대한안과학회지 2013년 제 54 권 제 5 호
J Korean Ophthalmol Soc 2013;54(5):777-783
pISSN: 0378-6471
eISSN: 2092-9374
http://dx.doi.org/10.3341/jkos.2013.54.5.777

에이디 긴장성 동공의 임상양상

이혜진 · 이진영 · 엄태웅 · 임현택 · 안효숙

울산대학교 의과대학 서울아산병원 안과학교실

목적: 에이디 긴장성 동공으로 진단받은 환자의 임상양상을 알아보고자 하였다.
대상과 방법: 1998년 2월에서 2009년 2월까지 에이디 긴장성 동공으로 진단 받은 환자 22명의 의무기록을 후향적으로 연구하였다. 이 중 16명(19안)을 2010년 3월에 내원하게 하여 한 사람의 검사자가 단면적 검사(cross-sectional examination)를 시행하였다.
결과: 남자보다 여자에게서 많이 발생하였고, 양안 발생률은 13.6%였다. 평균 발병나이는 38.3세였고, 100%에서 동공의 탈신경 과민반응을 보였으며 최대반응은 20분 후에 나타났다. 동공 대광-근접반사해리 현상을 보이는 경우가 88.2%였고, 홍채 부분마비는 93.8%에서 보였으며, 각막지각 감소가 50%에서 나타났고, 심부건반사는 이두근, 삼두근, 무릎, 발목반사 모두에서 저하되었다.
결론: 에이디 긴장성 동공은 여자에서 호발하고(72.7%), 젊은 나이에 발병하며, 편측에서 발생한 경우가 86.4%였다. 홍채의 부분마비, 동공 대광-근접반사해리, 탈신경 과민반응과 심부건반사 저하 또는 소실이 진단에 도움이 된다. 조절력은 시간이 지남에 따라 호전되었고, 동공크기도 줄어들었다.
〈대한안과학회지 2013;54(5):777-783〉

에이디 긴장성 동공(Adie's tonic pupil)은 동공괄약근을 지배하는 신경절후 부교감신경의 손상으로 인해 직접 및 간접 대광반사의 소실, 조절 장애, 홍채의 부분마비(segmental palsy of iris), 저농도의 부교감신경 약제에 대한 탈신경 과민반응(denervation supersensitivity) 등의 특징적 임상양상을 보이는 질환이다.[1-4]

그러나 지금까지 국내에서는 몇몇 증례보고만 있었을 뿐, 전반적인 임상적 특징이나 동공크기와 조절력의 변화를 1년 이상 장기적으로 관찰한 보고가 없었다.[5-8] 이에 저자들은 에이디 긴장성 동공으로 진단된 환자들의 임상양상 및 동공크기와 조절력의 변화를 알아보고자 하였다.

대상과 방법

1998년 2월에서 2009년 2월까지 본원 안과에서 에이디 긴장성 동공으로 진단받고 1년 이상 추적관찰이 가능했던 22명의 환자를 대상으로 후향적 연구를 시행하였다. 이 때 다른 신경학적 이상을 동반하거나, 선천적 안질환, 안구 수술, 안외상의 기왕력이 있거나, 포도막염, 당뇨병, 호르너증후군, 매독, 길랑-바레증후군, 범자율신경실조증, 부종양성증후군, 쇼그렌증후군 등 동공크기에 영향을 주는 질환이 있는 환자는 제외하였다. 의무기록 분석은 진료실 내부에 실내등을 켠 상태에서의 동공크기, 직접 대광반사, 조절근점(near point of accommodation), 0.125% 필로카르핀에 대한 동공의 탈신경 과민반응 유무를 조사하였다.

이 중 16명(19안)을 2010년 3월에 내원하게 하였으며, 한 명의 검사자(L.H.J)가 단면적 검사(cross sectional examination)를 시행하였다. 환자의 나안시력, 교정시력, 굴절검사, 세극등현미경검사를 이용한 홍채 부분마비 유무와 위치, Colvard Pupillometer® (OASIS medical, Glendora, CA, USA) 동공측정계를 이용하여 동공크기를 측정하였으며, 직접 대광반사, 동공 대광-근접반사해리(light near dissociation) 유무, 조절근점, 0.125% 필로카르핀에 대한 동공의 탈신경 과민반응 유무, Cochet-Bonnet 각막지각계(Luneau ophthalmology, Chartres Cedex, France)를 이용한 각막지각검사, 심부건반사를 측정하였다.

동공크기는 동공측정계를 이용하여 진료실의 불을 끄고 어둡게 한 상태(dark), 진료실 내부에 실내등을 켠 상태(room light), 밝은 빛을 눈 가까이 비춘 상태(bright light)에서 원거리(6 m)의 시표를 보도록 한 후 한눈씩 측정하였다. 이 때 피검자마다 검사실의 조도를 일정하게 하였다.

