

## 점모양내측맥락막병증 환자에서 병발한 소실다발흰점증후군 1예

### A Case of Punctate Inner Choroidopathy Followed by Multiple Evanescent White Dot Syndrome

서수연<sup>1</sup> · 박종호<sup>1</sup> · 이승민<sup>1</sup> · 박성후<sup>2,3</sup> · 이지은<sup>2,3</sup> · 변익수<sup>1,3</sup>

Su Youn Suh, MD<sup>1</sup>, Jong Ho Park, MD<sup>1</sup>, Seung Min Lee, MD<sup>1</sup>, Sung Who Park, MD<sup>2,3</sup>, Ji Eun Lee, MD, PhD<sup>2,3</sup>,  
Ik Soo Byon, MD, PhD<sup>1,3</sup>

양산부산대학교병원 안과 의생명융합연구소<sup>1</sup>, 부산대학교병원 안과 의생명연구소<sup>2</sup>, 부산대학교 의학전문대학원 안과학교실<sup>3</sup>

*Research Institute for Convergence of Biomedical Science and Technology, Department of Ophthalmology,  
Pusan National University Yangsan Hospital<sup>1</sup>, Yangsan, Korea*

*Medical Research Institute, Department of Ophthalmology, Pusan National University Hospital<sup>2</sup>, Busan, Korea  
Department of Ophthalmology, Pusan National University School of Medicine<sup>3</sup>, Yangsan, Korea*

**Purpose:** To report a delayed onset of multiple evanescent white dot syndrome in a patient with punctate inner choroidopathy.

**Case summary:** A 23-year-old female complained about sudden visual loss in the right eye. Best-corrected visual acuity (BCVA) was 20/100 in the right eye and 20/20 in the left eye. In fundus examination and optical coherence tomographic images, sub-foveal choroidal neovascularization (CNV) with hemorrhage was observed in the right eye, accompanied by multiple lesions of atrophic pigmentation on the posterior pole in both eyes. We diagnosed the patient as punctate inner choroidopathy (PIC) and CNV in the right eye, and treated her using three monthly intravitreal injections of bevacizumab (Avastin®, Roche, Basel, Switzerland; 1.25 mg/0.05 mL). The CNV regressed and the BCVA improved to 20/20. Two years later, she complained of visual impairment in her left eye. The BCVA was 20/40. Fundus photography revealed numerous small white dots around the posterior pole and optic disc. Disruption of the photoreceptor layer was seen in optical coherence tomography images. Small white dots were observed as multiple hyperfluorescent dots in fluorescein angiography and hypofluorescent spots in indocyanine green angiography. An enlarged blind spot was observed in the visual field. We diagnosed her as multiple evanescent white dot syndrome (MEWDS). One month after systemic steroid treatment, the multiple white dots disappeared and the BCVA improved to 20/20.

**Conclusions:** We determined that PIC and MEWDS, which belong to the white dot syndrome, could occur in a patient at different times.

J Korean Ophthalmol Soc 2018;59(9):881-886

**Keywords:** Multiple evanescent white dot syndrome, Punctate inner choroidopathy, White dot syndrome

■ Received: 2018. 4. 12.      ■ Revised: 2018. 5. 31.

■ Accepted: 2018. 8. 28.

■ Address reprint requests to **Ik Soo Byon, MD, PhD**  
Department of Ophthalmology, Pusan National University  
Yangsan Hospital, #20 Geumo-ro, Mulgeum-eup, Yangsan  
50612, Korea  
Tel: 82-55-360-2592, Fax: 82-55-360-2161  
E-mail: isbyon@pusan.ac.kr

\* This work was supported by clinical research grant from Pusan  
National University Yangsan Hospital 2017.

