

# 단안의 홍채부분 위축에 동반된 동측의 맥락망막 위축

## Unilateral Iris Sectoral Atrophy and Ipsilateral Chorioretinal Atrophy

박중현 · 김진용 · 정진호

Joong Hyun Park, MD, Jin Young Kim, MD, Jinho Jeong, MD, PhD

제주대학교 의학전문대학원 안과학교실

Department of Ophthalmology, Jeju National University School of Medicine, Jeju, Korea

We report 2 cases with distinct clinical manifestations of unilateral iris sectoral atrophy accompanied by ipsilateral chorioretinal atrophy in young immunocompetent patients. Both patients were female and asymptomatic except for cosmetic problems due to focal iris bleach, and had same clinical history of neonatal varicella infection, and positive polymerase chain reaction results for varicella zoster virus from the peripheral blood sample.

**Ann Optom Contact Lens 2017;16(1):41-45**

**Key Words:** Chorioretinal atrophy; Iris sectoral atrophy; Varicella zoster virus

수두-대상포진 바이러스에 의한 초감염은 급성수두감염을 일으키고 대개 어린이들에게 발병한다.<sup>1,2</sup> 수두-대상포진 바이러스는 각막염, 각막포도막염, 그리고 망막괴사 등의 몇몇 안구 감염을 일으킬 수 있으며 드물게는 뒤섬모체 동맥의 폐쇄성 혈관염이 동반되어 홍채부분위축 및 맥락망막 위축을 일으킬 수 있다.<sup>2</sup> 본 저자들은 비슷한 조건을 가진 2명의 환자에서 발생한 동측의 홍채부분위축 및 국소적 맥락망막위축의 증례를 소개하고자 한다.

## 증례

### 1. 증례 1

6세 여아가 우안의 홍채이색증(heterochromia)을 주소

로 본원에 내원하였다. 어머니의 말에 따르면 환아는 생후 1개월 이후로 홍채가 회색으로 탈색된 소견을 보였다고 하며, 그 당시에 피부물집과 함께 수두감염을 앓았다고 하였다. 그 외에 주산기에 앓았던 질환은 없었다고 하였다.

