

망막색소변성환자에서 외상 후 발생한 장액망막박리를 동반하는 지연 발현 푸르처망막병증 1예

Delayed Onset Purtscher's Retinopathy with Serous Retinal Detachment after Trauma in a Retinitis Pigmentosa

송 한 · 한지상 · 양지호 · 김도균

Han Song, MD, Ji Sang Han, MD, Ji Ho Yang, MD, Do Gyun Kim, MD, PhD

서남대학교 의과대학 명지병원 안과학교실

Department of Ophthalmology, Myongji Hospital, Seonam University College of Medicine, Goyang, Korea

Purpose: To report a case of Purtscher's retinopathy accompanied by serous retinal detachment in a patient with retinitis pigmentosa (RP) who was referred to us for treatment of post-traumatic visual discomfort.

Case summary: A 36-year-old man with history of RP was referred to us with the chief complaint of bilateral visual discomfort after chest injury from a traffic accident. His corrected visual acuity was 0.3 and 0.6 in the right and left eyes, respectively. Fundus examination revealed findings characteristic of RP in both eyes, along with a lesion in the right eye, which was suspected to be a serous elevation of the macula, as well as suspected exudates near the optic nerves. Optical coherence tomography indicated serous retinal detachment in the right eye, and fluorescein angiography findings were characteristic of RP. Seven days later, the amount of cotton-wool exudate in the right eye had increased and was more distinct than at the initial examination, and retinal hemorrhage was observed. Based on the medical history and specific fundus findings, the patient was diagnosed with Purtscher's retinopathy. One month later, the serous retinal detachment in the right eye had improved, but the vision loss and total anopsia in the right eye persisted.

Conclusions: The concomitant occurrence of RP and Purtscher's retinopathy is very rare. Moreover, the presence of accompanying serous retinal detachment and delayed onset of typical clinical symptoms are not present in typical Purtscher's retinopathy.

J Korean Ophthalmol Soc 2017;58(11):1289-1294

Keywords: Purtscher's retinopathy, Retinitis pigmentosa, Serous retinal detachment

망막 색소 변성은 전 세계적으로 4,000명에 한 명꼴로 발생하는 실명의 주요한 원인질환으로 여러 다양한 유전

자들의 변이에 의해 발생하는 것으로 알려졌다.^{1,2} 이 질환은 광수용세포의 퇴행과 함께 이차적으로 내핵층과 망막 색소상피가 위축되는 것으로 특징지어 진다.³ 안구의 직접적인 외상이 아닌 기타 전신 외상 이후 갑작스럽게 발생한 시력저하 및 면화반, 망막출혈, 유두부종 등의 특징적인 안저소견을 보이는 푸르처망막병증은 1910년 Purtscher's에 의해 기술된 이후 국내외에서 간헐적으로 보고되고 있다.⁴ 저자들은 교통사고로 인한 간접 외상 이후 발생한 시력저하로 의뢰된 망막색소상피 환자에게서 푸르처망막병증을 진단하였고, 일반적인 임상양상과는 다른 망막하액

■ Received: 2017. 5. 2. ■ Revised: 2017. 7. 6.

■ Accepted: 2017. 10. 19.

■ Address reprint requests to Do Gyun Kim, MD, PhD
Department of Ophthalmology, Myongji Hospital, #55
Hwasu-ro 14beon-gil, Deogyang-gu, Goyang 10475, Korea
Tel: 82-31-810-6250, Fax: 82-31-810-0500
E-mail: kimdk89@empas.com

* Conflicts of Interest: The authors have no conflicts to disclose.

© 2017 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.