동공의 근접반사는 검사실의 조명을 끈 상태에서 20 cm

■ 접 수 일: 2012년 2월 3일 ■ 심사통과일: 2012년 10월 23일
■ 게재허가일: 2013년 2월 25일

■ 책 임 저 자: 안 효 숙
서울특별시 송파구 올림픽로 43길 88
서울아산병원 안과
Tel: 02-3010-3680, Fax: 02-470-6440
E-mail: drahn323@gmail.com

* 이 논문의 요지는 2010년 대한안과학회 제103회 학술대회에서 구연으로 발표되었음.

앞에 펜라이트를 손가락 끝으로 막아 손 끝을 보도록 한 뒤 한눈씩 동공측정계를 이용하여 측정하였다.

조절력은 원거리 시력을 충분히 교정한 후 한눈씩 실시하였고, 굵기가 0.2 mm, 길이 3 mm, 간격 0.2 mm인 두 줄을 이용하여 환자가 최대한 조절을 하도록 강조하면서 차츰 시표를 눈 가까이 가져가 흐리게 보인다고 하는 지점의 거리, 즉 조절근점을 미터로 측정한 것의 역수로 하는 근점법으로 측정하였다.

세극등현미경검사로 홍채의 부분마비 유무와 범위를 관찰하였고, 그 범위를 시계방향으로 표시하였다.

각막지각검사는 양안의 각막을 시계방향으로 11시에서 1시 방향, 1시에서 3시 방향, 3시에서 5시 방향, 5시에서 7시 방향, 7시에서 9시 방향, 9시에서 11시 방향으로 6등분하여 각막 윤부로부터 2.5 mm 떨어진 부분을 Cochet-Bonnet 각막지각계로 각각 2번씩 측정하여 평균하였고, 양안 모두 측정하여 특정 부위의 감소가 있는지 알아보고자 하였다.

탈신경 과민반응을 알아보기 위해 0.125% 필로카르핀을 양안 하측 원개에 점안하고 10분, 20분, 30분 후 진료실을 불을 끄고 어둡게 한 상태에서 동공측정계를 이용하여 동공크기를 측정하였다. 점안 전에 비해 1 mm 이상 수축이 되었을 때 탈신경 과민반응 양성으로 판정하였다.

또한 반사해머를 이용하여 양쪽의 이두근, 삼두근, 무릎, 발목의 심부건반사를 측정하였다. 에이디 긴장성 동공이 없는 정상 대조군 12명의 심부건반사도 함께 측정하여 비교하였다.

결 과

전체 대상군은 총 22명으로 여자 16명(72.7%), 남자 6명이고, 에이디 긴장성 동공의 방향성은 우안 12명, 좌안 7명, 양안 3명으로, 양안에 이환된 경우가 13.6%였다. 발병 연령은 평균 38.3 ± 12.6세(17-62세)였다(Table 1).

초진 시 주증상은 흐려보임 10명, 초점이 맞지 않음을 호소하는 경우가 5명, 눈부심(glare) 4명, 동공부등 3명이었고, 증상 발현 후 평균 6.6 ± 4.9 개월(0-13개월) 뒤 본원을 방문하였고, 평균 경과관찰기간은 단면 검사를 시행한 날짜를 포함하여 30.2 ± 17.3개월(12-136 개월)이었다.

Table 1. Age at onset of study population

Age at onset (years)	Number of patients
10-19	1
20-29	3
30-39	9
40-49	4
50-59	3
60-69	2

초진 시 진료실 내부에 실내등을 켠 상태에서 에이디 긴장성 동공안의 크기는 평균 6.6 ± 0.9 mm (5-8.5 mm)로 반대편 눈의 평균 4.4 ± 1.0 mm (3-6.5 mm)에 비해 컸다 (p=0.01, Table 2).

17명에서 근접반사 시 동공크기를 측정하였고, 동공 대광-근접반사해리를 보이는 경우는 15명으로 88.2%였다. 홍채 부분마비도 17안 모두에서 나타났다.

조절력을 측정한 5명의 환자 중 4명에서 조절력 감소를 보였으며, 에이디 긴장성 동공안의 조절력은 평균 4.8 ± 2.8디옵터(2.0-8.3디옵터)이고, 반대편 눈은 9.2 ± 3.8디옵터(3.3-20.0디옵터)로 통계적으로 유의한 차이가 있었다(p=0.001).

탈신경 과민반응 검사는 총 9명의 10안에서 시행하였고, 10안 모두에서 동공이 1 mm 이상 수축하여 양성반응을 보였다. 점안 전에 비해 1 mm 이상 2 mm 미만 수축한 경우가 3안, 2 mm 이상 3 mm 미만이 3안, 3 mm 이상 수축한 경우가 4안이었다.

22명 중 단면적 검사를 시행한 환자는 총 16명으로 여자가 14명(87.5%), 남자 2명이었고, 발병 연령은 평균 37.4 ± 13.4세(17-62세)였으며, 우안 7명, 좌안 6명, 양안 3명(18.8%)이었다.

