

## 선천섬유증증후군 환자에서 하직근 후전술 중 발생한 공막 천공 1예

### Scleral Perforation During Inferior Rectus Muscle Recession in Congenital Fibrosis of the Extraocular Muscles

최우석 · 권윤형 · 류원열

Woo Seok Choi, MD, Yoon Hyung Kwon, MD, Won Yeol Ryu, MD

동아대학교 의과대학 안과학교실

Department of Ophthalmology, Dong-A University College of Medicine, Busan, Korea

**Purpose:** We report a case of a scleral perforation during inferior rectus recession in congenital fibrosis of extraocular muscles and the management of this perforation with a scleral patch graft.

**Case summary:** A 20-month-old female with bilateral ptosis, absence of elevation and a chin-up position was diagnosed with congenital fibrosis of extraocular muscles. Because severe esotropia in the downward gaze was observed, we first performed esotropia surgery. After 1 year, she underwent a bilateral ptosis correction. We decided to perform bilateral inferior rectus recession due to an abnormal head posture and the absence of elevation. Because the inferior rectus muscles were extremely tight and adhered to the sclera, hooking and isolating these muscles during surgery was difficult. After muscle suture placement, a portion of the sclera that contacted the left inferior rectus was chipped off as this muscle was disinserted with blunt Westcott scissors. A scleral perforation was observed, thus, we placed a scleral patch graft using the donor sclera and finished the bilateral inferior rectus recession. No abnormal findings for the vitreous or retina were detected. At 8 months after surgery, the patient exhibited exotropia of 12 prism diopters in her primary gaze. Her abnormal head posture nearly disappeared.

**Conclusions:** Careful isolation and disinsertion of the muscle from the globe is necessary in the treatment of patients who are expected to exhibit severe adhesions between the muscle and sclera, such as patients with congenital fibrosis of extraocular muscles.

J Korean Ophthalmol Soc 2016;57(3):524-527

**Keywords:** Complication of strabismus surgery, Congenital fibrosis of extraocular muscles, Congenital fibrosis syndrome, Scleral perforation

사시 수술의 심각한 합병증에는 안구 천공, 외안근의 미끄러짐 또는 농칩, 공막염, 안내염과 같은 심한 감염 등이 있지

만 이들 합병증들은 매우 드물다.<sup>1-3</sup> 그중 사시 수술에서 발생하는 공막 천공은 0.08-0.3% 정도로 매우 드문 것으로 알려졌다.<sup>1-3</sup> 저자들은 선천섬유증증후군(congenital fibrosis of the extraocular muscles, CFEOM) 환자에서 하직근 후전술 중에 맥락막 노출을 동반한 공막 천공을 경험하였고, 이를 동종 공막편 이식술로 치료하였기에 이를 보고하고자 한다.

■ Received: 2015. 7. 30.      ■ Revised: 2015. 12. 4.

■ Accepted: 2016. 1. 16.

■ Address reprint requests to **Won Yeol Ryu, MD**  
Department of Ophthalmology, Dong-A University Hospital,  
#26 Daesingongwon-ro, Seo-gu, Busan 49201, Korea  
Tel: 82-51-240-2737, Fax: 82-51-254-1987  
E-mail: wyryu@dau.ac.kr

