

이상두위를 동반한 유아안진에서 Modified Kestenbaum(6-7-6-7mm) 술식의 효과

이종복 · 이인식 · 김희선 · 한승한

= 요약 =

이상두위를 동반한 유아안진 환자 16명을 대상으로 modified Kestenbaum(6-7-6-7mm) 술식을 시행하고 이상두위의 교정효과를 알아보고자 하였다. 수술전 두부회전이 20-30°였던 11명에게는 Parks의 5-6-7-8mm의 술식 대신 6-7-6-7mm의 수술량을 적용하였고 30° 이상의 두부회전이 있었던 4명에게는 20% 증강된 수술량인 7.2-8.4-7.2-8.4mm를, 20° 미만의 두부회전이 있었던 1명에게는 1mm 감량한 수술량인 5-6-5-6mm를 적용하였다. 수술후 평균 7개월의 추적 관찰 결과 10명(62.5%)에서 5° 미만의 이상두위를 나타내었고, 16명중 14명에서 10° 이내의 이상두위를 보여 87.5%의 환자에서 1차 수술로 만족할 만한 두부회전 교정효과가 있었으며, 수술후 12△의 외사시가 1예에서 발생하였으나 안구운동장애는 발생하지 않았다. 이상두위를 동반한 유아안진환자에서 6-7-6-7mm의 modified Kestenbaum술식으로 만족할 만한 교정효과를 얻을 것으로 생각된다(한안지 38:2207~2213, 1997).

= Abstract =

The Effect of Modified Kestenbaum Procedure(6-7-6-7mm) for Abnormal Head Position in Infantile Nystagmus

Jong Bok Lee, M.D., In Sik Lee, M.D.,
Hee Sun Kim, M.D., Seung Han Han, M.D.

We assessed the efficacy of modified Kestenbaum procedure for the correction of abnormal head position in 16 patients with the diagnosis of infantile nystagmus. Instead of Parks 5-6-7-8mm modified Kestenbaum procedure, we performed 6-7-6-7mm modified Kestenbaum on 11 patients

〈접수일 : 1997년 4월 23일, 심사통과일 : 1997년 7월 18일〉

연세대학교 의과대학 안과학교실, 시기능개발 연구소

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

* 이 논문의 요지는 1996년 제 75차 대한안과학회 춘계학술대회에서 구연 발표되었음.

with head turn of 20-30°, 20% augmented procedure(7.2-8.4-7.2-8.4mm) on 4 patients with head turn of 30° or more, and -1mm procedure(5-6-5-6mm) on 1 patient with head turn of less than 20°. In the average follow-up of 7 months, 10 patients(62.5%) showed head turn of less than 5°, in which 14 of 16 patients had less than 10°. 87.5% of the patients showed satisfactory correction of abnormal head position. 12 prism diopter of exotropia was noted postoperatively in 1 case but the duction was not limited in any case. From the above results, we conclude that 6-7-6-7mm modified Kestenbaum procedure can be used to correct the abnormal head position in infantile nystagmus(J Korean Ophthalmol Soc 38:2207~2213, 1997).

Key Words : Abnormal head position, Infantile nystagmus, Modified kestenbaum.

유아안진은 생후 2개월에서 4개월에 발생되며 평생 지속되지만 성장하면서 안진의 강도는 감소하는 특징을 가진다. 유아안진의 원인은 아직 정확히 밝혀져 있지 않으나 신속안운동계의 결합, 비정상적인 추종운동계나 시운동계, 백색증에서와 같은 시신경 교차부의 이상등의 가설과 함께 신경통합중추에서의 과도한 positive feedback에 의해 눈의 평형상태를 유지 못하는 gaze-holding network의 불안정성도 원인 기전으로 제시되고 있다¹⁻⁶⁾.

유아안진은 동요시가 없고 근거리 시력이 원거리 시력에 비해 좋으며 주시안에 관계없이 파형의 방향, 진폭과 빈도가 일정하며 증속형의 완속기를 보이는 것이 특징이다. 또한 시선의 방향을 중화점이라고 하며, 중화점이 제1안위와 일치하지 않는 경우 중화점을 정면에 위치하기 위해 이상두위를 취하게 된다.

이상두위의 교정을 목적으로 비슷한 시기에, Anderson⁷⁾, Goto⁸⁾, Kestenbaum⁹⁾에 의해 수술적 방법이 처음 소개되었고 이후 Parks¹⁰⁾에 의해 한쪽 안구에 6과 7mm, 반대쪽 안구에 5와 8mm의 절제와 후전을 시행해 각 안구의 총 수술량이 13mm가 되는 modified Kestenbaum술식이 소개된 이후로 많은 저자들에 의해 수정된 Kestenbaum술식들이 제안되고 있다.

