루푸스 환자에서 발생한 근시견인황반증에 대한 유리체절제술 후 발생한 급성간질각막염

Acute Stromal Keratitis Following the Vitrectomy for the Treatment of Myopic Tractional Maculopathy in Lupus

김태연¹ · 김소희^{1,2} · 최윤아^{1,2} · 최승권^{1,2} · 이재정^{1,2} · 박성후^{1,2} · 변익수^{1,2}

Tae Yeon Kim, MD¹, So Hee Kim, MD^{1,2}, Youna Choi, MD^{1,2}, Seung Kwon Choi, MD^{1,2}, Jae Jung Lee, MD^{1,2},
Sung Who Park, MD, PhD^{1,2}, Ik Soo Byon, MD, PhD^{1,2}

부산대학교 의과대학 안과학교실¹, 부산대학교병원 의생명연구원²

Department of Ophthalmology, Pusan National University School of Medicine¹, Busan, Korea
Biomedical Research Institute, Pusan National University Hospital², Busan, Korea

Purpose: To report a case of acute stromal keratitis after vitrectomy for the treatment of myopic tractional maculopathy in a lupus patient.

Case summary: A lupus patient who were treated with low dose steroid complained of decreased visual acuity due to myopic tractional maculopathy with fovea detachment. No evidence of intraocular inflammation was observed. The best-corrected visual acuity (BCVA) was 20/40. We performed the vitrectomy and removal of epiretinal membrane and internal limiting membrane. BCVA of 20/80 at day 1 decreased to hand motion at day 5. Severe corneal edema and superficial punctate keratitis that were observed did not improve three days after the anti-herpetic treatment. Based on this, we diagnosed her as immune-mediated acute stromal keratitis in lupus, and treated with oral methylprednisolone of 20 mg. The corneal edema improved rapidly following high dose systemic steroid. Myopic fovea detachment also improved. Improvement of BCVA was limited to 20/80 at six months, compared to the baseline one.

Conclusions: We observed the development of acute stromal keratitis after vitrectomy for the myopic tractional maculopathy in the patient with lupus. High dose systemic steroid improved this corneal complication. Increased dose of systemic steroid should be considered before and after vitrectomy in lupus patients.

Ann Optom Contact Lens 2021;20(3):129-133

Key Words: Keratitis; Lupus; Myopic tractional maculopathy; Vitrectomy

전신홍반성루푸스(systemic lupus erythematosus, SLE)는

특정 단백질에 대한 자가항체가 생성되어 세포성과 체액성 면역계의 복잡한 상호작용에 따라 세포나 조직이 파괴되는 자가면역질환이다. 이 질환의 임상양상은 설명되지 않는 발열, 피부발진, 구강궤양과 콩팥, 폐, 중추신경계 등의 여러 장기조직에 손상을 유발한다.¹

루푸스에서 안과적 합병증도 발생이 가능한데, 가장 흔한 안과적 질환은 건성각결막염(keratoconjunctivitis sicca, KCS)으로, 루푸스 환자의 약 25-35%에서 발생하며, 이는

■ Received: 2021. 5. 31. ■ Revised: 2021. 6. 20.

■ Accepted: 2021. 6. 22.

■ Address reprint requests to **Ik Soo Byon, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Pusan National University
Hospital, #179 Gudeok-ro, Seo-gu, Busan 49241, Korea
Tel: 82-51-240-8935, Fax: 82-51-242-7341
E-mail: isbyon@pusan.ac.kr

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

Copyright © 2021, 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.

