

선천성 요척골 골결합의 회전 절골술을 이용한 치료 -1례 보고-

한양대학교 의과대학 정형외과학교실

황건성 · 최충혁 · 김성준

= Abstract =

Treatment of the Bilateral Congenital Radio-Ulnar Synostosis - A Case Report -

Kuhn Sung Whang, M.D., Choong Hyeok Choi, M.D. and Sung Joon Kim, M.D.

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

The congenital radio-ulnar synostosis is a rare malformation which often completely prevents pronation and supination of the forearm.

Recently, this disease has no good result by treatment including various operative techniques.

The authors have experience a case of the congenital radio-ulnar synostosis, which was corrected by modified Green method and satisfactory result was obtained.

Key Words: Congenital, Synostosis, Radio-ulnar.

서 론

선천성 요척골 골결합은 요골과 척골의 근위부가 융합되어 전완부의 회내외 운동 장애를 보이는 선천성 기형으로 태생기에 전완골의 분절장애로 발생되는 선천성 질환이다^{2,7)}. 이 질환의 치료법으로는 다양한 방법이 시도되었으나 만족한 결과를 얻은 치료법이 제시되지 못하고 있는 실정이다¹⁶⁾.

본 한양대학병원 정형외과 교실에서는 양측성 선천성 요척골 골결합 환아에 대해 회전 절골술을 이용한 치료를 시행하여 우측과 좌측에 대하여 각각 9개월, 7개월간 추적 관찰하여 양호한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례 보 고

5세된 남자 환아로서 영유아기로 부터 양측 상지를 사용시 장애가 있어 특히, 양손으로 물

본 논문의 요지는 275차 정형외과월례집담회에서 발표하였음.

건을 들어 올릴 경우, 단추를 채울 경우, 그리고 세면시에 어려움을 호소하여 본 정형외과에 내원하였다. 이학적 검사상 양측 전완부가 60도 회내위로 고정되어 전완부의 회외운동이 불가능하여 전완부의 회외운동이 요구된 때는 견관절에서 내전 및 외회전 운동으로 보상되고 있었다. 주관절은 우측이 20도, 좌측은 10도의 굴곡구축이 있었으나 그밖의 다른 동반기형은 없었다. 방사선 검사상 양측 요척골 근위부에 골결합을 보이며 요골의 간부가 정상보다 전방으로 만곡을 형성하며 척골에 비하여 길이가 길고 비후된 소견과 요골두가 상완골 소두의 후방으로 탈구되어 Cleary분류상²⁾ 제3형에 해당하는 소견을 보였다(Fig. 1). 이에 양측성 선천성 요척골 골결합의 진단하에 일차적으로 dominant수인 우측에 대하여 회전절골술을 골결합부에서 시행하였다. 수술 방법은 Green 등⁸⁾의 방법을 변형하여 다음과 같이 시행하였다. 주두 침부에서 약 1.5cm 원위부로 부터 척골능선을 따라 요측으로 약 8cm 가량의 피부 절개를 하고(Fig. 2-A) 골막하에서 골결합부를 노출시킨 후, 골결합부의 원위 하반부에서 절골술을 시행하였다. 절골술은 절골선을 따라

Fig. 1. Roentgenogram of both forearms showing short proximal radioulnar synostotic segment, anterior bowing of the radius and posterior dislocated, hypoplastic radial head.