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

흰점증후군은 망막 및 망막색소상피, 맥락막에 나타나는  
비감염성의 염증질환으로 뱀모양 맥락막염, 점모양내측맥  
락막병증, 소실다발백반증후군, 급성후부다발성판모양색소  
상피증, 산탄맥락망막병증, 광범위망막하섬유증, 급성구역  
잠복외망막병증 등이 여기에 속한다. 흰점증후군에 속하는  
질환들은 개별 질환마다 특징적 임상 소견들이 있으나, 시  
력 저하, 암점의 확대, 시세포층 이상으로 인한 광시증 등  
의 공통된 임상증상을 보이고, 자가면역기전이 관여한다고

© 2018 The Korean Ophthalmological Society

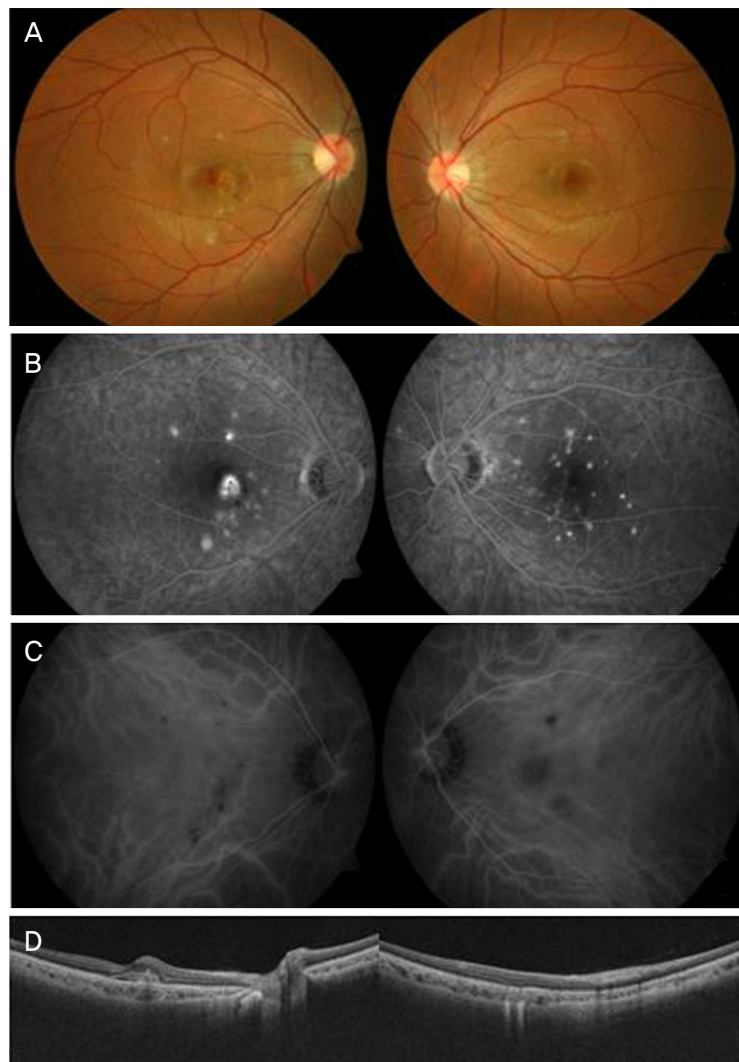
This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>)  
which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly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

보고되면서 하나의 질환이 다양한 스펙트럼으로 나타난 것이라고 보는 주장이 있다.<sup>1-3</sup> 하지만 흰점증후군에 속하는 다른 질환이 한 환자에서 동시에 발병하는 경우가 드물고, 정확한 병인도 밝혀지지 않아 공통된 질환군이라는 주장에 논란이 있을 수 있다. 본 저자들은 흰점증후군에 속하는 두 질환인 점모양내측맥락막병증과 소실다발흰점증후군이 시간을 두고 발병한 환자를 경험하여 보고하는 바이다.

