

잠복외망막병증의 형태로 나타난 안매독

Ocular Syphilis Presented as Occult Outer Retinopathy

박성호^{1,3} · 박종호¹ · 변익수² · 이지은^{1,3}

Sung Who Park, MD^{1,3}, Jong Ho Park, MD¹, Ik Soo Byon, MD², Ji Eun Lee, MD, PhD^{1,3}

부산대학교 의과대학 부산대학교병원 안과학교실¹, 부산대학교 의과대학 양산부산대학교병원 안과학교실²,
부산대학교 의과대학 부산대학교병원 의학연구소³

Department of Ophthalmology, Pusan National University Hospital, Pusan National University School of Medicine¹, Busan, Korea
Department of Ophthalmology, Pusan National University Yangsan Hospital, Pusan National University School of Medicine², Yangsan, Korea
Medical Research Institute, Pusan National University Hospital, Pusan National University School of Medicine³, Busan, Korea

Purpose: To report a case of ocular syphilis presenting as occult outer retinopathy.

Case summary: A 42-year-old female presented with decreased visual acuity for one month in duration in the left eye. Her best-corrected visual acuity (BCVA) was 20/20 in the right eye and 20/250 in the left eye. There was no sign of inflammation in the anterior segment. Fundus examination showed no distinct abnormal findings including vitreous cell or haziness except mild diabetic retinopathy and subtle opacity of the macula. Spectral domain optical coherence tomography (OCT) showed a marked distortion of the inner segment-outer segment (IS-OS) junction in the photoreceptor layer without macular edema. Fluorescent angiography revealed diffuse subtle hyperfluorescence with microvasculitis in late phase. Full-field electroretinography (ERG) and multifocal ERG showed decreased amplitude; thus, acute zonal occult outer retinopathy (AZOOR) was considered as the diagnosis. Laboratory work-ups before steroid therapy revealed positive serology for active syphilis. One month after treatment with penicillin G (6 million international units per day for 14 days), best-corrected VA improved to 20/30, and restoration of the IS-OS junction was observed on OCT.

Conclusions: Ocular syphilis may present as occult outer retinopathy resembling AZOOR, and serologic work-up is required to avoid misdiagnosis. In the present case, anatomical and functional recovery were obtained after antibiotic therapy.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(5):785-788

Key Words: Occult outer retinopathy, Ocular syphilis, Retinitis

매독은 *Treponema pallidum*에 의해 야기되는 감염성 질환으로 눈의 여러 부분을 침범할 수 있다고 알려졌다. 침범 양상은 각막염, 홍채염, 유리체염, 맥락망막염, 망막염, 전 포도막염(Panuveitis), 상공막염, 시신경염, 유두염을 동반한

장액성망막박리 등 매우 다양하게 나타날 수 있다.^{1,2} 본 증례의 눈매독 환자는 안저검사에서 망막염의 소견 없이 빛간섭단층촬영(optical coherence tomography, OCT)에서 광수용체 내외절경계 신호대의 손실이 관찰되는 잠복외망막병증의 소견을 보여, 과거 보고가 없었던 감별진단이 필요한 눈매독의 특이한 형태로 판단되어 보고하고자 한다.

■ Received: 2013. 9. 13. ■ Revised: 2013. 10. 19.

■ Accepted: 2014. 3. 4.

■ Address reprint requests to Ji Eun Lee, MD, PhD
Department of Ophthalmology, Pusan National University Hospital, #179 Gudeok-ro, Seo-gu, Busan 602-739, Korea
Tel: 82-51-240-7957, Fax: 82-51-242-7341
E-mail: jlee@pusan.ac.kr

