

병적골절을 동반한 대퇴골 상단부에 발생한 섬유성부전증에서의 고관절전치환성형술

- 치험 1 예 -

고려대학교 의과대학 정형외과학교실

송 중 근 · 박 상 원 · 변 영 수 · 이 흥 건

- Abstract -

Total Hip Replacement of Pathologic Fracture in Fibrous Dysplasia Involving Proximal Part of the Femur

Jung Kun Song, M.D., Sang Won Park, M.D., Young Soo Byun, M.D., and Hong Kun Lee, M.D.

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

The fibrous dysplasia, divided into 3 categories of the monostotic, polyostotic and extraskeletal forms, is a relatively rare disease which was first reported by Well in 1922 and shows a characteristic findings replacing the medullary cavity of one or more bones by the pathologically proliferating fibrous connective tissues.

In a consequence, the structural integrity of the diseased bone becomes weakened and suffers frequent episodes of pathologic fracture and deformities of the bone, which are most common around the hip.

Various operative methods and instruments have been tried to manage the pathologic fracture around the hip recently.

The authors report a satisfactory result of total hip replacement for the pathologic fracture in a patient of the fibrous dysplasia involving the proximal half of the right femur.

서 론

섬유성부전증은 1922년 Weil¹⁾에 의해 처음으로 보고되었으나 1942년 Lichtenstein²⁾ 및 Jaffe³⁾에 의해 병리학적 소견상 골수부분이 섬유성조직으로 대체되는 질환 즉 섬유성부전증(Fibrous Dysplasia)이라고 처음으로 명명되었다. Lichtenstein²⁾은 이 섬유성질환을 두가지형 즉 Monostotic형과 Polyostotic형으로 구분하였다.

섬유성부전증이 정형외과적으로 관심을 끄는 주 이

유는 각 단위골의 구조적 고유성이 약화됨으로 사소한 외력이나 충격에 의해서도 쉽게 골절을 일으키고 외형상 심한 변형을 일으키기 때문이다. 병적골절이 가장 잘 일어나는 부위는 대퇴골의 상단부, 즉 고관절 부위이다. 일반적으로 섬유성부전증의 치료는 병적골절을 동반하지 않은 예에서는 병소를 소파한 후 골이식술을 시행하여 양호한 결과를 얻을 수 있으나 병적골절을 동반한 예에서는 일차적으로 도수정복 및 석고고정을 행하여 골유합이 충분히 일어나지 않으면 골수내고정술을 실시함과 동시에 골소파술 및 골이식술을 하여 좋은 결과를 얻을 수 있다.

그러나 재증부하가 많은 고관절부 특히 병적골절을 동반한 대퇴골 상단부에 발생한 섬유성부전 증의 치료에 대해서는 만족할만한 치료방법을 찾아볼 수가 없다. 1972년 Breck¹⁾ 및 1973년 Funk & Well²⁾ 이 Jewett nail을 사용하여 치료해서 좋은 결과를 얻었다는 보고가 있으나 일반적으로 섬유성부전증으로 인한 병적골절시 금속판을 사용할 경우 금속판의 길이가 병적부위를 넘어 정상골 부위까지 미치지 않는 한 금속판의 하부에서 재골절이 발생되기 쉽고 얇은 골피질이 고정된 금속정만으로는 완전한 고정을 얻기가 어렵다.

본 저자의 조사에 의하면 현재까지 대퇴골 상단부에 발생한 섬유성부전증에 대하여 고관절전치환성형술을 시행하였다는 국내외문헌보고를 찾아볼 수 없었다. 본 저자는 23세의 남자에서 병적골절을 동반한 대퇴골 경부에 발생한 섬유성부전증 환자에게 일차적으로 골소파술, 골이식술 및 Smith-Peterson 금속 고정술을 시행하였으나 만족스러운 결과를 얻지 못하여 이차적으로 고관절전치환성형술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

