

Non-Familial Osteopoikilosis around the both Hip Joints - a Case Report -

Jeong Han Yoo, MD, Yong Wook Park, MD, Jin Soo Park, MD, Kyu Cheol Rowe, MD,
Kuk Jin Chung, MD, Hong Kyun Kim, MD, Young Suk Song, MD, Ji Hyo Hwang, MD

Department of Orthopedic Surgery, Kangnam Sacred Heart Hospital,
College of Medicine, Hallym University, Seoul, Korea

Osteopoikilosis is an osteosclerotic dysplasia of an unknown origin, and this malady is both extremely rare and hereditary and sporadic in nature. It is sometimes asymptomatic and incidentally diagnosed with radiologic images. A familial history and concomitant disease might also be present. In this study, we report on a 31-year-old woman who suffers from pelvic pain and she was diagnosed as having osteopoikilosis around both hip joints by the radiological images. We also review the relevant medical literature.

Key Words: Osteopoikilosis, Both hip joints

서 론

골 반문증(Osteopoikilosis)은 파종성 치밀성 골병증(osteopathia condensans disseminate)이라고도 알려져 있으며 1915년 Alber-Schönber 등에 의해 최초 보고된 이후 아직까지도 매우 드물게 발생하는 병이다¹⁾. 이는 원인이 알려지지 않았으며 상 염색체 우성으로 유전되거나 산발적으로 발생한다. 종종 유전성 피부 질환과 동반되기도 한다. 남 여 비율은 동일하며 대부분에서 무증상으로 우연히 발견되어 진단되는 경우가 많다. 국내에서는 김 등과 윤 등에 의해 가족 간에 발생한 골 반문증을 보고하였고 김 등은 피부 질환과 동반된 Buschke-Ollendorf Syndrome을 보고하였다²⁻⁴⁾. 본 교실에서는 이와는 달리 가족력 없이 산발적으로 발생하였고 양측 고관절에 심하게 이환된 전형적인 골 반문증 환자의 단순 방사선 촬영과 핵의학 검사 및 자기 공명 영상을 얻었으며 이에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

31세 여자 환자로 한달 전에 하복부 불편감이 있어 개인 병원 산부인과와 비뇨기과 진료 이후 증상 호전 없어 본원 비뇨기과에 내원하였다. 요류 역동학 검사에서 잔뇨가 60 cc 남아 있었으며 소변 검사상에서 상피세포(epithelial cell)만 약간 증가 되어 있었다. 복부 단순 방사선 촬영에서 다발성 골 형성 음영이 관찰되자 환자의 골반 통증과 하복부 불편감이 이러한 병변과의 연관성을 의뢰하고자 정형외과에 협진하게 되었다. 환자는 과거력에서 외상이나 정형외과적 진료 병력은 없었다. 가족력에 대하여 특이 사항은 없었다고 한다. 이 질환이 대부분 상 염색체 우성으로 유전하는 질환이므로 부모와 남동생을 소환하여 시진을 통한 이학적 검사 및 방사선 촬영을 시행하였고 아무도 이상 소견은 보이지 않았다. 환자의 이학적 검사에서 특별한 피부 증상은 없었으며 정형외과적 이학적 검사와 특히 고관절 병변을 의심할 수 있는 Patrick test는 음성이었다. 고관절 단순 방사선 촬영에서 양측 대퇴 골두와 비구부에 다발성의 작고 경계가 명확한 구형의 증가된 음영이 산재되어 있었다(Fig. 1). 방사선 동위 원소 골 주사에서는 열소는 관찰되지 않았다(Fig. 2). 자기 공명 영상에서 골반 전후면 사진에서 양측 골 두 및 비구부에 보이던 다발성 골 경화성 병변들은 T1/T2 강조 영상에서 모두 저 신호 강도를 보이는 작은 결절성 병변으로 관찰되었고 주위 반응성 신호 강도는 관찰되지 않았다. 양

Submitted: July 27, 2009

1st revision: August 14, 2009

2nd revision: October 20, 2009

Final acceptance: November 30, 2009

• Address reprint request to **Ji Hyo Hwang, MD**

Department of Orthopedic Surgery, Kangnam Sacred Heart Hospital, Hallym University, 948-1 Daerim-dong, Yeongdeungpo-gu, Seoul 150-950, Korea

