

신경섬유종증에서의 척추측만증

서울대학교 의과대학 정형외과학교실

석세일 · 송호성 · 장재석

= Abstract =

Scoliosis in Neurofibromatosis

Se Il Suk, M.D., Ho Sung Song, M.D. and Jay Suck Chang, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, College of Medicine, Seoul National University

Neurofibromatosis is a disease which involves both neuroectodermal and mesodermal tissue, and is characterized by cafe-au-lait spot, multiple subcutaneous neurofibromas, elephantiasis neuromatosa, a positive family history, and specific dystrophic osseous changes such as scoliosis, penciling of ribs, vertebral scalloping, a paravertebral soft tissue tumor, and congenital pseudarthrosis. The classic type of scoliosis in neurofibromatosis was known as a sharp localized short curve that is often rapidly progressive and produces severe deformity with dystrophic changes, but another form with long gentle curve is reported. Since conservative treatment is usually unsuccessful, posterior fusion with or without Harrington instrumentation is the treatment of choice even in young age when the curve is progressive.

This paper was aimed to review our experience with 11 patients having neurofibromatosis and scoliosis, who were treated with posterior fusion and Harrington instrumentation from Jan. 1971 to Dec. 1980, and the results were as follows:

1. The average age that spinal deformity was observed was 7.7 years old, but the average age at treatment was 14.4.
2. Cafe-au-lait spot was observed in all cases, subcutaneous nodule in 7 cases, local gigantism in 2 cases, and positive family history in 3 cases. 2 cases were combined with congenital spinal anomalies.
3. Specific pattern in spinal deformity was not significant. There were 7 short curves less than 5 vertebrae involved and 6 long curves more than 6 vertebrae involved.
4. There were 5 kyphosis which had more than 50°, and those were usually combined with severe scoliosis.
5. Preoperative average degree of scoliosis was 93.8, and the final correction was 41.2° (43.9%) with loss of correction 5.3° (5.7%) after 3.2 year follow-up in average.
6. It should be educated for early detection at home and school, and for the importance of early treatment for the scoliosis, to prevent rapid increase of scoliosis in neurofibromatosis.

Key Words: Scoliosis, Neurofibromatosis, Posterior Fusion, Harrington instrumentation.

I. 서 론

Von Recklinghausen 이 1882년에 신경섬유종증에 대해 발표한 이래로 많은 저자들에 의해 이 질환의 여러 병변이 보고되었다.

* 본 논문은 1981년도 임상연구비 보조로 이루어진 것임.

신경섬유종증에서 나타나는 척추측만증은 2가지 형태로 나타난다. 하나는 과거부터 잘 알려진 짧은 만곡의 전형적인 형태로 대개 척추후만증을 동반하며 치료를 하지 않는 경우에는 척추만곡이 계속 진행하여 예후가 좋지 않은 형태이며, 다른 하나는 6개이상의 척추를 침범하는 긴 만곡으로 임상경과는 보다 경한 편이다⁷⁾ 전형적인 신경섬유종증에서의 척추측만증은 빨리 진

행하는 병변이므로 치료에 있어서 보조기 착용으로는 척추변형의 교정이 거의 없으며, 보다 적극적인 치료를 요하여 어린 경우에도 보조기 착용으로 척추만곡이 진행되는 경우에는 유합술을 시행하여야 하는 것으로 되어 있다^{7,15)}.

저자들은 1971년부터 1980년말까지 서울대학교 의과대학 정형외과학교실에서 신경섬유종증으로 인한 척추측만증 환자에서 수술교정을 실시한 12예중 추시가 가능했던 11예(13만곡)에 대하여 연령, 성별, 우리나라에서 척추측만증 환자중 신경섬유종증에 의한 척추측만증의 발생 빈도, 치료시기, 만곡의 부위 및 정도와 치료효과를 분석하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례 및 방법

1971년 1월부터 1980년말까지 신경섬유종증으로 인한 척추측만증으로 수술한 환자 12예는 Crowe 진단조건을 만족시켰다. 즉 직경이 1.5cm 이상의 cafe-au-lait spot가 6개이상, 다발성 피부하 신경섬유종, elephantiasis neuro-matosa, 병리조직검사에서 양성, 가족력, 특별한 골성 이상성 소견중 2가지 이상의 소견을 나타내었다.

