

## 급성 폐쇄각녹내장을 동반한 비전형적인 보그트-고야나기-하라다병 1예

### A Case of Atypical Vogt-Koyanagi-Harada Disease Preceded by Acute Angle Closure Glaucoma

최민규 · 전연숙 · 김지택

Min Gyu Choi, MD, Yeoun Sook Chun, MD, PhD, Jee Taek Kim, MD, PhD

중앙대학교 의과대학 중앙대학교병원 안과학교실

*Department of Ophthalmology, Chung-Ang University Hospital, Chung-Ang University College of Medicine, Seoul, Korea*

**Purpose:** To report a case of atypical Vogt-Koyanagi-Harada disease that occurred after an acute angle closure glaucoma attack.

**Case summary:** A 48-year-old female presented with bilateral visual disturbance accompanied by headache and ocular pain. The patient had no specific past medical or family history except taking oral contraceptives for 10 years. Despite the normalization of intraocular pressure in a local clinic, a shallow-depth anterior chamber and forward displacement of the iris-lens diaphragm remained unresolved. The depth of the anterior chamber had increased in both eyes after laser therapy but without recovery of her visual acuity. B-scans showed ciliochoroidal effusion. Anterior chamber inflammation was observed in both eyes. Optical coherence tomography showed lobulated and serous retinal detachment involving the macula of both eyes. However, fluorescence angiography findings showed no multiple hyperfluorescence, which is unusual for typical cases of Vogt-Koyanagi-Harada disease. The patient was diagnosed with atypical Vogt-Koyanagi-Harada disease and was treated with eyedrops and intravenous steroid pulse therapy, after which she was converted to oral medications with immunosuppressants. After 1 month, no serous retinal detachment was detected. After 3 months, best corrected visual acuity (logMAR) was 0.0 in both eyes, and there has been no recurrence on follow-up.

**Conclusions:** Atypical Vogt-Koyanagi-Harada disease at presentation can mimic acute attacks of angle closure glaucoma. Therefore, if there is no improvement after treatment for angle closure glaucoma including laser iridotomy, other diseases including Vogt-Koyanagi-Harada disease must be considered and the patient should be closely monitored.

J Korean Ophthalmol Soc 2018;59(10):978-983

**Keywords:** Angle closure glaucoma, Atypical, Laser iridotomy, Vogt-Koyanagi-Harada disease

■ Received: 2018. 5. 17.      ■ Revised: 2018. 6. 27.

■ Accepted: 2018. 9. 27.

■ Address reprint requests to **Jee Taek Kim, MD, PhD**  
Department of Ophthalmology, Chung-Ang University Hospital,  
#102 Heukseok-ro, Dongjak-gu, Seoul 06973, Korea  
Tel: 82-2-6299-1666, Fax: 82-2-825-1666  
E-mail: jeetaek-kim@hanmail.net

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

보그트-고야나기-하라다(Vogt-Koyanagi-Harada)병은 초기에는 주로 후극부를 침범하여 전안부로 진행되는 양측성의 육아종성 전체포도막염이다.<sup>1</sup> 발병기전이 뚜렷하게 밝혀지지는 않았으나 멜라닌세포를 침범하는 자가면역반응에 의한 것으로 알려져 있고, 아시아인을 비롯한 유색인종에서 보다 흔히 보고되고 있으며 피부백반, 백모증, 청력장애, 뇌막자극증상 등이 동반된다.<sup>2</sup>

