

Vitamin D저항성 구루병에 동반된 경골변형의 수술적치료

고려대학교 의과대학 정형외과학교실

이 석 현 · 김 찬 우

— Abstract —

Supramalleolar Stepcut Osteotomy for Tibial Deformity in Vitamin D-Resistant Rickets

Seok-Hyun Lee, M.D. and Chan Woo Kim, M.D.

From the Department of Orthopaedic Surgery, Guro Hospital, Korea University College of Medicine, Seoul, Korea

In treatment of Vitamin D-resistant rickets, the authors supplemented supramalleolar stepcut osteotomy for complex deformity of tibia consisted of varus, anterior bowing and internal torsional supramalleolar level which accompanied severe waddling gait. The results of 10 tibia operations from 5 patients were generally satisfactory in terms of appearance and function.

Key words : Vitamin D-resistant rickets, Tibia deformity, Supramalleolar stepcut osteotomy.

I. 서 론

영양과 일조량등 생활여건이 향상된 지금은 Vit. D 결핍성 구루병을 찾아보기 힘들게 되었다. 그대신 신장 근위 세뇨관 세포의 기능이상에 의한 것으로 믿어지는 Vit. D저항성 구루병은 산발적으로 경험되어 소아과적 및 정형외과적 치료의 흥미있는 대상이 되어있다.

Vit. D저항성 구루병의 정형외과적 발현은 하지의 변형 및 상대적 왜소증이 주증을 이룬다. 하지장관골의 변형중 대퇴경부의 내반고(Coxa vara), 내반슬(Genu varum), 경골의 내반 변형은 가장 빈번하게 관찰되는 유형으로써 많은 토론, 치료의 대상이 되어왔다^{1,2)}. 그러나, 근래 지적되기 시작한 경골 과상부(Supramalleolar level)의 내반, 전만(Anterior bowing), 내염전(Internal torsion)의 복합변형은 비교적 생소한 것으로써, 성장기 족관절의 역학과 보행에 미치는 심각한 영향이 간과 되어온 것이 사실인듯 싶다.

경골 과상부의 내반, 전만, 내염전 변형은 와위에서의 정상에 가까운 하지 배열에도 불구하고 보행시 심한 오리걸음(Waddling gait)과 족관절 및 거본 논문의 요지는 제246차 대한정형외과학회 월례집담회에서 발표되었음.

골하 관절의 이차적인 외반 변형을 초래하여 큰 불만족의 원인이 된다. 상기변형은 염전 변형 고유의 특성, 체중 부하의 증가, 그리고 Vit. D저항성 구루병의 치유한계등 몇가지 이유에 의하여 자연교정을 기대할 수 없고 혼히는 악화되는 경과를 밟는다. 이에 대하여 최근에는 소아과적 치료와 함께 수술적 교정을 조기에 시행하는 경향이 대두되어 주목을 받고 있다³⁾.

저자등도 1982년 이후 경험한 5예의 Vit. D저항성 구루병 환아의 경골 과상부의 복합 변형에 대하여 수술에 의한 조기 교정을 시행, 좋은 결과를 얻을 수 있었다. 이를 수술기법, 문헌 고찰과 함께 보고한다.

II. 증례분석

증례 1: 박○석, 남자, 2세

주소: 양측 하지 슬관절 하부 변형 및 오리걸음

병력: 생후 15개월 때부터 보행을 시작하였으며 오리걸음 및 하지의 변형을 발견하여 소아과에서 Vit. D저항성 구루병을 의심하여 Vit. D로 치료받았으나 하지 변형은 점차 심해졌다.

2살 6개월때 양측 경골의 복합 변형에 대해 경

골 과상부 계단상 절골술을 시행하였다(수술 기법 참조). 수술 3 주전부터 하루 50,000 단위씩 투여 하던 Vit. D는 중단하였다. 수술후 8개월때 내고 정물로 사용한 나사못을 제거하였으며 2년간 추시 한 결과 거의 정상 보행이 가능하였다.

