

중수골에 발생한 단골성 섬유성 이형성증: 1에 보고

조한일 · 박성훈 · 정선관

섬유성 이형성증은 원인불명의 섬유조직의 양성질환으로 정상적인 해면골이 섬유조직과 불규칙적인 골소주의 증식에 의해 점진적으로 대체되는 특징을 가지며 단골성 또는 다골성으로 발생한다. 단골성의 경우 주로 늑골, 대퇴골, 경골 등에서 흔히 발생하지만 손에 발생하는 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있다. 저자들은 13세 남아의 중수골에 발생한 단골성 섬유성 이형성증의 단순X선촬영과 자기공명영상의 소견을 중심으로 증례보고 하고자 한다.

서 론

섬유성 이형성증(fibrous dysplasia)은 정상골이 점진적으로 섬유성 조직으로 대체되는 양성 골질환으로 단골성 섬유성 이형성증(monostotic fibrous dysplasia), 다골성 섬유성 이형성증(polyostotic fibrous dysplasia)과 McCune-Albright 증후군으로 나뉜다(1). 단골성 섬유성 이형성증은 전체의 70% 정도를 차지하며 주로 늑골, 대퇴골, 경골, 상악골과 하악골 순으로 발생한다. 손에 발생한 단골성 섬유성 이형성증은 매우 드문 것으로 알려져 있다. 저자들은 13세 남아의 두 번째 중수골에 발생한 단골성 섬유성 이형성증을 단순 X선촬영과 MRI를 통해 진단하고 수술을 통해 병리조직학 검사로 확진한 증례를 경험하였기에 보고한다.

증례 보고

13세 남자환자가 사소한 외상 후 발생한 우측 두 번째 손가락의 통증으로 내원하였다. 진찰 소견상 손가락의 부종 외에 다른 이상소견은 없었으며 혈액 검사 소견도 모두 정상이었다.

단순 X선 촬영에서 두 번째 중수골의 골간단과 골간이 확장되고 골피질은 얇아져 있고 내부는 골과괴 병변이 간유리음영으

로 보였다(Fig. 1). 자기공명영상에서 이 병변은 두 번째 중수골의 양측 골간단과 골간을 침범하고 있으며 수질부위의 확장과 함께 피질이 얇아져 있었다. T1 강조영상에서 낮거나 중간 신호강도를, T2 강조영상에서 높거나 중간 신호강도를 보이고 있었으며 병변 일부분에 더 밝은 신호강도를 보이는 부위가 관찰되었다. Gadolinium을 이용한 조영증강 T1 강조영상에서 전반적으로 비균질한 조영증강이 보였으며 T2 강조영상에서 좀 더 밝은 신호강도를 보였던 부분은 조영증강 되지 않는 부위와 일치 하였고 종피 내부의 낭성변화로 생각하였다(Fig. 2). 침범된 골에 대해 소파술(curettage)을 시행한 후 왼쪽 장골에서 골조직을 채취하여 골이식을 시행하였다. 수술 후 합병증은 발생하지 않았다.

수술 소견상 골은 전반적으로 어두운 보라빛을 띄고 있었으며 골피질은 얇아져 있었고 골수질안에는 점액성 물질과 막이 관찰되었으며 중수골의 기저부에서부터 원위부까지 침범되어 있었다. 병리조직 소견상 수질강 내에는 섬유성 조직과 함께 만성 염증 소견이 보였으며 중수골 기저부위에는 성숙된 층판 골조직(mature lamellated bone tissue)이 보였고 섬유조직 내에 확장된 많은 혈관 구조물이 보여 섬유성 이형성증으로 확진하였다.

대한자기공명영상학회지 13:203-206(2009)

원광대학병원 영상의학과

*이 논문은 2007년도 원광대학교 교내연구비 지원에 의해서 수행되었습니다.

접수 : 2009년 9월 26일, 수정 : 2009년 10월 5일, 채택 : 2009년 11월 4일

통신저자 : 정선관, (570-711) 전북 익산시 신용동 344-2 원광대학병원 영상의학과

Tel. (063) 859-1920 Fax. (063) 851-4749 E-mail: juhngsk@wonkwang.ac.kr

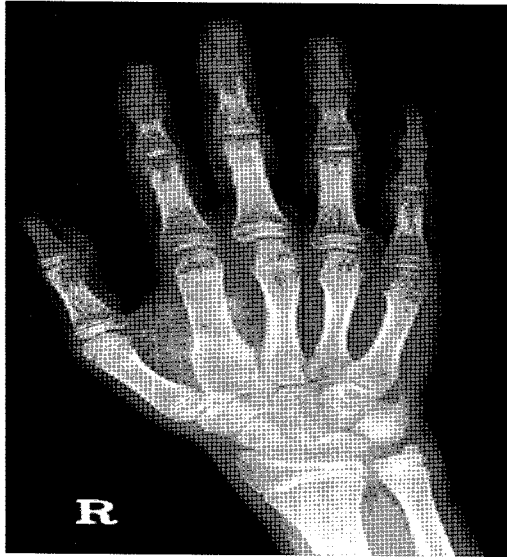


Fig. 1. Plain radiograph of right hand shows expansion of medullary cavity with osteolytic lesion of ground glass opacity and slight cortical thinning in the 2nd metacarpal bone representing of fibrous dysplasia. A linear radiolucent line within the lesion indicates pathologic fracture.

