

單骨性 Paget 病

— 1 例報告 —

高麗大學校 醫科大學 診斷放射線科學教室

朴 澈 敏 · 金 正 燮 · 車 仁 鎬

高麗大學校 醫科大學 內科學教室

李 昌 弘

高麗大學校 醫科大學 整形外科科學教室

李 錫 玄

高麗大學校 醫科大學 臨床病理科學教室

李 甲 魯

— Abstract —

A Case of Monostotic Paget's Disease

Park Cheol Min, M.D., Kim Jung Hyuk, M.D., Cha In Ho, M.D.

Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Korea University

Lee Chang Hong, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Korea University

Lee Seok Hyun, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, College of Medicine, Korea University

Lee Kap No, M.D.

Department of Clinical Pathology, College of Medicine, Korea University

Paget's disease of bone (osteitis deformans), a chronic osseous disease of unknown etiology, is extremely rare in Asia although well known in western countries.

This disease is characterized by the simultaneous absorption of bone and the new bone formation of abnormal character affecting middle and later age groups.

The authors experienced a case of monostotic Paget's disease involving left pelvic bone in 56-years old female.

To our knowledge, this is the first case report of monostotic Paget's disease in Korea.

I. 緒 論

Paget 病은 1877 年 Paget 卿이 처음 記述한 慢性骨疾患으로서 西洋人에서는 흔히 發生하나 東洋과 아프리카 地方에는 매우 稀貴하다^{1,2,3,4,5)}.

Paget 病의 原因은 아직 叫明되지 않았으며^{2,5,6,7)} 中年以後의 男子에 好發하고^{1,2,3,6,7)}, 骨의 吸收와 非正常的인 骨形成이 特徵이다^{6,7,8)}.

著者들은 高麗大學校 醫科大學附屬 九老病院에서 下背部痛을 主訴로 來院한 56 才 女子患者에서 左骨盤骨에 發生한 單骨性(monostotic) Paget 病을 經驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

II. 症 例

本 患者는 56 才 女子로서 8 個月前부터의 下背部痛과 右側坐骨神經痛을 主訴로 來院하였다.

過去歷이나 家族歷上 特異한 所見은 없었으며 理學的 檢査上 股關節의 運動範圍도 正常이었으며 乳房이나 腹部에 만저지는 腫塊도 없었다.

檢査室所見上 血清 alkaline phosphatase 가 183 unit / ℓ (modified McComb 方法, 正常 8 ~ 76 unit / ℓ) 로 增加되었으나 血清 및 24 時間尿의 칼슘과 磷은 正常이었고 其他 血液, 大便, 小便 檢査도 正常이었다.

骨盤前後方單純攝影上 (Fig. 1) 左側骨盤骨을 모두

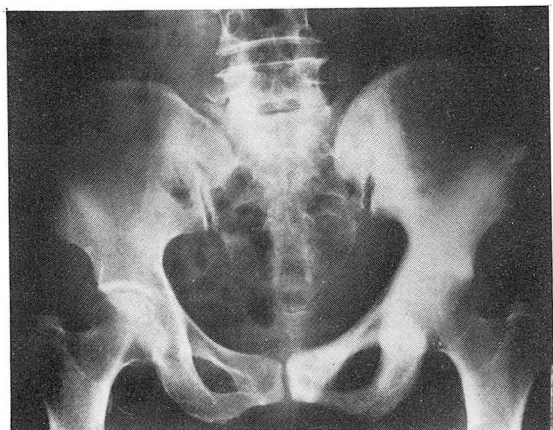


Fig. 1. Pelvis AP view shows diffuse sclerotic change of left pelvic bone with coarse trabeculation and cortical thickening. Well defined osteolytic lesions are noted in pubic bone. Uniform narrowing of left hip joint is also shown.

侵犯하는 骨硬化性病變과 恥骨內 多發性的 骨吸收病巢를 보였다. 皮膚은 全般的으로 두꺼워지고, 内部骨維柱(trabeculation)는 두껍고 粗雜한(coarse)樣相을 보였으며 左側股關節腔도 全般的으로 좁아졌다. 腰 骨에서 退行性變化에 依한 骨棘形成(spur formation)이 觀察되었고 薦-腸骨關節(S-I joint)는 正常이었다.

