

## 국내 개에서의 전반적인 진행성 망막 위축증 34례

서강문<sup>1</sup> · 김완태 · 이나영 · 정만복 · 정성목 · 유형아 · 남치주

서울대학교 수의과대학

### Generalized Progressive Retinal Atrophy of Dogs in Korea: 34 Cases

Kang-moon Seo<sup>1</sup>, Wan-tae Kim, Na-young Yi, Man-bok Jeong, Seong-mok Jeong, Hyung-ah Yu and Tchi-chou Nam

Department of Surgery, College of Veterinary Medicine, Seoul National University

**Abstract:** Thirty four dogs presented with generalized progressive retinal atrophy(gPRA) from September 2002 to April 2004 were reviewed to characterize signalments and prevalence rate in Korea. Mean age was 6.3±2.7 years-old and 59% was less than six years old. The most prevalent breed was Miniature Schnauzer (50%) and the affected mean age was slightly earlier (4.4±1.1 years-old). However, there was no sex predisposition. Cataract was confirmed in 15 dogs (44%) and 67% was bilateral.

**Key words:** generalized progressive retinal atrophy, breed predisposition, Korea, dog

### 서론

전반적인 진행성 망막위축증(generalized progressive retinal atrophy, gPRA)은 양측성으로 대칭적이며, 품종에 따라 특정한 연령에 발생하는 진행성 유전성 망막 변성으로 주로 광수용체에 손상이 나타나는 질환이다. 이환된 개는 어두운 빛에 점차 적응하지 못하거나 야맹증을 보이다가 결국 완전히 실명하며, 그 진행 속도는 수 개월에서 수 년으로 품종에 따라 다르다<sup>3</sup>. 외국의 경우 초기에 이를 발견하여 이환된 환축의 교배금지과 더불어 교배 전 DNA 검사법을 실시하여 질병의 근절에 앞장서고 있다<sup>4,6</sup>.

이 질환은 질병이 발현하는 형태에 따라 조기 발현형과 후기 발현형으로 나뉘는 데 진단은 검안경 검사와 암실 장애물 검사 및 망막전위도검사가 병행 실시된다. 검안경 검사 시 반사판 안저의 빛반사도가 증가하고 망막 혈관들이 감소되어 좁아지는 것이 특징적이며, 말기에는 이와 더불어 시신경의 변성으로 시신경유두가 창백해지는 것이 더욱 뚜렷해진다<sup>9</sup>. GPRA시 동공확대와 동공 빛 반사가 느려지지만 동공 빛 반사가 조금 남아 있는 것이 일반적으로 다른 망막병증과 감별 진단하는 데 도움이 된다. 개는 망막변성으로 인한 속발성 백내장이 나타나기도 한다<sup>2</sup>. 보통 후방 피질에 공포화와 함께 생기는 데, 속도가 빨리 진행되는 경우가 많으므로 gPRA 소인이 있는 모든 품종에서 백내장 수술 전 망막전위도 검사를 실시해야 한다<sup>9</sup>. 대부분의 gPRA는 단순 상염색체의 열성 유전 때문이며 예외적으로 Siberian Husky는 X-linked 유전을 보인다고 보고되었다<sup>1</sup>.

아직까지 국내에서 개의 gPRA에 대한 보고가 없어 본 조사를 통해 국내에서 gPRA가 주로 발생하는 개의 품종 및 특성을 조사하여 앞으로 이 질병에 대한 예방, 조기진단 그리고 보호자 교육에 도움을 주고자 실시하였다.

### 재료 및 방법

2002년 9월부터 2004년 4월까지 서울대학교 수의과대학 동물병원에 내원한 환자 중, gPRA로 진단된 34두를 대상으로 조사하였다. GPRA의 진단은 병력청취, 전체적인 안검사 그리고 간접검안경을 통해 이루어졌다. 안검사를 통해 협박 반사, 동공빛반사, 백내장의 병발유무 등을 조사하였다.

