

활막 연골종증을 동반한 Melorheostosis 1

을지병원 정형외과

김동호 · 오정일 · 정우구 · 노약우 · 문병기

- Abstract -

Melorheostosis Associated with Synovial Chondromatosis

Dong Ho Kim, M.D., Jung Il Oh, M.D., Woo Koo Jung, M.D., Yak Woo Roh, M.D.
and P.K. Moon, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Eul-Gi General Hospital, Seoul, Korea

Melorheostosis is a rare entity while causes pain and stiffness in a limb and has an unknown etiology. It is characterized by roentgenographic appearance of melting wax dripping down one side of a candle along the major axis of long bone.

The present case represents a melorheostosis of the left tibia accompanied by synovial chondromatosis in the left knee.

Good result was obtained by arthrotomy of the left knee and removal of the bony masses in the joint.

Key words : Melorheostosis-Synovial Chondromatosis-Tibia and Knee

서론

증례

Melorheostosis는 골조적이 액체성 교질로 되어 흘러내리는 양상을 나타내는 드문 질환이다. 이 질환은 1922년 Leri와 Joanny씨에 의해 최초로 보고된 이후 1927년 Putti¹⁾씨에 의해 Osteosis Eburnisans Monomelica라고 명명하였으나 Campbell²⁾은 모든 예가 Monomelie는 아니라고 하였다. 그후 본 질환에 대한 보고가 가끔 있었으며 우리나라에서도 몇 예 보고가 있었다. 대개 이 질환의 원인은 지금까지도 잘 알려져 있지 않은 상태이며 호발 연령은 광범위한 분포를 나타내고 무증상일 수도 있으나 주로 동통과 관절운동의 제한등 장골에 일측성으로 침범되어 방사선 촬영상에서 특징적인 농염상을 보여주며 치료는 대개 대증요법에 의한 뿐이다.

본 정형외과에서는 1978년 12월에 활막 연골종증을 동반하고 상기와 같은 주소로 찾아온 환자 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

환 O 진, 남자, 20세

주 소 : 좌측 슬관절의 심한 동통 및 슬관절 부종과 운동제한을 호소하였다.

현병력 : 본 환자는 6년전부터 좌측 슬관절 부위에 간헐적인 동통이 주증상이었으며 동통은 초기에는 둔통이었으며 활동시에는 더욱 심해져 심한 방사통도 아울러 호소하였으나 휴식을 취하면 동통은 진정되었다고 하며 점차 슬관절의 운동제한이 진행됐다. 입원당시 슬관절의 운동범위는 0도에서 15도로 굴곡제한이 심하였다. 외만변형이 슬관절에서 경골간부에 걸쳐 있었고 약간 윗통불통한 돌기가 슬개골 주위에서 만져졌으며 비복근(Gastrocnemius) 및 고직근(Rectus Femoris)의 심한 근위축을 보였다.

과거력 및 가족력 : 특기할 사항 없었다.

이학적 소견 : 영양상태는 양호했고 발육정도는 중등도였으며 좌측 슬관절 부위에 부종과 압통이 심했었다. 병변주위에 국부발열이나 피부에 이상은 보이지 않았다.

검사 소견 : 입원당시 혈액 및 혈청검사 소견상에 적혈구 침강속도 30mm/hr, 백혈구 12500/mm³ 외에는 특이한 소견을 보이지 않았다.

방사선 소견 : 흉부, 두개골, 골반골에는 이상 소견이 없었으나 좌측 슬관절내에 다발성의 진한 음영(Radiopac)의 석회화된 덩어리들이 보였으며 경골부에 비교적 경계가 분명한 양초가 흘러내리는 모양의 음영상을 보이고 골피질은 비후되어 있었다(사진 1과 2).

생검 및 수술 소견 : 생검조직 채취부위는 병변이 심하게 나타나는 경골 근위부와 슬관절 내에서 했으며 슬관절 내에는 활막으로 싸여진 여러개의 연골 및 골괴(骨塊)가 있었다(사진 4).

