

다발성 섬유성 골이형성증 변형에 대한 나사못 맞물림 골수정을 이용한 치료

고려대학교 의과대학 정형외과학교실

이광석 · 오종건 · 구자성

— Abstract —

Treatment of Deformity in Polyostotic Fibrous Dysplasia Using Interlocking Intramedullary Nailing

Kwang-Suk Lee, M.D., Jong-Keon Oh, M.D., Ja-Seong Koo, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, College of Medicine, Korea University, Seoul Korea.

The fibrous dysplasia is a progressive and disabling condition that lead to deformity, especially weight bearing bones. The morbidity that is associated with the polyostotic fibrous dysplasia is the recurrent fracture and deformity. Various methods of treatment had been failed to control this problem.

We used osteotomy and reconstruction nailing for polyostotic fibrous dysplasia occurred in the proximal part of right femur with varus deformity and reconstruction nailing in left femur without osteotomy, and interlocking intramedullary nailing in right tibia to prevent pathologic fracture. These methods brought a good result of bone union and full weight bearing ambulation after 1 year and 6 month follow up.

We think these methods are useful methods to control refracture and deformity, so we reported this case with bibliographic reviews.

Key Words : Proximal femur, Polyostotic fibrous dysplasia, Reconstruction nail.

※ 통신저자 : 이 광 석
서울특별시 성북구 안암동 5가 126-1
고대부속병원 정형외과

서 론

섬유성 골이형성증은 골조직이 섬유성 골조직으로 대체되어 병적골절 및 기형을 초래하는 원인불명의 양성 골종양으로서 침범정도에 따라 단발성 및 다발성으로 분류되며 주요 호발부위는 하지장골, 두개저골, 상하악골 및 늑골 등이다^{6,7,8,9}.

특히 대퇴골의 근위부는 생역학적으로 체중부하시 응력이 집중되는 곳으로서 이곳에 병변이 발생한 경우 쉽게 미세한 병적 골절이 초래되고 부작근육의 작용 및 체중부하로 인하여 점진적인 내반변형이 잘 발생한다. 이런 문제점의 해결을 위해 소파술 및 골 이식술, 금속관고정술 등이 사용되었으나 재골절 및 변형의 발생이 자주 보고되고 있다^{1,3,5}. 또한 병변이 광범위한 경우에는 소파술을 시행하더라도 빈 공간을 채울 자가 이식골을 얻기가 어려워 치료가 어려웠다.

이에 저자들은 우측 근위대퇴골부에 내반 변형을 동반한 다발성 섬유성 골이형성증 환자에서 절골술을 시행한 후 재건형 골수강내금속정 고정술을 시행하고 광범위 병소를 가진 우측 경골부에 대하여 골 이식 없이 골수강내금속정 고정술을 시행하여 1년 6개월간 추시한 결과 절골부위의 견고한 골유합을 얻었고 재골절 없이 정상 체중부하 보행 및 일상생활을 영위할 수 있는 양호한 결과를 얻었다. 이에 저자들은 이 방법이 다발성 섬유성 골이형증에서 재골절 및 내반변형의 방지를 위해 유용한 방법으로 생각되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 분석

환자는 23세 여자로서 특별한 외상 없이 내원 3개월전부터 발생한 양측 대퇴부의 동통과 파행을 주소로 내원하였다. 과거력상 13세경 우측 근위 대퇴골 골절로 보존적 치료를 받은 적이 있었으나 가족력상 특이한 점은 없었다.

내원당시 이학적 소견상 우측 고관절의 내반고 변형 및 슬관절의 경한 외반슬 변형이 있었고 양측 근위 대퇴부의 경미한 압통이 있었으나 양측 고관절 및 슬관절의 운동제한은 없었다. 피부착색 및 성적 조숙 소견도 없었다.

단순방사선 촬영결과 우측 대퇴골 근위부의 내반 변형 및 Shepherd Crook 변형을 보였으며 양측 대퇴골의 근위부에 비교적 큰 다발성의 낭포성 골결핍상 및 경화성 경계부가 나타났고 양측 대퇴골 간부 및 우측 경골 간부에 광범위한 간유리상 병소를 보이고 있었다(Fig. 1). 골주사 검사상에서는 양측 대퇴골 및 경골부, 좌측상완골, 양측 제 4,5번째 늑골 그리고 좌측 견갑골에서 증가된 흡착소견을 보였다(Fig. 2). 혈액검사 소견은 모두 정상범위에 있었다.

