

가와사키 병에 동반된 전방 포도막염의 임상 양상-안과 의사의 역할

Anterior Uveitis Associated with Kawasaki Disease — and the Ophthalmologist's Role

김미리¹ · 김선영^{1,2}

Mirinae Kim, MD¹, Sun Young Kim, MD^{1,2}

가톨릭대학교 의과대학 안과 및 시과학교실¹, 가톨릭대학교 의정부성모병원 안과학교실²

Department of Ophthalmology and Visual Science, College of Medicine, The Catholic University of Korea¹, Seoul, Korea

Department of Ophthalmology, The Catholic University of Korea Uijeongbu St. Mary's Hospital², Uijeongbu, Korea

Purpose: To identify ophthalmologic features of Kawasaki disease (KD), and to evaluate anterior uveitis incidence in typical KD and atypical KD.

Methods: We conducted a retrospective chart review of 60 patients who clinically suspected KD at The Catholic University of Korea Uijeongbu St. Mary's Hospital between October 2013 and January 2015.

Results: Among a total of 60 patients, 46 were diagnosed with KD; 32 (69.57%) were typical KD and, 14 (30.43%) atypical KD. Anterior uveitis was reported in 69.57% of children with KD. Slit-lamp examination showed anterior chamber cells (average Standardization of Uveitis Nomenclature [SUN] grade 1.3) and the anterior uveitis fully resolved within 9.4 days after the onset of the disease. There was no significant difference in typical KD and atypical KD in terms of age, gender, or uveitis incidence.

Conclusions: KD may progress with severe cardiac complications, eventually resulting in permanent sequela. Therefore, early diagnosis and therapeutic intervention is important in KD patients. Anterior uveitis as diagnostic criteria for KD has yielded 100% positive predictive value, 69.6% sensitivity and 100% specificity. Ophthalmologic examination may be useful for suspected KD patients, and a high index of suspicion is necessary in patients with anterior uveitis.

J Korean Ophthalmol Soc 2016;57(2):296-301

Keywords: Kawasaki disease, Uveitis, Vasculitis

가와사키 병은 주로 5세 미만의 영유아에서 호발하는 급성 열성 혈관염으로, 1967년 일본의 가와사키가 처음 학계에 보고한 이후¹ 해마다 발생 빈도가 증가하고 있으며 특히

한국과 일본 같은 동아시아 지역에서 많이 발생하는 질환이다. 가와사키 병은 소아 연령에서 후천적 심질환의 가장 흔한 원인이 되는 질환이며 특히, 합병증으로 발생하는 관상동맥류는 소아기 심근 경색증의 발생 원인이 되고 심한 경우 사망을 초래하기도 하며, 가와사키 병에 의한 사망률은 0.14%로 보고된 바 있다.² 병리학적으로는 여러 장기를 침범하여 중간 크기 및 작은 동맥에 염증성 변화를 일으키는 전신성 혈관염 증후군의 한 형태이다.^{3,4} 명확한 원인이 밝혀지지 않고 있어 확진을 위한 검사 방법이 없고, 진단은 5일 이상의 발열이 있으면서 양측성 결막충혈, 발진, 손과 발의 경성부종 및 발적, 구강점막의 변화, 경부림프절염 등 5개의 임상 기준에 의해 이루어지고 있다(Table 1).^{5,6} 그러

■ Received: 2015. 9. 17. ■ Revised: 2015. 10. 30.

■ Accepted: 2016. 1. 14.

■ Address reprint requests to **Sun Young Kim, MD**
Department of Ophthalmology, The Catholic University of Korea Uijeongbu St. Mary's Hospital, #271 Cheonbo-ro, Uijeongbu 11765, Korea
Tel: 82-31-820-3587, Fax: 82-31-847-3418
E-mail: syee83@naver.com

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

© 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.

