대한척추외과학회지 제 12 권 제 4 호
Journal of Korean Spine Surg.
Vol. 12, No. 4, pp 375~379, 2005

흉요추부 후만변형을 동반한 연골 무형성증 환자에서 퇴행성 협착증에 의한 척수증 - 1 예 보고 -

차재룡 · 고상훈 · 조성도 · 김상우 · 박문수

울산대학교 의과대학 정형외과학교실

Thoracic Myelopathy due to Thoracolumbar Kyphosis and Spinal Stenosis in Achondroplasia - A Case Report -

Jae-Ryong Cha, M.D., Sang-Hun Ko, M.D., Sung-Do Cho, M.D., Sang-Woo Kim, M.D., Moon-Soo Park, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine, Ulsan, Korea

– Abstract –

Achondroplasia is abnormal intracartilagenous ossification that 's caused by a genetic point mutation. Thoracic myelopathy in achondroplasia that is due to thoracolumbar kyphosis and spinal stenosis is a rare finding. There is no report available on this topic in Korea. We report here a case of achondroplasia with thoracic myelopathy due to thoracolumbar kyphosis and spinal stenosis, and we include a brief review of literature.

Key Words: Achondroplasia, Thoracic myelopathy, Thoracolumbar kyphosis, Spinal stenosis

서 론

연골 무형성증은 연골내 골화 이상으로 골격계의 발달이 저하되는 질병이다. 연골 무형성증 환자에서 발생할 수 있는 가장 심각한 문제점의 하나는 좁아진 척추관 및 후만증에 의해 생기는 신경학적 이상이다. 저자들은 흉요추 후만증과 척추관 협착증으로 인해 흉추 척수증이 발생한 연골 무형성증 환자 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

28세 남자가 3개월 전부터 시작되어 점점 악화되는 양하지의 방사통과 보행 장애를 주소로 내원하였다. 과거력상 환자는 연골 무형성증 진단을 받았으며 약 4개월 전부터 허리의 통증이 발생하였으나 특별한 외상력은 없었다. 이학적 검사상 하지 직거상 검사는 양측 하지 모두 80도 이었으며 우측 족관절과 족무지의 굴곡력이 Grade 0 이었으며 좌측은 Grade IV 이었다. 감각은 우측

Address reprint requests to
Moon-Soo Park, M.D.
Department of Orthopaedic Surgery, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine, Ulsan, Korea
290-3 Jeonha-dong, Dong-gu, Ulsan 682-714, South Korea
Tel: 82-52-250-8816, Fax: 82-52-235-2823, E-mail: amhangpark@yahoo.co.kr

슬관절 이하 부위가 전체적으로 감각저하와 이상감각이 있었고 좌측 하퇴부의 감각저하와 족저부의 이상감각이 있었으며 양하지의 Babinski반사가 양성이었고 양 족관절의 간대경련은 없었으며 양하지의 심부 건반사가 심하게 저하되어 있었다. 술 전에 실시한 단순 방사선 검사(Fig. 1,2)와 자기 공명 영상 검사(Fig. 3) 상 제 12 흉추의 설상 변형과 그곳을 중심으로 제 11 흉추에서 제 1 요추까지 Cobb각이 83도의 흉요추 후만증이 관찰되었고 제 11 흉추에서 제1요추까지 중심성 척추관 협착증이 관찰되었다. 술전 부하 방사선 검사(stress view)상에서 흉요추 후만증이 40도까지 정복되므로 환자에게 전방수술을 권유하였으나, 환자가 거부하여 후방 수술만을 시행하였다. 수술 중에 각성검사상 신경학적 악화가 없음을 확인하고 제 11 흉추와 제12흉추의 추궁판 제거술과 흉요추 후만증 교정 및 제10 흉추부터 제2 요추까지 장골 이식을 이용한 후외측 골유합술을 시행하였다.

술후 시행한 단순 방사선 검사(Fig. 4) 상 흉요추 후만각은 50도로 개선되었으며 하지의 신경증상은 호전되었다. 술후 6개월 뒤 다시 시행한 단순 방사선 검사(Fig 5) 상에서도 흉요추 후만각은 52도로 유지되었고 하지의 방사통은 완전히 회복되었으며 우측 족관절과 족무지의 굴곡력은 Grade IV, 나머지 양하지의 운동능력은 정상으로 호전되었다(Fig. 6).

고 찰

연골 무형성증 환자에서 추체 변형에 의한 흉요추 후만증의 발생은 잘 알려져 있으며 1세 미만의 영아에서 90% 이상의 이환율을 보이고 이는 일반적으로 근육의

Fig. 1.

Fig. 2.

