

수부 및 족부에 발생한 종양성 석회증 — 1 례 보고 —

이화여자대학교 의과대학 정형외과학교실

최기홍 · 강충남 · 왕진만 · 노권재 · 장동우

=Abstract=

Tumoral Calcinosis at Hand and Foot —A Case Report—

Ki Hong Choi, M.D., Chung Nam Kang, M.D., Jin Man Wang, M.D., Kwon Jae Roh, M.D.
and Dong Woo Jang, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, College of Medicine, Ewha Womans University, Seoul, Korea

In 1943, Alberto Inclan reported tumoral calcinosis in 3 cases at major joints. This condition usually showed large, painless calcified mass in major juxtaarticular sites, and evidence of familial or racial predisposition in blacks but abnormal values of serum calcium and phosphorus, association with renal disease, metabolic disorder and collagen disease are seldom seen.

Tumoral calcinosis in large joints such as hip, knee, elbow and shoulder was reported several cases. Tumoral calcinosis in hand and foot is very rare and not reported yet in this country.

Recently, authors experienced a case of tumoral calcinosis in both hands and right foot and cured without recurrence in 1 year follow up.

Key Words: Tumoral calcinosis, Hand and Foot.

서 론

종양성 석회증(tumoral calcinosis)은 특별한 원인 없이 관절주위의 연부조직에 석회성분의 침착을 일으키는 질환으로 1943년 Inclan등¹⁾에 의해 처음으로 명명되었다.

종괴는 대개 피하조직에 발생하여 서서히 커지며 가끔 이차적으로 피부궤양과 함께 누공이나 배농을 형성하며 감염을 보이기도 한다¹⁾. 주로 대관절 주위에 무통성인 석회성분의 종괴를 보이거나 드물게 작은 관절에 나타날 수도 있다.

혈중 칼슘과 인은 정상이고 신장질환, 대사장애 및 교원질 질환등이 동반되지 않으며 환부의 불완전 절제시 재발을 잘하는 특성이 있다¹⁾.

이 질환은 매우 희귀하며 특히 수부 및 족부에서는 아직 국내에 보고된 바 없다.

본 정형외과학교실에서는 최근 양측 수지와 우측 제 1 족지에 다발성으로 발생한 종양성 석회증 1례를 치험, 1년이상 추시 관찰하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

환 자 : 김 ○ 금, 여자, 52세.

주 소 : 약 1년전 부터 양측 수지와 우측 제 1 족지에 동통이 없는 작은 결절성 종괴가 다발성으로 발생하여 서서히 커짐을 주소로 내원하였다.

과거력 및 가족력 : 수년전 부터 승모관 협착증이 있었으나 류마티스 관절염, 경피증, 피부 근염등과 같은 교원질 질환은 없었다. 가족력상 특이 사항은 없었다.

이학적 소견 : 전신상태는 양호하였고 우측 제 1 족지 근위부, 좌수 인지 및 중지의 말단부와 우수 무지 지관절 및 중지 원위지 관절부에 압통이 없는 작은 결절성 종괴가 다발성으로 촉진되었다. 병소 부위 피부는 백색으로 변색되었고 경계는 비교적 명확했으며 누공이나 배농은 보이지 않았다. 우측 제 1 족지 및 우수 중지는 굴곡과 신전시 약간의 운동 장애가 보였다.

검사 소견 : 혈액학적 검사상 혈침속도 22mm/hr, 알칼리성 인산 분리효소 105 mU/ml, 칼슘 9.5mg%,

Fig. 1. Preoperative radiograph. **A)** Right great toe-Multi-lobulated calcific densities at medial aspect of proximal phalanx. **B)** Left index and middle finger-Multi-lobulated calcific densities at distal phalangeal end. **C)** Right thumb and middle finger-Small sized calcific densities at I-P joint of thumb and PIP joint of middle finger.

Fig. 2. A photograph of the mass after excision.

인 4.3mg%, 뇨산은 4.0mg%로 정상 범위였다. 노검사, 간기능 검사등도 정상이었고 류마티스 인자, L.E.세포도 음성이었다.

방사선 소견

1) 우족 제1족지 : 근위지골 내측 족저부에 다발성 엽상모양의 석회화 침착이 된 1.5×1.0 cm크기의 병변이 보였다(Fig. 1-A).

2) 좌수 인지 및 중지 : 원위지골 말단부에 다발성 엽상모양의 석회화 침착이 된 0.5×1.0 cm크기의 병변이 보였으며 골 파괴는 보이지 않았으나 골과의 경계는 불명확하였다(Fig. 1-B).

3) 우수 무지 및 중지 : 무지 지관절의 내측과 중지 원위지 관절부에 0.3×0.5 cm 크기의 석회화 음

영이 보였으며 골과의 경계는 뚜렷하였다(Fig. 1-C).

