

# The Results after Surgically Managing Patients with Fibrous Dysplasia of the Proximal Femur

Jeung Il Kim, MD, Jeung Tak Suh, MD, Kuen Tak Suh, MD,  
Hui Taek Kim, MD, Sang Jin Cheon, MD, Nam Hoon Moon, MD

Department of Orthopaedic Surgery, College of Medicine, Pusan National University, Pusan, Korea

**Purpose:** Single or multiple fibrous dysplasia of the proximal femur can cause coxa vara, Shepherd's crook deformity and a leg length discrepancy for those patients who require surgical treatment. We wanted to evaluate the efficiency of surgical treating fibrous dysplasia of the proximal femur.

**Materials and Methods:** Among the patients who underwent surgical treatment at our hospital during the period of June, 2001 to October, 2007, we selected 18 patients who underwent curettage and bone graft or valgus osteotomy and internal fixation due to proximal femur involvement. The clinical results were analyzed based on the patients' clinical records and radiologic findings.

**Results:** The group of patients with a normal neck-shaft angle (Group 1) could achieve satisfactory results by undergoing curettage, bone graft and internal fixation. The other group of patients who progressed to Shepherd's crook deformity (Group 2) could have satisfactory results when they underwent valgus osteotomy and soft tissue release or both proximal femur shortening osteotomy and valgus osteotomy, but not with undergoing valgus osteotomy only.

**Conclusion:** Varus deformity in patients with fibrous dysplasia may progress even though they undergo valgus osteotomy. It is important to consider the preoperative biomechanical condition of the proximal femur before performing surgery.

**Key Words:** Fibrous dysplasia, Proximal femur, Shepherd's crook deformity, Valgus osteotomy

## 서 론

섬유성 골 이형증은 정상 해면골과 골수가 섬유성 조직과 같은 작은 침상형태의 미성숙골로 대체되어 나타나는 질환으로 양성 종양의 약 7%를 차지한다<sup>6,13,27</sup>. 원인은 아

직 불명이나 골형성 배세포의 발육이상으로 기인한다는 Lichtenstein<sup>22,23</sup>의 발생설이 가장 인정을 받고 있다. 섬유성 골 이형증은 1932년 Weil<sup>31</sup>에 의해 처음 보고되었다. 1937년 Albright<sup>1</sup>가 Albright 증후군으로 5예를 보고한 후 여러 명칭으로 불렸으며, 1938년 Lichtenstein<sup>22,23</sup>이 처음 polyostotic fibrous dysplasia라는 용어를 사용하였다. 1942년에는 Jaffe와 Lichtenstein<sup>22,23</sup>에 의해 섬유성 조직에 의해 침범된 골병변이 하나일 때 단발성, 둘 이상일 때를 다발성, 다발성이면서 색소 침착 및 성적 조숙 등 내분비 장애가 동반된 경우를 McCune-Albright 증후군으로 분류하였으며, 1962년 Harris<sup>16</sup>에 의해 섬유성 골 이형증의 자연 경과가 보고되었다. 대개 소아기에 시작하며 30세 이하의 연령에서 호발하고 남자보다 여자에서 약간 많이 발생한다. 호발 부위는 대퇴골, 경골, 두개골 및 늑골 등이며, 특히 대퇴경부를 포함하는 근위 대퇴부에 호발하는데, 이 부위는 체중부하를 많이 받기 때문에 강한

Submitted: May 11, 2009

1st revision: May 27, 2009

2nd revision: June 12, 2009

3rd revision: June 30, 2009

4th revision: July 10, 2009

Final acceptance: August 17, 2009

• Address reprint request to **Jeung Il Kim, MD**

Department of Orthopaedic Surgery, Pusan National University Hospital, 305 Gudeok-Ro, Seo-Gu, Pusan, 602-739, Korea

TEL: +82-51-240-7248 FAX: +82-51-247-8395

E-mail: Osteokim@yahoo.co.kr

• 본 논문은 2008년도 부산대학교병원 임상연구비의 지원을 받아 이루어 졌음.

물리적 힘에 의한 병적 골절이 흔히 유발된다. 다발성 섬유성 골 이형성증에서는 대퇴거(calca femoralae)의 침범이 많고 골의 강도가 더욱 약하여 점진적으로 내반고, Shepherd's crook 변형, 하지 단축을 초래하고 파행, 고관절 조기 퇴행성관절염, 고관절의 아탈구 및 탈구, 대퇴골두 골괴사 등의 문제점을 야기할 수 있다<sup>4,10,28</sup>.

이러한 근위 대퇴골 부위의 섬유성 골 이형성증에 대하여 일반적으로 소파술 및 자가골 이식술, 근위 대퇴골 절골술 및 내고정술 등 다양한 수술적 치료가 행해져 왔는데, 저자들마다 다양한 결과를 발표하고 있어 확실한 치료법이 정립되지 않은 상태이다<sup>15,25,27,28,32</sup>. 특히 Shepherd's crook 변형의 치료에 있어 외반 절골술의 유용성에 대해서는 논란이 매우 많다<sup>4,13,17,18,27</sup>. 이에 저자는 본원에서 시행한 소파술 및 자가골 이식술, 근위 대퇴골 절골술 및 내고정술 등으로 치료 받은 근위 대퇴골 섬유성 골 이형성증 환자를 대상으로 영상학적, 임상적 결과를 분석하고 각각의 수술적 효율성에 대하여 알아보하고자 하였다.

