

골형성 부전증 환자의 골수강내 고정술

한양대학교 의과대학 정형외과학교실

황건성 · 성일훈 · 김성준

= Abstract =

Intramedullary Nailing in Osteogenesis Imperfecta

Kuhn-Sung Whang M.D., Il-Hoon Sung M.D. and Sung-Joon Kim M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Hanyang University, College of Medicine

Osteogenesis imperfecta is a heterogenous group of inherited disorder, which has abnormalities in the synthesis of collagen. Among variable clinical manifestations, orthopaedic clinical features are laxity of ligament and deformities arising from frequent fractures or angulation due to skeletal fragility.

We had managed 4 cases of osteogenesis imperfecta, which were belonged to type IV-B in two cases, type I-A in one, and type I-B in remained one by Sillence classification and they had suffered from recent fractures or deformities due to previous fractures in the long bones of the lower extremities.

These patients had been treated with various types of intramedullary nails, such as Bailey-Dubow extensile rod, Rush rod and Kuntcher nail, and the result of intramedullary nailing lead to improvement of walking ability.

Key Words: Osteogenesis imperfecta, Intramedullary nailing.

서 론

골형성 부전증은 교원질 생성의 이상으로 전신적으로 청색공막, 난청, 치아의 발육부전 등 여러 임상증상을 보이며 정형외과적으로는 골격의 연약성으로 빈번한 골절을 일으키고 이에 따라서 골격에 변형을 보이는 질환이다.

이와같은 골절과 변형에 대한 치료로 골수강내 고정술은 국내에서도 여러 보고가 있었으나^{1,2,3,4)} 저자들은 4례의 골형성 부전증 환자에서 여러 형태의 골수정을 이용하여 골수강내 고정술을 치험한바를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례 보고

저자들은 1984년 5월부터 1989년 1월까지 4례의 골형성부전증 환자에서 하지 장관골 골절이나 변형을 주소로 내원한 환자에게 Rush, rod, extensile rod 및 Kuntcher nail 등의 여러 형태의 골수정을 사용하여 신전 골절인 경우는 관혈적 정복 및 골수정을 삽입하여 골수강내 고정술을 시행하였고, 변형이 동반된 경우는 다부위 절골술로 교정을 하며 골수강내 고정술을 시행하여 1년 7개월에서 6년 3개월까지 각각 추시하였다(Table 1).

증례 1. 정○○ 여자 5½

Sillence분류 제 I-B형으로 양측 대퇴골 근위부의 빈번한 골절로 인하여 양측 대퇴 근위부에 심한 각 변형을 동반하고 생후에 전혀 보행을 못하여 내원하였다(Fig. 1-A).

과거력상 6회의 대퇴골 골절이 있었으며 타병원에서 보존적 치료를 받은 병력이 있었다.

본 논문의 요지는 제 286차 월례집담회에서 구연되었음.

Fig. 1. Case 1 (Female) A) The patient at the age of 5 years 1 month. B) The patient at the age of 8 years 10 months.

Fig. 2. Case 1 (Female) Evidence of pseudoarthrosis on the both proximal femurs at the age of 5 years 1 month.

가족력상 환자의 오빠 1명이 Sillence분류 제 I-B형으로 진단되어 잦은 골절로 치료를 받고 있었다.

이학적 검사상 내원당시 전신적으로 발육이 불량하였고 청색 공막, 치아 발육부전 및 관절의 이상이완을 보였으나 난청은 없었다. 흉추는 중등도의 후만곡 변형을 보였고 흉곽은 새

가슴 변형이 있었다. 양측 대퇴부에는 심한 전외측 각변형이 있었고 주관절은 신전장애를 보이고 있었다.

