

중심망막동맥 폐쇄로 인한 갑작스런 시력저하가 첫 증상으로 나타난 결절다발동맥염 1예

A Case of Polyarteritis Nodosa with Decreased Vision as a First Symptom

김창주¹ · 남기엽¹ · 이상준^{1,2} · 이승욱¹

Chang Zoo Kim, MD¹, Ki Yup Nam, MD, PhD¹, Sang Joon Lee, MD, PhD^{1,2}, Seung Uk Lee, MD, PhD¹

고신대학교 의과대학 안과학교실¹, 고신대학교 의과대학 의학연구소²

Department of Ophthalmology, Kosin University College of Medicine¹, Busan, Korea
Institute of Medicine, Kosin University College of Medicine², Busan, Korea

Purpose: Polyarteritis nodosa (PAN) is the necrotic vasculitis affecting middle and small-sized arteries throughout the body including ocular tissue. We report an atypical PAN case of unilateral central retinal artery occlusion in which the ocular involvement occurred before systemic symptoms.

Case summary: A 58-year-old male visited the ophthalmology department due to abruptly decreased visual acuity. Best corrected visual acuity (BCVA) was 0.05 (in the right eye) and 1.0 (in the left eye) based on the Snellen chart. He complained of acute decreased vision occurring ten days prior and intermittent migraine on the right side with no underlying diseases, such as hypertension or diabetes mellitus. Relative afferent pupillary defect was observed in the right eye. Generalized edema was found around the optic disc and fovea on fundus examination and optical coherence tomography. The patient was diagnosed with central retinal artery occlusion (CRAO) based on a fluorescein angiography. Subsequently, PAN was diagnosed based on clinical features, laboratory test results and imaging studies. The treatment was started with an immunosuppressive agent. One month later, the BCVA was 0.05 based on the Snellen chart.

Conclusions: In PAN patients, decreased vision can occur as a first symptom due to CRAO. If the patient visits the ophthalmology clinic, history taking and laboratory tests for PAN can aid in early diagnosis and treatment, as well as preventing additional complications of PAN.

J Korean Ophthalmol Soc 2015;56(12):1979-1984

Key Words: Central retinal artery occlusion, Polyarteritis nodosa

결절다발동맥염은 눈 조직을 포함하여 몸 전체의 중간, 작은 크기의 동맥에 이환되는 괴사성 혈관염이다.¹ 전형적

으로 내장, 신장, 연조직의 혈관을 침범하며 모든 장기에 이환 가능하지만 폐는 보존되는 특징이 있다.² 가장 흔하게는 피부, 관절, 말초신경, 위장관, 신장이 침범되는 것으로 알려져 있다.³ 최근 연구에서는 눈에 이환되는 비율이 약 10%로 보고되었고, 시야 흐림이 가장 흔한 증상(31%)이었다.⁴ 문헌상으로는 결절다발동맥염으로 진단 받은 환자에서 갑작스런 시력소실과 연관하여 일과성 흑암시, 허혈성 시신경병증, 그리고 중심망막동맥폐쇄와 함께 나타난 맥락막경색 등을 포함한 증례들이 보고되어 있다.^{3,5-7} 그러나 이러한 보고들이 있음에도 불구하고 아직 결절다발동맥염에

■ Received: 2015. 6. 19. ■ Revised: 2015. 8. 19.

■ Accepted: 2015. 10. 16.

■ Address reprint requests to **Seung Uk Lee, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Kosin University Gospel Hospital, #262 Gamcheon-ro, Seo-gu, Busan 49267, Korea
Tel: 82-51-990-6140, Fax: 82-51-990-3026
E-mail: seung28@hanmail.net

* This study was presented as an e-poster at the 111th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2014.

