

족부의 종양성 석회증 -자기 공명 영상 및 조직학적 소견의 2예 증례 보고-

가톨릭대학교 대전성모병원 정형외과학교실, 방사선과교실*, 마취통증의학과†

최우성·지종훈·이연수*·모하메드 샤피·최광영·김원유·오세철†

Tumoral Calcinosis of the Foot - MRI & Histologic Findings; Two Cases Report -

Woo-Sung Choi, M.D., Jong-Hun Ji, M.D., Yeon-Soo Lee, M.D.*, Mohamed Shafi, M.S(Ortho),
Kwang-Young Choi, M.D., Won-yoo Kim, M.D., Sae-Cheal Oh, M.D.†

Department of Orthopedic Surgery, Radiology, and Anesthesiology†, Daejeon St. Mary's hospital,
College of Medicine, the Catholic University of Korea, Daejeon, Korea*

=Abstract=

Tumoral calcinosis is rarely encountered disease, and most of reported cases involved large joints such as hip or elbow. We report two patients with tumoral calcinosis in the foot. In the 1st case, the lesion was observed at the 1st MP joint of foot, and in the 2nd case it was found at the DIP joint of 5th toe area with bony erosion which is rare in other tumoral calcinosis. They all needed evaluation with MRI, and eventually surgical excision.

Key Words: Foot, Tumoral calcinosis, Surgical treatment

서 론

종양성 석회증은 전신적으로 발견되지만 주로 고관절과 주관절에서 발견되며 대부분 원인 불명의 석회화 질환으로서 족부에서 발견되는 경우는 많지 않다. 저자들은 족부에 종양성 석회증으로 밝혀진 증례를 경험하였고, 그 중 한 예는 일반적인 종양성 석회증과는 달리 인접 골의 미란이 동

반되어 있어 이에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

증례 보고

1. 증례 1

25세 여자 환자가 특별한 외상 등의 과거력이 없이 5개월 전부터 시작된 우측 족부의 종족지골 관절 부위의 동통을 주소로 내원하였다. 이학적 검사상 부드럽고 경계가 명확한 2×2 cm 크기의 종괴가 관찰되었고 압통이 동반되었다. 단순 방사선 사진상에서는 제 1 중족 지골 관절의 내측으로 1.5×1.5 cm 크기의 렌즈 모양의 석회화 병변이 관찰되었다(Fig. 1). 자기공명영상에서는 저신호 강도의 결절을 포함한 경계

* Address for correspondence

Jong-Hun Ji, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Daejeon St. Mary's hospital,
520-2, Daehung-dong, Jung-gu, Daejeon, 301-723, Korea
Tel: +82-42-220-9530 Fax: +82-42-221-0429
E-mail: junwoo0220@yahoo.co.kr



Figure 1. AP radiography of the right foot shows a calcified juxta-articular lesion in the medial and proximal aspect of first metatarsophalangeal joint. Soft tissue bulging is associated (A). Post-operative X-ray shows complete removal of calcific mass and no erosion of the adjacent bone (B).



Figure 2. Coronal T2-weighted MR image of the foot shows a well defined juxta-articular mass including ovoid shaped dark signal nodule suggesting calcification and peripheral low signal rim.

가 분명한 병변으로 보였으며, 특히, 지방억제 T2 강조영상에서 이 병변이 검은 신호강도의 석회화와 주변의 고신호 강도로 이루어져 있었다(Fig. 2). 혈액 검사상 phosphorus 3.9 mg/dl, Calcium 9.0 mg/dl로 모두 정상 범위를 유지하고 있었다. 약 2달간의 보존적 치료에도 불구하고 지속적인 통증을 호소하여 제거 수술을 시행하였다. 수술 소견으로는 2

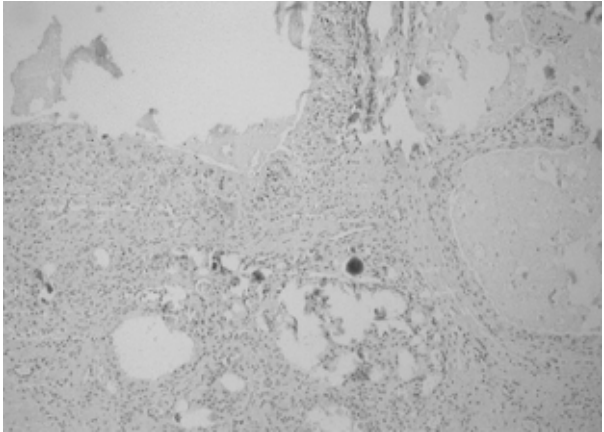


Figure 3. Central masses of eosinophilic amorphous material bordered by a florid proliferation of mono or multinucleated macrophages, fibroblasts, and other inflammatory cells are seen with intermittent disposition of granular calcific deposition which is the characteristics of the active phase of tumoral calcinosis (x100) on HE staining.