증례보고

42세 여자환자가 좌안의 수개월간의 점진적인 시력저하를 주소로 본원에 내원하였다. 최대교정시력은 우안 20/20,

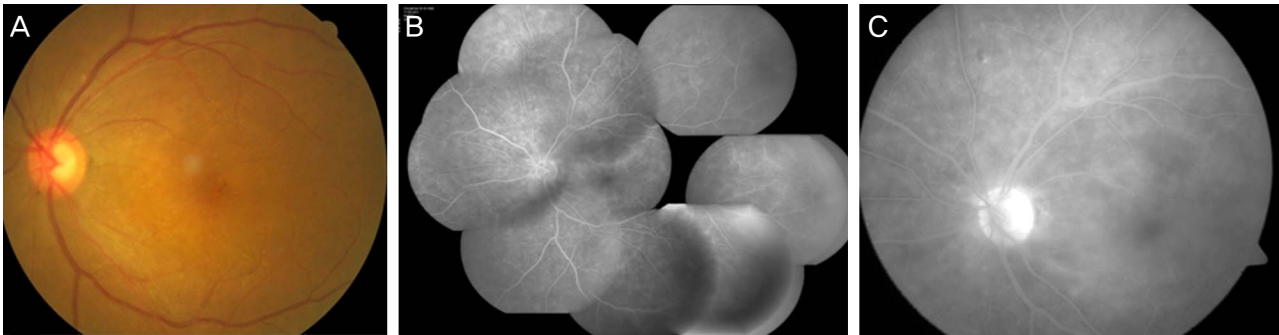


Figure 1. (A) Fundus photograph at presentation shows microaneurysms and subtle opaque of the macula at the initial visit. (B) Fluorescent angiography shows multiple microaneurysms associated with diabetic retinopathy. (C) Mild leakage is seen suspecting diffuse microvasculitis in the late phase.

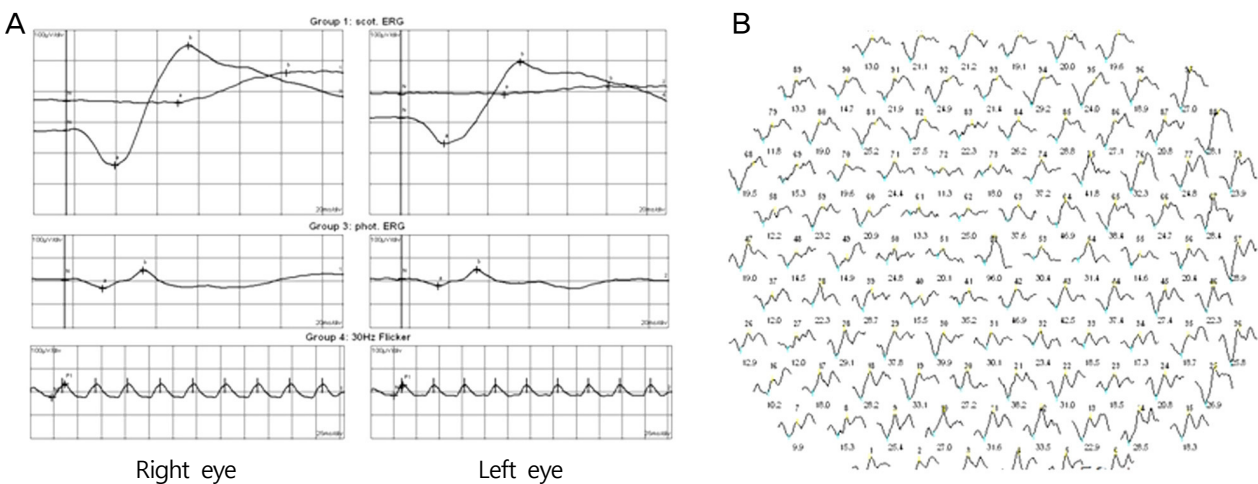


Figure 2. (A) Full field electroretinography (ERG) and (B) multifocal ERG showed decreased amplitude in the left eye.

좌안 20/250이었다. 10개월 전 당뇨병망막병증으로 본원 진료를 받았으며 당시 최대교정시력은 우안 20/20, 좌안 16/20 이었고 정도의 비증식당뇨망막병증이 기록되어 있었다.

