

# 선천성 양측성 내반고 치험 1예

전북의대 부속병원 정형외과

한 명 술 · 황 병 연

- Abstract -

## Bilateral Congenital Coxa Vara

- Report of one case -

Myung-Sool Han, M.D. and Byung-Yun Hwang, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Jeonbuk National University Medical School

Congenital coxa vara is a rare congenital deformity, seen in infancy and childhood and the ratio of unilateral to bilateral is 3:1. The deformity does not become manifest until after birth and usually not until the age of walking.

Pathologically, it consists of a progressively increasing acuteness of the neck-shaft angle; shortness of the neck; a vertical direction of the epiphyseal plate; an oblique defect of the neck; a greater trochanter extending upward toward the ilium as a beak; a shortened femur; a secondary degenerative change in the acetabulum due to malposition.

We have experienced a case of bilateral congenital coxa vara treated with valgus osteotomy and the case review is presented.

**Key word** : coxa vara, Pauwels' Y-osteotomy, waddling gait.

## I. 서 론

선천성 내반고는 1881년 Fiorani<sup>14)</sup>가 소아기에 볼 수 있는 대퇴골경부 만곡에 대해 처음으로 기술한 이래 1894년 Hofmeister<sup>17)</sup>에 의해 명명된 비교적 드문 대퇴골의 변형으로서 대퇴골간부-경부 각도의 진행성 감소 환측하지의 진행성 단축 및 대퇴골경부 내측의 결손 등, 의 소견을 특징으로 하며 일측성 대 양측성의 비는 3:1로서 양측성이 적다. 본 정형외과학 교실에서는 비교적 희귀한 양측성 선천성 내반고 1예를 치험하였기에 문헌적 고찰과 함께 보고한다.

## II. 증 례 보고

증 례: 임 ○만, 남자, 17세

주 소: 양측 고관절 운동장애

과거력 및 가족력: 특기할 만한 사항이 없음.

현병력: 약 5세경부터 Waddling gait가 그의 어머니에 의해 인지되었으나 방치되어 오다가 약 2년전부터 고관절 운동제한 및 waddle gait가 점점 심해져 본원에 입원하였다(1979년 2월 6일).

이학적 소견: 체격은 왜소한 편이었고 양측 고관절의 외전 및 내회전이 심하게 제한되어 있었으며 우측 고관절은 외전 25°, 내회전 15°, 좌측 고관절은 외전 18°, 내회전 10°만 가능하였다. 또 양 고관절을 완전히 외전시킨 후 양 대퇴골 adductor tubercle 간의 거리는 21cm이었다. 양측의 Trendelenburg Test는 양성이었으며 보행시에는 duck waddle gait를 정했다.

X선 소견: Fig. 1에서 보는 바와 같이 우대퇴골 경부-간부 각도는 52°, 좌측은 54°로서 현저히 감소되어 있고 양측 대전자부는 상부로 이동하여 장골과 밀접하

Fig. 1. Preoperative X-ray.

여 있었으며 Nelaton 선의 상부에 위치 하였다.

치 료: 양측 모두 Pauwels의 Y-shaped intertrochanteric osteotomy를 시행하였으며 좌우측의 수술시행일은 약 6개월 사이였다. 절제한 wedge의 각도는 수술전에 도면상에서 산출하였던 바 우측은  $70^\circ$ , 좌측은  $68^\circ$ 이었으며(Fig. 2-1), wedge를 절제하여(Fig. 2-2) 정복한 후 Cancellous screw 및 side plate(Fig. 3)로 내고정 하였고 약 12주간의  $1\frac{1}{2}$  hip

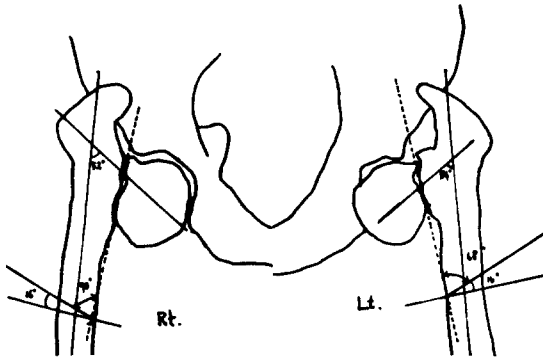


Fig. 2-1. 술전 도면상 교정각.

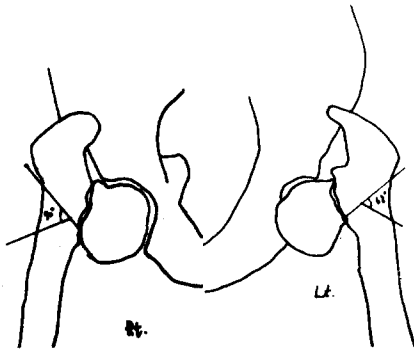


Fig. 2-2. Angle of Wedge osteotomy.

