

선천성 경비골 원위부 골결합 - 증례 보고 -

정성택 · 김현종 · 김영진 · 김명선

전남대학교 의과대학 정형외과학교실

Congenital Distal Tibio-fibular Synostosis - Case Report -

Sung-Taek Jung, M.D., Hyun-Jong Kim, M.D., Young-Jin Kim, M.D., and Myung-Sun Kim, M.D.

Department of Orthopedics, Chonnam National University Hospital, Gwangju, Korea

Congenital distal tibio-fibular synostosis is a very rare disease with no reported cases in Korea. An 8 year old girl complained of ankle discomfort and deformity due to distal tibio-fibular synostosis. The patient was treated with an autogenous fat graft after a bone bridge resection and fibular osteotomy to restore the ankle mortise. Osteosynthesis with a plate was performed to treat the fibular nonunion during the follow-up. Fibular union was achieved, and there have not been any subjective symptoms or limitations of outdoor activity and ROM during a four and half year follow up.

Key Words: Children, Congenital, Tibio-fibular synostosis, Bone bridge resection

선천성 골결합은 배아기 이후 발생 과정 중 분리부족으로 요골과 척골, 경골과 비골 등의 일부분이 태어나면서부터 붙어있어 성장장애 및 기능장애를 유발하는 선천성 기형을 의미한다. 이러한 골 결합은 요 척골 근위부에서 발생하는 경우 전완부가 회 내전 상태로 고정되어 회전장애를 유발하며 경비골에서 발생하는 경우 족관절의 불안정성 및 변형을 유발한다. 저자들은 경비골 원위부에서 발생하여 족관절의 변형을 유발한 선천성 경비골 원위부 골결합에 대하여 수술적 치료를 시행하였으며 그 결과를 4년 6개월 추시소견과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

8세 여자 환아로 좌측 족관절부의 동통 및 외측 골 돌출(bony prominence)을 주소로 내원하였다. 내원 3개월 전 외견상 변화가 처음 발견되었으며 당시 방사선 촬

영이나 다른 치료를 시행 받지 않았다. 내원시 장시간의 활동 후 좌측 족관절부에 동통을 호소하였다. 출생 당시 몸무게는 3.56 kg이었으며 임신 40주에 자연 분만하였다. 임신기간 중 어머니의 약물복용 과거력은 없으며 임신 중 시행 받은 산전진찰상 특이소견은 없었다. 내원시 특별한 사고력은 없었으나 평소 활동이 활발하다고 하였다. 신체검사상 좌측 족관절 외측의 골 돌출 및 외반변형 관찰되었으며 경골 내과에 비하여 비골 외과의 위치가 건측과 비교했을 때 상방에 위치하였다.

방사선 촬영소견상 좌측 경비골 원위부의 골단판 하방에 골가교 및 골단판이 건측에 비하여 넓어지고 흐려짐을 관찰할 수 있었다. 경골과 비골의 골단판은 동일 선상에 위치하였으며 각각 각도는 우측 70도, 좌측 76도로 3도 이상의 차이를 보여 좌측 비골 단축을 확인할 수 있었다(Fig. 1). 수술 전 시행한 삼차원 컴퓨터 단층 촬영상

통신저자 : 김 현 종

광주시 동구 학동 8번지
전남대학교 의과대학 정형외과학교실
TEL: 062-227-1640 • FAX: 062-225-7794
E-mail: oldbell@chol.com

Address reprint requests to

Hyun Jong Kim, M.D.
Department of Orthopedics, Chonnam National University Hospital,
8, Hak-dong, Dong-gu, Gwangju 501-757, Korea
Tel: +82,62-227-1640, Fax: +82,62-225-7794
E-mail: oldbell@chol.com

(Three dimensional Computed tomography) 경비골 원위부 전방에서 골성 결합이 관찰되었으며 후방에서 연골성 결합이 관찰되었다. 골간공간은 보존된 소견보였다 (Fig. 2).



Fig. 1. Plain radiography showed widening, blurring of the left distal tibia physal plate and a lateral bowing deformity and shortening of the left fibula.