Table 1. Diagnostic criteria for Kawasaki disease⁵

Fever at least 5 days duration
Presence of four of the following principle features
Bilateral conjunctival injection
Polymorphous exanthem
Changes in extremities (ex. Erythema and painful induration of the hands or feet, desquamation of the fingers and toes)
Changes in the lips and oral cavity (ex. Erythema and cracking of the lips, strawberry tongue)
Cervical lymphadenopathy
Exclusion of other diseases with similar findings

나 진단 기준을 만족하는 주요 임상 양상이 비특이적이어서 다른 질병을 배제해야 하고, 최근에는 고전적인 진단 기준을 만족하지 않는 비정형 가와사키 병에 대한 보고가 증가하고 있으며⁷ 그 유병률을 Fukushima et al⁸은 10%, Rowley et al⁹은 18.5%, Joffe et al¹⁰은 20%로 보고하고 있다. 비정형 가와사키 병은 영아에서 호발하고, 진단 기준을 충족시키지 않는 경우 진단과 치료가 늦어져 관상동맥 합병증이 발생할 가능성이 전형적 가와사키 병에 비해 높다고 알려져 있다.^{10,11} 가와사키 병의 진단 및 치료의 궁극적인 목적은 심근 경색이나 급사를 유발하는 관상동맥 합병증의 예방에 있고 정맥용 면역글로불린(intravenous immunoglobulin, IVIG)을 질병의 초기에 사용할수록 이러한 심각한 합병증의 발생을 감소시킬 수 있기 때문에¹²⁻¹⁴ 비정형 가와사키 병의 조기 진단은 매우 중요하다.

가와사키 병은 진단 기준인 결막 충혈 이외에도 각막, 전방, 시신경 등 다양한 안내 구조물에 염증반응을 일으켜 안 증상을 야기시킨다. 가와사키 병으로 진단된 환자의 66%에서 발열 시작일로부터 평균 8.6일 뒤 전방 포도막염 소견을 보였다는 보고가 있으며,¹⁵ 포도막염이 비정형 가와사키 병의 진단에 도움이 되었다는 연구결과도 있었다.^{16,17} 그러나 국내에서는 가와사키 병과 연관된 전방 포도막염의 유병률, 임상 양상에 대해 아직 보고된 바가 없어 저자들은 이에 대해 보고하고, 가와사키 병이 의심되는 환자에서의 안과 검진의 역할과 중요성에 대해 알아보고자 하였다.

대상과 방법

2013년 10월부터 2015년 1월까지 가톨릭대학교 의정부 성모병원 소아청소년과에서 가와사키 병이 의심되어 안과로 진료 의뢰된 환자 60명을 대상으로 안과 검진을 시행하였다. 의뢰된 총 60명의 환자들 중에서 가와사키 병으로 최종 진단된 환자는 46명이었고, 이 중 전형적 가와사키 병은 32명, 비정형 가와사키 병은 14명이었다. 전형적 가와사키 병의 진단은 미국 심장 학회(American Heart Association)에서 1993년에 발표한 가와사키 병의 진단 기준을 따랐다(Table 1).⁵ 즉 5일 이상의 발열이 있고 양측성 결막 충혈,

부정형 발진, 손발의 변화(급성기의 손발의 경성 부종과 홍조, 아급성기의 손발톱 주위 막양낙설), 입술과 구강의 변화(입술의 홍조, 균열, 딸기 혀, 구강 발적), 경부 림프절 비대 등 5가지 증상 중 4가지 이상 해당될 경우 진단하였다. 가와사키 병의 진단기준에는 만족하지 못하나 임상적으로 다른 원인을 찾을 수 없고, 가와사키 병이 의심될 때를 비정형 가와사키 병으로 진단하였다.⁸

대상 환자들은 모두 시력과 안압을 측정하였고, 세극등 현미경(Haag Streit BQ900®, Berne, Switzerland)을 이용한 전안부 및 안저검사를 시행하였다. 단, 생후 만 36개월 미만의 환아들은 검사에 협조가 되지 않아 정확한 시력 및 안압 측정을 시행하지 못하였다. 전방 포도막염 소견이 있는 경우 Standardization of Uveitis Nomenclature (2005년, SUN)¹⁸의 기준에 근거하여 염증세포의 정도를 표기하였으며, 전방 포도막염이 소실될 때까지 0.02% Fluorometholone 점안액(Fumelon eye drops, Hanlim Pharmaceuticals Inc., Seoul, Korea)을 하루 4회 점안하였다. 전방 포도막염이 있는 경우에는 염증이 완전히 소실될 때까지 1주일 간격으로 전안부 및 안저검사를 추적 관찰하였다.