Fig. 3. Postoperative X-ray.

spica cast를 시행하였다. 석고를 제거한 후 X선 촬영 결과 골 유합을 볼 수 있었고 그로부터 약 2개월간의 물리요법을 시행하였다. 이때에 양측 고관절의 운동장애는 거의 없었으며 Trendelenburg sign도 소실됨을 볼 수 있었다.

술후 우측 고관절 1년 1개월, 좌측 고관절 6개월 후의 원격관찰을 위한 X-선 검사상 우고관절의 경부간부 각도  $115^\circ$ , 좌고관절의 경부간부 각도  $120^\circ$ 를 보였다.

### III. 고 안

선천성 내반고는 1881년 Fiorani<sup>14)</sup>가 대퇴경부각도의 감소를 가져오는 변형을 처음 보고한 이래 1894년 Hofmeister<sup>17)</sup>에 의해 처음으로 명명되었다. 이 병은 일측성 또는 양측성으로 올수 있으며<sup>29)</sup> 이의 비율은 3:1 정도이다.

원인은 확실히 알 수 없으나 가족적으로 발생한 예도 있으며<sup>1,11,15,23,27)</sup> 일란성 쌍생아에서 발생한 예도 있어 developmental base를 강력히 support하기도 한다<sup>21)</sup>. 또한 대퇴경부의 primary enchondral ossification defect가 원인이라고 하는 이도 있으며<sup>22)</sup> Direct trauma가 Causative agent라고 하기도 하며<sup>7,12,18)</sup>, Embryonic vascular disturbance를 말하기도 한다<sup>4,25)</sup>. 이는 발생기전의 불확실성을 시사하는 것으로 사료된다.

발생빈도는 Scandinavian population에서 25,000 live birth 당 1명으로 보고하고 있으며<sup>18)</sup> C.D.H와 의 비는 1:14로 보고하고 있다<sup>19)</sup>. 성별의 분포는 거의 같은 비율을 보이고 있다<sup>4,5)</sup>.

임상증상은 보행 시작시까지는 보통 증상을 나타내지 않으나 가끔 3-4세까지도 증상이 없는 경우도 있다<sup>28)</sup>. 보행연령에서 통증없는 파행이나 waddling gait로 쉽게 피로감을 느껴 병원을 찾는 경우가 많으며<sup>5,32)</sup> 환자는 왜

소하고 환지는 정상보다 짧으며 고관절의 운동범위는 특히 외전과 내회전이 제한되어 있으며 심한 경우 요부전굴을 보이기도 한다. 양측성인 경우 Waddling gait 로 C.D.H를 의심케 한다. 양측 모두 Trendelenburg sign 양성을 증하나 선천성 내반고는 Telescoping이나 Ortolani sign이 없으며 X-선상 대퇴골두가 acetabulum내에 있음을 보여준다. 본에에서는 양측성으로 duck waddle gait, 고관절의 외전, 내회전의 제한이 심했으며 요부전굴은 보이지 않았다. 체중부하 및 Stress of activity가 성장에 따라 증가하면 내반고는 점차 심해지며 대전자부가 돌출되며 대퇴간부가 골두에 비해 상방으로 전위되어 비구상방장판과 appose되어 gluteal deficiency를 초래하고 pelvis tilting을 보이며 대전자부가 Nelaton line 상방에 위치하게 된다<sup>6)</sup>. 환지의 기능적인 단축을 보이게 되나 2-5cm를 초과하지 않는다<sup>2,11)</sup>.

X-선 소견으로는 대퇴간부-경부 각도가 감소될 뿐 아니라 대퇴경부하연을 따라 삼각골편을 보이며<sup>13,16)</sup> 이는 두개의 radiolucent 한 band에 의하여 inverted V 또는 Y모양을 증하며, 대퇴골두는 간부에 비해 원위부로 전위되어 소전자부에 이르기까지 한다<sup>28)</sup>. 또한 대퇴경부의 심한 단축을 보이며 심한 경우는 보이지 않는 경우도 있고 대퇴골두는 비정상적으로 Translucent하며<sup>30)</sup> 대전자부는 elongate되고 내측으로 만곡되어 비구상방에서 장판과 articulation하는 경우도 있으며<sup>28)</sup> 골성장판이 12세경에 일찍 close하는 경우도 있다. 또한 치료하지 않는 경우 40%에서 대퇴경부와 대퇴골두의 완전분리(Complete detachment)로 pseudoarthrosis가 남기도 하며<sup>28)</sup> 대퇴골두와 비구의 fusion, acetabular dysplasia 및 arthrosis를 보인다<sup>24,32)</sup>. 또한 모든 환자의 대퇴골은 retroversion을 보인다<sup>22)</sup>. 감별진단으로 후천적 내반고를 일으킬 수 있는 여러 질환과 감별이 요하며 이는 C.D.H, Legg-Perthes disease, Gaucher's disease 등으로 오는 대퇴골두의 2차적 무혈성 괴사와 slipped capital femoral epiphyses. 대퇴경부골수염, fibrous dysplasia, Severe Rickets 등이 있다<sup>28,29)</sup>.

