

## Pigmented Villonodular Synovitis

(4례 보고)

연세대학교 의과대학 정형외과학교실

강 문 기 · 장 준 섭

- Abstract -

### Pigmented Villonodular Synovitis (Report of four cases)

Moon Ki Kang, M. D., Jun Seop Jahng, M. D.

Department of Orthopedic Surgery,  
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Pigmented villonodular synovitis is a kind of benign inflammatory lesion involving synovial membrane, characterized by yellowish or yellow-grayish colored villous nodules of synovial membrane, formed by accumulation of cholesterol and hemosiderin with numerous cleftings of synovial membrane.

The lesion was first described by Chassaignac (1852) as the nodular form arising in relation to the flexor tendon sheath of the middle and index fingers. After that Simon (1865) described it as a xanthoma of the synovia, and there after various names were given by many authors, according to the characteristics of the pathologic fetures.

In 1941 Jaffe named this lesion pigmented villonodular synovitis, which is now generally accepted. Still the direct cause of this lesion is not clearly known, but chronic stimulation of synovia is generally accepted as an etiologic factor.

In this paper we report four cases of pigmented villonodular synovitis, which were diagnosed and treated in our department.

One of the four cases occurred at the proximal tibiofibula joint which is a very rare site.

### 서 론

Pigmented Villonodular Synovitis는 활액막에 Cholesterol과 혈철소(Hemosiderin)의 침착으로 갈색 또는 황갈색을 나타내고 용모상변화를 일으키는 활액막 및 건초에 발생하는 질환의 하나이다. Chassaignac(1852)이 수지의 굴건초에 발생한 결절성 병변을 발표한 이래 Simon(1865)이 슬관절에 발생한 결절을 Xanthoma라고 명명하였으며 그후 많은 저자들에 의

해 Giant cell tumor(Targett : 1897), Myeloxanthoma(Dor : 1898), Villous arthritis(Dowd : 1912), Hemorrhagic villous synovitis(kling & Sashin : 1935),<sup>8)</sup> 및 Xanthomatous tumor(De Santo & wilson : 1937),<sup>9)</sup> 등 여러가지 병명으로 명명되어 왔다. Pigmented Villonodular Synovitis란 병명은 Jaffe, Lichtenstein 및 Sutro(1941)<sup>7)</sup>에 의하여 관절건초 및 활액낭등에 발생한 20례에서 처음으로 사용되었다. 그후 Lewis(1947)<sup>11)</sup>가 처음으로 슬부에 발생한 pigmented villonodular synovitis의 X-선 소견을 자세히 기술하였

고 Wright(1951)<sup>10)</sup>는 Benign giant cell synovioma라는 병명으로 85례를 분석보고한 바 있다.

본교실에서는 슬관절, 족관절, 수근관절과 매우 희유한 부위인 상부 경비골관절에 발생한 Pigmented Villonodular Synovitis 4례를 치험하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

## 증례

### 증례 1. 강×석, 여자 42세, 가정주부

주소 및 현병력: 우측 수근관절 및 수배부에 종창 및 동통을 주소로 내원하였다. 입원 약 3년전부터 우측 수배부에 그리고 약 1년전부터는 우측 수근관절부에 동통을 수반하는 종창이 있었으며 입원 약 1개월전부터 동통이 아주 악화되었다.

과거력 및 가족력상에는 특기사항이 없었다.

이학적 소견: 발육과 영양상태는 비교적 양호하였고 체중은 50kg이었으며 혈압, 맥박, 호흡, 체온 모두 정상이었다. 우측 수근관절에는 5×6cm 크기의 탄력있고 비교적 유연하며 동통이 심한 종물이 촉진되었으며 우측 수배부에도 역시 3×3cm 크기의 종물이 촉진되었으며 수근관절은 경도의 운동 제한이 있었다.

검사소견: 백혈구, 혈색소, 적혈구침강, 뇨검사 및 혈액 화학적검사 모두 정상범위내에 있었다.

수술소견: 전신마취하에 각각 두곳에 피부 절개를 가하여서 4.5×5cm와 3.5×2cm 크기의 암갈색의 활액막을 제거하였으며 경도는 비교적 단단하고 탄력이 있었으며 수개의 결절을 보여주었고 있었다.

