대한정형외과학회지 제16권 제4호
J. of Korean Orthop. Assoc.
Vol. 16, No. 4, December, 1981

Infantile Cortical Hyperostosis 2례 보고

서울위생병원 정형외과

홍기도 · 홍기성 · 김형석

=Abstract=

Two Cases Reports of Infantile Cortical Hyperostosis

Ki Do Hong, M.D., Ki Sung Hong, M.D. and Hyung Seok Kim, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Seoul Adventist Hospital, Seoul, Korea

The infantile cortical hyperostosis is relatively rare unknown cause disease.

After the first report of a case of this was that of caffey in 1945, this disease is increasing in frequency.

This disease characterized by subperiosteal new bone formation on various bone, leukocytosis, increased Erythrocyte Seidmentation Rate, fever.

We experienced two cases of this and reported them in this paper with a brief review of the literature.

Key word : Infantile Cortical Hyperostosis, Caffey's disease.

서 론

Infantile cortical hyperostesis는 특별한 원인 없이 생후 6개월 이내의 유아에 발생하는 골막하골형성, 백혈구증가 및 적혈구 침강속도 증가 등을 특징으로 하는 질환으로 일명 Caffey's disease라 부르고 있다.

본 병원 정형외과에서는 생후 2개월 및 5개월에 발생한 Caffey's disease 2례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례분석

(1) 증 례 1

연령 및 성별 : 생후 2개월 여아.

가족력 및 출생력 : 부모는 건강한 20대로 산모도 임신중 특별한 합병증은 없었다.

환자는 만삭 제왕절개 수술로 분만한 아이로 출생시 체중은 3kg이었다.

과거력 : 출생시 좌측부의 종골변형으로 2주간 석고고정 치료를 한 외에는 특별한 과거력 없었다.

현병력 : 내원하기 2일전에 좌측 견박부의 동통 및 좌측견박부와 양측 하퇴부의 부종으로 인하여 내원 하였음.

이학적 소견 : 체중 6.8kg의 발육과 영양상태가 양호한 여아로 좌측 견박부 및 양측 하퇴부의 부종 외에는 특별한 소견이 없었다.

검사 소견 : 백혈구수 6,200/mm³(중성구 13%, 임파구 85%, 호산구 1%), 혈색소 11.9gm/dl로 정상범위내였고 적혈구 침강속도는 31mm/hr로 상승되어 있었다.

Alkaline phosphatase는 55.5KA unit로 상승되어 있었으나 혈청 Ca 12mg%, 혈청 p 2.5mg%로 정상범위내였으며 매독혈청검사 및 결핵 피부반응 검사는 음성이었다.

X-선 소견 : 흉부소견은 정상이었고 좌측 요골 및 척골, 양측경골 및 하악골에서 현저한 골막반응을 볼 수 있었다(Fig. 1-A, Fig. 2-B, Fig. 3-C).

(2) 증 례 2

연령 및 성별 : 생후 5개월 남아.

가족력 및 출생력 : 부모는 건강한 30대로 산모도 임

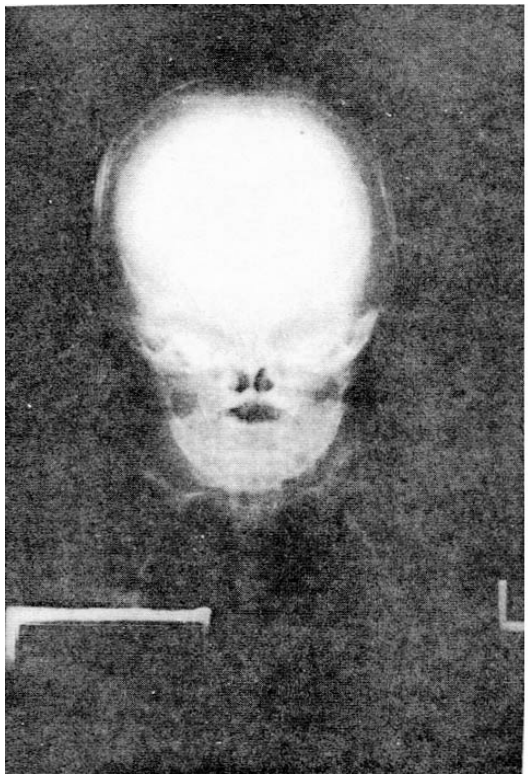

Fig. 1-C. 하악골에 현저한 골막반응을 볼수 있다.

