

# Melorheostosis of the Trapezium

Hyun-Chul Choi<sup>1</sup>, Ji-Han Jung<sup>2</sup>,  
Joo-Yup Lee<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Department of Orthopedic Surgery,  
The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

<sup>2</sup>Department of Hospital Pathology,  
The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

We report a 56-year-old female with symptomatic protrusion of the bony lesion in the trapezium. Excision and biopsy of the bony lesion revealed thickened and sclerotic bony trabecula with adjacent zone of fibrocartilage, which is comparable with melorheostosis. This lesion with unique radiologic and histologic findings may be important to differentiate with other bony lesions such as myositis ossifications and osteosarcoma.

**Keywords:** Melorheostosis, Trapezium, Histology

Received: July 10, 2014

Revised: September 4, 2014

Accepted: September 9, 2014

Correspondence to: Joo-Yup Lee

Department of Orthopedic Surgery, St. Vincent's  
Hospital, The Catholic University of Korea, 93  
Jungbudaero, Paldal-gu, Suwon 442-723, Korea

TEL: +82-31-249-8301

FAX: +82-31-254-7186

E-mail: jylos1@gmail.com

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

## 서론

유선상 과골증(melorheostosis)은 1922년 Leri와 Janny가 처음 기술한 이후 드물게 보고되는 희귀한 경화성 골질환이다. 다발성으로 발생할 수도 있으나 주로 하나의 사지에 발생하며, 상지보다 하지에 빈발한다<sup>1</sup>. 발생 원인은 아직 명확히 밝혀지지 않았으나 선천적 이상으로 생각되며, 교감 신경 장애로 인한 허혈이나 유전자 이상이라는 설 등이 있다<sup>3</sup>. 임상적으로 병변 부위의 통증, 종창 그리고 주위 관절의 운동 제한을 볼 수 있으며, 방사선 검사상 다양한 모양의 방사선 비투과성 음영이 뼈의 장축을 따라 뼈 주위로 마치 양초가 흘러내리는 듯한 양상으로 나타나는 것이 특징적이다. 경과가 대체로 양호한 편이나 만성 통증이나 기형이 발생할 수 있는 질환이다<sup>2,4</sup>.

국내에서도 중수골, 수지골 및 족부에서 드물게 보고되고 있다<sup>5,6</sup>. 저자들은 대능형골에 발생한 유선상 과골증이 무지부로 돌출되어 증상을 일으킨 매우 드문 병변을 경험하였으며, 절제술로 효과적으로 치료할 수 있었기에 조직학적 소견과 함께 보고하는 바이다.

## 증례

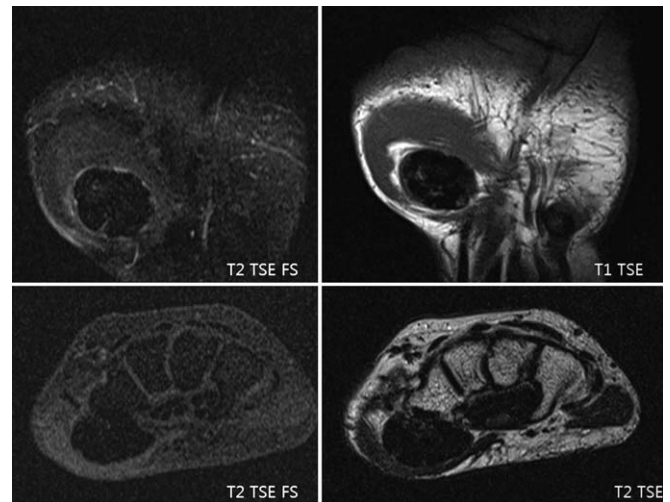
56세 여자 환자가 15년전부터 서서히 커지는 좌측 수부의 종물 및 내원 8개월전부터 시작된 통증을 주소로 내원하였다. 통증은 미만성이었으며 전완부의 통증은 없었다. 환자의 과거력과 가족력에는 특이사항이 없었으며, 신체 검사상 좌측 수부 대능형골 부위의 수장측으로 압통 및 종창을 동반한 3.0