© 2015 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

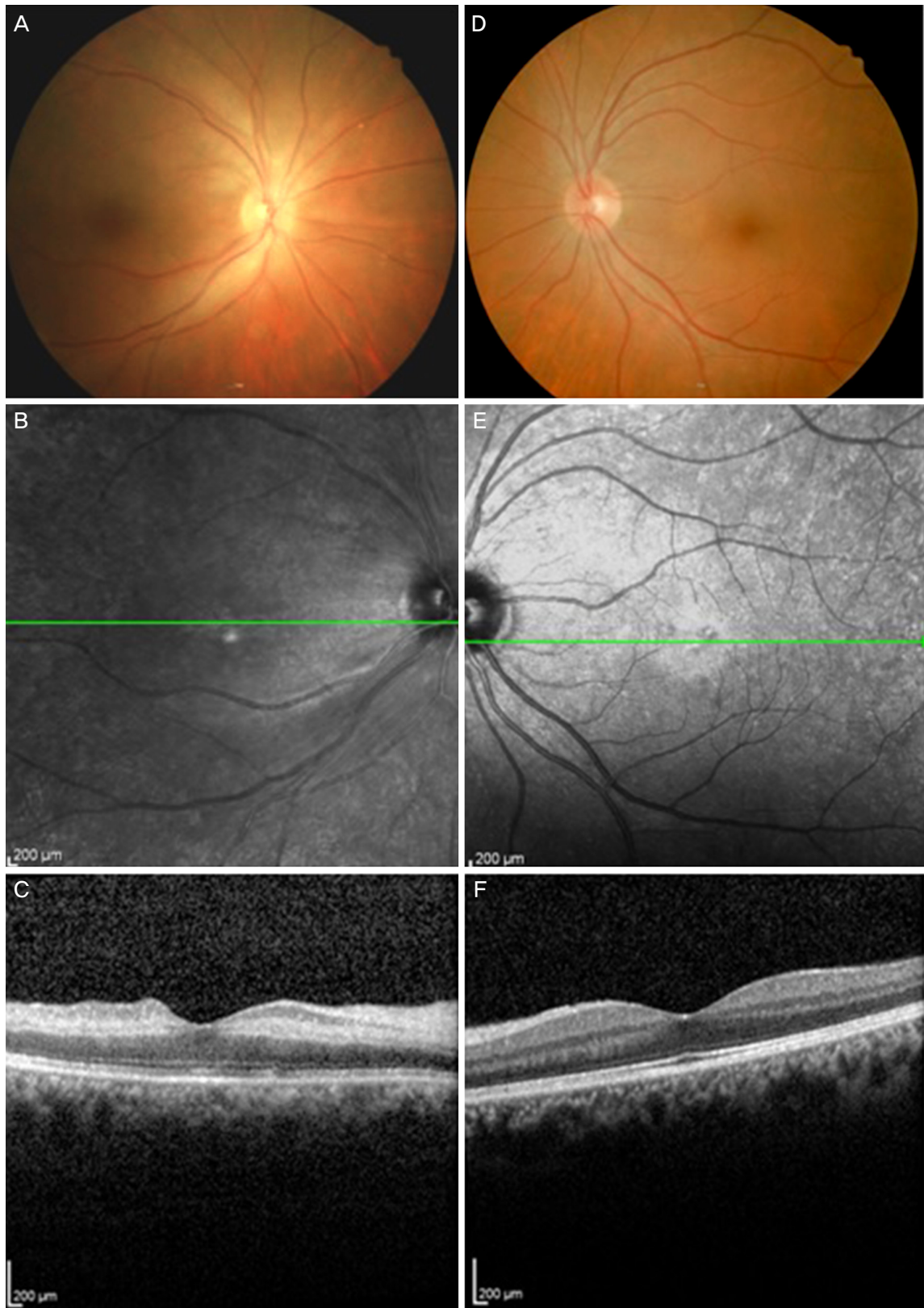


Figure 1. Photographs of fundus and optical coherence tomography (OCT). (A) Ischemic change for the perifovea and posterior pole. (B) It shows cross section line in OCT. (C) The edema of inner retina is seen which is typical sign of central retinal artery occlusion. Each retinal layer is difficult to differentiate. (D) The other fundus of same patient looks like normal. (E) It shows cross section line in OCT. (F) The other eye of same patient shows normal retinal layers.

있어서 눈 증상은 진단기준에 들어있지 않아 눈 증상을 심하게 호소하는 환자라 하더라도 정확한 진단이 어려우며, 특히 다른 전신증상 이전에 첫 증상으로 중심망막동맥 폐쇄로 인한 시력저하를 나타낸 결절다발동맥염의 보고는 없다. 저자들은 결절다발동맥염을 진단 받기 전 발생한 환자의 일측성 중심망막동맥 폐쇄를 경험하였고, 이는 눈증상이 선행된 비전형적인 결절다발동맥염의 증례로 이를 보고하고자 한다.