관상동맥 합병증에 대해서는 일본 후생성에서 발표한 관상동맥 병변(coronary artery lesion, CAL)의 기준을 따랐다. 심초음파 검사상 5세 미만에서는 내경이 3 mm 이상이거나, 5세 이상에서는 내경이 4 mm 이상인 경우, 관상 동맥의 특정 분절 내경이 주변부보다 1.5배 이상인 경우, 포낭형 혹은 방추형으로 뚜렷이 확장되어 있는 경우 관상동맥 합병증이 발생한 것으로 보았다. 통계학적인 분석은 SPSS for windows (version 19.0, SPSS Inc., Chicago, IL, USA)를 이용하였고, 유의수준 0.05 미만(p -value<0.05)이면 통계적으로 유의한 것으로 간주하였다.

결 과

가와사키 병 의심하에 소아청소년과에 의뢰된 총 60명의 환자 중에서 46명이 최종적으로 가와사키 병으로 진단되었으며, 14명은 가와사키 병이 아닌 다른 질환으로 판명되었다(Table 2). 가와사키 병 군과 비가와사키 병 군 간에 연

Table 2. Characteristics of all patients who suspected of Kawasaki disease referred from department of pediatrics

	KD (n = 46)	Non-KD (n = 14)	Total (n = 60)	p-value
Age (months)	40.39 ± 22.10	44.67 ± 35.59	40.96 ± 24.38	p = 0.35
Male	22 (47.83%)	10 (71.43%)	32 (53.33%)	p = 0.04*
The number of satisfied diagnostic criteria of the KD	4.93 ± 1.09	4.22 ± 0.83	4.81 ± 1.08	p = 0.03*
Fever duration before ophthalmologic exam (days)	5.14 ± 1.15	5.11 ± 2.03	5.13 ± 1.52	p = 0.48
Total fever duration (days)	7.63 ± 1.56	6.78 ± 1.06	7.48 ± 1.64	p = 0.08
Conjunctival injection	46 (100%)	12 (85.71%)	58 (96.67%)	p = 0.08
Uveitis	32 (69.57%)	0 (0%)	32 (53.33%)	p < 0.001*
Conjunctival follicles	1 (2.17%)	3 (21.43%)	4 (6.67%)	p = 0.005*
Eye wax	8 (17.39%)	2 (14.29%)	10 (16.67%)	p = 1.00
Eye itching	1 (2.17%)	1 (7.14%)	2 (3.33%)	p = 0.42
Conjunctival chemosis	1 (2.17%)	0 (0%)	1 (1.67%)	p = 1.00

Values are presented as mean ± SD unless otherwise indicated. Student's *t*-test between the KD and non-KD group in age, sex, the number of satisfied diagnostic criteria of KD, and total fever duration. Fisher's exact test between the KD and non-KD group in uveitis, eye wax, eye itching, and conjunctival chemosis.

KD = Kawasaki disease.

**p*-value < 0.05.

Table 3. Final diagnosis of non-Kawasaki disease patients

Final diagnosis	Patients (N = 14)
Pharyngoconjunctival fever	4
Cervical lymphadenopathy	2
Staphylococcal scalded skin syndrome	1
Retropharyngeal abscess	1
Exanthem subitum	1
Viral infections	
Coronavirus	1
Rhinovirus	1
Parainfluenza virus	2
Mycoplasma	1

령, 성별, 총 발열기간에서는 통계적으로 유의한 차이가 없었다. 가와사키 병 환자의 69.57%에서 포도막염이 관찰된 반면, 가와사키 병이 아닌 것으로 판명된 군에서는 포도막염이 한 명도 관찰되지 않아 통계적으로 유의한 차이를 보였다($p < 0.001$). 비가와사키 병 환자 중 3명(21.43%)에서 결막여포가 관찰되었지만, 가와사키 병 환자에서는 1명(2.17%)에서만 결막 여포가 관찰되어 통계적으로 유의한 차이를 보였다($p = 0.005$). 모든 환자에서 결막의 위막 형성은 관찰되지 않았다. 결막충혈을 비롯한 기타 안과적 증상(눈곱, 눈 가려움, 결막 부종)에서 두 군 간에 통계적으로 유의한 차이가 없었다. 가와사키 병이 아닌 14명 중 4명은 인두결막염, 2명은 경부림프절염, 1명은 포도상구균성 열상 피부부종후군, 1명은 인후부농양을 동반한 림프절염, 1명은 돌발진, 5명은 바이러스성 상기도염으로 진단되었다(Table 3).