Fig. 1, 2. The simple radiography of spine anteroposterior and lateral view in preoperative state. T12 vertebral body is wedge shape and vertebral Cobb 's angle is 83 degree at level of thoracolumbar junction. Sagittal vertebral axis(SVA) is positive about 4cm in lateral view. Lumbar hyper-lordosis coexist with scoliosis and deformity of thoracolumbar spine.

저긴장으로 생기며, 3세경에는 대부분 자연 교정되나 이중 약 10%는 고정된 척추 변형으로 진행된다[4].

연골무형성증 환자는 약 50%에서 신경학적 증상을 나타내며 그 원인으로는 척추관 협착이 가장 많고 이 외에 추간판 탈출, 척추체의 설상 변형, 퇴행성으로 인한 골극 형성 등이 있다[1,6]. 신경학적 증상은 퇴행성 변화에 의한 후관절의 비대와 추간판 탈출로 인해 척추강이 협착되어 척수 경막낭과 척추관의 비가 감소하여 나타나며, 주로 요추 제 2번과 3번 사이의 관절에서 발생한다[7]. 서있는 자세는 요추부 과전만의 정도가 더 심해지게 하고 척추관의 부피를 더 줄어들게 하여 증상을 더 악화시키며 후만증이 동반된 경우에는 신경학적 증상 발현이 더 증가한다[3]. Sanjay 와 Morgan[5]은 연골 무형성증 환자에서 척추의 기형은 유아기부터 보이나 신경학적 증상은 추간판의 충분한 퇴행성 변화가 일어나는 20~30대에서 발생한다고 하였는데, 본 증례도 유아기부터 후만증이 있었지만 신경학적 증상은 보이지 않았으나 성인이 된 이후에 퇴행성 변화에 의한 협착증과 후만증이 진행되어 신경학적 증상이 발현된 것으로 생각된다.

연골 무형성증 환자에서 발생한 신경증상에 대한 수술 방법은 척추의 해부학적 변화와 임상양상에 따라 선택하며 신경학적 증상을 동반한 30도 이하의 후만 변형

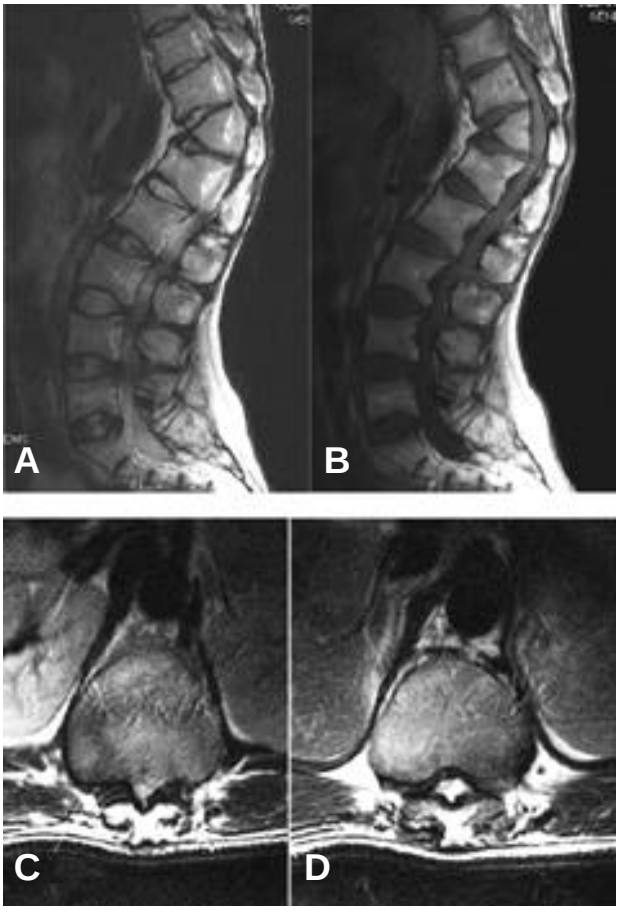

Fig. 3. Preoperative MRI (**A**) T1 Sagittal image, (**B**) T2 Sagittal image, (**C**) T2 Axial image(T 11- T12 disc level), (**D**) T2 Axial image(T12- L1 disc level) There is central spinal stenosis at the level of T11/12, T12/L1 and central spinal stenosis, with bulging disc at the level of L2/3, L3/4, L4/5. The shape of T12 vertebral body is wedge form and short pedicles with bilateral neural foraminal narrowing coexist at lumbar and lower thoracic spines.

