

## 8세 남아에서 골종양을 닮은 주관절 색소 용모 결절성 활액막염 - 증례 보고 -

제주 한라병원 정형외과

김성수 · 이상엽 · 윤민근 · 서영훈 · 문명상

### Pigmented Villonodular Synovitis Mimicking the Bone Tumor of the Fossa Olecrani of Elbow in a 8-year-old Boy - A Case Report -

Sung-Soo Kim, M.D., Sang-Yup Lee, M.D., Min Geun Yoon, M.D.,  
Young Hoon Seo, M.D., Myung-Sang Moon, M.D.

Dept of Orthopedic Surgery and Traumatology, Cheju Halla General Hospital, Jeju, Korea

Pigmented villonodular synovitis (PVNS) is a rare benign proliferative disorder that results in villous hyperplasia and nodule formation in the synovium, tendon sheath and bursa. That most commonly affects the knee and the hip joint in adult. PVNS of the hand, the wrist, the shoulder and the elbow is rare and that of the elbow in children is particularly rarer. An eight-year-old boy had his left elbow pain and a lesion like benign bone tumor in the left fossa olecrani on plain x-ray. During the operation, abnormal synovial hyperplasia in his left elbow joint led us to diagnose PVNS. Therefore, open curettage of the lesion and radical synovectomy was performed. The specimen of the synovectomized tissue revealed PVNS. The left elbow pain subsided after the operation and the child restored a full range of motion of his left elbow. We reported this rare case of PVNS in a child's elbow joint mimicking the bone tumor together with a review of the literature.

**Key Words:** Elbow, Child, PVNS, Mimicking bone tumor

색소 용모 결절성 활액막염은 1941년 Jaffe등에 의해 처음 보고되었으며, 병인이 밝혀지지 않은 활액막 증식성 질환으로 주로 슬관절과 고관절에 발생하는 것으로 보고되었다.<sup>1)</sup> 이후 많은 증례 보고를 통해 발목 관

절, 수부와 족부의 작은 관절, 견관절, 주관절 순으로 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>2)</sup> 지금까지 주관절의 색소 용모 결절성 활액막염은 30예 미만으로 보고 되었으며, 특히 소아 주관절에서의 발생은 아주 드물어 현재까지 6

※통신저자: 이 상 엽

제주도 제주시 도령로 65번지

제주한라병원 정형외과

Tel: 064) 740-5410, Fax: 064) 743-3110, E-mail: mingy9879@gmail.com

접수일: 2012년 5월 21일, 1차 심사완료일: 2012년 7월 25일, 2차 심사완료일: 2012년 11월 19일, 게재 확정일: 2012년 11월 29일

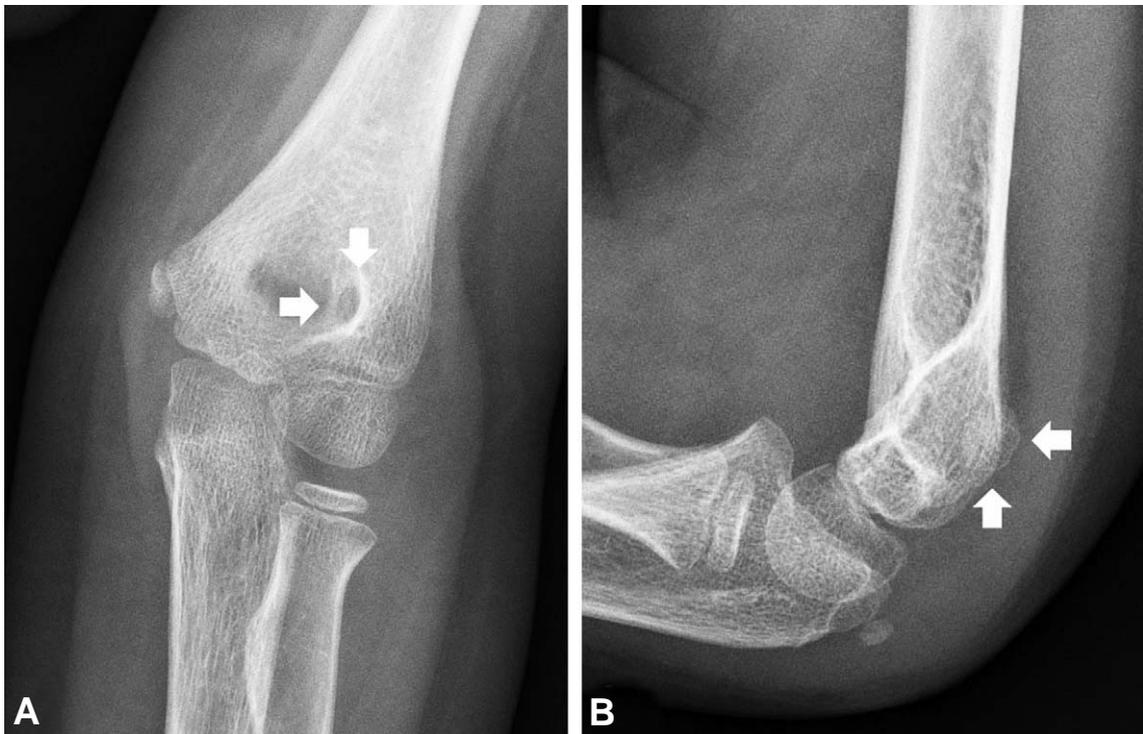
예의 보고만 있고,<sup>3-5,8)</sup> 국내에서는 아직 보고된 바가 없어 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

