

만성 신부전 환자에서 발생한 요독성 시신경병증

Uremic Optic Neuropathy in Chronic Renal Failure

이지민¹ · 홍사민^{1,2,3} · 김찬윤¹ · 성공제¹

Ji Min Lee, MD¹, Samin Hong, MD, PhD,^{1,2,3} Chan Yun Kim, MD, PhD¹, Gong Je Seong, MD, PhD¹

연세대학교 의과대학 안과학교실 시기능개발연구소¹, 홍사민시신경재생줄기세포연구소², 홍사민연세안과의원³

The Institute of Vision Research, Department of Ophthalmology, Yonsei University College of Medicine¹, Seoul, Korea

Hong Samin Optic Nerve Regeneration and Stem Cell Research Institute², Seoul, Korea

Hong Samin Yonsei Eye Clinic³, Seoul, Korea

Purpose: To report a case of uremic optic neuropathy occurring in a patient with chronic renal failure.

Case summary: A 40-year-old male who was diagnosed with chronic renal failure and treated with peritoneal dialysis and hemodialysis for 17 years presented with blurred vision and a moving pain in his left eye for 2 days. The best corrected visual acuity (BCVA) was 0.2 in his left eye, and an inferior altitudinal visual field defect was noted on Humphrey perimetry. Fundus examination and optical coherence tomography showed optic disc swelling in his left eye; the right eye was unremarkable. These findings were compatible with a diagnosis of uremic optic neuropathy or anterior ischemic optic neuropathy of his left eye. After treatment of hemodialysis and intravenous high dose steroid pulse therapy, the BCVA in his left eye was 0.8. However, since he refused oral steroid maintenance therapy, his BCVA later decreased to 0.4. After treatment with subtenon triamcinolone injection, the BCVA in his left eye was 1.0 and showed a stable disease course.

Conclusions: When patient with chronic renal failure presents with acute decrease in visual acuity and visual field defect, optic neuropathies including uremic optic neuropathy should be considered and prompt hemodialysis and systemic steroid treatment should be done.

J Korean Ophthalmol Soc 2016;57(7):1187-1191

Keywords: Hemodialysis, Uremia, Uremic optic neuropathy

만성 신부전증 환자에서 시력 장애를 나타나는 경우는 비교적 드물며 요독성, 허혈성, 염증이나 감염, 약 부작용

등의 다양한 원인에 의해 발생한다.¹ 이 중 요독성 시신경병증은 매우 드문 질환으로, 진행된 신장 질환을 가진 환자에서 발견된 몇 가지 증례들이 보고되었다. 현재까지 요독성 시신경병증의 발병기전에 대해서는 충분히 밝혀지지 않았으나, 혈액 투석과 스테로이드 치료에 좋은 반응을 나타낸다고 알려져 있다.^{2,3} 이에 저자들은 만성 신부전증에서 발생한 요독성 시신경병증 환자를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

■ Received: 2015. 11. 26. ■ Revised: 2016. 2. 24.

■ Accepted: 2016. 4. 5.

■ Address reprint requests to Samin Hong, MD, PhD
Department of Ophthalmology, Severance Hospital, #50-1
Yonsei-ro, Seodaemun-gu, Seoul 03722, Korea
Tel: 82-2-2228-3570, Fax: 82-2-312-0541
E-mail: samini@yuhs.ac

* This study was presented as a poster at the 114th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2015.

* This work was supported by the Basic Science Research Program through the National Research Foundation of Korea (NRF), funded by the Ministry of Education (No. 2014R1A1A2057875).

증례보고

40세 남자가 2일 전부터 좌안으로 보면 어렵게 가려 보이고, 눈동자를 돌리면 쑤시는 통증과 압박감이 느껴지는

증상을 주소로 응급실에 내원하였다. 환자는 22년 전 신우염, 19년 전 만성신부전으로 진단 받은 후 10년 전부터 복막 투석, 7년 전부터 혈액 투석을 받고 있었다. 내원 시 수축기 혈압은 109 mmHg, 이완기 혈압은 52 mmHg, 맥박수는 80 bpm이었고, 체온은 35.4°C로 활력징후는 대체로 안정적이었다. 혈색소는 11.8 g/dL (정상 참고치 13.0-17.0 g/dL)였고, 혈중 요소질소와 혈청 크레아티닌은 각각 102.1 mg/dL (정상 참고치 8.5-22.0 mg/dL)와 16.88 mg/dL (정상 참고치 0.68-1.19 mg/dL)로 상승해 있었으며, 평가된 사구체 여과율(estimated glomerular filtration rate, eGFR)은 3 mL/min/1.73 m² (정상 참고치 ≥ 60 mL/min/1.73 m²)로 떨어져 있었다.

