

= 증례보고 =

비전형적인 보그트-고야나기-하라다 병에서의 수술적 치험 1예

임영진¹ · 한용섭¹ · 정인영^{1,2} · 박종문^{1,2}

경상대학교 의학전문대학원 안과학교실¹, 경상대학교 건강과학연구원²

목적: 보그트-고야나기-하라다 병 환자에서 비전형적인 양측의 심한 수포성 장액망막박리를 수술적으로 치험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 64세 여자 환자가 내원 2개월 전부터 두통 등의 감기증세와 청력저하증상이 있었고 이후 두통이 지속되며 시력저하 소견을 보였다. 타 병원에서 brain MRI 등을 촬영하였으나 특이소견은 없었다. 내원 3일 전 개인안과에 들러 양안 망막박리로 본원으로 의뢰되었으며, 초기 검진소견상 양안 교정시력은 우안 안전수동, 좌안 광각인지였으며 안압은 우안 14 mmHg, 좌안 24 mmHg이었고, 전방 내 염증 소견 및 홍채 후유착, 신생혈관이 관찰되었으며, 안저검사상 유리체내 염증과 심한 수포성 망막박리 소견이 보였다. 뇌척수액 검사상 pleocytosis, 청력검사에서는 감각신경성 난청 소견이 각각 나타났다. 양안에 보그트-고야나기-하라다 병에 동반된 양안 장액성 망막박리로 진단을 내리고 전신적 스테로이드 요법을 시행한 후 양안에 외망막하액배출 및 유리체내 트리아시놀론 주입술을 시행하였으며, 이 후 좌안에 장액성 망막 박리가 재발되어 유리체내 트리아시놀론 주입술을 1회 더 시행하였다. 경과관찰 중 양안 교정시력이 우안 0.3, 좌안 0.04로 측정되었다.

결론: 흔치 않은 심한 수포성 장액성 망막박리를 보이는 보그트-고야나기-하라다 병에서 수술적 치료 후 좋은 시력예후를 나타내어 문헌고찰과 함께 보고한다.

〈대한안과학회지 2010;51(7):1023-1027〉

보그트-고야나기-하라다 병(Vogt-Koyanagi-Harada disease, VKH)은 양측성 육아종성 범포도막염(Panuveitis)이며 Uveomeningitic syndrome이라고도 한다. 동반되는 전신증상으로는 피부백반, 탈모증, 백모증과 같은 피부과적 증상 및 뇌막자극증상과 청력장애와 같은 신경과적 증상이 있다. 남성에 비해 여성에서 더 흔한 질환으로 알려져 있으며 20세에서 50세의 나이에 호발한다. 백인에서는 드물며 유색인종, 그 중 동양인에서도 많은 것으로 보고되고 있다.¹ 이 질환의 정확한 원인은 밝혀져 있지 않지만 가장 최근의 이론은 자가면역질환과 관련되어 수용성의 HLA-DR4 항원과 함께 포도막의 멜라닌 항원이 면역조절의 이상을 야기시켜서 전신에 있는 멜라닌의 광범위한 파괴를 유발하는 것으로 보고 있다.^{2,3} 스테로이드의 적절한 사용이 치료에 큰 효과를 가지고 있으며 실제로 대부분의 환자가 양성의 경과를 보이며 비교적 좋은 시력 예후를 가지고 있다.^{4,5} 보그트-고야나기-하라다 병 환자에서 다수의 망막박리 소견

은 보이지만 양측의 심한 수포성 장액성 망막박리는 흔치 않은 것으로, 이를 수술적으로 치험하였기에 보고하고자 한다.

증례보고

64세 여자 환자가 두 달 전부터 시작된 양안의 시력감소를 주소로 내원하였다. 내원 약 2개월 전에 두통 등의 감기 증상이 있어 치료를 받은 후 증세 호전되었으나 이때부터 청력이 약간씩 저하되었다고 하며 눈이 침침한 소견을 보여, 내원 3일 전 개인안과에 들러 양안 망막박리 진단하에 본원에 의뢰되었다. 내과적으로 2년 전 진단받은 고혈압으로 치료중이었고 이학적 검사상 경부경직 소견을 보였으며, 백반증과 청력감소 소견이 있었다. 내원 당시 교정시력은 우안 안전수동, 좌안 광각인지로 나타났다. 안압은 우안 16 mmHg, 좌안 24 mmHg이었다. 세극등검사에서 양안에 각막상피부종과 데스메막주름이 관찰되었고 결막에는 충혈 소견과 부종소견이 관찰되었으며 홍채에는 홍채신생혈관 및 홍채의 후방유착이 360°에서 관찰되었다. 양안 전방에서 세포가 4+로 관찰되었다. 안저검사서 Kissing type의 심한 수포성 장액망막박리 소견이 보였으며, 떨어져 나온 망막이 렌즈의 후방캡슐에 접촉하는 모습을 보이고 있었다