### 증례 보고

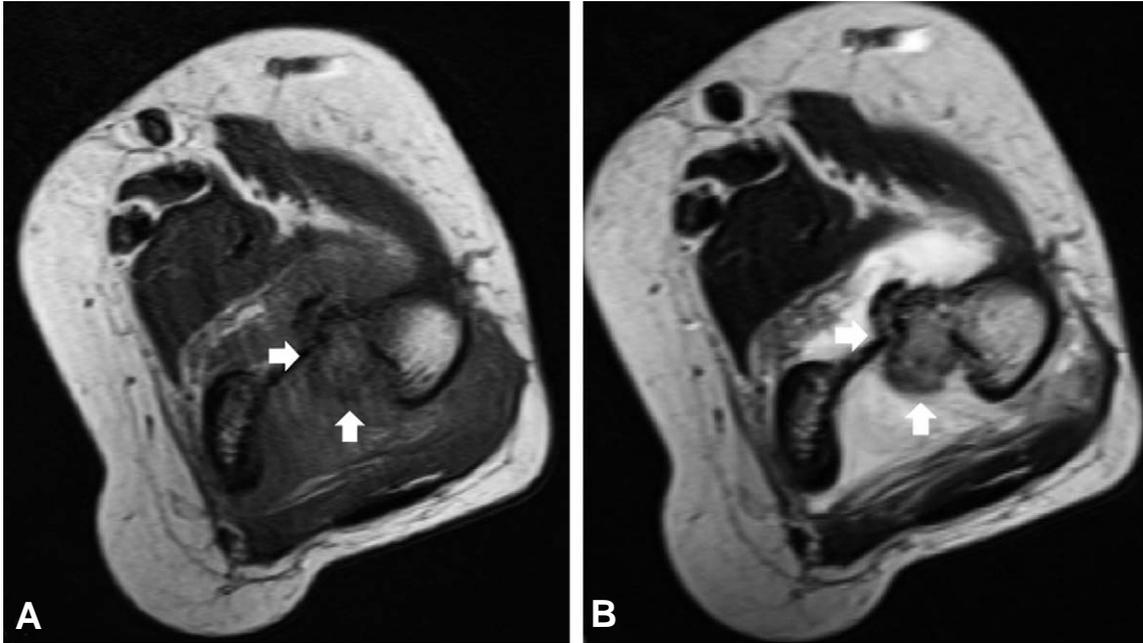
이 8세 남아는 약 2개월 전부터 좌측 주관절의 동통 및 운동제한이 발생하여 내원하였으며, 외상 과거력은 없었다. 내원 당시 열은 없었으며, 감염을 포함한 특별한 병력은 없었다. 이학적 검사상 좌측 주관절 전체의 종창 및 주관절 후반부에 압통이 있었고, 염발음 및 걸림의 소견은 없었으나, 부분강직이 있었다. 관절 운동 범위는 신전시 굴곡위 30도, 최대 굴곡각은 110도였다. 혈액학적 검사상 적혈구 침강 속도(Erythrocyte Sedimentation Rate), C-반응성 단백 시험(C-Reactive Protein)을 포함하여 이상소견은 없었다. 단순 방사선 검사상 좌측 상완골 주두와의 외측벽에 약 5×5 mm 크기의 경계가 분명한 낭종성 병변 관찰되었으며, 주관절 외측면 사진상 낭종성 종양은 골성 막으로 쌓여 있는 것으로 보여 우선 골종양으로 추정하였다. 종괴주위에 골막 반응은 보이지 않았다 (Fig. 1). 자기 공명 영상상의 축성 T1 강조영상에서 좌측 상완골 주두와의 외측벽에 저신호강도의 약 5×5 mm 크기의 종물이 후방 골피질을 지나 주관절내로 돌출된 것이 관찰되었고, T2 강조영상에서 균일한 증등도신호 강도

