두개골유합증과 연관된 V형 내사시 및 하사근기능항진의 수술적 교정

Surgical Correction of V-pattern Esotropia and Inferior Oblique Overaction in a Patient with Craniosynostosis

유인정

In Jeong Lyu, MD, PhD

한국원자력의학원 원자력병원 안과

Department of Ophthalmology, Korea Cancer Center Hospital, Korea Institute of Radiological and Medical Sciences, Seoul, Korea

Purpose: We describe the use of bilateral medial rectus recession with inferior transposition and inferior oblique myectomy to treat a patient with craniosynostosis exhibiting V-pattern esotropia and inferior oblique overaction.

Case summary: An 8-year-old girl with esotropia and a history of cranioplasty for craniosynostosis visited our clinic. Her best-corrected visual acuity (BCVA) was 0.5 and 0.3 in the right and left eye, respectively. Latent nystagmus was observed in both eyes. She exhibited 40 prism diopters (PD) of esotropia in the primary position, 30 PD during upgaze, and 45 PD during downgaze. Bilateral superior oblique underaction and inferior oblique overaction were observed. Fundus examination revealed excyclotorsion in both eyes. Computed tomography (CT) revealed superior displacement of both medial rectus muscles. She underwent 5.5-mm medial rectus recession with inferior transposition and inferior oblique myectomy in both eyes. After 9 months, she exhibited 5 PD of dissociated vertical deviation at far distance in the right eye, and 10 PD of exotropia with 5 PD of dissociated vertical deviation at near distance. Ductions and versions were within the normal range in both eyes.

Conclusions: Bilateral medial rectus recession with inferior transposition and inferior oblique myectomy is useful in patients exhibiting V-pattern esotropia and inferior oblique overaction in association with craniosynostosis.

J Korean Ophthalmol Soc 2020;61(10):1230-1234

Keywords: Craniosynostosis, Esotropia, Inferior oblique myectomy, V-pattern strabismus

■ Received: 2020. 4. 14. ■ Revised: 2020. 5. 15.

■ Accepted: 2020. 9. 22.

■ Address reprint requests to In Jeong Lyu, MD

Department of Ophthalmology, Korea Cancer Center Hospital,
Korea Institute of Radiological and Medical Sciences, #75

Nowon-ro, Nowon-gu, Seoul 01812, Korea

Tel: 82-2-970-1297, Fax: 82-2-970-2436

E-mail: ijlyu@kiram.s.re.kr

* This research was supported by a grant of the Korea Institute of Radiological and Medical Sciences (KIRAMS), funded by the Ministry of Science and ICT (MSIT), Republic of Korea (No. 50543-2020).

* Conflicts of Interest: The authors have no conflicts to disclose.

두개골유합증(craniosynostosis)은 하나 또는 그 이상의 두개골합선이 유합하는 과정이 조기에 일어남으로써 두개골합선의 수직 방향으로 두개골 성장이 멈추게 되어 비정상적인 머리 모양을 야기하는 질환이다.¹ 생후 3-4개월경 초기에 발견하여 수술을 받으면 정상적인 대뇌 발달이 이루어질 수 있으나 적절한 치료 시기를 놓치는 경우 13%에서 정신지체가 동반되기도 한다.

두개골유합증에서는 안구운동장애 동반이 흔하다. 이는 안와가 얇고 외측으로 편위되어 두개저 및 활차 위치 이상이 동반되기 때문으로 알려져 있다. 특히 하방주시 때 상사근의 외전 기능이 약해져 V형 사시가 잘 발생한다.² 저자는

© 2020 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

두개골유합증과 연관된 V형 내사시 및 하사근기능항진을 보이는 환자에서 양안 내직근후전 및 하방전위술과 함께 하사근절제술을 시행하여 성공적인 결과를 얻은 1예를 보고하고자 한다.