■ 접수 일: 2009년 11월 26일 ■ 심사통과일: 2010년 5월 13일

■ 책임저자: 박종문

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

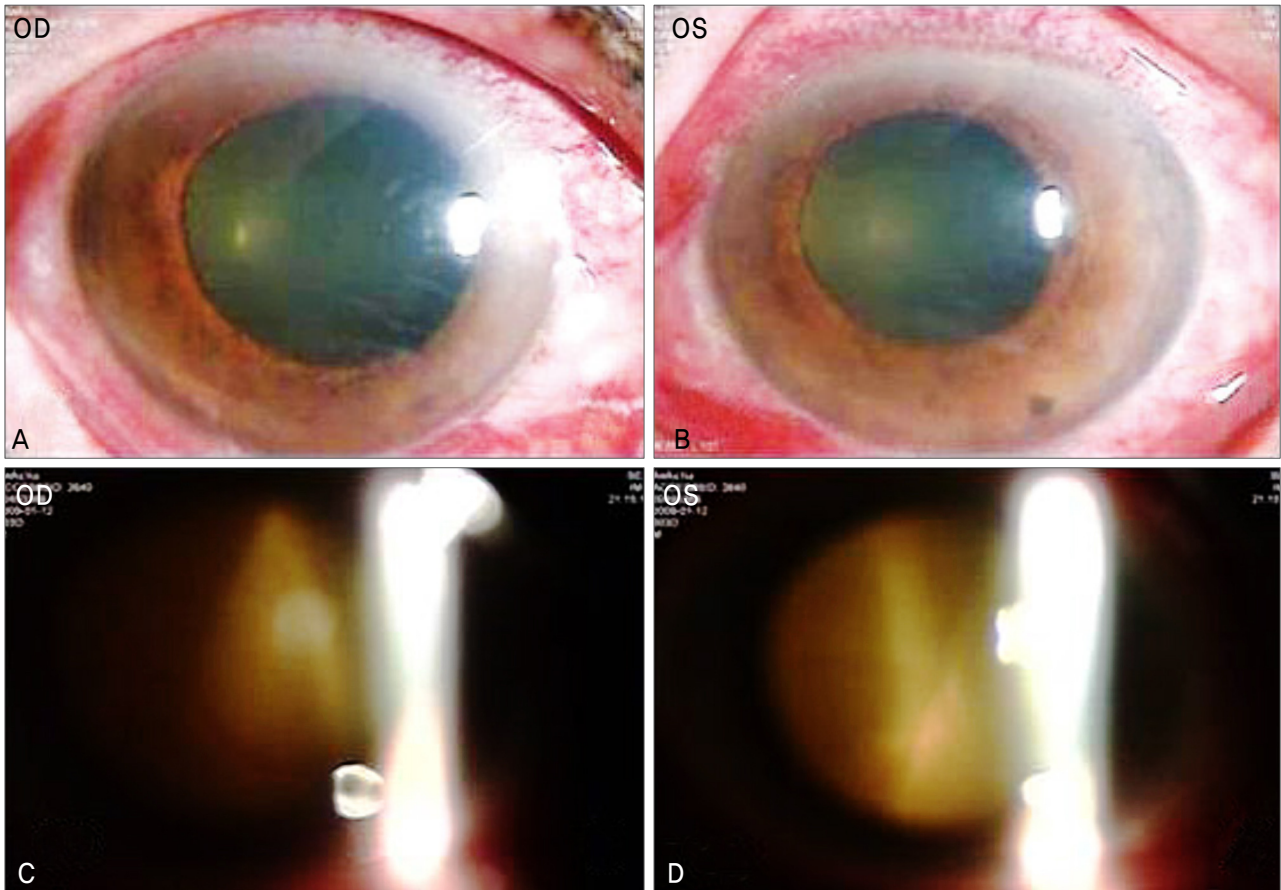


Figure 1. Anterior segment examination at admission day. (A,B) There are epithelial edema, Descemet's membrane folding at both cornea. Ciliary injection with chemosis was observed in both eyes. Rubeosis and 360 degree posterior synechia was observed in both anterior chambers. (C,D) Cataract, kissing type bullous retinal detachment and detached retina which was touched with posterior lens capsule were observed in both eyes.