의 종물내에 저신호 강도의 작은 물질이 여러 개 관찰되었다 (Fig. 2).

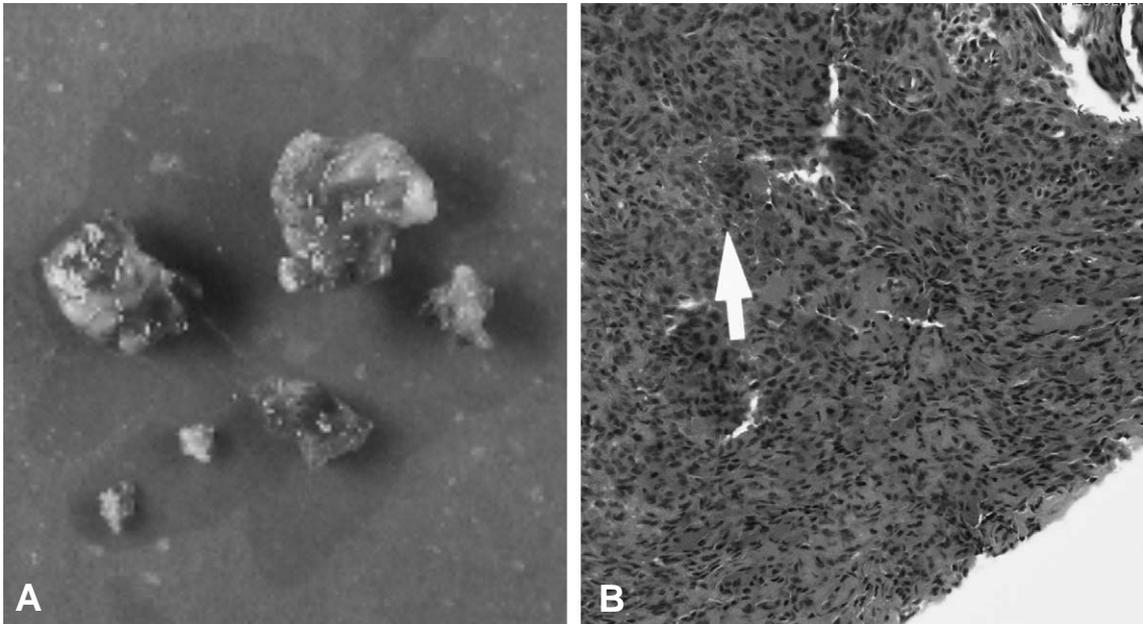
전신 마취하에 복와위에서 좌측 주관절의 후측부 피부를 절개하고 삼두근을 종방향으로 분리하여 주관절내로 접근하였다. 주두와의 지방 (fat pad)은 하얗게 퇴행성 변화를 보였으며, 관절내의 활액막이 전반적으로 어두운 갈색으로 증식된 소견을 보여 주두와의 지방을 포함한 활액막을 가능한 전절제 (nearly total synovectomy)함과 동시에 주두와 외측벽에 골 조직으로 쌓여있던 종물도 제거하였다. 종물 제거와 함께 공동성 병변도 소파하여 조직검사를 하였으며, 색소 용모 결절성 활액막염으로 진단되었다 (Fig. 3). 종괴의 크기가 1 cm 미만으로 작아서 소파 후 만들어진 골 공동성 결손부는 메우지 않고 봉합하였다 (Fig. 4). 수술 후 3주간 장상지 부목 고정을 하였으며, 그 이후 주관절 운동을 시작하였다. 1개월 후 좌측 주관절의 통증은 사라졌으며, 잔존 굴곡 구축이 5도, 최대 굴곡은 140도 이상으로 회복되었다. 술 후 1년째 임상적 평가상 좌측 주관절의 완전한 운동 범위 회복이 관찰되었고, 통증 및 압통도 없는 상태로 자기 공명 영상을 포함한 방사선 평가는 환자 보호자가 거절하여 시행하지 못하였다. 활액막염의 증상 재발 여부에 대해 지속적인 추적을 하고 있으며, 증상 발생시 자기공명 영상등의 방사선 평가를 하기로 하였다.