- ① 환 자: 안 ○ ○, 23살, 남자
- ② 주 소: 우측 고관절부위에 심한 동통 및 운동제한.
- ③ 현병력: 1976년 7월 15일 내원하기 3시간전에 점도시합도중 넘어진 후부터 우측 고관절부위의 심한 동통 및 운동제한등을 주소로 입원하였다.
- ④ 과거력: 특기할 사항이 없었음.
- ⑤ 이화적 소견: 영양상태 및 발육은 매우 양호했으며 통증으로 인해 몹시 불안해 보였으며 해당 고관절부위의 모든 방향으로의 운동제한이 증명되었고 중등도의 종창 및 우측 대퇴부의 심한 외측만곡변형을 보였다.
- ⑥ 검사소견: 특기할만한 것은 없었으며 정상범위 내에 있었다.
- ⑦ X-선 소견: 우측 고관절 전후면 및 측면상에서 우측 대퇴골의 상1/2부에 골피질의 thickening 및 골수강내의 경화와 약간의 radiolucency가 동반된 병소를 볼 수 있었으며 경부에는 골절선이 보였으며 대퇴골을 제외한 다른 부위에서는 뚜렷한 이상소견을 볼 수 없었다 (Fig. 1, 2 참조).
- ⑧ 수술방법 및 소견: 일차수술시에 육안적으로 골수강은 정상 조직과는 다른 모래암을 막지는 것과 같

Fig. 1. pelvis A-P view on admission fracture through diseased femoral neck.

Fig. 2. Rt. femur A-P and lateral view on admission. Note extensive lesion in the proximal 1/2 of femur and pathological fracture in the femoral neck.

은 회백색의 섬유조직으로 충만되어 있었고 골피질의 thickening 및 경부에 골절이 보였으며 원위골절편은 외상방으로 전위되어 있었다.

일차수술로 Smith-Peterson nail 및 Thornton plate와 3개의 Knowless pin으로 골절부를 고정하였으며 골이식술을 병행하였다 (Fig. 5 참조).

일차수술 8개월후에 내고정의 결핍 및 골유합 부전으로 인해 이차적으로 extra long stem 크기의 Charnley형 고관절전치환성형술을 시행하였다 (Fig. 7, 8 참조).

Fig. 3. mag×50

Fig. 4. mag×100

Fig. 3, 4. Showing many bundles of fibrous connective tissue with disorganized spicules of new and degenerative bone.

⑨ 병리조직학적 소견 : 골조직은 소용돌이 모양의 섬유성결체조직으로 대체되어 있었고 미성숙된 non-lamellated 골과 불규칙하게 배열된 신생 골조직을 볼 수 있었으며 정상골조직 주위는 석회성 골조직을 나타냈고 성숙세포는 드물게 보였으며 섬유성조직부분에서 몇개의 mitotic 모양을 볼 수 있었다. 그러나 골아세포의 배열이나 거대세포는 관찰할 수 없었다. (Fig. 3, 4 참조).

⑩ 수술후 경과 : 약 3 주간의 안정가료후 wheel chair ambulation을 시켰으며 2 개월후부터 부분적체

Fig. 6. The follow up X-ray film of 8 months after the operation of Smith-Peterson nail and plate fixation which shows loosening of the plate and nail with the displacement of fragments of the bone.

Fig. 5. The immediate post-operative Rt femur A-P and lateral views after the first operation of Smith-Peterson nail and plate fixation.

중부하의 목발보행을 하였으며 4 개월후에 목발보행 하에 퇴원하였다. 일차수술 8 개월째 환자는 경미한 외상을 입은후에 해당 고관절 부위에 동통 및 종창을 호소하여 재차 내원하였으며 해당 고관절부 X-선 촬영결과 금속정 및 금속판의 loosening과 골절편의 전위가 나타나 (Fig. 6 참조) 재입원하였으며 이차적으로 extra long stem의 Charnley형 고관절전치 환성형술을 실시하였다. 이차수술후 약 1 주에 wheel

섬유성부전증은 1922년 Well¹²⁾에 의해 처음으로 보고된 이래 1936년 Fréunt & Moffert⁷⁾는 Fibrous Ostrodystrophy, 1937년 Bruch¹⁾는 Osteodystrophia Fibrosa, Albright²⁾는 Ostitis Fibrosa Disseminata 등 많은 학자들에 의해 여러 이름으로 불리어 오다가 1942년 Lichtenstein¹³⁾과 Jaffe¹⁴⁾에 의해 이 질환의 병리학적 소견을 기초로 하여 최종적으로 Fibrous Dysplasia로 명명되었다.