### 결과

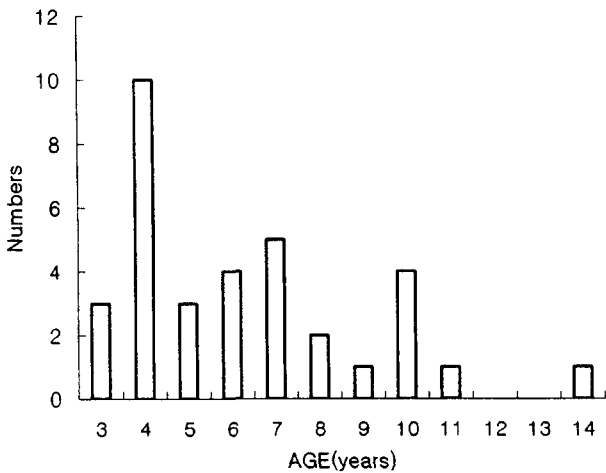
전반적인 진행성 망막 위축증(gPRA)으로 진단된 34두는 모두 양측성이었다. 본원에 내원 시 주 증상은 시력상실로 인한 행동변화였으며 보호자가 이를 인지하고 병원에 내원하기까지 현증 경과 기간은 짧게는 1주일에서, 길게는 6개월까지로 다양하게 나타났다. 총 34두 중 Miniature Schnauzer가 50%(17두)로 가장 많았으며, 그 다음으로 Maltese 14.7%(5두), Miniature Poodle 14.7%(5두), Yorkshire Terrier 5.9%(2두), Pomeranian 5.9%(2두), Shih Tzu 5.9%(2두), Chihuahua 2.9%(1두) 순이었다(Table 1). GPRA가 발생한 연령은 평균 6.3±2.7세(3~14세)였으며(Fig 1), 59%(20두)가 6년령 이하에서 발생하였다. 그리고 암컷은 47.1%(16두), 수컷은 52.9%(18두)로 크게 차이를 보이지 않았다. 그 중 가장 많았던 Miniature Schnauzer의 평균연령은 4.4±1.1세로 발생연령이 다른 품종에 비해 빠른 경향을 보였으나, 성별

<sup>1</sup>Corresponding author.  
E-mail : kmseo@snu.ac.kr

**Table 1.** Breed distribution and mean age of dogs with gPRA in Korea

Breed	Number of dogs	Mean age(years)
Miniature Schnauzer	17	4.4±1.1*
Maltese	5	7.6±2.9
Miniature Poodle	5	8.0±2.4
Yorkshire Terrier	2	8.5±0.7
Pomeranian	2	8.0±2.8
Shih Tzu	2	6.5±0.7
Chihuahua	1	14
	34	6.3±2.7

\*Mean ± SD



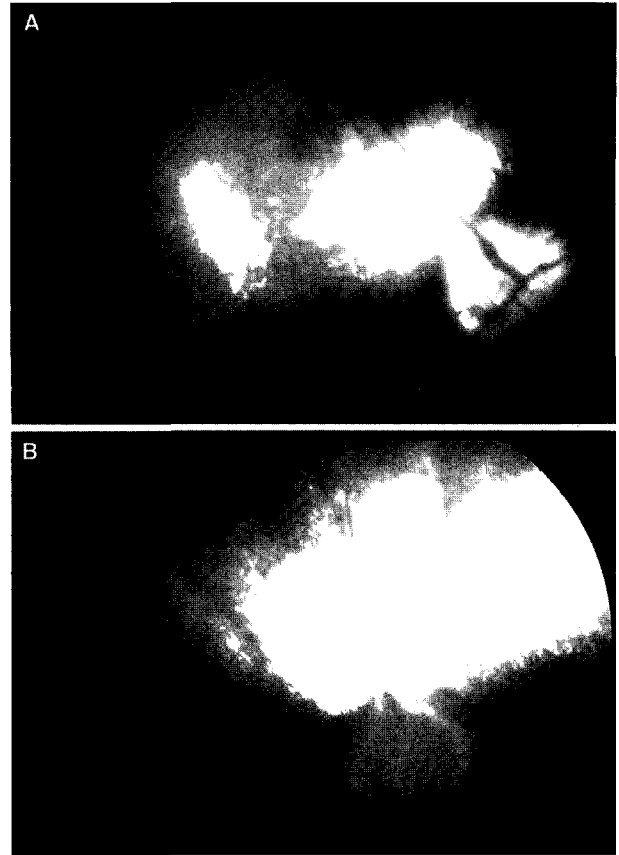
**Fig 1.** Age distribution of dogs with gPRA in Korea.

차이에서는 수컷은 10두, 암컷은 7두로 약간 수컷에서 더 많이 발생하였으나 큰 차이는 나타내지 않았다.