증례보고

8세 여자 환자가 내사시를 주소로 내원하였다. 병력상 환아는 41주 3,750 g으로 출생하였으며, 생후 11개월경 양측성 관상봉합유합증(bicoronal synostosis)을 진단 받고 타원성형외과에서 두개골성형술을 받은 병력이 있었다. 발달 지연 및 3급의 정신지체도 동반되어 있었다. 환아의 모친도 두개골유합증 및 사시의 병력이 있었다.

조절마비굴절검사에서 우안 4.0 Dsph; -0.5 Dcyl Axis 90°, 좌안 +3.5 Dsph; -2.0 Dcyl Axis 90°이었으며 최대교정시력은 우안 0.5, 좌안 0.3이었다. 세극등현미경검사상 전안부에는 특이 소견을 보이지 않았으며, 현성잠복눈떨림이

양안에 관찰되었다. 안구운동검사에서 양안 모두 -2의 상사근기능저하 및 +2의 하사근기능항진 소견을 보였으며, 프리즘교대가림검사에서 원거리 제1안위 및 근거리에서 40 prism diopters (PD)의 내사시가 있었고, 내사시는 상방주시때 30 PD, 하방주시에서 45 PD로 V형 내사시가 관찰되었다(Fig. 1). Stereo Fly 입체시검사를 이용한 입체시 검사에서 3,000초각 이상의 나쁜 입체시를 보였다. 안저사진에서 양안 외회선이 보이고 양안 중심오목 반사가 감소되어 있었다(Fig. 2). 시신경 창백은 관찰되지 않았고, 섬광시 유발전위검사에서 P100 잠복기는 우안은 78 msec, 좌안은 81 msec이었다. 수술 전 안와 전산화단층촬영검사(orbital computed tomography)에서 양안 내직근이 정상에 비하여 상방으로 편위된 소견이 관찰되었다(Fig. 3). 이에 내직근의 위치의 해부학적 이상을 함께 고려하여 V형 내사시 및 하사근기능항진의 수술적 교정을 위해 양안 내직근을 5.5 mm 후전하며 내직근 폭만큼 하방전위하여 공막에 고정하였고, 양안 하사근절제술을 시행하였다. 수술 9개월 후 프리즘교

Figure 1. Preoperative clinical photographs. V-pattern esotropia with bilateral superior oblique palsy and inferior oblique overaction were observed.

Figure 2. Fundus photographs of the patient. Excyclotorsion and decreased foveal reflex were observed in both eyes.

대가림검사에서 눈 위치는 원거리에서 우안 5 PD의 우안 해리수직편위, 근거리에서 5 PD의 우안 해리수직편위 및 10 PD의 외사시였고, 그 외 안구운동은 정상이었다(Fig. 4).

고 찰

두개골유합증(craniosynostosis)은 2,000명 내지 2,500명 중 1명 꼴로 발생하며 가장 흔한 선천두개안면기형 중 하나이다.³ 대부분의 두개골유합증은 증후군과 상관없이 단독으로 발생하나, 9-40%의 환자들에서 Crouzon, Apert, Pfeiffer, Muenke 및 Saethre-Chotzen 등 150 종류 이상의 증후군과 연관되어 발생한다.¹⁻⁴ 증후군과 연관된 두개골유합증의 경우 비증후군 두개골유합증에 비하여 뇌압상승, 수두증, 소뇌편도탈출 및 발달지연이 더 흔하게 동반된다.

두개골유합증 환자는 난시, 약시, 안검하수, 두눈먼거리증, 노출각막염, 사시 등 다양한 안과적 이상이 동반된다.^{5,6} 뇌압상승에 따른 시신경유두부종 및 시신경위축도 발생할 수 있다.⁷ 사시는 두개골유합증 환자에서 흔히 동반되는 안과적 문제로 증후군 두개골유합증(syndromic craniosynostosis)의 경우 39.0-90.9%에서 사시가 동반되며, 비증후군

