

Blepharoptosis를 동반한 Double Elevator Palsy 1례

이 세 엽 · 김 광 수

= 요 약 =

Double elevator palsy(DEP)란 안구의 상전 즉 내상방과 외상방으로의 움직임에 장애를 나타내는 단안 안구운동질환으로 주로 선천성이며 가성 혹은 진성 안검하수를 동반할 수 있다.

저자들은 우안 하사시와 안검하수를 주소로 내원한 25세 남자환자에서 하직근 견인검사상 양성으로 나타났고 벨현상이 저하되었으며 제일안위에서 40PD의 우안 하사시를 보여 원발성 하직근 제한형 DEP로 진단하였다. 수술방법은 일차적으로 우안 하직근 6mm 후전을 시행하였고 술후 안구는 제일안위에서 정위를 나타내었으며 상전장애와 벨현상은 술전과 비교하여 상당히 호전되었다. 일차수술후 변화없는 안검하수에 대해 대퇴근막을 이용하여 우안검에 전두근결기를 안전하게 시행할 수 있었다(한안지 36:1582~1587, 1995).

= Abstract =

A Case of Double Elevator Palsy Associated with Blepharoptosis

Se Youp Lee, M.D., Kwang Soo Kim, M.D.

Double elevator palsy(DEP) is characterized by monocular limitation of upgaze in both abducted and adducted position. It is often associated with hypotropia, blepharoptosis, and pseudoblepharoptosis of the affected eye.

The authors experienced a case of primary inferior rectus restrictive type of DEP, which has showed hypotropia of 40 prism diopters, and blepharoptosis on the right eye. Examinations revealed poor Bell's phenomenon, and forced duction test showed the limitation of elevation on the right eye.

Surgery was performed with 6mm recession of the right inferior rectus. Postoperatively the elevation of globe was satisfactory, Bell's phenomenon was improved and primary position was also orthophoric. Correction of blepha-

<접수일 : 1995년 5월 10일, 심사통과일 : 1995년 7월 13일>

계명대학교 의과대학 안과학교실

Department of Ophthalmology, School of Medicine, Keimyung University, Taegu, Korea

roptosis with frontalis slinging could safely performed in the presence of adequate Bell's phenomenon after the inferior rectus recession(J Korean Ophthalmol Soc 36:1582~1587, 1995).

Key Words : Blepharoptosis, Double elevator palsy, Hypotropia.

Double elevator palsy는 편안에 국한되어 상직근 및 하사근이 동시에 마비되어 안구의 상전 즉 내상방과 외상방으로의 움직임에 장애를 보여 제일안위에서 하사시를 나타내는 단안 상전 부전의 마비성 안구운동질환을 의미한다¹⁾. 그러나 전반적으로 단안의 모든 방향으로의 상전 부전이 있을때 포괄적인 의미로 사용되고 있다²⁾.

DEP는 선천성 혹은 후천성으로 병발하며 원인은 확실하지 않으나 선천성인 경우 임상적으로 원발성 하직근 제한형(primary inferior rectus restriction), 원발성 상직근 마비형(primary superior rectus paresis or palsy), 선천성 핵상위 상전 부전형(congenital supranuclear elevation deficiency)의 3종류로 나눈다³⁾. 선천성 편측 안검하수 환자의 약 6%에서 DEP가 동반되며 이때 안검하수의 형태는 하사시에 의한 가성, 상검거근 마비에 의한 진성 혹은 그 혼합형이 될 수 있다⁴⁾. 1942년 White⁵⁾에 의해 처음으로 보고된 이후 국내에서도 드물게 보고되고 있으나^{5~8)} 진성 안검하수를 동반한 DEP치료에 대한 증례보고는 없었다.