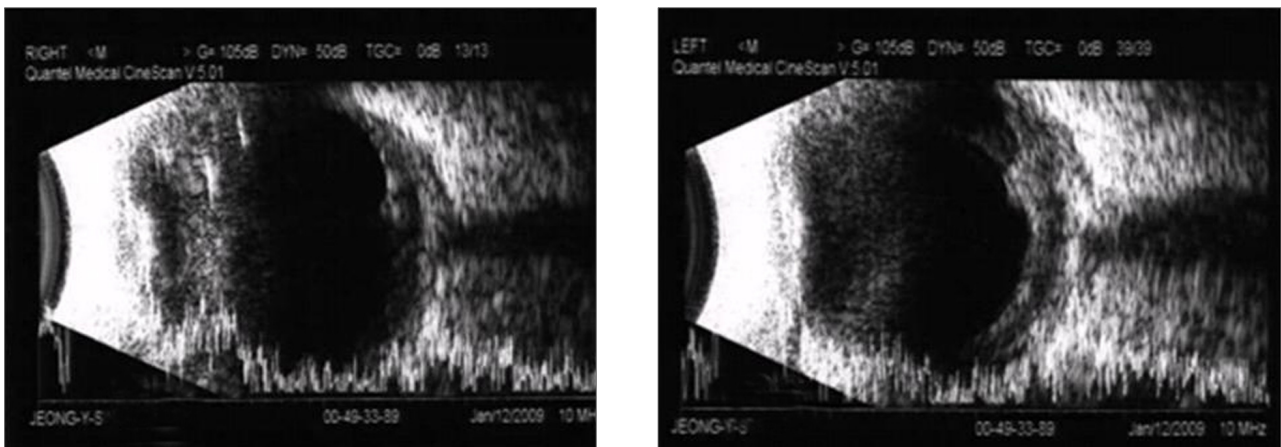


Figure 2. B-scan finding at admission day. Retinal detachment was found in both eyes.

(Fig. 1). 입원 후 시행한 B-scan상 망막박리 소견이 양안에서 관찰되며(Fig. 2) 혈액검사에서 적혈구침강계수/C-반응성 단백질이 각각 28 mm/hr과 19.5 mg/L로 상승한 소견을 보였고, 뇌척수액 검사에서 세포증가 소견이 보였다.

청력검사에서는 감각 신경성 난청 소견이 보였다.

내원 당일부터 경구 스테로이드 60 mg과 1% 스테로이드 점안제, 아트로핀 점안제를 사용하였으나, 세균등검사에서 내원 3일째에도 전안부의 염증소견이 줄어들지 않았고

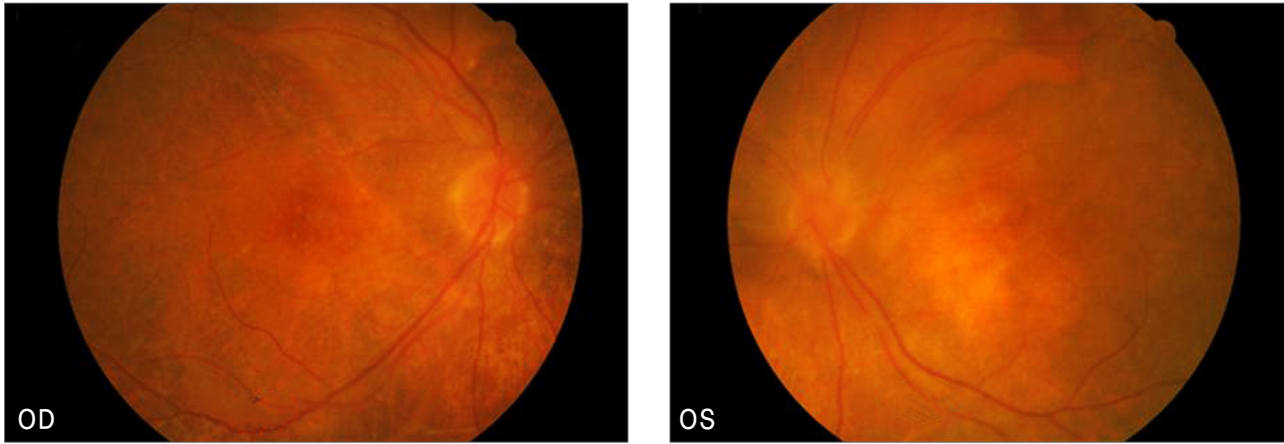


Figure 3. Fundus exams at the time of discharge. There are multiple subretinal fibrosis, RPE degeneration and decreased retinal detachment in both eyes.

