Case Report J Korean Bone Joint Tumor Soc 2010; 16: 37-41 • DOI:10.5292/jkbjts.2010.16.1.37 www.kbjts.or.kr

소아의 대퇴골 원위부 골단에 발생한 혈관종

Juvenile Hemangioma Occurred in Distal Femoral Epiphysis

김태승 • 이창훈* • 박찬금†
한양대학교 의과대학 정형외과학교실, *한양대학교 의과대학 구리병원 정형외과, †병리학교실

골성 골단에서 발생하는 혈관종은 극히 드물어서 그 보고를 찾아보기가 쉽지 않다. 우측 슬관절부 동통과 굴곡 구축을 주소로 내원한 5세 환아로 단순 방사선 및 자기공명영상 소견상, 대퇴골 원위부 골단 및 근위부 경골에서 병변을 보였으며, 생검한 결과 혈관종으로 진단되었다. 8년간 추시 관찰하였으며, 대퇴골 원위부 골단에 발생한 혈관종은 치유되었으며, 경골 근위부 골단에 발생한 병변도 치료없이 자연적으로 소실되었다. 또한, 하지 길이의 단축이나 슬관절 기능 장애는 발생하지 않았다.

색인단어: 대퇴골, 골단, 혈관종

골에 발생하는 혈관종은 일반적으로 40-50대에서 발생하며, 모든 일차성 골종양의 1% 미만을 차지한다.[1] 호발 부위는 척추 및 두개골이며, 이 부위에 발생한 혈관종은 대부분 증상없이 우연히 발견되는 경우가 많다. 반면, 장관골에서 발생하는 혈관종은 비교적 드물며, 대부분 증상을 동반하는 것으로 알려져 있어, 보통 동통, 부종 혹은 병적 골절에 의한 기능 상실 등을 나타내게 된다.[2] 장관골의 골단에 발생한 혈관종에 대해서는 2예에서만 보고된 바 있다.[3] 특히, 소아의 대퇴골 원위 골단 부위에서 발생한 혈관종에 대해서는 보고된 바가 없다. 이에 저자들은 소아 대퇴골의 원위 골단에서 발생하였던 혈관종에 대해 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

5세 남아로 1년 전부터 발생한 우측 슬관절 부위의 동통 및 운동 제한을 주소로 내원하였다. 슬관절의 최대 굴곡은 110도, 최대 신전은 20도이었다. 내원 당시 방사선 소견에서는 우측 대퇴골 원위부의 과간 절흔(intercondylar notch)에서 골융해성 병변(osteolytic lesion)이 관찰되었으며(Fig. 1), 컴퓨터 단층촬영 소견상, 대퇴골 원위부 골단의 후방에서부터 골단 중앙까지 침범한 것을 확인할 수 있었고(Fig. 2), 경골 근위 골단에서도 동일한 병변이 관찰되었다. 그리고 자기공명영상 T1, T2 강조 영상 소견상, 모두 고강도 신호를 보였다(Fig. 3, 4) 슬와부 절개를 통하여, 비복근 내측 두를 대퇴골 부착부에서 절제한 후, 이를 외측으로 견인하여 대퇴골 원위부에 도달한 후, 대퇴골 원위부 과간 절흔 부위의 연골성 골단을 뚫고, 생검 목적으로 병소내 소파술을 시행하였으며, 골 결손부의 시멘트 충전술 등은 시행하지 않았다. 경골 근위부 골단의 병변에서는 골생검과 병변 소파를 시행하지 않았다. 골생검 결과 내피 세포로 구성되고 수많은 혈관으로 구성된 해면성 혈관종으로 진단되었으며, 악성 세포는 관찰되지 않았다(Fig. 5).

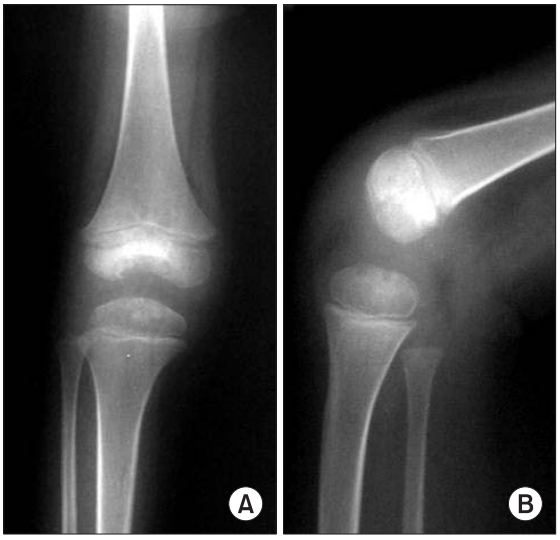


Figure 1. Anteroposterior (A) and lateral (B) radiographs of the right knee show osteolytic lesion in the distal femoral epiphysis.

