

## 이상 두위의 임상적 양상

김대현 · 김희선 · 이종복

= 요약 =

저자들은 1994년 7월부터 1997년 1월까지 안과 내원 환자중 안성 이상 두위를 갖는 환자 102명을 대상으로 이의 임상적 양상에 대해서 알아보았다. 대상자의 평균 연령은 7.8세였고, 이상 두위의 평균 발생 시기는 2.1세였으며, 여자가 32명, 남자가 70명이었다. 이상 두위의 양상은 얼굴돌림이 65예로 가장 많았고, 머리기울임이 19예, 턱돌림 4예, 턱내림 2예, 두가지 이상의 복합 두위가 나타난 경우가 7예, 두진만을 보인 경우가 5예였다. 내원 당시의 주소는 눈 떨림이 48예, 안구 편위가 34예, 머리기울임, 얼굴돌림, 턱내림과 같은 이상 두위가 15예, 기타의 경우가 5예였다. 이상 두위의 원인으로는 유아 안진이 60예, 마비사시가 18예, 수평 수직 사시가 13예, 듀안 안구 후퇴 증후군이 5예, 기타 6예였다. 이상 두위 형태별 원인은, 얼굴돌림에서는 유아 안진이 50예로 가장 많았으며 머리기울임에서는 마비 사시가 14예로 가장 많았다. 38명에서 수술적 치료를 시행하였으며 그 중 33명에서 만족할 만한 결과를 보였다 (한안지 39:1873~1878, 1998).

= Abstract =

### Clinical Manifestation of Abnormal Head Posture

Dae Hyun Kim, M.D., Hee Sun Kim, M.D., Jong Bok Lee, M.D.

Medical records of one hundred two patients with abnormal head posture who were seen at our clinic between 1994 and 1997 were reviewed. The mean age was 7.8 years and the abnormal head posture was detected at 2.1 years. Thirty-two of the patients were female and 70 were male. There

<접수일 : 1998년 3월 20일, 심사통과일 : 1998년 5월 11일>

연세대학교 의과대학 안과학교실, 시기능 개발 연구소

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

\* 본 논문은 1997년 4월 제 78차 대한안과학회 춘계학술대회에서 구연 발표되었음.

were 65 cases with face turn, 19 with head tilt, 6 with chin up or down, 7 with combined head posture and 5 with head nodding. In etiologic aspect, there were 60 cases with infantile nystagmus, 18 with paralytic strabismus, 13 with horizontal or vertical strabismus, 5 with Duane's retraction syndrome and 6 with the others. Infantile nystagmus was the most common etiology of face turn and paralytic strabismus was that of head tilt. Thirty-three among 38 patients who had surgical procedure showed improvement in head posture(J Korean Ophthalmol Soc 39:1873~1878, 1998).

**Key Words** : Chin down, Chin up, Face turn, Head tilt

이상 두위는 목 근육의 이상에 의해서 이차적으로 생기는 근성 이상 두위와 눈의 여러 질환에 의해서 생기는 안성 이상 두위, 그 외 골격계 및 연부조직의 이상에 의해서 생기는 이상 두위로 구분된다. 1873년 Cuignet<sup>1)</sup>가 안성 이상 두위에 관해서 처음 보고한 이후로 여러 차례 보고된 바 있는데, 이상 두위의 형태로는 얼굴돌림, 머리기울임, 턱올림, 턱내림 및 이들의 복합 형태로 나타날 수가 있다. 안성 이상 두위가 생기는 기전으로는 단일 양안시를 얻고 복시를 회피하기 위해서, 또는 안진의 안정화를 얻기 위해서 여러 이상 두위를 취하게 되며 그 외에도 굴절 이상에 대한 보상 작용, 시력의 증진 및 시야 감소에 대한 보상 작용으로 이상 두위를 취할 수 있다. 저자들은 1994년 7월부터 1997년 1월까지 이러한 안성 이상 두위를 갖는 환자들에 대해 가장 흔한 원인 및 이의 임상적 양상, 수술 효과에 대해 알아 보고자 하였다.