후안부에 Kissing type의 망막박리 소견이 지속되어 우안에 유리체강내 트리암시놀론 주입술(4 mg/0.1 ml)과 외망막하액배출술을 시행하였고, 내원 6일째에 좌안에 유리체강내 트리암시놀론 주입술(4 mg/0.1 ml)과 외망막하액배출술을 시행하였다. 경구스테로이드 및 스테로이드 점안제를 유지하며 경과관찰하였으나 좌안에 장액성 망막박리가 남아 있어, 내원 14일째에 좌안에 유리체강내 트리암시놀론 주입술(4 mg/0.1 ml)을 추가로 시행하였다. 이후 양안에 망막박리가 감소된 소견 보여 경구 스테로이드를 감량해 가면서 지속적으로 유지하다 교정시력이 우안 0.2, 좌안 0.04로 퇴원하였다(Fig. 3). 계속하여 경구 스테로이드의 복용과 1% 스테로이드 점안제를 유지하면서 외래 경과관찰을 하다가 퇴원 2개월 후 시력이 우안 0.02, 좌안 안전수동으로 저하되는 소견과 함께 체중 증가, 달덩이얼굴(moon face) 증상이 관찰되어, 양안에 유리체강내 트리암시놀론 주입술(4 mg/0.1 ml)을 시행하고 경구 스테로이드 복용 및 1% 스테로이드 안약 점안 사용하면서 시력이 우안 0.2, 좌안 0.04로 개선되는 소견을 보여 현재 외래에서 경과관찰 중이다.

고 찰

1906년 Alfred Vogt가 탈모 및 두발과 눈썹의 백모와 피부백반을 동반하는 양안의 만성 포도막염을 하나의 질병으로 간주하여 서술하였고, 1929년 Koyanagi는 양안의 홍채모양체염 환자에서 탈모증, 피부백반, 백모증 및 이명, 난청 등을 동반한 증례를 보고하였다. 1926년 Harada는 비화농성의 급성 맥락막염 5예를 삼출성 망막박리와 함께 두통, 구토 등의 뇌막자극 증상과 뇌척수액 검사상 임파구 및 단백질이 증가된 예를 보고하였고, 전례에서 홍채염 및 저녁

노을안저가 존재하였다고 하였다. 그 후 Vogt-Koyanagi 증후군과 Harada 병의 두 질환으로 나뉘고 그 차이는 전자가 후자에 비해 전신 및 뇌막자극 증상이 가볍고, 주로 홍채모양체염을 일으키고 피부 및 모발의 변화가 더 흔한 데 반하여 후자는 삼출성 맥락막염 및 망막박리가 빈번하나 시력의 예후가 전자에 비해 더 좋다고 하였다. 1949년 Bruno, Mcpherson 등은 이 질병이 동일한 것이며 단지 주 병변의 위치 및 증상의 경주에 따른 차이인 것으로 밝혀 보그트-고야나기-하라다 병으로 병명이 통일되었다. 원인은 정확히 알려져 있지 않지만 멜라닌색소에 대한 자가면역반응으로 생각되고 있으며 따라서 눈, 피부, 머리카락, 내이(inner ear), 중추신경계 등 멜라닌색소가 있는 모든 기관이 침범될 수 있어 이에 따른 전신적 또는 안증상이 나타나게 된다.

전구기, 포도막염기, 회복기, 만성재발기의 대개 4단계로 나누어 볼 수 있으며, 전구기에는 감기 같은 증상과 함께 뇌막자극 증상, 두통, 이명, 이상청각증 등이 있고 뇌척수액 내 세포증가 소견이 보일 수 있다. 안증상은 전구기 이후에 나타나나 때로는 돌발적으로 나타나며, 양측성으로 발생하는 육아성 홍채모양체염, 후극부의 삼출성 망막박리, 유리체혼탁, 시신경유두부종이 관찰된다. 삼출성 망막박리는 2~3개월에 걸쳐 회복되는데 망막에 반흔이 남을 수 있고 황반하섬유화 및 신생혈관이 합병되기도 한다. 진단은 대부분 임상검사에 의한다.⁶ 우선 안외상이나 수술의 병력이 없어야 하고 양측성 만성 홍채섬모체염, 삼출성 망막박리를 포함하는 뒤 포도막염, 혹은 삼출성 망막박리의 흔적으로서 저녁노을 모양의 망막을 보이거나 시신경유두 충혈 및 부종, 이명, 경부강직, 뇌신경 혹은 중추신경장애 등의 신경증상, 뇌척수액의 세포증다증, 탈모증, 백모증, 피부 백반 등의 피부증상이 있을 때에 진단을 내리기 용이하다. 병의 초

