황반원공 망막박리로 나타난 베체트병

Behçet's Disease Initially Presenting as a Macular Hole with Exudative Retinal Detachment

김화영 · 김소희 · 최윤아 · 최승권 · 이재정 · 변익수 · 박성후

Hwa Yeong Kim, MD, So Hee Kim, MD, Yoon Ah Choi, MD, Seung Kwon Choi, MD, Jae Jung Lee, MD,
Ik Soo Byon, MD, PhD, Sung Who Park, MD, PhD

부산대학교 의과대학 부산대학교병원 안과학교실

Department of Ophthalmology, Pusan National University Hospital, Pusan National University School of Medicine, Busan, Korea

Purpose: To report a case of Behçet's disease presenting as a macular hole with exudative retinal detachment and an examination of its mechanism.

Case summary: A 19-year-old woman presented with decreased visual acuity in her right eye for a month. The visual acuity of the right eye was finger count. Inflammation was evident in the anterior chamber cells and vitreous. Optical coherence tomography revealed a macular hole with retinal detachment. Retinal vasculitis was observed in fluorescein angiography imagery. Vasculitis was well controlled with administration of 1 mg per kg oral prednisolone. Vitrectomy and internal limiting membrane (ILM) peeling were performed with ILM flap creation. The macular hole was closed after the surgery. Behçet's disease was diagnosed based on a manifestation of genital and oral ulcers during tapering of prednisolone. Subcutaneous adalimumab has been used to control uveitis due to repeated relapse.

Conclusions: This is a case of Behçet's disease initially presenting as macular hole retinal detachment. Uveitis such as that occurring with Behçet's disease should be considered if the macular hole retinal detachment is noticed in a young patient without posterior staphyloma.

J Korean Ophthalmol Soc 2020;61(11):1386-1390

Keywords: Behçet's disease, Macular hole retinal detachment, Uveitis

황반원공에 의한 망막박리는 고도근시에서 주로 발생하며, 드문 질환으로 알려져 있다.^{1,2} 황반원공 망막박리는 후포도종과 유리체 액화에 의한 견인이 병의 원인이라고 보고되었다.^{2,3}

베체트병은 반복되는 포도막염, 구강 궤양, 성기 궤양, 피부병변을 특징으로 하는 자가면역 혈관질환이다.⁴ 베체트병을 포함한 다양한 포도막염 환자에서도 드물게 황반원공 망막박리가 발생했다고 보고되었다.⁵⁻⁸ 보고된 증례들은 오랜 기간 포도막염으로 치료한 환자에서 황반원공 망막박리가 발생하였고, 맥락망막 위축,⁵ 유리체 액화에 의한 후유리체박리,⁶ 망막전막^{7,8} 등이 황반원공 망막박리가 발생한 원인이라고 추정하였다.

젊은 베체트병 환자에서 포도막염 초기에 발현된 황반원공 망막박리를 확인하였다. 후포도종과 후유리체박리가 관찰되지 않아 포도막염에 의해 이차적으로 발생한 황반원공 망막박리로 판단하였다. 맥락망막위축 유리체액화, 망막전

■ Received: 2020. 4. 13. ■ Revised: 2020. 5. 30.

■ Accepted: 2020. 10. 19.

■ Address reprint requests to **Sung Who Park, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Pusan National University Hospital, #179 Gudeok-ro, Seo-gu, Busan 49241, Korea
Tel: 82-51-240-7326, Fax: 82-51-242-7341
E-mail: oph97@naver.com

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

© 2020 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.

막 등 없이 황반원공 망막박리가 발생하여, 이전 보고에서 추정되었던 기전과는 다른 발생 기전이 존재할 것으로 추정되었다. 이 증례에 대해 기술하고 추정 가능한 발생 기전에 대해 고찰하고자 한다.