보그트-고야나기-하라다병에서 관찰되는 녹내장은 치료

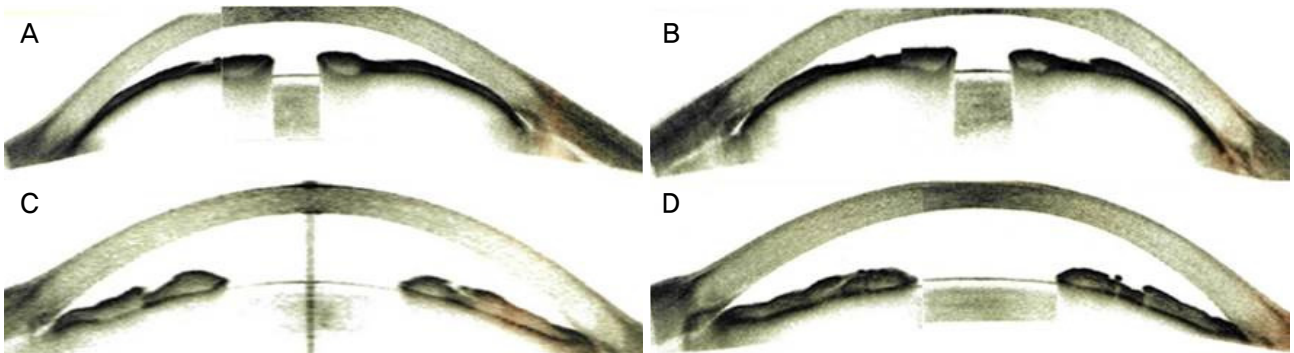
를 위해 사용한 스테로이드에 의한 만성 개방각녹내장과 질병 자체에 의한 포도막염으로 발생한 주변홍채유착 또는 홍채후유착에 의한 폐쇄각녹내장의 형태로 주로 발생한다. 드물게는 보그트-고야나기-하라다병의 재발 시 급성 폐쇄각녹내장의 형태로 발생한 예가 보고된 바 있다.<sup>3</sup> 보그트-고야나기-하라다병의 증례는 드물지 않게 볼 수 있는 질환이지만, 급성기에 전방각폐쇄각녹내장의 양상으로 발생하는 증례는 매우 드물고 국내에서는 아직 보고된 바가 없기에 본 증례를 보고하고자 한다.

## 증례보고

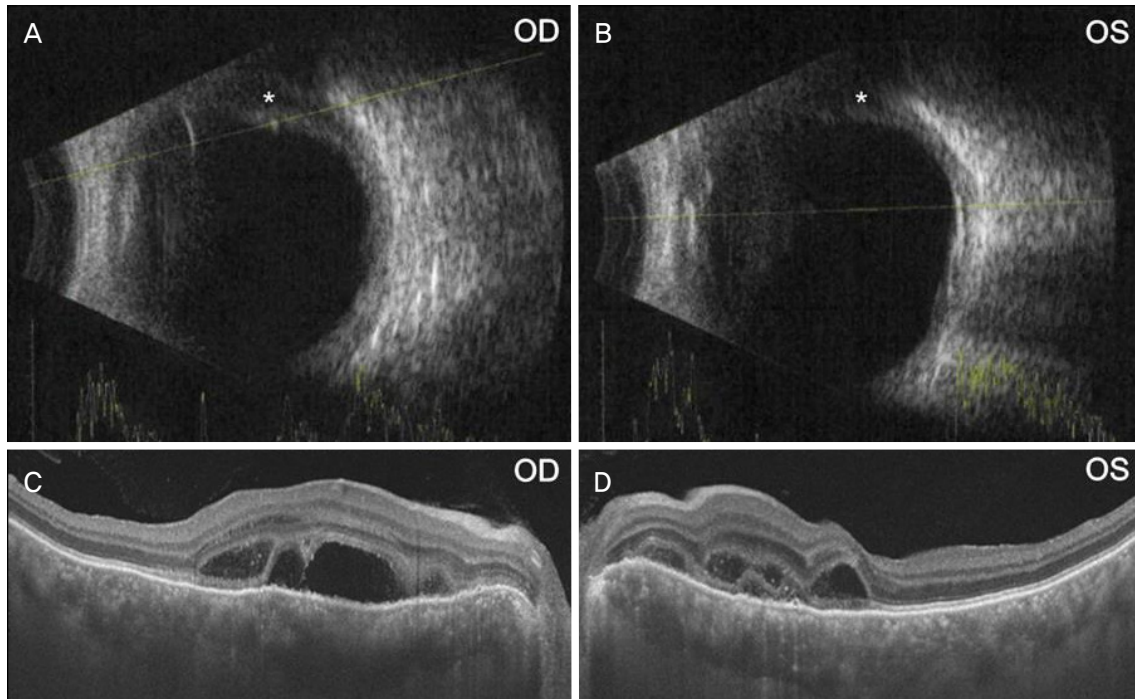
48세 여자가 4일 전부터 시작된 두통 및 안통을 동반한 양안 시력저하를 주소로 내원하였다. 과거력상 10여년간 경구용 피임약 desogestrel 0.15 mg/ethinyl estradiol 0.02 mg (Mercilon<sup>®</sup>, Organon, Oss, Netherlands) 복용 이외에 다른 질환은 없이 건강하였다. 보그트-고야나기-하라다병과 동반되어 나타날 수 있는 다른 증상(이명, 청력 감소, 경부 강직 및 피부과적 증상)은 없었다. 1일 전 타 병원에서 안압이 우안 34 mmHg, 좌안 34 mmHg로 측정되었고 양안 전방의 깊이가 얕아져 있어 급성 폐쇄각녹내장 진단하에 acetazolamide 250 mg (Acetazol<sup>®</sup>, Hanlim, Seoul, Korea)을 하루 2회 경구 투여, 2% dorzolamide hydrochloride/0.5% timolol maleate 고정 복합제(Cosopt<sup>®</sup>, MSD, Blue Bell, PA, USA) 양안 하루 2회 점안, 2% pilocarpine hydrochloride (Isopto Carpine<sup>®</sup>, Alcon, Fort Worth, TX, USA) 양안 하루 4회 점안하였다. 1일 경과 후 동일한 타 병원에서 안압이 우안 23 mmHg, 좌안 23 mmHg로 감소하였으나, 최대교정시력(logMAR)은 우안 0.5, 좌안 0.5 및 양안 얇은 전방의 깊이가 지속되어 같은 날 본원으로 진료 의뢰되었다.

