

= 증례보고 =

비전형적인 하라다병 3예

양지욱 · 오태훈 · 박영훈

가톨릭대학교 의과대학 안과 및 시과학교실

목적: 전형적인 양상을 보이지 않는 하라다병 3예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례요약: (증례 1) 56세 남자가 좌안에 삼출망막박리를 동반한 전형적인 하라다병 소견을 보였으나 4년간 우안에는 발병하지 않았다. (증례 2) 73세 남자가 두통과 이명 등을 동반한 양안 시력 감소를 주소로 내원하여 시행한 안저검사상 양안의 윤상맥락막박리만 관찰되고 삼출망막박리는 보이지 않았으며 이후 재발 시에도 윤상맥락막박리만 관찰되었다. (증례 3) 53세 여자가 심한 두통과 이명을 동반한 양안의 시력 감소를 주소로 내원하여 실시한 안저검사상 심한 맥락막주름만 관찰되었고 이후 2회 재발에서도 맥락막주름이 특징적이었다.

결론: 저자들은 전형적인 하라다병의 특징인 양안의 삼출망막박리를 보이지 않는 증례를 경험하였기에 보고하며 하라다병이 다양한 양상으로 관찰될 수 있음을 숙지해야 할 것으로 생각된다.

〈대한안과학회지 2009;50(1):160-166〉

보크트-고야나기-하라다증후군은 양안을 침범하는 홍채섬모체염과 삼출망막박리를 동반한 뒤포도막염, 두통, 고열, 이명, 목경직 등의 중추신경계 증상들을 특징으로 하는 병이다. 보통 4단계의 임상양상을 나타내며 전구기에는 감기 등의 증상과 뇌막 자극증상을 나타내고, 포도막염기에는 양측성의 육아종성 홍채모양체염, 유리체염, 시신경부종, 삼출망막박리 등이 발생하며, 회복기에는 피부와 포도막 조직의 탈색소가 일어나 피부백반, 백모, 탈모증, 윤부주위백반, 저녁노을같은 안저변화, 망막 주변부의 맥락망막반흔을 보이며, 만성재발기에는 백내장, 녹내장, 맥락막신생혈관 등의 합병증이 생길 수 있다.^{1,2}

보그트-고야나기-하라다증후군의 진단은 2001년 Read et al³이 발표한 기준에 의하면 안외상이나 수술의 병력이 없고 다른 안과 질환을 의심하게 하는 임상적 또는 검사실 소견이 없으면서 다음 3가지를 만족시켜야 한다. 첫째, 양측성으로 나타나는 미만성 맥락막염, 삼출망막박리를 포함하는 포도막염, 혹은 삼출망막박리의 흔적으로서 저녁노을 모양의 망막을 보이거나 시신경유두의 충혈 및 부종이 나타나는 경우, 둘째, 이명, 경부경직, 뇌신경 혹은 중추신경 장애 등의 신경증상 및 뇌척수액의 세포증가증, 셋째, 탈모

증, 백모증, 피부백반 등의 피부증상이다.

저자들은 전형적인 양상을 나타내지 않고 단안에만 발병한 하라다병(증례 1)과 전형적인 양안의 삼출망막박리 대신에 윤상맥락막박리가 발병한 하라다병(증례 2), 양안의 삼출망막박리 대신에 맥락막주름이 특징적인 하라다병(증례 3)을 경험하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례보고

증례 1

56세 남자 환자가 두통을 동반한 좌안의 점진적인 시력 저하로 내원하였다. 과거력상 외상, 수술의 병력 및 특이 사항 없었다. 초진시 최대교정시력은 우안 1.0, 좌안 0.6이었고, 좌안에 전방 염증세포가(trace) 관찰되었으며, 안저검사상 좌안 하부에 삼출망막박리가 관찰되었으나, 우안은 특이 소견 보이지 않았다(Fig. 1A, B). 형광안저혈관조영술에서 좌안에 점상 형광누출이 초기부터 관찰되고 후기에 하라다병에 특징적인 조약돌이 포개져 있는 모양의 형광염색이 관찰되었고(Fig. 1C, D), 인도시아닌그린혈관조영술에서 중기 이후에 저형광 반점이 관찰되었다. 하지만 우안에는 이상 소견 관찰되지 않았다. 초음파 검사에서 양안의 공막 두께 및 안축장은 정상이었고 눈뒤부종(retro bulbar edema) 등 소견 보이지 않았다. 스테로이드 30 mg과 사이클로스포린 200 mg 경구 복용 후 증상 호전되었으나, 1년 후 다시 좌안에만 재발하였다. 그 후 4년 동안 우안에는 하라다병이 발병하지 않았다.