최대교정시력은 우안 1.0이었으나 좌안은 0.2로 떨어져 있었고, 안압은 양안 모두 12 mmHg였다. 우안은 특이소견이 발견되지 않았으나, 좌안은 상대적 구심성 동공장애(relative afferent pupillary defect, RAPD 3+) 소견과 이시하라(Ishihara) 색각 검사에서 절반 이상을 맞추지 못하는 비특이적인 색각 이상을 보였고 안저검사 및 빛간섭단층촬영에서 시신경유두부종 소견이 관찰되었다(Fig. 1, 2). 표준 자동시야검사에서는 하측 수평 시야 결손(altitudinal visual field defect) 소견이 나타났다(Fig. 3). 조영 증강을 이용한 뇌 및 안와의 자기공명영상에서는 양안 모두 특이소견이 관찰되지 않았다. 시유발전위검사 등의 전기생리학적 검사는 시행하지 않았다.

좌안의 요독성 시신경병증 또는 앞허혈성시신경병증이 의심되었다. 앞허혈성시신경병증은 아직 확립된 치료법이 없으나, 요독성 시신경병증은 집중적인 혈액투석과 고용량 스테로이드 치료가 효과가 있다고 알려져 있으므로 이에

대한 치료를 시도하였다. 집중적인 혈액 투석과 고용량 스테로이드 정맥주사(methylprednisolone, 1.0 g/day, 3일)를

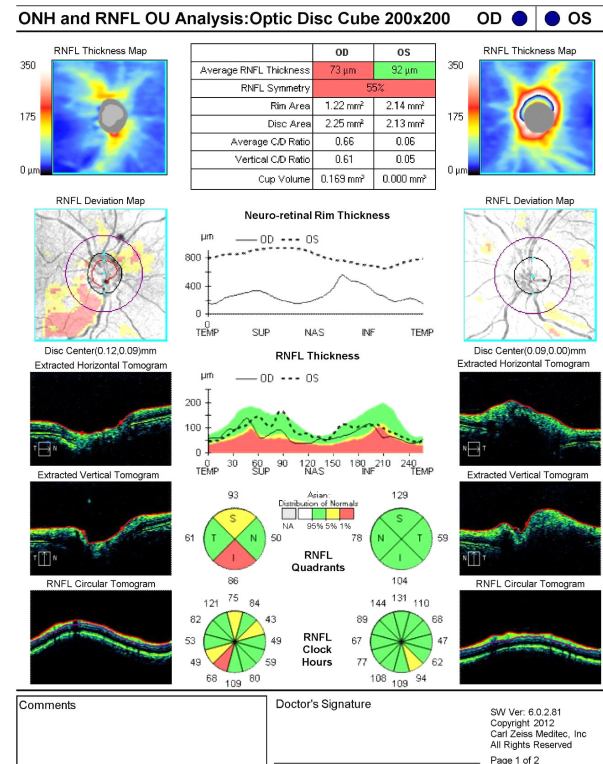


Figure 1. Optical coherence tomography at the first visit. Optical coherence tomography showed optic disc swelling in the left eye. ONH = optic nerve head; RNFL = retinal nerve fiber layer; OU = oculus unitas; OD = oculus dexter; OS = oculus sinister; C/D = cup-to-disc ratio; TEMP = temporal; SUP = superior; NAS = nasal; INF = inferior; S = superior; N = nasal; I = inferior; T = temporal.