임상 병리 검사상 특이한 이상 소견은 없었으며 방사선 검사상 전반적으로 심한 골조송증을 보이며 추체의 높이는 감소되어 특히 흉추에서 후만곡을 보였고 늑골은 하방으로 굽어져 있었다. 또한 좌측 상지의 주관절에서는 요골두가 전방으로 진구성 탈구 소견을 보였다. 양측 하지 장관골은 심한 발육 부전을 보이며 양측 대퇴골 근위간부는 골절되어 가관절을 형성한 상태로 전외방으로 심한 각변형을 보이고 있었다(Fig. 2).

치료는 양측 대퇴골에 3개월 간격을 두고 다부위 절골술 및 Rush정으로 골수강내 고정을 하여 6개월후부터 점진적인 보행이 가능하였다. 그러나 수술후 1년 2개월에 좌측 대퇴골의 가관절이 있었던 부위에 불유합 소견과 함께 Rush정이 둔부로 근위전위가 발생하여 Bailey 신연정으로 교체하였다(Fig. 3-A, B). 이후 대퇴골은 골수정이 삽입된 상태로 정상적인 성장

Fig. 3. Case 1 (Female) A) Proximal migration of Rush rod and non-union of left proximal femur, 17 months after initial op. B) Left femur after fixation with Bailey rod.

을 하여 Bailey 신연정은 신연을 보이고 있던 바 1년 5개월후 좌측 경골 간부에 골절이 발생하고 우측 경골에는 전방으로 각 형성이 진행되어 다부위 절골술 및 Rush정으로 골수강내 고정을 실시하여 치유후 보행이 가능해진 경우이다(Fig. 1-B).

증례 2. 김○○ 남자 1½세

Sillence분류 제Ⅳ-B형으로 좌측 대퇴골 골절과 우측 대퇴골 간부의 각 변형을 주소로 내원하였으며 생후 보행을 못하였다.

과거력상 양측 대퇴골 골절 2회, 우측 상완골 골절 1회가 있어 타병원에서 보존적 치료를 받았으며 가족력상 특이사항은 없었다.

이학적 검사상 내원당시 전신적 발육은 불량하였고 치아의 발육부전과 관절은 이상 이완소견을 보였으나 난창 및 청색공막은 없었다. 흉추부에 후만증을 보이며 흉곽부에는 새가슴 변형이 있었으며 양측 대퇴부는 전외측으로 심한 각 변형을 보이고 있었다.

임상 병리 검사상 특이한 이상 소견은 없었고 방사선 검사상 전반적으로 심한 골조송증이 보이며 피골골은 얇아져 있었다. 흉추는 후만곡 변형이 되어 있었고 늑골은 하방으로 굽어져 있었다. 좌측 대퇴골 근위간부는 전외측방으로 만곡 변형이 되었으며 중위 간부에 골절을 보였고 우측 대퇴골은 근위간부에서 전외측방으로 만곡되어 있었다(Fig. 4-A).

치료는 좌측 대퇴골의 각 변형 및 골절에 대해 다부위 절골술 및 Rush정으로 골수강내 고정을 하였고 우측 대퇴골 변형에 대해서는 다

부위 절골술 및 Bailey 신연정으로 골수강내 고정을 하였다. 절골부가 치유되며 보행을 시작하여 일상 활동을 하였으나 34개월 경과중에 좌측 Rush정은 성장으로 인해 상대적인 근위전위가 발생하여 Rush정으로 지지받지 못하게된 좌측 대퇴골 원위부의 각 변형으로, 골절의 예방을 위하여 다부위 절골술후 Bailey신연정으로 교체하였고 20개월 후 우측 경골에서 전방 각변형이 진행되어 절골술 및 Bailey 신연정으로 골수강내 고정을 하여 보행이 가능하였으나(Fig. 5-A, B) 최근 우측 대퇴골은 성장으로 인하여 증첩된 Bailey정이 삽입후 46개월만에 완전 신연되면서 골절이 발생하였고, 한편 좌측은 신연이 진행되어 Bailey 신연정의 증첩이 적어져 골절의 위험이 있는바(Fig. 4-B) 양측 대퇴골에서 Rush정으로 교체하여 석고붕대로 고정을 시행하고 있다.