New York Memorial Center의 보고에 의하면¹⁵⁾ 이 질환은 양성골종양중 약 7.46%를 차지한다고 되어 있다. 이 질환의 원인은 확실하지는 않지만 Lichtenstein설 즉 골형성간배세포의 발육이상에 의한다는 학설이 가장유력하며^{12, 14, 20, 21, 22)} 그외에도 Thanhauser와 Snapper의 신경내분비장애설 및 Xanthogranuloma 설이 있다.¹⁾

호발연령은 Spjut²¹⁾에 의하면 monostotic형에서는 10~30세이며 polyostotic형에서는 2/3이상에서 10세 미만에서 발생한다고 하였다. Jaffe¹⁴⁾에 의하면 성별 분포는 남:여=3:1로 남자에서 3배가 많이 발생한다고 하였으며 호발부위는 하지 장관골, 상하악골 및 늑골등이며 척추에는 드물지만 요추부위가 가장 잘 침범된다.²³⁾

임상증상은 Monostotic형과 Polyostotic형으로 분류되며 Monostotic형에서는 대개 무증상이며 원칙적으로 동통은 동반하지 않는다.¹⁴⁾ Samey¹⁸⁾는 이 질환이 시신경관이나 외이도, 중이를 침범해 시력장애와 청력장애를 초래한 경우를 보고하기도 했다. Polyostotic형에서는 Harris¹³⁾에 의하면 85%이상에서 병

Fig. 7. The immediate postoperative palvis A-P view after the total hip replacement.

Fig. 8. The immediate postoperative Rt. hip lateral film after the total hip replacment.

chair ambulation을 시작하였고 약 3주후부터는 보행연습기(walker)에 의한 보행연습이 가능하였으며 약 6주후에 부분적 체중부하의 목발보행을 시행하였으며 2개월후에 퇴원하였다. 퇴원당시 해당 고관절부위의 동통이나 파행은 없었고 해당 고관절부에 약간의 운동장애를 볼 수 있었으나 한국식 재래식 변소를 사용할 수 있었다. 이차수술 1년후 해당고관절의 운동범위는 슬관절 굴곡상태에서의 굴곡운동 0°~100°(정상 0°~120°), 슬관절 신장상태에서의 굴곡운동 0°~80°(정상 0°~90°), 외전운동 0°~40°(정상 0°~45°), 내전운동 0°~20°(정상 0°~45°), 외회전운동 0°~35°(정상 0°~45°), 내회전운동 0°~30°(정상 0°~45°)였으며 고관절의 X-선전후면상 loosening 등이 보이지 않았다(Fig. 9 참조).

Fig. 9. The follow up pelvis A-P view of 1 year after the operation of the total hip replacement.

적골절을 동반하며, 40%에서는 골절을 3회 이상 경험한다고 보고하였고 하지에서는 대퇴골이나 경골이 만곡 및 양측 하지 길이의 차이등을 들 수 있다.^{14,15)}

Albright씨증후군은 Polyostotic Fibrous Dysplasia, 성적조숙 및 피부반점을 특징소견으로 나타내는 것으로 1937년 처음 보고되었다. 그외에도 Benzamin¹⁶⁾, Danon¹⁷⁾ 및 Hamilton¹⁸⁾ 등의 보고에 의하면 성적조숙 외에도 말단거대증, 갑상선기능항진증, 부갑상선기능항진증 및 Cushing씨증후군등 동반될 수 있다고 한다. 피부반점의 특징은 천주부, 둔부, 흉추부위에 흔히 나타나며, 침범된 골과 평행하나 결코 몸의 정중선을 지나지 않으며 정상 피부와의 경계는 매우 불규칙하다.¹⁹⁾

혈청학적 검사소견으로는 alkaline phosphatase 가 병적골절인 경우 약간 증가하는 것외에는 정상인 것이 보통이다.