## 대상 및 방법

### 1. 연구 대상

2001년 12월부터 2007년 10월까지 본원에서 근위 대퇴골의 단발성 및 다발성 섬유성 골 이형성증을 진단 받고 수술적 치료를 받은 환자 중 최소 1년 이상 추시 관찰이 가능하였던 18명을 대상으로 임상 기록 등을 이용하여 후향적으로 분석하였다. 남자가 8명, 여자가 10명이었으며, 환자의 나이는 20세 부터 54세 까지였고, 평균 연령은 35세였다. 수술적 적응증은 심한 동통이 있거나 심한 기형, 병적 골절, 압박 골절이 있는 경우였다.

환자들은 대퇴경간각의 변화와 함께 정상 대퇴경간각을 가지는 군과 shepherd's crook 변형을 보이는 군으로 분류하여 제 1군과 제 2군으로 나누었으며, 제 1군이 10예, 제 2군이 8예였다. 각각의 군은 1998년 Guille<sup>13</sup> 등이 발표한 분류에 의하여 근위부 전체를 침범한 경우를 A아군, 대퇴 경부만을 침범한 경우를 B아군, 대퇴 경부와 전자간 부를 침범한 경우를 C아군, 전자간부만을 침범한 경우를 D아군으로 분류하였는데, 2군에 해당되는 모든 환자는 Guille 분류상 A아군에 해당되었으며, 1군에는 A아군이 2명, B아군이 2명, D아군이 6명이었다(Tables 1, 2).

1군에는 다발성이 1명, 단발성이 9명이었으며 2군에서는 다발성이 7명, 단발성이 1명이었다. 1군에서는 2예에서, 2군에서는 3예에서 병적골절을 동반하고 있었다.

모든 환자에게 단순 방사선 촬영 및 자기공명영상검사, 골스캔 검사를 시행하였으며, 수술 중 동결 조직 검사로 진단을 확인하고, 최종적 병리 조직검사로 섬유성 골 이형성증을 확진하였다. 수술 후 추시 기간은 최단 1년에서 최

장 6년 6개월이었으며 평균 3년 6개월 이었다.

### 2. 수술 방법

근위 대퇴골의 내전 변형이 거의 없으며 소파술로 병변의 제거가 가능한 경우 골소파술과 골이식을 시행하였고, 근위 대퇴골의 내전 변형과 상관 없이 병적 골절이 있거나 2.5 cm이상의 골용해성 병변으로 50%이상의 피질골 파괴를 보이는 경우는 압박골절로 판단하여 골소파 및 골이식 후 금속판을 이용하여 예방적 내고정술을 시행하였다<sup>8,9,14,19</sup>. 대퇴 골두 및 경부에 걸쳐 비교적 넓은 병변이 있어 압박 고 나사의 고정이 어려울 것으로 생각 되는 경우에는 압박 고 나사의 삽입구를 이용하여 골소파술을 시행한 후 자가골과 동종골을 충분히 섞어 병변에 삽입한 후 밀착시키고 확공기를 사용하지 않은 상태로 압박 고 나사를 삽입한 후 금속판을 고정하였다. 20도 이상의 근위 대퇴골 내전 변형이 있는 경우는 기계적 축의 교정을 위하여 외전 절골술을 시행하였는데, 이중 2예는 근위 대퇴골 단축술을, 1예는 내전근 건절제술 및 외전근 해리술, 장요근 건절제술 등의 연부 조직 해리술을 함께 시행하였다<sup>26</sup>.

### 3. 평가 방법

각각의 환자들은 술 전, 술 후 Harris hip score<sup>14</sup>), SF-36(3)을 이용하여 측정하였다. 술 후 결과에 대하여 1987년 Stephenson<sup>27</sup>이 사용한 평가에 따라 이환된 사지를 정상적으로 사용할 수 있고, 동통은 있더라도 간헐적이며, 하지 부동이 2 cm 이내인 경우를 만족스런 결과로 판정하고, 재발된 병적 골절이 있거나 만성적인 동통을 호소하고 하지 부동이 2 cm 이상이며 진행되는 골격 변형, 동통이나 기능장애를 수반하는 불유합과 수술 후 감염 등의 경우를 불만족스러운 결과로 평가하였다.

절골 부위 통증 및 압박이 없고 방사선적으로 절골 부위 혹은 병변 부에 골소주가 건너간 상태를 골유합으로 정의하였다. 최종 추시상 대퇴경간각, 하지 부동과 Koval<sup>20</sup>) 등에 의한 보행 능력을 비교 분석하였다.

최종 임상적 평가는 Chi-square 검증을 이용하여 평가하였으며, 유의확률이 0.05 이하인 경우를 통계학적 의의가 있는 것으로 하였다.

## 결 과

제 1군에서는 술 전 평균 54.0점(41-63)에서 85.5점(81-95)으로 증가하였으며, 제 2군에서 Harris hip score는 술 전 평균 37.5점(21-51)에서 술 후 평균 58.1점(21-75)으로 증가하였다. SF-36 score도 1군과 2군 모두에서 술 전에 비하여 술 후 증가를 보였으며 2군에 비하여 1군

**Table 1.** Patient Data, Group 1

No.	Gender	Age (y)	Type	Guille's Subgroup	Neck Shaft Angle		Treatment	Bone Union Time (mo)	Result (by Stephenson's Criteria)
					Preoperative	Postoperative			
1	M	54	Mo	B	135	135	Prophylactic Internal fixation	7.4	U
2	F	28	Mo	B	135	135	Prophylactic Internal fixation	5.2	S
3	M	41	Mo	D	135	135	Curettage & Bone graft, Internal fixation	6.3	S
4	F	29	Mo	D	135	135	Curettage & Bone graft	5.4	S
5	M	29	Mo	D	135	135	Curettage & Bone graft	5.1	S
6	F	25	Mo	D	135	135	Curettage & Bone graft	6.2	S
7	M	20	Mo	D	135	135	Curettage & Bone graft Internal fixation	4.8	S
8	M	20	Mo	D	135	135	Curettage & Bone graft Internal fixation	4.5	S
9	F	20	Po	A	135	135	Curettage & Bone graft Internal fixation	5.3	S
10	F	25	Mo	A	135	135	Curettage & Bone graft	5.1	S