저자들은 양안 모두에서 내직근은 6mm를 절제 또는 후전, 외직근은 7mm를 절제 또는 후전을 시행하여 절제와 후전된 양이 같고 각 안구의 총 수

술량이 13mm가 되는 새로운 6-7-6-7mm의 modified kestenbaum술식을 시행하여 이상두위를 동반한 유아안진 환자에서 이상두위의 교정효과를 알아보려고 하였다.

대상 및 방법

1995년 5월에서 1996년 9월까지 영동세브란스 병원에서 유아안진으로 진단받은 환자중 이상두위의 교정을 위해 6-7-6-7mm의 modified kestenbaum술식을 시행받은 환자로 4개월이상 추적관찰이 가능했던 16명을 대상으로 하였다.

수술전 모든 환자를 대상으로 사시검사, 시력검사, 현성 및 조절마비 굴절검사, 안저검사를 각각 시행하였으며, 이상두위 정도의 측정은 정면 주시시 환자의 두정부 중앙을 지나는 가상의 종단선과 원거리 물체 주시시 이상두위를 취하는 얼굴의 중심선과의 각도를 측정하였다. 검사가 가능했던 10명에서는 수술전 전기 안진도검사(Nicolet Compact Four/CA2000, Nicolet, U.S.A.)를 시행하여 안진의 파형, 파장, 빈도, 진폭 및 중화점을 확인하였다. 임상적인 이상두위의 측정과 전기안진도상의 중화점의 값은 모두 5°이내에서 일치하였다.

수술전 두부회전이 20° 이상 30° 미만인 11예에서 내직근은 6mm, 외직근은 7mm 후전 또는 절제를 시행하는 6-7-6-7mm의 수술량을 적용하였고 30° 이상인 4예에선 20%증강된 7.2-8.4-7.2-8.4

Table 1. Degree of head turn and amount of surgery performed.

Degree(°)	5-6-5-6mm	6-7-6-7mm	20% Aug*	Total†
15	1			1
20		7		7
25		4		4
30			3(2)	3
35			1	1
Total†	1	11	4	16

()=combined surgery with squint

*7.2-8.4-7.2-8.4mm

†No. of patients

mm의 수술량을 적용하였으며 15°인 1예에선 1mm 씩 감량한 5-6-5-6mm의 수술량을 적용하였다. 사시가 동반되었던 2예에서는 원래의 수술량에 사시교정에 필요한 만큼의 수술량을 가감하여 시행하였으며 모든 수술은 동일한 수술자에 의해 시행되었다(Table 1).

결 과

대상환자의 평균연령은 5.9세(3-14세)였으며 남자가 12명 여자가 4명이었다. 추적관찰기간은 최소 4개월에서 최대 19개월로 평균 7.3개월이었다. 수술전 두부회전의 방향은 좌측이 13명, 우측이 3명이었으며 수술전 두부회전은 평균 23.8°, 수술후 두부회전은 평균 3.1°로 수술로 두부회전이 교정된 양은 평균 20.7°였다. 사시를 동반한 경우가 2예, 백색증과 선천성 백내장, 소안구증이 각각 1예에서 있었으며 선천성 백내장으로 낭외 수정체 적출술을 시행받은 1예를 제외하고는 안과 수술의 기왕력은 없었다(Table 2).

평균 7.3개월의 추적 관찰 기간 후에 두부회전이 5°미만으로 거의 정상이었던 경우는 16명중 10명(62.5%)였고 두부회전이 10°미만으로 남았던 경우는 16명중 4명(25.0%)였다. 전체적으로, 미용적이나 기능적으로 문제가 되지 않는 10°미만으로 두부회전이 남은 경우를 수술의 성공으로 보았을때 수술 성공률은 87.5%로 만족할 만한 결과가 나타났다. 수술후 반대방향으로 두부회전

Table 2. Pre-operative data of patients

Case	Sex	Age (years)	Follow-up (months)	associated disease
1	M	14	4	
2	M	3	5	
3	M	6	5	
4	F	9	13	40△ LXT
5	M	6	6	
6	F	4	8	
7	F	4	5	albinism
8	M	6	5	
9	M	4	12	20△ LET, congenital cataract(OU)
10	M	3	13	
11	M	7	8	
12	M	6	4	
13	F	3	4	microphalmos(OD)
14	M	9	4	
15	M	6	5	
16	M	5	4	

