

골화석증환자 장관골 골절의 금속내고정 치료 — 1례 증례보고 —

부산대동병원 정형외과

김부환 · 임종인 · 최우성

— Abstract —

Open Reduction & Internal Fixation of Long Bone Fracture in Osteopetrosis Patient

Bu-Hwan Kim, M.D., Jong-In Im, M.D., Woo-Seong Choi, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Dae-Dong Hospital, Pusan, Korea

Bone quality in osteopetrosis patient is very hard but brittle and easily fractured by trivial trauma. In case of pathological fractures in osteopetrosis patient, most of the fractures are treated by conservative treatments. But some long bone fractures are difficult to treat conservatively.

A few surgeons treated the fracture by open reduction and internal fixation(ORIF) and they came to agree that ORIF of fractures were very difficult technically. We tried plate and screw fixation for a subtrochanteric fracture of femur in a 20-year-old osteopetrosis patient who have already had 4 previous long bone fractures.

1. We changed drill bit everytime for every screw hole penetration and it took about 2 minutes for a hole.

2. ORIF is advantageous in fracture of suitable location in osteopetrosis patient.

Key Words : Osteopetrosis, Treatment, Open reduction and internal fixation

※ 통신저자 : 김 부 환

부산시 동래구 명륜1동 530-1

대동병원 정형외과

※ 본 논문의 요지는 1994년도 대한 골절학회 추계 학술대회에서 구연 되었음.

서 론

골화석증 환자의 임상적 문제점은 골조직이 단단해 보이기는 하나 외력에 내성이 약하여 골절이 쉽게 일어난다는 점과 내고정을 요하는 골절이 발생하였을 때 경화된 골질로 인하여 내고정수술이 어렵다는 점이다.

골화석증 환자에서 발생한 장관골 골절을 금속내 고정으로 치료한 예가 보고되어 있으나 대부분의 저자가 단단한 골질과 폐쇄된 골수강으로 인한 내고정의 기술적인 어려움을 기술하고 있다^{2,6,7)}.

이에 저자들은 대퇴전자하부 골절을 수상한 1례의 골화석증 환자에서 압박금속판 및 나사고정으로 골절고정을 시도해 본 바 있어 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례 보 고

병 력 : 19세 남자 환자로 9세경 우연히 흉부 방사선 사진 촬영상 골화석증으로 진단됨.

1차골절 : 86년 1월 우 경골 원위부의 골절로 타 병원에서 관혈정복을 시도하였으며, 수술중 드릴팁의 파손으로 한개의 금속나사 및 석고붕대 고정으로 치료하였음(Fig. 1).

2차골절 : 1차골절 6개월뒤 방안에서 미끄러져 넘어지면서 책상 모서리에 부딪혀 좌측 상완골 근위부 골절로 석고 붕대고정으로 치료하였음(Fig. 2).

3차골절 : 2차골절 6개월후 약 1미터 높이에서 뛰어내리다가 좌측 경골 및 비골 원위부 골절로 석고 붕대 고정으로 보존적 치료 하였음(Fig. 3).

4차골절 : 3차골절 4년후 체육시간에 농구시합중 몸을 갑자기 돌리다가 좌측 대퇴전자하부골절로 90°-90° 골견인 및 고수상 석고붕대 고정으로 치료하였음(Fig. 4).

5차골절 : 4차골절 3년후 짐을 들고가면서 서 있는 차를 피하려다가 넘어지면서 좌대퇴 전자하부 재골절로 입원 하였음(Fig. 5).

가족력 : 특별한 가족력 없었음.

이학검사소견 : 골밀도 검사상 골밀도 연령대비 $217 \pm 3\%$ 로 증가(Fig. 6), 혈색소 11.0gm/100ml

치 료 : 대퇴부 외측도달법으로 골절부에 도달하

였다. 골절선은 횡골절이었고 골수강은 완전히 폐쇄되어 있었다(Fig. 7). 골막을 가능한 한 손상하지 않고 골절을 정복한 후 금속판 및 나사로 고정하였다(Fig. 8). 금속나사 고정을 위한 drilling시에는 전기드릴을 사용했고, 매 홀을 뚫을때 마다 새로운

Fig. 1. Distal tibia and fibula fracture

Post-op 8.5-year F-U showing broken drill tip

Fig. 2. Proximal humerus Fx.