증례보고

소화기 증상으로 검사를 위해 내과에 입원해 있던 58세 남자 환자가 입원 2일째 발생한 갑작스런 우안의 시력저하를 주소로 안과에 진료 의뢰되었다. 초진 시 현성굴절 검사를 통한 최대교정시력 우안 0.05, 좌안 1.0으로 확인되었으며, 10일 전 갑자기 발생한 우안의 시력저하와 간헐적으로 나타난 우측 편두통을 호소하였다. 담낭암으로 2개월 전 수술을 시행 받았으며 다른 전신기저 질환은 없었다. 안과적 수술 과거력상 양안 백내장 수술을 받았고 인공수정체 삽입 상태였다. 대광반사에서 우안에 상대적 구심성 동공운동장애가 관찰되었으며 안저검사 및 빛간섭단층촬영 검사

상 우안의 시신경유두 및 황반주변으로 안저의 전반적인 부종이 관찰되었다(Fig. 1). 형광안저촬영 시행 후 우안의 중심망막동맥 폐쇄로 진단하고 치료로 전방천자 및 방수생성 억제제 점안, 안구마사지 등을 실시하였다(Fig. 2). 또한 경동맥을 통한 초음파 검사 및 혈전용해치료를 권유하였으며 지속적인 경과관찰을 시행하였다. 진료 후 4일째 우안의 최대교정시력은 0.025, 상대적 구심성 동공운동장애 양성 소견 및 안저의 부종이 지속되었다. 12일간의 지속적인 경과관찰 끝에 결국 우안 최대교정시력 0.05로 적극적인 치료를 종결하고 보존적인 치료를 시행하였다. 환자에게 발생한 망막동맥폐쇄, 저작근 파행, 지속되는 불명열 등의 증상은 안과, 이비인후과, 치과, 감염내과, 류마티스 내과의 협진을 시행하였으나 뚜렷한 원인을 찾지 못하였다. 이후 지속적인 체중감소를 포함하여 고환통증, 다발신경병증이 추가로 발생하여 신장 혈관조영검사 후, 적혈구 침강속도(erythrocyte sedimentation rate, ESR)상승, 백혈구 증가증, C반응성 단백질(C-reactive protein, CRP) 상승 등의 검사실 소견과 종합하여 입원 29일째 결절다발동맥염으로 진단, 류마티스 내과로 전과되어 면역억제치료를 시작하였다(Table 1).⁸ 1개월 후 경과관찰한 우안의 최대교정시력은 0.05로 측정되었다(Fig. 3).

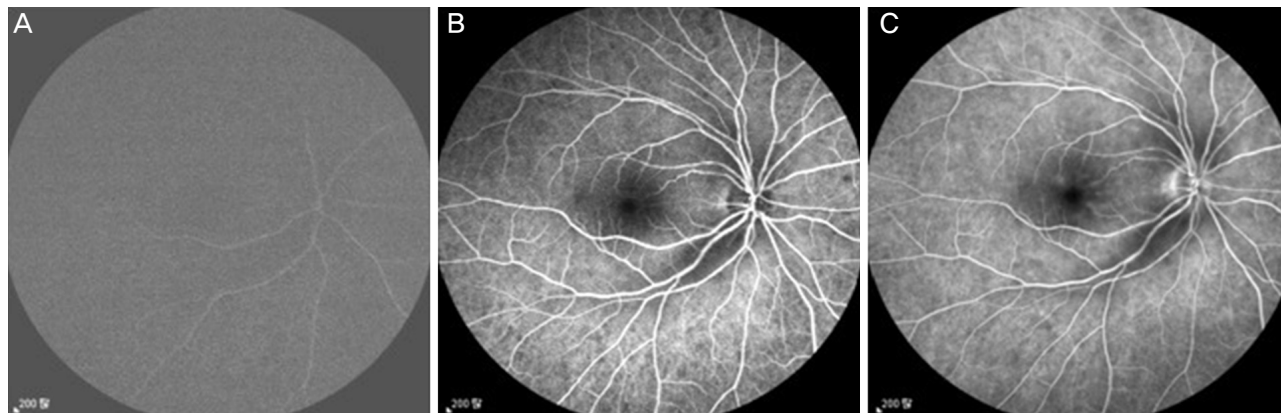


Figure 2. Fluorescein angiography. (A) Fluorescein angiography shows delayed arm-to-retina time. (B, C) At early and late phase, hypofluorescent lesions are seen the superior and inferior area of the optic disc.