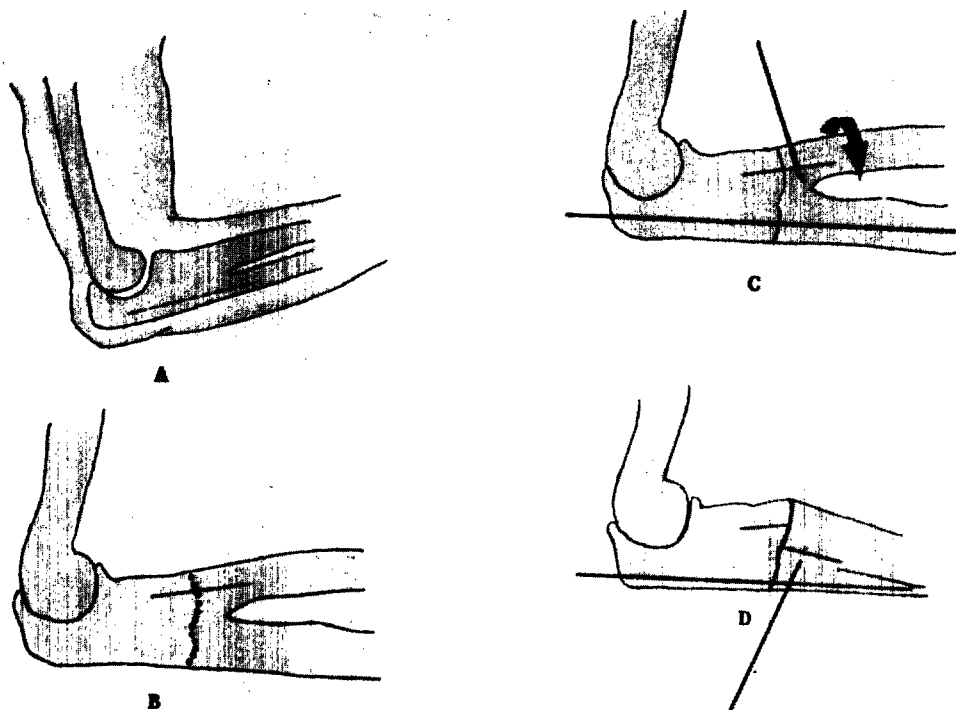


Fig. 2. Diagram illustrate the surgical procedure; **A:**Incision, **B:**Site of osteotomy and marking, **C** Method of rotation, **D:**Postoperative position of the forearm.

Fig. 3. Preoperative state showing awkward position to hold a pencil on both hands.

Fig. 4. Photographs illustrate fixed pronation of forearm makes it awkward for patient to hold a object by adduction and external rotatory compensatory movement of shoulder.

Fig. 5. Roentgenogram showing proximal osteotomy of the radio-ulnar synostosis with corrective rotation. Note the two pins; one is placed longitudinally from the olecranon going distally into the distal fragment; the other is transverse, going through the distal fragment to control the desired rotation.

다발성 천공술을 시행하였으며 이때 회전의 정도를 알기 위해 미리 절골부위의 근위 및 원위부에 걸쳐 종으로 표시를 하였고(Fig. 2-B),

Fig. 6. Roentgenogram at 8 weeks after operation before removal of steinmann pins.

steinmann핀을 주두 침부에서 척골 골수강을 따라 골수강내 금속정 삽입술을 시행하여 절골부의 전위를 방지시키며 회전각 조절 및 고정을 위해 다른 1개의 steinmann핀을 절골부위 직하부에서 요골측으로 부터 골결합부에 삽입하였다(Fig. 2-C). 전완부를 20도 회내위로 저절하고(Fig. 2-D) 봉합술후 피부밖으로 돌출된 회전 조절핀을 포함하여 장상지 석고로 고정하였으며 이때 전완부와 수부의 신경 및 혈행장애 여부를 유의한 바 특이한 이상소견은 없었다. 수술후 8주째 steinmann핀과 석고봉대를 제거하고 골유합을 보여주어 운동을 시작하였다. 우측 상지의 기능이 회복된 후 좌측도 동일한 방법으로 수술을 시행하였고 교정위치는 중립위로 하였으며 역시 특이한 합병증은 없었다(Fig. 5). 수술후 상지기능이 향상되어 필기 도구를 사용할 때 견관절의 내전 및 외회전의 보상운동(Fig. 3, 4)없이 적절한 전완부의 위치로 자연스러운 모습을 보이고 있었으며(Fig. 8-A) 세면 등 일상생활에 장애가 해소된 양호한 결과를 얻었다(Fig. 8-B).

고 찰

선천성 요척골 골결합은 1793년 Sandifort가 처음으로 해부학적으로 기술하고 Morrison이 임상례와 이학적 소견을 기술하여 알려진 질환으로 대부분 3세 이전에 부모에 의해 장난감이나 수저를 다루거나 또는 단추채우기나 글씨를 쓰는데 기능적 장애를 보여 발견된다¹⁾. 이학적 소견으로는 정상 주반각의 소실, 주관절의 굴

Fig. 7. Roentgenogram at 16 weeks after operation, showing profound union of the osteotomy site.

Table 1. Associate anomalies with congenital radio-ulnar synostosis

Musculo-skeletal system
Congenital dislocation of hip
Congenital club feet
Defect of hand
thumb aplasia or hypoplasia
polydactyly, syndactyly
congenital constriction ring syndrome
carpal coalition, symphalangism
madelung's deformity
Cardio-vascular system
TOF, VSD
Thorax
Hypoplasia of rib, pectoralis muscle
Central nervous system
Microcephaly, hydrocephalus
Encephalocele, mental retardation
Hemiplegia
Renal: Hypoplasia
Gastrointestinal: Umbilical hernia

곡변형과 전완부의 회내외 운동, 특히 회외운동의 장애와 이를 보상하기 위한 견관절과 완

Fig. 8. Postoperative state showing natural position to hold A) a pencil and B) cup.