GPR에 속발된 백내장은 총 15두(44%)로 그 중 12두에서는 양안 모두 백내장 증세를 보였으며, 일측성으로 온 경우는 3두(좌측 2두, 우측 1두)였다. 협박반사는 양측이 모두 감소(27두)하거나 4두에서 우측의 편측감소를 보였으며 정상인 경우는 3두였다. 동공빛반사는 25두에서 부분적인 감소 또는 완전 감소를 보였으며 정상인 경우는 9두였다. 암실 장애물 검사를 실시한 모든 환측에서 야맹증을 확인할 수 있었다. 안저 소견으로는 모든 증례에서 경중의 차이는 있었지만 빛반사층의 과반사, 망막혈관의 협소화가 관찰되었으나 창백한 시신경관은 2두에서 관찰되기도 하였다(Fig 2). 기타 수정체 이탈구 1두, 녹내장 1두가 병발되어 내원한 경우가 있었다.

### 고 찰

GPR는 1911년 Gorden Shetter가 처음으로 보고한 이후 다양한품종에서 보고되고 있다. 대부분 유사한 증상을 보이



**Fig 2.** Generalized progressive retinal atrophy. A: early stage gPRA in a 3-year-old Miniature Schnauzer. B: late stage gPRA in a 4-year-old Miniature Schnauzer. Note tapetal hyperreflectivity and retinal vessel attenuation.

나, 질병이 발현하는 형태에 따라 조기 발현형과 후기 발현형으로 나뉘는 데 조기 발현형에는 Irish Setter, Collie, Norwegian Elkhound, Miniature Schnauzer가 있으며 광수용체의 발생에 이상을 보여 어린 나이에 주로 증상이 발현되며, 후기 발현형에는 Miniature Poodle, English and American Cocker Spaniel, Labrador Retriever 등이 있으며 어릴 때는 정상이다가 성견이 되면서 발현되는 형태를 보인다<sup>8,9</sup>. 본 조사에서는 발생 빈도가 낮고 조기 발현형으로 분류되는 Miniature Schnauzer가 50%로 가장 많았으며, 그 다음으로 Maltese, Toy Poodle, Yorkshire Terrier, Pomeranian, Shih Tzu, Chihuahua 순이었다. 이는 기존의 외국의 발생양상 보고와는 다른 경향을 보이는 것으로<sup>7</sup>, 우리나라의 경우 선호하는 품종이 대형견 보다는 소형견이 많고 또한 Miniature Schnauzer의 국내 도입 시 gPRA의 유전적 소인을 가진 품종이 도입된 결과로 사료된다.

GPR가 발생하는 연령은 조기 발현형의 경우 야맹증은 태어나면서부터 완전한 시력상실은 1~5년 사이이며, 후기 발현형은 야맹증이 1~5년 사이에 나타나며 완전한 시력상실은 3~5년 이후에 일반적으로 나타난다<sup>7,9</sup>. 본 조사에서 발생빈도가 가장 높은 Miniature Schnauzer는 평균발생연령이 4.4±

1.1세로 다른 품종에 비해 유의성 있게 빠른 발현을 보인 반면, 다른 품종에서는 모두 평균 발생연령(6.3±2.7세)을 넘어서는 특징을 보였다. 본원에 내원하기 전의 임상증상은 성격 변화, 야맹증, 동공산대로 인한 안저의 과반사, 주변시야 상실 그리고 완전실명 등이었다. 하지만 보호자가 이를 인지하고 병원에 내원하기까지 현증경과 기간은 짧게는 1주일에서, 길게는 6개월까지 다양하게 나타났다. 그러나 정기적으로 안검사를 받거나 gPRA에 대한 검사를 받은 예는 없었다.

GPRa는 대부분 성별에 관계없이 발생하는 것으로 알려져 있다<sup>9</sup>. 본 조사에서도 암컷이 16두, 수컷이 18두로 암수간 차이를 보이지 않았다. 간접 검안경 검사시 반사판 안저의 빛반사도가 증가하고, 망막 혈관들이 감소되어 좁아지는 특징적인 소견이 관찰되었으며, 2두에서 시신경유두가 창백해지는 것이 확인되었다. 협박반사는 양측이 모두 감소(27두)하거나 4두에서 편측성 감소를 보였으며 정상인 경우는 3두였다. 동공빛반사는 25두에서 부분적인 감소 또는 완전 감소를 보였으며 정상인 경우는 9두였다. 의심이 되는 경우 암실에서 장애물 시험을 실시한 결과 야맹증을 확진 할 수 있었다. 이와 같이 암실 장애물검사법은 gPRA가 의심되는 환축의 검사에 있어 보조적인 검사법이라 사료된다.