이학적 소견 : 영양상태는 양호하였으며 두부도 비교적 정상적 발육상태를 나타내었으나 흉곽부 늑 연골 접합부에서 구루병 염주(rachitic rosary)와 Harrison's groove가 보였다. 양측 하지의 슬관절 하부에는 심한 전만 및 내반 변형과 내염전 변형을 보여 무릎사이 거리(Intergonal distance)가 7 cm 이었 으며 내염전은 우측이 40°, 좌측이 45°이었다(Fig. 1). 외반 변형도 나타내었으며 오리 걸음으로 보행을 하고 있었다. 특별한 가족력을 발견하지 못하 였다.

검사 소견 : 혈중 칼슘치는 9.8mg/dl이고 무기인 산치는 2.5mg/dl로 저하되어 있었으며 Alkaline phosphatase치는 480단위로 매우 증가되어 있었다. 24시간 뇨중 칼슘치는 26mg으로 저하되었고, 무기 인산 치는 250mg이었다(Table 1).

방사선 소견 : 장관골 골단의 경계가 불분명하고 골단판이 넓어졌으며 골간단 부위의 Cupping이 있 었고, 이것은 Vit. D치료로 골피질이 두꺼워지며 선 명해지는 등의 호전되는 양상을 나타내었다. 내반 고 및 양측 경골 하부의 내반, 전만의 복합변형도 나타내었다(Fig. 1). 술후 2년째 방사선 소견은 정 상의 골음영과 형태를 유지하며 골단 및 골간단 부 위도 정상소견을 나타내었다(Fig. 2).

증 례 2 : 정○아, 여자, 27세

양측 하지의 변형 및 오리 걸음의 보행을 하였으 며 오래 걸으려 하지 않았다. 양측 경골하 1/4 부 위에서 주로 전만과 내회전 변형이 심하였으며 내 반 변형도 나타내었고, 신장은 80.5cm로 왜소하였 다. 방사선 소견상 골단 및 골간단 피질골의 골음 영이 저하되었으며 골간단 부위가 넓어지고 Cupping 도 나타내었고 경골하 1/4 부위에서 심한 전만 을 나타내었다(Fig. 3). 혈액 소견은 혈중 칼슘 치 가 8.1mg/dl, 무기인산 치가 2.4mg/dl, Alkaline phosphatase치가 430단위로 무기인산의 감소 및 Alkaline phosphatase의 증가를 보였다. 24시간 뇨중

Fig. 1. Preoperative clinical and X-ray appearance(Case 1).

Table 1. Case analysis

Case	Sex/Age(yr)	Intergonal distance(cm)	Int. rot(°)		Blood chemistry			24 hr. Urine		Follow up
			Rt.	Lt.	Ca(mg%)	P(mg%)	Alk P tase(unit)*	Ca(mg)	P(gr)	
1	M/ 2 6/12	7	40	45	9.8	2.5	480	26	0.25	2 yr.
2	F / 2 8/12	4	25	40	8.1	2.4	430	40	1. 5	6 mo.
3	F / 4		30	25	10.0	2.7	223			1 yr.
4	M/ 1 8/12	5	50	45	9.5	3.0	164	72	1. 4	5 mo.
5	M/ 1 9/12	6	50	50	8.9	7.0	231	12	1. 2	4 mo.

* Bower & McComb method: Male : 23-75 u/l, Female : 8-76 u/l

에서는 칼슘이 40mg, 무기인산이 1.5gr으로 칼슘배설이 저하되고 무기인산 배설이 증가 되었다(Table 1). 양측 경골에 대하여 변형이 제일 심한 부위에서 절골술을 시행하여 내반, 전만 및 내염전 변형을 교정하였다. 6개월간의 추사에서 변형의 만족스런 교정이 확인되었으며 보행도 정상이었다(Fig. 4). Vit. D는 하루 50,000 단위씩 투여하였다.

Ⅲ. 수술 기법

증례5 예, 10경골 전예에 대하여 경골 과상부 계

단상 절골술(Supramalleolar Stepeut Osteotomy) 및 골나사 고정을 시행하였다.

경골 하위의 변형 부위 전외측에 충분한 길이의 피부 절개를 가한뒤 경골을 골막하 노출시킨다. 같은 절개를 통하여 비골을 절골, 중첩되도록 방치한다. 노출된 경골을 전후면 상에서 제단상 절골을 시행한 뒤 원위편을 외반시켜 일차 교정을 얻는다. 다음 내염전을 교정하기 위하여 근위편의 외측에서 췌기형의 골편을 절제한 후 원위편을 외회전시킨다. 전만 변형에도 역시 췌기형의 골편 절제를 시행하여 교정한다. 절골부의 고정은 7/64인치 골나사

Fig. 2. Postoperative appearance and X-ray(Case 1).

