선천성 양측 전방십자인대 결핍

인하대학교 의파대학 인하병원 정형회과

박승림 · 김형수 · 강준순 · 이우형 · 이주형 · 이동주

Bilateral Congenital Deficiency of The Anterior Cruciate Ligament

Seung Rim Park, M.D., Hyoung Soo Kim, M.D., Joon Soon Kang, M.D., Woo Hyeong Lee, M.D., Joo Hyung Lee, M.D., Tong Joo Lee, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Inha University, Inha General Hospital, Sungnam, Korea

Congenital deficiency of the anterior cruciate ligament (ACL) is a rare disorder that has been reported in association with other knee dysplasia like as congenital knee dislocation, congenital short femur, congenital absence of menisci, congenital ring meniscus, and thrombocytopenia-absent radius syndrome.

There has been no published explanation about the etiology of bilaeral ACL deficiencies without other abnormality. The patient of congenital ACL deficiency must be carefully inspected about combined anomaly. Those efforts may be helful in treatment of ACL deficient patients and evaluation of pathophysiology of ACL deficiency.

However there has not been a ruptured congenital deficiency of the ACL without other dysplasia of the knee and other congenital skeletal abnomalities.

We reported a case of symptomatic bilateral congenital deficiencies of the ACL which have not been associated with other skeletal abnormalities

Key Words: Anterior cruciate ligament, Bilateral congenital deficiency

서 론

십자인대의 발생은 태생기 8주경에, Interzone이라 명 당된 술판절을 형성하는 비연골성 조직인 Blastema의 중 앙에서부터 비롯되며, 이 위치에 형성된 혈관성 중매엽 (Vascular mesenchyme)이 십자인대를 비롯한 반월상 연골의 기원³이 된다. 선천적으로 발생하는 십자인대결핍 의 원인 또는 발생기전에 대한 보고나, 연구는 미미한 상 테이다.

양촉 전방십자인대의 선천적 결핍은 1967년 Katz등⁸이 선천적 슬관절달구 환자에서 동반된 전방십자인대의 견법 을 보고한 이후로 간헐적으로 보고되곤 하였다. 이러한 보 고²는 선천성 단대퇴골, 근위 대퇴골 국소결핍 또는 슬판절 딸구등의 선천적 골격 이상과 동반되여 나타난 경우였다. 금반 보고에서는 건강한 소년에서 발견된 선천적 양축전방십자인대결핍의 경우로서 문헌고찰과 함께 보고하는바이다.

증 례

15세 소년이 1년전부터 발생되여 정차 약화되는 양상의 양측 술관절 동몽을 주소로 내원하였다. 환자는 2년전부터 특공무술을 하였으며, 특공무술을 시작한 1년후에 처음으로 양축 술관절 동롱이 발생하였다. 최초 술관절 동통 발생시에 뚝하는 어떠한 소리도 듣지 못하였다고 하였으며, 즉각적인 습관절 풍창도 없었고, 최초 증상 발현후 술관절물안정의 자가감지도 없었다. 부모와 본인은 과거 술관절물안정의 자가감지도 없었다. 부모와 본인은 과거 술관절

[▲] 발 함 : 자전하렴⇒

인하대학교 의파대학 인하병원 성형외과

에 대한 어떠한 손상병력도 없었다고 하였으며, 특히 운동 기간중에도 기억한반한 어떤 손상도 없었다고 하였다. 가 족중에 하지이상의 병력이 있는 예도 없었다.

우측 술관절에 대한 이학적 검사를 시행한 결과 경도의 관절종창이 있었으며, 슬관절 운동범위의 제한은 없었으 나, 완전굴곡시 슬관절동통을 호소하였다. 슬관절 내측선 을 따라서 경도의 압통이 있었다. Lachman검사상 양성, 중립 전방 전위검사상 양성, Pivot shift 검사상 양성의 소전을 보였다. 좌측 슬관절에서도 동일한 이학적 소전이 관찰되었다.

하지 길이는 SMD가 77cm으로 양측이 동일하였고, 보행장에도 없었다. 슬개골 상방 10cm에서 대퇴둘레는 43.7cm이고, 비복은 23cm으로 양측이 동일하였다. 하지와 상지, 특히 전완부에 어떠한 비정상도 발견할수 없었으며, 단순방사선 영상(Fig. 1, 2)으로도 이상을 발견할 수 없었으며, 어릴 때 사진을 비교하여도 양측 다리길이는 동일하였다.

