

구 루 병

延世大學校 醫科大學 放射線科學教室

朴 昌 潤

—Abstract—

Rickets

Chang Yun Park, M.D.

*Dept. of Radiology and Nuclear Medicine Yonsei University, College of Medicine,
Seoul, Korea*

Rickets is known as rare disease nowadays. Among 269,649 concerned clinic patients in 6 and one half years since 1965 to June 1971 at Yonsei University Severance Hospital, there were 33 cases of various rickets with annual increasing rate since 1968. Compared to the 1965 and previous years to 1968 almost 5 times increase in number noted.

The incidence of rickets was 8171:1 and ratio was 0.012 percent. There was none specific sex difference.

The analysis of rickets disclosed vitamin D deficient type to be highest incidence of 90.9 percent. The rest was 3.03 percent each of vitamin D resistant rickets, renal rickets, and infantile tetany. Among 33 cases of rickets X-ray study was done in 24 cases of 72.7%. All showed positive rachitic bony changes.

Blood chemistry disclosed elevated alkaline phosphatase generally but serum phosphorus and calcium was supportive evidence for rickets due to overlap with other diseases of malabsorption, starvation and vomiting in low serum phosphorus even in high alkaline phosphatase differentiation should be made in fracture of bone, hyperparathyroidism and metastatic bone disease however these factor can be eliminated some extend to the age prevalence in childhood of rickets.

In X-ray study of among 24 cases, 21(87.5%) of knee joints disclosed metaphyseal ricketic bony changes. And 13(54.1%) cases in wrists, 11(45.8%) in ankles, 7(29.1%) in long bones and 12(50%) in pelvis all show rachitic changes in 100 percent, however, in thoracic cage of 12 cases of half only disclosed rosary, and 2(8.3%) looser zones. Therefore X-ray study still stands best aid for diagnostic value in rickets.

緒 論

Rickets는 近來에 注意의 對象에서 멀어지는 疾患이라고 하겠고 여러가지 社會的 및 生活 環境이 進展되는 社會에서 보기 드문 疾患이라 하겠으나 近來 해를 거듭

하면서 增加되는 傾向에 있음으로 注意을 惹起하며 그 發生頻度を 統計的 觀察과 아울러 보았으며 Rickets의 診斷은 반드시 X線所見이 併合되어야 된다고 하는것은 1939年 Jean에 依해서도 發表된바 있다. 따라서 臨牀의 所見以外에 X線所見을 土台로 하여 Rickets의 樣相을

觀察하였다.

觀 察 對 象

1965年 1월부터 1971년 6월까지 約 6年 6個月 동안 延世大學校 延世醫院에 來院한 患者中 主로 rickets의 對象範圍內에 關與되는 整形外科 및 小兒科 患者 269,649名을 對象으로 하여 rickets에 關하여 觀察하여 보았다. 診斷方法은 臨床所見 以外에 血液 所見 및 X線上 所見이 있는 例을 選擇하였으며 alkaline phosphatase가 上昇된 Vitamin 缺乏性 間樓病 및 infantile tetany에서 觀察할 수 있는 低下된 calcium值 및 腎臟疾患으로 起因한 renal rickets 및 vitamin resistant rickets도 觀察對象에 넣었다.

觀 察 成 績

總 269,649名中 rickets는 33例이었고 約 8171:1의 發生値을 나타냈고, 그 發生率은 約 0.012%이고 男女의 比는 1.06:1이고, 男 17例 女 16例로서 性別의 大差는 없었다. 發見된 年齡은 生後 3個月에서 37歲까지였으며 平均 年齡은 4.09歲였고 vitamin D deficient rickets의 平均 年齡은 2.17歲였다. 그 以外 infantile tetany, vitamin D resistant rickets 및 renal rickets는 各 1例(3.03%)였고 vitamin D deficient rickets는 30例(90.9%)이었다. 步行이 始作된 年齡群에서 많이 發見되었으며 그中 特異例는 早生兒로 出生한(當時 1.8kg) 三雙兒가 肺炎으로 入院하여 偶然히 rickets가 發見되었고 生後 五個月에서도 ricketic change가 wrist에 있었다.

Rickets의 發生頻度를 보면 1967年 以後 增加傾向에 있으며 1970년에는 1965年에서 1967년까지 보다 5倍 以上の 增加를 보였다.

