

연골무형성증 환자에서 발생한 고위 요추간 추간판 탈출증

가톨릭대학 의과대학 성가병원 정형외과

김윤수 · 주인탁 · 최문구 · 김형민 · 오영기

— Abstract —

High Lumbar Disc Herniation in Achondroplasia - A Case Report -

Youn-Soo Kim, M.D., In-Tak Chu, M.D., Moon-Gu Choi, M.D.
Hyoung-Min Kim, M.D. and Young-Kie Oh, M.D.

*Department of Orthopaedic Surgery, Holy Family Hospital,
Catholic University Medical College, Pucheon, KOREA*

Fifty percents of patient with achondroplasia present neurological disturbances of varying degree. Congenital narrowing of the spinal canal in achondroplastics seems to be the main cause of the cord disturbance, and there are several other causes such as prolapse of intervertebral discs, spondyloarthritic degenerative manifestations and wedging of vertebral body. Surgical treatment of the cord disturbance consist of anterior decompression with fusion and posterior decompression.

We experienced L1-2 disc herniation in achondroplasia with rapid progression of neurologic symptoms and treated with posterior decompression. Two years after operation, the patient had good result.

Key Words : Achondroplasia, High lumbar disc herniation

서 론

연골무형성증은 연골내 골화의 이상에 의하여 골

* 통신저자 : 김 윤 수
경기도 부천시 원미구 소사 2동
성가병원 정형외과(422-052)

격계의 발육 불량을 일으키는 선천성 질환으로 약 50%의 환자에서 신경학적 증상을 나타낸다. 척수의 압박은 선천적인 척추관의 협착에 의한 것이 가장 흔한 원인이며 그 이외에도 추간판 탈출, 척추의 퇴행성 변화와 척추체의 설상 변형 등에 의하여 발생한다. 척수 압박으로 인한 신경증상이 있을 때의 수술적 치료는 흉요추 후만 변형의 정도와 임상 양상

에 따라 전방 감압술 및 유합술 혹은 후방 감압술을 시행한다.

저자들은 제 1,2요추간 추간판 탈출증으로 인하여 급속한 신경학적 증상의 악화가 나타난 연골무형성증 환자를 후방 감압술을 시행하고 2년간 추시하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

신장 115cm, 체중 42Kg의 21세 남자 환자가 요부 동통이 한달전부터 발생하여 2주 전부터 심하여지고 수일전부터 좌측 하지의 방사통과 5분 걸으면 나타나는 신경성 과행을 주소로 입원하였다. 과거력 상 16세에 단기간의 요부 동통이 있었으나 수일간의 자가 안정으로 동통이 소실되었다고 하며 가족력상 환자만이 키가 작다고 하였으며 특이한 가족의 병력은 없었다. 입원시에 시행한 이학적 검사상 하지 직거상 검사는 음성, 우 제1족지 신전력의 악화, 우 하지 제5요추 신경근 지배부의 감각 둔마와 우슬개건 반사가 소실되어 있었고, 배뇨장애는 없었다. 혈액검사 소견은 이상이 없었으며, 골반 단순 방사선 검사상 삼폐인잔 모양의 전형적인 연골무형성증의 소견이 있었고, 요추 단순 방사선 검사상 하요추부의 척추경간 거리가 감소되어 있으며, 제 1,2요추간

추간판 간격의 감소와 흉요추 이행부에 경미한 후만변형 및 좌측 측만증이 있었다(Fig. 1).

