

10대에 발생한 부갑상선종에 의한 전신성 낭포성 섬유화골염* - 3례 보고 -

고려대학교 의과대학 정형외과학교실

이석현 · 임홍철 · 장재석 · 이준섭

. =Abstract=

A Clinical Study on 3 Unusual Cases of Generalized Osteitis Fibrosa Cystica Associated with Parathyroid Adenoma Developed in Young Age

S. H. Lee, M. D., H. C. Lim, M. D., J. S. Chang, M. D. and J. S. Lee, M. D.

Department of Orthopaedic Surgery, the Korea University, Guro Hospital, Seoul, Korea

The authors experienced 3 cases parathyroid adenoma with full blown manifestation of skeletal involvement developed in teen agers. Clinical analyses upon these cases with more than 1 year follow up is to be reported with review of references.

Key Words : Parathyroid adenoma, Hyperparathyroidism.

서 론

원발성 부갑상선 기능항진증은 드문질환으로 알려져 왔으나 최근 검사법의 발전과 진단가능성의 인식증가로 비교적 자주 보고되고 있으며 30대 이후의 중년여성에게 많이 발생한다.

Pemberton (1930)¹⁶⁾ 등이 14세 여아에서 발생한 부갑상선종을 보고한 후로 소아연령층에서의 원발성 부갑상선 기능항진증이 간간히 발표되고 있으나 극히 드문것으로 알려져 있으며 우리나라에서는 李²⁾ 등이 17세 남아에서 발생한 예를 보고한 것이 가장 어린연령이다.

저자들은 이례적으로 13세 남아와 두명의 19세 여아에서 발생하여 전형적인 골변화소견을 보인 부갑상선종에 의한 원발성 부갑상선 기능항진증을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증례 1.

*본논문의 요지는 1988년 11월 제 32 차 대한정형외과학회 추계학술대회에서 구연되었음.

환 자 : 김 ○ ○, 남자, 13세

주 소 : 다발성 관절통 및 파행

현병력 : 약 3년전부터 좌측 슬관절의 동통이 있었으나 특별한 치료없이 지냈고 6개월 전부터 양측 고관절 및 슬관절에 동통과 경도의 파행, 요통이 있었다.

과거력 및 가족력 : 2년전 미끄러져 넘어지면서 발생한 우측 전완부위 골절경력이 있었으며 내원직전 우하복부의 통증으로 외과에 입원하여 맹장염 진단하에 맹장절제술을 시행받았다. 가족력은 특기사항이 없었다.

이학적 소견 : 신장 141 cm, 체중 32 kg로 중등도의 영양상태였으며 보행시 파행을 나타내었다. 경부측지상 콩알크기의 종물이 만져졌고 양측 고관절의 외전운동은 좌우각각 60도로 약간씩 제한되어 있었으며 슬관절 내반변형이 좌측 10도, 우측 7도가량 보였다.

검사소견 : 혈중 칼슘이 11.7 mg%, 11.2 mg%, 13.2mg%, 인산염이 4.2mg%, 3.0mg%, 3.2 mg%, 알칼리성 인산효소가 1785 international unit, 1615 IU, 930 IU, immunoassay상 PTH가 0.73ng/ml (정상치 1.0 ng/ml이하)이었고 말초혈액검사상 혈색소 12.9 g/dl, 백혈구 5700개/mm³, 적혈구 침강속도는 3 mm/hr였으며 소변검사에서

Fig. 1. A, B. Pelvis AP and frog leg lateral roentgenogram show diffuse demineralization and blurring of epiphyseal end of proximal femoral metaphysis. Slipping of capital femoral epiphysis in grade I is also noted in both hips (case 1).

많은 칼슘 oxalate가 나왔다. 24시간 뇨검사에서 칼슘이 756 mg/d, 인산염이 781 mg/d였고 ASLO, CRP, RA 검사는 음성반응을 보였다. 간 기능검사, 심전도, 신장기능검사, 갑상선 주사술은 정상이었다.