양안에 이환된 3명을 제외한 13명의 에이디 긴장성 동공과 반대편 눈의 동공크기를 여러 조건 하에서 비교하였다(Fig. 1). 밝은 빛을 눈 가까이 비춘 상태에서 에이디 긴장성 동공의 크기는 평균 5.1 ± 1.1 mm였고, 반대편 눈은 평균 3.3 ± 0.8 mm로 통계적으로 유의한 차이를 보였다(p=0.005, Wilcoxon Signed Ranks Test). 진료실 내부에 실내등을 켠 상태에서 에이디 긴장성 동공의 크기는 평균 5.9 ± 0.8 mm였고 반대편 눈은 평균 4.1 ± 0.9 mm로 역시 통계적으로 유의한 차이가 있었다(p=0.002). 진료실 내부에 실내등을 켠 상태에서 에이디 긴장성 동공과 반대편 눈의 동공크기의 차이는 평균 2.3 ± 1.1 mm였다. 진료실을 불을 끄고 어둡게 한 상태에서 에이디 긴장성 동공의 크

Table 2. Pupil size of Adie's tonic pupils and fellow eyes under room light

Pupil size (mm)	Affected eye (No. of eyes)	Fellow eye (No. of eyes)
3.0-3.9	0	7
4.0-4.9	0	7
5.0-5.9	6	4
6.0-6.9	7	1
7.0-7.9	5	0
8≤	1	0

We excluded bilateral Adie's tonic pupil.
No. = number.

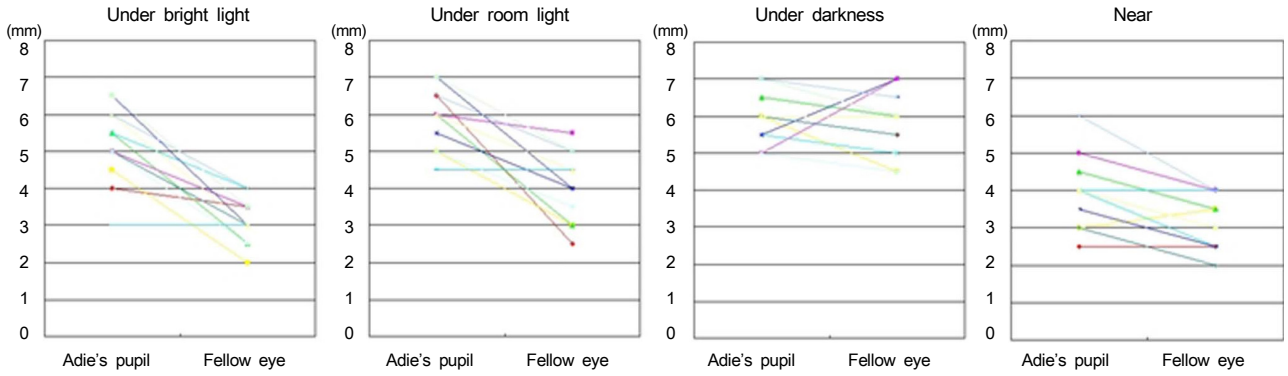

Figure 1. Differences of pupil size between Adie's tonic pupils and fellow eyes under variable conditions.

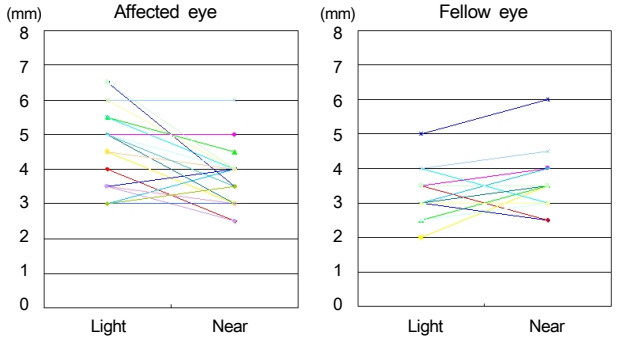

Figure 2. Comparison of light-near dissociation between Adie's tonic pupils and fellow eyes.

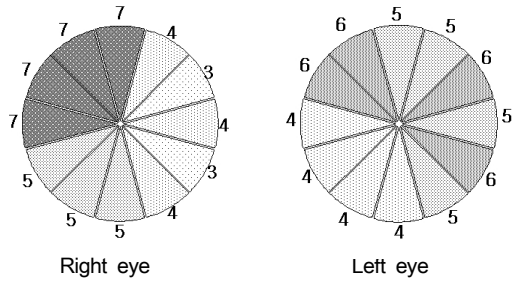

Figure 3. Patients number of iris segmental palsies for each clock hour of the affected sphincter.

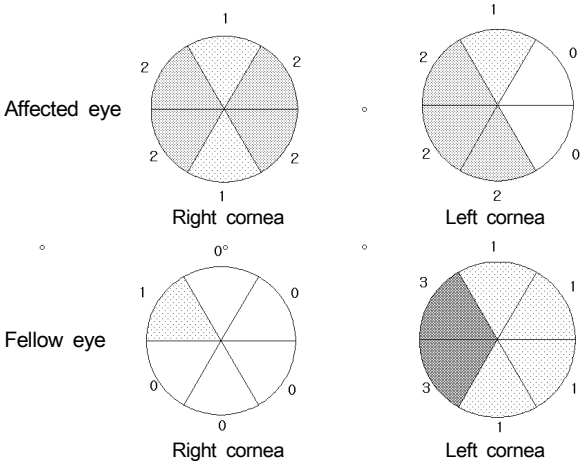

Figure 4. Number of patients according to the regions of decreased corneal sensation.