■ 접수 일: 2008년 2월 15일 ■ 심사통과일: 2008년 8월 5일

■ 통신저자: 박 영 훈

서울시 서초구 반포동 505
가톨릭대학교 강남성모병원 안과
Tel: 02-590-7464, Fax: 02-599-7405
E-mail: parkyh@catholic.ac.kr

* 본 논문의 요지는 2007년 대한안과학회 제97회 춘계학술대회에서 포스터로 발표되었음.

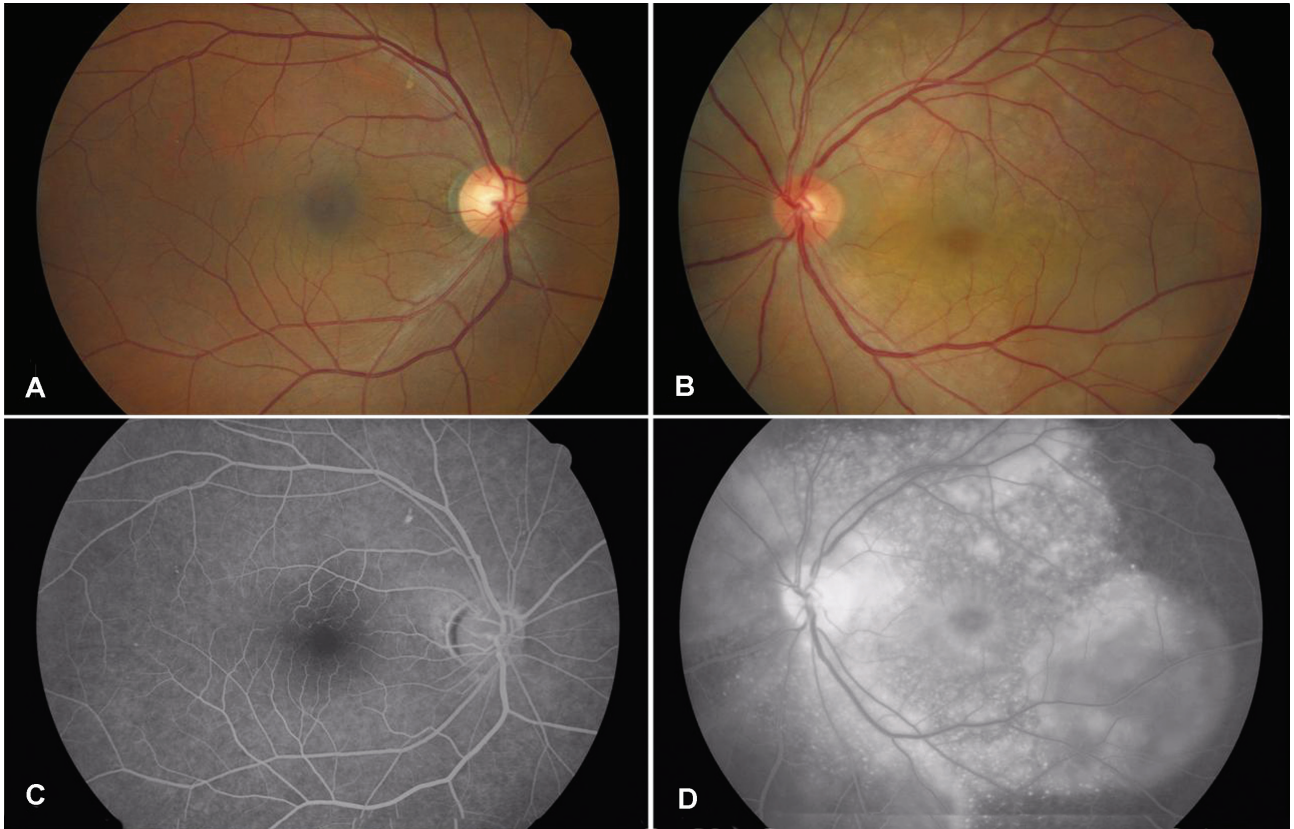


Figure 1. (Case 1) (A), (C) Fundus photograph and fluorescein angiograph of the right eye show normal findings. (B) Fundus photograph of the left eye shows multifocal sensory retinal detachment and disc congestion. (D) Fluorescein angiograph of the left eye shows multiple hyperfluorescent spots and dye pooling. Disc staining was also shown.