X-선 소견으로는 cystic mass로 오인될 정도의 커다란 radiolucent한 부위가 주된 소견으로서 때로 이러한 부위 내부에 함유된 섬유성골성조직의 양에 따라 ground glass appearance를 보이기도 한다. 그 외 소견으로는 thickening 및 침식과 골내부로부터의 scalloping 및 골맹창들을 보이지만 병적골절이 동반되지 않는한 골막은 침식되지 않는다. 두개골을 침범할 때에는 기저부의 증가된 음영 후두부의 조밀화, 비동 및 부비동의 폐쇄와 안와의 변위등의 소견을 보이며 단순골당중, 연골중, 비석회성섬유종, 석회성 섬유종, 다발성연골중, 부갑상선 기능항진증 및 신경 섬유종등과의 감별진단이 요한다.

1942년까지는 악성 변화가 없는 것으로 믿어져 왔으나¹⁴⁾ 그후 Milgram¹⁶⁾의 보고에 의하면 약 50예가 보고되었다. 가장 흔한 악성종양은 골육종이며 그외 섬유성육종, 연골성육종 및 거대세포증이 있으며 Dabaska²⁰⁾에 의하면 섬유성부전증이 안면골이나 대퇴골에 발생시 악성변화의 빈도가 가장 높았다고 한다. 본 증례에서는 23세 남자에서 발생하였으며 monostotic형을 나타내었고 Albright씨증후군에서 보이는 증상은 볼 수 없었으며 혈액검사 소견은 정상이었다.

임상적으로 가장 문제가 되는 고관절부위에 생긴 병적골절에 대한 치료를 요약하면 다음과 같다.

대퇴골의 상단 성장판의 성장이 중지된 이후 대퇴골 경부에 발생한 병소는 철저한 소파수술 및 골이식술로서 치료가 될 수 있고 만약 병적골절이 동반된 경우에는 골절편의 근위부를 외반위치로 정복시키는 것이 안정된 고정을 유지하는 관건이 되며 양하지 길이의 단축을 방지하며 변형의 재발을 막음이 중요

하다. 내반변형은 lag screw로 정복될 수 있고 대전자간 절골술을 시행함과 아울러 적절한 금속정 및 금속판을 사용함으로써 원하는 고정을 충분히 유지시킬 수가 있다. 그러나 대퇴골두 및 경부에 심한 변형을 초래한 경우에는 지금까지 통증의 경감 및 고관절 기능의 회복을 위해 대퇴골 상단부를 절제해버리는 한편 기능을 유지하기 위하여 장요근 및 외전근을 절제된 부위 이하에 전위시켜 주는것이 효과적인 것으로 알려져 왔으며 심한 Shepherd crook deformity를 보상할 수 있는 좋은 방법이라고 생각되었다. 이의 섬유성부전증으로 인해 골질자체가 연화된 골에 발생한 골절의 arrangement와 기능을 유지하기 위하여 현재까지 Funk and Well²¹⁾ 및 Breck²²⁾ 등에 의해 Jewett nail과 Smith-Peterson nail and plate등이 사용되어 왔다.

일반적으로 섬유성부전증으로 인한 병적골절시 금속판을 사용할 경우 금속판의 길이가 병소부위를 넘어 정상골 부위까지 미치지 않는한 금속판의 하부에서 재골절이 발생되기 쉽고 얇은 골피질에 고정된 금속정만으로는 완전한 고정을 얻기가 어렵다.

본 증례에서는 우측 대퇴골 상부에 섬유성 부전증이 발생한 경우로서 대퇴골두 및 경부에 심한 변형과 대퇴경부에 병적골절을 동반하고 있었다. 환자는 입원후 약 1주간의 골전인술후 Smith-Peterson 금속정 및 금속판 고정술을 시행하고 약 8개월간 원격조사 하던중 사소한 외상후 해당 고관절부 동통 및 압통이 재발하여 해당 고관절부 X-선 소견상 금속정 및 금속판의 원위치로 부터의 전위와 골절편의 변위가 일어났으며 모든 삽입고정물을 제거하고 이차적으로 Charnley형의 인공고관절전치환성형술을 실시하였다. 수술후 약 1년간의 원격조사결과 해당 고관절부 동통 및 수술 후유증을 비롯한 합병증의 발생을 볼 수 없었고 한국식 재래식 변소의 사용등 일상생활을 하는데 별 장애가 없었다.

본 저자의 증례로서 Smith-Peterson nailing과 Plate등으로 고정이 어렵거나 실패한 대퇴골 상단부에 발생한 병적골절을 동반한 섬유성부전증 환자에서 고관절전치환성형술을 시행하여 보는 것도 바람직하지 않나 생각된다.

