

## 요골 및 척골의 선천성 가관절증 — 1 예 보고 —

서울대학교 의과대학 정형외과학교실

이 덕 용 · 원 중 희

— Abstract —

### Congenital Pseudarthrosis of Both Bones of the Forearm— A Case Report—

Duk Yong Lee, M.D. and Choong Hee Won, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, College of Medicine, Seoul National University, Seoul, Korea

Congenital pseudarthrosis of the tibia is a relatively rare but well known entity. Aside from the fibula, which is often associated with tibia, the clavicle is probably the next preponderant site. Congenital pseudoarthrosis of other bones are extremely rare. We have found 10 cases of congenital pseudarthrosis of either the radius or the ulna in the English literature. Only one case of congenital pseudarthrosis of both bones of the forearm has been reported to our knowledge.

A 30 year old man with congenital pseudarthrosis of the radius and the ulna associated with neurofibromatosis was seen at Seoul National University Hospital in March, 1985. Osteosynthesis was successful on the radius, but failed on the ulna. The distal fragment of the ulna eventually disappeared altogether.

**Key Words:** Pseudarthrosis, congenital, of radius and ulna

#### 서 론

선천성 경골 가관절증은 비교적 드문 질환이지만 잘 알려진 질환이며 이는 신경섬유종증과 연관되어 나타나는 경우가 많은 것으로 보고되고 있다<sup>1, 2, 5, 10, 12</sup>.

경골 이외의 선천성 가관절증은 비골, 쇄골, 제 일늑골, 상완골, 대퇴골 등에도 발생한다는 보고가 있으며 특히 요골이나 척골 등 전완부에 발생하는 선천성 가관절증은 극히 드물게 보고되고 있다.

본 서울대학교병원 정형외과에서는 신경섬유종증을 동반한 전완부 양골의 선천성 가관절증 1 예를 경험하고 골유합술을 시행하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### 증 례

30세 남자가 우측 전완부의 변형 및 불안정성을 주소로 내원하였다.

환자는 13세경부터 우측 전완부가 휘어지는 것을 느끼고 힘이 약하여 좌측 손을 주로 사용하여 왔

다. 그는 7년전 우측 전완부에 동통과 함께 불안정성을 느껴 10주간의 고정 등으로 치료받은 적이 있으나 지속적인 우측 전완부의 불안정으로 우측 팔을 사용할 수가 없었다.

가족력상 환자는 3남매의 막내로 그의 모든 형제에서 전신의 결절(nodule) 및 특징적인 피부반흔(cafe au lait spot)을 발견할 수 있었으며 특히 그의 1세된 아들에서는 피부반흔과 함께 좌측 경골부의 만곡(bowing)을 발견할 수 있었다(Fig. 1).

이학적 소견상 환자의 우측 전완부는 좌측에 비해 6cm의 단축(shortening)과 함께 전축으로 굴곡 변형(volar angulation deformity)이 있었고 이 변형 부위에는 약간의 압통과 함께 현저한 가관절 운동(motion)이 촉진되었다. 그밖에 전신에서 무수한 결절(molluscum fibrosum) 및 cafe au lait spot이 있었고(Fig. 2, Fig. 3), 우측 족부에는 섬유종과 함께 족지의 변형이 있었다(Fig. 4).

방사선 소견상 우측 요골 및 척골의 원위 1/3부위에서 부정유합의 소견을 발견할 수 있었으며 요골의 근위 1/3과 척골의 원위 말단부에서 낭종(cyst)을 관찰할 수 있었다(Fig. 5).

