

대동맥판막치환술 후 발생한 푸르처 유사 망막병증

Purtscher-like Retinopathy after Aortic Valve Replacement Surgery

이승현 · 김지택

Seung Hyeun Lee, MD, 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: We report a case of Purtscher-like retinopathy after aortic valve replacement surgery.

Case summary: A 52-year-old male with bacteremia suspicious of infectious endocarditis was referred to our department for ophthalmic examination. Inflammatory reaction was evident in both anterior chambers. Fundus examination revealed infiltrative lesions with a Roth spot, and the patient was diagnosed with chorioretinitis. After 3 days, aortic valve replacement surgery was performed in the cardiac surgery department using cardioplegic solutions. Ophthalmologic exams were repeated after the valve surgery. The Roth spot had disappeared and infiltrated, leaving a clear margin. An anterior chamber cell was not noted. However, there were newly developed peripapillary superficial cotton-wool spots and delayed hemorrhagic lesions. Based on the medical history and specific pathognomonic fundus findings, the patient was diagnosed with Purtscher-like retinopathy. Four months later, all characteristic fundus features of Purtscher-like retinopathy had disappeared, leaving a remaining retinal nerve fiber defect and central visual field defect without any ophthalmologic treatment.

Conclusions: Although rare, doctors should be aware of the possibility of Purtscher-like retinopathy after valve replacement surgery. Further studies are needed to understand the unknown pathophysiology of Purtscher-like retinopathy.

J Korean Ophthalmol Soc 2021;62(3):408-413

Keywords: Chorioretinitis, Purtscher-like retinopathy, Valve replacement surgery

직접적인 안구의 외상이 아닌 머리나 심장 등 기타 전신 외상 이후 갑작스러운 안저 이상 소견을 보이는 푸르처망막병증(Purtscher's retinopathy)은 1910년 Otmar Purtscher에 의해 처음 기술되었다. 당시 환자는 나무에서 떨어지며 심각한 머리 외상이 발생하였으며 수시간 후 양안 시력저하를 호소하였다. 안저검사상 양안 망막의 백색 반점 및 망

막 내 출혈 소견을 보였으며, 망막 병변 및 시력은 특별한 치료 없이 수개월 후 회복되었다.¹

푸르처망막병증의 특징적인 소견으로 외상 후 갑자기 발생한 표층망막의 다발성 백색반점, 정맥출혈 및 시신경유두 주변 망막출혈을 들 수 있으며, 머리에 외상을 받거나 압박성 흉부외상을 입은 경우에 발생한 보고가 있다. 푸르처망막병증의 전형적인 망막 소견이 특별한 외상력 없이 발생하였을 때 이를 '푸르처 유사 망막병증'이라 하는데 푸르처망막병증과 푸르처 유사 망막병증 용어는 혼용되어 사용된다. 푸르처 유사 망막병증의 원인으로 급성췌장염, 만성신부전, 용혈성-요독성증후군, 출산, 교원성 질환, 저온혈로불린혈증 등 다양하게 보고되었으나 병인 및 치료에 대해서는 명확히 밝혀지지 않았다.^{1,2} 유병률은 푸르처망막병증 및 푸르처 유사 망막병증을 합쳐 100만 명당 0.24명 정

■ Received: 2020. 4. 9. ■ Revised: 2020. 6. 17.

■ Accepted: 2021. 2. 24.

■ Address reprint requests to Jee Taek Kim, MD, PhD
Division of Vitreoretinal Surgery, Department of
Ophthalmology, Chung-Ang University Hospital, #102
Heukseok-ro, Dongjak-gu, Seoul 06973, Korea
Tel: 82-2-6299-1685
E-mail: jeetaek@cau.ac.kr

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

© 2021 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.