$\times 2.0 \text{ cm}^2$  크기의 종물이 관찰되었다(Fig. 1). 방사선 검사에서 좌측 수부 무지 수근중수관절 부위에 약  $3.0 \times 2.0 \text{ cm}^2$  크기의 방사선 비투과성 병변이 있었으며, 주변 골구조의 골융해 소견은 보이지 않았다. 또한 좌측 전완부 방사선 검사에서 좌측 요골 간부에서 시작하여 요골 원위부를 통과하는 피질의 과골증이 양초가 흘러내리는 듯한 특징적인 모양(dripping candlewax)을 동반하였다(Fig. 2). 자기공명영상 검사에서는 좌측 수부 대능형골의 수장측 피질골과 연속성을 갖는 타원형 모양의 석회화 결절성 병변 양상으로 관찰되었다. 이 병변은 T2강조 영상에서 높은 신호 강도를 보이는 얇은 막에 둘러싸인 낮은 신호강도의 골성 병변 소견과 함께 대능형골 및 요골 원위부의 국소적인 골수내 침윤 소견을 보였다. 조영제 삽입 후에는 골성 병변에서 조영제 증강 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 3). 저자들은 대능형골에 발생하여 골 외부로 돌출한 유



**Fig. 1.** A 56-year-old female visited to our hospital with palpable mass in the volar aspect of left hand thenar area. Upon examination there was pain on palpation on the above mass.

선상 과골증으로 의심하고 이 병변에 대하여 절제 및 생검술을 시행하였다. 수술 소견상 좌측 대능형골의 수장측 피질골과 연속성을 갖고 있으면서, 주변의 연부 조직과 유착된  $2.3 \times 1.4 \times 2.0 \text{ cm}^3$  크기의 골성 병변을 확인할 수 있었고, 정중 신경의 운동 신경 분지의 손상에 주의하여 골절단기를 이용해 절제를 시행하고 유착되어 있는 주변의 연부 조직에 대해서 변연 절제술을 시행하였다(Figs. 4, 5). 수술 후 단순 방사선 사진상 경화성 골병변이 완전히 제거된 것을 확인할 수 있었다(Fig. 6). 조직학적 검사상 주변 섬유연골 영역과 함께 골소주가 두꺼워지는 양상의 전형적인 유선상 과골증의 소견이 관찰되었으며(Fig. 7), 환자는 수술 후 9개월째 외래 추사에서 통증의 소실을 확인하였고, 임상적, 방사선학적 재발 소견이



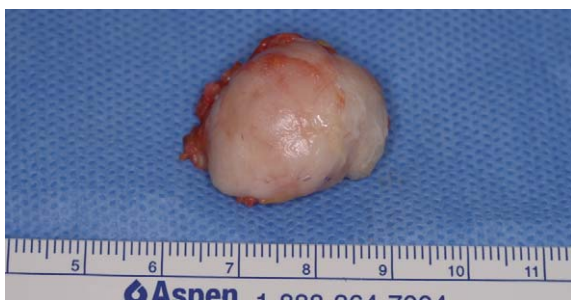
**Fig. 3.** Magnetic resonance images showed low signal intensity juxtacortical nodular lesion in the volar aspect of the trapezium.



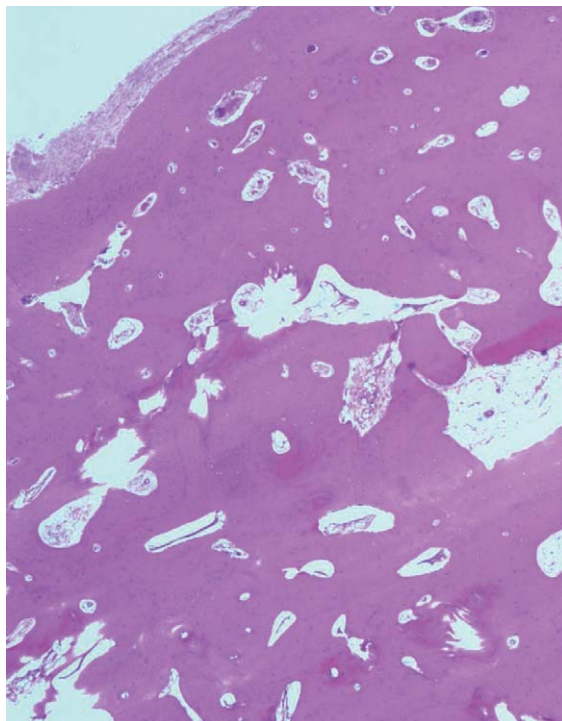
**Fig. 2.** Plain radiographs showed ovoid sclerotic lesion in juxtacortical area of the trapezium and irregular eccentric bone formation along the distal radius.