증례 2

73세 남자 환자가 두통과 이명, 어지럼증을 동반한 양안 시력 감소로 내원하였다. 과거력상 당뇨 외에는 특이 사항 없었다. 초진시 최대교정시력은 우안 0.5, 좌안 0.5였다. 전방 염증세포가 우안(3+) 좌안(1+) 관찰되었고, 양안 안저 주변부 360도 전체에 윤상맥락막박리(annular choroidal detachment) 및 시신경유두부종이 관찰되었고 삼출망막박리는 관찰되지 않았다(Fig. 2A). 형광안저혈관조영술에서 양안 안저에서 점상의 형광누출이 초기부터 관찰되다 후기에 형광고임이 관찰되었다(Fig. 2B). 검사실 소견에서 사르코이드증, 결핵, 매독 등 다른 포도막염을 의심할 수 있는 소견은 보이지 않았으며, 초음파 검사에서 공막 두께 및 안축장은 정상이었고 눈뒤부종 등 소견 보이지 않았으며 환자는 안통이나 공막충혈의 증상도 호소하지 않았다. 스테로이드 40 mg 경구 복용하기 시작한 후 2주째 맥락막박리는 호전되었으며, 스테로이드 용량을 감량하던 중 2개월째 양안의 윤상맥락막박리만 재발하였다. 스테로이드 30 mg 및 사이클로스포린 200 mg을 경구 복용하게 하였으며 1주 만에 맥락막박리는 호전되었다. 이후 3개월 동안 사이클로

스포린 복용을 유지하였으며 이후 2년간 경과 관찰 중에 맥락막박리는 재발하지 않았다.

증례 3

53세 여자가 두통과 이명을 동반한 양안 시력 감소를 주소로 내원하였다. 과거력상 외상 및 수술의 병력은 없었다. 내원 당시 최대교정시력은 우안 0.06, 좌안 0.02였다. 양안에 전방 염증세포(+1) 관찰되었고, 안저검사상 삼출망막박리는 보이지 않았으며 양안 황반부에 맥락막주름 및 시신경유두부종이 관찰되었다(Fig. 3A). 형광안저혈관조영술에서 초기에 점상 형광누출이 보였으며 후기에 망막하 형광고임이 관찰되었다(Fig. 3B). 뇌척수액 검사에서 림프구증가증(lymphocytosis) 소견 보였으며, 검사실 소견에서 사르코이드증, 결핵, 매독 등 다른 포도막염을 의심할 수 있는 소견은 보이지 않았다. 초음파 검사에서 공막 두께 및 안축장은 정상이었고 눈뒤부종 등 소견 보이지 않았다. 하라다병 의심하에 스테로이드 고용량 치료(1,000 mg/day, 정맥주사) 후 20 mg 경구 복용하게 하였고, 2주 후 양안 맥락막주름 및 시신경유두부종은 회복되었다. 스테로이드 용

