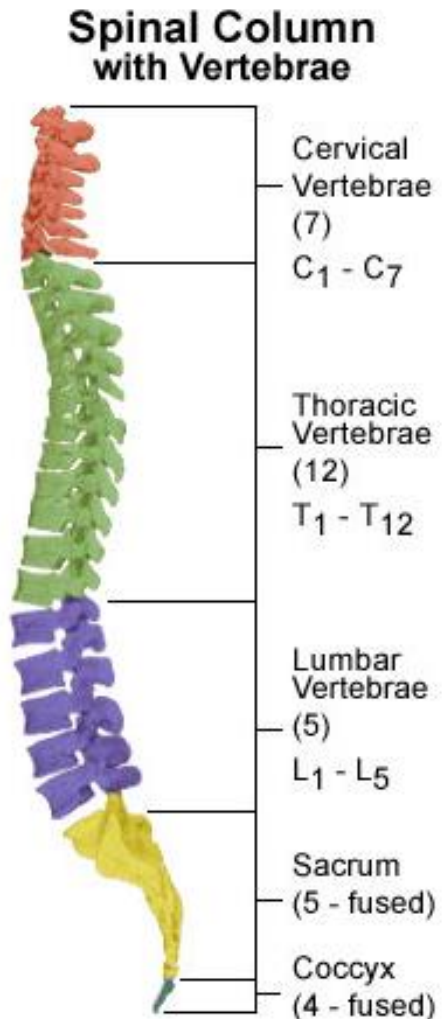

소아 근골격계의 변형 spine

푸르메재단 넥슨어린이재활병원
홍지연

Spine Anatomy



- Cervical vertebrae: C 1-C7
 - Axial rotation: atlas/ axis
 - Lower cervical vertebrae: flexion/extension/ lateral bending

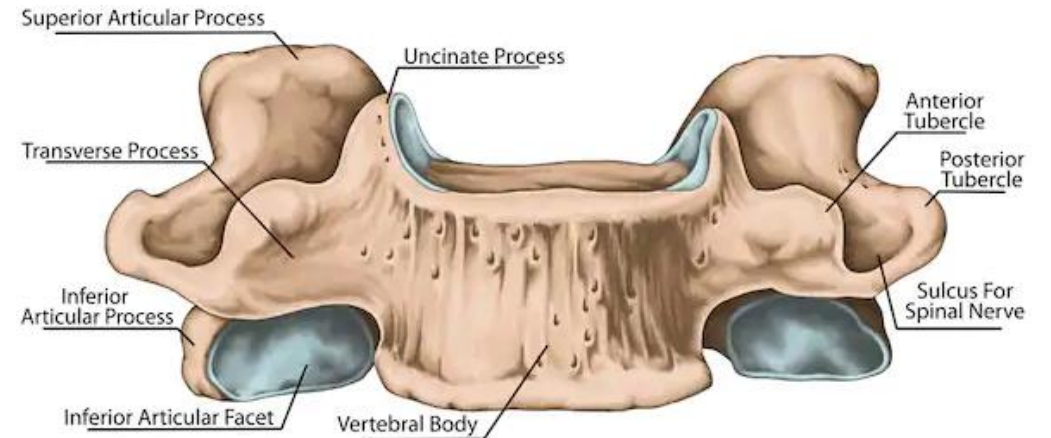
- Thoracic vertebrae: T1-T12
 - Facet joint direction: coronal plane
 - Flexion/extension/ rotation(O), lateral bending(X)

Thoracolumbar region: midpoint of coronal and sagittal plane

- Rotation(O)
- Lumbar vertebrae: L1-L5
 - Facet joint direction: sagittal plane
 - Flexion/extension/ lateral bending (O), rotation(X)
- Sacrum: 5 fused
- Coccyx: 4 fused

Spine Anatomy

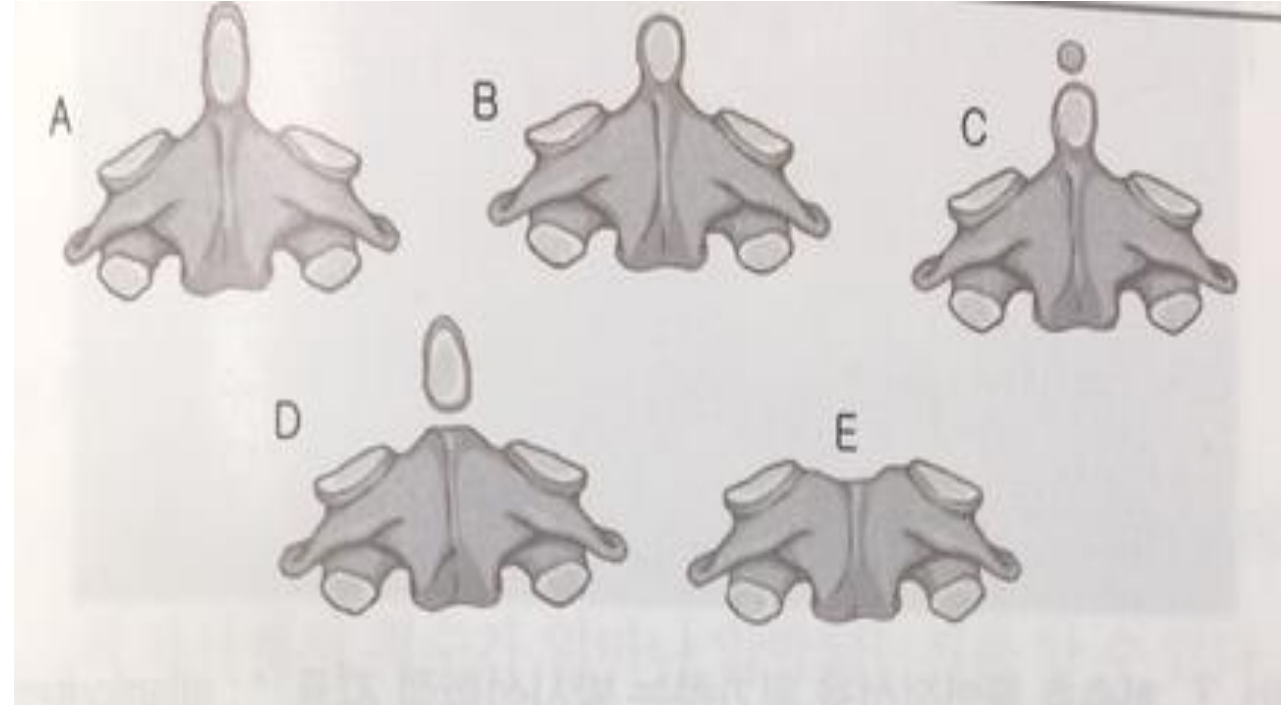
- Difference with adults
 - Facet joints: more shallow and horizontal
 - Ligaments/ capsule: more stretchable without tearing
 - Uncinate process: absent in children
 - Body: wedge shape
 - Spinous process: less developed