두개골유합증(nonsyndromic craniosynostosis)에서 또한 사시 발생이 흔하다.^{1,8} 특히 V형 사시가 호발하는데, 이는 안와가 얇아 활차의 위치가 뒤로 이동되어 상사근의 기능이 약화되고 상대적으로 하사근의 기능이 항진되기 때문이다.⁹ 그 외에 두개골유합증 환자들의 안와 및 안구가 전반적으로 외회전되어 있는 소견도 드물지 않게 관찰되는데, 이러한 소견이 외직근 작용 방향의 변화를 유도하여 V형 사시가 발생하는 것이라는 주장도 있다.^{2,10} 내직근이 상측으로, 외직근이 하측으로 이동되어 있으며 이것이 내전시 상전을 일으킨다는 것이다.^{11,12}

이처럼 두개골유합증과 연관된 사시의 기전이 복잡한 만큼 일반적인 사시수술에 비해 수술예후도 좋지 않다. 두개골유합증과 연관된 V형 사시의 수술적 치료에 있어 하사근 후전술, 하사근절제술을 포함한 하사근약화술이나 상사근 강화술, 수평근전위술 등 여러 수술 방법의 결과를 보고하였으나 대부분 만족스럽지 않았다.^{13,14} 이에 Velez et al¹⁵은 V형 외사시 및 양안 하사근기능항진과 상사근기능저하를 보이는 두개골유합증 환자에서 외직근후전과 외직근상방전위술을 시행하고 함께 상직근의 내측전위술을 시행하여 좋은 술 후 눈 위치를 얻었다고 하였다. Holmes et al¹²은

Figure 3. Preoperative orbital computed tomography. Orbital computed tomography demonstrated superiorly displaced medial recti.

Figure 4. Postoperative clinical photographs. Postoperative photographs showing improved V-pattern esotropia, superior oblique underaction and inferior oblique overaction in both eyes.

두개골유합증을 동반한 V형 내사시 및 하사근기능항진을 보이는 환자에서 정상에 비하여 하직근이 내측으로 내직근이 상측으로 위치해 있음을 확인하고, 내직근후전과 함께 10 mm 하방전위를 시행하고 이와 동시에 상사근접치기를 시행하여 수술 2년째 원거리에서 8 PD의 내사시, 근거리에서 4 PD의 내사시 및 좌안 3 PD의 해리수직편위를 보이는 좋은 결과를 보고한 바 있다. 그러나 V형 사시 및 하사근기능항진, 상사근기능저하를 보이는 두개골유합증 환자에서 상사근이 결손되어 있는 경우가 드물지 않고, 이러한 경우는 상사근접치기술을 적용할 수 없다.¹⁴

저자들은 V형 내사시와 내전시 상전을 보이는 두개골유합증 환자에서 양안 내직근을 후전함과 동시에 내직근을 하방전위하고, 양안 하사근절제술을 함께 시행하여 만족스러운 결과를 얻었다. 지금까지 국내에 두개골유합증 환자에서 V형 사시 및 하사근기능항진을 보이는 환자의 치료에 관한 보고는 이루어진 바가 없었다.

결론적으로 두개골유합증 환자의 사시에 대한 수술 계획을 세울 때 수술 전 안와 영상검사를 통하여 외직근의 구조적 이상을 미리 파악하는 것이 중요하며, 수평근의 해부학적 위치 이상이 동반되어 있는 경우 수평근의 수직전위술과 하사근절제술을 함께 적용하면 효과적으로 안구운동 이상을 교정하는 데 도움이 될 수 있겠다.