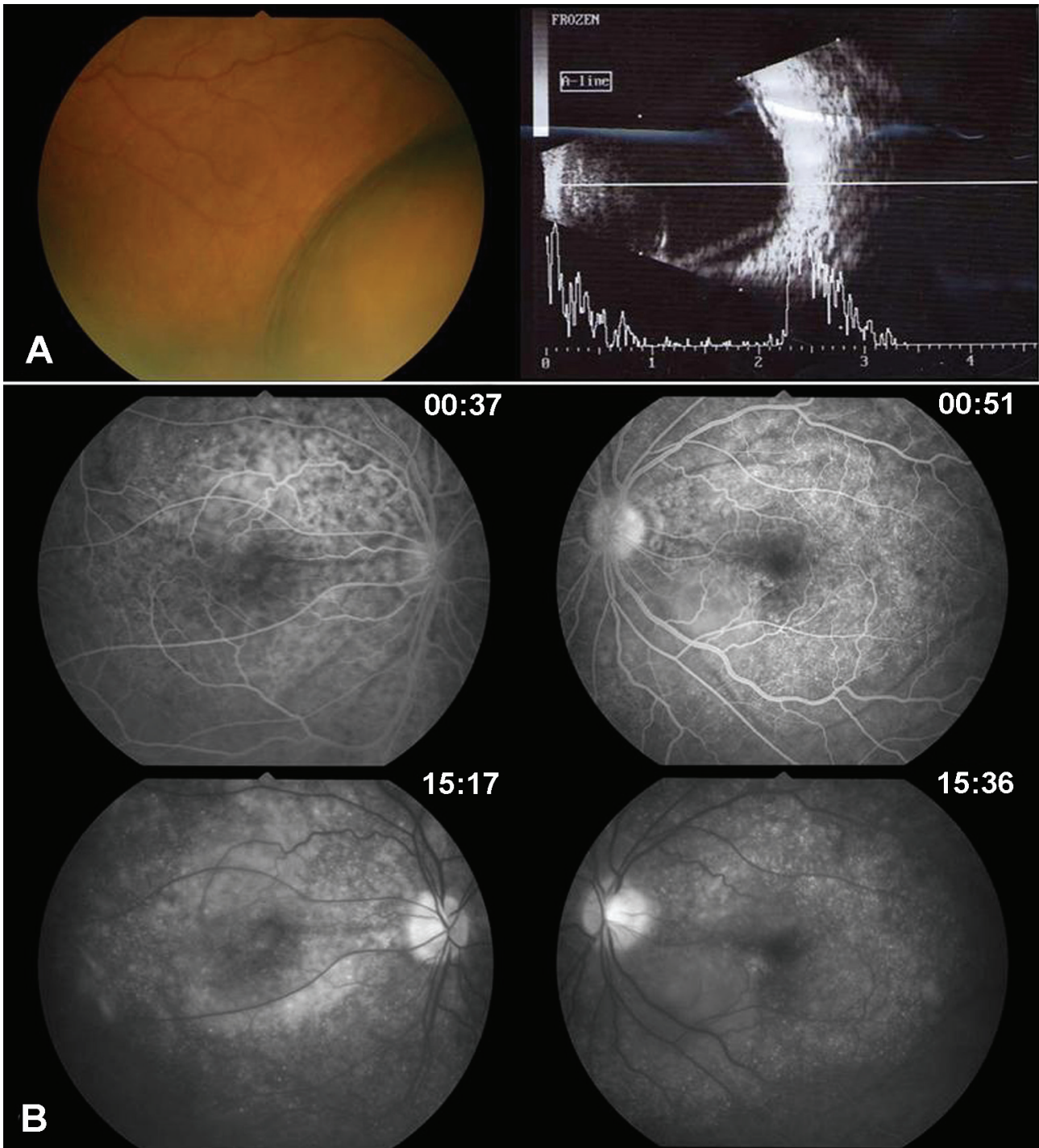


Figure 2. (Case 2) (A) Fundus photograph and B-scan show smooth-elevated choroidal detachment. (B) Fluorescein angiographs show multiple pinpoint hyperfluorescent spots at early stage, and diffuse subretinal dye pooling and disc staining at late stage in both eyes.

량을 감량하던 중 2개월 쯤 양안 맥락막주름이 재발하였으며 삼출망막박리 등 기타 소견은 관찰되지 않았다. 사이클로스포린 200 mg을 경구 복용하게 하였으며, 이후 1년 6개월 동안 2차례 재발 시에도 양안 황반부의 맥락막주름이 특징적이었다.

고 찰

보크트-고야나기-하라다증후군은 병력 및 임상 양상으로 진단할 수 있으나 청각이상 등의 신경증상이나 피부증상이 나타나지 않는 경우가 있고, 피부 변화는 병의 경과