전방전위 소견을 보였으므로 양축 슬관절에 대하여 KT-2000 Arthrometer를 시행한 결과, 우 슬관절은 4.5mm의, 좌축은 4.3mm의 전방전위 소견을 보였다(Fig. 3), 자기공명영상 촬영소견에서는 양측 슬관절 모두에서 전방십자인대의 영상신호가 없었으며, 기타 다른 슬관절대 구조물인 후방십자인대, 반월상연골, 내측·외축부인대등은 정상적인 음영을 관찰할 수 있었다(Fig. 4, 5).

입원당시 시행한 모든 혈액검사는 정상이었다.

환자와 보호자를 설득하여, 관점경 검사를 시행하였다. 관절경 소건상, 양측 슬관절 모두에서 전방십자인대가 없었으며, 경골 전방십자인대 부착부에 일부 섬유조직만 관찰할 수 있었다(Fig. 6, 7). 내측, 외측 반월상연골 그리고 후방십자인대등의 다른 구조물에 이상은 없었다.

환자는 검사후 일상생활로 복귀하였으며, 이전과 동일하게 모든 체육활동에 참가하였다.

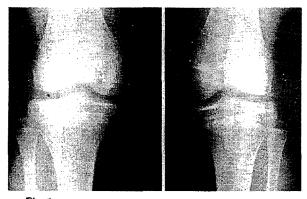
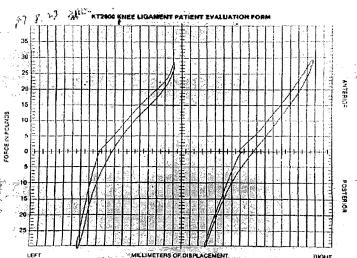


Fig. 1.
 Fig. 1. & 2. Simple X-ray shows no abnormal findings.





▲ Fig. 2.



◆ Fig. 3.

KT-2000 arthrometer shows 4.5mm anterior displacement in right knee and 4.3mm in left knee.

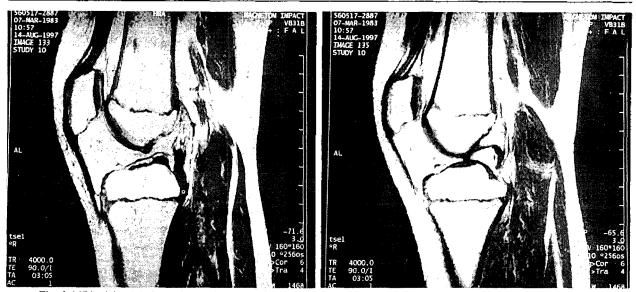


Fig. 4. MRI of the right knee shows absent anterior cruciate ligament signal and buckling of posterior enciate ligament.

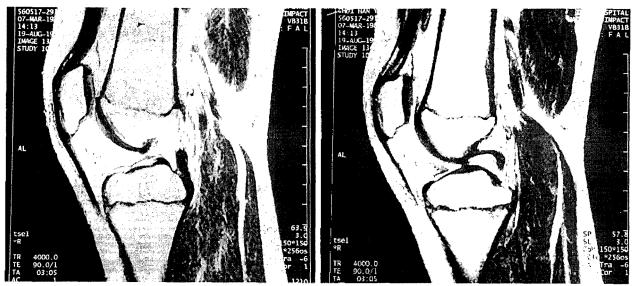


Fig. 5. MRI of the left knee shows the same finding as that of the right knee.

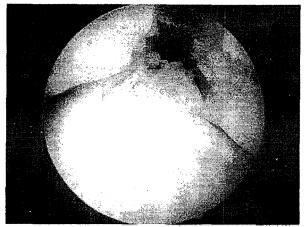


Fig. 6. Arthroscopic finding in right knee shows absent anterior cruciate ligament and fibrous tissue at tibial attachment site of anterior cruciate ligament.

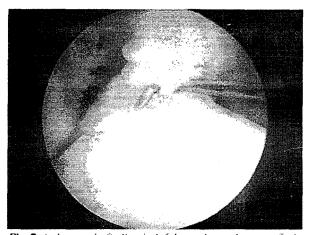


Fig. 7. Arthroscopic finding in left knee shows the same finding as that of the right knee.

고 찰

전방심자인대의 결핍은 매우 드문 경우로서, 1967년 Katz등 이 처음으로 선천성 슬관절탈구 환자에서 동반된 양측 전방십자인대결핍에 주목한 이후로 간혈적으로 보고되고 있다. 선천성 슬관절탈구의 일차적 원인으로서 유전적 원인이나, 태생기의 태아발육이상으로 인한 십자인대지 발육(hypoplasia) 또는 결핍을 들고 있다. 또한 Katz는 저발육된 전방십자인대을 보이는 태아는 둔위분만이나, 선천성 슬관절탈구의 빈도가 많다고 상조하였다. 모든 임신중에 슬관절 전방탈구를 조장하는 힘이 가하여지는 경우는 18%에 이른다. 그러나 태생기에 비장상적인 태아자세나 문위분만등으로 슬관절에 과신전 힘이 작용한 증거가 없고, 다른 골격의 이상도 없이 십자인대의 발육부전을 보이는 경우도 보고되고 있다.