을 동반하고 특징적인 안저소견이 외상 후 지연 발현되는 푸르처망막병증을 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례보고

36세 남자 환자가 교통사고로 흉부 타박상을 입은 후 발생한 시력저하를 주소로 진료 의뢰되었다. 과거력상 망막색소변성으로 개인 안과에서 경과관찰 중인 것 이외에는 다른 과거력은 없었다. 흉부 외상 이외에는 골절이나 타 장기의 손상 등은 없었으며 안면부 및 두부외상 소견 또한 보이지 않았다. 초진 시 최대교정시력은 우안 0.3, 좌안 0.6이었으며 비접촉안압계로 측정한 안압은 우안 9 mmHg,

좌안 8 mmHg였으며 외안부에 이상소견은 없었다. 대광반사는 정상이었고 구심성 동공 장애는 보이지 않았다. 세극등현미경검사에서 전안부에서 특별한 이상은 없었으며 안저검사상 양안에서 황반부를 제외한 망막 주변부의 망막색소상피의 탈색소화와 위축, 망막의 색소성 변성, 망막세동맥의 가늘어짐소견과 뼈 모양의 색소침착을 보이는 전형적인 망막색소변성소견을 보였다. 좌안과 비교시 우안에서 황반부에서 경계가 비교적分明하고 투명한 장액성 용기로 의심되는 병변이 있었고, 시신경 주변으로 삼출물로 의심되는 소견이 있었지만 망막색소변성으로 인한 전반적인 탈색소화로 구분이 명확하지는 않았다(Fig. 1A, B). 빛간섭단층촬영(RS-3000 advance, Nidek, Gamagori, Aichi,