입원 2일째 요부 동통이 심해지며 배뇨장애가 발생하였고, 양측 제 1요추 신경근 이하의 부분마비와 제 3요추 신경근 이하의 완전마비가 발생하여, 입원 3일째 자기공명영상 검사를 시행하였다. 자기공명영상 검사 소견상 제 1,2요추간 추간판이 퇴행성 변화와 함께 우측 후외방으로 돌출되어 있고, 하요추부의 척추경간 거리가 좁아지고 황색인대의 비후로 인하여 경막강이 좁아져 있었다(Fig. 2). 응급으로 제 1,2요추간 광범위 후궁절제술 및 추간판 제거술을 시행하였다. 수술 소견상 경막외 정맥이 노장(engorgement)되어 있었고 경막낭이 응기된 섬유률에 의하여 압박되었고 수핵의 퇴행성 변화는 심하지 않았다. 수술 직후 신경학적 증상의 변화는 없었으나 흉요추 단순 방사선 검사상 후만 변형과 척추측만증은 소실되었다. 수술 후 5일째 시행한 근전도 검사상 제 1요추 신경근 이하인 양측성 척수신경 압박소견 및 척수 원추 증후군(conus medullaris syndrome)이 확인되었다. 수술 후 10일째부터 감각의 회복이 나타나고 21일째부터 근력이 호전되었고 수술 후 2개월에 배뇨장애도 회복되었다. 수술 후 1년 10개월에 시행한 추시 자기공명영상 검사상과거 수술로 인한 제 1,2요추간 추간판의 퇴행성 변화 및 우측 후외방으로의 경미한 섬유륜의 돌출과

Fig. 1. Lumbar spine anteroposterior and lateral X-rays showed multiple mild wedge vertebrae, decreased interpedicular distance in lower lumbar vertebrae, mild kyphotic deformity and left scoliosis in D-L junction and decreased intervertebral disc height in L1-2.

Fig. 2. Initial MRI showed degenerated and bulged disc in L1-2 disc space.
A) Sagittal image
B) Axial image in L1-2 disc space

Fig. 3. One year ten months follow-up MRI showed slight bulged annulus and post-operative scar tissue in L1-2 space, and degenerated and bulged disc, which did not noted in initial MRI, in L2-3 disc space.
A) Sagittal image
B) Axial image in L2-3 disc space
C) Axial image in L1-2 disc space

제 2, 3요추간 추간판의 퇴행성 변화와 우측 후외방 으로의 추간판 틸출 소견이 있었다. 또한 제 1, 2요 추간 및 제 2, 3요추간의 2차적인 퇴행성 변화도 관찰되었다(Fig. 3). 2년 경과 후에 감각과 배뇨기능은 정상이었으나 양측 족지 신전력의 약화와 장시간 보행시에 고통이 남아 있었다.

고 찰

연골무형성증은 연골내 골화의 이상으로 인하여 골격 특히 두개골, 척추골 및 장관골의 발달이 저하되는 선천성 질병으로 환자의 약 50%가 정도의 차이는 있으나 신경학적 증상을 나타내며, 연골무형성 증 환자에서 척추의 이상으로 신경학적 증상이 나타

나는 것은 Fortuna 등³⁾은 척추관의 협착이 주된 원인이라고 하였으며 그 이외에도 추간판의 탈출, 퇴행성 변화로 인한 꿀꺽 형성, 척추체의 설상 변형, 요추 만곡의 증가, 척추 부정열(malalignment), 척추 불안정성 및 대후두공(foramen magnum)의 협착등이 원인이다^{3,5)}. Duvoisin과 Yahr²⁾는 연골무형성증 환자에서 척추의 기형은 어릴때부터 나타나 신경학적 증상은 성인이 될때까지 발생하지 않는 데 그 이유는 여러가지가 있으며 그중 추간판 탈출이 가장 중요한 원인이라고 하였다. 즉 연령이 증가하고, 외상을 받고, 자세에 의한 긴장으로 추간판의 퇴행성 변화가 발생하여 추간판이 신경 구조물을 압박할 수 있을 정도로 충분히 탈출이 일어나는 20-30대에서 신경 압박 증상이 발생한다고 하였다. 저자들의 중례, 즉 20대 초반에 척추강의 협착이 심하지 않은 제 1,2요추간 추간판 탈출로 인하여 신경 압박 증상이 나타났고 1년 10개월에 시행한 추시 자기공명영상 검사상 초기 검사에서는 이상이 없었던 제 2,3요추간 추간판의 퇴행성 변화 및 탈출 소견이 나타나는 것으로 보아 연골무형성증 환자에서 신경학적 증상의 발현기전으로써 Duvoisin과 Yahr의 주장은 뒷받침 할 수 있을 것이다.