기는 평균 6.0 ± 0.7 mm이고 반대편 눈은 5.8 ± 0.8 mm로 양안 간에 유의한 차이를 보이지 않았고(p=0.253), 근거리에서도 에이디 긴장성 동공의 평균 크기는 3.8 ± 0.9 mm이고 반대편 눈은 3.4 ± 1.0 mm로 동공크기 비교에서 통계적으로 유의한 차이를 보이지 않았다(p=0.059).

반대편 눈은 동공의 대광반사가 근접반사에 비해 반응이 더 큰 것에 반해, 에이디 긴장성 동공에서 근접반사가 대광반사 보다 더 크게 나타나 동공 대광–근접반사해리를 보이는 경우가 68.4%였다(Fig. 2).

조절력은 양안이 이환된 3명을 제외한 13명의 양안을 비교하였고, 에이디 긴장성 동공안의 조절력은 평균 6.3 ± 3.8디옵터(0–12.5디옵터), 반대편 눈은 8.1 ± 4.9디옵터(0–14.3디옵터)였으며 통계적으로 유의한 차이가 없었다(p=0.307).

에이디 긴장성 동공안의 조절력이 저하된 경우는 7명(53.8%)으로 평균 조절력 5.4 ± 3.7디옵터이고 반대편 눈의 평균 조절력은 10.1 ± 5.7디옵터이며, 평균 나이 34.2 ± 14.1세, 평균 경과관찰기간은 22.3 ± 17.3개월이었다. 조절력이 같은 경우는 3명(23.1%)으로 평균 조절력 6.1 ± 1.0디옵터이고, 평균 나이 33.0 ± 2.6세, 평균 경과관찰기간은 49.0 ± 19.0개월이었다. 오히려 높게 측정된 경우가 3명(23.1%)으로 평균 조절력 8.1 ± 3.9디옵터이고, 반대편 눈의 평균 조절력 5.3 ± 4.0디옵터이며, 평균 나이 44.3 ± 21.8세, 평균 경과관찰기간은 15.3 ± 3.1개월이었다.

홍채의 부분마비는 16명 중 15명에서 관찰되었는데, 우안 6안, 좌안 7안, 양안 2명에서 보였으며, 마비 위치에 있어서 특정 호발 부위가 있는 것은 아니었고, 완전마비를 보이는 경우가 4안(21.1%)에서 있었다(Fig. 3).

각막지각검사는 단면적 검사를 시행한 환자 16명 중 8명

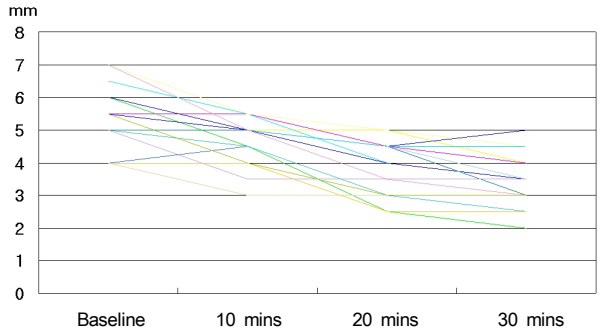

Figure 5. Denervation supersensitivity test: The serial changes of Adie's tonic pupils at the baseline, 10, 20 and 30 minutes after 0.125% pilocarpine instillation.

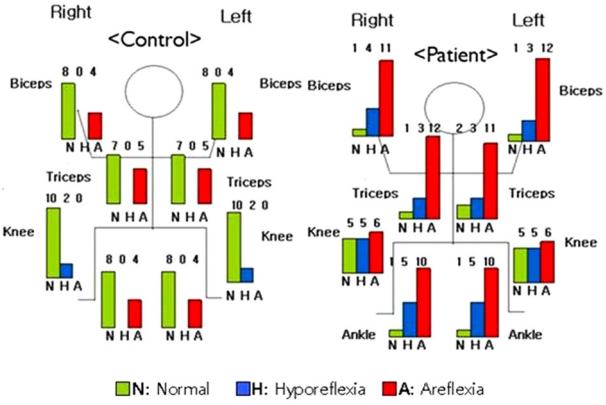

Figure 6. Comparison of deep tendon reflex between Adie's tonic pupil patients and control group.

에서 감소하였고, 각막을 6등분한 부위에 각막지각이 저하된 환자 숫자는 다음 그림과 같았으며, 환자 숫자가 적어 각막지각 감소를 보이는 특정 부위를 파악하기는 어려웠다(Fig. 4).

탈신경 과민반응은 의무기록 조사에서와 마찬가지로 단면 검사에서도 16명의 19안 모두에서 나타났다. 0.125% 필로카르핀 점안 후 10분, 20분, 30분에 동공크기를 측정한 결과, 20분 후 축동이 최대로 되어 그 이후에도 축동 상태가 유지되었다(Fig. 5).