증례 3. 서○○ 남자 4½세

Sillence분류 제Ⅳ-B형으로, 우측 대퇴골 골절을 주소로 내원하였다.

과거력상 우측 골반골 골절과 양측대퇴골 골절이 각각 2회가 있어 타병원에서 보존적치료를 받은 병력이 있었다. 가족력상 특이사항은 없었으며 이학적 검사상 내원당시 전신적으로 중등도 이하의 발육부전과 치아의 발육부전도 보였다. 그러나 관절의 이상이완과 난창 및 청색공막은 없었고, 흉추에 중등도의 후만이 있었으며 흉곽에 새가슴 변형을 보이고 있었다. 임상병리 소견상 특이한 이상소견은 없었으며 방사선 검사상 전반적인 골조송증이 보이며 장

강내 고정을 시행하여 활발한 활동을 하였다. 그러나 우측대퇴골에서 Rush정을 삽입한후 38개월이 경과되어 성장으로 인한 상대적 근위전위로 Rush정으로 지지받지 못하게된 원위부에서 골절이 발생하였고 좌측대퇴골은 동일부위에서 각변형이 발생되며 Rush정의 원위부가 골피질을 뚫고 전방으로 돌출되어 골절의 위험이 있는바 다부위 절골술 및 Rush정으로 골수강내 내고정을 시행하여 현재 보행중인 예이다 (Fig. 6-A, B).

증례 4. 김○○ 여자 13세

Sillence분류 제 I-A형으로, 좌측대퇴골 분쇄골절을 주소로 내원하였다.

과거력상 양측척골 주두부골절이 3회, 좌측상완골골절이 1회, 늑골골절 1회와 특히 근래 좌측 경골 골절이 있어 타병원에서 보존적 치료를 받았고 회복되어 보행중이었다. 가족력상 특이사항은 없었다.

이학적검사상 내원당시 전신적으로는 정상적인 발육상태를 보였고, 청색공막, 관절 및 피부의 이상이완을 보였으나 난청 및 치아의 발육부전은 없었다.

임상병리검사상 특이한 이상소견은 없었으며 방사선 소견상 골조송중이나 장관골에서 피질골은 비교적 정상소견이었으며 좌측 경골은 전방만곡 변형을, 좌측대퇴골 원위부는 분쇄상골절을 보였다. 치료는 성장이 거의 완료되고 있는 상태로 좌측대퇴골 원위간부에 분쇄골절이 되어 (Fig. 7-A) 재골절의 방지와 견고한 고정을 하여 조기에 활동을 시키기 위하여 Kuntzschert정을 삽입하고 원위골편에 2개의 interlocking 금속정을 삽입하였다. 수술중 골연약성으로 골편들의 분쇄가 더욱 심하여져 3개의 원형강선의 보강도 시행하였다 (Fig. 7-B).

수술후 2개월에 골절이 치유되어 일상생활중으로 관절운동은 정상적이나 좌측하지의 2cm 단축으로 정도의 파행을 보이고 있다.

결 과

치료는 신선골절에서는 단순히 관혈적 정복과 골수정을 삽입하였고 장관골에 변형이 동반된 골절이나 변형의 교정을 시행할 경우에는 Sofield술식¹⁸⁾에 의한 2-3부위에서 다부위 절골술을 시행하여 변형을 교정하였다. 골수정은 Bailey신연정을 적용하고 유용한 크기가 없는

Fig. 4. Case 2 (Male) A) Anterolateral bowing of both femurs and fracture on left femur at the age of 1 year 9 months. B) 46 months after the last operation of both femurs. Rt.:Complete elongation of Bailey rod with fracture. Lt.:Impending complete elongation.

관골의 피질골은 얇아져 있었고 흉추는 후만되어 있었으며 늑골이 하방으로 굽어져 있었다. 좌측 대퇴골은 비교적 정상형태를 보이고 있었으며 우측대퇴골 간부는 골절되어 경도의 전이를 보이고 있었다.

