

듀안안구후퇴증후군의 수술결과 분석

박성배 · 정승아 · 이종복

연세대학교 의과대학 안과학교실, 시기능 개발연구소

목적: 수술적 교정이 필요하였던 듀안안구후퇴증후군 환자를 대상으로 임상 양상과 수술 결과에 대하여 알아보고자 하였다.

대상과 방법: 듀안안구후퇴증후군 환자 38명(40안)을 대상으로 수평근 후전술 단독시행, 수평근 후전술 및 Y형 분리술, 내직근 후전술과 함께 외직근 절제술을 시행하고 수술 전후의 사시각, 이상두위, 안구운동장애와 내전시 과도한 상전 및 하전, 안구후퇴 여부를 후향적으로 분석하였다.

결과: 여성(73.7%)과 좌안(63.2%)에서 발생빈도가 높았으며, 제형이 가장 많았다(84.2%). 내편위가 가장 흔하였고 얼굴돌림은 내사시의 경우 환안쪽으로, 외사시의 경우 환안의 반대방향으로 나타났다. 술 전 사시각은 15.0±5.9 프리즘디옵터(PD)에서 술 후 1.5±2.3PD로 감소하였으며, 이상두위 역시 술 전 17.5±6.6°에서 1.2±2.3°로 감소하였다.

결론: 듀안안구후퇴증후군 환자에서 술 전 검사를 통한 적절한 수술방법 선택으로 안구편위, 이상두위의 호전을 확인할 수 있었다. <대한안과학회지 2009;50(6):893-897>

듀안안구후퇴증후군은 완전 또는 부분적인 외전장애, 내전장애, 내전시 안구후퇴와 눈꺼풀틈새의 축소를 보이며 내전시 과도한 상전 및 하전, 가성 눈꺼풀처짐과 폭주를 동반할 수 있는 선천성 안구 이상이다.¹⁻⁴

듀안안구후퇴증후군을 치료하기 위해서 현재까지 다양한 수술법이 시행되어 왔다. 그 중 1905년 Duane²에 의해 소개된 수평근 후전술은 경직되고 기능이 향진된 수평근을 후전하는 시술로 비교적 간단한 방법에 비해 만족스러운 결과와 적은 합병증을 보여 현재까지도 가장 전통적이고 안전한 수술법으로 이용되고 있다.^{5,6} 또한, 수평근 후전술과 동시에 시행하는 Y형 분리술은 내전시 상전 및 하전이 심한 경우 안구의 미끄럼 효과를 감소시키고 안구후퇴를 줄일 수 있다는 점에서 널리 시행되고 있다.⁷ 수평근 절제술은 제일눈위치에서 안구편위는 어느 정도 교정할 수는 있지만, 이상두위와 안구운동에 거의 효과가 없고 특히 내전이 심각하게 제한될 수 있어 거의 사용되고 있지 않았으나, 2001년 Morad et al⁸은 심한 내사시가 있는 환자에서 내직근 후전술과 더불어 길항근인 외직근 절제술로 내편위 교정에 좋은 결과를 보였으며 상대적으로 내전제한이나 안

구후퇴에 미미한 영향만을 미친다고 보고하였다.

듀안안구후퇴증후군에서 수술의 목표는 제일눈위치에서 안구의 정위와 이상두위의 교정이지만 수술시기와 수술방법은 술자에 따라 다양하게 시행되고 있어 이에 대한 적절한 평가가 필요하다. 이에 저자들은 수술이 필요한 듀안안구후퇴증후군 환자를 대상으로 임상양상과 수평근 후전술 단독시행, 수평근 후전술 및 Y형 분리술, 내직근 후전술과 함께 외직근 절제술을 복합적으로 시행하여 그 수술적 효과에 대해 알아보고자 하였다.

대상과 방법

1991년 7월에서 2007년 3월까지 본원에서 듀안안구후퇴증후군으로 수술을 시행받고 3개월 이상 추적관찰한 환자 38명(40안)을 대상으로 의무기록을 후향적으로 조사하였다.