방사선 소견: 전신골음영의 감소와 양측 대퇴골두에 경도의 slippage가 있었고 양측 고관절 및 슬관절에 골단판 확장소견을 보였다 (Fig. 1. A, B. 2).

치료 및 경과: 경부종물의 외과적 절제술을 시행하였고 술후 곧 혈중 칼슘의 하강 (7.6 mg%)

Fig. 1. C. Pelvis AP film shows increased bone density, obliteration of blurring of proximal femoral metaphysis. (postoperative 1 year, case 1).

Fig. 2. Knee roentgenogram demonstrates widening and irregularity of growth plates (case 1).

과 함께 carpopedal spasm 을 보여 일반외과 외래를 1주 간격으로 2개월간 통원가료 하였으며 적출술후 4개월째부터 정상생활이 가능하였다. 방사선소견상 서서히 전신골음영이 증가되었고 대퇴골두의 slippage는 진행되지 않았으며 다발성 관절통도 호전을 보였다 (Fig. 1. C).

증례 2

환 자: 이 ○ ○, 여자, 19세

주 소: 양측 고관절의 동통 및 운동장애

현병력: 3개월전 슬관절의 동통으로 척추교정원에서 물리치료도중 넘어져 우측 고관절에, 며칠후 좌측 고관절에 동통 및 운동장애를 보여 내원하였다.

과거력 및 가족력: 3년전 좌하복부의 통증으로 내과에서 치료 받았으나 곧 증상이 소실되었으며 2년전부터 우측 상완골에 2회 및 좌측 상완

Fig. 3. Clinical photo shows round back, short trunk, narrow shoulders. Sitting was hardly possible due to pathologic fractures of both femurs (case 2).

Fig. 4. Mandible X-ray shows loss of lamina dura of teeth (case 2).

골에 1회의 골절이 있었고 가족력은 특기사항이 없었다.

이학적 소견 : 신장 153 cm의 왜소한 키에 체중 45 kg로 불량한 영양상태였고 혈압, 체온, 심박동수와 호흡은 정상이었다. 흉요추부의 만곡에 짧은허리, 좁은어깨를 보였고 양측 고관절의 통증으로 하지능동거상을 하지못하였다. 양측

Fig. 5. Hand roentgenogram shows marked demineralization and subperiosteal bone resorption of middle phalanges, more on radial side (case 2).

슬관절에 정도의 부종및 압통이 있었고, 슬관절 천자상 20 cc의 노랗고 맑은 관절액이 나왔으며 경부에 엄지손가락 크기의 무통성, 유동성으로 rubbery firm한 종물이 촉진되었다 (Fig. 3).

검사소견 : 말초혈액검사상 혈색소 10.7 gm/dl, 백혈구 5300개/mm³, 적혈구 침강속도 42 mm/hr, 소변검사상 amorphous phosphate가 나왔고 혈중 칼슘이 11.7 mg%, 인산염이 2.1 mg%, 알칼리성 인산효소가 1000 IU, PTH가 8.42ng/ml였다. 심전도, 간 기능검사, 신장기능검사, 혈액응고검사는 정상이었고 갑상선 주사술에서 좌측 부갑상선에 cold area가 나타났으며 경부 초음파검사서 약 2×3 cm 크기의 낭종성 종물이 좌측 부갑상선부위에 보였다.

방사선 소견 : 전신골에 심한 골음영의 감소와 낭포성 병변, 골피질의 박약, 치조골의 lamina dura소실, 양측 수지골의 골막하흡수및 침식이 있었다. 흉요추부는 추체높이가 낮아지고 codfish vertebra를 보였으며 양측 대퇴골 경부및 전자간에 변형된 진구성 병적골절이 있었다 (Fig. 4, 5, 6, 7, 8).