Table 1. Criteria for the diagnosis of polyarteritis nodosa (Lightfoot et al⁸)

At least three of the following 10 findings
1. Weight loss greater than or equal to 4 kg
2. Livedo reticularis-mottling of the skin over the torso or extremities
3. Testicular pain or tenderness
4. Myalgias, weakness, or leg tenderness
5. Mononeuropathy or polyneuropathy
6. Systemic hypertension with diastolic greater than 90 mm Hg
7. Elevated blood urea nitrogen or creatinine level
8. Presence of hepatitis B surface antigen or antibody in serum
9. Arteriographic evidence of aneurysms or occlusions (nonarteriosclerotic)
10. Polymorphonuclear leukocytes or polymorphonuclear and mononuclear cells present in artery walls on biopsy of small or medium-sized arteries

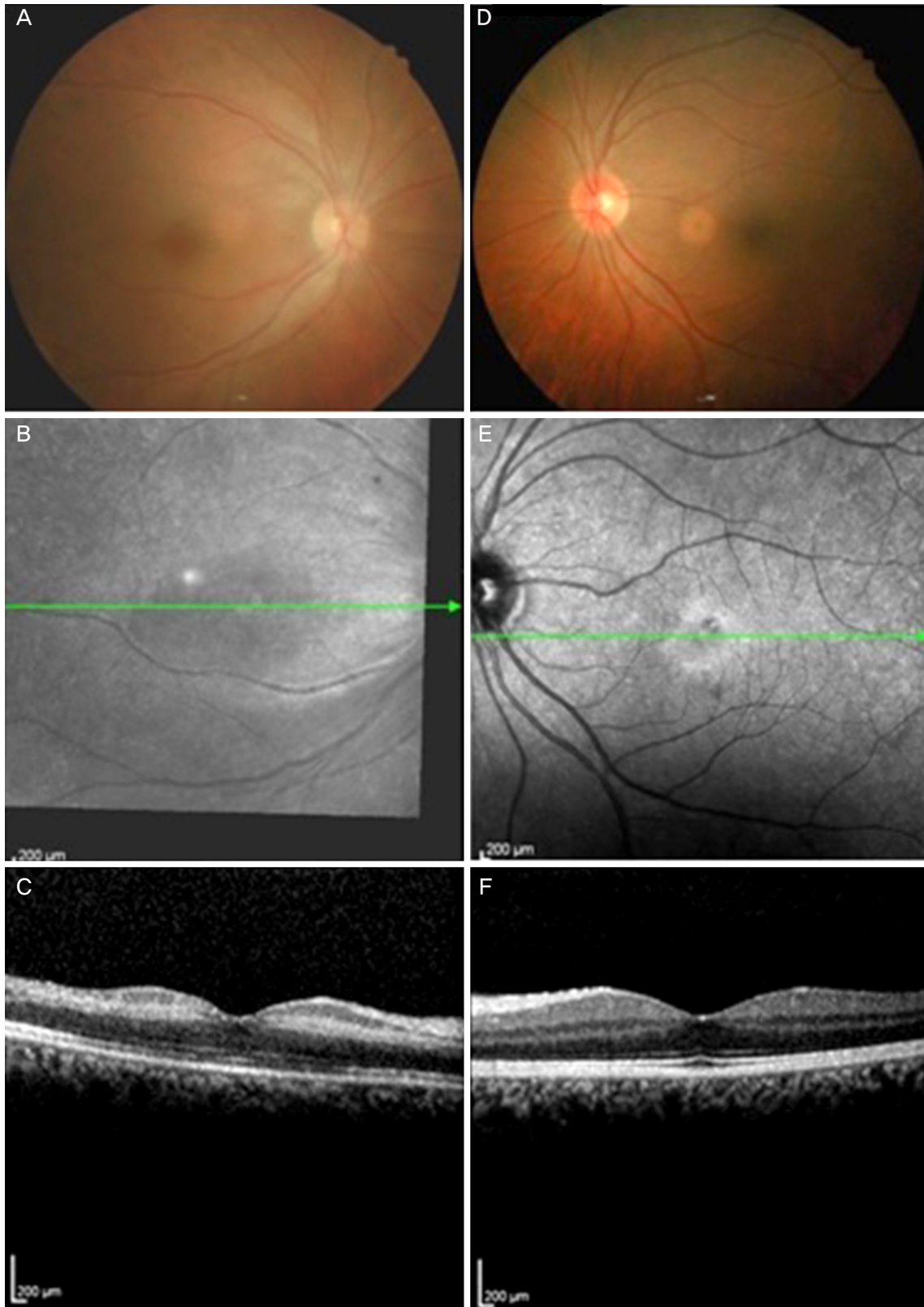


Figure 3. Photographs of fundus and optical coherence tomography (OCT). (A) Relative pale optic disc, but no significant ischemic area is seen. (B) It shows cross section line in OCT. (C) Shows the mildly regressed thickening of the inner retina compared with OCT image taken 1 month ago. Each retinal layer