<https://www.shutterstock.com/search/uncinate+process>

Congenital or Infantile Spine Disorders

- Anomalies of the odontoid process
- Atlantoaxial instability
- Types of odontoid process
- Os odontoideum
- Hypoplasia
- Aplasia, agenesis
- Ossiculum terminale



A: normal, B: hypoplasia, C: ossiculum terminale,
D: os odontoideum, E: aplasia



Congenital or Infantile Spine Disorders

❖ Pathophysiology of anomalies of the odontoid process

• Os odontoideum (치상돌기 부골): 중간부위의 결손

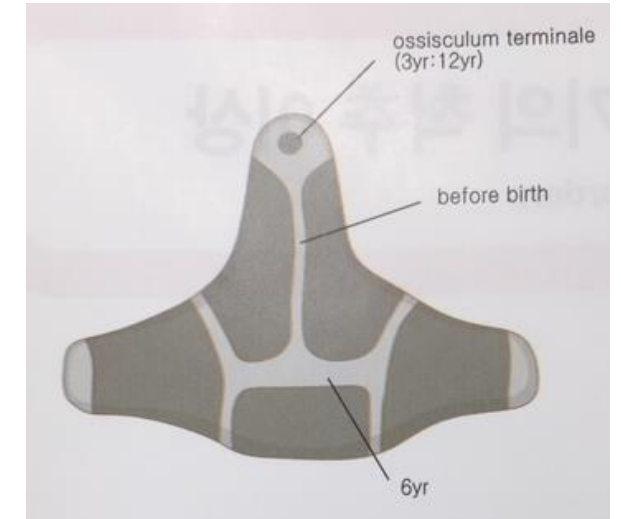
- atlas의 mesenchyme에서 발생한 후 분리되어 axial body와 유합되어야하는 odontoid process가 정상 유합이 안될 때 발생.

• Os odontoideum, aplasia, hypoplasia

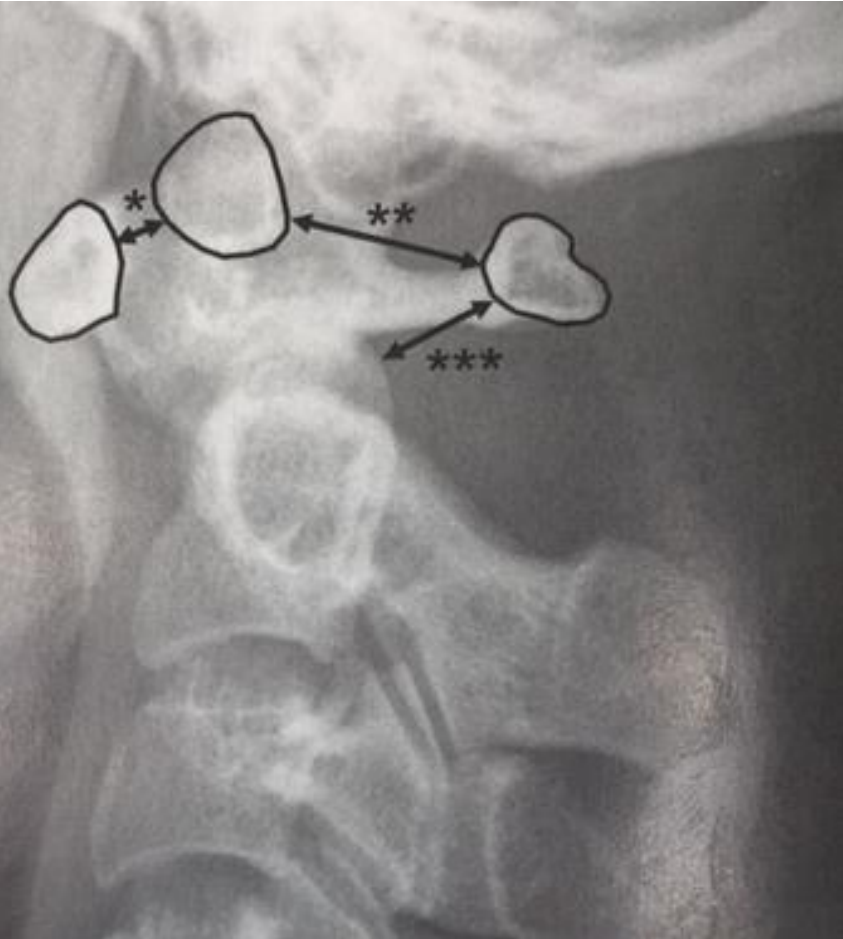
- Atlantoaxial instability: compressive myelopathy, vertebral artery compression.

• Ossiculum terminale

- Odontoid process말단이 2차 골화의 중심으로
- 3세경 나타나 12세경 유합됨. 유합되지 않은 골화 중심.
- 불안정성 일으키지 않으며 다른 증상 없음.



Congenital or Infantile Spine Disorders



- Radiologic finding
- Simple C-spine lateral view in flexion/extension
- ADI (atlantodental interval)
 - Normal: $\leq 4\text{mm}$ ($<15\text{y.o}$)
 - Transverse ligament injury 등의 질환에서 instability 평가에 도움.
 - Os odontoideum에는 not available
- PADI
 - 모든 ataloaxial instability에서 ADI보다 중요한 의미
 - 성인에서 13~14mm이하인 경우 수술을 요함.
 - 소아는 일률적 수치 제시 없음.

*: atlantodental interval (ADI)

** : posterior atlantodental interval (PADI)

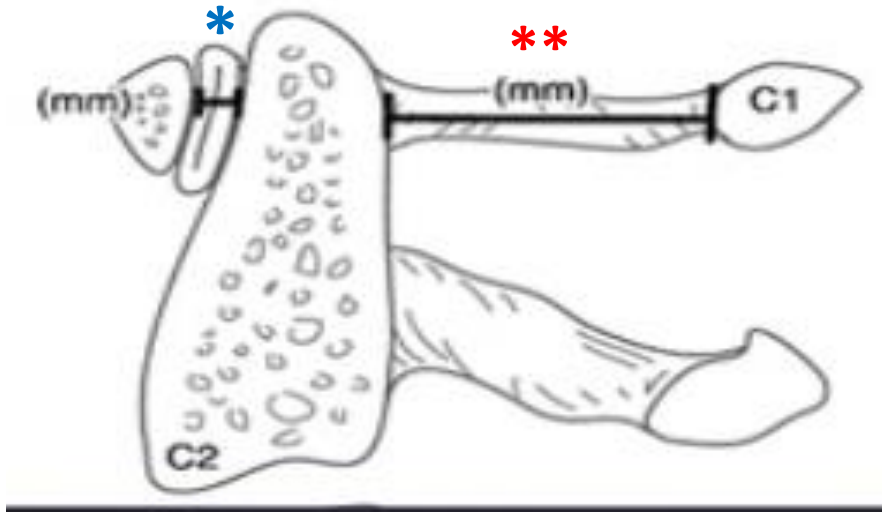
***: space available for the spinal cord(SAC)