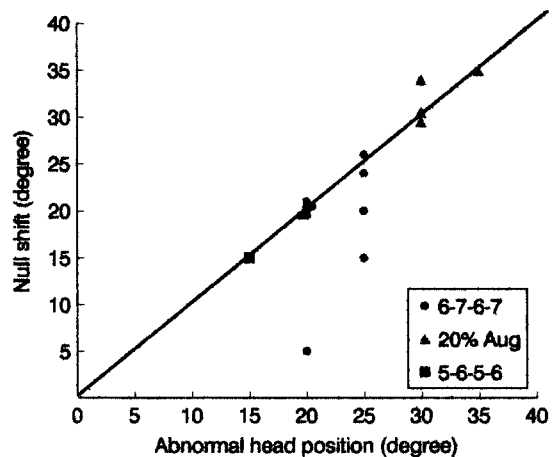


Fig. 1. Correlation between head position and degree of null shift

이 남은 경우는 2예에서 있었으나 10°이상의 과교정은 없었으며 수술 후 두부회전이 10°이상 남은 부족교정은 2예에서 있었다(Fig. 1).

수술전 제 1안위에서의 양안 교정시력은 시력 측정이 가능했던 10명 모두 Snellen 시력표로

Table 3. Post-operative results

Case	Head Position(°)		visual acuity*		surgical procedure			
	pre-op	post-op	pre-op	post-op	RLR	RMR	LMR	LLR
1	L25	L5	20/200	20/100	7	6	6	7
2	L25	L10	-	-	7	6	6	7
3	L25	straight	-	-	7	6	6	7
4	L30	straight	20/50	20/30	8.4	7.2	-	3.0
5	L20	L5	20/70	20/50	7	6	6	7
6	R25	L5	-	-	7	6	6	7
7	L20	straight	20/200	20/100	7	6	6	7
8	L15	straight	20/70	20/50	6	5	5	6
9	L30	L5	20/200	20/200	8.4	-	7.2	8.4
10	L35	straight	-	-	8.4	7.2	7.2	8.4
11	L20	straight	20/100	20/70	7	6	6	7
12	R20	straight	20/70	20/30	7	6	6	7
13	L20	L15	-	-	7	6	6	7
14	L20	straight	20/70	20/50	7	6	6	7
15	R20	straight	20/70	20/50	7	6	6	7
16	L30	straight	-	-	8.4	7.2	7.2	8.4

*best corrected binocular visual acuity at primary position

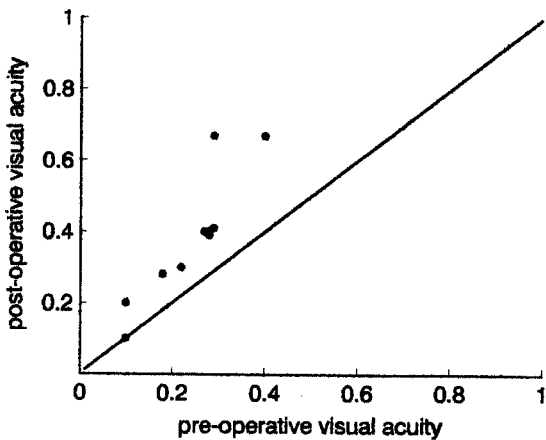


Fig. 2. Correlation between pre- and post-operative visual acuity

20/200이상이었으며 양안의 시력차이가 두 줄 이상되는 경우는 없었으며 수술후 시력은 선천성 백내장이 있었던 1예를 제외하고 snellen 시력표로 수술전에 비해 1줄에서 2줄의 개선이 있었다 (Table 3, Fig. 2).

수술전 20° 두부회전으로 6-7-6-7mm를 적용했던 1예(#12 case)에서 수술후 원거리에서 12△의

외사시가 발생했으나 수술에 따른 안구 운동 장애는 발생하지 않았으며 추적관찰 기간동안 이상두위의 재발은 없었다.

고 찰

유아안진에서 이상두위의 교정과 시력개선의 목적으로 여러 치료방법들이 제안되어 왔는데 프리즘이나 오목렌즈로 폭주를 유도해 제 1안위에서 안진을 감소시키거나 프리즘의 기저를 중화점의 반대방향으로 위치시켜 이상두위를 교정하는 비수술적 방법들이 소개되었으나 10° 미만의 경미한 두부회전의 경우에만 가능하고 실제로 적용의 제한이 많은 것이 단점이다¹¹⁻¹². 또한 경부 근육의 특정부위에 침(Acupuncture)으로 기계적인 혹은 전기적인 자극을 주어 안진의 강도를 감소시키는 방법도 소개되었으나 그 치료 효과에 대해서 아직 많은 보고가 없는 상태이다¹³.