접수일 2010년 4월 6일 **심사수정일** 2010년 5월 30일 **게재확정일** 2010년 6월 9일
교신저자 김태승
서울시 성동구 행당동 17, 한양대학교 의과대학 정형외과학교실
TEL 02-2290-8485, **FAX** 02-2299-3774
E-mail kimts@hanyang.ac.kr

 Copyrights © 2010 by The Korean Bone and Joint Tumor Society

"This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited."

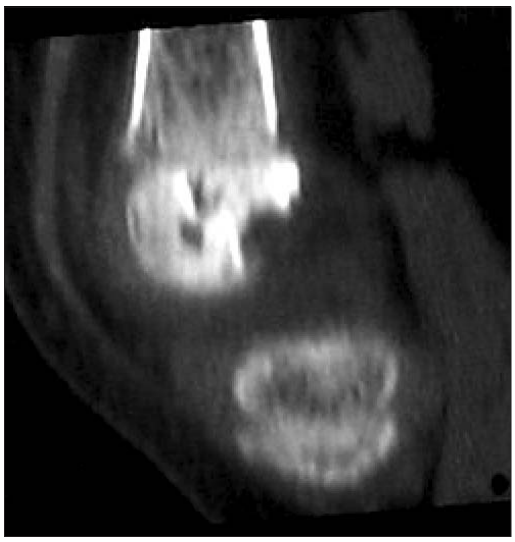


Figure 2. Sagittal CT image shows osteolytic lesion involving distal femoral epiphyseal plate.



Figure 4. Coronal T1-weighted magnetic resonance image shows heterogenous high signal image in tumor.



Figure 3. Coronal T2-weighted magnetic resonance image shows high signal in tumor.

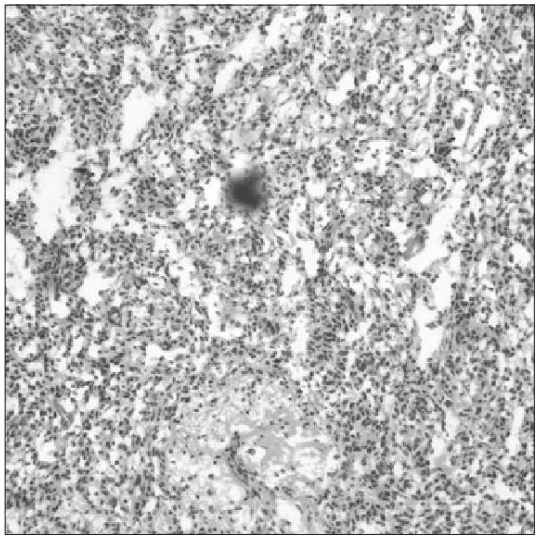


Figure 5. Microscpic finding shows lobular growth of plump endothelial cells lining vascular spaces with small incospicious lumens.

이후 우측 슬관절부의 동통은 호전되었으나, 슬관절은 구축으로 인한 운동 제한과 후방 아탈구 현상을나타내어, 외고정 장치(Ilizarov apparatus)를 이용하여 교정을 시행하였다(Fig. 6). 2개월 후 외고정 장치(Ilizarov apparatus)를 제거한 후 보조기 장착과 더불어 능동적 및 수동적 슬관절 운동을 지속적으로 시행하였으며, 6개월 후에는 슬관절 아탈구의 교정과 더불어 운동 범위도 정상으로 회복되었다.

술 후 3년 후 촬영한 단순 방사선 사진 및 컴퓨터 단층 촬영상, 혈관종의 재발은 관찰되지 않았으며, 경골 근위부 골단에서 보였던 병변도 더이상 관찰되지 않았다. 간헐적인 슬관절 부위의 동통은 호소하였으나, 슬관절의 운동 범위는 정상이었다. 술 후 8년 후 동통은 소실되었고, 운동 범위도 정상이었고 촬영한 단순 방사선 소견상 역시 병변은 관찰되지 않았으며(Fig. 7A, B), scanogram상 하지 길이의 단축 및 각 변형은 관찰되지 않았다.