### 대상 및 방법

1994년 7월부터 1997년 1월까지 세브란스 안과 외래를 방문한 안성 이상 두위 환자 102명을 대상으로 전향적 연구를 통해 이들의 나이, 남녀 성비, 발견 시기, 주 증상, 임상적 진단 및 수술 효과에 대해 알아 보았으며 얼굴돌림, 머리기울임, 턱올림, 턱내림 등의 이상 두위의 빈도에 대해서 알아 보았다. 이상 두위의 발견 시기는 환자나 보호자의 병력 청취에 의해 시기를 정하였으며 임상적 관찰로 이상 두위의 형태를 정하였다. 각

이상 두위 형태별로 진단명을 분류하여 이상 두위 형태에 따른 흔한 질환을 알아 보았다. 환자들에 대해서 시력 및 굴절 이상을 측정하였으며, Bielschowsky 머리기울임 검사, 사시각 검사, 안전도 검사 및 필요에 따라 신속 안 운동 검사, 견인 검사 등을 시행하였다. 치료는 원인 질환 및 이상 두위의 상태에 따라 수술적 치료를 시행하였으며, 유아 안진에서 정지점이 작거나 경미한 마비사시, 굴절 이상, 약시, 또는 추적 관찰이 되지 않은 환자에서는 수술적 치료를 시행하지 않았다. 수술 효과는 수술 후 10도 미만의 얼굴 돌림을 취하거나 이상 두위가 없어진 경우를 수술적 효과가 있다고 판단하였으며 38명에서 수술적 치료를 시행하여 그 효과를 알아 보았다.

### 결 과

대상 환자 102명 중 남자가 70명, 여자가 32명이었으며 진단 당시 평균 연령은 7.8세였고(4개월 -37세) 이상 두위의 발견 시기는 평균 2.1세, 평균 추적 관찰 기간은 15개월이었다. 내원 당시 환자들의 주된 주소는 눈 떨림이 48예로 가장 많았으며 안구 편위가 34예, 머리기울임, 얼굴 돌림, 턱내림 등 이상 두위가 15예였다. 기타 시력 저하나 복시 또는 눈을 못 맞춤을 주소로 내원한 경우도 5예였다(Fig. 1). 안성 이상 두위의 형태로는 얼굴돌림이 65예로 가장 많았고, 머리기울임이 19예, 턱올림 및 턱내림이 6예, 두 가지 이상의 복합 이상 두위를 갖는 경우가 7예였다. 이중 얼굴돌림과 머리기울임이 같이 있었던 경우가

4예로서 가장 많은 복합 이상 두위였다(Fig. 2). 안성 이상 두위 환자를 원인별로 분류해 보면 유아 안진이 60예로 가장 많았으며, 그 다음이 마비 사시로 18예였고, 수평, 수직 사시가 13예, 듀안 안구 후퇴 증후군이 5예였다. 그외 Brown 증후군, 원시, 약시, 안진 억제 증후군, 점두 경련, 안 운동 실조증 등이었다(Fig. 3). 환자들의 진단명을 이상 두위 형태별로 분류했을 때, 얼굴 돌림에서는 역시 유아 안진이 50예로 가장 많았으며 듀안 안구 후퇴 증후군이 5예, 마비 사시가 2예였다. 마비 사시는 제 3 뇌신경 마비 및 외직근 마비가 각각 1예였다. 그외 수평, 수직 사시가 5예로서, 그 중 외사시가 3예, 내사시가 1예, 외사시와 상사시가 같이 있었던 경우가 1예였다(Fig. 4). 머리기울임을 보였던 환자는 마비 사

시가 14예로서 가장 많았으며, 이중 13예가 상사근 마비였고 1예가 하직근 마비였다. 또한 수평, 수직 사시를 보인 경우 4예와 진자 안진을 보인 유아 안진 1예에서 머리기울임의 이상 두위를 보였다(Fig. 5). 턱올림을 보인 경우는 상 방향으로의 격동 안진 2예와 A형태의 내사시를 보인 2예였고, 아래 방향으로의 격동 안진 1예와 7 Diopter의 원시를 보였던 1예에서 턱내림의 이상 두위를 보였다(Fig. 6).

얼굴돌림 환자중 27예(평균 27도)에서 수술을 시행하여 22예에서 10도 미만의 얼굴돌림을 보이는 수술적 효과를 얻었고, 머리기울임 환자에서는 6예, 턱올림 환자에서는 1예, 복합 두위를 보인 환자에서는 4예에서 수술하여 이상 두위없이 정

Fig. 2. Type of abnormal head posture.

