

Cervical Spinal Monostotic Fibrous Dysplasia: A Case Report

경추에 발생한 단골성 섬유성 이형성증: 증례 보고

Ok Hwa Kim, MD

Department of Radiology, Haeundae Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Busan, Korea

Monostotic fibrous dysplasia of the cervical vertebra is quite unusual. The author reports a case of monostotic fibrous dysplasia affecting the second cervical vertebra with descriptions from the CT, MR and bone scanning findings.

Index terms

Fibrous Dysplasia
 Monostotic
 Spine
 Computed Tomography
 Magnetic Resonance Imaging

Received May 13, 2013; Accepted June 26, 2013

Corresponding author: Ok Hwa Kim, MD
 Department of Radiology, Inje University Haeundae Paik Hospital, 875 Haeundae-ro, Haeundae-gu, Busan 612-896, Korea.
 Tel. 82-51-797-0380 Fax. 82-51-797-0325
 E-mail: okkimmd@hanafos.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 non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

서론

섬유성 이형성증은 정상 해면골이 섬유성 조직과 미성숙 골소주(trabeculae)의 증식으로 대체되는 원인 불명의 양성질환으로 단골성(monostotic) 형태 또는 다골성(polyostotic) 형태로 올 수 있다. 척추의 섬유성 이형성증은 단골성과 다골성 형태에서 다 올 수 있지만, 대부분은 다골성 형태에서 척추 병변을 보이고 단골성은 매우 드물다. 2010년까지 보고된 바에 의하면 단골성 척추 이형성증은 34예 보고되었고 그 중 경추의 단골성 섬유성 이형성증은 13예에 불과했다(1-3). 저자는 2번 경추에 생긴 단골성 섬유성 이형성증을 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례 보고

42세 여자 환자로서 쓰레기 분리수거 중 뒤에서 자동차가 박아 경부 통증을 호소하며 내원했으며 이학적 소견상에 경추 염좌가 의심되었다. 영상의학적으로 경추 단순촬영, 전산화단층촬영(computed tomography; CT) 및 자기공명촬영(magnetic resonance imaging; MRI)을 시행하였는데 외상과 관련된 병변은 발견할 수 없었으나 CT에서 2번 경추의 추체에 불규칙한 경계와 주변부 골경화(osteosclerosis)를 동반하는 골용해성(os-teolytic) 병변이 우연히 발견되었다(Fig. 1A, B). 경추 단순촬영

상에서는 골 겹침 등의 이유로 이 병변은 뚜렷하지 않았지만, MRI의 T1 강조영상에서 주변부 저신호강도와 중심부의 중등도 신호강도, T2 강조영상과 short tau inversion recovery 영상에서 불균일한 중등도 및 고신호강도를 보이는 병변이었고 게돌리니움(gadolinium) 조영증강 T1 강조영상에서 CT상에 골용해성을 보였던 부분을 포함한 병변 주위에 국소적으로 강한 조영증강 소견을 보였다(Fig. 1D-F). 골스캔상에서는 2번 경추의 강한 동위원소 흡착 소견을 보였고 다른 골 부위의 흡착 소견은 없었다(Fig. 1F). 환자는 병변의 확진과 함께 골전이 등의 악성 병변 가능성을 배제하고, 골용해성 병변으로 인해 이후에 올 수 있는 병적 골절을 예방하는 차원에서 골소파술(curettage) 및 골 이식술(bone graft)을 받았다. 절제된 골조직은 병리조직학적으로 불규칙한 모습의 미성숙 골주 조직이 중등도의 밀집도를 보이는 방추형세포로 구성된 섬유성 기질에 흩어져 있는 소견을 보여 섬유성 이형성증으로 진단되었다(Fig. 1G).