푸르메재단 넥슨어린이재활병원

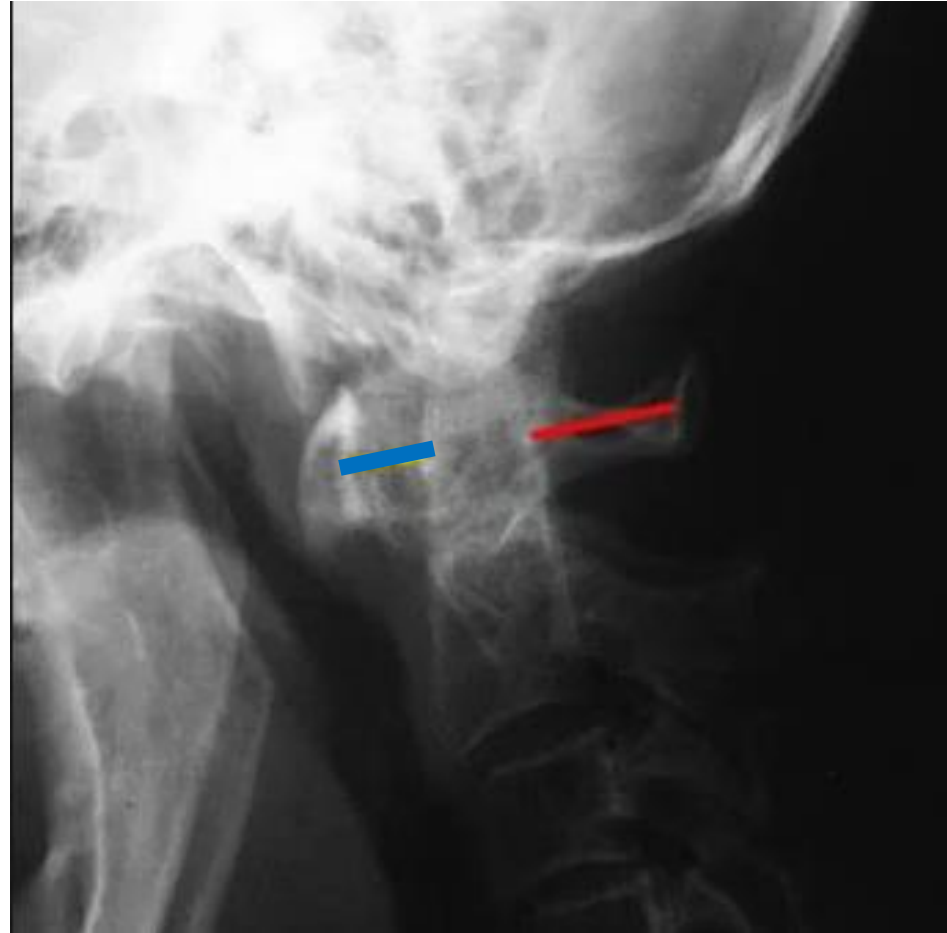
PURME Foundation NEXON Children's Rehabilitation Hospital

Congenital or Infantile Spine Disorders



ADI: distance b/w anterior surface of odontoid and anterior ring of C1

PADI: distance b/w posterior surface of odontoid and anterior margin of post ring of C1



❖ Treatment of atlantoaxial instability

- Indication of operation
 - Neurologic symptom/sign
 - Flexion/ extension test: instability.
 - Progressive instability.
- Operation
 - 후방유합술
 - 전방감압술
 - 후두-경추간 유합술

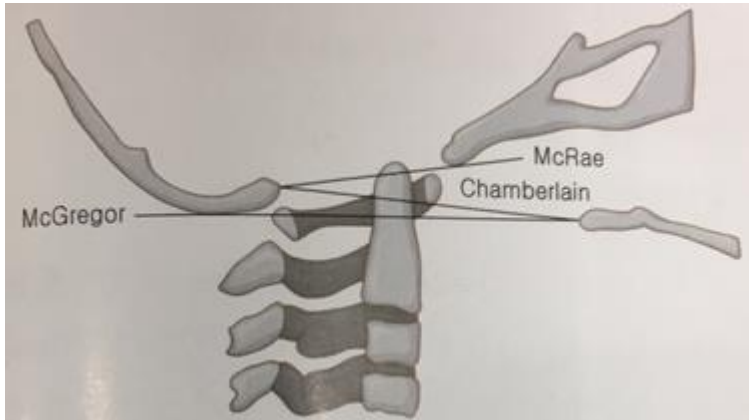
Congenital or Infantile Spine Disorders

❖ Basilar impression/ Basilar invagination

- congenital or acquired craniocervical junction abnormality where the tip of the odontoid process projects above the foramen magnum.
- Causes
 - Congenital: congenital malformation of odontoid process, Klippel Feil syndrome, Arnold-Chiari malformation.
 - Secondary: osteomalacia of basal skull, rickets, paget disease, RA, osteogenesis imperfect
- Symptom
 - Asymptomatic, sudden death, brain stem/cord compression, vertebral artery compression.



Congenital or Infantile Spine Disorders



- Radiologic finding
- McGregor line
 - B/w Posterior edge of hard palate and most caudal point of occiput
 - Normal: 4.5mm 상방이내에 odontoid 위치
 - X-ray routine screening
- McRae line
 - B/w foramen magnum ant and post.
 - Normal: odontoid < McRae line
 - CT, MRI
- Chamberlain line
 - B/w posterior edge of hard palate and post. Edge of foramen magnum
 - CT, MRI