Fig. 4. Clinical diagnosis in patients of face turn.

면 주시를 하는 결과를 얻었다(Table 1).

### 고 찰

안성 이상 두위는 1873년 Cuignet에 의해 처음으로 발표된 이후 여러 차례 보고가 되어 왔다. 이러한 이상 두위를 나타내게 되는 원인으로는 Kushner<sup>2)</sup>, Rubin등<sup>3)</sup>에 의하면 불일치 사시, 안진, 선천성 사시, 그외 중심와 주시를 위해, 안운동 실조증, 점두 경련, 굴절 이상 등을 들 수가 있다. Kushner와 Khawam의 보고에 의하면 이상 두위의 원인으로 불일치 사시가 각각 62.7%, 70%로 가장 많았던 바에 비해<sup>2,4)</sup> 본 논문에서 가장 많았던 경우는 유아 안진으로 59%였다. 이는 본원으로 위탁되어진 유아 안진 환자가 많았던 것도 하나의 원인이라 할 수 있으며, 후천성 사시 및 성인에서 발생된 마비 사시에서는

한눈 가림으로 이상 두위를 없애려 하는 경우가 많기 때문인 것으로 생각 된다. 안진이 있는 경우에 환자는 그들의 안진이 최소화 하거나 사라질 수 있는 부위 즉, 정지점이나 중화점으로 사물을 보고자 하며, 이는 보통 측방 위치가 많지만 드물게는 상방, 하방, 사측방인 때도 있다. 이에 따라서 환자는 얼굴돌림, 머리기울임 등의 이상 두위를 나타내게 된다<sup>5,6)</sup>. 정지점이 3 내지 4분 간격으로 주기적으로 바뀌는 주기변화 안진이 보고된 바가 있는데, 정지점의 변화에 따라 얼굴돌림의 방향도 좌우로 바뀌는 교대성 두부회전을 나타내게 된다<sup>7)</sup>. 진자형의 유아 안진에서는 두진 형태를 보이게 되는데, 머리 움직임의 크기 및 방향이 눈의 움직임과 반대 방향으로 움직여서 결과적으로 눈의 움직임은 없는 것으로 보이게 된다<sup>8)</sup>. 본 논문에서는 유아 안진을 보인 60예 중 51예에서 얼굴돌림의 이상 두위를 보였으며 3예에서는 양측

Fig. 5. Clinical diagnosis in patients of head tilt.

Fig. 6. Clinical diagnosis in patients of chin up, chin down.

Table 1. Results on operation in abnormal head posture

Head posture	Mean age(years)	Operated cases	Success † cases
Face turn	8.0	27	22
head tilt	6.3	6	6
Chin up	3.0	1	1
Combined H.P*	4.7	4	4

H.P\* : head posture

Success † : straight head posture or face turn less than 10 degree

성의 얼굴돌림을 보였다. 안진의 정지점이 하방에 위치하여 턱 올림을 보인 예가 2예였고 정지점이 상방에 위치하여 턱 내림을 보인 경우도 1예였다. 진자형 안진으로 두진의 형태를 보인 경우도 3예였다. 그 외 머리기울임을 보인 경우가 1예, 머리기울임 및 턱올림을 같이 보인 경우가 1예, 얼굴돌림 및 턱내림을 같이 보인 경우도 1예였으며 이 모두는 시력을 최대한 높이기 위한 보상 행동으로 볼 수가 있다. 이 중 21예에서 수술적 치료를 해 주었는데, 수평 직근의 후전 및 절제술을 이용해 얼굴돌림 방향으로 안구를 움직여주어 17예에서 정위 또는 10도 미만의 얼굴돌림을 보이는 효과를 얻었다.