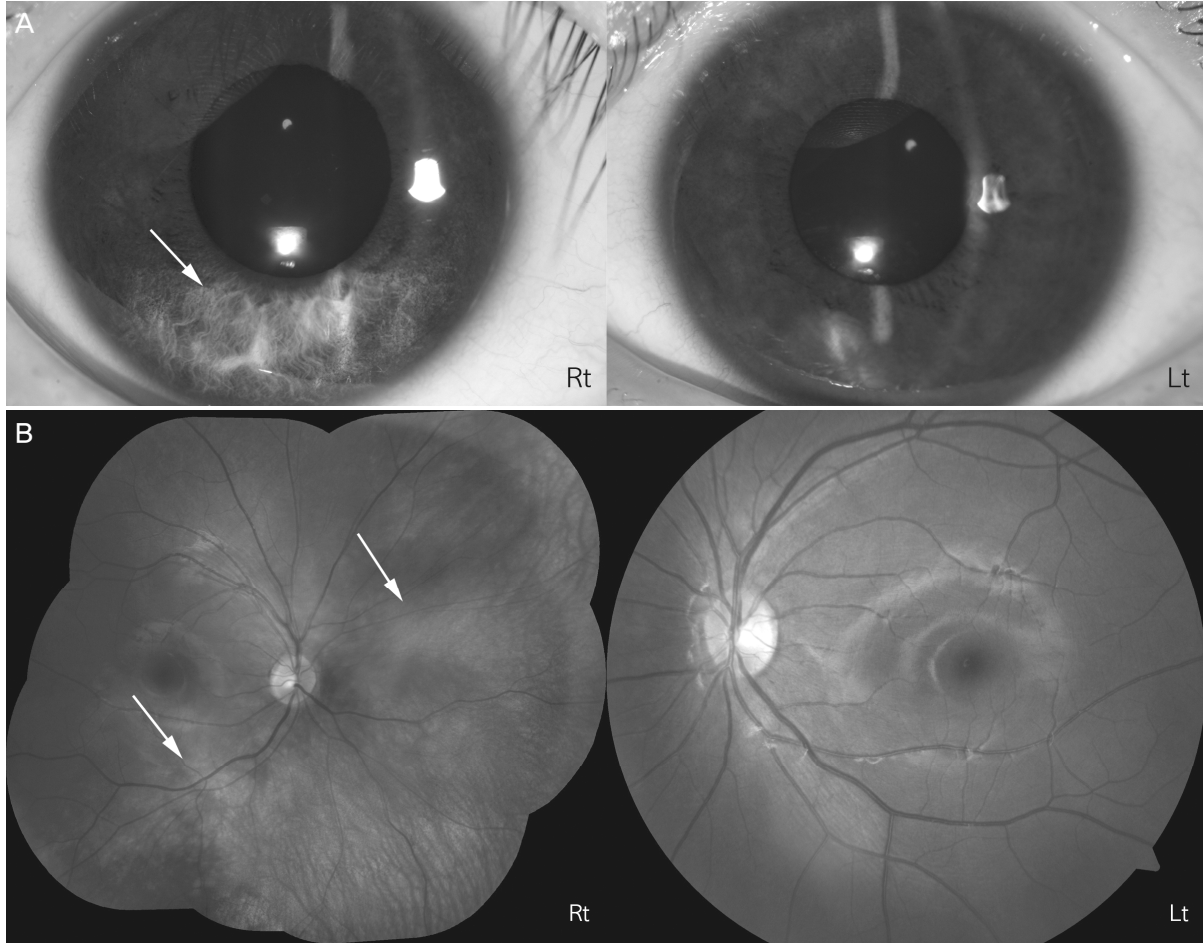
최대 교정시력은 양안 모두 20/20이었으며, 안압은 우안이 12 mmHg, 좌안은 11 mmHg로 측정되었고, 굴절 검사 상 굴절값은 우안은 -2 디옵터, 좌안은 -1.75 디옵터였다. 세극등 현미경 검사 상에서 우안 홍채하부 5시부터 7시 방향까지 홍채부분위축소견이 관찰되었으며 소홍채륜(pupillary zone)과 대홍채륜(ciliary zone)을 침범하고 있었다(Fig. 1A). 홍채 손상은 홍채 상피에 국한되지 않고 홍채 상피색소탈실과 더불어 홍채 실질위축이 관찰되고 있었다. 하지만 동공의 모양은 잘 유지되고 있었고 산동체에 의해 정상적으로 동공의 산대가 잘 이루어지고 있었다. 우안 수정체의 전방 표면 위에 다발성의 방사형 모양의 색소침착이 관찰되고 있었으나 그 외에 수정체는 정상 소견이었으며 홍채 후유착소견도 관찰되지 않았다.

전방의 염증소견은 없었으며 각막침착물도 관찰되지 않았다. 각막의 감각도 정상으로 체크되었다. 안저 검사 상에서 우안에서 하측과 비측 망막색소상피세포의 광범위한 색

- Received: 2016. 11. 21.      ■ Revised: 2017. 1. 17.
- Accepted: 2017. 2. 6.
- Address reprint requests to **Jinho Jeong, MD, PhD**  
Department of Ophthalmology, Jeju National University School of Medicine, Jeju National University Hospital, #1753-3 Ara-1 dong, Jeju 63241, Korea  
Tel: 82-64-717-1362, Fax: 82-64-717-1102  
E-mail: amario@naver.com

Copyright © 2017, The Korean Optometry Society  
The Korean Contact Lens Study Society

© Annals of Optometry and Contact Lens is an Open Access Journal. All articles are 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.



**Figure 1.** Sectoral iris atrophy and topographically similar chorioretinal thinning in case 1. (A) Anterior segment photos of case 1. There is inferior segmental iris atrophy from the 5 to 7 o'clock position, involving both the pupillary and ciliary zones (arrow). (B) Fundus photos of case 1. A fundus examination showed widespread, inferior and nasal depigmentation of the retinal pigment epithelium and choroidal atrophy of the right eye (arrow).