수술시 시행한 조직생검 소견상 섬유기질속에 미숙골로 이루어진 한자형의 골소주가 산재된 소견을 보였고(Fig. 3), 골소주 주위로 섬유아세포를 발견할 수 없어 미숙골로 된 골소주가 섬유성기질로부터 직접 형성되었음을 알 수 있었다(Fig. 4).

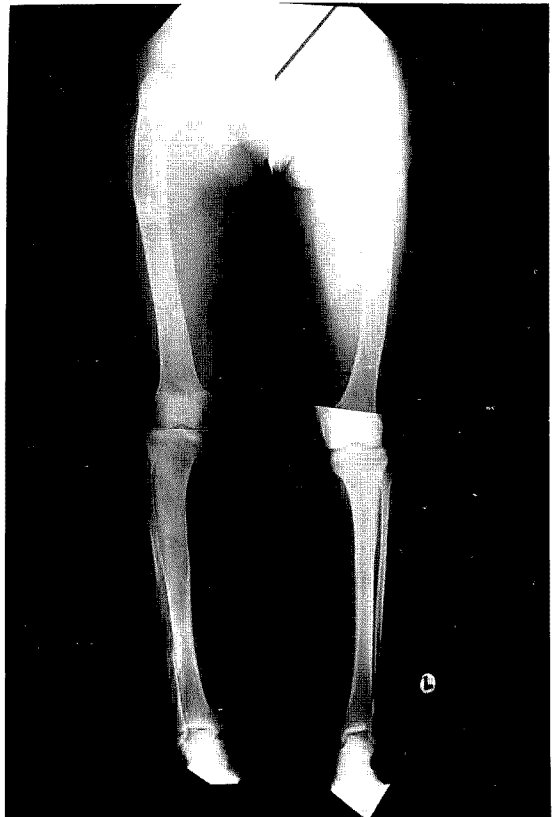


Fig. 1. Preoperative both hip AP view showed multiple cystic lesions with sclerotic rim in both proximal femurs and varus shepherd crook deformity of right proximal femur. Also wide cystic lesion involving right tibia was shown.

입원 5일째 확진 및 섬유성 골이형성증에 의한 병적골절의 예방을 위해 좌측 대퇴골의 경전자부에 위

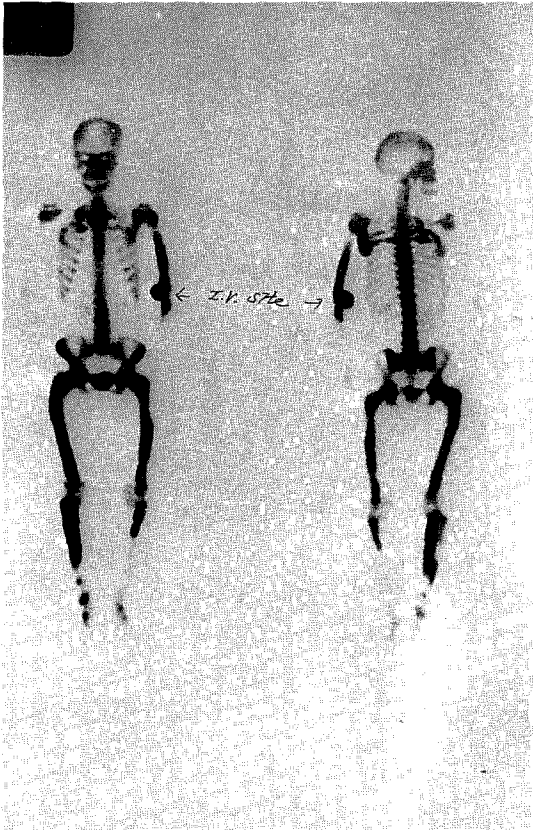


Fig. 2. Bone scan showed scattered chinese letter like appearance trabeculae consisting of woven bone in the fibrous stroma.(x40, H&E stain)

치한 병소에 대하여 골소파술을 시행한 후 동측장골로부터 이식골을 얻어 병소부위에 골이식을 시행하였다. 그리고 이 부위에 재건형 골수강내금속정으로 내고정술을 시행하였다.