경골 근위부의 연부조직 및 골막에 특기할 만한 변화가 없었고 골피질은 비후되어 있었으나 골피질 내의 출혈은 정상보다 적었다.

사진 4. 육안적으로 막에 싸인 연골을 볼 수 있고 연골안에 골화된 덩어리를 볼 수 있었다.

사진 1. 좌측 슬관절 내에 불규칙하고 진한 음영의 덩어리들을 볼 수 있으며, 좌측 경골 근위부에 초가 흘러내린 듯한 음영을 볼 수 있다.

사진 2. 경골에 축농이 흘러내리는 양상의 음영상을 보이며, 또한 골피질의 비후를 볼 수 있다.

사진 5. 활막 사이에 연골 조직의 결절성 용기들을 볼 수 있다. × 60

병리학적 소견 : 슬관절 내에서 생검한 조직면에서 보면 활막사이에 연골조직의 결절성 용기(사진 5)가 있고 결절내에는 골조직과 함께 연골 세포들도 볼 수 있었으

며(사진 6과 7) 경골 근위부에서 생검한 바로는 비후되고 경화된 골소주(Bony trabeculae)가 보이고, Haversian space에 골의 응축을 볼 수 있었다(사진 8과 9).

사진 8. 비후되고 경화된 bony trabeculae가 보이고 Haversian space에서 골의 응축을 볼 수 있다. $\times 150$

사진 6. 다발성의 결절성 덩어리들이 증식된 활막 사이에 보인다. $\times 60$

사진 9. $\times 150$

치료 및 경과 : 동통과 운동제한이 있는 좌측 슬관절에서 활막 연골종 제거술을 시행하고 경골 근위부에서 생검을 한후(사진 3) 2주간의 석고붕대 고정후 약 4주간의 물리치료로서 동통의 소퇴와 운동범위의 호전 ($0^{\circ} \sim 135^{\circ}$)을 보였다.

사진 7. 골 연골의 결절내에 골형성과 함께 연골 세포들이 보인다. $\times 150$

사진 3. 수술후 사진 : 슬관절 내의 불규칙한 덩어리를 제거한 것을 볼 수 있다.

고 찰

1922년 Leri와 Joanny에 의하여 최초로 Melorheostosis라고 명명되었으며 본 질환은 장관골의 종축을 따라 일측성으로 선상 침범을 하여 액성 교질양 골조직의 증식을 나타낸다.

원인 및 발병 : Putti¹⁴⁾씨는 일차적으로 혈관 장애가 원인이지만 자율 신경계 국소 변화가 이차 원인이 된다고 하였다. 그러나 Lewin¹⁰⁾등의 신경성으로 유래된다는 설이 있으나 지지를 받지 못했다. Campbell⁴⁾은 장관골에 일측성으로 선상 침범하는 것으로 보아 선천적일 것이라고 생각했으나 Aegerter³⁾와 Morris¹¹⁾등은 선천적 혹은 발생학적으로도 기인한다고 했다. 그 외 Zimmer¹⁷⁾는 태생기 발육이상에 기인될 것이라고 주장하였으나 Gillespie와 Siegling⁸⁾은 생후 1개월 된 환자의 방사선 촬영상에서 병변을 찾아볼 수 없었다고 하였다. 일반적으로 남자에서 많이 발생하나 Fairbank⁶⁾는 여자에 더 많이 발생한다고 하였다. 그러나 남녀의 비는 대개 비슷하며 전형적인 예에서는 상지보다는 하지에 일측성으로 오며 대개 하나의 골에 잘 나타난다. 그러나 간혹 다발성으로 나타난 것을 보고한 것도 있다. 호발연령은 광범위한 분포를 보이나 대개 5~20세라고 보고하고 있다.