고 찰

장관골에 발생하는 혈관종은 매우 드물며, 더욱이 소아 장관골

의 골단에서 발생한 혈관종은 보고된 바가 없다. 연부 조직에 동반된 경골 근위부의 골단(proximal tibia)에서 발생한 혈관종과 상완골 근위부(proximal humerus)의 골단에 발생한 혈관종이 각각 1예 보고된 바 있다.[4] 그러나 본 증례에서와 같이 대퇴골 원위부 골단에서 기원한 혈관종에 대한 보고는 없었다.

조직학적으로 혈관종은 그 형태에 따라 해면성, 모세 혈관성, 정맥성 또는 혼합성으로 분류해 볼 수 있다.[2] 이중에서 해면성 혈관종은 사지의 골 조직에서 흔히 보여지며, 전체의 약 50%를 차지하게 되며,[2] 본 증례는 해면성 혈관종으로 진단되었다.

혈관종과 동반되어 나타날 수 있는 증상들로서는 소모성 혈액 응고 이상증, 조직 괴사증, 부동성 사지성장, 골연화증, 정맥류 등이 있으며, 특히 다발성 연부조직 혈관종이 내연골종증과 동반되는 경우를 Maffucci 증후군, 정맥류, 연부조직 및 골의 과성장과 동반되는 경우를 Klippel-Trenaunay-Weber 증후군이라 부르기도 한다.[5] 본 증례는 환측 경골 근위부 골단에서도 방사선 사진과 MRI에서 동일한 병변을 보였으며, 아울러 슬관절 구축을 동반하고 있었다.

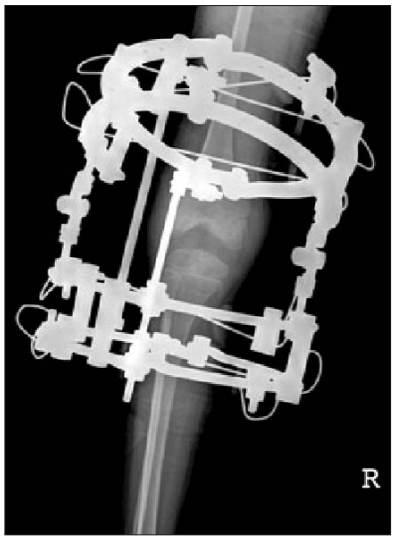


Figure 6. Application of Ilizarov apparatus for flexion contracture.

방사선학적으로 혈관종은 혈관의 골내 증식과 재형성된 골소주의 양태에 따라, 소방성형(coarse loculation), 햇살 모양(sunburst), 비누방울 모양(soap bubble appearance) 등의 특징을 갖는다.[6] 자기공명영상 소견상, 일반적으로 혈관종은 T1 강조 영상에서 저신호 강도부터 고신호 강도까지 다양한 양상으로 보일 수 있으며, 특별히 지방 성분(fat content)으로 인해 고신호 강도(hyperintense density)를 보일 수도 있다. T2 강조 영상 또는 Short tau inversion recovery (STIR) 영상에서는 혈관종 내부의 정체된 혈류로 인하여, 대개 고신호 강도(hyperintense density)를 나타낸다.[7] 장관골의 혈관종은 다양한 방사선 소견을 보이며, 전형적인 방사선 소견이 뚜렷하지 않아, 술 전에 방사선학적 소견 만으로 진단을 내리기 어려우므로, 본 증례와 같이 생검을 통해 확진해야한다.