TEL: +82-2-829-5165 FAX: +82-2-834-1728

E-mail: dr73@hallym.or.kr

측 고관절, 천장 관절을 포함해서 관절 삼출액이나 고관절 주위 점액낭, 근육이나 피하 지방층에는 모양과 두께 신호 강도의 변화는 없었다(Fig. 3). 일반 혈액 검사에서 Ca/P 수치는 8.4/3.9 mg/dL, ALP 43IU/L, 적혈구 침강 속도 5 mm/hr, C-반응 단백 2 mg /L로 정상 범위이었다.

고 찰

골 반문증은 파종성 치밀성 골병증(osteopathia condensans disseminate) 또는 반문성 골(spotted bone) 등 동의어가 있으며 이는 해면 골에 조밀한 원형 또는 타원형의 반점이 많이 나타나는 것을 특징으로 한다. 1905년 A. Stieda가 처음 발표하여 반문성 골(spotted bone)이라 표현하였다³⁾. 원인은 아직 명확하지 않으나 이차 해면 골(secondary spongiosa)의 흡수 부전이나 변화된 골 형성(osteogenesis)과 연관이 있는 것으로 알려져 있다⁵⁾. 대부분 상 염색체 우성으로 유전하는 질환으로 알려져 있고 일부 산발적으로도 발생된다고 알려져 있다. 유전성에 관해서는 1967년 Berlin⁶⁾에 의해 가족 군의 여러 세대에 걸쳐 골 반문증이 발견되어 우성 유전에 대해 기술한 바 있다. Jaffe⁷⁾에 의하면 적어도 25~30% 정도에서 피부 병변을 동반한다고 하는데 특히 유전성 피부 질환인 파종성 결절 피부 섬유증(dermatofibrosis lenticularis disseminata)이나 구진성 섬유종(popular fibroma)을 동반하는 경우는 Buschke-Ollendorf syndrome이라 명명하였다.

이는 1928년 A. Buscke와 H. Ollendorff가 함께 처음 보고하였다. 골반문증에서의 이 증후군의 연관 정도는 12.5%~62.5%로 다양하게 보고되었다²⁾. 골 반문증이 드

물게는 양성 혹은 악성 종양성 병변과 동반되는 경우가 있는데 골 육종, 연골 육종, 거대 세포종, 수족 각피증(palmoplantar keratoderma), 각화종(keratoma), 유전 분증(amyloidosis), 유선상 과골증(melorheostosis), 선조성 골증(osteopathia striate), 활액막 연골종증(synovial chondromatosis) 등이 보고된 바 있다⁸⁻¹⁰⁾. 특히 유선상 과골증과 선조성 골증이 가장 흔하게 중첩되어 관찰된다⁸⁾. 저자들은 피부 질환이나 다른 종양성 병변은 관찰하지 못하였다. 골 반문증의 방사선학적 소견으로는 다수의 골 경화성 결절들이 주로 골 간단부나 골 단부에 나타난다. 이 원형의 경화상 병변은 경계가 뚜렷하고 크기가 동일하며 양측성이고 1~15 mm 까지의 다양한 크기를 가지며 어느 골격에서도 발생할 수 있으며 특히 장골, 수근골, 족골, 골반골에 빈번히 관찰된다. 이 병변은 나이가 들수록 농도가 진해지며 그 이후 크기는 늘어날 수도 작아질 수도 있으며 또한 수가 증가 또는 감소할 수도 있다. 골 간단부나 척추골이나 늑골, 쇄골, 두개골 등 축성 골격에 발생하는 경우는 매우 드물다⁹⁾. 이는 전이성 전립선 암, 결절성 경화증(tuberous sclerosis), 유육종증 및 국한성 유선상 과골증, 비만 세포증(mastocytosis) 등과 감별해야 한다²⁾. 특히 전립선 암 등의 골 경화성 전이 암의 경우는



Fig. 1. Multiple, small roundish radio dense lesions in the proximal femur and pelvis. The size is regular and symmetrically positioned around the hip.