기에는 형광안저혈관조영이 진단에 도움이 되며, HLA-DR4-0401 유전자가 이 질환과 연관이 높다 할 수 있다.⁷

이 병은 스테로이드에 반응이 좋고 시력예후가 좋으나 백내장, 녹내장, 맥락막 신생혈관 등이 합병될 경우 예후가 불량하다. 심하고 지속적인 유리체혼탁 및 망막박리가 동반된 경우 유리체절제술을 시행하기도 한다. 스테로이드는 염증의 악화를 막고 유병기간을 단축하며 피부나 신경계 같은 전신증상을 방지하는 것으로 생각된다.⁸⁻¹⁰ 치료 2주내에 장막성 망막박리와 시신경유두부종이 가라앉으며 스테로이드 점안약과 조절마비제를 사용하여 안구 앞부분 염증과 다른 합병증을 줄일 수 있고, 만성적이며 재발하는 특징이 있는 질병으로 4~6개월에 걸쳐 전신적 스테로이드를 점차적으로 줄일 수 있다.¹¹ 실제로 스테로이드는 안과 영역에서 여러 가지 질환의 치료에 이용되어 왔고 약제의 효과를 극대화하고 부작용을 최소화하기 위해 여러 가지 투입 경로가 이용되고 있다.^{12,13} 이 중 유리체내 트리암시놀론 주입술(intravitreal triamcinolone acetonide injection, IVTA)은 포도막염, 혈관질환, 연령관련황반변성, 당뇨, 안구내 신생혈관 생성에 의해 유발되는 황반부종이나 염증성 질환의 치료에 이용되고 있으며 그 효과 또한 매우 우수한 것으로 알려져 있다.¹⁴⁻¹⁶

본 증례는 양안에 심한 장액성 망막박리를 동반한 보그트-고야나기-하라다 병 환자에서 유리체절제술과 같은 침습적이고 상대적으로 어려운 시술보다 덜 침습적이고 간단한 시술인 유리체강내 트리암시놀론 주입술과 외망막하액배출술을 시행하여 양안 망막의 유착 및 시력의 호전을 보였다.¹⁷ 경과관찰 2개월째에 다시 시력의 저하가 있었으나 유리체강내 트리암시놀론 주입술을 재 시행하여 다시 시력의 호전을 보였다. 결론적으로, 심한 수포성 망막박리를 보이는 보그트-고야나기-하라다 증후군에서 유리체강내 트리암시놀론 주입술과 함께 외망막하액배출술과 전신적 스테로이드 요법을 시행하여 좋은 결과를 얻을 수 있었다.

