

듀안안구후퇴증후군 환자의  
임상양상과 수술 결과 분석

연세대학교 대학원  
의 학 과  
박 성 배

듀안안구후퇴증후군 환자의  
임상양상과 수술 결과 분석

지도 교수 이 종 복

이 논문을 석사 학위 논문으로 제출함

2007년 12월 일

연세대학교 대학원  
의 학 과  
박 성 배

# 박성배의 석사 학위논문을 인준함

심사위원 이 종 복 인

심사위원 한 승 한 인

심사위원 임 중 우 인

연세대학교 대학원

2007 년 12 월

## 감사의 글

논문이 완성되기까지 지도해 주시고 많은 관심을 가져주신 이종복 교수님께 감사 드리며, 많은 가르침을 주신 한승한 교수님, 임중우 교수님께도 감사 드립니다.

오랜 기간 동안 함께 실험을 진행하느라 고생한 의국원들 모두 감사하고, 연구가 진행되는 동안 격려해 준 옴호엽 선생님과 선배 선생님들께 감사 드립니다.

늘 지켜보시며 관심을 가져주시는 부모님께 감사 드리며, 언제나 곁에서 힘이 되어주는 사랑하는 아내 문영과 뱃속에서 무럭무럭 자라고 있는 첫딸에게도 고맙다는 말을 전합니다.

저자 씀

## <차례>

I . 서론	1
II . 재료 및 방법	7
III . 결과	10
IV . 고찰	19
V . 결론	22
참고 문헌	24
영문 요약	29

## 표 차례

표 1. 성별과 병소안에 따른 분포.....	10
표 2. 임상분류에 따른 병소안의 분포(Huber 분류) .....	11
표 3. 임상분류(Huber classification)에 따른 안구 편위.....	11
표 4. 병소안의 편위에 따른 이상두위의 방향성.....	12
표 5. 연령과 굴절력의 상관관계.....	13
표 6. 비정상적 상하전을 보이는 환자분포.....	14
표 7. 수술방법에 따른 환자분포.....	15
표 8. 임상적 분류에 따른 수술전후의 안구편위정도 .....	16
표 9. 수술법에 따른 수술전후의 안구편위정도.....	18
표 10. 수술 전후의 이상두위 각도 변화.....	19

## 국문요약

### 듀안안구후퇴증후군 환자의 임상양상과 수술 결과 분석

듀안안구후퇴증후군은 주로 선천적으로 발생하는 안구 이상으로 완전 또는 부분적인 외전 및 내전장애, 내전시 안구후퇴와 눈꺼풀 틈새의 축소, 안구의 비정상적인 상, 하전을 보이는 질환이다.

이 질환은 수술 전 이상두위와 사시각, 안구의 비정상적 상, 하전에 대한 평가와 이에 적절한 수술법의 선택으로 대부분의 환자에서 좋은 결과를 얻을 수 있기 때문에 수술방법에 따른 결과와 그에 대한 평가가 매우 의미 있는 것으로 알려져 있다. 이에 저자는 1991년 7월부터 2007년 3월까지 듀안안구후퇴증후군으로 수술 받은 38명(38안)을 대상으로 수평근 후전술 단독시행, 수평직근 후전 및 Y형 분리술, 내직근 후전술과 병행한 외직근 절제술을 시행하고 수술 전 후의 사시각, 이상두위, 안구운동장애, 내전시 비정상적인 상전 및 하전, 안구후퇴 여부와 다양한 시각적 문제점들을 후향적으로 분석하였다. 분석결과 여성(73.7%)이 남성(26.3%)에 비해서 그 빈도가 높았고 원눈에 발병할 확률(63.2%)이 높았으며 임상분류상 제 1형이 가장 빈번하게 발생(83.3%)하였다. 안구편위는 내편위가 많았으며, 내사시의 경우 병소안 쪽으로, 외사시의 경우 병소안의 반대방향으로 얼굴돌림이 나타나는 형태를 보였고, 대부분의 경우에서 비정상적 상, 하전(92.1%)을 관찰할 수 있었다. 수술 전  $15.0 \pm 5.9$  프리즘 디옵터였던 안구의 편위각이 수술 후  $1.5 \pm 2.3$  프리즘 디옵터로 감소하였으며 이상두위 역시 수술 전  $17.5 \pm 6.6^\circ$  에서  $1.2 \pm 2.3^\circ$ 로 큰 변화를 보였다. 결론적으로 듀안안구후퇴증후군 환자에서 적절한 수평직근의 후전술로 안구편위, 이상두위의 호전을 확인할 수 있었다. 내전시 상, 하전을 보이는 경우에 안구편위 정도에 따라 수평직근

후전술과 Y 형 분리술을 시행한 경우나, 비정상적 상, 하전이 크지 않으며 안구편위가 큰 환자에서 외직근 후전술과 더불어 시행한 내직근 절제술 역시 좋은 결과를 보였다.

---

핵심 되는 말: 듀안안구후퇴증후군, 후전술, Y형 분리술, 이상두위

# 듀안안구후퇴증후군 환자의 임상양상과 수술 결과 분석

< 지도 교수 이 중 복 >

연세대학교 대학원 의학과

**박 성 배**

## I. 서론

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

Heuck<sup>1</sup> 에 의해 1879 년 처음, 내전시 안구의 후퇴를 보이는 환자가 보고된 이래 Stilling(1887), Türk(1896), Bahr(1897), Sinclair(1899)등이 이 증후군에 대해 구체적으로 기술하였으며 Alexander Duane<sup>2</sup> 이 1905 년에 54 명의 환자를 정리, 발표한 이후 듀안안구후퇴증후군으로 명명되었다.

