

골반문증 1례 보고

중앙대학교 의과대학 정형외과학교실

정 건 영 · 감 조 웅 · 이 은 우

—Abstract—

Osteopoikilosis —A Case Report—

Kun Young Jung, M.D., Jho Woong Kang, M.D., and Eun Woo Lee, M.D.

Dept. of Orthopedic Surgery, College of Medicine, Chung-Ang University

Osteopoikilosis is a familial, rare condition only discovered on radiological examination for a coincident disease. It is characterized by numerous nodules of dense bone in the spongiosa of the metaphysis or in the epiphysial nucleus.

They are particularly seen in the small bones of the hands and feet and at the ends of the large bones of the extremities. Most of the bones have been reported as being affected but the skull is rarely involved. This condition is usually symptomless and no specific treatment is necessary. A case of osteopoikilosis is presented with a brief review of literatures.

I. 서 론

골반문증(Osteopoikilosis)은 매우 희귀한 병으로 방사선소견상 골간단부(Metaphysis)나 골단부(Epiphyse)에 다수의 원형 혹은 타원형의 골경화 소반문들이 나타나는 질환으로, 환자의 자각증상이 없기 때문에 다른 이유에 의한 방사선촬영시 우연히 발견되는 경우가 대부분이다. 가족성유전을 하며 파종성렌즈대피부섬유종(Dermatofibrosis lenticularis disseminata)을 동반하는 경우가 많다.

본 교실에서는 골반과 대퇴골상부에 골반문증의 소견을 나타내는 증례를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자 : 박○○, 여자, 47세

주소 : 소화장애

병력 : 약 1년전부터 소화장애를 주소로 본 병원

내과에 내원하였고 종합검진중 우연히 골반부 및 대퇴골상부에 다수의 골경화 소반점들을 발견하고 본 정형외과학교실에 진찰의뢰하였다.

과거력 : 10년전 자궁양성종양 제거수술 이외의 특별한 사항이 없었다.

가족력 : 다른 가족의 방사선검사는 못하였으나 가족중 골반문증 진단받은 사람은 없었다.

이학적 소견 : 근육골격계 및 피부에 특별한 이상 없었다.

검사소견 : 혈액 및 소변검사에서 특이한 소견없었다. 혈액화학검사에서 Ca 9.8mg%, P 4.2mg%, Alkaline phosphatase 4.9 Bodansky unit로 정상치였다.

방사선소견 : 골반부 및 대퇴골상부에 소형의 원형 및 타원형의 골경화 반점들을 다수 볼 수 있었다. (사진 1)

III. 고 찰

골반문증(Osteopoikilosis)은 1915년 Alber-Schönber에 의해 골격계에 드물게 발생하는 구조적 변형

이라고 기술하면서 처음 보고되었고, 이듬해 Ledoux-Lebard 등은 골격에 다수의 반점형 골경화소견이 있는 점으로 Osteopoecilia로 명명하면서 이 병을 보고하였다. 이후 Wilcox, Archer, Ragnar Berlin 및 Fairbank 등에 의한 보고례가 있었다.^{3,4,5}

1924년 Voorhoeve는 골반문증의 다른 형태로 골반골과 장골(long bones)의 골간장축에 평행한 다수의 선상골경화소견이 아버지와 아들에게 발생한 것을 보고하였고, 이후 여러 사람에 의해 이러한 소견들이 보고되었고 이를 Osteopathia striata라 명명하였다.⁶

골반문증은 방사선소견상 특징적으로 다수의 보리 내지 완두콩 크기의 원형 혹은 타원형의 골경화 반문들이 골간단부(Metaphysis) 및 골단부(Epiphysis)에 나타난다. 어느 골격에서도 발생할 수 있으며 장골(long bones), 수골, 족골 및 골반골에 빈번히 발생한다. 그러나 두개골 및 골간에 발생하는 경우는 거의 없다.^{3,6}

조직단면소견상 골해면질(Spongiosa) 내에 다수의 원형 혹은 타원형의 치밀골(Compact bones)들이 관찰되며 이들 치밀골들은 주위의 정상적인 해면질주(Spongy trabeculae)와 연결되어 있으며 대개 골경화 반문들은 골피질(Cortex)의 내면으로 변연부에 위치한다.