내원 당시 최대교정시력(logMAR)은 우안 0.4, 좌안 0.5 였고 안압은 우안 18 mmHg, 좌안 19 mmHg였다. 세극등 현미경검사서 2% pilocarpine hydrochloride의 사용으로 인한 양안의 심한 축동을 확인할 수 있었고, 양안 모두 홍채-수정체 가로막이 앞으로 이동되어 있었으며 중심부 전방 깊이는 각막두께의 1/4배였다. 골드만전방각경검사서 전 방향 모두 Spaeth 분류 기준으로 A10s의 소견을 보였으며 전안부 빛간섭단층촬영에서 알아진 전방 깊이와 함께 골드만전방각경으로 확인하지 못한 열린 전방각저를 확인할 수 있었다(Fig. 1A, B). 양안의 심한 축동상태로 인하여 안저검사에 제한이 있었다. 2% dorzolamide hydrochloride/0.5% timolol maleate 고정 복합제 양안 하루 2회 점안을 유지하고, 악성 녹내장의 가능성을 배제할 수 없어 2% pilocarpine hydrochloride는 중단하였다. 양안 레이저홍채절개술, 아르곤레이저주변홍채성형술을 시행하였고 2% homatropine hydrobromide (Homapine<sup>®</sup>, Hanlim, Seoul, Korea) 양안 하루 2회 점안하였다. 레이저 시행 및 조절마비제의 점안 후 전안부 빛간섭단층촬영에서 시행 전보다 중심부 전방 깊이가 각막두께의 2배로 넓어졌으나 호전 정도가 일반적인 급성 폐쇄각녹내장의 치료에서 관찰되는 것보다 작았다(Fig. 1C, D). 함께 시행한 안구초음파검사에서 맥락막 삼출 소견을, 망막 빛간섭단층촬영에서 구획화된 망막하액을 확인할 수 있었다(Fig. 2).