사시검사는 환안에 프리즘을 대고 프리즘가림검사를 시행하였고, 나이가 어려 협조가 어려운 환아에서는 크립스키 검사를 시행하였다. 안구운동제한은 모든 방향에서 0에서 -4까지의 범위로 표시하였으며, 이 때 0은 정상, -4는 정중양선을 넘지 못하는 심한 운동제한을 보이는 경우로 정도를 평가하였다. 이상두위에 따른 얼굴돌림의 정도는 정면주시시 환자의 두정부 중양을 지나는 가상의 종단선과 이상두위 상태에서의 두정부 중양을 지나는 가상의 종단선과의 각도를 동일한 안과 전문의가 목측하였다.

듀안안구후퇴증후군의 임상적 분류는 Huber 분류³를 이용하였고, 환자는 수술 전과 수술 후 1일, 1주, 1개월, 3~4개월에 경과관찰을 하였으며 수술 후 결과는 최종 내원시

■ 접수 일: 2008년 10월 10일 ■ 심사통과일: 2009년 4월 7일

■ 통신저자: 이종복

서울시 서대문구 성산로 250
연세대학교 세브란스병원 안과
Tel: 02-2228-3574, Fax: 02-312-0541
E-mail: 491209@yuhs.ac

* 본 논문의 요지는 2007년 대한안과학회 제98회 추계학술대회에서 포스터로 발표되었음.

를 기준으로 하였다.

수술은 환자가 불편을 호소할 정도로 심한 이상두위를 보이거나 제일눈위치에서 수술적 교정이 필요한 안구편위를 보이는 경우로 제한하였다. 모든 수술은 동일 술자에 의해 시행되었으며, 제일눈위치에서의 편위각에 따라 수평근 후전술을 시행하였고 안구운동제한 정도, 이상두위의 정도와 수술 중 강제견인검사를 고려하여 조정하였다. 내전시 과도한 상, 하전이 동반되거나 안구후퇴의 정도가 심한 경우에는 수평근 후전술에 더하여 Y형 분리술을 시행하였는데, Y형 분리술은 외직근의 중앙부를 10 mm 절개하고 상하로 각각 분리시켜 원래의 근육 부착점의 양 끝부분에 각각 부착하였다. 이 때 Y형 분리로 인한 근절제 효과를 상쇄시키기 위해 근 재부착점을 원래의 부착점에서 2 mm 후전시켰으며, 제일눈위치에서의 안구편위를 고려하여 Y형 분리술을 시행한 외직근이나, 동일안의 내직근에 대해 추가적으로 후전술을 시행하였다. 한편, 제 I형 환자 중 25PD 이상의 내편위를 보이면서 안구후퇴의 정도가 적은 2명의 환자에서는 내직근 후전술과 함께 외직근 절제술을 시행하였다.

결 과

전체 38명의 평균 연령은 7.7세(2~28세)였으며 평균 추적 관찰기간은 16.8개월(3~36개월)이었다. 모든 환자에서 안구운동에 영향을 주는 전신질환이나 안과 질환은 없었으며 외상이나 수술의 과거력도 없었다.

여성(73.7%)과 좌안(63.2%)에 발생한 경우가 보다 흔하였으며, 2명에서는 양안에서 발생하였다(Table 1). Huber 분류에 따른 발생빈도는 제I형(84.2%), 제III형(10.5%), 제II형(5.3%)순이었고, 양안에 발생한 2명은 모두 제I형이었으며, 안구편위는 내편위가 가장 많았다(Table 2).

전체 38명 중 이상두위가 관찰되었던 환자는 35명(92.1%)으로 내사시의 경우 환안쪽으로, 외사시의 경우 환안의 반대

방향으로 얼굴돌림이 나타났다. 35명(92.1%)에서 내전시 과도한 상전 혹은 하전을 관찰할 수 있었으며, 안구 후퇴로 인한 눈꺼풀틈새 축소가 일어나는 환자도 29명(76.3%)에서 관찰되었다. 모든 환자에서 안구운동장애가 있었으며, 그 중 27명은 중등도 안구 운동 장애(-4~-3)를, 11명은 경도의 장애(-2~-1)를 보였다.