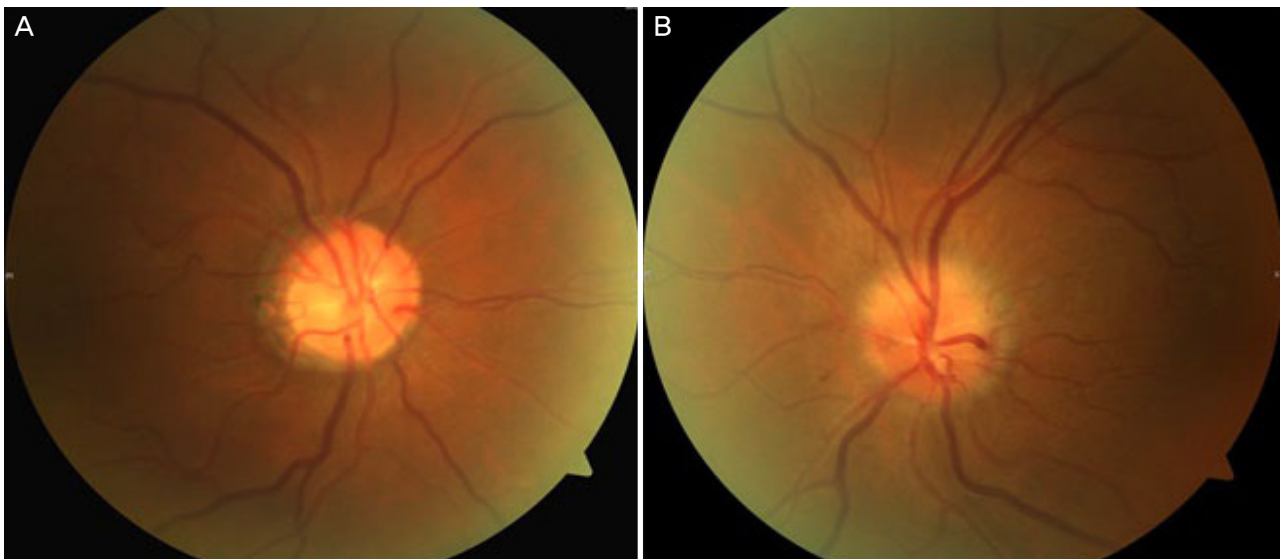


Figure 2. Fundus photographs at the first visit. These show no specific sign on the right eye (A) and optic disc swelling on the left eye (B).

시행하였으며, 환자는 주관적인 증상 호전뿐만 아니라 좌안의 시신경유두부종 감소 및 최대교정시력이 0.8로 회복된 소견을 보였다. 그러나 환자는 퇴원 후 혈액 투석은 지속하였으나 경구 스테로이드를 자의적으로 중단하였고, 1개월 후 좌안 시력저하를 호소하며 내원하였다. 좌안의 최대교정시력은 0.4로 다시 악화되고, 좌안의 시신경 부종이 재발한 소견을 보였다. 환자는 추가적인 전신 스테로이드 치료를 거부하여 테논낭하에 스테로이드(triamcinolone 40 mg)를 주사하였다. 주사치료를 시행하고 1주일 후 좌안 최대교정시력은 1.0으로 회복되었으며 안저 검사 및 빛간섭단층촬영에서 시신경부종이 호전된 소견을 보였다(Fig. 4). 환자는 이후 1년간 안정적인 경과를 보이고 있다.

고 찰

만성 신부전증 환자에서 갑작스러운 시력저하 및 시야장애가 발생하는 경우 요독성 시신경병증을 비롯하여 얇혀혈 시신경병증, 약 부작용에 의한 독성 시신경병증, 뇌압 증가

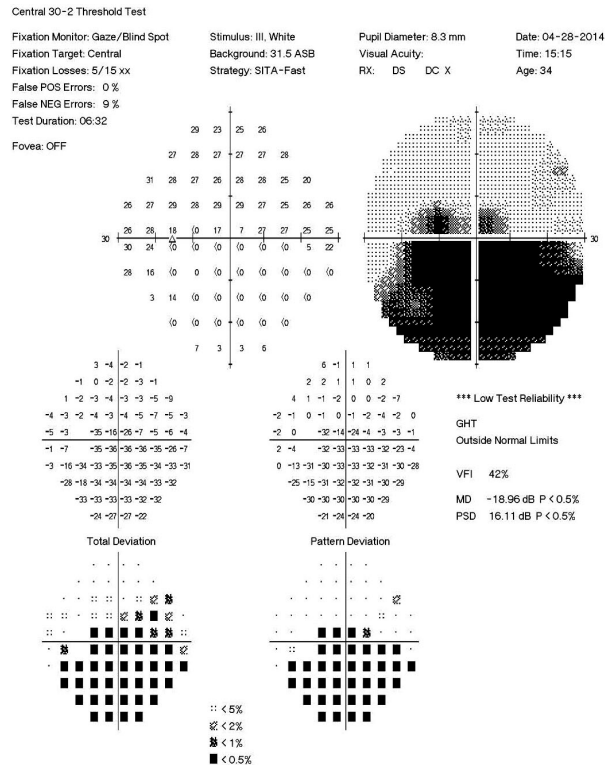


Figure 3. The patient's visual field tests at the first visit. Humphrey visual field test showed an altitudinal visual field defect at inferior field of the left eye. POS = positive; NEG = negative; SITA = Swedish interactive threshold algorithm; RX = prescription; DS = dioptres sphere; DC = dioptres cylinder; GHT = glaucoma hemifield test; VFI = visual field index; MD = mean deviation; PSD = pattern standard deviation.