유아안진에서 이상두위를 수술적으로 교정하려는 노력들이 계속되고 있는데, 이는 수술적 방법으로 양안을 두부회전 방향으로 회전시켜 제 1안위에 중화점을 위치시키는 것이다. 이러한 수술적

요법은 비슷한 시기에 Anderson⁷⁾, Goto⁸⁾, Kestenbaum⁹⁾에 의해 처음 소개되었고, Kestenbaum이 회전중심으로 부터 동일한 안구회전량을 얻기위해 내직근과 외직근 모두에 동일한 양(4-7mm)의 절제 또는 후전술을 시행하였다. 그러나 Parks¹⁰⁾는, Kestenbaum이 같은 양의 절제와 후전이 같은 효과가 있을 것이라고 생각한 것과는 달리 후전과 절제의 효과가 각각 다름을 지적하고 각각의 수평근에 대해 서로 다른 수술량을 적용할 것을 주장하였으며 내직근 5mm 후전이 안구운동 제한과 사시발생을 줄일수 있는 최대량으로 보고 이를 기초로 5mm 내직근 후전, 6mm 내직근 절제, 7mm 외직근 후전, 8mm 외직근 절제를 시행해 각 안구의 총 수술량의 13mm가 되는 modified Kestenbaum 술식을 제안하였다.

그러나 30° 이상으로 두부회전이 큰 경우에는 이러한 modified Kestenbaum술식으로 부족 교정되거나 재발하는 경우가 많아 보다 많은 양의 수술이 요구되었다. 1973년 Kalhoum과 Harley¹⁴⁾는 수술량을 40% 증강시키는 augmented Kestenbaum술식을 제안하였고, 1976년 Sandall¹⁵⁾은 35° 이상의 두부회전의 경우 내직근 후전을 5mm 이하로 시행하면서 나머지 세 근육을 20%-30% 증강시킨 양을 수술하여 7명 모두에서 사시발생이나 양안시의 장애없이 모두 8° 미만으로 두부회전이 교정되었음을 보고하였으며 1984년 Nelson 등¹⁶⁾은 30° 두부회전의 경우 40%, 45° 두부회전의 경우 60% 증강된 수술량을 적용하여 좋은 결과를 얻었으며, 1987년 Mitchell 등¹⁷⁾은 Parks의 방법에 1mm씩 추가한 6-7-8-9의

수술법을 소개하였다. 1987년 Taylor 등¹⁸⁾은 modified Kestenbaum 술식에 1953년 Anderson이 발표한 술식을 혼합하여 두부회전의 반대 방향의 완속상 근육을 선택적으로 약화시키는 방법을 보고하였는데, 이것은 절제량을 줄이고 내직근은 6-7mm, 외직근은 10mm 후전하여 modified Kestenbaum 술식과 달리 양안의 절제량보다 후전량이 많은 modified Anderson-Kestenbaum 술식을 소개하고 효과적인 이상두위의 교정과 시력 개선이 있었음을 보고하였다.

저자들의 경우 절제 또는 후전에 관계없이 내직근에는 6mm, 외직근에는 7mm씩 수술하여 양안의 절제와 후전의 양이 같고 각 안구의 총 수술량이 13mm가 되는 6-7-6-7의 새로운 modified Kestenbaum 술식을 시행하여 16예중 14예에서 좋은 결과를 얻었다. 저자들이 시행한 6-7-6-7술식의 경우 각 안구의 총 수술량이 13mm이므로 Parks의 modified Kestenbaum과 안구 회전 정도가 거의 같을 것으로 생각되며 양안의 절제량이 후전량보다 큰 Parks modified Kestenbaum에서 요구되는 8mm나 되는 큰 양의 절제(20% 증강된 술식의 경우 9.6mm)를 어느정도 피할수 있어 수술자에게도 큰 부담을 줄일 수 있을 것으로 생각된다. 또한 modified Anderson-Kestenbaum술식에서 보인 증강된 많은 양의 후전에 따른 안구 외측방향으로의 운동제한의 위험성을 피하면서 Anderson이 소개한 완속상 근육의 후전에 의한 효과를 어느 정도 기대해 볼 수 있을것으로 생각된다(Table 4). 이 등¹⁹⁾의 경우 수술전 두부회전이 25° 이하인 경우 5-6-7-8mm의 수술량을, 30° 내외의 경우 20%

Table 4. Comparison of amount of surgery in case with abnormal position of right face turn.