가와사키 병으로 진단된 46명 중 전형적 가와사키 병은 32명(69.57%), 비정형 가와사키 병은 14명(30.43%)이었다. 두 그룹 간의 임상적 특징의 비교는 Table 4와 같다. 전형적 가와사키 병 환자의 평균 연령은 44.00 ± 21.56 개월, 비

정형 가와사키 병 환자의 평균 연령은 39.16 ± 25.78 개월로 전형적 가와사키 병 환자의 평균 연령이 더 많았으나 통계적인 유의성은 없었다. 전체 가와사키 병 환자 중 포도막염이 동반된 환자의 평균 연령은 45.55 ± 21.64 개월, 포도막염이 동반되지 않은 환자의 평균 연령은 26.11 ± 18.07 개월로 포도막염이 동반된 환자의 평균 연령이 유의하게 높았다($p = 0.047$). 환자의 성별, 총 발열기간에서는 두 그룹 간에 통계적으로 유의한 차이가 없었다. 가와사키 병 환자들이 가장 흔히 호소한 안과 증상은 결막 충혈이었으며(100%), 그 외에도 눈곱(17.39%), 가려움(2.17%), 결막 부종(2.17%) 등을 호소하였다. 가와사키 병으로 진단된 46명 중 32명(69.57%)에서 전방 포도막염이 관찰되었으며, 전형적 가와사키 병으로 진단된 32명 중 25명(78.13%), 비정형 가와사키 병으로 진단된 14명 중 7명(50.00%)에서 전방 포도막염이 관찰되었다. 전형적 가와사키 병 환자와 비정형 가와사키 병 환자의 전방 포도막염의 유병률은 두 그룹 간에 유의한 차이가 없었다. 전방 포도막염이 있는 경우 평균 염증세포의 정도는 SUN 1.3으로 경미하였으며, 전방 포도막염의 평균 지속일은 9.4일이었다. 전방 포도막염은 대부분의 경우 7-14일 이내에 호전되었지만, 14일 이상 장기간 지속된 경우도 전형적 가와사키 병 환자에서 포도막염을 보인 환자 25명 중 4명인 16.00%, 비정형 가와사키 병 환자에서 포도막염을 보인 환자 7명 중 1명인 14.29%에서 나타났다. 전방 포도막염을 진단한 지 21일째에는 모든 환자에서 포도막염이 모두 소실되었다.

가와사키 병으로 진단 받은 46명의 환자 중 43명의 환자는 고용량의 아스피린(80 mg/kg)과 정맥용 면역글로불린(2 g/kg) 치료를 받았으며, 3명의 환자는 비정형 가와사키 병으로, 진단이 되기 전 해열되어 고용량의 아스피린 치료만

Table 4. Characteristics of typical and atypical Kawasaki disease patients

	Total KD (n = 46)	Typical KD (n = 32)	Atypical KD (n = 14)	p-value
Age (months)	40.39 ± 22.10	44.00 ± 21.56	39.16 ± 25.78	p = 0.27
Age of patients with uveitis	45.55 ± 21.64	45.13 ± 20.38	47.00 ± 9.21	p = 0.04 ^{*,†}
Age of patients without uveitis	26.11 ± 18.07	18.29 ± 9.21	38.76 ± 23.73	
Male (n, %)	22 (47.83)	16 (50.00)	6 (42.86)	p = 0.13
Sex of patients with uveitis (n/N, %)	13/32 (40.63)	12/25 (48.00)	1/7 (14.29)	p = 0.13 [†]
Sex of patients without uveitis (n/N, %)	9/14 (64.29)	4/7 (57.14)	5/7 (71.43)	
The number of satisfied diagnostic criteria for KD	4.93 ± 1.09	5.16 ± 1.17	4.27 ± 1.27	p = 0.008 [*]
Fever duration before ophthalmologic examination (days)	5.14 ± 1.15	4.94 ± 1.27	5.73 ± 1.41	p = 0.06
Total fever duration (days)	7.63 ± 1.56	7.47 ± 1.15	8.09 ± 1.19	p = 0.13
Conjunctival injection (%)	46 (100)	32 (100)	14 (100)	p = 1.00
Uveitis (n, %)	32 (69.57)	25 (78.13)	7 (50.00)	p = 0.08
Eye wax (n, %)	8 (17.39)	7 (21.88)	1 (7.14)	p = 0.40
Eye itching (n, %)	1 (2.17)	1 (3.13)	0 (0)	p = 1.00
Conjunctival chemosis (n, %)	1 (2.17)	1 (3.13)	0 (0)	p = 1.00
Duration of uveitis after clinical diagnosis (n/N, %)				p = 0.50
< 7 days	4/32 (12.50)	4/25 (16.00)	0/7 (0)	
7-14 days	23/32 (71.88)	17/25 (68.00)	6/7 (85.71)	
≥ 14 days	5/32 (15.63)	4/25 (16.00)	1/7 (14.29)	
Patients with IVIG treatment (%)	43 (93.48)	32 (100)	11 (78.57)	
Patients with CAL (%)	4 (8.70)	1 (3.13)	3 (21.43)	p = 0.08
Patients with both uveitis and CAL (%)	3/4 (75.00)	1/1 (100)	2/3 (66.67)	p = 1.00