저자들은 선천성으로 진성 안검하수를 동반한 원

발성 하직근 제한형 DEP 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 레

1995년 1월 19일 25세 남자환자가 우측 상안검의 안검하수와 우안 하사시를 주소로 내원하였다(Fig. 1). 과거력상 출생 1개월부터 상기 증상이 있었으나 별 불편없이 지내왔고 외상이나 전신질환등의 특이한 병력은 없었다. 가족력상 특기사항은 없었으며 전신상태는 양호하였고 이학적 검사상 특이사항은 보이지 않았다.

초진시 안소견은 나안시력이 우안 0.6, 좌안 1.0이었고 교정시력은 우안 0.7, 좌안 1.0이었다. 1% cyclogyl에 의한 조절마비 굴절검사에서 우안 -sph 0.50D, 좌안은 정시이었다. 동공 크기는 양안이 같았고 동공반사도 정상이었다. 안구운동은 좌안은 제한이 없었으나 우안은 모든 방향의 상방주시에 제한이 있었고 프리즘 차폐법으로 제일안위에서 우안 40PD의 하사시를 나타내었다(Fig. 2). 벨현상은 좌안에서는 정상이었으나 우안은 저하되어 있었다.

Fig. 1. Primary position showing hypotropia of the right eye and blepharoptosis.

우안 근력검사에서는 상전시 양성을 나타내었고 수술전 전신마취하 견인검사상에서 우안 상전시 저항이 있었다. 제일안위에서 중앙부 검열의 길이는 우안 4mm, 좌안 9mm이었고 건안과 마비안으로 각각 주시하였을 때 안검하수의 정도는 변화가 없었다. 우측 상안검거근의 기능을 Berke씨 방법으로 측정했을 때 우측은 3mm로 불량하였으며 좌측은 15mm로 정상범위 이었다. 안와 전산화 단층촬영상 특기사항은 없었다.

동년 동월 23일 입원후 전신마취하에 수술을 시행하였다. 수술시 하직근은 탄력성이 없이 단단했으며 근막 혹은 테논낭등 주위조직과의 유착은 관찰할 수 없었고 하직근을 후전시킬 때는 한정 잔류여부를 확인하고 난 뒤 부착점에서 6mm 후전을 시행하였다. 퇴원시 5PD의 우안 상사시를 나타내었고 상방주시 때 안구운동장애는 호전되었다. 술 후 3주에 제일안위에서 안구는 정위를 보였으며 벨현상도 술전에 비해 향상되었으나 좌안에 비하여 다소 약하였다. 수술 10주후에도 안검하수는 별 변화가 없어서 이차적

으로 동년 4월 7일 대퇴근막을 이용하여 전두근 절기를 시행하였고 수술시 상안검의 위치는 상각막윤부에서 1.5mm 아래로 하였다. 이차수술후 1개월에 우안은 제일안위에서 정위이었고 두눈운동시 우안의 충분한 상전이 이루어졌으며 상안검은 상각막윤부에서 2.5mm 아래로 위치하여 양안 안검열의 높이는 비슷하였다(Fig. 3).

고 찰

1952년 Dunlap⁹⁾에 의해 double elevator palsy란 표현이 사용된 이후로 그 원인에 대해 많은 논란이 있지만 아직 뚜렷하게 밝혀진 바 없다. DEP란 표현은 두상전근 자체의 마비를 의미하지만 White와 Brown¹⁰⁾은 두상전근 중 하사근이 더 심하게 마비된다고 하였고 von Noorden¹¹⁾과 Warwick¹²⁾은 하사근의 기능은 정상이나 오래된 상직근의 마비라고 하였다. Robinson¹³⁾도 상직근이 상전된 상태에서 외전시 뿐 만아니라 내전시에도 안구자

Fig. 2. Right hypotropia in primary position and limited elevation of the right eye in midline, adduction and abduction. Left eye is the fixing eye.

Fig. 3. Orthophoria in primary position and nearly full upgaze of the right eye in midline, adduction and abduction. Correction of true blepharoptosis after frontalis slinging.

— 이세엽 외 : Double elevator palsy —

체를 강하게 상전시킬 수 있다고 설명하여 하사근 보다는 상직근마비의 중요성을 강조하였다.

