

선천성 쇄골 가관절증 - 4예의 수술적 치료 결과 -

심종섭 · 장문종

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 정형외과학교실

Congenital Pseudarthrosis of the Clavicle - Report of 4 Cases Treated with Surgical Methods -

Jong Sup Shim, M.D., and Moon Jong Chang, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Samsung Medical Center,
Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Congenital pseudarthrosis of the clavicle is a rare condition, and optimal treatment strategies are controversial because this benign condition rarely produces functional disabilities except for an unsightly lump and occasional mild weakness of muscle strength around the shoulder girdle. Nevertheless, its prominence increases with age and it can cause cosmetic problems by drooping and shortening of the shoulder. Thoracic outlet syndromes have been reported in a few patients who did not receive treatment. The authors here report on congenital pseudarthrosis of a unilateral clavicle in 3 patients and bilateral clavicles in 1 patient. All patients were treated with autogenous iliac bone grafts and internal fixation, with a complete union and cosmetically satisfying results.

Key Words: Clavicle, Congenital pseudarthrosis, Surgical treatment, Outcome

선천성 쇄골 가관절증은 매우 드문 질환으로 그 발생 원인은 현재까지 확실하게 밝혀지지 않았다. 1910년 Fitzwilliam에 의하여 쇄골 두개 형성 부전증과 관련하여 최초로 보고된 이래 1963년 Alldred에 의하여 쇄골 두개 형성 부전증, 신경 섬유종증 또는 출생 시 쇄골 골절과는 다른 독립된 질환으로 보고되었으며 현재까지 약 200예 정도가 보고되었다¹⁾. 환자들은 보통 쇄골 중간부위의 융기를 주소로 내원하게 되며, 이 때 대부분의 경우는 동통이 없을 뿐만 아니라 기능적 이상도 없으나, 가관절 부위의 융기는 일반적으로 그 크기가 증가하는 양상을 보여 미용적 문제가 대두되게 된다. 미용적인 문제 이외에도 치료하지 않은 환자에서 흉곽 출구 증후군이 발생된

예가 보고 되었으며, 반면에 수술적 치료를 시행한 환자에서 신경 마비 등의 심각한 부작용도 보고 되어, 선천성 쇄골 가관절증 환자에서 수술적 치료 시행 여부에 대하여는 이견이 있다^{2,9,10)}.

저자들은 가관절 부위의 융기를 주소로 내원한 3예의 편측성 및 1예의 양측성 선천성 쇄골 가관절증을 경험하였고 수술적 치료를 시행하여 만족할 만한 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

선천성 쇄골의 가관절증으로 진단된 4예를 대상으로 하였다. 이 중 양측 쇄골이 모두 이환된 경우는 1예였다

통신저자 : 심 종 섭
서울시 강남구 일원동 50번지
삼성서울병원 정형외과
TEL: 02-3410-3505 • FAX: 02-3410-0061
E-mail: jss3505@skku.edu

Address reprint requests to
Jong Sup Shim, M.D.,
Department of Orthopedic Surgery, Samsung Medical Center,
Sungkyunkwan University School of Medicine,
50, Ilwon-dong, Kangnam-gu, Seoul 135-710, Korea
Tel: +82-2-3410-3505, Fax: 82-2-3410-0061
E-mail: jss3505@skku.edu

Table 1. Clinical Details for Four Patients

Case no.	Age (yrs)	Gender	Side	Complaint	Family history	Treatment	Comment
1	3.5	Female	Right	Painless lump	No	Plate, bone graft	Union
2	3	Female	Right	Painless lump	No	Plate, bone graft	Union
3	5	Female	Bilateral	Painless lump	Yes	Right: plate, bone graft	Union, CBFA 1 (-)
4	5	Male	Right	Painless lump	Yes	Left: steinman pin, bone graft plate, bone graft	Union, CBFA 1 (-)

