

Legg-Calve-Pethes 씨 병의 방사선학 및 임상적 고찰

전남대학교 의과대학 방사선과학교실

김 종 석 · 김 용 례 · 정 현 대

- Abstract -

Radiological and Clinical Observation of L-C-P Disease

Chong Suck Kim, M.D., R. Y. Kim, M.D. and Hyon De Chung, M.D.

Department of Radiology, Chonnam University Medical School

Forty-two cases of L-C-P disease which visited Chonnam University Hospital during the past 4 years and 8 months from January 1974 to August 1978 were radiologically evaluated.

The results were as follows;

1. Sex incidence revealed male predominance with male to female ratio about 6:1.
2. The distribution of affected side showed 59.5% in right, 38.1% in left, 2.4% in both.
3. Six to nine years old group was most commonly affected (15 cases, 35.7%), and 30 cases (71.4%) were in 3 to 15 years old group.
4. When visiting hospital, the stage of disease was most commonly noted in avascular stage (22 cases), and the duration of disease was most common below 4 months (22 cases).
5. T.D.D. was measured in 42 cases irrelevant to stage of disease, and ranged about 5-12mm in normal hip joints, and there was largely about 2mm wider than normal ones in affected hip joint.

서 론

소아의 고관절에 생기는 Legg-Calve-Perthes 씨 병은 그 원인이 아직까지 잘 알려져 있지 않지만 1897년 Maydyle'이 처음 보고한 이래 Waldenström (1909, Sweden), Legg (1909, Boston), Calve (1910, France), Perthes (1910, Germany) 등의 업적에 의하여 L-C-P씨병으로 명명되었다^{2,3)}. 이 병의 특징은 관절연골의 일차적 변화없이 대퇴골두의 평면화(flattening)를 가져오므로 일명 Coxa-plana 라고 하며 또는 병리조직학적 소견이 무혈성괴사이므로 무혈성 대퇴골두괴사(Avascular necrosis of the capital femoral epiphysis)라고도 불리워진다^{4, 5,6)}. 저자는 1974년 1월 1일부터 1978년 8월 31일까지 사이에 본대학 부속병원에 내원한 L-C-P씨병 42예에 대해서 임상 및 X-선상에 의한 소견을 분석 판정하여 다소의 지견을 얻었기에 문헌고찰과 함께 분석 보고하는 바이다.

증 례 분 석

1974년 1월 1일부터 1978년 8월 31일까지 내원했던 42예를 평가대상으로 하였다.

i) 성별분포

총 42예중 남자가 36예(85.7%), 여자가 6예(14.3%)로 6:1의 비율을 보였다(표 1).

ii) 부위 및 성별분포

남자에서는 우측 24예(57.1%), 좌측 11예(26.2%)로

Table I. Sex distribution.

Sex	No. of cases	Percent
Male	36	85.7 %
Female	6	14.3 %
Total	42	100 %

우측이 많고, 여자에서는 우측 1예 (2.4%), 좌측 5예 (11.9%)였으며, 양측에 발생한 경우는 1예(2.4%)로 남자에서만 나타났다(표 2).

iii) 발병시의 연령 및 성별분포

6세부터 9세 사이가 전체의 35.7%로 가장 많았으며 3세부터 15세사이가 71.45%로 발병율이 높았다(표 3).

iv) 발병부터 진단까지의 기간

발병후 4개월 내에 진단된 경우가 22예 (52.4%)로서 가장 많았다(표 4).

Table II. Side and sex distribution.

	Male	Female	Total
Right	24	1	25
Left	11	5	16
Bilateral	1		1
Total	36	6	42

Table III.

Age	Male	Female	Total	Percent
0 ~ 3	1		1	
3 ~ 6	3		3	
6 ~ 9	13	2	15	35.7 %
9 ~ 12	6	2	8	
12 ~ 15	2	2	4	
15 ~ 18	3		3	
over	8		8	
Total	36	6	42	

Table IV. Duration from onset of symptom to diagnosis.

Duration(months)	No. of cases	Percent
0 ~ 2	11	52.4 %
2 ~ 4	11	
4 ~ 6	1	
6 ~ 8	2	
8 ~ 12	2	
12 ~ 24	7	
Over	8	

v) 진단시 질병의 Stage 별 분포

42예중 Avascular stage가 22예로 가장 많았으며, 다음으로 Fragmentation stage가 11예였다(표 5).

vi) T.D.D.(Tear drop distance)

초기소견의 하나인 T.D.D.를 Eyring, Bjornson, Peterson(1965)⁷⁾ 등이 6 months ~ 11 yrs 사이의 normal hip 1070예를 측정 보고한 것에 의하면 normal range는 5~12 mm이었으며, 11 mm 이상이거나 반대측보다 2 mm 이상 큰 경우는 hip joint에 병변이 있다고 했으며 subject position에 의해서 약 1 mm 정도의 차이는 있다고 했다. 본 저자는 Stage에 관계없이 42예에서 T.D.D.를 측정했는데 대개 normal hip에서는 5~12 mm range를 보였고 affected hip과 정상측의 T.D.D.차이가 2 mm 이상인 것이 대부분이었다(표 6).