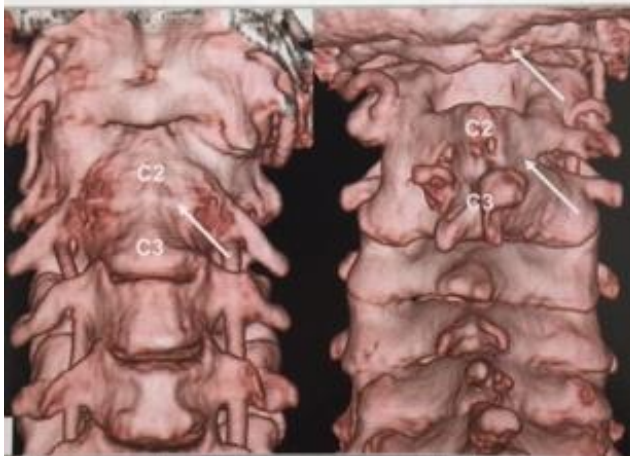
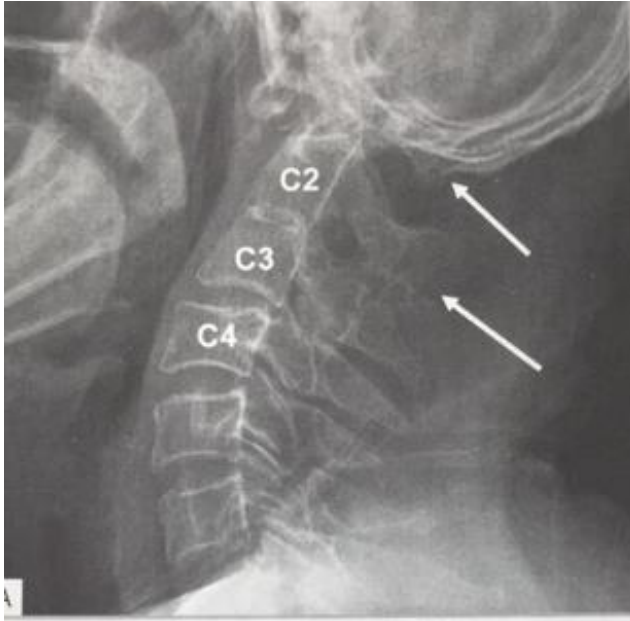
Congenital or Infantile Spine Disorders

❖ Klippel-Feil syndrome

- 대개는 원인미상, 소수의 환자에서 유전적 요인
- 태생 3~8주 사이에 발생하는 분절부전
- Symptom and sign
 - Triad: short neck, low hair line, LOM of C-spine (flex/ext는 유지되는 편)
 - 10대 이후에 인접 경추관절의 퇴행성 변화로 인한 통증
 - 신경학적 증상: 인접 분절의 instability or basilar impression.
- 동반문제
 - Scoliosis
 - Malformation of cervical spine
 - Neurologic sign: basilar impression 등으로 instability 발생하여 신경압박증상, synkinesis (mirror movement)-약 20%에서 발생, incomplete decussation of pyramidal tract
 - 비뇨기계이상 (약 30%), 선천성 심장이상, 난청, 호흡기계 이상



Congenital or Infantile Spine Disorders



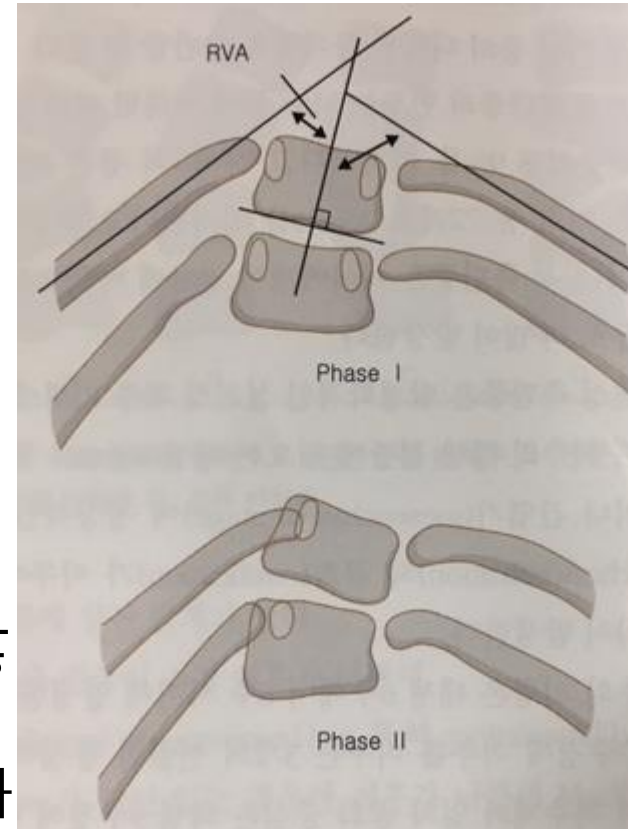
- Radiologic finding
- Simple cervical X-ray flexion/extension
- Fusion of cervical vertebrae
- Good prognosis: fusion of lower cervical vertebrae or proper segmental space of fusion vertebrae.



Congenital or Infantile Spine Disorders

❖ Infantile idiopathic scoliosis

- male, left side thoracolumbar scoliosis.
- In 8~90% patients, self resolving.
- Association with plagiocephaly, developmental delay, DDH.
- Radiologic finding
 - Thoracic spine AP
 - Phase I: AP에서 vertebral body와 rib이 겹치지 않는 상태
 - 양쪽 RVA차이가 20도 이상이거나 3개월 f/u에서 변화가 없거나 RVA증가, phase II로 변화한 경우 → progression of scoliosis.
 - Phase II: AP에서 vertebral body와 rib이 겹치는 상태. → 진행가능성 높다.



RVA: rib-vertebral angle

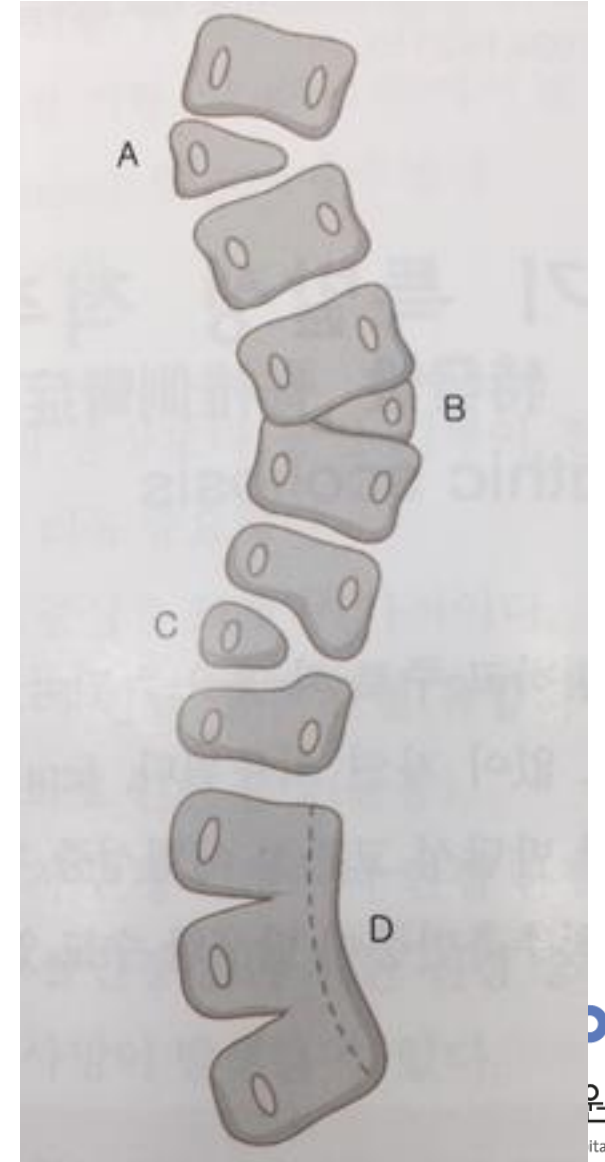


Congenital or Infantile Spine Disorders

- Congenital scoliosis

- Vertebral column의 양측 길이 성장의 불균형.
- 남아: 여아=1:2.5
- 태생 6~8주 사이에 발생.
- 매우 경직되어 있고 진행성 경향
- 환자의 75%에서 scoliosis진행, 약 50%에서 치료 요함.
- 동반기형: intraspinal anomaly (tethered cord syndrome), extraspinal anomaly(비뇨기계 기형, 심장기형)