에 따른 시신경병증 및 뇌감염에 의한 시신경병증 등의 여러 가능성을 고려해야 한다.^{1,4} 이 중 요독성 시신경병증은 매우 드문 합병증으로, 현재까지 국내외로 보고된 증례가 적다.⁵

요독성 시신경병증과 얇혀혈성 시신경병증을 감별하는 것이 중요하나, 실제로 요독증이 있는 환자들은 대개 허혈성 시신경병증의 위험 인자가 될 수 있는 고혈압 및 저혈압 등의 혈류장애, 동맥경화증, 빈혈증 등을 동시에 갖고 있는 경우가 많고, 두 질환의 안저 소견도 유사하기 때문에 초기에는 임상적으로 두 질환의 구분이 쉽지 않다.

얇혀혈시신경병증은 투석 중 시신경유두부의 혈류공급을 담당하는 뒤섬모체동맥의 허혈성 변화에 의해 발생하는 것으로 알려져 있으며, 갑자기 발생하는 무통성의 시력 저

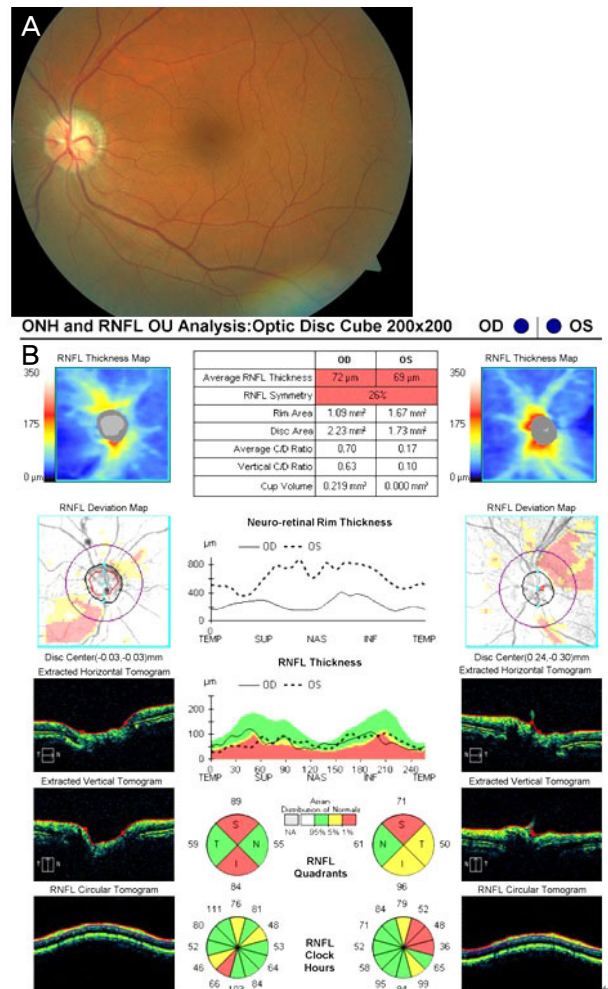


Figure 4. Fundus photograph (A) and optical coherence tomography (B) of the patient after treatment. These show decreased optic disc swelling at the left eye after treatment. ONH = optic nerve head; RNFL = retinal nerve fiber layer; OU = oculus unitas; OD = oculus dexter; OS = oculus sinister; C/D = cup-to-disc ratio; TEMP = temporal; SUP = superior; NAS = nasal; INF = inferior; S = superior; N = nasal; I = inferior; T = temporal.