장관골의 골단 주변에 위치하는, 소위 관절주위 혈관종(juxtaarticualr hemangioma)은 생식세포 종양(germ cell tumor), 동맥류성 골낭종(aneurismal bone cyst), 형질세포증가증(plasmacytosis), 갈색세포종(brown tumor), 전이성 골 종양(metastasis) 등과 감별이 필요하다. 생식세포 종양(germ cell tumor)은 방사선학적으로 지도상 음영 감소의 병변(geographic radiolucency)을 골단부에 편심성으로 나타낸다.[8] 동맥류성 골낭종은 많은 경우 20세 미만의 환자에서 관찰되지만, 대부분 골간단부에 발생하여 성장판이 닫힌 후에는 골단부로 이행할 수 있다. 자기공명영상 소견상 동맥류성 골낭종은 주위 조직과 잘 경계되어

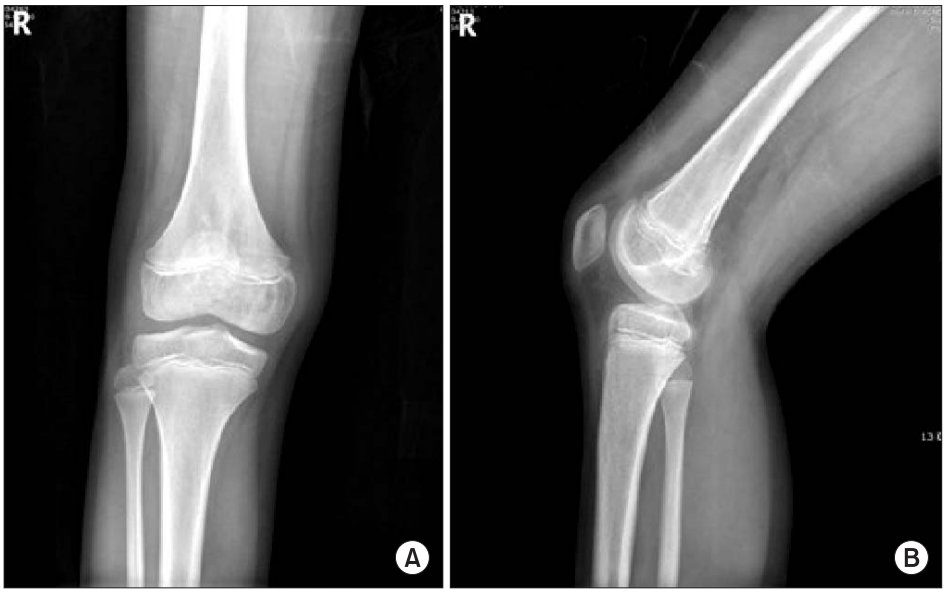


Figure 7. Anteroposterior (A) and lateral (B) radiographs of right knee the 8-year follow-up show no evidence of hemangioma.

지나, 비균절적인(heterogenous)특징을 갖는다.[8] 형질세포증가증(plamacytosis)은 비누 방울 모양의 구조(soap bubble internal architecture)가 확대된 듯한 지도상 방사성 음영 감소 병변(geographic radiolucency)의 특징적인 소견을 보인다. 전이성 골 종양은 대부분 다발성 병변을 보이며, 약 10%에서만이 단발성 병변을 보인다.[8] 갈색세포종(brown tumor)은 대개 중심성이며, 중격(septation)을 가지며 부갑상선 항진증과 연관된 경우가 있다.[8] 본 증례는 대퇴골 원위 골단과 경골 근위 골단에서 다발성 병변을 보여 전이성 골종양과 감별이 필요하였으며, 생검상 혈관종으로 확인되었다.

연부조직에서 발생한 혈관종은 절제술을 시행할 경우, 주위 조직에 산재되어 있는 혈관종을 모두 제거하기 위해서는 광범위한 절제가 필요하다. 그리고 저연령층에 발생할수록 종양의 성장이 빠르고, 절제 후에는 재발을 할 경우, 미만성으로 발전하기 쉽다.[9] 반면, 골조직에 발생한 혈관종은 증상이 없으며 비체중 부하의 골조직과 척추에 발생할 경우는 보존적 치료를 시행하여 좋은 결과를 기대할 수도 있다. 그러나 증상을 나타내는 경우에는 절제 생검술, 소파술, 방사선 치료, 경화 요법 등을 시행할 수 있으며, 주위 조직으로 확대되는 경우는 확대소파술(extended curettage)과 골이식이 필요하다.[10] Zahid 등[10]은 60명의 환자에서 장관골에 발생한 혈관종의 치료 결과를 보고하였으며, 절제 생검술을 시행한 경우 95%의 환자에서 완치되었으며, 색전술 또는 방사선 치료를 시행한 경우에서도 좋은 임상적 결과를 보였다. 또한, 병소 내 생검술 만을 시행한 2명의 환자에서도 술 후 31개월과 41개월에 증상 없이 치료되어 장관골 혈관종의 좋은 예후를 보여준다. 그러나, 이전의 연구들은 골단부에 발생한 혈관종의 치료 결과에 대해서는 보고한 바가 없었으며, 본 증례에서는 전이성 골 종양 등과의 감별을 위한 생검의 목적으로 병소 내 소파술만을 시행하여 슬관절 기능의 장애 및 하지 길이의 단축없이 좋은 결과를 얻을 수 있었다.