도로 보고되는 드문 질병으로 알려져 있으며, 무증상 경우를 포함한다면 이보다 더 많은 빈도로 존재할 것으로 생각된다.³

2003년 Katayama et al⁴은 급성 심근경색 후 재관류 치료를 받은 29명의 환자에서 면화반과 망막출혈의 발생을 보고한 바 있으며, 2017년 Oshida et al⁵은 뇌 또는 심장수술 후 시신경유두 주위 및 망막혈관궁 주변에 발생한 다발성 면화반 및 망막출혈 5례를 푸르쳐 유사 망막병증으로 보고하였다. 본 증례에서는 세균성 심내막염 및 맥락망막염 환자에서 전신항생제 투여 및 대동맥판막치환술 시행 후 푸르쳐 유사 망막병증 소견을 보인 1례를 보고하고자 한다.

증례보고

52세 남자 환자가 일주일 전부터 시작된 발열 증상으로 감염내과에 입원하여 균혈증 및 감염성 심내막염 의심하에 로트반점(Roth's spot) 등의 안과적 소견 확인을 위해 의뢰되었다. 환자는 안과적으로 호소하는 증상이 없었고 양안 나안시력은 1.0이었으며, 양안 전방 1단계의 염증 소견이 보였다. 양안 모두 결막충혈 소견은 보이지 않았으나, 안저

검사상 우안 2시 방향에 경계가 불분명한 침윤 병변 소견이 보였으며(Fig. 1A), 좌안 1시, 2시 방향에 각각 경계가 분명한 침윤성 병변을 보였고 4시 방향 로트반점이 발견되었다(Fig. 1B). 형광안저혈관조영술상 과형광을 보이는 침윤성 병변들 및 저형광의 로트반점을 확인할 수 있었다(Fig. 1C, D). 경식도심장초음파(transesophageal echocardiography)상에서도 대동맥판막에 1.1 × 0.5 cm 크기의 종괴가 있어 감염성 심내막염에 합당한 소견을 보였다. 뇌 MRI영상에서 septic emboli에 의한 다발성 뇌경색 소견을 보였다.

따라서 환자는 감염성 심내막염 및 양안의 맥락망막염으로 진단되었으며, 감염내과 입원시 혈액배양검사 시행 후 황색포도상구균(*Staphylococcus aureus*)이 동정되어 전신항생제를 지속 투여받고 있었으므로, 항생제를 유지하며 경과 관찰하기로 하였다. 맥락망막염 진단 2일 후 전방의 염증 소견은 차이 없었으나, 좌안 망막 침윤 병변의 경계가 뚜렷해지며 일부 호전 소견이 보였다. 맥락망막염 진단 3일째, 흉부외과에서 감염성 심내막염의 치료를 위해 전신마취하 대동맥판막치환술을 시행받았다. 수술 전 검사에서 균혈증 및 조영제에 의한 급성 신장 손상이 발생한 상태였으며, 대동맥판막치환술 중에는 체외순환기를 이용하여

