

## Paget 병 — 1 레 보고 —

서울대학교 의과대학 정형외과학교실 · 병리학교실\*

석세일 · 조세현 · 안금환\*

= Abstract =

### Paget's Disease — One Case Report —

Se Il Suk, M.D., Se Hyun Cho, M.D. and Geung Hwan Ahn, M.D.\*

*Department of Orthopedic Surgery and Department of Pathology, College of Medicine,  
Seoul National University\**

Paget's disease has been well known disease in western countries, but it is extremely rare in orient and no case has been reported in Korea yet. It is a chronic osseous disease affecting middle and late life, characterized by progressive skeletal deformities which consist of excessive resorption and abnormal regeneration.

We experienced a case of Paget's disease in a 57-year old man with involvement of pelvis, femur and skull, and confirmed with open biopsy.

**Key Word:** Paget's disease.

## 서 론

1877년 Sir James Paget에 의해 처음 보고된 이래 중년 이후에 발생하는 만성 골질환으로서 주로 서양인에게 많이 발생되고 있으나 아직 우리나라에서는 보고된 바 없는 질환이다.

저자들은 골반골, 대퇴골 및 두개골을 침범한 Paget 병 1례를 경험 하었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증례보고

민○성, 남자, 57세

본 환자는 약 10년 전부터 경도의 요통을 느껴 오다가 최근 1년 전부터 그 정도가 심해져서 몇몇 병원을 방문하여 요부 및 골반의 방사선 촬영을 실시한 결과 우측 골반골에 이상이 있음을 발견, 조직검사를 권유받고 본원에 입원하게 되었다.

과거력 및 가족력은 특이한 사항이 없으며 환자 자신의 머리가 비교적 큰 편이나 지난 수년간에 걸쳐 증가하

지는 않았다고 말하였다.

이학적 소견 : 하요추부의 경한 압통이 있을뿐 고관절의 운동범위나 골반등의 진찰소견은 이상이 없었다.

방사선 및 굽주사 소견 : 골반 전후방 방사선상 우측 골반골의 장골과 치골의 대부분을 침범하는 경화되고 조대(coarse)한 영상을 보이며 군데군데 방사선 투과성이 증대된 음영이 분산되어 있었다(Fig. 1). 양측 대퇴골 및 두개골의 방사선상 피질이 중정도로 비후된 변형을 보이고 있었다(Fig. 2-4).

굽주사에서는 방사선 소견과 일치하는 우측 골반부위에서 동위원소의 흡수증가를 보여 주었으나 두개골 및 대퇴골에는 특이한 증가가 없었다(Fig. 5).

검사소견 : 혈색소 14.9mg/dl, 백혈구수 7,100/mm<sup>3</sup>, 적혈구 침강속도 6mm/hr로 정상 범위였고 Alkaline Phosphatase(Lowry-Bessey 방법)가 200IU/l 이상으로 증가되어 있었으며 다른 일반 화학검사는 정상이었다. 혈청 및 24시간 뇨중 Ca 및 P의 양도 정상 범위내이었으며 2주 후에 실시한 Alkaline Phosphatase역시 140IU/l로서 정상 30-115IU/l보다 증가한 수치를 보여 주었다. 매독혈청검사는 음성이었다.

수술소견 : 척추마취 하에서 우측 치골부위에 횡절개

를 가한후 치골의 상지(Superior ramus)에 도달하였다. 골막을 부분박리한 후 골절술로 골편을 일부 제거하여 생검의뢰 하였다. 육안적으로 보아 골자체는 다소 경화된 느낌을 주었고 황백색을 띄고 있었다.

병리 조직학적 소견 : 우측 치골상단에서 절제한 생검 조직은 여러편의 담황색 골조직으로 그중 가장 큰 조직은  $1.5 \times 1 \times 0.8 \text{ cm}$  이었다. 다른 생검조직은 연골이 부착된 골조직으로  $0.8 \times 0.7 \times 0.3 \text{ cm}$  크기였다. 육안적으로 골주가 비교적 두터운 것 외에 특기할 소견이 없었다.