**Fig. 1.** (A) Initial AP view of the elbow shows a 5x5mm sized radiolucent lesion with sclerotic margin in the lateral wall of the left olecranon fossa. (B) Initial lateral view shows a 3×5mm sized bone mass without periosteal reaction in the olecranon fossa.



**Fig. 2.** MRI images of the left elbow. **(A)** T1 weighted axial image shows protrusion of the low signal mass into the olecranon process. **(B)** T2 weighted axial image shows the intermediate signal mass which has multiple low signal particles in it.



**Fig. 3.** **(A)** Six pieces of reddish hard bone and soft mass obtained from cystic lesion after open curettage in the olecranon fossa. **(B)** Higher magnification of the synovium shows diffuse lymphocytic infiltration and deposit of pigmentation in foamy histiocytes (H&E,  $\times 200$ ).

### 고 찰

색소 용모 결절성 활액막염은 관절, 점액낭, 건막에 발생하는 국소성 활액막 증식성 질환으로 알려져 있다. 주로 30대에서 50대 사이의 성인에서 흔히 발견되고, 이

어 고관절, 발목 관절, 수부와 족부의 작은 관절, 견관절, 주관절 순의 빈도로 발생한다.<sup>2)</sup> 소아에서는 색소 용모 결절성 활액막염은 드문 병리소견으로 종종 늦게 발견되며 특히 주관절에서의 발생은 극히 드물다.<sup>3-6,8)</sup>

병인에 대해서는 명확히 밝혀진 것은 없으나 자극에



**Fig. 4.** A photograph shows a 5x5mm sized empty space after curettage of cystic lesion and synovectomy in the olecranon fossa.

의한 활액막의 염증반응, 지방 대사 이상, 활액막 섬유조직구 기원의 양성 종양등으로 거론되고 있으며,<sup>2,7)</sup> 본 증례에서는 외상 과거력은 없었으며, 수술 전 후의 혈청 검사상 백혈구를 포함한 적혈구 침강 속도 (Erythrocyte Sedimentation Rate), C-반응성 단백 시험(C-Reactive Protein)가 정상이었으며, 지질 이상 소견도 보이지 않아 발생원인을 밝힐 수 없었다.

Baroni 등<sup>6)</sup>은 소아의 색소 용모 결절성 활액막염은 드물고, 연소성 류마티스 관절염으로 오진되거나, 소아 정형외과로의 전과가 늦어져 증상 발생 후 진단시까지 평균 18개월이 걸렸다고 하였고, Sekiya 등<sup>8)</sup>의 6세 여아의 주관절 색소 용모 결절성 활액막염에 대한 증례 보고에서 증상 발생 후 8개월이 지나서 진단되었다고 하였다. 그러나 본 증례는 증상 발생 후 2개월에 병변이 발견되어 보다 일찍 치료되었다. 이는 외상 과거력 없이 발생한 주관절의 통증과 운동장애가 일찍 발생한 결과로 추정된다. 드물지만 소아의 주관절에서 외상 과거력 없이 주관절의 동통과 관절 운동장애가 발생하면, 본 예에서와 같이 색소 용모 결절성 활액막염을 의심해 보는 것도 필요할 것으로 사료된다.