본 질환의 치료는 환자의 나이, 기형의 정도 및 이에 의한 기능장애의 정도와 진행성 유무, 향후 기대성장치가 고려되어야 하며<sup>22,29)</sup> 치료목적은 연골성 경부의 골화촉진, 변형의 교정, 고관절외전근의 적절한 leverage와 긴장도의 재형성, 수직성 골성장판의 수평위로의 전환이며<sup>22)</sup> 이 질환 치료의 문제점은 언제 어떻게 치료하느냐 하는 것이다<sup>28)</sup>.

학자에 따라 보존적 요법으로는 치료효과가 없다고 하거나 경부-간부 각도가 100°이상이고 경부의 손상결손이

좁고 이 결손이 수평면에 대하여 60°이하이고 내전변형이 진행하지 않는 경우에는 보조기를 사용한 보존적 요법이 적용된다고 하며<sup>29)</sup> 경부-간부 각도가 100°이하인 경우나 현저한 gluteus medius limp, 특히 경부결손이 수직이고 내전변형이 진행될 경우에는 수술에 의한 변형의 교정이 반드시 필요하다. 수술목적은 경부-간부 각도의 140°유지, 대퇴골두 골성장판을 정상위치로 재교정, 고관절 외전근에 의한 overpulling의 방지, 과도교정의 방지, 고관절 연부조직의 정상긴장 재형성, 골두부 및 대전자부 골성장판의 손상방지 등이라 하였다. 내고정(internal fixation)을 동반한 intertrochanteric valgus osteotomy가 치료의 기본으로 되어 있으나 trochanteric osteotomy 후 내고정을 하지 않고 골결절인으로 교정하는 학자도 있다<sup>8,10,23,26)</sup>.

대부분의 술자들은 전자간 절골술보다 전자간 전골술을 시행하는데<sup>31)</sup> 이는 전자간이 cancellous bone 이 더 많고 교정장소가 변형에 더 가깝기 때문이라고 한다. 그러나 전자간 절골술은 대퇴 상단부의 비정상적인 구조 때문에 수술시 대퇴골경부 골성장판의 손상을 줄 위험이 따른다. 절골술은 시행할 때 절골술의 시기, 부위 및 형태, 절골술 후의 교정방법에 대해서는 견해의 일치가 없으며 Abductor tenotomy도 중요시 되고 있다. 이는 절골술을 시행할 때 lower fragment의 외전을 용이하게 하고 효과적인 전인이 가능하며 경부-간부 각도의 증가를 얻을 수 있으며 앞을 시행하지 않을 경우 절골술 부위에서 원위부가 근위부에 대하여 전내방 혹은 외방으로 전위될 위험성이 높기 때문이라고 한다<sup>31)</sup>.

절골술을 시행하는 시기에 있어서 Ealier, Barr<sup>5)</sup> 등은 조기 절골술을 시행한 환자에서 변형의 재발이 빈번하기 때문에 사춘기까지 연기해야 한다고 하나 조기 절골술을 주장하는 이는 조기절골술을 시행함으로써 변형이 심하거나 진행성일 경우 이에 대한 조기치료를 함으로써 하지의 단축없이 무통성 및 Fully mobile hip을 형성할 수 있다고 주장하고 있다<sup>9,26)</sup>. 교정이 불가능하게 되거나 acetabular dysplasia 및 경부가관절의 형성을 막기 위해 절골술 후 교정은 여러 가지 방법이 있으나 많은 학자들은 절골술 후 골편위치유지를 위하여 전고한 금속성 내고정과 아울러 석고붕대에 의한 외고정의 필요성을 강조하고 있다<sup>3,26,31,33,20)</sup>.

저자들은 Pauwels의 Y intertrochanteric osteotomy를 시행하여 조기 골유합과 고관절의 운동범위 회복 및 거의 정상적인 보행의 호전을 보았다.