23명에서 수평근 후전술만을 시행하였고, 안구의 상, 하전과 눈꺼풀틈새의 수축이 심했던 13명의 환자에서는 수평근 후전술과 Y형 분리술을 함께 시행하였다. 또한, 제일눈 위치에서 25PD 이상의 내사시를 보이면서 안구후퇴의 정도가 적었던 2명의 제I형 환자에서는 내직근 후전술과 함께 외직근 절제술을 시행하였다(Table 3).

수술 전후 사시각 변화는 술 전 15.0±5.9PD에서 1.5±2.3PD로 평균 13.5PD 감소하였고 이 중 26명에서는 술 후 정위를, 12명에서는 술 후 8~12PD의 부족교정을 나타내었다.

수술 방법에 따른 사시각의 변화를 살펴보면, 수평근 후전술만을 시행받은 23명의 경우 술 후 평균 12.5PD, 수평근 후전술 및 Y형 분리술을 시행받은 13명에서는 평균 13.0PD의 감소를 보였다. 내직근 후전술과 외직근 절제술을 동시에 시행한 2명에서는 술 후 각각 정위와 3PD로 교정되었고, 안구후퇴 정도는 술 전과 동일하였다. 수평근 후전술 및 Y형 분리술을 시행 받은 경우와 수평근 후전술만을 시행한 경우 간의 수술방법에 따른 술 후 사시각 변화의 차이는 없었다(Wilcoxon signed rank test, $p=0.87$, Table 4). 임상 분류에 따른 술 후 사시각 변화는 제III형, 제I형, 제II형 순으로 많았다(Table 5).

이상두위는 술 전 17.5±6.6°에서 술 후 1.2±2.3°로 감소하였다. 이상두위를 보이던 총 35명의 환자 중 26명이 술 후 이상두위가 완전 교정되었으며 나머지 9명에서도 10° 이하의 얼굴돌림이 남았다. 수술별로는 수평근 후전술만을 받은 경우 20명의 환자 중 13명에서 이상두위가 완전히 교정되었고 7명에서 10° 이하의 얼굴돌림이 남았으며, 수평근

Table 1. Gender and laterality of DRS patients

	Number of patients (%) (N=38)
Male	10 (26.3%)
Female	28 (73.7%)
Right eye	12 (31.6%)
Left eye	24 (63.2%)
Both eyes	2 (5.2%)

Table 2. Ocular deviation for each type of DRS

Type	Esotropia	Exotropia	Total
I	21	11	32 (84.2%)
II	0	2	2 (5.3%)
III	1	3	4 (10.5%)
Total	22 (57.9%)	16 (42.1%)	38 (100.0%)

Table 3. Patient distribution for type and surgical method

Type	Surgery	Number of patients
I	LR rec* or MR rec†	20
	Rec+Y splitting	10
	MR rec+LR res‡	2
II	LR rec* or MR rec†	1
	Rec+Y splitting	1
III	LR rec* or MR rec†	2
	Rec+Y splitting	2

*LR rec=lateral rectus recession; †MR rec=medial rectus recession; ‡LR res=lateral rectus resection.

Table 4. Postoperative change in ocular deviation for each surgical method

Surgery	Preoperative deviation (PD)	Postoperative deviation (PD)	Difference [§] (PD)
LR rec* or MR rec [†]	14.6±5.9	2.1±2.8	12.5
Rec+Y splitting	13.5±3.9	0.5±1.1	13.0
MR rec+LR res [‡]	30.0±7.1	1.5±2.1	28.5
Total	15.0±5.9	1.5±2.3	13.5

* LR rec=lateral rectus recession; [†] MR rec=medial rectus recession; [‡] LR res=lateral rectus resection; [§] Difference=preop deviation-postop deviation.

Table 5. Postoperative change in ocular deviation for each type

Type	Preoperative deviation (PD)	Postoperative deviation (PD)	Difference* (PD)
I	15.0±6.3	1.5±2.4	13.5
II	12.1±2.8	1.5±2.1	10.6
III	16.5±3.4	1.3±2.5	15.2
Total	15.0±5.9	1.5±2.3	13.5

* Difference=preop deviation-postop deviation.