하, 시야장애를 특징으로 하고 주로 단안성이다.^{6,7} 반면 요독성 시신경병증의 발병 기전에 대해서는 현재까지 명확하게 밝혀지지 않았다. 다만 투석 시 이동 가능한 독성 대사물질과의 연관성에 대해 제기된 바 있으며, 혈액 투석에 의해 독성 대사물질들이 제거되면서 시신경병증의 호전을 가져온다고 생각되고 있다.² 이전에 발표된 사례들에서 요독성 시신경병증은 혈액 투석 및 스테로이드 병행 치료에 잘 반응하는 것으로 알려져 있다. Korzets et al¹은 만성 신부전 환자에서 18개월 동안 단안에 각각 1차례의 시력저하가 발생했던 사례를 보고한 바 있으며, 2차례 모두 증상이 발생한 눈에 시신경 부종 소견이 나타났다. 첫 번째 증상 발생 시 환자는 혈액투석을 거절하였고 그 결과 증상이 나타난 눈에 영구적 시력저하가 발생하였다. 1년 후 반대안에 같은 증상이 발생하였으며 스테로이드 치료와 혈액투석을 시행 받았고 3주 후 증상이 있던 눈의 시력 회복을 보였다.¹

본 증례의 경우 시야 검사에서 하측 수평시야결손 소견이 나타났으며 이는 허혈성 시신경병증의 임상양상과 일치하지만, 허혈성 시신경병증의 경우 무통성의 시력저하가 특징적인 증상인 반면, 우리 환자는 안구운동 시 통증을 동반한 시력저하의 증상을 보였기 때문에 허혈성 시신경병증의 양상과 완전히 일치하지는 않았다. 그러나 허혈성 시신경병증에서도 안구 통증이 동반될 수 있다는 보고가 있었기 때문에, 안구 통증의 여부만으로 두 질환을 감별하기에는 어려운 점이 있었다. 하지만 본 증례의 환자는 첫 내원 시에 허혈성 시신경병증의 위험인자가 될 수 있는 고혈압 및 저혈압 등의 혈류장애, 동맥경화증, 빈혈증 등의 과거력을 동반하고 있지 않았다는 점에서 허혈성 시신경병증의 가능성이 적다고 판단되었다. 이 외에도 내원 시 시행한 뇌 자기공명영상 검사에서 정상 소견을 보였으므로 뇌압 증가에 의한 시신경병증을 배제할 수 있었다. 또한 환자가 고용량 스테로이드 정맥 주사 및 집중적 혈액투석 치료를 시행 받은 후 증상이 명확하게 호전되었고 시신경 유두부종이 감소했다는 점에서 요독성 시신경병증의 가능성을 더 생각할 수 있었다. 허혈성 시신경병증은 대개 이러한 치료에 잘 반응하지 않는 것으로 알려져 있다.⁸

한편 본 증례의 환자는 고용량 스테로이드 정맥 주사를 시행 받고 퇴원한 후 자의로 경구 스테로이드를 중단하여 증상이 재발하였는데, 이때 환자는 증상이 있는 눈에 후테논나하 트리암시놀론 주입술을 시행 받은 후 시력 및 증상의 호전을 보였다. 그동안 트리암시놀론 후테논나하 주입술은 당뇨병 황반부종, 망막정맥폐쇄에 동반된 황반부종 등의 망막 질환에 효과적인 치료 방법으로 사용되어 왔으며,^{9,10} 다른 연구에서는 허혈성 시신경병증 환자에 이 치료를 시행한 군에서 대조군에 비해 시력과 시야 결손의 호전

및 시신경 부종의 감소가 유의미한 결과로 나타났다고 보고된 바 있다.¹¹ 또한 이 치료법은 안내염, 망막박리, 안압 상승, 유리체출혈과 같은 합병증이 적다는 장점이 있어 유리체강 내 트리암시놀론 주입술에 비해 보다 안전하게 사용될 수 있을 것으로 생각된다.^{9,10}