치료는 우측대퇴골에 발생하는 빈번한 재골절로 관혈적 정복 및 Rush정으로 골수강내 고정을 시행하여 치유되었으나 이후 좌측대퇴골도 2회의 골절이 있어 역시 Rush정으로 골수

Fig. 5. Case 2 (Male) A) Anterior bowing of right tibia. B) Postop. X-ray, 1 month after fixation with Bailey rod.

Fig. 6. Case 3 (Male) A) 3years 2 months after initial operation of both femurs. Rt.:Fracture due to proximal migration of rod with growth. Lt.:Angular deformity due to proximal migration of rod with growth. B) Postop. X-ray, 3 moths after Sofield technique.

경우는 Rush정을 사용하였다. 골수정의 굽기는 골수강내 직경과 비교하여 굽은 것을 선택하였으며 길이는 수술전 측정된 길이보다 1-2cm 짧게 사용하였다¹¹⁾.

골수강내 고정술에 이용된 기구는 Rush정이

3례에서 10회, Bailey신연정이 2례에서 4회, 그리고 Kuntscher정은 1례에서 사용하였다. 골수정의 삽입후 교체기간은 Rush정은 최단 11개월에서 최장 45개월로 평균 26.4개월, Bailey신연정은 최단 14개월에서 최장 46개월로 평

Fig. 7. Case 4 (Female) A) Preop. X-ray of left femur at the age of 13 years.B) Postop. X-ray, 3 months after interlocking nailing.

Table 1. Materials

Case	Sex/Age	Classification	Follow up
Case 1	F/5+1	Type I -B	3 yrs. 9 mos.
Case 2	M/1+9	Type IV-B	6 yrs. 3 mos.
Case 3	M/4+4	Type IV-B	4 yrs. 3 mos.
Case 4	F/13+0	Type I -A	1 yr. 7 mos.

Table 3. Revision Operation

Device	Cause	Number
Rush rod	Proximal migration	1
	Proximal migration and nonunion	1
	Relative shortening with growth	
	1) angular deformity	2
	2) fracture	1
Bailey rod	Complete elongation and T-piece loosening with fracture	1
	Impending complete elongation	1
	T-piece loosening	1

균 32.3개월이었으며 신연정의 신연정도는 14개월에서 46개월동안 1.1cm에서 5.3cm까지 평균 32.3개월 동안 평균 3.6cm 신연되었다 (Table 2).

수술후 합병증으로 재수술이 8회에서 필요하였고 (Table 3) Rush정에서는 5회로 단순 근위전위 1회, 가관절 부위의 불유합과 동반된 근

Table 2. Elongation of the Device

	Site	Duration	Elongation
Case 1	Lt. femur	28 mos.	2.7 cm
Case 2	Rt. femur	46 mos.	5.3 cm
	Lt. femur	41 mos.	5.1 cm
	Rt. tibia	14 mos.	1.1 cm

위전위로 1회, 성장으로 인한 상대적 근위전위에 의한 각 변형으로 골절의 예방을 위하여 Rush정을 교체한것이 2회였고 Bailey 신연정에서는 3회로 성장으로 인하여 중첩이 완전 신연되면서 발생한 골절 1회, 신연이 진행되어 Bailey신연정의 중첩이 적어져서 골절의 위험이 있어 Rush정으로 교체 1회, T-piece의 이완으로 인한 1회 이었다. 골수강내 고정물이 있는 부위에서 골절이 발생한 경우가 Rush정이 2회, Bailey 신연정이 1회 있었으나 석고 붕대 고정으로 용이하게 치유되었다. 수술중 합병증으로는 골편의 정복이나 골수정의 삽입과정에서 분쇄가 3예에서 발생하여 정상적으로 골유합은 진행되었으나 하지의 단축이 발생하였다.