임상 소견 및 증상 : 임상 증상은 거의 모든 환자에서 동통을 호소하는데 그 정도는 둔통에서 예리한 동통에 이르기까지 정도의 차이가 있으며 동통의 부위는 침범된 뼈나 그 주위의 관절에 나타날 때가 많고 때로는 방사통을 호소하며 활동에 의하여 더욱 심해진다. 본 증

례에서는 심한 방사통을 호소하였다. 관절운동의 제한은 관절주위의 연부조직 연축이나 골증식이 관절을 침범하여 운동을 제한하거나 또는 관절주위의 이소성골(Ectopic bone) 또는 비특이성 활막염이 생겨서 관절운동의 제한을 초래하게 된다. Muller와 Henderson¹²⁾은 Melorheostosis가 있는 부위에 경피증(scleroderma)이 있었던 예를 보고한 바 있다. 본 증례에서는 좌측 슬관절 내에 여러개의 팽공 크기만한 덩어리를 촉진할 수 있었으며 이로 인하여 관절 운동이 제한되었다. 피부는 긴장되고 광택을 볼 수 있으며 근은 위축되고 병변이 있는 부위의 지체는 대개 짧아지며 들리는 증가하게 된다. 본 예에서는 병변 주위에 둔한 용기와 비복근(Gastrocnemius) 및 고적근(Rectus Femoris)의 심한 근 위축을 보였다. 그러나 피부의 변화나 하지 길이의 차이는 없었다.

검사 소견 : 혈액 및 혈청검사상 칼슘, 인산 및 Alkaline phosphatase 등은 모두 정상소견을 나타낸다. 본 예에서도 적혈구 침강속도가 30mm/hr, 백혈구 12500/mm³ 외에는 특이한 소견을 발견할 수 없었다.

방사선 소견 : 대개 장골의 종축을 따라 진하고 불규칙한 일측성 선상 골음영과 비후되어 있는 골피질을 볼 수 있고 그 모양은 마치 양초가 흘러내리는 양상이다. 2개의 장골에서는 한쪽으로만 모이며 병변이 있는 골과 정상골 사이에는 명확한 경계가 있고 관절면은 침범되지 않는 것으로 되어 있으나 본 예에서는 관절면까지 침범되어 있는 것을 볼 수 있었으며 특히 관절내에 여러개의 팽공 크기만한 골연골괴가 연부조직으로 연결되어 큰 덩어리를 형성하고 있는 것을 볼 수 있었다.

병리학적 소견 : 조직학적 소견은 Putti¹⁴⁾씨에 의해 처음 서술되었으며 Aegerter³⁾는 Haversian system과 골소주 내의 골조직의 위축을 볼 수 있다고 했다 다소 불규칙한 층판(Lamella)의 배열과 Haversian system의 소실, 혈관 내면의 증식 이외는 정상 골조직과 별 차이가 없다.

동반된 질환 : 1933년 Kraft⁹⁾에 의해 피하조직의 이소성골(Ectopic bone) 형성을 보고했으며, Dillehunt⁵⁾(1936년), Thompson¹⁵⁾(1951년) 등은 경피증(Scleroderma)을 동반한 예를 보고했다. Frederick⁷⁾(1972년)은 입파선 확장증과 말초 혈관종을 동반한 예를 보고했으며 여러 학자들에 의해 입파선 부종, 신경 섬유종, 동정맥류, 피부 혈관종 등이 보고되었다.

본 예에서는 좌측 슬관절내의 활막 연골종증(Synovial chondromatosis)을 동반하고 있었다.

치료 및 경과 : 치료는 주로 대증요법과 물리 치료에 의존하게 되며 변형 및 관절운동 제한이 있는 것은 대개 정형외과적 수술을 요하기도 한다. 동통을 없애기 위해 1951년 Hess¹⁶⁾ 등은 자율신경절제술을 시행하여 좋은 효과를 보았다고 보고한 바 있다. 또한 1969년에 Patrick¹³⁾ 은 동맥박류를 동반한 예에서 동맥 결제술을 시행한 예를 보고하였다. Aegerter³⁾ 는 골조직의 증식이 골성장기에 더욱 심해지며 골성장이 끝나면 변형의 진행도 정지된다고 하였다.