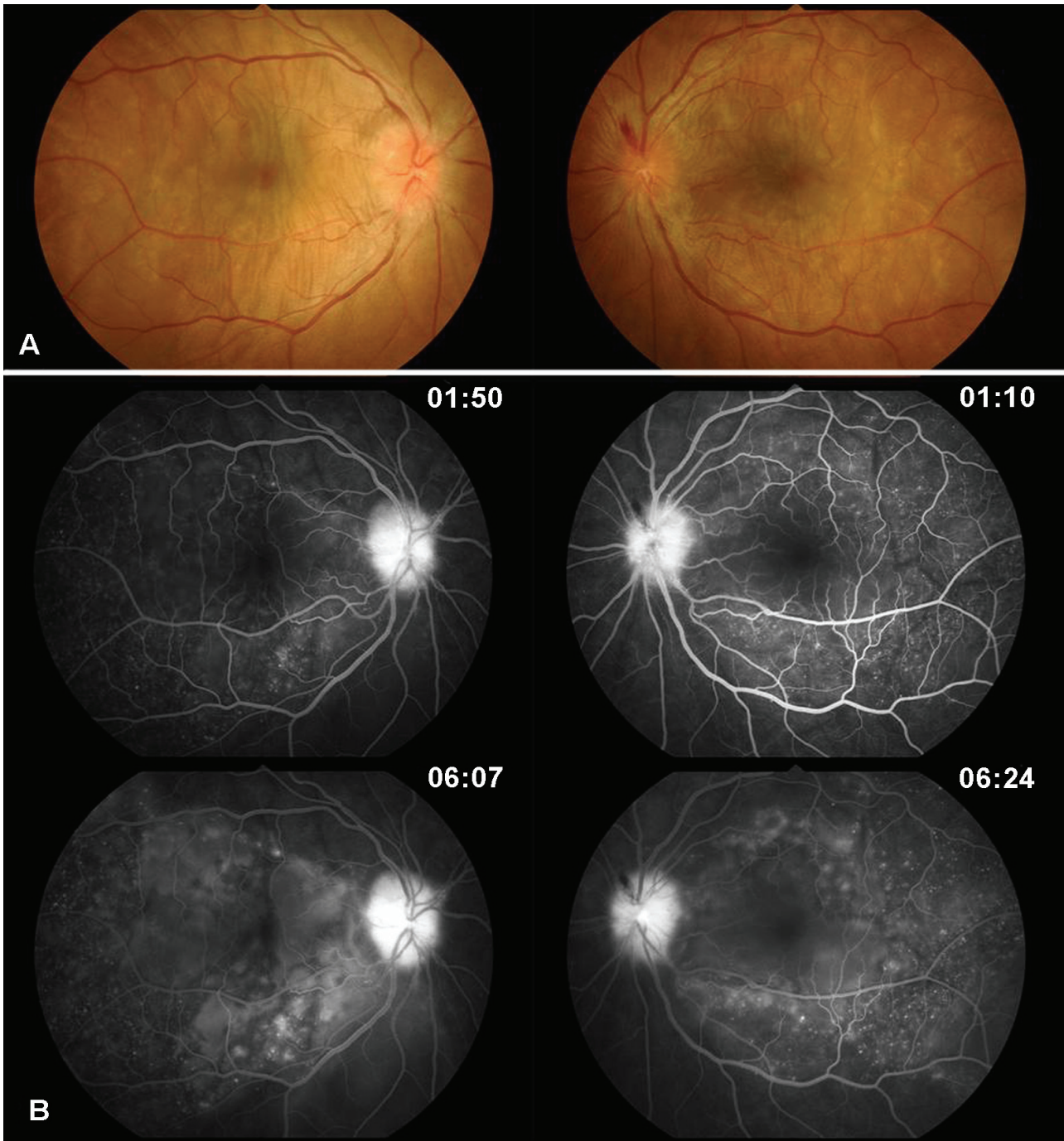


Figure 3. (Case 3) (A) Fundus photographs show chorioretinal folds and disc swelling in both eyes. (B) Fluorescein angiographs show multiple pinpoint hyperfluorescent spots and disc staining. Hypofluorescent lines in the macula were also shown.

중 후기에 나타나는 등 질병 양상의 다양함으로 인하여 진단하기 힘든 경우가 있다. 감별해야 하는 질환으로는 교감성 안염, 포도막삼출 증후군, 후공막염, 급성위다발판모양 색소상피증 등이 있으며, 감별 진단을 위해 형광안저혈관조영술, 뇌척수액 검사, 초음파 검사, 인도시아닌그린혈관조영술(indocyanine green angiography), 빛간섭단층촬영

(optical coherence tomography, OCT) 등의 검사가 필요하다.⁴ 하지만, 보크트-고야나기-하라다증후군의 증상이 비전형적으로 나타나는 경우에는 감별이 쉽지 않다. 국내에서도 7세 남아에게서 삼출망막박리 등 전형적인 양상을 나타내지 않고 흰점증후군과 유사한 양상을 보인 비전형적인 보크트-고야나기-하라다증후군이 보고된 바가 있다.⁵

증례 1에서 환자는 4년간 경과 관찰 중 좌안에만 삼출망막박리 및 포도막염의 증상을 보였다. 안외상 및 수술의 병력은 없었으며, 두통을 동반하였고, 형광안저혈관조영술상 초기 점상의 과형광 및 후기 형광고임을 관찰할 수 있었다. 그리고, 기타 검사실 소견에서 다른 포도막염을 의심할 수 있는 특이 소견 보이지 않았고, 초음파 검사상 후공막염을 의심할 수 있는 소견이 보이지 않아 좌안에만 발생한 하라다병을 의심하여 스테로이드 치료를 시작하였다.

