

## 자매의 선천성 고관절 탈구

### -증례 보고-

가톨릭대학 의학부 강남성모병원 정형외과학교실

문명상 · 옥인영 · 하기용 · 최동수

#### =Abstract=

#### Unilateral Congenital Dislocation of Hip in Sister

Myung-Sang Moon, M.D., F.A.C.S., In-Young Ok, M.D., Kee-Yong Ha, M.D.  
and Dong-Soo Choi, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Catholic University Medical College, Kang-Nam St.  
Mary's Hospital, Seoul

The etiology of congenital dislocation of the hip is still the subject of much discussion. Genetic growth disturbance, intrauterine and postnatal mechanical influences are considered as possible factors. According to Hass, typical congenital dislocation of the hip is not primarily a congenital disease.

The occurrence rate of C.D.H in sister or brother has been reported higher than others. But there have been no report about this cases. Two cases of C.D.H. in sister have been treated at Kang-Nam St. Mary's Hospital. Both of them were treated by traction and closed reduction under arthrography.

Pavlik harness was applied in younger case after removal of hip spica cast. Clinically and radiologically the results were good during the follow-up period.

**Key Words :** Hip dislocation, Congenital, Sisters.

## 서 론

소아 정형외과 영역에서 선천성 고관절 탈구는 아직도 원인 진단 및 치료에 있어서 해결되지 못한 부분이 많이 남아있는 질환이다. 과거에는 병의 원인으로 유전설이 널리 인정받아 진단명도 선천성 고관절 탈구라 칭해졌으나 근래에 와서는 유전인자설 보다는 자궁내 태아의 위치, 출생후 고관절의 위치등과 같은 환경의 요인설이 더욱 인정을 받고 있는 듯 하다. 이 질환이 형제에서 발생할 가능성이 높다고 하나 국내에서는 쌍생아에서 발생한 한 예 보고를 제외하면 보고된 바 없으므로 금번 저자들은 가톨릭대학 부속 강남성모병원 정형외과에서 입원 가료를 실시하였던 자매에서의 일측성 선천성 고관절

탈구 예를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증례 분석

**증례 1 :** 박소○, 여아, 생년월일 : 1985년 2월 20일

**주소 :** 파행과 좌하지 단축

**현병력 :** 첫 아이로 태어난 1년 6개월된 여아는 4개월 전부터 보행하기 시작 하면서 파행이 있었으나 부모는 걸음마가 서투른 것으로 생각하였다. 그러나 계속적인 파행과 좌하지 단축을 인지하고, 본원 정형외과 외래를 방문 검진한 결과 골반의 단순 방사선상에서 좌측 고관절 탈구가 있음이 밝혀져 치료를 받게 되었다.

**과거력 및 가족력 :** 정상분만으로 태어난 태아는 정상위였으며 출생시 체중은 3.2kg이었고 부

**Fig. 1.** Park So O, female, D.O.B. Feb. 20th 1985. **A)** A-P radiograph of the both hips demonstrates dislocation and acetabular dysplasia of left hip joint. **B)** Arthrogram of the left hip shows that the femoral head was well reduced in human position. **C)** Anterior posterior radiograph made seventeen month after closed reduction showing well reduced left hip joint and acetabular remodelling is progressing.

모는 좌측 고관절 운동의 이상성을 인지하지 못하였고 특기할 이상 사항도 없었다. 또한 가족 가운데 선천성 고관절 탈구 예도, 특기할 가족력도 없었다.

**입원시의 이학적 소견 :** 체격 및 전신 상태는 양호하였으나 좌하지에 1cm의 하지 단축이 있었으며 좌측 고관절의 외전 및 외회전 운동의 제한과 Allis 및 Trendelenburg sign 등이 발견되었다.

**방사선 소견 :** 좌측 대퇴골두는 상외방으로 전이되어 있고 비구는 형성부전으로 깊이가 얇고 검사도가 커 비구지수(acetabular index)는 40° (건축 28°)였다. Shenton선이 좌측에서는 어긋나 있으며 좌측 대퇴골두의 화골핵은 건축의 그

것에 비해 발육부전상을 나타내고 있다. 이동지수(migration index)는 50%로(건축 10%) 증가되어 있었다. Stanisavljevic와 Mitchell<sup>9)</sup>이 말하는 acetabular beak가 좌측에는 나타나지 않고 있다(Fig. 1-A).