×2×1 cm 가량의 황색 및 백색의 막에 둘러싸인 부드러운 종괴가 적출되었으며 내부는 격막으로 나뉘어지며 석회화를 동반한 체액을 포함하고 있었다. 조직학적으로는 경계가 분명한 교원섬유성 막이 격막을 이루고 내부에 호산성 무형질(amorphous)의 내용물이 존재하였으며 사이에 칼슘 성분의 결정성 침착 및 약간의 거대세포들이 내부에 존재하였다. 격막의 외측에는 다핵구성 거대세포, 단핵구와 림프구 등의 염증세포들과 섬유모세포들이 산재하여 활성기(active phase)의 종양성 석회증으로 확인되었다(Fig. 3). 환자는 현재 병변

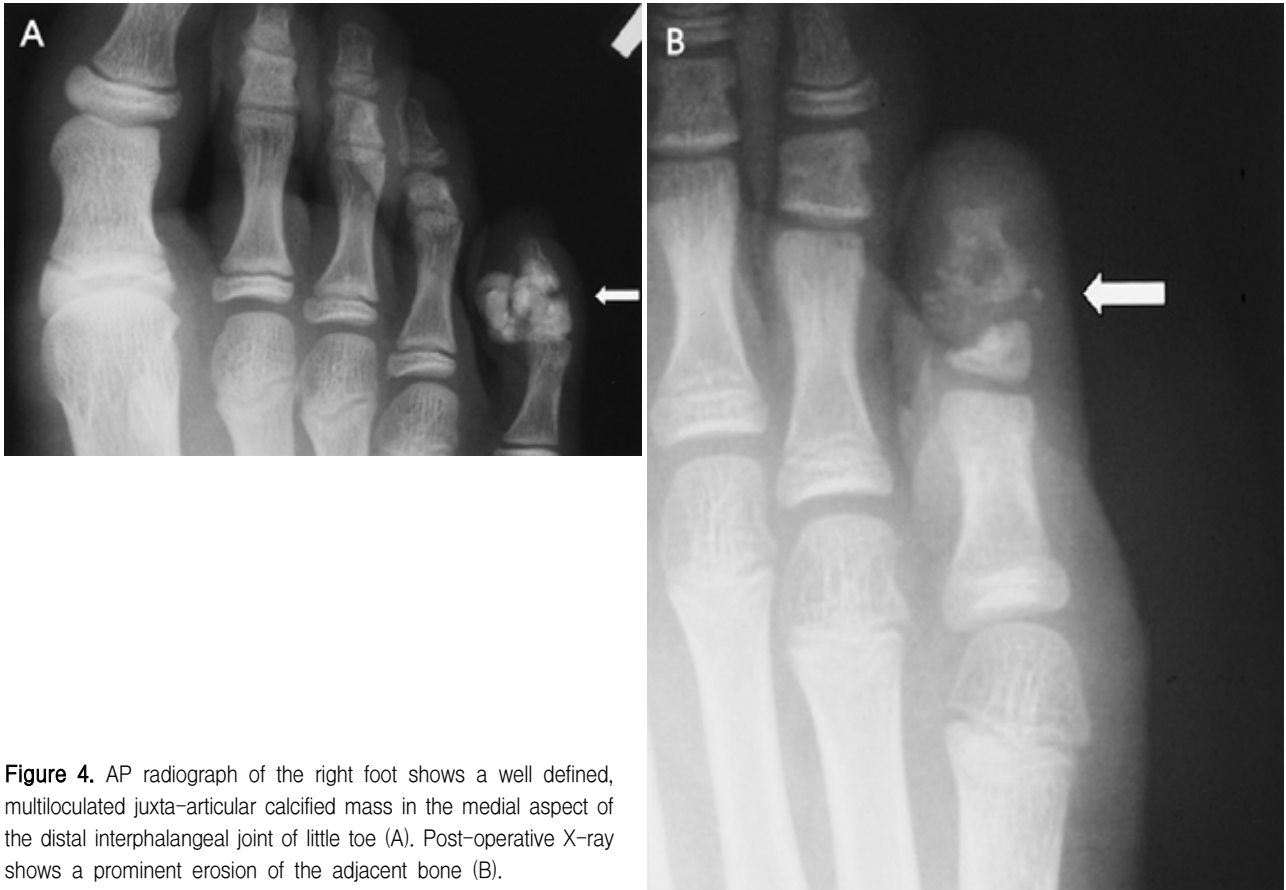


Figure 4. AP radiograph of the right foot shows a well defined, multiloculated juxta-articular calcified mass in the medial aspect of the distal interphalangeal joint of little toe (A). Post-operative X-ray shows a prominent erosion of the adjacent bone (B).

제거술 후 1년 째 추적 중이며 국소 재발의 증거는 관찰되고 있지 않다.

2. 증례 2

11세 남자 환자가 특별한 과거력 없이 2년 전부터 우측 족부 제 5지의 원위 지간 관절 부위의 동통을 동반한 종괴를 주소로 내원하였다. 이학적 검사상 부드럽고 경계가 명확한 1×1 cm 크기의 종괴가 관찰되었고 압통이 동반되었으며, 단순 방사선 사진상에서는 제 5 지의 원위지간 관절의 외측으로 1×1.2 cm 크기의 결절성 골화 병변과 연부 조직의 종창이 관찰되었으며(Fig. 4-A), 수술 후 종괴는 완전히 절제되었으나 원위 지골의 골 결손 소견이 동반되었다. 