

비전형 브라운증후군과 하직근연축에 의한 양상전근마비의 감별진단

이 세 엽 · 정 현 정

= 요 약 =

비전형 브라운증후군(Atypical Brown syndrome, ABS)과 하직근연축에 의한 양상전근마비(Double elevator palsy, DEP)는 내전시뿐만 아니라 제일안위와 외전시 단안의 상전이 제한되고, 견인검사에서도 내상전시 저항을 나타내므로 이 두가지 질환의 감별이 필요하다. 저자들은 비전형 브라운증후군 6세 여자환자와 하직근연축에 의한 양상전근마비 12세 여자환자를 대상으로 다음과 같은 감별점을 얻었다. 전신마취하 견인검사상에서 ABS는 내상방에서, 하직근연축에 의한 DEP는 모든 방향으로의 상전에 저항을 나타내었다. DEP는 ABS에서는 볼 수 없었던 술전 벨현상의 저하와 경미한 가성 안검하수를 나타내었고, ABS는 상전시 위로 벌어져 V형을 나타내었으며, 내전시 상전제한은 DEP 보다 ABS에서 더 심하였다. 수술로서는 ABS의 경우 silicone expander를 이용한 상사근연장술을, 하직근연축에 의한 DEP는 동측 하직근후전, 대측 상직근후전을 시행하여 내전, 일차안위, 외전에서 상전으로의 움직임에 만족할 만한 효과를 얻었다. 이상으로 견인검사시 저항의 방향, 벨현상, 내전과 외전시 상전정도, 가성안검하수, 위로 볼 때 개선 유무가 이 두 질환의 감별진단에 도움되리라 생각된다(한안지 39:1017 ~1023, 1998).

= Abstract =

Differential Diagnosis of Atypical Brown Syndrome and Primary Inferior Rectus Restriction of Double Elevator Palsy

Se Youp Lee, M.D., Hyun Jeong Chung, M.D.

Both atypical Brown syndrome(ABS) and inferior rectus restriction of double elevator palsy(DEP) are characterized by monocular limitations of

<접수일 : 1997년 9월 30일, 심사통과일 : 1998년 1월 19일>

계명대학교 의과대학 안과학교실

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

* 본 논문의 요지는 1997년 4월 18일 제 78차 대한안과학회 춘계학술대회에서 포스터로 전시된 바 있음

upgaze in primary, abducted position as well as adducted position. Furthermore, they exhibit resistance of elevation in adduction during forced duction test and should be considered in the differential diagnosis. We gained several differential points from 6 year-old female with ABS and a 12 year-old female with DEP due to inferior rectus restriction (IRR). In forced duction test under general anesthesia, ABS exhibited resistance of elevation in adduction and IRR of DEP showed resistance of elevation in all upward direction. DEP showed an impairment of Bell's phenomenon and mild pseudoptosis preoperatively in which ABS never showed. ABS displayed divergence in upgaze producing V-pattern, and further limitation of upgaze in adduction than DEP. Superior oblique lengthening procedure using silicone expander was performed for ABS. Ipsilateral inferior rectus and contralateral superior rectus recession were performed for IRR of DEP. The results for elevation in adduction, primary position and abduction were satisfactory in both diseases. In conclusion, the direction of resistance in forced duction test, Bell's phenomenon, the degree of elevation in adducted and abducted position, presence of pseudoptosis and divergence in upgaze producing a V-pattern may be helpful to differentiate ABS from IRR of DEP (J Korean Ophthalmol Soc 39:1017~1023, 1998).

Key Words : Atypical Brown syndrome, Forced duction test, Inferior rectus restriction of Double elevator palsy

브라운증후군은 진성형(true)과 유사형(simulated)으로 나뉘어지며 진성형은 전형(typical)과 비전형(atypical)으로 나뉘어진다¹⁻³⁾. 비전형 브라운증후군은 상사근 전초의 문제뿐만 아니라 상직근의 약화 혹은 마비가 동반되어 내전시뿐만 아니라 제일안위 및 외전시에도 상전이 제한된다. 그리고 양상전근마비는 원발성 하직근제한형(primary inferior rectus restriction), 원발성 상직근마비 혹은 부전마비형(primary superior rectus paresis or palsy), 선천성 핵상위 상전부전형(congenital supranuclear elevation deficiency)의 3종류로 나뉘어지는데⁴⁾ 가장 높은 빈도를 나타내는 하직근연축에 의한 원발성 하직근제한형 DEP 역시 모든 방향으로의 상전에 장애를 나타내므로 임상적으로 이 두가지 질환의 감별이 필요하다. 국내에서도 ABS와 DEP에 대한 보고들⁵⁻¹⁰⁾이 있었으나 이들을 감별하고 술후 ABS 소견을 보고한 예는 없었다.