좌측 족관절에 발생한 외반변형의 교정 및 족관절 격자를 회복시키고 비골 원위부의 골단판을 경골 골단판의 하방, 족관절 관절면에 정복하기 위하여 수술적 치료를 시행하였다. 경비골 원위부의 골 가교를 절제한 후 원위 경비골 관절사이에 피하지방층에서 얻은 자가 지방 이식편을 삽입하여 재결합을 방지하고자 하였다. 비골 원위 골단판 상방에서 절골술을 시행하여 비골 외과를 원위부로 이동하여 비골 원위 골단판이 족관절면에 위치함을 확인 후 k-강선을 이용하여 고정하였다(Fig. 3). 술 후 3개월째 k-강선을 제거하였으며 술 후 4개월째 하지 석고붕대를 제거하였다. 술 후 3개월째 시행한 방사선 추시상 비골의 절골술부위에 6 mm의 골결손이 지속되었으나 옥외활동시 제한은 없었으며 족관절 운동범위는 정상이었다. 술 후 3년 8개월 추시상 골 결손 지속되었으며 비골 불유합 부위에 동통 및 골 돌출을 호소하여 금속판을 이용한 골유합술을 시행하였다. 4년 6개월 추시상 비골의 골유합을 얻을 수 있었으며 거각 각도는 우측 77도, 좌측