Solid union after 8-year follow-up

drill bit를 사용하였으며, 한 홀을 뚫는데는 약 2분이 소요되었다. 술전 홀을 뚫기가 매우 어려울 것으로 생각되어 금속판은 조금 짧은것을 사용하였다. 수술후 2주간 외전 석고부목으로 고정후 봉합사를

발사하였고, 그 후 외고정 없이 점차적 관절운동을 시켰다. 술후 5개월부터 점진적 부분체중 부하를 허용하였고, 술후 1년추시 X-선 촬영소견상 골유합을 보였다(Fig. 9).

Fig. 4. Subtrochanteric Fx. of femur, skeletal pin traction
Four-year F-U showing malunited coxa vara deformity

Fig. 3. Left tibia & fibula Fx.
Treated conservatively and 7.5-yr follow-up

Fig. 5. After 3 years, refracture of subtrochanteric area

Fig. 6. Bone densitometry
Increased bone density(Age matched $217 \pm 3\%$)

Fig. 7. Operative finding of fracture site
Medullary canal completely obliterated

Fig. 9. Postoperative 1 yr-F-U X-ray shows bony union

의 결핍으로 calcified cartilage와 primitive bone이 흡수되지 않고 남아 방사선상 경화된 골질을 나타내는 질환이며, 1904년 첫 보고 이래 500여례가 보고되어 있다^{1,8)}.

골화석증은 심한 감염과 출혈로 10세 미만에 사망하는 상염색체 열성형의 선천형, 증상이 심하지 않은 상염색체 우성의 지연형으로 대별되며 비전형적인 중간형도 보고되고 있다^{4,5,8)}.

골화석증의 방사선 소견은 골이 전반적으로 하얗게 되며 정상구조가 파괴되어 피질골과 망상골이 구별되지 않고 골간부는 재형성의 장애로 골간단 정도로 넓어진다. 골조직내부에 원시적인 골조직이 남아 골속에 골이 있는 골내골(os-in-os, bone-within-a-bone, endobone) 소견을 나타내며(Fig. 10) 이러한 소견은 골화석증의 pathognomic sign이다⁸⁾. 성장기 동안 골흡수능력의 강도의 변화에 따라 골경화와 lucent zone이 교대로 나타나 이로 인해 방사선상 횡대가 나타난다⁸⁾. 척추골에서는 측면 사진상 척추 추체 상하면의 음영의 증가로 샌드위치 모양을 나타낸다(Fig. 11). 엑스선 사진상 골질은 경화되어 있으나 외력에는 약하여 쉽게 골절이 일어나며 Hasenhuttl⁹⁾는 한 환자에서 24년 동안 33회의 골절이 발생한 예를 보고한 바 있고, 대부분의 골절은 횡골절이거나 짧은 사선골절이라고 했다.

골화석증 환자의 혈액 및 화학검사 소견은 빈혈과 pancytopenia 외에는 모두 정상이며, 골질의 치유 시에는 alkaline phosphatase치가 올라갈 수 있다⁸⁾. 본 증례에서도 혈액소치는 11.0gm/100ml로 경한 빈혈을 보였고, 수상후 3개월째의 alkaline phosphatase치는 87 I/U로 정상치 이내 였으나,

Fig. 8. Postoperative X-ray(상) & postoperative 8 months F-U(하)

고 찰

골화석증은 Albers-Schönberg 질환, marble bone disease 등으로 불리우며 원인은 불명이나 유전성으로 이환된다고 하며 파골세포의 골흡수 능력

Fig. 10. X-ray film manifesting os-in-os(bonè-in-bone) appearance in calcaneus and talus

수상후 8개월에 154 I/U로 증가를 보여 골절의 치유과정이 정상보다 지연됨을 간접적으로 알수 있었다.

입원당시에 실시한 골밀도검사에서 골밀도가 정상치의 2배정도의 증가를 나타내었다(Fig. 6).

골화석증은 pycnodysostosis, progressive diaphyseal dysplasia(Engelmann's disease), craniometaphyseal dysplasia, metaphyseal dysplasia 등과의 감별을 요하며, 골밀도의 증가를 보이는 금속중독증, 신생물, 매독, myelofibrosis 등과도 감별을 요한다⁸⁾.

골화석증의 치료는 선천형에서는 골수이식을 통한 빈혈의 조절이며, 비장절제는 최근에는 실시하지 않는다. 뇌신경 마비시에는 감압수술을 시행하기도 한다⁹⁾.