본 증례는 수술 전에 슬관절의 굴곡 구축과 운동 범위 제한을 보였으며, 병변 소파 후에도 슬관절의 굴곡 구축은 계속되었으나 외고정 장치를 이용하여 교정할 수 있었다. 8년 추시에서 대퇴골 원위 골단과 경골 근위 골단의 병변은 모두 소실되었고 만족스러운 기능적 결과를 보였다.

참고문헌

1. Dahlin DC, Unni KK. Introduction and scope of the study in bone tumors: general aspects and data on 8,542 cases. Springfield. 1986;Ill:3-17.
2. Kaleem Z, Kyriakos M. Solitary skeletal hemangioma of the extremities. Skeletal Radiol. 2000;29:502-13.
3. Chawla A, Singlakhia M, Maheshwari M, Modi N, Parmar H. Intraosseous hemangioma of the proximal femur: imaging findings. Br J Radio. 2006;79:64-6.
4. Mirra JM. Bone tumors: clinical, radiologic, and pathologic correlations. Philadelphia: Lea & Febiger; 1989. 1338-81.
5. Lopez-Barea F, Harisson D, Lamas M, et al. Intracortical hemangioma of the bone. J Bone and Joint Surg. 1998;80:1673-8.
6. Dorfman HD, Czermiak B. Vascular lesions in bone tumors. St. Louis, MO: Mosby; 1998. 729-814.
7. Stoller DW. Bone and soft tissue tumours. In: MRI in orthopedics and sports medicine. 2nd ed. Lippincot: Williams and Wilkins; 1972. 1231-339.
8. Yochum TR, Rowe LJ. Tumours and tumour like processes. In: Essentials of skeletal radiology. 2nd ed. Williams and Wilkins; 1996. 975-1192
9. Lee HK, Lee SH, Kim HS, Lee DH, Yang MS. Hemangiomas in soft tissue of trunk and extremities. J Korean Bone Joint Tumor Soc. 1996;2:178-85.
10. Zahid K, Michael K, Wilian GT. Solitary skeletal hemangioma of the extremities. Skeletal Radiol. 2000;29:502-13.

Juvenile Hemangioma Occurred in Distal Femoral Epiphysis

Tai-Seung Kim, M.D., Chang-Hoon Lee, M.D.*, and Chan-Keum Park, M.D.†

Department of Orthopedic Surgery, Hanyang University College of Medicine, Seoul,
**Department of Orthopedic Surgery, Guri Hospital, Hanyang University College of Medicine, Guri,*
† Department of Pathology, Hanyang University College of Medicine, Seoul, Korea

A hemangioma occurred in the bony epiphysis is extremly rare. A 5-year-old boy visited to our hospital with pain and flexion contracture on the right knee. MRI showed some lesions scattered in the epiphysis of the distal femur and the proximal tibia. Biopsy specimen from the distal femoral epiphysis revealed pathologic findings compatible with hemangioma. On 8 years follow-up, the lesion in the distal femoral epiphysis had been cured, and those in the proximal tibial epiphysis were spontaneously disappeared without surgery. The scanogram shows no leg length discrepancy and angular deformity. We reports a rare case of hemangioma occurred in the bony epiphysis with the results of 8 year follow-up with the review of literatures.

Key words: femur, epiphysis, hemangioma

Received April 6, 2010 **Revised** May 30, 2010 **Accepted** June 9, 2010
Correspondence to: Tai-Seung Kim, M.D.
Department of Orthopaedic Surgery, College of Medicine, Hanyang University, 17, Haengdang-dong, Seongdong-gu, Seoul 133-792, Korea
TEL: +82-2-2290-8485 **FAX:** +82-2-2299-3774 **E-mail:** kimts@hanyang.ac.kr