고 찰

섬유성 이형성증은 골격 계통의 국소화된 양성 발육장애로서 해면골내의 골형성 간엽조직으로부터 섬유조직의 증식이 시작되고 불규칙한 골소주가 형성된다. 원인은 명확히 알려지지 않았으나 선천성 및 유전적 소인, 대사성 장애, 골외상 후 재생기능의 장애, 내분비 장애 등이 거론되고 있으며 그 중 선천성 골이상 발육설이 가장 가능성이 높은 것으로 여겨지고 있다. 대개 젊은 층에서 주로 10세 이전의 어린이에서 발생한다

섬유성 이형성증은 크게 단골성 섬유성 이형성증, 다골성 섬유성 이형성증, McCune-Albright 증후군으로 나뉜다(1). 단골성 섬유성 이형성증이 70% 정도로 좀 더 흔히 발생하는 것으로 알려져 있으며 주로 늑골, 대퇴골, 경골, 상악골과 하악골 순으로 발생한다. 두 개 이상의 골을 침범하는 다골성 섬유성 이형성증은 약 30%를 차지하며 대퇴골, 두개골 및 경골에 호발한다. McCune-Albright 증후군은 피부나 점막의 색소침착과 같은 피부병변과 내분비병증을 동반하며 약 3%를 차지한다(2). 손에서 발생하는 단골성 섬유성 이형성증은 매우 드물며 The Netherlands Committee on Bone tumors (3)에 따르면

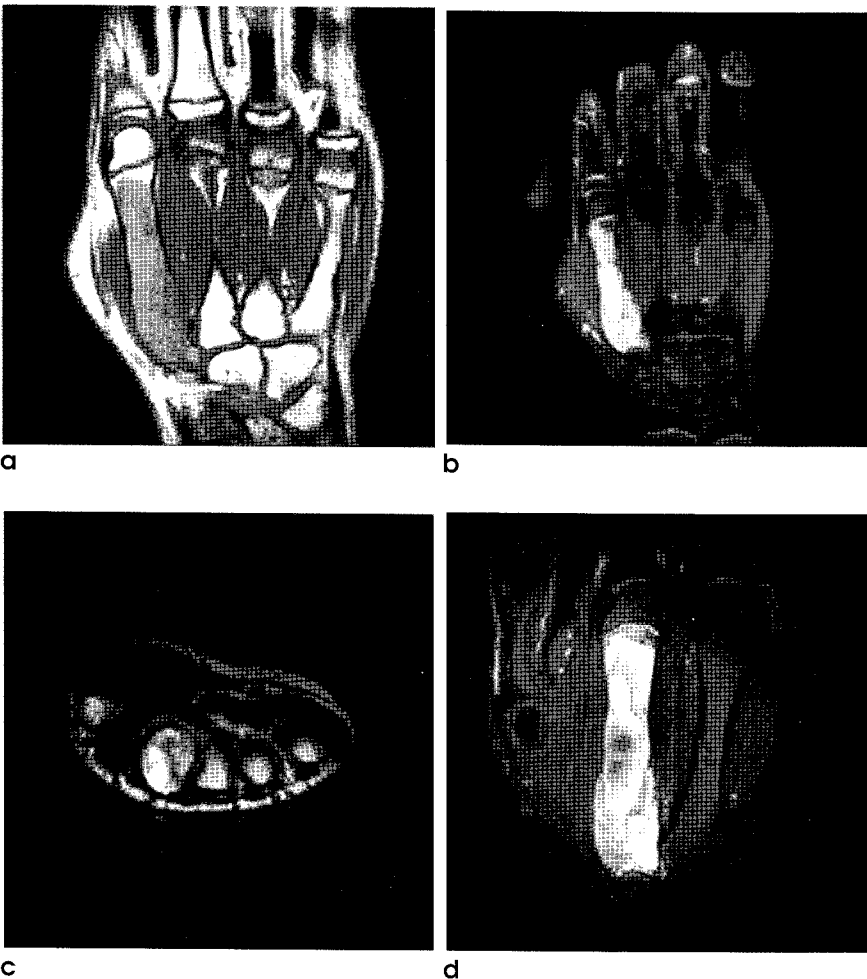


Fig. 2. Magnetic resonance images of the right hand.

a. T1-weighted coronal image shows medullary expansion in the 2nd metacarpal bone, which shows intermediate to low signal intensity. **b, c.** Coronal STIR (**b**) and axial T2-weighted (**c**) images show intermediate to high signal intensity lesion with focal bright areas. **d.** Gd-enhanced, fat saturated, coronal T1-weighted image shows heterogeneous diffuse enhancement except focal non-enhancing areas.

235명의 단골성 섬유성 이형성증의 증례 중 1예만이 손에서 발생했다고 보고하였으며 Schajowicz (4)에 따르면 225명의 단골성 섬유성 이형성증 중 3예만이 손에서 발생했다. Milliez와 Thomine 등 (5)은 90예 중 5예를, Weaver (6) 과 Hayter 등 (7)이 각각 1예를 보고했다.