Fig. 6. Lumbar spine roentgenogram shows demineralization and codfish vertebrae (case 2).

치료 및 경과 : 경부의 종물을 외과적으로 절제하였으며 3개월후 우측고관절에 심한 내반고변형으로 부정유합을 보여 전자하 절골술로 교정하였으며 골유합은 정상인과 차이없이 순조롭게 진행되어 술후 4개월부터 목발없이 보행이 가능하였고 술후 1년 현재 양측 고관절에 약간의 운동범위제한이 있을뿐 건강한 외양으로 정상적인 일상생활을 하고있다 (Fig. 9, 10).

증례 3

환 자 : 김 ○ ○, 여자, 19세

주 소 : 우측 고관절의 동통및 운동장애

현병력 : 2년전 과로후 우측 고관절및 대퇴부에 통증이 있었으나 별 치료없이 지냈고 내원 1주일전 병원에서 넘어진후 우측 고관절에 동통및 운동장애가 발생하였다.

과거력 및 가족력 : 특기사항 없음.

이학적 소견 : 신장 146 cm, 체중 40 kg로 굽은등에 짧은 허리, 좁은 어깨를 보였고, 우측 고관절에 압통및 운동장애가 있었다. 슬관절및 족관절은 특기사항이 없었으며 경부에 1×2 cm 크

Fig. 7. Tibia roentgenogram shows diffuse demineralization, cortical thinning and multiple cystic lesions (case 2).

Fig. 8. Both hips roentgenogram shows deformities after pathologic fracture of both femur necks and trochanteric areas (case 2).

기의 종물이 촉진되었다.

검사소견 : 혈액검사, 뇨검사, 간기능검사, 신장기능검사, 심전도, 갑상선주사술등은 정상이었고, 혈중 칼슘이 11.4 mg%, 인산염이 2.3mg%, 알칼리성 인산효소가 1955 IU, PTH가 3.82 ng/ml이었다.

방사선 소견 : 우측 대퇴골 경부의 병적골절및

Fig. 9. Pelvis AP film shows increased bone density, well healed fractures of both hips (postoperative 1 year, case 2).

Fig. 11. ($\times 25$) Representative field of microscopic finding shows fibroblastic proliferation between the thinned bone spicules and cystic changes (case 3).

Fig. 10. Postoperative 1 year photo shows healthier appearance and good walking without walking aids (case 2).

Fig. 12. ($\times 400$) Microscopic finding of parathyroid adenoma arranged in broad sheets. The tumor cells show eosinophilic cytoplasm and large hyperchromatic nuclei (case 3).

좌측 신장내 결석이 발견되었으며, 전신골염의 감소, lamina dura의 소실등은 증례2와 유사하였다.

치료 및 경과 : 우측 대퇴골 경부골절에 대한 압박고나사 고정술을 시행하였으며 이때 시행한 골조직 현미경검사에서 전형적인 낭포성 섬유화 골염의 소견을 보였고 수술 5일후 경부 종물의

외과적 적출술을 시행하였다. 종물은 1.5×1.0 cm 이었으며 병리조직학적으로 eosinophilic cytoplasm, large hyperchromatic nuclei인 소견을 보이는 부갑상선종으로 진단되었다 (Fig. 11, 12). 술후 1년 8개월 현재 방사선 소견상 순조로운 골유합및 전신골염의 현저한 증가, brown종의 소실을 보이고 있고 건강한 외양으로 정상적인 일상생활을 하고있다.

고 찰

원발성 부갑상선 기능항진증은 부갑상선 호르몬의 과다분비로 인해 칼슘과 인의 대사장애를 초래하여 혈중 칼슘증가로 인한 증상, 골조직 병변, 신장질환및 소화기 장애를 일으키는 질환으로 과거에는 아주 드문 것으로 알려져 왔으나 혈중

칼슘의 자동분석이 용이해짐에⁷⁾ 따라 비교적 쉽게 진단될 수 있어 그 발견빈도가 증가하고 있다. Heath⁸⁾ 등에 의하면 십만명의 환자중 27.7 ± 5.8명의 빈도를 보이고 있고 그중 증상이 없던 경우도 51% 이상 이었다고 한다.