이 질환은 현재 임상양상과 근전도를 기준으로 Huber<sup>3</sup>가 주장한 세 가지 유형으로 분류되고 있는데 제 1 형은 심한 외전제한이 있고 정도의 내전제한과 내사시를 특징으로 하고 있다. 제 2 형은 외사시를 동반한 내전제한이 있고 약간의 외전장애를 보일 수 있으나 경우에 따라 외전시 특별한 이상소견을 발견하지 못하는 특징을 가지고 있다. 제 3 형은 내전과 외전운동 모두에서 운동제한을 관찰할 수 있으며 내사시, 정위 혹은 외사시의 형태를 모두 보일 수 있다. 주로 선천적 발생이 빈번하며 매우 드물게 후천적으로 발생하는 경우도 있는데 대부분의 경우에서 오른눈에 비해 왼눈의 발생 빈도가 높다. 드물게 두눈에 동시에 발생하기도 하고 두눈에 발생한 경우에는 증상이 비대칭적이기 때문에 진단이 어려울 수 있으며 남성보다는 여성에서 호발하는 특징을 지니고 있다.

모든 형태에서 내전시 상전 혹은 하전을 보일 수 있는데, Jampolsky<sup>4</sup>는 이러한 원인이 외직근의 섬유화에서 기인한다고 주장하였다. 그는 병소안이 내전하기 위해서는 내직근의 수축과 동시에 외직근의 이완이 일어나야 하는데 섬유화로 인해 외직근이 단단한 끈과 같이 변화되어 muscle arc 로 부터 미끄러져 그 결과 미끄럼 효과가 발생한다고 하였다. 이러한 주장은 자기공명영상을 이용한 연구에서도 그 기전이 증명되었다.<sup>56</sup> 또 다른 발생원인에 대한 주장으로는 Breinin<sup>7</sup>이 주장한 역설신경분포가 있다. 이는 근전도 검사상 내전시

내직근과 외직근이 동시에 수축하고 외전시 특별한 반응이 나타나지 않는데 착안하여 내전시 안구 후퇴의 원인이 내직근과 외직근의 동시 수축에서 기인한다는 주장이다. Mauro<sup>8</sup> 등이 126 명의 환자를 대상으로 근전도 검사를 시행하여 얻은 결과는 이러한 역설신경분포설을 뒷받침하고 있다. 강제견인검사에서는 외직근의 섬유화나 내직근의 수축으로 인하여 양성으로 나타날 수 있으며 내전시 안구의 비정상적인 상, 하전과 더불어 안구후퇴를 관찰할 수 있는데 이는 외직근의 섬유화와 내직근과 외직근의 동시 수축이라는 두 가지 발생원인을 보여주고 있는 각각의 또 다른 증상으로 볼 수 있다.

듀안안구후퇴증후군은 대부분의 경우 태생 4 주부터 10 주 사이의 배아형성시기의 이상으로 발생하는 경우가 많으므로 다른 신체적 이상이 정상아에 비해 10 배에서 20 배 더 잘 동반된다고 알려져 있다.<sup>9</sup> 가장 흔한 동반질환은 감각신경난청이며 이 외에도 홍채실질 형성장애나 안구 유괴증 등의 안질환, 간질이나 선천안면신경마비, 경추이분척추 등의 중추신경계이상과 골격이상이 동반될 수 있다.<sup>10</sup> 골든하증후군이나 클리펠-페일증후군 등의 복합적 기형도 발생할 수 있으므로 전반적인 신체검사를 시행하는 것이 중요하다.

듀안안구후퇴증후군을 치료하기 위해서 현재까지 많은 수술법이 시행되고 평가되어 왔다. 1905 년 Duane<sup>2</sup> 에 의해 소개된 수평직근의 후전술은 경직되고 기능이 향진된 수평직근을 후전하는 시술로 비교적

간단한 방법에 비해 적은 합병증과 만족스러운 결과를 보여 현재까지도 널리 사용되고 있다.<sup>12,13</sup> 수평직근을 후전시키는 시술은 안구운동을 정상화하지는 못하지만 이상두위를 정상화하고, 내전시 안구후퇴로 발생하는 눈꺼플뜸새의 축소나 안구의 과도한 상 하전을 어느 정도 교정할 수 있다. 수술 후 과교정의 발생이 드물며 융합능력의 저하나 2 차적 수직편위의 위험이 없어 가장 전통적이고 안전한 수술법으로 알려져 있다. 내사시나 외사시가 심한 경우에는 두눈의 수평직근 후전술을 고려할 수 있으며 내사시가 심한 경우 양안 내직근 후전술을 시행하면 병소안 반대편 눈의 내직근 약화가 헤링법칙에 따라 병소안 측의 외직근에 신경흥분을 더 많이 주도록 하여 외전을 향상시킬 수 있기 때문에 사시각의 교정과 더불어 안구운동의 향상을 유도할 수도 있다. 또 다른 수술법으로 외전장애를 향상시키기 위해 상직근, 하직근을 외직근 부착부 주위로 이전시키는 전위술을 시행해 볼 수 있다.<sup>14,15</sup> 그러나 이 수술법은 외전 운동을 향상시킬 수 있는 장점과 더불어 내전제한을 증가시킬 수 있고 내전시 상전 또는 하전을 악화시키며 안구후퇴의 정도가 심해지는 등의 단점을 가지고 있다. 또한 상사위가 발생하여 복시를 일으킬 수 있고 한눈에 여러 개의 근육을 시술하는 경우에는 전안부 허혈의 위험이 있어 특별한 경우를 제외하고는 널리 사용되지 않고 있다.<sup>16</sup> 상, 하전이 심한 경우에는 외직근 후전술 또는 외직근 후전술과 동시에 후공막고정봉합술을

시행하거나 외직근을 벌려주는 Y 형 분리술을 시행할 수 있다. Eisenbaum 과 Park 는 외직근에 후공막고정봉합술을 시행하여 내전시 상전과 하전을 줄이는 데에 만족할 만한 결과를 얻었다고 발표하였다. 수평직근 후전술과 동시에 시행하는 Y 형 분리술은 Jampolsky<sup>6</sup> 가 처음 소개하였는데 상전 및 하전이 심한 경우 안구의 미끄럼 효과를 감소시키고 안구후퇴를 줄일 수 있다는 점에서 널리 사용되고 있다.<sup>17</sup> 실제로 수평직근 후전술과 동시에 시행하는 Y 형 분리술은 환자의 증상완화와 안구편위의 교정에 더 탁월한 효과가 있다고 알려져 있어 술자들이 가장 선호하는 수술법 중의 하나이다. 수평직근의 절제술은 제일안위에서 안구편위를 어느 정도 교정할 수는 있지만 수술 후 얼굴돌림, 안구운동에 거의 효과가 없고 특히 내전이 심각하게 제한될 수 있다는 점에서 듀안안구후퇴증후군의 치료방법으로는 거의 사용되고 있지 않다. 그러나 2001 년 Morad Y<sup>18</sup> 등은 심한 내사시가 있는 환자에서 단안의 내직근 후전술과 더불어 동일안의 외직근 절제술을 시행했을 경우 내편위의 교정에 좋은 결과를 보였으며 상대적으로 내전제한이나 안구후퇴에 약간의 영향만을 미친다고 보고하였다.