현미경적으로 현저한 골흡수(resorption) 및 골형성이 관찰되었으며 많은 Howship강내에 크고 불규칙하게 생긴 파골세포(Osteoclast)가 있었으며 이에 수반하여 주위 골주는 뚜렷한 선상배열을 한 골아세포로 둘러싸여 있었

다. 파골세포는 최고 29개의 많은 핵을 가진 세포로 많은 핵은 뚜렷한 인을 가지고 있었다. 이런 파골세포는 크기 및 모양의 변화가 현저하였다.

중앙부위에는 골흡수 및 골형성이 모두 현저히 진행되고 있는 불규칙하게 배열된 골수가 있었고 피질골(cortical bone) 쪽으로 이행하면서 골주의 두께는 현저히 두터워지고 그 배열도 불규칙하여 모자이크 상으로 배열되었으며 현저한 시멘트선(cement line)이 관찰되었고 골주 구성 골은 모두 층판골(lamellar bone)로 구성되어 있었

Fig. 1. 골반 : 우측장골과 치골의 경화된 소견을 보임.

Fig. 2. 대퇴골 : 양측 대퇴골의 피질이 비후변형을 보임.

Fig. 3. 두개골(전후방).

Fig. 4. 두개골(측면).

Fig. 3, 4. 두골피질의 비후변형을 보이는 소견.

었다. 국소적으로 골수강 내에 경도의 섬유화가 있었으며 조골 및 파골현상이 심한 부위에 더욱 뚜렷하였다.

결론적으로 상기소견은 혼합기(mixed phase) 즉 골흡수 및 골형성이 모두 균등히 증가된 시기에 있는 Paget 병에 부합된다고 사료되었다(Fig. 6-3).

## 고 찰

본 질환은 구미에서는 흔한 질환으로 알려져 있으나 우리나라에서는 아주 드물어 아직 문헌보고된 바 없는 질환이다. Collins<sup>2)</sup>는 650례의 사체조사에서 3.7%의 발견율을 보고하였고 나이가 증가할수록 빈도가 높아진다고 하였다. 다소 여자보다 남자에게 호발하고<sup>4)</sup>, 질병의 범위는 국소적 병변에서부터 광범위한 골격변형을 초래하는 것에 이르기까지 다양하다. 호주, 영국, 유럽, 미

국등에 많고 동양에는 극히 드물다.

원인으로서 유전, 감염, 내분비 장애, 결합조직의 질환, 혈관계 질환 또는 자기면역질환 등의 여러가지 설이 있으나 아직 확실한 규명은 되고있지 않다<sup>1)</sup>.

이 질환은 골격의 광범위하고 비정상적인 개조가 특징적이다. 활동기에는 극심한 골흡수 및 형성이 나타나고 휴지기(休止期)에는 골의 교체도(turn over rate)가 감소한다.

병리학적으로는 성숙골과 미숙골이 부정연하게 교차하는 mosaic pattern을 나타낸다. 침범되는 골은 척추 75%, 두개골 65%, 골반골 40%, 근위장골 35%, 등의 순이며<sup>7)</sup>, 침범된 부위는 국소적 동통 및 압통이 있고 골격의 크기가 증가하므로 생기는 증상으로 두개골의 크기가 커져 환자는 자신이 쓰던 모자가 더 큰 것이 필요하다고 호소하게 된다.

신경 근육계의 합병증도 흔하며<sup>8)</sup> 근무력, 마비, 직장 및 방광실조, 두신경 압박으로 인한 청력상실등이 나타난다. 골격내 혈류의 증가로 인하여 울혈성 심부전이 올 수 있고, 심장판막의 칼슘침착, Hashimoto's thyroiditis<sup>9)</sup>, Pseudoxanthoma elasticum등을 동반하기도 한다.

Fig. 5. 골주사 : 우측골반의 동위원소 흡수증가를 보이는 소견.