보크트-고야나기-하라다증후군은 미만성 맥락막염이 양안에 발생하는 것이 특징적으로 한쪽 눈에 먼저 발생하더라도 대개 수일 이내에 반대쪽 눈을 침범한다.⁴ 단안에만 보크트-고야나기-하라다증후군이 발생한 경우를 보고한 경우는 매우 드물다.^{6,7} Kouda et al⁶이 초기에 한쪽 눈에만 후공막염이 생긴 후 12개월이 지나서 양안에 하라다병으로 발전한 경우를 보고한 적이 있었는데 이렇게 하라다병이 한눈에서 시작된 경우 수개월이 지나서 반대쪽 눈에 이환될 수 있다고 하였다. Forster et al⁷은 7세 여아에서 단안에만 발생한 보크트-고야나기-하라다증후군을 보고하였으나, 증상이 나타나지 않은 반대편 눈도 초음파 검사에서는 맥락막이 두꺼워져 있는 소견을 보였다고 하였다. 결론적으로 단안에만 하라다병이 있을 경우 반대쪽 눈에도 추후에 하라다병이 발생할 수 있으므로 정기적인 관찰이 필요하다고 보고하였다.

본 증례 1에서는 좌안에만 하라다병이 발병한 경우로 4년간의 관찰에서도 반대쪽 눈은 정상 소견을 보이고 있다. 단안에만 발병한 경우 후공막염과의 감별이 필요한데 초음파 검사에서 양안의 공막의 두께는 정상이었고, 눈뒤부종 등의 이상 소견 보이지 않았으며, 스테로이드 치료에 반응을 잘하는 것으로 봐서 후공막염의 가능성은 적은 것으로 생각된다. 환자 사정으로 인하여 뇌척수액 검사 및 사람백혈구항원(human leukocyte antigen, HLA) 검사는 시행하지 못하였으나 임상 양상은 하라다병의 가능성이 높아서 스테로이드 치료를 하였으며 포도막염 및 삼출망막박리는 호전되었다. 4년 동안 좌안에만 재발하였으며 우안에는 하라다병이 발생하지 않았지만 추후 지속적인 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

증례 2에서는 두통과 이명 등의 신경증상 및 양안의 포도막염 증상이 있었으나 양안의 전형적인 삼출망막박리 대신에 윤상맥락막박리만 관찰되는 증례였다. 전형적인 삼출망막박리를 나타내지는 않았으나, 동반된 신경증상이 있었고 다른 포도막염을 의심하게 하는 검사실 소견이 없었으며, 초음파 검사에서 정상 안축장 및 공막 두께를 보이고, 형광안저혈관조영술에서 초기 다수의 점상 과형광 및 후기 형광고임을 나타내는 것으로 미루어 하라다병을 의심하여

스테로이드 치료를 시작하였고 치료에 반응하여 2주만에 맥락막박리는 소실되었다.

보크트-고야나기-하라다증후군은 비괴사성 육아종성 염증 소견이 포도막을 침범하는 것으로 맥락막의 변화에 대하여 조직 소견 및 인도시아닌그린혈관조영술을 이용하여 여러 보고가 있었다.^{8,9} 맥락막의 염증으로 인하여 망막색소상피의 기능이 저하되면서 특징적인 삼출망막박리가 나타나며, 하라다병에서 초음파 검사상 섬모체박리가 흔하다는 보고는 있었지만,¹⁰ 하라다병에서 맥락막박리가 동반된 경우를 보고한 예는 흔하지 않다.^{11,12} 또한 보고된 경우의 대부분이 삼출망막박리가 전형적으로 나타나면서 맥락막박리가 동반된 경우이며, 전형적 삼출망막박리 대신에 윤상맥락막박리만 관찰되었다는 증례는 드물다.^{13,14}

Yamamoto and Naito¹⁴은 삼출망막박리 대신 맥락막박리만 발생한 이유에 대해 보크트-고야나기-하라다증후군에서는 맥락막의 염증 및 허혈성 손상으로 인해 망막색소상피의 혈액망막장벽이 파괴되어 삼출망막박리를 일으키나, 저자들의 증례에서는 망막색소상피가 손상되지 않아 삼출망막박리가 일어나지 않았을 가능성이 있다고 가정하였다.

