

제7경추에 발생한 단발성 섬유성 이형성증

-1예 보고-

인제대학부속 서울백병원 정형외과학교실

김병직 · 김용욱 · 유문집

=Abstract=

Monostotic Fibrous Dysplasia of the Cervical Spine -A Case Report-

Byung Jik Kim, M.D., Yong Uk Kim, M.D. and Moon Jib Yoo, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Seoul Paik Hospital, Inje Medical College,
Seoul, Korea

Fibrous dysplasia is a condition characterized by the metastatic replacement of the medullary component of predominantly long bone with fibrous tissues.

This change is responsible for the characteristic features, including bony abnormalities, pathologic fractures and pain. The monostotic form of the fibrous dysplasia occurs more frequent than the polyostotic form. The monostotic fibrous dysplasia does not exhibit the laboratory abnormality, extra-skeletal manifestation or the endocrinopathies associated with polyostotic disease. Monostotic fibrous dysplasia occurs most frequently in the metaphysis of long bones and the ribs. Only the seven previous cases of vertebral involvement (three cervical, one thoracic, three lumbar spine) in monostotic fibrous dysplasia have been reported. Authors experienced a case of monostotic fibrous dysplasia of the seventh cervical vertebra, so we report a case with the review of the seven previous reported cases of the monostotic fibrous dysplasia of the spine.

Key Words : Fibrous dysplasia, Monostotic, Spine.

서 론

섬유성 골이형성증은 한개 혹은 수개골의 골수질이 섬유성 조직으로 대체되어 기형과 골절을 일으키는 질환으로 1922년 Weil¹⁵⁾에 의해 처음 보고된 이후, 1938년 Lichtenstein¹²⁾에 의해 "Fibrous dysplasia"라는 명칭이 사용되었으며, 이후 많은 문헌보고가 있어왔다. 섬유성 골이형성증은 단발성(Monostotic form)과 다발성(Polyostotic form)이 있으며, 단발성이 더 흔한 것으로 알려져 있다. 섬유성 골이형성증은 우리 몸의 어느 골에도 침범할 수는 있지만, 단발성 섬유성 골이형성증이 척추를 침범한 경우

*대한척추학회 제5차 춘계학술대회 구연 논문임.

는 1946년에 Schlumberger¹¹⁾가 보고한 이래 현재까지 7예만이 문헌보고 되어있다.

본 인제대학부속 서울백병원 정형외과학교실에서는 제7경추를 침범한 단발성 섬유성 골이형성증 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

오○숙, 30세/여자

주 소: 경부동통 및 우상지 방사통

병 력: 입원 약 1년전부터 시작된 경부동통 및 우상지 이상감각과 우수지의 굴근력 약화등을 이유로 입원하였다.

과거력 및 가족력: 특이사항 없음.

이학적 소견: 경흉추이행부 압통 우측 수지부

Fig. 1. Roentgenogram of the cervical spine AP and Lateral demonstrating a radio lucent and expansile lesion of the 7th cervical vertebral body.

의 이상감각과 굴근력 감소.

방사선 소견 : 제7경추의 경추체 전체에 팽창성이며 방사선 음영이 감소된 병소가 보이며, pedicle의 소실이 관찰되었다. 제6경추와 제1흉추의 이상소견은 발견되지 않았으며, 각개 경추의 end plate도 잘 유지되고 있었다(Fig. 1).

골주사 : 제7경추 부위 이외에는 음영이 증가된 곳은 관찰되지 않았다(Fig. 2).

CT-SCAN : 제7경추의 경추체, 경추경, 추궁판 및 좌측 횡돌기에서 음영이 감소된 병소가 관찰되었으며, 좌측 척추경과 추궁판에 팽창성 병변이 관찰되었다. 척추강내로의 병변의 침범은 없었다(Fig. 3).

수술방법 및 소견 : 하부경추에 대한 전방도달법으로 가능한 한도내의 철저한 병소 소파술후, 장골이식술을 시행하였다. 수술시 육안적으로 골수는 정상골수와는 달리 모래알을 만지는 듯한 회백색의 섬유성 조직으로 충만되어 있었으며 전체 척추체에 걸쳐 병변을 보이고 있었다.

병리조직학적 소견 : 소파된 대부분의 골조직은 섬유성 결체조직으로 거의 대체되어 있었으

Fig. 2. Bone scan of the whole body showing the increased density of the C7 area.

Fig. 3. Computerized axial tomogram showing the expansile and osteolytic lesion of vertebral body, pedicle, lamina, and transverse process of the left side of the 7th cervical vertebrae. No spinal canal involvement.

Fig. 4-A) The biopsied bone tissue is largely replaced by proliferating fibrous connective tissue with focally presenting woven bone trabeculae in Y-shape(H and E stain, $\times 200$). **B)** The higher magnification reveals the Y-shaped bone trabeculae with no osteoblastic rimming(H and E stain, $\times 450$).