증상의 발현은 대부분 서서히 발생하며 하지의 근련 약화가 가장 흔하게 나타나며 요부 통증, 방광 및 배변 기능장애, 신경성 과행, 성기능 저하 등의 빈도로 증상이 많이 나타난다고 하였다⁶⁾. 저자들의 예에서는 급성으로 하지의 완전마비로 진행하였고 상기 증상이 모두 나타났다.

연골무형성증 환자에서 발생한 신경 압박에 대한 수술적 치료는 크게 2가지 방법, 즉 전방 감압술 및 유합술과 후방 감압술이 있다. 수술방법의 선택은 척추의 해부학적인 변화와 임상 양상에 따라 선택하여야 하며 흉요추부의 후만 변형이 심한 경우에는 전방 감압술을 시행하며, 임상 증상이 주로 척추관의 협착에 의하여 발생된 경우에는 후방 감압술을 시행한다³⁾. Shikata 등⁵⁾은 흉요추 후만 변형이 20° 이상인 경우에는 후방 감압술 및 해링톤정 내고정술, 그리고 40° 이상인 경우에는 전방 유합술이 필요하다고 하였다. 저자들은 환자의 흉요추 후만 변형이 심하지 않았으며 연골무형성증 환자에서 발생하는 신경학적 증상의 원인 중의 하나인 척수강의 협착도 교정하고자 후방 감압술을 시행하였다.

Fortuna 등³⁾은 치료 후의 결과는 여러 요인에 의하여 결정되는데 그 인자들은 흉요추부 후만 변형의 유무, 척추강 협착의 정도, 임상 증상의 이환 기간, 증상 발현의 형태 그리고 수술시에 증상의 심한 정도 등이라 하였다. 또 이들은 환자를 후만 변형과 함께 척추관 협착이 있는 군과 추간판 탈출의 여부에 관계없이 척추관 협착만이 있는 군으로 나누어 관찰한 결과 이환 기간에 관계없이 후만 변형이 있던 군에서 불량한 결과를 나타내었고 후만 변형이 없던 환자 중에서는 이환 기간이 3년 이상인 환자에서 결과가 불량하였다고 보고하였다. 저자들의 예에서는 후만 변형이 경미하고 이환 기간이 1달 이내여서 후방 감압술을 시행하였으며, 2년 추시상 만족할 만한 결과를 보였다. 그러나 추시 자기공명영상 검사상 제 2,3요추간 추간판의 퇴행성 변화가 새로 발견되었으나 이로 인한 증상은 나타나지 않아 추시중이다.

결 론

본 가톨릭대학 의과대학 성가병원 정형외과에서는 제 1,2요추간 추간판 탈출증으로 인하여 신경학적 증상이 나타난 연골무형성증 환자를 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Bailey, J.A. : Orthopaedic aspects of achondroplasia. *J. Bone Joint Surg.*, 52-A:1285-1301, 1970
- 2) Duvoisin, R.C. and Yahr, M.D. : Compression spinal cord and root syndromes in achondroplastic dwarfs. *Neurology*, 12:202-217, 1962
- 3) Fortuna, A., Ferrante, L., Acqui, M., Santoro, A. and Mastronardi, L. : Narrowing of thoracolumbar spinal canal in achondroplasia. *J. Neurosurgical Science*, 23:185-196, 1989
- 4) Morgan, D.F. and Young, R.F. : Spinal neurological complications of achondroplasia : Results of surgical treatment. *J. Neurosurg.*, 52:463-437, 1980
- 5) Shikata, J., Yamamuro, T., Iida, H., Kono, H. and Mori, E. : Surgical treatment of achondroplastic dwarfs with paraplegia. *Surg. Neurol.*, 29:125-130, 1988