결 론

본 고려대학교 의과대학 부속병원 정형외과교실에서는 대퇴골 경부 골절을 동반한 대퇴골 상1/2부 및 경부에 심한 변형을 초래한 monstotic fibrous dysplasia 환자에게 Charnley형 고관절전치환성형술을 실

시한 후 약 12개월 원전조사한 결과 좋은 결과를 보였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Aegerter, E., and Kirkpatrick, J. A.: *Fibrous dysplasia, orthopedic disease*. 182-192, 1968.
2. Albright, F., Buttler, A., Hampton, A., and Smith, P.: *Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction, with precocious puberty in females. Report of five cases*. *New Eng. J. Med.*, 216:727, 1937.
3. Benjamin, D., and McRoberts, J.: *Polyostotic fibrous dysplasia associated with Cushing's syndrome*. *Arch Pathol.*, 96:175, 1973.
4. Breck, L.: *Treatment of fibrous dysplasia of bone by total femoral plating and hip nailing. A case report*. *Clin Orthop.*, 82-82, 1972.
5. Dabaska, M., and Buraczewski, J.: *On malignant transformation in fibrous dysplasia of bone*. *Oncology*, 26:369, 1956.
6. Danov, J., and Crawford, J.: *Peripheral endocrinopathy causing sexual precocity in Albright's syndrome*. *Ped. Res.*, 8:368, 1974.
7. Freund, E. and Moffert, C.: *Surg. Gynecol. Obstet.*, 62:541, 1936.
8. Funk, F. J., and Wells, R.: *Hip problems in fibrous dysplasia*. *Clin Orthop.*, 90:77, 1973.
9. Gilday, D., and Ash, J.: *Benign bone tumors*. *Semin. Nacl. Med.*, 6:33, 1976.
10. Hamilton, C. R. and Maloof, F.: *Unusual types of hyperthyroidism*. *Medicine*, 52:195, 1973.
11. Harris, W., Dudley, R., and Barry, R.: *The natural history of fibrous dysplasia*. *J. B. J. S.*, 44A:207, 1962.
12. Henry L. Joffe, M. D.: *Fibrous dysplasia. Tumor and tumorous condition of the bone & joint*. 117-142, 1958.
13. Hiroshi Takita, M. D.: *Operative treatment of pathologic fractures*. *Surgery, Obstetrics and Gynecology*, 1963.
14. Jaffe, H.: *Tumors and tumorous conditions of the bones and joints*. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958.
15. Lichtenstein, L.: *Polyostotic fibrous dysplasia of bone*. *Arch. Surg.*, 36:874, 1938.
16. Milgram, J. W.: *Malignant degeneration of polyostotic fibrous dysplasia of bone*. *Bull. Hosp. Joint Dis.*, 36:137, 1975.
17. Montoya, G., Evarts, C., and Dohn, D.: *Polyostotic fibrous dysplasia and spinal cord compression. A case report*. *J. Neurosurg.*, 29:102, 1968.
18. Neil, G. P. M. D., and Norman L. Higinbotham, M. D.: *Osteogenic sarcoma arising in polyostotic fibrous dysplasia*. *Cancer*. 8:396, 1955.
19. Samey, L., Girgis, I., and Nasef, S.: *Fibrous dysplasia in relation to the paranasal sinuses and the ear*. *J. Laryngol. Otol.*, 81:1357, 1967.
20. Samuel L. Turek, M. D.: *Fibrous dysplasia*. *Orthopedics. Principles and their application*. 3rd. Edi. 400-6.
21. Spjut, H., Dorfman, H., Fechner, R., and Ackerman, L.: *Tumors of bone and cartilage*. Second Series. Washington, D. C., Armed Forces Institute of Pathology, 1970.
22. Stanley, L. G., M. D.: *Fibrous dysplasia*. *Orthopedic clinics of North America*, Vol. 8, No. 4:771-782, 1977.
23. Warrick, C. K.: *Polyostotic fibrous dysplasia-Albright syndrome: review of the literature and reports of 4 male cases, 2 of which were associated with precocious puberty*. *J. B. J. S.*, 31-B:175, 1949.