현재 듀안안구후퇴증후군은 그 원인과 전기생리학적인 특성,<sup>3</sup> 유전양상과 동반질환에 대한 많은 연구들이 보고되고 있다. 그러나 수술의 목표인 제일 눈위치에서의 안구의 정위와 이상두위의 교정에 대한 보고는 광범위하게 이루어지고 있지 않은 상태이다. 실제로 일반적

수술의 적응증은 환자가 외형적으로 불편함을 호소할 정도의 심각한 이상두위 현상을 보이거나 제일 안위에서 수술적 교정이 필요한 사시를 보일 때, 또는 내전시 심한 상전 및 하전, 심각한 안구후퇴로 인한 미용적 문제가 있을 때로 알려져 있다. 그러나 이 역시도 수술시기는 술자에 따라서 다양한 차이를 보이고 있으며 시행하는 수술방법 역시도 환자의 기능적, 외형적 상태를 고려하여 다양한 방법으로 시행되고 있어 그 평가가 매우 모호한 상태이다. 듀안안구후퇴증후군은 수술 전 이상두위와 사시각, 안구의 비정상적 상, 하전에 대한 적절한 평가와 이에 맞는 수술법의 선택으로 대부분의 환자에서 좋은 결과를 얻을 수 있기 때문에 다른 어떤 질환보다 수술법에 따른 결과와 평가가 의미 있을 것으로 생각되고 있다. 이에 저자는 듀안안구후퇴증후군 환자를 대상으로 수평근 후전술 단독시행, 수평직근 후전술 및 Y 형 분리술, 내직근 후전술과 병행한 외직근 절제술을 복합적으로 시행하여 그 수술적 효과를 분석하였다.

## II. 재료 및 방법

1991 년 7 월에서 2007 년 3 월까지 세브란스 병원에 내원하여 듀안안구후퇴증후군으로 사시수술을 시행 받고 추적관찰한 38 명의 환자중 38 명을 대상으로 의무기록의 후향적 조사를 시행하였다.

사시검사는 환안에 프리즘렌즈를 대고 프리즘차폐검사를 시행하였고, 연령이 어려 협조가 이루어지지 않는 환아에서는 크림스키프리즘 검사를 시행하여 사시각을 측정하였다.

단안운동과 양안운동의 측정은 모든 방향에서 0 에서 -4 까지의 범위로 표시하였으며, 이 때 0 은 정상, -4 는 정중양선을 넘지 못하는 심한 운동제한을 보이는 그룹으로 분류하여 그 정도를 평가하였다. 이상두위에 따른 얼굴돌림의 정도는 정면 주시시 환자의 두정부 중앙을 지나는 가상의 종단선과 이상두위 상태에서의 두정부 중앙을 지나는 가상의 종단선과의 각도를 동일한 안과 전문의가 측정하였다.

협조가 가능한 환자에서는 시력측정과 조절마비굴절검사를 시행하여 원시, 근시, 약시의 정도를 파악하였으며 수술 전 후의 시력변화와 굴절률의 변화도 함께 측정하였다. 시력측정은 Snellen 시력표를 이용하였고 조절마비굴절검사상 구면 굴절력이 1 디옵터 이상 차이가 나거나 난시가 1 디옵터 이상 차이가 나는 경우를 굴절 부등시로, 교정시력이 2 줄 이상의 차이를 보이는 경우를 약시로 정의하였다.

임상적 분류는 Huber 분류를 이용하였고 환자는 수술 전과 수술 1 일 후, 1 주 후, 4 주 후, 12 주 후에 경과관찰을 하였으며 수술 후 소견은 최종 내원시를 기준으로 하였다.

수술의 적응증은 환자가 외형적으로 불편함을 호소할 정도의 심각한 이상두위 현상을 보이거나 제일 안위에서 수술적 교정이 필요한 사시를 보일 경우로 제한하였다.

모든 수술은 동일 술자에 의해 시술 되었으며, 제 1 눈위치에서의 안구편위와 내전, 외전제한, 이상두위의 정도에 따라 수평직근의 후전술을 시행하였다. 내전시 상전 및 하전이 동반되거나 안구후퇴의 정도가 심한 경우에는 수평직근 후전술 및 Y 형 분리술을 시행하였다. 제 1 형 환자 중 25 프리즘 디옵터 이상의 내편위를 보이면서 안구후퇴의 정도가 적은 2 명의 환자에서는 내직근 후전술과 더불어 외직근 절제술을 시행하였다.

Y 형 분리술은 외직근의 중앙부를 10mm 절개하고 상하로 각각 분리시켜 원래의 근육 부착점의 양 끝부분에 각각 부착하였다. 이때 Y 형 분리로 인한 근절제 효과를 상쇄시키기 위해 근 재부착점을 원래의 부착점에서 2mm 후전시켰다. 제 1 눈위치에서의 안구편위를 고려하여 Y 형 분리술을 시행한 외직근이나, 동일안의 내직근에 대해 추가적으로 후전술을 시행하였다. 수평직근의 후전시 후전의 양은 제 1 눈위치에서

편위정도, 단안운동제한 정도와 양안운동제한정도, 수술 중 시행한 강제건인검사에 따라 결정하였다.