腹部 骨盤의 超音波檢査와 大腸바륨檢査는 正常이었다.

^{99m}Tc-MDP 骨走査上 (Fig. 2) 左側骨盤骨에 局限된 放射能 蓄積의 增加所見을 보였고 다른 部位는 正常이었다.

手術은 全身麻酔下에서 左側腸骨의 前上突起에서 骨生檢을 施行하였다. 腸骨의 皮膚은 多層化되어 不規則하게 두껍고 심한 硬化症을 보였으며 骨膜과의 심한 癒着을 보였다. 手術로 切除한 骨片에는 肉眼的으로 骨髓組織이 거의 없었다.

病理組織學의 所見上 (Fig. 3) 不規則한 시멘트線(cement line)이 모자이크 樣相(mosaic pattern)을 보였으며 크고 불규칙한 破骨細胞와 뚜렷한 線狀叢列을 한 造骨細胞를 觀察하였다.

III. 考 察

Paget 病의 原因에 對하여 慢性炎症, 毒性反應, 代謝障礙, 外傷, 中樞神經障礙, 遺傳性疾患 等の 여러 學說이 있으나 아직 叫明되지 않았고^{2,3,4,5,6,7,9)}, 最近 바 이러스感染에 依한다는 學說이 有力視되고 있다^{3,10,11)}.

發生頻度에 對하여 Collins 는 650 例의 剖檢結果 3.7 %¹⁾로, Schmorl 은 40 歲以後의 4614 例의 剖檢結果 3.3 %로 報告하였으며^{1,10)} 45 歲 이상의 患者에서 放射線學的頻度는 3.5 %¹⁾로 報告되어 있다.

年齡別로는 30 才 以前에는 稀貴하고 50 才以後에 높은 頻度を 보이며 Paget 病의 90 %는 55 才 以後에 發見된다^{1,2,3,4,5,6,7,8,10,11,12)}. 그러나 24 才, 28 才, 29 才의 例들이 報告되어 있다^{6,8)}.

性別로는 男子에서 다소 好發하지만^{1-7,9,12,13)} Gutman 과 Kasabach 는 같은 比率로 報告하였다^{5,6)}.

한편 一家族 親戚等の 家族歷이 重要하다^{6,7,10)}.

Paget 病은 英國, 濠洲等に 흔하며 東洋과 아프리카에서는 매우 稀貴한 地域의 分布를 보이며^{1-5,9)} 美國에서는 北部地方에서 南部보다 頻繁하다^{1,2,5)}.

우리나라에서는 石等⁹⁾이 多骨性 Paget 病 1 例을 發表하였을 뿐, 單骨性 例는 報告된 바 없다.