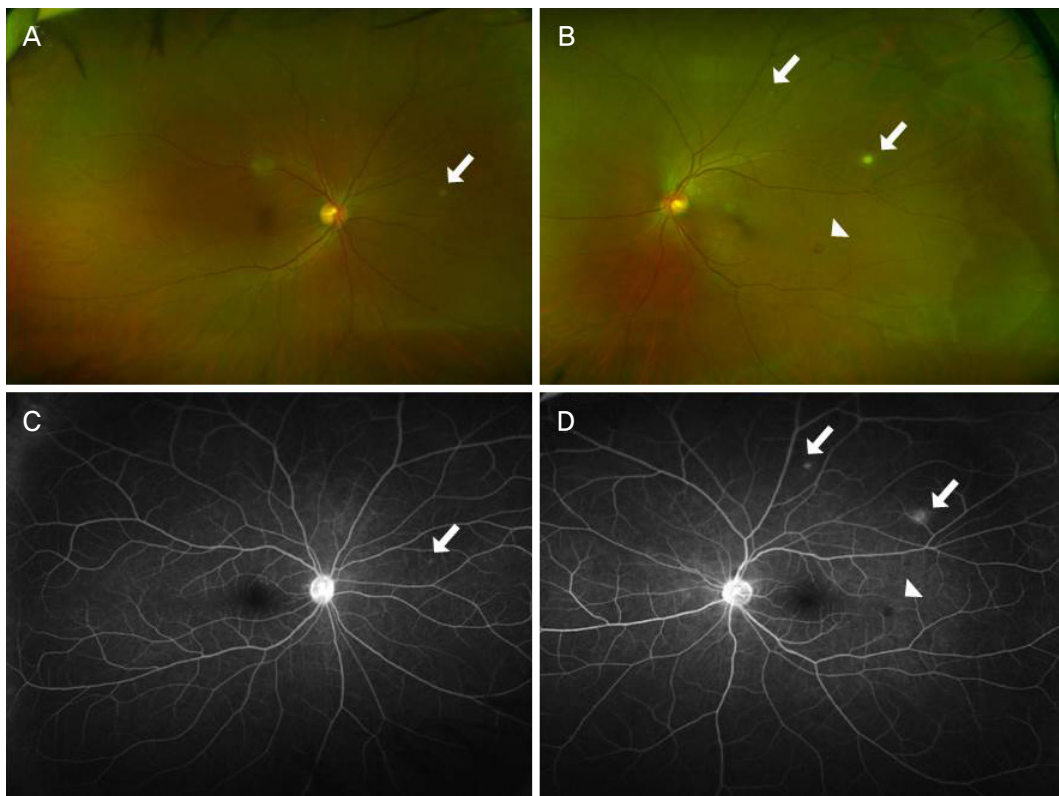


Figure 1. Fundus photographs of the patient that showed chorioretinal infiltration at initial visit. Fundus photographs with infiltrative lesions (arrows) and Roth's spot (arrowheads) (A, B) with corresponding fluorescein angiographs (C, D).

32°C의 저온으로 혈류를 유지하였고 심장지액을 이용하여 심정지 상태로 수술을 진행되었다.

대동맥판막치환술 3일 후 안과 검진을 재시행하였다. 나안시력은 우안 0.8, 좌안 1.0이었으며, 양안 결막 특이 소견은 없었고 양안 전방의 염증 소견은 소실되었다. 안저검사상 양안의 망막 침윤 병변 모두 경계가 분명해졌으며 추가적인 침윤 소견은 보이지 않았고, 좌안의 로트반점은 소실되어 양안의 맥락망막염은 호전된 것으로 판단하였다. 그러나, 양안 시신경유두 주변 표층망막에 경계가 불분명한 다발성의 면화반이 새로 발견되었다(Fig. 2A, B). 특별한 치료 없이 경과 관찰하기로 하였으며, 2주 후 안저검사에서 양안의 다발성 면화반은 큰 변화는 없었으나 시신경유두

주변에 다발성의 지연성 표층망막출혈 소견을 보였다(Fig. 2C, D). 대동맥판막치환술 4개월 후 양안 나안시력 1.0이었으며, 양안 안저검사상 면화반 및 표층 망막출혈 소견은 모두 관해되었으나(Fig. 2E, F) 좌안 후극부 상이측 망막신경 섬유층의 결손 소견 및 시야검사상 해당 부위인 중심하측의 암점을 관찰할 수 있었다(Fig. 3).

고 찰

본 증례는 진료 시마다 망막 병변의 양상이 달라지는 것이 특징으로, 망막 병변의 진행은 다음과 같이 세 단계로 구분할 수 있다. 첫 번째는 대동맥판막치환술 전에 생긴 대