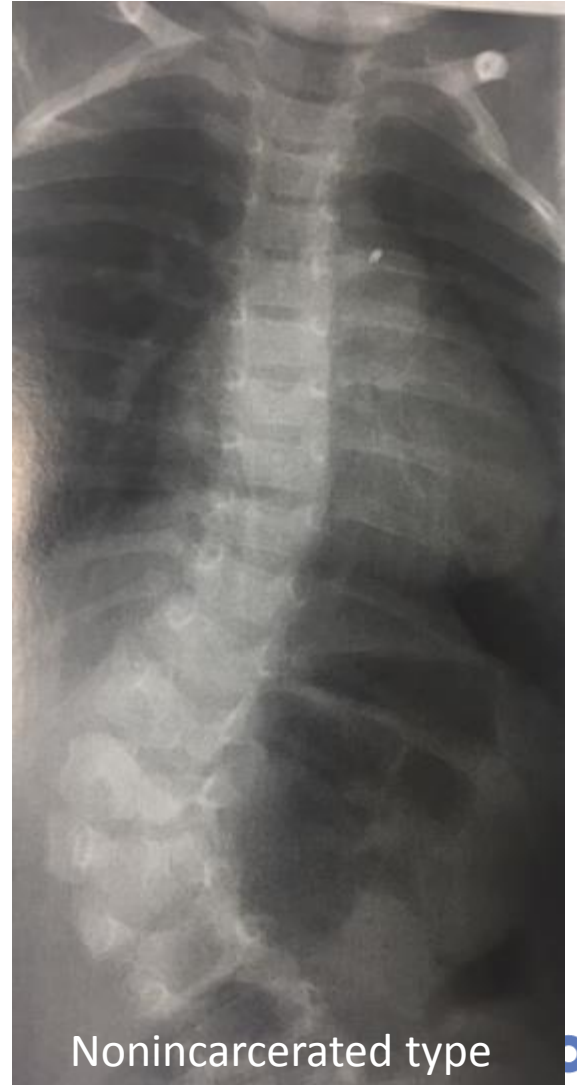
A: nonincarcerated, fully segmented hemivertebra
B: nonincarcerated nonsegmented hemivertebra
C: incarcerated fully-segmented hemivertebra
D: unilateral unsegmented bar.



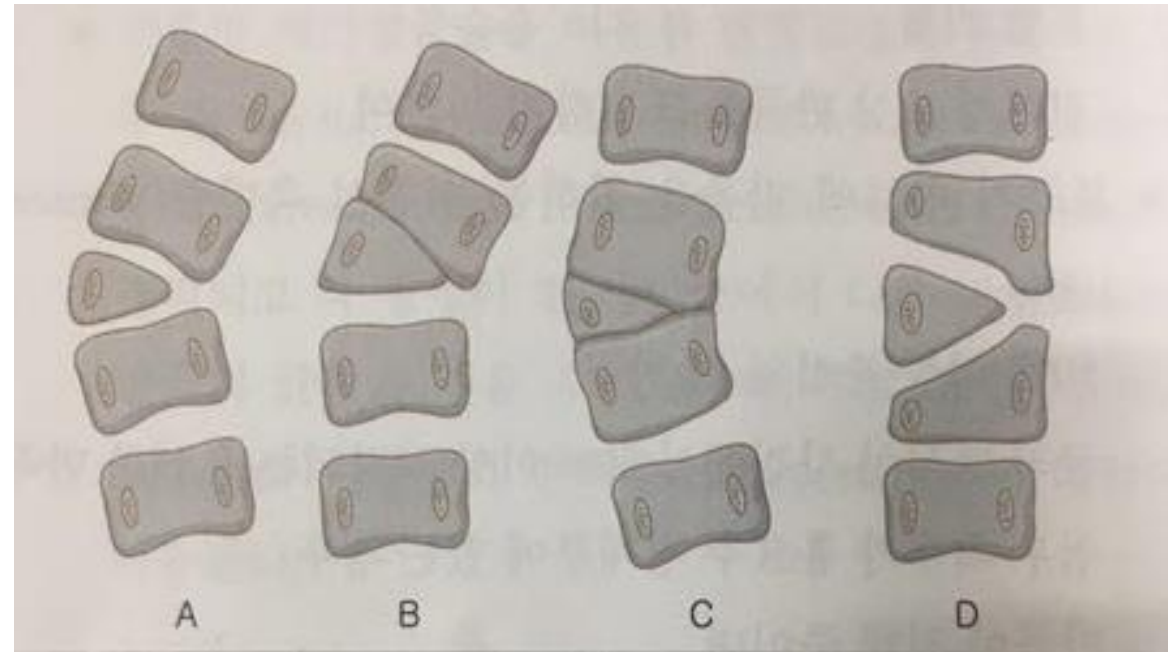
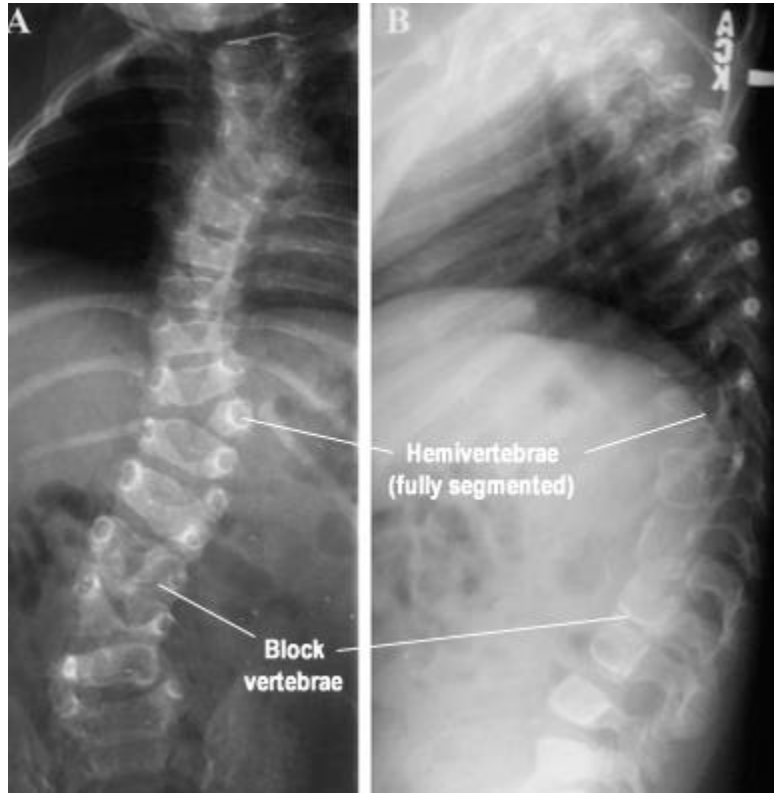
Congenital or Infantile Spine Disorders