며, 국소적으로는 미성숙된 골섬유주(immature bone trabeculae)가 Y형태 혹은 C형태로 불규칙하게 산재되어 있었다(Fig. 4-A). 각각의 미성숙 골섬유주의 가장자리에서 골아세포의 선상배열은 관찰되지 않았고, 그 주위에 증가되어 있는 섬유성 결체조직은 가는 방추형의 양성 섬유아세포 혹은 섬유세포로 구성되어 있으며, 소수의 임파구세포에 의한 침윤을 볼 수가 있었다(Fig. 4-B). 그 외에 거대세포의 존재 등 특이한 조직변화 소견은 관찰되지 않았다.

수술후 치료 및 경과 : 술후 제5일에 봉합사를 제거하고, 술후 제7일에 SOMI Brace를 착용시키고 보행을 시작하였다. 수술후 환자의 우상지 방사통과 우수지의 이상감각 및 굴근력의 감소 등은 호전되었으며 술후 3개월에 완전한 골유합

을 얻었으며 보조기를 제거할 수 있었다(Fig. 5-A, B).

고 찰

Fibrous dysplasia는 1922년 Weil에 의한 첫 보고 이래¹⁵⁾, 1938년 Lichtenstein에 의해서 "Fibrous dysplasia"라고 명명되고 1942년 Lichtenstein과 Jaffe에 의해 그 체계가 확립되었다¹⁶⁾. Fibrous dysplasia는 다시 3개그룹으로 나누어 분류하며 제1그룹(Monostotic form)은 하나의 골에만 침범된 경우에, 제2그룹(Polyostotic form)은 두개 또는 그 이상인 경우, 제3그룹(Albright's disease)은 제2그룹에 피부착색(café-au-lait spots) 및 성적조숙 등 내분비 장애가 있

Fig. 5-A) Immediate postoperative cervical AP and lateral after iliac bone graft.

Fig. 5-B) Postop. 15 months radiograph showing solid bone union.

Table 1. Characteristics of the reported cases of the monostotic Fibrous Dysplasia of the spine

	Sex	Age	Level	Presentation	Location
Schlumberger	M	20	C4	Post-traumatic	Body
Rosendahl-jansen	F	35	C4	Post-traumatic	Body, superior, transverse and spinous processes
Renick and lininger	F	27	C6	Pain	Body, Pedicle and lamina
Rosenblum et al	M	20	T1	Pain	Body, superior process pedicle and lamina
Ledoux-lebard and souquin	F	58	L1	Myelopathy	Body and pedicle
Deniluk and Witwick	F	28	L4	Pain	Articular process transverse process
Harris et al	M	42	L4	Pain	Transverse process
Kim B.J.	F	30	C7	Pain myelopathy	Body, pedicle and lamina

는 경우이다. 상기 3개그룹중 제1그룹인 Monostotic form이 가장 높은 빈도를 나타낸다⁸⁾. 본 질환의 원인은 현재까지는 불확실하나, 골형성 간배세포의 발육이상에서 기인한다는 설인 Lichtenstein설이 가장 인정받고 있으며 Thannhauer and Snapper의 Neuroendocrine disturbance 및 Xanthogranuloma설은 아직 의심스러운 점이 많다고 한다¹⁷⁾. 호발연령은 대개는 소아기에 빈발하며 Pritchard의 148예 통계에 따르면, 131명이 소아기, 10명이 청년기에 7명이 유아였다고 한다¹⁴⁾. Monostotic form은 검사소견이나 내분비선의 이상은 보이지 않는다^{1,8,9)}. Monostotic Fibrous dysplasia는 장관골(long bone)의 metaphysis와 늑골등에 호발하며, 통증과 병적 골절 및 기형을 초래하는 것으로 되어있다. Polyostotic Fibrous dysplasia는 경추부에 약 7%가 요추부에 약 14%가 생기는 것으로 보고되어 있으나⁵⁾, 실제적으로는 그보다는 낮은 것으로 추정된다⁹⁾. 방사선소견상으로는 침범된 골수질 내의 골성조직과 섬유성조직의 양에 따라 투명 또는 반투명 양상을 보일 수 있으며, 골피질은 팽창되며 얇아지나 병적골절이 동반된 경우는 오히려 두꺼워진 양상을 보일 수 있다. 골단부는 드물게 침범되며, 병적골절이 반복된 경우에는 shepherd crook deformity를 보일 수 있다. 조직학적 소견은 섬유성 조직으로 침식된 부위는 미숙하며 가늘고 긴 방추형상의 세포들이 나선형 배열을 하며, 조직은 교원질로 차있는 경우를 보며 미숙골이나 초자질 연골의 형성은 외상