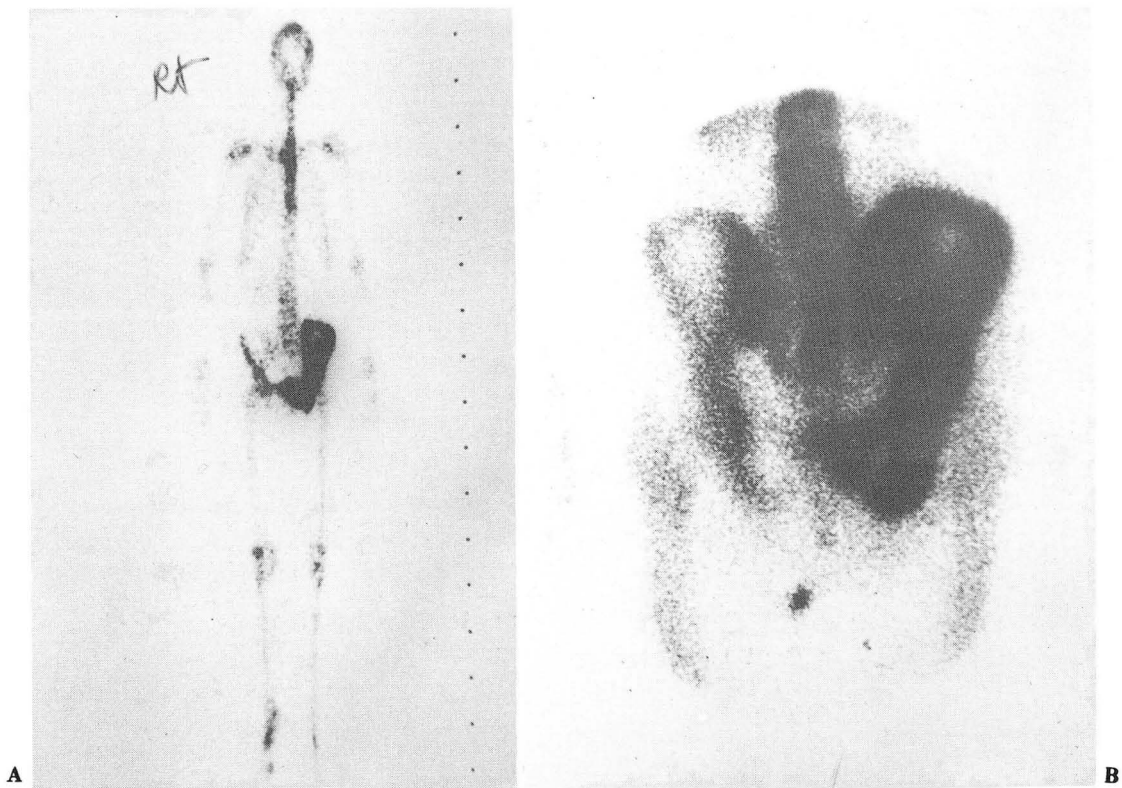


Fig. 2. RI bone scanning with ^{99m}Tc -MDP. Whole body AP(A) and magnification view (B) reveal hot uptake in entire left pelvic bone.

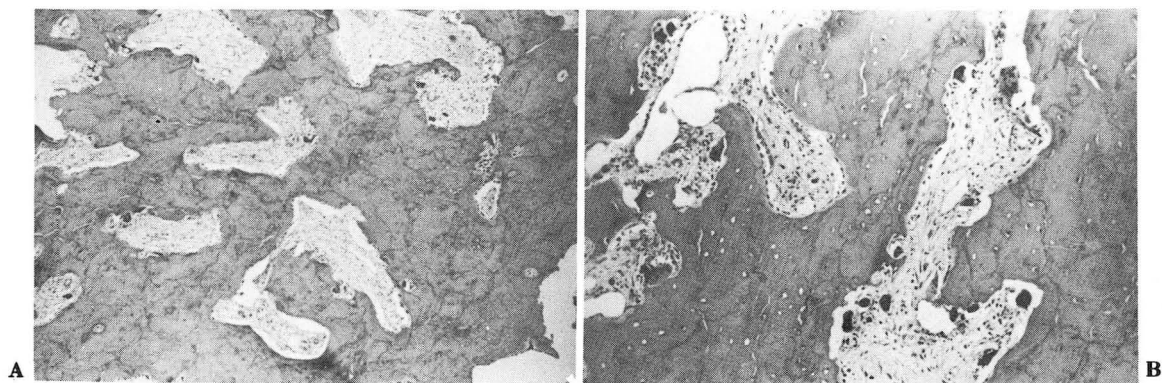


Fig. 3. Pathologic findings.

- A. Low power field demonstrates mosaic pattern of cement lines due to accelerated new bone formation as well as resorption.
 B. High power view shows many osteoclasts and osteoblasts.

臨床症狀 없이 偶然히 發見되는 境遇가 많으며 (20 %^{2,5,6)}, 66 %¹⁾, 90 %¹¹⁾), 症狀은 주로 疼痛, 局所的 發熱, 難聽, 疲勞, 精神病, 頭蓋骨의 肥大 等이다^{2, 4~7, 10, 14)}.

