

# 거대 견갑척추골을 동반한 양측성 Sprengel 변형

윤기운 • 정소학<sup>✉</sup>

고신대학교 의과대학 정형외과학교실

## Sprengel Deformity with Bilateral Huge Omovertebra

Gi Woon Yoon, M.D., and So Hak Chung, M.D.<sup>✉</sup>

Department of Orthopedic Surgery, Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

Sprengel's deformity is characterized by the congenital migration of the scapula superiorly in relation to the thoracic cage. Other congenital anomalies, such as Klippel-Feil syndrome, may occur in combination with Sprengel's deformity. We report on a case of Sprengel's deformity with a huge bilateral omovertebrae, which was combined with the clinical features of Klippel-Feil syndrome, including cervical fusion, short neck, low posterior hairline, and limitation of neck motion. However, no other deformities or functional defects were observed.

**Key words:** Sprengel deformity, Klippel-Feil syndrome

Sprengel 변형은 견갑골이 발생하는 태생 8주에 중배엽의 미측이동이 정지되어 상위 경추부에 고정되는 선천성 희소질환이다. 상방에 고정된 견갑골은 목 기저부 후방에 종괴를 발생시키고 동측어깨의 운동을 제한한다. Sprengel 변형에 가장 흔하게 병발하는 Klippel-Feil 증후군은 경추 분절의 선천성 유합과 함께 낮은 후방 모발선, 짧은 목, 경부 운동 제한의 증상이 특징적으로 나타난다. Sprengel 변형은 대다수에서 단측성으로 관찰되나 전체의 약 10%에서 양측성으로 관찰된다. 양측성 Sprengel 변형의 경우 Klippel-Feil 증후군 환자에서 관찰되는 낮은 후방 모발선과 감별을 해야 하고 기존의 Klippel-Feil 증후군 환자에 비해 경추유합의 정도가 더 크다는 보고가 있어 주의깊게 관찰하여야 한다. 저자는 양측성 거대 견갑척추골을 가진 Sprengel 변형을 보이는 환자 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

### 증례보고

17세 여자 환자가 일년 전 발견한 좌측 견갑골 위 단단한 종괴를 주소로 내원하였다. 신체진찰상 상기 환자는 낮은 후방 모발선, 짧은 목, 경추 움직임이 제한된 소견을 보였다. 좌측 견갑골 및 우



Figure 1. Sprengel's deformity can be seen on both sides. Abduction of the left shoulder is limited.

Received November 15, 2012 Revised December 16, 2012

Accepted July 8, 2013

<sup>✉</sup>Correspondence to: So Hak Chung, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Kosin University College of Medicine, 262 Gamcheon-ro, Seo-gu, Busan 602-702, Korea

TEL: +82-51-990-6467 FAX: +82-51-243-0181 E-mail: shchung@kosin.ac.kr

측 견갑골의 내측면이 모두 돌출된 양상으로 관찰되었고 좌측 견갑골의 내측면 상부가 가장 두드러지게 관찰되었다. 견갑골 상단의 상부 고정으로 인해 어깨선이 상승된 외상경을 관찰할 수 있었다. 양측 견관절 운동 범위는 외전 우측 180도, 좌측 155도로 관찰되었다(Fig. 1). 전방 굴곡 우측 140도, 좌측 120도로 관찰되었다. 상지의 신경학적인 증상은 없고 혈류 순환 장애 또한 관찰되지 않았다. 술 전 검사한 단순 방사선 검사상 경추에 Cobbs angle 36도의 좌측 측만증이 관찰되고 경추 제5번에서 흉추 제1번에 이르기까지 척추체가 유합된 소견이 관찰되었다. 경추 제6번 높이



Figure 2. Computed tomography of the upper chest showed cervical fusion and bilateral Sprengel's deformity with omovertebra.



Figure 3. The size of the pathologic specimens were: (A) 10×6 cm; (B) 9×4 cm.