병변의 위치에 대해서 Rosner¹⁴⁾는 후천성 DEP 환자에서 동측의 3번 신경핵의 병변이라고 하였으며 Jampel과 Fells¹⁵⁾는 반대측 pretectum의 편측 병변이 있을 때 3번 신경핵 주위에 있는 상전을 담당하는 핵상위 섬유들의 손상 때문이라고 하였다. Ford 등¹⁶⁾은 내측 종속의 문측 간질핵으로부터 나온 원심성 전달회로가 시상교련에서 교차하기 전인 동측 근위부에 병변이 있다는 동측 핵상위 병변설을 주장하여 반대측의 상직근 하핵과 동측의 하사근 하핵으로 가는 전운동 신경섬유들을 차단하기 때문에 DEP가 나타난다고 하였다. King과 Fuchs¹⁷⁾의 동물실험에 의하면 내측종속의 가장 위쪽에 위치한 간질핵의 vertical saccadic burst 혹은 pause neuron의 이상이라고 보고하였다.

DEP의 편안 상전부전이 하직근 자체의 해부학적인 이상으로 생길 수 있다고 한다. McNeer와 Jampolsky¹⁸⁾는 하직근의 비정상적인 부착에 의한 DEP를 보고하였고 Scott와 Jackson¹⁹⁾도 DEP 환자의 13 내지 73%에서 상전근의 마비가 오래 지속될 때 하직근의 연축이 이차적으로 발생하여 상전의 제한이 생긴다고 하였다. 그러나 Metz²는 단안 상전장애와 견인검사상 양성인 환자의 75%가 하직근 후전술 뒤에 거의 완전한 상전이 이루어져 이는 상직근 마비 때문이 아니라 일차적인 하직근의 제한 때문이라고 하였고 순수한 상전근 마비에 의한 경우는 DEP로 진단된 환자에서 27% 뿐이라고 하였다.

DEP에서는 상전근마비 뿐만 아니라 다른 안근 즉 상안검거근 마비가 동반될 수 있는데 하사시 때문에 생기는 가성 안검하수와 안검거근의 마비에 의한 진성 안검하수 혹은 그 혼합형이 생길 수 있다¹⁹⁾. 저자들의 경우 전안, 마비안으로 각각 주시하였을 때 안검하수의 정도는 차이가 없었고 하사시 수술 후에도 변화가 없었으므로 진성 안검하수라고 생각된다.

DEP의 증상을 Dunlap²⁰⁾은 주시형태에 따라 4 가지로 분류하였는데, 첫째는 양안시가 가능하여 융합을 위하여 두위거상의 형태를 취하는 경우, 둘째는 주시안이 마비안으로 전안에 앙구편위를 나타내는 경우, 세째는 주시안이 전안으로 마비안의 하사시와 환측의 안검하수를 보이는 경우, 네째는 마비

안과 전안이 교대로 주시하는 경우이다. 본 증례에서는 세째형태를 취하고 있었고 마비안은 안검하수 때문에 시자극차단 약시가 있었다.

마비안의 하사시 편위각은 대개 9내지 70PD정도이며 평균 30.5PD라고 한다²¹⁾. 본 증례에서는 일차 안위에서 40PD의 하사시가 있었고 수평사시는 동반되지 않았다.

DEP의 진단은 Ziffer 등³⁾에 의하면 핵상위 상전부전형은 견인검사에 음성, 벨현상 양성, 상전 충동 운동속도가 정상이라야 하며, 상직근 마비형은 상전 충동운동속도와 균력이 감소되고, 하직근 제한형은 견인검사가 양성이며 상전 충동운동속도와 균력기능은 정상이라고 하였다. Scott와 Jackson¹⁹⁾도 하직근의 제한을 의심할 수 있는 진단소견으로 하직근의 연축에 의해 제어인대나 근간막이 견인되어 하안검에 주름이 나타나고 견인검사상 양성이며 벨현상이 없어지거나 저하된다고 하였다. 저자들의 경우 충동 운동속도는 측정하지 못했지만 술전 균력검사에서 양성이었고 전신마취하 견인검사상에서 상전시 저항이 있었다. 그리고 수술시 하직근은 탄력성이 없었고 하직근 후전술 뒤에 상전장애가 거의 없어졌고 벨현상이 호전되었으므로 원발성 하직근 제한형 DEP라고 생각된다.