이 기간중 서울대학병원 정형외과에서 치료한 척추측만증 환자는 202예였으므로 척추측만증 환자중 신경섬유종증에 의한 것은 5.9%였으며 12예중 추시에 응하지 않은 1예를 제외한 11예 환자의 추시기간은 1년 6개월부터 9년 2개월까지도 평균 3년 2개월이었다.

이들 환자에 대해 나이, 성별 및 병변을 발견한 연령 등을 파악하고 초진때 부위의 X-ray를 검토하여 침범된 척추의 부위, 수효 및 만곡각도를 Cobb 방법으로 측정하여 수술후 교정도를 계산하였으며 척추후만증 또한 Cobb 방법으로 측정하였다.

III. 분석 결과

1. 연령 및 성별분포

모든 환자가 10대로 12세에서 18세 사이였으며, 평균 연령은 14.4세이었다. 성별분포는 남자가 5예 여자가 6예로 남녀의 차이는 거의 없었다(Table 1).

2. 이환기간

환자 자신 또는 보호자에 의해 척추의 변형을 발견한 연령은 4세에서 12세 사이로 평균연령은 7.7세이며(Fig. 1), 이후 병원에 입원하여 치료를 받기까지 기간은 3~6년 사이가 5예(45.5%), 6~9년 사이가 2예(18.2%), 9~12년 사이가 4예(36.4%)로 평균이환기

Table 1. Age and Sex distribution at the time of operation

Age (year)	Male	Female	Total
11-13	1	3	4
14-16	1	3	4
17-19	3	0	3
Total	5	6	11

Table 2. Duration since scoliosis observed

Duration (year)	No. of cases
Less than 3	1
3-6	5
5-9	2
9-12	3
Total	11

No. of Cases

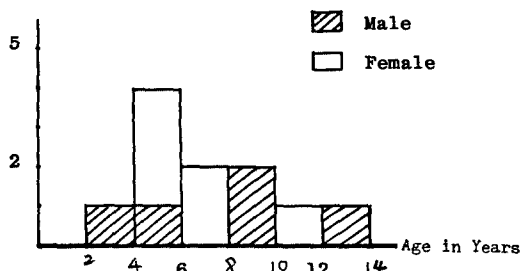


Fig. 1. Age of scoliosis observed initially.

간은 6.2년이었다(Table 2).

3. 동반된 병변

cafe-au-lait spot는 전예에서 나타났으며, 하지 부분적 저대발육은 2예(18.2%)에서 나타났으며 하지 길이의 차이는 모두 1cm 이하였다. 피부하 신경섬유종은 7예(63.6%)에서 가족력은 3예(27.2%)에서 나타났다. 1예에서 제 3, 4 요추 추궁관의 결손을 보였으며 수술시 실시한 병리조직검사상 신경섬유종을 증명하였고, 1예에서 pectus excavatum이 있었으며, 1예에서는 Block vertebrae, Hemivertebra로 선천성 척추측만증의 소견을 보여 주었다(Table 3).

척추변형으로 6예(54.5%)는 척추측만증만 있었고, 5예(45.5%)에서는 50° 이상의 척추후만증을 동반하였으며, 마비증상이 있었던 예는 없었고, 2예에서 건반사가 항진된 소견이 있었으나 병적건반사도 없었으며 척수강내 조영술상에서도 이상이 없었다(Table 4).

Table 3. Physical findings of the 11 patients

Case No.	Sex/Age	Curve pattern	Kyphosis (more than 50°)	Skin pigm.	Local Gigantism	Subcu. nodule	F.H.	Ass. anomaly
1	M /18	Rt.T (T5-T12)	-	+	-	-	+	-
2	F /15.5	Rt.T. (T7-T11)	+	+	-	+	-	-
3	F /11	Rt. TL (T11-L3)	-	+	-	+	-	-
4	M /13.5	Lt.L. (L2-L5)	-	+	-	-	-	Lamina defect
5	M /11.5	Lt.T. (T8-L1)	+	+	-	+	-	-
6	F /12	Doub.T. (T3-T7) (T7-L2)	+	+	-	-	+	-
7	M /17	Lt.T. (T7-T11)	-	+	-	+	-	Pectus excurvatum
8	M /15	Rt.T. (T7-T12)	-	+	+	-	-	-
9	F /15	Rt.TL (T10-L3)	+	+	+	+	+	-
10	F /12	Lt.L. (T12-L3)	-	+	-	+	-	Hemivertebra Block vertebra
11	M /16.5	Doub.T.(T2-T8) (T8-T11)	+	+	-	+	-	-