수술 후 2주째 우측 대퇴골에 대하여 내반변형교정을 위해 절골술을 시행한 후 소파술 및 골이식술을 시행하였고 이 부위에 재건형 골수강내금속정으로 내고정술을 시행하였으며 우측 경골부에 대하여는 골수강내금속정으로 예방적 고정술을 시행하였다 (Fig. 5). 우측 대퇴골은 수술 후 3개월부터 목발을 이용한 보행이 가능하였으며 방사선 소견상 우측 대퇴골의 절골술 시행부위에 골유합 진행소견을 보였다.

술후 1년 6개월의 단순 방사선 소견상 우측 대퇴골의 절골술 시행부위에 견고한 골유합소견을 보이고 있으며 우측 대퇴골의 내반변형은 교정된 상태였다. 또한 우측경골부에 병적 골절 소견도 보이지 않았으며 보행 및 운동범위도 정상이었다(Fig. 6).

고 찰

섬유성 골이형성증은 1938년 Lichtenstein⁷⁾이 처음으로 명명한 이래 1942년 Lichtenstein 및 Jaffe⁸⁾가 조직학적 소견을 자세히 기술하였고 섬유성 골이형성증을 3 군으로 분류하여 섬유성 조직으로 침범된 골의 수에 따라 단발성 및 다발성으로 분류하였고 다발성이며 피부착색 및 성적조숙 등 내분비장애가 있는 경우를 Mc-cune Albright's dis-

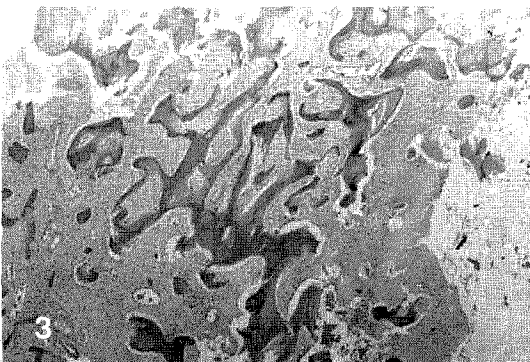


Fig. 3. Photomicrograph showed scattered chinese letter like appearance trabeculae consisting of woven bone in the fibrous stroma.(x40, H&E stain)



4. Photomicrograph showed direct transition from fibrous stroma to the bone trabeculae without osteoblastic rimming.(x200, H&E stain)

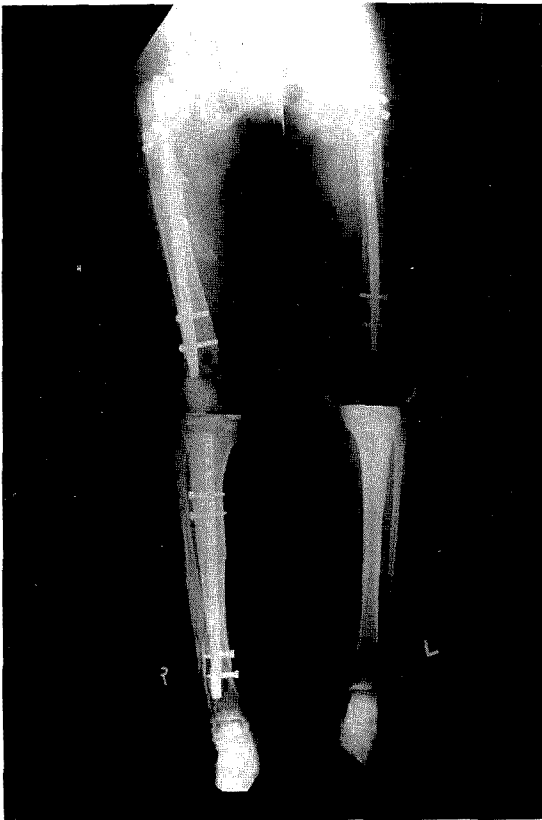


Fig. 5. Immediate postoperative film showed osteotomized right femur fixed with reconstruction nail and left femur fixed with reconstruction nail and right tibia with intramedullary nail.

ease로 분류하였다. 그러나 단발성 및 다발성간의 조직학적 차이는 구별할 수 없다고 하였다²⁾. 또한 병인으로 골형성 간배세포의 발육이상으로 기인한다고 주장하였다.