연령의 증가에 따라 빈도가 증가되고 있으나 소아에서는 극히 드물다. Nolan¹⁵⁾, Rajasuriya¹⁷⁾, Chaves³⁾ 등이 소아를 각각 1례, 1례, 3례 보고 하였으며 우리나라에서는李²⁾ (1971) 등이 보고한 17세 남아의 1례가 가장 어린연령이었고 다음으로는 高¹⁾ (1975) 등의 19세이었다. 저자들의 경우처럼 13세, 19세, 19세로 어린연령층의 집합보고는 찾아볼 수 없었다.

증상은 체중감소, 식욕부진, 위약감, 파행, 복통, 골변형, 신장결석, 병적골절¹⁰⁾, 관절통³⁾ 등이 있으며 저자들의 경우 모든예에서 식욕부진과 위약감을 보였고, 13세 남아와 증례2에서 복통과 관절통이, 2명의 19세 여아에서는 병적골절을, 증례1에서는 파행을 나타내었다.

방사선 소견상 전신골의 탈석회화, 수지골의 골막하 흡수, 치조골의 lamina dura의 소실, brown tumor, 병적골절이 나타나며 대퇴골두의 골단분리증이 동반된 경우도 있다^{4, 13)}. 대퇴골두의 골단분리증은 골 이영양증에 속발한 부갑상선 기능항진증시 골 성장판과 골간단에 영향을 미쳐 발생할 수 있다는^{11, 14, 19)} 보고가 있으며 저자들의 경우에도 증례1에서 경도의 양측 대퇴골두 slippage를 나타내었다.

골 성장판의 확장 및 irregularity 등 adolescence에서 rachitic-like change^{4, 17)}를 보이기도 하나 연관성은 불분명하여 저자들의 경우에도 13세 남아에서 rachitic-like bone change를 보였다 (Fig. 2).

골 조송증을 동반한 병적골절이 있는 경우 곧 선행하는 질환을 평가하여야 하며 별다른 증상이 발견되지 않는 경우에도 myeloproliferating disorder (예로 leukemia나 histiocytosis-X), 부신피질 증식증, phenytion투여, rickets, 골형성-부전증, Gaucher씨질환, hypogonadal condition 및 특발성 골조송증과 감별하여야 한다¹⁰⁾.

병적골절시 그 부위 뿐만 아니라 두개골, 수지골, 고관절 부위의 상태도 관찰하여 질환의 extent, nature, location을 평가하고 CBC 등 hematopoietic system의 screening test가 도움이 된다. 만약 골절이 국소 골흡수병변에 발생한 경우 다른 소아골의 낭종성 변화와 감별하

여야 하는데 부갑상선종에 의한 경우 선종을 제거하고 나면 brown tumor가 소실되나 다른 골 낭종에서는 healing이 되지 않는다⁶⁾.

외과적 종양 절제술이^{12, 18)} 유일한 근본적 치료이고 제거후 급히 혈중 칼슘이 저하하여 tetany 등의 증상이 출현할 수 있으나 경구적 비경구적 칼슘투여로 잘 치유된다. 골절의 치유는 대개 약간 지연된다고^{9, 12)} 하나 저자들의 경우 병적골절이 있었던 2예에서 지연유합, 부전유합 등 후유증없이 잘 치유되었다.

소아연령에서의 원발성 부갑상선 기능항진증은 비록 드물기는 하나 골 조송증이나 bone lysis를 통한 병적골절이 있는 경우 및 혈중 칼슘의 비정상적인 상승시, 항상 그 가능성을 인식하고 진단에 유념하여 적절한 치료를 해야한다.