#### IV. 결 론

17세된 남자환자에서 비교적 희귀한 선천성 양측성 내

반고 1예를 치험하고 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Almond, J.G. : *Familial Infantile Coxa Vara. J. Bone and Joint Surg.*, 38-B:539, 1956.
2. Amstutz, H.C. and Freiburger, R.H. : *Coxa vara in children. Orthop.*, 22:73, 1962.
3. Amstutz, H.C. and Wilson, P.D. Jr. : *Dysgenesis of the proximal femur (coxa vara) and its surgical management. J. Bone and Joint Surg.*, 44-A:1, 1962.
4. Babb, F.S., Ghormley, R.K. and Chatterton, C.C. : *Congenital coxa vara. J. Bone and Joint Surg.*, 31-A: 115, 1949.
5. Barr, J.S. : *Congenital coxa vara. Arch. Surg.*, 18: 1909, 1929.
6. Becton, J.L. and Diamond, L.S. : *Persistent limp in congenital coxa vara. South Med. J.*, 60:921, 1967.
7. Blockey, N.J. : *Observation on infantile coxa vara. J. Bone and Joint Surg.*, 51-B:106, 1969.
8. Blount, W.P. : *Blade-plate internal fixation for high femoral osteotomies. J. Bone and Joint Surg.*, 25:319, 1943.
9. Calhoun, J.D. and Pierret, F. : *Infantile coxa vara. Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.*, 115: 561, 1972.
10. Crenshaw, A.H. : *Campbell's operative orthopedics. 5th Ed.*, 1999, Mosby Co., 1971.
11. Duncan, G.A. : *Congenital coxa vara occurring in identical twins. Am. J. Surg.*, 37:112, 1937.
12. Elmslie, R. : *Injury and deformity of the epiphysis of the head of the femur: Coxa vara. Lancet*, 1:410, 1907.
13. Fairbank, J.A.T. : *Infantile or cervical coxa vara. In Robert Jones Birthday Volume. A collection of surgical essays. London, Milford*, 1928.
14. Fiorani, F. : *Concerning a rare form of limping. Gazz. d.osp.*, 2:717, 1881.
15. Fisher, R.L. and Waskowitz, W.J. : *Familial developmental coxa vara. Clin. Orthop.*, 86:2, 1972.
16. Hark, F.W. : *Congenital coxa vara. Am. J. Surg.*, 305, 1950.
17. Hofmeister, F. : *Coxa vara; A typical form of curvature of the femoral neck. Beitr. Klin. Chir.*, 12: 245, 1894.
18. Johanning, K. : *Injury and deformity of the epiphysis of the head of the femur; Coxa vara. Lancet*, 1:410, 1907.
19. Le Mesurier, A.B. : *Development coxa vara. J. Bone and Joint Surg.*, 30-B:595, 1948.
20. Letts, R.M. and Shokeir, M.H.K. : *Mirror-image coxa vara in identical twins. J. Bone and Joint Surg.*, 57-A: 17, 1975.
21. Lindemann, K. : *Das abliche Vorkommen der angeborenen Coxa vara. Zeitschrift für Orthopädische Chirurgie*. 72:326, 1941.
22. Lovell, W.W. and Winter, R.B. : *Pediatric orthopedics. 756, J.B. Lippincott Co.*, 1978.
23. MacEwen, G.D. and Shands, A.R. Jr. : *Oblique trochanteric osteotomy. J. Bone and Joint Surg.*, 49-A: 345, 1967.
24. Magnusson, R. : *Coxa vara Infantum. Acta Orthop. Scand.*, 23:248, 1954.
25. Noble, T.P. and Hauzer, E.D. : *Coxa vara. Arch. Surg.*, 12:501, 1926.
26. Pyllkaner, P.V. : *Coxa vara infantum. Acta Orthop. Scand.*, 48:1, 1960.
27. Say, B., Taysi, K., Pirmar, T., Tokgozoglus, N. and Inan, E. : *Dominant congenital coxa vara. J. Bone and Joint Surg.*, 56-B:78, 1974.
28. Sharrard, W.J.W. : *Pediatric orthopedics and fractures. 2nd Ed.*, 383, Oxford and Edinburg, 1979.
29. Tachdjian, M.D. : *Pediatric orthopedics. 180, W.B. Saunders Co.*, 1972.
30. Turek, S.L. : *Orthopedics. 3rd Ed.*, J.B. Lippincott Co., 1977.
31. Weighill, F.J. : *The treatment of developmental coxa vara by abduction subtrochanteric and intertrochanteric femoral osteotomy with special reference to the role of adductor tenotomy. Clin. Orthop.*, 116: 116, 1976.
32. Zadek, I. : *Congenital coxa vara. Arch. Surg.*, 18: 1909, 1929.
33. 강창수, 편영식, 이충길, 김재협 : 선천성 내반고의 치험 1예 보고, 대한정형외과학잡지, 13-3 : 457-460, Sep 1978.