또한 6예의 소아 주관절 색소 용모 결절성 활액막염 중 2예에서 주관절을 포함한 다 관절 동시 이환(multi-

ple joint involvement)의 증례를 보고 하여,<sup>4)</sup> 다른 관절의 증상 여부 및 방사선 검사를 통해 이환 여부를 확인하는 것도 필요할 것으로 사료된다. 본 증례에서는 좌측 주관절 통증이 외에 다른 관절의 통증 및 압통은 없었으며, 단순 방사선 검사에서 특이 소견이 보이지 않아 자기공명 영상 검사는 시행하지 않았다.

Dorwart 등<sup>9)</sup>의 보고에 의하면 색소 용모 결절성 활액막염에서 골성 변화는 속발성이므로, 발생위치에 따라 빈도가 다르며, 슬관절에서 26%에서 보인 것에 비해 주관절에서는 63%로 많은 빈도로 발견된다고 하였다. 대부분 골연골 경계부 근처에서 발생하며 관절연골과 아래의 피질골에 미란을 일으켜 해면골에 이르게 되며, 얇은 경화성 섬유 조직의 피복을 가진 관절면 주변의 낭성 병변으로 나타나게 된다. 현재까지 보고된 소아 주관절의 색소 용모 결절성 활액막염 6예중 1예에서만 골 침식에 의한 낭성 병변이 관찰되었으며, 5예에서는 특이 골 병변은 보이지 않았다. 본 증례의 단순 방사선 영상에서는 주두와의 외측벽에 관절면과 인접한 위치에서 낭성 병변으로 관찰되었으며, 섬유성 조직이 아닌 골성 조직에 의해 둘러 쌓여 있어 골종양으로 오인되었다.

자기공명 영상 소견은 T1 강조영상에서 골미란을 동반한 저신호 강도를 보였고, T2 강조영상에서는 전반적인 중등도의 신호강도 병변 내에 혈액색소의 침착에 의해 여러 개의 저신호 강도가 나타난다고 하였다.<sup>10)</sup> Su 등<sup>5)</sup>도 8세 여아의 주관절 색소 용모 결절성 활액막염 진단에 단순 방사선 검사는 비특이적이며, 주관절 통증이 있는 환아에서 자기공명 영상의 중요성을 보고하였으며, 본 증례에서도 T2 영상에서 이 병변의 특이적 소견으로 혈액색소의 침착에 의해 발생한 여러 개의 저신호 강도 음영들이 병변 내에서 관찰되었다 (Fig. 2B).

이러한 색소 용모 결절성 활액막염은 결핵성 활액막염 및 류마티스 관절염, 통풍성 관절염과의 감별진단이 필요하다. 본 증례에서도 혈액 세균배양검사 및 결핵 디엔에이 (deoxyribonucleic acid), 중합 효소 연쇄반응 (polymerase chain reaction) 검사에서 음성 소견을 보였고, 혈청 검사에서도 특이소견 보이지 않아 상기 질환들을 배제하였다.

치료는 관절경 혹은 관절적 방법으로 종괴 및 활액막을 완전 제거하는 것이 최선이나, 완전 제거가 힘들어 재발하는 경우가 많다. 또한 재발을 막기위해 방사선 치료를 추가로 하는 것이 도움이 된다고도 하였으나,<sup>11)</sup> 본 증례에서는 소아 환자로 방사선 치료는 하지 않았으며, 주관절 내의 국소형 병변이어서 관혈적 방법으로 이상 병변을 포함하여 근치적 활액막 전 절제술을 시행하였다. Sekiya 등<sup>8)</sup>은 6세 여아의 주관절 색소 용모 결절성 활액막염의 골미란 병변에 대해 인산칼슘 (cal-

cium phosphate)으로 채워 결과를 보고하였으나, 본 증례의 병변은 5×5 mm 크기의 작은 병변으로, 소파술 후 추가적인 시술은 하지 않았다. 아직 추시기간이 짧아 재발의 여부 및 양상을 보기 위해 지속적인 추적 관찰이 필요하며, 증상 발생시 자기공명 영상 검사등을 통한 재발 여부 확인이 필요할 것으로 사료된다.

