination. Fluorescein angiography revealed capillary nonperfusion and fluorescein filling defect due to retinal hemorrhage in arteriovenous phase and fluorescein leakage from the macula and capillary nonperfusion area in the late venous phase. Accordingly, Purtscher's retinopathy was diagnosed and the patient was observed without specific treatment. After 2 weeks of observation, symptoms and fundus findings were not changed. High-dose steroid therapy was begun with injection of one gram of methylprednisone for three days, switched to oral prednisolone, and then slowly tapered in period of 3 weeks. 7 days after the treatment, visual acuity was improved to 0.2 in the right eye but afferent pupillary defect was still observed. Cotton-wool spots slightly decreased, peripapillary hemorrhage was absorbed but macular edema was remained. 14 days after the treatment, visual acuity greatly improved to 0.63 and afferent pupillary defect was not observed. Cotton-wool spots and macular edema were decreased but fluoroscein leakage from capillary nonperfusion area was remained.

Conclusions: In the case of Purtscher's retinopathy, high-dose steroid therapy can be a useful management method for the improvement of visual acuity and other symptoms.

J Korean Ophthalmol Soc 49(3):509-513, 2008

Key Words: High-dose Steroid Therapy, Purtscher's Retinopathy

Address reprint requests to **Pil Joong Yang, M.D.**

Department of Ophthalmology, Chosun University, College of Medicine

588 Seoseok-dong, Dong-gu, Gwangju 501-717, Korea

Tel: 82-62-220-3190, Fax: 82-62-225-9839, E-mail: yjp93@hanmail.net