Surgical scheme	RLR Res	RMR Res	LMR Res	LLR Res	Rec/Res*
Parks modified Kestenbaum	8 (9.6)	5 (6.0)	6 (7.2)	7 (8.4)	<1
Modified Anderson-Kestenbaum 6-7-6-7 procedure	6 7 (8.4)	6-7 6 (7.2)	5 6 (7.2)	10 7 (8.4)	>1 1

() : in case of 20% augmented

* total sum of bilateral ratio: Rec(=recession) : Res(=resection)

증강된 수술량을, 40° 이상에서 30% 이상 증강된 수술량을 적용하여 24명중 20명에서 좋은 결과를 보고한 바 있다. 같은 수술자에 의해 이와 유사한 방식으로 수술량을 적용한 저자들의 경우도 87.5%에서 만족할 만한 결과를 보여 환자의 수가 많지 않아 결론을 내리기는 힘들다, 수술전 두부회전이 20° 이상 30° 미만인 경우 6-7-6-7mm의 수술량을, 30° 이상인 경우 20%증강된 수술량을, 20도 미만인 경우 1mm씩 감한 양을 적용함이 적절하리라 생각된다.

유아안진 환자의 시력은 원거리에 비해 근거리 시력이 좋은 것으로 알려져 있다. 이러한 원거리와 근거리 시력의 차이는 근거리 주시시 발생하는 폭주에 의한 감폭(dampening) 효과로 설명되었으며^{20,21)}, 1979년 Dell'Osso 등²²⁾은 수술적으로 중화점을 제1안위에 위치시킴으로써 중화대가 넓어지고 안진의 강도(안진의 빈도×안진의 진폭)가 중화점에서뿐 아니라 모든 안위에서 감소하여 수술후의 시력이 제1안위와 중화점에서 수술전보다 개선이 있었음을 보고하였다. 본 연구의 경우에서도 시력측정이 가능했던 8명중 선천성 백내장이었던 1예를 제외한 7예에서 제 1안위에서 Snellen시력표로 1줄에서 2줄의 시력 개선이 있었다. 그러나 안구 운동기록을 통해 근거리 시력향상이 안진의 강도의 감소와 늘 동반되는 것은 아니며 오히려 안진 강도가 증가하는 경우도 있음이 밝혀짐에 따라 안진 강도의 감소에 의해 시력이 향상되는 것이 아니며^{23,24)}, 최근에는 폭주로 인한 파형변화에 따른 중심와주시의 향상이 시력 향상과 밀접한 관련이 있어 유아안진의 파형이, 긴 중심와주시기를 가질수록 좋은 시력을 보이는 것으로 보고되고 있다²⁵⁾.

그러나 유아 안진 환자는 시력 발달의 시기에 불수의적인 안구의 진동에 의해 선명한 상에 의한 자극이 망막에 맺히지 못함으로써 이에 의해 약시가 발생하여 시력이 감소하는 것으로 생각되고 있다²⁶⁾. 따라서 유아 안진 환자에서 수술적으로 중화점을 이동시켜 안진 강도를 감소시키는 것이 직접적인 시력향상을 의미하진 않더라도, 시력발달의 시기에 약시의 발생을 어느정도 막아 향후 시력개선에 도움을 줄 수 있으리라 생각된다.

