

進行性 化骨性 筋炎

Myositis Ossificans Progressiva

고려병원 방사선과

李 聖 姬 · 柳 浩 濬

症 例 1

患者: 52세 한국인 男子

主訴: 1) 多發性 骨性 突出

2) 頸部와 背部의 硬直

病歷: 約 18年 前에 頸部와 背部의 筋肉에 腫脹과 약간의 壓痛이 있었고 그동안 서서히 진행되어 運動制限, 變形이 초래되었다. 左側 肩胛骨下 肋骨의 突出은 절제했으나 곧 재발하였다.

家族歷: 16歲의 딸이 비슷한 所見을 나타내고 있고 그 외의 父母나 子女들은 異常이 없다고 한다.

過去歷: 약 20년 전에 몽둥이로 구타당한 일 외에 특기사항 없음.

理學的 所見: 양측 肩胛骨, 肋骨 및 足背部 등 여러 부위에 骨性 突出을 보였고 左側은 尖足이었다.

X線檢査所見:

胸部寫眞: 多數의 石灰化된 plaque들이 胸壁과 背部에 나타났으며 이것은 胸壁의 筋肉內의 化骨로 추측된다. 양측 肩胛骨의 上內側緣에는 bony spurring이 있었다.

腰椎 X線所見: 前後位 및 側面位 사진에서 脊椎周圍 靱帶와 椎間靱帶에 광범위한 化骨을 볼 수 있고 椎間軟骨과 第三 및 四 腰椎의 筋肉에도 石灰化를 나타냈다. 全 腰椎에 osteoporosis가 와 있고 薦腸骨關節에는 異常이 없었다.

左側足寫眞: 拇趾의 近位指骨의 內側緣에 spur와 硬化性 變化를 보이고 第二 趾骨의 趾側에 하나의 큰 化骨된 부위가 있다. 距骨과 踵骨은 合着되었음을 알 수 있다.

症 例 2

患者: 症例 1의 子로서 16세 女子

主訴: 1) 頸部의 運動障礙

2) 右側 下肢의 外旋 變形

3歲 이후에 以上의 變化가 서서히 發現되었으며 過去歷은 特記事項 없다.

血液檢査所見과 calcium, phosphorus 및 alkaline phosphatase는 정상치였다.

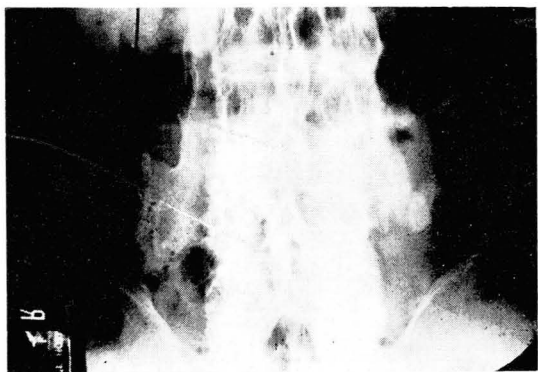
X線檢査所見:

胸部寫眞: 胸壁과 腋窩部에 다수의 化骨된 plaque를 볼 수 있고 下部 胸椎에는 심한 側彎症을 나타내고 있었다.

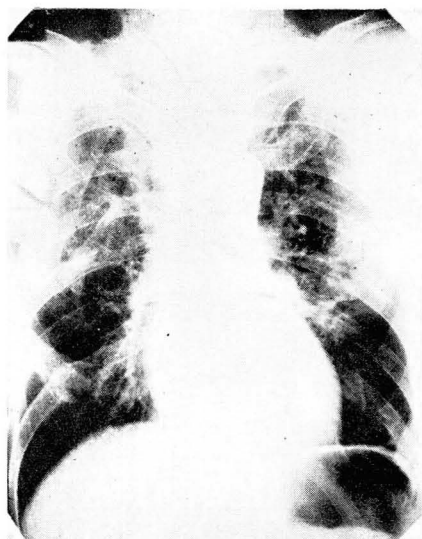
頸部寫眞: 第 4, 5 및 6 頸椎가 融合되어 있고 項靱帶에도 다수의 石灰化된 plaque가 있었다.

右側 股關節을 포함한 骨盤寫眞: 右側 坐骨 粗面과 右側 大腿의 大轉子 사이에 bony bridging이 생겼고 右側 大腿는 심한 外轉과 外旋 變形이 와 있었다. 腰椎도 심한 側彎症을 보이고 있다.

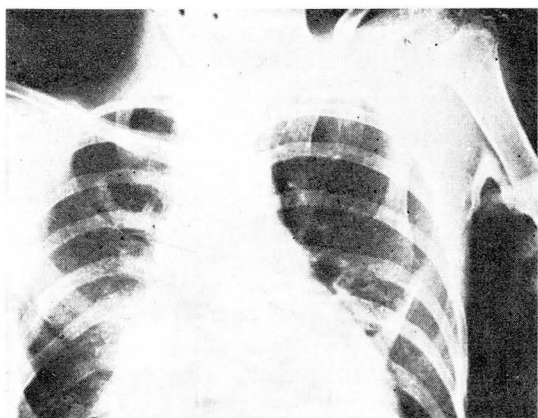
以上の 症例는 一家族中 父女에게 발생한 進行性 骨化性 筋炎으로 생각된다. 이 질환은 頸部와 背上部에서 化骨이 시작되어 四肢 筋肉으로 진행하며 대개 소아기에 시작해서 점차 심한 운동장애를 초래한다고 하나 症例 1에서는 例外的으로 성년에 비로소 증상이 발현하여 서서히 진행되었다. 본 질환에서 흔히 볼 수 있는 이상으로 第一中手骨과 趾骨의 發育不全 또는 短指症을 이상의 예에서는 뚜렷이 볼 수 없었다. 運動障礙 특히 胸壁 筋肉運動障礙를 초래하여 呼吸器 감염 빈발로 일찍 사망하는 수가 많으나 症例 1에서는 늦게 나타나서 오래 살고있는 것은 病이 輕한 때문이라고 추측된다.



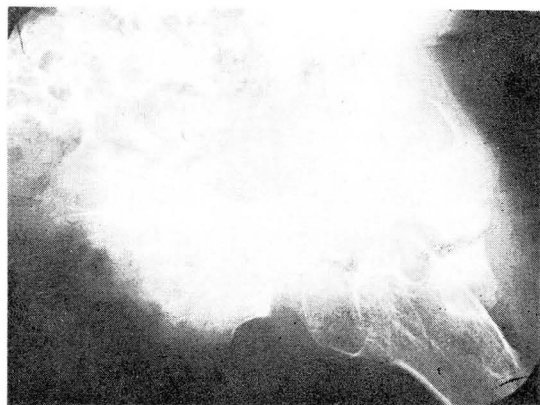
症例 1. 52세 남자



症例 1. 52세 남자



症例 2. 16세 여자



症例 2. 16세 여자