M, Male; F, Female; Mo, Monostotic; Po, Polyostotic; S, Satisfactory; U, Unsatisfactory

**Table 2.** Patient Data, Group 2

No.	Gender	Age (y)	Type	Guille's Subgroup	Neck Shaft Angle		Treatment	Bone Union Time (mo)	Result (by Stephenson's Criteria)
					Preoperative	Postoperative			
1	M	20	Po	A	90	120	Curettage & Bone graft, Valgus OT & IF→ Conversion to IM nail→ IM nail change	34.5	U
2	F	28	Po	A	110	140	Curettage & Bone graft, Valgus & flexion & shortening OT, IF	9.4	S
3	F	24	Po	A	110	125	Curettage & Bone graft, Valgus OT & IF	9.6	U
4	M	26	Po	A	110	110	Curettage & Bone graft, Valgus OT & IF	9.3	U
5	F	24	Po	A	90	135	Curettage & Bone graft, Triple pelvic OT & Proximal femur valgus osteotomy & IF, Soft tissue release	8.8	S
6	F	42	Po	A	80	110	Curettage & Bone graft, Valgus OT & IF	Nonunion	U
7	M	51	Po	A	85	110	Curettage & Bone graft, Valgus OT & IF	Nonunion	U
8	F	51	Mo	A	105	140	Curettage & Bone graft, Valgus & flexion & shortening OT & IF	8.6	S

M, Male; F, Female; Mo, Monostotic; Po, Polyostotic; S, Satisfactory; U, Unsatisfactory; OT, osteotomy; IF, Internal fixation

에서 그 증가가 현저하게 나타났다(Table 3).

Stephenson<sup>27)</sup> 등이 사용한 임상적 평가에 따라 평가하였을 때 제 1군에서는 10예 중에서 9명이 만족(90%), 1명이 불만족(10%)으로 평가되었고, 제 2군에서는 8예 중 3예가 만족(37.5%), 5예가 불만족(62.5%)으로 평가되었다( $P < 0.05$ ).

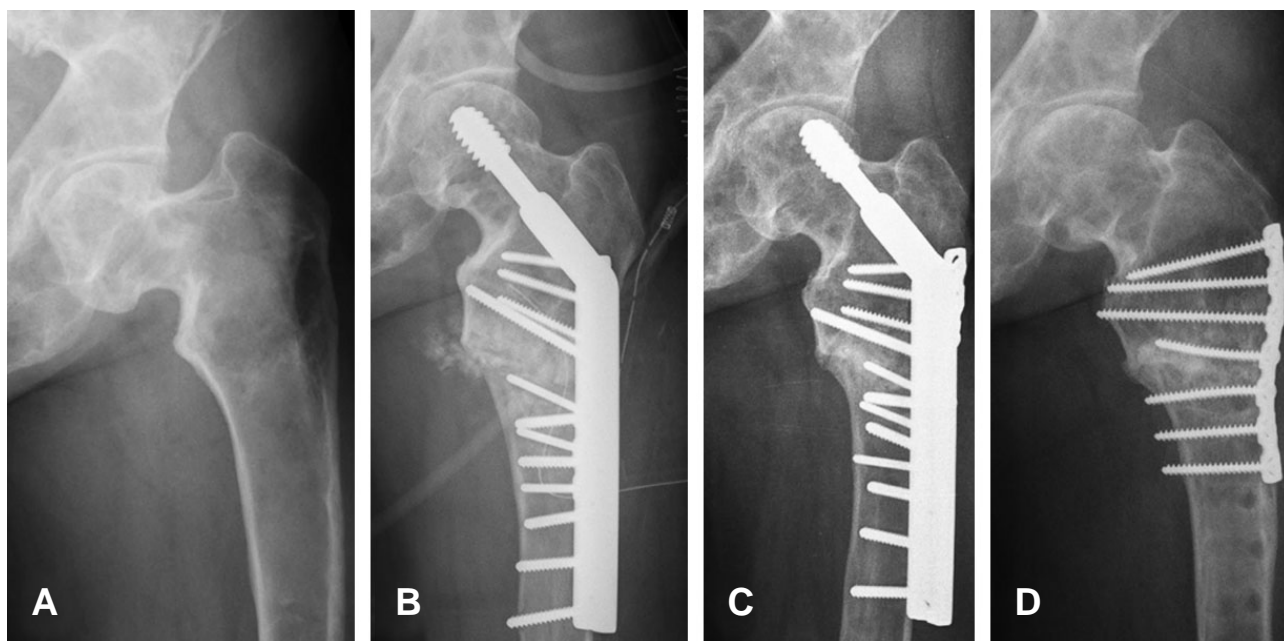
제 2군에서 술 전 평균 108도였던 대퇴 경간각은 술 후 근위 대퇴골 외전 절골술을 통하여 술 후 136°로 교정되었으나 최종 추시상 122°(100~145)로 술 후에도 3예를 제외하고 지속적으로 내반 변형이 진행하였다. 이러한 내반 변형에 의하여 압박고 나사가 대퇴골두내로 진행되는

소견이 총 3예에서 관찰되어 금속 나사 제거술을 시행하였다(Fig. 1). 금속판 내고정술을 시행한 다른 1예에서 대퇴경간각과 대퇴 간부의 내반 변형이 동시에 진행되고 대퇴골 간부의 병적골절이 발생하여 금속판 제거 후 골수강내 금속정 삽입을 시행하였으나 골수강내 금속정 고정후에도 대퇴경간각과 대퇴 간부의 내반 변형이 진행하고 근위부 고정용 금속 나사가 대퇴 골두내로 진행되는 소견이 발생하여 골수강내 금속정 교체술을 시행하였다(Fig. 2).