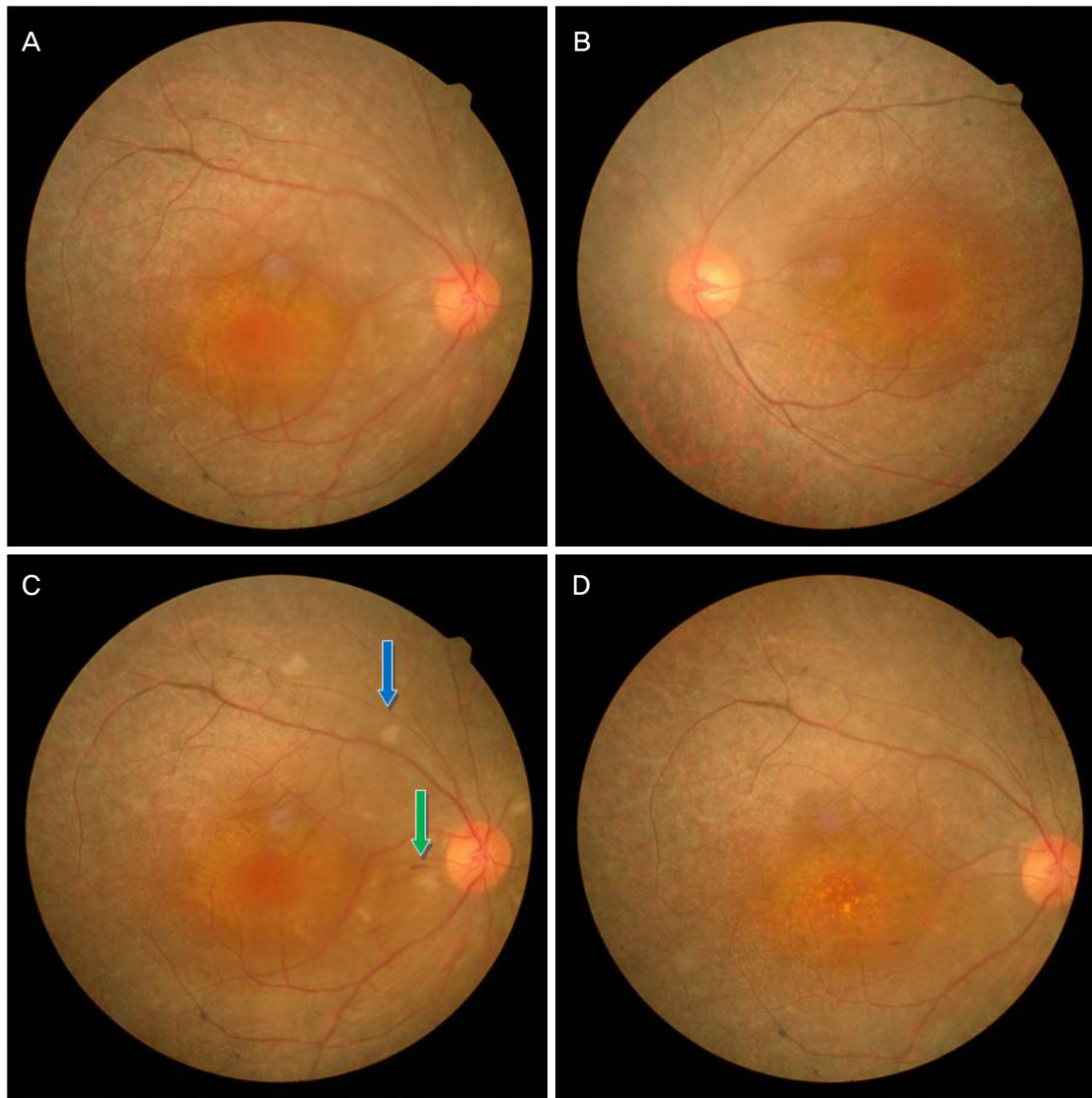


Figure 1. Fundus photographs of both eyes (A, B) demonstrating peripapillary bone spicule pigmentation, thinning of retinal arteriole. (A, B) Serous elevation of the macula and some exudates around optic disc were found in the right eye. (C) 7 days after trauma, Fundus photograph of right eye shows distinct cotton wool exudate (blue arrow) and retinal hemorrhage around optic nerve (green arrow). (D) 21 days after trauma, Fundus photograph of right eye shows no more white dot.

Japan) 검사상 우안 황반부에 감각신경망막 아래에 장액 망막박리가 관찰되었으며 좌안 황반부는 망막색소변성으로 인한 망막색소상피위축 이외에는 정상소견이었다 (Fig. 2A, B). 동시에 시행한 플루오레신형광안저촬영검사 결과 양안 모두 전반적으로 느린 망막혈관순환과 함께 망막색소상피 위축으로 인한 광범위한 창문비침소견과 색소침착으로 인한 맥락막 순환의 부분적 충만소견을 보였으며 뼈 모양 색소침착으로 인한 형광차단으로 저음영소견을 여러 군데에서 볼 수 있었다. 또한 황반부까지 색소상피의 탈색소가 있어 소눈모양의 후극부가 관찰되며 이는 후기까지 유지되었다(Fig. 3). 저자들은 특별한 치료의 시행 없이 자세히 경과관찰하기로 하였다.

외상 후 7일 뒤 경과관찰 시 환자는 주관적인 우안 시력호전을 호소하였으며 검사상 최대교정시력 우안 0.4, 좌안 0.6으로 확인되었고, 안압은 양안 모두 정상범위였다. 우안 안저 검사상 초진 시 경미했던 면화반 소견은 더 증

가하고 현저해졌으며 시신경 유두 주변으로 망막출혈소견을 볼 수 있었다(Fig. 1C). 빛간섭단층촬영 검사결과 망막하액은 약 70% 정도로 감소하였다(Fig. 2C). 환자의 병력과 특징적인 안저소견 및 빛간섭단층촬영 결과를 바탕으로 망막색소변성증 환자에게 발생한 장액망막박리를 동반하는 지연성으로 발현된 푸르쳐망막병증으로 최종 진단할 수 있었다. 외상 후 14일 뒤 경과관찰 결과 최대교정시력은 이전과 같았으며, 빛간섭단층촬영 검사 결과 우안 황반부 망막하액은 거의 사라진 소견을 보였다. 외상 후 21일 뒤 최대교정시력 우안 0.3, 좌안 0.8이었으며 30° 시야 검사상 우안에서 전시야 맹 소견, 좌안에서 감도가 저하된 중심시야만 극히 일부 보존된 소견을 보였다(Fig. 4). 우안 안저검사상 백색반점은 더 이상 없었으나 경미한 망막 출혈과 장액망막박리가 있던 부위에 망막색소상피 위축으로 의심되는 병변을 볼 수 있었고(Fig 1D), 빛간섭단층촬영 검사에서는 망막하액은 완전히 사라졌으나 비측