전안부 검사에서 전방 염증세포나 그 외 특이소견은 관찰되지 않았다. 안저검사에서 당뇨병망막병증의 소견으로서 몇 개의 망막 점상출혈과 미세혈관류가 확인되었다. 유리체 세포나 유리체 흐림은 없었다. 후극부 망막의 약한 투명성 감소가 관찰되었으나 명백한 망막염 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1A). 형광안저혈관조영에서 초기에 미세혈관류가 보였다(Fig. 1B). 후기에는 망막의 모세혈관에서 누출된 것으로 생각되는 미만성의 약한 형광누출이 있었다(Fig. 1C). 뚜렷한 혈관염 소견은 관찰되지 않아 당뇨병망막병증으로 인한 누출로 추정하였다. 낭포황반부종이나 비관류 지역은 발견되지 않았다(Fig. 1B, C).

망막전위도 검사에서 좌안의 진폭이 우안에 비하여 낮게 나타났으며, 다초점망막전위도 검사에서 좌안의 황반부 파형의 저하가 확인되었다(Fig. 2). OCT (Fig. 3A)에서 광수용체 내외절경계와 외경계막 신호대의 전반적인 소실이

관찰되고, 망막색소상피층은 불규칙한 파도 형태로 관찰되었다. 망막하액이나 황반부종 등 황반부 액체 고임은 관찰되지 않았다.

급성구역잠복외망막병증(acute zonal occult outer retinopathy, AZOOR)으로 추정하고 전신 스테로이드를 투여하기 전 감염질환을 배제하기 위해서 방사선 및 혈액학적 검사를 시행하였다. 검사 결과 venereal disease research laboratory (VDRL) 및 treponemal 항체검사에서 양성을 보였다. Human immunodeficiency virus나 결핵을 포함한 기타 감염 소견은 없었으며, 면역기능은 정상이었다.

활동성 매독으로 확진하고 감염내과에 협진 의뢰하였다. 뇌척수액 VDRL 검사에서는 음성이었다. 페니실린 G 600만 단위(6MIU) 정맥주사로 2주간 치료하였고 스테로이드는 사용하지 않았다. 항생제 치료 한 달 후 OCT에서 부분적으로 광수용체 내외절 신호대의 회복이 관찰되고(Fig. 3B) 시력이 20/30으로 호전되었다. 3개월 후 광수용체 내외절과 외경계막 신호대가 더 뚜렷해졌으나(Fig. 3C) 시력은 20/30으로 변화가 없었다.

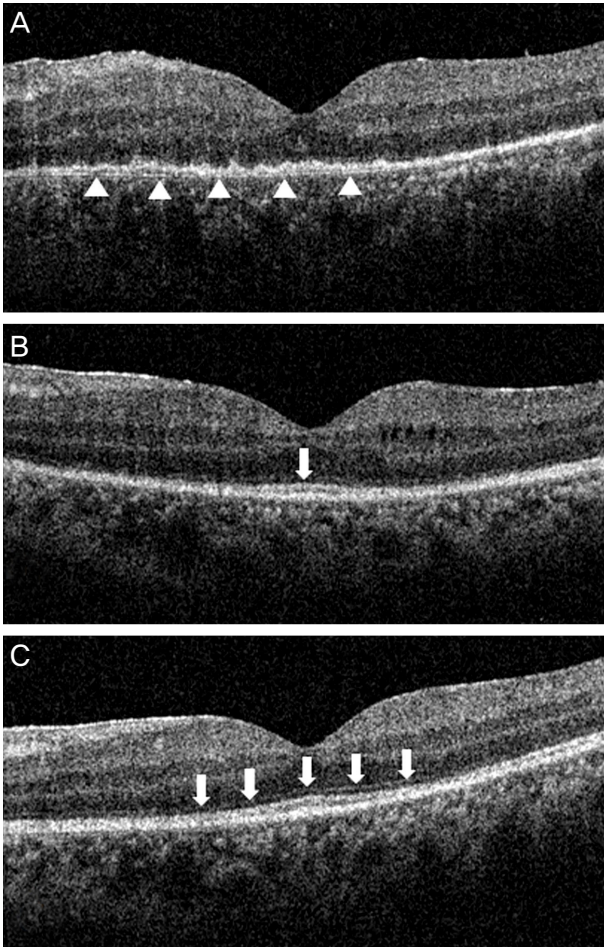


Figure 3. (A) Optical coherence tomography (OCT) shows diffuse loss of signal from the photoreceptor inner/outer segment (IS-OS) junction and the external limiting membrane (ELM), and presumed inflammation signs including indistinct retinal layers and the undulated signal of the pigment epithelium (arrowheads). (B) One months after treatment, IS-OS junction (arrow) was recovered partly. (C) At 3 months, IS-OS junction and ELM (arrows) became distinct as well as the retinal layers.