好發部位로는 骨盤骨에 가장 많이 發生하며 大腿骨, 脊椎, 頭蓋骨 等の 順이다. 多骨性 (polyostotic) 인 境遇에는 대개 兩側性, 對稱性이며¹⁰⁾ Paget 病의 약 10 % 만 單骨性이다^{1,3,15)}. 本例는 左側骨盤骨에 만 發生한

單骨性的 例이다.

檢査室所見上 血清內 alkaline phosphatase의 增加가 가장 重要한 所見으로서 疾病初期의 局所的 病變이나 末期의 靜止期에서는 alkaline phosphatase의 濃度가 正常이지만^{4,6,8,11)} 病變이 심하여지면 alkaline phosphatase는 病變의 範圍와 比例의 增加한다^{2,5-9)}. 또 硬化期(sclerotic phase)보다는 混合期(combined phase) 때 phosphatase가 높으며 alkaline phosphatase의 상승은 造骨活性度(blastic activity)의 指標이다^{2,4-8,10,11)}

血清 및 尿의 칼슘과 磷의 濃度는 正常이다^{2,5,6,8)}.

Locke는 Paget病 病巢의 化學成分을 分析한 結果 有機物의 濃度가 42.60~48.54% (正常 37.83%)로 增加하고, 칼슘과 마그네슘의 濃度는 減少하였으며 특히 칼슘의 減少가 심하다고 報告하였다⁶⁾.

Paget病은 骨吸收와 이에 同伴하는 非正常的인 新骨形成이 特徵이며^{2,4)} 疾病의 時期에 따라 i) 初期의 骨吸收期 ii) 混合期 iii) 骨硬化期로 나눌 수 있다. 放射線學的으로는^{2,5,6,8,10,11)} i) 初期의 骨吸收期에는 境界가 잘 되는 骨破壞病巢로 나타나며 頭蓋骨에서는 典型的인 局限性骨多孔症(osteoporosis circumscripta), 長骨에서 V形의 뚜렷한 病巢로 보인다^{4,5,8)}. 이는 病理組織學的으로 破骨細胞에 의한 骨吸收, 骨髓의 纖維化 때문이다. ii) 混合期에는 皮骨細胞의 骨吸收가 減少되면서 造骨細胞에 의한 非正常骨이 形成되고 iii) 末期에는 骨維柱(trabeculation)이 현저히 두꺼워지면서 粗雜해지면서 皮骨도 두꺼워지는데⁸⁾ 이 所見들은 stress line을 따라서 더욱 심해진다^{4,7)}.

著者들이 經驗한 例은 硬化性病變과 恥骨內 骨吸收가 同伴된 混合期の 例이다.

放射性同位元素를 利用한 骨走査는 單純撮影에 나타나지 않는 初期病變의 診斷^{11,15)}과 病變의 範圍 및 治療後 反應의 評定에 有効한다^{11,16)}. Paget病의 calcitonin에 대한 치료효과관정시에 ^{99m}Tc-MDP 보다 ⁶⁷Ga이 有益하다^{10,17)}.

放射線學的인 鑑別診斷中 硬化性骨轉移癌(특히 前立腺癌)과의 鑑別이 重要하다. 骨轉移癌^{2,4,5,6,8,11)}의 境遇에는 Paget病과는 달리 骨維柱가 없어지고, 骨이 肥大되지 않으며, 다른 骨格의 破壞도 없으며, acid phosphatase가 增加한다. 또한 Paget病에서는 股關節腔이 全般的으로 좁아지는 것도 重要的 鑑別點이다^{4,5,14,18)}. 其他 慢性骨髓炎, 副甲狀腺機能亢進症, 頭蓋骨過骨症(hyperostosis of skull), melorheostosis 등과도 鑑別하여야 한다.

病理組織學的의 所見은 破骨細胞에 의한 骨吸收後에 造骨細胞가 非正常的인 새로운 骨을 形成하면서 시멘트線(cement line)이 不規則해지므로 典型的인 모자이크模樣(mosaic pattern)을 나타낸다.