❖ Hemivertebra 의 종류

- Incarcerated type: 주변 척추변형이 동반되어 scoliosis 유발하지 않는 경우
- Nonincarcerated type: 주변척추는 정상, 해당 척추는 심한 변형
- Poor prognosis
 - thoracic scoliosis
 - unilateral unsegmented bar (contralateral hemivertebra 동반시 1년에 5도씩 진행)→ 항상 변형이 진행하므로 발견 즉시 수술하는 것이 추천됨.
- Scoliosis의 진행가능성
 - 단일 < 다발성
 - 균형척추 < 불균형 척추
 - 비분절 < 반분절 또는 완전분절
 - Incarcerated < nonincarcerated



Congenital or Infantile Spine Disorders



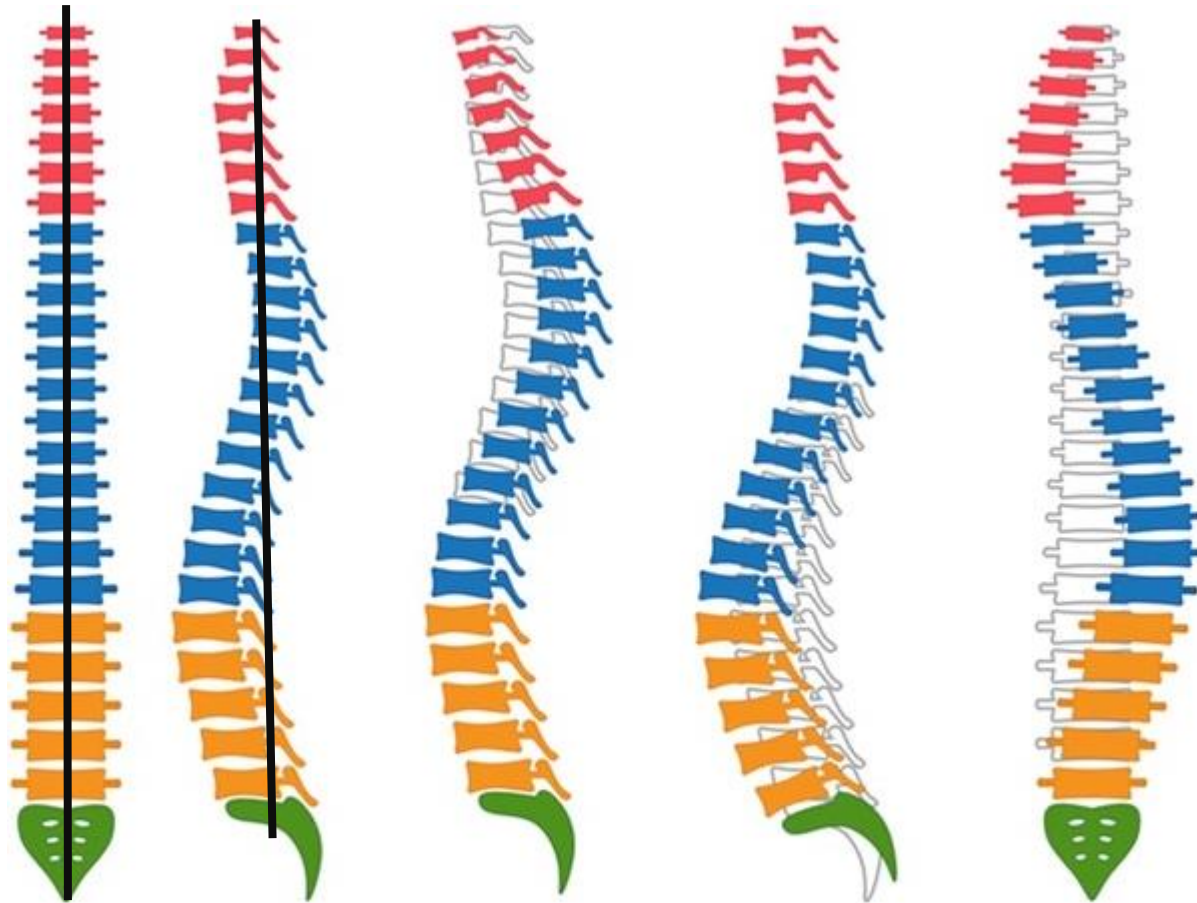
- A: fully segmented hemivertebra
- B: hemisegmented hemivertebra
- C: nonsegmented hemivertebra
- D: incarcerated hemivertebra

Congenital or Infantile Spine Disorders

- Orthosis
 - Milwaukee 보조기 사용
 - 어린 나이에 긴 부위의 유합이 필요한 경우 수술시기 지연 위해
 - Mixed type
 - Progressive compensatory scoliosis의 조절
- congenital scoliosis respond to orthosis
 - Long scoliosis >10 segment
 - >50% correction in flexion X-ray
 - Apex: thoracolumbar junction area
 - Progression
 - A few years before adolescent growth spurt



Scoliosis



Normal spine

Kyphosis

Lordosis

Scoliosis

- 척추의 균형:
- C7 중심에서 내린 수선이 coronal plane에서 S1의 중앙을 sagittal plane에서 후방을 지난다.