골유합을 위하여 골유합술을 시행하였다. 수술시

**Fig. 1.** X-ray film of patient's son. Note bowing of the left tibia.

**Fig. 2.** Multiple fibromatosis on abdomen.

**Fig. 3.** Molluscum fibroma and cafe au lait spot on back and buttock.

**Fig. 4.** Neurofibroma and deformed toe of the right foot.

**Fig. 5.** Preoperative X-ray film of patient's right forearm.

**Fig. 6.** Immediate postoperative X-ray.

**Fig. 7.** Postoperative 3 months X-ray.

**Fig. 8.** Postoperative 5 months X-ray.

**Fig. 9.** Microscopic finding of subcutaneous nodule(HE,  $\times 100$ ).

비후된 골막 및 섬유조직을 제거하고 각각의 요골 및 척골에 골수강내 고정 (intramedullary fixation) 을 시행한 후 장골을 사용하여 외재골 이식(onlay graft)을 시행하였다(Fig. 6).

수술 후 3개월간의 석고고정을 시행하였으며 석고고정 제거후 방사선 소견은 요골은 좋은 골유합을 보였으나 척골에서는 가관절 부위에서부터 원위부 골편이 전부 소실되는 양상을 보였다(Fig. 7). 수술 후 5개월의 방사선 소견은 요골은 역시 좋은 골유합을 이룬 가운데 척골의 원위부는 완전히 소실된 소견을 나타내고 있었으며(Fig. 8), 환자는 비교적 좋은 안정성을 갖고 우측 팔을 사용할 수 있었다.

병리학적 소견상 피하결절에서 특징적인 신경섬유종증의 소견을 볼 수 있었으며(Fig. 9), 요골의 가관절 부위에서도 신경섬유종증의 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 10).

## 고 찰

선천성 가관절증은 전형적으로 경골에 주로 발생

**Fig. 10.** Microscopic finding of pseudarthrosis of the radius(HE,  $\times 200$ ).

하며 다음으로 비골에 많이 발생하는 것으로 되어 있다. 그 외에 세골에 발생한 예가 100예 이상 보고되고 있고<sup>3)</sup>, 그밖의 골에는 아주 드물게 발생하여 제일늑골, 상완골, 대퇴골, 척골 및 요골 등에 생긴 예가 보고되고 있다.

요골이나 척골 등 전완부의 선천성 가관절증은 1968년 Cobb<sup>4)</sup>가 척골의 가관절증 1예를 보고한 이래, 1969년 Schertzer<sup>14)</sup> 등의 척골의 가관절증 1예, 1977년 Garth<sup>6)</sup>의 척골 2예, 1974년 Sprague와 Brown<sup>16)</sup>의 요골 1예, 1975년 Greenberg<sup>7)</sup>의 요골 1예, 1976년 Mollan<sup>11)</sup>의 요골 1예, 1976년 Richin<sup>13)</sup> 등의 요골 및 척골에 동시에 발생한 1예, 1977년 Zaman<sup>9)</sup>의 요골 1예, 1985년 Hering<sup>8)</sup>의 요골 1예를 포함하여 10예 만이 영어문헌에서 보고되고 있다. 특히 요골 및 척골에 동시에 발생한 것은 1976년 Richin<sup>13)</sup> 등이 보고한 1예만을 발견할 수 있었다.

전완부의 선천성 가관절증은 보고된 예중 70%에서 신경성 섬유종증과 동반된 것으로 되어 있으며 동반되지 않은 경우는 골성장이 이루어짐에 따라 병발할 가능성이 높다고 한다<sup>8)</sup>. 이는 경골의 가관

결증이 신경섬유종증과 함께 발생하는 빈도인 10~50%에 비하면 훨씬 높은 것이라 할 수 있다<sup>3,15,17).</sup>

가관절증의 치료는 그것이 어려운 만큼 수많은 방법이 시도되어 왔다. 본 환자의 경우 Boyd의 외재골이식(dualonlay graft)은 골의 위축 및 위축된 전완부의 문제 등 기술상의 문제로 시행할 수가 없어서 van Nes등이 사용한 골수강내 고정술 시행하고 장골을 이용한 자가골 이식을 시행하였다<sup>3,17).</sup>

근위부의 척골을 가관절부의 요골로 옮겨서 고정하는 문제는 기술적으로도 어려울뿐 아니라 외회전 및 내회전을 요하는 전완부의 기능상의 특징을 고려하여 채택하지 않았다. 또한 척골의 원위부 및 요골의 골두를 제거한 후 골유합을 시도하는 것은 전완부의 전반적인 불안정을 초래할 것으로 생각되어 채택하지 않았다.

