

선천성 쇄골 가관절증

(증례보고)

부산메리놀병원 정형외과

이현국 · 서무삼 · 김희덕

— Abstract —

A Case Report of Congenital Pseudoarthrosis of the Clavicle

Hyun Kuk Lee, M.D., M. S. Seo, M.D., and H. D. Kim, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Maryknoll Hospital, Busan, Korea

The congenital pseudoarthrosis of the clavicle is a rare condition but exists as a clinical entity distinguished from cranio-cleido-dysostosis and birth fracture.

A 6-day old female was accidentally found to have an anomaly of the right clavicle, which was discovered on an X-ray taken for another reason. She was followed for 4 weeks and a diagnosis of congenital pseudoarthrosis of the clavicle have was made.

We report the case, comparing it with a birth fracture together with review of the literature.

I. 서론

선천성 쇄골 가관절증은 태생기에서 화골(Ossification)과정의 융합결함으로 발생하는 희귀한 독립된 선천성 기형이다.^{7,8)}

선천성 쇄골 가관절증은 1910년 Fitzwilliams가 처음 보고한후 1969년 Jinkins 등에 의하여 보고되었다.^{2,5)}

본 메리놀병원 정형외과에서는 최근 생후 6일된 여아 1예에서 우연히 발견된 선천성 쇄골 가관절증을 경험하였기에 보고하는 바이다.

II. 증례보고

증례 I

환자: 권애기, 성별: 여아, 연령: 6일

초진일시: 1977년 9월 14일

가족력: 특기할만한 기형의 가족력은 없음.

현병력: 1977년 9월 7일 정상분만 하였으며 외상의 병력은 없으며 1977년 9월 13일 밤부터 고열과 경련성 발작이 발생하여 당병원 소아과에 입원하였다.

이학적 소견: 혼수상태에서 안면부위에 황색의 피부변색이 있었다.

혈액검사 소견: 입원당시 Bilirubin Titer가 20.7mg/dl(Direct 0.2mg/dl, Indirect 20.7mg/dl)이며 W.B.C.가 30,350/mm³이었다.

흉부 X-선 소견: 폐는 정상이었으나 우측 쇄골의 변형으로 인해 본과에 진찰 의뢰가 되었다.(사진 1)

흉부 X-선상에서 우측 쇄골은 중앙부위가 끊어 동글고 비대 경화 되어있으며 2개로 쇄골이 분리되어 있으며 근위부 끝편은 전상방으로 위치하고있는 모양을 볼 수 있었다.

이학적으로는 우측 쇄골 중앙부위에 우측 상지를 움직일 때 종류가 촉진 되었으며 수동적 관절운동에 따른 동통은 없었고 압통도 없었으며 또한 다른 골제통에 이상을 발견 할 수 없었다. 4주후 X-선 검사에서 우측 쇄골의 분리된 부위에 신생골의 형성을 볼 수 없었으며(사진 2) 이학적으로도 다른 이상은 볼 수 없었다.

증례 II

환자: 임애기, 성별: 남아, 연령: 10일, 체중: 3.8kg.

사진 1. 흉부 X-선에서 우측 쇄골 중앙 부위에 round, blunt, sclerotic, nonunited된 모양을 볼 수 있다.

사진 3. 흉부 X-선에서 우측 쇄골 중앙 부위에 sharp end를 가진 골절 양상을 볼 수 있다.

사진 2. 4주후 X-선에서 가관절 근위 골편이 상방에 위치하고 근위단은 둥글며 신생골 형성은 없다.

사진 4. 10일후 oblique view에서 신생골 형성골 볼 수 있다.

초진일시 : 1978년 9월 5일

주소 : 피부에 황달색 변색

가족력 : 특기할만한 사항 없음.

현병력 : 조산원에 의해 1978년 8월 27일 출생 하였으며, 1978년 8월 31일부터 전신 피부에 황달색 변색이 발생하여 점차 심하여 집으로 1978년 9월 5일 본원 소아과에 입원하였다.

이학적 소견 : 전제 피부가 황달색으로 변성 된것 이외는 정상이었다.

혈액검사 소견 : 입원시 Bilirubin Titer가 25.10mg/dl (Direct 1.00mg/dl, Indirect 24.10mg/dl) 이었고 기타 혈액검사 소견은 정상이었다.