Table 6. Postoperative change of face turn degrees for each surgical method

Surgery	Number of patients (N=35)							
	Preoperative degrees of face turn				Postoperative degrees of face turn			
	0°	1-10°	11-20°	21-30°	0°	1-10°	11-20°	21-30°
LR rec* or MR rec [†]	0	0	16	4	13	7	0	0
Rec+Y splitting	0	0	11	2	11	2	0	0
MR rec+LR res [‡]	0	0	0	2	2	0	0	0
Total(°, Mean±SD)	17.5±6.6				1.2±2.3			

* LR rec=lateral rectus recession; [†] MR rec=medial rectus recession; [‡] LR res=lateral rectus resection.

후전술 및 Y형 분리술을 시행받은 13명의 환자에서는 11명이 이상두위가 완전 교정되었다. 내직근 후전술과 외직근 절제술을 시행받은 2명의 환자에서는 모두 교정되었다(Table 6).

수평근 후전술 및 Y형 분리술을 시행받은 13명 모두에서 내전시 과도한 상전 또는 하전이 호전되었으며, 눈꺼풀 틈새 축소도 13명 중 10명에서 술 전과 비교하여 눈에 띄지 않을 정도로 호전되었다.

안구운동에 있어 내전 및 외전제한은 술 전과 큰 변화 없이 지속되었고 수술방법에 따른 차이도 없었다. 한편, 1차 수술 후 재수술을 시행받은 환자는 없었다.

고 찰

듀안안구후퇴증후군은 전체 사시환자의 1~4%의 빈도로 발생하는 질환으로 남성보다는 여성에서 호발하고 단안 발생시 좌안에서 그 빈도가 높은 것으로 알려져 있다.⁹ 본 연구에서도 여성(73.7%)이 남성(26.3%)에 비하여 그 수가 많았고 단안 발생시 좌안에서 빈도가 높은 결과를 보였는데, 이는 Kirkham¹⁰과 Raab¹¹의 연구에 부합하는 결과라고

할 수 있다. 양안에서 발생한 경우는 2명이 있었으며, 이는 이와 Lee and Chang¹²이 보고한 빈도와 유사하였다. 임상 분류에 따른 빈도는 제I형이 가장 많은 수를 차지했고 제III형, 제II형 순의 빈도를 보였으며 제일눈위치에서는 내편위를 보인 경우가 가장 많았는데, 이는 제I형이 높은 빈도를 보이고 있기 때문으로 생각된다.

안구편위가 있는 경우에 발생하는 얼굴돌림은 정위와 융합을 얻기 위해 나타나는 증상으로 가장 심한 운동장애가 있는 수평근의 운동방향으로 얼굴을 돌리게 된다. 제일눈위치에서 내편위를 보이는 경우 환안의 반대 쪽으로 안구를 이동하려 하기 때문에 얼굴돌림은 환안 쪽으로 일어나며, 반대로 외편위를 보이는 경우에는 안구는 환안 쪽으로 이동하려 하므로 얼굴돌림은 환안의 반대 방향으로 일어나게 된다.^{13,14} 본 연구의 경우 이상두위 소견을 보인 환자에서 내편위를 보인 19명 모두 환안쪽으로 얼굴돌림을 보였으며 외편위를 보인 16명 중 15명이 환안의 반대방향으로 얼굴돌림을 보였는데, 외편위를 보인 단 1명을 제외하고는 모두 장애가 가장 심한 수평근의 방향으로 일어남을 확인할 수 있었다. 예외적으로 얼굴돌림이 환안쪽으로 있는 외편위 1명

의 경우, 외사시의 정도가 대상환자 가운데 가장 큰 27 PD 였고 연령이 5.7세로 비교적 어렸으며 환안의 교정시력이 0.2로 약시였던 점을 감안해 볼 때, 얼굴돌림을 환안 방향으로 하여 외편위된 환안을 무시하고 정상안만을 이용하기 위한 이상두위로 해석할 수 있다.

