대한안과학회지 제 46 권 제 10 호 2005
J Korean Ophthalmol Soc 46(10):1756-1759, 2005

내사시를 동반한 태아알코올증후군 1예

조윤근 · 장성동 · 김유철 · 이세엽

계명대학교 의과대학 안과학교실

목적 : 임신 기간중 다량의 알코올을 섭취했던 산모에게서 태어난 여아에서 내사시를 동반한 태아알코올증후군을 경험하였기에 1예를 보고하고자 한다.
대상과 방법 : 안구의 내측편위를 주소로 내원한 1세 여아와 산모의 병력청취, 출생력, 이학적 검사, 안검사를 시행하였다.
결과 : 초진시 환아는 생후 15개월로 신체 계측치는 체중 5600 g, 신장 70 cm, 두위 39.5 cm, 흉위 41 cm로 모두 3백분위수 미만이었다. 산모는 재태기간 24주부터 거의 매일 소주 1~2병을 마셨으며 환아는 재태기간 42주에 제왕절개로 분만되었고 출생체중은 1510 g이었다. 이학적 검사상 인중은 얕고 소두증을 보였다. 안검사상 +1.25 Dsph.의 굴절이상이 있었고 안검열의 수평길이는 우측, 좌측이 각각 1.7 cm, 1.6 cm으로 짧았고 두눈먼거리증과 내사시가 동반되어 있었다.
결론 : 저자들은 국내에서 아직까지 보고된 바 없는 내사시를 동반한 태아알코올증후군 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.
〈한안지 46(10):1756-1759, 2005〉

태아알코올증후군은 임신기간 중 산모의 음주에 의해 태아에게 발생하는 성장장애, 중추신경장애, 비정상적인 얼굴모습 등 여러 장기의 기형을 동반하는 증후군이다.[1] 산모의 음주와 태아의 발달에 대해 1960년대 Lamache[2]가 동물실험을 통해 보고한 이후 1973년 Johns and Smiths[3]가 산모의 음주로 인해 태아에게서 발생되는 특징적인 기형들을 태아알코올증후군이라고 처음 명명하였고 이후 이에 대한 많은 연구가 있었다.

임신기간 중 산모의 장기간의 음주는 눈과 시력에 장애를 준다고 알려져 있으며 안주위 안면부에서부터 시신경, 망막에 이르는 모든 부분이 영향을 받는다. 산모의 장기간의 음주에 의하여 안구는 외관상으로만 보이는 소견에 비해 임상적 검사를 통해 보았을 때 그 영향은 심각하다.[4] 태아알코올증후군 환자에게서 나타날 수 있는 특징적인 안주위 소견은 사시, 안검하수, 안내각주름, 두눈먼거리증, 짧은 안검열 등이다. 안구는 소각막증, 홍채결손, 포도막결손, 비반응동공, 각막혼탁, 녹내장, 백내장, 일차유리체증식증, 시신경형성부전, 구부러진 망막혈관과 같은 소견이 나타날 수 있다.[5-8]

저자들은 임신기간 중 지속적으로 다량의 알코올을 섭취했던 산모에게서 태어난 여아에서 내사시를 동반한 태아알코올증후군을 경험하였기에 1예를 보고하고자 한다.

증 례

안구의 내측편위를 주소로 1세 여아가 본원 안과외래를 방문하였다. 병력청취상 환아는 재태기간 42주에 재왕절개로 분만되었으며 출생시 체중은 1510 g이었고 출생시 심장에서는 지속성 심잡음이 청진되었다. 산모는 재태기간 24주부터 임신여부를 알고도 거의 매일 소주 1~2병씩을 마셨다.

초진시 환아는 생후 15개월로 신체 계측치는 체중 5600 g, 신장 70 cm, 두위 39.5 cm, 흉위 41 cm으로 모두 3백분위수 미만이었다. 이학적 검사상 인중은 얕고 소두증을 보였다. 흉부소견상 양쪽 폐에서는 수포음 없이 깨끗한 호흡음이 들렸으며 출생시 청진된 심잡음은 더 이상 들리지 않았다. 양측 수장부에서 원선은 없었고 기형이나 운동제한은 관찰되지 않았다. 환아는

〈접수일 : 2005년 6월 17일, 심사통과일 : 2005년 8월 31일〉

통신저자 : 이 세 엽
대구시 중구 동산동 194
계명대학교 동산의료원 안과
Tel: 053-250-7720, 7707, Fax: 053-250-7705
E-mail: lsy3379@dsmc.or.kr

* 본 논문의 요지는 2005년 대한안과학회 제93회 춘계학술대회에서 포스터로 발표되었음.