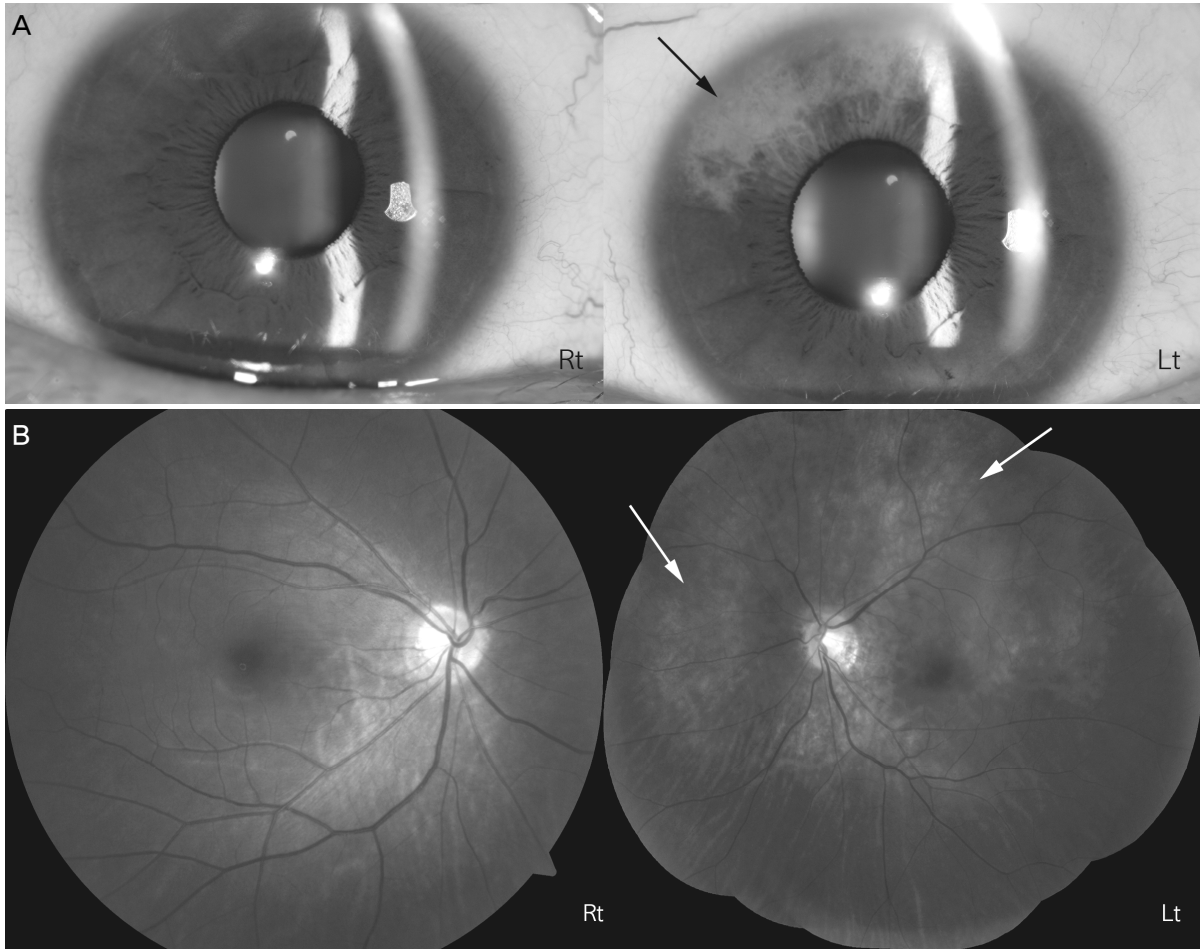
소탈실소견 및 맥락막 위축 소견이 관찰되었으나 맥락망막의 반흔성 변화는 보이지 않았다(Fig. 1B).

Cirrus HD optical coherent tomography (CIRRUS™ HD-OCT 5000, Carl Zeiss Meditec Inc., Dublin, CA, USA)를 이용한 안구광학단층촬영검사(optical coherent tomography, OCT)상에서 양안 모두 망막신경 섬유층 결손은 없었으며 혈액검사 상에서 혈청 내에 HSV-1, HSV-2에 대한 IgM, IgG 항체는 모두 음성이었고 거대세포바이러스와 수두 대상포진바이러스에 대한 IgM 항체는 음성이었으나 IgG 항체는 양성으로 확인되었다. 체액성 및 세포성 면역은 정상소견이었고 말초혈액으로부터의 중합효소 연쇄반응(polymerase chain reaction)이 수두 대상포진바이러스, 단순포진바이러스 1형과 2형, 그리고 거대세포바이러스에 대해 각각 이루어졌으며 수두-대상포진바이러스에 대해서만 양성소견을 보였으며 나머지는 음성으로 측정되었다. 수두-대상포진 유전자 29번의 208번째 염기쌍의 일부를