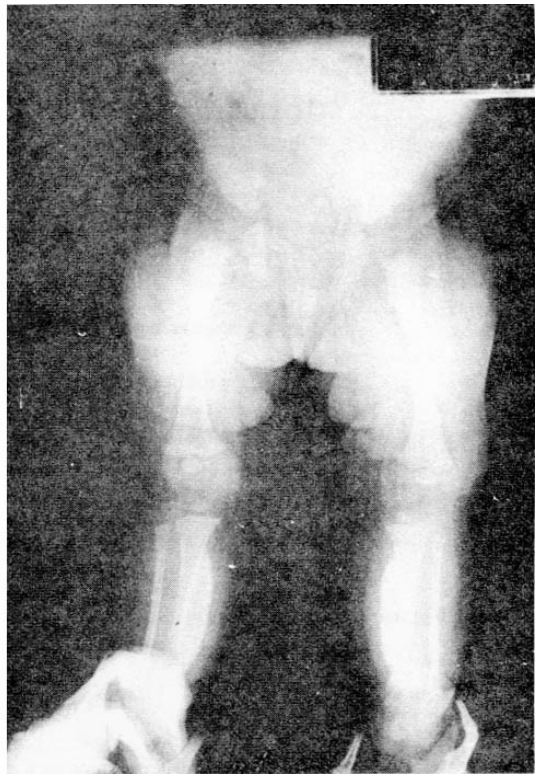

Fig. 1-B. 양측 경골에서 골막반응을 볼 수 있다.

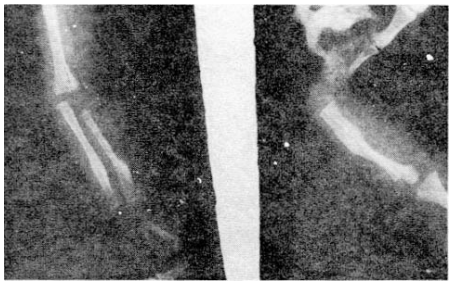

Fig. 1-A. 요골 및 척골에서 현저한 골막반응을 볼 수 있다.

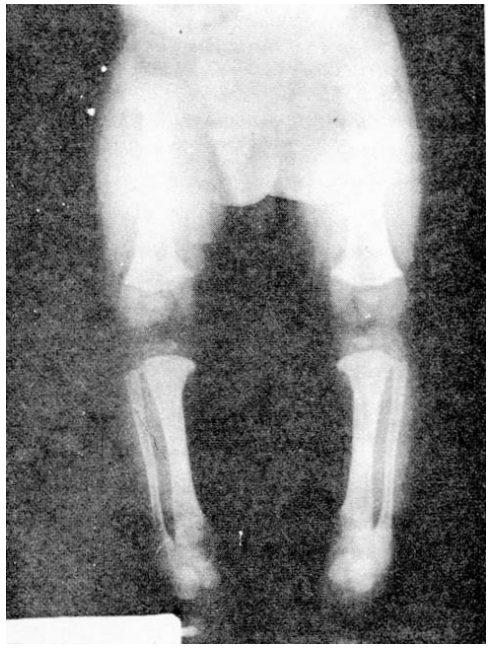

Fig. 2-B. 양측 늑골 및 상박골에서 골막반응을 볼 수 있다.

Fig. 2-A. 양측 경골 및 대퇴골에서 골막반응을 볼 수 있다.

신중 특별한 합병증이 없었다.

환자는 8개월에 분만한 미숙아로 출생시 체중은 1.6 kg이었다.

과거력 : 미숙아로 incubator에 1月간 있었던 외에는 특별한 과거력 없었다. incubator에서 나올시 체중은 2.3 kg였다.

현병력 : 생후 5月에 상기도 감염으로 입원하여 흉부 X-선 촬영결과 양측늑골 및 양측상박골의 골막반응이 발견되었다.

이학적 소견 : 영·양과 발육상태가 불량한 5.9 kg의 남아로 흉부 청진 소견상 양측 폐에서 천명음 및 rale 外에는 특별한 소견은 없었다.