에서 좌측 견갑척추골이 관찰되며, 경추 제7번, 흉추 제1번 높이에서 우측 견갑골의 견갑척추골이 관찰되었다. 우측에 비해 좌측의 견갑골 상부각이 2 cm 가량 더 상방으로 전위되어 있었다. 삼차원 컴퓨터 단층 검사상 우측에 비해 좌측의 견갑골의 형태가 상대적으로 가로로 넓고 높이가 감소되어 있었다(Fig. 2). 양측 모두 경추의 후궁판 및 횡돌기, 극상돌기가 유합된 소견이 관찰되었다. 이분척추나 흉추 및 요추부측만증 등은 관찰되지 않았다. 신경학적 손상의 동반 여부를 확인하기 위해 근전도 검사를 시행하였으나 특이소견은 관찰되지 않았다. 흉부 및 복부 컴퓨터 단층촬영을 시행하였으나 심혈관계 및 신장요로계, 기타 근골격계의 기형은 동반되지 않았다. 환자는 좌측 경추부 통증 및 운동 제한에 따른 불편감과 미용상의 문제로 수술 원하여 시행하였다.

수술은 Woodward 술식에 따라 시행하였다. 견갑부에 부착되는 근육의 형태 및 기시부 및 이음부를 확인하였으나 근육 구축 및 단축 등의 특이 소견은 관찰되지 않았다. 경추 제6번과 골 및 연골 성분으로 구성된 좌측 견갑척추골 유합부와 경추 제7번 및 흉추 제1번과 연결된 우측 견갑척추골을 골절단기를 이용해 분리하였다. 우측의 유합골은 약 10×6 cm, 좌측은 약 9×4 cm 크

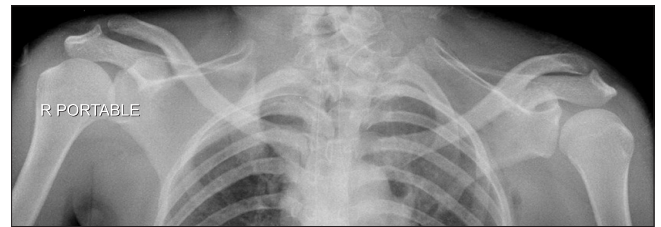


Figure 4. Postoperative result 15 months later showed stationary level of both scapulae.



Figure 5. Postoperative result 15 months later showed an improved abduction of the left shoulder.

기로 관찰되었다(Fig. 3). 3개의 3 cm 미만의 부골이 관찰되어 모두 절제하였다. 좌측 견갑골의 상부극을 노출 시킨 후 약 3 cm 절제하여 분리하였다. 견갑골의 상부극을 흉추 제2번 위치까지 당겨 내린 뒤 능형근 및 승모근의 기시부를 기존의 위치에 비해 2-3 마디 아래 가시돌기에 봉합하여 고정하였다. 하방으로 내려 당길 때 큰 장력을 요하지 않아 상완신경총에 영향이 없을 것으로 판단하여 세절절제술(morcellation)은 시행하지 않았다. 수술 직후 양측 상지의 운동 및 감각 이상은 없었다. 상처 회복과 동시에 관절 운동을 시작하였다. 양측 견갑골은 술 전에 비하여 약 4 cm 하방에서 고정되었으며 돌출된 부위도 술 전에 비해 편평해진 양상으로 관찰되었다. 술 후 매 3개월마다 단순 방사선 촬영을 통한 경과관찰을 시행하였고 술 후 15개월에 촬영한 단순 방사선 소견상 견갑골의 상방 전위는 관찰되지 않았다(Fig. 4). 술 후 외전 우측 180도, 좌측 170도, 전방 굴곡 우측 160도, 좌측 140도로 운동 범위도 향상된 것으로 관찰되었다(Fig. 5). 운동 시 상완신경총 압박 증상은 호소하지 않았다.