Table V. Stage of L-C-P disease.

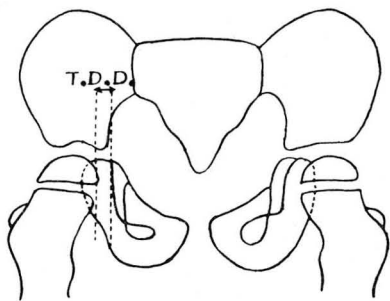
	Uni	Bi	Total
Avascular	22		22
Fragmentation	11		11
Healed residual	8	1	9
Total	41	1	42

Table VI. T. D. D.

Stage	Stage I	Stage II	Stage III
Distance(cm)			
0	0	1	0
1	1	0	3
2	7	2	1
3	5	4	2
4	7	3	0
Over	2	1	3

고 안

본 질환은 소아의 특정한 연령군에서 볼 수 있는 대퇴골두의 무혈성괴사로서 1897년 Maydle'이 처음 보고한 이후 많은 학자들에 의해서 연구와 논란이 되고 있으나 아직까지 확실한 원인은 규명치 못하고 있으며 일반적으로 감염설, 영양적장애, 내분비선 장애, 체질적장애, 유전 또는 가족력 및 외상력 (trauma) 등으로 생각할 수 있



T. D. D.: (from the lateral margin of the pelvic tear-drop to the medial border of the proximal femoral metaphysis)

Eyring, E. J., et al.: Am. J. Roentgenol. 93:382, 1965.

다. 1910년 Legg²¹⁾는 대퇴골 근위부의 골수염 후에 대퇴골두의 피사가 초래됨을 보고한 바 있고, 1916년 Kinder, Phemister⁴¹⁾ (1921), Platt⁹⁾ (1922) 등은 감염 (infection) 과 깊은 관계가 있다고 주장하였고 Wundt (1921), Durham & Outland¹⁰⁾ (1928) 등은 영양적장애, Goff III (1954) & Wansbrough¹²⁾ (1959) 는 유전 또는 가족력이 원인적 요소가 된다고 하였으며 Stewart¹³⁾ (1933), Kistler¹⁴⁾ (1936) 및 Tucker¹⁵⁾ (1949) 등은 실험적으로 외상설을 증명하였고, 무혈관성 골두괴사의 전환자중 외상력이 있는 사람은 Massie (1951)¹⁶⁾는 20 %, Platt⁹⁾ (1922)는 35 %, Goff III (1954)는 15 %라 하였고, 장¹⁷⁾ (1971)은 37예의 증례분석에서 75 %가 경한 외상력 (trauma)을 가지고 있음을 보고한 바 있다. 또한 대퇴골 경부 골절후에 속발증으로 무혈괴사가 발생한다고 Ingram¹⁸⁾ (1953) & Bachynski 등은 말했으며 특히 소아에서 외상성 고관절 탈구후에 합병증으로 Goldenberg¹⁹⁾ (1938) 속발된다고 하였다. 최근 Kemp²⁰⁾ (1974)는 대퇴골 전자간부의 (proximal femoral metaphysis) 골수염 후에 합병증으로서 대퇴골두의 피사가 초래됨을 보고하였다. 발생빈도는 Brasilford (1948) 남자 75 %, Goff Shutkin, Hersey (1954) 80 %, Howth (1948)²¹⁾ 85 %라 하였으며 Aegerter²²⁾, Salter²³⁾는 여자보다 남자에서 4배로 많이 발생한다 하였고, 대부분 일측성이며 양측성으로 침범한 경우 Aegerter²²⁾, Puthie²⁴⁾는 10 % Salter²³⁾는 15 %라 했으며, 장¹⁷⁾은 남자 70 % 우측 59 %, 좌측 41 %, 양측성 11 %라 했고, 강²⁵⁾은 남자에서 약 3배로 많고 대부분 일측성이었고 양측성은 7.2 %라 했으며 본저자의 증례분석에서는 2.4 %를 차지했다. 호발 연령은 Aegerter²²⁾, Raney²⁶⁾ 등은 3~12세 Salter²³⁾는 3~10세, 장¹⁷⁾은 6~14세가 발병율이 높고 6~7세