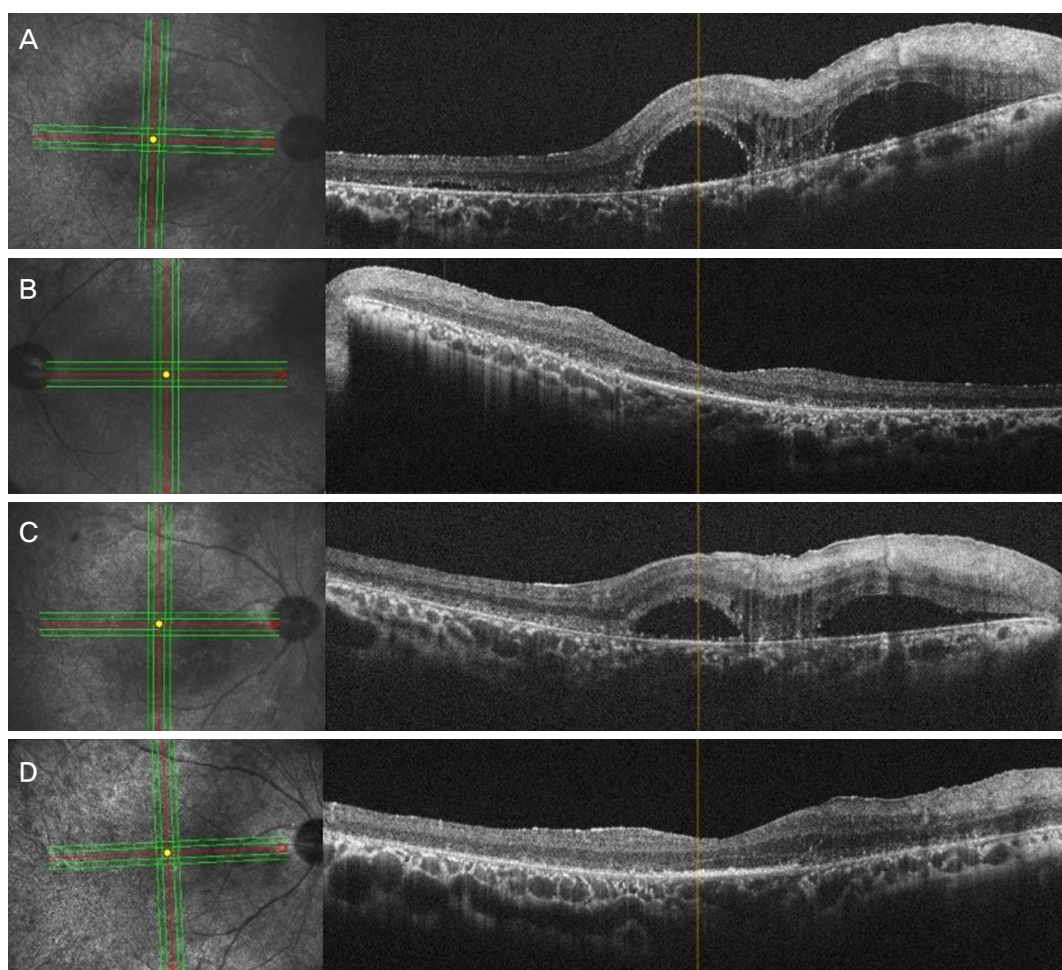


Figure 2. Optical coherence tomography (OCT). (A) In initial exam, OCT of right eye shows serous retinal detachment around macula. (B) OCT of left eye shows no serous retinal detachment but overall atrophy of retinal pigment epithelium. (C) 7 days after trauma, OCT of right eye shows decreased subretinal fluid. (D) 21 days after trauma, OCT of right eye shows resolved subretinal fluid but remained wrinkle in the retinal nerve fiber layer.