증폭시키는 2차 중합효소 연쇄반응검사(nested PCR)를 이용해 수두-대상포진 바이러스의 DNA를 검출하였다. 수정체 전방 위에 관찰되는 색소침착이 이전의 안구 내 염증을 시사하고 있었으나 환자의 안압은 정상범위 내에 있었으며 안구 내의 염증소견은 없었다. 따라서 특별한 처방 없이 1년간 경과관찰을 하였고 환자의 시력과 안압은 정상으로 잘 유지되었으며 안구 내 염증은 재발하지 않았다.

## 2. 증례 2

29세 여성이 2011년도에 콘택트렌즈를 맞추기 위해 본원에 내원하였다. 신체검진 상에서 좌안의 홍채부분위축이 관찰되었다. 과거력 문진 상에서 환자의 부모님은 그녀가 출생 첫 해에 피부침범을 동반한 수두감염을 앓은 적이 있었다고 하였으며, 환자는 어린 시절부터 홍채의 병변에 대해 인식하고 있었다. 그녀의 최대 교정시력은 양안 모두 20/20이었으며 안압은 각각 우안 10 mmHg, 좌안 12 mmHg



**Figure 2.** Sectoral iris atrophy and topographically similar chorioretinal thinning in case 2. (A) Anterior segment photos of case 2. Left eye showed sectoral iris atrophy from the 9 to 12 o'clock position (arrow). (B) Fundus photos of case 2. Left fundus showed widespread patchy retinal pigment epithelium depigmentation and choroidal atrophy in the superior half of the retina (arrow).

이었다. 굴절값은 우안 -8.75 디옵터, 좌안 -9.25 디옵터로 측정되었으며 세극등 현미경 검사 상에서 좌안에 9시부터 12시방향에 이르는 홍채부분위축 소견이 관찰되었다 (Fig. 2A). 홍채색소탈실은 대홍채륜 부근에서 더 두드러졌고. 홍채의 실질손상은 소홍채륜 부근 일부를 제외하고는 심하지 않았다. 동공변형은 없었으며 산동제에 의한 동공반응도 정상이었다. 수정체는 깨끗한 상태였으며 전방내 세포반응도 관찰되지 않았다. 각막은 투명하였으며 각막 감각도 양안 모두 정상으로 체크되었다. 안저검사 상에서 좌안 망막의 위쪽 절반에서 넓은 범위에 균일하지 않은 망막색소상피의 색소탈실소견 및 맥락막위축 소견이 관찰되고 있었다(Fig. 2B).

안구광학단층촬영검사(OCT)를 이용한 망막신경 섬유층 분석 상에서 양안 모두 경미한 망막신경섬유의 얇아짐이 관찰되었고 얇아짐의 정도는 양안이 비슷하였다. 자동화된 정적 시야검사(Humphrey Instruments, San Leandro, CA, USA)에서 양안 모두 시야의 결손은 보이지 않았다. 혈액

검사 상에서 단순포진 1형과 2형에 대한 IgM, IgG 항체는 음성이었으며 거대세포바이러스 및 수두-대상포진 바이러스에 대한 IgM은 음성이었지만 IgG는 양성으로 확인되었다. 말초 혈액으로부터의 중합효소연쇄반응검사에서는 수두-대상포진바이러스, 단순포진 1형과 2형, 그리고 거대세포 바이러스에 대해 모두 음성소견을 보였다. 환자는 1년간의 경과관찰 기간 동안 시력과 안압이 정상으로 유지되었다. 홍채의 병변 위쪽에 위치하고 있어 상안검에 의해 잘 가려졌기 때문에 환자는 홍채 이색증에 대해 크게 걱정하지 않고 있었다. 또한 안구 내 감염의 소견은 관찰 기간 동안 재발하지 않았다.