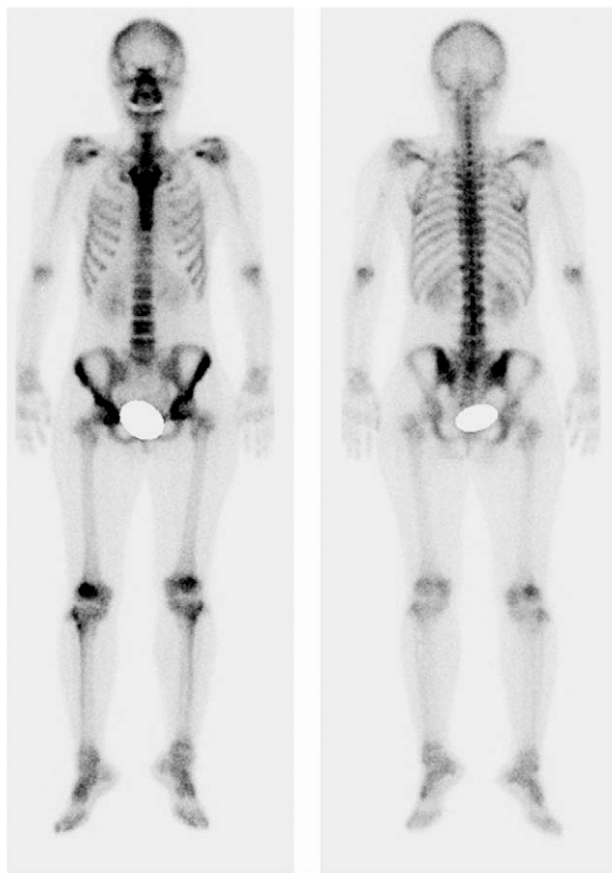


Fig. 2. Radionuclide images of osteopoikilosis, showing no pathologic hot uptake in the hip and pelvis.

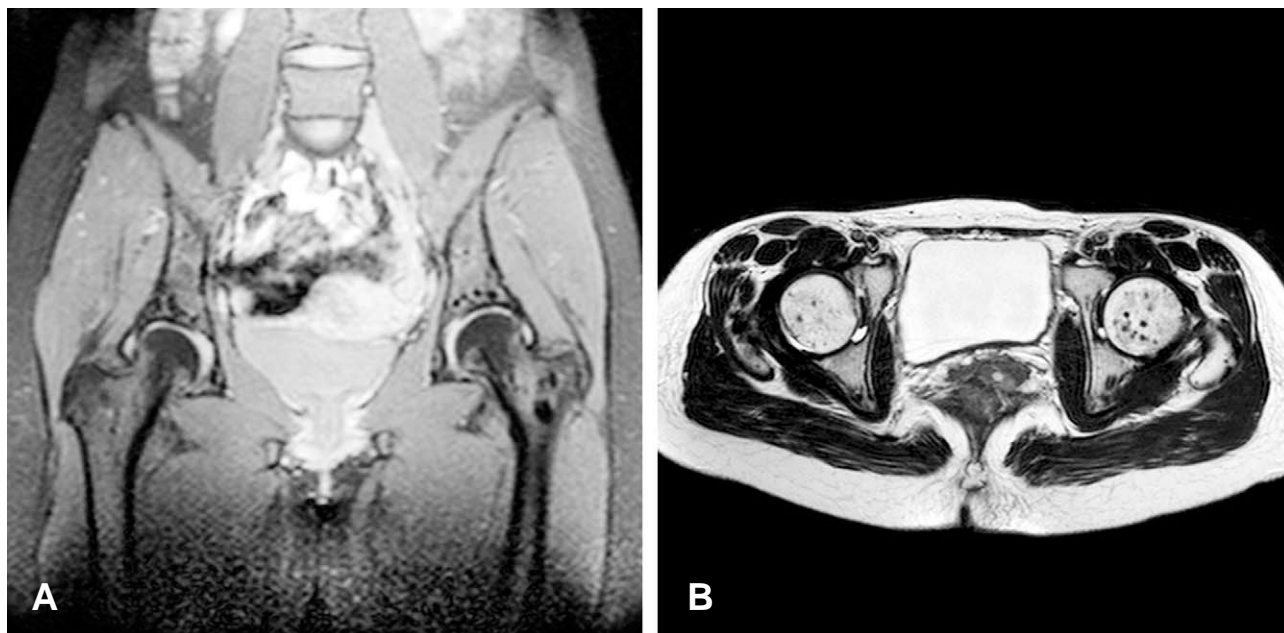


Fig. 3. MRI of patient. (A) T2 weighted coronal view and (B) T1 weighted axial view. Nodular lesions are low signal intensity in T1/T2 and no reactive lesion surrounding nodular lesion and no pathologic finding is seen in the hip joint and musculature.