흉부 X-선 검사에서 흉부는 정상이었으나 우측 쇄골 중앙부위의 병변으로 본과에 진찰 의뢰 되었으며 우측 쇄골 중앙부위에 약간의 압통이 있었고 우측 견갑관절의 운동에 따른 뚜렷한 동통은 없었으며 종류도 촉진되지 않았다. 조산원에서 분만하였으나 뚜렷한 외상의

병력이 없었으며 10일후 우측 쇄골 X-선 촬영에서 신생골의 형성이 뚜렷이 나타나고 (사진 4) 이때 이학적 으로 약간의 종류가 우측 쇄골 중앙부위에 촉진되었다.

III. 문 헌 고 찰

선천성 쇄골 가관절증에 대하여는 1910년 Fitzwilliams가 Cleidocranial dysostosis에 대하여 보고하는 가운데 전형적인 선천성 가관절증 1예가 보고된후 Aldred는 선천성 가관절증이 독립된 질환으로서 Cleidocranial dysostosis와 Birth Fracture와의 구별을 강조하였으며¹⁾ 그후 1969년까지 19예가 보고되었으며 1970년 Gibson에 의하여 13예가 보고되었다.⁴⁾

원인은 확인되지 않았으나 태생기에 발생하는 쇄골의 두 화골(Ossification) 중심이 융합하지 않음으로서 발생한다고 하였다. 태생기에 쇄골의 형성과정은 1963년 Aldred에 의하면 쇄골의 아연골(Precartilage)의 화골(Ossification)에 의해 형성된다고 하였으며 11mm 태아

기에서 쇄골은 구별되나 이 시기에는 섬유조직으로 구성되어있고 15 mm 태아기에는 2개의 분리된 아연골 (Precartilage) Mass로 나타나며 17 mm 태아기 (임신 15 내지 17 주)에는 쇄골 횡단면을 보면 2개의 분리된 화골 (Ossification) 중심으로 나타나며 Faweett는 1) 외부는 골막 혹은 연골막의 섬유조직 자켓트 (Jacket)로 되어있고 2) 그 속은 아연골 (Precartilage)의 한 원주로 되어있고 3) 그 중앙에는 골질을 볼 수 있다고 하였다.

아연골의 두 Mass는 같은 연골막 Jacket내에있고 아연골 내부에 있는 두개의 골질은 서로 직각으로 놓여있으며 쇄골의 내측에 있는 골질은 전방에서 볼때 타원형 Bone mass이고 쇄골 외측의 골질은 상방에서 내려 볼때 타원형으로 서로 교차되어 배열되어있다 하였고 내측 아연골 (Precartilage) Mass의 외측 끝은 외측 아연골 Mass의 내측 끝보다 외상방에 위치한다. 이 두 아연골 Mass는 말기에 융합하는데 18~19 mm 태아기에서 잘 볼 수 있다고 하였으며 점차 견고하게 이루어 진다고 하였다.¹⁾

Gibson은 인간의 쇄골은 다음의 형성과정으로 발전된다고 결론을 내렸다.

1) 중배엽의 응집기 (Mesenchymal condensation stage)에서 2) 아연골로 변화해서 3) 아연골의 막으로 둘러싸인 완전한 쇄골 모양으로 형성되어 4) 아연골 내부에 또는 쇄골 간부 중앙에서 골질이 나타나서 양끝 방향으로 퍼져 뼈가 아연골을 대체하며 5) 양끝에서는 아연골이 Hyaline연골로 대체되어 관절을 형성한다고 설명하였다.⁴⁾

1906년 Moll은 쇄골의 2개의 화골중심이 태생 39일째 나타나서 45일째 융합한다고 하였고, 1960년 Koch는 쇄골은 단일 화골중심으로서 된다고 하였으며 Gibson도 이 학설을 지지하였고, 두곳에서 생긴 쇄골은 비정상이라고 하였다.⁴⁾

발생빈도는 Aldred는 전체 11예에서 우측에 발생하였다고 하였으며¹⁾ Gibson의 보고에서도 우측이 거의 대부분 이었다.^{4,7,8)} 발생부위는 쇄골의 중심에서 약간 외측의 중상과 외상 부위의 접합부에서 발생한다고 하였으며⁴⁾ 본 1예에서도 같은 부위였다.