관절의 보상운동으로 어색한 몸짓을 보인다. 60%에서 양측성으로 나타나며^{8, 16)} 30% 정도에서는 동반기형을 보여¹⁶⁾, 흔한 기형으로는 선천성 고관절 탈구, 선천성 만곡족 및 수부에서는 수지융합이나 무지 발육부전을 동반한다 (Table 1).

병인론으로는 전완부에서 골발육이 정지되어 발생하는 것으로^{2, 26)} 상지의 발생과 정상 태생기 5주에는 상완골, 요골, 척골의 연골모형이 형성되며, 7주에 요골과 척골이 원위부로 부터 분리되기 시작하여 근위부로 진행되어 9주에 완전한 분리가 일어난다^{2, 26)}. 이와같은 과정에 원위부는 분리되었으나 근위부가 융합되어 같은 연골막으로 싸여있는 시기에 공유 연골막에서 정상적인 공동현상에 의한 분리가 일어나지 못한 상태에서 연골내 골화가 일어나면 골융합을 초래하게 된다^{2, 16)}. 태생기에는 전완부가 중립위와 회내위의 중간위치에 있으므로 대부분 회내위로 고정된 기형을 보인다. Cleany²⁾는 기형의 형태를 방사선 소견과 임상적인 소견을 복합하여 기형의 정도를 4가지 유형으로 분류하여 제 1형은 골결합은 없으나 골간막의 구축과 연부조직에 의해 초래되어 회외운

Fig. 9. Photograph illustrate well, 20 degree fixed pronation of right forearm and neutral fixation of left forearm.

동의 제한이 있는 경우, 제2형은 골결합이 있으나 요골두의 형태는 정상소견을 보이는 경우, 제3형은 골결합과 함께 요골두가 저형성을 보이며 후방으로 탈구된 경우 그리고 제4형은 짧은 골결합이 있으면서 버섯모양의 요골두가 전방으로 탈구되어 있는 경우로 분류하여 이중 제3형이 56%로 가장 흔한 유형으로 보고하였으며²⁾, 본 증례도 제3형의 소견을 보이고 있었다.

선천성 요척골 골결합의 치료는 전완부의 회전장애를 회복시켜주어 전완부 기능을 향상시키는 것으로 보존적 요법과 수술적 요법으로 대별할 수 있다. Cleary²⁾는 치료 방침을 회내전 정도에 따라 구분하여 60도 미만의 회내교정을 보이는 경우는 보존적 치료를 권유하고 오직 60도 이상의 회내상태는 수술적 치료가 필요할 수 있다고 하였으나 실제로 60도 이상의 회내위로 고정되어 있는 경우라도 기능적 장애가 크지 않고 수술에 의한 기능적인 향상이 크지도 못하며 구획증후군, 불유합, 부정유합, 부정정열등의 합병증등이 빈발한다하여 보존적 치료를 주장한 바 있다²⁾. 그러나 일반적으로 양측성이거나 심한 기능적 장애가 있는 경우는 수술적 교정이 필요하여 여러가지 수술방법이 고안되었다. 골결합부 절제 및 절제부위 사이에 지방조직, 근육, Silicone등을 삽입하는 방법등이 고안되어 재융합을 방지시켜 전완부에서 회내의 운동의 복원을 시도하였으나 모두 만족한 결과를 얻지 못하였다¹⁾. 특히 Keli-kian¹²⁾은 회외근과 원회내근 사이의 요골 골수강내 금속회전고리를 설치하고 척완신근을 요골의 원위부로 전위시켜 회외운동 복원술을 시행하여 외상성 골융합 치료에 좋은 결과를 얻은 것으로 보고한 바 있으나, 선천성 골융합에는 역시 만족한 결과를 얻지 못하였으며 이는 선척적으로 회외근과 원회내근의 발육부전과 연부조직, 골간막의 구축으로 인한 것으로 사료되고 있다. 이후 고안된 회전 절골술은 절골 위치에 따라 골결합부의 원위부에서 절골술을 시행하는 방법^{6,15)}과 골결합부에서 절골술을 시행하는 방법⁸⁾이 있으나 골결합부의 원위부에서 절골술을 시행시 골간막과 연부조직의 구축으로 교정이 용이하지 않은 반면 골결합부에서 절골시 교정위치의 조절이 쉽고 골유합이 빠르고 혈행장애의 합병증의 빈도가 적으며 혈행장애가 발생시에는 골결합부에 삽입한 steinmann 핀으로 교정 정도를 줄여 혈행장애를 방지할

수 있다는 장점이 인정되고 있다⁸⁾.

