

多發性 外骨症이 惡性腫瘍化한 一例

서울赤十字病院 整形外科

金 鏞 周 · 韓 斗 鎮

—Abstract—

Report of a Case of Multiple Exostosis with Chondrosarcoma

Doo Jin Hahn, M.D., Yong Ju Kim, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Seoul Red Cross Hospital

This is a 34 years old female of Multiple exostosis with chondrosarcoma involving pelvis.
The bone biopsy of the lesion showed chondrosarcoma.

遺傳性 多發性 外骨症은 骨格上에 여러가지 크기의 광범위한 骨樣突起를 特徵으로 하는 骨成長의 異常을 말하는 것으로 오래前부터 遺傳性 背景을 갖는 것으로 알려진 疾患이다.

특히 外骨症은 長骨 그 중에서도 膝 及 足關節部에 빈번하며 대개는 乳兒時부터 臨床의으로 發見되는 것이다. 이 疾患의 惡性腫瘍化 그 중에서도 Chondrosarcoma로 進展되는 경우는 오래前 부터 알려진 것으로 第一 빈번한 部位는 股關節部이다.

Jaffe는 28例의 遺傳性 多發性 外骨症中 3例의 Chondrosarcoma를 發見하여 約 11%로 報告하고 있다.

여기에 惡性腫瘍化한 多發性 外骨症 一例을 관찰하였기 報告하는 바이다.

症 例

患者는 文○榮 34歲 既婚女子로 1965年 11月 10日 本院整形外科에 入院하였다.

主訴는 新生兒 頭 크기의 腫瘍이 左臀部 側方으로 부터 前方 股關節部에 沿하여 突出되어 있고 同側 股關節은 約 45度の 屈曲收縮으로 歩行이 不便하였으며 腫瘍部로 부터 下肢로 뻗치는 疼痛을 呼訴하고 있다.

現 病 歷

患者는 出生時부터 右側 脛骨 及 左側 橈骨末端 伸展部에 母指頭 크기의 骨樣 突出을 갖고 있었으며 그 크기는 現在까지 別 變化가 없었고 다른 症狀도 없었다. 上記 臀部의 腫瘍은 4年前 부터 認知되었으며 그 크기는 時間이 經過함에 따라 次次 增大되었다. 症狀도 처음에는 不快感으로부터 始作하여 심한 疼痛 及 局所的 知覺 脫失이 下肢及 足部에 播及되었다.

左側 股關節의 屈曲收縮도 2年前부터 始作되어 그 程

度가 次次 加增되면서 現在로는 歩行에 지장이 있을 程度로 심하다.

既往歷 및 家族歷

10年前 1回の 出産後 第2次的 不妊 以外는 特記事項 없었다.

家族歷에도 特記事項 없었다.

理學的 所見

體格 및 榮養은 中等度며 全身狀態는 良好하고 肺 心臟 腹部에 異常 없었다.

皮膚의 斑點이나 淋巴腺 腫大도 없었다.

局所 所見

直徑 約 15cm 높이 6cm의 硬性 結節性 腫瘍이 左臀部 側方으로부터 股關節部 前方에 沿해 突出되어 있고 同側 股關節은 約 45度の 屈曲收縮이 되어 있었다. 左 股關節의 屈曲運動은 正常範圍이고 內轉도 正常이나 外轉이 30度로 制限되 있었다. 一般的으로 左下肢는 他側에 比해 筋萎縮이 되어 있었다.

그 以外의 關節運動範圍는 正常이었다. 右 脛骨上端 內前方 及 下 3分之1部에는 各各 母指頭 크기 及 卵大의 骨樣突出이 있었으며 그 表面들은 平滑하였다. 左 橈骨 下端 3分之1部에서도 母指頭 크기의 骨樣突出이 촉진되었으나 이렇다할 症狀는 없었다.

檢査 所見

血液像은 Eosinophile이 15%로 增加된 以外는 正常值 였다.

血清學的 檢査에서도 모다 正常值內에 있었다.

尿所見은 正常 이었으며 Bence-Jones protein도 檢出되 지 않았다.

大便檢査에서는 蛔虫 十二指腸虫卵이 檢出되었는데 上

記의 Eosinophilia 는 寄生虫感染에 因한 것으로 解釋된다.

X-線 所見

骨盤 前後面像(第 1 圖參照)에서는 左 股關節部에 17×15 cm 크기의 腫瘍이 보이며

그 影像은 部分的인 放射線透過性과 活發한 新生骨形成影이 特徵的이었고 一部分은 진한 斑點狀을 보이기도 하였다.

右下肢의 前後 및 側面像(第 2 圖參照)에서 脛骨의 上端 及 下端 3 分之 1 部에 骨突起 及 囊狀變化를 볼 수 있었고, 腓骨 下端 3 分之 1 部에서도 역시 骨隆起를 보였다.

左上搏의 影像에서는 橈骨下端 3 分之 1 部에 “갈퀴리” 모양의 骨突起가 보인다. (第 3 圖參照)

第 1 圖 Left ilium 및 Hip Joint 部에 腫瘍像이 보인다

第 2 圖 右脛骨 及 腓骨에 骨突起들 보인다

第 3 圖 左橈骨下端에 hook 樣의 骨突起들 보인다

摘出된 腫瘍

摘出된 腫瘍

第 4 圖

肺, 肋骨 及 頭蓋骨의 X-線 影像에서는 아무 異狀도 發見치 못하였다.