참고문헌

- 1) Kiyomoto C, Imaizumi M, Kimoto K, et al. Vogt-Koyanagi-Harada disease in elderly Japanese patients. *Int Ophthalmol* 2007; 27:149-53.
- 2) Kim MJ, Cho NC, Ahn M. Clinical analysis of recurrent Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *J Korean Ophthalmol Soc* 2006;47: 227-34.
- 3) Fardeau C, Tran TH, Gharbi B, et al. Retinal fluorescein and indocyanine green angiography and optical coherence tomography in successive stages of Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Int Ophthalmol* 2007; 27:163-72.
- 4) Kang JE, Kim HJ, Boo HD, et al. Surgical management of bilateral exudative retinal detachment associated with central serous chorio-retinopathy. *Korean J Ophthalmol* 2006;20:131-38.
- 5) Hirose S, Saito W, Yoshida K, et al. Elevated choroidal blood flow velocity during systemic corticosteroid therapy in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Acta Ophthalmol* 2008;86:902-7.
- 6) Park JS, Park JM, Lee JE, Oum BS. Vogt-Koyanagi-Harada disease associated with bilateral tonic pupils in a pregnant patient. *J Korean Ophthalmol Soc* 2007;48:1588-92.
- 7) Yamaguchi Y, Otani T, Kishi S. Tomographic features of serous retinal detachment with multilobular dye pooling in acute Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J Ophthalmol* 2007;144:260-5.
- 8) Gupta V, Gupta A, Gupta P, Sharma A. Spectral-domain cirrus optical coherence tomography of choroidal striations seen in the acute stage of Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J Ophthalmol* 2009;147:148-53.
- 9) Lim SH, Park SE, Park TK, Ohn YH. Follow-up changes of multifocal electroretinogram in a patient with Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *J Korean Ophthalmol Soc* 2006;47:494-9.
- 10) Lee SJ, Jin JH, Kim SD. The effect of intravitreal triamcinolone acetonide on intraocular pressure in uveitis. *J Korean Ophthalmol Soc* 2007;48:671-7.
- 11) Seong HK, Lee JM, Park YS, Lee BR. Immediate natural course of IOP after IVTA and the effect of preoperative ocular mass. *J Korean Ophthalmol Soc* 2007;48:808-14.
- 12) Kim WJ, Park YH. The intraocular pressure rise secondary to sub-tenon's injection of triamcinolone after intravitreal injection. *J Korean Ophthalmol Soc* 2008;49:91-7.
- 13) Kim YG, Yu SY, Kwak HW. The effect of intravitreal triamcinolone acetonide injection according to the diabetic macular edema type. *J Korean Ophthalmol Soc* 2005;46:84-9.
- 14) Lee MW, Kyung SE, Chang MH. Prophylactic effect of brimonidine 0.15% on IOP elevation after intravitreal triamcinolone acetonide injection. *J Korean Ophthalmol Soc* 2008;49:743-52.
- 15) Kim IT, Park HY, Roh YJ. Bilateral adrenal gland lymphoma masquerading as Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *J Korean Ophthalmol Soc* 2008;49:1198-202.
- 16) Lee SU, Kim SJ, Park YM, et al. Grid laser photocoagulation after intravitreal triamcinolone for macular edema associated with branch retinal vein occlusion. *J Korean Ophthalmol Soc* 2009; 50:704-9.
- 17) Kang JE, Kim HJ, Boo HD, et al. Surgical management of bilateral exudative retinal detachment associated with central serous chorio-retinopathy. *Korean J Ophthalmol* 2006;20:131-8.

=ABSTRACT=

Surgical Management of Atypical Vogt-Koyanagi-Harada Disease

Young Jin Lim, MD¹, Yong Sup Han, MD¹, In Young Chung, MD, PhD^{1,2}, Jong Mun Park, MD, PhD^{1,2}

Department of Ophthalmology, Gyeongsang National University School of Medicine¹, Jinju, Korea
Institute of Health Science, Gyeongsang National University², Jinju, Korea

Purpose : To report a case of surgical treatment of bilateral bullous exudative retinal detachment associated with Vogt-Koyanagi-Harada disease.

Case summary: A 64-year-old woman presented with decreased visual acuity, headache, and hearing loss for 2 months. Visual acuity was hand motion in the right eye and light perception in the left eye. Intraocular pressure was 16 mmHg in the right eye and 24 mmHg in the left eye. Slit lamp examination disclosed corneal edema, conjunctival ciliary injection with chemosis, rubeosis iridis, and posterior synechia in both eyes. Fundus examination demonstrated bilateral bullous exudative retinal detachment. Lumbar puncture revealed pleocytosis and auditory function test showed neurosensory hearing loss. She was diagnosed as having bilateral bullous exudative retinal detachment associated Vogt-Koyanagi-Harada disease. On hospital day 3, intravitreal triamcinolone injection with external subretinal fluid drainage was performed in the right eye and on hospital day 6, intravitreal triamcinolone injection with external subretinal fluid drainage was performed in the left eye. Two months later, best corrected visual acuity was 0.2 in the right eye and 0.04 in the left eye.

Conclusions: Intravitreal triamcinolone acetate injection with external subretinal fluid drainage is one of the good treatment for bullous exudative retinal detachment associated with Vogt-Koyanagi-Harada disease.

J Korean Ophthalmol Soc 2010;51(7):1023-1027

Key Words: Vogt-Koyanagi-Harada disease, VKH, Retinal detachment, Intravitreal triamcinolone acetate injection

Address reprint requests to **Jong Mun Park, MD, PhD**

Department of Ophthalmology, Gyeongsang National University School of Medicine

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

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