(Table 1). 평균 연령은 4세(범위: 3-5세)였으며 여아가 3예 남아가 1예 있었다. 모든 환자에서 공통적으로 가관절 부위의 동통이 없는 융기를 주소로 내원하였고(Fig. 1), 증례 1,2의 환자에서는 가족력이 없었으나 증례 3,4의 환자들은 남매로 가족력이 있었다. 모든 환자에서 신생아 시기의 난산의 과거력이나 외상 병력은 없었다. 이학적 검사상 공통적으로 견관절의 운동 범위는 정상이었으며 우측 쇄골 중간 부위에 융기부가 촉진되었고 전신에 밀크 커피색 반점 등은 관찰되지 않았다. 증례 2의 경우에는 경미한 견관절의 근력 약화가 관찰되었다. 방사선학적 검사 상 우측 쇄골 중간 1/3과 외측 1/3 경계부에서 분리 소견이 관찰되었으며 끝부분은 경화 및 비대되어 있었다. 또한 근위부 쇄골은 상방으로 전위되어 있었으며 가골 형성의 증거는 없었다(Fig. 2A). 증례 3의 경우에는 방사선학적 검사 상 양측 쇄골의 가관절증 이외에도 전측 두천문이 봉합되지 않았으며 치골부에 대칭성의 지연 화골 소견을 보였다. 쇄골 두개골 형성 부전증을 감별하기 위하여 시행한 Core Binding Factor α 1(CBFA 1) 유전자 검사상 음성으로 양측 쇄골의 선천성 가관절증으로 생각되었다. 병리 소견 상 가관절 부위에는 연골내 골화의 진행이 일어나고 있음을 시사하는 소견이 관찰되었다(Fig. 2B).

모든 환자에서 수술적 치료를 시행하였으며 가관절 부위는 정상적인 해면골이 노출될 때까지 완전히 제거하였고 자가 장골을 이식한 후 금속판을 이용하여 내 고정을 시행하였으나 증례 3의 경우, 좌측에 대하여는 금속판으로 고정하기에 골편의 길이가 충분하지 않아 Steinmann pin을 이용한 고정술 및 자가 장골 이식술을 시행하였다(Fig. 3A). 수술 후 평균 6.8개월(범위: 4-9개월)에 완전한 골유합을 관찰할 수 있었으며, 골 유합 후 내고정물 제거를 시행하였다(Fig. 3B). 수술과 관련된 부작용은 없었으며 견관절 운동 범위도 정상으로 수술전과 차이가 없



Fig. 1. Case 2, A 3-year-old girl had a painless lump over the right clavicle.

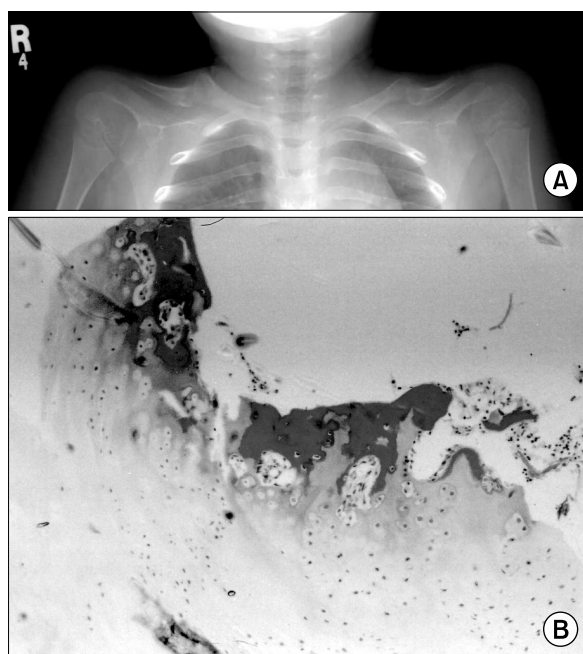


Fig. 2. (A) Case 3, Preoperative radiograph showing bilateral congenital pseudarthrosis of the clavicle. (B) Case 2, A columnar distribution of chondrocytes with different stages of maturation, as is seen in the growth cartilage (H&E, $\times 200$).