이에 저자들은 내전시 상전이 되지 않고 외전시에도 상직근의 약화가 동반된 비전형 브라운증후

군 6세 여자환자와 모든 방향으로의 상전장애를 보인 하직근연축에 의한 양상전근마비 12세 여자 환자 각각 1예를 경험하였기에 임상적으로 이들의 감별점을 알아보고 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

증례 1

6세된 여자 환자로서 약 2세경부터 똑바로 볼 때는 팬참으나 위로 볼 때 좌안이 지나치게 위로 올라가서 보기 가 싫어 내원하였다. 초진시 안소견은 자각적 나안시력 우안: 0.6, 좌안: 0.6이었고 1% cyclogyl 점안후 선상검정법에 의한 타각적 굴절검사상 우안: +sph 0.25D=+cyl 0.50D Ax90, 좌안: +cyl 0.50D Ax90 이었다. 워트4 등 검사에서 원거리와 근거리에서 모두 4점을 나타내었고, 티트무스 입체시검사에서 200초를 나타내었다. 근거리 편위각은 제일안위에서 7△XT & 8△LHT이었고, 원거리는 10△XT & 10△

Fig. 1. Preoperative appearance of atypical Brown syndrome(OD).

Right hypotropia was minimal in primary position along with limited elevation in adduction and primary gaze. Note that excessive elevation and divergence of left eye was seen with midline elevation.

Fig. 2. Postoperative appearance of atypical Brown syndrome(OD).

Note that excessive elevation and divergence of the left eye as well as limitation of elevation of the right eye were eliminated immediately following surgery.

LHT 이었다. 단안운동시 우안 내상전, 외상전으로의 움직임에 장애가 있었고 특히 내상전시 더 심하였다. 공동운동시 위로 볼 때에 좌안 하사근의 기능항진으로 인하여 좌안이 벌어져 V형이 되었다. 그러나 우안 상사근의 기능항진은 볼 수 없었다(Fig. 1). 전신 마취하 견인검사에서는 우안 내상전시 양성을 나타내었다.

치료 및 경과는 우안 상사근절제후에 silicone expander를 이용한 상사근연장술 7mm를 시행하여 견인검사상 내상전시 저항이 소실됨을 관찰하였다. 그러나 수술시 상사근의 특별한 이상 소견은 발견할 수 없었다. 술후 7일에 우안이 내전시 상전되었고 외전시에도 상전정도가 술전에 비하여 향상되었다. 그리고 좌안의 과도한 하사근 기

능항진은 사라져 V형은 나타내지 않았다(Fig. 2). 술후 6개월에 편위각은 제일안위에서 근거리: 3Δ LHT, 원거리: 2Δ X & 3Δ LHT이었고 내전과 외전시 우안에서 경한 상전제한은 남아 있었으나 외관상 별 문제는 없었다.

증례 2

12세 여자 환자로서 약 2세경부터 우안에 초점이 없고 위로 볼 때 상전장애가 심하여 내원하였다. 안소견은 초진시 자각적 나안시력은 우안: 0.5, 좌안: 0.8 이었고 1% cyclogyl 접안후 선상검정법에 의한 타각적 굴절검사상 우안: -cyl 0.50D Ax180, 좌안: +sph 0.50D=-cyl 1.00D Ax180이었다. 근거리 편위각은 제일안위에서 22

Fig. 3. Preoperative appearance of double elevator palsy(OD) due to inferior rectus restriction
Note that minimal pseudoptosis along with elevation deficiency in add-, abduction and primary gaze of right eye.