심부건반사를 측정한 결과 에이디 긴장성 동공 환자군에서 이두근반사는 16명 중 양측 15명에서 저하되거나 없는 것으로 나타난 것에 반하여 정상인군에서는 이두근반사는 12명 중 양측 4명에서 이상을 보여 통계적으로 유의한 차이를 보였다(p=0.001, Fisher's exact test). 삼두근반사는 에이디 긴장성 동공 환자군에서 우측 15명, 좌측 14명에서 이상을 보이고, 정상인군에서는 양측 5명에서 이상을 보여 통계적으로 유의한 차이를 보였다(p=0.004). 무릎반사는 에이디 긴장성 동공 환자군에서 양측 11명에서, 정상인군에서는 양측 2명에서 이상을 보여 차이가 있었다(p=0.008) 발목반사는 에이디 긴장성 동공 환자군에서 양측 15명에서, 정상인군에서는 양측 4명에서 저하되거나 소실되어 역시 통계적으로 유의한 차이를 보였다(p=0.001). 즉, 에이디 긴장성 동공 환자군에서 대조군에 비해 양측 심부건반사가 저하되거나 없는 경우가 많은 것으로 나타났다(Fig. 6).

고 찰

에이디 긴장성 동공은 비교적 젊은 나이에, 단안의 동공산대에 의한 흐려보임을 주소로 내원하며, 빛에 축동되지 않아 제3뇌신경마비에 동반되는 동공산대로 오인하여 뇌자기공명영상이나 전산화단층촬영 등의 뇌신경영상검사를 시행하게 되는 경우가 많다.

에이디 긴장성 동공에 대한 보고로는 1932년 Adie[9]가 기술한 후 다른 보고들에서도 여자가 70%로 남자에 비해 많이 발생하고, 대부분 20에서 50대에 발병하며 평균 30대 초에 발생한다고 하였다. 또한 80%에서 단안에 발생하며, 양안에 생기는 경우 한눈에 발생하고 몇 개월에서 몇 년 뒤 반대편에서 발생한다고 하였고, 반대편 눈에 생길 가능성은 첫 10년간 매년 4%라고 하였다.[1-4] 본 연구에서는 환자의 72.7%가 여자였고, 평균 38.3세로 기존 보고에 비해 고령에 발병하였고, 양안 발생률은 13.6%로 더 적은 것으로 나타났다. 양안에 발생한 3명 중 한 명은 초진 때부터 양안에 발병한 상태로 내원하였고, 다른 한 명은 우안 발생 후 12개월 이후 좌안에 발병하였고, 나머지 한 명은 좌안 발생 후 32개월이 지나 우안에 발병하여서, 반대편 눈의 발생시기는 다양한 것으로 나타났다.

원인은 대부분 밝혀져 있지 않으나, 바이러스나 세균 감염, 외상, 수술, 종양 등에 의해 섬모체신경절에 염증 반응을 일으키거나 손상을 일으키는 질환으로 알려졌다.[1-4]

진단은 세극등현미경검사에서 홍채가 부분축동 되거나 마비된 홍채괄약근의 실질이 얇아지고 평평한 것을 볼 수 있으며, 이 소견은 80-90%의 환자에서 나타나는 중요한 소견이라고 하였다.[1,10,11] 또한 홍채의 부분마비는 전체 홍채의 70% 이상 마비되는 경우가 많고, 100% 마비를 보여 밝은 빛을 빛추어도 전혀 축동되지 않는 경우가 10%에서 있다고 하였다.[10] 저자들의 단면적 검사에서 홍채의 부분마비는 16명 중 15명에서 관찰되었고(93.8%), 전체 홍채에서 마비된 홍채가 차지하는 비율은 50.5%로 기존 보고에 비해 낮으며, 이 중 완전마비를 보인 경우는 16명의 19안 중 4안(21.1%)으로 기존 보고에 비해 많은 것으로 나타났다. 이는 처음 진단 시보다 단면적 검사를 시행한 시점에서는 시간이 지나 마비가 호전되었을 가능성이 있기 때문에 마비된 홍채가 전체에서 차지하는 비율이 50%로 이전 외

국의 보고에 비해 낮은 것 같고, 따라서 완전마비를 보이는 경우는 초진 시 오히려 더 많았을 것으로 추정한다.

1940년 Adler and Scheie[12]는 에이디 증후군 환자에게 2.5% 메타콜린 클로라이드를 점안하면 긴장성 동공은 축동되나 반대편 눈은 축동되지 않는다고 보고하였다. 그 이후 대규모 연구를 통해 0.1%의 희석된 필로카르핀을 점안하여 탈신경 과민반응 유무를 관찰하는 것이 에이디 긴장성 동공을 진단함에 있어 가장 보편적인 방법이 되었다.[13-18] 탈신경 과민반응은 대개 손상 후 8-12주 후에 발생하는 데 80%에서 양성 반응을 보이나, 피험자간의 변이, 약물의 각막 침투 정도, 홍채의 초기 크기 정도, 신경재생지배 정도 등의 변수에 영향을 받을 수 있다고 하였다.[15] 이에 대해 Lee et al[8]은 탈신경 과민반응이 나타나기까지는 수주가 소요되므로 질병 초기에 0.125% 필로카르핀 점안에도 축동이 보이지 않을 수 있으므로, 특발성 동공산대를 보이는 경우, 탈신경 과민반응 음성이라도 에이디 긴장성 동공일 수 있으므로 수주 경과 관찰 후 재검이 필요하다고 하였다.