## 증례보고

25세 여자 환자가 1주일 전부터 발생한 우안의 변형시와 시력 저하로 내원하였다. 최대교정시력 우안 0.2, 좌안 1.0이었으며, 우안 -6.5디옵터, 좌안 -7.25디옵터의 근시를 보

였다. 전안부는 특이 소견이 없었으나, 안저에서 양안의 후극부에 다발성의 탈색소성 병소를 동반한 우안의 맥락막신생혈관과 황반하 출혈이 관찰되었다. 유리체 염증은 관찰되지 않았다. 형광안저혈관조영(FF450 plus IR, Carl Zeiss Meditec, Dublin, CA, USA) 검사에서 탈색소성 병소는 초기부터 후기까지 창문비침의 과형광이 나타났으며 우안 황반부 신생혈관에서 누출이 관찰되었다. 인도시아닌그린 안저혈관조영(Spectralis HRA, Heidelberg Engineering GmbH, Heidelberg, Germany) 검사에서는 탈색소 병변 부위가 초기부터 후기까지 점상 저형광으로 나타났다. 빛간섭단층촬영(DRI OCT-1, Topcon, Tokyo, Japan) 검사에서는 탈색소성 부위의 국소적 망막색소상피층과 시세포층의 손상이 관찰되었으며, 우안 맥락막신생혈관이 확인되었다(Fig. 1). 특

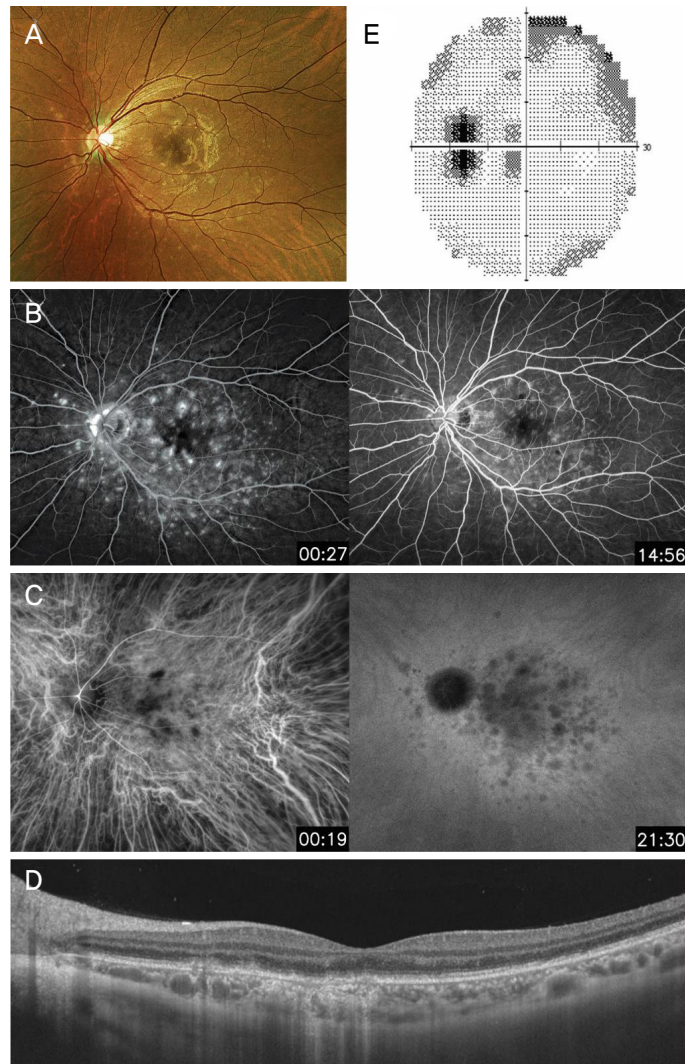


**Figure 1.** Multimodal images at the initial visit. (A) Fundus photograph shows multiple atrophic lesions in both eyes and choroidal neovascularization (CNV) with subretinal hemorrhage in right eye. (B) Multiple hyperfluorescent lesions due to increased transmission of both eyes and leakage from CNV of the right eye are observed in fluorescein angiography. (C) Indocyanine green angiography demonstrates multiple hypofluorescent dots. (D) Optical coherence tomography of the right eye shows subfoveal CNV.