고찰

섬유성 이형성증은 국소적으로 골 어느 부위의 섬유성 결합 조직이 비정상적으로 증식되고 미성숙 골편을 형성하는 양성 질환이며 비유전성의 골격 발달장애이다. 섬유성 이형성증은 단골성과 다골성 형태로 구분된다. 전체 섬유성 이형성증의 빈도

는 단골성이 70~80%, 다골성이 20~30%로 단골성이 더 흔하다. 단골성 형태는 늑골, 대퇴골, 경골, 안면두개골에 주로 생긴다. 척추의 섬유성 이형성증은 주로 다골성 형태에서 보이고 단골성 형태에서는 매우 드물다(1-4). 섬유성 이형성증의 원인은 선천성으로 생각되어지며 주로 영유아기에 병변이 시작되고 젊은 연령층에서 주로 발견된다. 대부분의 섬유성 이형성증은 대부분 증상이 없지만 드물게 통증을 동반한 국소적 종창을 보일 수 있다. 병적 골절이 가장 흔한 합병증인데 비정상적 골소주 증식에 의해 뼈가 약해져 쉽게 골절이 일어나기 때문이다

(1). 다골성 형태의 섬유성 이형성증일 경우에 전신적 양상의 질환과 동반될 수 있으며, 특히 성조발증(precocious puberty)과 피부 색소 침착이 있는 경우에 McCune-Abright 증후군이라고 하고(5), 근육내 점액종(myxoma)과 동반될 때는 Mazabraud 증후군이라 한다(6). 그 외 갑상선 기능 항진증, 부갑상선 기능 항진증, 당뇨, 말단 비대증, 쿠싱병(Cushing's syndrome), 신장 및 심혈관계 기형 등에 동반될 수 있다(1, 5). 섬유성 이형성증 부위에 이차적으로 생길 수 있는 다른 골격 병변으로는 동맥류성 골낭종(aneurysmal bone cyst), 결합조직 형성 섬유종(des-

