

대퇴골 병적골절을 동반한 Paget병*

- 1례 보고 -

한양대학교 의과대학 정형외과학교실

김광희 · 조재림 · 김태승 · 김준식

=Abstract=

Paget's Disease of Bone with Pathologic Fracture of the Femur - A Case Report -

Kwang Hoe Kim, M. D., Jae Lim Cho, M. D., Tae Seung Kim, M. D. and Joon Sik Kim, M. D.

Department of Orthopaedic surgery, Hanyang University, College of Medicine, Seoul, Korea

Paget's disease is one of the chronic disorders of skeletal system which is frequently accompanied with pathologic fractures. This disease is extremely rare in Korea and only three cases have been reported in the Journal of Korean Orthopaedic Association. And all these cases were not associated with pathologic fracture. We experienced a case of Paget's disease with pathologic fracture of the femur which is typical in radiologic, laboratory and histopathologic findings.

Key Words : Paget's disease, Pathologic fracture.

II. 증례 보고

I. 서 론

Paget병은 1873년 Czerny에 의해 처음 기술되었으며, 1876년 James Paget에 의해 변형성 골염(Osteitis deformans)으로 명명된 질환으로, 중년 이후 남자에 호발하는 만성 골질환이다. 대개 Anglo-Saxon족에 호발하나 한국인에게는 매우 드문 질환으로 원인은 불명이나 Slow-Virus에 의한 감염설이 가장 유력시 되고 있다. 이 질환은 주로 골반골, 대퇴골, 두개골 및 척추 등에 과도한 골흡수와 골재생이 계속 진행되어 골조직의 비후와 연화 및 변형을 일으키며 병적 골절, 악성종양 및 심부전 등의 합병증을 초래한다. 국내에서는 3례가 보고되어 있으나 병적 골절을 동반한 예는 보고례가 없다. 본 한양대학교 의과대학 정형외과학교실에서는 방사선 소견 및 병리조직학적 소견이 매우 전형적이며 대퇴골의 병적골절을 동반한 Paget병 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

환 자 : 정○섭, 남자, 65세

병 력 : 본 환자는 내원 1주일전 평지에서 실족 후 우측대퇴부 동통과 운동제한이 발생하여 본원에 입원하였다. 입원 약 8년전부터 경도의 우측 파행과 우측 고관절 동통을 느껴왔으나 병원에 내원한 적은 없었다. 가족력상 특이한 사항은 발견되지 않았다.

이학적 소견 : 우측 청력이 감소되어 있었고, 우측 대퇴부의 종창, 압통 및 운동제한이 있었으나 좌측 고관절 및 척추의 이학적 소견상 특이한 소견은 없었다.

방사선 소견 : 두개골의 두정, 후두 부위에 비교적 경계가 명확한 Geographic Pattern의 골흡수 병변과 우측 이극의 골경화소견을 관찰할 수 있었으며 (Fig. 1), 흉부 전후방 및 측방 방사선 소견상 우측 견갑골과 제7늑골의 골경화 소견과 (Fig. 2), 흉추의 골음영이 불규칙하게 증가된 소견을 볼 수 있었다 (Fig. 3). 요천추부 방사선

*본 논문의 요지는 제 264 차 월례집담회에서 발표되었음.

소견상 제2요추에서 천추에 이르기까지 편평 및 압박, 수직방향의 선상음영과 추체연의 골경화 소견을 보였으며 (Fig. 4) 제2요추에서 천추까지 골유합된 소견을 보였다 (Fig. 5). 골반 방사선 소견상 전체적으로 trefoil shape이며 골반골 음영이 과다하게 증가된 양상으로 군데군데 방사

선 투과성이 증가된 음영이 산재해 있어 혼합기 방사선 소견을 보였으며, 양측 고관절강은 전체적으로 좁아져 있었는데 특히 내측 부위에서 현저하였다 (Fig. 6). 또한 우측 대퇴골은 근위부 골피질이 중 정도의 비후를 보이면서 전자간 하부에서 중위부에 이르기까지 골흡수 양상으로 골피질이 얇아져 있었으며, 방사선 소견상 정상으로 이행되는 부위는 "V"형 소견을 보였고 (Fig. 7), 골간부 상1/3부위에서 단순 횡상 골절을 보였다 (Fig. 8).

골주사 소견 : Technetium-99m methylene diphosphonate를 이용한 골주사상 방사선 촬영 소견과 일치되는 부위인 두개골의 일부와 우측 견갑골, 우측 제7늑골, 흉추, 요추, 양측골반골과 증가를 볼 수 있었고, 방사선 소견상 이상소견을 발견하지 못했던 하부경추와 우측 상완골두 그리고 우측 근위경골에서도 흡착 증가된 소견을 보였다 (Fig. 9).