본 증례는 좌측 슬관절에 심한 방사통 및 관절운동제한으로 내원한 환자를 수술요법으로 활막 연골종 제거와 생검후에 석고붕대 고정과 물리치료를 시도하여 슬관절의 동통과 운동제한에 많은 호전이 있었다.

결 론

활막 연골종증을 동반한 일측성 지체에 온 Melorheostosis 1예를 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. 김인수, 강조웅, 김영민, 한문식 : Melorheostosis 1예보고 대한정형외과 학회잡지, 제 7권 제 2호 1972.
2. 이수영, 이원택 : Melorheostosis 1예보고, 대한정형외과 학회잡지, 제 8권 제 4호 1973.
3. Aegerter, E. and Kirkpatrick, J.A. Jr. : *Orthopedic disease*. 3rd Ed., W.B. Sounder Co., 1968.
4. Campbell C.T. : *Theodore Papademetriou and Michael Bonfiglio: Melorheostosis : A report of the clinical, roentgenographic and pathological findings in fourteen cases*. *J. Bone and Joint Surg.*, 50-A: 1281-1304, 1968.
5. Dillehunt, R.B. and Chuinard, E.B. : *Melorheostosis Leri., A case report*. *J. Bone and Joint Surg.*, 18:991-996, Oct. 1936.
6. Fairbank, T. Sir : *An atlas of general affection of the skeleton*. PP. 48, 120. Baltimore, The Williams and Wilkins company, 1951.
7. Frederick, C.E. : *Unilateral mixed sclerosing bone dystrophy associated with unilateral lymphangiectasis and capillary hemangioma: A case report*. *J. Bone and Joint Surg.* : 54-A, No. 4, 878-880, June 1972.
8. Gillepsie, J.G. and Siegling : *Melorheostosis Leri: Am. J. Dis. Child.*, 55:1273-1279, 1938.
9. Kraft, E. : *The pathology of monomelic following hyperosis or melorheostosis*. *Radiology.*, 20:47-55, 1933.
10. Lewin, Phillip and Macleod, S.B. : *Osteosclerosis with distribution suggesting that of the ulnar nerve. An unclassified bone condition*. *J. Bone and Joint Surg.*, 7:969-979, Oct. 1925.
11. Morris, J.M., Samilson, R.L. and Corley, C.L. : *Melorheostosis: Review of the literature and report of and interesting case with a nineteen years follow-up*. *J. Bone and Joint Surg.*, 45-A:1191-1206, 1963.
12. Muller, S.A. and Henderson, E.D. : *Melorheostosis with linear scleroderma*. *Arch. Dermat.*, 88:141-145, 1963.
13. Patrick, J.H. : *Melorheostosis associated with arterio-venous aneurysm of the left arm and trunk: Report of a case with long follow up*. *J. Bone and Joint Surg.* 51-B: No.1, 126-129, Feb. 1969.
14. Putti, Vittorio: *Losteosi eburneizante monomelica (Ulna Nuora Sindrome Osteopatica) Chir, Organi di Movimento*, 11:335-361, 1927.
15. Thompson, N.M., Allen, C.E.L., Andrews, G.S. and Gillward, F.N. : *Scleroderma and Melorheostosis: Report of a case*. *J. Bone and Joint Surg.*, 33-B: 430-433, Aug. 1951.
16. Wallace, E. Hess : *Melorheostosis, Relief of pain by sympathectomy*. *J. Bone and Joint Surg.*, 32-4:422, 1955.
17. Zimmer, P. : *Über einen fall einer eigenartigen selten Knockener Krankheit. Osteopathia Hyperostotica-Melorheostose*. *Beitr. Z. Klin. Chir.*, 140:75-85, 1927.