Values are presented as mean ± SD unless otherwise indicated. Student's *t*-testing of the differences between the typical and atypical KD group in age, sex, the number of satisfied diagnostic criteria of KD, and fever duration. Mann-Whitney testing of the differences between the total patients with uveitis and the total patients without uveitis group in age and sex. Fisher's exact testing of the differences between the typical and atypical KD group in conjunctival injection, uveitis, eye wax, eye itching, conjunctival chemosis, and incidence of CAL. Chi-square testing of the differences between the typical and atypical KD group in duration of uveitis.

KD = Kawasaki disease; IVIG = intravenous immunoglobulin; CAL = coronary artery lesion.

^{*}p-value < 0.05; [†]Mann-Whitney test.

을 받았다. 전형적 가와사키 병으로 진단된 환자 중 1명 (3.13%), 비전형 가와사키 병 환자 중 3명(21.43%)에서 관상동맥 병변이 관찰되었다. 관상동맥 병변이 있었던 4명 중 3명에서 전방 포도막염이 동반된 과거력이 있었으나, 관상동맥 병변 발생과 포도막염 발병 간의 통계적인 유의성은 없었다.

고 찰

가와사키 병은 급성 열성 전신성 혈관염으로, 주로 5세 미만의 영유아에서 호발하는 면역학적 기원의 비감염성 질환이다. 가와사키 병은 소아 연령에서 후천적 심질환의 가장 흔한 원인이 되는 질환이며 특히 합병증으로 발생하는 관상동맥류는 소아기 심근경색증의 발생 원인이 되고 심한 경우 사망을 초래하기도 한다. 발생빈도 또한 1967년 처음 보고된 이후¹ 해마다 증가하고 있어 중요성이 증가하고 있다. 국내에서 발표된 역학 조사에 의하면 2003-2005년간 소아 10만 명당 연평균 발병률은 105명 전후로 알려져 있다.¹⁹ 한국, 일본 등의 동아시아 지역에서 발병률이 높다고

알려져 유전학적 발병요인을 가지고 있다고 생각되며,²⁰ 초항원(superantigen)을 합성하는 세균 등의 감염 요인이나 B 림프구와 T림프구 및 여러 사이토카인의 작용에 의한 것으로 설명되기도 하나,²¹ 아직 명확하게 밝혀진 바는 없다. 진단은 임상 기준에 의해 이루어지고 있는데^{5,6} 비전형 가와사키 병의 진단 기준은 여러 연구자마다 다르기 때문에 그의 발생 빈도는 정확히 알려져 있지 않지만, 영아에서 호발하며, 관상동맥 병변의 발생률이 전형적 가와사키 병에 비해 높다고 알려져 있다.^{10,11} 국내에서 가와사키 병 환자 167명을 대상으로 이루어진 한 연구에 따르면, 관상동맥 병변은 전형군에서 14.4%, 비전형군에서 25.0%로 발생하여 통계적 의미는 없지만 비전형군에서 발생 빈도가 높은 경향을 보였다.²² 가와사키 병을 앓은 환아는 질환의 급성기뿐만 아니라 추후 성인기에도 관상동맥류, 관상동맥 협착증, 관상동맥 혈전증, 심근경색, 심장 이완능 장애, 심장 판막 질환(승모판막 폐쇄 부전증, 대동맥 판막 역류증) 등의 합병증이 남을 수 있다.²³ 가와사키 병의 진단 및 치료의 궁극적인 목적은 심근 경색이나 급사를 유발하는 관상동맥 합병증의 예방에 있는데, 질병의 초기에 정맥용 면역글로불린

