

## 타카야수 동맥염과 동반된 망막분지동맥폐쇄

### A Case of Branch Retinal Artery Occlusion Associated with Takayasu's Arteritis

임재완 · 이승욱 · 이상준 · 남기엽

Jae Wan Lim, MD, Seung Uk Lee, MD, PhD, Sang Joon Lee, MD, PhD, Ki Yup Nam, MD, PhD

고신대학교 의과대학 안과학교실

Department of Ophthalmology, Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

**Purpose:** Takayasu's arteritis generally involves the aorta and its main branch. Various ocular manifestations associated with Takayasu's arteritis have been reported, but branch retinal artery occlusion (BRAO) is very rare. We report a case of BRAO associated with Takayasu's arteritis.

**Case summary:** A 53-year-old female patient visited out emergency room for an inferior visual field defect of the right eye that had presented 2 hours earlier. Visual acuity was 1.0 in both eyes. There were no abnormalities of the anterior segment or pupil reflex. On fundus examination, superior retinal whitening was observed in her right eye. Through ancillary study including optical coherence tomography and fluorescein angiography, she was diagnosed with BRAO and underwent conservative treatments. She had received previous treatment and had been followed-up for Takayasu's arteritis for 20 years. She complained of general weakness, and body temperature was 38.7°C. On blood analysis, erythrocyte sedimentation rate and C-reactive protein were increased compared to previous levels. She was medically treated on the assumption of relapse of Takayasu's arteritis. After 3 months, the retinal whitening in her right eye was resolved, but the visual field defect remained similar to that at the initial visit.

**Conclusions:** We report this rare case of BRAO associated with Takayasu's arteritis, indicating the need to consider an association between the two diseases.

J Korean Ophthalmol Soc 2016;57(8):1312-1315

**Keywords:** Branch retinal artery occlusion, Takayasu's arteritis

망막동맥폐쇄의 가장 흔한 원인은 색전으로서 주된 기원은 경동맥과 심장이다.<sup>1</sup> 이외에도 혈전, 동맥경화판 내 출혈, 혈관염, 혈관연축, 고혈압성 세동맥 괴사 등 다양한 원인에 의해 발생할 수 있으며 관련된 전신 질환으로는 고혈압과 당뇨병이 흔하며 이외에도 드물게 특수 혈액응고장애나 고원혈관질환, 편두통 등과의 연관성이 보고되었다.<sup>2</sup> 망막분지동맥폐쇄는 전체 망막동맥폐쇄의 약 38%를 차지하

며 그 원인 및 관련인자는 일반적인 망막동맥폐쇄와 유사한 것으로 알려져 있다.<sup>3</sup>

타카야수 동맥염은 주로 대동맥과 큰 가지의 동맥들을 침범하는 특발성의 만성 육아종 혈관염으로서 혈관 내벽이 섬유화되어 내경이 좁아지고 폐쇄가 발생한다.<sup>4</sup> 결국 이러한 과정에서 혈류가 감소하면서 신체 말단 부위의 소동맥도 영향을 받을 수 있는데 뇌나 안구의 허혈, 상지(upper extremities)의 혈관 부전(vascular insufficiency) 등이 발생할 수 있다.<sup>5</sup>

안구의 경우에도 타카야수 동맥염과 관련되어 여러 가지 소견이 동반될 수 있으며 그 비율은 낮지 않다. 주로 저관류로 인한 망막병증이나 2차적인 고혈압으로 인한 고혈압 망막병증이 많은 부분을 차지한다.<sup>5-7</sup> 하지만 망막분지혈관폐

■ Received: 2016. 2. 25.      ■ Revised: 2016. 5. 23.

■ Accepted: 2016. 6. 23.

■ Address reprint requests to **Ki Yup Nam, 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: oksnam1231@hanmail.net

© 2016 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.