肉眼的 及 顯微鏡의 所見

左 股關節部의 腫瘍은 神經壓迫症狀을 誘發하고 있으므로 生檢組織檢査를 經하여 可能한限 큰 腫瘍을 除去할 目的으로 突出部 頂點을 中心으로 從切開을 加하였다. 腫瘍의 外表面은 周圍組織과 癒着없이 쉽게 박리되었으며 그 外層은 얇은 軟骨樣 被膜으로 덮인 靑灰白色의 硬性腫瘍을 $10 \times 10 \times 6$ cm 크기로 摘出하였다. (第4圖參照) 腫瘍의 切斷面은 작은 刻面의 軟骨樣 小葉體가 모여 큰 덩어리를 形成하고 있었으며 腫瘍自體는 出血이 심하지 않은 것을 特徵으로 하였다.

顯微鏡上 切面은 軟骨樣組織으로 구성되었고 軟骨樣細胞는 規則的인 配列을 하고 있었다. 腫瘍 中心部의 細胞는 頂中에 位置한 核과 깨끗한 細胞間質을 갖고 있음에 比해 周圍에 散在한 細胞는 不規則한 配列을 갖고 一部는 서로 癒合도 되고 核部에는 增加된 染色體를 볼 수 있었다. 그러나 一般的으로 뚜렷한 核分裂은 볼 수 없으나 部分的인 斷片을 볼 수는 있었다. (第5圖參照)

當例에 있어서 Radical resection(Hemi Pelvectomy)을 할 것을 患者에게 勸告하였으나 患者는 그것을 許諾하지 않았다.

總括 및 考察

多發性 外骨症은 軟骨膜으로 덮인 여러個의 骨突起를 特徵으로 하는 骨成長의 異常疾患으로 一般的으로 遺傳的 背景을 갖는다.

Stocks 와 Barington 의 報告에 依하면 約 1,124 例의 多發性 外骨症 患者中 727 例 (64%)에서 遺傳的 素因을 나타내었으며 이를 더 細分하면 父系의 原因이 73% 母系의 原因이 27%로 되어있다. 性別分布는 男子가 70%

女子가 30%로 단연 男子에서 優勢하다고 하였다.

多發性 外骨症의 發生機轉은 여러가지로 說明되는데 그中 Keith는 다음 事實에 기초를 두고 說明하고 있다. 即, 正常的으로 骨의 成長帶(Epiphyseal cartilage plate and analogous)에는 Endochondral ossification에 依해 形成된 骨의 基礎體가 있다. 이것은 成長帶를 싸고 있는 骨膜輸帶에 依해 生진 骨被膜으로 덮여있다. 多發性 外骨症에서는 上記 骨膜輸帶의 缺如가 第一次의 原因이 되어 Cartilage preformed cone 이 異狀方向으로 進展될 때 外骨症이 생긴다는 것이다.

多發性 外骨症이 Chondrosarcoma 로 進展되는 例는 오래前부터 잘 알려진 것으로 그 好發部位는 股關節이다. 대개 成人에서 빈발하나 小兒 또는 青年期에서도 종종 볼 수 있다.

Jaffe 에 依하면 28 例의 多發性 外骨症中 3 例(11%)에서 Chondrosarcoma 로 進展되었다고 報告하였으나 患者中 많은 例가 小兒 또는 青年들인 것으로 미루어 後에 惡性化할 可能性을 고려해 보면 上記 數値보다는 훨씬 上廻하여 거의 20%로 推算하고 있는 것이다.

Chondrosarcoma는 대개 骨突起의 軟骨被膜 또는 軟骨膜 殘餘部에서 發生되는 것으로 說明되고 있다.

이 腫瘍은 大部分이 死亡까지 數年 드물게는 10年以上의 經過를 取하기도 한다. 대개는 局所的으로 周圍組織을 侵犯할 뿐 血管을 통한 遠隔轉移는 드물다.

그러나 例外的으로 빠른 成長速度를 가지고 隣接血管으로 侵犯해서 마침내는 心臟과 肺臟에 轉移되어 5~6 個月이면 死亡하는 急性經過를 取하는 것도 있다. 反面 成書에 依하면 多發性 外骨症에서 進展되는 惡性腫瘍이 Chondrosarcoma 以外에도 Osteogenic sarcoma 또는 Osteochondrosarcoma 로 發見되기도 하는 것이다.

結 論

惡性腫瘍(Chondrosarcoma)化한 多發性 外骨症 一例
를 報告하였다. 患者는 退院後 外來에 다시오지 않으므
로 follow-up 의 仔細한 記錄은 不可能하였다.

REFERENCES

- Ghormley, R. K.: *Chondromas and Chondrosarcoma of the Scapula and the Innominate Bone*, *Arch. Surg.*, 63, 48, 1951
- Jaffe, H. L.: *Hereditary Multiple Exostosis*, *Arch Path* 36, 335, 1943
- Jaffe, H. L.: *Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints*, 150, 164, 333, 1961
- Keith, A.: *Studies on the Anatomical Changes which Accompany Certain Growth Disorder of the Human Body*, *J. Anat* 54, 101, 1920
- Monro, R. S., and Golding, J. S. R.: *Chondrosarcoma of the ilium Complicating Hereditary multiple Exostosis* *Brit. J. Surg.*, 39, 73, 1951
- Stocks, P., Barrington, A.: *Hereditary Disorders of Bone Development*, *Eugenics Lab. memoris*, 1952, No. 22, London.