본 연구에서는 19안 모두에서 탈신경 과민반응을 보였는데 이것은 1년 이상 경과 관찰이 가능했던 환자 중 단면적 검사를 받은 16명을 대상으로 하였기 때문인 것으로 보인다.

또한, Jacobson and Vierkant[19]는 탈신경 과민반응은 외상성 제3뇌신경마비 환자 5명 중 4명에서, 선천성 제3뇌신경마비 환자 2명 중 2명에서, 압박성 마비환자 11명 중 5명에서도 나타났다고 보고한 바 있으므로, 제3뇌신경마비와의 감별을 위해 탈신경 과민반응 외에도 안검하수나 안구운동장애의 동반여부의 검사가 선행되어야 할 것이다. Koh et al[20]은 류마티스 관절염과 동반된 쇼그렌 증후군 환자에서 신경병증이 삼차신경절의 섬모체신경절을 침범하여 긴장성 동공이 발현한 경우를 보고한 바 있고, Camoriano et al[21]도 신경매독환자에서 급성 에이디 긴장성 동공으로 발현된 경우를 보고한 바 있듯이, 에이디 긴장성 동공의 진단에 앞서 기저 질환에 대한 철저한 검사가 필요하다.

문헌에 따르면 탈신경 과민반응을 평가할 때 저농도 필로카르핀 한 방울을 하측 원개에 점안 후 30분에서 1시간 이후 양안의 축동 상태를 관찰하라고 하였으나[1,16-25] 저자들이 시행한 단면적 검사에서는 대부분 20분 후 에이디 동공의 축동이 최대로 나타났고, 이후 축동 상태를 유지하였으므로, 안약을 점안하고 20분에서 30분 정도 경과 후 축동 정도를 평가하여도 충분할 것으로 보인다.

초기에는 섬모체신경절의 탈신경화와 마비 때문에 조절장애를 호소하는 경우가 많으나 손상된 축삭이 재생되어 섬모체근을 재지배하게 되면서 조절력은 서서히 회복되게 되는데, Bell and Thompson[22]은 급성 손상 후 약 2년 뒤 대부분 호전된다고 하였다. 본 연구에서 조절력은 에이디 긴장성 동공이 반대편 눈에 비해 낮은 경우가 많았으나 그 차이가 크지 않았다. 이것은 단면 연구를 시행한 시점이 급성 손상 후 적어도 1년 이상 지난 후여서 시간이 지남에 따라 에이디 긴장성 동공안의 조절력이 회복되었을 가능성이 높고, 연령 증가에 따른 정상안의 조절력 감소로 양안 조절력 차이가 줄어드는 영향 때문인 것으로 생각한다.

에이디 긴장성 동공에 심부건반사 장애를 동반한 것을 에이디 증후군이라고 한다.[1-4] 심부건반사는 한 개의 원심성 섬유와 한 개의 구심성 섬유를 갖는 단일연접반사(monosynaptic reflex)로 근육의 건에 자극이 가해지면 말초신경을 통해 척수로 전해지고 척수전각세포(spinal anterior horn cell)에서 연접한 뒤 운동섬유를 통해 근육의 수축을 유발한다. 따라서 말초신경이나 척수전각세포의 이상이 있는 경우에는 심부건반사가 저하되는 양상을 보인다. Holmes[26]는 에이디 긴장성 동공 환자들의 심부건반사에서 19명 중 17명이 무릎과 발목반사가 소실된다고 보고하였고, Thompson[1,22]은 122명 중 73명에서 삼두근과 발목반사가 저하된다고 하였다. 이에 비해 저자들의 단면적 검사에서는 이두근, 삼두근, 무릎 및 발목반사 모두에서 대조군에 비해 떨어지거나 없는 것으로 나타났다. 에이디 긴장성 동공에 심부건반사이상이 자주 동반되는 것은 섬모체신경절이나 짧은섬모체신경의 탈수초화로 인한 국소적인 장애일 뿐만 아니라 전신적인 말초신경 장애와 연관이 있음을 시사하는 소견이라 하겠다. 또한 에이디 긴장성 동공이 의심되는 환자에게 심부건반사를 시행하여 소실되거나 저하되어 있는 소견이 있으면, 에이디 긴장성 동공으로 진단을 내리는 데 도움이 될 수 있을 것이다.