수술은 모두 38 명에서 실시하였으며 외상이나 수술의 과거력은 없었고 수술 후 재발한 사시각으로 인하여 2 차적 수술을 받은 환자는 없었다.

대부분의 환자에서 수평직근의 후전술을 시행하였고 13 명의 환자 중 9 명에서 Y 형 분리술과 더불어 내직근 후전술을 시행하였고 3 명의 환자에서 Y 형 분리술과 더불어 외직근 후전술을 시행하였다.

수직근을 외직근 부착부 주위로 이동시키는 기술은 수술 후에 발생하는 여러가지 합병증과 문제점으로 인해 시행하지 않았다. 일반적으로 듀안안구후퇴증후군의 치료시에는 절제술은 가급적 피하는 것이 좋다고 알려져 있으나 제일안위에서 25 프리즘디옵터 이상의 큰 사시각을 보이고 안구후퇴가 적은 2 명의 환자에서는 내직근의 후전술과 더불어 외직근의 절제술을 시행하였다. 이는 2001 년 Morad Y 등의 발표한 내용과 일치하는 기술로 심한 내사시가 있는 환자에서 단안의 수평직근의 후전술과 절제술을 함께 시행했을 경우 내편위의 교정에 좋은 결과를 보였으며 상대적으로 내전제한이나 안구후퇴에 약간의 영향만을 미친다는 보고이다.

### III. 결과

듀안안구후퇴증후군으로 진단받은 총 38 명(38 안)을 대상으로 수술을 시행하였다. 남자가 10 명(26.3%)으로 여자 28 명(73.7%)에 비해 상대적으로 그 수가 적었으며, 왼눈에 발생한 경우가 24 명으로 오른눈에 발생한 12 명보다 더 많은 것을 알 수 있었고 두눈에 모두 발생한 경우는 2 명으로 전체 대상의 5.2%였다(표 1).

표 1. 성별과 병소안에 따른 분포

	Patients number
Male	10 (26.3%)
Female	28 (73.7%)
Right eye	12 (31.6%)
Left eye	24 (63.2%)
Both eye	2 (5.2%)

\*전체 환자수는 38 명으로 ( )은 전체환자수 대비 백분율을 의미함

임상형에 따른 발생빈도는 단안의 경우에 제 1 형이 30 명(83.3%), 제 2 형이 2 명(5.5%), 제 3 형이 4 명(11.1%)으로 1 형의 빈도가 가장 높았으며 두눈에 발생한 경우는 제 1 형 2 명이였다(표 2).

평균 연령은  $7.73 \pm 5.6$  세(2-28 세)였으며 평균 추적 관찰기간은 16.8 개월(3-36 개월)이었다.

표 2. 임상분류에 따른 병소안의 분포 (Huber 분류)

Type	Unilateral patients	Bilateral patients
I	30 (83.3%)	2 (100%)
II	2 (5.5%)	0
III	4 (10.1%)	0
Total	36 (100%)	2 (100%)

\* 전체 환자수는 38 명 단안발생이 36 명 두눈발생이 2 명이며 ( )은 해당 환자수 대비 백분율을 의미함

단안에 발생한 36 명과 양안에 발생한 2 명 중 제일눈위치에서 내편위가 있었던 경우는 제 1 형에서 32 명중 21 명(65.6%)이었고 외편위를 보이는 경우가 11 명(34.4%)이었으며 제 2 형에서는 2 명 모두 외편위를 보였다. 제 3 형에서 4 명 중 3 명(75.0%)이 외편위를 보였으며 1 명에서(25.0%) 내편위가 관찰 되었다(표 3).

표 3. 임상분류에 따른 안구편위 (Huber 분류)

Type	Esotropia	Exotropia	Orthotropia	Total patients
I	21 (65.6%)	11 (34.4%)		32 (100%)
II		2 (100%)		2 (100%)
III	1 (25%)	3 (75%)		4 (100%)

\* 전체 환자수는 38 명이며 분류상 제 1 형이 32 명, 제 2 형이 2 명, 제 3 형이 4 명임

\*( )은 분류별 해당 환자수 대비 백분율을 의미함

전체 38 명중 이상두위가 관찰되었던 환자는 35 명으로 전체의 92.1%였다. 이상두위가 관찰된 환자 중 제 1 형이 29 명이었고 그 중 내편위를 보이는 18 명과 외편위를 보이는 1 명에서 병소안과 같은 방향의 얼굴돌림을 보였고 외편위를 보이는 11 명 중 10 명에서 병소안과 반대 방향의 얼굴돌림을 보였다. 제 2 형은 2 명의 대상자 모두 외편위의 소견을 보였으며 병소안과 반대 방향으로의 얼굴돌림을 보였다. 제 3 형의 4 명 중 4 명 모두에서 이상두위가 관찰되었는데 3 명에서 외편위의 소견을 보였고 병소안과 반대 방향의 얼굴돌림이 관찰되었으며 1 명에서 내편위의 소견을 보였고 병소안과 같은 방향으로 얼굴돌림을 보였다(표 4).

표 4. 사시의 종류에 따른 이상두위의 방향성

Type	Straight	Toward	Away	Total face turn patients
I				
eso <sup>1</sup>	1 (5.3%)	18 (94.7%)		19 (100%)
exo <sup>2</sup>	2 (15.4%)	1 (7.7%)	10 (76.9%)	13 (100%)
II				
exo <sup>2</sup>			2 (100%)	2 (100%)
III				
eso <sup>1</sup>		1 (100%)		1 (100%)
exo <sup>2</sup>			3 (100%)	3 (100%)
Total	3	20	15	38(100%)

<sup>1</sup> esotropia <sup>2</sup> exotropia

\* 각 행마다 임상분류별 편위방향에 따라 이상두위의 방향성을 분류함

\*\* ( )은 해당 환자수 대비 백분율을 의미함

수술 전 시행한 조절마비 굴절검사에서는 38 명의 환자 중 26 명의 환자가 0.5 디옵터 이상의 굴절이상을 보였고 이 중 원시가 19 명 근시가 7 명이었으며 1 디옵터 이상의 부등시는 5 명으로 전체 환자 중 13.2% 였다. 약시는 10 명으로 전체 26.3%로 나타났고 이 중 3 명은 굴절부등약시로 판명되었다. 원시를 보인 19 명의 환자 중 1 명을 제외하고는 모두 7 세 이하 였으며 모든 경우에서 동반된 전신질환이나 다른 안질환은 관찰되지 않았다(표 5).