고 찰

매독은 눈의 모든 부분을 침범할 수 있다고 알려졌다. ‘Great masquerader of Ocular Disease’³라고 불리기도 하는 눈매독은 포도막염, 공막염, 상공막염 및 시신경염 등 매우 다양한 형태로 나타날 수 있어,² 사실상 모든 형태의 눈 염증에서 눈매독을 감별진단으로 고려해야 한다.

본 증례는 안저 검사에서 황반부의 미약한 투명성 상실 외 뚜렷한 염증소견을 발견할 수 없었다. 형광안저혈관조영에서 미세혈관염을 의심하게 하는 약한 미만성 형광 누출이 후기에 관찰되었으나 당뇨병망막병증이 동반되어 있어 염증을 확신할 수 없었다. 더욱이 망막염이나 낭포황반부

종 등도 동반되지 않았다. 염증소견이 뚜렷하지 않고 망막 전위도 및 다초점망막전위도에서 파 형성의 감소가 관찰되었기에 AZOOR로 오진하였다.

눈매독의 특이한 형태로서 acute syphilitic posterior placoid chorioretinitis (ASPPC)가 보고되었다. ASPPC는 황반부에 판상의 노란색의 외망막 병변을 보이는 것이 특징이고, 병변부는 형광안저검사상 후기로 갈수록 뚜렷해지는 과형광을 나타내며, OCT에서 망막하액이나 황반부종이 관찰되지 않는다고 보고되었다.⁴ Yoo et al⁵은 진단이 늦어진 양안 ASPPC 환자에서 수개월간 스테로이드를 사용하였고, 안저에 관찰되던 다수의 노란색의 판상 병변이 호전과 악화를 반복하는 것을 경험하였다고 하였다. 이상에서 볼 때 ASPPC는 경과 중 판상의 망막흔택이 나타났다 사라지는 경과를 반복할 수 있는 것으로 보이며 ASPPC에서 판상병변이 사라진 상태일 때는 본 증례와 많은 유사점을 가진다.

본 증례에서는 항생제 투여 후 시력회복과 함께 OCT 소견도 함께 호전되는 것을 확인할 수 있었다. 이 역시 Brito et al⁶이 보고한 ASPPC 환자에서 치료 전후 OCT 변화와 유사하다. 이 보고에 따르면 맥락막층의 염증소견과 광수용체 내 외절경계와 외경계막 신호대의 전반적인 소실이 있으며, 이러한 변화는 항생제 치료 후 시력과 더불어 회복되었다고 보고하였다. 이처럼 눈매독을 신속하게 진단하고 치료하여 경과 과정에 판상병변의 출현 여부를 확인할 수 없었다. 따라서 본 증례가 ASPPC의 경과 중 판상병변이 사라진 시기에 해당하는지, 눈매독의 스펙트럼 중 판상병변이 나타나지 않는 별도의 잠복외망막병증의 형태가 존재하는지는 불확실하다.

하지만 판상의 병변 없이 이와 같은 잠복외망막병증의 형태로 나타나는 경우 AZOOR로 오진할 수 있으며, AZOOR의 치료에 종종 투여하는 전신 스테로이드는 눈매독을 악화시킬 수 있으므로 감별진단은 매우 중요하다.