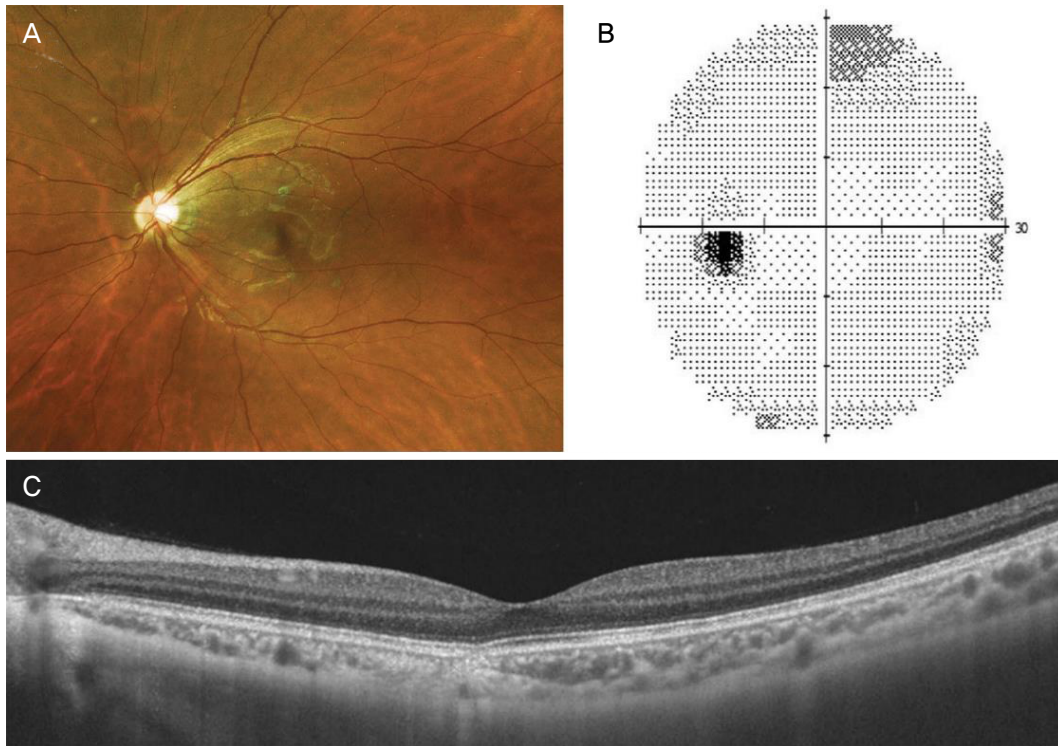
징적인 안저 소견 및 영상학적 소견을 바탕으로 점모양내측맥락막병증에서 병발한 우안의 맥락막신생혈관으로 진단하였다. 맥락막신생혈관에 대해서 유리체강 내 베바시주맵(Avastin®, Roche, Basel, Switzerland) 1.25 mg/0.05 mL를 총 3회 치료 후 맥락막신생혈관은 퇴행하였다. 최대교정시력 우안 1.0으로 호전되었다.

2년 뒤, 환자는 좌안의 시력 저하를 주소로 내원하였다. 최대교정시력은 우안 1.0, 좌안 0.5로 측정되었다. 전안부에는 특이 소견이 관찰되지 않았다. 안저에서는 이전의 점모양내측맥락막병증으로 인한 후극부 다발색소반흔이 있었으며 좌안에는 후극부와 시신경유두 주변으로 다수의 백색반점이 관찰되었다. 백색반점들은 형광안저혈관조영(Optomap

P200DTx, Optos PLC, Dunfermline, Scotland, UK) 검사에서 과형광의 반점으로 나타났으며, 인도사이아닌그린혈관조영(Optomap P200DTx, Optos PLC, Dunfermline, Scotland, UK)에서는 저형광 반점들이 시신경유두 주변과 황반부에 나타났다. 빛간섭단층촬영(DRI OCT-1, Topcon)에서는 좌안의 광수용체의 소실이 관찰되었다. 자동시야검사에서 좌안의 확대된 생리적 암점과 중심암점이 관찰되었다(Fig. 2). 소실다발흰점증후군으로 진단하고 경구 스테로이드로 치료하였다. 1개월 후 좌안의 백색반점은 소실되었으며 최대교정시력도 1.2로 회복되었다. 시야검사, 빛간섭단층촬영에서 보이던 암점과 광수용체 이상도 회복되었다(Fig. 3).