푸르메재단 넥슨어린이재활병원

PURME Foundation NEXON Children's Rehabilitation Hospital

Scoliosis

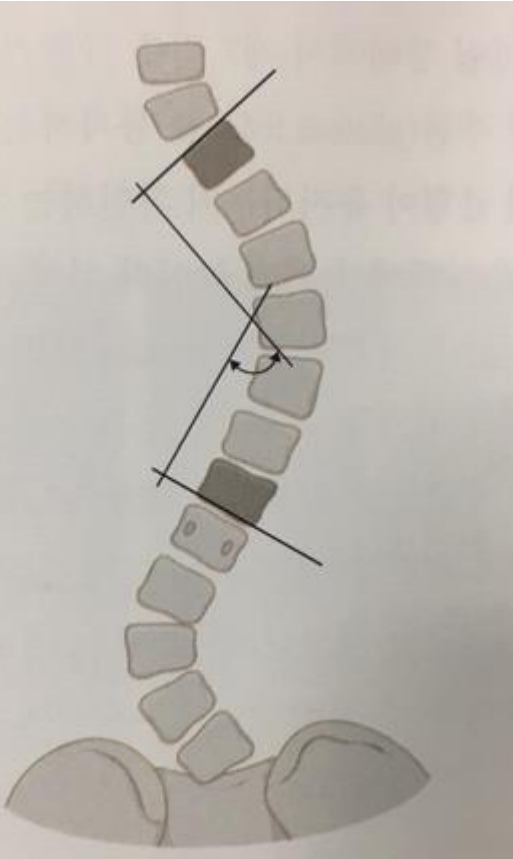
• 용어

- Major curve: biggest cobb's angle in erect coronal plane
- Minor curve: major가 아닌 다른 모든 curve
- Primary curve: 가장 먼저 나타난 curve
- Compensatory curve: structural curve의 상부 또는 하부에 나타나는 이차성 curve (정상적인 신체 선열을 유지하기 위한 curve)
- Structural curve: fixed scoliosis를 가지고 있는 curve

- Apical vertebra: 환자의 수직 축에서 가장 벗어난 vertebral body
- Pelvic obliquity: coronal plane에서 골반의 수평으로 부터의 deviation
- Sacral obliquity: supine X-ray에서 양측 femoral head 잇는 선에 대한 sacrum의 deviation정도.
- Decompensation: scoliosis에서 머리, 어깨, 흉곽이 골반 위에서 위치하지 못하고 균형이 깨진 상태
- Sagittal balance: erect X-ray 에서 sacrum의 후방상부에 대한 C7의 위치



Scoliosis



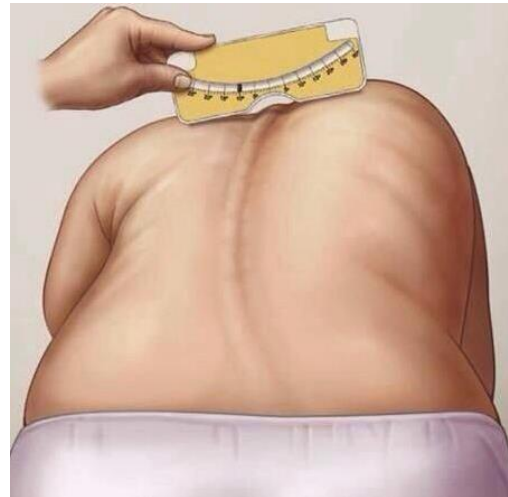
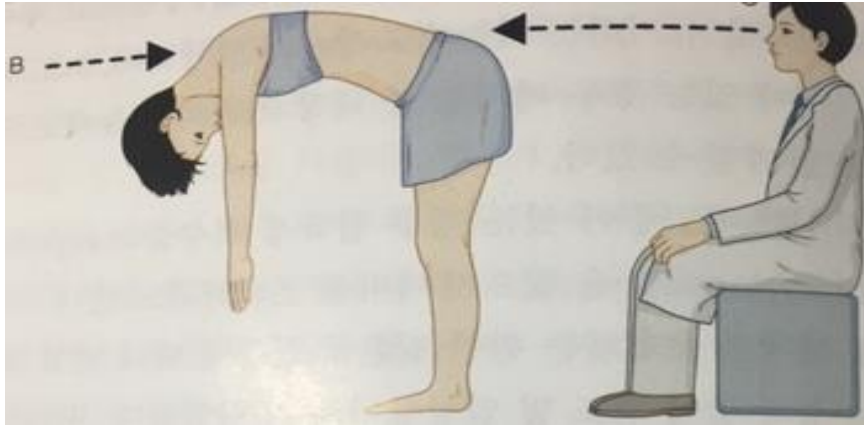
- Cobb's angle 측정법
- Curve 내에 가장 기울어진 upper end vertebra와 lower end vertebra를 정하고, upper end vertebra의 upper margin 과 lower end vertebra의 lower margin이 이루는 각도
- Scoliosis: erect spin X-ray에서 cobb's angle 10도 이상일 때 측만증이 있다고 정의함(scoliosis research society)
- 측정하는 사람에 따라 5~7도 정도의 차이 날 수 있음
- 아침/저녁 사이에도 5~10도 정도 차이 날 수 있음.



Scoliosis

- Structural scoliosis
 - Idiopathic
 - Neuromuscular
 - Congenital
 - Neurofibromatosis
 - Mesenchymal disorder: Marfan syndrome, Ehlers-Danlos syndrome, etc.
 - Rheumatoid disease
 - Trauma
 - Extraplural contractures
 - Osteochondrodysplasia
 - Bone infection
 - Related to lumbosacral joint
 - tumor
- Nonstructural
 - Postural scoliosis
 - Hyterical scoliosis
 - Nerve root irritation: HNP, tumor
 - Inflammatory
 - Related to leg length discrepancy
 - Related to contracture around the hip
- Kyphosis

Scoliosis



- Testing for scoliosis
- Standing
 - Uneven shoulder height
 - Unequal distance b/w arms and body
 - Asymmetrical waistline
 - Uneven hip height
 - Sideways lean
- Bending over
 - Asymmetrical thoracic spine
 - Prominent rib cage/ hump on either side
 - Asymmetrical waistline

Scoliosis

- 분류

- 유아기형 (infantile): 3세 이하에서 발생
- 연소기형 (juvenile): 4~10세 사이
- 청소년기형(adolescent): 10세 이후

- Idiopathic scoliosis

- 소아 및 청소년기 가장 흔한 척추변형, 전체 측만증의 약 85% 차지
- 다른 관련 질환 없고, 발생원인도 밝힐 수 없는 경우
- 가장 흔한 형태: thoracic scoliosis with right apex
- 신경학적 검진, 통증 동반여부, café au lait spot, 연부조직 종괴, 운동기능, 심폐기능의 이상여부 확인