Fig. 3. Preoperative clinical and X-ray appearance(Case 2).

Fig. 4. Postoperative result(Case 2).

Fig. 5. Supramalleolar stepcut osteotomy procedure(see legend).

를 전후방으로 삽입하여 비교적 강인하게 얻을 수 있다. 압박 드레싱과 석고붕대 고정을 시행한 뒤 수술 후 6주째 골유합을 확인하여 만족스러우면 물리 치료를 시작한다(Fig. 5).

III. 고 찰

Vit. D저항성 구루병은 Albright, Buller & Bloom (1937) 등에 의하여 개념의 대체가 밝혀진 질환으

로써, Vit. D 결핍성 구루병과 달리 대량의 Vit. D 투여에 의하여서만 치료효과를 얻을 수 있는 것이 특징적이다. 발병은 유전에 의하여 영향을 받으며 유전 방식은 반성 우성 유전(Sex-linked dominant inheritance), 간혹 상염색체 열성 유전에 의하기도 한다⁶⁾.

Vit. D저항성 구루병의 혈액 화학적 소견은 저혈중 무기인산 치(hypophosphatemia), 노중의 무기인산 다량배출이 중요하다. 그러나, 아미노산노증 등

에서와 같이 노증의 아미노산, 당류, 단백 등의 비정상적인 증가등은 볼 수 없다.¹⁾

Vit. D 저항성 구루병이 정형외과적으로 문제되는 것은 하지변형에 의한 경우가 대부분이다. 하지의 변형은 환아의 보행이 시작되는 시기에 나타나서 점차 심하여지는 경향을 가진다²⁾.

Vit. D 저항성 구루병의 하지변형은 내반슬이 주종을 이루며, 그밖에 내반고, 외반슬, 대퇴골 내반, 경골 전만등 여러가지 유형이 가능한 것으로 잘 알려져 있다. 이러한 변형을 가져오는 기전은 구루병에 의한 내면골성 조골(Endochondral Ossification) 장애에 의한 성장 이상과 장관골의 골막에 의하여 이루어진 신생골의 석회화 장애에 의한 장관골의 유약화(Weakening)에 따른 것이다^{3,5,7)}.

Vit. D 저항성 구루병에 대한 현대적인 치료는 혈액 화학적 소견을 정상화 시키고, 임상 및 X-선상 큰 호전을 가져 오지만 골격의 석회화 정도를 정상 수준으로 끌어 올리지는 못하는 것으로 이해되어 있다^{3,7)}. 이것은 Vit. D 저항성 구루병에 의한 변형이 필요인자의 적절한 투여에도 불구하고 계속 되는데 대한 설명이 될 수 있다.

Vit. D 저항성 구루병의 변형에 대하여 부목, 교정붕대, 보조기 등을 사용한 보존적 치료가 시행되어 왔다. 이러한 보존적 치료의 목적은 골 성장판에 외부로 부터의 압력을 가하여 변형을 감소시키는 방향으로의 성장을 유도하려는 것이다. 그러나 Vit. D 저항성 구루병은 질환의 고유 성질상 성장이 느리고, 구속, 고정치료에 대하여 급격히 진행하는 골 위축으로 반응하기 때문에 오랜시일과 고정을 요구하는 보존적 치료 방법의 대상이 되지 못한다. 실효, 다소간의 교정이 일어난다 하더라도 변형 부위 보다는 상대적으로 나약한 다른 부위에서 일어나는 대상적인 다른 변형에 의한 것일 때가 많아서 더욱 권장되지 못한다⁷⁾.

Vit. D 저항성 구루병의 하지변형 중 경골의 과상부 내반, 내염전 변형은 최근까지 내반슬에 포함되어 적절한 주의를 끌지 못하였다. 무릎을 넓게 벌리고, 오리 걸음을 걷기 때문에 일견 내반슬과 흡사하나 변형을 이해하고 진찰하면 감별이 용이하다.