수술소견상 작고 경계가 불분명한 여러 크기의 황갈색 결절들이 원위 지골에 부착되어 있었으며 골미란 소견을 보였다. 종괴를 지골에서 제거하는데 어려움이 있었으나 완전히 제거하였으며, 슬후 방사선 소견에서도 원위 지골의 골 결손을 확인할수 있었다(Fig. 4-B). 발의 T2 자기공명영상 다발의 저신호 강도를 보이는 석회화 병변과 중간신호 강도의 연부조직 병변이

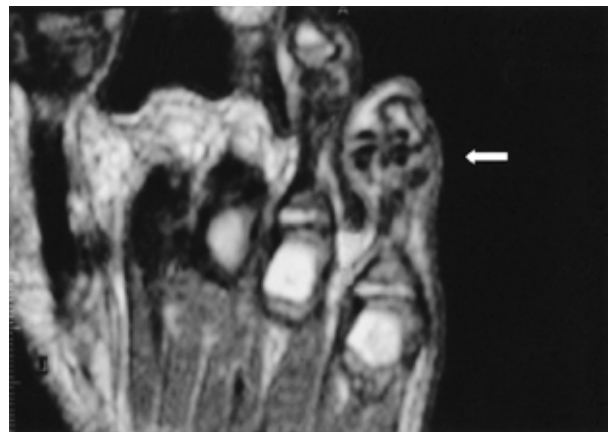


Figure 5. This mass reveals multiple nodular areas of low signal intensity suggesting calcifications, showing mild enhancement on enhanced coronal T2-weighted image.

동반된 종괴가 제 5지의 원위지간 관절 주위로 관찰되었다 (Fig. 5). 혈액 검사에서는 calcium 9.7 mg/dL, phosphorus 5.9 mg/dL로 phosphorus의 수치가 정상치(2.5~4.5 mg/dL)에 비해 약간 높은 수치를 보였으며 알칼리성 포스파타제는

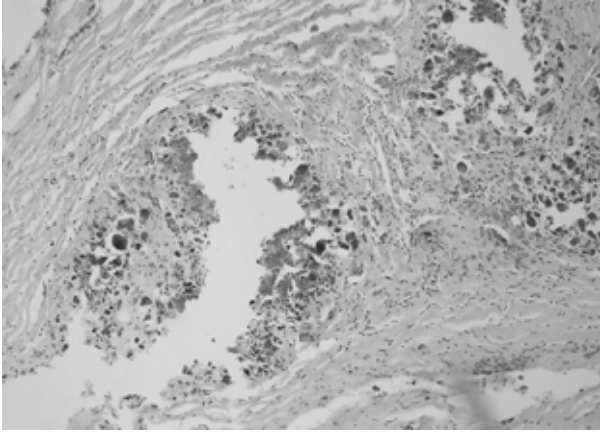


Figure 6. Deposition of calcific materials rather than amorphous eosinophilic materials is prominent. Fibrous materials are more dense, but fibroblasts and inflammatory cells are decreased. The lesion is in the inactive phase of tumoral calcinosis (x100) on HE staining.