REFERENCES

- 1) Elhusseiny AM, Huynh EM, Dagi LR. Evaluation and management of V pattern strabismus in craniosynostosis. *J Binocul Vis Ocul Motil* 2020;70:40-5.
- 2) Cheng H, Burdon MA, Shun-Shin GA, Czypionka S. Dissociated eye movements in craniosynostosis: a hypothesis revived. *Br J Ophthalmol* 1993;77:563-8.
- 3) Azoulay-Avinoam S, Bruun R, MacLaine J, et al. An overview of craniosynostosis craniofacial syndromes for combined orthodontic and surgical management. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am* 2020;32:233-47.
- 4) Wang JC, Nagy L, Demke JC. Syndromic craniosynostosis. *Facial Plast Surg Clin North Am* 2016;24:531-43.
- 5) Levy RL, Rogers GF, Mulliken JB, et al. Astigmatism in unilateral coronal synostosis: incidence and laterality. *J AAPOS* 2007;11:367-72.
- 6) Hertle RW, Quinn GE, Minguini N, Katowitz JA. Visual loss in patients with craniofacial synostosis. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1991;28:344-9.
- 7) Pawar N, Padmavathy S, Maheshwari D, et al. OCT-documented optic atrophy in nonsyndromic craniosynostosis and lacunar skull. *J AAPOS* 2017;21:78-81.
- 8) Rosenberg JB, Tepper OM, Medow NB. Strabismus in craniosynostosis. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2013;50:140-8.
- 9) Ron Y, Dagi LR. The etiology of V pattern strabismus in patients with craniosynostosis. *Int Ophthalmol Clin* 2008;48:215-23.
- 10) Dagi LR, MacKinnon S, Zurakowski D, Prabhu SP. Rectus muscle excyclorotation and V-pattern strabismus: a quantitative appraisal of clinical relevance in syndromic craniosynostosis. *Br J Ophthalmol* 2017;101:1560-5.
- 11) Guyton DL. Sensory torsion as the cause of primary oblique muscle overaction/underaction and A- and V-pattern strabismus. *Binocul Vis Eye Muscle Surg Q* 1994;9:209-36.
- 12) Holmes JM, Hatt SR, Leske DA. Superior oblique tucks for apparent inferior oblique overaction and V-pattern strabismus associated with craniosynostosis. *Strabismus* 2010;18:111-5.
- 13) Coats DK, Paysse EA, Stager DR. Surgical management of V-pattern strabismus and oblique dysfunction in craniofacial dysostosis. *J AAPOS* 2000;4:338-42.
- 14) Qiao T, Wang G, Xiong J, et al. Surgical treatment of V-pattern exotropia in Crouzon syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2015;52:299-304.
- 15) Velez FG, Thacker N, Britt MT, Rosenbaum AL. Cause of V pattern strabismus in craniosynostosis: a case report. *Br J Ophthalmol* 2004;88:1598-9.

= 국문초록 =

두개골유합증과 연관된 V형 내사시 및 하사근기능항진의 수술적 교정

목적: 두개골유합증과 연관된 V형 내사시 및 하사근기능항진을 보이는 환자에서 양안 내직근후전 및 하방전위술, 하사근절제술을 시행한 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 두개골유합증으로 두개골성형술을 받은 8세 여아가 내사시를 주소로 내원하였다. 최대교정시력은 각각 우안 0.5, 좌안 0.3 이었고, 양안에 현성삼복눈떨림이 관찰되었다. 프리즘교대가림검사에서 원거리 제1안위에서 40프리즘디옵터(prism diopters, PD), 상방주시때 30 PD, 하방주시때 45 PD의 내사시를 보였다. 양안 상사근기능저하 및 하사근기능항진이 관찰되었고, 안저사진에서 양안 외회선이 보였다. 안와 전산화단층촬영검사에서 양안 내직근의 상방 편위가 확인되었다. 이에 양안 내직근을 5.5 mm 후전 및 하방전 위하고, 양안 하사근절제술을 시행하였다. 9개월 후 눈 위치는 원거리에서 우안 5 PD의 해리수직편위, 근거리에서 우안 5 PD 해리수 직편위 및 10 PD의 외사시 소견이 관찰되었고, 그 외 안구운동은 정상이었다.

결론: 두개골유합증과 관련된 V형 내사시 및 하사근기능항진을 보이는 환자의 수술적 치료에 있어 양안 내직근후전술 및 하방전위술, 하사근절제술이 효과적일 수 있다.

〈대한안과학회지 2020;61(10):1230-1234〉

유인정 / In Jeong Lyu

한국원자력의학원 원자력병원 안과
Department of Ophthalmology, Korea
Cancer Center Hospital, Korea Institute of
Radiological and Medical Sciences