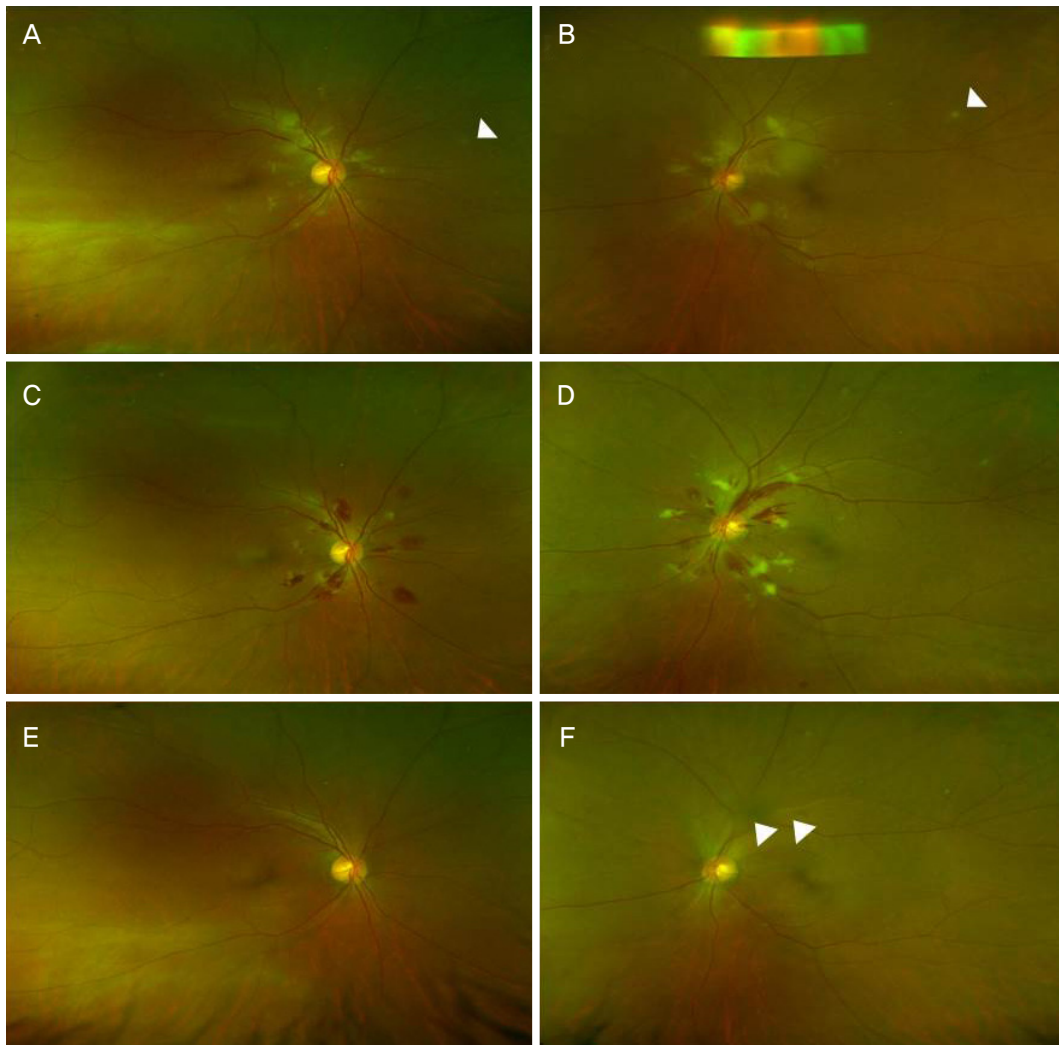


Figure 2. Serial follow-up fundus photographs. Fundus photographs taken 3 days after aortic valve replacement surgery showed multiple cotton wool spots (CWS) around the optic nerve head bilaterally while the margin of infiltrative lesions became to be clear (arrowheads) and Roth's spot disappeared (A, B). The multiple CWS still remained 2 weeks later with delayed superficial hemorrhage around optic disc (C, D). After 4 months, the CWS and hemorrhagic lesions disappeared, but defect of the nerve fiber layers was visible (arrowheads; E, F).

동맥판막의 감염성 색전(septic emboli)에 의한 감염성 맥락 망막염의 단계이다. 이는 전신 항생제로 치료하며 병변의 염증 침윤이 호전되었으며, 안내염으로 진행하지 않고 회복되었다.