本院에서 rickets의 種類는 네가지였으며 그中 全例 33例中 30例(90.9%)가 vitamin 缺乏間樓病이었고 그 外는 renal rickets, vitamin D resistant rickets 및 infantile tetany가 各 1例(3.03%)를 차지하고 있었다. X線 撮影이 可能했던 24例中 一括의보다 個別的 要求된 部位의 相異 部分을 觀察하여본 結果 膝關節 21例(87.5%)에 100%의 ricketic change가 있었으며 그 X線所見은 程度의 差는 있으나 cupping, fraying, flaring 및 demineralization이라 하겠고 그外 解剖의 部位에 따라 頭蓋 및 背柱 變化가 相異한 것을 알 수 있었다.

膝關節 變化中 knock knee 3例(14.2%)을 나타냈고 bow legs은 7例中 6例(85.4%)이었다. wrist는 13例(54.1%) 全部에서 ricketic change가 있었으며 胸部는

12例(50.%)中 6例(50%)에서 rosary가 있었다. 頭蓋骨 5例中 craniotabes가 2例(40%)있었으며 背椎는 全例 4例에서 demineralization이 甚하였다. 13歲와 14歲 2例가 特異하게 looser zone을 나타냈고, adolescent에 들어가는 例임을 알고 이 例는 X線所見이 osteomalacia와 類似하였다.

Blood chemistry는 33例中 19例(57.5%)만 檢査가 可能 그中 infantile tetany 한例에서 serum calcium이 1.4mg% 低値을 나타냈고 alkaline phosphatase는 全例 上昇되어 있었고 7例에서 顯著한 上昇이 있었고 中等度 上昇은 6例이었고 기타 6例에서는 若干의 上昇을 呈示 하였다.

Serum phosphorus는 vitamin D deficient時는 低値이라고 하나 8例에서 顯著한 低下가 있었고, Harrison과의 年齡群과 比較하여 보았으며 正常 範圍內는 11例였다.

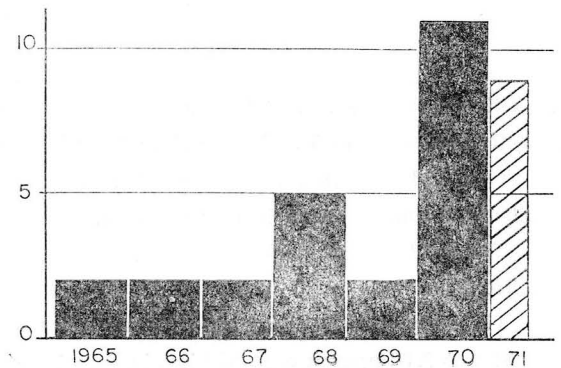


Fig. 1. Rickets

Fig. 2.

Kinds of Rickets	Case	Percent
Vitamin D deficient rickets	30	90.90
Renal rickets	1	3.03
Vitamin D resistant rickets	1	3.03
Infantile tetany	1	3.03
Total	33 cases	100%

症例 1: 허○윤 2¹⁰/₁₂ 女兒

Vitamin D deficient rickets 例 :

主訴는 下肢의 內屈曲 tibia vara bilateral로 來院하였다. 過去曆을 보면 人工營養兒로서 幼兒時부터 內屈曲된 下半肢가 있었다고 한다. 그러나 craniotabes

Fig. 3.

Positivity of X-ray findings in 24 cases of rickets			
Knees	21 cases	87.5%	All X-ray positive (knock knee 3 cases)
Wrist	13 "	54.1 "	All X-ray positive
Chest	12 "	50.0 "	In 6 rosary cases
Pelvis	12 "	50.0 "	In femur all positive
Ankles	11 "	45.8 "	All X-rays positive
Long bones	7 "	29.1 "	All X-ray positive (bow legs 6 cases)
Skull	5 "	20.8 "	Craniotables in 2 cases
Spine	4 "	16.6 "	All X-ray positive

Fig. 4. Blood Chemistry

Subject	Serum Ca mg%	Serum P mg%	Alkaline Phosphatase B. U.
1	9.6	6.2	7.4
2	6.0	4.4	10.7
3	8.9	3.2	18.5
4	10.6	2.7	37.5
5	9.1	4.3	6.5
6	10.9	4.9	6.0
7	10.0	1.9	11.3
8	8.8	3.8	10.2
9	11.0	5.4	23.9
10	8.8	3.6	30.8
11	10.4	4.4	12.7
12	10.8	5.1	6.25
13	8.6	3.0	16.9
14	9.6	6.2	7.4
15	11.0	1.9	24.5
16	8.4	4.1	23.9
17	10.9	4.9	6.0
18	11.0	7.4	11.8
19	9.6	3.5	48.8