이차 쇼그렌증후군으로 인한 눈물층의 부족이 원인으로 알려져 있다.^{2,3} 그 밖에 띠모양각막염, 홍채섬모체염, 원반각막염, 각막궤양, 간질각막염 등 다양한 각막병증이 보고되었다.^{4,5} 3-29%에서 망막병증이 발생하며, 심각한 시력저하를 유발하는 합병증으로 중증의 망막혈관폐쇄성 질환인 망막중심동/정맥폐쇄가 3-11%에서, 시신경염은 1%에서 보고되었다.⁶⁻⁸ 이외에도 망막혈관염, 외안근염 등이 보고된 적 있다.^{9,10} 루푸스 환자에서 눈수술 이후 발생한 합병증으로 굴절교정수술 후 각막미란 및 궤양이 발생할 수 있으며 양막이식술을 시행한 뒤에도 각막두께의 감소와 데스메막류가 보고된 적이 있다.⁵ 하지만, 유리체절제술 후 발생한 전안부 합병증에 대한 보고는 드물다. 본 저자들은 루푸스 환자의 중심와 박리가 동반된 근시견인황반증의 치료를 위해

유리체절제술을 시행하고, 급성간질각막염이 발생한 증례를 경험하여 보고하고자 한다.

증 례

루푸스를 앓고 있는 64세 여성이 6개월 전부터 지속되는 우안의 시력저하를 주소로 내원하였다. 15년 전 양안 백내장수술을 받았고, 3년 전에는 좌안 망막박리로 유리체절제술을 받은 과거력이 있었다. 루푸스의 조절을 위해 methylprednisolone 5 mg을 유지요법으로 복용 중이었다. 최대교정시력은 우안 0.5, 좌안 0.04, 안압은 우안 14 mmHg, 좌안 18 mmHg로 측정되었다. 세극등검사에서 특이 소견이 관찰되지 않았다. 안저검사 및 빛간섭단층촬영에서

Figure 1. Fundus photograph and optical coherence tomography at baseline. (A) Wide fundus photograph showed the chorio-retinal atrophy, and posterior staphyloma indicating degenerative myopia. (B, C) Optic coherence tomography showed the myopic retinoschisis and foveal detachment due to taut posterior hyaloid and epiretinal membrane.

Figure 2. Slit lamp photographs after vitrectomy. (A) Severe corneal stromal edema with Descemet's membrane folding was observed five days after vitrectomy. (B) Superficial punctate keratitis was seen in the fluorescein stain. (C, D) Cornea edema still remained three days after the anti-herpetic treatment.

황반부의 근시변성과 후포도종(Fig. 1A)이 관찰되었으며, 우안은 중심와 부분의 망막박리, 황반부 망막층간분리 소견이 관찰되었다(Fig. 1B, C). 중심와 박리를 동반한 근시견인황반증(myopic tractional maculopathy)으로 진단하였다. 수술은 25게이지 유리체절제 시스템을 이용하여 유리체절제술, 망막앞막제거술, 내경계막제거술을 시행하였다. 수술 후 1일째 우안의 교정시력은 0.25 (20/80)였으며, 안압 14 mmHg로 측정되었다. 세극등검사서 특이 소견은 없었다. 수술 후 5일째 환자가 급격한 시력저하를 호소하여 내원하였다. 우안 교정시력이 안전수동이었다. 세극등검사에서 심한 각막부종(Fig. 2A)과 표층점상각막염(superficial punctate keratitis)이 관찰되었으나(Fig. 2B), 전방축농, 결막출혈 등은 없었다. 각막부종이 심해 전방과 유리체 염증세포를 확인할 수는 없었다. 면역저하자에서 술 후 발생할 수 있는 단순포진각막염을 배제할 수 없어 Ganciclovir ointment (Virgan[®], Samil Pharm. Co. Ltd., Seoul, Korea) 하루 5회, Valacyclovir (Valtrex[®], GlaxoSmithKline Korea, Seoul, Korea) 1 g 하루 2회 경구복용을 3일간 시행하였으나, 각막병변이 호전되지 않았다(Fig. 2C, D). 임상경과를 바탕으로 루푸스 환자의 면역 관련 급성 간질각막염으로 진단하고 점안 Prednisolone (Predbell[®], Chong Kun Dang Pharmaceutical Corp., Seoul, Korea) 2시간마다 점안하면서 경구 Prednisolone (Solondo tab[®], Yuhan Corporation, Seoul, Korea)을 증량하여 20 mg 하루 1회 복용을 시작하였다.