증례보고

철결핍성 빈혈 외 기저 질환이 없는 19세 여자 환자가 한 달 전에 시작된 우안 시력저하와 통증을 주소로 본원에 의뢰되었다. 타 병원에서 우안의 포도막염 진단하 2주간 prednisolone 안약 점안 및 경구 prednisolone 35 mg/일 복용 후 감량하였으나 조절되지 않은 것이 전원 이유였다.

시력은 우안 안전수지, 좌안 20/20이었다. 세극등현미경 검사에서 우안 전방 염증세포(+2)가 관찰되었고, 안저검사서 우안 유리체혼탁이 관찰되었다. 좌안은 특이 소견은 없었다. 굴절이상은 우안 -8 diopters (D), 좌안 -7 D, 안축장은 우안 26.77 mm, 좌안 27.08 mm였다. 안저검사 및 빛간섭단층촬영에서 후포도종은 관찰되지 않았고, 우안의 황

반원공을 동반한 망막박리가 관찰되었다(Fig. 1A, B). 형광안저혈관조영에서 우안의 망막혈관염이 관찰되었다(Fig. 1C, D). 인도사이아닌그린혈관조영술에서 맥락막혈관의 이상 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1E).

포도막염을 조절하기 위해 kg당 1 mg의 경구 prednisolone을 7일간 사용 후 천천히 감량하였다. 염증은 조절되었고, 망막하액은 감소하였다(Fig. 2B). 치료 5주 후 황반원공 폐쇄를 위해 유리체절제술을 시행하였다. 유리체액화가 뚜렷하지 않았고 후유리체박리가 없었다. 후유리체박리를 유도하고, 원공 주변 1 시신경유두 크기의 내경계막을 제외하고, 황반부 내경계막을 제거하였고, 남은 내경계막으로 절편을 만들어 황반원공을 덮고 과불화탄소액(Perfluoron; Alcon Laboratories, Inc., Fort Worth, TX, USA)으로 고정하였다. 공기를 안내 충전물로 이용하여 액체공기교환을 시행하였다. 수술 후 복와위를 3일간 유지하도록 하였다. 수술 후 황반원공은 폐쇄되었고, 수술 후 3주째 망막하액은 일부 남아 있었다(Fig. 2C).

경구 prednisolone을 서서히 감량하여 수술 한 달째

Figure 1. Ocular examinations of right eye on the initial visit. (A) Vitreous haziness is noticed in ultra-wide fundus photo. (B) Optical coherence tomography shows a macular hole with retinal detachment. (C) There is no definite abnormal leakage in early fluorescein angiography (FA). (D) Late FA shows diffuse vascular leakage. (E) There is no definite abnormal leakage in indocyanine green angiography.

10 mg/일 복용 중 구강과 성기의 궤양이 발생하였으며, International criteria for Behçet's disease⁴의 진단 기준에 따라 베체트병으로 진단하였다. 경구 prednisolone 50 mg/일, cyclosporine 200 mg/일, colchicine 1.2 mg/일을 복용하였고, 포도막염이 조절되어 prednisolone을 서서히 감량하였다. 경구 prednisolone이 10 mg/일로 감량되면 악화되는 양상을 보여 adalimumab 40 mg (Humira[®]; AbbVie Inc., North Chicago, IL, USA) 피하주사를 시작하였다. Adalimumab 피하주사 이후 염증이 잘 조절되었고, 망막하액은 수술 후 서서히 감소하여 마지막 내원하였을 때에는 거의 소실되었다(Fig. 2D). 우안의 시력은 20/40으로 호전되었다.