Table 4. Type of spinal deformity

Deformity	No. of patient (%)
Scoliosis	6 (54.5)
Kyphoscoliosis	5 (45.5)
Total	11 (100.0)

4. 만곡의 부위별 분포

만곡의 부위별 분포는 Right thoracic curve가 3예(27.3%)로 가장 많았고, Left thoracic curve가 2예(18.2%), Double thoracic curve가 2예(18.2%), Right thoracolumbar curve가 2예(18.2%), Left lumbar curve가 2예(18.2%)이었다.

각 만곡에 속한 척추의 수는 Right thoracic curve가 6.3개, Left thoracic curve가 5.5개, Right thoracolumbar curve가 5.5개, Left lumbar curve가 4개, Double thoracic curve가 11개로 평균 5.5개의 척추를 침범하였으며, 5개이하의 척추를 침범한 짧은 만곡은 7 만곡으로 평균 88.4도였고, 6개이상위의 척추를 침범한 긴 만곡은 6 만곡으로 평균 105.2도였다 (Fig. 2).

5. 수술적 교정 치료 결과

11예 환자의 수술전 평균 만곡도는 93.8°이었으며, 수동측방굴곡(side bending)에 의한 신연도(flexibility)는 평균 24.5°(26.1%)이었고, 수술후 교정도는 41.2°(43.9%), 최종교정도는 35.9°(38.2%)로 5.3°(5.7%)의 교

Location

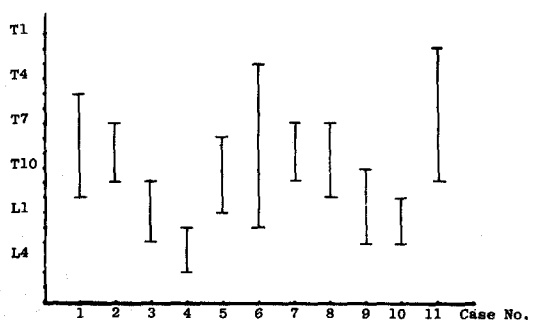


Fig. 2. Type of curve correlated with number of vertebra in curve.

정도 손실을 나타내었다.

가. 만곡 정도에 따른 교정

만곡정도별로는 80°이하인 경우는 2예로 수술전 평균 만곡도는 54°, 신연도는 평균 28°(51.9%), 수술후 교정도는 31.5°(58.3%), 최종 교정도는 17.5°(32.4%)로 14°(25.9%)의 교정도 손실이 있었는데 이 2예중 1예는 합병증으로 가관절이 생겨, 수술시 23°의 교정을 얻었으나 1년후 수술전 상태의 만곡상태가 되었다. 81°에서 100°사이의 경우는 5예로 수술전 만곡도는 평균 89.2° 신연도는 17.4°(19.5%), 수술후 교정도는 38.2°(42.8%), 최종교정도는 38°(42.6%)로 평균 0.2°(0.2%)의 교정도 손실이 있었으며, 101°에서 120° 사이는, 2예로

수술전 만곡도는 평균 103.3°, 신연도는 8.7°(8.4%), 수술후 교정도는 38°(36.8%), 최종교정도는 36°(35.8%)로 평균 2°(1.9%)의 교정도 손실이 있었고, 120° 이상의 경우는 2예로 수술전 만곡도는 평균 128.7°, 신연도는 44°(34.2%), 수술후 교정도는 57°(44.3%), 최종교정도는 52.0°(40.4%)로 평균 5°(3.9%)의 교정도손실을 나타내어, 합병증으로 가관절이 생긴 1예를 제외하면 만곡도가 심할수록 수술후 더 많은 교정도를 얻었으나 또한 교정도손실도 컸다(Table 5).