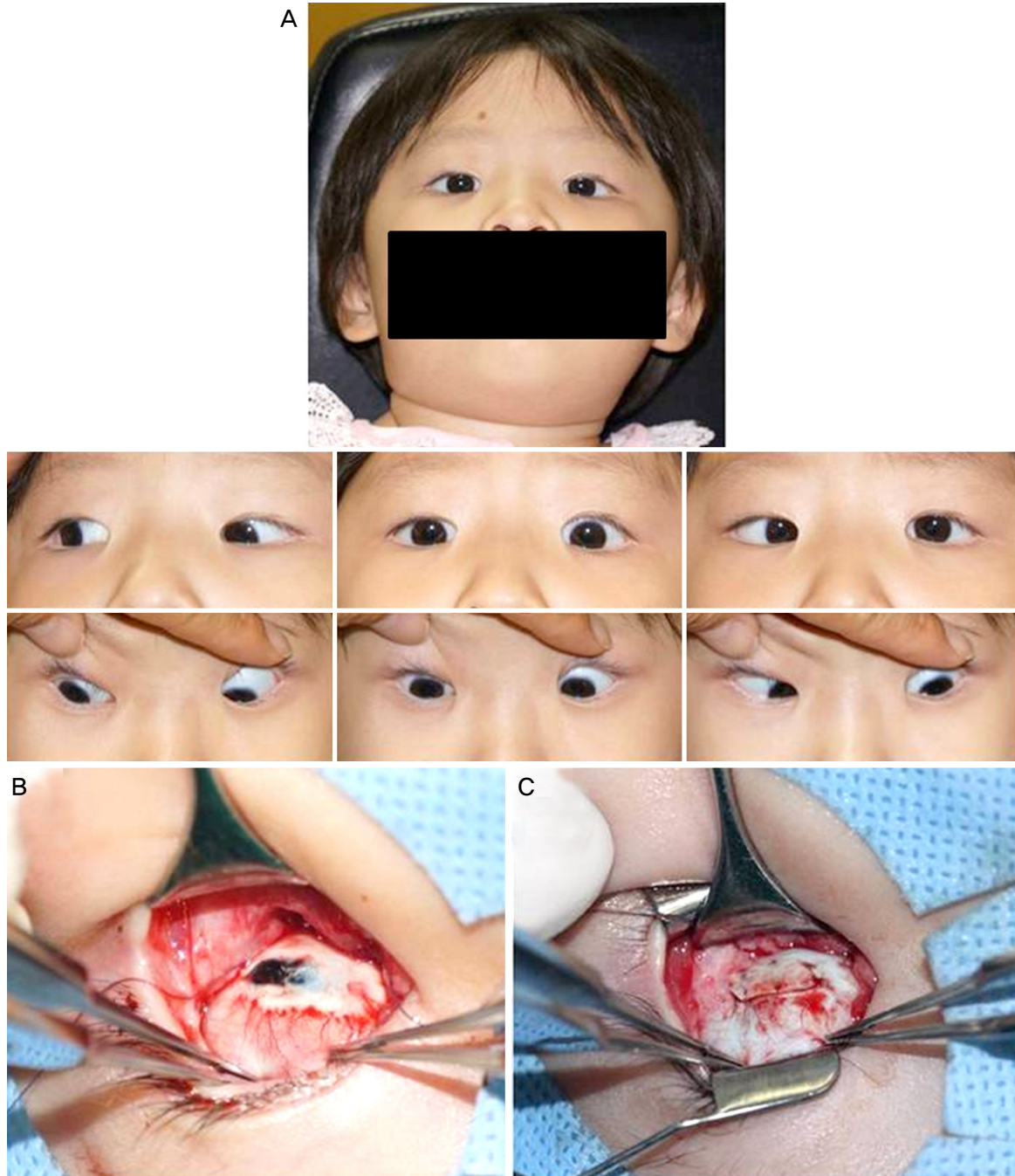
### 증례보고

\* This study was presented as a poster at the 111th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2014.

20개월 여아가 양안의 안검 하수와 상전 및 외전 장애,

© 2016 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.



**Figure 1.** The clinical manifestation and intraoperative findings. (A) Eye movement prior to bilateral inferior rectus muscle recession. The patient exhibits downward eye fixation, an absence of elevation and limited abduction in the left eye. (B) A scleral perforation with uveal prolapse is observed (3 × 3 mm). (C) A scleral patch graft is immediately placed.

내사시, 양안이 25도 정도 아래로 고정된 두 눈과 함께 턱을 들고 있는 자세로 선천성유증후군으로 진단되었다. 벨 현상이 없었고, 환아의 엄마도 유사한 임상 양상을 보였다. 아래로 고정된 눈이 크림스키 검사상 50프리즘 디옵터의 심한 내사시를 보여 23개월에 1차 수술로 양안 내직근 후전술 6.5 mm를 시행하였다. 내사시 수술 1년 후, 양안 안검 하수 교정을 위해 대퇴 근막을 이용한 이마근 결기술을

시행하였다. 안검 하수 수술 후, 환자는 턱을 들고 있는 자세에서는 정위를 보였다. 그러나 턱을 들고 있는 자세와 양안 상전은 전혀 되지 않아서, 결국 이를 교정하기 위해 저자들은 3.5세경에 양안 하직근 후전술을 시행하기로 하였다(Fig. 1A). 하직근 후전술 전 굴절검사서 우안 +4.50 - 2.25 × 10, 좌안 +4.50 - 3.50 × 130을 보였고, 최대교정시력은 우안 20/40, 좌안 20/50이었다. 환아의 안축장 길이는

우안 20.55 mm, 좌안 20.72 mm였다.