본 증례에서 안저검사와 형광안저촬영에서 뚜렷한 망막염 소견이 OCT에서 광수용체 내외절경계와 외경계막 신호대의 전반적인 소실 등의 외망막변화와 진폭이 감소된 전체시야 및 다초점망막전위도 소견이 관찰되어 AZOOR와 유사하였다. 하지만 AZOOR에서 흔히 호소하는 광시증과 같은 특이한 증상⁷은 없었으며, OCT에서 관찰된 경계가 불분명한 망막내층과 망막표면에 미세한 점상 침착물⁸ 등은 눈매독 망막염을 시사하는 소견들로 감별에 도움이 될 수 있다고 생각한다. 비록 본 증례에서는 당뇨병망막병증이 합병되어 있어 오인하였으나 형광안저혈관조영 후기의 미만성 형광누출의 동반도 매독망막염과 관련된 소견이다.^{4,9}

이상에서 눈매독은 AZOOR와 유사한 임상양상을 보이는 외망막염의 형태로 나타날 수 있다. 눈매독을 의심할 수

있는 소견을 발견하기 위해서 형광안저혈관조영과 OCT를 면밀히 관찰하여야 하며 의심이 되는 경우 혈청학적 검사를 통한 감별이 필요하다. 적절한 항생제 치료를 시행하는 경우 해부학적 및 기능적 회복을 기대할 수 있을 것으로 생각한다.

REFERENCES

- 1) Kiss S, Damico FM, Young LH. Ocular manifestations and treatment of syphilis. *Semin Ophthalmol* 2005;20:161-7.
- 2) Puech C, Gennai S, Pavese P, et al. Ocular manifestations of syphilis: recent cases over a 2.5-year period. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2010;248:1623-9.
- 3) Aldave AJ, King JA, Cunningham ET Jr. Ocular syphilis. *Curr Opin Ophthalmol* 2001;12:433-41.
- 4) Eandi CM, Neri P, Adelman RA, et al. Acute syphilitic posterior placoid chorioretinitis: report of a case series and comprehensive review of the literature. *Retina* 2012;32:1915-41.
- 5) Yoo C, Kim SK, Huh K, Oh J. Atypical acute syphilitic posterior placoid chorioretinitis. *Korean J Ophthalmol* 2009;23:108-11.
- 6) Brito P, Penas S, Carneiro A, et al. Spectral-domain optical coherence tomography features of acute syphilitic posterior placoid chorioretinitis: The role of autoimmune response in pathogenesis. *Case Report Ophthalmol* 2011;2:39-44.
- 7) Monson DM, Smith JR. Acute zonal occult outer retinopathy. *Surv Ophthalmol* 2011;56:23-35.
- 8) Fu EX, Geraets RL, Dodds EM, et al. Superficial retinal precipitates in patients with syphilitic retinitis. *Retina* 2010;30:1135-43.
- 9) Kim JH, Kim MJ, Park HS. A case report of acute zonal occult outer retinopathy showing acute idiopathic blind spot enlargement. *J Korean Ophthalmol Soc* 2011;52:364-72.

= 국문초록 =

잠복외망막병증의 형태로 나타난 안 매독

목적: 잠복외망막병증 형태로 나타난 안매독 증례를 보고하고자 한다.

증례요약: 42세 여자환자가 1달간 진행하는 좌안의 시력저하를 주소로 내원하였다. 시력은 우안 20/20, 좌안 20/250이었다. 양안에서 전방 염증세포는 없었고 경도의 당뇨망막병증이 관찰되었다. 유리체 세포나 흐름은 없었으나, 황반부 망막의 투명성이 약간 감소되어 있었다. 빛간섭단층촬영에서 황반부종은 없었으나, 광수용체 내외분절 신호대의 소실이 관찰되었다. 형광안저혈관조영 후기에서 미만성의 약한 형광누출이 있었다. 전체시아 망막전위도와 다초점망막전위도에서 파 형성의 저하가 관찰되어 급성구역잠복외망막병증(acute zonal occult outer retinopathy, AZOOR)으로 추정하였다. 스테로이드 투여 전 시행한 전신검사서 활동성 매독이 발견되었다. Penicillin G 600만 단위(6MIU)를 14일간 정맥주사 후 1개월에 시력은 20/30으로 상승하였고, 빛간섭단층촬영에서 광수용체 내외절경계 신호대의 회복이 관찰되었다.

결론: 안매독은 AZOOR과 유사한 외망막염의 형태로 나타날 수 있으므로 혈청학적 검사로 감별하여야 한다. 항생제 투여로 해부학적 및 기능적 회복을 얻을 수 있었다.

〈대한안과학회지 2014;55(5):785-788〉