is seen more apparently. (D) The other fundus of same patient looks like normal. (E) It shows cross section line in OCT. (F) The other eye of same patient shows normal retinal layers.

고 찰

결절다발동맥염은 중간 그리고 작은 크기의 동맥에 발생하는 괴사성 혈관염이 특징인 전신성 질환으로, 이환되는 경우 그 조직뿐만 아니라 생명까지도 위협할 수 있다.⁹ 발생은 남자가 여자보다 약 2배 정도 더 많으며, 발생 시 평균연령은 50세 정도이다. Table 1과 같이 10개 항목 중 3개 이상이 포함될 때 결절다발동맥염으로 진단한다.^{8,10} 어느 부위든 이환 가능하며 피부, 점막조직, 흉부, 복부, 신장, 신경계 등을 침범한다. 눈쪽으로는 약 10%의 이환율을 보이면서 충혈, 시야 흐림, 갑작스런 시력소실, 포도막염, 망막혈관염, 삼출물, 망막출혈, 시신경병증, 동안신경마비 등의 증상을 보일 수 있다.⁶ 그래서 환자가 급성 염증소견을 시신경부위에서 보이거나, 중심망막동맥폐쇄가 있을 때, 혹은 망막혈관들이 질병의 징후와 함께 전신증상을 보이는 경우라면 감별진단으로 결절다발동맥염을 고려해야만 한다. 그렇지만 비슷한 증상을 보이는 다른 혈관염들과 초기에 감별하기는 어려운데 이는 관련한 특정한 임상양상이나 검사실 검사가 없기 때문이다.^{3,6}

Solomon and Solomon⁷은 결절다발동맥염과 관련한 중심망막동맥폐쇄의 증례를 보고하였고, Akova et al¹은 결절다발동맥염과 연관하여 눈쪽 염증으로 인한 증상들이 먼저 나타난 5예를 통해 질병의 연속적인 변화들을 정리하였다. 눈쪽 합병증으로는 공막염, 변연부 궤양성 각막염, 비육아종성 포도막염, 망막혈관염, 안와의 가성종양, 측두동맥염이 보고되었다. Hsu et al⁶은 손발의 감각저하와 간헐적인 시야 흐림을 호소하던 70세 여자 환자가 증상 발생 2주 후 중심망막동맥폐쇄로 인한 우안의 시력저하를 보고하였다. Schmidt et al¹¹은 좌안에 먼저, 그리고 후에 우안에 망막동맥폐쇄가 발생한 67세 결절다발동맥염 남자 환자의 증례를 보고하였다.