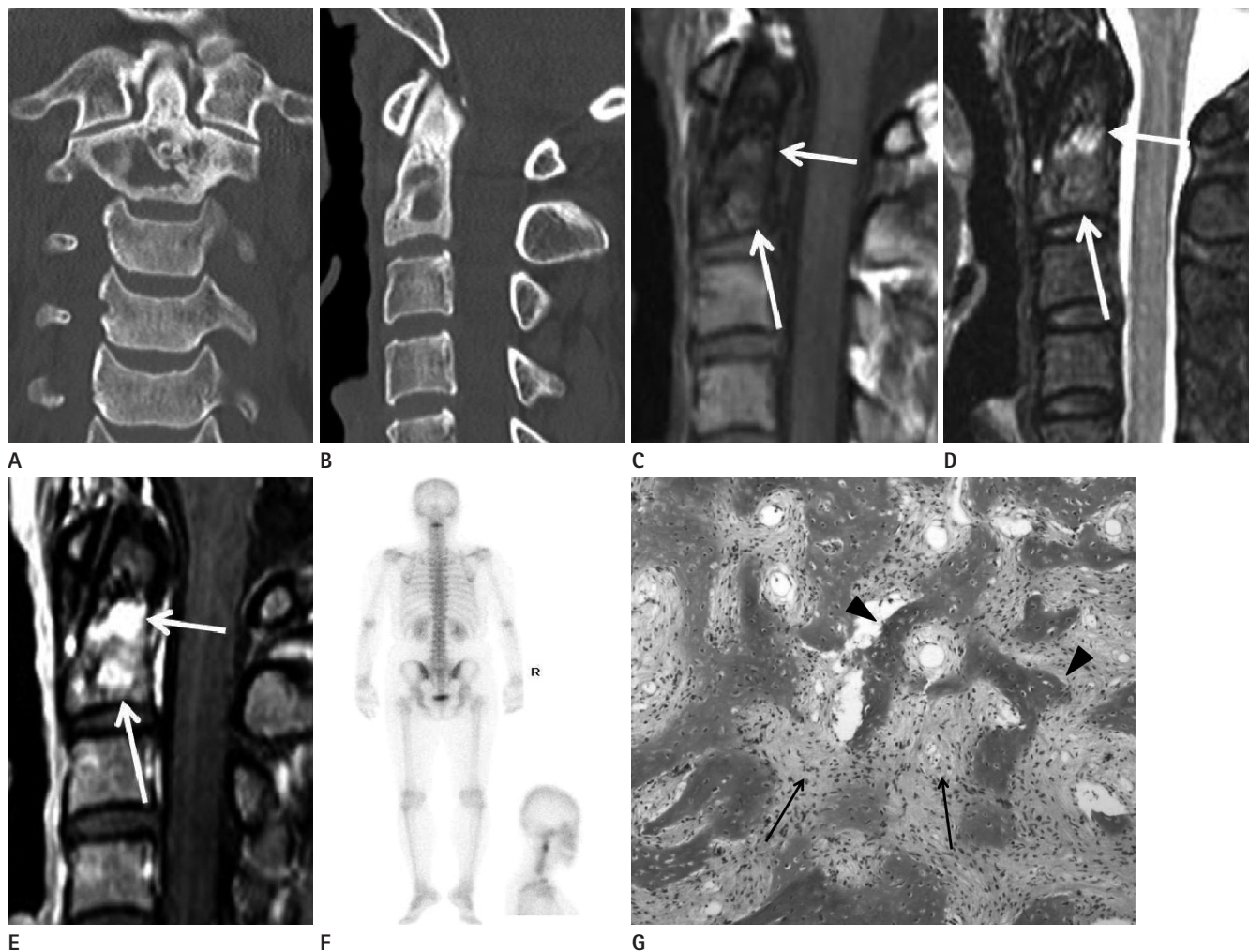


Fig. 1. Monostotic fibrous dysplasia of the C2 in a 42-year-old woman.

A, B. Coronal (**A**) and sagittal (**B**) CT scan of C-spine reveal the irregular margined osteolytic lesion with peripheral bony sclerosis, without evidence of the bony cortical destructions, in C2 body.

C-E. Sagittal MRI reveal the irregular margined osseous lesion incompletely surrounded by the rim of low signal intensity in the C2 body (arrows in **C, D**), showing low to intermediate SI on T1WI (**C**), heterogeneous mixed, low to high, SI on STIR image (**D**), and marked contrast enhancements (arrows in **E**) on Gd-T1WI (**E**) at the sites corresponding to the osteolytic areas of CT scan.

F. Bone scan following administration of Tc-99m MDP reveal the focal tracer uptake in the upper cervical spine. Note no other skeletal tracer uptake in the whole body scan.

G. Photomicrograph of surgical specimen shows classic microscopic appearance of fibrous dysplasia consisting of irregular immature trabeculae of woven bone with lack of osteoblastic rimming (arrowheads) in bland fibroblastic and collagenous matrix (arrows) (H&E stain, $\times 40$).

Note.—Gd = gadolinium, MDP = methylene diphosphonate, SI = signal intensity, STIR = short tau inversion recovery, T1WI = T1-weighted image