회전 절골술후에 교정위치에 대하여서는 Sever¹⁵⁾가 요골 원위부를 절골하여 회전 시키면서 회외위로 교정하며 기능적 위치를 강조한 후, Gibson⁶⁾은 반회내위치로 교정을 시도하기도 했으나 Green과 Mital⁸⁾은 dominant수지는 30~45도 회내위, 다른쪽은 동전을 받거나 물건을 들어 올리는 데 필요한 10~20도 회외전 위치를 제한한 바 있으나 Simmons¹⁶⁾는 dominant수지는 10~20도 회내위, 반대측은 중립위로의 교정을 주장한 바 있다. 본 저자들도 non-dominant수지를 회외위로 교정하면 글씨를 쓰거나 피아노 연주시 또는 타자를 친다거나 컴퓨터 조작시 장시간 동안 견관절을 외전, 내회전하고 있어야 하므로 외관상 어색할 뿐만 아니라 힘들어서 계속 유지하기가 어렵다는 점을 고려하여 중립위로 교정하였다.

수술의 시기로는 Simmons¹⁶⁾는 일상생활에 노출되기 시작하는 시기인 6세, 즉 학동기 이전에 시행을 권유한 바 있다.

결 론

한양대학병원 정형외과학 교실에서는 양측성 요척골 골결합 환아에서 회전 절골술을 이용하여 dominant수지는 20도 회내위, 반대측은 중립위로 교정한 바 양측성인 경우나 60도 이상의 회내위로 고정된 경우, 특히 dominant수지인 경우에 학동기 이전에 기능적 위치로 교정하여 많은 기능적 향상을 얻었기에 증례와 함께 문헌고찰을 하여 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Bora, F.J. Jr., Carniol, P.J. and Maitin, E. C.: *Congenital anomalies of the upper limb. in The Pediatric upper extremity*, Philadelphia, W.B. Saunders, 1986.
- 2) Cleary, J.E. and Omer, G.E. Jr.: *Congnital proximal radio-ulnar synostosis. J. Bone and Joint Surg.*, 67-A:539-545, 1985.
- 3) Cleveland, W.W., Arias, D. and Smith, G. F.: *Radio-ulnar synostosis, behavioral disturbance, and XYY chromosomes. The Journal of Pediatrics*, 74:103-106, 1969.
- 4) Cross, A.R.: *Congenital bilateral radio-ulnar synostosis. American Journal of Diseases of*

- Children*, 58:1259-1260, 1939.
- 5) Fahlstrom, S.: *Radio-ulnar synostosis*. *J. Bone and Joint Surg.*, 14:395-403, 1932.
 - 6) Gibson, A.: *A critical consideration of congenital radio-ulnar synostosis with special reference to treatment*. *J. Bone and Joint Surg.*, 5:303, 1923.
 - 7) Goldner, J.L. and Lipton, M.A.: *Congenital radio-ulnar synostosis, Diagnosis and treatment based on anatomic and functional assessment*. *J. Bone and Joint Surg.*, 64-B:634-635, 1982.
 - 8) Green, W.T. and Mital, M.A.: *Congenital radio-ulnar synostosis, Surgical treatment*. *J. Bone and Joint Surg.*, 61-A:738-743, 1979.
 - 9) Henkel, L. and Willert, H.G.: *Dysmelia; A classification and a pattern of malformation in a group of congenital defect of the limbs*. *J. Bone and Joint Surg.*, 51-B:399-414, 1969.
 - 10) Jaffer, J.M. and Beighton, N.P.: *Bone fusion in the fetal alcohol syndrome*. *J. bone and Joint Surg.*, 63-B:569-571, 1981.
 - 11) Johnson, L.L.: *Congenital radio-ulnar synostosis*. *J. Bone and Joint Surg.*, 56-A:1311, 1974.
 - 12) Kelikian, H. and Doumanian, A.: *Swivel for proximal radio-ulnar synostosis*. *J. Bone and Joint Surg.*, 39-A:945-952, 1957.
 - 13) McCredie, J.: *Congenital fusion of bones; Radiology, embryology and pathogenesis*. *Clinical Radiology*, 26:47-51, 1975.
 - 14) Morrison, J.: *Congenital radio-ulnar synostosis*. *Br. Med. J.*, 2:1337, 1892.
 - 15) Sever, J.W.: *Congenital radio-ulnar synostosis*. *Surg. Cyneoco. Obstet.*, 24:203-204, 1919.
 - 16) Simmons, B.P. and Southmayd, W.W.: *Congenital radio-ulnar synostosis*. *J. of Hand Surgery*, 8:829-838, 1983.
 - 17) Wilkie, D.P.D.: *Congenital radio-ulnar synostosis*. *Br. J. Surgery*, 1:366-375, 1914.