결론

드물게 10대에 발생하여 1년 이상의 추시가 가능하였던 부갑상선종에 의한 전신성 낭포성 섬유화 골염 3례를 치료경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) 고복현, 손승원, 윤승호 : 전형적인 골성변화를 초래한 원발성 부갑상선 기능항진증 1례 대한정형외과학회지 제 10 권 제 4 호. 1975.
- 2) 이영태, Dabid J. Stee, 이근영, 성동규 : 한국인에 있어서 원발성 부갑상선 기능항진증 2례 보고. 대한외과학회지 제 13 권, 제 12 호. 1971.
- 3) Chaves-Carballo E, Halyes AB : Parathyroid adenoma in children. AMJ Dis child 1966 : 112 : 553.
- 4) Chiroff RT, Sears KA, and Slaughter W H : Slipped capital femoral epiphyses and parathyroid adenoma. J Bone Joint Surg (Am) 1974 : 56 : 1063.
- 5) Genant, H. K., Heck, L. L., Lanzl, L. H, et al. : Primary hyperparathyroidism, a comprehensive Study of Clinical, biochemical and radigraphic manifestations.
- 6) Greenfield GB : Radiology of bone diseases. Philadelphia : Lippincott. 1980 : 45
- 7) Haff, R. C., and Ballinger, W. F. : Causes

- of recurrent hypercalcemia after parathyroidectomy for primary hyperparathyroidism. *Ann. Surg.*, 173 : 884-891, 1971.
- 8) Heath H. Hodgson SF. and Kennedy MA : *Primary hyperparathyroidism. N Engl J Med* 1980 : 302 : 189.
 - 9) Jackson CE, and Frame B : *Diagnosis and management of parathyroid disorders. Orthop Clin North Am* 1972 : 3 : 699.
 - 10) James T. Bennett, and H. H. Alexander : *Parathyroid adenoma presenting as a pathologic fracture of the femoral neck in an adolescent. J pediatric Orthopa. Vol. 6, No. 4, 1986.*
 - 11) Kirkwood JR, Ozonoff MB, Steinbach HJ : *Physeal displacement after metaphyseal fracture in renal osteodystrophy. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1972 ; 115 : 547-54.
 - 12) Lancourt, J. M. and Hochberg, F. : *Delayed fracture healing in primary hyperparathyroidism. Clin. Orth.*, 124 : 211, 1977.
 - 13) Lawrence B. Bone, and James W. Roach : *Slipped capital femoral epiphysis associated with hyperparathyroidism. Journal of Pediatric Orthopaedics, vol. 5 No. 5, 1985.*
 - 14) Mehls O, Ritz E, Krempien B, Gilli G, Link K, Willich E, and Scharer K : *Slipped epiphyses in renal osteodystrophy. Arch Dis Child* 1975 ; 50 : 645-54.
 - 15) Nolan RB, Hayles AB, and Woolner LB : *Adenoma of the parathyroid gland in children. Am J Dis Child* 1959 ; 99-90.
 - 16) Pemberton, J. de J., and Geddie, K. B. : *Hyperparathyroidism, Ann Surg* 92 : 202-211 (Aug) 1930.
 - 17) Rajasuriya K, Peiris OA, Ratnatke VT, and de Fonseka CP : *Parathyroid adenomas in childhood, Am J Dis Child J Dis child* 1963 : 107 : 442.
 - 18) Reinhoff, W. F. : *The surgical treatment of hyperparathyroidism. Ann. Surg.*, 168 : 1061, 1968.
 - 19) Shea D, and Mankin H : *Slipped capital femoral epiphysis in renal rickets. Report of three cases. J. Bone Joint Surg (Am)* 1966 : 48 : 349-55.
 - 20) Wood BSB, George WH, and Robinson A W : *Parathyroid adenoma in a child presenting as rickets. Arch Dis child* 1958 : 3 : 46.