**치료 및 경과 :** 입원하여 좌측 하지에 Pugh피부견인을 2주간 시행한후 전신마취하에서 고관절이 인간위치(human position)에서 안정성 있게 정복 되었으며, 조형술상 limbus(구순)의 내번(inversion)소견은 볼 수 없었다(Fig. 1-B). 환자의 양측 고관절은 human위치에서 석고 고정을 한후 12주간 석고고정을 착용하였다. 석고 제거후 관절의 정상 운동을 허용하였으며, 장기간의 석고 고정으로 좌측 고관절 운동이 석고

**Fig. 2.** Case 2. Park So O, female, D.O.B. Jan. 5th 1987. A) A-P radiograph of the both hips demonstrate dislocation and acetabular dysplasia of left hip joint. B) Von Rosen view of the both hips shows axis of left femur direct to the anterior superior iliac spine. C) Anterior posterior radiograph made twelve month after closed reduction showing well reduced left hip joint. The patient is now under pavlik harness.

제거후 2주간은 제한이 있었으나 그후 관절운동은 정상으로 회복되었으며 정복후 1년 5개월이 된 현재 관절운동은 정상이며, 방사선상 Shenton 선의 회복을 보이면서 이동지수(migration index)는 정상측과 같이 0%이고, 비구지수(acetabular index)는  $20^{\circ}$ (전측  $15^{\circ}$ )로 정복후 비구 검사의 회복됨을 나타내고 있다(Fig. 1-C). 진찰 소견상 Trendelenburg 및 Allis소견들이 있으며 하지 단축 소견도 소실되어 현재 완전 정상을 회복하였다.

**증례 2:** 박소○, 여아, 생년월일 1987년 1월 5일

**주소:** 좌측 고관절에서 발생하는 탁발음

**현병력:** 둘째로 출생한 3개월 된 여아는 출생

직후 신생아실에서 특이 사항이 발견되지 않았으나 추시 관찰중 내원 1개월 전 부터 어머니가 젖먹일 때 좌측 고관절에서 탁발음을 들은후 계속적으로 상기 증상이 발생하여 내원하여 단순 방사선 촬영에서 좌측 고관절 탈구가 확인되었다.

**과거력 및 가족력:** 정상분만으로 태어났으며 태중 위치는 정상위였다. 출생시 체중은 3.0 kg 생후 신생아실에서 좌측 고관절의 이상 소견은 발견되지 않았으며 가족력으로는 언니가 좌측 선천성 고관절 탈구로 본원에서 치료 받고 있는 중이다.

**입원시 이학적 소견:** 일반 상태는 양호 하였으며 좌측 관절에서 Ottolani소견을 나타내었고

Allis소견도 보였다. 좌측 고관절은 외전 제한이 있었다.

**방사선 소견 :** 좌측 대퇴골두는 상외방으로 전이되어 있으며 우측에서는 대퇴골두 화골핵의 출현 소견을 보이나 좌측에서는 화골핵의 출현이 없으며, Shenton's line이 어긋나 있고 비골 발육의 지연으로 비골지수의 검사가 높으며, Von Rosen방법에 의한 방사선 소견에서도 좌측 고관절의 탈구 소견을 보여주고 있다(Fig. 2-A, 2-B).

**치료 및 경과 :** 확진 후 Pavlik harness로 치료 하였으나 정복위를 성취하기 어려워 입원하여 양측 하지에 각각 2Ib의 무게로 Gallow견인을 2주간 실시한 후 전신 마취하에서 좌측 고관절 조영술을 시행하면서 도수 정복을 시도하여 완전 정복을 얻을 수 있었으며 human위치에서 좌측 고관절의 안정성을 얻을 수 있어 이 위치에서 석고 외고정을 시행하였다. 석고 외고정 3개월 후 석고를 제거하고 활영한 방사선 소견상에 좌측 골두 화골핵의 출현을 볼 수 있으며 대퇴골두가 비구내에 위치함을 알 수 있으나 생후 1년이 지난 현재 정복위를 유지 및 비구 발달을 위해 장구를 착용하고 치료 중이다(Fig. 2-C).