DEP와 감별해야 될 질환으로는 안와저부의 파열골절, 브라운증후군, 선천섬유증증후군, 갑상선안근증 등²이 있는데 이러한 질환은 물리적인 제한에 의해 생긴것이므로 견인검사에서 양성을 나타내며 병력, X-선검사와 수술소견으로 감별 할 수 있다.

DEP에 대한 수술은 제일안위에서 외관상 보기 흉한 하사시가 있거나 비정상적인 두위가 있을 때 필요하며 상방주사에 앙구의 편위가 나타날 때는 필요하지 않다¹¹⁾. 수술방법은 DEP의 임상형태에 따라서 달라질 수 있다. Dunlap²⁰⁾은 상전근만 마비된 경우에만 내외직근을 상직근의 부착지점에 각각 이동시키는 Knapp식 근이동술을 사용하여야 한다고 하였으며 Knapp²²⁾에 의하면 그 교정량은 21-55PD정도라고 하였다.

Callahan²³⁾은 Knapp식 근이동술과 하직근 후전술을 동시에 시행하여 생길 수 있는 전안부 허혈을 막기 위하여 상직근과 수평근을 갈라서 연결시키는 Jensen술식에다 하직근 후전술을 병행하였다고 하

였다. 그러나 Lee 등²¹⁾에 의하면 이 방법은 수평사시와 동반된 경우에는 오히려 수평사시가 악화될 수 있다고 하였다. Scott와 Jackson¹⁹⁾, Metz²²⁾에 의하면 하직근의 제한이 상전근 마비에 의해 이차적 혹은 일차적으로 생기기 때문에 견인검사상 양성일 경우 하직근의 후전만으로도 충분한 상전이 이루어지므로 하직근 후전을 먼저 시행하여야 한다고 하였다. Lee 등²¹⁾은 술전 견인검사에서 음성이면 Knapp식 근이동술을, 양성이면 하직근 후전술 혹은 Knapp식 근이동술과 병행하여야 한다고 하여 술전 견인검사의 중요성을 강조하였다. 저자들의 경우 하직근 6mm 후전을 시행하여 술후 3주에 제일안위에서 정위로 되었고 상전시 안구운동이 충분히 이루어졌으며 벨현상도 상당히 호전되어 Knapp식 근이동술은 시행하지 않았다.

안검하수는 마비안의 하사시를 일차적으로 교정하고 관찰한후 안구 안검하수의 정도에 따라서 상안검거근절제술과 전두근결기를 사용할 수 있다. Beard²³⁾에 의하면 하사시를 먼저 교정하지 않은 안검하수에 대한 수술은 효과적이지 못하다고 하였다. 벨현상이 충분할때는 상안검거근절제술을, 상안검거근의 기능이 매우 불량하거나 벨현상이 미약할때는 전두근결기를 사용할 수 있다. 저자들의 경우 일차수술 후 10주에도 안검하수는 별 변화 없고 상안검거근의 기능이 Berke씨 방법으로 3mm정도로 불량하여 대퇴근막을 이용하여 전두근결기를 시행하였다. 일차수술후 벨현상은 호전되었으나 좌안보다 다소 약하여 상안검을 상각막윤부 아래 1.5mm에 위치시켜 노출각막염을 예방하고자 하였다.