경구 스테로이드치료 6일째, 각막부종이 호전되어 전방

과 유리체를 관찰할 수 있었으며, 염증반응은 없었다. 안저 검사에서는 수술 전 관찰되었던 근시견인황반증은 호전되기 시작하여 중심와박리도 현저히 감소하였다(Fig. 3C). 스테로이드치료 후 1달째 각막부종은 회복되었으며(Fig. 3A, B) 교정시력은 0.125로 측정되었다. 스테로이드를 감량해 나가면서 재발은 없었으나, 치료 6개월째 교정시력은 0.25로 호전되었으나 수술 전 시력에는 미치지 못하였다.

고 찰

루푸스 환자는 약 34%에서 눈 합병증이 발생하는 것으로 알려져 있다.¹ 루푸스의 질병 활성도가 증가하여 전신 상태가 악화되거나 수술 등의 외부 요인에 의해 면역이 떨어지는 경우에 합병증이 발생할 수 있다. 가장 흔한 눈 합병증인 KCS은 주로 이차 쇼그렌증후군에서 외분비선에 림프구침윤에 의해 발생한다. 각막병증은 항인지질 항체에 의해 생성된 면역복합체의 직접적인 침윤으로 각막윤부 주변의 혈관염이 유발되는 경우 발생 가능하다.⁴ 망막병증과 맥락막병증은 시력에 위협을 주는 합병증으로, 망막과 맥락막의 혈관염 또는 이차성 고혈압에 의해 발생한다.^{4,9}

본 증례처럼 심한 각막부종으로 나타난 루푸스의 눈 합병증은 Raizman and Baum⁴이 원판형 홍반성 루푸스(discoid lupus erythematosus) 환자에서 발생한 각막간질의 침범과 각막부종을 보고한 적이 있다. 활동성 루푸스 환자에서 각막간질을 침범한 원형의 각막간질 침범과 각막부종 형태로

Figure 3. Fundus photograph and optical coherence tomograph after systemic steroid treatment. (A) Corneal edema and Descemet's membrane folding rapidly resolved after six days after systemic steroid treatment. (B) Superficial punctate keratitis also improved. (C) Optical coherence tomography showed the improvement of fovea detachment one month after vitrectomy.

나타난 각막염과 결막충혈, 각막부종과 함께 국소 각막침범의 형태로, 1% 프레드니솔론 아세테이트(prednisolone acetate) 점안액을 사용한 이후 병변이 호전된 증례였다. Halmay and Ludwig³도 활동성 루푸스 환자에서 발생한 양측성 띠모양각막병증과 홍채섬모체염을 보고한 바가 있다. 양안의 섬모체충혈 및 결막충혈과 각막 중앙부에 회백색의 띠모양각막침범을 보였으며, 스테로이드와 항말라리아제를 함께 사용하면서 전신 상태가 호전됨에 따라 각막병증도 함께 호전되었다.