Fig. 4. Postoperative appearance of double elevator palsy(OD).

Note that limited elevation in add-, abduction and primary gaze were improved immediately following surgery.

\triangle XT & 16 \triangle LHT이었고, 원거리는 18 \triangle XT & 28 \triangle LHT 이었다. 워트4등 검사에서 원거리와 근거리에서 모두 3점으로 우안 억제가 있었고 티엔오 입체시검사에서 통과하지 못하였다. 단안은 동시에 우안의 내전, 일차안위, 외전에서 상전시 장애가 있었다. 벨현상은 좌안에서는 정상이었으나 우안에서는 불량하였다. 우안 근력검사(active force generation test)에서는 상전시 양성을 나타내었고 전신마취하 견인검사상 우안에서 모든

방향으로의 상전에 양성을 나타내었다. 좌안으로 주시할 때 경미한 우안의 가성 안검하수를 볼 수 있었다(Fig. 3). 우안 안검열의 높이는 좌안으로 주시시 8mm이었고 우안으로 주시시 10mm이었다.

수술은 우안 하직근후전 6.5mm, 좌안 상직근후전 4.0mm, 우안 외직근후전 9.5mm을 시행하였으며 수술시 하직근은 단단하고 탄력성이 없어 보였다. 술후 1일에 하전시 복시와 경미한 우측 하안 검하수가 있었으나 점차 호전되었다. 술후 7일에

우안의 상전장애는 호전되었고(Fig. 4), 술후 3개월에 편위각은 제일안위에서 근거리: $7\Delta X$, 원거리 $7\Delta X$ 이었고, 워트4등 검사에서 원거리와 근거리에서 모두 4점, 티엔오 입체시검사에서는 480초를 나타내었다.

고 찰

브라운 증후군은 1957년 브라운이 동측의 하사근마비로 인해 상사근의 건초가 짧아져 생긴다고 하였고, 이를 상사근건초증후군(superior oblique tendon sheath syndrome)이라고 명명하였다¹¹⁾. 그러나 1989년 Wilson 등¹²⁾은 상사근의 건초가 아니라 상사근, 활차주위 혹은 그 인대가 두꺼워지기 때문에 생긴다고 하였다. 브라운증후군은 진성형과 유사형 크게 두 종류로 나뉘어지는 데 진성형은 상직근 운동장애가 없는 전형과 상직근 운동장애가 있는 비전형으로 나뉘어진다^{1,3)}. 유사형은 건이 활차를 통과하는데 지장이 있어서 생기는 경우인데, 활차부위의 염증과 외상, 혈종, 암세포의 전이, 상사근의 겹치기 수술(tucking) 등^{3,12)}으로 생길 수 있다. 본 증례의 경우는 내전시뿐만 아니라 외전시에도 상전장애를 나타내었으므로 진성형 중에서 비전형으로 생각된다.

양상전근마비는 편안에 국한되어 상직근 및 하사근이 동시에 마비되어 안구의 상전 즉 내상방과 외상방으로의 움직임에 장애를 보여 제일안위에서 하사시를 나타내는 단안 상전 부전의 마비성 안구운동 질환을 의미한다¹³⁾. 그러나 전반적으로 단안의 모든 방향으로의 상전 부전이 있을 때 포괄적인 의미로 사용되고 있다¹⁴⁾. 양상전근마비는 상직근, 하사근 마비뿐만 아니라 편안 상전 부전이 하직근 자체의 해부학적인 이상으로 생길 수 있다고 한다. McNeer와 Jampolsky¹⁵⁾는 하직근의 비정상적인 경우의 양상전근마비를 보고하였고, Metz¹⁴⁾는 단안 상전장애와 견인검사상 양성인 환자의 75%가 하직근 후전뒤에 완전한 상전이 이루어져, 이는 상직근의 마비가 아니라 일차적인 하직근의 연축에 의한 제한 때문이라고 하였고, 순수한 상전근의 마비에 의한 경우는 양상전근마비로 진단된 환자의 27%뿐이라고 하였다.

본 증례의 경우도 술전 견인검사에서 모든 방향으로의 상전에 저항이 있었고 근력검사에서도 양성이었으므로 하직근연축에 의한 양상전근마비로 생각된다.