후의 가골형성으로 인하여 생긴다고 한다. 치료는 병소를 소파한 후 골이식을 하여 양호한 결과를 얻을 수 있으며, 병적골절이나 심한 변형에 대하여는 외과적 처치와 교정을 시행할 수 있다. 예후는 양호하나 방사선 치료후에 sarcomatous change한 예가 Coley and Stewart, Jaffe등에 의해 극소수가 보고되어 있다^{11,17)}. Monostotic form의 Fibrous dysplasia가 spine에 생긴 예는 저자들의 보고 전까지 7예만이 문헌보고 되어있다^{1~7)}. 그중에 3예는 cervical spine에^{1~3)}, 1예는 thoracic spine에⁷⁾, 3예는 lumbar spine에^{4,5,6)} 생긴 것으로 보고되어 있다. 저자들의 증례를 합하여 보면 나이는 20세부터 58세 까지였으며 평균 32.5세로 다른 부위에 생긴 Fibrous dysplasia보다는 높은 연령 분포를 보였다. 여자가 5예이고 남자가 3예로 성별 분포에는 특별히 다른 곳에 생긴 Fibrous dysplasia와 차이가 없었다. 주소는 대부분 동통이었으며 신경증상을 호소한 경우도 2예가 있었다(Table 1). 척추의 어느 부분에도 생길수는 있지만 척추체(vertebral body)에 생긴 경우가 가장 흔하였다^{2,3,6,7)}. 척추를 침범한 Monostotic Fibrous Dysplasia는 소파후 골이식을 양호한 결과를 얻을 수 있으며, 예후도 역시 양호한 것으로 되어있다.

결 론

본 인제대학부속 서울백병원 정형외과학교실

에서는 제7경추를 침범한 단발성 섬유성 골이형성증 1예를 치료하여 14개월 원격 추시한 결과 좋은 결과를 얻었기에 약간의 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Schlumberger, H.G. : *Fibrous dysplasia of the single bones(monostotic fibrous dysplasia)* Milit. Surg., 99 : 504-527, 1946.
- 2) Resnik, C.S. and Lininger, J.R. : *Monostotic fibrous dysplasia of the cervical spine. A case report.* Radiology 151 : 49-50, 1984.
- 3) Rosendahl-Jensen, S. : *Fibrous dysplasia of the vertebral column.*, Acta Chir Scand., 6 : 490-494, 1956.
- 4) Danilud, A. and Witwicki, T. : *A case of fibrous dysplasia of the spine*, Chir Narzadow Ruchu Orthop. Pol., 44 : 165-167, 1979.
- 5) Harris, W.H., Dudley, H.R. and Barry, R. J. : *An Orthopaedic, Pathologic roentgenographic study*, J. Bone and Joint Surg., 44A : 207-233, 1962.
- 6) Ledoux-Lebard, G. and Soulguin, C. : *Les localisations vertebrales de la dysplasie fibreuse des os ou maladie de Jaffe-Lichtenstein.*, Press Med., 61 : 272-274, 1953.
- 7) Rosenblum, B.R. et al. : *Monostotic fibrous dysplasia of the thoracic spine.*, 12 : 939-942, 1987.
- 8) Gibson, M.J. and Middlemiss, J.H. : *Fibrous dysplasia of bone.* Br. J. Radiology, 44 : 1-13, 1971.
- 9) Firat, D. and Stutzman, L. : *Review of twenty-four cases : Fibrous dysplasia of the bone.* Am. J. Med., 44 : 421-429, 1968.
- 10) Henry, A. : *Monostotic fibrous dysplasia.* J. Bone and Joint Surg., 51B : 300-306, 1969.
- 11) Stewart, M.J., Gilmer, W.S. and Edmonson, A.S. : *Fibrous dysplasia of bone* J. Bone and Joint Surg., 44B : 302-318, 1962.
- 12) Lichtenstein, S. : *Polyostotic fibrous dysplasia*, Arch. Surg., 36 : 874-898, 1938.
- 13) Lichtenstein, L. and Jaffe, H.L. : *Fibrous dysplasia of bone.* Arch. Pathol., 33 : 777-816, 1942.
- 14) Pritchard, J.E. : *Fibrous dysplasia of bones.* Am. J. Med., Sci. : 222-313, 1951.
- 15) Aegerter, E. and Krkpatrick, J.A. : *Fibrous dysplasia*, Orthopaedic disease. 182-192, 1968.
- 16) Idem and Jaffe, H.L. : *Arch. Path.* 33 : 777, 1942.
- 17) Turek, S.L. M.D. : *Fibrous dysplasia, Orthopaedics, Principles and Their Application*, 2nd Edi. : 400-406.