두 번째는 대동맥판막치환술 후에 생긴 시신경 주변의 다발성 면화반이다. 면화반은 시신경섬유층의 경색과 부종에 의한 소견이므로, 맥락망막염을 일으켰던 감염성 색전(septic emboli)보다 작은 미세색전(microemboli)에 의한 병변으로 생각된다. 이와 같은 미세색전은 판막에 존재하던 세균 덩어리의 일부가 원인이 되었을 수도 있지만, 수술 후 초기 단계에서 나타난 혈액의 과응고성 경향이 영향을 미쳤을 수 있다. 2017년 Oshida et al⁵는 뇌 또는 심장수술 후 푸르처 유사 망막병증이 발생한 환자들의 공통된 특징으로 혈액이 과응고성 경향을 보이거나 이전부터 고혈압, 당뇨 등 심혈관계 취약 요소, 망막혈관 경화의 위험 요소 등을 가졌다고 하였다. 본 환자 역시 혈액의 과응고성 경향을 나타냈는데, 대동맥판막치환술 후 2달째까지 프로트롬빈시간(international normalized ratio)이 목표 수치인 2.0-3.0에 도달하지 않아 와파린의 용량을 지속적으로 증량하였으며, 프로트롬빈 활성화 물질인 루푸스 항응고인자 양성을 보였다. 따라서 수술 후 판막에 존재하던 세균 덩어리로부터의 미세색전 및 혈액의 과응고성 경향이 복합적으로 작용하여 시신경 주변의 다발성 면화반을 형성하였을 것이라고 추측된다.

세 번째는 본 증례에서 가장 특이적인 소견인, 시신경 주변의 면화반 근처에 발생한 다발성의 지연성 표층망막출혈 소견이다. 환자는 판막수술 3일 후의 안저에 비하여, 수술 2주 후 안저 소견에서 면화반 및 망막출혈이 더 심해지는

양상을 보였다. 일반적인 색전에 의해 이와 같이 지연성 출혈이 발생하지는 않으므로 이는 과응고 상태 후 항응고제를 증량하며 생긴 출혈로 생각된다. 특히 망막출혈이 면화반 주변에 나타났는데, 이는 미세색전으로 인하여 모세혈관이 일차적으로 손상되고, 와파린 증량으로 인하여 손상된 모세혈관 주변으로 출혈이 생긴 것으로 추정해 볼 수 있다. 2003년 Katayama et al⁴가 보고한 심장 재관류 치료 후의 면화반과 망막출혈 증례에서 역시 망막병변이 재관류 직후보다 1-2개월 후에 더 심해지는 양상을 보였으며, 본 증례의 진행 경과와 유사하였다. 이와 같은 일련의 망막 변화들을 보인 본 증례를 저자들은 푸르처 유사 망막병증으로 분류하였으며, 이는 Oshida et al⁵가 보고한 심장 및 뇌수술 후 발생한 다섯 증례의 푸르처 유사 망막병증에서와 동일한 양상을 보였다.

푸르처망막병증 및 푸르처 유사 망막병증의 정확한 기전은 밝혀지지 않았으나 병인에 관해 여러 가지 가설이 제시되고 있으며, 망막혈관의 미세색전(microembolization) 및 그로 인한 세동맥과 미세혈관의 경색으로 인해 면화반이 발생한다는 가설이 가장 널리 받아들여지고 있다.^{1,6} 미세색전은 여러 가지 물질에 의해 발생할 수 있으며 외상으로 인한 장골 골절 등에서의 지방 색전이나 급성 췌장염에서 전신으로 분비된 췌장 단백분해 효소 등에 의해 발생할 수 있다. 또한 백혈구의 응집이나 보체의 활성화 및 이로 인한 이차적인 림프계 활성화 또한 미세색전의 원인으로 제안되었다.^{7,8} 미세색전 이외의 원인으로는 심폐소생술 등의 흉부 압박시, 정맥압 증가로 정맥혈류 유입이 제한되며 망막모세혈관의 순환 장애가 일어날 수 있고 이로 인해 망막출혈이나 면화반과 같은 병변이 생길 수 있다. 전신 손상으로