표 5. 연령과 굴절력의 상관관계

Age(year)	Number of Patients (%)		
	Hyperopia	Myopia	Emmetropia
>7	18 (94.7%)	2 (28.6%)	4 (33.3%)
<7	1 (5.3%)	5 (71.4%)	8 (66.7%)
Total	19 (100%)	7 (100%)	12 (100%)

\*전체 환자수는 38 명이며 분류상 원시 19 명, 근시 7 명, 정시 12 명임

\*\* ( )은 해당 환자수 대비 백분율을 의미

내전시 상전 혹은 하전을 보이는 경우는 모두 35 명으로 전체의 92.1%였고 안구의 후퇴로 인해 눈꺼풀틈새의 축소가 일어나는 환자도 모두 29 명(76.3%)에서 관찰되었다(표 6).

표 6. 비정상적 상, 하전을 보이는 환자분포

Type	Upshoot	Downshoot	No vertical movement
I	21	8	3
II	2	0	0
III	3	1	0
Total (N=38)	26 (68.4%)	9 (23.7%)	3 (7.9%)

\*전체 환자수는 38 명이며 분류상 내전시 상전 26 명, 내전시 하전 9 명, 상, 하전 없음 3 명임

\*\* ( )은 해당 환자수 대비 백분율을 의미함

안구운동장애는 전체 환자 38 명 모두에서 발견되었으며 27 명에서 중등도에 해당하는 -4, -3 의 안구 운동 장애가 관찰되었고 11 명에서 - 2, -1 에 해당하는 정도의 안구운동장애를 보였다.

수술은 제 1 형은 대부분 병소안의 내직근 후전술이나 외직근 후전술을 시행하였고 제일안위에서 25 프리즘 디옵터 이상의 편위각을 보인 2 명의 제 1 형 환자에서는 편위각의 적절한 교정을 위해 내직근의 후전술과 더불어 외직근의 절제술을 시행하였다. 제 2 형 환자 2 명에서는 외직근 후전술을 시행하였으며 제 3 형 환자는 병소안의 수평직근의 후전술을 편위방향에 따라 시행하였다.

수평직근 후전술을 시행 받은 환자 중 안구의 상, 하전과 눈꺼풀틈새의 수축이 심했던 13 명의 환자에서는 Y 형 분리술을 함께 시행하였다(표 7).

안구편위가 있던 총 38 명의 환자는 수술 후 편위각이 평균  $15.0 \pm 5.9$  프리즘 디옵터에서  $1.5 \pm 2.3$  프리즘 디옵터로 평균 13.5 프리즘 디옵터의 감소를 보였으며 26 명에서는 수술 후 정위로 12 명에서는 수술 후 약간의 부족교정을 나타내었다.

표 7. 수술방법에 따른 환자분포

Type	Procedure	Number of patients
I	<sup>1</sup> LR rec or <sup>2</sup> MR rec	20
	<sup>3</sup> Rec+ Y splitting	10
	<sup>1</sup> LR rec+ <sup>4</sup> MR res	2
II	<sup>1</sup> LR rec or <sup>2</sup> MR rec	1
	<sup>3</sup> Rec+ Y splitting	1
III	<sup>1</sup> LR rec or <sup>2</sup> MR rec	2
	<sup>3</sup> Rec+ Y splitting	2

<sup>1</sup>lateral rectus muscle recession

<sup>2</sup>Medial rectus muscle recession

<sup>3</sup>recession

<sup>4</sup>Medial rectus muscle resection

\*전체 환자수는 38 명이며 임상 유형별로 수술방법을 기준으로 환자수를 조사함

형태에 따라 분석해 보면 제 1 형의 경우 안구편위가 있었던 32 명(단안 30 명, 양안 2 명)에서 편위각은 수술 전 평균  $15.0 \pm 6.3$  프리즘 디옵터로 수술 후 평균  $1.5 \pm 2.4$  프리즘 디옵터와 비교하여 13.5 프리즘 디옵터의 감소를 보였고 수술 후 정위를 보인

경우는 32 명 중 22 명(68.8%)였다. 제 2 형에서는 2 명의 안구편위 환자를 대상으로 1 명에서 외직근 후전술을 시행하고 다른 1 명에서는 수평직근 후전술 및 Y 형 분리술을 시행하여 수술 전 평균 12.1±2.8 프리즘 디옵터에서 수술 후 평균 1.5±2.1 프리즘 디옵터로 11.6 프리즘 디옵터의 감소를 관찰할 수 있었다.

표 8. 임상적 분류에 따른 수술 전후의 안구편위정도

Type	Preoperative deviation	Postoperative deviation	Differance	<sup>1</sup> No deviation after surgery
I <N=32>	15.0±6.3Δ	1.5±2.4Δ	13.5Δ	22(68.8%)
II <N=2>	12.1±2.8Δ	1.5±2.1Δ	10.6Δ	1(50%)
III <N=4>	16.5±3.4Δ	1.3±2.5Δ	15.2Δ	3(75%)
Average	15.0±5.9Δ	1.5±2.3Δ	13.5Δ	

<sup>1</sup>수술 후 안구편위가 소실된 환자의 수

\*괄호안은 유형별 수술별 해당환자수 와 비교해서 구한 백분율

\*\*<N= >은 각각의 유형별 수술별 해당환자수를 의미

제 3 형에서는 4 명의 안구편위 환자를 대상으로 2 명에서 수평직근 후전술을 시행하였으며 2 명에서는 수평직근 후전술 및 Y 형 분리술을 시행하여 수술 전 평균 16.5±3.4 프리즘 디옵터에서 수술 후 평균 1.3±2.5 프리즘 디옵터로 15.2 프리즘 디옵터의 안구편위를 교정할 수 있었다(표 8).

