

경골 간부 원위부 전방에서 기원한 미만형 거대 세포종: 관절 외 색소 용모성 결절성 활액막염

김준범 · 송인수[✉] · 박병섭 · 전태현

대전 선병원 정형외과

Diffuse-Type Giant Cell Tumor Arising from a Pretibial Lesion: Extra-Articular Pigmented Villonodular Tenosynovitis

Jun-Beom Kim, M.D., In-Soo Song, M.D.[✉], Byeong-Seop Park, M.D., and Tae-Hyeon Jeon, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Daejeon Sun General Hospital, Daejeon, Korea

Pigmented villonodular synovitis (PVNS) is a rare, benign, soft tissue neoplasm affecting the synovium of joints, classified as localized and diffused type. Localized type is more common, arising from synovium of joints, bursae, and tendon sheaths. Diffused type is relatively rare, frequently arising from an extra-articular lesion, and sometimes from an intramuscular or subcutaneous lesion. Although the cause of occurrence is not yet clear, recently it has been known as a benign neoplasm rather than an inflammatory or reactive process. We performed a total excision of the PVNS in a pretibial lesion and achieved a good result. We report on the case with a review of the literature.

Key words: tibia, pigmented villonodular synovitis, total synovectomy

색소 용모 결절성 활액막염(pigmented villonodular synovitis, PVNS)은 주로 슬관절, 고관절과 같은 큰 관절에 호발하는 종양 유사질환으로 건초나 점액낭 부위에 서서히, 그리고 점진적으로 증식하는 활액막을 특징으로 한다.¹⁾ 크게 국소형과 미만형으로 분류되어 있으며 국소형이 흔하고 관절의 활액이나 점액낭 또는 건초 주위에서 기원한다. 미만형은 비교적 드물게 발생하고, 주로 관절 외 주변 연부조직에서 발생한다.²⁾

조직학적으로 활막 세포와 조직구의 증식, 혈철소를 함유한 거품세포를 관찰할 수 있으며,²⁾ 발생 원인에 대해서는 아직까지 명확하게 밝혀지지 않은 실정이지만 초기에 여겨졌던 염증성 병변 또는 반복적 외상의 결과보다는 질환의 자발적 발생 측면에서 최근에는 양성 종양으로 널리 여겨지고 있다.³⁾

큰 관절 이외에 종종 작은 관절에도 침범하는 경우가 보고된 바 있지만,^{1,4)} 관절 외 부위에서 발생하는 경우는 매우 드물며 보고된 문헌도 많지 않다. 저자들은 경골 간부 전방부에서 발생한 종물에 대해서 절제술을 시행하고, 수술 중 시행된 조직학적 검사상 PVNS로 확진하였다. 관절 부위와 떨어져 관절 외 부위에 발생하는 경우는 흔하지 않은 경우로 저자들은 문헌 고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

증례보고

44세 남자 환자로 내원 수년 전 전부터 지속되는 좌측 하지 경골 전면부의 종물을 주소로 내원하였다. 과거력상 기저 질환 병력은 없었으며, 큰 외상의 병력도 없었다고 하였다. 내원 당시 시행한 신체 검사상 종물은 딱딱하였고, 유동성은 거의 없었다. 종물 부위의 심한 압통은 없었고, 크기는 점진적으로 커지는 양상이었다고 하였다.

Received May 14, 2015 Revised July 6, 2015 Accepted September 16, 2015

✉Correspondence to: In-Soo Song, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Daejeon Sun General Hospital, 29 Mokjung-ro, Jung-gu, Daejeon 34811, Korea

TEL: +82-42-220-8220 FAX: +82-42-221-0429 E-mail: mydangjang@naver.com

최근에 크기는 더 이상 커지지 않았지만 불편감이 심해졌다고 하였다. 혈액 검사상 특이 소견은 관찰되지 않았다. 단순 방사선 촬영상 경골 간부 원위 전방부에 방사선 비투과성의(radiopaque) 병변이 관찰되었으며, 근접 피지골 부위의 이상 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1).

종물에 대한 선별 검사인 초음파 검사는 시행하지 않았고, 저자들은 조영 증강을 이용한 자기 공명 영상 검사(enhanced magnetic resonance imaging)를 이용하여 병변을 확인하였다. 검사상 조영 증강 후 T2 강조 영상에서 고영상(high signal) 안에 저영상(low signal)의 종물(mass)이 관찰되었고(Fig. 2A), T1 및 T2 강조 영상 모두에서 병변 부위에 저영상이 관찰되었다(Fig. 2B, 2C).