다음으로 많았던 예가 불일치 사시로서 그 중 상사근 마비가 가장 많았고 그외 6번 뇌신경 마비, A형태의 사시, Brown 증후군, 듀안 안구 후퇴 증후군 등이었다. 상사근 마비는 선천적으로 또는 두부 외상후 이차적으로 오게 되며 편측성 마비안인 경우 환자는 특징적으로 마비 반대쪽으로 머리기울임 및 턱내림을 가장 많이 보이게 된다. 이는 복시를 피하고 단일 양안시를 얻기 위한 방법이며 이렇게 하여 수직 편위를 극복하지 못할 때는 오히려 마비쪽으로 머리를 기울여 분리를 더 크게 할 수도 있다<sup>9)</sup>. 또한 한쪽 눈에 심한 시력 저하나 약시가 있는 경우에는 복시를 피할 수 있어 이상 두위를 보이지 않는 경우도 있을 수 있다<sup>10)</sup>. 본 논문에서는 15예에서 상사근 마비가 있었고, 그 중 11예가 선천성이었으며 모두 마비 반대 방향으로의 머리기울임을 보였다. 5예에서 수술적 치료를 시행했으며 수술 방법으로는 길항근인 하사근의 약화술 또는 동향근인 반대쪽 하직근의 약화술을 같이 시행해 준 경우도 있었다. 수술 결과 모든 경우에서 머리기울임의 소실을 볼 수가 있었다. 좌안 외직근 마비로 인한 좌측 얼굴 돌림이 1예였는데, 외전 신경 마비일 때는 단일 양안시를 얻기 위해 마비안 쪽으로 얼굴돌림과 함께 불일치성 내편위를 보이게 된다. 내직근 마비도 1예였는데, 이 역시 단일 양안시를 얻기 위해 건안쪽으로의 얼굴돌림을 보였다. 상직근이나 하직근 마비만 있는 경우는 드물지만, 본 논문에서도 1예에서 있어 머리기울임의 소견을 보였으며, 이

러한 단일근 마비의 진단을 위해 신속 안 운동 검사, 근력 검사, 견인 검사 등의 단계적 검사가 필요하리라 본다. A형의 내사시로 턱올림을 보인 경우가 2예였는데, 이러한 A-V형의 사시는 수평 안구 편위를 갖으면서 상방, 하방 주시에 따라 편위 정도의 차이가 나는 사시를 말한다. 이에 따라 환자는 편위를 줄이고 단일 양안시를 얻기 위해 턱올림, 턱내림 등의 이상 두위를 갖게 된다. 수술적 치료의 목적은 모든 주시 방향에서의 사시를 최대한 줄임으로써 이상 두위의 필요성을 없애는 것으로서<sup>11)</sup>, 본 논문에서는 1예에서 수술적 치료를 시행하여 정위를 얻을 수 있었다. 듀안 안구 후퇴 증후군은 안구 내전시 안구의 후퇴 및 안와 열의 축소가 내전이나 외전 장애와 더불어 나타나는 선천성 질환으로서 3가지 형태로 나누어 볼 수 있다<sup>12)</sup>. 단일 양안시를 얻기 위해서 이상 두위를 취하게 되는데, 본 논문에서는 5예에서 모두 외전의 장애를 보이는 제 1형이었으며 얼굴돌림의 이상 두위를 보였다. 정위에서의 안구 편위 형태에 따라 내직근 또는 외직근 후전술을 시행하였으며, 3예에서 정위를 보였고 2예에서는 10도 정도의 얼굴돌림이 남는 결과를 얻었다. 1예에서 내전시 상전의 장애가 있으며, 견인 검사상 양상을 보이는 Brown 증후군이 있었는데 이는 상사근 건초의 기계적 제한에 의한 것으로 볼 수 있다. 대부분 사시는 없으나 하사시를 보이는 예가 간혹 있으며 수직선 상의 불일치를 피하기 위해 머리기울임 및 얼굴돌림을 보일 수가 있다. 본 논문에서도 환자는 머리기울임의 소견을 보여 상사근의 약화술을 시행해 주었으며 수술후 정상두위의 소견을 보였다. 안진 억제 증후군은 1966년 Adelstein과 Cuppers에 의해 처음 보고된 이후 널리 알려져 있는 것으로 유아 안진이 내사시와 동반되어 나타나는 질환이며 주시안의 주시 방향에 따라 사시 정도는 달라진다. 안진의 중화점이 안구의 내전 방향에 위치해 있기 때문에 주시안이 내전시 안진이 감소하고 내사시는 심해지며 주시안이 정방향이나 외전 방향으로 이동시 안진이 증가하게 되며 내사시는 줄어든다. 따라서 주시안을 내전 위치로 하기 위하여 얼굴돌림이 생기게 된다<sup>13,14)</sup>. 본 논문에서도 1예에서 안진 억제 증후군이