을 사용함으로써 이러한 심각한 합병증의 발생을 감소시킬 수 있기 때문에¹²⁻¹⁴ 비정형 가와사키 병의 조기 진단은 매우 중요하다. 한 연구에서는 가와사키 병 진단 이후 첫 심초음파검사상 관상동맥류의 발병률은 정맥용 면역글로불린을 발열 10일 이내 투여한 군에서 40%, 발열 10일 뒤 투여한 군에서 62.5%로, 발열 10일 이내에 정맥용 면역글로불린 치료를 시작하는 것이 합병증의 빈도를 줄이는 것으로 나타났다.²⁴ 따라서 가와사키 병의 진단 기준에는 포함되어 있지 않으나, 가와사키 병에서 흔히 나타나는 소견들을 바탕으로 비정형 가와사키 병의 조기 진단을 돕고자 하는 노력들이 대두되고 있다.

양측성 비화농성 결막충혈은 가와사키 병 환자의 85%에서 나타나는 가와사키 병의 주 진단 기준이며,²⁵ 가와사키 병으로 진단된 환자의 66%는 발열 시작일로부터 평균 8.6일 뒤 전방 포도막염 소견을 보였다는 보고가 있다.¹⁵ 본 연구에서도 결막충혈이 가와사키 병 환자의 100%에서 나타났으며, 가와사키 병으로 진단된 환자의 69.57%에서 전방 포도막염 소견을 보여 기존의 연구와 유사한 결과를 보였다. 특히 포도막염은 전형적 가와사키 병보다 비정형 가와사키 병의 진단에 도움이 되었다고 보고된 바 있으나,^{16,17} 본 연구에서는 전형적 가와사키 병 환자의 78.13%, 비정형 가와사키 병 환자의 50.00%에서 전방 포도막염이 관찰되었고 두 군 간에 통계적으로 유의한 차이가 없어 기존의 연구결과와 차이가 있었다. 본 연구에서는 전체 가와사키 병 환자 중 포도막염이 동반된 환자의 평균 연령이 유의하게 높았으나, 이는 나이가 어릴수록 환자의 협조도가 떨어져 염증 관찰이 어렵다는 점이 영향을 미쳤을 가능성이 있다. 그 밖에도 가와사키 병과 동반되어 표재성 점상 각막염, 유리체 혼탁, 맥락막 및 망막이상, 시신경유두부종, 결막하 출혈 등의 안과적 이상이 나타날 수 있다고 보고된 바 있으나,²⁶⁻²⁸ 본 연구에서는 관찰되지 않았다.

가와사키 병에서 나타나는 비화농성 결막 충혈은 일반적인 결막염과는 달리 결막유두, 결막여포, 결막부종, 위막형성 등이 나타나지는 않는다.²⁹ 또한 아데노바이러스 감염에 의한 인두결막염에서는 여포성 결막염이 관찰되나, 가와사키 병 환자에서는 여포가 흔히 관찰되지 않는다는 점으로도 질환 간의 감별이 가능하다. 단, 소아에서의 결막여포는 정상 소아에서도 나타날 수 있는 소견이므로,³⁰ 결막여포만으로 질환의 범주를 단정짓기는 어렵다. 뿐만 아니라 가와사키 병과 임상적으로 비슷한 아데노바이러스, 연쇄상구균 및 포도상구균의 독소에 의한 질환, 장바이러스, 리켓치아 등에서는 일반적으로 전방 염증이 관찰되지 않는다.³¹ 가와사키 병이 의심되나 전형적인 진단 기준을 만족하지 못하는 환자에서 안과적 검진을 통해 전방 포도막염 소견이 발

견되는 경우, 가와사키 병의 가능성을 높이 염두에 두고 (high index of suspicion) 조기 치료 및 합병증 발생 예방에 도움을 줄 수 있을 것으로 생각된다. 본 연구 결과 임상적으로 가와사키 병이 의심되는 환아를 대상으로 하였을 때 전방 포도막염이 가와사키 병을 진단하는 양성예측도는 100%, 음성예측도는 50%였으며, 민감도는 69.6%, 특이도는 100%였다. 즉 가와사키 병을 진단함에 있어 포도막염의 유무가 매우 중요한 임상적 진단도구가 될 수 있는 것이다. 추후 진단이 어려운 가와사키 병 환자에서 포도막염 유무를 진단의 보조요법으로 사용하여 조기치료를 시행하였을 때 치료적 효과로 심장합병증의 빈도를 더 줄일 수 있는지 그 유효성과 안정성에 관한 전향적인 연구가 필요할 것으로 사료된다.