Figure 1. Lateral radiograph shows a radiopaque lesion (circle) in the pretibial lesion, the left.

수술장 소견상 황색 침착 있는 2.5 cm 가량의 갈색 종괴가 관찰되었고(Fig. 3), 이는 주변 조직과 구별되어 있었다. 이에 저자들은 전 절제술 및 생검술을 시행하였다. 생검에 의한 병리학적 소견상 다핵구 거대 세포(multinucleated giant cell), 혈철소가 함유된 거품세포(hemosiderin-laden foam cell)가 관찰되어 PVNS로 최종 진단되었다(Fig. 4). 방사선 치료와 같은 추가적인 치료는 시행하지 않았다. 수술 후 약 2주간 단하지 석고 고정을 시행하였으며, 2주 후에 석고 고정과 붕합사를 제거하고 일상으로 복귀하였다.

수술 후 3년 추시 관찰상 종물의 재발 및 증상 발현은 관찰되지 않았다.



Figure 3. Photograph of the resected specimen shows the brownish appearance caused by hemosiderin.

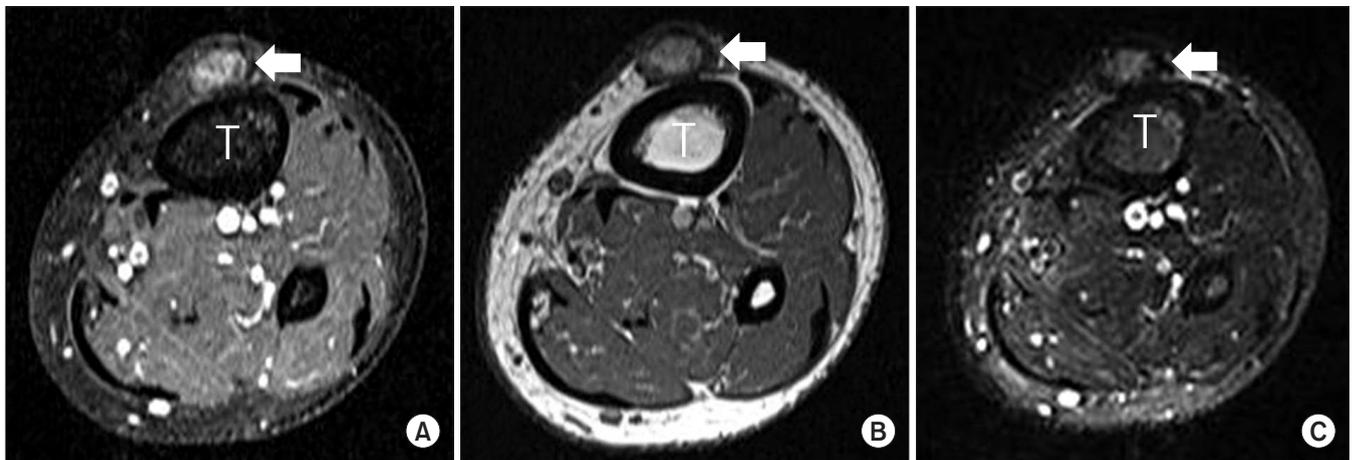


Figure 2. Magnetic resonance imaging findings. T: tibia, arrow: mass lesion. (A) Axial spin-echo T1-weighted image after contrast injection shows a focal hypointense area, findings that represent the blurring effect from hemosiderin. (B, C) Axial T1- and T2-weighted images show the localized intermediate signal intensity soft tissue mass at the same level.

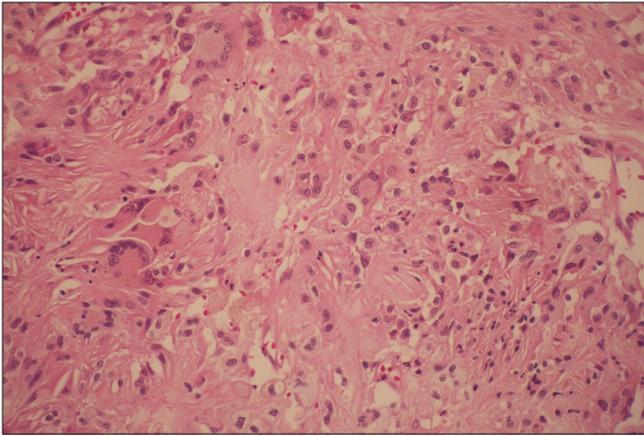


Figure 4. Microscopic finding. The picture shows multinucleated giant cells, hemosiderin deposits, and foam cells (H&E, ×400).