조직학적 소견: 증식된 용모는 synovial lining cell로 덮혀있었고 다핵거대세포가 산재해 있었다. 결절 조직에는 많은 다각형 간질세포가 lipid 혹은 hemosiderin을 함유하고 있었으며 결절조직에는 많은 혈관이 증식되어 있었다.

### 증례 2. 김×심, 여자 40세, 가정주부

주소 및 현병력: 약 6년전부터 시작된 경미한 양측 슬관절의 동통과 종창을 호소하며 내원하였다. 과거력상 약 3년전에 우측 슬와낭포를 진단받았으며 2년전 낭종을 시내 모 개인의원에서 제거하였으나 동통은 계속되었다.

이학적 소견: 발육과 영양상태는 비교적 양호하였고 체중은 40kg였으며 혈압, 호흡, 맥박은 정상이었다. 우측 슬관절의 내측으로 심한 압통과 종창이 있으며 슬관절의 운동장애 특히 신전장애가 현저하였다. 국소열감이나 종물의 촉지는 없었다.

검사소견: 백혈구, 혈색소는 정상범위였으나 적혈

### 증례 1. H. E. Stain X 400

Stromal tissue가 많으며 다핵거대 세포와 lipid particle이 보인다.

### 증례 2. H. E. Stain X 400

Stromal tissue와 다핵거대세포가 있으며 혈관의 증식을 보인다.

구침강도는 45mm/Hr로 증가되었고 뇨검사는 정상이었다.

수술소견: 전신마취하에 후방절개로 관절을 개방하였다. 이때 약 50cc의 암적색의 활액이 유출되었다. 관절연골은 정상이었으나 활액막은 불규칙하게 비후되고 용모상을 나타내고 있었으며, 암적색을 나타내었다. 약 3.5×3.0cm와 5.5×2.0cm의 비교적 단단하며 탄력성이 있으며 결절성인 조직을 제거하였다.

조직학적 소견: 용모돌기가 서로 얽혀져있는 부위가 있으며 갈색색소를 포함한 synovial lining cell이 있었으며 다핵거대세포와 lipid를 포함한 세포를 관찰할 수 있었다.

### 증례 3. 정×지, 여자 25세, 가정주부

주소 및 현병력: 약 2년동안의 우측 족관절의 종창, 동통 및 경도의 보행장애를 주소로 내원하였다.

과거력상 2년전에 우측족관절에 염좌를 받은 적이 있으며 그후부터 점차 족관절 운동장애 및 동통이 발생하였으며 내원 1주일전부터 더욱 악화되었다. 가 족력에는 특이사항이 없었다.

이학적 소견: 발육 및 영양상태는 양호하였고 체 중 45kg, 혈압, 호흡, 맥박, 등은 정상이었다. 우측 족관절에 심한 종창이 있으며 관절의 외측방 및 후방 에서 계란크기의 탄력있고 유연한 종물이 촉진되었 으며 심한 압통이 있었다. 족관절의 운동은 종물로 인하여 외번과 족배굴곡이 심하게 제한되어 있었다.

검사소견: 백혈구, 혈색소 모두 정상이었으며 적 혈구침강도는 46mm/Hr로 증가되어 있었으며 뇨검사 는 정상이었다.

수술소견: 전신마취하에 전측방 및 후배방 도달법 으로 족관절을 개방하였다.

활액막은 전반적으로 비후되었고 담황색을 정한 수 개의 결절을 볼 수 있었으며 활액막 내면에는 암갈 색의 수많은 용모상을 관찰할 수 있었다.

조직학적 소견: 증식된 용모는 synovial lining cell 으로 덮혀 있고 다핵거대세포가 산재해 있으며 결합 조직에는 다각형의 간질세포가 lipid 또는 hemoside- rin을 함유하고 있었다.

력과 과거력에는 특이사항은 없었다.

이학적 소견: 발육 및 영양상태는 양호하였고 체 중 46.5kg, 호흡, 맥박, 혈압은 정상이었다. 우측 비 골 골두부위에 약 7cm정도의 수술절개창이 있었다. 슬관절의 운동장애는 없었으며 감각도 이상 소견은 없었다.

검사소견: 백혈구, 혈색소, 뇨검사 모두 정상이었 다.