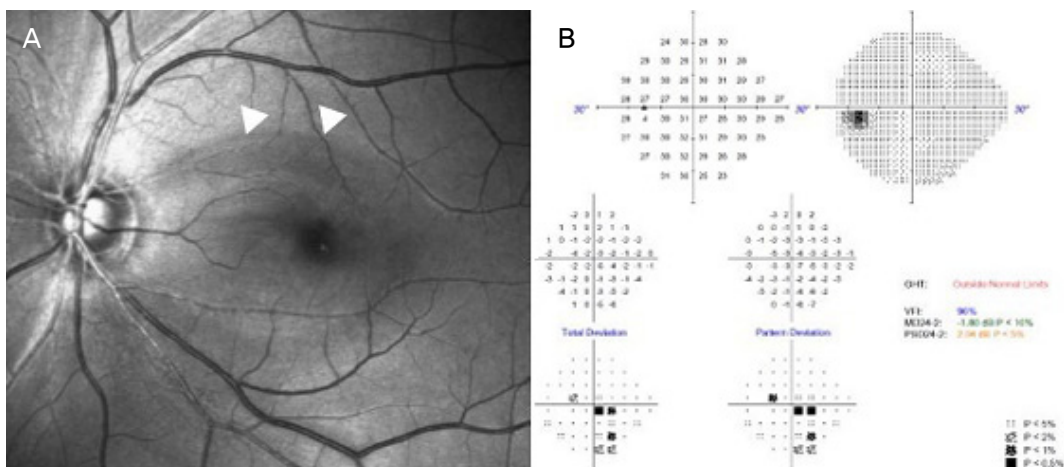


Figure 3. Red-free fundus photograph and visual field exam result 4 months after aortic valve replacement surgery. Red-free fundus photograph shows remaining superior retinal nerve fiber layer defect (arrowheads, A) and central scotoma of the inferior visual field defect (B).

분비되는 지방분해효소 또한 망막혈관염을 유발하여 혈전이나 혈관 폐쇄를 일으킬 수 있다.⁹

본 증례에서 망막에 발생한 면화반 부위는 주로 시신경 유두 주변에 집중되어 있었으며 이는 이전의 증례 보고와 비슷한 양상이었다.^{5,10} 방사상 유두주위 모세혈관(radial peripapillary capillaries)에는 모세동맥(feeding arteriole) 및 문합(anastomosis)이 적어 시신경유두 주변의 시신경섬유층이 다른 부분에 비해 색전에 취약할 수 있다.^{1,11,12} 또한 심장에서 날라간 균 덩어리의 미세색전(microembolization)이 근위부의 세동맥을 막으며 망막병변이 시신경유두 주변에 집중되었을 가능성도 있다.

임상적으로, 심장 또는 뇌수술 후 발생하는 푸르처 유사 망막병증은 거의 알려져 있지 않다. 그러나 본 증례 및 기존의 문헌 고찰을 통하여, 심장혈관 또는 뇌혈관 등의 수술 후 망막병증 및 시야 이상이 발생할 수 있다는 것을 알 수 있으며, 그 원인으로는 수술 후 발생하는 혈액의 과응고 상태로 인한 미세혈전과 항응고제 증량으로 인한 출혈을 추정해 볼 수 있다. 또한 본 증례와 같이 눈의 불편함을 호소하지 않는 경우에서도 시신경섬유층의 결손 및 시야 암점을 남길 수 있으므로 심장 및 심혈관수술 후 발생할 수 있는 안과적 합병증들에 대해 인지하고 있어야 하겠으며, 수술 전 환자에게 충분한 설명이 필요할 것으로 생각된다.

본 증례에서는 환자의 양안 시력이 0.8 이상으로 유지되고 환자가 특별히 느끼는 증상이 없어 수술 후 형광안저혈관조영술 및 빛간섭단층촬영 등의 검사는 진행하지 않았으나 이상시 이러한 검사를 고려해볼 수 있겠다. 또한 수술 후 눈의 불편감을 호소하거나 안저에 이상 소견을 보일 경우 2-4주 후 병변이 악화될 수 있으므로 중증도에 따라 주기적으로 경과 관찰할 필요가 있을 것으로 생각된다. 그러나, 심장 또는 혈관수술 후에는 전신 상태가 좋지 않고, 거동이 불편하여 안과적인 검사가 제대로 이루어지지 않는