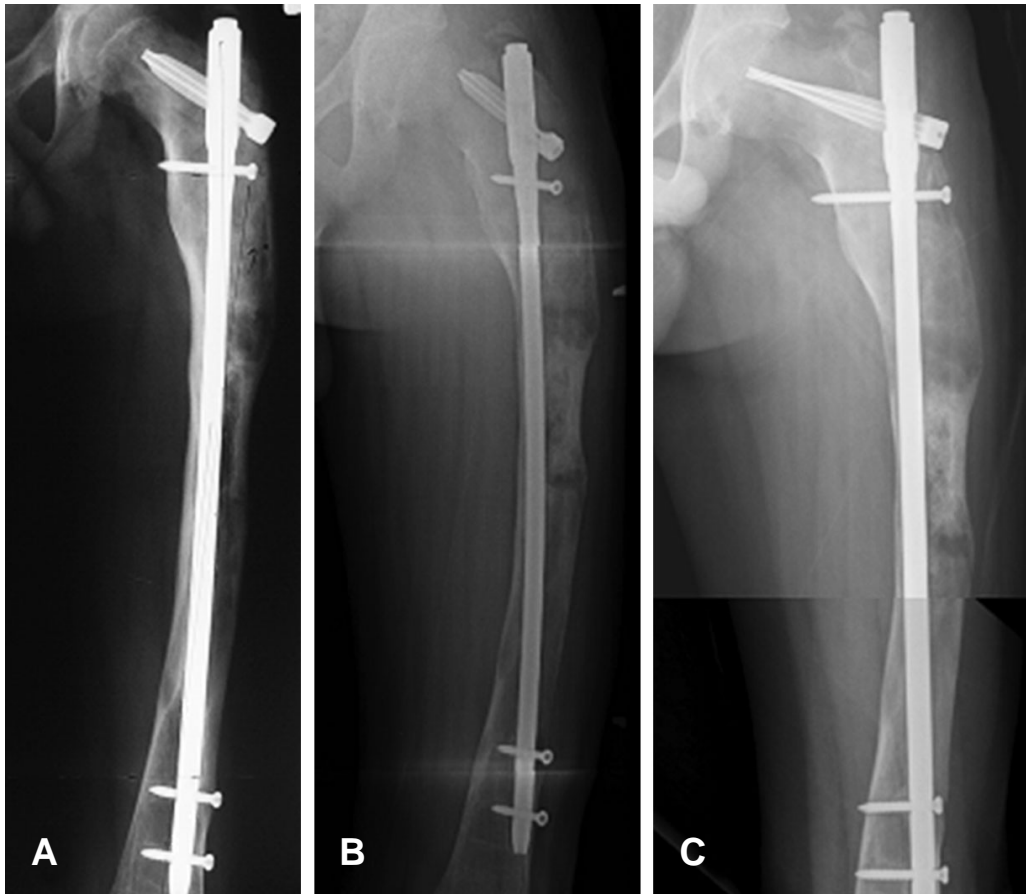
제 2군에서 만족을 보인 3예는 최종 추시상 대퇴경간각의 변화를 보이지 않았는데, 이 중 2예는 근위 대퇴골 단축술을 시행하였고, 다른 1예는 근위 대퇴골 외전 절골술

**Table 3.** Preoperative and Postoperative SF-36 Scores for Group 1 and 2

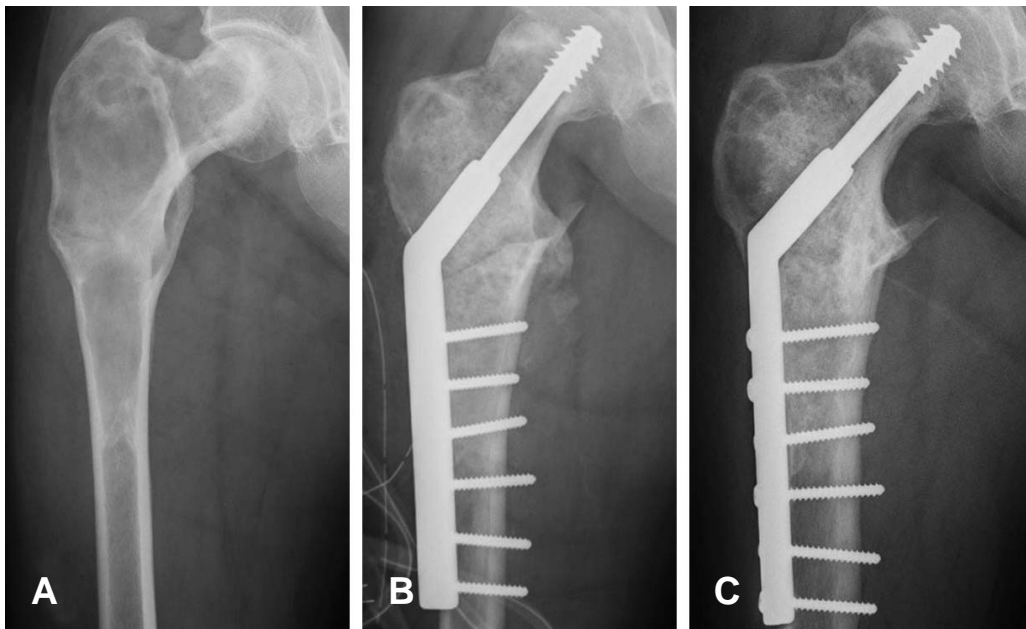
Attribute	Group 1		Group 2	
	Preop.	Postop.	Preop.	Postop.
Physical functioning	46	79	27	48
Role limitation	48	67	6	29
Bodily pain	51	71	19	29
Social functioning	59	76	18	45
General mental health	51	72	13	51
Role limitation due to emotional problems	61	81	8	39
Level of energy or fatigue	43	59	26	48
Perception of general health	52	80	14	51
Health compared to last year	52	86	4	69