현재 고전적 진단 기준에 맞지 않는 비정형 가와사키 병의 발생 빈도가 점점 증가하고 있고, 비정형 가와사키 병의 경우 관상동맥 병변의 발생률이 더 높다고 알려져 있다. 따라서 비정형 가와사키 병의 조기 진단이 매우 중요해지고 있는데 포도막염의 유무를 확인하는 안과적 검진이 많은 도움이 될 수 있을 것으로 생각된다. 그러므로 안과 의사는 가와사키 병이 의심되는 환자의 적극적인 안과검진에 대한 필요성을 인식해야 한다.

REFERENCES

- 1) Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. *Arerugi* 1967;16:178-222.
- 2) Matucci-Cerinic M, Furst D, Fiorentino D. Skin Manifestations in Rheumatic Disease. New York: Springer, 2013; 283-8.
- 3) Mary BFS, Jane W. Kawasaki disease. In: Kliegman RM, Stanton B, Geme JS, et al. eds, Nelson Textbook of Pediatrics, 20th ed. Philadelphia: Health Sciences, 2015; chap. 166.
- 4) Naoe S, Shibuya K, Takahashi K, et al. Pathological observations concerning the cardiovascular lesions in Kawasaki disease. *Cardiol Young* 1991;1:212-20.
- 5) Dajani AS, Taubert KA, Gerber MA, et al. Diagnosis and therapy of Kawasaki disease in children. *Circulation* 1993;87:1776-80.
- 6) Rowley AH, Shulman ST. Kawasaki syndrome. *Pediatr Clin North Am* 1999;46:313-29.
- 7) Witt MT, Minich LL, Bohnsack JF, Young PC. Kawasaki disease: more patients are being diagnosed who do not meet American Heart Association criteria. *Pediatrics* 1999;104:e10.
- 8) Fukushima J, Takahashi N, Ueda Y, Ueda K. Incidence and clinical features of incomplete Kawasaki disease. *Acta Paediatr* 1994;83: 1057-60.
- 9) Rowley AH, Gonzalez-Crussi F, Gidding SS, et al. Incomplete Kawasaki disease with coronary artery involvement. *J Pediatr* 1987;110:409-13.
- 10) Joffe A, Kabani A, Jadavji T. Atypical and complicated Kawasaki disease in infants. Do we need criteria? *West J Med* 1995;162:322-7.