영상의학적 소견으로 간유리 또는 파렛병양(pagetoid) 병변(56%), 경화성(sclerotic) 병변(23%), 그리고 낭종성(cystic) 병변 등으로 보일 수 있다. 전형적인 MR 소견으로 T1 강조영상에서 균질한 중간신호에서 저신호강도를 보이며 T2강조영상에서는 중간신호에서 고신호강도를 보인다. 가돌리늄 조영증강 T1 강조영상에서는 비균질한 미만성 조영증강 소견을 보인다(8). Jee 등 (9)은 약 64%에서 T2 고신호강도를 보인다고 보고하였으며 T2 저신호강도를 보이는 증례와 비교하였을 때 골소주, 세포성, 콜라겐섬유소 등이 더 적게 관찰되는 병리조직상의 차이를 보였다. 섬유성 이형성증의 조직학적 소견은 골수의 섬유화, 조골세포(osteoblast)의 출현, 섬유모세포를 포함 한 콜라겐 기질 등이 소용돌이와 같은 모양을 갖추고, 얇아진 골소주가 특징적인 C-모양, 조각 그림 맞추기(jigsaw puzzle) 또는 한자 (Chinese letter) 형태를 보인다(10).

중수골의 섬유성 이형성증은 여러 가지 양성 종괴와 감별이 필요하며 이 증례와 같이 확장되는 양상의 골파괴 병변의 형태로 보일 경우 동맥류성 골낭(aneurysmal bone cyst), 거대세포종(giant cell tumor), 내연골종(enchondroma), 갈색종(brown tumor), 골내결절종(intraosseous ganglion) 등과 유사한 형태로 보여 감별진단해야한다. 대부분의 섬유성 이형성증은 소파술과 함께 골이식술을 시행한다. 이 질환의 악성도는 일반적으로 인정되지 않으며 일반적인 예후는 양호한 것으로 알려져 있으나 병변의 정도, 발생하는 위치, 동반되는 질환에 따라 다르다. 결론적으로 단골성 섬유성 이형성증은 손가락에 매우 드물게 발생하지만 젊은 환자에서 간유리 음영의 골파괴성

병변이 골간을 확장시키는 특징적인 영상소견을 보일 때 반드시 감별진단에 포함되어야 한다.

참 고 문 헌

1. Lichtenstein L, Jaffe HL. Fibrous dysplasia of bone. Arch Pathol 1942;3:777-816
2. Albright F. Syndromes characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction with precocious puberty in female. N Engl J Med 1937;216:727-730
3. Netherlands Committee. Fibrous dysplasia. In: Netherlands Committee, ed. Radiological atlas of bone tumours. Paris: Mouton and Co. 1973:479-500
4. Schajowicz F. Fibrous dysplasia. In : Schajowicz F, ed. Tumors and tumor-like lesions of bone and joints. New York : Springer-Verlag 1981:478-490
5. Milliez PY, Thomine JM. Rare benign bone tumors and dystrophy in the hand. Review of the literature and report of four cases. Ann Chit Main 1988;7:1125-1129
6. Weaver AA. Monostotic fibrous dysplasia: a rare source of hand pain. A report of a case. Nebr Med J 1990;75 :43
7. Hayter RG, Becton JL. Fibrous dysplasia of a metacarpal: a case report. J Hand Surg 1984;9A:587
8. Fitzpatrick KA, Taljanovic MS, Speer DP et al. Imaging Findings of Fibrous Dysplasia with Histopathologic and Intraoperative Correlation. AJR Am J Roentgenol 2004; 182:1389-1398
9. Jee WH, Choi KH, Choe BY, Park JM, Shinn KS. Fibrous Dysplasia: MR Imaging Characteristics with Radiopathologic Correlation. AJR Am J Roentgenol 1996;167:1523-1527
10. Yagoda MR, Selesnick SH. Temporal bone fibrous dysplasia and cholesteatoma leading to the developement of a parapharyngeal abscess. J Laryngol Otol 1994;108:51-53

Monostotic Fibrous Dysplasia in the Metacarpal Bone: A Case Report

Han-Il Cho, Sung-Hoon Park, Seon-Kwan Juhng

¹Department of Radiology, Wonkwang University Hospital

Fibrous dysplasia is a slowly progressive, benign disorder characterized by fibrous tissue replacement of skeleton and may affect solitary or multiple bones. Monostotic fibrous dysplasia mainly occurs in the rib, femur and tibia, however, rarely in the hand. We report a case of monostotic fibrous dysplasia confined to the 2nd metacarpal bone with findings of plain radiographs and MR imaging.

Index words : Fibrous dysplasia
Monostotic
Hand

Address reprint requests to : Seon-Kwan Juhng, M.D., Department of Radiology, Wonkwang University Hospital,
344-2 Shinyong-dong, Iksan, Jeonbuk 570-711, Korea.
Tel. 82-63-859-1920 Fax. 82-63-851-4749 E-mail: juhngsk@wonkwang.ac.kr