**Fig. 1.** (A) This 41-year-old female had a polyostotic lesion that involving the left proximal femur and pelvis. At this time the leg length discrepancy was 25 mm (Right>Left). (B) The patient underwent a valgus osteotomy, after which the leg length discrepancy was 14 mm (Right>Left). (C) Three years later, the neck shaft angle was decreased and the compression hip screw was penetrated into femoral head. (D) One year later(four years after the osteotomy), the compression hipscrew was removed and then plate fixation was performed. At this time, the leg length discrepancy was 21 mm (Right>Left).



**Fig. 2.** (A) This 18-year-old male had a polyostotic lesion that involved the proximal femur and femoral shaft. Because of the varus deformity of the femoral shaft, an intramedullary nail was inserted. (B) Three years postoperatively, the varus deformity of the proximal femur and femoral shaft was still present and the proximal locking screw was protruding from the bone. (C) At this point the nail was changed.



**Fig. 3.** (A) This 22-year-old female had a monostotic lesion that involved proximal femur. (B) In order to correct the mechanical axis, valgus, flexion, and shortening osteotomy of the proximal femur was performed. (C) 4 years later, the neck shaft angle had improved compared to its condition before surgery.

과 함께 내전근 건 절제술, 외전근 유리술, 장요근 건절제술 등의 연부 조직 해리술을 시행하였다(Fig. 3, 4). 제 1군의 술 전, 술 후 대퇴경간각과 최종 추시상 대퇴경간각은  $135^\circ$ 로 술 후에도 내반 변형이 진행된 예가 없었다.

하지 부동은 제 1군에서는 추시 관찰상 하지 부동이 발생하지 않았다. 그러나 제 2군에서는 술 전 평균 3.1 cm (0.8~5.4 cm)에서 술 후 평균 0.9 cm으로 교정되었으나, 최종 추시상 2.5 cm로 다시 증가하였다(Fig. 1).

Koval 분류상 제 1군에서는 모든 예에서 최종 추시상 독립적 자가 보행이 가능한 만족군에 해당하였으나, 제 2군에서는 8예 중 3예가 최종 추시상 독립적 자가 보행이 가능한 만족군에 해당하였다.

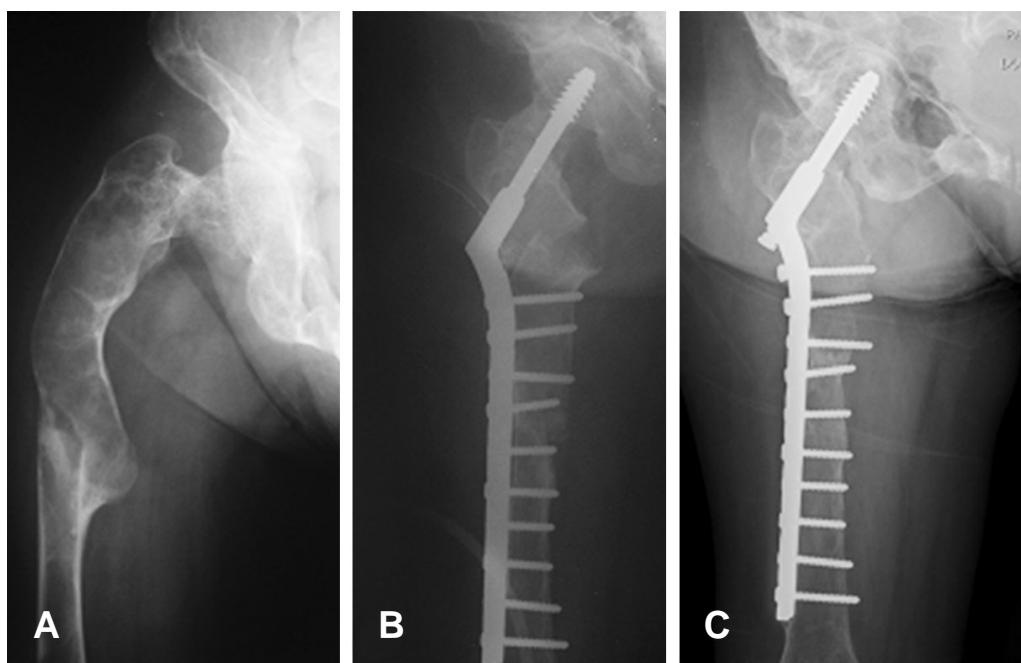
## 고 찰

Lichtenstein<sup>22,23)</sup>과 Weil 등<sup>31)</sup>에 의하여 명명된 섬유성 이형성증이 정상 골조직과 다른 임상양상과 조직학적 소견을 보임을 입증한 후부터 섬유성 이형성증에 대한 임상 경과에 대하여 다양한 보고가 있었다. 그러나 아직도 섬유성 이형성증에 대한 정확한 병태생리와 이상적인 치료방법이 정립되지 않고 있다.

섬유성 이형성증은 단발성, 다발성, 내분비성(McCune-Albright 증후군)으로 분류한다. 일반적으로 단발성은 치료가 쉽고, 그 결과가 좋은 것으로 알려져 있지만 다발성은 내분비적 이상을 동반하는 경우가 많고 병변이 크고 치료가 어려울 뿐 아니라, 그 결과 역시 예상이 힘든 것으로

알려져 있다<sup>11,21,27,28)</sup>.