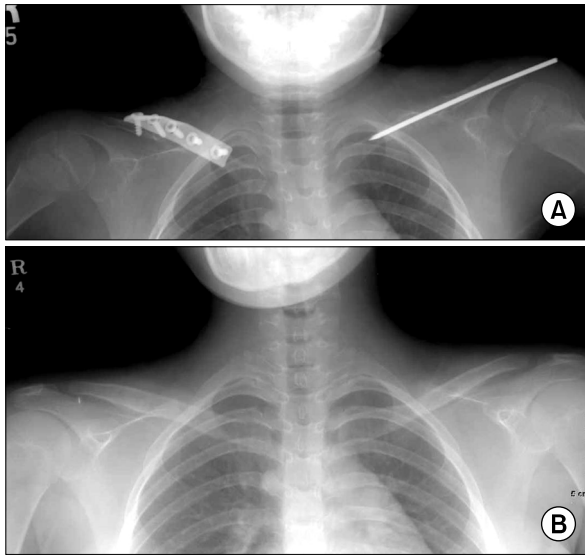


Fig. 3. (A) Case 3, Postoperative radiograph. Fixation of the right clavicle with a plate and of the left clavicle with a threaded Steinmann pin. (B) Case 3, An eight-year postoperative radiograph showed complete remodeling of the pseudarthrosis.

었고 수술 시 절개 상처를 고려하더라도 미용적으로 만족할만한 결과를 얻었다.

고 찰

선천성 쇄골 가관절증의 발생원인은 아직 명확히 밝혀지지 않았으나, 쇄골의 발생학적 과정과 병변의 위치 등을 고려하여 그 원인을 추정하고 있다. 논란은 있으나 발생학 및 병리학적 연구결과 두개의 골화 중심의 융합 실패가 쇄골의 가관절을 일으킨다고 하였다^{1,4)}. 또한 대부분 우측에 존재하며 좌측에 존재하는 경우에는 우심증이 동반되고, 의미 있는 수에서 경 늑골이 동반된다는 연구결과에 의하여 기계적 압박이 원인이 될 것으로 추정되고 있다⁶⁾. 본 연구에서는 3예의 편측 가관절증의 경우는 모두 우측에 존재하는 경우였으며 1예에서 양측 가관절증이 관찰되었으며, 경 늑골 등은 관찰되지 않았다.

선천성 쇄골의 가관절증과 감별해야 할 진단으로는 출생 시 발생할 수 있는 쇄골 골절과 신경섬유종증에서 동반된 가관절증, 쇄골 두개골 형성부전증 등이 있다. 쇄골 두개골 형성부전증과 선천성 쇄골 가관절증의 감별진단에는 치골부 지연 및 부전화골소견과 쇄골 두개골 형성부전증의 원인이 되는 유전적 이상으로 생각되는 CBFA 1 유전

자 검사가 도움이 될 수 있다. 증례 3,4에서도 이와 같은 검사로 쇄골 두개골 형성 부전증과 감별 진단을 할 수 있었다.

치료하지 않은 환자의 자연 경과에 대하여 성인이 되어서도 동통 발생 등의 증상이 없었으며 견관절 기능에 영향이 없음이 제시되었고⁹⁾, 수술 후에 발생한 신경 마비 등의 심각한 부작용도 보고되어¹⁰⁾, 그 치료 시기나 수술적 치료 시행 여부 등에 대하여는 이견이 있는 상태이다. 실제로 대부분의 환자들은 견관절 기능이상이나 동통보다는 보기 흉한 용기부로 인한 미용적인 문제로 내원하게 되는 경우가 많으나, 드물게 치료하지 않은 환자에서 흉곽 출구 증후군이 보고된 예도 있다²⁾.

수술 방법으로는 대부분의 저자들이 가관절 부위의 제거 및 자가 장골의 이식, 견고한 내 고정을 시행함으로써 좋은 결과들을 보고하고 있으나^{5,7)} 저자에 따라서 3세 이하의 환자를 대상으로 자가 장골의 이식 또는 내 고정을 시행하지 않고도 만족할 만한 결과를 얻은 경우나³⁾, 가관절 부위를 제거하고 자가 장골의 이식만 시행한 경우도 있다⁸⁾. 수술적 치료의 시기는 이견이 있으며 이전에는 수술 시 손처리 및 수술 후 고정이 어렵다는 이유로 2세 이상 성장 후 수술을 시행하는 것이 권장되었고, 학령기 이후에 시행하는 것을 권고한 경우도 있었다¹⁾. 그러나 최근에 2세 이하의 어린 나이에 수술적 치료를 시행함에 있어 자가 장골 이식 후에 금속판 등의 부피가 큰 내고정물 없이도 K-wire 고정만으로도 견고한 유합을 얻을 수 있다는 장점을 들어 조기 수술을 권유하기도 하였다⁷⁾. 본 연구에서도, 증례 3의 경우 우측은 금속판, 좌측은 핀 고정술로 치료한 후 양측 쇄골 골유합 정도 및 재형성의 차이를 볼 수 없었으나 이는 5세 이하의 환자의 경우로 금속물의 종류와 상관없이 좋은 결과를 보인 것으로 생각되며, 연령이 많거나 체중이 많이 나가는 환자의 경우에는 금속판 고정이 필요할 것으로 생각된다⁵⁾.