Fig. 5. Serum Phosphorus

Variation in normal subjects (by Harison)		Our ricketic series	
Age	P	Cases	P
Premature infants	7.9+0.28	—	—
Newborn full term	6.1+0.33	5	4.88
1-10 years	4.6+0.16	12	3.93
Adults	3.5+0.19	2	4.65



Fig. 6. 3歲 女兒 Vitamin D 缺乏性 問樓病: metaphysis의 cupping, flaring, fraying 이 보인다.

는 없었다.

Physical examination 上에 epiphysial swelling 이 있고 Tibia vara deformity 는 中等度였으며 malleolus 間 距離는 3.5 浬이고 內翻轉을 하고 있고 genu vara deformity 를 가지고 있었다. 그外 全身所見에 特記할 만한 것은 없었다.

檢査所見을 보면 血色素가 12.3g/dl 이고, 白血球는 6150/mm³이고, Segmental Neurophil 은 19%, Lymphocyte 78%, Monocyte 1%, Eosinophil 은 2%이었다.



Fig. 7. Vitamin D deficient rickets 2歲 女兒
下肢의 變化:
rachitic change 以外에 genu varum(bow leg)
을 示함.

Blood chemistry 는 total protein 7.1 gm/dl, A/G ratio 1.7:1, albumin 4.5 gm/dl globulin 2.6gm/dl, serum calcium 10.6mg/dl, serum phosphorus 2.7 mg/dl 및 alkaline phosphatase 37.0 B. u. /dl 이었다.

X線 所見은 metaphysis에 cupping, fraying, 散漫性 demineralization 및 genu vara deformity가 있었다. 手骨에서 같은 rickets change가 있었고 外來患者로서 治療는 太陽光線을 照射받을 것과 vitamin 多性인 食餌療法를 할 것과 vitamin D 1,500單位를 每日 治療 받고 整形靴 1/8 inch 內方 높이한 굽과 multivitamin 一錠을 每日 服用하게 하고 四週後에는 1,000 單位의 vitamin D로 量을 減小시키고 二週日後 再次 400單位로 vitamin D 療法를 二週間 한 結果 X線上 好轉이 있었고 blood chemistry로 血液所見은 正常이었고 total protein 6.78gm/dl, A/G ratio 1.5:1, globulin 2.78gm/dl 이었고 serum calcium 이 8.9mg%, serum phosphorus 3.2mg%, 및 alkaline phosphatase 는 18.5 B. U. 로 好轉하였으며 治療後 約 7個月後 所見은 intercondylar distance 3.5cm, intermalleolus 距離 3.0cm 이고 rachitic rosary 은 없었고 Harrison groove 도 胸部에 없었으며 genu vara deformity 는 好轉하였는데 tibia vara deformity 는 繼續하였다. 그後 整形靴의 變更과 vitamin D 600 單位를 治療받고 好轉한 例이다.

症例 2: 김○란 3/12 男兒 infantile tetany 例:

三個月 된 男兒로서 convulsive seizure 와 意識不明으로 十日間 앓았으며 家族曆과 過去曆은 特記할 것은 없었고 다만 아무런 vaccination 을 받지 않았다는 것 뿐이다. convulsive seizure 는 上肢에 더 顯著히 나타났으며 一日 七回式 있었고 seizure 는 一分以內에 끝났다고 한다. 全身所見을 보면 體重이 6kg, 體溫 38°C, 脈搏 120, rate 30, 精神狀態는 明確하였으며 fontanel 은 膨脹되어 있지 않고 四肢는 flaccid 하지 않았다. 胸部 所見은 崎型은 없었고 rosary 도 探知되지 않고 呼吸運動은 正常이었으며 必臟은 正常範圍內였으며 腹部 所見에서 肝臟이 3樣指下에 觸知되었으며 Moro 反射는 좋았다. Kernig sign 은 陽性이었고 Bruzinski sign 은 陰性이었다. 入院中 經過는 처음 保赤療法만 하였고 檢査 所見後에 비로서 infantile tetany 診斷下에 calcium lactate 및 vitamin D 및 multivitamin syrup 으로 處置받은 後 6月 經過後 好轉하였고 檢査室 所見은 血液像에서 血色素가 9.0gm/dl Hct 28%, 白血球 10,000 이고 stab neutrophil 1%, segmental neutrophil 57%, 淋巴球 41% 및 eosinophil 1%이었다.