골화석증 환자가 골절이 된 경우 경화된 골질로 인하여 내고정이 매우 힘들어 대개는 보존적요법으로 치료하기를 권하고 있으며 수술을 하는 경우에도

Fig. 11. X-ray finding of spine
Typical "sandwich vertebra" appearance

골수강이 폐쇄되어 있어 금속정고정보다 금속판 내고정이 좋다고 한다¹⁾. Kleinberg⁶⁾는 골화석증 환자에 발생한 대퇴골 전자하부 골절환자 수술중 blade plate를 대퇴경부에 도저히 삽입 할 수 없어서 금속판 부분만을 대퇴골 간부에 고정시켰고, 전기드릴로도 금속나사 관통을 위한 구멍을 뚫기가 힘들었다고 기술하였다. Milgram과 Jasty⁷⁾는 대퇴골 간부골절을 골수강내 금속정으로, 전자하부 골절을 Holt Nail Plate와 Richard Screw-plate로, 또 다른 전자간 골절을 Jewett nail-plate로 고정하면서 금속내고정의 어려움을 기술하였고, 골절의 유합에도 1년내지 3년이 소요되었다고 하였다. 그러나 Breck 등⁸⁾은 한 환자에서 양쪽 대퇴골 골절에 골수강내 금속정 고정으로 치료할 수 있었다고 보고하였으며, 간부골절 등 위치가 적응이 되는 경우 좋은 방법이라고 하였다. 본 증례에서도 1차 골절시 경골 수술중 drill tip의 파손이 생겼고(Fig. 1), 4차골절시 원위부의 핀 삽입시에도 천공도중 마찰열로 인하여

연기가 나기도 했다. 그러나 5차골절의 수술시에는 고속회전의 전기드릴을 사용하고 매 홀의 천공시마다 새로운 드릴팁을 사용 하였던 바 큰 어려움 없이 금속판및 나사고정을 실시할 수 있었다.

골화석증에 생긴 골절의 치유과정은 정상골과 유사하며 치유기간도 정상골과 별다른 차이가 없다는 보고도 있고³⁾, 치유기간이 정상골보다 오래 걸린다는 보고도 있다^{7,8)}.

본 증례에서도 수차례의 골절에서 치유기간이 정상골에서 보다 장기간을 요하였으며 골유합 진행을 간접적으로 알 수 있는 alkaline phosphatase치가 5차 골절 수상후 8개월에서 증가된 것으로 보아 골절유합이 지연됨을 알수 있었다.

결 론

1. 골화석증 환자의 전자하부 골절을 금속판및 나사를 이용하여 내고정을 시도하였던 바 큰 어려움이 없이 고정이 가능하였다.

2. drill bit는 매 screw hole마다 새 것을 사용 하였으며 한 hole을 천공하는 데 약 2분이 소요 되었고 tapering 이나 나사못의 삽입은 어려움이 없었다.

3. 골화석증 환자의 장관골 골절시 적용이 되는 경우에는 좀 더 적극적으로 금속 내고정술을 시도해

볼 수 있을 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) 대한정형외과학회 : 정형외과학, 4판:110-111, 서울 1993.
- 2) Breck LW, Cornell RC and Emmett JE : intramedullary fixation of fracture of the femur in a case of osteopetrosis. *J Bone Joint Surg*, 39-A:1389-1394, 1957.
- 3) Hasenhuttl K : Osteopetrosis. Review of the literature and comparative studies on a case with a twenty-four-year follow-up. *J Bone Joint Surg*, 44-A:359-370, 1962.
- 4) Horton WA, Schimke RN and Iyama T : Osteopetrosis : Further heterogeneity. *J Pediatr*, 97:580-585, 1980.
- 5) Kaibara N, Katsuki I, Hotokebuchi T and Takagishi K : Intermediate form of osteopetrosis with recessive inheritance. *Skeletal Radiol*, 9:47-57, 1982.
- 6) Kleinberg S : Osteopetrosis. *Am J Surg*, 87:50-62, 1954.
- 7) Milgram JW and Jasty M : Osteopetrosis. A morphological study of twenty-one cases. *J Bone Joint Surg*, 64-A:912-929, 1982.
- 8) Tachdjian MO : *Pediatric Orthopedics*. 2nd ed. pp 112-115, Philadelphia, W.B. Saunders Co, 1990.