**Figure 2.** Multimodal images 2 years later. (A) In the fundus examination, numerous whitish dots are around the posterior pole and optic disk in the left eye. (B) Early and late phase fluorescein angiographies show persistent multiple hyperfluorescent spots. (C) Indocyanine green angiography demonstrates hypofluorescent spots in the left eye. More hypofluorescent spots are observed in the late phase than in the early phase. (D) Disruption of photoreceptor layers of the left eye is detected in the optical coherence tomography. (E) Enlarged blind spot and central scotoma are detected in the automated visual field test.



**Figure 3.** Multimodal images of the left eye after recovery of multiple evanescent white dot syndrome. (A) Fundus photograph shows disappearance of whitish dots and previous atrophic lesions resulting from punctate inner choroidopathy. (B) Size of blind spot and central scotoma recover. (C) Optical coherence tomography shows intact photoreceptor layers.

## 고 찰

흰점증후군은 망막 외층 및 망막색소상피, 맥락막에 염증성의 다발 흰색반점 병변이 생기는 것이 특징인 질환이다. 시력 저하, 시야장애, 광시증, 비문증 등을 호소하게 되나 대부분 치료 없이 호전되어 영구적인 시력소실을 일으키는 경우는 드물다.<sup>4</sup> 흰점증후군에 속하는 질환으로는 급성후부다발성판모양색소상피증, 산탄맥락망막병증, 점모양내측맥락막병증, 뱀모양맥락막염, 소실다발흰점증후군 등이 있으며 질병에 따라 백색반점은 희미하거나 저명하게 관찰될 수 있으며, 특징적인 안저 소견 및 영상학적 소견을 바탕으로 감별진단한다.<sup>4</sup>

점모양내측맥락막병증은 중등도 근시를 가진 30대 여성에 호발하며 주로 양안을 침범하고, 후극부 주변에 100-300 mm 크기의 작은 황색반점이 다발성으로 발생한다.<sup>5</sup> 약 70%에서 맥락막혈관신생이, 56%에서 망막하섬유화가 합병된다.<sup>5</sup> 백색반점들은 형광안저혈관조영술에서 초기부터 후기까지 과형광으로 관찰되며, 인도시아닌그린 안저혈관조영술에서는 저형광으로 관찰된다.<sup>5,6</sup> 빛간섭단층촬영에서는 망막색소상피층의 융기 소견이 관찰되는 반면, 맥락막 및 브루크막은 보존된다.<sup>7</sup> 본 증례의 근시를 가진 젊은 여

자 환자는 전형적인 탈색소성 안저 소견으로 점모양내측맥락막병증에서 발생한 맥락막신생혈관으로 진단할 수 있었다. 점모양내측맥락막병증은 특별한 치료 없이 호전된다고 알려져 있으나, 진행성이거나 시세포층의 현저한 손상이 발생할 위험이 있으면 스테로이드를 포함한 면역억제제의 사용을 고려하기도 한다.<sup>8</sup> 맥락막신생혈관은 항혈관내피성장인자 치료가 효과적인데, 본 증례에서도 유리체강 내 베바시주맙 주입술로 맥락막신생혈관이 퇴행되었다. 점모양내측맥락막병증은 증상이 호전되고 수개월 혹은 수년 뒤에 이전의 병소와 관련이 없는 부위에 재발할 수 있으나, 본 증례는 점모양내측맥락막병증이 호전된 뒤에 다발성소실성흰점증후군이 발생하였다.