결론적으로, 3세에서 5세 환자를 대상으로 3예의 편측 병변과 1예의 양측 병변에 대하여 자가 장골 이식 및 내 고정을 통하여 수술적 치료를 시행하였으며 이환된 쇄골 변형 및 돌출된 용기는 모두 교정되었다. 또한 신경 손상이나 불유합 등의 부작용 없이 골 유합을 얻었으며 견관절 운동 범위의 완전한 회복을 보였고 미용적으로 만족할 만한 결과를 얻을 수 있었다.

참고문헌

1. **Allred AJ:** Congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br*, 45: 312-319, 1963.
2. **Bargar WL, Marcus RE, Ittleman FP:** Late thoracic outlet syndrome secondary to pseudarthrosis of the clavicle. *J Trauma*, 24: 857-859, 1984.
3. **Grogan DP, Love SM, Guidera KJ, Ogden JA:** Operative treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Pediatr Orthop*, 11: 176-180, 1991.
4. **Hirata S, Miya H, Mizuno K:** Congenital pseudarthrosis of the clavicle. Histologic examination for the etiology of the disease. *Clin Orthop Relat Res*, 315: 242-245, 1995.
5. **Jeon IH, Wilson I, Wallace WA:** Reconstruction of congenital pseudarthrosis of the clavicle in an adult. *J Orthop Sci*, 11: 229-231, 2006.
6. **Lloyd-Roberts GC, Apley AG, Owen R:** Reflections upon the aetiology of congenital pseudarthrosis of the clavicle. With a note on cranio-cleido dysostosis. *J Bone Joint Surg Br*, 57: 24-29, 1975.
7. **Lorente Molto FJ, Bonete Lluch DJ, Garrido IM:** Congenital pseudarthrosis of the clavicle: a proposal for early surgical treatment. *J Pediatr Orthop*, 21: 689-693, 2001.
8. **Owen R:** Congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br*, 52: 644-652, 1970.
9. **Shalom A, Khermosh O, Wientroub S:** The natural history of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br*, 76: 846-847, 1994.
10. **Toledo LC, MacEwen GD:** Severe complication of surgical treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *Clin Orthop Relat Res*, 139: 64-67, 1979.

= 국문초록 =

선천성 쇄골의 가관절증은 매우 드문 질환으로서 가관절 부위에 동통을 호소하거나 경미한 견관절 근력 약화를 호소하는 경우가 있으나, 대부분의 경우에 외관상 보기 흉한 가관절 부위의 융기를 제외하고는 기능적 이상을 초래하지 않는 경우가 많아, 그 치료 방법 및 시기에 있어서는 이견이 있다. 그러나 성장함에 따라 가관절 융기부 크기가 증가하는 경향이 있을 뿐만 아니라 견관절의 늘어짐과 단축으로 인한 미용상의 문제 및 치료하지 않은 군에서 드물게 흉곽 출구 증후군 등이 보고 되고 있다. 저자들은 편측 선천성 쇄골 가관절증 3예와 양측 선천성 쇄골 가관절증 1예를 대상으로 하여 자가 골 이식 및 내 고정의 방법을 통하여 수술적 치료를 시행하였으며 4예 모두에서 부작용 없이 완전한 골 유합을 얻었으며 미용적으로도 만족할 만한 결과를 얻었다.

색인 단어: 쇄골, 선천성 가관절증, 수술적 치료, 결과