**Fig. 4.** Hard, ovoid lesion in volar side of the trapezium was seen intraoperatively.



**Fig. 5.** Gross finding after excision. A  $2.3 \times 1.4 \times 2.0$  cm<sup>3</sup> sized sclerotic bone lesion was seen.



**Fig. 7.** Microscopic histology showed thickened and sclerotic bony trabecula with adjacent zone of fibrocartilage (H&E,  $\times 40$ ).



**Fig. 6.** Postoperative radiographs showed complete removal of the trapezial bony lesion.





Fig. 8. Clinical follow-up showed normal function of the thenar muscles.

없이 경과관찰 중에 있다(Fig. 8).

## 고찰

유선상 과골증은 피질골이 원인 모르게 두꺼워지는 양성 골 병변으로, 임상 증상은 통증, 종창, 관절 운동 장애 등으로 다양하게 나타날 수 있다<sup>2,4</sup>. 특히 환자의 연령에 따라 증상이 다를 수 있는데, 성인의 경우 전형적으로 통증, 관절 운동 장애 등의 증상을 보이며 소아의 경우 사지 부동, 변형, 관절 구축을 나타낼 수 있다<sup>1</sup>. 일부 연구에서는 단순방사선 검사 및 임상 양상만을 통해서 유선상 과골증의 진단을 내릴 수 있으며, 자기공명영상 검사나 컴퓨터단층촬영 검사는 진단 자체보다는 병변의 양상 및 특징적인 형태를 이해하는데 도움이 된다고 하였다. 유선상 과골증과 감별해야 할 질환으로는 골육종이나 골화성 근염 외에도 골수염, 골화석증, 골반문증 등이 있으며, 무엇보다도 골종(osteoma)과 유사한 형태를 보이므로 골육종과의 감별이 가장 중요하다고 볼 수 있다<sup>8</sup>.

국내에서 보고된 증례들은 대부분 양초가 흘러내리는 듯한 전형적인 방사선학적 소견을 가진 경우가 대부분이나 본 증례에서는 골종과 유사한 형태로 골종양과 감별을 요하는 점이 특징이라고 할 수 있다. 유선상 과골증의 진단에 있어 조직학적 소견 외에도 전형적인 방사선 소견이 중요하다고 알려져 있다. Freyschmidt<sup>4</sup>는 유선상 과골증의 방사선학적 소견에 따라 osteoma-like pattern (30%), classic candle wax appearance (22%), myositis ossificans-like pattern (4%), osteopathia striata-like pattern (26%), mixed pattern (18%) 등으로 나눌 수 있다고 하였다. 저자들의 증례에서도 수근관절의 대능형골의 osteoma-like pattern과 함께 원위 요

골의 classic candle wax appearance를 함께 갖고 있었다. 만약 원위 요골에 발생한 유선상 과골증의 전형적인 방사선 소견이 아니었다면 수근관절의 대능형골 병변에 대해서 정확한 진단을 내리지 못한 채로 수술적 치료를 시행했을 가능성이 있었다. 이 증례에서 중요한 점은 요골의 유선상 과골증 병변과 대능형골의 병변이 같은 질환인가 하는 점이며, 수술적 치료를 통하여 대능형골 병변이 유선상 과골증의 특징의 조직학적 소견을 갖고 있음을 확인할 수 있었다. 본 연구를 포함한 다른 연구에서 유선상 과골증의 조직병리학적 소견의 특이적인 양상은 없었으나, 혈관 형태의 증가, 혈관 폐색, 혈관 주변의 석회화 및 골화, 골수의 위축, 증판골의 치밀화의 과정을 거쳐 골소주가 두꺼워지는 조직학적 소견이 관찰될 수 있다<sup>9</sup>.