Scoliosis

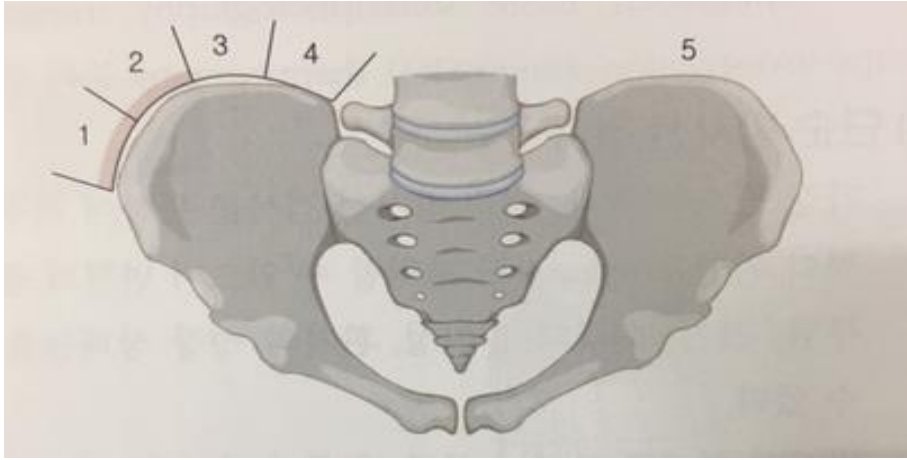
- **병인: multifactorial**
 - 유전자관련: 부모 모두 idiopathic scoliosis 있으면, 자식에서 발병율 50배 증가, 일란성 쌍둥이에서 영향 38%
 - 내분비설: 성장호르몬, melatonin (야간 수치 감소), calmodulin(수치증가)
 - 태아 때의 이상자세: 유아기 측만증에서 사두증 빈도 높음
- **동반되는 문제들**
 - 요통
 - 만곡의 진행: 흉추만곡 50도, 요추 만곡 30도 이상의 경우 골 성숙이후에도 진행
 - 폐기능 저하: 흉추만곡 80도 이상시 dyspnea, 90도 이상시 cor pulmonale
 - 5세 이전의 측만증: 폐포, 폐혈관계의 발달/발육 지연--> 호흡 기능 장애
 - Thoracic hypokyphosis, thoracic lordosis가 있으면 폐기능이 심하게 저하
 - 심리적 문제
 - 신경학적 증상: rare, secondary scoliosis의심.

Scoliosis

- Curve의 진행
 - Minor curve: f/u for 6~8 months, 10 degree
 - Major curve: f/u for 3~4 months, 5 degree
- Progression factor
 - Younger age, prior to menarche, lower Risser grade, female
 - Double curve, large Cobb's angle, thoracic hypokyphosis
- 성장완료 후 curve 진행의 위험인자
 - 50도 이상의 흉추만곡
 - 30도 이상이며 apical vertebra가 30% 이상 회전



Scoliosis



Risser grade: the level of ossification and fusion of the iliac crest apophyses

Risser grade 0: no ossification center at the level of iliac crest apophysis

grade 1: apophysis under 25% of the iliac crest

grade 2: apophysis over 25-50% of the iliac crest

grade 3: apophysis over 50-75% of the iliac crest

grade 4: apophysis over >75% of the iliac crest

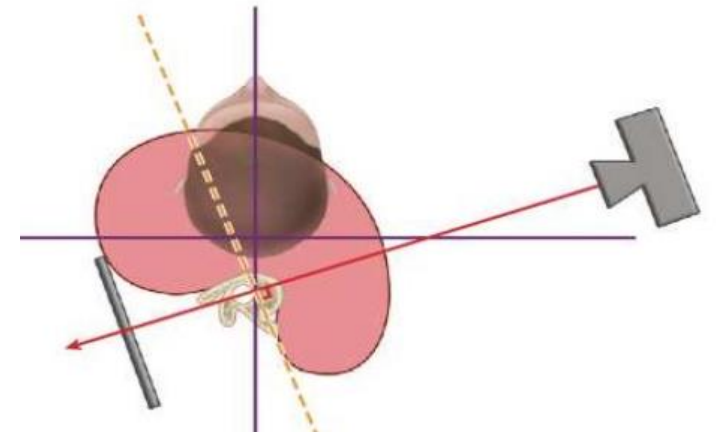
grade 5: complete ossification and fusion of the iliac crest apophysis

Risser grade	Curve magnitude(degrees)	
	5-19	20-29
0-1	22%	68%
2-4	1,6%	23%

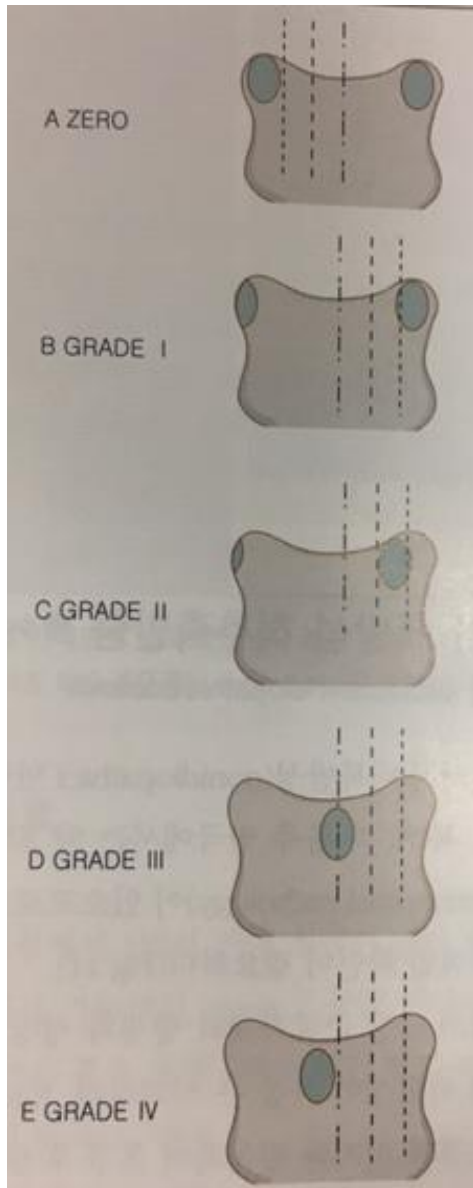
Percentage of progression curve

Scoliosis

- Radiologic test
- Simple X ray
 - whole spine AP/PA, lateral
 - Standing, sitting
 - Bending / traction AP: 보조기, 수술적 필요 판단시 (flexibility 확인)
- 특수촬영법
 - Ferguson 영상: 요천추 이행부를 잘 볼 수 있음. X-ray tube를 환자의 다리에서 머리쪽으로 30도(남자), 35도(여자) 기울여 촬영
 - Stagnara 반회전 영상(derotated view): 100도 이상의 큰 만곡에서 회전변형 효과를 제거하여하는 촬영. apical vertebra를 coronal view로 해서 촬영.



Scoliosis



- 회전변형의 측정법 (Nash & Moe 방법)
- A: zero rotation
- B: grade I – convex curve의 pedicle이 midline으로 이동
- C: grade II-convex curve의 pedicle이 midline 2/3쯤위치
- D: grade III-convex curve의 pedicle이 midline에 위치
- E: grade IV-convex curve의 pedicle이 midline을 넘어서 위치

- 환자사진





Thank you for your attention