검사 소견 : 혈청 Heat-labile alkaline phosphatase가 Nitrophenyl phosphate method로써 958

Fig. 1. Skull A-P and lat. roentgenograms show diffuse geographic osteolytic areas and right otosclerosis.

Fig. 2.

Fig. 3.

Fig. 2, Fig. 3. Thoracic spine A-P and lat. roentgenograms show osteoblastic density of right scapula and seventh rib and irregular osteoblastic areas on thoracic spine.

Fig. 4.

Fig. 4, Fig. 5. L-S spine A-P and lat. roentgenograms show flattening, compression even synostosis through second lumbar to sacrum.

Fig. 5.

Fig. 6. Pelvis A-P roentgenogram show typical radiologic findings of mixed phase.

I. U./L로 현저히 증가되어 있었으며 Acid phosphatase도 1.21 I. U./L로 증가된 소견을 보였다. 혈청 Calcium 및 phosphorus의 양은 정상 범위였으며, 부갑상선 호르몬 수준도 정상 범위 내였다. 소변 검사상 Calcium 및 phosphorus

의 양은 정상 범주에 속했으며 Bence-Jones protein은 검출되지 않았다.

수술 소견 : 수술은 입원 6일째 Image intensifier하에서 비관혈적 정복후 골수강내금속정 삽입술을 시행하였으나 여의치 않아 관혈적 정복후 금속판과 금속나사로 내고정하였다(Fig. 10). 수술시 골절부위에 과다하게 형성되어 있던 가골과 우측전하장골극 부위에서 골편을 채취하여 병리조직학적 소견을 의뢰하였다.

병리조직학적 소견 : 육안적 소견상 절제 골편은 다소 경화된 느낌이었으며 회백색으로, 골주가 두꺼웠고 골수조직은 거의 관찰되지 않았다. 병리조직학적 소견상 장골의 골수는 섬유화되어있고 군데군데 두꺼운 해면상 골이 끼여 있었으며, 불규칙한 형태로 장식된 골주 주변에는 파골세포의 침윤을 볼 수 있는 반면 (Fig. 11), 골주의 두께가 상당히 증가된 부위에는 주위가 조골세포로 싸여 있어서 골흡수와 골형성이 동시에 이루어 지는 혼합기의 소견을 볼 수있었다. 또한 골주내 cement 선의 배열이 Haversian

Fig. 7.

Fig. 8.

Fig. 7, Fig. 8. Right femur A-P and lat. roentgenograms show transverse fracture line and "V" shaped wedging advancement of osteolytic density.

Fig. 9.

Fig. 10.

Fig. 9. Whole body scintigram shows the increased uptake of radio-isotopes in nearly entire body.

Fig. 10. Postoperative A-P and lat. roentgenograms of the right femur.

Fig. 11, Fig. 12. Thickened and irregular distribution of trabeculae and typical mosaic pattern of cement line. (H & E stain, x100, x400)

Fig. 13. Massive infiltration of osteoblasts and abundant osteoid in callus (H & E stain, x100)

canal 주위로 불규칙하고 mosaic 상으로 배열되어 전형적인 소견이 관찰되었다 (Fig. -12). 골절부위의 가골조직에서는 풍부한 osteoid와 조골세포의 과도한 침윤을 발견할 수 있었다 (Fig. -13).

III. 고 찰

Paget병은 구미 지역에서 주로 발생되고 Anglo-Saxon족에서는 40세 이상의 집단에서 약 3% 이상을 차지하는 만성 질환으로, 유전적 요인^{13,19)} 외에도 자가면역 질환¹⁴⁾, 결체조직 합성의 선천성 질환⁵⁾ 등으로 원인을 설명하며, 최근 Paget병 환자의 파골세포에서 Intranuclear inclusion body를 검출해냄으로써 Slow Virus^{13,16)}에 의한 감염설이 크게 주목되고있다¹⁵⁾. Inclusion

body는 Paget병의 중요한 marker로 사용될 수 있다^{12,18)}. 국내에서는 1982년 10월 '석'등에 의해 처음 보고되었고 그후 2례가 보고됨으로써 한국인에서도 최근들어 발견되고 있으나¹⁻³⁾ 병골절이 보고되기는 이번이 처음이다. 통상 거의 증상없이 지내다가 동통, 외형의 변형, 보행장애등으로 방사선 촬영을 하게되고, 때로는 본 경우와 같이 병적골절로 인해 우연히 발견되는 수도 있다. 침범부위는 주로 물리적 스트레스가 가해지는¹⁴⁾ 골반골, 요추, 천추, 대퇴골, 경골, 두개골, 흉추 등에 발생된다고 하나¹⁷⁾, 견갑골, 늑골에서도 보도되었다⁴⁾. 검사 소견상 osteoblastic activity의 상승과 osteoclastic activity의 증가에 의한 교원질의 과다파괴로 인해 혈청 및 뇨중 Hydroxy proline의 증가가 특징적이며⁷⁾, 골의 turn over rate가 증가된 경우에는 이 두가지가 모두 증가된다¹⁹⁾. 대개 혈청이나 뇨중 Calcium 및 phosphorus의 수치는 정상이다. 병리조직학적 소견상 골주내 cement선의 mosaic상 배열이 특징적이나 만성 재생성 질환에서도 간혹 이러한 소견이 나타남으로 이것 만으로는 진단적 징후가 되지 못하고, 방사선소견 및 검사 소견과 일치하여야 진단을 내릴 수 있다⁴⁾.