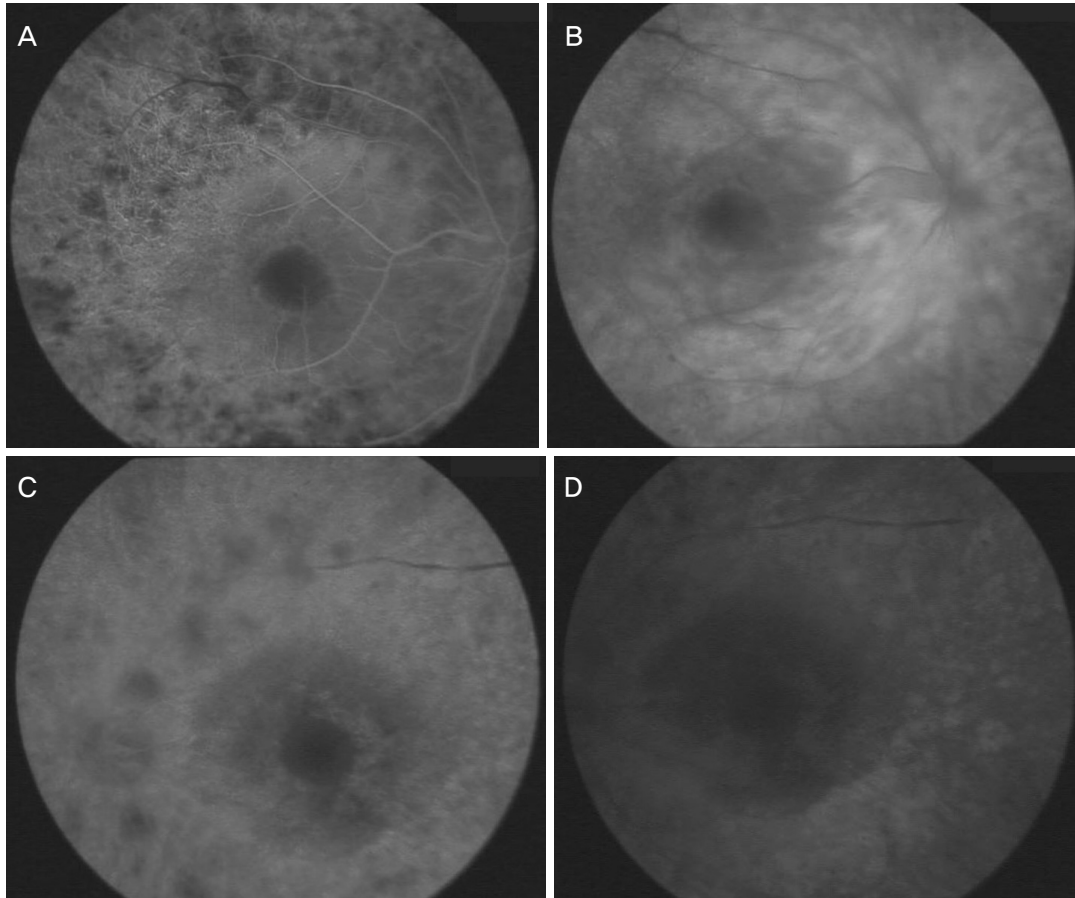


Figure 3. Fluorescein angiography of the right (A, B) and left (C, D) eyes. (A, C) Early stage of fluorescein angiography demonstrates extensive window defect due to retinal pigment epithelial atrophy and mid peripheral fluorescein blocking effect caused by bone spicule characteristic for retinitis pigmentosa. Bull's eye pattern macular appearance due to depigmentation of retinal pigment epithelial layer around macular was seen from early (A, C) to late (B, D) phase.