## 고 찰

홍채 실질의 부분위축과 그 결과로 인해 홍채가 비취보이는 증상(trans-illumination defect of iris)은 안구 내 헤르페스 바이러스에 의해 발생하는 경우가 많다.<sup>1</sup> 하지만 거

대세포바이러스에 의한 안구내 감염 역시 재발성의 앞포도막염과 동반된 홍채부분위축을 일으킬 수 있다.<sup>2,3</sup> 본 증례에서 혈액 검사 상에서 검출된 수두-대상포진과 거대세포바이러스에 대한 IgG 항체 양성소견은 이전 감염의 병력을 시사하며, 바이러스에 대한 정확한 노출시기를 추측하기는 어렵지만 최소한 IgM 음성소견은 최근의 바이러스 감염이 아니라는 것을 알 수 있다.

본 증례의 경우, 다음과 같은 이유로 수두-대상포진 바이러스 감염이 홍채 및 맥락막위축의 원인이 될 수 있다고 생각하였다. 두 환자 모두 주산기 수두감염의 병력을 가지고 있었다. 한국에서는 5세 이후 수두에 감염된 환자들과 비교했을 때 출생 12개월 이전에 수두감염이 발생하는 경우 눈 대상포진의 발병률이 높아지는 것으로 나타난 바 있다.<sup>4</sup> 1살 이전의 신생아에게는 모체로부터 받은 수두바이러스에 대한 항체가 남아있을 수 있으나 실제 바이러스 감염에 대해서는 효과가 떨어질 수 있으며 바이러스 재활성화에 대해 대응하기에는 T 세포 면역기억이 불충분하다. 1세 이전에 발생한 일차성 수두감염의 경우 비전형적이고 더 심한 임상경과를 보인 증례가 보고되었다.<sup>5,6</sup>

거대세포바이러스감염은 면역기능이 정상인 사람들과 면역기능저하자 모두에서 전안부를 침범할 수 있다.<sup>7</sup> 하지만 면역이 정상인 사람들에게는 질병이 전안부에 국한되었던 반면, 괴사성 망막침범은 대개의 경우 면역 저하자에게서 발생하였다.<sup>3</sup> 최근 보고된 연구결과로는 재태기간 중에 Zika 바이러스에 감염 후 출산한 신생아에서 소두증 뿐만 아니라 64.7%에서 맥락막위축이 나타났으나 홍채의 부분위축은 관찰된 적이 없고, 11.8%에서 홍채 결손이 발견된 바 있다.<sup>8</sup>

그리고 헤르페스 바이러스가 홍채부분위축의 중요한 원인이기는 하지만 혈청 소견에서 음성일 경우에는 홍채와 맥락막의 부분위축의 주요 원인으로서는 가능성이 떨어졌다. 두 번째 증례 환자에서 IgG가 양성 소견이었지만 혈액의 PCR에서는 검출되지 않은 것은, 이전의 감염에 대해 IgG 면역 형성이 되었으나, PCR 검사에서 음성인 것은 현재 말초혈액 내에 바이러스 검출이 되지 않음을 의미한다고 판단된다. HSV 1,2 및 VZV 에 대한 PCR의 민감도 및 특이도는 거의 100%에 달하며, CMV에 대해서는 민감도 80.3%, 특이도 93.0%로 보고되고 있다.<sup>9,10</sup>

본 저자들은 위의 증례들에서 수두-대상포진에 의한 폐쇄성 혈관염이 홍채 및 맥락막의 부분위축을 일으켰을 것으로 추정하며 짧은 섬모체 동맥과 긴 섬모체 동맥 모두가 수두-대상포진바이러스에 의한 폐쇄성 혈관염에 의해 영향을 받았을 것으로 추측하였다. 홍채부분위축은 종종 헤르페스 바이러스 혹은 거대세포바이러스 감염에서 발견

되지만 수반되는 맥락막위축은 눈 대상포진이 있는 고령의 환자에서 드물게 보고되고 있다.<sup>2</sup> 따라서 위의 증례에서 주산기 수두감염의 병력이 있는 젊은 여성 환자에서 공통적으로 홍채 및 맥락막의 위축이 발생했다는 것은 본 증례만의 독특한 사항이다. 맥락막 모세혈관이 말단의 소동맥들에 의해 혈액공급을 받기는 하지만 맥락막의 혈관폐쇄는 잦은 혈관문합으로 인해 드물게 제한적으로 발생한다. 위의 두 가지 사례로 단정짓기는 어렵지만 이러한 영구적인 맥락막 경색이 맥락막 모세혈관과 후섬모체동맥들이 신생아의 혈관 신생기 동안의 허혈성 손상에 더 취약하여 발생하였을 가능성도 고려해 볼 수 있겠다. 고령에서의 눈 대상포진이 시신경위축을 일으킬 수 있다는 점을 고려할 때 본 증례에서 시신경의 기능이 잘 유지되고 있다는 점은 주목할 만하다.