## 고 찰

이 병의 발생 원인은 아직 밝혀져 있지 않으나 추정되는 가설로는 유전설, 임신중 모체에 대한 외부 영향설, 내분비 이상설, 태아 고관절이 받는 기계적 요인 및 태아의 위치설 등이 있다. 과거에는 유전설이 지배적으로 우세 하였으나 근년에는 Sijbrandij<sup>8)</sup>가 실험적으로 고관절 탈구를 초래시킬 수 있음을 입증 하므로써 태아의 고관절에 가해지는 비정상적인 기계적 힘이 고관절 탈구를 발생시킬 것이라고 하는 주장이 널리 인정을 받고 있다. Wilkinson<sup>10)</sup>은 태아의 위치와 고관절 탈구의 발생 빈도와의 관계를 통계적으로 고찰한 결과 둔위(breech) 분만이 고관절 탈구와 관계가 많고 또한 둔위시에 슬관절이 신전 또는 고관절이 회전된 위치로 있는 경우가 특히 고관절 탈구의 발생 빈도가 높다고 주장하면서 이와 같은 태위를 탈구위(position of dislocation)라고 하였다.

또한 선천성 고관절 탈구는 자궁내의 태아의 위치뿐만 아니라 출생 후 영유아기에 아기를 기르는 방법에 따라서도 그 발생 빈도에 차이가

있다. 지중해 연안 국가나 스칸디나비아, 에스키모, Navajo인디언들은 아기를 기를때 고관절 및 슬관절의 신전위를 취하게 하며 기저귀를 채우고 업고 다닐때도 같은 위치를 취하게 하는데, 이들에게서 선천성 고관절 탈구의 발생 빈도가 높은것은 전술한 이유에 기인하는 것으로 추정된다. 과거 일본인들에게도 선천성 고관절 탈구의 발생 빈도가 높았는데 그들 역시 아기를 키우는 방법이 전술한 방법과 같았다. 그러나 육아법의 개선 즉 아기의 고관절을 굴곡 외전위로 유지케 하여 기르므로써 근래에 와서는 발생빈도가 현저히 감소하였다고 한다.

본 증례에서는 자매가 모두 정상 태위로 정상 분만된 점을 볼 때 상기 기술한 기계적 요인에 의한 원인이 아닌 유전적 요인에 의한 선천성 고관절 탈구의 예로서 그 의미가 있다고 생각된다.

일반적으로 이 병의 정확한 발생 빈도는 알 수 없으나 생존 출산아 1000명당 0.7~1.5명 꼴이 발생한 것으로 보고되고 있다. 침범 관절을 보면 편측 발생 빈도는 Coleman과 Macwen<sup>3)</sup>은 62.3%라고 하였으나, Ponseti<sup>6)</sup>는 편측 완전 탈구시 반대측이 아탈구를 일으키는 경향이 있다고 하였다. 편측예 중에서는 좌측이 우측보다 월등히 발생빈도가 높는데, 그 이유는 자궁내에서의 비정상 위치시 좌측 고관절에 더욱 심한 외력이 작용하기 때문이라 풀이되고 있다. 선천성 고관절 탈구는 초산아에서 발생 빈도가 높으며 형제에 동시에 발생할 가능성은 1/15이고, 쌍생아에서 일란성의 경우는 42.7%, 이란성인 경우는 2.8%라고 한다.

문등<sup>1)</sup>은 쌍생아에서 발생한 고관절 탈구예를 보고 한 바 있으나 자매간에 발생한 예는 그 빈도가 높음에도 임상에서 흔히 발견되지 않고 있으며, 우리나라에는 아직 지상에 발표된 예가 없는 것으로 믿어진다. 현재 우리나라에서는 조기 진단에 많은 문제점이 있어 선진국과 같은 조기 screening test가 실시되지 못하고 있는 실정이라서 환아가 보행을 시작할때 파행등 이상 소견이 발견되어야 비로소 내원하는 경향이 대부분이다.