고 찰

베체트병은 반복적인 염증을 특징으로 하는 질환으로 재발성 포도막염, 구강 궤양, 성기 궤양, 피부 병변 등에 점수를 매겨 진단 내릴 수 있다. 베체트병의 안구 침범은 전체

베체트병의 55-70%에서 나타난다고 알려져 있다. 스테로이드, 면역억제제 등을 활용한 장기간의 약물 치료가 필요하며, 최근에는 생물학적 제제들로 치료하여 우수한 결과를 보였다고 보고되었다.^{8,9} 황반부종, 망막전막, 황반원공, 망막박리 등의 합병증이 발생한 경우 유리체 및 망막수술이 필요할 수 있다.^{8,10}

황반원공 망막박리는 주로 후포도종을 동반한 고도근시 환자에서 발생하며 황반부에 가해지는 전후 방향 또는 접선 방향 견인력에 의해 발생한다.¹⁻³ 내경계막제거술과 액체공기치환술을 포함한 유리체절제술이 황반원공 망막박리를 치료하기 위한 1차 치료로 행해지며, 최근에는 내경계막절편으로 황반원공을 덮어줌으로써 원공 폐쇄율 및 망막재유착률이 크게 개선되었다.¹¹⁻¹³

베체트병 환자에서 발생한 황반원공 망막박리의 보고는 매우 드물어 몇몇 증례로 보고되었다. Luo et al⁶는 67세 여성 베체트병 환자에서 발생한 황반원공 망막박리를 보고하였다. 베체트병 발병이 6개월 이상 되었고, 망막전막이 관찰

Figure 2. Series of optical coherence tomography (OCT) images. (A) OCT shows full thickness macular hole with subretinal fluid accumulation on the initial visit. (B) The OCT of the day before the surgery shows decreased subretinal fluid after using 5 weeks of oral prednisolone. (C) The OCT of three weeks after the surgery shows that the closed macular hole and the remained subretinal fluid. (D) The OCT shows the subretinal fluid is nearly disappeared at six months after the surgery.

되었으며, 후유리체박리가 관찰되었다고 하였다. Georgalas et al⁵은 베체트병으로 6년 동안 경과 관찰하던 31세 남성에서 발생한 황반원공 망막박리를 보고하였다. 장기간 반복된 포도막염으로 인한 맥락망막의 위축 때문에 황반원공이 발생한 것이라고 추정하였고, 수술 전 빛간섭단층촬영에서 망막전막이 관찰되었다. Woo et al⁷은 포도막염의 합병증으로 발생한 황반원공 7례를 보고하였고, 그 중 첫 번째 증례가 황반원공 및 망막박리가 있는 베체트병 환자였다. 장기간 치료받는 환자였고, 빛간섭단층촬영에서 맥락망막의 위축과 망막전막이 관찰되었다. 포도막염으로 인한 중심와 위축이 있는 상태에서 망막전막에 의한 접선 방향 견인력이 가해져 황반원공이 발생한 것으로 추정하였다. Mesquida et al⁸은 유리체절제술이 필요하였던 12명의 베체트병 환자에 대해 보고하였고, 그 중 한 명이 황반원공 망막박리가 관찰되었다. 이 증례 역시 망막전막이 관찰되었다.

기술한 것처럼 베체트병 환자에서 발생한 황반원공에 대한 이전 보고들은 포도막염이 최소 6개월 이상 지속되었는데서 황반원공이 발생하였고, 빛간섭단층촬영에서 망막전막과 망막하액이 관찰되었다. 따라서 황반원공의 발생기전으로 1) 망막전막에 의한 접선 방향 견인, 2) 만성 염증으로 인한 맥락망막 위축, 3) 유리체액화와 후유리체박리에 의한 전후 방향 견인 등을 제시하였다.

본 증례는 포도막염 발생 한 달 이내 황반원공이 발생하였고, 수술 후 시력이 20/40으로 호전된 것으로 추정할 때, 만성 염증으로 인한 맥락망막 위축에 해당되지 않는다. 또한 수술 전 빛간섭단층촬영에서 망막전막이 관찰되지 않았고, 후유리체박리도 관찰되지 않아 이전 문헌들에서 기술된 병리 기전으로는 황반원공의 발생이 설명되지 않는다.