수술 중 하직근이 팽팽하였고, 공막과 강하게 유착되어 있어서 혹을 이용한 근육 절기, 근육 노출 및 박리가 어려웠다. 근육 봉합 후, Westcott scissor로 공막과 외안근 근부착부를 절단하는 순간에, 근육과 접촉하고 있던 공막 일부가 하직근과 유착된 채로 떨어져 나가 3 × 3 mm 크기의 맥락막 노출을 동반한 공막 천공이 발생하였다(Fig. 1B). 즉시 안은행의 에탄올 속에 보관되어 있던 공여 공막을 생리 식염수에 15분간 담근 후, 공막 결손부를 충분히 덮도록 하여 공막 이식술을 시행하였다(Fig. 1C). 양안 하직근 후전술을 6 mm 시행 후 수술을 마무리하였다. 술 후 1일에 시행한 안저 검사에서 유리체와 망막에 특이 소견은 없었다. 굴절검사상 우안 +3.50 -2.00 × 180, 좌안 +4.00 -3.00 × 125를 보였으며 최대교정시력은 우안 20/50, 좌안 20/40이었다. 수술 후 1개월째에 노출 각막염과 동반한 각막 패임이 발생하였고, 전방은 특별한 이상 소견을 보이지 않았다. 인공 누액과 토브라마이신 항생제 안약을 1달간 점안하였고, 각막 병변은 치유되었다. 술 후 8개월에 12프리즘 디옵터의 외사시 및 양안 내전 제한을 보였으나, 턱을 드는 자세는 많이 호전되었다.

## 고 찰

선천섬유증증후군은 정상 외안근이 섬유성 조직으로 대체되어 심한 안구 운동 제한을 특징으로 하는 비진행성 유전성 안구 운동 질환이다.<sup>4,7</sup> 수술 순서는 사시수술을 먼저 시행한 후, 안검 하수 교정술을 시행하는 것을 추천한다.<sup>8</sup> 본 증례의 환자는 술 전 심한 내사시를 보였기 때문에, 저자들은 내사시 교정술을 먼저 시행하였다. 그 이후 환자의 턱을 들고 있는 자세를 교정하기 위해 안검 하수 교정술 및 하직근 후전술의 순서로 수술을 시행하였다. 그러나 하직근 후전술 후 외편위가 심해졌기 때문에, 하직근 후전술을 먼저 한 후, 남아 있는 내사시를 교정하거나 하직근 후전술과 동시에 코쪽 전위술을 시행하였다면, 최종적으로 발생하게 된 외편위를 줄일 수 있었을 것으로 생각한다.

본 환자와 같이 선천섬유증증후군 환자는 벨 현상이 없기 때문에, 안검 하수 교정술 시 과교정에 유의해야 한다.<sup>3</sup> 따라서 양안 이마근 절기술의 과교정에 주의하여 시행하였기 때문에, 안검 하수 교정술 직후에 본 환자는 특별한 각막 병변을 보이지 않았다. 그러나 양안 하직근 후전술 시행 후 좌안에 각막 패임이 발생하였다. 그러므로 벨 현상이 없는 선천섬유증증후군 환자에서는 안검하수의 과교정뿐만 아니라 기타 다른 눈수술 시행 시에도 노출 각막염에 주의를 기울여야 할 것으로 생각한다.

사시 수술은 심각한 합병증의 발생률이 낮은 매우 안전한 안수술 중 하나이다.<sup>1,3</sup> 사시 수술 중에 의도치 않게 발생하는 공막 천공은 매우 팽팽하거나 섬유화된 외안근을 안구에서 절단할 때와 외안근을 안구에 재부착하기 위한 공막 봉합을 할 때 발생할 수 있다. 사시 수술 중 발생한 공막 천공의 후유증으로는 망막 박리, 안내염, 후방 출혈, 백내장, 수정체 탈구, 전방출혈, 녹내장 등이 보고된 바 있다.<sup>9</sup> Awad et al<sup>1</sup>은 총 4,886개의 사시 수술 중에 맥락막 노출과 동반한 공막 열상은 고도 근시 단 1예 밖에 없었다고 보도한 바 있다. Park et al<sup>10</sup>은 사시 수술 후 발생한 공막 천공은 근시 정도와 상관 관계를 보였다고 하였다. 이처럼 고도 근시 환자에게 사시 수술을 할 때 공막 천공의 위험성에 보다 유의해야 한다.

본 증례에서는 외안근과 공막 사이의 유착과 외안근 자체의 섬유화가 심하여, 외안근을 안구로부터 절단하는 순간, 외안근과 접촉되어 있던 공막이 같이 떨어져 나가 맥락막 노출을 동반한 공막 천공이 발생하였다. 이러한 합병증을 예방하기 위해서는 근육과 공막 사이의 접촉면을 완전히 박리한 후, 근부착부에 압력을 가하지 않으면서 근육을 절단하고 혹으로 근육을 걸고는 팽팽하게 당기지 않는 것이 중요하다고 생각한다.<sup>11</sup> 선천섬유증증후군뿐만 아니라 갑상선 안병증 등을 포함한 제한 사시, 여러 차례의 재수술 병력이 있는 경우에도 근육의 섬유성 변화나 유착이 심할 수 있기 때문에 이와 같은 합병증 발생에 주의를 기울여야 한다. 또한 이러한 환자에서는 외안근에 과도한 견인력이 걸려 있어서, 술 중 공막부에서 외안근 박리 시 외안근의 소실 또한 발생할 수도 있다.