수술 소견 : 병소는 피하조직에서 바로 노출되었으며 주위 조직과의 유착은 심하지 않았으나 우수 무지 및 중지의 종괴는 관절의 측부인대와 붙어 있었다. 모든 종괴는 주위 조직으로 부터 비교적 쉽게 박리되었으며 백색으로 단단하였고 피낭(encapsulation)은 보이지 않았다(Fig. 2). 또한 골 조직과의 경계는 뚜렷하였으며 골 침범은 보이지 않았다. 술 후 1년 추시 방사선 소견상 재발은 보이지 않았다(Fig. 3).

병리 조직학적 소견 : Hematoxylin-Eosin 염색상 무정형의 과립형 석회침착이 관찰되었으며 주위에는 거대세포들(foreign-body giant cells)로 둘러싸여 있었다. 또한 섬유조직층은 광범위하게 교원질화(collagenization)되어 있으며 염증세포의 증식이 보였다(Fig. 4). 칼슘반응염사인 Von Kossa 염색상 양성을 나타내었다.

고 찰

연부 조직에 발생하는 병적 석회증(pathologic calcification)은 원인에 따라 분류하여 4가지 형태로 나누는데 전이성 석회증(metastatic calcinosis), 이영양성 석회증(dystrophic calcinosis), 피하석회 결절(subepidermal calcified nodule), 특발성 석회증

Fig. 3. Postoperative 1 year radiograph of same patient, showing no recurrence of calcific mass on Rt. foot and both hands.

Fig. 4. Photomicrograph of typical section from a lesion. **A)** Multiple deposits of calcification with extensive collagenization are present and a few inflammatory cells infiltrates. Foreign-body giant cells are noted (H-E stain, 100X). **B)** High power view of calcified areas are surrounded by collagenization and a few macrophages (H-E stain, 200X).

(idiopathic calcinosis)이 있다⁸⁾.

전이성 석회증은 칼슘과 인의 대사장애로 관절주위 연부조직에 칼슘이 침착되는 것을 말하며¹⁰⁾, 파칼슘증의 원인으로는 본태성 부갑상선 기능 항진증과 비타민 D, 우유나 알칼리의 과도한 섭취, 드물게는 골수염이나 악성 종양에서 광범위한 골 파괴 후 올 수 있다고 하였다¹¹⁾.

이영양성 석회증은 이전에 손상을 받은 조직에서 대사율이 떨어져 칼슘이 침착되며, 이때 혈중 칼슘이나 인은 정상이다. 이 중에는 다량의 칼슘이 침

착되는 범발성 석회증(calcinosis universalis)과 소량이 침착되는 국한성 석회증(calcinosis circumscripta)이 있다. 이 질환은 대개 교원질 질환인 피부근염(dermatomyositis)이나 드물게는 전신성 경화증(systemic scleroderma)과 동반되는 경우가 많다^{15, 17)}.

피하석회 결절은 일명 표피석(cutaneous calculi)이라고도 하며 주로 안면부에 발생하는 것으로 알려져 있고 대개 소아에서 생기며 어른이 될 때까지 나타나지 않는 경우가 있다⁸⁾.

특발성 석회증은 이영양성 석회증과 유사하나 기존질환(underlying disease)이 없는 경우라 하였으며, 임상적으로 종양성 석회증(tumoral calcinosis)과 음낭의 석회증(idiopathic calcinosis of scrotum)의 2가지가 있다¹⁾.

종양성 석회증은 1899년 Duret²⁾이 이와 유사한 석회성 내피증(calcific endothelioma)을 기술하였으며 1943년 Inclan 등³⁾에 의해 처음으로 명명된 이래 여러 저자들이 보고하였다^{4, 7, 10)}.

원인은 아직 밝혀지지 않았으나 신장의 근위 세뇨관에서 인의 대사장애로 인한다는 가설이 유력하다¹⁾. 또한 Mozaffarian 등¹⁰⁾과 Pursley 등¹¹⁾도 혈중 과인산증과 관계가 있는 경우가 많았다고 하였다.

성별로는 여자에서 약간 많으나 남녀간 차이는 없으며 연령별로도 젊은 나이에 많이 발생하나 차이는 없었다고 하였다. 가족력은 대개의 경우 있으며 흑인에서 빈발하는 것으로 나타났다²⁾.

호발 부위는 대관절로 주로 고관절, 슬관절, 주관절, 견관절등에 빈번하며, 드물게는 수부나 족부의 작은 관절에 나타날 수도 있다고 하였다^{1, 2)}. 특히 수부나 족부에 발생할 경우 동통, 압통 및 흥반등이 매우 심하면 단순한 염증반응과도 혼동할 수 있다고 하였다¹⁰⁾.

방사선 소견상 초기에는 단순한 음영(light cloud)만이 보이며 더 진행할 경우에 진단이 명확해진다. 수부의 경우 특히 완관절 부위의 척수굴근의 부착 부위에 2/3가 발생하며¹²⁾, 이외에도 수지나 무지의 측부인대, 무지의 신전건, 수부 고유근의 인대에도 나타날 수 있으나 다발성은 드물다고 하였다¹⁰⁾.