나. 만곡부위에 따른 교정

수술전 평균 만곡도는 Right thoracic curve가 87.7°, Left thoracic curve가 100.5°, Right thoracolumbar curve가 96.5°, Double thoracic curve가 119°, Left lumbar curve가 65.5°였으며, 수술후교정도, 최종교정도 및 교정도손실은 Table 6에서 보는 바와 같았다. Right thoracolumbar curve에서 가장 많은 수술후교정도를 얻었으나 교정도손실도 가장 많았다.

다. 만곡형태에 따른 교정

5개이하의 척추를 침범한 짧은 만곡은 7만곡으로 평균 4.6개의 척추를 침범하였고, 수술전 만곡도는 88.4°, 신연도는 21.8%, 수술후 교정도는 37.6°(42.5%), 최종교정도는 32.0°(36.2%)로 평균 6.3%의 교정도 손실

이 있었으며, 6개이상의 척추를 침범한 긴만곡은 6만곡으로 평균 6.5개의 척추를 침범하였고, 수술전 만곡도는 105.2°, 신연도는 26.3%, 수술후 교정도는 46.0°(43.7%), 최종교정도는 43.5°(41.3%)로 평균 2.4%의 교정도 손실을 나타내어 긴만곡에서 만곡도가 심하였으나 교정도 손실은 적었다(Table 7).

중례 I은 18세 남자 환자로 8개 척추를 침범한 긴만곡의 Right thoracic curve의 소견을 보이며(Fig. 3.), 중례 II는 6세 여자 환자로 5개 척추를 침범한 짧은 만곡의 Right thoracolumbar curve의 소견을 나타내고 있다(Fig. 4.).

라. 수술전 교정 및 결과

수술전 교정을 전예에서 실시하였으며 Risser localizer cast를 실시한 3예중 가관절이 생긴 1예를 제외한 2예와 Halofemoral traction을 실시한 8예를 비교하여 보면, 수술전 평균 만곡도는 각각 77.5°, 105.2°이었고, 신연도는 33.5°(43.2%), 21.5°(20.4%)이며, 수술전 평균교정도는 35.5°(45.8%), 37.8°(35.9%), 수술후 평균교정도는 44°(56.8%), 42.7°(40.6%)이었으며, 최종교정도는 38.5°(49.7%), 41.1°(39.1%)로 교정도손실은 각각 5.5°(7.1%), 2.6°(2.5%)이었다. Halofemoral traction은 보다 만곡도가 심하고 신연도가 적은 경우

Table 5. Average correction and loss of corrections correlated with the severity of curve

Severity of curve	Number of curve	Average initial curve	Bending flexibility (%)	Correction obtained preop. (%)	Correction obtained imm. postop (%)	Correction finally obtained (%)	Loss of correction (%)
Less than 80°	2	54.0°	28.0(51.9)	21.0(38.9)	31.5(58.3)	17.5(32.4)	14.0(25.9)
81°—100°	5	89.2°	17.4(19.5)	35.4(39.7)	38.2(42.8)	38.0(42.6)	0.2(0.2)
101°—120°	2	103.3°	8.7(8.4)	32.0(31.0)	38.0(36.8)	36.0(34.8)	2.0(1.9)
More than 120°	2	128.7°	44.0(34.2)	48.3(37.5)	57.0(44.3)	52.0(40.4)	5.0(3.9)
Total	11	93.8°	24.5(26.1)	33.1(35.2)	41.2(43.9)	35.9(38.2)	5.3(5.7)

Table 6. Average correction and loss of corrections correlated with the pattern of curve

Pattern of curve	Number of curve	Average No. of vertebra in curve	Average initial curve	Bending flexibility (%)	Correction obtained imm. postop (%)	Correction finally obtained (%)	Loss of correction (%)
Rt. Thoracic	3	6.3	87.7	20.7(23.6)	40.3(46.0)	38.3(43.7)	2.0(2.3)
Lt. Thoracic	2	5.5	100.5	12.0(11.9)	44.5(44.3)	42.5(42.3)	2.0(2.0)
Rt. Thoracolumbar	2	5.5	96.5	41.5(43.0)	48.5(50.3)	41.0(42.5)	7.5(7.8)
Double Thoracic	2	11.0	119.0	27.3(22.9)	44.3(37.2)	42.3(35.5)	2.0(1.7)
Lt. Lumbar	2	4.0	65.5	11.5(17.6)	28.0(42.7)	19.0(29.0)	9.0(13.7)
Total	11	5.5	93.8	24.5(26.1)	41.2(43.9)	35.9(38.2)	5.3(5.7)