사춘기 혹은 골격성숙이후 섬유성 골이형성증의 소실 혹은 비활성화 여부에 대하여는 아직 불확실한데, Reed¹⁰⁾는 10년간의 관찰결과 조직학적인 변화를 발견할 수 없었으며 Harris^등⁶⁾은 세포수의 감소 및 섬유조직에 비해 골조직의 상대적인 감소를 보였으나 섬유성 골조직의 총판골로의 전환은 보이지 않는다고 하였다. 이후 이상 양상 및 병의 진행과정에 대하여 많은 보고가 있었으며 일반적으로 조직학적으로는 양성의 소견을 보이니 임상적으로는 다발성인 경우 병적골절 및 변형을 초래하는 양상을 보인다.

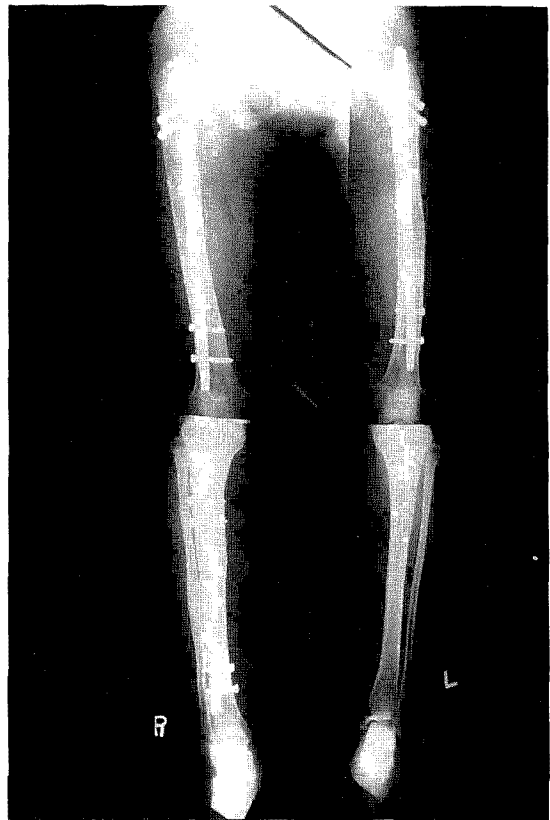


Fig. 6. At postoperative 18 month, radiological bone union was obtained at the site of osteotomy. And there was no progression of deformity at the right proximal femur and right tibia.

치료방법으로는 석고고정등의 보존적방법, 골소파술 및 자가골이식술, 금속정등을 이용한 내고정술, 절단 혹은 절제술 등이 있는데 특히 다발성 섬유성 골이형성증이 대퇴골 근위부에 발생한 경우에는 체중부하 및 부착근육의 작용으로 재골절 및 내반변형이 잘 발생하여 많은 치료상의 어려움이 있었다. 이러한 shepherd crook 변형의 치료로서 Funk와 Wells⁵⁾는 4명의 다발성 섬유성 골이형성증에 대하여 골이식술 및 절골술로 치료한 결과 수차례의 재수술이 필요함을 경험하고 반복적인 골이식 및 절골술로는 변형을 교정할 수 없을 것이라고 보고하였다. Harris 등⁶⁾은 절골술 및 골이식술 없이 대퇴골 근위부의 다발성 골이형성증 환자 3명을 골수강내 금속정만 사용하여 치료하였으나 1명에서 내반변형이 지속됨을 보고했으며 Connolly³⁾는 양측 대퇴골에 다발성 섬유성 골이형성증이 발병된 6세 환아에

서 절골술 및 Zickel nail로 고정하여 양호한 치료 결과를 얻었다고 보고 하였고, Feeman 등⁴⁾은 내고정기구로서 대퇴골 원위부까지 골수강내고정을 시행할 수 있고, 원위부에대한 부하집중 현상을 방지할 수 있으며, 대퇴골두를 고정함으로써 대퇴경부의 안정성을 얻을 수 있는 장점을 들어 Zickel nail의 사용을 주장하였다^{4,11)}.