검사 소견상 혈중 칼슘과 인은 대개 정상이다⁴⁾. 그러나 Lafferty 등⁷⁾은 과인산증이 있을 수 있다고 하였고 Reed¹⁴⁾는 비타민 D 과잉증에서도 볼 수 있다고 하였다.

치료는 대관절에 발생할 경우 절제술로 비교적 예후가 좋으나 불완전 절제시 재발을 잘하며 빨리 진행된다. 이때는 재절제술을 한다고 하였다^{1, 4)}. 그외 방사선 치료도 할 수 있으나 기대할 수는 없다고 하였다^{2, 4, 7)}. 최근 Kirk 등⁸⁾은 "phosphorous-deprivation therapy"를 이용하여 혈중 인산치를 낮춤으로써 추시 방사선 소견상 호전을 관찰할 수 있다고 하였다.

본 증례와 같이 수부나 족부에 생긴 경우는 이와 달리 보존적 요법으로 열치료 혹은, 고정과 함께 국소마취제를 혼합한 스테로이드를 병소에 주입함으로써 치료할 수도 있다고 하였다¹⁰⁾. 간혹 단순한 천자로 즉각적인 증상의 호전을 보이기도 하나 대개의 경우 완전한 절제술을 하여야 한다고 하였다¹³⁾.

본 증례는 수부 및 족부에 발생하는 종양성 석회증으로, 극히 희귀하고 국내에서는 아직 보고된 적이 없으며 절제술 후 1년이상 지난 현재까지 재발 없이 추시 관찰중이다.

결 론

본 저자들은 국내에서는 보고된 적이 없는 수부 및 족부에 발생한 매우 희귀한 종양성 석회증 1례를 치험, 추시 관찰하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) 문명상·옥인영·이인주·정익중·심상인 : 종양성 석회증 1례보고. 대한정형외과학회지, 17-1:153, 1982.
- 2) Baldursson, H. et al.: Tumoral calcinosis with hyperphosphatemia. *J. Bone and Joint Surg.*, 51-A:913, 1969.
- 3) Duret, M.H.: *Rumers Multiple et Singulieres des Bourses Sereuses*. Bull. Soc. Anat. Paris cited from tumoral calcinosis(Inclan). *J.A.M.A.*, 121:490, 1943.
- 4) Harkness, J.W. and Perters, H.S.: Tumoral calcinosis. a report of 6 cases. *J. Bone and Joint Surg.*, 49-A:721, 1967.
- 5) Inclan, A., Leon, P. and Camejo, M.G.: Tumoral calcinosis. *J.A.M.A.*, 121:490, 1943.
- 6) Kirk, T.S. and Simon, M.A.: Tumoral calcinosis. Report of a case with successful medical management. *J. Bone and Joint Surg.*, 63-A:1167, 1981.
- 7) Lafferty, F.W., Reynolds, E.S. and Pearson, O. H.: Tumoral calcinosis. *Am. J. Med.*, 38:105, 1965.
- 8) Lever, W.F. and Schaumburg-Lever, G.: *Histopathology of the skin*. 6th ed. pp. 420, Philadelphia, J.B. Lippincott Co., 1983.
- 9) Mitnick, P.D. et al.: Calcium and phosphate metabolism in tumoral calcinosis. *Ann. Intern. Med.*, 92:482, 1980.
- 10) Mozaffarian, G., Lafferty, F.W. and Pearson, O.H.: Treatment of tumoral calcinosis with phosphorous deprivation. *Ann. Intern. Med.*, 77:741, 1972.
- 11) Mulligan, R.M.: Metastatic calcification. (Re-

- view) *Arch. Patho.*, 43:177, 1947.
- 12) Pollen, A.G.: *Calcareous deposits about the metacarpophalangeal joints. J. Bone and Joint Surg.*, 43-B:250, 1961.
- 13) Pursely, T.V. et al.: *Cutaneous manifestations of tumoral calcinosis. Arch. Dermatol.*, 115: 1100, 1979.
- 14) Reed, R.S. and Hunt, R.W.: *Granulomatous (Tumoral) calcinosis. Clin. Orthop.*, 43:233, 1965.
- 15) Schlenker, J.D. et al.: *Calcinosis circumscripta of the hand in scleroderma. J. Bone and Joint Surg.*, 55-A:1051, 1973.
- 16) Smith, G.G. and Schmaman, A.: *Tumoral calcinosis. J. Bone and Joint Surg.*, 49-B:698, 1967.
- 17) Velayos, E.E., Masi, A.T. and Stevens, M.B.: *The "CREST" syndrome. Comparison with systemic sclerosis (scleroderma). Arch. Intern. Med.*, 139:1240, 1973.
- 18) Yelton, C.L. and Dickey, L.E., Jr.: *Calcification about hand and wrist. South. Med. J.*, 51 489, 1958.
-