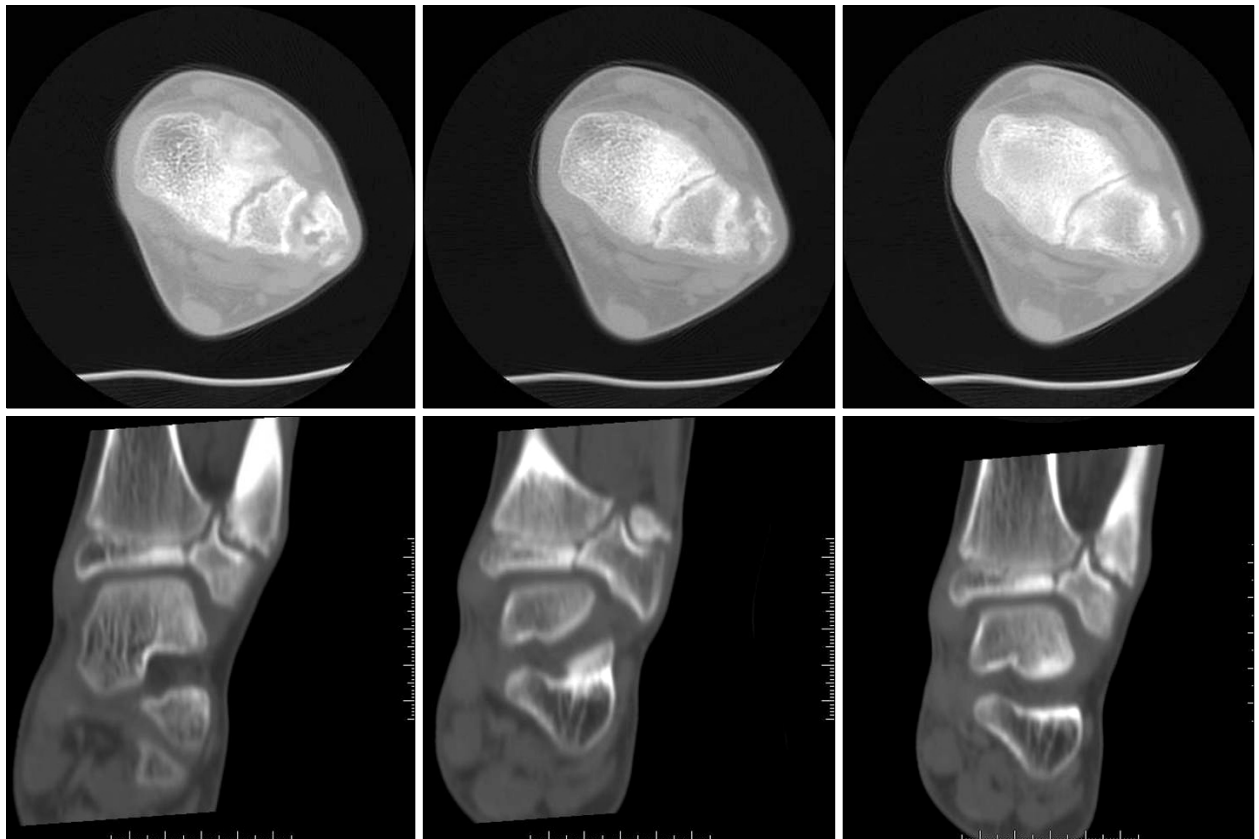


Fig. 2. Computed tomography image showing distal tibio-fibular synostosis.

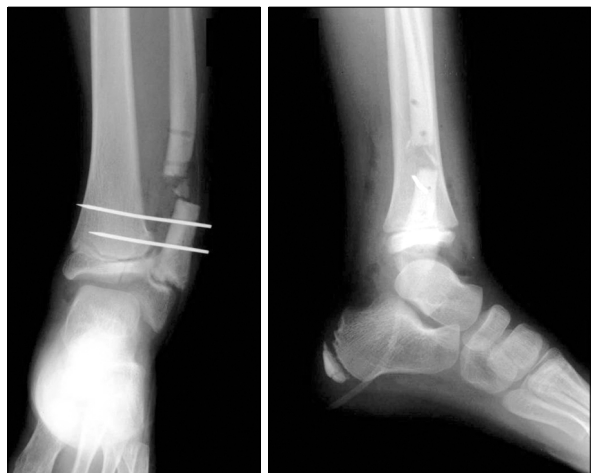


Fig. 3. Postoperative radiograph showing separated distal tibio-fibular synostosis and the distal migration of the distal fibular physal plate at the level of the ankle joint line.

78도로 동일하게 유지되었으며 호소하는 증상은 없었다 (Fig. 4). 옥외활동의 어려움은 없었으며 술전 견측과 비교하여 존재하던 10도의 족관절 외반 변형과 20도 족저 및 10도의 족배 굴곡 제한 또한 호전되었다.

고 찰

선천성 골결합은 요척골 골결합과 같이 단독기형으로 나타나거나 Nievergelt-Pearlman 증후군과 같이 동반 기형으로 나타나는 경우가 있다²⁾. 수근골, 족근골에서 골유합도 보고되고 있으며 이중 선천성 족근골 유합이 가장 흔히 관찰되는 경우이나 단독으로 발생하는 경우의 발병률은 0.03%에서 1%로 보고되고 있다⁷⁾. 선천성 경비골 원위부 골결합은 발생이 매우 희귀하여 현재까지 1965년 Grobelski⁴⁾, 1977년 von Törne⁹⁾이 보고한 증례가 유일하다. 이러한 골유합은 일반적으로 상염색체 우성유전을 하는 것으로 알려져 있으나 원위부 경비골 골결합의 희귀성으로 고려할 때 유전적 질환보다 특발성으로 발생하는 것으로 사료된다.

발생학적으로 태생 5주에 사지의 발생이 시작되고 6주째 간엽성 골이 형성된 후 연골내 골화에 의한 골형성이 시작되어 각각의 골조직으로 분리되기 시작한다. 이러한 분절과정에서 유전적이거나 기형유발인자 등 비정상적인 원인에 의하여 장애를 받을 경우 골결합을 초래하게 되고 특히 발생 7주경에 경골과 비골간의 종적 분절화가 장애를 받을 경우 경비골 골결합이 일어나게 된다⁹⁾. 신생아



Fig. 4. 4.6 years follow up radiograph showing a talocrural angle of 78° with a normal ankle mortise.