쇄가 동반된 경우는 매우 드물며 지금까지 국외에 소수의 증례 보고만이 확인되고 있다.<sup>7</sup> 저자들은 타카야수 동맥염으로 진단 받았던 환자에서 망막분지동맥폐쇄가 동반된 증례를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

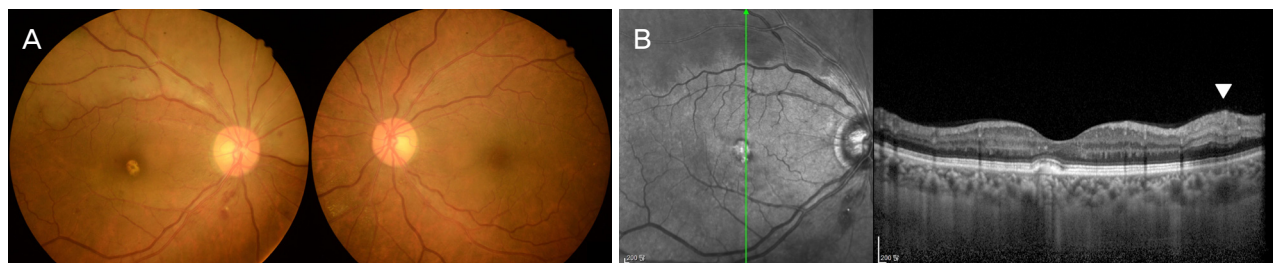
## 증례보고

53세 여자 환자가 내원 2시간 전 우안의 하측 시야가 좁아지는 증상을 느껴 본원 응급실로 내원하였다. 내원 당시 최대교정시력은 양안 1.0으로 측정되었고 안압은 정상범위였으며 전안부 및 동공반사에서는 특이 소견은 관찰되지 않았다. 안저검사에서 우안 상측 망막이 창백하게 관찰되었고, 양안에 미세혈관류 및 망막출혈이 관찰되었다(Fig. 1A). 빛간섭단층촬영 검사상 해당 부위 망막의 비후가 확인되었고(Fig. 1B). 형광안저혈관조영술에서는 상측 혈관들의 형광충만 지연 및 망막동정맥통과시간의 지연이 나타났고 양안 모두 미세혈관류가 관찰되었다(Fig. 2). 시야 검사에서는 해당 망막에 대응하는 하측 시야의 결손이 관찰되었다. 이에 우안 망막분지동맥폐쇄로 진단하였고 전방천자 및 안구마사지, 안압하강제 사용 등 보존적 치료를 시행하고 경과

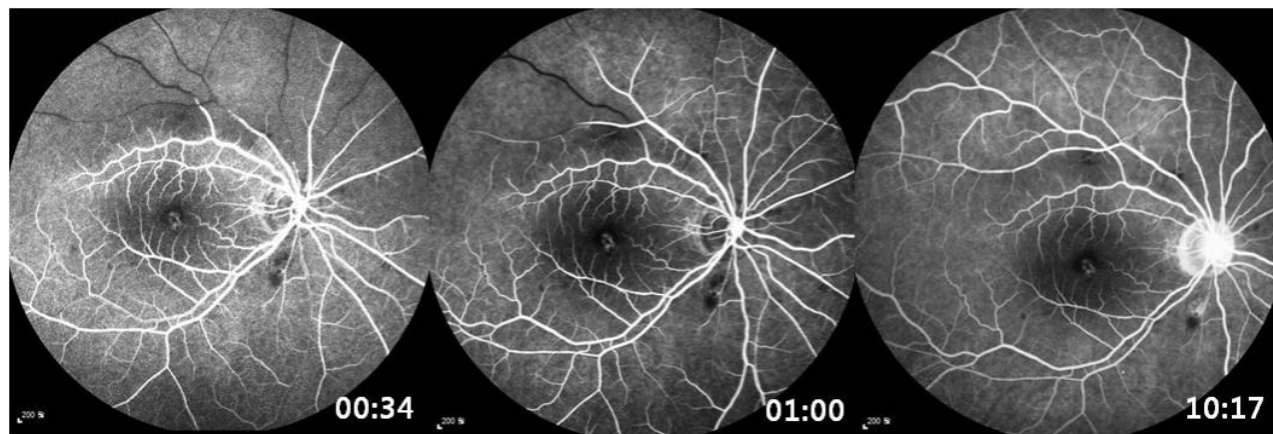
관찰하였다. 과거력상 당뇨병은 없었으며 20년 전 타카야수 동맥염 및 고혈압을 진단 받고 내과적 경과관찰 및 치료를 받아오고 있었다. 내원 당시 혈압은 우측 상지에서는 200/80 mmHg, 좌측에서는 130/60 mmHg로 측정되었고 체온은 38.7°C로 발열이 동반되어 있었다. 안과적 증상 외에 전신쇠약감도 호소하고 있었다. 혈액검사에서 적혈구침강속도(erythrocyte sedimentation rate, ESR)가 120 mm/hr (0-20 mm/hr)로, C-반응 단백질(C-reactive protein, CRP) 2.72 mg/dL (0-0.75 mg/dL)로 측정되었다. 임상 양상 및 검사 소견 등을 통해 볼 때 타카야수 동맥염의 재발로 판단되어 내과적 치료로서 경구 메토크세이트, 경구 스테로이드를 처방하였고 혈압을 조절한 후 전신증상은 소실되었다. 3개월 후 안저검사에서 망막창백은 소실되었으나 빛간섭단층촬영에서 해당 부위의 망막이 얇아진 소견을 보였고(Fig. 3), 시력 및 시야는 초기와 유사하게 유지되고 있었다. 혈액검사에서 ESR, CRP는 각각 66 mm/hr, 0.048 mm/dL로 확인되었다.