본 증례의 환자는 갑자기 우안의 시력저하가 나타났고 안과에 내원하였을 때는 이미 중심망막동맥폐쇄로 인한 증상이 진행된 후였다. 4 kg 이상의 체중감소, 고환의 압통, 하지 압통을 포함한 근육통, 이완기 혈압의 상승(>90 mmHg), 복부 혈관조영 단층촬영 검사상 양측 kidney의 intraparenchymal artery에 multiple small aneurysm들이 관찰되면서 multifocal parenchymal infarction도 동반되어 결절다발동맥염으로 진단하고 전신적 스테로이드 치료와 함께 류마티스 내과로 전과되었다. 치료를 시작한 이후에 다시 눈쪽 증상의 재발은 없었으며 정기적인 추적관찰만 시행하였다. Akova et al¹과 Hsu et al⁶은 각각 측두동맥염, 손발저림 증상이 나타난 후 중심망막동맥폐쇄가 나타난 경우를 보고하였으며, Solomon and Solomon⁷은 진단 후 나타난 중심망막동맥폐

쇄를 보고하였다. 본 증례는 진단되기 전 중심망막동맥폐쇄로 인한 눈쪽 증상이 나타났다. 중심망막동맥폐쇄 이외에도 소수의 환자들에게서 retinal vessel을 침범한 혈관염, 가성종양 유사병변이 나타나거나, 결막결절, 주변부 각막염 및 궤양, 천공을 동반한 양측성의 주변부 각막궤양 등의 눈 증상이 보고되었다.^{1,12-16} 이상의 보고된 여러 증례에서 눈쪽의 증상은 결절다발동맥염의 진단에 선행하여 나타나는 경우 결절다발동맥염을 의심하는 근거가 되기도 하며 진단 후 나타나는 증상이 되기도 한다. 그 외 진단을 위한 혈액 검사에서는 본 증례의 환자처럼 적혈구 침강속도(ESR) 상승, 백혈구 증가증, C반응성 단백질(CRP) 상승이 특징적으로 나타나게 된다. 그렇지만 Emad et al³의 보고와 같이 위 항목의 검사 결과가 정상범위인 경우에도 결절다발동맥염의 진단 및 중심망막동맥폐쇄가 합병될 수 있다.

결절다발동맥염의 치료로는 corticosteroids가 일차적으로 사용되며, 주요 내장장기를 침범하였거나 진행되는 경우에 세포독성약제를 추가로 사용할 수 있다. 치료하지 않는 경우의 5년 생존율은 10-15%이며, corticosteroids로 치료하는 경우 50%, 그리고 cyclophosphamide를 추가했을 때 80%까지 증가하는 것으로 보고되어 있다.^{1,17}

결절다발동맥염의 경우 환자는 눈의 증상이 선행하여 나타나서 먼저 안과 의사를 찾아오기도 하고 혹은 다른 증상으로 병원을 다니다가 나중에 안과를 찾아오기도 한다. 이런 경우 시야 흐림을 포함한 안과적 증상의 병력청취뿐 아니라 체중감소, 근육통, 위약감 등의 전신적인 병력청취와 함께, 필요한 경우 전신적인 신체진찰을 하는 것까지 시행하는 것이 결절다발동맥염의 진단에 도움이 될 것이다. 여기에 신장기능검사, 염증수치 등의 실험실 검사 또한 필요하다면 시행을 하고, 의심되는 경우 즉시 내과 의사에게 의뢰하여 진단에 필요한 추가적인 검사를 받게 하는 것이 안과 의사의 역할이 될 것이다.

결론적으로 결절다발동맥염 환자에서 중심망막동맥폐쇄가 첫 증상으로 나타날 수 있으며 안과에 내원하는 경우 관련 문진과 실험실 검사를 추가하여 빨리 진단 후 전신적인 치료를 시행하는 것이 추가적인 다른 합병증을 예방할 수 있을 것이다.

REFERENCES

- 1) Akova YA, Jabbur NS, Foster CS. Ocular presentation of polyarteritis nodosa. Clinical course and management with steroid and cytotoxic therapy. *Ophthalmology* 1993;100:1775-81.
- 2) Forbess L, Bannykh S. Polyarteritis nodosa. *Rheum Dis Clin North Am* 2015;41:33-46, vii.
- 3) Emad Y, Basaffar S, Ragab Y, et al. A case of polyarteritis nodosa