현미경학적소견으로 이러한 치밀골들은 정상적인 lamellated osseous tissue로 구성되어 있으며 정상적인 피질골(Cortical bone)과 동등한 비율의 Haversian system을 가지고 있다.

골반문증은 여러 형태의 피부병변과 동반하는 경우가 있다. Jaffe⁶에 의하면 적어도 25~30%가 피

부병변을 동반한다고 한다. 가장 많은 피부 병변은 1928년 Buscke and Ollendorff가 처음 기술보고하면서 명명한 과중성렌즈대피부섬유종이다. 옆구리, 둔부 및 대퇴부에 황색 혹은 황갈색을 나타내는 소형의 원형피부반점들이 다수 나타나며 현미경학적 소견으로 진피와 피하조직의 결합조직에 국소증식소견이 관찰된다.⁸ 이외 피부병변으로서 Keratoma 나 Scleroderma와 동반한 예가 보고되었고,⁹ Exostosis^{1,7} 나 Diabetes⁵와 동반된 예도 보고되었다.

골반문증의 유전성에 관해서는 Voorhoeve, Wilcox¹⁰ 및 Holly¹¹ 등에 의해 가족성유전을 한다는 것이 밝혀졌고 이후 1959년 Melnick¹², 1967년 Berlin¹³에 의한 골반문증 환자의 자세한 가족력조사에 의해 같은 가족군의 여러 세대에 걸쳐 골반문증이 발견된 것을 발견하고 우성유전의 가능성을 기술하고 있지만 아직 확실한 유전의 형태는 밝혀지지 않고 있다.

남녀 발생비율은 비슷하다.⁶ 어떤 연령에도 발생할 수 있으나 대개 특징적 골변화는 소아기후기와 사춘기 사이에 나타나며 성장기 동안 골경화 반점들의 수나 크기가 증가하며 이후에는 변화없이 계속 남는 경우가 많고 때로는 크기나 수가 감소하거나 완전히 소실되는 경우도 있다.⁶

자각증상이 없기 때문에 우연히 발견되며 혈액 및 뇨검사는 정상이다.⁶ 특별한 치료는 필요하지 않으며 임상적으로 문제가 되지 않으나 Aegerter¹⁴는 아성骨肉종(Osteosarcoma)이 병발하여 사망한 1예를 보고하고 있다.

방사선소견상 전이성전립선암, 결절성경화증(Tuberous sclerosis), 유육종증(Sarcoidosis) 및 국한성 유선상과골증(Melorheostosis)과 구별하여야 한다.⁶

IV. 결 론

본 교실에서는 골반부 및 대퇴골상부에 발생한 골반문증을 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Aegerter, E., and Kirkpatrick, J. A., Jr.: *Orthopedic Diseases*. 4th Ed., Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1975.
2. Archer, M. C., and Fox, K. W.: *Osteopoikilosis*. *Radiology*, 47: 279-283, 1946
3. Berlin, R.; Hedensio, B.; Liliya, B.; and Linder, L.: *Osteopoekilosis-a clinical and genetic st-*

사진 1. 골반부 및 대퇴골상부에 발생한 다수의 골경화 반점.

- udy. *Acta Med. Scand.*, 181:305-314, 1967.
4. Fairbank, H. A. T.: *Osteopoikilosis. Synonym: Osteopathia condensans disseminata.* *J. Bone Joint Surg.*, 30-B:544-546, 1948.
 5. Holly, L. E.: *Osteopoikilosis. A five year study.* *American Journal of Surgery*, 36:512-517, 1936.
 6. Jaffe, H. L.: *Metabolic, degenerative and inflammatory diseases of bones and joints.* Philadelphia, Lea & Febiger, 1972.
 7. Melnick, J. C.: *Osteopathia Condensans Disseminata (Osteopoikilosis). Study of a family of 4 generation.* *Am. J. Roentgenol.*, 82:229-238, 1959.
 8. Ronald, O. M., and Harold, G. J.: *The Radiology of Skeletal Disorders. 2nd Ed.*, Edinburg London and New York, Churchill Livingstone, 1977.
 9. Wilcox, L. F.: *Osteopoikilosis.* *Am. J. Roentgenol.*, 30:615-617, 1933.