그러나 레이저 시행 1주 경과 후 추적관찰하기로 하였던 환자는 개인 사정으로 2주 경과 후에 내원하였음에도 불구하고 전방의 깊이는 여전히 얇은 상태였고 최대교정시력(logMAR) 또한 우안 0.4, 좌안 0.5로 변화가 없었으며 망막하액의 증가 소견 또한 확인되어 망막 분과로 의뢰되었다. 당시 양안 전안부 염증은 1+였고 안저검사와 빛간섭단층촬영에서 시신경 유두부종과 황반부를 침범하는 악화된 장액



**Figure 1.** Optical coherence tomography images of anterior segment in both eyes. Optical coherence tomography images of anterior segment show narrow anterior chamber angle with forward displacement of iris-lens diaphragm in the right eye (A) and the left eye (B). After laser iridotomy and argon laser peripheral iridoplasty, anterior chamber angle deepened in the right eye (C) and the left eye (D). But it was not enough to cause improvement.



**Figure 2.** B-scan and optical coherence tomography images in both eyes. B-scan images demonstrate ciliochoroidal effusion (white asterisk) in the right eye (A) and the left eye (B). Optical coherence tomography shows multiple serous retinal detachment in both eyes (C, D) on day 6 after onset. OD = oculus dexter; OS = oculus sinister.

망막박리가 관찰되었으나, 형광안저혈관조영술에서는 이와 일치하는 다발성의 국소 형광 누출 소견은 보이지 않았다 (Fig. 3). 초진 시 시행한 망막 빛간섭단층촬영의 구획화된 망막하액, 안구 초음파 검사에서의 맥락막 삼출소견, 2주 경과 후 확인된 양안의 전안부 염증 소견은 일반적인 보그트-고야나기-하라다병의 임상 양상과 유사했지만 형광안저혈관조영술에서의 전형적인 다발성 국소 형광 누출 소견을 확인할 수 없었고 레이저홍채절개술을 비롯한 폐쇄각녹내장의 치료 시행 후에도 회복되지 않는 전방 깊이 등을 토대로 초기에 급성 폐쇄각녹내장으로 발현된 비전형적인 보그트-고야나기-하라다병으로 진단하고 부신피질호르몬인 methylprednisolone (Salon<sup>®</sup>, Hanlim, Seoul, Korea)을 하루 1 g씩 3일간 정맥 내 투여하였다. 고용량 부신피질호르몬 요법 후 양안 최대교정시력(logMAR)은 0.2로 호전되었고 전방의 깊이 또한 회복되었으며 장액망막박리도 호전되어 prednisolone (Solondo<sup>®</sup>, Yuhan, Seoul, Korea) 55 mg (1 mg/kg), cyclosporine (CIPOL-N<sup>®</sup>, Suheung Co., Ltd., Seoul, Korea) 100 mg 하루 1회 경구 투여로 전환하였다. 점안제로는 2% homatropine hydrobromide 양안 하루 3회, 1% prednisolone acetate (Predforte<sup>®</sup>, Allergan, Irvine, CA, USA) 양안 하루 6회 점안하였다.