Table 7. Average correction and loss of corrections correlated with the length of curve

Pattern of curve	Number of curve	Average No. of vertebra in curve	Average initial curve	Bending flexibility (%)	Correction obtained imm. postop. (%)	Correction finally obtained (%)	Loss of correction (%)
Short curve							
(5 or less than 5 vertebra involved)	7	4.6	88.4	19.3(21.8)	37.6(42.5)	32.0(36.2)	5.6(6.3)
Long curve							
(more than 6 vertebra involved)	6	6.5	105.2	27.7(26.3)	46.0(43.7)	43.5(41.3)	2.5(2.4)
Total	13	5.5	93.8	24.5(26.1)	41.2(43.9)	35.9(38.2)	5.3(5.7)

Fig. 3. 18세 남아의 A) 수술전, B) 수술후 모습.

에 실시하여 Risser localizer cast를 실시한 예와 비교하여 볼 때 수술전 교정 및 수술후 교정정도는 적었으나 교정도 손실은 적었다(Table 8).

마. 척추 후만증의 치료

50도 이상의 척추 후만증을 동반하였던 환자 5예는 대체로 척추 측만증이 심한 환자로서 수술전 척추 측만증의 평균만곡도는 109.9°였고, 수술시 Harrington distraction rod를 휘어서 삽입이 가능하였으며, 전방유합

술은 실시하지 않았다. 척추 후만증의 수술전 평균 만곡도는 70°였으며, 신연도는 26.2°(37.4%), 수술후 교정도는 38°(54.3%), 최종교정도는 33.0°(47.1%)로 5°(7.1%)의 교정도 손실이 있었다(Table 9).

증례Ⅲ은 16세 남자 환자로 74°의 척추 후만증을 동반한 Double thoracic curve로 Harrington distraction rod를 휘어서 삽입하였다(Fig 5).

바. 수술후 합병증

Fig. 4. 6 세 여아의 A) 수술전, B) 수술후 모습.

Table 8. Average correction and loss of correction correlated with the method of correction

Method of correction	Number of curve	Average initial curve	Bending flexibility (%)	Correction obtained preop. (%)	Correction obtained imm. postop. (%)	Correction finally of obtained (%)	Loss correction (%)
Localizer cast + Harrington rod	3	66.0	28.7(43.5)	27.3(41.4)	37.3(56.5)	26.0(39.4)	11.3(17.1)
Halfemoral traction + Harrington rod	8	105.2	21.5(20.4)	37.8(35.9)	42.7(40.6)	41.1(39.1)	2.6(2.5)
Total	11	93.8	24.5(26.1)	33.1(35.2)	41.2(43.9)	35.9(38.2)	5.3(5.7)

Table 9. Analysis of the kyphotic curves

Case No.	Average initial curve	Bending flexibility (%)	Correction obtained imm. postop. (%)	Correction finally obtained (%)	Loss of correction (%)
2	67	37(55.2)	37(55.2)	25(37.3)	12(17.9)
5	64	21(32.8)	35(54.7)	31(48.4)	4(6.3)
6	62	8(12.9)	31(50.0)	29(46.8)	2(3.2)
10	83	43(51.8)	48(57.8)	44(53.0)	4(4.8)
12	74	22(29.7)	39(52.7)	36(48.6)	3(4.1)
Average	70.0	26.2(37.4)	38.0(54.3)	33.0(47.1)	5.0(7.1)

Fig. 5. 16세 남아의 A) 수술전, B) 수술후 모습.