주로 축성 골격에 비대칭적으로 다양한 크기로 존재하며 골 파괴성 병변이 동반된다는 점에서 쉽게 감별이 된다. 골 주사 검사에서는 보통 열소나 냉소가 관찰되지 않는다. 현미경학적 소견으로는 정상적인 층판 골 조직 (lamellated osseous tissue)으로 구성되어 있으며 정상적인 피질 골과 동등한 비율의 Haversian system을 가지고 있다. 환자의 대부분에서 자각 증상이 없으나 15~20%에서는 경미한 관절통이나 관절 삼출액이 관찰되기도 한다⁶⁾. 거의 피부 병변을 통해 발견되거나 우연히 방사선 검사를 통해 발견되는 경우이며 혈액학적 검사나 요 검사에서도 특이 소견이 관찰되지 않는다. 치료로는 대증 요법과 물리 치료 등이 있으나 골 반문증 자체에 대한 특별한 치료는 필요하지 않으며 섬유화와 관절 구축이 동반되는 드문 경우에만 치료를 요한다.

REFERENCES

1. Jung KY, Kang JW, Lee EW. Osteopoikilosis - A case report -. *J Korean Orthop Assoc.* 1978;13:493-5.
2. Kim BS, Lee ES, Won YY et al. Buschke-Ollendorff Syndrome - A case report -. *J Korean Orthop Assoc.* 1996;31:942-7.
3. Kim Y, Kim YI, Moon MK. Osteopoikilosis - Report of 6 cases -. *J Korean Orthop Assoc.* 1978;13:433-8.
4. Yune SH, Lee JK, Ahn SR, Rha SY, Park CH. A case report of Familial Osteopoikilosis. *J Korean Orthop Assoc.* 1986;21:1133-6.
5. Serdaroğlu M, Capkin E, Uçüncü F, Tosum M. Case report of a patient with osteopoikilosis. *Rheumatol Int.* 2007;27:683-6.
6. Berlin R, Hedensio B, Liliya B, Linder L. Osteopoikilosis -A clinical and genetic study. *Acta Med Scand.* 1967;181:305-14.
7. Jaffe HL. *Metabolic, degenerative and inflammatory disease of bone and joints.* Philadelphia: Lea & Febiger; 1972.
8. Mindell ER, Northup CS, Douglass HO. Osteosarcoma associated with osteopoikilosis. *J Bone Joint Surg Am.* 1978;60:406-8.
9. Kavukçu S, Türkmen M, Güneş D, Bora S, Gülay H. A case of osteopoikilosis coexisting with amyloidosis of familial Mediterranean fever. *Pediatr Nephrol.* 2003;18:1313-4.
10. Havitçioğlu H, Günel I, Göçen S. Synovial chondromatosis associated with osteopoikilosis--a case report. *Acta Orthop Scand.* 1998;69:649-50.

국문초록

양측 고관절에 발생한 산발적 골 반문증 - 1예 보고 -

유정환 · 박용욱 · 박진수 · 노규철 · 정국진 · 김홍균 · 송영석 · 황지효

한림대학교 의과대학 강남성심병원 정형외과학교실

골반문증은 유전적 또는 산발적으로 매우 드물게 발생하는 골 경화성 이형성증을 특징으로하며 원인이 알려지지 않은 골 병변이다. 대부분 무증상이어서 우연히 발견되며 특별한 치료를 요하지 않으나 가족력이 있고 동반 질환이 있어 의의가 있다. 골반통을 호소로 내원한 31세의 여성 환자에서 양측 고관절 주위에 발생한 골 반문증을 영상학적으로 진단하고 문헌 고찰과 함께 보고한다.

색인단어: 골 반문증, 양측 고관절