

견봉 (Acromion)의 기형을 동반한 선천성 상위 견갑골 -1예 보고-

한림대학교 의과대학 동산성심병원 정형외과

장 준 동 · 이 정 창

= Abstract =

Congenital High Scapula Associated with Anomaly of the Acromion -A Case Report-

Jun Dong Chang, M.D. and Jung Chang Lee, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Dongsan Sacred Heart Hospital,
College of Medicine, Hallym University, Seoul, Korea

Congenital high scapula, more commonly referred to as Sprengel's deformity, was first described by Eulenberg in 1863. Usually other congenital anomalies are associated such as absent or fused ribs, chest wall asymmetry, Klippel-Feil syndrome, cervical ribs, congenital scoliosis, cervical spina bifida was treated with the excision of the elongated acromion and the resection of prominent elongated acromion to be described is an extremely rare malformation.

We experienced one case of congenital high scapula associated with anomaly of the acromion, which was treated with the excision of the elongated acromion and the resection of prominent supermedial border of the scapula for the purpose of the cosmetic and functional correction. After 1 year follow up, abduction was improved by only 10 degrees in the glenohumeral joint with the definite cosmetic improvement.

Key Words : Sprengel's deformity, Acromion

서 론

선천성 상위 견갑골은 비교적 드문 선천성 기형으로 1863년 Eulenberg¹⁰⁾가 처음으로 이질환에 관하여 기술을 하였으며 그후 1891년 Sprengel¹⁹⁾이 4예를 보고한 이래 Sprengel's deformity라고 흔히 명명되고 있다.

이질환은 다른 선천성 기형을 흔히 동반하는데 이들로서는 척추측만증, 이분척추, 늑골기형, Klippel-Feil 증후군, 근육이상, 선천성사경, 안면 또는 흉벽의 비대칭 그리고 견갑척추골 등이 이에 속하며 견갑골 자체의 선천성 기형의 동반도 가능하나 이의 빈도는 현재까지 문헌상 2예만 보고되어 있는 등 극히 드문것으로 알려져 있다^{4,7)}.

저자들은 견봉이 신장된 견갑골 기형을 동반

한 선천성 상위 견갑골 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

32세의 남자환자로 좌측 견갑골의 상위로 인한 외형상 기형과 견관절의 운동장애를 주소로 본원에 내원하였다. 과거력상 특기할 사항은 없었으며 신생아시 부모들에 의하여 기형이 있는 것이 발견된후 현재까지 특별한 치료없이 외관상 문제와 좌측 견갑골 외전제한등의 문제를 제외하고는 비교적 건강한 생활을 영위하여 왔다. 가족력상에도 특기할 사항은 없었다.

이학적 소견상 좌측 견갑골의 상위가 전, 후방에서 뚜렷이 관찰되었으며 상대적으로 쇄골상방 전면에 함몰된 부위를 관찰할 수 있었다. 좌측 견갑골 주위 근육의 위축을 볼수 있었으

며 좌측경부 contour의 비정상적인 소견과 척추 측만증이 흉요추부에서 관찰되었다(Fig. 1-A,B). 우측 견관절의 운동범위는 정상이었으며 좌측 견관절의 운동범위는 외전이 85°도로 제한되어 있었으며 이를 견관절 자체(glenohumeral joint)와 견갑흉곽관절(Scapulothoracic joint)의 운동범위도 나누어 보면 각각 35°와 50°였다. 좌측 견관절의 전굴은 90°, 후굴은 45°였으며 외회전은 45°, 내회전은 65°이었다.

전후면 방사선 사진상 우측 견갑골에 비해 약간 미발육한 좌측 견갑골의 뚜렷한 상위와 내측으로 회전된 견갑골의 하극과 외측 하방으로 면한 관절와를 관찰할 수 있었다(Fig. 2). 좌측 견갑골의 견봉이 우측 견봉에 비해 뚜렷이 신장되고 넓어져 있어 고관절에서 비구와 비슷한 모양의 기형을 보여주었고(Fig. 3) 견갑 척추골은 존재하지 않았으며 쇄골과 견봉사이에 synostosis도 없었다. 흉요추부 전후면 방사선 사진상 우측 흉요추부 만곡을 갖는 척추측만증의 소견을 보여 주었다(Fig. 4).