Paget病의 合併症으로는 骨析이 가장 흔하다^{2,3,6,8,11)} 惡性骨腫瘍도 중요한 合併症으로^{2-7,9,10,12,13,19)} 서 1~15%에서 發生한다. 惡性骨腫瘍中 骨肉腫이 가장 많고, 그外 纖維肉腫, 軟骨肉腫도 發生한다. Harry等¹⁹⁾은 40세 以上の Paget病 患者에서는 正常人과 比較하여 骨肉腫의 發生頻度가 30배나 높다고 하였다. 그의 合併症으로 腎·尿管結石²⁾과 鬱血性心不全^{2,5,11,20)} 등이 있다.

Paget病의 治療藥으로 calcitonin의 有効性이 알려져 있으며^{3,11,16,19,21)} disodium etidronate, mithramycin과 diphosphonate도 쓰인다^{9,11,20)}.

IV. 結 論

著者들은 高麗大學校 醫科大學附屬 九老病院에서 우리나라에 매우 稀貴한 單骨性 Paget病을 經驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Harold DR, Daniel JH : *Geographic variation in the prevalence of Paget's disease of bone*. Radiology 92:959-963, 1969.
2. Ronald OM, Harold GJ : *The radiology of skeletal disorders*. 2nd ed 878-888. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1977.
3. Juan R : *Ackerman's surgical pathology*. 6th ed 1319-1322. C.V. Mosby company, St. Louis, 1981.
4. John HJ : *Essentials of roentgen interpretation*. 4th ed 258-261, Harper & Row, Hagerstown, 1981.
5. Edeiken : *Roentgen diagnosis of diseases of bone*. 3rd ed 964-1043. Williams & Wilkins, Baltimore, 1981.
6. Douglas DD, John DC, Ralph KG : *Osteitis deformans: Paget's disease of the bone*. Radiology 44:449-470, 1945.
7. Howard LS : *Some roentgen features of Paget's disease* Am J Roentgenol & Rad Therapy 86:950-964, 1961.
8. William BS : *The Roentgen appearance of early Paget's disease* Am J Roentgenol & Rad Therapy 66:587-594, 1951
9. 석세일, 조세현, 안궁환 : Paget 병 1례보고. 대한정형외과학회지, 17:1031-1034, 1982.

10. Joseph MM : *Bone tumors. Diagnosis and treatment.* 310-320. J.B. Lippincott company, philadelphia, 1980.
11. Boy F, Geoffrey MM : *Paget disease : a review of current knowledge.* *Radiology* 141:21-24, 1981.
12. Max L : *Studies of Paget's disease (osteitis deformans)* *J Bone Joint Surg* 33B: 323-327, 1951.
13. Charles AP, David CD, Joseph MJ : *Sarcoma in Paget's disease of bone.* *J Bone Joint Surg* 39A: 1341-1329, 1957.
14. Amy BC, Peter B, Sandra K et al : *Osteitis deformans of the hip joint.* *AJR* 128:601-606, 1977.
15. Lawrence WB, Richard HC, Mllo MW : *Radionuclide bone imaging.* *Radiol clin North Am* 19:675-702, 1981.
16. Alan DW, Steven D, David MK et al : *Evaluation of ^{99m}Tc diphosphonate kinetics and bone scans in patients with Paget's disease before and after calcitonin treatment.* *Radiology* 125:761-764, 1977.
17. Alan DW, David M, Jan KS et al : *Gallium scanning in Paget's disease of bone: effect of calcitonin.* *AJR* 134:303-306, 1980.
18. Guyer PB, Dewbury KC : *The hip joint in Paget's disease (paget's "coxopathy").* *Br J Radiology* 51:574-578, 1978.
19. Harry GC, Richard AM, Krishnan KU et al : *Bone sarcomas in Paget disease.* *Radiology* 146:327-333, 1983.
20. William AM, Michael PW, John GH : *Healing of lytic Paget's disease with diphosphonate therapy.* *Radiology* 134:635-637, 1980.
21. Kanis JA, Horn DB, Scott RD et al : *Treatment of Paget's disease of bone with synthetic salmon calcitonin.* *Br Med J* 3:727-731, 1974.