수술후 합병증은 3예(27.3%)에서 발생하여, 요추부의 추궁판 결손이 있었던 1예는 가관절형성으로 수술후 교정도의 손실이 심하여 2차수술로 치료하였다. 1예에서 수술후 부분 하지마비가 병발하였으나 6개월에 걸쳐 점차 회복되어 정상상태가 되었으며, 1예에서 수술후 9년째에 Harrington rod가 부러진 것이 발견되었으나 이미 골유합은 이루어져 만곡의 변화도 없고 아무런 불

편도 없으므로 아무 치료를 하지 않았다(Table 10).

IV. 총괄 및 고찰

신경섬유종은 neuroectodermal tissue와 mesodermal tissue를 침범하여 피부, 연부조직과 신경조직의 종양, 피부 반점 및 골격의 이상등을 나타내는 병변으로 그 빈

Table 10. Postoperative complication

Postop. complication	No. of cases	Percent
Pesudarthrosis	1	9.1
Paraparesis	1	9.1
Broken Rod	1	9.1
Total	3	27.3

도는 약 10만명당 30~40예가 발생하며 그 원인은 아직 확실치는 않지만 유전성을 나타내어 상염색체성 우성유전의 형태를 관찰할 수 있다고 한다.⁷⁾ 본 저자들의 경우에도 3예(27.2%)에서 가족력이 양성이었으며, 김동의 경우에는 17예중 3예에서 나타났다.²⁾ 신경섬유종증 환자중 골병변은 29~51%에서 발견되며, 이중 척추변형이 제일 많이 나타나서 Chaglassian은 신경섬유종증 환자중 척추측만증이 26%라고 하였고 이외에도 10%에서 58%까지의 보고가 있었다.^{2,7,9)} 본 저자들의 경우에는 전 척추측만증 환자중 5.9%가 신경섬유종증으로 인한 것이었다.

신경섬유종증에서 척추 병변의 원인은 확실치 않지만 골연화증, 신경섬유종에 의한 압박성 파괴, 내분비계 병변 및 mesodermal dysplasia 등이 논의되고 있으며,⁷⁾ 신경섬유종으로 인한 압박에 의한 척추의 부분파괴 및 수막류에 의한 척추변형의 예는 보고되었으나,^{9,12)} 종양 등이 없이도 똑같은 골변화를 나타내는 예가 많으므로 현재는 mesodermal dysplasia가 척추병변의 원인이라는 설이 가장 유력하다.⁹⁾ 그러나 척추변형이 모든 신경섬유종증 환자에서 발견되지 않으며, 척추변형이 척추의 일부분에만 발생하는 것은 아직 확실히 설명을 못하고 있다.¹⁰⁾ 본 저자들의 경우, 추궁관 결손이 있었던 1예에서 병리조직검사상 신경섬유종을 증명하였으며, 척추강내 조영술을 실시한 모든 예에서 수막류 등의 이상을 발견할 수 없었다.

신경섬유종증의 척추측만증은 짧은 만곡형태로 척추후만증을 잘 동반하고 치료를 않는 경우에는 척추 만곡이 계속 진행하여 예후가 좋지않은 것으로 Veliskakis는 55예중 43예에서 5개이하의 척추를 침범하는 짧은 만곡이었으며,^{9,13)} 척추후만증의 정도는 척추측만증의 정도와 비례한다고 하였고, Scott는 선천성 척추측만증의 형태도 관찰하였다.¹²⁾ 이외에도 긴만곡 형태의 척추측만증이 있어, 보다 경한 임상경과와 보조기 착용으로도 치료가 된 예가 보고되었으며, Chaglassian은 5개 이하의 척추를 침범한 짧은 만곡 형태의 수술전 만곡도는 45°, 6개 이상의 척추를 침범한 긴 만곡 형태의 수술전 만곡도는 38°였고, 긴 만곡 형태가 짧은 만곡보다 많았으며 처