Fig. 7 Low-power view of bone tissue. Note prominent osteoclastic and osteoblastic activity and mosaic pattern of osteoid seam (H & E., X100)

Fig. 6. Low-power view of bone tissue, showing purposeless arrangement of lamellar bone with prominent cement lines (H & E., X100)

Fig. 8. High-power view of bone tissue, showing large bizarre osteoclast and prominent cement lines (H & E., X430)

검사소견상 혈청 Alkaline phosphatase가 증가하며 Henneman<sup>3)</sup> 등은 혈청 및 뇨중 Hydroxyproline이 증가하는데 이것은 골중 Collagen의 교체를 나타내며 또한 Paget 병의 대사 활동도를 볼 수 있는 척도라 하겠다. 혈청내 Ca, P는 대개 정상이나 골절이 되거나 고정하면 Hypercalcemia가 온다<sup>11)</sup>.

Grundy<sup>5)</sup>는 Paget 병의 가장 흔한 합병증은 골절이며 가장 잘 골절되는 부위는 대퇴골이고 장기간 석고고정이나 내고정 보다는 골수강내 금속정 고정을 하여 조기 보행하는 것이 더 좋다고 하였다. 본 질환의 중요한 또 하나의 합병증은 악성 골종양이며<sup>10)</sup> 1~15%의 환자에서 발생하고 Porretta<sup>9)</sup> 등은 동통과 종창이 가장 중요한 증세라고 하였다. Ross<sup>12)</sup> 등은 육종이 나타나는 위치는 대퇴골 39%, 골반골 19%, 상완골 14.5%의 순이며 골육종이 가장 많고 그외에 섬유육종, 연골육종 등도 있다고 하였다. Waxman<sup>13)</sup> 등은 Calcitonin이 골흡수를 억제하는 hormone이란 점을 이용하여 Paget 병 환자에게 투여한 결과 혈청 Alkaline phosphatase와 뇨중 hydroxyproline의 양이 감소됨을 보여 주었다. 그 이외에도 mithramycin, diphosphonate compounds 등이 사용되고 있으나 아직 확정된 치료는 없다.

## 결 론

저자들은 우리나라에서는 처음으로 57세 남자에서 Paget 병을 체험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Anderson, J.T. and Dehner, L.P. : *Osteolytic form of Paget's disease. Differential diagnosis and Pathogenesis. J. Bone Joint Surg. 58A:994, 1976.*
- 2) Collins, D.H. : *Paget's disease of bone. Incidence and subclinical forms. Lancet 271:51, 1956.*
- 3) Dull, T.A. and Henneman, P.H. : *Urinary hydroxyproline as an index of collagen turnover in bone. New Engl J. Med 268:132, 1963.*
- 4) Edeken, J., DePalma, A.F. and Hodes, P.J. : *Paget's disease: Osteitis deformans. Clin Orthop Rel Res 146: 141, 1966.*
- 5) Gundy, M. : *Fractures of the femur in Paget's disease of bone, their etiology and treatment. J bone Joint Surg. 52B:252, 1970.*
- 6) Hartman, J.T. and Down, J.D.F. : *Paget's disease of the spine with cord or nerve root compression. J Bone Joint Surg. 48A:1079, 1966.*
- 7) Lake, M. : *Studies of Paget's disease (Osteitis deformans). J. Bone Joint Surg. 33B:323, 1951.*
- 8) Luxton, R.W. : *Paget's disease of bone associated with Hashimoto's struma lymphomatosa. Lancet 1:441, 1957.*
- 9) Poretta, C.A., Dahlin, D.C. and Janes, J.M. : *Sarcoma in Paget's disease of bone. J. Bone Joint Surg. 39A:1314, 1957.*
- 10) Price, C.H.G. and Goldie, W. : *Paget's sarcoma of bone. J. Bone Joint Surg. 51B:205, 1969.*
- 11) Reifstein, E. C. Jr. and Albright, F. : *Paget's disease: its pathologic physiology and the importance of this in the complications arising from fracture and immobilization. N Engl J. Med. 231:343, 1944.*
- 12) Ross, F.G.M., Middlemiss, J.H. and Fittin, J.M. : *2Sarcoma in Paget's disease (Abstr). J. Bone Joint Surg. 55B:880, 1973.*
- 13) Waxman, A.D., Ducker, S., McKee, D., Siemsen, J.K. and Singer, fr. : *Evaluation of <sup>99m</sup>Tc diphosphonated Kinetics and bone scans in patients with Paget's disease before and after calcitonin treatment. Radiology 125:761, 1977.*