이전 문헌들과 본 증례의 공통점은 망막박리 혹은 망막하액이다. 본 증례를 포함하여 베체트병에서 발생한 황반원공에 대한 보고들은 모두 망막하액이 확인되고 있어, 망막하액이 황반원공의 발생의 병리에 중요한 역할을 했을 것으로 추정할 수 있다. 망막하액은 황반원공이 발생한 후 유리체액이 망막하로 이동하여 발생한 것일 수 있고(열공에 의한 망막하액), 망막혈관에서 빠져나와 발생한(삼출망막하액) 것일 수 있다. 열공에 의한 망막하액은 구멍이 폐쇄되지 않을 경우 망막하액이 증가하는 양상을 보이고, 삼출망막하액은 스테로이드 사용 후 감소하는 것이 일반적이다. 본 증례에서는 황반원공 망막박리가 관찰된 후 수술 전까지 5주 동안 고용량 스테로이드를 복용하였고, 복용 전(Fig. 2A)에 비해 스테로이드 복용 후(Fig. 2B) 망막하액의 양이 감소한 것이 확인된다. 이는 삼출망막박리의 가능성을 시사한다.

베체트 포도막염 환자에서 망막하액을 동반한 황반부종

은 흔히 발생한다.^{4,14,15} 황반부종이 적절히 조절되지 못한 경우, 황반하액에 의한 압력이 중심와를 압박하여 황반원공이 발생한 것으로 추정할 수 있다.

이전 보고들 모두 유리체절제술, 내경계막절제술과 유리체충전물을 사용하여 황반원공을 폐쇄하고 망막 재유착에 성공하였다고 보고하였다. 본 증례에서는 고용량 스테로이드로 포도막염을 5주간 조절한 후 수술을 시행하였다. 유리체절제술을 통해 후유리체박리를 유도하였고, 내경계막 절편을 이용하여 원공을 덮어주고, 주변 내경계막은 제거하였다. 유리체충전물은 지속 기간이 짧은 공기를 사용하였고, 성공적인 원공폐쇄와 망막재유착에 성공하였다. Mesquida et al⁸은 수술 전후 염증 조절을 위해 adalimumab 피하주사와 경구 prednisolone을 복용했다고 하였고, 이후 유리체강 내에 dexamethasone 임플란트(Ozurdex[®]; Allergan Inc., Irvine, CA, USA) 삽입술을 시행하였다고 보고하였다. 본 증례에서는 경구 prednisolone을 10 mg/일 이하로 감량하면 염증이 악화되어 면역억제제 및 adalimumab 피하주사 등으로 조절 중이다.

베체트병 환자에서 황반원공 망막박리를 확인하여 수술 및 약물로 치료하였다. 포도막염 발병 1달 이내 황반원공이 발생하였고, 후포도종, 망막전막, 후유리체박리 소견이 없었다는 점에서 기존에 보고된 증례들에서 추정하는 발생기전으로 설명되지 않는다. 이전 보고들과 일치하는 것은 망막하액의 존재이다. 포도막염에 의해 삼출망막하액이 발생하여, 망막하액이 중심와를 압박하여 황반원공이 발생한 것으로 추정해 볼 수 있다. 후포도종이 없는 젊은 여성에서 황반원공 망막박리가 관찰되는 경우 베체트병 등의 포도막염 동반을 고려해야 한다. 원공폐쇄를 위해서 수술이 필요하며, 스테로이드제, 면역억제제, 생물학적 제제 등을 통한 포도막염 조절이 동반되어야 한다.

REFERENCES

- 1) Siam A. Macular hole with central retinal detachment in high myopia with posterior staphyloma. Br J Ophthalmol 1969;53:62-3.
- 2) Akiba J, Konno S, Yoshida A. Retinal detachment associated with a macular hole in severely myopic eyes. Am J Ophthalmol 1999; 128:654-5.
- 3) Gonvers M, Machemer R. A new approach to treating retinal detachment with macular hole. Am J Ophthalmol 1982;94:468-72.
- 4) International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD), Davatchi F, Assaad-Khalil S, et al. The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. J Eur Acad Dermatol Venereol 2014;28:338-47.
- 5) Georgalas I, Markomichelakis N, Ladas I. Retinal detachment due to a macular hole in a patient with Behcet disease treated with vi-