1983년에 Johansson과 Apirisi⁸는 경도의 근위대퇴골 결핍을 동반한 선천성 전십자인대결핍을 보인 6례를 보고 하였다. 단순 방사선 검사상 과간 절혼의 발육부전이나, 경골융기의 발육부전등을 관찰하였다고 하였다.

Noble⁷은 81세의 남성의 부검소견상 선천성 전 십자인 대 결핍이 있으면서, 의축 원판형연골이 동반된 경우를 보 고하면서, 이 남성은 어떠한 슬관절이상의 병력이나 퇴행 성변화를 나타내지 않았다고 하였다.

Basmajian"은 내측 원판형언골이 동반된 예를 보고하였다. 선천성 전십자인대결팝과 동반되는 선천성 이상은 요골 만곡수, 선천성 혈소판결핍증, 슬관절탈구, 대퇴골근 위부 국소결손등^{8,10,12,12}이다.

본 례의 경우에서 하지길이의 차이는 없었으며, 단순 방 사선상으로도 어떠한 이상도 발견할 수 없었다.

본 래의 경우에 장기간 추시하였을 때에 발생할 수 있는 슬관철병리에 대한 평가가 필요할 것이다. Noble[#]은 반월 상 연골의 결손이 동반된 전방십자인대결핍이 있는 81세 남성의 경우에 어떠한 퇴행변화도 없었다고 하였으므로, 본 레에서도 일반적으로 전방십자인대 손상에서 볼 수 있는 정도의 퇴행변화가 나타날지 지속적인 판찰이 요구된다. 아마도 슬관절 퇴행변화의 주된 원인은 전십자인대의 결손보다는 반월상 연골의 결손여부가 중요할 것으로 생각된다.

Hughston과 Barret[®]은 슬관절손상의 나쁜 예후와 퇴 행면화의 주된 원인인자로서 반월상연골의 손상을 들고 있 다. 그러므로 본 레는 반월상연골 이상이 없고 다른 동반 이상이 없는 경우로시, 현재 슬관절불안정의 자가증상이 없으며, 일상생활에 장애가 없으므로, 특별한 예방적 슬관 절 보조기없이 향후 일상생활이 가능할 것으로 사료되나 향후 병의 경과에 대해서는 지속적인 추시가 필요하다고 사료된다.

REFERENCES

- Basmajian JV, A ring-shaped medial semikmar cartilage. J Bone Joint Surg, 34B:638-639, 1952.
- Ferrome JD Jr. Congenital deformities about the knee. Orthop Clin North Am. 7:52-83, 1976.
- Gardner E. and O'Rahilly R. The early development of the knee joint in staged human embryos. J Anat. 102:289-299, 1968.
- Hughston J, and Barrett GR. Acute anteromedial rotatory instability: Long term results of sugical repair. J Bone Joint Surg. 65A:145-153, 1983.
- Johansson E. and Apirisi T. Missing cruciate ligament in congenital short femur. J Bone Joint Surg, 65A:1109-1115, 1983.
- Katz MP, Grogono BJS and Spoer KC. The etiology and treatment of congenital dislocation of the knee. J Bone Joint Surg. 49B:112-120, 1967.
- Noble J. Congenital absence of the anterior cruciate ligament associated with a ring meniscus: Report of a case. J. Bone Joint Surg. 57A:116-166, 1975.
- Noyes FR, Monar PA, Mattews DS, et al. The symtomatic anterior cruciate deficient knee. Part 1: The long term funtional disability in athletically active individuals. *J Bone Joint Surg*, 65:154-162, 1983.
- Schoenecker PL. Cohn AK, Sedgwick WG, et al. Dysphasia of the knee joint in association with the thrombocytopenia absent radius syndrome, *Orthopedic Transaction*, 5:404-405, 1981.
- Thomas N, Jackson A, and Airchroth P. Congenitat absence of the amerior cruciate ligament: A common component of knee dysplasia. J Bone Joint Surg. 67B: 572-575, 1985.
- Tolo VT. Congenital absence of the menisci and cruciate ligaments of the knee. A case report. J Bane Joint Surg. 63A:1022-1024, 1981.
- Torode IP and Gillespie R. Anteroposterior instability of the knee: A sign of congenital limb deficiency. J Pediatr Orthop, 3:43-56, 1983.