시기에 경비골의 골단은 모두 연골구조물로 이루어지며 비골의 골단판은 경골 골단의 중간부위에 위치하게 된다. 성장함에 따라 비골의 골단판은 점차 경골의 관절면 수준으로 하향 이동하게 된다. Ogden과 McCarthy⁸⁾은 이러한 비골의 점진적인 원위부 이동이 뇌성마비 환자에서는 발견되지 않고 족관절의 외반변형이 발생하는 점 등을 들어 정상적인 체중부하로 인하여 발생하는 것으로 보고하였으며 Love 등⁶⁾은 사산아에서 15세 소아까지의 사체연구에서 나이가 증가함에 따라 비골의 원위 골단판이 하향 이동함을 보고하였다. 이와 달리 Beals와 Skyhar¹⁾은 비골 원위 골단판의 성장속도가 경골 원위 골단판보다 빠르다 두 골단판 사이의 거리차가 증가한다고 보고하였으며 Kärholm 등⁵⁾은 원위 골단판의 성장속도는 경골이 더 빠르나 근위 골단판의 길이성장률의 차이와 원위 경비골 인대의 견인력에 의하여 비골이 하향 이동한다고 보고하였다.

본 증례에서 단순 방사선 촬영상 우측 족관절의 비골 원위골단판이 경골에 비하여 1 cm 하방 경골 관절면에 위치함을 확인할 수 있었으며 여러 저자들의 원위 골단판 하방이동에 대한 보고를 확인할 수 있었다. 좌측 족관절의 경우 비골의 하방이동이 관찰되지 않고 비골과 경골의 원위 골단판이 동일선상에 위치하였으며 비골의 외측 굴곡변형이 함께 관찰되었다. 이는 원위 경비골 골결합이 비골의 원위부 이동을 방해하는 견인효과를 나타내며 그 결과 비골 원위부의 단축과 비골의 외측 굴곡변형을 유발

함을 알 수 있었다. 경골의 원위부 골단판이 견측과 비교하여 넓어지고 흐려지는 것을 관찰할 수 있었으며 이는 골결합이 지속될 경우 경골 원위 골단판의 분리가 발생하여 골단판 성장정지 및 족관절 격자의 손상을 유발할 수 있다.

von Törne⁹⁾은 절골술을 시행한 후 발생한 외상성 경비골 원위부 골결합에 대하여 보고하였으며 Frick 등³⁾은 이러한 술 후 발생하는 골결합은 연부조직손상, 출혈, 골간막을 통과하는 골막하 절개등이 원인으로 경비골 사이에 골가교를 형성하는 것으로 보고하였다. 이는 방사선 촬영상 골간막을 가로질러 경골과 비골을 연결하는 골가교를 관찰할 수 있다³⁾. 본 증례의 경우 외상 후 골결합과는 달리 방사선 촬영소견상 골간막을 가로지르는 골가교는 관찰되지 않고 골단판 하방에서 골결합이 관찰되었다. 삼차원 컴퓨터 단층촬영상 원위 경비골관절의 전방은 골성결합을 보였으며 후방은 연골성결합이 관찰되어 외상 후 골결합에서 보이는 골성결합과는 다른 형태임을 알 수 있었다.

성장함에 따라 외상 후 골결합에서는 비골의 상대적 단축에 의한 족관절의 외반변형과 경비골의 골가교에 의한 슬관절 외측의 비골두의 돌출이 관찰되게 된다³⁾. 본 증례의 경우에서 외반 변형이 관찰되었으며 이는 비골 외과가 상대적으로 상방에 위치함으로 족관절 외측의 불안정성으로 인한 것으로 사료된다. 비골의 외측 굴곡변형(lateral bowing)이 함께 관찰되었으며 슬관절 외측의 비골두 돌출은 관찰되지 않았다. 이는 골간막을 가로지르는 골가교를 형성하지 않음으로써 근위부에서 원위부로 작용하여 비골두 돌출을 유발하는 생리적 추력(physiologic thrust)의 역류가 발생하지 않고 골간막 골가교에 의한 견인효과가 작용하지 않아 비골의 외측 굴곡변형이 발생한 것으로 사료된다.