검사 소견 : 백혈구수 13,700/mm³(중성구 47%, 임파구 53%), 혈색소 11.0gm/dl. 적혈구 침강속도 8mm/hr로 정상범위 내였다.

Alkaline phosphatase는 26.2 KA unit로 증가돼 있었으나 혈청 Ca 10.2gm%, 혈청 p 3mg%로 정상범위 내였으며 매독혈청검사 및 결핵 피부반응 검사는 음성이었다.

X-선 소견 : X-선 소견상 양측늑골, 양측 상박골 및 양측대퇴골 및 경골에서 현저한 골막반응을 볼 수 있었다(Fig. 2-A, Fig. 2-B).

고 찰

1888년 West[25]가 비슷한 증상을 발표한 후 1930년 Roske[18]가 유아에서 결핵 괴혈병 매독등과는 다르면서 하악골, 양측 경골 및 양측 요골에 골막하 신생골이 형성되는 예를 보고하였다.

1945년 Caffey와 Silverman[6]이 4례를 종합보고 하여 이를 infantile cortical hyperostosis라 명명한후 Smyth[22]등이 7례를 추가 보고하면서 발생년령이 생후 3주에서 20개월에 발생하는 것을 볼 수 있다고 하였다.

이질환의 발생빈도는 Cayler[10]는 생후 6月전의 유아에서 1,000명당 3명꼴로 발생한다고 하였고 남녀, 종족, 경제적인 것에 관계 없이 발생한다고 알고 있다.

이질환의 원인은 아직까지 알려져 있지 않지만 Caffey[6]의 allergy설, River[17]의 virus설이 있지만 Barba[2] Bush[5]등은 virus나 균을 발견할 수 없다고 하였으며 Sherman[20]는 근육 또는 혈관내벽의 일차적인 장애가 골막을 자극한다고 하였다.

한편 Van zeben[24]이 한가족에 발생한 3례를 발표한 후 Mossberger Boyes Barba[15,4,2,21,23]등이 가족관계를 발표한 후 유전적인 원인이 중요시 되고 있다.

임상증상은 부종, 압통, 발열, 빈혈, 과민성[6] 등을 들 수 있으나 감염증세는 볼 수 없으며 발생부위는 하악골, 사지골, 쇄골, 늑골 순으로 발생한다고 하였다.

검사소견으로 백혈구수 증가, 적혈구 침강속도 증가 alkaline phosphatase증가 및 빈혈이 주 소견이며 다른 특별한 소견을 보이지 않는다.

진단에 가장 중요한 소견은 X-선 소견인데 이는 X-선상 골막반응이 나타나는 것으로 골간단, 골단판 및 골핵에서는 볼 수 없으며 골간에서만 볼 수 있다.

본 질환과 감별진단을 요하는 질환으로 Scurvy, syphilis, trauma, infection, angioneurotic edema, hypervitaminosis A, rickets, lues, infantile leukemia rheumatic fever 등이 있다.

본 질환의 예후는 양호한 것으로 알려져 있으나 Erb's palsy[3,12,13,14], 요골신경마비[13], 횡격막마비[6], 요척골 유합[8,9,10], 하지내만곡증[23], 늑막염[6]등의 합병증을 볼 수 있다.

본 질환의 치료는 저자에 따라 corticosteroid[1,2,5]가 유효하다고 보고 있으나 sulfonamide나 항생제는 별 효과가 없다고 한다[6].

Dickson[11]은 발병후 수주내에 골막반응이 소실한다고 하였으나 일반적으로 특별한 치료 없이 8주에서 9개월[7]내에 치유 되는 것으로 알려져 있으며 증상에 따른 치료가 필요한 것으로 사료되는 바이다.

결 론

본 위생병원 정형외과에서는 생후 2개월 및 5개월에 발생한 infantile cortical hyperostosis 2례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고 하는 바이다.