Figure 1. (A) General appearance of fetal alcohol syndrome. (B) Short palpebral fissure, telecanthus, and epicanthus.

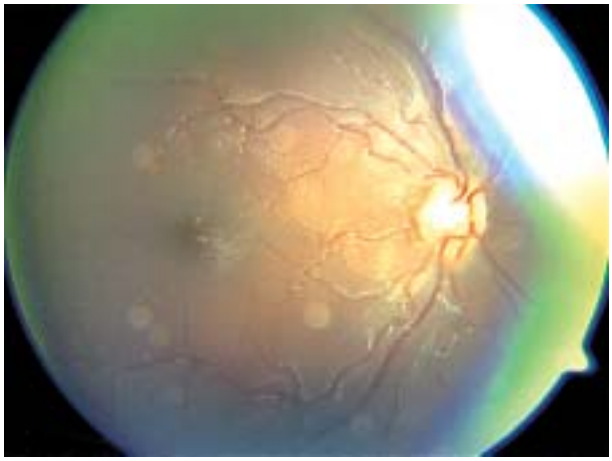

Figure 2. Tortuous retinal vessels.

소아과에서 태아알코올증후군으로 진단받고 안과를 내원하였다.

안검사상 안검열의 수평길이는 우측, 좌측이 각각 1.7 cm, 1.6 cm으로 짧았고 안내각주름과 두눈먼거리증이 동반되어 있었다. 시력은 추종주시가 가능하였고, 조절마비굴절검사에서 +1.25Dsph.의 굴절이상이 있었다. 외안부 검사상 소각막증, 홍채결손, 포도막결손, 비반응동공, 각막혼탁, 녹내장, 백내장의 소견은 관찰되지 않았다. 안저검사에서는 구부러진 망막혈관이 관찰되었고 시신경 형성부전의 소견은 보이지 않았다. 크림스키프리즘검사에서 45프리즘디옵터의 내사시를 동반하였고 교대주시하였다.

고 찰

태아알코올증후군은 임신기간 중 산모의 음주에 의해 태아에게 발생하는 성장장애, 중추신경장애, 비정상적인 얼굴모습 등 여러 장기의 기형을 동반하는 증후군이다.[1] 산모의 음주와 태아의 발달과의 관계에 대해 1960년대 Lamache[2]이 동물실험을 통해 보고하였으며 이후 산모의 음주로 인해 태아에게서 발생되는 특징적인 기형의 형태를 1973년 Johns and Smith[3]가 태아알코올증후군이라고 처음 명명한 이래로 음주가 성장에 많은 영향을 준다는 것은 오랫동안 알려져 왔다.

태아알코올증후군 환자에게서 기형의 정도는 산모의 음주시작시기, 섭취된 알코올의 양, 유전적 요소 등에 의해 영향을 받으며 그 발생빈도는 프랑스에서 9.1명/1000명, 일본의 경우 1명/10000명, 미국의 경우 1명/750명 정도이다.[4,9-11] 현재까지 태아알코올증후군을 진단하는 객관적인 검사법은 없으나 재태기간 중의 산모의 음주력과 다음의 특징적 태아의 기형의 형태로 진단할 수 있다. 그 기형 형태로는 재태기간에 비해 작은 체중, 성장저하, 작은 체중 및 신장과 같은 성장 장애와 소뇌증, 지능저하, 과민성, 발달장애와 같은 중추신경장애, 짧은 안검열, 긴인중, 안내각주름, 얇은 윗입술, 상악골 발육부전 등이 있다.[12] 이러한 이상형태는 청소년 시기가 되면 대부분 정상과 구분이 힘들 정도로 정상에 가깝게 되지만 소두증, 짧은 안검열, 긴인중, 얇은 윗입술은 계속적으로 지속된다.[13] 본 증례에서도 과거력상 산모는 하루 소주 1~2병의 음주력이 있었고 생후 15개월에 시행한 신체 계측치는 체중 5600 g, 신장 70 cm, 두위 39.5 cm, 흉위 41 cm으로 재태기간에 따른 키, 몸무게, 흉위, 두위가 모두 3백분위수 미만으로 부당경량아와 소뇌증의 소견을 가지며 짧은 안검열, 안내각주름을 동반하고 있어 태아알코올증후군으로 진단할 수 있었다.