본 증례를 통하여 안검하수를 동반한 원발성 하직근 제한형 DEP환자에서 하직근 후전술만으로도 제일안위에서 정위를 나타내었고 술전에 비해 안구의 상전과 벨현상이 상당히 호전되어, 이차적으로 안검하수에 대한 수술을 비교적 안전하게 시행할 수 있었다.

REFERENCES

- 1) White JW : Paralysis of the superior rectus and inferior oblique muscle of the same eye. *Arch Ophthalmol* 27:366-371, 1942.
- 2) Metz HS : Double elevator palsy. *Arch Ophthalmol* 97:901-903, 1979.
- 3) Ziffer AJ, Rosenbaum AL, Demer JL, Yee RD : Congenital double elevator palsy - vertical saccadic velocity utilizing the scleral search coil technique. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 29:142-149, 1992.
- 4) Beard C : The surgical treatment of blepharoptosis. *Trans Am Ophthalmol Soc* 64:401-487, 1966.
- 5) 윤병주, 박종익 : Double elevation paralysis 시 transpositon의 수술효과. *한안지* 21:455-458, 1969.
- 6) 장인석, 손경호, 김시동 : Double elevator paralysis 1예. *한안지* 29:735-737, 1988.
- 7) 최석용, 윤일한, 원인건 : Double elevator palsy 4예. *한안지* 32:910-917, 1991.
- 8) 임재혁, 박성희, 신환호 : 형제에서 발생한 선천성 Double elevator palsy. *한안지* 34:565-569, 1993.
- 9) Dunlap EA : Diagnosis and surgery of double elevator underaction. *Mem. IV Congr. Panam. Oftalmol.*, 3:1154, 1952.
- 10) White JW, Brown HW : Occurrence of vertical anomalies associated with convergent and divergent anomalies. *Am J Ophthalmol* 21: 999-1009, 1939.
- 11) von Noorden GK : *Binocular vision and ocular motility, theory and management of strabismus*. 4th ed, St. Louis, C.V. Mosby Co., 1990, pp. 388.
- 12) Warwick R : Representation of the extraocular muscles in the oculomotor complex. *J Comp Neurol* 98:449-456, 1953.
- 13) Robinson DA : A quantitative analysis of extraocular muscle cooperation and squint. *Invest Ophthalmol* 14:801-825, 1975.
- 14) Rosner RS : Double elevator paralysis. *Am J Ophthalmol* 55:87-93, 1963.
- 15) Jampel RS, Fellows P : Monocular elevation paralysis caused by a central nervous system lesion. *Arch Ophthalmol* 80:45-57, 1968.
- 16) Ford CS, Schwartze GM, Weaver RG, Troost BT : Monocular elevation paresis caused by an ipsilateral lesion. *Neurology* 34:1264-1267, 1984.
- 17) King WM, Fuchs AF : Vertical eye movement related responses of neurons in the

— 이세엽 외 : Double elevator palsy —

- midbrain near the interstitial nucleus of Cajal. *J Neurophysiol* 42:861-876, 1981.
- 18) McNeer KW, Jampolsky A : Double elevator palsy caused by anomalous insertion of the inferior rectus. *Am J Ophthalmol* 59:317-319, 1965.
- 19) Scott WE, Jackson OB : Double elevator palsy - the significance of inferior rectus restriction. *Am Orthopt J* 27:5-10, 1977.
- 20) Dunlap EA : Vertical displacement of horizontal recti- Symposium on Strabismus. St. Louis, C. V. Mosby Co., 1971, pp. 307-329.
- 21) Lee JP, Collin JRO, Timms C : Elevating hypotropic globe. *Br J Ophthalmol* 70:26-32, 1986.
- 22) Knapp P : The surgical treatment of double elevator paralysis. *Trans Am Ophthalmol Soc* 67:304-323, 1969.
- 23) Callahan M : Surgically mismanaged ptosis associated with double elevator palsy. *Arch Ophthalmol* 99:108-112, 1981.
- 24) Beard C : Ptosis. 4th ed. St. Louis, C.V. Mosby Co., 1990, pp. 233-237.