경우가 대부분이다. 따라서, 심혈관수술 후 망막에 생기는 허혈성 변화에 대해 규명하기 위해서는 보다 큰 환자군을 통한 전향적 연구가 필요할 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Agrawal A, McKibbin MA. Purtscher's and Purtscher-like retinopathies: a review. *Surv Ophthalmol* 2006;51:129-36.
- 2) López-Tizón E, Reinoso-Montalvo C, Mencía-Gutiérrez E, et al. Acute pancreatitis presenting as sudden blindness. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2006;81:161-3.
- 3) Agrawal A, McKibbin M. Purtscher's retinopathy: epidemiology, clinical features and outcome. *Br J Ophthalmol* 2007;91:1456-9.
- 4) Katayama T, Yasu T, Kinoshita N, et al. Transient retinopathy after acute myocardial infarction treated by reperfusion therapy: clinical background and manifestation. *J Cardiol* 2003;42:23-8.
- 5) Oshida E, Machida S, Nishimura T, Sakamoto M. Purtscher-like retinopathy associated with cerebro- or cardiovascular surgery. *Am J Ophthalmol Case Rep* 2017;8:62-6.
- 6) Kincaid MC, Green WR, Knox DL, Mohler C. A clinicopathological case report of retinopathy of pancreatitis. *Br J Ophthalmol* 1982;66:219-26.
- 7) Sellami D, Ben Zina Z, Jelliti B, et al. Purtscher-like retinopathy in systemic lupus erythematosus. Two cases. *J Fr Ophthalmol* 2002;25:52-5.
- 8) Craddock PR, Hammerschmidt D, White JG, et al. Complement (C5-a)-induced granulocyte aggregation in vitro. A possible mechanism of complement-mediated leukostasis and leukopenia. *J Clin Invest* 1977;60:260-4.
- 9) Roden D, Fitzpatrick G, O'Donoghue H, Phelan D. Purtscher's retinopathy and fat embolism. *Br J Ophthalmol* 1989;73:677-9.
- 10) Massa R, Vale C, Macedo M, et al. Purtscher-like retinopathy. *Case Rep Ophthalmol Med* 2015;2015:421329.
- 11) Henkind P. Radial peripapillary capillaries of the retina. I. Anatomy: human and comparative. *Br J Ophthalmol* 1967;51:115-23.
- 12) Michaelson I. Anatomy of the finer retinal vessels. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1940;60:71-112.

= 국문초록 =

대동맥판막치환술 후 발생한 푸르처 유사 망막병증

목적: 맥락망막염이 동반된 세균성 심내막염 환자에서 대동맥판막치환술 시행 후 푸르처 유사 망막병증 소견을 보인 증례에 대해 보고하고자 한다.

증례요약: 균혈증 및 감염성 심내막염이 의심되는 52세 남자 환자가 로트반점 등의 안과적 소견 확인을 위해 의뢰되었다. 환자는 양안 전방 1단계의 염증, 안저의 침윤성 병변 및 로트반점을 동반한 맥락망막염 소견을 보였으며, 감염성 심내막염 확진되어 흉부외과에서 전신마취하 대동맥판막치환술을 시행받았다. 수술 후 시행한 안과 검진에서 양안 전방의 염증은 사라졌으며 안저의 침윤성 병변은 경계가 분명해지고 로트반점은 소실되어 맥락망막염은 호전된 것으로 판단하였다. 그러나 양안 시신경유두 주변 표층망막에 경계가 불분명한 다발성의 면화반 및 지연성 망막출혈, 시야검사상 중심암점이 새로 발견되었으며, 이는 푸르처 유사 망막병증의 소견에 합당하였다. 특히 치료 없이 경과 관찰하였으며 4개월 후 망막의 이상 소견은 소실되었다.

결론: 심장판막수술 후 푸르처 유사 망막병증과 같은 망막의 혈관 이상과 시야장애가 드물게 동반될 수 있음을 인지하여야 하며, 정확한 원인과 예후에 대해서는 추가적인 연구가 필요할 것으로 생각된다.

〈대한안과학회지 2021;62(3):408-413〉

이승현 / Seung Hyeun Lee

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