개는 망막변성으로 인한 속발성 백내장이 올 수도 있다<sup>2</sup>. 보통 후방 피질에 공포화와 함께 생기는 데, 속도가 빨리 진행되는 경우가 많으므로 gPRA 소인이 있는 모든 품종에서 백내장 수술전 망막전위도 검사를 실시가 바람직하다<sup>9</sup>. 주로 Poodle에서 gPRA에 속발된 백내장이 병발되나 다른 품종에서는 드물다고 보고되고 있다<sup>8</sup>. 본 조사에서도 총 15두(44%)에서 백내장 증세를 보였다. 그 중 12두에서는 양안 모두 백내장 증세를 보였으며 일측성으로 온 경우는 3두(좌측 2두, 우측 1두)였다. Poodle의 경우 gPRA로 진단된 4두 중 3두에서 백내장이 관찰되었다. 가장 다발한 품종인 Miniature Schnauzer의 경우 오히려 백내장 발생율이 적은 것이 특징이었다. 총 15두 중 양측성이 1두, 일측성이 2두로 단지 3마리만이 병발하였다.

## 결 론

2002년 9월부터 2004년 4월까지 서울대학교 수의과대학 동물병원에 내원한 환자 중, gPRA로 진단된 34두를 대상으로 국내 개에서 gPRA가 발생하는 품종, 연령, 성별 그리고

특징적인 임상증상 등을 조사하였다. GPRa에 이환된 환축의 평균연령은 6.3±2.7세였으며 59%가 6년령 이하에서 발생되었다. 이 중 Miniature Schnauzer가 총 34두 중 17두(50%)로 대부분을 차지하였으며 발생연령이 4.4±1.1세로 다른 품종에 비해 빠른 경향을 보였다. 백내장은 15두(44%)에서 나타났으며 이 중 양측성이 10두(67%)였다. 우리나라의 경우 조기에 안과검사를 실시하지 않는 경우가 일반적이기 때문에 발생연령이 외국의 보고와 차이를 보이는 것으로 사료되며, 특히 Miniature Schnauzer의 경우 우리나라에서만 발생이 급증하고 있는 것에 대한 체계적인 원인 조사 및 조기에 이 질병을 진단하여 이환된 동물의 번식을 금지시키는 조치가 필요할 것으로 사료된다

## 참 고 문 헌

1. Acland GM, Blanton SH, Hershfield B, Aguirre GD. XLPRa: a canine retinal degeneration inherited as an x-linked trait. *Am J Med Genet* 1994; 52: 27-33.
2. Barnett KC, Curtis R. Lens luxation and progressive retinal atrophy in the Tibetan Terrier. *Vet Rec* 1978; 103-160.
3. Barnett KC, Sansom J, Heinrich C. Fundus. In: *Canine ophthalmology; an atlas & text*, London: WB Saunders. 2002: 168-172.
4. Clements PJ, Sargan DR, Gould DJ, Petersen-Jones SM. Recent advances in understanding the spectrum of canine generalized retinal atrophy. *J Small Anim Pract* 1996; 37: 155-162.
5. Curtis R. Retinal disease in the dog and cat: an overview and update. *J Small Anim Pract* 1988; 29: 397-415.
6. Maroudas P, Jobling AI, Augusteyn RC. Genetic screening for progressive retinal atrophy in the Australian population of Irish setter. *Aust Vet J* 2000; 78: 773-774.
7. McLellan G. The canine fundus. In: *BSAVA manual of small animal ophthalmology*, 2nd ed. Gloucester: British Small Animal Veterinary Association. 2002: 235-237.
8. Millichamp NJ. Retinal degeneration in the dog and cat. *Vet Clin North Am Small Anim Pract* 1990; 20: 799-835.
9. Narfström K, Ekesten B. Diseases of the canine ocular fundus. In: *Veterinary ophthalmology*, 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 1999: 887-903.
10. Petersen-Jones SM. A review of research to elucidate the causes of the generalized progressive retinal atrophies. *Vet J* 1998; 155: 5-18.