- 11) Levy M, Koren G. Atypical Kawasaki disease: analysis of clinical presentation and diagnostic clues. *Pediatr Infect Dis J* 1990;9: 122-6.
- 12) Nakamura Y, Yanagawa H, Kato H, Kawasaki T. Mortality rates for patients with a history of Kawasaki disease in Japan. *Kawasaki Disease Follow-up Group. J Pediatr* 1996;128:75-81.
- 13) Dajani AS, Taubert KA, Takahashi M, et al. Guidelines for long-term management of patients with Kawasaki disease. Report from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Circulation* 1994;89:916-22.
- 14) Newburger JW, Takahashi M, Burns JC, et al. The treatment of Kawasaki syndrome with intravenous gamma globulin. *N Engl J Med* 1986;315:341-7.
- 15) Burns JC, Joffe L, Sargent RA, Glode MP. Anterior uveitis associated with Kawasaki syndrome. *Pediatr Infect Dis* 1985;4:258-61.
- 16) Reller M, DeCristofaro J, Schwartz DC. Coronary aneurysms in a patient with atypical Kawasaki syndrome and a streptococcal infection. *Pediatr Cardiol* 1984;5:205-7.
- 17) Googe JM Jr, Brady SE, Argyle JC, et al. Choroiditis in infantile periarteritis nodosa. *Arch Ophthalmol* 1985;103:81-3.
- 18) Jabs DA, Nussenblatt RB, Rosenbaum JT. Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group. Standardization of uveitis nomenclature for reporting clinical data. Results of the First International Workshop. *Am J Ophthalmol* 2005;140:509-16.
- 19) Park YW, Han JW, Park IS, et al. Kawasaki disease in Korea, 2003-2005. *Pediatr Infect Dis J* 2007;26:821-3.
- 20) Yanagawa H, Nakamura Y, Yashiro M, et al. Incidence survey of Kawasaki disease in 1997 and 1998 in Japan. *Pediatrics* 2001; 107:E33.
- 21) Kim DS. Kawasaki disease. *Yonsei Med J* 2006;47:759-72.
- 22) Heo MY, Choi SJ, Kim HS, Sohn SJ. Clinical features of atypical Kawasaki disease. *Korean J Pediatr* 2002;45:376-82.
- 23) Gordon JB, Kahn AM, Burns JC. When children with Kawasaki disease grow up: myocardial and vascular complications in adulthood. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:1911-20.
- 24) Bal AK, Prasad D, Umali Pamintuan MA, et al. Timing of intravenous immunoglobulin treatment and risk of coronary artery abnormalities in children with Kawasaki disease. *Pediatr Neonatol* 2014;55:387-92.
- 25) Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics* 2004;114:1708-33.
- 26) Ohno S, Miyajima T, Higuchi M, et al. Ocular manifestations of Kawasaki's disease (mucocutaneous lymph node syndrome). *Am J Ophthalmol* 1982;93:713-7.
- 27) Anand S, Yang YC. Optic disc changes in Kawasaki disease. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2004;41:177-9.
- 28) Offret H. Disciform keratitis and Kawasaki's disease. *J Fr Ophtalmol* 1993;16:114-6.
- 29) Kaiura TL, Stoller GL, Florakis GJ. Inflammatory bowel disease and other systemic inflammatory diseases. In: Krachmer JH, Mannis MJ, Holland EJ, eds. *Cornea*, 3rd ed. St Louis: Mosby, 2011; chap. 61.
- 30) Lindquist TD. Conjunctivitis: an overview and classification. In: Krachmer JH, Mannis MJ, Holland EJ, eds. *Cornea*, 3rd ed. St Louis: Mosby, 2011; chap. 42.
- 31) Ha SJ, Lee KY, Cha SW, et al. A case of Kawasaki disease diagnosed with the assistance of ophthalmologic examination. *Korean J Pediatr* 1999;42:1014-8.

= 국문초록 =

가와사키 병에 동반된 전방 포도막염의 임상 양상-안과 의사의 역할

목적: 가와사키 병 환자에서 흔히 동반되는 전방 포도막염의 유병률 및 안과적 검사 소견을 알아보고, 전형적 가와사키 병 및 비전형 가와사키 병에서의 임상 양상을 비교해 보고자 하였다.

대상과 방법: 2013년 10월부터 2015년 1월까지 가톨릭대학교 의정부성모병원 소아청소년과에서 가와사키 병이 의심되어 안과로 진료 의뢰된 환자 60명을 대상으로 하여 의무기록을 후향적으로 분석하였다.

결과: 대상 환자 60명 중 46명이 가와사키 병으로 진단되었으며, 이 중 전형적 가와사키 병은 32명, 비전형 가와사키 병은 14명이었 다. 가와사키 병으로 진단된 46명 중 32명(69.57%)에서 전방 포도막염이 관찰되었으며, 전형적 가와사키 병 및 비전형 가와사키 병 그룹에서의 전방 포도막염 유병률에 통계적으로 유의한 차이는 없었다. 전방 포도막염이 있는 경우 평균 염증세포의 정도는 Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) 1.3이였으며, 전방 포도막염의 평균 지속일은 9.4일이었었다.

결론: 가와사키 병은 각막, 전방, 포도막, 시신경 등에 염증반응을 일으킬 수 있는 질환이다. 본 연구에서 임상적으로 가와사키 병이 의심되는 환자를 대상으로 하였을 때 전방 포도막염이 가와사키 병을 진단하는 양성예측도는 100%였으며, 민감도는 69.6%, 특이도는 100%였다. 가와사키 병으로 진단된 환자나, 전형적인 진단 기준을 만족하지 못하지만 가와사키 병이 의심되는 환자에서 안과적 검진 을 통해 진단, 조기 치료 및 관상동맥 합병증 발생 예방에 도움을 줄 수 있다.

<대한안과학회지 2016;57(2):296-301>