유선상 과골증은 다발성보다는 주로 하나의 사지에서 발생한다고 알려져 있으며, 상지에서만 발생하는 경우가 20%, 하지에서만 발생하는 경우가 70%, 상하지에서 동시에 발생하는 경우가 4%로 보고된 바 있다<sup>4</sup>. 유선상 과골증은 본 증례에서 처럼 하나의 사지 내에서 연속성을 갖지 않는 두 개의 병변이 있을 수 있음을 알 수 있었으며, 같은 병변 또는 독립된 병변일 가능성을 항상 염두에 두어야 하겠다. 증상을 유발하는 유선상 과골증의 가장 큰 증상은 통증이며, 이는 관절 운동의 제한이나 수근관 증후군에 의하여 발생한다고 알려져 있다<sup>10</sup>. 본 증례에서는 압통이 가장 큰 증상이었으며, 종괴의 제거와 함께 증상의 소실을 얻을 수 있었다.

## REFERENCES

1. Greenspan A, Azouz EM. Bone dysplasia series. Melorheostosis: review and update. *Can Assoc Radiol J*. 1999;50:324-30.
2. Jain VK, Arya RK, Bharadwaj M, Kumar S. Melorheostosis: clinicopathological features, diagnosis, and management. *Orthopedics*. 2009;32:512.
3. Happle R. Melorheostosis may originate as a type 2 segmental manifestation of osteopoikilosis. *Am J Med Genet A*. 2004;125A:221-3.
4. Freyschmidt J. Melorheostosis: a review of 23 cases. *Eur Radiol*. 2001;11:474-9.
5. Rhee SK, Song SW, Lee WS, Hong SH. Melorheostosis in hand: 2 cases of report. *J Korean Soc Surg Hand*. 2001;6:205-8.
6. Jung ST, Jung SN, Lee KB. Melorheostosis of the foot: a case report. *J Korean Orthop Assoc*. 2000;35:177-80.
7. Younge D, Drummond D, Herring J, Cruess RL.

- Melorheostosis in children. Clinical features and natural history. J Bone Joint Surg Br. 1979;61-B:415-8.
8. Judkiewicz AM, Murphey MD, Resnik CS, Newberg AH, Temple HT, Smith WS. Advanced imaging of melorheostosis with emphasis on MRI. Skeletal Radiol. 2001;30:447-53.
  9. Hoshi K, Amizuka N, Kurokawa T, Nakamura K, Shiro R, Ozawa H. Histopathological characterization of melorheostosis. Orthopedics. 2001;24:273-7.
  10. Abdullah S, Mat Nor NF, Mohamed Haflah NH. Melorheostosis of the hand affecting the c6 sclerotome and presenting with carpal tunnel syndrome. Singapore Med J. 2014;55:e54-6.

## 대능형골에 발생한 유선상 과골증

최현철<sup>1</sup> · 정지한<sup>2</sup> · 이주엽<sup>1</sup>

<sup>1</sup>가톨릭대학교 의과대학 정형외과학교실, <sup>2</sup>가톨릭대학교 의과대학 병리학교실

유선상 과골증은 희귀한 경화성 골질환으로 수부에는 매우 드물게 발생한다. 저자들은 56세 여성의 좌측 대능형골에 발생하여 증상을 유발한 유선상 과골증을 보고하고자 한다. 조직학적 검사상 두껍고 경화된 골주를 가지는 성숙골이 관찰되었으며, 환자는 수술 후 재발 소견이 없어 관찰 중이다. 이 병변은 특징적 방사선 소견 및 조직학적 소견을 통하여 골화성 근염이나 골육종 등 다른 골 병변과의 감별이 필요하다.

**색인단어:** 유선상 과골증, 대능형골, 조직학적 소견

접수일 2014년 7월 10일 수정일 2014년 9월 4일

게재확정일 2014년 9월 9일

교신저자 이주엽

경기도 수원시 팔달구 중부대로 93

성빈센트병원 정형외과

TEL 031-249-8301 FAX 031-254-7186

E-mail jylos1@gmail.com