음에는 만곡도가 적으나 만곡의 진행은 짧은 만곡 형태보다 심하였다.⁷⁾ 본 저자들의 경우에는 평균 5.5개의 척추를 침범하고 수술전 만곡도가 평균 93.5°였으며, 13만곡중 5개이하의 척추를 침범한 짧은 만곡 형태는 7만곡으로 수술전 만곡도는 평균 88.4°였고, 6개이상의 척추를 침범한 긴 만곡형태는 6만곡으로 수술전 만곡도가 평균 105.2°였다. 즉 짧은 만곡과 긴 만곡의 빈도는 별 차이가 없었고, 긴 만곡 형태에서 만곡의 정도가 컸는데 이것은 환자들이 병원을 찾은 시기가 늦었기 때문인 것 같으며, 다른 보고보다 전 환자의 만곡도가 심한 것도 신경섬유종증 환자중 척추측만증의 치료를 실시한 환자만을 대상으로 하였다는 점과 척추 변형의 발견시기가 늦어 이미 만곡이 많이 진행되었기 때문인 것으로 추정된다. 긴 만곡 형태에서 척추 만곡이 발견된 후 수술적 치료를 받기까지의 기간이 평균 7.3년이었으며 짧은 만곡은 5.1년이었다. 50° 이상의 척추후만증은 5예에서 나타났으며 이들의 척추측만증의 만곡도는 109.9°로 척추후만증이 없는 6예가 80.2°인 것에 비해 약 30°가량 만곡의 정도가 심하였다.

서울대학병원 정형외과에서 1968년부터 1979년 말까지 수술적 교정을 실시한 특발성 척추 측만증 환자 33예와 비교하여 보면 이들은 수술전 평균 만곡도가 75.3°이었고, 수동측방굴곡에 의한 신연도는 평균 25.8°(34.3%)이었으며 수술후 교정도는 평균 36.2°(48.1%), 최종교정도는 평균 32.6°(43.5%)로 평균 3.6°(4.6%)의 교정도손실이 있었다. 즉 신경섬유종증의 척추측만증은 특발성 척추측만증보다 만곡도가 더 크고, 신연도가 작으며 수술후 얻은 교정도는 비슷하나 교정도손실이 5.3%로 약간 더 많았다.³⁾

신경섬유종증의 척추만곡증에 대한 치료 방법에 대하여 Winter 등은 dystrophic change가 있는 전형적인 형태의 척추측만증은 보조기 착용에 의해서는 교정되지 않고, 척추후만증이 동반된 경우에는 척추 후방유합술 만으로는 잘 교정되지 않으므로 신경섬유종증 환자에게서 dystrophic curve 및 척추후만증을 구별하는 것을 강조하였으며, 이들환자들에게 가장 좋은 치료 결과를 얻은 것은 어린 나이라도 만곡이 진행하기 전에 유합술을 실시하는 것이었다.¹⁵⁾ 그래서 척추 후만증이 없는 경우에는 척추 후방유합술 만으로도 결과가 좋았으나, 척추 후만증이 있는 경우에는 척추 후방유합술 만으로는 결과가 나쁘고 주로 비골을 이용한 척추 전방유합술을 같이 한 경우에 좋은 결과를 얻었다.¹⁵⁾ 본 저자들의 경우에는 모든 예에서 Harrington instrumentation과 척추 후방유합술 만을 실시하여 좋은 결과를 얻었다.

수술전 교정방법으로 Winter 등은 Halofemoral traction으로 서서히 추의 무게를 증가시켜 좋은 결과를 얻

있고,^{6,10} 저자들의 경우에도 Localizer cast를 실시한 3예 중 가관절이 발생한 1예를 빼 2예와 Halofemoral traction을 실시한 8예를 비교하여 보면 Halofemoral traction은 주로 만곡도가 심하고 신연도가 적은 경우에 실시하여 교정도는 적었으나 2.5%의 교정도 손실로 7.1%인 Localizer cast 방법보다 좋은 결과를 얻었다. 만곡도가 심한 경우에 Halopelvic traction으로 더 많은 교정을 얻었다고 하나,⁷ 이 방법은 합병증이 많은 것으로 되어 있으며¹¹ 또한 장골의 골이식편을 얻는데 지장이 있으므로 실시하지 않았다.

V. 요약 및 결론

저자들은 1971년 1월부터 1980년 12월까지 서울대학교 의과대학 정형외과학교실에서 수술교정을 실시한 신경섬유종증에서의 척추측만증 환자 12예중 추시가 가능했던 11예(13만곡)에 대하여 연령, 성별, 만곡의 부위 및 정도와 수술결과를 비교 검토한 결과 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 11예의 환자는 12세에서 18세 사이로 평균 연령이 14.4세였으나, 척추측만증을 발견한 시기는 평균 7.7세였으며, 남녀의 차이는 없었다.