결론적으로, 진행된 신부전증 환자에서 갑자기 시력저하가 발생한 경우 요독성 시신경병증을 비롯한 다양한 가능성을 반드시 염두에 두어야 한다. 이러한 시신경병증들은 항상 전형적인 임상양상으로만 나타나는 것이 아니기 때문에 다른 원인들과 감별하기 위해서는 안저 검사뿐만 아니라 혈액 검사, 조영 증강을 이용한 뇌 및 안와의 자기공명 영상을 비롯하여 전신적인 상태에 대한 충분한 검사가 필요하다. 본 증례는 응급실에 내원한 직후 입원하여 빠른 혈액투석과 고용량 스테로이드 주사를 시행하여 적절한 시기에 치료가 이루어져 시력과 시야 결손이 회복된 경우였다. 요독성 시신경병증으로 진단될 경우 신속한 혈액투석과 스테로이드 치료를 통해 시기능의 회복을 도모할 수 있다. 또한 고용량, 장기간의 스테로이드 치료와 혈액투석이 적절히 이루어지기 위해서는 안과 및 신장내과 간의 상의를 통해 지속적이고 종합적인 치료 계획을 세우는 것이 중요하다.³ 저자들은 투석을 받고 있는 만성 신부전증 환자에서 발생한 요독성 시신경병증 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Korzets Z, Zeltzer E, Rathaus M, et al. Uremic optic neuropathy. A uremic manifestation mandating dialysis. Am J Nephrol 1998;18:240-2.
- 2) Saini JS, Jain IS, Dhar S, Mohan K. Uremic optic neuropathy. J Clin Neuroophthalmol 1989;9:131-3; discussion 134-5.
- 3) Winkelmayer WC, Eigner M, Berger O, et al. Optic neuropathy in uremia: an interdisciplinary emergency. Am J Kidney Dis 2001;37:E23.
- 4) Nieto J, Zapata MA. Bilateral anterior ischemic optic neuropathy in patients on dialysis: a report of two cases. Indian J Nephrol 2010;20:48-50.
- 5) Knox DL, Hanneken AM, Hollows FC, et al. Uremic optic neuropathy. Arch Ophthalmol 1988;106:50-4.
- 6) Beri M, Klugman MR, Kohler JA, Hayreh SS. Anterior ischemic optic neuropathy. VII. Incidence of bilaterality and various influencing factors. Ophthalmology 1987;94:1020-8.
- 7) Repka MX, Savino PJ, Schatz NJ, Sergott RC. Clinical profile and long-term implications of anterior ischemic optic neuropathy. Am J Ophthalmol 1983;96:478-83.
- 8) Rucker JC, Bioussé V, Newman NJ. Ischemic optic neuropathies. Curr Opin Neurol 2004;17:27-35.
- 9) Ozdek S, Deren YT, Gurelik G, Hasanreisoglu B. Posterior sub-tenon triamcinolone, intravitreal triamcinolone and grid laser photocoagulation for the treatment of macular edema in branch retinal vein occlusion. Ophthalmic Res 2008;40:26-31.
- 10) Lin JM, Chiu YT, Hung PT, Tsai YY. Early treatment of severe cys-

toid macular edema in central retinal vein occlusion with posterior sub-tenon triamcinolone acetonide. Retina 2007;27:180-9.
11) Fesharaki H, Kianersi F, Shoyoukhi S. Therapeutic effect of poste-

rior sub-tenon methyl prednisolone in anterior ischemic optic neuropathy: a randomized clinical trial. Iranian J Ophthalmol 2011;23:50-6.

= 국문초록 =

만성 신부전 환자에서 발생한 요독성 시신경병증

목적: 만성 신부전 환자에서 발생한 요독성 시신경병증(uremic optic neuropathy) 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 만성 신부전으로 10년 전부터 복막 투석, 7년 전부터 혈액 투석을 받고 있는 40세 남자 환자가 2일 전부터 좌안으로 보면 어둡게 가려 보이고 눈동자를 돌릴 때 발생하는 통증과 압박감을 주소로 내원하였다. 우안은 특이소견이 발견되지 않았으나, 좌안은 최대교정시력이 0.2였고 시야 검사에서 하측 수평 시야 결손이 나타났으며 안저 검사 및 빛간섭단층촬영 검사에서 시신경부종이 관찰되었다. 좌안의 요독성 시신경병증 또는 압허혈시신경병증이 의심되어 혈액 투석과 고용량 스테로이드 정맥 주사를 시행하였다. 치료 후 좌안의 최대교정시력은 0.8로 회복되었으나, 환자가 경구 스테로이드 유지 요법을 자의적으로 중단한 후 좌안의 최대교정시력은 0.4로 다시 악화되었다. 환자가 추가적인 전신 스테로이드 치료를 거부하여 테논낭하에 스테로이드를 주사하였으며, 이후 좌안 최대교정시력은 1.0으로 회복되었고 안정적인 경과를 보이고 있다.

결론: 만성 신부전 환자에서 갑작스러운 시력 저하와 시야 장애가 발생한 경우 요독성 시신경병증을 비롯한 여러 시신경병증의 가능성을 염두에 두어야 하며, 요독성 시신경병증으로 판단될 경우 신속한 혈액 투석과 스테로이드의 병행 치료를 통해 시력의 호전을 도모할 수 있다.

〈대한안과학회지 2016;57(7):1187-1191〉