또 골절이나 절골부의 불유합 3회를 치험하였으며 증례 1에서 초진시 양측 대퇴골에 가관절 소견을 함께 불유합이 발생하였으나 단순 골소파술과 골수강 내고정술로 골유합이 되었다. 수술후 감염이나 관절강직은 없었으며 수술후 8주간의 석고붕대 고정을 시행하고 관절운동을 시행하여 점진적인 활동으로 모두 보행이 가능하였다.

Table 4. Classification of Osteogenesis Imperfecta

Type	Inheritance	Clinical Features
I	Autosomal dominant	Bone fragility, blue sclerae, onset of fractures after birth (majority preschool age). A, without dentinogenesis imperfecta; B, with dentinogenesis imperfecta.
II	Autosomal recessive	Lethal in perinatal period, dark blue sclerae, "concertina" femora, beaded ribs
III	Autosomal recessive	Fractures at birth, progressively deforming, normal sclerae and hearing
IV	Autosomal dominant	Bone fragility, normal sclerae, normal hearing. A, without dentinogenesis imperfecta; B, with dentinogenesis imperfecta

(By Silience, 1979)

고 찰

골형성부전증은 Brittle bone, Idiopathic osteop-sathyrosis, Fragilitas osseum 등 다양하게 명명되어²¹⁾ 많은 연구가 있었으나 아직도 원인이 밝혀지지 않고있는 질환이다.

이 질환의 인종에 따른 발생빈도는 서로 유사하며 20,000명에서 50,000명중 1명이 출생시 진단이되는 비교적 희귀한 질환이나 경미한 증상을 보이는 골형성부전증은 10만명당 4-5명으로 다소 많은 빈도가 발생하는 것으로 보고되고 있다¹⁷⁾.

임상증상으로는 골격계의 연약성으로 빈번한 골절 및 이에따른 변형과 인대, 치아, 공막등 교원질이 포함된 조직에 이상소견을 보여 관절의 이완소견, 청색공막, 난청 및 치아의 발육부전을 보이고 있다. 이는 환자에서 채취한 조직이나 배양세포에 대한 생화학적인 분석으로 교원질합성의 장애에 기인된 것으로 알려지고 있다⁷⁾.

임상적으로는 Looser¹⁰⁾에 의하여 선천형과 지연형으로 구분하여 사용되었으나 근래 Silience¹⁶⁾에 의해 유전형태와 임상증상을 중심으로 제시된 분류법이 보편화되고 있다(Table 4).

즉, 제 1형과 제 4형은 상염색체 우성유전을 하고, 제 2형과 제 3형은 상염색체 열성유전을 하며 제 1형은 경미한 골연약성을 보이며 청색공막이 있는 경우로 치아의 발육부전으로 A형과 B형으로 세분된다. 제 2형은 가장 심한 임상증상을 보이며 대부분 주산기(Perinatal period)에 사망하게 된다. 제 3형은 가장 다양한 임상증상을 보이나 대개 골연약성이 심한 편으로

변형이 지속되며 정상적인 공막소견을 보인다. 제 4형은 비교적 경미한 임상경과를 나타내고 정상공막을 보이며 치아의 발육부전으로 A형과 B형을 세분된다. 그러나 이와같은 소견이 전예에서 적용이 되지않아 유전자의 돌연변이에 의한 발생이 제시되고 있다¹⁷⁾.

치료는 교원질 합성장애와 골연약성에 대한 치료법이 개발되지 않아 약물등 근본적인 치료는 제시되고 있지 못하며 정형외과학적으로 골절과 그에 따른 변형에 대한 치료와 예방적 처치가 시행되어 일상활동에 도움을 주고 있으며 연령과 증상에 따라 치료계획이 적용되고 있다. 보존적치료로는 보조기등 특수제작으로 적용하고 있으나⁶⁾ 주로 수술적인 치료가 시행되고 있다¹²⁾.