정상이었다. 수술 소견으로는 1.5×1.2×1 cm 가량의 황색 및 백색의 막에 둘러싸인 부드러운 종괴가 적출되었으며, 주위의 연부조직과 골조직의 미란을 유발하고 있는 소견이 관찰되었다. 조직학적으로 증례 1의 경우와 비슷하였으나, 호산성 무형질의 내용물의 양은 더 적게 관찰되고 칼슘 성분의 결정성 침착은 더 현저하였으나, 격막 외측에 관찰되었던 염증세포들의 양은 감소된 양상을 보여 병변은 불활성기 (inactive phase)에 있는 종양성 석회증의 소견을 보였다 (Fig. 6). 환자는 현재 적출 후 14개월째 추적 중이며 국소 재발의 증거는 관찰되고 있지 않았다.

고 찰

종양성 석회증은 전신적으로 발견될 수 있지만 주로 고관절과 주관절에서 발견되며, 대부분 원인 불명의 석회화 질환으로서 족부에서 발견되는 경우는 많지 않다. 원인이나 침착 기전은 대부분 불명이며, 대개 젊은 연령층에서 발생하고 약 50%에서 가족력을 보인다고 한다. 또 만성 신질환이나 부갑상선 기능항진증과 같은 질환이 원인이 될 수 있다고도 한다²⁻³⁾.

종괴의 위치는 근육 내부에 존재하며 신전근을 더 많이 침범하는 것으로 알려져 있다. 대개 몇 개의 소엽을 가지며 부드럽고 유동성을 가지고, 혈중 칼슘과 인산의 수치가 정상이거나 약간 올라간 양상이 관찰되며 초기에는 경계가 분명한 작은 석회화 병변에서 시작한다. 종괴는 주로 인접 관절이나 골조직을 침범하지는 않는 것으로 알려져 있으나 주관절의

경우는 상완골의 후하부에 편평화를 유발할 수도 있다고 한다.

조직학적으로 활성기와 불활성기의 병변을 구분할 수가 있으며, 활성기에는 무정형 혹은 결정성 석회 성분의 중심 종괴가 단핵 혹은 다핵의 거대세포, 섬유모세포들과 다량의 만성 염증성 세포들과 모세혈관이 풍부하게 관찰된다. 불활성기에는 석회화된 성분들이 주위의 조직이나 낭의 내부에 까지 확장된 섬유조직에 둘러 싸여 있으며, 내부에 존재하였던 무형질의 양이나 외부의 다양한 염증세포의 양이 감소한 양상을 보이며, 여러 층을 가진 동심성의 칼슘 결정인 calcospherites가 관찰될 수 있다.

Chalmers 등²⁾은 말기 신부전증 환자의 족부에서 관찰된 종양성 석회화증의 증례를 발표하였으며, Baums와 Klinger 등¹⁾은 장기간 투석을 시행한 말기 신부전 환자의 족부에 대량으로 발견된 연부 조직의 석회화가 표재신경을 압박하여 절제를 시행했던 증례를 보고하였다. Prahinski와 Schaefer는 2차성 부갑상선 기능 항진증 환자에서 발견된 족부의 종양성 석회증의 증례를 발표하였으며, 환자에게 종괴의 절제술 뿐 아니라, 부갑상선 절제술을 시행하였다고 한다³⁾. Rambani 등⁴⁾은 칼슘과 인산의 대사 이상이 관찰되지 않은 환자에서 주관절과 손, 무릎, 그리고 발등에서 다발성으로 발생한 종양성 석회화 병변의 증례를 보고하였으며, Yamaguchi 등⁷⁾은 과인산증 환자의 수지와 족지 및 슬관절 등에서 다발성으로 발견된 종양성 석회화증을 acetazolamide로 치료한 경험을 발표하였다. Steinbach 등⁶⁾은 12명의 환자들에 대한 고찰을 통하여 종양성 석회화증에 대한 방사선학적 특성을 발표하였는데, chicken wire 양상의 저 음영 부분을 제외한 부위의 치밀하고 균일한 석회화 병변에 대해서 기술하면서, chicken wire 음영의 부위는 조직학적으로 얇은 섬유성 막에 해당한다고 발표하였다.