있었으며 주시안이 변함에 따라 양 방향으로의 얼 굴돌림을 하는 이상 두위를 보였다. 수평 사시나 수직 사시를 보인 경우가 모두 13예였으며 이 중 5예에서 수평근의 후전술 및 절제술을 시행하여 이상 두위가 없어지는 효과를 보였다. 우안의 약 시로 인해 우측 얼굴돌림이 있었던 한 예에서는 굴절 교정 및 약시의 치료로 얼굴돌림이 사라졌으며, 7 Diopter의 원시가 있으면서 턱내림을 보인 예에서는 굴절 교정만으로 이상 두위가 교정되었다. 이는 환자가 이상 두위를 갖음으로써 눈의 조절 효과를 감소시키고 소공 효과를 얻고자 하는 보상 작용으로 볼 수가 있다<sup>3)</sup>. Duke-Elder<sup>15)</sup>는 굴절 이상에 의한 경우, 특히 심한 사측의 난시인 경우는 상의 만곡을 감소시키기 위하여 한쪽 방향으로 두위를 취하게 된다고 하였으며, 드물기는 하지만 이러한 굴절 이상에 의한 이상 두위의 예가 여러 차례 보고되었다.

이와 같이 안성 이상 두위는 다양한 원인에 의하여 여러 가지 형태를 취하게 되는데 그 기전은 단일 양안시를 얻기 위해서 또는 시력을 극대화 하기 위해서 이루어 진다고 볼 수 있으며, 이러한 안성 이상 두위의 치료에 있어서는 이상 두위의 정도가 심하지 않아 수술을 시행하지 않은 경우를 제외하고 수술적 방법으로 87%에서 성과를 보여, 원인에 따른 수술적 처치가 좋은 치료임을 알 수 있었다.

## REFERENCES

- 1) Cuignet : *Des Attitudes dans les maladies des yeux et du torticollis oculaire. Rec Ophthalmol* 1:199-206, 1873.
- 2) Kushner BJ : *Ocular causes of abnormal head postures. Ophthalmology* 86:2115-2125, 1979.
- 3) Rubin SE, Wagner RS : *Ocular torticollis. Survey of Ophthalmol* 30:366-376, 1986.
- 4) Khawam E, Baba FE, Kaba F : *Abnormal ocular head posture. Ann Ophthalmol* 19:347-353, 1987.
- 5) Flynn JT, Dell'Osso LF : *The effects of congenital nystagmus surgery. Ophthalmology* 86:1414-1425, 1979.
- 6) Abadi RV, Whittle J : *The nature of head posture in congenital nystagmus. Arch Ophthalmol* 109:216-220, 1991.
- 7) 이동호, 홍성범, 이종복 : 중립상이 주기적으로 변하는 유아 안진. *한안지* 34:159-163, 1993.
- 8) Daroff RB, Troost BT, Dell'Osso LF : *Nystagmus and related ocular oscillations, in Duane TD(ed) : Clinical Ophthalmology, Vol 2. Hagerstown, Md, Harper and Row, Chapt. 11, 1976, pp. 1-21.*
- 9) Urist MJ : *Head tilt in vertical muscle paresis. Am J Ophthalmol* 69:440-442, 1970.
- 10) Burian HM, Rowan PJ, Sullivan MS : *Absence of spontaneous head tilt in superior oblique muscle palsy. Am J Ophthalmol* 79:972-977, 1975.
- 11) von Noorden GK : *Binocular Vision and Ocular Motility. St Louis, CV Mosby* 1980, pp. 338-351.
- 12) Sloper JJ, Collins AD : *Binocular enhancement of the visual evoked potential in patients with Duane's syndrome. Documenta Ophthalmologica* 86:47-53, 1994.
- 13) Adelstein, F.E., and Cuppers, C. : *Zum Problem derechten und der scheinbaren Abducenslahmung(Das sogenannte "Blockierungssyndrom"). In Augenmuskellahmungen, Buch. Augenarzt.* 46:271, 1966.
- 14) von Noorden GK : *The nystagmus compensation syndrome. Am J Ophthalmol* 82:283-290, 1976.
- 15) Duke-Elder S, Abrams D : *Ophthalmic optics and refraction, in Duke-Elder S: System of Ophthalmology, Vol 5. St Louis, CV Mosby, 1970, p288.*