소아 주관절에 발생하는 색소 용모 결절성 활액막염은 매우 드물며, 특히 골성 조직에 의해 둘러 쌓여 있는 주관절 내의 양성 골종양과 유사한 형태를 보인 증례로, 국내에서는 아직 보고된 바가 없어 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

### REFERENCES

- 1) **Jaffe HL, Lichtenstein L, Sutro CJ.** *Pigmented villonodular synovitis, bursitis and tenosynovitis.* Arch Pathol. 1941;31:731-65.
- 2) **Myers BW, Masi AT.** *Pigmented villonodular synovitis and tenosynovitis: a clinical epidemiologic study of 166 cases and literature review.* Medicine. 1980;59:223-38.
- 3) **Aydingöz U, Leblebicioglu G, Gedikoglu G, Atay OA.** *Pigmented villonodular synovitis of the elbow in a 6-year-old girl.* J Shoulder Elbow Surg. 2002;11:274-7.
- 4) **Lindenbaum BL, Hunt T.** *An unusual presentation of pigmented villonodular synovitis.* Clin Orthop Relat Res. 1979;122:263-7.
- 5) **Su H, Gould E, Penna J, Meng H.** *A rare manifestation of pigmented villonodular synovitis of the elbow in a child.* Radiology Case Reports. 2008;3:1-5.
- 6) **Baroni E, Russo BD, Masquijo JJ, Bassini O, Mischione H.** *Pigmented villonodular synovitis of the knee in skeletally immature patients.* J Child Orthop. 2010;4:123-7.
- 7) **Klompmaaker J, Veth RP, Robinson PH, Molenaar WM, Nielsen HK.** *Pigmented villonodular synovitis.* Arch Orthop Trauma Surg. 1990;109:205-10.
- 8) **Sekiya H, Ozawa H, Sugimoto N, Kariya Y, Hoshino Y.** *Pigmented villonodular synovitis of the elbow in a 6-year-old girl: a case report.* J Orthop Surg. 2007;15:106-8.
- 9) **Dorwart RH, Genant HK, Johnston WH, Morris JM.** *Pigmented villonodular synovitis of the synovial joints: clinical, pathologic, and radiologic features.* Am J Roentgenol. 1984;143:877-85.
- 10) **Hughes TH, Sartoris DJ, Schweitzer ME, Resnick DL.** *Pigmented villonodular synovitis: MRI characteristics.* Skeletal Radiol. 1995;24:7-12.
- 11) **Sharma V, Cheng EY.** *Outcomes after excision of pigmented villonodular synovitis of the knee.* Clin Orthop Relat Res. 2009;467:2852-8.

### 초 록

색소 용모 결절성 활액막염(Pigmented villonodular synovitis)은 활액막, 건막 및 점액낭 등에 용모 증식과 결절을 형성하는 드문 양성 활액막 증식성 질환으로 대부분 성인의 슬관절과 고관절에 발생한다. 수부, 완관절, 견관절 및 주관절에는 드물게 발생하며, 특히 소아에서의 주관절 색소 용모 결절성 활액막염은 아주 드물다. 좌측 주관절 통증이 있는 8세 남아의 단순 주관절 방사선 검사상 좌측 주두와에 양성 골종양과 같은 병변이 관찰되었다. 수술시 좌측 주관절의 활액막 이상 증식 소견이 관찰되어 임상적으로 색소 용모 결절성 활액막염을 의심하였으며, 병변의 개방 소파술 및 좌측 주관절의 근치적 활액막 절제술을 시행하였다. 절제 조직의 조직학적 검사 결과 색소 용모 결절성 활액막염으로 확진 되었다. 술 후 좌측 주관절의 통증이 호전되었으며, 정상 운동범위를 회복하였다. 저자들은 소아의 주관절에 발생한 골종양을 닮은 색소 용모 결절성 활액막염 1예를 보고함과 동시에 문헌 고찰을 하였다.

**핵심 단어:** 주관절, 소아, 색소 용모 결절성 활액막염, 골종양 유사