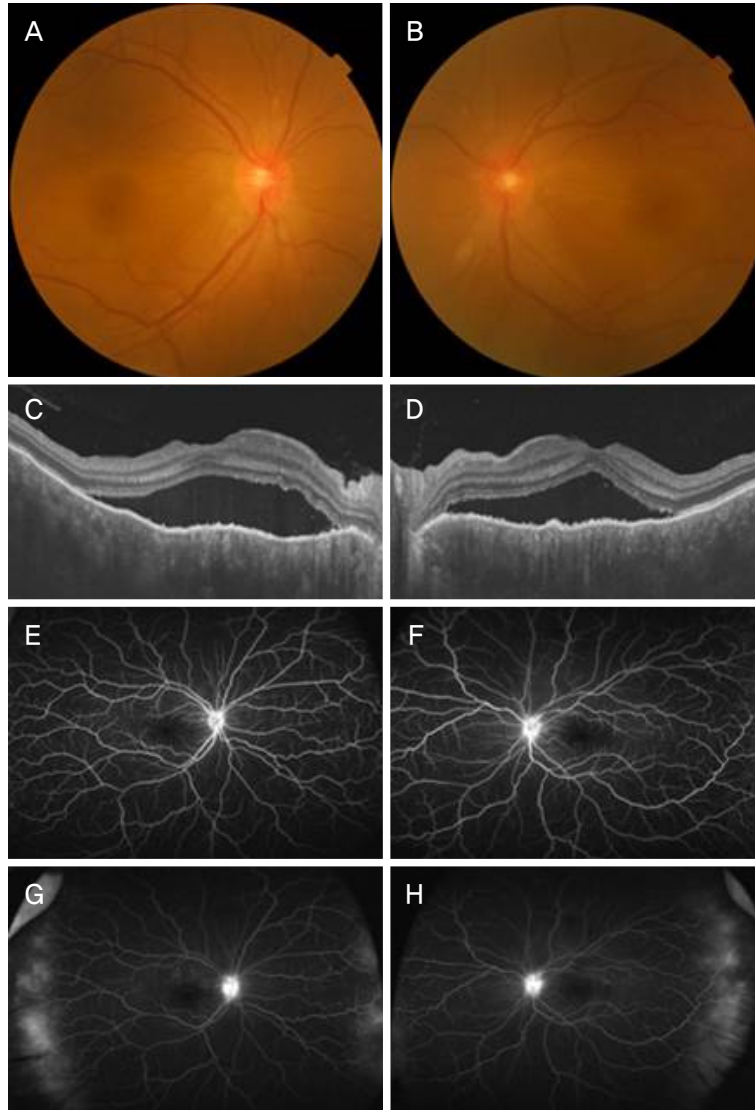
1달 뒤 양안 전안부 염증 및 장액망막박리 모두 소실되었다. 3달 뒤 최대교정시력(logMAR) 양안 0.0, 안압은 우

안 18 mmHg, 좌안 16 mmHg였고 중심부 전방 깊이는 각막두께의 4배로 유지되었으며 이후 경과관찰 기간 동안 안압상승, 전안부 염증 또는 장액망막박리의 재발은 없었다.

## 고 찰

보그트-고야나기-하라다병은 멜라닌세포를 함유하는 조직의 탈색을 일으키는 전신적인 자가면역 질환으로 양측성의 육아종성 전체포도막염이 대표적인 눈 증상이다. 치료와 연관된 부신피질호르몬의 장기 사용에 따른 백내장과 녹내장이 대표적인 합병증으로 진단된 환자 중 20%에서 녹내장이 발생한다고 알려져 있다.<sup>4</sup> 치료 중간에 장액망막박리의 악화와 함께 전방 깊이의 감소와 폐쇄각녹내장이 나타나는 경우는 종종 보고된 바 있으나<sup>5</sup> 급성 폐쇄각녹내장이 선행한 비전형적인 보그트-고야나기-하라다병의 예는 비교적 드문 편으로 해외 문헌에서 Rathinam et al<sup>6</sup>이 3예, Yang et al<sup>7</sup>이 8예, Yao et al<sup>8</sup>이 4예를 보고한 바 있으나, 아직 국내에서는 보고된 바가 없다.

보그트-고야나기-하라다병은 초기에는 후극부를 중심으로 생기고 면역억제제 및 부신피질호르몬 치료 중에는 전안부 염증의 형태로 재발하는 것이 일반적인 경우이다. 하지만 병의 기전상 멜라닌세포의 염증으로, 멜라닌세포가 있는 곳이라면 전신의 어느 곳이든지 염증이 생길 수 있다.



**Figure 3.** Fundus photographs, optical coherence tomographic images and fluorescein angiographic images in both eyes. Fundus photographs show disc swelling and serous retinal detachment in both eyes (A, B). Optical coherence tomography images demonstrate serous retinal detachment in both eyes (C, D). Fluorescein angiographic images at early phase do not show hyperfluorescence matching with findings in optical coherence tomography in both eyes (E, F) and peripheral leakages were observed at late phase in both eyes (G, H) on 3 weeks after onset.