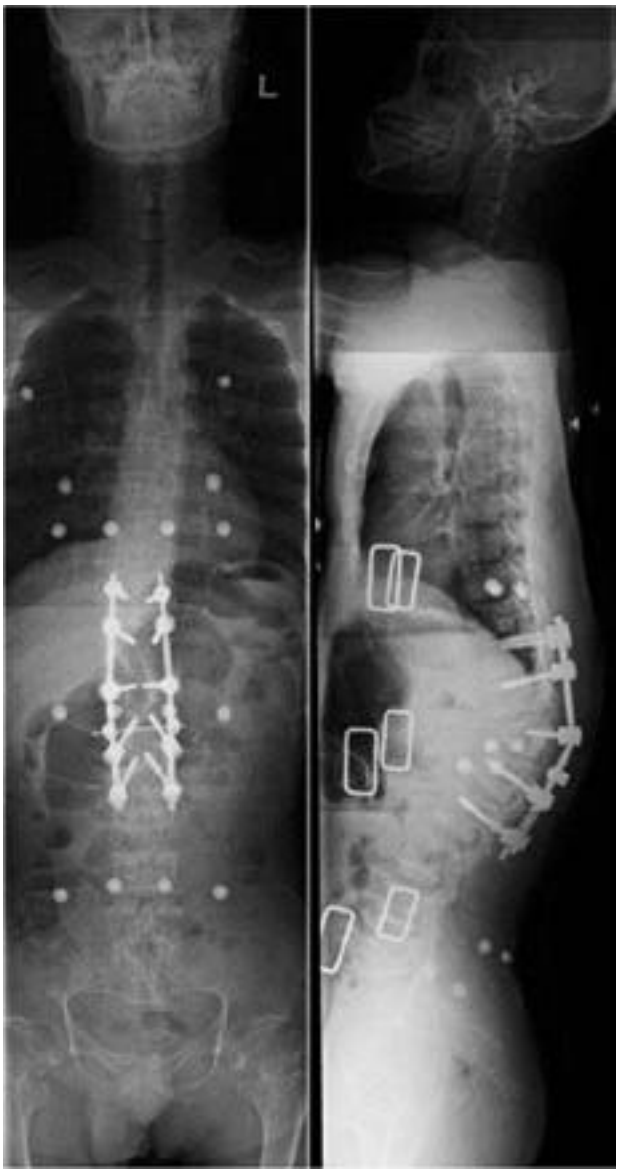

Fig. 4. The simple radiography of whole spine anteroposterior and lateral view in postoperative state. The Cobb 's angle is decreased to 52 degree at level of thoracolumbar junction. Sagittal vertebral axis(SVA) is corrected to negative 3.6 cm which from posterosuperior corner of S1.

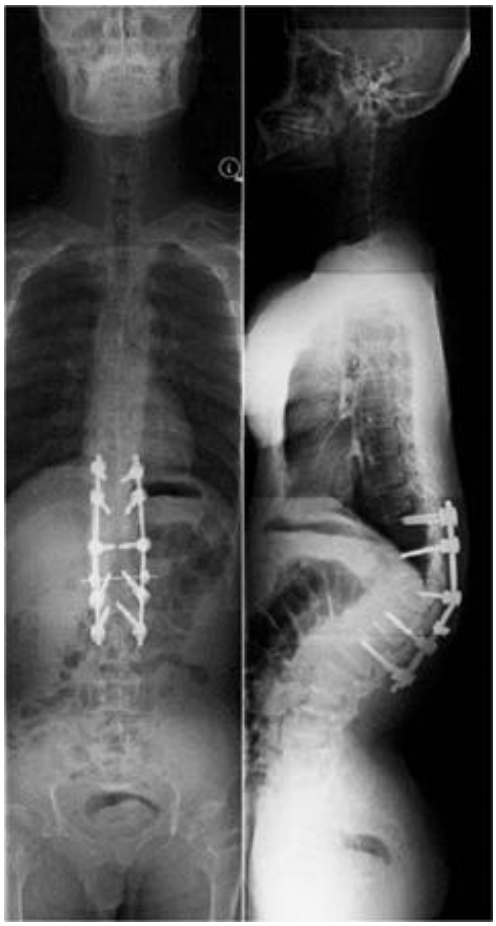

Fig. 5. The follow up simple radiography of whole spine anteroposterior and lateral view at 6 months after operation. Cobb's angle is 50 degree and neurologic symptoms are subsided.