고안압증은 염증물질이 섬유주를 폐쇄하거나 직접적인 바이러스에 의한 섬유주 염증에 의해 기인한다. 위의 증례에서 각막침착물 혹은 가지모양의 궤양은 두 환자 모두에서 발견되지 않았고 앞포도막염이나 급성 녹내장도 관찰 기간 동안 발생하지 않았다.<sup>3</sup> 위 사례의 환자들은 현재 활동적인 감염이 없는 상태로 이전 감염의 양상 및 기전에 대해 정확히 알기 어렵지만 위의 사실을 토대로 환자의 병변이 직접적인 바이러스에 의한 세포변성 효과보다는 허혈성 혈관의 손상에 의해 더 영향 받았을 가능성에 대해서도 생각해 볼 수 있겠다. 첫 번째 증례에서 수두-대상포진 바이러스 DNA에 대한 중합효소 연쇄반응 결과가 양성으로 나왔다는 사실은 홍채부분위축의 원인이 수두-대상포진 바이러스일 가능성을 높여준다. 하지만 방수에 대한 분석이 이루어지지 않았기 때문에 직접적인 인과관계를 밝히는 것은 불가능하였다. 당시 실시간 중합효소연쇄반응검사(real time PCR)를 실시하고자 하였으나, 환자들은 미용적인 측면을 제외하면 증상이 없었기 때문에 침습적인 검사는 원하지 않았다.

결론적으로, 본 저자들은 면역이 정상이면서 주산기에 수두감염을 앓았던 두 젊은 여성환자에서 단안의 홍채 부분위축에 동반된 동측의 맥락막위축의 2예를 보고하였다. 향후 바이러스 감염에 대한 방수검사와 더불어 녹내장성 발작의 발생여부에 대한 장기적인 경과관찰이 필요하겠다.

## REFERENCES

- 1) Van der Lelij A, Ooijman FM, Kijlstra A, Rothova A. Anterior uveitis with sectoral iris atrophy in the absence of keratitis: a distinct clinical entity among herpetic eye diseases. *Ophthalmology* 2000;107:1164-70.

- 2) McKelvie PA, Francis IC, Watson S, Nuovo G. Multifocal chorioretinal atrophy associated with herpes zoster ophthalmicus. *Clin Exp Ophthalmol* 2001;29:429-32.
- 3) Markomichelakis NN, Canakis C, Zafirakis P, et al. Cytomegalovirus as a cause of anterior uveitis with sectoral iris atrophy. *Ophthalmology* 2002;109:879-82.
- 4) Park SY, Kim JY, Kim CD, et al. A clinical study on herpes zoster during the last 10-year-period (1994-2003). *Korean J Dermatol* 2004;42:1531-5.
- 5) Baba K, Yabuuchi H, Takahashi M, Ogra PL. Increased incidence of herpes zoster in normal children infected with varicella zoster virus during infancy: community-based follow-up study. *J Pediatr* 1986;108:372-7.
- 6) Rho CR, Lee SJ, Jeon EJ, Chung SK. A case of zoster ophthalmicus in a child. *J Korean Ophthalmol Soc* 2006;47:1161-5.
- 7) Yoser SL, Forster DJ, Rao NA. Systemic viral infections and their retinal and choroidal manifestations. *Surv Ophthalmol* 1993;37:313-52.
- 8) de Paula Freitas B, de Oliveira Dias JR, Prazeres J, et al. Ocular findings in infants with microcephaly associated with presumed Zika virus congenital infection in Salvador, Brazil. *JAMA Ophthalmol* 2016;134:529-35.
- 9) Kaneko H, Iida T, Aoki K, Ohno S, et al. Sensitive and rapid detection of herpes simplex virus and varicella-zoster virus DNA by loop-mediated isothermal amplification. *J Clin Microbiol* 2005;43:3290-6.
- 10) Boeckh M, Huang M, Ferrenberg J, et al. Optimization of quantitative detection of cytomegalovirus DNA in plasma by real-time PCR. *J Clin Microbiol* 2004;42:1142-8.