방사선학적으로 넓은 기저부의 석회화 종괴로 피질골에 부착되어 있는 Nora' lesion과는 감별해야 하는데, 이 병변은 재발하는 경향이 있으며 비전형적인 조직학적 소견을 보이지만 양성 질환이다. 조직학적으로 불명확한 골-연골 간극과 기괴한 형태의 커진 이핵의 연골세포가 관찰된다.

Smack 등⁵⁾은 121명의 종양성 석회증 환자들을 고찰하여, 가족력이나 과거력 그리고 혈액검사상 이상 소견이 없는 군을 "1차성 종양성 석회화증" 이라 분류하였는데 열대 혹은 아열대 지방에서 많이 관찰되며 완전한 절제를 시행한 경우에 재발되는 경우는 많지 않다고 한다. 특별한 과거 병력은 없으나 혈액 검사에서 고인산혈증을 보인 군을 "1차성 고인산혈증성 종양성 석회화증" 으로 분류하였고 이 군에서는 가족력이 있는 경우가 흔하게 관찰되었고, 절제술을 시행한 경우

에 재발율이 높다고 하며, 식이요법이나 약물 요법에 제한된 약간의 호전이 관찰된다고 발표하였다. 마지막으로 고인산혈증을 유발하는 기저 질환을 가지면서 고인산혈증이 관찰된 군을 “2차성 종양성 석회화증”으로 분류하였는데 이는 백인 여성들에게서 주로 관찰되며 가족력이 있는 것으로 생각되고 종괴의 적출은 효과가 없으며, 식이요법이 제한적인 효과를 보이며, 기저 질환이 치료되었을 때 종괴가 줄어들거나 소멸된 경우도 있다고 한다.

본원의 증례들은 모두 가족력이나 과거 병력은 없는 환자들로서 1례의 경우에서 고인산혈증이 관찰되었다. 첫 번째 증례의 환자는 제1-2 종족골 간격이 15도로 경도의 무지외반증이 있어 이것이 한 유발인자가 되지 않을까 추정된다. 두 번째 증례의 11세 남자 환자의 경우 특별한 과거력 없이 2년 전부터 동통을 동반한 종괴를 주소로 내원하여 수술 소견상 골미란이 관찰되었으며 종양성 석회증에서 이러한 골미란이 보고된 증례는 아직 보고된 바는 없다. 상기 증례의 환자들은 외과적 적출 후 현재까지 국소 재발의 증거는 관찰되지 않고 있지만 더 추적 관찰할 필요가 있을 것으로 생각되며, 일반적으로 종양성 석회증의 경우는 동통을 유발하지 않는다고 하지만 활동적인 환자의 족부에 생긴 경우는 신발을 신을 경우 종괴의 압박에 의하여 통증을 유발하는 측면이 있을 것으로 생각되며 발생위치에 따라 치료방침이 달라져야 할 것으로 생각된다. 또 소아의 경우 장기간의 석회증의 압

박이 있을 경우 골미란이나 골손상을 유발할 수 있으므로 적극적인 치료가 필요할 것으로 사료된다.

REFERENCES

- 1) **Baums MH, Klinger HM and Otte S:** *Morbus Teutschlander - a massive soft-tissue calcification of the foot in a patient on long-term hemodialysis.* Arch Orthop Trauma Surg, 123(1): 51-53, 2003.
- 2) **Chalmers GW, Brown WR and Stienstra JJ:** *Tumoral calcinosis-like lesion of the foot. A case report.* J Am Podiatr Med Assoc, 88(2): 87-91, 1988.
- 3) **Prahinski JR and Schaefer RA:** *Tumoral calcinosis of the foot.* Foot Ankle Int, 22(11): 911-913, 2001.
- 4) **Rambani R, Dhillon MS and Aggarwal R:** *Tumoral calcinosis with unusual presentation. A case report.* Acta Orthop Belg, 69(4): 368-372, 2003.
- 5) **Smack D, Norton SA and Fitzpatrick JE:** *Proposal for a pathogenesis-based classification of tumoral calcinosis.* Int J Dermatol, 35(4): 265-271, 1996.
- 6) **Steinbach LS, Johnston JO, Teffer EF, Honda GD and Martel W:** *Tumoral calcinosis: Radiologic-pathologic correlation.* Skeletal Radiol, 24(8): 573-578, 1995.
- 7) **Yamaguchi T, Sugimoto T, Imai Y, Fukase M, Fujita T and Chihara K:** *Successful treatment of hyperphosphatemic tumoral calcinosis with long-term acetazolamide.* Bone, Apr; 16(4 Suppl): 247S-250S, 1995.