수술방법에 따라 사시각의 변화를 분석해 보면 외직근 후전술 또는 내직근 후전술을 시행 받은 23 명(제 1 형: 20 명, 제 2 형: 1 명, 제 3 형: 2 명)에서 편위각은 수술 전 평균  $14.6 \pm 5.9$  프리즘 디옵터로 수술 후 평균  $1.5 \pm 2.4$  프리즘 디옵터와 비교하여 13.1 프리즘 디옵터의 감소를 보였고 수술 후 안구편위가 소실된 경우는 23 명중 15 명이었다. 내전시 상전 혹은 하전이 있거나 눈꺼풀틈새의 축소가 있어 수평직근 후전 및 Y 형 분리술을 시행 받았던 13 명의 환자에서는 수술 전 평균  $13.5 \pm 3.9$  프리즘 디옵터에서 수술 후 평균  $0.5 \pm 1.1$  프리즘 디옵터로 13.0 프리즘 디옵터의 감소를 관찰할 수 있었다. 수술후 편위각이 소실된 경우는 13 명중 10 명으로 약 76.9%였다.

수술 전 제일안위에서의 심한 사시각으로 내직근 후전술과 외직근 절제술을 동시에 시행받은 2 명의 환자에서는 수술 전 35 프리즘 디옵터와 25 프리즘 디옵터였던 편위각이 수술 후 정위와 3 프리즘 디옵터로 교정되었으며 1 명에서 수술후 안구편위가 소실되었고 안구후퇴와 비정상적 상, 하전의 정도에도 다른 시술과 비교하여 큰 차이를 발견할 수 없었다(표 9).

이상두위를 보이던 총 35 명의 환자에서 수술 후 26 명이 이상두위가 교정되었으며 9 명에서는  $5^\circ$ 이하의 얼굴돌림이 남았다. 수술별로는 수평직근 후전술을 단독으로 시행 받은 20 명의 환자 중 13 명에서

이상두위가 교정되었고 7 명에서 약간의 안면 회전이 남았으며 수평직근 후전 및 Y 형 분리술을 시행 받은 13 명의 환자에서는 11 명이 이상두위가 완전 교정되었음을 확인할 수 있었다.

표 9. 수술법에 따른 수술 전후의 안구편위정도

Type	Preoperative deviation	Postoperative deviation	Difference	<sup>5</sup> No deviation after surgery
<sup>1</sup> LR rec or <sup>2</sup> MR rec <N=23>	14.6±5.9Δ	2.1±2.8Δ	12.5Δ	15(65.2%)
<sup>3</sup> Rec+ Y splitting <N=13>	13.5±3.9Δ	0.5±1.1Δ	13.0Δ	10(76.9%)
<sup>1</sup> LR rec+ <sup>4</sup> MR res <N=2>	30.0±7.1Δ	1.5±2.1Δ	28.5Δ	1(50%)
Average	15.0±5.9Δ	1.5±2.3Δ	13.5Δ	

<sup>1</sup>lateral rectus muscle recession <sup>2</sup>Medial rectus muscle recession <sup>3</sup>recession,

<sup>4</sup>Medial rectus muscle resection

<sup>5</sup>수술 후 안구편위가 소실된 환자의 수

\*괄호 안은 유형 별 수술 별 해당 환자 수와 비교해서 구한 백분율

\*\*<N= >은 각각의 유형 별 수술 별 해당 환자 수를 의미

내직근 후전술과 외직근 절제술을 동시에 시행받은 2 명의 환자에서는 모두 이상두위가 완전히 교정된 결과를 보였다(표 10).

안구운동에 있어 내전 및 외전제한은 각각의 수술법에 따라 큰 차이를 보이지 않았고 대부분 수술전과 큰 변화 없이 지속되었다.

표 10. 수술 전후의 이상두위 각도 변화

Surgery	Preoperative face turn degree			Postoperative face turn degree			No face Turn <sup>5</sup>
	0-10°	11-20°	21-30°	0-10°	11-20°	21-30°	
<sup>1</sup> LR rec or <sup>2</sup> MR rec	0	16	4	7	0	0	13
<sup>3</sup> Rec+ Y splitting	0	11	2	2	0	0	11
<sup>1</sup> LR rec+ <sup>4</sup> MR res	0	0	2	0	0	0	2
Mean value	17.5±1.16°			6.5±2.23°			

<sup>1</sup>lateral rectus muscle recession <sup>2</sup>Medial rectus muscle recession <sup>3</sup>recession,

<sup>4</sup>Medial rectus muscle resection,

<sup>5</sup>수술 후 이상두위가 소실된 경우

\*수술 별 수술 전후의 이상두위각도를 해당구역에 표기

\*\*각각의 숫자는 해당 환자의 수를 의미

#### IV. 고찰

듀안안구후퇴증후군은 전 사시환자의 1-4%의 빈도로 발생하는 질환으로 남자보다는 여자에서 호발하며 단안 발생시 원눈에서 그 빈도가 높다고 알려져 있다.<sup>19</sup> 본 연구에서도 여자(28 명)가 남자(10 명)에 비하여 그 수가 많았고 단안 발생시 원눈의 빈도가 약간 높은 결과를 보였는데 이는 Kirkham<sup>20</sup> 과 Raab<sup>21</sup> 의 연구와 비슷한 결과를 보이고 있다. 임상분류에 따른 빈도는 유형별로 제 1 형이 가장 많은 수를 차지했고 제 3 형, 제 2 형 순으로 빈도를 보였으며 제 1

눈위치에서는 내편위를 보인 경우가 가장 많았다. 이는 제 1 형이 높은 빈도를 보이고 있기 때문으로 판단된다.