2. cafe-au-lait spot는 전예에서 나타났고 피부하 신경섬유종은 7예(63.6%), 부분적 거대발육은 2예(18.2%)에서 나타났으며, 3예(27.2%)에서 가축력이 있었고, 2예에서는 척추의 선천성 기형을 동반하였다.

3. 짧은 만곡 형태는 7만곡, 긴 만곡 형태는 6만곡이었고, 만곡의 형과 부위에는 특징적인 소견은 없었다.

4. 50° 이상의 척추 후만증은 5예(45.5%)에서 나타났고, 척추 측만증이 심한 경우에 같이 나타나는 경향이 있었다.

5. 척추 측만증의 정도는 평균 93.8°였으며 전예에서 Harrington instrumentation 및 신선 자가 골이식으로 후방 유합술을 실시하여 평균 41.2°(43.9%)의 수술후 교정도를 얻었으며 3.2년의 추시결과 5.3°(5.7%)의 교정도 손실을 보였다.

6. 수술후 합병증은 하지마비, 가관절형성, 내고정물의 골절이 각각 1예씩 있었다.

7. 11예 척추 측만증의 평균 만곡도가 93.8°로 컸던 것은 척추 측만증의 발견이 늦거나 조기에 치료를 하지 않은것으로, 우리나라에서도 가정과 초·중학교에서 척추측만증의 조기 발견과 치료에 대한 계몽이 절실히 요구된다.

REFERENCES

- 1) 김광희, 오승환, 최윤구, 조재림 : 척추 측만증의 임상적 고찰. 대한정형외과학잡지, 12:3, 309-327, 1977.
- 2) 김남현, 백석원 : 신경섬유종 및 신경섬유종증에 관한 임상적 고찰. 대한정형외과학잡지, 16:1, 164-173, 1981.
- 3) 석세일, 송호성 : 특발성 척추측만증에 대한 임상적 고찰. 대한정형외과학잡지, 16:2, 245-256, 1981.
- 4) 석세일 : 척추측방만곡 (scoliosis)의 치료. 대한정형외과학잡지, 3:2, 1-9, 1968.
- 5) 석세일, 양영식, 장진관 : 척추 측방만곡에 대한 고찰. 제 1부 : 수술적치료. 대한정형외과학잡지, 11:3, 339-352, 1976.
- 6) 최장석 : 척추측만증에서의 수술전 고정. 대한정형외과학잡지, 13:4, 679-692, 1978.
- 7) Chaglassian, J.H. and Riseborough, E.J. : Neurofibromatous scoliosis. J. Bone Joint Surg., 35-A:867, 1953.
- 8) Curtis, B.H., Fisher, R.L., Butterfield, W.L. and Saunders, F.P. : Neurofibromatosis with paraplegia. Report of eight cases. J. Bone Joint Surg., 51-A:843, 1969.
- 9) Hunt, J.C. and Pugh, D.G. : Skeletal lesions in neurofibromatosis. Radiology, 76:1, 1961.
- 10) Laws, J.W. : Spinal deformities in neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., 45-B:674, 1963.
- 11) MacEwen, G.D., Bunnell and Sriram, K. : Acute neurologic complications in the treatment of scoliosis. J. Bone Joint Surg., 57-A:404, 1975.
- 12) Scott, J.C. : Scoliosis and neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., 47-B:240, 1965.
- 13) Veliskakis, K.P., Wilson, P.D., Jr. and Levine, D.B. : Neurofibromatosis and scoliosis. Significance of the short angular spinal curve. In Proceedings of The American Academy of Orthopaedic Surgeons. J. Bone Joint Surg., 52-A: 833, 1970.
- 14) White, A.A., Panjabi, M.M. and Thomas, C.L. : The clinical biomechanics of kyphotic deformities. Clin. Orthop., 128:8, 1977.
- 15) Winter, R.B., Moe, J.H. and Bradford, D.S. : Spine deformity in neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., 61-A:677, 1979.