치료로서는 첫째 외관상의 문제를 해결하기 위해 돌출된 견갑골의 상내측부를 절제하고, 기능적 교정을 위하여 상완골두가 신장된 견봉에 의해 impingement 되어 외전 제한이 더 심한 것으로 생각되어 신장된 견봉을 절제하고 수술장에서 brisement를 시행하였다(Fig. 5, 6). 수술후 좌측 견갑부에 상위 견갑골에 의한 돌출부가 사라진 외형상 호전을 보였으며(Fig. 7), 술후 즉시 물리치료로서 좌측 견관절의 외전을 중심으로한 능동적 운동을 실시하였다.

현재 술후 약 1년째 추시 관찰중으로 외형상

의 뚜렷한 호전을 관찰할 수 있었으며 견관절의 외전은 95°(견관절 자체 45°, 견갑 흉곽관절 50°)로 뚜렷한 호전은 없었으나 약 10° 정도의 견관절 자체에서의 운동범위의 증가를 관찰할 수 있었다.

합병증으로서 수술후 일시적인 경미한 상완 신경총 부분적 마비의 증세가 있었으며 이는 약 2주만에 회복되었다.

고 찰

견갑골은 발생학적으로 태생 제 9주와 12주 사이에 정상에서는 흉곽부까지 하강하여 위치하게 되나 어떤 원인인지는 알수 없지만 이 과정에서 장애가 있을 경우 선천성 상위 견갑골이 발생하는 것으로 알려져 있다⁹⁾. 이 시기에 골, 연골, 근육의 발생에도 장애가 나타날수 있으며 이중 근육으로서의 승모근, 능형근, 견갑거근, 전거근, 대흉근, 활배근, 또는 흉쇄 유돌근 등이 침범되어 hypoplastic하게 되거나 결손되기도 한다. 흔히 다른 선천성 기형이 동반되어^{13, 14, 18, 20)}, 흔한 동반 기형들로서는 선천성 척추측만증, 경추의 이분척추, 늑골기형, Klippel-Feil증후군, 근육이상, 선천성사경, 안면 또는 흉벽의 비대칭 그리고 견갑척추골 등이다.

이중 선천성 척추측만증은 경흉부 또는 상흉부 만곡이 가장 흔한 것으로 알려져 있다. 이 증례에서는 흉요부 만곡의 척추측만증이 동반되어 있었다.

특히 Willett와 Walsham²¹⁾이 처음으로 기술한 견갑 척추골(omovertebral bone)은 선천성

Fig. 1-A and 1-B : These clinical photographs of a 32-year-old patient with Sprengel's deformity of the left scapula demonstrate loss of the normal contour of the web on the left side of the neck, with the superomedial scapular border causing an unsightly bulge.

Fig. 2. Preoperative anteroposterior radiograph show elevation of the left scapula with prominence of the superomedial border. Note the adducted, medially rotated scapula.

Fig. 3. From this roentgenogram, anomaly of the acromion which is elongated, curved, and broadened can be more easily seen.

Fig. 4. Posteroanterior radiograph of the thoracolumbar spine shows the left thoracolumbar curve of scoliosis.

상위 견갑골 환자의 약 1/3에서 동반된 것으로 보고되어 있으나^{6,13,14,16,32}, 본 증례에서는 동반되지 않았다. 이는 견갑골의 상내측 연과 주로 제 4경추에서 제 7경추의 극상돌기, 추궁 판 또는 횡돌기 사이에 존재하며 강한 근막으로 둘러싸여 있는 연골과 골의 rhomboid 또는 trapezoid모양의 구조물로서 가끔 견갑골과 이 견갑 척추골 사이에 관절이 존재할수도 있다.

이외에 견갑골 자체의 선천성 기형도 동반될

Fig. 5. Manipulative bricement was done intraoperatively.