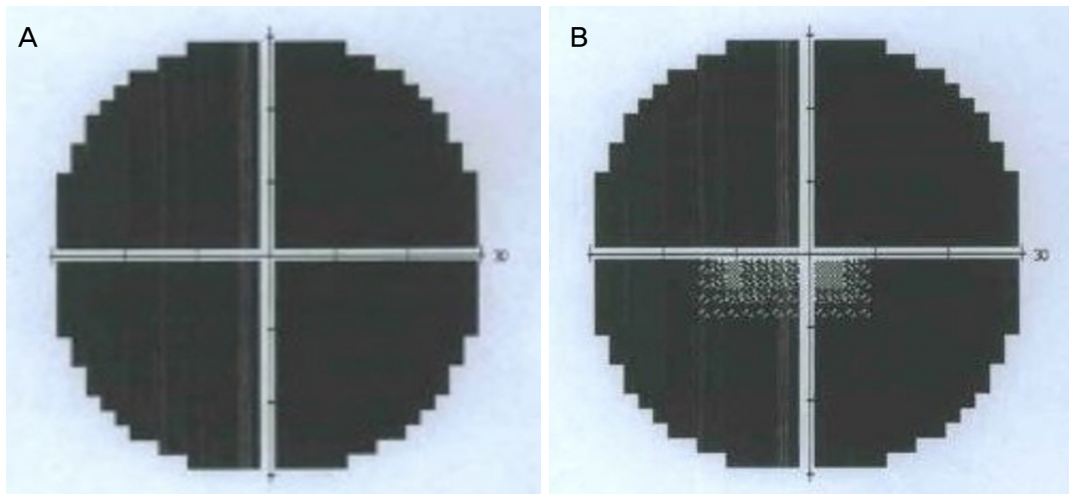


Figure 4. Visual field test of both eyes. Visual field test reveal total anopia in right eye (A) and partially spared low sensitivity central vision in left eye (B).

내망막측의 고반사 및 신경섬유층의 주름이 관찰되며, 황반 주변으로 전반적인 외망막 층간 경계가 불분명한 소견

이 관찰되었다(Fig. 2D). 3개월이 지난 현재 환자는 추가적인 합병증 없이 경과관찰 중이다.

고 찰

망막 색소 변성은 망막세포가 파괴되며 이상기능을 보이다 중국에는 망막 조직이 위축되는 진행성의 유전 질환으로 40여 종 이상의 여러 유전자의 변이와 관련되어 있다는 사실은 알고 있으나 그 정확한 기전이나 병인에 대해서는 아직 모르는 부분이 많고 효과적인 치료법이 없어 많은 환자들이 실명으로 진행되고 있다.^{1,2} 이러한 망막 색소변성의 주요한 합병증으로는 백내장, 녹내장, 낭포황반부종, 황반전막 등이 있으며 장액망막박리가 매우 드물게 발생할 수 있으며 세계적으로 몇 개의 예 정도가 보고되었다.^{3,5-8}

신체 타 부위에 심한 외상이나 골절상 후 또는 전신 질환에서 안저에 특징적인 변화를 보이는 푸르처망막병증은 발생기전에 있어 급작스런 흉강내압의 증가로 인한 혈관의 경련 및 혈관벽의 손상, 흉부 및 다발성 외상과 관련된 공기, 지방색전증, 여러 질환과 연관된 보체활성화, 산소자유기, 유리 지방산 등에 의한 망막혈관의 내피손상 및 혈관염 등의 이론이 제시되고 있으나 명확한 원인은 증명되지 않았고,⁹⁻¹² 이로 인해 치료법 또한 정립되지 않았다. 질환의 진단은 환자의 병력과 특징적인 안저소견을 바탕으로 판단할 수 있으며 망막표층의 백색반점, 망막출혈, 망막 및 유두부종 등을 볼 수 있으며 장액망막박리는 매우 드문 것으로 알려져 있다.

본 증례는 교통사고로 인한 흉부 외상 이후 시력저하를 호소하는 망막색소변성증 환자에게서 빛간섭단층촬영과 형광안저혈관조영을 통하여 장액망막박리를 진단하였고, 초진 시 망막 색소변성증에서 나타나는 망막상피세포의 탈색소화와 변성으로 인하여 명확하지 않았던 백색 반점 등의 푸르처망막병증에서 나타나는 특징적인 안저소견이 시간이 경과하며 더욱 명확해져 환자의 흉부 외상 병력과 종합하여 지연 발현된 푸르처망막병증이 발생하였음을 알 수 있었던 증례이다.

본 증례에서 발생한 푸르처망막병증은 교통사고로 인한 흉부외상이 원인으로 생각되며 동반된 장액망막박리에 대해서는 외상 이전에 있었던 것인지, 외상으로 인하여 발생한 것인지는 정확히는 알 수 없다. 외상 이전부터 장액 망막박리가 있었다면 이는 망막색소병증에 의해 일어났을 것이다. Rootman et al³은 망막 색소변성증 환자에게서 특발성으로 시력저하와 함께 나타난 중심 장액맥락망막병증에 대하여 보고하였는데 별다른 치료 없이 망막 하액이 관해되었으며 시력호전을 보였다. 이러한 망막하액의 축적은 망막색소변성증에서 발생하는 망막색소상피의 배출기능저하로 인해 망막하 공간으로의 누출이 생기고 망