수술소견: 전신마취하여 슬관절부의 측방도달법으 로 절개하였다. 암갈색의 색소를 포함한 아주 연한 연부조직이 상부 경비골관절과 연결되어 있었으며 비 골근과 슬와근에서도 침윤을 볼 수 있었다. 또한 이 조직은 비골 골두에 침윤되어 있어서 주위의 근육과 비골골두를 제거하였다.

조직학적 소견: 다핵거대세포의 많은 침윤을 볼 수 있었으며 갈색혈색소 침착과 군데 군데에 암적색의 침착한 점들을 관찰할 수 있었다.

### 출례 3. H. E. Stain X 400

Villi의 증식과 synovial lining cell이 있으며 다핵거대세포와 stromal tissue가 보인다.

### 출례 4. 이X순, 여자 30세, 가정주부

주소 및 현병력: 약 3년전 우측 비골 골두부위에서 적은 종물이 촉진되어 내원한 바 있으며 종물의 제거를 권하였으나 거절하였다. 그후 별다른 증상없이 지내왔으나 약 3주전부터 동통과 압통이 있으며 종물이 팽리자라고 국소부위에 발열이 생겨 시내 모개인의원에서 척추마취하여 종물을 절제하였다.

그러나 수술후 5일째부터 다시 국소부위에 발열과 동통이 증악되어 다시 본 병원에 내원하였다. 가족

### 출례 4. H. E. Stain X 100

Villi가 관절강내로 증식되어 있으며 다핵거대세포와 색소침착을 보인다.

## 고 찰

Pigmented villonodular synovitis는 활액막, 전초 및 활액낭에서 cholesterol과 hemosiderin이 침착하여 갈색 또는 황갈색을 가진 용모와 결절을 형성하는 활액막염으로 비교적 드문 질환이다. 이 병의 원인에 대하여서는 DeSanto와 Wilson(1939)<sup>7)</sup>, 그리고 Galloway와 Ghormley(1940)<sup>8)</sup> 등은 cholesterol 대사의 장애라고 하였으며 Jaffe, Lichtenstein 및 Sutro(1941)<sup>9)</sup> 등은 다각형 간질세포가 대식세포와 같은 소질과 역할을 하므로서 일어나는 일종의 염증상태라고 주장하였다. 그러나 Wright,<sup>10)</sup> Stewart 및 Galloway<sup>9)</sup>

Table 1. Case analysis of pigmented villonodular synovitis

Case No.	Sex	Age	Site	X-ray finding	Microscopic finding
1	F	42	Dorsum and volar side of Rt. wrist	Non-specific	Proliferation of villous structure, scattered giant cell, polyhedral stromal cell contain lipid and hemosiderin
2	F	40	Knee joint, Rt.	Cystic change on proximal tibia	Proliferation of villous structure with synovial lining, polyhedral stromal cell contain lipid and hemosiderin
3	F	25	Lateral and posterior part of ankle, Rt.	Non-specific	Proliferation of villous structure with synovial cell lining, scattered hemosiderin and lipid contain cell
4	F	30	Fibula head area, Rt.	Non-specific	Many giant cell and polyhedral stromal cell with hemosiderin pigmentation, scattered dark reddish spot

등은 항상 활액막에서 시작하고 synovial lining cell 이 glandular space를 형성하는 경향이 있음을 관찰하고 neoplastic condition이라 주장하였다. 이외에 Fisk(1952)는 활액막에 작은 외상을 반복시켜서 비슷한 변화를 일으켰으며 Young과 Hudacek(1954)<sup>10)</sup>도 실험적으로 개의 슬관절의 관절강내에 혈액을 반복 주사하여 비슷한 변화를 관찰하고 외상이 원인이라고 주장하였으나 아직 확실한 원인은 불명료한 실정이다.

본병의 분류를 Jaffe<sup>7)</sup>는 활액막염, 건초염 및 색소용모결절성 활액낭염으로 나누고 활액막염과 건초염은 다시 미만성 결절형과 국소 결절형으로 나누었다.