Nakashima 등<sup>25)</sup>은 대퇴골 경부에 발생한 섬유성 이형성증의 병변에 대하여 소파술과 자가골 이식술을 이용하여 성공적으로 치료한 8예를 보고하였는데, 젊은 사람에서 발생한 대퇴골 경부의 단일 병변을 치료하는데 가장 먼저 고려해야할 치료법으로 소파술과 자가골 이식술을 언급하였다. Harris 등<sup>16)</sup> 역시 대퇴골 경부에 발생한 섬유성 이형성증 단일 병변에 대하여 소파술과 자가골 이식술로 치료한 9예와 소파술과 자가골 이식술 후 내고정을 시행한 1예에 대하여 비교적 성공적인 결과를 보였다는 보고를 하였으며, DePalma와 Dodd 등<sup>5)</sup>은 근위 대퇴골에 발생한 단일 병변을 소파술과 자가골 이식술로 치료한 4예 중 3예에서 성공적인 결과를 보였다고 언급하였다. 배 등<sup>2)</sup>은 소파술과 자가골 이식술로 치료한 23예 중 5예에서 병변의 재발을 보였는데, 이는 불충분한 소파술에 의한 결과임을 주장하면서 철저한 소파술의 중요성을 강조하였다. 본 연구에서도 근위 대퇴골 단일 병변에서 시행한 병변내 소파술 및 자가골 이식술로 증상의 호전과 방사선학적 유합을 얻을 수 있었으며, 추시상 임상 결과가 만족스러웠다. 병변이 큰 경우 동종골을 자가골과 함께 섞어 골이식술을 시행하였는데, 이는 Markin 등<sup>24)</sup>이 언급한 재골절, 감염, 골흡수, 불유합의 합병증을 감안하더라도 소파술 후 발생한 광범위한 결손을 자가골 이식술만으로 대체하기 힘들 것으로 판단하였기 때문이며, 예후가 좋지 못한 몇몇 예에서 나타난 불유합, 재골절, 내반변형의 진행은 이와 연관성이 있을 것으로 생각된다.



**Fig. 4.** (A) This 27-year-old female had a polyostotic lesion that involved the most of proximal femur and pelvis. (B) In order to correct the mechanical axis, a valgus and shortening osteotomy of the proximal femur and soft tissue release was performed. (C) Six years postoperatively, the neck shaft angle had improved.



DePalma와 Dodd 등<sup>5)</sup>은 Shepherd's crook 변형을 동반한 단발성 근위 대퇴골 섬유성 이형성증 환자를 외반 절골술 및 내고정술로 치료한 6예를 보고하면서, 외반 절골술을 통해 기능을 향상 시키고, 체중부하에 대한 기계적 축을 교정함으로써 병적골절을 예방할 수 있을 뿐 아니라 통증을 완화하고 보행에 안정성을 얻을 수 있다고 하였다. Harris 등<sup>16)</sup> 역시 Shepherd crook 변형을 보이는 단발성 섬유성 이형성증 환자를 전자하 외반 절골술과 내고정술로 치료한 7예에 대하여 성공적인 결과를 보였음을 보고하였다. Guille 등<sup>13)</sup>은 근위 대퇴골 경부의 단발성 병변에 대한 내고정을 통하여 좋은 결과를 얻었음을 보고하면서 내고정을 하지 않거나 혹은 내고정을 하였더라도 대퇴경부 전체를 고정하지 못한 예에서 내반 변형이 진행되어 만족스러운 결과를 얻지 못하였다고 하였다. 이들은 내고정의 중요성을 강조하면서도 특정 내고정 장치의 종류가 더 큰 이득이 있는 것은 아니라고 하였으며, 내고정 장치의 선택은 외과의의 판단에 의해 결정되는 것이라고 하였다. 본 연구에서는 내고정 장치로서 압박고 나사를 주로 사용하였다. 술자는 압박고나사를 사용함으로써 절골술 후 지연 나사의 활강이 골이식 부위를 밀착시켜 안정성을 증가시킬 것으로 기대하였다.

Funk and Wells 등<sup>11)</sup>은 단발성 섬유성 이형성증 환자에서 수술적 치료를 통해 좋은 결과를 얻을 수 있음을 보고하면서 다발성 병변의 수술적 치료가 어렵다는 점을 언급하였는데, 다발성 병변을 보이는 섬유성 이형성증 환자 4명의 근위 대퇴부 병변 7예에 대하여 총 19회의 수술적 치료를 시행하였다고 하였음을 언급하면서, 다발성 섬유성 이형성증의 변형을 절골술과 골이식술을 이용하여 치료하는 것은 어렵다고 하였다. 본 연구에서도 제 1군의 대부분에 해당된 다발성 섬유성 이형성증 환자들에서 대퇴거의 침범이 흔하고 병변이 클 뿐 아니라 내반변형의 정도가 심하여 내고정이 힘들고, 전예에서 외반 절골술을 필요로 하였으며, 수술 후에도 재발성 미세골절 등으로 내반 변형의 진행이 관찰되었으며, 술 후 임상적 결과가 좋지 못하였다.

역학적으로 내반고에 비하여 외반고에서는 증가된 외반 절골술을 통하여 길어진 대퇴골의 길이 만큼 외전근에 주어지는 긴장이 증가 되고 감소된 offset으로 인하여 비구 내에 가해지는 압력이 함께 증가된다<sup>29,30)</sup>. 본 연구에서 좋지 못한 결과를 얻은 예는 외반절골술 후 고관절의 이러한 역학적 변화를 감안하지 않았기 때문으로 판단된다. 이는 이러한 역학적 변화를 고려하여 근위 대퇴골의 단축술 및 연부 조직 해리술을 시행한 3예에서 만족스러운 결과를 보였다는 점과 연관성이 있을 것으로 사료된다.