수 있으며 이중 본 증례에서 동반되었던 신장된 견봉은 극히 드문 기형으로 현재까지 문헌상 2예만 보고되어 있는 정도이다^{4,7}. 견봉은 선천성 기형이 드문 부위로서 가장 흔히 보고된 기형은 견봉골(os acromiale)에서 발견되며 이는 4개의 골화 중심중의 하나가 골의 나머지 부분과 융합되지 않을 경우 견봉골과 골의 나머지 부분 사이에 활액막으로 싸여 있는 관절을 형성하여 발생한다. 골화 중심이 과성장할 경우 견봉이 신장될 뿐 아니라 관절와를 변형시켜 고관절의 비구와 같은 모양으로 상완골두를 덮게된다. 본 증례에서는 견봉이 신장되어 있을뿐 아니라 과성장되어 폭도 넓어져 있었으며 관절와 모양도 고관절의 비구와 같이 변형되어 있었다.

선천성 상위 견갑골에서 병변쪽의 견갑골은 2-10cm정도 상위에 위치하고 견갑골은 항상

hypoplastic하고 수직 길이도 감소되어 있다. 또한 견갑골은 내전되어 있으며 하극(inferior pole)은 내측으로 회전되어 있다. 이러한 내회전으로 인하여 관절와는 하 외측으로 면하게 되고 견갑골의 상부로 회전된 상내측각은 동측의 경부의 정상적인 모양을 소실시키고 견갑골 상부의 특징적인 돌출이 형성된다. 정상 견관절의 외전은 glenohumeral joint와 견갑흉곽 관절에서 동시에 combined되어 일어나게 되며 약 60-70°까지는 glenohumeral joint에서 담당하며 이 각도를 지나면 상완골 2°외전시 견갑골이 1°외전하게 된다. 선천성 상위 견갑골에서 일반적으로 glenohumeral joint의 외전, 외회전, 및 내회전 운동은 정상이며 반면에 견갑흉곽 관절의 운동은 심하게 제한된다. 본 례에

서는 견관절의 외전운동이 심각하게 제한되어 있었으며 특히 glenohumeral joint에서 외전제한이 나타났는데 이는 외전시 신전된 견봉에 의해 상완골두가 impingement되기 때문에 나타나는 것으로 생각된다. 이러한 외전의 제한은 기형의 정도 특히 견갑골의 내회전 정도와 비례하며 견갑골이 내회전되어 관절와가 아래쪽으로 면하는 것도 외전 제한의 다른 요인으로 고려될수 있다. 이외에 견갑 척추골의 존재와 비정상적이고 약한 견갑부 주위 근육과 전방으로 휜 견갑골의 극상부도 외전제한이 요인들로 작용할수 있다.

치료로서 제시되는 수술방법은 크게 두가지로 나눌수 있는바 첫째, 견갑척추골의 제거 및 견갑골의 상내측 또는 극상부의 절제⁶⁾ 둘째, 하위로 견갑골을 재위치 시키는 법이다^{3, 11, 12, 18, 22)}.

선천성 상위 견갑골을 하위로 재위치 시키는 방법으로 여러 수술적 기법이 문헌상에 기술되어 있으나 현재까지 Green과 Woodward의 방법이 주로 사용되어 왔다^{1, 2, 8)}. 전자는 견갑골의 극상부를 절제하고 견갑골로부터 근육을 분리하여 견갑골을 가능한 정상위치까지 하방으로 재위치 시키고 근육을 재부착 시키는 법이다. 이때 견갑 척추골이 존재하면 이도 절제한다¹¹⁾. 후자는 승모근과 능형근의 기시부를 극상돌기로부터 분리하여 더 하방에 재부착 시켜 견갑골을 하방으로 재위치 시키는 방법이다²²⁾. Woodward는 이 방법을 9명 환자에서 시행하여 외형상 개선, 20°-70°의 외전의 개선 및 약 5.3cm하방으로 견갑골의 재위치 등으로 비교적 만족스러운 결과를 보고한바 있다²²⁾.

Fig. 6. Postoperative anteroposterior radiograph shows absence of the superomedial scapula border and resected lateral border of the acromion.

Fig. 7-A and 7-B : Postoperative clinical photographs. The patient's appearance was improved with absence of the lump in the neck.