수술적 치료는 부위별로 상지보다 하지에 골절의 빈도가 높고⁸⁾ 보행등 일상생활의 기능적으로 강조되어 대부분 하지 장골절에서 시행되고 있다. 수술의 적응증으로 Root¹⁴⁾는 비수술적으로 치료가 불가능하며, 빈번한 골절의 재발된 경우, 일상생활에 장애를 주며 특히 보행에 문제가 동반된 경우에 수술을 권유하고 있다.

근래 영상기기의 발달로 비관혈적으로 도수정복이나 도수절골술을 시행하며 경피적인 금속정의 삽입을 하여 출생후나 영아기에 쉽게 적용될 수 있다고 보고¹⁵⁾되고 있다. 그러나 1959년 sofield와 Millan¹⁸⁾에 의해 다부위 절골술과 골수강내 고정술이 제시되어 보편적으로 시술되어지고 있었으나 성장에 따라 골수정의 상대적 단축으로 지지받지 못하는 장관골에 골절과 변형이 속발되어 빈번한 재수술이 요구되었다. 이에 Bailey와 Dubow⁵⁾에 의해 신연정이 고안되어 Marafioti와 Westin¹¹⁾은 재수술이 필

요한기간을 비교하여 재래식 골수정은 2.5년, 신연정은 4.1년으로 신연정의 우수성을 보고하였다.

본 저자도 Rush정을 삽입한 경우에 성장으로 쉽게 근위부로 골수정의 원위단이 이동되면서 장관골의 각변형 및 골절을 치험하였고 신연정에서는 46개월까지 신연정의 신연을 치험하였다.

이와같이 신연정은 재골절의 빈도를 줄이고 변형을 예방하면서 재수술이 경감되어 권장되고 있다¹²⁾. 그러나 신연정의 합병증으로 외상 등으로 신연정이 구부러지거나 신연정이 골단부에서 고정기 불충분한 경우와 T-piece의 잦은 이탈등으로 신연에 실패하거나 관절을 통하여 골단부에 고정을 시키어 운동장애가 유발된 경우와 골단판을 통과하여 성장판의 조기폐쇄 등의 합병증이 보고되고 있다²⁰⁾. 이에 T-piece의 이탈의 단점을 보완하여 개선된 신연정이 소개되고 있다¹³⁾. 또한 신연정을 적용하기 위하여는 다양한 굵기와 길이의 기구가 구비되어야 하지만 국내실정으로는 여의치가 못하여 실제적인 적용의 제한이 되고 있다.

골절이나 절골술의 치유는 특이한 문제점이 없는것으로 알려졌으나 Gamble등⁹⁾은 19%의 불유합을 보고하였고 Sharrad등¹⁹⁾은 다부위 절골술에서도 가능하면 장관골과 주위 연부조직의 연결을 시키어 절골부의 치유과정에 유의할 것은 강조하였다.

본 저자도 3예의 불유합을 치험하여 2예는 불충분한 고정에 기인된 것으로 사료되나 1예는 수술로 내고정을 시행하였으나 불유합이 발생되었다. 또 수술중에 골의 연약성으로 3예에서 하지단축이 발생되어 이는 골절로 중첩이된 경우, 과거의 골절의 치유로 골수강이 폐쇄되었거나 굴곡기형으로 골수강이 비중심에 위치한 경우에 골수정의 삽입이나 골절의 정복과정에서 골절이나 절골단의 분쇄골편이 발생되므로 특히유의가 요망되었다.

또한 연령이 증가하며 골절이 감소되는 것으로 알려져 이는 성호르몬의 영향으로 골의 강도가 증가되고 보행등 운동능력의 향상과 정신적으로 성숙하여 골절의 예방력이 증가되는 것으로 설명되고 있다²⁰⁾. 그러나 저자들은 13세 여자(증례 4)에서 수술중에 골편이 발생하는 경우를 체험하여 연령에 관계없이 골연약성에 유념하여야 할 것으로 사료되었다.