가 전체의 26.5 %를 차지하며, 저자의 증례에서는 6~9세가 15명 (35.7 %)으로 가장 많고, 3~15세가 71.45 %로 발병율이 높았다. 본 질환의 근본병리학적 소견은 대퇴골두의 무혈성괴사로서 많은 학자들이^{27,28,29)} 대퇴골두의 혈관분포에 관한 연구를 했는데 혈관의 연령적 특징에 어떤 형태의 원인이 부가되어 혈관차단이 생길 것이라는 가설이 현재까지 지배적이다. 성장에 따른 대퇴골두의 혈관분포 및 요구량은 시기에 따라 다르며 3세전 골두에 공급되는 혈액량은 비교적 적으며 또한 혈액요구량이 적고 대퇴골단부 (epiphysis)의 화골화가 6개월~1세에 시작되고 일어서거나 보행을 할 수 없으므로 외상의 경우도 적다 (Massie¹⁶⁾, 1951). 이 시기에는 Hunter씨의 환상동맥순환계와 외골단순환계 등으로부터 비교적 많은 혈액공급을 받고 있으나 3~8세에서는 골단부가 원형인대 (ligamentum teres)를 통하여 오는 혈액공급을 아직 받지 못하고 있으며^{27,28,29,30)} 그때 신 대퇴내측선회동맥 (medial femoral circumflexartery)에서 분지되는 후방상분지 (posterior retinacular artery)에 의하여 대부분의 혈액공급을 받게 될 뿐 Hunter씨의 환상동맥순환계에 의한 순환은 오히려 소실되어 가기 때문에 이 시기에는 골단부의 blood supply가 불충분하다. 이 망상혈관 중에서 후상분지군 (posterosuperior group)이 특히 중요하며^{30,31)} 이 혈관분지가 대퇴골에 도달하는 유일한 혈관일 수도 있다²⁸⁾. 그러나 11~13세에서는 영양혈관 (nutrient artery)과 망상혈관이 골단상부에서 상당한 양이 문합되므로 혈관분포가 비교적 안정하게 되며 이 시기후 metaphyseal artery가 Cartilage growth plate소실과 함께 골단부에 blood supply를 한다. 흑인에서는 소아기에 이미 소와혈관 (Foveolar vessel)과 망상혈관사이에 상당한 양의 문합이 이루어져 이 질환의 빈도가 적으며 (Frost³²⁾, 1959) 흑인의 발생빈도는 유럽인, 중국인, 인도인의 1/10에 불과하다고 하였다. 위와 같이 활동력이 많고 혈액요구량이 많은 3~10세에서는 혈액공급이 불안정하게 되므로 혈액공급결핍이 일어나기 쉽고 이와같이 불안정한 혈액 분포영역에 경도의 반복적인 자극이나 압력 외상 (trauma) 혹은 감염에 의해 대퇴골두에 괴사를 일으키게 되고 적절한 치료를 받지 않고 방치하면 비록 질병자체는 진행이 정지되고 어떤 기전에 의해 치유된다고 하더라도 변성관절염이 속발하게 될 것이며 이로 인하여 파행 (limping)을 초래하게 된다. 많은 학자들이 대퇴골두의 혈관분포에 대한 연구를 했는데 Hipp³³⁾는 동맥조형술을 시행한 후 대퇴골단부의 영양혈관에 부분적폐쇄가 있음을 보았고 Suramo³⁴⁾는 정맥조영술을 이용하여 대퇴골경부에서 정맥순환장애가 있음을 보았고 Shiba³⁵⁾는 동맥조영술 및 정맥조영술을 시행한 후 관절활막에 순환장애가 있음을 보았다고 하였다.



Fig. 1. Slight uniform increased in density of femoral head and lateral displacement.



Fig. 2. Small epiphysis with mild sclerotic change lateral displacement without fracture.



Fig. 3. Crescent like radiolucent zone(submarginal fracture line) with small epiphysis.

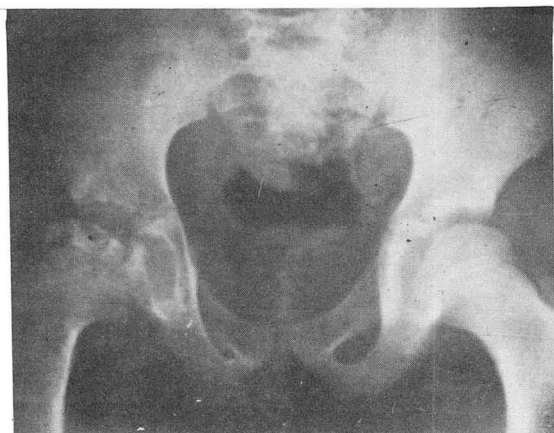


Fig. 4. Marked flattening of epiphysis. several dense, white fragment & areas of absorption. epiphyseal plate is wider than normal. broadening of femur neck.