다발성소실성흰점증후군은 20-40대 젊은 여성에서 호발하며 주로 단안의 광시증, 시야이상, 시력 저하를 호소한다. 후극부에 100-200  $\mu$ m 크기의 경계가 명확한 다발성의 흰 점들이 나타나며, 형광안저혈관조영에서는 다발성 흰점들이 초기부터 후기까지 과형광으로 나타나고, 인도시아닌그린 안저혈관조영 영상에는 저명한 저형광으로 관찰된다.<sup>9</sup> 빛간섭단층촬영에서는 광수용체의 손상이 관찰되고 이러한 변화는 급성기 이후에 회복된다. 시야검사에서는 생리학적인 암점의 확대가 관찰되며 망막전위도검사에서는 a파



의 소실이 확인된다.<sup>9,10</sup> 치료 없이 자연 호전되며 7주 이내 병전의 시력으로 회복되는 것으로 알려져 있다.<sup>9</sup> 본 증례도 상기의 특징적인 소견으로 소실다발흰점증후군으로 진단할 수 있었으며 약 1개월 후 회복하였다.

흰점증후군은 시력 저하, 암점의 확대, 시세포층 이상으로 인한 광시증 등의 임상증상에 있어 공통점이 많아 하나의 질환이 다양한 스펙트럼으로 나타난 것이라고 보는 주장이 있다.<sup>2,3</sup> 아직까지 흰점증후군의 병인은 명확하게 알려진 바가 없으나 자가면역이 관여하는 것으로 여겨지고 있으며,<sup>3,11</sup> 임상 양상이 다양하게 나타나는 것은 환자의 유전인자 및 면역체계의 차이로 인한 것이라고 여겨진다. 흰점증후군 가계 내에서 자가면역질환의 유병률이 높은 것으로 보아 관련된 유전적 면역조절장애가 있다는 주장도 있다.<sup>12</sup> 또한 전조증상으로 상기도 감염이 있거나, 예방접종 후 발생한 증례들을 통해 유전인자 및 면역체계와 함께 외부적 요인도 관여한다고 생각된다.<sup>3,13,14</sup> 하지만 아직까지 흰점증후군에 속하는 질환들의 병인 및 공통적인 유전인자가 밝혀지지 않은 상태이다.

흰점증후군에 속하는 여러 질환이 한 환자에서 나타난다면 이는 하나의 질환이 다른 표현형으로 나타나는 것으로 볼 수 있는데, Fine et al<sup>15</sup>은 소실다발흰점증후군으로 진단 받았던 환자에서 급성대상포진성외망막병증이 발생한 증례를 보고하였다. 저자들은 유병률이 낮은 두 질환이 한 환자에서 병발한 것은 병리유전학적 공통점이 있을 가능성을 시사한다고 하였다. 본 저자들이 경험한 점모양내측맥락막 병증을 앓았던 환자가 2년 후 소실다발흰점증후군이 발병한 증례도 역시 흰점증후군이 하나의 스펙트럼에 속한다는 주장을 뒷받침한다고 생각되며, 향후 흰점증후군의 공통된 병인에 대한 추가적인 연구가 필요하다.