- trectomy and silicone oil tamponade. Eur J Ophthalmol 2008;18:1023-4.
- 6) Luo W, Song W, Jiang L, Zhu Y. Case Report rhegmatogenous retinal detachment due to full-thickness macular hole secondary to uveitis: a case report. Int J Clin Exp Med 2018;11:12778-81.
 - 7) Woo SJ, Yu HG, Chung H. Surgical outcome of vitrectomy for macular hole secondary to uveitis. Acta Ophthalmol 2010;88:e287-8.
 - 8) Mesquida M, Pelegrín L, Llorenç V, et al. Pars plana vitrectomy for vitreoretinal complications of Behçet uveitis. Eur J Ophthalmol 2013;23:119-28.
 - 9) Hwang JH, Shin SY. Anti-tumor necrosis factor monoclonal antibody treatment for chronic Behçet's disease: 3 cases. J Korean Ophthalmol Soc 2005;46:1405-10.
 - 10) Tugal-Tutkun I, Onal S, Altan-Yaycioglu R, et al. Uveitis in Behçet disease: an analysis of 880 patients. Am J Ophthalmol 2004;138:373-80.
 - 11) Baba R, Wakabayashi Y, Umazume K, et al. Efficacy of the inverted internal limiting membrane flap technique with vitrectomy for retinal detachment associated with myopic macular holes. Retina 2017;37:466-71.
 - 12) Sasaki H, Shiono A, Kogo J, et al. Inverted internal limiting membrane flap technique as a useful procedure for macular hole-associated retinal detachment in highly myopic eyes. Eye (Lond) 2017;31:545-50.
 - 13) Kinoshita T, Onoda Y, Maeno T. Long-term surgical outcomes of the inverted internal limiting membrane flap technique in highly myopic macular hole retinal detachment. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2017;255:1101-6.
 - 14) Yang P, Fang W, Meng Q, et al. Clinical features of Chinese patients with Behçet's disease. Ophthalmology 2008;115:312-8.e4.
 - 15) Lardenoye CW, van Kooij B, Rothova A. Impact of macular edema on visual acuity in uveitis. Ophthalmology 2006;113:1446-9.

= 국문초록 =

황반원공 망막박리로 나타난 베체트병

목적: 삼출망막하액을 동반한 황반원공 형태로 나타난 베체트 포도막염 증례를 보고하고 그 발생 기전을 고찰하고자 한다.

증례요약: 19세 여자가 한 달 전부터 시작된 우안 시력저하를 주소로 내원하였다. 우안 시력은 안전수지, 전방 염증과 유리체혼탁, 삼출망막하액을 동반한 황반원공이 관찰되었고, 형광안저혈관조영술에서 망막혈관염이 관찰되었다. Kg당 1 mg의 경구 prednisolone 복용 후 혈관염은 조절되었다. 우안 수정체 보존 유리체절제술, 내경계막제거술, 내경계막절편술, 액체공기교환술을 시행 후 황반원공은 폐쇄되었다. 치료 시작 3개월 후 prednisolone을 10 mg 복용한 상태에서 화음부 궤양, 구강 궤양이 발현되었고 베체트병으로 진단되었다. 경구 colchicine과 cyclosporine을 추가하여 염증을 조절하였고, 약물 감량 중 재발하여 adalimumab 피하주사를 사용하여 조절 중이다.

결론: 황반원공 망막박리 형태로 발현된 베체트병 증례이며, 후포도종이 없는 젊은 여성에서 삼출망막박리를 동반한 황반원공 망막박리가 관찰되는 경우 베체트병 등 포도막염 동반을 의심해야 한다.

〈대한안과학회지 2020;61(11):1386-1390〉

김화영 / Hwa Yeong Kim

부산대학교 의과대학 부산대학교병원 안과학교실
Department of Ophthalmology, Pusan National
University Hospital, Pusan National University
School of Medicine