본 증례 2에서는 하라다병에서 전형적인 삼출망막박리가 일어나지 않고 맥락막박리만 일어났는데 이 경우 특발성 포도막삼출 증후군(idiopathic uveal effusion syndrome) 및 후공막염을 감별해야 한다. 본 증례에서는 초음파 검사에서 공막 두께 및 안축장은 정상이었으며 두꺼워진 맥락막 또는 눈뒤부종 등 이상소견 보이지 않았고, 특발성 포도막삼출 증후군 및 후공막염에서는 신경증상이 안 나타나며 스테로이드 치료에 반응이 좋지 않은 것에 비해서, 두통, 이명 등의 신경증상을 나타냈으며 스테로이드 치료에 잘 반응하는 것으로 보아 하라다병의 가능성이 더 높다고 볼 수 있다. 환자 사정으로 인하여 뇌척수액 검사 및 HLA 검사는 시행하지 못하였으나 임상 양상으로 미루어 하라다병을 의심하여 스테로이드 치료를 시작하였고 2주만에 스테로이드 치료에 반응하여 맥락막박리 및 포도막염은 호전되었으며 추후 초음파 검사 등을 이용하여 경과 관찰해야 할 것으로 생각된다.

증례 3에서는 안저검사상 시신경유두부종 및 양안의 맥락막주름이 특징적이었다. 형광안저혈관조영술에서도 초기에 점상의 과형광이 관찰되었고 후기에 형광고임을 보이는 하라다병의 특징적인 소견을 보였고 황반부에 선상의 저형광이 보이는 맥락막주름의 양상을 나타내었다. 맥락막주름은 형광안저혈관조영술이나 인도시아닌그린혈관조영술보다 빛간섭단층촬영에서 더 잘 관찰되는 것으로 알려져 있으나,⁴ 안저소견만으로도 충분히 관찰될 수 있을 만큼 맥락막주름이 뚜렷하게 나타났다.

Wu et al¹⁵이 보고한 바에 의하면 전체 하라다병 환자의 12%에서 맥락막주름을 보이며 맥락막주름은 하라다병에서 드물지는 않은 소견이라고 발표하였다. 이러한 맥락막주름은 맥락막의 울혈 및 두께 증가와 더불어 안구의 용적은 변하지 않기 때문에 맥락막주름이 생길 수 있다고 하였다.

맥락막주름을 일으킬 수 있는 질환은 매우 다양하다. 대표적인 것은 후공막염이며, 그외에도 맥락막종양, 안와종양, 갑상선병증, 저안압 등이 있다. 후공막염의 경우에는 포도막삼출 증후군 및 보크트-고야나기-하라다증후군, 중심성장액맥락망막병증 등과 감별해야 한다.¹⁶ 본 증례 3에서는 안외상 및 수술의 병력은 없었으며 결핵, 매독, 사르코이드증 등 다른 포도막염을 의심하게 하는 소견을 보이지 않았고, 안압은 정상이었으며, 신경증상 및 뇌척수액 검사, 형광안저혈관조영술에서 하라다병 소견을 보였으나, 삼출망막박리 대신 황반부의 맥락막주름이 특징적인 소견이었다. 초음파 검사에서 후공막염 및 포도막삼출 증후군의 소견은 보이지 않았으며 그 외 종양을 의심할 수 있는 소견 보이지 않았다. 하라다병의 가능성이 높다고 판단하여 스테로이드 치료를 시작하였으며 2주만에 스테로이드에 반응을 하여 맥락막주름은 호전되었다. 스테로이드에 반응을 하여 맥락막주름이 소실된 것으로 볼 때 중심성장액맥락망막병증, 후공막염, 포도막삼출 증후군의 가능성은 낮은 것으로 생각되지만 보크트-고야나기-하라다증후군의 특징적인 후기 포도막 및 피부의 탈색소 증상이 발생하는지 지속적인 경과 관찰이 필요하리라 생각된다.

저자들은 비전형적인 하라다병 3예를 경험하였고, 전형적인 양안의 삼출망막박리가 나타나지 않으면서 하라다병이 다양한 양상으로 나타날 수 있음을 숙지해야 할 것으로 생각된다.