눈과 시력은 임신기간 중 음주에 의해 손상을 받으며 안주변 안면형태에서부터 시신경, 망막에 이르는 모든 부분이 영향을 받는다.[6] 특히 눈의 경우 해로운 인자에 대해 민감하게 반응하는 구조로서 기형인자에 대한 평가시 유용하다.[4] 사시, 안검하수, 안내각추벽, 두눈먼거

리증, 짧은안검열은 태아알코올증후군 환자에게서 볼 수 있는 특징적인 안주변 안면형태 소견이다. 외안부 소견으로는 소각막증, 홍채결손, 포도막결손, 비반응동공, 각막혼탁, 녹내장, 백내장, 일차유리체증식증 등이 있으며 망막과 시신경에도 각각 시신경형성저하와 구부러진 망막혈관과 같은 소견이 나타날 수 있다.[6] Stromland[6]의 보고에 따르면 산모의 음주력이 있는 태아의 90%이상에서 특징적 안소견이 나타난다고 하였다.

안주위 안면부의 특징적 이상소견은 짧은 안검열, 두눈먼거리증, 안내각주름, 안검하수가 있다.[6] 본 증례에서 안검열의 경우 우안과 좌안이 각각 1.7 cm, 1.6 cm으로 Jones et al[14]이 보고한 재태기간 40주 신생아에서의 평균 안검열 길이인 18.5±1.3 mm보다 작았으며, 내안각간거리는 25 mm로 Pryor[15]와 Laestadius[16]가 보고한 24 mm와 20 mm에 비해 약간 길었으며 안내각주름도 관찰되었다.

사시는 태아알코올증후군에서 자주 발견되며 이중 내사시가 많다고 알려져 있다.[7-8] 사시의 발생빈도에 대해 Altman[17]은 태아알코올증후군 3명 중 2명에서, Miller et al[18]은 55%, Stromland[19]는 43%로 각각 보고하였다. 일측 혹은 양측의 안검하수도 태아알코올증후군에서 20%정도로 나타난다.[6] 본 증례에서는 안검하수는 관찰되지 않았다.

태아알코올증후군 환아에서 볼 수 있는 망막소견은 시신경형성부전 혹은 구부러진 망막혈관이다.[6-8] 시신경형성부전의 경우 정상이하의 시력과 축삭돌기 수를 가지며, 형태상 시신경유두의 크기는 작고 창백하며 가장자리가 불규칙하고 시신경유두내 혈관은 비정상적인 형태를 보인다. 대개 망막혈관은 구부러진 형태를 하며 시신경 형성부전과 동시에 나타나는 경우도 있다.[4] 본 증례에의 경우에서도 시신경과 망막에서 구부러진 혈관의 소견이 관찰되었다.

안검사는 태아알코올증후군을 진단하는데 많은 도움이 되며 지능저하환자에서 안검사를 통해 최소 10%의 태아알코올증후군을 진단해낼 수 있다.[4] 표준적인 안검사는 안주위 안면구조 이상검사와 짧은 안검열, 안내각추벽, 안검하수, 사시검사가 필요하다. 그리고 시력검사가 필요하며 세극등을 이용한 외안부 검사와 망막과 시신경검사를 위한 검안경검사가 병행되어야 한다.

저자들은 짧은 안검열, 안내각주름, 두눈먼거리증, 구부러진 망막혈관, 사시를 동반한 태아알코올증후군을 1예를 경험하였으며 향후 지속적인 추적관찰이 필요할 것으로 생각된다.