따라서 주변부 섬모체에 생긴 염증이 섬유주에 염증을 야기하여 안압을 상승시키는 한편, 섬모체의 부종을 만들어 섬모체를 앞으로 전위시킴으로써 섬모체 소대가 이완되고 섬모체, 홍채, 수정체가 앞으로 이동하여 홍채-수정체 가로막이 앞으로 이동하였을 것으로 생각할 수 있다.<sup>9-11</sup>

급성 폐쇄각녹내장이 선행하는 경우 초기에 녹내장으로 진단된다면 정확한 진단이 늦어질 수 있고 필요하지 않은 시술을 받게 될 수 있다. Yang et al<sup>7</sup>은 초기에 전방각 폐쇄 양상을 보인 보그트-고야나기-하라다병 8명, 16안 중 6안에서 불필요한 섬유주절제술을 받았고 보그트-고야나기-하라다병으로 진단되기까지 평균 37일이 소요되었다고 보고하

였다. 본 증례 또한 양안에 불필요한 레이저홍채절개술, 아르곤레이저주변홍채성형술을 시행하였고, 보그트-고야나기-하라다병의 진단은 약 2주가량 지연되었다. 불필요한 시술과 진단의 지연을 막기 위하여 기존에 보고되었던 증례들의 특징을 파악할 필요가 있는데 첫째, 전형적인 급성 폐쇄각 녹내장 환자들에 비하여 안압상승의 정도가 높지 않다는 것이다. Rathinam et al<sup>6</sup>이 보고한 3예, 6안의 안압은 21-27 mmHg, Yang et al<sup>7</sup>이 보고한 8예, 16안의 안압은 27-40 mmHg, Yao et al<sup>8</sup>이 보고한 4예, 8안의 안압은 22.2-29.7 mmHg였으며 본 증례 또한 안압이 양안 34 mmHg였다. 둘째, 급성 폐쇄각녹내장으로 보이는 보그트-고야나

기-하라다병은 남성에 비하여 여성에서 다소 흔하게 발견된다. Yao et al<sup>8</sup>의 보고에서는 4예 중 2예만이 여성이었으나, Rathinam et al<sup>6</sup>의 보고에서는 3예 중 2예가, Yang et al<sup>7</sup>의 보고에서는 8예 중 6예가 여성이었다. 셋째, 급성 폐쇄각녹내장의 경우 주로 60대에 생기는 것으로 알려져 있으나<sup>12</sup> 보그트-고야나기-하라다병은 주로 30-40대의 젊은 층에서 주로 발생한다.<sup>13</sup> 급성 폐쇄각녹내장으로 나타난 보그트-고야나기-하라다병의 증례보고들에서도 주로 10-50대의 연령 분포를 보이며, 60대 이후는 매우 드물다. 넷째, 망막 빛간섭단층촬영이나 초음파생체현미경검사에서 장액망막박리 또는 섬모체 부종 등을 확인할 수 있다. 요약하면, 비교적 젊은 여성에서 40 mmHg 미만의 안압상승이 동반된 급성 폐쇄각녹내장의 경우 본 증례와 같은 급성 폐쇄각녹내장으로 나타난 보그트-고야나기-하라다병을 의심해 볼 수 있다. 본 증례는 발병 초기에 급성 폐쇄각녹내장 양상을 보여 레이저 치료 후 단순하게 녹내장만 생각하다 진단이 지연된 비전형적인 보그트-고야나기-하라다병으로, 국내에는 보고된 바가 없기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Yang P, Ren Y, Li B, et al. Clinical characteristics of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in Chinese patients. *Ophthalmology* 2007;114:606-14.
- 2) Sugiura S. Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Jpn J Ophthalmol* 1978;22:9-35.
- 3) Forster DJ, Rao NA, Hill RA, et al. Incidence and management of glaucoma in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Ophthalmology* 1993;100:613-8.
- 4) Ofri R, Shub N, Galin Z, et al. Effect of reproductive status on intraocular pressure in cats. *Am J Vet Res* 2002;63:159-62.
- 5) Kim JH, Lim JS, Lee JW, et al. Bilateral acute myopia and angle-closure due to ciliochoroidal effusion in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *J Korean Ophthalmol Soc* 2012;53:1194-9.
- 6) Rathinam SR, Namperumalsamy P, Nozik RA, Cunningham ET Jr. Angle closure glaucoma as a presenting sign of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Br J Ophthalmol* 1997;81:608-9.
- 7) Yang P, Liu X, Zhou H, et al. Vogt-Koyanagi-Harada disease presenting as acute angle closure glaucoma at onset. *Clin Exp Ophthalmol* 2011;39:639-47.
- 8) Yao J, Chen Y, Shao T, et al. Bilateral acute angle closure glaucoma as a presentation of vogt-koyanagi-harada syndrome in four chinese patients: a small case series. *Ocul Immunol Inflamm* 2013;21:286-91.
- 9) Gohdo T, Tsukahara S. Ultrasound biomicroscopy of shallow anterior chamber in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol* 1996;122:112-4.
- 10) Kawano Y, Tawara A, Nishioka Y, et al. Ultrasound biomicroscopic analysis of transient shallow anterior chamber in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol* 1996;121:720-3.
- 11) Kishi A, Nao-i N, Sawada A. Ultrasound biomicroscopic findings of acute angle-closure glaucoma in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol* 1996;122:735-7.
- 12) Edwards RS. Behaviour of the fellow eye in acute angle-closure glaucoma. *Br J Ophthalmol* 1982;66:576-9.
- 13) Beniz J, Forster DJ, Lean JS, et al. Variations in clinical features of the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Retina* 1991;11:275-80.