루푸스 환자에서 눈수술 후 발생하는 합병증에 대한 보고는 많지 않은데, 루푸스 환자에서 스테로이드 관련 녹내장으로 술 후 전방출혈이 발생했던 보고가 있다.¹¹ 유리체절제술 후 발생한 각막합병증에 대한 보고로는 Tosi et al¹²이 망막박리의 치료를 위해 유리체절제술을 받고 지연성 각막혼탁이 발생한 루푸스 환자를 보고하였다. 이 증례는 각막굴절교정술을 받은 적이 있었는데 이러한 과거력이 영향을 주었을 것이라고 하였다. 본 증례의 환자는 눈수술의 과거력이 없으며, 근시견인황반증후군으로 유리체절제술 후 심한 각막부종으로 나타났다. 형광 염색제에 염색되는 표재성 각막염도 동반되어 있었다. 루푸스처럼 장기적으로 스테로이드를 복용하고 있는 면역저하 환자에서 수술 후 발생 위험이 높은 단순포진각막염을 배제할 수 없어, 항헤르페스치료를 시작하였다.¹³ 항바이러스 제제 치료 후 병변의 호전이 없어, 면역관련 각막병증으로 판단하고 경구 스테로이드 제제를 증량하여 치료를 하였다. 루푸스의 조절을 위해 복용 중이던 methylprednisolone을 5 mg에서 20 mg으로 증량하고 점안 prednisolone을 추가적으로 사용하면서, 병변이 빠르게 호전되었다. 이러한 치료 경과를 바탕으로 본 증례는 유리체절제술 후 면역반응으로 인한 각막주위 혈관염과 이로 인한 각막부종이 발생한 것으로 생각된다.

루푸스와 같은 면역저하자에서 수술 전 스테로이드 사용을 지속할 경우 수술 후 감염 위험성이 증가할 수 있으나 유지 요법으로 스테로이드를 사용하고 있는 루푸스 환자에서 스테로이드 사용을 완전히 중단할 경우 질병 활성도가 증가하는 것으로 알려져 있어 수술 전후에도 적절히 사용되어야 한다. 또한, 수술 후 면역반응으로 인한 합병증이 예상되는 포도막염 환자의 경우에는 수술 전후 스테로이드를 증량하는 것이 질병의 활성을 조절하는 데 도움이 될 수 있으며, 특히 후포도막염 환자의 경우에는 술 후 시력회복과 합병증의 예방에 도움이 되는 것으로 알려져 있다.^{14,15} 본 증례에서는 수술 전 오랫동안 루푸스의 활성이 없었고, 포도막염의 과거력이 없는 루푸스 환자가 유리체절제술만 시행하는 경우였으므로 복용 중인 methylprednisolone 5 mg을 유지하기로 하였으나 결과적으로 수술 전후 스테로이드

의 증량이 유리체절제술 후에 발생할 수 있는 각막합병증을 줄일 수 있었을 것으로 생각된다.

근시견인황반병증은 망막에 작용하는 견인력에 의해 망막층간분리, 망막박리, 중심와박리, 황반열공 등이 나타나는 질환으로, 황반부 망막박리 등으로 시력장애가 발생하는 경우에는 수술적 치료를 하게 된다. 본 증례는 비록 루푸스에 의한 면역 관련 각막합병증으로 시력회복에 제한이 있었으나, 근시견인황반증에 대한 유리체절제술과 내경계막제거술을 통해 황반부박리는 완전히 회복될 수 있었다.

결론적으로 본 증례는 저용량 경구 스테로이드로 질병 활성이 오랫동안 조절되고 있던 루푸스 환자가 유리체절제술 후 면역 관련 급성간질각막염이 발생하였고, 경구 스테로이드를 증량하여 호전되었다. 루푸스 환자에서는 합병증의 예방을 위해 유리체절제술을 포함한 안과 수술 전후 전신 스테로이드의 증량이 필요하다고 생각된다.