에이디 긴장성 동공은 시간이 지남에 따라 점점 크기가 감소하는 경향이 있는데,[1,2,27] Thompson[1]은 약 2년간에 걸쳐 천천히 축동이 진행한다고 하였다. 본원에서 단면적 검사를 받은 환자를 포함하여 1년 이상 경과관찰이 가능하였던 환자의 동공크기 변화를 살펴보니 1년에 평균 0.21 ± 0.09 mm씩 줄어들었다.

시간이 지나 동공크기가 줄어들어 더 이상 변화가 없는 시점(plateau)에 도달하는 기간을 12개월 미만, 12개월 이상 24개월 미만, 24개월 이상의 세 그룹으로 나누어 분석을 해보면, 12개월 미만에 plateau에 이른 10안은 1달에 평균 0.19 ± 0.04 mm가 줄어 빠른 변화를 보였고, 12개월에서 24개월 미만에 이른 8안은 1달 평균 0.07 ± 0.02 mm가 줄었으며, 24개월 이상의 6안은 평균 0.02 ± 0.01 mm가 줄어 천천히 줄거나 거의 변화가 없었다.

즉, 약 반 수가 초기 1년간 동공크기 감소가 큰 군에 포함되었으며 약 0.2 mm/개월의 속도로 감소하였는데, 초기에 동공크기 감소가 큰 환자에서 빠른 회복을 보이는 경향이

있었다. 초진 시 에이디 긴장성 동공과 반대편 눈의 동공크기 차이는 평균 2.3 mm이므로 회복까지 1-2년 정도 소요될 것으로 추정된다.

Thompson[1]의 연구에서 11명 중 10명에서 에이디 긴장성 동공의 각막에 부분적인 각막지각 감소가 있다고 보고하였는데,[1,28] 본 연구에서는 16명 중 8명에서 감소가 있었다.

본 연구는 후향적 연구로 모든 검사를 시행한 대상 환자 수가 충분하지 않았고, 마지막 경과 관찰부터 단면적 검사를 실시한 시점까지의 경과 관찰 기간이 다양하였기 때문에 조절력이나 동공크기 변화의 속도를 측정 비교하는데 한계가 있었다.

특히 동공크기 비교에 있어 후향적 의무기록 조사에서의 동공크기 측정 당시 검사실 내의 조도가 검사마다 서로 동일하지 않았을 가능성이 있고, 연령 증가에 따른 동공크기 감소의 영향을 배제할 수 없다. 또한 단면적 검사에서는 동공측정계를 이용하였으나, 과거 의무기록 작성 당시의 동공크기 측정 방법은 0.5 mm 단위로 크기가 그려진 동공측정자를 이용하였으므로 두 검사 간에 오차가 있을 수 있는 단점이 있다. 한편 동공크기가 빨리 줄어 정상화가 빨리된 환자들이 병원을 찾는 빈도보다는 잘 줄어들지 않아 찾는 빈도가 높은 선택편견(selection bias)도 존재하는 등의 한계점이 있었다. 그러나 아직까지 우리나라에서 에이디 긴장성 동공의 장기적인 변화에 대해 보고한 바 없었기 때문에 본 논문이 의의가 있을 것으로 생각한다.

결론적으로 본 연구에 의하면 에이디 긴장성 동공은 여자에게서 많이 발병하고, 평균 38.3세에 발병하며, 양측에 발생하는 경우는 13.6%였다. 홍채의 부분마비는 90% 이상에서 있었고, 이 중 완전마비도 21%였으며, 동공 대광-근접반사해리를 보이는 경우가 88.3%, 탈신경 과민반응도 100%로 나타났고 최대반응은 20분 후 보였다. 조절력은 시간이 지남에 따라 호전되었고, 동공크기도 줄어들었다. 저자들은 위와 같은 결과를 얻었으며, 이는 에이디 긴장성 동공의 진단과 예후 판단에 도움이 될 것으로 생각한다.