발생빈도는 국소형이 미만형보다 많으며 호발부위는 국소 결절형은 손과 손가락에 호발하며 관절에서는 슬관절에서 호발되며 고관절, 족관절 및 견갑관절 순으로 발생된다. Beyers와 Cotton<sup>1)</sup>에 의하면 슬관절에 46%, 수지에 32%로 전체의 약 80%를 차지하였다. 저자의 경우는 슬관절, 족관절, 수근관절에 각각 1례씩이었으며 회귀하게 상부 경비골관절에서 1례 발병되어 있었다.

성별 및 연령빈도는 Nilsone(1969)는 2:1로 Beyers와 Cotton<sup>1)</sup>은 5:3의 비율로 여자에 많다고 하였으며 Jaffe<sup>7)</sup>는 미만형은 남자에서 건초염은 여자에서 호발하고 국소형은 성별의 차이가 없다고 하였다. 연령분포는 Jaffe<sup>7)</sup>는 청장년층에 많다고 하였으며 Be-

yers와 Cotton<sup>1)</sup>의 보고에 의하면 80례중 25례가 30대로 가장 많았고 Wright<sup>10)</sup>는 평균 호발연령을 38.5세라고 하였다. 저자의 경우는 30대 2명, 40대 2례였다.

본 질환의 임상증상은 초기에는 무통성 종창만이 촉진될 뿐 동통은 보통 경미하다. 이 종창이 서서히 증대하여 감에 따라 동통을 호소하기 때문에 치료받기까지는 수년이 걸리는 것이 보통이다.

항상 관절에 종창이 나타나며 심한 경우에는 관절의 강직도 볼수 있으며 관절천자를 하면 대부분의 경우에서 serosanguinous한 관절액을 관찰할 수 있다고 한다.

X-선 소견으로는 특별한 이상을 발견하지 못하는 경우가 많다. Raymond Lewis(1947)<sup>11)</sup>에 의하면 ① 주로 한개의 관절에 국한되어 이환되고 ② 활액막이 상당히 종창되고, ③ 석회침착이 없고, ④ 관절을 형성하는 골자체에 특별한 변화가 없고, ⑤ 연골이 잘 보존되어 있다고 보고하였다.

육안적으로는 활액막이 암갈색을 보이며 증식된 용모가 서로 엉켜진 부위와 결절이 혼탁되어 나타나고 경도의 탄력성이 있으며 견고하고 단면은 해면상을 나타내는 것이 특징적이다.

조직학적으로는 용모가 증식된 synovial lining cell로 덮히고 Lip와 hemosiderin을 가진 식균 세포를 형성한다. 다핵거대세포가 산재하며 세포가 집중된 부분이 결절을 형성하며 결절조직에서는 거의 교원

화를 볼 수 있다.

감별을 요하는 질환으로는 ① Osteoarthritis ② Tuberculous arthritis, ③ Monoarticular rheumatoid arthritis ④ Synovioma, ⑤ Metastatic carcinoma, ⑥ Gout 등이다.

본 질환의 치료는 관혈적 요법, 관혈적 요법과 방사선 요법의 병행 및 방사선 요법으로 대별할 수 있다. 가능한 한 병변부위의 활액막을 전부 절제하며 활액막 절제술이 불가능할때나 고령인 환자의 경우 방사선 요법만 시행한다.

그러나 대개의 경우 절제술과 방사선 요법을 병행하여 시행함이 좋다. 이때 조사량은 매일 150rad 씩 총 1500rad~2500rad를 조사한다. McMaster(1960)<sup>13)</sup>는 골병변이 있을때는 소과술을 시행한후 골이식술을 시행하여 좋은 결과를 얻었다고 보고하였다. 또한 Ghormley(1954)<sup>4)</sup>나 Chung과 Jane(1965)<sup>2)</sup> 등은 고관절에서 활액막의 완전 제거술을 시행하고 cup이나 prosthesis를 사용하여 만족할만한 결과를 얻었다고 하였다.

재발율은 Beyers와 Cotton<sup>1)</sup>에 의하면 미만형에서 활액막 절제술후 약 46%에서 관찰되었으며 국소형에서는 Galloway는 16%를 Wright<sup>10)</sup>는 48%에서 재발된다고 보고하였다. 본 질환의 악성변화나 타장기에로의 전이에 대한 보고는 없다.