고 찰

PVNS는 점진적으로 발생하고, 비특이적인 발병 및 방사선적 소견상 뚜렷하지 못한 소견을 가지고 있어 진단하기가 쉽지 않다고 하며, 주로 30대와 40대 사이에서 많이 관찰된다고 한다.⁵⁾

질환의 발생 원인에 대해서는 아직까지 명확하지 않으나 만성 염증성 병변, 반복적인 외상, 면역, 지방 대사의 이상 등이 유발인자가 될 수 있다고 알려져 있다.²⁾ 하지만 최근에는 자발적 발생의 측면에서 양성 종양으로 널리 여겨지고 있다.³⁾ 본 증례의 경우에도 문진상 특별한 대사 이상이나 외상의 병력 없이 비특이적으로 발생된 것으로 보아 자발적 발생의 관점에서 발생 원인을 찾을 수 있다고 생각된다.

호발 부위는 슬관절이나 고관절과 같은 큰 관절이고, 드물게 작은 관절에서도 발생할 수 있다고 보고되고 있다.⁴⁾ 관절 외 부위에 발생하는 경우는 매우 드물게 보고되고 있으며 슬관절이나 고관절, 견관절 인접부위에 발생한 증례가 대부분이고 주로 점액낭이나 인접 건초에서 기원하는 경우이다.⁶⁾ 본 증례와 같이 관절과 인접하지 않은 경골 간부 전방 부위에 발생된 미만형의 예는 아직까지 보고된 바가 없으며, 다만 대퇴부와 천추 주변의 피하 부위에서 발생한 경우가 국외에서 보고된 바가 있고, 관절 외에 발생하는 PVNS는 미만형의 거대 세포종으로 분류되고 있다.³⁾

PVNS의 진단은 자기 공명 영상을 통해서 영상학적으로 이뤄질 수 있고, 혈철소 침착, 지질 및 염증 조직을 특징적으로 관찰할 수 있다. 특히 T1 및 T2 강조 영상에서 저강도 음영(low signal intensity)으로 관찰되는 병변 및 조영 증강 영상에서 고강도 음영 내 저강도의 음영을 보이는 병변(blurring effect, 번짐 효과)은 진단적 가치가 있는 소견으로 혈철소가 충분히 함유된 조직이 이와 같이 관찰된다고 하였다.⁷⁾

본 증례는 자기 공명 영상을 통해서 조영 증강 영상에서 종물

의 번짐 효과를 관찰할 수 있었고, T1 및 T2 강조 영상 모두에서 저음영의 병변을 관찰함으로써 영상학적으로 PVNS를 의심할 수 있었다(Fig. 2). 해부적 위치상 전 경골근 건의 내측 건초가 종물 주변에 있었으나 건초에서 기원된 것으로 추측할 만한 연속성을 찾기는 쉽지 않았다. 하지만 해부적으로 PVNS의 호발 부위가 아니기 때문에 종물의 확진 및 감별을 위해서 저자들은 수술적 절제술 및 생검술을 동시에 시행하기로 하였다.

PVNS는 주로 노란색, 황갈색 또는 갈색의 색소 병변을 보이며 색소 침착은 지방과 혈철소에 의한 것으로 알려져 있고, 조직학적으로는 림프구, 지질, 혈철소를 함유한 거품 세포, 다핵 거대 세포(multinucleated giant cells)를 관찰할 수 있다.⁸⁾ 본 증례에서도 수술장 내에서 황색의 색소 침착이 있는 2.5 cm 크기의 종물을 관찰할 수 있었고(Fig. 3), 수술 소견상 종괴는 주변 조직과 구별되는 국소성의 병변으로 골의 침범은 관찰되지 않았으며, 전 경골근의 건초와의 연속성도 관찰할 수 없었다.

조직학적 검사상 혈철소를 함유한 거품 세포 및 다핵 거대 세포를 관찰할 수 있었다(Fig. 4). 이는 PVNS가 다른 관절병증들과 감별되는 점이기도 하다.²⁾ 저자들은 최종적으로 관절 외 PVNS(미만형의 거대 세포종)로 진단하였다.