## REFERENCES

- 1) Abu-Yaghi NE, Hartono SP, Hodge DO, et al. White dot syndromes: 20-year study of incidence, clinical features, and outcomes. *Ocul Immunol Inflamm* 2011;19:426-30.
- 2) Gass JD. Are acute zonal occult outer retinopathy and the white spot syndromes (AZOOR complex) specific autoimmune disease? *Am J Ophthalmol* 2003;135:380-1.
- 3) Jampol LM, Becker KG. White spot syndromes of the retina: a hypothesis based on the common genetic hypothesis of autoimmune/inflammatory disease. *Am J Ophthalmol* 2003;135:376-9.
- 4) Quillen DA, Davis JB, Gottlieb JL, et al. The white dot syndromes. *Am J Ophthalmol* 2004;137:538-50.
- 5) Amer R, Lois N. Punctate inner choroidopathy. *Surv Ophthalmol* 2011;56:36-53.
- 6) Watzke RC, Packer AJ, Folk JC, et al. Punctate inner choroidopathy. *Am J Ophthalmol* 1984;98:572-84.
- 7) Channa R, Ibrahim M, Sepah Y, et al. Characterization of macular lesions in punctate inner choroidopathy with spectral domain optical coherence tomography. *J Ophthalmic Inflamm Infect* 2012;2:113-20.
- 8) Turkcuoglu P, Chang PY, Rentiya ZS, et al. Mycophenolate mofetil and fundus autofluorescence in the management of recurrent punctate inner choroidopathy. *Ocul Immunol Inflamm* 2011;19:286-92.
- 9) Jampol LM, Sieving PA, Pugh D, et al. Multiple evanescent white dot syndrome. I. Clinical findings. *Arch Ophthalmol* 1984;102:671-4.
- 10) Bryan RG, Freund KB, Yannuzzi LA, et al. Multiple evanescent white dot syndrome in patients with multifocal choroiditis. *Retina* 2002;22:317-22.
- 11) Heckenlively JR, Ferreyra HA. Autoimmune retinopathy: a review and summary. *Semin Immunopathol* 2008;30:127-34.
- 12) Pearlman RB, Golchet PR, Feldmann MG, et al. Increased prevalence of autoimmunity in patients with white spot syndromes and their family members. *Arch Ophthalmol* 2009;127:869-74.
- 13) Fine L, Fine A, Cunningham ET Jr. Multiple evanescent white dot syndrome following hepatitis a vaccination. *Arch Ophthalmol* 2001;119:1856-8.
- 14) Baglivo E, Safran AB, Bottuat FX. Multiple evanescent white dot syndrome after hepatitis B vaccine. *Am J Ophthalmol* 1996;122:431-2.
- 15) Fine HF, Spaide RF, Ryan EH Jr, et al. Acute zonal occult outer retinopathy in patients with multiple evanescent white dot syndrome. *Arch Ophthalmol* 2009;127:66-70.

= 국문초록 =

## 점모양내측맥락막병증 환자에서 병발한 소실다발흰점증후군 1예

**목적:** 점모양내측맥락막병증으로 진단된 환자에서 소실다발흰점증후군이 병발한 1예를 경험하여 보고하고자 한다.

**증례요약:** 특이병력이 없는 23세 여자 환자가 1주 전부터 시작된 우안의 시력 저하로 내원하였다. 최대교정시력은 우안 20/100, 좌안 20/200이었다. 안저검사와 빛간섭단층촬영 영상에서 양안 후극부에 다발성의 탈색소성 병변과 우안 맥락막신생혈관과 황반하 출혈이 관찰되었다. 점모양내측맥락막병증에서 병발한 우안의 맥락막신생혈관을 진단하였고 우안은 유리체강 내로 베바시주맙(Avastin®, Roche, Basel, Switzerland; 1.25 mg/0.05 mL)을 총 3회 주사하였다. 맥락막신생혈관은 퇴행하였고, 후극부에 색소성 반흔을 남긴 채 우안 시력은 20/20까지 회복되었다. 2년 뒤 좌안의 시력 저하로 내원하였고 최대교정시력은 20/40이었다. 안저검사에서 다수의 백색반점이 좌안의 후극부와 시신경유두 주변에서 관찰되었다. 빛간섭단층촬영에서 광수용체 신호가 감소되어 있었다. 형광안저혈관 조영에서 다수의 과형광의 반점이 관찰되었으며, 인도사이아닌그린혈관조영에서는 이보다 많은 수의 저형광 반점이 관찰되었다. 시야 검사에서는 암점의 확대가 있었다. 소실다발흰점증후군으로 진단하고, 경구 스테로이드 치료 1개월 후 병변은 소실되었으며 시력은 20/20으로 호전되었다.

**결론:** 흰점증후군에 속하는 질환인 점모양내측맥락막병증과 소실다발흰점소실증후군이 시간을 두고 함께 발생할 수 있음을 경험하여 보고하는 바이다.

〈대한안과학회지 2018;59(9):881-886〉

서수연 / Su Youn Suh

양산부산대학교병원 안과 의생명융합연구소  
Research Institute for Convergence of Biomedical  
Science and Technology, Department of Ophthalmology,  
Pusan National University Yangsan Hospital