## 결 론

본 정형외과학교실에서는 비교적 희귀한 Pigmented villonodular synovitis 4례를 경험하였는데 30대 여자에서 2례, 40대 여자에서 2례였다. 부위별로는 수관절, 슬관절, 족관절에 각각 1례씩이었으며 1례에서는 아주 희유하게 근위부 경비골관절에 발생하였다. X-선상에는 특이한 변화없었으며 슬관절에 발생된 증례에서는 경골 근위부에서 낭상변화를 볼 수 있었으며 치료는 전례에서 활액막을 절제하였으며 근위부 경비골관절에 발생한 증례에서는 비골골두를 제거하였다.

추구관절에서 전례에서 특별한 이상없이 양호한 결과를 얻었으므로 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- Beyers, P. D., Cotton, R. E., and Deacon, O. W.: *The diagnosis and treatment of pigmented villonodular synovitis*. *J. Bone and Joint Surg.*, 50-B: 290, 1968.
- Chung, S. M. K., and Janes, J. M.: *Diffuse pigmented villonodular synovitis of the hip joint*. *J. Bone and Joint Surg.*, 47-A: 293, 1965.
- DeSanto, D. A., and Wilson, P. D.: *Xanthomatous tumors of joint*. *J. Bone and Joint Surg.*, 21: 531, 1939.
- Frank, E. Jones, Edward H. Soule, and Mark B. Coventry.: *Fibrous Xanthoma of Synovium (Giant-Cell Tumor of Tendon Sheath, Pigmented Nodular Synovitis)*. *J. Bone and Joint Surg.*, 51-A: 76, 1969.
- Fritz Schajowicz, and Isidoro Blumenfeld: *Pigmented villonodular synovitis of the wrist with penetration into bone*. *J. Bone and Joint Surg.*, 50-B: 312, 1968.
- Galloway J. D. S., Broders, A. C., and Ghormley R. K.: *Xanthoma of tendon sheath and synovial membranes*. *Arch. of Surg.*, 40: 485, 1940.
- Jaffe, H. L., Lichtenstein, L., and Sutro, C. J.: *Pigmented villonodular synovitis, bursitis, and tenosynovitis*. *Arch. of Pathology*, 31: 731, 1941.
- Kling, D. H., and Sashin, D.: *Hemorrhagic villous synovitis of the knee due to xanthoma*. *Arch. of Surg.*, 52: 61, 1935.
- 김광희, 이희수, 손승원: *Pigmented villonodular synovitis 1례*, 대한정형외과학회잡지, 제 5권: 79, 1970.
- 김수정, 박장원: *슬부 Pigmented villonodular synovitis 3례보고*, 대한정형외과학회잡지, 제 3권: 37, 1969.
- 김탁희, 오태정, 김기용: *Pigmented villonodular synovitis*, 대한정형외과학회잡지, 제 7권: 167, 1972.
- Lewis, R. W.: *Roentgen diagnosis of pigmented villonodular synovitis and synovial sarcoma of the Knee Joint. A preliminary report*. *Radiology*, 49: 26, 1947.
- McMaster, P. E.: *Pigmented villonodular synovitis with invasion of bone*. *J. Bone and Joint Surg.*, 42-A: 1170, 1960.
- Nilsson, U., and Moverger, G.: *Pigmented villonodular synovitis of the joint. Histological and clinical problem and diagnosis*. *Acta Orth. Scandanavica*, Vol. 40, 1969.
- Robbins: *Pathology*, 3rd edition, pp. 136, Saunders. Philadelphia-London-Toronto. 1967.

16. Scott, P.M.: *Bone lesions in pigmented villonodular synovitis.* *J. Bone and Joint Surg.*, 50-B:306, 1968.
17. Shafer, S.J., and Larmon, W.A.: *Pigmented villonodular synovitis (report of seven cases).* *Surg., Gynec. & Obst.*, 92:574, 1951.
18. Takehiko Torisu, and Hidenobu Wadanabe: *Pigmented villonodular synovitis occurred in a Rheumatoid Patient.* *Clin. Orthop.*, 91:135, 1973.
19. Wright, C.J.E.: *Benign giant cell synovioma. An investigation of 85 cases.* *Brit. J. of Surg.*, 38:257, 1951.
20. Young, J.M., and Hudacek, A.C.: *Experimental production of pigmented villonodular synovitis in dogs.* *Ann. J. of Path.*, 30:799, 1954.