moplastic fibroma)과 다양한 골육종 등이 있다(1). 섬유성 이형성증에서 골육종으로의 악성화는 단골성과 다골성 형태에서 0.5% 정도로 드물게 일어난다(1, 7). 척추 섬유성 이형성증의 일반촬영 소견은 다른 골 부위의 소견과 유사해 수질강(medullary cavity)의 팽창, 간유리 모양의 음영(ground-glass appearance) 및 다양한 정도의 주변부 골경화 또는 골용해 소견을 보인다. 척추 섬유성 이형성증은 두꺼운 주변부 반응성 골경화 소견을 보일 수 있으며, 때로는 불완전하고 고르지 못한 골경화로 인해 불규칙한 경계면을 보일 수 있다(8). CT와 MR은 피골 파괴(cortical destruction)를 동반하는 공격적 골 병변을 배제하는데 유용하며 T1 강조영상에서 저 또는 중등도 신호강도, T2 강조영상에서 양성 변화, 섬유 골조직의 포함 정도, 세포 조밀도, 출혈 등의 여부에 따라 불균일한 저 또는 고신호강도를 보이며, 게돌리니움 T1 조영증강 영상에서는 다양한 정도의 조영증강 소견을 보인다(1, 4, 7, 8). 골스캔상에는 특징적으로 중등도 또는 고도의 동위원소 흡착소견을 보이나, 드물게 작은 병변 등의 경우에서 위 음성을 보일 수 있어, 골용해성 병변이면서 골스캔상에 흡착소견이 없을 경우, 혈관종(hemangioma), 거대세포종(giant cell tumor), 동맥류성 골낭종과 감별 진단해야 한다(9). 섬유성 이형성증에 대한 치료는 아직 논란이 많은데, 척추의 추체와 후방요소(posterior element)에 섬유성 이형성증이 광범위하게 침범한 경우에는 골절제술 및 척추 재건술을 시행하지만, 대부분 섬유성 이형성증은 피골 파괴를 일으키지 않는 양성 질환이므로 조직 검사상 단골성 척추 섬유성 이형성증으로 확진될 경우는 더 이상의 치료는 필요하지 않는다(9). 본 증례에서는 척추체만 침범한 병변이지만, 병변의 위치와 영상소견을 고려할 때, 수술적 접근을 통한 조직학적 확진이 요구되었고, 비교적 골용해성 병변을 보임으로써 이후에 올 수 있는 병적 골절을 예방하기 위해 골소파술 및 골 이식술을 시행하였다.

결론적으로, MR과 CT 영상에서 척추에 단골성으로 주변부 골경화를 동반하는 골용해성 병변이고 골스캔상에 중등도 또는 고도의 흡착소견을 보이는 경우에, 드물지만, 감별진단에 단

골성 섬유성 이형성증도 포함하여야 할 것으로 보이며, 조직검사 등으로 확진을 함으로써 치료 계획을 세우는 데 도움이 될 수 있을 것으로 사료된다.

참고문헌

1. Arantes M, Vaz AR, Honavar M, Resende M, Pereira JR. Fibrous dysplasia of the first cervical vertebra. *Spine (Phila Pa 1976)* 2008;33:E933-E935
2. Proschek D, Orlor R, Stauffer E, Heini P. Monostotic fibrous dysplasia of the spine: report of a case involving a cervical vertebra. *Arch Orthop Trauma Surg* 2007;127:75-79
3. Schoenfeld AJ, Koplin SA, Garcia R, Hornicek FJ, Mankin HJ, Raskin KA, et al. Monostotic fibrous dysplasia of the spine: a report of seven cases. *J Bone Joint Surg Am* 2010;92:984-988
4. Gogia N, Marwaha V, Atri S, Gulati M, Gupta R. Fibrous dysplasia localized to spine: a diagnostic dilemma. *Skeletal Radiol* 2007;36 Suppl 1:S19-S23
5. Mauras N, Blizzard RM. The McCune-Albright syndrome. *Acta Endocrinol Suppl (Copenh)* 1986;279:207-217
6. Dreizin D, Glen C, Jose J. Mazabraud syndrome. *Am J Orthop (Belle Mead NJ)* 2012;41:332-335
7. Kransdorf MJ, Moser RP Jr, Gilkey FW. Fibrous dysplasia. *Radiographics* 1990;10:519-537
8. Park SK, Lee IS, Choi JY, Cho KH, Suh KJ, Lee JW, et al. CT and MRI of fibrous dysplasia of the spine. *Br J Radiol* 2012;85:996-1001
9. Asazuma T, Sato M, Masuoka K, Yasuoka H, Tsuji T, Aida S. Monostotic fibrous dysplasia of the lumbar spine: case report and review of the literature. *J Spinal Disord Tech* 2005;18:535-538

경추에 발생한 단골성 섬유성 이형성증: 증례 보고

김옥화

척추의 섬유성 이형성증(fibrous dysplasia)은 드물며, 특히 단골성 형태로 오는 경우는 매우 드물다. 저자는 제2경추에 발생한 단골성 섬유성 이형성증을 경험하였기에 CT, MR 및 골스캔 소견과 함께 보고하고자 한다.

인제대학교 의과대학 해운대백병원 영상의학과