Urinalysis 는 良好하였으며 結核 反應도 陰性이었다. fasting sugar 89mg%, serum calcium 6.0mg%, serum phosphorus 10.7mg% 다시 二日後 serum calcium 은 더 低下하여 4.4mg%가 되었고 serum phosphorus 가 10.7mg%이고 背柱液所見은 別無였으며 X線所見에서 metaphysis가 cupping, fraying, flaring 및 demineralization이 있었고 長骨에 그 變化가 다은 것을 觀察할 수 있었다. 따라서 multivitamin 및 calicum lactate로 繼續 治療받고 blood chemistry가 好轉되어 serum calcium 이 8.0mg/dl, serum phosphorus 10.7 mg/dl고 alkaline phosphatase가 35 sigma unit 로 經過가 良好하여 退院하였다.

考 按

Vitamin D 自體는 steroid에서 由來되었고 Bills (1938)에 依하면 그中 第一重要한것은 Cholecalciferol, vitamin D₃, ergocalciferol 및 Vitamin D₂이다. 그中 Vitamin D₃는 太陽 光線의 短波長인 紫外線에 依하여 皮膚에서 dehydrocholesterol 을 活性하여 形成된다는것은 周知이었으며 Vitamin D₂는 滋養分이 豊富한 牛乳에 存在하고 있고 小兒에 服用되어 rickets 을 防備하고 있다고 하겠다.

우리나라에서도 崔(1970) 등은 韓國의 家屋 構造와 採光에 따른 rickets와의 關係를 究명한바 있고 家庭環境 및 營養法을 家庭訪問하여서까지 觀察한바 있으며 營養

失調兒에서 rickets가 進行된 것이 많았다고 하고 X線上診斷이 容易하였음을指摘하였다.

Jean(1939)에 依하면 X線 診斷없이 臨床의 所見만으로 rickets의 診斷은 不足하다는 것이 記述된바 있다. richets의 頭蓋 變化를 보면 本病院에서는 X線 檢査 24例中 2例(8.3%)가 craniotabes 樣相을 나타내고 있었다.

Reilly (1964)에 依하면 vitamin D deficient rickets 中 16例中 4例(25%)가 craniostynostosis 即 premature closure 頭蓋金縫合이 있었다. 24例 X線 檢査를 보면 全部 richetic change가 있었고 部位的으로 knee가 많은 것은 步行後 異常을 發見하고 探知하려는 結果인 것 같고 本病院에서 33例中 21例(87.5%)에서 膝關節이 richetic change가 陽性 反應을 나타냈다.

Premature infant에서 ricketic predisposing 素因이 있다는것은 알려져 있으며 安全施策으로 vitamin D의 多量을 投與함이 Elliot (1936)에 依하여 記述되었고 Sterns 및 Vandercur(1936)에 依하면 正常兒에서도 一定量의 vitamin D(100~800 單位)를 주면 rickets를 豫防할 수 있다고 하였다.

本病院의 三雙兒는 다 早産兒(當時 1.8kg)로서 5個月 前에도 ricketic change가 long bone에 있었고 그 程度는 輕하였으나 三雙兒 다 長骨에 變化가 온것은 興味있는 事實이었다. richets의 blood chemistry에 關하여는 論議가 많으나 vitamin D가 calcium metabolism과 密接한 關係가 있다는 것은 알려진 바이다. 骨은 hydroxy apatite crystals 即 calcium phosphate로 形成되어 있고 그것은 骨實質內에 點着되어 있다. 骨細胞는 enzyme을 遊離하는데 그것은 alkaline phosphatase이고, 軟骨이나 關節은 mucopolysaccharide로 되어 있다. 따라서 骨의 生化學的 變化를 살펴보아야 되며 mineral phase 即 calcium과 phosphorus 및 enzyme인 alkaline phosphatase을 觀察하여야 된다.