## 고 찰

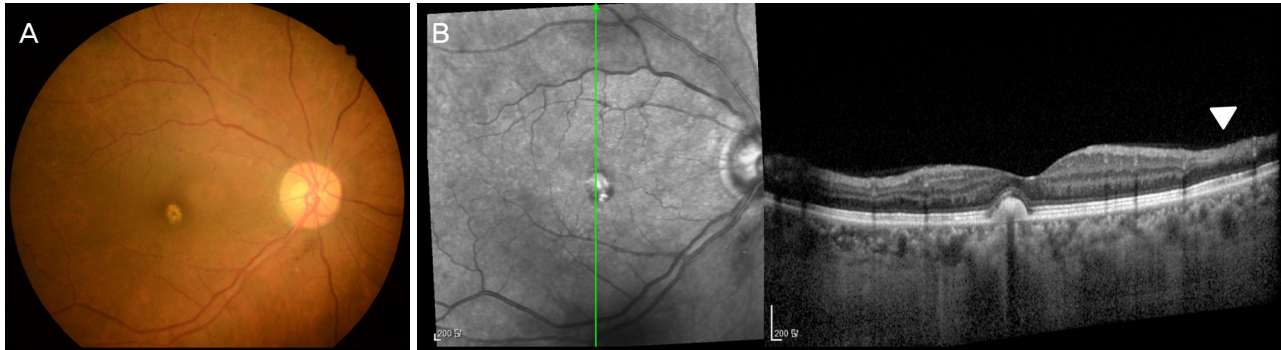
타카야수 동맥염 환자에서 안구 증상을 호소하는 경우는



**Figure 1.** Fundus photography of both eyes and optical coherence tomography of right eye at initial visit. (A) Superior retinal whitening was observed in right eye and multiple retinal hemorrhagic spots and microaneurysms was seen. (B) Superior retinal thickening was observed (white arrowhead).



**Figure 2.** Fluorescein angiography of right eye at initial visit. Delay in filling time and arterio-venous transit time of superior retinal arteries was observed and several microaneurysms were also seen.



**Figure 3.** Fundus photography and optical coherence tomography of right eye three months later. (A) Superior retinal whitening disappeared and (B) superior retinal thinning was observed at affected region (white arrowhead).

29.5-44.9%로 적지 않으며 주요 증상으로는 시력저하, 일과성흑암시, 안통, 변형시 등이 있다.<sup>5,6</sup> 타카야수 동맥염과 동반된 안구 병변의 경우 대동맥의 주 분지인 경동맥이 침범되어 좁아지거나 막히게 되어 안혈류가 감소하기 때문에 발생한다.<sup>5</sup> 따라서 주된 안구 합병증으로는 만성적인 망막저관류로 인해 정맥의 확장, 미세혈관류, 동정맥문합, 혈관증식성변화 등이 나타나는 타카야수 망막병증이 대표적이다. 또 다른 흔한 소견으로는 신장동맥폐쇄로 인한 2차적인 고혈압에 의해 나타나는 고혈압 망막병증 등이 있다. 이외에 경동맥 혈류저하로 인한 안허혈 증후군, 백내장, 홍채신생혈관, 신생혈관녹내장, 유리체 출혈, 허혈성 시신경병증, 포도막염 등도 발생할 수 있다.<sup>5,7</sup> 지난 연구들을 종합해 보면 타카야수 망막병증의 경우 약 13-33%에서 나타나고 고혈압 망막병증은 16-37%에서 동반되는 것으로 보고되었으며 이외의 안병변의 경우 약 5% 이내에서 확인되고 있다.<sup>7</sup>