REFERENCES

- 1) El-Shereef RR, Mohamed AS, Hamdy L. Ocular manifestation of systemic lupus erythematosus. *Rheumatol Int* 2013;33:1637-42.
- 2) Peponis V, Kyttaris VC, Tyradellis C, et al. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus: a clinical review. *Lupus* 2006; 15:3-12.
- 3) Halmay O, Ludwig K. Bilateral band-shaped deep keratitis and iridocyclitis in systemic lupus erythematosus. *Br J Ophthalmol* 1964; 48:558-62.
- 4) Raizman MB, Baum J. Discoid lupus keratitis. *Arch Ophthalmol* 1989;107:545-7.
- 5) Wee SW, Kim JC. Two clinical manifestations of anterior segment associated with systemic lupus erythematosus. *J Korean Ophthalmol Soc* 2012;53:1035-40.
- 6) Silpa-archa S, Lee JJ, Foster CS. Ocular manifestations in systemic lupus erythematosus. *Br J Ophthalmol* 2016;100:135-41.
- 7) Kim SB, Cho WH, Chang MH. A case of severe vaso-occlusive retinopathy as the first manifestation associated with systemic lupus erythematosus. *J Korean Ophthalmol Soc* 2013;54:518-23.
- 8) Birnbaum J, Kerr D. Optic neuritis and recurrent myelitis in a woman with systemic lupus erythematosus. *Nat Clin Pract Rheumatol* 2008;4:381-6.
- 9) Donnithorne KJ, Read RW, Lowe R, et al. Retinal vasculitis in two pediatric patients with systemic lupus erythematosus: a case report. *Pediatr Rheumatol Online J* 2013;11:25.
- 10) Serop S, Vianna RN, Claeyss M, De Laey JJ. Orbital myositis secondary to systemic lupus erythematosus. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1994;72:520-3.
- 11) Jung KI, Park CK. Unusual severe intraocular hemorrhage following glaucoma surgery in patients with systemic lupus erythematosus. *J Korean Glaucoma Soc* 2019;8:74-7.
- 12) Tosi GM, Baiocchi S, Balestrazzi A, et al. Corneal complications during and after vitrectomy for retinal detachment in photorefractive keratectomy treated eyes. *Medicine (Baltimore)* 2015;94:e2215.
- 13) Borba EF, Ribeiro AC, Martin P, et al. Incidence, risk factors, and

- outcome of Herpes zoster in systemic lupus erythematosus. J Clin Rheumatol 2010;16:119-22.
- 14) Barton K, Hall AJH, Rosen PH, et al. Systemic steroid prophylaxis for cataract surgery in patients with posterior uveitis. Ocul Immunol Inflamm 1994;2:207-16.

- 15) Dias-Santos A, Tavares Ferreira J, Pinheiro S, et al. Ocular involvement in systemic lupus erythematosus patients: a paradigm shift based on the experience of a tertiary referral center. Lupus 2020;29:283-9.

= 국문초록 =

루푸스 환자에서 발생한 근시견인황반증에 대한 유리체절제술 후 발생한 급성간질각막염

목적: 루푸스 환자의 중심와박리가 동반된 근시견인황반증에서 유리체절제술 시행 후 발생한 급성간질각막염을 경험하여 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 저용량 경구 스테로이드 유지요법을 받던 루푸스 환자가 중심와박리를 동반한 근시견인황반증으로 인한 시력저하로 내원하였다. 수술 전 최대교정시력은 20/40이었다. 유리체절제술, 망막앞막제거술, 내경계막제거술을 시행하였다. 술 후 첫 날 교정시력이 20/80이었으나 5일째 안전수동으로 측정되었다. 심한 각막부종과 표층점상각막염이 관찰되었고 전방/후극부의 염증세포를 관찰할 수 없었다. 단순포진각막염을 배제할 수 없어 항바이러스 안연고를 3일간 사용했으나 호전이 없었다. 루푸스에 의한 간질각막염으로 진단 후 경구 스테로이드를 증량하였다. 이후 각막부종이 빠르게 호전되었고 전방/후극부 관찰이 가능하였다. 치료 6일째 각막부종은 사라졌고 중심와박리도 호전되었으나 시력은 6개월까지 20/80으로 남았다.

결론: 루푸스 환자에서 근시견인황반증으로 유리체절제술 후 발생한 급성간질각막염이 고용량 경구 스테로이드치료에 호전되었다. 루푸스 환자에서 면역관련 각막병증이 발생할 수 있으므로 수술 전후 스테로이드의 증량을 고려해야 한다.

〈검안 및 콘택트렌즈학회지 2021;20(3):129-133〉