本病院의 觀察對象에서 보면 infantile tetany에서 serum calcium이 顯著히 低下되었고 그以外는 別다른 變動이 없었으며 alkaline phosphatase는 全例에서 上昇하였으나 그中 13例가 顯著한 上昇을 나타냈다. alkaline phosphatase가 높은 疾患中 rickets 뿐만 아니고 骨折, hyperparathyroidism 및 bone metastasis도 鑑別하여야 된다. serum phosphorus가 低下된 가운데서 malabsorption, starvation 및 嘔吐를 鑑別하여야 되므로 rickets의 要因은 되나 直因은 되기 어렵다. 그 反面의 X線 檢査는 診斷이 比較의 容易하고 診斷率이 높은 까닭에 臨床의 所見과 아울러 綜合의 與件으로 richets의 診斷에 도움이 되겠다.

結 論

1. 延世醫大 延世醫療院에 來院한 6年 6個月 동안의 269, 649名을 觀察하였든 바 33例의 Richets가 있었고 8171:1의 비를 나타내고, 頻度는 約 0.012%이었다. 男女의 비는 1.06:1이고 大差는 없었다.

2. 年度別로 發生值를 보면 1965年, 1967年보다 1968年 以後 增加傾向에 있으며 1970년에는 5年前보다 約 5倍의 增加를 보였다.

3. Blood chemistry는 alkaline phosphatase는 上昇되어 있으나 廣義의 rickets에 도움이 된다.

4. X線의 rickets의 診斷 價値는 72.7%의 撮影中 各部位別이나마 長骨 其他 部位에 ricketic change가 100 percent 있었고 그中 weight bearing과 步行을 始作한 幼兒 膝關節 87.5%에서 全部 그 變化를 가지고 오기에 가장 重要한 診斷의 價値가 있다고 하겠다.

REFERENCES

1. Arneil, G. C. et al: *Infantile rickets returns to Glasgow. Lancet*, 2:423, 1963.
2. Bills C. E.: *Chemistry of vitamin D. JAMA* 110: 2151, 1938.
3. Chisolm J. J., Jr: *Aminoaciduria in Vitamin D. deficiency state in premature infants and older infants with rickets. J. of Ped.* 60:206, 1962.
4. 崔星旭 等: *Vitamin D deficiency rickets* 291:298 소아과 No.5 Vol. 13, 1970.
5. Currarino G. Neuhancer E.: *Hypophosphatasion Am. J. Roent* 78:392-419, 1957.
6. Deluca, H. F.: *Vitamin D. NE J Med.* 281:1103, 1969.
7. Eliot, M. M., and Park, E. A.: *Rickets in Brennmann Practice of Ped.* 1936, Vol. 1 W. F. Prior Co. Inc.
8. Glasser, Kant: Parmelee A. H., Hoffman. Williams, S; *Comparative efficiency of Vitamin D. preparation in prophylatic treatment of premature infants. Am J. of Disease of child*, 77:1, 1949.
9. Goldhaber, P.: *Some current concepts of bone physiology. New Eng J. Med.* 274:873-878, 1966.
10. Harrison H. E.: *Vitamin D and calcium phosphate transport. Pediatrics* 25:531, 1961.
11. Jean, Philippine C.: *Rickets JAMA* 106:2066, 1936.
12. 金顯宇 et al.: *Vitamin D resistant rickets*, 소아

과, 11:27, 1968.

13. Lopatsanis P., et al. : *Vitamin D deficiency rickets in Greece. J. of Ped.*, 73:195, 1968.
14. Park, E. A. : *The imprinting of Nutritional disturbances on the growing bone. Ped.* 33:815, 1964.
15. Reddy V., et al. : *Serum alkaline phosphatase in malnourished children with rickets. J. of Ped.* 71:595, 1967.
16. Reilly B. J. : *Craniosynostosis in significant number of children with rickets. J. of Ped.* 64:396, 1964.
17. Saville, PD and alderman M. H. : *Deficiency rickets in New York Arch, Int. Med.*, 125:341, 1970.
18. Sobel E. H. et al: *Rickets, deficiency of "alkaline" phosphatase activity & premature loss of teeth in childhood. Ped.* 11:309, 1953.
19. Stearns, E. ; Jenus, P. E., and Vandercan V. ; *The effect of Vitamin D on human growth in injury J. Ped.* 9:1, 1936.
20. Sydow G. : *The development of rickets in premature infant Acta Paediat. Scand.* 1 35:169, 1948
21. Whitter. C. F. et al. : *The effect in renal acidification in Vitamin D deficiency rickets. J. of Ped.*, 69:80, 1966.