반면 망막분지동맥폐쇄의 경우 타카야수 동맥염에 동반되어 발생하는 경우는 매우 드물고 저자들이 MEDLINE (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>)을 통해 검색해 본 바로는 지금까지 소수의 관련 증례 보고들만을 확인할 수 있었고 아직 국내에는 보고된 바가 없다.<sup>7-12</sup>

Noel et al<sup>7</sup>은 자신들의 증례 및 기존 문헌의 증례에서 총 9명의 타카야수 동맥염과 동반된 망막분지동맥폐쇄 환자들을 분석하였다. 타카야수 동맥염의 등급과 시력 예후에 대해서는 등급이 높은 경우 실명 및 심각한 시력저하로 진행하는 경향을 보인다고 하였다. 또 4명의 환자에서는 타카야수 동맥염을 진단받기 전 첫 임상양상으로서 망막분지동맥폐쇄가 먼저 발생한 것으로 나타나 망막의 만성 저관류 변화와 망막분지동맥폐쇄가 동반된 경우라면 타카야수 동맥염에 대한 적절한 검사가 필요할 수도 있을 것이라고 하였다.<sup>7</sup> 본 증례의 경우에서도 당뇨병 등의 과거력이 없음에도 불구하고 우안의 망막분지동맥폐쇄와 함께 양안의 망막출혈 및 미세혈관류가 함께 확인되어 기존의 보고와 부합되

는 안소견이라고 할 수 있겠다.

타카야수 동맥염은 재발이 흔한 질환으로서 적절한 경과 관찰 및 치료가 필요하다.<sup>13</sup> 상기 환자의 경우 응급실에 내원 당시 전신 쇠약감 증상 및 발열이 동반되어 있었고 혈액 검사에서 ESR, CRP가 기존의 수치보다 상승되어 있어 재발로 판단할 수 있다. 이 증례에서는 타카야수 동맥염의 재발과 연관되어 망막분지동맥폐쇄가 발생하였고 이에 의한 시야감소가 환자의 주소로 나타난 경우로 생각해 볼 수 있겠다.

타카야수 동맥염에서 소동맥인 망막분지동맥이 폐쇄되는 기전에 대해서는 정확히 알 수 없으나 타카야수 동맥염과 동반된 피하혈관의 괴사성 혈관염이나 심근염 등의 증례에서 조직검사 결과 소혈관의 염증성 침윤이 확인되었다는 기존의 보고를 통해 볼 때 이러한 혈관의 염증과 망막분지동맥폐쇄의 발생 사이의 연관성을 조심스럽게 유추해 볼 수 있다.<sup>14,15</sup> 하지만 본 증례에서는 형광안저혈관조영술에서 혈관의 염증을 나타내는 저명한 혈관의 염색이나 누출은 확인되지 않았다.

결론적으로, 드물지만 망막분지동맥폐쇄가 타카야수 동맥염과 동반되어 나타날 수 있으며 질환 발생 및 재발의 주소견으로 나타날 수도 있다. 국내에서는 아직 발표된 적이 없는 첫 증례로서 이를 경험하고 보고하는 바이며 두 질환의 상관 가능성에 대하여 인지해야 할 것으로 사료된다.

## REFERENCES

- 1) Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman MB. Retinal artery occlusion: associated systemic and ophthalmic abnormalities. *Ophthalmology* 2009;116:1928-36.
- 2) Ryan SJ, Schachat AP, Wilkinson CP, et al. *Retina*, 5th ed. London: Elsevier, 2013; 1017.
- 3) Brown GC, Reber R. An unusual presentation of branch retinal artery obstruction in association with ocular neovascularization. *Can J Ophthalmol* 1986;21:103-6.