= 국문초록 =

## 급성 폐쇄각녹내장을 동반한 비전형적인 보그트-고야나기-하라다병 1예

**목적:** 급성 폐쇄각녹내장이 선행한 비전형적인 보그트-고야나기-하라다병 1예를 보고하고자 한다.

**증례요약:** 48세 여자가 4일 전부터 시작된 두통 및 안통을 동반한 양안 시력저하를 주소로 내원하였다. 환자는 10년간 경구용 피임약 복용의 과거력 이외에 특이사항은 없었다. 타 병원에서 처방받은 안압하강제 사용 후 안압은 정상화되었으나 양안 전방의 깊이는 여전히 얇았고, 홍채-수정체 가로막이 전방으로 전위되어 있어 본원으로 진료 의뢰되었다. 본원에서 레이저홍채절개술 시행 후 전방의 깊이는 불완전하게 회복되었으나, 여전히 시력은 회복되지 않았으며 안구 초음파 검사에서 맥락막 삼출 소견을 확인하였다. 양안의 전안부 염증과 빛간섭단층촬영에서 황반부에 막구조물로 구획화된 장액망막박리가 관찰되었으나, 전형적인 보그트-고야나기-하라다병과는 달리 형광안저혈관조영술에서는 이와 일치하는 다발성의 형광 누출 소견은 보이지 않았다. 비전형적인 보그트-고야나기-하라다병으로 진단하고 점안치료와 더불어 고용량 부신피질호르몬 요법 후 부신피질호르몬과 면역억제제를 경구 투여하였다. 1개월 뒤 장액망막박리는 소실되었고 3개월 뒤 시력은 호전되었으며 현재까지 재발 없이 경과관찰 중이다.

**결론:** 본 증례를 통하여 비전형적인 보그트-고야나기-하라다병의 초기 소견으로 급성 폐쇄각녹내장이 선행해서 나타날 수 있음을 경험하였다. 따라서 레이저홍채절개술을 비롯한 폐쇄각녹내장의 치료 시행 후에도 호전되지 않을 경우 보그트-고야나기-하라다병을 포함한 다른 질환의 동반 가능성을 반드시 염두에 두고, 추적관찰을 해야 할 것이다.

〈대한안과학회지 2018;59(10):978-983〉

최민규 / Min Gyu Choi

중앙대학교 의과대학 중앙대학교병원 안과학교실  
Department of Ophthalmology, Chung-Ang  
University Hospital, Chung-Ang University  
College of Medicine