치료 방법은 전 활액막 절제술(complete synovectomy), 방사선 활액막 절제술(radiation synovectomy), 방사선 치료, 방사선 치료를 동반한 국소 절제술, 절단 등 다양하게 알려져 있고, 국소성 병변에 대해서는 국소 절제술이, 미만성 병변에 대해서는 전 활액막 절제술이 권유되고 있으며, 재발성 병변에 대해서는 방사선 치료와의 병합치료를 권유하고 있다.⁹⁾

본 증례는 재발성 병변이 아닌 일차성의 미만형 PVNS로 국소 종물 절제술만을 시행하였고, 방사선 치료 등의 추가적인 치료는 시행하지 않았다. 질환의 재발률은 9%에서 44%까지에 이른다고 하였으나 국소형의 병변 및 관절 외에 발생한 경우에는 국소 절제술만으로도 만족할 만한 결과를 얻을 수 있다고 하였다.^{3,10)}

수술 후 3년째 외래 추시 관찰상 병변의 재발이나 증상의 발현은 관찰되지 않았다. 본 증례와 같이 매우 드문 부위에서 발생하는 경우에는 임상 증상과 영상의학적 소견, 그리고 조직학적 소견을 모두 종합하여야 정확한 진단을 내릴 수 있다. 호발하지 않는 부위에서 발생한 증례에 대한 수집이 더욱 필요할 것으로 생각되고, 발생 기전에 대한 연구가 더욱 필요하다고 생각된다.

CONFLICTS OF INTEREST

The authors have nothing to disclose.

REFERENCES

1. Brien EW, Sacoman DM, Mirra JM. Pigmented villonodular

- synovitis of the foot and ankle. *Foot Ankle Int.* 2004;25:908-13.
2. Murphey MD, Rhee JH, Lewis RB, Fanburg-Smith JC, Fleming DJ, Walker EA. Pigmented villonodular synovitis: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2008;28:1493-518.
3. Sanghvi DA, Purandare NC, Jambhekar NA, Agarwal MG, Agarwal A. Diffuse-type giant cell tumor of the subcutaneous thigh. *Skeletal Radiol.* 2007;36:327-30.
4. Rochwerger A, Groulier P, Curvale G, Launay F. Pigmented villonodular synovitis of the foot and ankle: a report of eight cases. *Foot Ankle Int.* 1999;20:587-90.
5. Saxena A, Perez H. Pigmented villonodular synovitis about the ankle: a review of the literature and presentation in 10 athletic patients. *Foot Ankle Int.* 2004;25:819-26.
6. Riccio AI, Christoforetti J, Annunziata CC. Pigmented villonodular synovitis of the pes anserine bursa: case report. *J Knee Surg.* 2007;20:44-7.
7. Jelinek JS, Kransdorf MJ, Utz JA, et al. Imaging of pigmented villonodular synovitis with emphasis on MR imaging. *AJR Am J Roentgenol.* 1989;152:337-42.
8. Darling JM, Goldring SR, Harada Y, Handel ML, Glowacki J, Gravalles EM. Multinucleated cells in pigmented villonodular synovitis and giant cell tumor of tendon sheath express features of osteoclasts. *Am J Pathol.* 1997;150:1383-93.
9. Flandry F, Hughston JC. Pigmented villonodular synovitis. *J Bone Joint Surg Am.* 1987;69:942-9.
10. Schwartz HS, Unni KK, Pritchard DJ. Pigmented villonodular synovitis. A retrospective review of affected large joints. *Clin Orthop Relat Res.* 1989;247:243-55.

경골 간부 원위부 전방에서 기원한 미만형 거대 세포종: 관절 외 색소 용모성 결절성 활액막염

김준범 · 송인수[✉] · 박병섭 · 전태현

대전 선병원 정형외과

색소 용모성 결절성 활액막염은 관절의 활액을 침범하는 흔하지 않은 양성 종양성 질환으로 국소형과 미만형으로 분류되어 있다. 국소형이 흔하고, 관절의 활액이나 점액낭 또는 건초 주위에서 기원한다. 미만형은 비교적 드물게 발생하고, 주로 관절 외 주변 연부 조직에서 발생하며, 근육 내 또는 피하 조직에서 발생하였다는 보고가 있다. 발생 원인에 대해서는 명확하지는 않지만 최근에는 염증성 병변 또는 반복적 외상 등의 결과라기 보다는 양성 종양으로 널리 알려져 있다. 저자들은 관절 주변이 아닌 경골 간부 원위부 전방에서 발생한 색소 용모성 결절성 활액막염에 대해서 전 절제술을 시행하고, 만족할 만한 결과를 경험하였다. 이에 저자들은 본 증례를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

색인단어: 경골, 색소 용모성 결절성 활액막염, 전 절제술

접수일 2015년 5월 14일 수정일 2015년 7월 6일 게재확정일 2015년 9월 16일

[✉]책임저자 송인수

34811, 대전시 중구 목종로 29, 대전 선병원 정형외과

TEL 042-220-8220, FAX 042-221-0429, E-mail mydangjang@naver.com