1972년 Carvendish⁶⁾는 Woodward법으로 치료한 5예를 포함하여 몇몇 수술 방법을 검토하여 수술전과 수술후의 기형 정도를 평가하는 기준으로 4 Grade system을 기술한 바 있다. 견관절이 제위치에 있으며 환자가 옷을 입은 경우 기형이 관찰되지 않는 경우를 Grade 1, 견관절이 제위치에 있으며 환자가 옷을 입어도 기형이 관찰되는 경우를 Grade 2, 견관절이 2-5cm정도 상위에 위치하고 기형이 쉽게 관찰되는 경우 Grade 3, 견갑부가 매우 상위에 위치하여 견갑골의 superior angle (상부각)이 거의 후두부에 위치하는 경우를 Grade 4로 구분하였다. 이 분류법에 따르면 저자들의 예는 Grade 3에 해당하였다. Pinsky등¹⁷⁾은 12명의 환자에서 Woodward법으로 치료하여 외형상 개선, 견관절 외전 45° 증가와 약 2.0cm하방으로 재위치를 시킬수 있었다고 보고한 바 있다. 결국 치료의 목표는 첫째 목의 모양을 포함하여 외형상 모양의 개선과 둘째, 기능의 개선이라 할수 있겠다.

수술시기로서 Jeannopoulos¹⁴⁾는 견갑골의 재위치를 위한 수술은 2-5세 사이에 시행되어야 하고 이시기 이전에는 수술이 너무 광범위하고 기술적으로도 어렵다 하였으며 6세 이후에는 견갑골 상내측 부위 절제술만 시행할 것을 제시하였다. Carvendish⁶⁾도 나이가 높을수록 재발율과 상완 신경총마비의 빈도가 높다고 하였다. Robinson등¹⁵⁾은 쇄골 절골술 시행하면 견갑골의 재위치 시킬때 신경 및 혈관 손상을 예방할수 있다 하였다. 본 증례에서 속발하였던 상완 신경총 마비의 증세는 일시적이었으며 bracement로 인하여 발생하였던 것으로 생각된다.

Garson등은 이 질환의 치료시 기형의 외형적 심각성, 기능상의 정도, 동반된 선천성 기형, 나이, 그리고 내과적 문제 등을 고려하여야 하며 이상적인 수술 대상으로서는 3-8세 사이의 중등도 이상의 심한 외형상 기형과 중등도 이상의 견관절 외전의 심한 기능장애 (120° 이하의 외전)를 갖는 환자를 제시하였다⁵⁾.

본 증례는 32세로 견갑골 재위치의 수술방법은 재발과 신경혈관 손상등의 가능성으로 시행하지 않았으며 좌측 경부에 돌출된 견갑골 상부를 절제하여 외형상 교정을 얻을수 있었다. 또한 상완골두의 impingement를 방지하여 외전의 호전을 기대하며 전술한 신장된 견봉을 절제하고 bracement와 함께 조기운동을 실시한 결과 glenohumeral joint에서는 약간의 외전의

증가(10°)를 관찰할수 있었으나 견갑흉곽 관절에서는 운동범위 변화가 없었으며 현재 더 호전의 기대를 가지고 추시관찰중이다.

결 론

한림대학교 의과대학 부속 동산성심병원 정형외과에서 32세 남자의 견봉의 기형을 동반한 선천성 상위 견갑골 1예를 경험하여 외형상 교정과 기능적 교정을 위해 수술적 치료와 조기의 견관절 운동을 시도하고 그 결과를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) 김광희, 김성준, 오승환, 갈영수: 선천성 고위 견갑골증 1례. 대한정형외과 학회지, 8: 141-144, 1973.
- 2) 김영호, 김기용: 선천성 고위 견갑골증. 대한정형외과 학회지, 5: 17-20, 1967.
- 3) Allan, F.C.: *The Surgical Treatment of Sprengel's Shoulder. In Proceeding of the Naughton Dunn Club. J. Bone and Joint Surg., 46-B (1): 162-167, 1964.*
- 4) Arens, W.: *Eine seltene angeborene Missbildung des Schultergelenkes. Fortschr. Geb. Rontgen., 75: 365-367, 1951. Quoted form Conforty, B: Anomaly of the Scapula associated with Sprengel's deformity. J. Bone and Joint Surg., 61-A: 1243-1244, 1979.*
- 5) Carson, W.G., Lovell, W.W. and Whitesides Jr, T.E.: *Congenital Elevation of the Scapula. J. Bone and Surg., 63-A: 1199-1270, 1981.*
- 6) Cavendish, M.E.: *Congenital Elevation of the Scapula. J. Bone and Joint Surg., 54-B(3): 395-408, 1972.*
- 7) Conforty, B.: *Anomaly of the Scapula Associated with Sprengel's Deformity. J. Bone and Joint Surg., 61-A: 1243-1244, 1979.*
- 8) Crenshaw, A.H.: *Campbell's Operative Orthopaedics. 7th Ed. pp. 2762-2766, St. Louis. The C.V. Mosby company, 1987.*
- 9) Engel, D.: *The Etiology of the Undescended Scapula and Related Syndromes. J. Bone and Joint Surg., 25: 613-625, July 1943.*
- 10) Eulenberg: *Betirag zur Dislocation der Scapula. Amlicht. Ber. Dertscher Naturforsch. Aerx-*