막색소상피세포의 정상적인 펌프기능의 저하가 생겨 장액 망막박리가 일어날 수 있다.¹³ 이와 같은 이유로 본 증례에서 진단된 장액 망막박리는 환자가 교통사고가 있기 전부터 있었을 가능성도 생각해 볼 수 있다. 초진시 촬영한 환자의 빛간섭단층촬영 검사를 보면 우안의 경우 황반부 장액 망막박리와 함께 전반적인 망막 색소 상피층의 위축이 관찰되며(Fig. 2A) 이는 장액 망막박리가 없는 좌안의 경우에서도 관찰된다(Fig. 2B). 이 같은 망막 색소상피층의 위축은 망막 색소변성증으로 인한 것이며 앞서 설명한 가능성을 뒷받침해 주는 소견이라 할 수 있다. 하지만 환자의 주관적인 증상호소를 고려하면 외상 이후에 발생하였을 가능성이 더 크며 이는 푸르처망막병증과 연관지어 생각해 볼 수 있다. 푸르처망막병증에서의 망막하액의 축적은 환자의 병력을 고려하였을 때, 흉부 외상 시 발생한 흉강 내압의 상승으로 인한 정맥압 상승이 망막 모세혈관 내피세포층의 손상을 야기하고, 이로 인해 혈관 투과성이 과도하게 증대되어 발생한 것으로 생각된다. 저자들은 본 증례에서의 장액 망막박리는 앞서 설명한 두 가지 요인이 복합적으로 작용하였을 가능성이 가장 높다고 생각한다.

다발성 백색반점, 면화반, 시신경유두주변의 망막출혈 등 특징적인 안저소견은 병력청취와 함께 푸르처망막병증의 진단에 매우 중요한 요소로 외상 후 급성기로 나타나는 경우가 일반적이다. 하지만 본 증례의 경우 외상 7일째 위와 같은 전형적인 안저소견을 관찰할 수 있었다. 이는 선행 중인 망막색소변성증의 영향이 있을 것이다. 위축된 망막상피세포와 가늘어진 망막혈관으로 인하여 푸르처망막병증의 안저소견이 지연 발현되었을 가능성이 있으며 초기에 있었던 망막 부종으로 인하여 다른 안저소견이 명확히 관찰되지 않았을 가능성 또한 생각해 볼 수 있다.

푸르처망막병증에 동반된 장액 망막박리에 대한 증례 보고를 보면 대부분의 경우 망막하액의 관해 이후 시력호전을 보였다.^{3,5-8} 본 증례에서 환자의 시력저하는 망막하액이 완전히 사라진 후에도 시력저하를 호소하는 것으로 보아 장액 망막박리보다는 외상 후 발생한 푸르처망막병증에 따른 황반부 허혈로 인한 것으로 생각해 볼 수 있다. 하지만 푸르처망막병증의 소견이 저명해진 이후에 형광안저조영술을 시행하지 않았기에 황반부 허혈에 대한 확인과 시력저하의 정확한 원인규명은 추가적인 경과관찰과 검사가 필요할 것으로 생각된다.

저자들은 망막색소변성환자에게서 외상 이후 발생한 시력저하를 보인 환자에서 장액성 황반부 박리와 지연 발현된 면화반점, 망막출혈, 후극부 비관류 등의 전형적인 푸르처망막병증의 소견을 관찰하였다. 본 증례처럼 망막