저자들은 선천섬유증증후군의 사시 수술 중에 발생한 맥락막 노출을 동반한 공막 천공을 경험하였고, 이를 치료하기 위해 공막편 이식술을 시행하였다. 선천섬유증증후군과 같이 외안근과 공막 사이의 강한 유착이 예상되는 환자에서는 사시 수술 중 근육 절단 시에 보다 주의해야 할 것으로 생각된다.

## REFERENCES

- 1) Awad AH, Mullaney PB, Al-Hazmi A, et al. Recognized globe perforation during strabismus surgery: incidence, risk factors, and sequelae. *J AAPOS* 2000;4:150-3.
- 2) Bradbury JA, Taylor RH. Severe complications of strabismus surgery. *J AAPOS* 2013;17:59-63.
- 3) Simon JW. Complications of strabismus surgery. *Curr Opin Ophthalmol* 2010;21:361-6.
- 4) Yazdani A, Traboulsi EI. Classification and surgical management of patients with familial and sporadic forms of congenital fibrosis of the extraocular muscles. *Ophthalmology* 2004;111:1035-42.

- 5) Heidary G, Engle EC, Hunter DG. Congenital fibrosis of the extraocular muscles. *Semin Ophthalmol* 2008;23:3-8.
- 6) Kim JH, Hwang JM. Hypoplastic oculomotor nerve and absent abducens nerve in congenital fibrosis syndrome and synergistic divergence with magnetic resonance imaging. *Ophthalmology* 2005;112:728-32.
- 7) Choi SR, Baek SH, Kim US. Dissociated vertical deviation in congenital fibrosis of the extraocular muscles. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2013;251:1007-8.
- 8) Apt L, Axelrod RN. Generalized fibrosis of the extraocular muscles. *Am J Ophthalmol* 1978;85:822-9.
- 9) Morris RJ, Rosen PH, Fells P. Incidence of inadvertent globe perforation during strabismus surgery. *Br J Ophthalmol* 1990;74:490-3.
- 10) Park K, Hong S, Chung W, et al. Inadvertent scleral perforation after strabismus surgery: incidence and association with refractive error. *Can J Ophthalmol* 2008;43:669-72.
- 11) MacEwen CJ, Gregson RMC. *Manual of strabismus surgery*, 1st ed. Oxford: Butterworth-Heinemann, 2001; 171-84.

---

= 국문초록 =

## 선천섬유증증후군 환자에서 하직근 후전술 중 발생한 공막 천공 1예

**목적:** 선천섬유증증후군 환자에서 하직근 후전술 중 공막 천공을 경험하고 동종 공막편 이식술로 치료하였기에 이를 보고하고자 한다.  
**증례요약:** 20개월 여아가 태어날 때부터 있던 눈꺼풀 처짐과 내사시, 상전 제한으로 선천 섬유증 증후군으로 진단되었다. 먼저 내사시 교정을 위해 22개월에 양안 내직근 후전술을 시행하였고 1년 뒤 대퇴근막을 이용한 이마근 걸기술을 시행하였다. 양안 상전이 전혀 되지 않았고 턱을 드는 증상이 지속되어 3.5세경 양안 하직근 후전술을 시행하기로 하였다. 수술 중 하직근이 강한 유착으로 인해 근육 노출과 박리에 어려움이 있어서 어렵게 근육 걸기를 하였다. 좌안 수술 중 근육 봉합 후 Westcott 가위를 이용해 근부착부를 박리하는 순간 근육과 접촉되어 있던 공막 일부가 하직근에 유착된 채로 떨어져 3 × 3 mm 크기의 공막 천공이 발생하였고 맥락막이 노출되었다. 보관되어 있던 공여 공막을 이용해 공막 이식술을 시행하여 공막 결손을 재건하였고 하직근 후전술을 마무리하였다. 술 후 1일에 시행한 안저 검사에서 특이 소견은 발견되지 않았다. 술 후 8개월에 정면 주시시 12PD의 외편위 및 내전 장애는 남았으나 턱 드는 자세는 많은 호전이 있었다.

**결론:** 선천 섬유증 증후군 환자에서 하직근 후전술 중에 하직근 절단 과정에서 발생한 공막 천공을 경험하였다. 선천 섬유증 증후군 환자와 같이 외안근과 공막 사이의 강한 유착이 예상되는 환자에서는 사시 수술 중 근육 절단 시에 주의해야 할 것으로 생각된다. <대한안과학회지 2016;57(3):524-527>

---