족관절의 외반변형, 경골 원위부 골단판의 분리가 진행되는 경우 족관절의 생역학에 변형을 유발하여 족관절의 불안정성, 족관절면의 변성, 운동제한, 족관절 격자의 손상등을 유발할 수 있으므로 외반 변형의 진행과 골단판 분리를 막고 정상적인 생역학적 상태로 회복하기 위하여 본 증례에서는 골결합의 절제 및 비골절골술 후 족관절 외과를 하향 이동하여 고정하였다. 수술시 다른 골결합과 마찬가지로 재결합을 막기 위하여 경골과 비골 사이에 자가 지방 이식편을 삽입하였다. 술전 시행한 컴퓨터 단층

촬영을 통하여 단순 방사선 촬영만으로 파악하기 어려운 골결합부의 골성 및 연골성 구조의 변형을 보다 정확히 알 수 있었으며 이를 통하여 골결합의 절제부위와 범위를 결정하였다. 술전 경골과 동일한 위치에 존재하던 비골의 골단판은 족관절면으로 이동하였으며 거각 각도는 4년 6개월 추시상 우측 77도, 좌측 78도로 유지되어 좌측 비골 단축은 관찰되지 않았다. 외반변형은 교정되었으며 족관절의 격자는 정상적으로 유지되었다. 족관절의 운동 범위 또한 정상소견 관찰되었다.

골결합이 지속되는 경우 성장에 따라 족관절의 변형 및 불안정성이 예상되는 환아에서 수술적 치료를 통하여 견측과 동일한 성장소견을 얻을 수 있었으며 향후 성장기가 남아있는 점을 고려할 때 정기적인 방사선 추시가 필요할 것으로 사료된다.

참고문헌

1. Beals RK, Skyhar M: Growth and development of the tibia, fibula, and ankle joint. *Clin Orthop Relat Res*, 182: 289-292, 1984.
2. Dubois HJ: Nievergelt-Pearlman syndrome. Synostosis in feet and hands with dysplasia of elbows. Report of a case. *J Bone Joint Surg Br*, 52: 325-329, 1970.
3. Frick SL, Shoemaker S, Mubarak SJ: Altered fibular growth patterns after tibiofibular synostosis in children. *J Bone Joint Surg Am*, 83: 247-254, 2001.
4. Grobelski M: Congenital tibiofibular synostosis of the distal end of the lower leg. *Arch Orthop Unfallchir*, 57: 190-193, 1965.
5. Kärrholm J, Hansson LI, Selvik G: Changes in tibiofibular relationships due to growth disturbances after ankle fractures in children. *J Bone Joint Surg Am*, 66: 1198-1210, 1984.
6. Love SM, Ganey T, Ogden JA: Postnatal epiphyseal development: the distal tibia and fibula. *J Pediatr Orthop*, 10: 298-305, 1990.
7. O'Dwyer KJ: Proximal tibio-fibular synostosis. A rare congenital anomaly. *Acta Orthop Bel*, 57: 204-208, 1991.
8. Ogden JA, McCarthy SM: Radiology of postnatal skeletal development. VIII. Distal tibia and fibula. *Skeletal Radiol*, 10: 209-220, 1983.
9. von Törne: Tibiofibular synostoses (author's transl). *Z Orthop Ihre Grenzgeb*, 115: 372-375, 1977.

= 국문초록 =

선천성 골결합은 매우 드물게 발생하며 특히 경비골 원위부 골결합은 아직까지 국내에서 보고된 예가 없다. 8세 여아에서 족관절 동통 및 변형을 유발한 선천성 경비골 원위부 골결합에 대하여 경비골 원위부의 골 가교 절제술 후 자가 지방 이식편을 삽입하였으며 비골 절골술을 시행하여 족관절 격자를 회복하도록 하였다. 추시중 비골의 불유합에 대하여 금속판 고정술을 시행하였다. 4년 6개월 추시상 비골의 골유합을 얻을 수 있었으며 옥외활동의 제한, 호소하는 증상 및 관절운동제한은 없었다.

색인 단어: 소아, 선천성, 경비골 골결합, 골가교 절제술