요 약

본 교실에서는 4례의 골형성부전증 환자의 하지장관골 골절 및 변형에 대하여 골수강내고정술을 이용하여 치료해오고 있으며 이를 통하여 보행등 일상생활이 가능해지는 장점과 함께 특히 Bailey정의 신연효과를 치험하였다. 한편, 수술수기 및 수술에 따른 합병증도 치험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) 김현석, 윤승호: 골형성 부전증. 대한정형외과학회잡지, 6-2:159-162, 1971.
- 2) 안종철, 인주철, 김익동: 골형성 부전증. 대한정형외과학회잡지, 11:194-97, 1976.
- 3) 이석현, 임홍철, 장재석, 김찬우: 골형성 부전증의 치험분석. 대한정형외과학회잡지, 20-1:175-182, 1985.
- 4) 최기흥, 강충남, 박용만: 골형성 부전증 (지연형). 대한정형외과학회잡지, 11-3:309-315, 1976.
- 5) Bailey, R.W. and Dubow, H.I.: *Studies of longitudinal bone growth resulting in an extensible nail. Surg. Forum* 14:455-458, 1963.
- 6) Bleck, E.E.: *Nonoperative treatment of osteogenesis imperfecta. Orthotic and mobility management. Clin. Orthop.* 159:111-122, 1981.
- 7) Eyre, D.R.: *Concepts in collagen biochemistry; Evidence that collagenopathies underlie osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop.*, 159:97-107, 1981.
- 8) Falvo, K.A., Root, L. and Bullough, P.C.: *Osteogenesis imperfecta; Clinical evaluation and management. J. Bone and Joint Surg.*, 56-A:783-793, 1974.
- 9) Gamble, J.G., Rinsky, L.A., Strudwick, J. and Bleck, E.E.: *Non-union of fractures in children who have osteogenesis imperfecta. J. Bone and Joint Surg.*, 70 A:439-443, 1988.
- 10) Looser, E.: *Zur Kenntnis der osteogenesis imperfecta congenital et Tarda, Mitt. Grenzgeb. Med. Chir.*, 15:161, 1906.
- 11) Marafioti, R.L. and Westin, G.W.: *Elongat-*

- ing intramedullary rods in the treatment of osteogenesis imperfecta. *J. Bone and Joint Surg.*, 59A:467-472, 1977.
- 12) Niemann, K.M.W.:Surgical treatment of the tibia in osteogenesis imperfecta. *Clin. Orthop.*, 159:134-140, 1981.
 - 13) Rodriguez, R.P. and Bailey, R.W.:Internal fixation of the femur in patients with osteogenesis imperfecta. *Clin. Orthop.* 159:126-133, 1981.
 - 14) Root, L.:Upper limb surgery in osteogenesis imperfecta. *Clin. Orthop.* 159:141-146, 1981.
 - 15) SijbrandiJ, S.:Percutaneous nailing in the management of osteogenesis imperfecta. *Intern. Orthop.*, 14:195-197, 1990.
 - 16) Sillence, D.:Osteogenesis imperfecta:An expanding panorama of variants. *Clin. Orthop.* 159:11-25, 1981.
 - 17) Smith, R., Francis, M.J.O. and Houghton, G.R.:Genetics and inheritance. In *the brittle bone syndrome (Osteogenesis Imperfecta)*. London, Butterworths, 1983. pp. 111-125.
 - 18) Sofield, H.A. and Millar, E.A.:Fragmentation, realignment, and intramedullary rod fixation of deformities of the long bones in children. *J. Bone and Joint Surg.*, 41A:1371-1391, 1959.
 - 19) Stockley, I., Bell, M.T. and Sharrad, W.J. W.:The role of expanding intramedullary rods in osteogenesis imperfecta. *J. Bone and Joint Surg.*, 71B:422-427, 1989.
 - 20) Tachdjian, M.O.:Osteogenesis imperfecta. In *Pediatric Orthopedics*. edited by Tachdjian, M. O. pp 758-787, 2nd ed. Saunders., 1990.
 - 21) Weil, U.H.:Osteogenesis imperfecta, *Clin. Orthop.* 159:6-10, 1981.