전신적 질환, 외상 혹은 수술병력 없이 내전, 일차안위, 외전시 상전이 제한되는 경우는 비전형 브라운증후군과 양상전근마비 등이 있다. 이들 중에서 비전형 브라운증후군과 하직근연축에 의한 양상전근마비는 견인검사에서도 내상전시 양성을 나타낸다. Wright¹⁶⁾는 이들 질환에서 견인검사의 중요성을 강조하였고 견인검사시 브라운증후군에서는 안구를 뒤로 살짝 눌러서, 하직근연축에 의한 양상전근마비의 경우 약간 위쪽으로 당겨서 견인을 하여야 쉽게 진단할 수 있다고 하였다. 그리고 브라운증후군은 견인검사상 내상전시에 저항을 나타내며, 하직근연축 혹은 파열골절에 의한 경우는 상전시 저항이 내전시 보다 외전에서 더 심할 수 있다고 하였다. 저자들의 브라운증후군에서는 내상전시 저항을 나타내었고, 하직근연축에 의한 DEP의 경우 내전과 외전시 저항의 정도 차이는 느낄 수 없었지만 모든 방향으로의 상전에 양성을 나타내었다. 그리고 수술 중에도 하직근 혹은 상사근절제후 견인검사를 실시하여 저항이 많이 감소됨을 확인하였다.

Scott와 Jackson⁴⁾은 양안의 비대칭적인 벨현상과 견인검사상 양성과는 깊은 관계가 있다고 하였다. 한쪽 눈에 벨현상이 정상이면서 다른 눈에 벨현상이 없어지고 상전제한이 있으면 하직근의 연축을 염두에 두어야 한다고 하였다. 저자들의 양상전근마비의 경우도 하직근 연축에 의하여 술전 벨현상이 저하되었지만 술후에는 많이 회복됨을 알 수 있었다.

안검하수는 이 두가지 질환을 감별하는데 도움이 된다. 양상전근마비에서는 상전근마비뿐만 아니라 다른 안검 즉 상안검거근의 마비가 동반될 수 있는데 하사시 때문에 생기는 가성 안검하수와 안검거근의 마비 때문에 생기는 진성 안검하수 혹은 그 혼합형이 생길 수 있다⁴⁾. Dunlap¹⁷⁾은 주시형태에 따라 양상전근마비를 4가지 형태로 분류하였는데 본 증례에서는 건안으로 주시하고 마비안은 가성안검하수를 나타내는 Dunlap의 셋째

형태를 취하고 있었다. 양상전근마비에서 보통 마비안의 하사시 편위각은 대개 9내지 70°정도이며 평균 30.5°라고 한다¹⁸⁾. 본 증례에서는 제일 안위에서 28°의 하사시가 있었고 16°의 수평사시를 동반하였다.

브라운증후군은 정도에 따라 mild, moderate, severe로 나뉘어지는데¹²⁾, mild는 내전시에만 상전이 제한되는 경우이고, moderate는 내전시 상전장애와 downshoot이 있고, severe는 이 두 가지에 제일안위에서 하사시가 동반되어 있는 경우이다. 저자들의 경우에는 8내지 10°정도의 하사시가 있었지만 워트4등 검사에서 융합하였으므로 mild한 경우라고 생각된다.

내전과 외전시 상전정도를 비교하였을 때에 비전형 브라운증후군에서는 외전시보다 내전에서 상전장애가 심하였고 하직근연축에 의한 양상전근마비의 경우 모든 방향으로의 상전장애가 비슷하였다. 그리고 Wilson 등¹²⁾은 브라운증후군의 또 다른 임상증상의 특징으로 반대편 눈의 과도한 하사근의 기능항진 때문에 상전시 개선되어 V형이 되므로 외관상 보기가 흥하다고 하였다. 본 증례에서도 이것을 주소로 내원하였다.