참고문헌

- 1) Read RW, Rechodouni A, Butani N, et al. Complications and prognostic factors in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J Ophthalmol* 2001;131:599-606.
- 2) Mondkar SV, Biswas J, Ganesh SK. Analysis of 87 cases with Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Jpn J Ophthalmol* 2000;44:296-301.
- 3) Read RW, Holland GN, Rao NA, et al. Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an international committee on nomenclature. *Am J Ophthalmol* 2001;131:647-52.
- 4) Rao PK, Rao NA. Vogt-Koyanagi-Harada disease. In : Ryan SJ, ed. *Retina*, 4th ed. St, Louis: Mosby, 2006; v. 2. chap. 107.
- 5) Oh J, Oh IK, Huh K. Atypical Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in a 7-year-old boy. *J Korean Ophthalmol Soc* 2003;44:2184-90.
- 6) Kouda N, Sasaki H, Harada S, et al. Early manifestation of Vogt-Koyanagi-Harada disease as unilateral posterior scleritis. *Jpn J Ophthalmol* 2002;46:590-3.
- 7) Forster DJ, Green RL, Rao NA. Unilateral manifestation of the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in a 7-year-old child. *Am J Ophthalmol* 1991;111:380-2.
- 8) Oshima Y, Harino S, Hara Y, Tano Y. Indocyanin green angiographic findings in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J Ophthalmol* 1996;122:58-66.
- 9) Lee WK, Boo HD, Kim HK. The intrachoroidal changes in Harada's disease. *J Korean Ophthalmol Soc* 1999;40:1242-52.
- 10) Maruyama Y, Kimura Y, Kishi S, Shimizu K. Serous detachment of the ciliary body in Harada disease. *Am J Ophthalmol* 1998;125:666-72.
- 11) Kishi A, Naoi N, Sawada A. Ultrasound biomicroscopic findings of acute angle-closure glaucoma in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol* 1996;122:735-7.
- 12) Yoshioka K, Onoe S. A case of Harada's disease with choroidal detachment. *Jpn Rev Clin Ophthalmol* 1995;89:1400-3.
- 13) Ishihara A, Totsuka S. A case of Harada's disease with shallow anterior chamber and choroidal detachment. *Folia Ophthalmol Jpn* 1985;36:1281-5.
- 14) Yamamoto N, Naito K. Annular choroidal detachment in a patient with Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2004;242:355-8.
- 15) Wu W, Wen F, Huang S, et al. Choroidal folds in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J Ophthalmol* 2007;143:900-1.
- 16) Vitale AT, Maza MS. Scleral inflammatory disease. In : Ryan SJ, eds. *Retina*, 4th ed. St, Louis: Mosby, 2006; v. 2. chap. 98.
- 1) Read RW, Rechodouni A, Butani N, et al. Complications and prognostic factors in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J*

=ABSTRACT=

Three Cases of Atypical Harada's Disease

Ji-Wook Yang, MD, Tae-Hoon Oh, MD, Young-Hoon Park, MD

Department of Ophthalmology and Visual Science, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Purpose: We present three cases of atypical Harada's disease that exhibited different clinical courses.

Case summary: (Case 1) A 56-year-old male initially presented with typical findings of Harada's disease accompanied by exudative retinal detachment of the left eye. However, he did not show any signs and symptoms of Harada's disease in his right eye for 4 years. (Case 2) A 73-year-old male came to our clinic complaining of decreased visual acuity in both eyes with headache and tinnitus. Fundoscopic findings showed bilateral annular choroidal detachment but no evidence of exudative retinal detachment. The same result was obtained on remission. (Case 3) A 53-year-old female presented with decreased visual acuity in both eyes with headache and tinnitus. Fundoscopic findings showed severe choroidal folds instead of exudative retinal detachment, which was observed in 2 other remissive cases.

Conclusions: We report 3 cases of atypical Harada's disease that did not present with bilateral exudative retinal detachment. Ophthalmologists should know that Harada's disease can exhibit diverse clinical courses.

J Korean Ophthalmol Soc 2009;50(1):160-166

Key Words: Atypical Harada's disease, Choroidal detachment, Chorioretinal fold, Unilateral

Address reprint requests to **Young Hoon Park, MD**

Department of Ophthalmology, Kangnam St. Mary's Hospital, The Catholic University

#505 Banpo-dong, Seocho-gu, Seoul 137-040, Korea

Tel: 82-2-590-7464, Fax: 82-2-599-7405, E-mail: parkyh@catholic.ac.kr