Fig. 5. Flattened, deformed epiphysis. broad femur neck.

임상증상으로서 가장 초기에 흔히 볼 수 있는 것이 파행 (limping)이며 가끔 침범된 대퇴부 및 슬관절부의 내측에서 반사통을 호소하기도 하고 고관절의 운동장애를 초래하는데 특히 내회전과 외전운동이 제한되며 침범된 하지는 단축을 초래하고 Willner 에 의하면 하지단축의 주요원인은 대퇴골두경부(Caput collam part of femur)의 변형때문이라고 했으며 대개 1~2 cm 정도 단축된다고 하였다. X-선소견에 있어서 Aegerter, Salter 는 본질환의 병적단계를 4 단계로 나누었고 (① Synovial hyperemia, ② Necrotic stage, ③ regenerative stage, ④ Healing stage) Catterall 은 epiphyseal involvement 정

도에 의해서 4 group 으로 나누어 prognosis 와 treatment 를 비교했으며 Meschan 은 ① Necrotic stage ② regenerative stage ③ healed stage 로 분류했다.

i) Necrotic stage (Fig. 1~3)

관절낭의 종창 대퇴골두의 밀도증가로 X-선상 회계 나타나고 대퇴골두는 편평화된다. 대퇴골두의 전위측방의 연골하 골절로 인하여 초생달 모양의 radiolucent zone 을 나타내며 epiphysis 가 normal 보다 적다.

ii) regenerative stage (Fig. 4)

대퇴골두는 fragmentation 되면서 괴사된 골이 흡수되어 신생골로 대체되며 대퇴골두의 골화중심이 규칙적인 경계를 갖는다.

iii) healed stage (Fig. 5)

대퇴골경부는 단축되고 넓어지며 두부는 편평하고 역시 넓어진 상태이며 비구는 확대된 소견을 보인다. 본 질환과 감별 진단을 요하는 것들은 조기의 결핵성고관절염, 선천성 고관절 형성부전증, 류마치스성 고관절염, 일과성 고관절 활막염, 성장판 이해, 선천성 내만고동이며, 합병증으로는 골단골절, 고관절의 부전탈구 및 고관절의 퇴행성변화 등이 있다.

결 론

1974 년 1 월부터 1978 년 8 월까지 본 병원에 내원한 L-C-P 씨병 42 예 대한 X-선소견과 임상분석 및 문헌 고찰에 의해서 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 남자와 여자의 비는 6 : 1 이었다.
2. 부위별 분포는 우측 59.5 %, 좌측 38.1 %, 양측 2.4 % 였다.
3. 6~9 세 사이가 15 명 (35.7 %) 으로 가장 많고, 3~15 세 사이가 30 명 (71.45 %) 으로 발병율이 높았다.
4. 내원시 발병단계는 Avascular stage 가 22 예로 가장 많았으며 발병후 0~4 개월 이내가 22 예로 가장 많았다.
5. T.D.D. 는 stage 에 관계없이 42 예에서 측정했는데 normal hip 에서는 대개 5~12 mm 였으며, affected hip 과의 차이는 대부분 2 mm 이상 차이가 있었다.