경골 과상부의 내반, 전만 변형은 자명한 편에 속한다. 내염전 변형은 환아를 복외위에 놓고 무릎을 90° 굽힌 뒤 위에서 내려다 보아 대퇴족부각도(Thigh-foot angle)를 측정하여 알 수 있다. 족부의 변형이 없음에도 불구하고 대퇴족부각도가 외향 20°-30°이지 않고 내향으로 되어 있으면 내염전 변형이 있는 것이다.

경골의 과상부 내반, 전만, 내염전 변형은 보행

시 족부의 충동을 피하기 위하여 무릎을 넓게 벌리고 오리 걸음을 한다. 이 변형은 또 족관절과 거골하관절에 미치는 역동적 부담이 크기 때문에 성장이 나쁜 영향으로 작용한다. 근본 질환인 Vit. D 저항성 구루병이 적절한 Vit. D 투여에도 불구하고 결코 정상수준으로 치유되지 않는 점을 고려 할 때에 경골의 과상부 복합변형은 수술적 치료의 필요성이 특히 큰 것으로 받아들여진다³⁾.

저자들이 시행한 과상부 계단상 절골술은 3차원적 교정이 용이하고 절골면의 접촉 면적이 넓을 뿐더러 골나사에 의한 강인교정을 얻을 수 있는 장점을 가진다. 단축 효과가 없는 것도 장점에 속한다. 저자들은 전례에서 만족스러운 교정과 6주내의 빠른 절골 유합을 얻음으로써 과상부 계단상 절골술의 잇점을 확인할 수 있었다.

Vit. D 저항성 구루병의 치료는 변형에 대한 정형외과적 고려와 함께 소아과적 치료가 계속 되어야 함은 물론이다. 수술전, 고정중의 Vit. D 중단과 재투여시의 주의점 등은 반드시 지켜져야 할 사항들이다^{3,4)}.

IV. 결 론

1) 저자들은 간혹 경험되는 Vit. D 저항성 구루병의 하지 변형중 경골 과상부의 내반, 전만, 내염전으로 이루어진 복합변형에 대하여 특히 주목하였다.

2) 저자들은 상기 복합변형 5예 10경골에 대하여 Vit. D 대량투여로써 질환의 호전을 얻은뒤 경골 과상부 계단상 절골술을 시행 좋은 결과를 얻을 수 있었다.

3) 경골 과상부 계단상 절골술은 변형 부위에서의 입체적 교정을 용이하게 얻을 수 있고, 절골면의 광범위 접촉과 골나사 고정에 의하여 6주내 유합되는 등의 장점이 있음이 확인되었다.

REFERENCES

- 1) Albright, J.A. and Brand, R.A.: *The Scientific Basis of Orthopaedics*, 231-288, Appleton - Century - Crofts, New York, 1979.
- 2) Branick, R.I.: *Vitamin - D Resistant Rickets*, *J. Bone Joint Surg.*, 50-A: 1062, July, 1968.
- 3) Evans, G.A., Arulantham, A. and Gage, J.: *Primary Hypophosphatemic Rickets, Effect of Oral Phosphate and Vitamin D on Growth and Surgical Treatment*, *J. Bone Joint Surg.*, 62 - A: 1130-1138, October, 1980.

- 4) Chadially, J., Rogala, E.J. and Glorieux, F.: *Multiple Osteotomies for Children with the lower Limb Deformities of Hypophosphatemic Vitamin-D Resistant Rickets*, *J. Bone Joint Surg.*, 62-B:133, February, 1980.
 - 5) Maxwell, C.M.: *Orthopaedic Aspects of Vitamin D-Resistant Rickets*, *J. Bone Joint Surg.*, 54-B:202, February, 1972.
 - 6) Perry, W. and Stamp, T.C.B.: *Hereditary Hypophosphatemic Rickets with Autosomal Recessive Inheritance and severe Osteosclerosis, A Report of Two Cases*, *J. Bone Joint Surg.*, 60-B:430-435, August, 1978.
 - 7) Wagner, H.: *Orthopaedic Corrections in Patients with Vitamin D-Resistant Rickets, Acetabular Dysplasia Skeletal Dysplasia*, *Progress in Orthopedic Surgery* 2, 183-197, Springer-Verlag, Berlin Heidelberg New York, 1978.
-