이상으로 이상두위를 동반한 유아안진에서 이상두위 교정의 목적으로 6-7-6-7mm의 새로운 modified Kestenbaum술식을 시행한 결과 효과적인 이상두위의 교정과 시력 개선의 효과가 있었음을 알 수 있었으며, 수술자의 부담을 줄이고 안구 운동제한의 위험성을 어느정도 줄이면서 효과적으로 이상두위를 교정할 수 있는 새로운 술식으로 적절한 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Dell'Osso LF, Gauthier G, liberman G, Atark L : *Eye movement recordings as a diagnostic tool in a case of congenital nystagmus. Am J Ophthalmol* 49:3-13, 1972.
- 2) Yamazaki A : *Abnormalities of smooth pursuit and vestibular eye movement in congenital jerk nystagmus In: Shimaya K, ed. Ophthalmology, Amsteldam:Excerpta Medica* 1162-1165, 1979.
- 3) Kommerell G : *Congenital nystagmus: control of slow tracking movements by target offset from fovea. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 224:295-298, 1986.
- 4) Kemmerell G, Mehdorn E : *Is an Optokinetic defect the cause of congenital and latent nystagmus? In: Lennerstrand G, Zee DS, Keller EL, eds. Functional basis of ocular motility disorders. Emsford, NY:Pegamon Press* 159-167, 1982.
- 5) Optican LM, Zee DS : *A hypothetical explanation of congenital nystagmus. Biol Cybern* 20:119-134, 1984.
- 6) Dell'Osso LF, Weissman BM, Ldigh RJ, Abel LA, Sheth NV : *Hereditary congenital nystagmus and gaze-holding failure: the role of the neural integrator. Neurology* 43:1741-1749, 1993.
- 7) Anderson JR : *Causes and treatment of congenital eccentric nystagmus. Br J Ophthalmol* 37:267-280, 1953.
- 8) Goto N : *A study of Optic nystagmus by the electro-oculogram. Nippon Ganka Kankai Zasshi(Tokyo)* 58:8851-865, 1954.
- 9) Kestenbaum A : *A Nouvelle operation de nystagmus. Bull Soc Ophthalmol Fr* 2:1071-

- 1078, 1954.
- 10) Parks MM : *Congenital nystagmus surgery*. *Am Orthopt J* 23:35-39, 1973.
 - 11) Metzger E : *Correction of congenital nystagmus*. *Am J Ophthalmol* 33:1796-1797, 1950.
 - 12) Sternberg-Raab A : *Anderson-Kestenbaum operation for asymmetrical gaze nystagmus*. *Br J Ophthalmol* 47:339-345, 1963.
 - 13) Ishkawa S, Ozawa H, fujiyama Y : *Treatment of nystagmus by acupuncture*. In *Boyd BF(Ed.), highlights in neuro-ophthalmolgy. Proceeding of the sixthmeeting of the INOS. Amsteldam Aeolus Press* 227-232, 1987.
 - 14) Calhoun JH, Harley RD : *Surgery for abnormal head position in congenital nystagmus*. *Trans Am Ophthalmol Soc* 71:70-87, 1973.
 - 15) Sandall GS : *Surgical treatment of congenital nystagmus in patients with single binocular vision*. *Ann Ophthalmol* 8:227-238, 1976.
 - 16) Nelson LB, Ervin-Mulvey LD, Calhoun JH, Harley RD, Keisler MS : *Surgical management for abnormal head position in nystagmus: the augmented modified Kestenbaum procedure*. *Br J ophthalmol* 68:496-800, 1984.
 - 17) Mitchell PR, Wheeler MR, Parks MM : *Kestenbaum surgical procedure for torticollis secondary to congenital nystagmus*. *J Pedir Ophthalmol Strabismus* 24:84-93, 1987.
 - 18) Taylor JN, Jesse K : *Surgical management of congenital nystagmus*. *Aust NJ J Ophthalmol* 15:25-34, 1987.
 - 19) 이종복, 진희승, 김성수 : 이상두위를 동반한 유아안진에서 Kestenbaum 술식의 효과. *한안지* 36:1754-1759, 1995.
 - 20) Walsh FB, Hoyt UF : *Clinical Neuro Ophthalmology, baltimore, Williams & Wilkins*, 1969, pp 280.
 - 21) Dell'Osso LF, Flynn JT, Daroff RB : *Hereditary congenital nystagmus*. *Arch Ophthalmol* 92:366-374, 1974.
 - 22) Dell'Osso LF, Flynn JT : *Congenital nystagmus surgery: A quantitative evaluation of effects*. *Arch Ophthalmol* 97:462-469, 1979.
 - 23) Von Noorden GK, La Roche : *Visual acuity and motor characteristics in congenital nystagmus*. *Am J Ophthalmol* 85:748-751, 1983.
 - 24) Mallett RFJ : *The treatment of congenital idiopathic nystagmus by intermittent photic stimulation*. *Ophthalmic Physiol Opt* 3:341-356, 1983.
 - 25) Dell'Osso LF, Van der Steen J, Steinman RM, Collewijn H : *Foveation dynamic in congenital nystagmus*. *Invt Ophthalmol Vis Sci* 29(Suppl) :166, 1988.
 - 26) Abraham Speirer : *Etiology of reduced visual acuity in congenital nystagmus*. *Ann Ophthalmol* 23:393-397, 1991.