REFERENCES

1. Maydle, K. : *Coxa vara und arthritis deformans coxae*. *Wiener Klinische Rundschau*, 11: 153, 187, 1897.
2. Legg, A.T. : *An obscure Affection of the hip joint*. *Boston Medical and Surgical Journal*, 162: 202, 1910.
3. Phemister, D.B. : *Operation for epiphysitis of the head of the femur (Perthes disease)*. *Archives of Surgery*, 2: 221, 1921.
4. Ferguson, A.B., and Howorth, M.B. : *Coxa plana and Related conditions at the hip*. *Journal of Bone and Joint Surgery*, 16: 781, 1934.
5. Gill, A.B. : *Legg-Perthes disease of the hip: Its early roentgenographic manifestation and its Clinical course*. *Journal of Bone and Joint Surgery*, 22: 1013, 1940.
6. Eyring, E.J., Bjornson, D.R., and Peterson, C.A. : *Early diagnostic & prognostic signs in L-C-P disease*. *Amer. J. Roentgenol*, 93: 382-387, 1965.
7. Kidner, F.C. : *Causes and treatment of Perthes disease*. *Ame. J. Orthop. Surg.*, 14: 339, 1916.
8. Platt, H. : *Pseudo-coxalgia. A clinical and radiographic study*. *British Journal of Surgery*, 9: 366, 1922.
9. Durham, H.A., and Outland, T.A. : *Blood calcium & Phosphorus in perthes disease: A new conception of the etiology*. *Journal of Bone and Joint Surgery*, 10: 301, 1928.
10. Goff, C.W., Shutkin, N.M. and Hersey, M.R. : *L-C-Perthes syndrome and related osteochondroses of Youth*. Springfield, Thomas, 1954.
11. Wansbrough, R.M., et al. : *Coxa plana, its genetic aspects and results of treatment with the long Taylor walking caliper*. *J. Bone Joint Surg.*, 41-A: 135, 1959.
12. Stewart, W.J. : *Aseptic necrosis of the head of the femur following traumatic dislocation of the hip joint*. *J. Bone Joint Surg.*, 15: 413, 1933.
13. Kistler, G.H. : *Effects of circulatory disturbance on the structure and healing bone: Injuries of the head of the femur in young rabbits*. *Arch. Surg.*, 33: 225, 1936.
14. Tucker, F.R. : *Arterial supply to the femoral head and its clinical importance*. *J. Bone Joint Surg.*, 31-B: 82, 1949.
15. Massie, W.K. : *Vascular epiphyseal changes in congenital dislocation of the hip*. *J. Bone Joint Surg.*, 33-A: 284, 1951.
16. 장중호 외 : L-C-P 씨 병의 임상적 고찰, 대한정형외과학회잡지, 제 6 권 제 4 호, 343~1971.
17. Ingram, A.J., and Bachynski, B. : *Fractures of the hip in children*. *Journal of bone and Joint Surgery*, 35-A: 867, 1953.
18. Goldenberg, R.R. : *Traumatic dislocation of the hip followed by Perthes disease*. *Journal of Bone & Joint Surgery*, 20: 770, 1938.

20. Kemp, H.B.S. and Lloyd-Roberts, G.C. : *Avascular necrosis of the capital epiphysis following osteomyelitis of the proximal femoral metaphysis*. *J. Bone Joint Surg.*, 56-A: 688, 1974.
21. Howorth, M.B. : *Coxa plana*. *Journal of Bone and Joint Surgery*, 30-A: 601, 1948.
22. Aegerter, E. and Kerkpatrick, J.A. : *Orthopedic diseases*, 4th Ed. Phila, Saunders, 1975. pp. 294-305.
23. Salter, R.B. : *Textbook of disorders and injuries of the musculoskeletal system*. 1970. pp. 276-305.
24. Duthie and Ferguson : *Mercer's orthopaedic surgery*, 7th Ed. Vol. I. 1973. pp. 314-321.
25. 강창수 외 : L-C-P 씨 병의 임상적 고찰, 대한정형외과학회잡지, 제 11권 제 3호, 363, 1976.
26. Raney, R.B. and Braser, H.R. : *Shand book of orthopedic surgery*. 8th Ed. Sanit Louis, Mosby, 1971. p. 336.
27. Trueta, J. : *The normal vascular anatomy of the human femoral head during growth*. *J. Bone Joint Surgery*, 39-B: 358, 1957.
28. Tucker, F.R. : *Arterial supply to the femoral head and its clinical importance*. *J. Bone Joint Surgery*, 31-B: 82, 1949.
29. Turek, S.L. : *Orthopedics. Principles and their application*, 2nd Ed. 1967. pp. 704-707.
30. Wolcott, W.E. : *The evolution of the circulation in the developing femoral head and neck*. *Surgery, Gynecology and obstetrics*, 77: 61, 1943.
31. Trueta, J. and Harrison, M.H.M. : *The normal vascular anatomy of the femoral head in adult man*. *Journal of Bone and Joint Surgery*, 35-B: 442, 1953.
32. Frost, C. : *Osteochondritis of the hip in dogs*. *Journal of Bone and Joint Surgery*, 41-B: 631, 1959.
33. Hipp, E. : *Die gefasse des huftkopfes*. *Zeit schrift fur orthopadie und hire Grenzgebiete*. Supplement 96, 1962.
34. Suramo, I., et al. : *Disturbed patterns of venous drainage of the femoral neck in Perthes' disease*. *J. of Bone Joint Surg.*, 56-B: 448, 1974.
35. Shiba, T. : *Study on the Legg-Perthes; disease in Japanese with English summary*. *J. Japanese Orth. Asso.*, 39: 377, 1965.