- 4) Mason JC. Takayasu arteritis--advances in diagnosis and management. *Nat Rev Rheumatol* 2010;6:406-15.
- 5) Chun YS, Park SJ, Park IK, et al. The clinical and ocular manifestations of Takayasu arteritis. *Retina* 2001;21:132-40.
- 6) Peter J, David S, Danda D, et al. Ocular manifestations of Takayasu arteritis: a cross-sectional study. *Retina* 2011;31:1170-8.
- 7) Noel N, Butel N, Le Hoang P, et al. Small vessel involvement in Takayasu's arteritis. *Autoimmun Rev* 2013;12:355-62.
- 8) Karam EZ, Muci-Mendoza R, Hedges TR 3rd. Retinal findings in Takayasu's arteritis. *Acta Ophthalmol Scand* 1999;77:209-13.
- 9) Conrath J, Hadjadj E, Serratrice J, Ridings B. Branch retinal vein occlusion reveals Takayasu's arteritis. *J Fr Ophtalmol* 2004;27:162-5.
- 10) Kaushik S, Gupta A, Gupta V, et al. Retinal arterial occlusion in Takayasu's arteritis. *Indian J Ophthalmol* 2005;53:194-6.
- 11) Das D, Mondal KK, Ray B, Chakrabarti A. A case of unusual presentation of Takayasu's arteritis. *Indian J Ophthalmol* 2010;58:148-50.
- 12) Ramteke VV, Gokhale YA, Kamdar PA, et al. Sudden mono-ocular blindness with recurrent transient diplopia and ptosis in a middle-aged woman. *BMJ Case Rep* 2011;2011. pii: bcr1020103414.
- 13) Direskeneli H, Aydin SZ, Merkel PA. Assessment of disease activity and progression in Takayasu's arteritis. *Clin Exp Rheumatol* 2011;29(1 Suppl 64):S86-91.
- 14) Skaria AM, Ruffieux P, Piletta P, et al. Takayasu arteritis and cutaneous necrotizing vasculitis. *Dermatology* 2000;200:139-43.
- 15) Lee GY, Jang SY, Ko SM, et al. Cardiovascular manifestations of Takayasu arteritis and their relationship to the disease activity: analysis of 204 Korean patients at a single center. *Int J Cardiol* 2012;159:14-20.

---

= 국문초록 =

## 타카야수 동맥염과 동반된 망막분지동맥폐쇄

**목적:** 타카야수 동맥염은 주로 대동맥과 그 주 분지를 침범하는 질환으로서 여러 가지 안소견이 동반될 수 있으나 망막분지동맥폐쇄가 발생하는 경우는 매우 드물다. 저자들은 이러한 증례를 경험하였기에 보고하고자 한다.

**증례요약:** 53세 여자 환자가 내원 2시간 전 우안의 하측 시야가 좁아지는 증상을 느껴 본원 응급실로 내원하였다. 시력은 양안 모두 1.0으로 측정되었다. 전안부 및 동공반사에서는 특이 소견을 보이지 않았고 안저 검사에서 우안 상측 망막이 창백하게 관찰되었다. 빛간섭단층촬영 및 형광안저혈관조영술 등 보조적 검사를 통해 우안 망막분지동맥폐쇄로 진단한 후 보존적 치료를 시행하였다. 과거력상 20년 전 타카야수 동맥염을 진단 받고 내과적으로 경과 관찰하던 환자로 내원 시 38.7℃의 발열과 전신 쇠약감이 동반되어 있었고 혈액검사상 erythrocyte sedimentation rate, C-reactive protein 등의 염증 관련 수치가 증가하여 동맥염의 재발로 판단하고 내과적인 치료를 시행하였다. 발병 3개월째 우안 망막의 창백은 소실되었으나 시야는 초진 시와 유사하게 유지되었다.

**결론:** 타카야수 동맥염에서 분지망막동맥폐쇄가 동반된 증례를 경험하여 이를 보고하고자 하며 드물지만 두 질환의 연관 가능성에 대해서 인지할 필요가 있을 것으로 사료된다.

〈대한안과학회지 2016;57(8):1312-1315〉

---