참고문헌

1) Hong KS, Yoo IC, Choi HS, et al. A case of fetal alcohol syndrome. Korean J Pediatrics 1988;31:375-80.
2) Lamache MA, Communications: Reflections sur la descendance des alcooliques. Bulletin de L'Academie Nationale de Medicine 1967;151:517-21.
3) Jones KL, Smith DW. Recognition of the fetal alcohol syndrome in early infancy. Lancet 1973;3:999-1001.
4) Stromland K, Pinazo-Duran MD. Ophthalmic involvement in the fetal alcohol syndrome : Clinical and animal model studies. Alcohol & Alcoholism 2002;37:2-8.
5) Clarren SK, Alcord EC, Sumi SM, et al. Brain malformations related to prenatal exposure to ethanol. J Pediatr 1978;92:64-7.
6) Stromland K. Ocular abnormalities in the fetal alcohol syndrome. Acta Opththalmol 1985;63:1-50.
7) Miller MT. Anterior segment anomalies associated with the fetal alcohol syndrome. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1984; 21:8-18.
8) Chan T, Bowell R, O'Keefe M, Lanigan B. Ocular manifestations in fetal alcohol syndrome. Br J Ophthalmol 1991;75: 524-6.
9) Maillard T, Lamblin D, Lesure J, Fourmaintraux A. Incidence of fetal alcohol syndrome on the Southern part of Reunion Island. Teratology 1999;60:51-2.
10) Tanaka H. Fetal alcohol syndrome: a Japanese perspective. Ann Med 1998;30:21-6.
11) Hanson JW, Streissguth AP, Smith DW. The effects of moderate alcohol consumption during pregnancy on fetal growth and morphogenesis. J Pediatr 1978;92:457-60.
12) O'Leary CM. Fetal alcohol syndrome: Diagnosis, epidemiology, and developmental outcomes. J Pediatr Child Health 2004; 40:2-7.
13) Sporh HL, Willms J, Steinhausen HC. The fetal alcohol syndrome in adolescence. Acta Paediatr 1994;404:19-26.
14) Jones KL, Hanson JW, Smith DW. Palpebral fissure size in newborn infants. J Pediatr 1978;92:787.
15) Pryor HB. Objective measurement of interpupillary distance. Pediatrics 1969;44:973-7.
16) Laestadius ND, Aase JM, Smith DW. Normal intercanthal and outer orbital dimension. J Pediatr 1969;74:465.
17) Altman B. Fetal alcohol syndrome. J Pediatr Opthalmol Strabismus 1976;13:255-8.
18) Miller M, Israel J, Cuttone J. Fetal alcohol syndrome. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1981;18:6-15.
19) Stromland K. Ocular involvement in the fetal alcohol syndrome. Surv Ophthalmol 1987;31:277-84.

=ABSTRACT=

A Case of Fetal Alcohol Syndrome with Esotropia

Yun-Keun Cho, M.D., Sung-Dong Chang, M.D., Yu-Choel Kim, M.D, Se-Youp Lee, M.D.

Department of Ophthalmology, College of Medicine, Keimyung University, Daegu, Korea

Purpose: Here, we report a case of an infant with fetal alcohol syndrome with esotropia who was born to a mother who consumed a large quantity of alcohol during her pregnancy.
Methods: A 1-year-old female infant visited our hospital for the main symptom of the esodeviation of the eye. The medical history of the mother and the delivery history were reviewed, and a physical examination and ophthalmic examination of the infant were performed.
Results: At the first examination, the patient was 15 months old, her mass was 5,600 grams, her height was 70 cm, her head circumference was 39.5 cm, and her chest circumference was 41 cm; all the measurements were below the 3rd percentile. From the gestation age of 24 weeks, the mother consumed 1-2 bottles of sojoo every day, and the infant patient was delivered at the gestation age of 42 weeks by Cesarean section. The infant's birth weight was 1,510 grams. Upon physical examination, her philtrum was found to be shallow, and microcephaly was detected. Upon ophthalmic examination, a refractive error +1.25 Dsph. was detected. With regard to the horizontal length of the palpebral fissure, the right and the left were 1.7 cm and 1.6 cm, respectively, which is considered short; telecanthus and esotropia were also present.
Conclusions: To the best of our knowledge, this is the first reported case of fetal alcohol syndrome with accompanying esotropia.
J Korean Ophthalmol Soc 46(10):1756-1759, 2005

Key Words: Esotropia, Fetal alcohol syndrome, Strabismus

Address reprint requests to **Se-Youp Lee, M.D.**
Department of Ophthalmology, Dongsan Medical Center Keimyung University, College of Medicine
#194 Dongsan-dong, Jung-gu, Daegu 700-712, Korea
Tel: 82-53-250-7720, 7707, Fax: 82-53-250-7705, E-mail: lsy3379@dsmc.or.kr