Paget병의 진행과정은 파골세포의 병적 활성화로 시작되는 Incipient phase, 조골세포의 이차적인 활성화가 대량으로 나타나는 Midphase와 결과적으로 골의 turn over rate가 증가되는 Late phase로 나누어 설명할 수 있으며 Late phase의 1~10%에서 악성 골종양으로 이행될 수 있고¹³⁾, 전신 골조직의 1/3이상 침범되면 골조직으로의 심박출량이 증가하므로 고박출성 심

부전이 잘 초래되어 사망 원인중 가장 흔한 원인으로 알려져 있다⁸⁾. 병적 골절은 가장 흔한 합병증으로 Late phase에 많이 발생되나 Incipient phase에서도 일어날 수 있고, 대개 대퇴골, 경골에서 불완전 골절로 나타나나¹⁹⁾, 완전 골절인 경우는 대퇴골에서 주로 일어나며 이때 전자간하부 및 근위부에서 횡상 골절로 나타나는 경우가 많다⁹⁾. 골절은 골흡수된 부위에서 주로 발생되고 골절부위에는 풍부하게 가골이 조속히 형성되어 있으나 대개 골절 치유는 느리다⁶⁾.

IV. 결 론

본 한양대학교 의과대학 정형외과학교실에서는 대퇴골 병적골절을 동반한 전형적인 Paget 병 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) 서광운, 김용욱, 전용범, 오인석, 박인기 : Paget병 -1례보고- 정형외과학회지, 18 : 592-595, 1983.
- 2) 석세일, 조세현, 안금환 : Paget병 -1례보고- 정형외과학회지, 17 : 1031-1034, 1982.
- 3) 윤승호, 이광진, 이준규, 이봉익, 황득수 : Paget병 -1례보고- 정형외과학회지, 17 : 1227-1231, 1982.
- 4) Aegerter, E. and Kirkpatrick, J. A., Jr. : Orthopaedic disease. 4th ed., Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1975.
- 5) Anderson, J. T. and Dehner, L. P. : Osteolytic form of Paget's disease. Differential diagnosis and Pathogenesis. J. Bone and Joint Surg., 58-A : 994, 1976.
- 6) Barry, H. C., F. R. C. S., F. R. A. C. S. : Fractures of the femur in Paget's disease of bone in Australia. J. Bone and Joint Surg., 49-A, No. 7, 1967.
- 7) Dull, T. A. and Henneman, P. H. : Urinary-hydroxyproline as an index of collagen-turnover in bone. New Engl. J. Med. 268 : 1963.
- 8) Edeiken, J. : Roentgen diagnosis of disease of bone. 3rd ed., Baltimore, Williams and Wilkins, 1981.
- 9) Grundy, M. : Fractures of the femur in Paget's disease of bone. J. Bone and Joint-Surg., 52-B, No. 2, 1970.
- 10) Luxton, R. W. : Paget's disease of bone associated with Hashimoto's struma lymphomatosa, The Lancet, 1 : 441-443, 1957.
- 11) McKusick, V. A. : Heritable disorders of connective tissue. St. Louis. C. V. Mosby Co., 1972.
- 12) Mills, B. G. and Singer, F. R. : Nuclear inclusions in Paget's disease of bone, science, 194 : 201, 1976.
- 13) Mirra, J. M. : Bone tumors. Philadelphia, J. B. Lippincott Co., 1980.
- 14) Mulhern, L. M., Masi, A. T. and Shulman, L. E. : Hashimoto's disease. A search for associated disorders in 170 clinically detected cases, The Lancet, 2 : 508-512, 1966.
- 15) Rebel, A., Malkani, K., Basle, M. and Breggeon, C. : Osteoclast ultrastructure in Paget's disease. Calcif. Tissue Res., 20 : 187, 1976.
- 16) Salter, R. B. : Disorders and injuries of the musculoskeletal system 2nd ed., Williams and Wilkins 161, 1983.
- 17) Schmorl, G. : Uber ostitis deformans Paget. Virchow's Arch, 283 : 694, 1932.
- 18) Singer, F. R. and Mills, B. G. : The etiology of Paget's disease of bone. clinical orthopaedics, 127 : 37, 1977.
- 19) Turek, S. L. : Orthopaedics, 4th ed., Philadelphia, J. B. Lippincott Co., 1984.