REFERENCES

1) 김연기, 유기양, 김수환 : *Infantile cortical hyperostosis(Caffey's disease).* 한국의과학 *3 : 6, 465—468, 1971.*

2) Barba, W.P, and Frerisk, D.J.: *Familial occurence of Infantile cortical hyperostosis in utero. J. pediat., 42 : 141—150, 1953.*

3) Benjamin, A., and Smith, R.G,.: *Infantile cortical hyperostosis, of Caffey (two cases). Proc. R. Soc. Med.,53 : 61, 1960*

4) Boyes, J.G. and Demy, N.G.: *Infantile cortical hyperostosis, familial disease? Am. J. Roentgenol. and Rad. Therapy., 65 : 924—930, 1951.*

5) Bush, L.G., and Merrel, O.E.: *Infantile cortical hyperostosis. J. pediat., 40 : 330, 1952.*

6) Caffey, J. and Silverman, W.A.: *Infantile cortical hyperostosis. Preliminary report on a new syndrome, The American Journal of Roentgenology and radium therapy., 54 : 1—16, 1945.*

7) Caffey, J.: *Infantile cortical hyperostosis. The J. of pediatrics., 29 : 541—549, 1946.*

8) Caffey, J.: *Late skeletal changes in chronic infantile hyperostosis, Radiology., 39 : 651, 1952.*

9) Caffey, J.: *Infantile cortical hyperostosis, a review of the clinical and radiographic features., Proc. Roy. Soc. Med., 50 : 347, 1957.*

10) Cayler, G.C. and Peterson, C.A.: *Infantile cortical hyperostosis: Report of seventeen cases. Am. J. Dis. Child., 91 : 119—125, 1956.*

11) Dickson, D.D., Luckey, C.A. and Logan, N.H.: *Infantile cortical hyperostosis. Textbook of pediatrics, 9th ed., W.B. saunders Co. Philadelphia., p. 1359, 1969.*

12) Eversole, S.I., Holman, G.H., and Robinson, R.A.: *Hitherto undescribed characteristics of the pathology of infantile cortical hyperostosis (Caffey's disease)., Bull. Johns Hopkins Hosp., 101 : 1957.*

13) Finsterbush, A., and Husseini, A.: *Infantile cortical hyperostosis with unusual clinical menifestation. Clinical Orthopedics and Related Reserch., 144 : 276—279, 1979.*

14) Holtzman, D.: *Infantile cortical hyperostosis of the scapala presenting as ipsilateral Erb's palsy., J. pediatr., 81 : 785, 1972.*

15) Mossberger, J.I.: *Infantile cortical hyperostosis. Am. J. Dis. Child., 80 : 610, 1950.*

16) Nelson, W.E., Vaughan, V.C. and McKay, R. J.: *Infantile cortical hyperostosis. Textbook of pediatrics, 9th ed., W.B. Saunders co. Philadelphia., p. 1359, 1969.*

17) Rivers, T.M.: *Lane medical lectures: Virus and virus disease. stanford university press, p. 42, 1939.*

18) Roske, G.: *Eine eigenartige knochenerkrankung in säuglingsalter. Monatsschr. 1. Kindern., 47: 385—400, 1930.*

19) Scott, E.P.: *Infantile cortical hyperostosis, Report of an unusual complication., Brief clinical and laboratory observation., 62 : 782—784, 1963.*

20) Snerman, M.S., and Hellyer, D.T.: *Infantile cortical hyperostosis. Review of literature and report of five case. A.J. Roentgenol. and Rad. Therapy., 63 : 212—222, 1950.*

21) Sidbury, J.B., Jr., and Sidbury, J.B.: *Infantile cortical hyperostosis, inquiry into etiology and pathogenesis. New England J. Med., 250 : 309—314, 1954.*

22) Smyth, F.S., Potter, A., and Silverman, W.A.: *periosteal reaction, Fever and irritability in young infants: A new syndrome. Am. J. Dis. child., 71 & 333, 1946.*

23) Van Buskirk, F.W., Tampas, J.P., and Peterson, O.S.: *Infantile cortical hyperostosis, An inquiry into its familial aspect. Am. J. Roentgenol. and Rad. therapy. and Nuclear Medicine., 85: 613—632. 1961.*

24) Van Zeben, W.: *Infantile cortical hyperostosis. Acta paediat., 35 : 10, 1948.*

25) West, S.: *Acute periosteal swelling in several young infant of same family, probably rickety in nature. Brit. M.J., 1 : 856—857, 1888.*