본 예에서도 언니는 생후 1년 6개월에 처음 내원하였고 동생은 언니의 치료와 부모의 이 병에 대한 이해로 비교적 조기에 발견되었다. 본 증례로 보아 고관절 탈구 치료시 환자의 형제 자매에 대한 전문의사의 정기적 검진이 꼭 필요할 것으

로 사료된다. 치료는 관절의 정복이 무엇보다 우선 되어야 하고, 그러기 위하여 탈구의 정도가 심한 경우에는 먼저 견인 치료가 필요하며, Benson<sup>2)</sup>은 보행하지 못하는 아이는 Gallow견인 요법을, 그리고 보행 연령에 도달한 아이는 Pugh견인 요법을 권하고 있다. 견인 후 우선 도수 정복을 시도하게 되는데 이때에는 관절 조영술을 동시에 시행하여 정복의 완전함과 정복에 방해되는 요소, 예를들면 내번구순(inverted limbus)이 없음을 확인하여 정복하여야 하며, 정복 후 인간위(human)에서 관절에 안정성이 유지되며 재탈구가 없는 경우에는 human위치로 석고 고정함이 좋다. 대퇴경부의 심한 전념(anteversion)이 있어 human 위치에서 안정성을 얻을 수 없는 경우에는 고관절을 내회전 시키고 정복위를 유지시켜, 석고 고정 후 도수정복 후 6주경에 대퇴골 내번 및 외회전 절골술을 해야 한다. 비구 발육부전은 이것이 선천성 고관절 탈구의 한 원인이라고 주장 하기도 하나, 저자들의 실험 경험에 의하면 탈구 후비구 발육이 부전됨을 관찰 하였고 또한 탈구된 대퇴골두의 조기 완전 정복 후에는 비구의 발달이 정상으로 되돌아감을 관찰할 수 있었다. Salter<sup>7)</sup>는 비구발달은 생후에 가장 높고 12개월 까지는 비교적 좋으나 18개월에 가서는 아주 제한되어서 이 연령 후에는 확실한 발육을 기대하기 어렵다고 하였고, Grego와 Schwartzman는 2세까지는 3세까지는 도수 정복으로도 비교적 만족할 만한 결과를 얻었다고 하였으며, Ponseti<sup>6)</sup>는 적어도 6세까지는 기대할 수 있다고 하였으나, Massi<sup>5)</sup>은 성장하는 연령에서는 언제나 기대할 수 있다고 하였다. 저자들의 경험도 완전한 정복이 이루어지면 비구 발달이 이루어질 수 있다는 Wilkinson<sup>10)</sup>의 주장을 뒷받침 해주었다.

본 증례에서는 모두 도수정복으로 완전 정복을 얻을 수 있었으며 증례 1의 경우 도수 정복 후 1년 5개월에서 비구의 발달이 거의 건축과 유사하게 발달됨을 볼 수 있었다. 저자들은 본 증례들을 보고 하면서 선천성 고관절 탈구 환자의 형제 자매는 정기적으로 screening test를 실시할 것을 권하고 싶다.

## 결 론

가톨릭대학 의학부 부속 강남성모병원 정형외과에서 자매에 발생한 드문 선천성 고관절 탈구 예들을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고 하였다.

## REFERENCES

- 1) 문명상 · 김 인 · 강 호 · 안순옥 : 쌍생아의 선천성 고관절 탈구. 대한정형외과학회지. Vol 12, No 1, 47, 1977.
- 2) Benson, M.K. : *Personal communication.*
- 3) Coleman, S.S. and MacEwen, G. : *Instructional course lecture. The American Academy of Orthopedic Surgeons. Vol. XXI : 155-165, 1972.*
- 4) Crego, C.H. and Schwartzman, J.R. : *Follow-up study of the early treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone and Joint Surg., 31-A : 428-434, 1949.*
- 5) Massi, W.K. : *Vascular epiphyseal changes in congenital dislocation of the hip. J. Bone and Joint Surg., 33-A : 284-289, 1950.*
- 6) Ponseti, I.V. : *Non-surgical treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone and Joint Surg., 48-A : 1392-1396, 1966.*
- 7) Salter, R.B. : *Innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip. J. Bone and Joint Surg., 43-B : 518-539, 1966.*
- 8) Sijbrandij, S. : *Dislocation of the hip in young rats produced experimentally by prolonged extension. J. Bone and Joint Surg., 47-B : 792-795, 1965.*
- 9) Stanisavljevic, S. and Mitchell, C.L. : *Congenital dysplasia, subluxation, and dislocation of the hip in stillborn and newborn infants. J. Bone and Joint Surg., 45-A : 1147-1158, 1963.*
- 10) Wilkinson, J.A. : *Prime factors in the etiology of congenital dislocation of the hip. J. Bone and Joint Surg., 45-B : 268-283, 1963.*