- te Karlsbad, 37: 291-294, 1863. Quoted from carson, W.G., Lovell, W.W. and Whitesides Jr, T.E.: Congenital elevation of the scapula. *J. Bone and Joint Surg.*, 63-A:1199-1270, 1981.
- 11) Green, W.T.: *The Surgical Correction of Congenital Elevation of the Scapula (Sprengel's deformity)*. In *Proceedings of the American Orthopaedic Association*. *J. Bone and Joint Surg.*, 39-A: 1439, 1957.
 - 12) InClan, A.: *Congenital Elevation of the Scapula or Sprengel's Deformity: Two clinical cases Treated with Ober's Operation*. *Cir. Orthop. Traumatol. Habana*, 15: 1, 1949.
 - 13) Jeannopoulos, C.L.: *Congenital elevation of the scapula*. *J. Bone and Joint Surg.*, 34-A: 883-892, 1952.
 - 14) Jeannopoulos, C.L.: *Observation on Congenital Elevation of the Scaapula*. *Clin. Orthop.*, 20: 132-137, 1961.
 - 15) Robinson, R.A., Braun, R.M., Mack, P. and Zadek, R.: *The Surgical Importance of the Clavicular Component of Sprengel's deformity*. In *Proceedings of the American Orthopaedic Association*. *J. Bone and Joint Surg.*, 49-A: 1481, 1967.
 - 16) Ross, D.M. and Cruess, R.L.: *The Surgical Correction of Congenital Elevation of the Scapu-la. A Review of Seventy-seven Cases*. *Clin. Orthop.*, 125: 17-23, 1977.
 - 17) Pinsky, H.A., Pizzutillo, P.D. and MacEwen, G.D.: *Congenital Elevation of the Scapula*. *Orthop. Trans.*, 4: 288-289, 1980.
 - 18) Schrock, R.D.: *Congenital elevation of the scapula*. *J. Bone and Joint Surg.*, 8: 207-215, 1926.
 - 19) Sprengel: *Die Angeborene Verschiebung des Schulterblattes nach Oben*. *Arch. Klin. Chir.*, 42: 545, 1891. Quoted from Carson, W.G., Lovell, W.W. and Whitesides Jr, T.E.: *Congenital Elevation of the Scapula*. *J. Bone and Joint Surg.*, 63-A: 1199-1270, 1981.
 - 20) Von Bazan, U.B.: *The Association of between Congenital Elevation of the Scapula and Diastematomyelia. A Preliminary Report*. *J. Bone and Joint Surg.*, 61-B(1): 59-63, 1979.
 - 21) Willett, A. and Walsham, W.J.: *A Second Case of Malformation of the Left Shoulder-Girdle, with Remarks on the Probable Nature of Deformity*. *British Med J.*, 1: 513-514, 1883. Quoted from Carson, W.G., Lovell, W.W. and Whitesides Jr, T.E.: *Congenital Elevation of the Scapula*. *J. Bone and Surg.*, 63-A: 1199-1270, 1981.
 - 22) Woodward, J.W.: *Congenital Elevation of the Scapula. Correction by Release and Transpalnation of Muscle Origins. A Preliminary Report*. *J. Bone and Joint Surg.*, 43-A: 219-228, 1961.