Freeman 등<sup>10)</sup>은 대퇴 간부를 침범한 다발성 섬유성 이형성증 병변에서 Zickel nail을 이용하여 치료한 4예를 보고하였는데, 술 후 1~5년 추시 관찰시 3예에서 동통의 완화를 얻을 수 있었으며 재발성 골절 및 변형의 진행은 없

었다고 하였다. 이들은 Zickel nail이 원위 대퇴골까지 골수강내 안정성을 확보할 수 있기 때문에 체중부하를 원위 대퇴골까지 분산시키는 효과가 있다고 하였다. Connolly 등<sup>4)</sup>은 Zickel nail을 이용한 골수강내 금속정을 이용하여 Shepherd's crook 변형을 수술적으로 교정할 수 있다고 하였다. 본 연구에서는 금속판 내고정술 후 발생한 대퇴간부 병적골절에 대하여 금속판 제거술 후 골수강 내 금속정을 이용하여 치료한 1예가 있었다. 대퇴간부에 발생한 병적골절은 병변의 넓이에 비하여 비교적 불충분한 고정이 원인이라는 판단하에 원위 대퇴골까지 골수강내 안정성을 확보할 수 있는 골수강 내 금속정을 삽입하였다. 그러나 이후에도 근위부 고정용 금속 나사의 대퇴 골두 내로 진행되는 소견이 관찰되어 골수강내 금속정 교환술을 시행하였으며, 추시관찰상 불만족으로 평가 되었다.

Enneking 등<sup>7)</sup>은 병적 골절 후에는 동일한 병변에 섬유성 이형성 골이 정상골로 치유될 가능성은 있으나, 섬유성 이형성 골을 함유한 가골은 생역학적 재조정이 필요하므로 외반 절골술과 내고정술을 통한 재골절의 예방이 필요하다고 하였다. Grabias and Campbell 등<sup>12)</sup>도 병적 골절시 근위 골절편을 외반시켜 정복을 하면, 안정된 고정을 얻을 수 있으며, 하지 부동을 교정할 수 있고, 재발성 변형을 예방할 수 있다고 하였다.

## 결 론

저자들은 수술적 치료를 시행한 섬유성 골 이형성증 환자 중 근위 대퇴골을 침범하여 소파술 및 골이식술, 외반 절골술 및 내고정술을 시행하고 1년 이상 추시관찰이 가능하였던 18명을 비교 분석하였다. 증례 수의 부족으로 인하여 변형의 재발이나 내반고의 진행에 관여하는 다양한 요소를 모두 고려하지 못하였다는 한계가 있지만, 대퇴 경간각이 정상인 근위 대퇴골 섬유성 골 이형성증에서 골소파 및 골이식술과 압박골절과 병적 골절에 대한 내고정술은 유용한 수술적 치료방법으로 사료된다. 하지만 심한 내반 변형을 보이는 Shepherd's crook 변형에서 근위 대퇴골 외반 절골술 및 내고정술은 고관절의 역학적 변화를 야기하여 술 후에도 지속적인 근위 대퇴골의 내반 변형이 진행할 수 있으므로 근위 대퇴골에 발생한 섬유성 골 이형성증의 치료시 고관절의 역학적 변화를 고려한 세심한 수술적 치료의 선택이 필요할 것으로 사료된다.

## REFERENCES

1. Albright F, Butler AM, Hampton AO, Smith P. Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata. Areas of pigmentation and endocrine dysfunction, with precocious puberty in females. Report of five cases. *New England J*