## 고 찰

Sprengel 변형은 대다수에서 단측성, 특히 좌측에 더 흔하게 관찰되나 매우 드물게 양측성으로 관찰된다. Kadavkolan 등<sup>1)</sup>은 Sprengel 변형 환자에서 약 10%에서만 양측성으로 관찰되는 것으로 보고하였다.

Cho 등<sup>2)</sup>은 Sprengel 변형에서 견갑척추골의 경추유합부위의 위치에 따라 이형성된 견갑골의 크기, 모양, 전위 및 회전의 정도가 결정되는 것으로 추정하였다. 본 증례의 환자는 좌측이 우측에 비해 더 상위 경추에 유합된 소견을 보였고 상대적으로 우측에 비해 크기는 크지만 높이 대 길이의 비는 작았으며 회전의 각도가 더 큰 형태였다. 좌측부의 견갑부 돌출에 의한 종괴 소견이 두드러지게 나타난 점, 외전의 제한이 더 심하게 관찰되는 점은 Cho 등의 보고와 같이 유합된 위치에 따른 차이를 확인할 수 있었다. Sprengel 변형에서 흔히 척추 및 늑골의 변형, 척추 측만증, 이분척추나 사경 등이 동반될 수 있다. 상기 환자의 경우 경추의 유합 및 Cobbs각 약 36도의 측만증은 관찰되었으나 컴퓨터 단층 촬영 소견상 특이 기형은 동반되지 않았다. Sprengel 변형의 환자의 약 50-100%에서 다양한 장기의 기형 또한 동반될 수 있다.<sup>3)</sup> Radmore 등<sup>4)</sup>에 따르면 Sprengel 변형 교정술 시 위와 같은 동반 기형에 대한 평가를 해야 하며 견갑골에 대한 수술적 치료와 관련없이 지속될 수 있음을 인지해야 한다고 설명하였다. 상기 환자의 경우 흉부 및 복부 컴퓨터 단층 촬영 소견상 타 장기의 기형은 동반되지 않았다.

문헌에 따라 차이는 있으나 Sprengel 변형을 가진 환자의 20-42%에서 Klippel-Feil 증후군이 동반된다. Klippel-Feil 증후군은 경추 분절의 선천성 유합과 함께 낮은 후방 모발선, 짧은 목, 경

부 운동 제한의 임상적인 증상이 동반되는 질환군을 칭한다. 그 원인은 태생 3-8주에 중배엽 체절의 분절 결합으로 척추의 일부가 유합되는 것으로 추정한다.<sup>5)</sup> 상기 환자의 경우 경추추체유합이 관찰되었고 특이한 임상양상이 동반되어 Klippel-Feil 증후군이 동반된 것으로 판단하였다. Samartzis 등<sup>6,7)</sup>은 Sprengel 변형을 가진 환자에서 Klippel-Feil 증후군이 동반된 경우 다발성 경추유합을 보이는 경향이 있는 것으로 보고하였다. 경추유합의 정도가 많을수록 외상에 의한 척수 손상의 위험이 크며 움직임의 지렛대가 길어 하부 척추의 퇴행성 질환이 이환되기 쉬워 척수증 및 척수뿌리병증과 같은 증상이 나타날 수 있어 생활하는 데 있어 주의가 필요하다.

Radmore 등<sup>4)</sup>은 Sprengel 변형 환자의 수술적 치료 시 어린 환자의 경우 주위 구조물의 크기가 작고 복잡하여 상완신경총 손상에 대하여 주의를 기울여야 하며 좀 더 나이가 많은 환자의 경우 변형이 재발되는 것에 주의를 기울여야 한다고 설명하였다. 또한 Chung과 Farahvar<sup>8)</sup>에 따르면 견갑골의 변형의 정도가 심하고 주위 연부조직의 구축 및 변형이 심한 경우 수술 시 상완신경총 마비를 예방하기 위해 세절절제술을 시행하는 것을 권장하였으나 위 환자의 경우 견갑골 하방전위 시 큰 장력을 요하지 않아 세절절제술을 시행하지 않았다.