안구편위가 있는 경우에 발생하는 얼굴돌림은 정위와 융합을 얻기 위해 나타나는 증상으로 가장 심한 운동장애가 있는 수평근의 운동방향으로 얼굴을 돌리게 되는데 이는 장애가 있는 근육의 작용 범위 내에서 가장 멀리 안구를 두기 위해 발생하는 증상이다. 제일눈위치에서 내편위를 보이는 경우 안구는 병소안의 반대 쪽으로 이동하려 하기 때문에 얼굴돌림은 병소안 쪽으로 일어나며 반대로 외편위를 보이는 경우에는 안구는 병소안 쪽으로 이동하려 하므로 얼굴돌림은 병소안의 반대 방향으로 일어나게 된다.<sup>22,23</sup>

저자들의 경우 이상두위 소견을 보인 환자에서 내편위를 보인 19 명 모두 병소안으로의 얼굴돌림을 보였으며 외편위를 보인 16 명 중 15 명이 병소안의 반대방향으로 얼굴돌림을 보였는데 방향은 외편위를 보인 단 1 명을 제외하고는 모두 장애가 가장 심한 수평직근의 방향으로 일어남을 확인할 수 있었다. 예외적으로 병소안 쪽으로 얼굴돌림을 한 외편위 1 명의 경우 외사시의 정도가 실험 대상군에서 가장 큰 27 프리즘 디옵터였고 나이가 5.7 세로 비교적 낮았으며 병소안의 교정시력이 0.2 인 약시였던 점을 감안해 볼 때 얼굴돌림을 병소안 방향으로 하여 외편위된 병소안을 오히려 무시하고 정상안만을 순수하게 이용하기 위해 취한 이상두위로 해석해 볼 수 있을 것이다.

내전시 발생하는 안구의 비정상적 상전이나 하전 그리고 안구후퇴로 인한 눈꺼풀틈새의 축소는 듀안안구후퇴증후군의 진단에 매우 중요한 증상이다. 이는 외직근이 이완하지 않고 긴장한 상태로 안구 표면에서 위아래로 미끄러져 발생한다고 알려져 있다. 근전도 검사 결과에 따르면 이러한 미끄러짐은 내전시 외직근에 비정상적인 자극이 주어지지 완료되어야 할 외직근이 오히려 수축하게 되기 때문으로 밝혀졌다.<sup>24,25</sup> 듀안안구후퇴증후군은 안구의 내전시에 각막이 보이지 않을 정도의 심한 상전 혹은 하전을 하게 되는데 이때 심한 상사근 또는 하사근 항진과의 감별이 어려우며 때문에 잘못된 진단 하에 시행하는 상사근 또는 하사근의 약화술은 효과가 없는 것으로 알려져 있다.<sup>26,27</sup> 한편 컴퓨터 단층촬영, 자기공명 영상에 안구면 위로 외직근의 미끄러짐을 관찰할 수 없었다는 보고도 있으나 현재에는 미끄러짐이 상, 하전의 기본 원인이라는 데는 큰 이견이 없다.<sup>28,29</sup> 단지 상전과 하전의 빈도에서 상전이 더 빈번하게 관찰 되는데 이는 안구의 상, 하측 사이 근간막의 탄력성 차이에서 기인한다고 생각되어지고 있다.<sup>30,31</sup> 본 연구에서도 비정상적 상, 하전을 보이는 35 명의 환자 중에 26 명이 내전시 상전이 나타났으며 단지 9 명에서만 내전시 하전이 발생하였다.

수술은 전체 38 명 중 23 명에서 수평직근의 후전술을, 13 명에서 수평직근 후전술 및 Y 형 분리술을 시행하였으며 2 명에서 외직근 후전술과 병행하여 외직근 절제술을 시행하였다. 수술 후 결과를

살펴보면 수술 전 안구편위나 이상두위의 정도가 수평직근 후전술 및 Y 형 분리술을 시행 받았을 때가 다른 수술에 비해서 상대적으로 더 좋은 결과를 보이는 것을 알 수 있었다. 전체 환자수와 수술별 환자수가 많지 않아 일반화에는 어려움이 있으나 수평직근의 후전술과 비교해 볼 경우 안구편위의 수술 후 소실율은 수평직근의 후전술은 65.2%인데 반해 수평직근 후전술 및 Y 형 분리술은 76.9%이었다. 또한 이상두위의 수술 후 소실율 역시 수평직근의 후전술은 70.0%인데 반해 수평직근 후전술 및 Y 형 분리술은 85.7%로 수평직근 후전술 및 Y 형 분리술을 시행 받은 환자에서 더 좋은 결과를 보였다. 이는 수평직근 후전술과 병행한 Y 형 분리술이 수술 후 내전시 상전과 하전을 현저히 감소시킬 뿐 아니라 근육의 힘을 분산시켜 역설적 수축현상을 완화시켜주는 역할을 하여 안구편위와 이상두위에도 긍정적인 효과를 보이는 것이라 추측된다.<sup>32,33</sup>

## V. 결론

듀안안구후퇴증후군 환자에서 적절한 수평직근의 후전술로 안구편위, 이상두위, 안구후퇴의 호전을 확인할 수 있었다. 내전시 상, 하전을 보이는 경우에 안구편위 정도에 따라 외직근 후전술과 수평직근 후전술 및 Y 형 분리술을 시행한 경우나, 비정상적 상, 하전이 크지 않으며 안구편위가 큰 환자에서 외직근 후전술과 더불어 시행한 외직근 절제술 역시 좋

은 결과를 보였다. 듀안안구후퇴증후군 환자에서 술전 두위 이상을 포함한 적절한 평가와 이에 맞는 수술법의 선택은 수술결과를 향상시키고 환자에게 만족스러운 삶을 살 수 있도록 도와준다는 점에서 보다 많은 환자를 대상으로 하는 전향적인 연구가 필요할 것으로 생각된다.

## 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. Surgical leashes and reverse leashes in strabismus surgical management. In: Symposium on Strabismus; Transactions of the New Orleans Academy of Ophthalmology. St Louis:CV Mosby 1978;244-68.
- 5) Mulhern M, Keohane C, O' Connor G. Bilateral abducens nerve lesion in unilateral type 3 Duane' s retraction syndrome. Br J Ophthalmol 1994; 78:588.
- 6) Pressman SH, scott WE. Surgical treatment of Duane' s syndrome. Ophthalmology 1986;93:29-38.