- complicated by left central retinal artery occlusion, ischemic optic neuropathy, and retinal vasculitis. Clin Rheumatol 2007;26:814-6.
- 4) Rothschild PR, Pagnoux C, Seror R, et al. Ophthalmologic manifestations of systemic necrotizing vasculitides at diagnosis: a retrospective study of 1286 patients and review of the literature. Semin Arthritis Rheum 2013;42:507-14.
 - 5) Håskjold E, Frøland S, Egge K. Ocular polyarteritis nodosa. Report of a case. Acta Ophthalmol (Copenh) 1987;65:749-51.
 - 6) Hsu CT, Kerrison JB, Miller NR, Goldberg MF. Choroidal infarction, anterior ischemic optic neuropathy, and central retinal artery occlusion from polyarteritis nodosa. Retina 2001;21:348-51.
 - 7) Solomon SM, Solomon JH. Bilateral central retinal artery occlusions in polyarteritis nodosa. Ann Ophthalmol 1978;10:567-9.
 - 8) Lightfoot RW Jr, Michel BA, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. Arthritis Rheum 1990;33:1088-93.
 - 9) Cohen RD, Conn DL, Ilstrup DM. Clinical features, prognosis, and response to treatment in polyarteritis. Mayo Clin Proc 1980;55:146-55.
 - 10) Raashid L. Polyarteritis Nodosa and Related Disorders. In: Gary SF, Ralph CB, Sherine EG, et al. eds. Kelley's Textbook of Rheumatology, 9th ed. Philadelphia: Saunders, 2013, chap. 90.
 - 11) Schmidt D, Lagrèze W, Vaith P. Ophthalmoscopic findings in 3 patients with panarteritis nodosa and review of the literature. Klin Monbl Augenheilkd 2001;218:44-50.
 - 12) Wise GN. Ocular periarteritis nodosa; report of two cases. AMA Arch Ophthalmol 1952;48:1-11.
 - 13) Morgan CM, Foster CS, D'Amico DJ, Gragoudas ES. Retinal vasculitis in polyarteritis nodosa. Retina 1986;6:205-9.
 - 14) Vanwien S, Merz EH. Exophthalmos secondary to periarteritis nodosa. Am J Ophthalmol 1963;56:204-8.
 - 15) Purcell JJ Jr, Birkenkamp R, Tsai CC. Conjunctival lesions in periarteritis nodosa. A clinical and immunopathologic study. Arch Ophthalmol 1984;102:736-8.
 - 16) Moore JG, Sevel D. Corneo-scleral ulceration in periarteritis nodosa. Br J Ophthalmol 1966;50:651-5.
 - 17) Lhote F, Cohen P, Guillemin L. Polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis and Churg-Strauss syndrome. Lupus 1998;7:238-58.

= 국문초록 =

중심망막동맥 폐쇄로 인한 갑작스런 시력저하가 첫 증상으로 나타난 결절다발동맥염 1예

목적: 결절다발동맥염은 눈 조직을 포함하여 몸 전체의 중간, 작은 크기의 동맥에 이환되는 과사성 혈관염이다. 저자들은 결절다발동맥염을 진단 받기 전 선행한 환자의 일측성 중심망막동맥 폐쇄를 경험하였고 이는 눈 증상이 선행된 비전형적인 결절다발동맥염의 증례로 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 58세 남자 환자가 갑작스런 우안의 시력저하를 주소로 안과에 내원하였다. 현성굴절 검사를 통한 최대교정시력 우안 0.05, 좌안 1.0으로 확인되었으며, 고혈압, 당뇨 등의 전신기저 질환은 없는 상태로 10일 전 갑자기 발생한 우안의 시력저하와 간헐적으로 나타난 우측 편두통을 호소하였다. 대광반사에서 우안에 상대적 구심성 동공운동장애가 관찰되었으며 안저검사 및 빛간섭단층촬영 검사상 우안의 시신경유두 및 황반 주변으로 안저의 전반적인 부종이 관찰되었다. 환자는 형광안저촬영 후 우안의 중심망막동맥 폐쇄로 진단 받았고 이후 임상소견과 검사실 결과, 영상검사를 근거로 결절다발동맥염 진단하에 면역억제치료를 시작하였다. 1개월 후 우안의 최대교정시력은 0.05로 확인되었다.

결론: 결절다발동맥염 환자에서 중심망막동맥폐쇄로 인한 시력저하가 첫 증상으로 나타날 수 있으며 안과에 내원하는 경우 관련 문진과 실험실 검사를 추가하여 빨리 진단 후 전신적인 치료를 시행하는 것이 추가적인 다른 합병증을 예방할 수 있을 것이다.

(대한안과학회지 2015;56(12):1979-1984)