색소변성환자의 경우에는 망막색소상피의 탈색소화와 위축, 망막의 색소성 변성으로 인해 다른 원인에 의한 망막의 이차적인 병변이 지연 발현되는 등 비전형적인 양상을 보일 수 있다. 따라서 망막색소변성증환자가 시력저하를 호소하는 경우에는 동반될 수 있는 다른 질환을 염두에 두어야 하며, 외상과 같은 자세한 병력청취와 함께 짧은 주기의 경과관찰이 중요할 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Wong P, Borst DE, Farber D, et al. Increased TRPM-2/clusterin mRNA levels during the time of retinal degeneration in mouse models of retinitis pigmentosa. *Biochem Cell Biol* 1994;72:439-46.
- 2) Cotran PR, Bruns GA, Berson EL, Dryja TP. Genetic analysis of patients with retinitis pigmentosa using a cloned cDNA probe for the human gamma subunit of cyclic GMP phosphodiesterase. *Exp Eye Res* 1991;53:557-64.
- 3) Rootman DB, Mandelcorn E, Dracopoulos A, et al. Concurrence of retinitis pigmentosa and central serous retinopathy. *Digit J Ophthalmol* 2011;17:55-7.
- 4) Agrawal A, McKibbin MA. Purtscher's and Purtscher-like retinopathies: a review. *Surv Ophthalmol* 2006;51:129-36.
- 5) Yamaguchi K, Kinpara Y, Tamai M. Idiopathic central serous choroidopathy in a patient with pericentral pigmentary retinal degeneration. *Ann Ophthalmol* 1991;23:251-3.
- 6) Meunier I, Ben Salah S, Arndt C, Hamel C. Retinitis pigmentosa and central serous choroiditis. Retinal imaging and optical coherence tomography views. *J Fr Ophthalmol* 2008;31:735.
- 7) Lewis ML. Coexisting central serous choroidopathy and retinitis pigmentosa. *South Med J* 1980;73:77-80.
- 8) Dorenboim Y, Rehany U, Rumelt S. Central serous chorioretinopathy associated with retinitis pigmentosa. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2004;242:346-9.
- 9) Behrens-Baumann W, Scheurer G, Schroer H. Pathogenesis of Purtscher's retinopathy. An experimental study. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1992;230:286-91.
- 10) Burton TC. Unilateral Purtscher's retinopathy. *Ophthalmology* 1980;87:1096-105.
- 11) Jacob HS, Craddock PR, Hammerschmidt DE, Moldow CF. Complement-induced granulocyte aggregation: an unsuspected mechanism of disease. *N Engl J Med* 1980;302:789-94.
- 12) Lai JC, Johnson MW, Martonyi CL, Till GO. Complement-induced retinal arteriolar occlusions in the cat. *Retina* 1997;17:239-46.
- 13) Li ZY, Possin DE, Milam AH. Histopathology of bone spicule pigmentation in retinitis pigmentosa. *Ophthalmology* 1995;102:805-16.

= 국문초록 =

망막색소변성환자에서 외상 후 발생한 장액망막박리를 동반하는 지연 발현 푸르처망막병증 1예

목적: 외상 이후 발생한 시력저하로 의뢰된 망막색소변성환자에게서 장액망막박리를 동반하는 푸르처망막병증 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다

증례요약: 36세 남자 환자가 교통사고로 흉부에 외상을 입은 이후 발생한 양안 시력저하를 주소로 진료 의뢰되었다. 과거력상 망막색소병증으로 개인 안과에서 경과관찰 중이었다. 교정시력은 우안 0.3, 좌안 0.6이었다. 전안부 검사상 특이소견은 없었다. 안저검사에서 양안에서 특징적인 망막색소변성 소견과 함께 우안 황반부에 경계가 비교적 분명하고 투명한 장액성 윤기로 의심되는 병변이 있었고 시신경 주변으로 삼출물로 의심되는 소견이 관찰되었다. 빛간섭단층촬영에서 우안 장액 망막박리소견이 있었고, 형광안저혈관조영에서 망막색소변성의 특징적인 소견을 볼 수 있었다. 외상 7일째 내원 시 우안 안저검사상 면화반 소견은 더 증가하고 현해졌으며 망막출혈소견도 관찰되었다. 환자의 병력과 특징적인 안저소견을 바탕으로 푸르처망막병증으로 진단하였다. 환자는 1개월 뒤 우안 장액 망막박리소견은 호전되었지만 우안 시력저하와 우안 전시아맹 소견이 남았다.

결론: 망막색소변성증 환자에게 푸르처망막병증이 동반된 경우는 매우 드문 경우이며, 망막하액을 동반하고 전형적인 임상소견이 지연 발현된 점은 일반적인 푸르처망막병증의 임상양상과는 다르기에 본 증례를 보고하고자 한다.

(대한안과학회지 2017;58(11):1289-1294)