

## 가족간에 발생한 Osteopoikilosis 보고

충남대학교 의과대학 부속병원 정형외과학교실

윤승호 · 이준규 · 안상로 · 나상연 · 박찬희

### =Abstract=

### A Case Report of Familial Osteopoikilosis

Seung Ho Yune, M.D., June Kyu Lee, M.D., Sang Rho Ahn, M.D., Sang Yeon Rha, M.D.  
and Chan Hee Park, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, College of Medicine, Chungnam National University  
Daejeon, Korea

Osteopoikilosis is an asymptomatic osteosclerotic dysplasia, initially described by Albers-Schönberg and Ledoux-Lebard and associates. This disorder is described as extremely rare. Inherited and sporadic cases of osteopoikilosis have been reported.

A Case of familial osteopoikilosis is presented with a brief review of literatures.

**Key Words:** Osteopoikilosis

### 서 론

Osteopoikilosis는 증세없이 골조직에 농축된 골경화상을 보이는 희귀한 질환으로서 Albers-Schönberg와 Ledoux-Lebard 등에 의하여 처음으로 보고되었으며 아직까지 소수에서만 보고되어 있다<sup>1,2</sup>. 이 질환은 남녀 구별없이 어느 나이에서나 볼 수 있는 질환으로서 유전의 증거가 있는 경우도 있고 산재성으로 나타나는 경우도 있다<sup>3</sup>.

본 교실에서는 가족간에 발생한 3례를 경험하였기에 이를 생검 및 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

김 ○수 : 36세, 여자

주 소 : 내원 수개월 전부터 발생한 경미한 요부 동통을 호소하였음. 요추부 단순 방사선 검사상 우연히 대퇴골 전자 및 근위부에서 다발성, 대칭성의 골경화상을 발견하였음.

이학적 소견 : 특별한 신경증상이나 피부의 병변 등은 없었음.

과거력 : 특이사항 없었음.

검사소견 : 혈액검사, 뇨검사 등 기본적인 검사상 특이한 소견을 발견할 수 없었음.

단순 방사선 소견 : 골반골, 대퇴골, 요추, 상완골, 수지골, 경골 등에서 작고 동질성의 증가된 원형의 음영이 산재되어 나타났음 (Fig. 1).

방사선 동위원소 골주사 : 특이 소견 없었음.

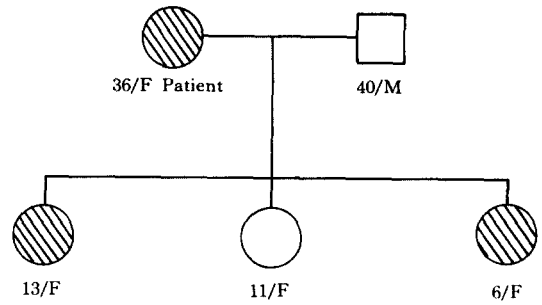
골생검 소견 : 좌측 장골능에서의 골생검상 육안적으로 망상골 조직내에 딱딱한 결절이 산재되어 있는 것을 관찰하였으며, 조직검사상 하버시안 시스템을 포함한 총관상의 골조직이 주위의 망상골과 연결되어 있었다<sup>4,5</sup> (Fig. 2).

가족력 : 특이한 사항은 없었으나 환자의 세자녀를 단순방사선 촬영을 실시한 결과 두자녀에서 골반골에 작고 동질성의 증가된 음영 수개가 희미하게 나타났음 (Fig. 3, 4).

### 고 찰

Osteopoikilosis의 원인과 병인은 알려지지 않았으며 osteopathia-striata와 melorheostosis등의 골경화상을 나타내는 질환과의 연관성이 제기되었다<sup>6</sup>. Jancu 등에 의하면 tension의 방향과 일치한 골소주의 형성에 유전적인 결함이 있어 골소주의 형성에 유전적인 결함이 있어 골병소가 나타난다고 하였다

**Fig. 1.** Numerous small, well defined, homogenous circular or ovoid foci of increased radiodensity are clustered in periarticular osseous region (femur, pelvis, phalanges, humerus, tibia).



**Fig. 3.**

**Fig. 2. A.** Oval or round foci of compact bone within the spongiosa( $\times 10$ ). **B.** The lesion is composed of lamellar osseous tissue containing Haversian systems( $\times 400$ ).

4, 5).

호발부위로는 장관골의 골단, 골간단 및 수근골, 족근골, 골반, 견갑골 등이며 늑골, 쇄골, 척추 및 두개골 등에서의 발생도 드물게 나타난다고 보고되었다<sup>4, 6, 7)</sup>.

대개 증세는 없는 것이 대부분이며, 약 25%의 환자군에서는 피부의 병변을 동반한다고 하며<sup>4, 6)</sup>, 다른 질환의 방사선 검사상 우연히 발견되는 경우가 대부분으로 특별한 치료를 요하지는 않는다<sup>6)</sup>.

**Fig. 4.** Several small, well defined, homogenous circular foci of increased radiodensity are clustered in pubic ramus in two daughters of the patient.

감별해야 할 질환으로는 Osteoblastic metastasis, macrocytosis, tuberous sclerosis 등이다<sup>4, 6)</sup>.

## 결 론

본 충남대학교 의과대학 부속병원 정형외과학교실에서는 일가족 3례에서 발생한 osteopoikilosis를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) 김기수 · 김형순 : *Osteopathia striata*의 1례, 대한정형외과학회잡지, 제 7권 1호, 155-158, 1972.
- 2) 김 용 · 김연일 · 문명국 : 가족간에 발생한 *Osteopoikilosis* 6례 보고, 대한정형외과학회지, 제 13권 3호, 433-437, 1978.
- 3) 정건영 · 강건웅 · 이은우 : 골반문증 1례 보고, 대한정형외과학회지, 제 13권 3호, 493-495, 1978.
- 4) Aegerter, E. and Kirkpatrick, J.A.: *Orthopaedic Diseases*, 4th Ed., Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1975.
- 5) Mindell, E.R., Northup, C.S., Douglass, H.O. Jr.: *Osteosarcoma associated with Osteopoikilosis. Case Report. J. Bone Joint Surg* 60A:406, 1978.
- 6) Resnick, D., Niwayama, G.: *Diagnosis of Bone and Joint Disorders*, 2972-3014, Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1981.
- 7) Weisz, G.M.: *Lumbar Spinal Stenosis in Osteopoikilosis*, *Clin Ortho Rel Re* 166:89-92, 1982.