브라운증후군과 양상전근마비의 수술 적용증은 일차안위에서 하사시가 있거나 비정상적인 두위를 취할 때, 내전시 downshoot이 심할 때 등이다^{16, 19)}. 그러나 저자들의 브라운증후군 경우 10°의 하사시가 있었지만 융합이 가능하였고 약시도 없어 수술은 보류하였으나 상전시 좌안이 과도하게 상전되므로 보기가 쉽고 부모가 원하므로 수술을 시행하였다. 브라운증후군의 수술방법으로는 상사근절단술, 상사근절제술 혹은 동시에 동측의 하사근 약화술, silicone을 이용한 상사근연장술 등이 있다¹⁶⁾. 상사근절제 혹은 절단술 후에는 상사근마비로 인한 하사근 기능항진이 초래될 수 있으므로 저자들은 silicone expander를 이용한 상사근연장술을 시행하여 내전시 상전장애는 물론 외전시에도 약간의 상전장애가 호전되었고 건안에서는 과도한 상전이 많이 감소되었다.

DEP에 대한 수술방법은 임상형태에 따라 달라 질 수 있다. Scott와 Jackson⁴⁾, Metz¹⁴⁾는 솔전 견인검사의 중요성을 강조하였으며 견인검사 양

성이면 Knapp 혹은 Jensen 술식 보다는 하직근 후전을 먼저 시행하여야 한다고 하였다. 본 저자들의 경우도 하직근후전과 반대편 상직근 후전을 시행하였다.

이상으로 이 두가지 질환을 감별하기 위해서는 반드시 견인검사가 필요하며, 감별점으로는 견인검사시 저항의 방향, 벨현상, 내-외전시 상전정도, 가성 혹은 진성안검하수, 위로 볼 때 개산유무 등이 있으므로 주의 깊게 관찰하여야 할 것으로 사료된다.

REFERENCES

- 1) Brown HW : True and simulated superior oblique superior oblique tendon sheath syndrome. *Doc Ophthalmol* 34:123-136, 1973.
- 2) Ziffer AJ, Rosenbaum AL, Memer JL, Yee RD : Congenital double elevator palsy - vertical saccadic velocity utilizing the scleral search coil technique. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 29:14-149, 1992.
- 3) 진용한 : 사시학, 초판, 서울, 울산대학교 출판부, 1993, p 386-389.
- 4) Scott WE, Jackson OB : Double elevator palsy: The significance of inferior rectus restriction. *Am Orthopt J* 27: 5-9, 1977.
- 5) 윤병주, 박종익 : Double elevator paralysis 시 transposition의 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 4 예. *한안지* 32:910-917, 1991.
- 8) 임재혁, 박성희, 신환호: 형제에서 발생한 Double elevator palsy. *한안지* 34:565-569, 1993.
- 9) 이세엽, 김광수 : Blepharoptosis를 동반한 Double elevator palsy. *한안지* 36:148-153, 1995.
- 10) 배언희, 김상진 : Brown씨 증후군 2예. *한안지* 28: 175-180, 1987.
- 11) Brown HW : Isolated oblique paralysis. *Trans Am Ophthalmol Soc* 55:415-454, 1957.
- 12) Wilson ME, Eustis HS Jr, Parks MM : Brown's syndrome. *Surv Ophthalmol* 34:153-172, 1989.
- 13) White JW : Paralysis of the superior rectus and inferior oblique muscle of the same eye. *Arch Ophthalmol* 27:366-371, 1942.
- 14) Metz HS : Double elevator palsy. *Arch Oph-*

— 이세엽 외 : 브라운과 양상전근마비 —

- thalmol 97:901-903, 1979.
- 15) McNeer KW, Jampolsky A : Double elevator palsy caused by anomalous insertion of the inferior rectus. Am Ophthalmol 59:317-319, 1965.
- 16) Wright KW : Vertical strabismus In: Wilson ME, ed. *Pediatric ophthalmology and strabismus*. 1st ed. St. Louis. C. V. Mosby. 1995, pp. 211-230.
- 17) Dunlap EA : Vertical displacement of horizontal recti - Symposium on Strabismus. St. Louis, C. V. Mosby. 1971, pp. 307-329.
- 18) Lee JP, Collin JRO, Timms C : Elevating hypertropic globe. Br J Ophthalmol 70:26-32, 1986.
- 19) Brown B : Brown syndrome: Clinical presentation. Am Orphopt J 43: 27-30, 1993.