상기 환자는 성장이 완료되는 시기로 경추부 변형에 의한 척수 압박 증상 및 견갑척추골 상방 전위 및 변형에 따른 상완신경총 압박 증상이 발생할 수 있음을 환자 및 보호자에게 지속적으로 설명하고 작은 외력이나 손상에 의해 신경 증상에 유발될 수 있음을 설명하였다. 추시 15개월 동안 특이 신경 압박 증상은 없었으며 학교 생활 등의 사회활동에 있어 기능적, 미용적인 호전으로 인한 만족감이 크게 상승하였음을 확인할 수 있었다. 문헌에 따르면 성인의 경우 주위 연부조직의 구축 및 변형으로 인하여 수술적 수기를 시행하기 어렵고 대부분 수술적 치료 후 만족도가 떨어진다고 설명되어 있다. 하지만 다른 근골격계 병발 질환 및 변형이 심하지 않고 술전 기능적 제한의 정도가 크지 않은 환자에게 외형적인 변형을 교정해 주는 술식으로도 만족스러운 결과를 보여주는 증례였다.

## 참고문헌

1. Kadavkolan AS, Bhatia DN, Dasgupta B, Bhosale PB. Sprengel's deformity of the shoulder: current perspectives in management. *Int J Shoulder Surg.* 2011;5:1-8.
2. Cho TJ, Choi IH, Chung CY, Hwang JK. The Sprengel deformity. Morphometric analysis using 3D-CT and its clinical relevance. *J Bone Joint Surg Br.* 2000;82:711-8.
3. Cavendish ME. Congenital elevation of the scapula. *J Bone Joint Surg Br.* 1972;54:395-408.

4. Radmore L, Thomas W, Tasker A, Diamond D, Amirfeyz R, Gargan M. Sprengel's deformity. *Orthop Trauma*. 2011;25:131-4.
5. Tracy MR, Dormans JP, Kusumi K. Klippel-Feil syndrome: clinical features and current understanding of etiology. *Clin Orthop Relat Res*. 2004;424:183-90.
6. Samartzis DD, Herman J, Lubicky JP, Shen FH. Classification of congenitally fused cervical patterns in Klippel-Feil patients: epidemiology and role in the development of cervical spine-related symptoms. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2006;31:E798-804.
7. Samartzis D, Herman J, Lubicky JP, Shen FH. Sprengel's deformity in Klippel-Feil syndrome. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2007;32:E512-6.
8. Chung SM, Farahvar H. Surgery of the clavicle in Sprengel's deformity. *Clin Orthop Relat Res*. 1976;116:138-41.

# 거대 견갑척추골을 동반한 양측성 Sprengel 변형

윤기운 • 정소학<sup>✉</sup>

고신대학교 의과대학 정형외과학교실

Sprengel 변형은 견갑골의 상위고정, 회전변형, 견갑척추골(omovertebral bone)을 특징으로 하는 선천성 희소질환이다. 대부분 단측 성이나 약 10%에서 양측성으로 관찰된다. Sprengel 변형은 다양한 근골격계 기형과 동반될 수 있는데 그 중 Klippel-Feil 증후군이 가장 흔하게 동반된다. Klippel-Feil 증후군은 선천성 경추융합과 함께 낮은 후방 모발선, 짧은 목, 경추 운동 제한의 임상적인 특징을 보이는 질환이다. 저자는 양측성 거대 견갑척추골을 가진 Sprengel 변형과 Klippel-Feil 증후군의 임상적인 특징을 보이는 환자 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

**색인단어:** Sprengel 변형, Klippel-Feil 증후군

접수일 2012년 11월 15일 수정일 2012년 12월 16일 게재확정일 2013년 7월 8일

<sup>✉</sup>책임저자 정소학

부산시 서구 감천로 262, 고신대학교 의과대학 정형외과학교실

TEL 051-990-6467, FAX 051-243-0181, E-mail shchung@kosin.ac.kr