결국 가관절증의 치료는 통상적인 부정유합의 치료에 준하는 일반적인 치료원칙과 함께 선천성 가관절증의 특이한 생리적반응을 함께 고려해야 할 것으로 생각된다.

본 환자의 경우 요골의 골유합에는 성공하였으나 척골에서는 실패한 셈이다. 그러나 척골 원위부의 소실을 수락(accept)하였는 바 이는 마치 Darrach 술식의 결과에서와 같이 기능상 지장이 없을 것으로 생각되었기 때문이다.

## 결 론

본 서울대학교 의과대학 정형외과학교실에서는 신경섬유종증을 동반한 환자에서의 요골 및 척골의 선천성 가관절증 1예를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Aegerter, E.F.: *The possible relationship of neurofibromatosis, congenital pseudarthrosis and fibrous dysplasia*. J. Bone and Joint Surg., 32 A: 618, 1950.
- 2) Amadi, B. and Steel, H.H.: *Congenital pseudarthrosis of the clavicle*. Clin. Orthop., 126: 130-134, 1977.
- 3) Boyd, H.B. and Sage, F.P.: *Congenital pseudarthrosis of the tibia*. J. Bone and Joint Surg., 40A: 1245-1270, 1958.
- 4) Cobb, N.: *Neurofibromatosis and pseudarthrosis of the ulna*. A case report. J. Bone and Joint Surg., 50A: 146-149, 1968.
- 5) Ducroquet, R.: *A propos des pseudarthroses et inflexions congenitales du tibia*. (Quoted in Cobb, N.: *Neurofibromatosis and pseudarthrosis of the ulna*. J. Bone and Joint Surg., 50B: 146-149, 1968.)
- 6) Garth, W.P.: *Congenital pseudarthrosis of the ulna associated with neurofibromatosis. A case report and review of literature*, staff meeting, Campbell clinic, Memphis, 1977.
- 7) Greenberg, L.A.: *Congenital pseudarthrosis of the distal radius*, South. Med. J. 68: 1053, 1975.
- 8) Hering, J.S.: *Congenital pseudarthrosis of the radius*. Journal of Pediatric Orthopedics, 5: 367-369, 1985.
- 9) Zaman, M.: *Pseudarthrosis of the radius associated with neurofibromatosis*. J. Bone and Joint Surg., 59A: 977-978, 1977.
- 10) McCarroll, H.R.: *Clinical manifestation of congenital neurofibromatoses*. J. Bone and Joint Surg., 32A: 601, 1950.
- 11) Mollan, R.A.: *Pseudarthrosis of the radius*. J. Royal College of Surgery, Edinburgh, 21: 376: 377, 1976.
- 12) Moore, B.H.: *Some orthopedic relationship of neurofibromatosis*. J. Bone and Joint Surg., 23: 109, 1941.
- 13) Richin, P.F., Kranik, A., Herpe, L.V. and Suffecool, S.L.: *Congenital pseudarthrosis of both bones of the forearm*. J. Bone and Joint Surg., 58A: 1032-1033, 1976.
- 14) Schertzer, J.H., Bechel, W.H. and Stubbins, S.G.: *Congenital pseudarthrosis of the ulna*. Minnesota medicine, 52: 1061-1066, 1969.
- 15) Sofield, H.A.: *Congenital pseudarthrosis of the tibia*. Clin. Orthop., 76: 33-42, 1971.
- 16) Sprague, B.L. and Brown, G.A.: *Congenital pseudarthrosis of the radius*. J. Bone and Joint Surg., 56A: 191-194, 1974.
- 17) van Nes, C.P.: *Congenital pseudarthrosis of the leg*. J. Bone and Joint Surg., 48A: 1467-1476, 1966.