저자들은 우측 대퇴골 근위부에 발생한 다발성 섬유성 골이형성증에 대하여 대퇴골 근위부가 체중부하가 집중되는 부위이고 내원당시 동통이 있었다는 것은 불완전골절을 의미하며 따라서 방치할 경우 변형의 증가가 예상되므로 골소파술과 골이식술 그리고 절골술 후 재건형 골수강내금속정 고정술을 시행하여 내반변형의 교정 및 병적골질의 재발을 예방할 수 있었고 좌측 대퇴골 부위는 입원당시 변형이 절골술에 의한 교정이 필요할 정도가 아니므로 절골술은 시행하지 않고 골수강내금속정 고정술만 시행하였다. 또한 우측경골부의 광범위한 병소에 대해서는 병적골질의 예방을 위해서 골수강내금속정을 이용하여 골수강내고정술을 시행하였으며 병변의 범위가 넓어 자가 이식골의 취득에 어려움이 있어 자가 골이식술은 시행하지 않았으며 좌측경골부는 병변이 경미하여 병적골질의 위험성이 적어 내고정술이나 골이식술 등의 치료를 시행하지 않았다.

결 론

저자들은 다발성 섬유성 골이형성증 환자 1명에서 내반변형을 동반한 우측 대퇴골의 근위부에 발생한 병원에 대해서는 절골술을 이용한 내반변형의 교정과 재건형 골수강내금속정을 이용한 내고정술로 치료하였고, 광범위한 병변으로 병적골질의 위험이 있는 좌측 대퇴골 및 우측 경골부에 대하여는 골수강내금속정을 이용한 내고정술을 시행하였다. 이를 1년 6개월 추시관찰한 결과 내반변형의 교정, 병적골질의 예방 및 변형의 진행을 방지할 수 있었다.

REFERENCES

- 1) 이한구, 김희중, 허민강, 여봉구 : 섬유성 골이형성증의 치료. *대한정형외과학회지*, 25-5:1487-1496, 1990.
- 2) Albright, F., Butle, A.M., Hampton, A.O., and Smith, P. : Syndrome Characterized by Osteitis Fibrosa Disseminata. Area of Pigmentation and Endocrine Dysfunction, with Precocious Puberty in Females. Report of Five Cases. *New England. J. Med.*, 126:727-746,1937.
- 3) Connolly, J.F. : Shepherd's Crook Deformities of Polyostotic Fibrous Dysplasia Treated by Osteotomy and Zickel Nail Fixation. *Clin. Orthop.*, 123: 727-746,1937.
- 4) Freeman, B.H., Brqy, E.W. 3rd. and Meyer, L.C. : Multiple Osteotomy with Zickel Nail Fixation for Polyostotic Fibrous Dysplasia Involving the Proximal Part of the Femur. *J Bone and Joint Surg.*, 69-A:691-698,1987.
- 5) Funk, F.J. and Wells, R.E. : Hip Problems in Fibrous Dysplasia. *Clin. Orthop.*, 90:77-82,1973.
- 6) Harris, W.H., Dudley, H.P., Jr. and Barry, R.J. : The Natural History of Fibrous Dysplasia. An Orthopedic, Pathological, and Roentgenographic Study. *J. Bone and Joint Surg.*, 44-A:207-233, 1962.
- 7) Lichtenstein, Louis : Polyostotic Fibrous Dysplasia. *Arch. Surg.*, 36:874-898, 1938.
- 8) Lichtenstein, L and Jaffe, H.L. : A Condition Affecting One, Several or Many Bones, The Graver Cases of Which May Present Abnormal Pigmentation of Skin, Premature Sexual Development, Hyperthyroidism or Still Other Extraskeletal Abnormalities. *Arch. Pathol.*, 33:77-816, 1942.
- 9) Marcus J.S., W.Scott G., Jun., Allen S.E. : Fibrous Dysplasia of Bone. *J. Bone and Joint Surg.* 44-A:302-319, May 1962.
- 10) Reed, R.J. : Fibrous Dysplasia of Bone A Review of 25 Cases. *Arch Pathol.*, 75:480-495, 1965.
- 11) Zickel, R.E. : An Intramedullary Fixation Device for the Proximal Part of the Femur. Nine Years' Experience. *J. Bone and Joint Surg.*, 58-A:866-872, Sept. 1976.