- 7) Brenin GM. Electromyography a tool in ocular and neurologic diagnosis. Arch ophthalmol 1957;57:165-75.
- 8) Bloom JN, Graviss ER, Mardelli PG. A magnetic resonance imaging study of the upshoot-downshoot phenomenon of Duane' s retraction syndrome. Am J Ophthalmol 1991;111:548-54.
- 9) Pelit A, Aydogan N, Oto S et al. Duane' s retraction syndrome in association with retinitis . J AAPOS 2003;7:423-4.
- 10) Thompson M Schneder U, Weber M. Scoliosis and congenital anomalies associated with Klippel-Feil syndrome type I -III. Spine 1997;4:396-401.
- 11) Feretis D, Papastratigakis B, Tsamparlakis J. Planning surgery in Duane' s syndrome. Ophthalmologica 1981;183:148-53.
- 12) Crilson MR, Jampolsky A. An adjustable transposition procedure for abduction deficiencies. Am J Ophthalmol 1979;87:382-7.
- 13) Goldstein JH, Sacks DB. Bilateral Duane' s syndrome. J Pediatr Ophthalmol 1977;14:12-7.
- 14) Foster RS. Vertical muscle transposition augmented with lateral fixation. J AAPOS 1997;1:20-30.
- 15) Gobin MH. Surgical management of Duane' s syndrome. Br J Ophthalmol 1974;58:301-8.

- 16) Schillinger RJ. A new type of tendon transplant operation for abducens paralysis. *J Intern Coll Surg* 1959;31:593-600.
- 17) 형성민, 장봉린. 상전 및 하전을 동반한 듀안 안구후퇴증후군의 수술요법. *한안지* 1989;30:149-53.
- 18) Morad Y, Kraft SP. Unilateral recession and resection in Duane syndrome. *J AAPOS* 2001 Jun;5(3):158-63.
- 19) Park WH, Son DH, Yoon SW, Baek SH, Kong SM. The clinical features of Korean patients with Duane's retraction syndrome. *Korean J Ophthalmol* 2005 Jun;19(2):132-5.
- 20) Kirkham TH. Inheritance of Duane's syndrome. *Br J Ophthalmol* 1969;54:323-9.
- 21) Raab EL. Clinical features of Duane's syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1986;23:64-8.
- 22) Mims JL 3<sup>rd</sup>. Describing Duane's (Retraction Syndrome). *Binocul Vis Strabismus Q* 2002;17(2):86-8. Review.
- 23) Chung M, Stout JT, Borchert MS. Clinical diversity of hereditary Duane's retraction syndrome. *Ophthalmology* 2000 Mar;107(3):500-3.
- 24) Mizukawa K, Kimura H, Fukai S, Tabuchi. A Classification of Duane's retraction syndrome: two additional electromyogram types. *Jpn J Ophthalmol* 2004 Mar-Apr;48(2):148-53.

- 25) Mohan K, Saroha V, Sharma A. Factors predicting upshoots and downshoots in Duane's retraction syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2003 May-Jun;40(3):147-51.
- 26) DeRespinis PA, Caputo AR, Wagner RS, Guo S. Duane's retraction syndrome. *Surv Ophthalmol* 1993 Nov-Dec;38(3):257-88.
- 27) Lew H, Lee JB, Kim HS, Han SH. A case of congenital inverse Duane's retraction syndrome. *Yonsei Med J* 2000 Feb;41(1):155-8.
- 28) Sloper JS, Collins AD. Effects of Duane's retraction syndrome on sensory visual development. *Strabismus* 1999 Mar;7(1):25-36.
- 29) 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 Mar-Apr;36(2):98-100.
- 30) Mulhern M, Keohane C, O'Connor G. Bilateral abducens nerve lesions in unilateral type 3 Duane's retraction syndrome. *Br J Ophthalmol* 1994 Jul;78(7):588-91.
- 31) Gross SA, Tien DR, Breinin GM. Aberrant innervational pattern in Duane's syndrome type II without globe retraction. *Am J Ophthalmol* 1994 Mar 15;117(3):348-51.

- 32) DeRespinis PA, Caputo AR, Wagner RS, Guo S. Duane's retraction syndrome. *Surv Ophthalmol* 1993 Nov-Dec;38(3):257-88.
- 33) 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 May 15;115(5):685-6.

## **Abstract**

Clinical characteristics of Duane' s retraction syndrome  
and analysis of surgical results

Seong Bae Park

*Department of Medicine*

*The Graduate School, Yonsei University*

(Directed by Professor Jong Bok Lee)

Duane' s retraction syndrome (DRS) is a congenital ocular motility disorder characterized by marked limitation or absence of abduction, restriction of adduction, retraction of the globe, narrowing of the palpebral fissure on adduction, and frequent association with elevation or depression on adduction.

Because analysis of preoperative abnormal head posture and abnormal vertical movement, and selection of proper surgical method are critical in achieving good results, it is very important to evaluate the results of various surgical treatments.

So we reviewed 38 patients with the diagnosis of Duane's retraction syndrome. The patients were treated with horizontal muscle recession, lateral muscle Y-splitting and recession, medial muscle recession and lateral muscle resection.

There were 10 (26.3%) affected males and 28 (73.7%) females. The left eye was involved in 24 patients and the right in 12 of the unilateral cases.

Type 1 was the most common type (83.3%) and esodeviation was the most frequent in primary position.

The esotropic patients with DRS turned their face toward the affected eye while the exotropic patients with DRS turned theirs away from the affected eye.

Anomalous vertical movements, including upshoot and downshoot which are a prominent feature of DRS, were found in most cases (92.1%)

The deviation in primary position was reduced by an average of 13.5 prism diopters. The face turn was reduced from an average of 17.5 degrees to an average of 1.2 degrees.

In conclusions, the primary deviation, abnormal head posture, and upshoot and downshoot found in Duane' s retraction syndrome can be corrected with proper surgical method.

---

Key words: Duane's retraction syndrome, recession, Y-splitting,  
abnormal head posture