시, 후방 감압술 및 후방 유합술을 시행하고, 30도 이상이나 변형 부위의 척추의 전방 압박이 보일 시에는 전방 감압술 및 전방 유합술과 함께 후방 감압술 및 후방 유합술이 필요하다[6,8]. Fortuna 등[1]은 수술적 치료 후의 결과는 흉요추부 후만 변형의 유무, 척추관 협착증의 정도, 임상 증상의 이환 기간, 증상의 심한 행태, 수술시의 심한 정도 등에 따라 결정되며 특히 후만 변형이 동반된 경우에는 이환 기간에 관계없이 불량한 결과를 보고하였다. 저자들의 예에서는 후만각이 83도로 관찰되어 전후방 수술을 계획하였으나, 환자가 전방으로의 수술을 거부하여 후방 감압술 및 후방 유합술만을 시행하였다. 환자는 술 후 6개월 추시에서 신경학적 증상은 정상으로 회복되었고 후만각은 진행하지 않았으며 일상생활의 제한이 없는 양호한 경과를 보였지만, 후방 감압술 및 후방 유합술만을 시행하였기에 장기 추시 시 세심한 관찰이 필요할 것으로 사료된다.

REFERENCES

1) **Fortuna, A., Ferrante, L., Acqui, M., Santoro, A. and Mastronardi, L.**: *Narrowing of thoracolumbar spinal canal in achondroplasia. J Neurosurgical science, 233:185-196, 1989.*
2) **Kahanovitz N, Rimoin DL, Sillence DO**: *The clinical spectrum of lumbar spine disease in achondroplasia. Spine 7:137-140, 1982.*
3) **Kopits SE**: *Thoracolumbar kyphosis and lumbosacral*

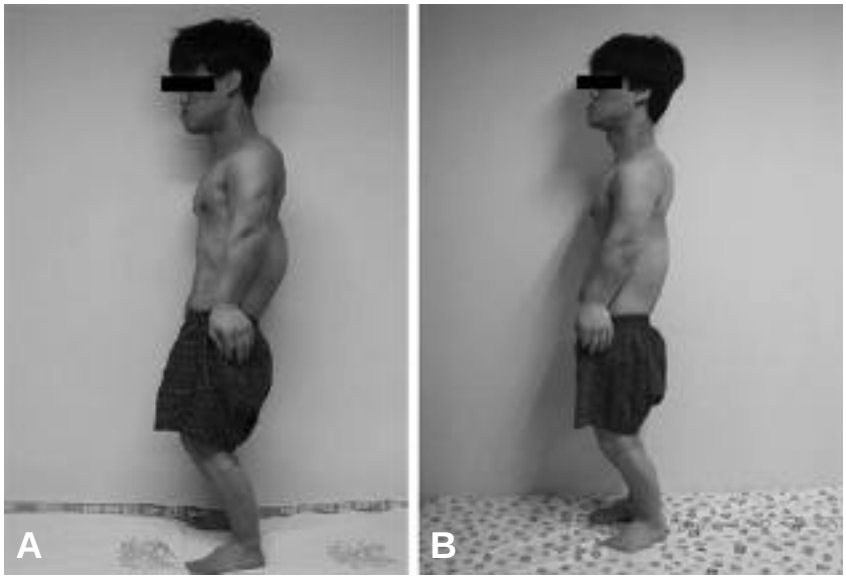

Fig 6. The photography which compared the preoperative state(A) with the postoperative state(B). Back deformity and positional impairment are improved.

hyperlordosis in achondroplastic children. Basic Life Sci 48:241-255, 1988.

4) **Pauli RM, Breed A, Horton VK, et al**: *Prevention of fixed, angular kyphosis in achondroplasia. J Pediatr Orthop 17: 726-733, 1997.*
5) **Sanjay NM, Howard WM**: *Thoracolumbar Spinal Deformity in Achondroplasia. Neurosurg Focus 14(1) 1-8, 2003.*
6) **Shikata J, Yamamuro T, Iida H, et al**: *Surgical treatment of achondroplastic dwarfs with paraplegia. Surg Neurol 29: 125-130, 1988.*
7) **Thomeer RT, van Dijk JM**: *Surgical treatment of lumbar stenosis in achondroplasia. J Neurosurg 96 (Spine 3):292-297, 2002.*
8) **Tolo VT**: *Spinal deformity in short-stature syndromes. Instr Course Lect 39:399-405, 1990.*

국 문 초 록

연골 무형성증은 유전자의 돌연변이에 의한 연골내 골화 이상으로 발생하며, 연골 무형성증 환자에서 흉요추 후만증과 척추관 협착증에 의해 신경학적 증상을 나타낸 경우는 매우 드물며 아직 국내에서 보고된 바 없다. 저자들은 흉요추 후만증과 척추관 협착증에 의해 흉추 척수증이 발생한 연골 무형성증 환자 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

색인단어: **연골 무형성증, 흉추 척수증, 흉요추 후만증, 척추관 협착증**

※ **통신저자 :** 박 문 수
울산광역시 동구 전하동 290-3
울산대학교병원 정형외과학교실
Tel: 82-52-250-8816 Fax: 82-52-235-2823 E-mail: amhangpark@yahoo.co.kr