가관절증 발생기전에 대하여는 Lloyd-Robertt는 쇄골 형성 과정에서 쇄골하동맥에 의한 압력이 가해짐으로 발생하는것 같다고 말하였고 우측이 많은 이유는 쇄골하동맥이 높은 위치에 있기때문이라고 하며 Cervical rib과 High First rib이 있는 경우에 관제가 크다고 하였으며 Cleidocranial dysostosis에서의 쇄골 결손도 7st rib의 관제에서 발생한다고 추측하였다.⁶⁾

본 병과 구별하여야 할 질환은 쇄골 골절과 Cleidocranial dysostosis로서 후자는 근친병 (Familial disorder)으로 골격의 여러 부위를 침범하고 Membraneous

bone의 화골 이상으로 발생하여 쇄골결합, 혹은 두깨골의 변형, 안면골의 왜소, 척추 측만증, 골반환의 결합 및 손 발의 Epiphysis의 이상 등이 나타남으로 구별할 수 있으며³⁾ 출생시의 쇄골 골절은 외상의 병력, 골절부위의 부종, 전갑관절 운동시 통증, 압통 등으로 구별이 가능하며 수일후 X-선술 제 촬영 함으로서 가골의 형성도 감별 진단에 중요한 점이라고 하였다.⁵⁾

본 증례 보고에서도 출생시 외상으로 인한 쇄골 골절에 대하여 증례 외에서 비교하였다. 선천성 쇄골 가관절증의 자연경과는 전갑부의 기능장애는 심하지 않으나 변형은 심해진다 하였고¹⁾ 치료는 성장에 따라 변형이 심하거나 운동제한이 심할때 수술하거나 환자가 원했을 때 하는것이나 유아기에는 수술시 손처리가 너무 적어서 힘이 들며 술후 고정가르기도 어려워져 2~4세로 성장후 수술하는것이 좋다고 하였으며^{4,8)} Aldred와 Gibson은 4~5세로서 전 학령기까지 지연 수술함이 좋다고 하였다.^{1,4)} 치료방법은 가관절부의 연골을 골부위까지 제거하고 양단을 각선 골수 내고정과 골편이식술이 좋은 방법이라고 하였다.^{5,8)} 출생시 쇄골의 골절은 출생시 난산으로 인한 외상으로 나타나며 Farkas와 Levine은 전체 출생아의 1.7%를 차지한다고 하였으며 일반증상은 상지 가성마비나 동측상지를 움직임에 따른 동통이다. 치료는 신생아가 증상이 없을시는 무시해도 좋으나 동통 및 가성마비가 존재할시는 약 2주간의 부목고정 혹은 액와부에 Pad를 대준다던지 또는 8자형 붕대법등을 시행하여 치료하며 이때 골절단의 5mm 정도의 증첩과 10°의 굴곡은 허용 될 수 있다고 하였으며 예후는 양호하다고 하였다.

IV. 결 론

1. 본 메리놀병원 정형외과에서 경험한 선천성 쇄골 가관절증 1예에 대하여 문헌고찰과 함께 보고하였다.

2. 본 예는 연령이 어린 관제로 치료를 위하여 원격 관찰을 계속 할것이다.

3. 선천성 쇄골 가관절과 출생시 외상으로 인한 쇄골 골절의 양상을 비교하여 보았다.

REFERENCES

1. Aldred, A. : Congenital Pseudoarthrosis of Clavicle. *J. Bone and Joint Surg.*, 45-B:312, 1963.
2. Carpenter, E.B. and Garret, R.G. : Congenital Pseudoarthrosis of Clavicle. *J. Bone and Joint Surg.*, 42-A: 337, 1960.
3. Fairbank, H.A.T. : Cranio-cleido-dysostosis. *J. Bone*

- and Joint Surg.*, 31-B:608, 1949.
4. Gibson, D.A. and Carrol, N. : *Congenital Pseudoarthrosis of clavicle*, *J. Bone and Joint Surg.*, 52-B: 629, 1970.
 5. Jinkins, W.J. : *Congenital Pseudoarthrosis of the Clavicle*, *Clinical Orthopaedics and Related Research*, 62:183, 1969.
 6. Lloyd-Roberts, G.D., Apley, A.G., Pyrford, and Owen, R. : *Reflections upon the Etiology of Congenital Pseudoarthrosis of the Clavicle*. *J. Bone and Joint Surg.*, 57-B:24, 1975.
 7. Sharrad, W.J. : *Pediatric Orthopedics and Fractures*. Oxford & Edinburgh, Blackwell Scientific Pub., 1971.
 8. Tachdjian, M.O. : *Pediatric Orthopedics*, Vol. 1:95, Philadelphia-London-Toronto, W.B. Saunders Co., 1972.