내전시 발생하는 안구의 과도한 상전이나 하전 그리고 안구후퇴로 인한 눈꺼풀틈새의 축소는 듀안안구후퇴증후군의 진단에 매우 중요한 증상이다. 이는 외직근이 이완되지 않고 긴장된 상태로 안구 표면에서 위아래로 미끄러져 발생한다고 알려져 있으며,^{15,16} 근전도 검사 결과에 따르면 이러한 미끄러짐은 내전시 외직근에 비정상적인 자극이 주어 지 이완되어야 할 외직근이 오히려 수축하게 되기 때문으로 밝혀졌다.^{17,18} 단지 상전과 하전의 빈도에서 상전이 더 빈번하게 관찰 되는데, 본 연구에서도 비정상적 상, 하전을 보이는 35명의 환자 중에 26명이 내전시 상전이 나타났으며 9명에서만 내전시 하전이 발생하였다. 이는 근간막의 탄력성이 안구의 상방과 하방에서 다르기 때문으로 생각된다.^{19,20}

비록 본 연구가 제한된 환자에서 시행되었지만 수평근 후전술 및 Y형 분리술을 시행받았을 경우 안구편위 교정이 외에도 이상두위와 내전시 과도한 상전과 하전에 대해서도 좋은 수술 결과를 보였다. 이는 수평근 후전술과 함께 시행한 Y형 분리술이 수술 후 내전시 상, 하전을 현저히 감소시킬 뿐 아니라 근육의 힘을 분산시켜 역설적 수축현상을 완화시켜주는 역할을 하여 안구편위와 이상두위 모두에 긍정적인 효과를 보이기 때문으로 생각된다.^{21,22}

본 연구에서 안구운동제한의 호전은 없었다. 수직근의 외직근으로의 근전위술을 시행하여 외전운동을 향상시킬 수는 있지만, 내전제한을 증가시키고, 내전시 상전 또는 하전을 악화시킬 수 있으며¹¹ 상사위가 10% 이상에서 나타나 술 전에 없었던 복시를 호소할 수 있고⁵ 전안부 허혈의 위험이 증가될 수 있어 본원에서는 시행하지 않았다.

요약하면 듀안안구후퇴증후군 환자에서 적절한 수평근의 후전술로 안구편위, 이상두위 등의 호전을 확인할 수 있었고, 수평근 후전술과 Y형 분리술을 함께 시행하여 내전시 상, 하전을 줄일 수 있었다. 안구후퇴가 심하지 않고 안구편위가 큰 환자에서 시행한 내직근 후전술 및 외직근 절제술의 경우에서도 역시 좋은 결과를 보였다. 결론적으로 듀안안구후퇴증후군 환자에서 적절한 술 전 검사와 이에 맞는 수술법의 선택으로 수술결과를 향상시킬 수 있었다.