- Med, 216: 727-746, 1937.
2. Bae DK, Lee YG, Kim SK, Son YL. *Clinical analysis of fibrous dysplasia. J Korean Orthop Assoc*, 27: 1418-1425, 1992.
3. Campolina A, Ciconelli R. *SF-36 and the development of new assessment tools for quality of life. Acta Reumatol Port*, 33: 127-133, 2008.
4. Connolly JF. *Shepherd's crook deformities of polyostotic fibrous dysplasia treated by osteotomy and Zickel nail fixation. Clin Orthop Relat Res*, 123: 22-24, 1977.
5. DePalma AF, Dodd PMJ. *Reconstructive surgery in fibrous dysplasia of bone. Clin Orthop Relat Res*, 19: 132-147, 1961.
6. DiCaprio MR, Enneking WF. *Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation and treatment. J Bone Joint Surg*, 87-A: 1848-1864, 2005.
7. Enneking WF, Gearen PF. *Fibrous dysplasia of the femoral neck. Treatment by cortical bone-grafting. J Bone Joint Surg*, 68-A: 1415-1422, 1986.
8. Fidler M. *Incidence of fracture through metastases in long bones. Acta Orthop Scand*, 52: 623-627, 1981.
9. Fidler M. *Prophylactic internal fixation of secondary neoplastic deposits in long bones. Br Med J*, 1(5849): 341-343, 1973.
10. Freeman BH, Bray EW 3rd, Meyer LC. *Multiple osteotomies with Zickel nail fixation for polyostotic fibrous dysplasia involving the proximal part of the femur. J Bone Joint Surg*, 69-A: 691-698, 1987.
11. Funk FJ, Wells RE. *Hip problems in fibrous dysplasia. Clin Orthop Relat Res*, 90: 77-82, 1973.
12. Grabias SL, Campbell CJ. *Fibrous dysplasia. Orthop Clin North Am*, 8: 771-783, 1977.
13. Guille JT, Kumar SJ, MacEwen GD. *Fibrous dysplasia of the proximal part of the femur. Long-term results of curettage and bone-grafting and mechanical realignment. J Bone Joint Surg*, 80-A: 648-658, 1998.
14. Harrington KD. *Impending pathologic fractures from metastatic malignancy Instr Course Lect*, 35: 357-381, 1986.
15. Harris WH, Dudley HR Jr, Barry RJ. *The natural history of fibrous dysplasia. An orthopaedic, pathological, and roentgenographic study. J Bone Joint Surg*, 44-A: 207-233, 1962.
16. Henry A. *Monostotic fibrous dysplasia. J Bone Joint Surg*, 51-B: 300-306, 1969.
17. Hiroyuki T, Tomita K, Matsumoto T, Watanabe S. *Shepherd's crook deformity with an intracapsular femoral neck fracture in fibrous dysplasia. Clin Orthop Relat Res*, 310: 160-164, 1995.
18. Jun ST, Chung JY, Seo HY, Bae BH, Lim KY. *Multiple osteotomies and intramedullary nailing with neck cross-pinning for shepherd's crook deformity in polyostotic fibrous dysplasia: 7 femurs with a minimum of 2 years follow-up. Acta Orthop*, 77: 469-473, 2006.
19. Keene JS, Sellinger DS, McBeath AA, Englsner WD. *Metastatic breast cancer in the femur. A search for the lesion at risk of fracture. Clin Orthop Relat Res*, 203: 282-288, 1986.
20. Koval KJ, Skovron ML, Aharonoff GB, Meadows SE, Zuckerman JD. *Ambulatory ability after hip fracture. A prospective Study in geriatric patients. Clin Orthop Relat Res*, 310: 150-159, 1995.
21. Lee HK, Kim HJ, Huh MG, Yeo BG. *Treatment of fibrous dysplasia. J Korean Orthop Assoc*, 25: 1487-1495, 1990.
22. Lichtenstein L. *Polyostotic fibrous dysplasia. Arch Surg*, 36: 874-898, 1938.
23. Lichtenstein L, Jaffe HL. *Fibrous dysplasia of bone. 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: 777-816, 1942.
24. Markin HJ, Gebhardt MC, Jennings LC, Springfield DS, Tom ford WW. *Long-term results of allograft replacement in the management of bone tumors. Clin Orthop Relat Res*, 324: 86-97, 1996.
25. Nakashima Y, Kotoura Y, Nakashima T, Yamamuro T, Hamashima Y. *Monostotic fibrous dysplasia in the fibrous dysplasia in the femoral neck. A clinicopathologic study. Clin Orthop Relat Res*, 191: 242-248, 1984.
26. Oh CW, Thacker MM, Mackenzie WG, Riddle EC. *Coxa vara: a novel measurement technique in skeletal dysplasias. Clin Orthop Relat Res*, 447: 125-131, 2006.
27. Stephenson RB, London MD, Hankin FM, Kaufer H. *Fibrous dysplasia. An analysis of options for treatment. J Bone Joint Surg*, 69-A: 400-409, 1987.
28. Reed RJ. *Fibrous dysplasia of bone. A review of 25 cases. Arch Pathol*, 75: 480-495, 1963.
29. Steinberg ME. *The hip and its disorder. 1st. ed, Philadelphia, WB Saunders Co*: 47, 1991.
30. Stewart MJ, Gilmer WS, Edmonson AS. *Fibrous dysplasia of bone. J Bone Joint Surg*, 44-B: 302-318, 1962.
31. Weil A. *Pubertas praecox und Knochenbruechigkeit. Klin. Wchnschrft. Pt*, 2: 2114-2115, 1992.
32. Weinstein LS, Shenker A, Gejman PV, Merino MJ, Freidman E, Spiegel AM. *Activating mutations of the stimulatory G protein in the McCune-Albright syndrome. N Engl J Med*, 325: 1688-1695, 1991.



국문초록

## 근위 대퇴골에 발생한 섬유성 골 이형성증의 수술적 치료방법에 따른 결과

김정일 · 서정탁 · 서근택 · 김휘택 · 천상진 · 문남훈

부산대학교 의학전문대학원 정형외과학교실

**목적:** 근위 대퇴골에 발생한 단발성 또는 다발성 섬유성 이형성증은 내반고, Shepherd's crook 변형, 하지 부동을 야기하여 수술적 치료를 필요하게 된다. 저자들은 근위 대퇴골에 발생한 섬유성 이형성증에서 수술적 치료의 유용성을 평가하고자 한다.

**대상 및 방법:** 2001년 6월부터 2007년 10월까지 본원에서 수술적 치료를 시행한 섬유성 이형성증 환자 중 근위 대퇴골을 침범하여 소파술과 골이식술, 또는 외반 절골술과 내고정술을 시행한 18명을 대상으로 하였으며, 임상기록과 방사선학적 소견을 검토하여 임상적 결과를 분석하였다.

**결과:** 대퇴경간각이 정상인 군은(Group 1) 소파술과 골이식술, 내고정술을 이용하여 골유합을 얻을 수 있었다. Shepherd's crook 변형으로 진행한 군에서(Group 2) 외반 절골술과 연부 조직 유리술 혹은 근위대퇴골 단축 절골술과 함께 외반 절골술을 시행한 경우는 만족스러운 결과를 얻었지만 외반 절골술만을 시행한 경우는 만족스러운 결과를 얻지 못하였다.

**결론:** Shepherd's crook 변형으로 진행된 섬유성 이형성증은 외반절골술을 시행하더라도 변형이 진행될 수 있다. 따라서 술 전 근위 대퇴골의 생역학적 조건을 고려하여 수술을 시행하는 것이 중요하다.

**색인 단어:** 섬유성이형성증, 근위대퇴골, Shepherd's crook 변형, 외반절골술