참고문헌

1) Thompson HS. Adie's syndrome: some new observations. Trans Am Ophthalmol Soc 1977;75:587-626.
2) Loewenfeld IE, Thompson HS. The tonic pupil: a re-evaluation. Am J Ophthalmol 1967;63:46-87.
3) Kaufman PL, Alm A. Adler's physiology of the eye. 10th ed. St. Louis: Mosby, 2003;719-20.
4) Jonathan D, Neil R, Miller MD, Nancy J. Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology, 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, v. 1. 2005;761-4.
5) Oh TW, Kim JD, Kim BH, Cha OJ. A case of tonic pupil. J Korean Ophthalmol Soc 1968;9:25-8.
6) Park BG, Cho KI, Cho KR. Two cases of tonic pupil. J Korean Ophthalmol Soc 1981;22:267-71.
7) 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.
8) Lee KS, Choi HJ, Kim HY. A case of Adie's tonic pupil before presentation of denervation hypersensitivity. J Korean Ophthalmol Soc 2008;49:2032-6.
9) Adie WJ. Complete and incomplete forms of the benign disorder characterised by tonic pupils and absent tendon reflexes. Br J Ophthalmol 1932;16:449-61.
10) Thompson HS. Segmental palsy of the iris sphincter in Adie's syndrome. Arch Ophthalmol 1978;96:1615-20.
11) Kardon RH, Corbett JJ, Thompson HS. Segmental denervation and reinnervation of the iris sphincter as shown by infrared videographic transillumination. Ophthalmology 1998;105:313-21.
12) Adler FH, Scheie HG. The site of the disturbance in tonic pupils. Trans Am Ophthalmol Soc 1940;38:183-92.
13) Leavitt JA, Wayman LL, Hodge DO, Brubaker RF. Pupillary response to four concentrations of pilocarpine in normal subjects: application to testing for Adie tonic pupil. Am J Ophthalmol 2002;133:333-6.
14) Younge BR, Buski ZJ. Tonic pupil: a simple screening test. Can J Ophthalmol 1976;11:295-9.
15) Jacobson DM, Olson KA. Influence of pupil size, anisocoria and ambient light on pilocarpine miosis; implications for supersensitivity testing. Ophthalmology 1993;100:275-80.
16) Ramsay DA. Dilute solutions of phenylephrine and pilocarpine in the diagnosis of disordered autonomic innervation of the iris. Observations in normal subjects, and in the syndromes of Horner and Holmes-Adie. J Neurol Sci 1986;73:125-34.
17) Jacqueline A, Leavitt, MD. Pilocarpine diagnoses Adie's tonic pupil. Am J Ophthalmol 2002;133:333-6.
18) Bourgon P, Pilley FJ, Thompson HS. Cholinergic supersensitivity of the iris sphincter in Adie's tonic pupil. Am J Ophthalmol 1978;85:373-7.
19) Jacobson DM, Vierkant RA. Comparison of cholinergic supersensitivity in third nerve palsy and Adie's syndrome. J Neuroophthalmol 1998;18:171-5.
20) Koh JK, Kim J, Ryu HJ, et al. A case of rheumatoid arthritis with Sjogren's syndrome presenting as a tonic pupil. Korean J Med 2009;77:261-4.
21) Camoriano GD, Kassab J, Suchak A, Gimbel HV. Neurosyphilis masquerading as an acute Adie's tonic pupil: report of a case. Case Rep Ophthalmol 2011;2:205-10.
22) Bell RA, Thompson HS. Ciliary muscle dysfunction in Adie's syndrome. Arch Ophthalmol 1978;96:638-42.
23) Lepore FE. Diagnostic pharmacology of the pupil. Clin Neuropharmacol 1985;8:27-37.
24) Thompson S, Pilley SF. Unequal pupils. A flowchart for sorting out the anisocorias. Surv Ophthalmol 1976;21:45-8.
25) Flach AJ, Dolan BJ. The therapy of Adie's syndrome with dilute pilocarpine hydrochloride solutions. J Ocul Pharmacol 1985;1:353-62.
26) Holmes G. Partial iridoplegia associated with symptoms of other diseases of the nervous system. Trans Ophthalmol Soc UK 1931;51:209-28.
27) Rosenberg ML. Miotic Adie's pupils. J Clin Neuroophthalmol

1989;9:43-5.
28) Purcell JJ Jr, Krachmer JH, Thompson HS. Corneal sensation in Adie's syndrome. Am J Ophthalmol 1977;84:496-500.

=ABSTRACT=

Clinical Features of Adie's Tonic Pupil: A Retrospective and Cross-Sectional Study

Hye Jin Lee, MD, Jin Young Lee, MD, Tae Woong Um, MD, Hyun Taek Lim, MD, PhD, Hyo Sook Ahn, MD, PhD

Department of Ophthalmology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: To report the clinical features of Adie's tonic pupil.
Methods: The medical records of 22 patients who had been diagnosed with Adie's tonic pupil from February 1998 to February 2009, were retrospectively reviewed. On March 2010, a cross-sectional examination was performed in 16 patients (19 eyes) who underwent a follow-up of more than 1 year. Measurements included pupil size in room light, bright light and in darkness; near point of accommodation; presence of segmental iris palsy; light-near dissociation; denervation supersensitivity; corneal sensitivity; and deep tendon reflex (DTR).
Results: Among the patients studied, 16 were women in Adie's tonic pupils. Only 3 of patients had bilateral involvement. The mean age of onset was 38.3 years. The mean size of Adie's tonic pupils was 2.3 mm larger than the fellow eyes. Segmental iris palsy was detected in 93.8% of the patients. Denervation supersensitivity was observed in all patients. Light-near dissociation was present in 88.2% and over 90% of the patients had decreased DTR in the biceps, triceps, knee and ankle jerk.
Conclusions: This cross-sectional study showed Adie's tonic pupil tended to become miotic and recover accommodation power over the years.
J Korean Ophthalmol Soc 2013;54(5):777-783

Key Words: Adie's tonic pupil, Deep tendon reflex, Denervation supersensitivity, Light-near dissociation, Segmental iris palsy

Address reprint requests to **Hyo Sook Ahn, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Asan Medical Center
#88 Olympic-ro 43-gil, Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea
Tel: 82-2-3010-3680, Fax: 82-2-470-6440, E-mail: drahn323@gmail.com