참고문헌

- 1) Heuck G. Überangeborenen vererbten Beweglichkeitsdefect der Augen. Klin Monatsbl Augenheilkd 1879;17:253.
- 2) Duane A. Congenital deficiency of abduction, associated with impairment of abduction, retraction movements, contraction of the palpebral fissure and oblique movements of the eye. Arch Ophthalmol 1905;34:133-59.
- 3) Huber A. Electrophysiology of the retraction syndrome. Br J Ophthalmol 1974;58:293-300.
- 4) Jampolsky A. Transactions of the New Orleans Academy of Ophthalmology, 1st ed. St Louis: CV Mosby, 1978;244-68.
- 5) Carlson MR, Jampolsky A. An adjustable transposition procedure for abduction deficiencies. Am J Ophthalmol 1979;87:382-7.
- 6) Goldstein JH, Sacks DB. Bilateral Duane's syndrome. J Pediatr Ophthalmol 1977;14:12-7.
- 7) Hyung SM, Chang BL. Surgical treatment of the upshoot and downshoot in Duane's retraction syndrome. J Korean Ophthalmol Soc 1989;30:625-9.
- 8) Morad Y, Kraft SP, Mims JL 3rd. Unilateral recession and resection in Duane syndrome. J AAPOS 2001;15:158-63.
- 9) Park WH, Son DH, Yoon SW, et al. The clinical features of Korean patients with Duane's retraction syndrome. Korean J Ophthalmol 2005;19:132-5.
- 10) Kirkham TH. Inheritance of Duane's syndrome. Br J Ophthalmol 1970;54:323-9.
- 11) Raab EL. Clinical features of Duane's syndrome. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1986;23:64-8.
- 12) Lee KH, Chang BL. Clinical characteristics of Duane's retraction syndrome. J Korean Ophthalmol Soc 1996;37:1747-52.
- 13) Mims JL 3rd. Describing Duane's (Retraction Syndrome). Binocul Vis Strabismus Q 2002;17:86-8.
- 14) Chung M, Stout JT, Borchert MS. Clinical diversity of hereditary Duane's retraction syndrome. Ophthalmology 2000;107:500-3.
- 15) Sloper JS, Collins AD. Effects of Duane's retraction syndrome on sensory visual development. Strabismus 1999;7:25-36.
- 16) Shiratori A, Kameyama C, Sibasaki K. Adduction deficiency following a large medial rectus recession in Duane's retraction syndrome type 1. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1999;36:98-100.
- 17) Mizukawa K, Kimura H, Fukai S, Tabuchi A. Classification of Duane's retraction syndrome: two additional electromyogram types. Jpn J Ophthalmol 2004;48:148-53.
- 18) Mohan K, Saroha V, Sharma A. Factors predicting upshoots and downshoots in Duane's retraction syndrome. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2003;40:147-51.
- 19) Mulhern M, Keohane C, O'Connor G. Bilateral abducens nerve lesions in unilateral type 3 Duane's retraction syndrome. Br J Ophthalmol 1994;78:588-91.
- 20) Gross SA, Tien DR, Breinin GM. Aberrant innervational pattern in Duane's syndrome type II without globe retraction. Am J Ophthalmol 1994;117:348-51.
- 21) DeRespinis PA, Caputo AR, Wagner RS, Guo S. Duane's retraction syndrome. Surv Ophthalmol 1993;38:257-88.
- 22) Souza-Dias C. Recession of both horizontal recti muscles in Duane's retraction syndrome with elevation and depression of the adducted eye. Am J Ophthalmol 1993;115:685-6.

=ABSTRACT=

Surgical Results in Duane Retraction Syndrome

Seong Bae Park, MD, Seung Ah Chung, MD, Jong Bok Lee, MD

The Institute of Vision Research, Department of Ophthalmology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: To report the clinical characteristics and the results of a series of patients treated with various strabismus surgery techniques for Duane retraction syndrome (DRS).

Methods: Thirty-eight patients with DRS undergoing surgical treatment were retrospectively reviewed. In all patients, ocular alignment, abnormal head posture and ocular motility disturbance were assessed both preoperatively and postoperatively. The patients were treated with appropriate horizontal muscle recession, Y-splitting combined with horizontal muscle recession, medial rectus recession and lateral rectus resection.

Results: The incidence of DRS was greater in females and in the left eye. Type 1 was the most common, and esodeviation was seen most frequently in the primary position. The esotropic patients with DRS turned their faces toward the affected eyes, while the exotropic patients with DRS turned away from the affected eyes. The deviation in the primary position was reduced from an average of 15.0 prism diopters (PD) to 1.5PD. The face turn was reduced from an average of 17.5 degrees to 1.2 degrees.

Conclusions: The primary deviation and abnormal head posture found in DRS can be improved by proper preoperative evaluation and adequate choice of surgical methods.

J Korean Ophthalmol Soc 2009;50(6):893-897

Key Words: Abnormal head posture, Duane retraction syndrome, Surgical outcomes

Address reprint requests to **Jong Bok Lee, MD**

Department of Ophthalmology, Yonsei University College of Medicine

#250 Seongsanno, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea

Tel: 82-2-2228-3574, Fax: 82-2-312-0541, E-mail: 491209@yuhs.ac