늑골에 발생한 동맥류성 골 낭종의 치험 1예

전북대학교 의과대학 내과학교실

김정권 · 이용철 · 안홍석 · 박태선 · 이양근

= Abstract =

Aneurysmal Bone Cyst in Rib

— Report of A Case —

Jeong Kwon Kim, M.D., Yong Chul Lee, M.D., Hong Seok Ahn, M.D.

Tae Sun Park, M.D. and Yang Keun Rhee, M.D.

Department of Internal Medicine, Chonbuk National University Medical College, Chonju, Korea

Aneurysmal bone cyst is a rare, non neoplastic condition, which was first described as distinct clinical and pathologic entity by Jaffe and Lichtenstein in 1942. Rib is a rare primary site for aneurysmal bone cyst. Authors present a case of aneurysmal bone cyst which was found in the right rib of 17-year-old girl, because of its rarity of site predilection.

서론

동맥류성 골낭종(aneurysmal Bone Cyst)은 인체골격내의 맥류성 현상으로써 1942년 전까지는 Atypical giant-cell tumor¹⁾, aneurysmal giant-cell tumor²⁾, subperiosteal giant-cell tumor등으로 불리워졌으나 Jaffe와 Lichtenstein이 낭종벽에 hemosiderin침착물, 거대세포, 때로는 bone trabeculae를 포함하는 확실한 공간을 갖는 혈액으로 채워진 낭종 2예를 보고한 이후 여러 보고자에 의해 질병의 실재가 확립되고 받아들여졌다⁵⁻¹³⁾. 이질환은 장골의 골간과 골간단에 호발하고 손과 발, 척추 및 편평골에는 드물게 발생하며, 정확한 본질과 조직발생은 불확실하나 양성종양으로 생각되어 왔다^{14,15)}.

저자들은 전북대학병원 내과에서 제 2늑골에 발생한 동맥류성 골낭종을 단순절제 한후, 1년간의 원격 관찰한바, 양호한 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

Fig. 1. Chest PA showed well-circumscribed child first sized mass density in the right upper lung field.

증 례

환 자 : 이 ○희, 여, 17세.

환자는 1년전부터 발생한 우 견갑부동통과 흉부 압통을 주소로 내원하였으나, 과거력상 특이소견은 없었다.

이학적 및 X-선 소견 : 청진상 우측 상엽과 중엽 폐야에서 호흡음이 감소되었다.

Fig. 2.3. Chest CT scan showed well-circumscribed round soft mass in the posterior mediastinum.

흉부 X-선 : 우상부 폐야에 잘 경계 지워진 'child fist'크기의 종물이 나타남(Fig. 1).

흉부 전산화 단층촬영 : 후 종격부에 늑골 후방의 압박상이 의심되는 둥글고 부드러운 연조직 종괴가 있음(Fig. 2,3).

골주사 소견 : 우 상부 폐야에 섭취 증가소견을 보임.

폐기능 검사 소견 :

FVC: 2.76 L (90% of predictive value)

FEV₁: 2.50 L (91% of predictive value)

FEV₁/FVC: 78% of predictive value

수술 소견 : 우측 후측부 흉곽 절개후 흉막강으로 들어가서 우측 폐전부를 후측 하방으로 이동시켰다. 낭종을 전하방부에서는 분리시킬 수 있었으나 후방 상부는 2번째 늑골 후방에 견고히 유착되어 있어서 분리시키지 못했다. 2번째 흉추의 변연을 따라 피부 절개후 흉추로 부터 7 cm부위에서 두번째 늑골을 절제하였다(Fig. 4).

병리 조직학적 소견

육안적 소견 : 연적갈색의 불규칙한 표면을 가진 10×5.5×5 cm의 낭종과(Fig. 5) 연적갈색의 7×3.5×5 cm의 근육에 붙어있는 1.5 cm반경의 saucers-like침습 부위를 가진 늑골을 볼 수 있었다(Fig. 6).

현미경적 소견 : 혈액이 채워진 공간이 파골 거대세포와 유골 조직으로 덮어진 모습을 보여주었다.

고 찰

본 질환은 Jaffe와 Lichtenstein⁶⁾에 의해 골의 비종양성 병변이라고 기술되었으며 고립성 골낭종과 병리학적으로 구별되었다^{5,16)}.

Barnes⁷⁾는 동맥류성 골낭종이란 명칭은 본질질환에 가장 적합하다고 하였고 Lichtenstein씨는 거대 세포종, 혈관종 및 타병변을 그리고 Barnes⁷⁾와 Boeher⁸⁾는 거대 세포종과의 감별상의 특이점을 임상적, 방사선학적 및

Fig. 4. Postoperative chest PA

Fig. 5. Macrospecimen showed light reddish brown cyst (10×5.5×5 cm).

Fig. 6. Macrospecimen showed rib with saucers-like infiltrative area.

Fig. 7. Microphotograph of aneurysmal bone cyst showing large blood filled space characteristic spectrum covered with osteoclastic giant cells and osteoid within its substance.

임상병리학적 견지에서 기술하였다⁴⁾.

이 질환의 이환율은 드물고 Dahlin등은 1950년후 2년간에 걸쳐 Mayo clinic에서 수술 가료한 2,000여명의 골종양환자들에서 26예(1.3%)의 질환을 발견하였다.

Martinez와 Sissons는 1978년부터 1987년까지 사이에 639예의 골질환 환자중 87예에서 원발성 동맥류성 골낭종을 발견하였고 36예의 2차적인 동맥류성 골낭종을 진단하였다⁹⁾. 호발연령은 10대에서 20대 사이가 대부분으로 Mirra등²⁰⁾은 20세 이하에서 약 70%가 발생한다고 하였고 Mirra와 Hartinez는 남녀동등하다고 하였다.

호발 부위는 절반 이상에서 장골의 골간단에서 발생하여 손, 발의 작은골 척추 편평골의 순서로 발생한다⁹⁾. 또 장관골의 골간단부에 발생시엔 골막하에 편심적으로 위

치하여 외향으로 확장 본래의 골피질을 밖으로 밀어내고 골단부는 침범하지 않는다¹⁵⁾.

본 증례는 이제까지 잘 발생하지 않은 젊은 여자에서, 특히 발생 부위가 극히 드문 늑골에서 발생하였다.

발병기전에 대해 Lichtenstein은 “골격 어느 부분에서 동·정맥문합현상 등으로 국소 순환장애가 생겨 정맥압이 증가되어 맥관의 기저부는 확장되고 울혈이 속발되어 지속적 국소자극이 가해져 골변화를 일으킨다”고 하였으며 Holman²¹⁾과 Shenk²²⁾는 동·정맥 문합이 주위 조직이 허용하는 한 팽창되고 커져서 압력이 증가하는 것을 동물 실험으로 증명하였다.

임상 증상은 동통과 종창이 가장 흔하며 압통·관절 운동 제한등이 있으며 척추에 발생시는 근 경련 및 압박

증상이 나타난다²³⁾. 본 증례에서는 척추의 입통 및 견갑부 동통을 호소하였다. 방사선 소견은 국소적으로 팽윤된 양상의 골파괴상을 보이며 병저부는 투명도가 낮고 균일하며 섬세하나 불규칙한 골주상을 보이며^{4,5,24)} 장관골의 경우에는 주로 골간부에 편재성으로 발생되나 골성장판을 침범하지 않는 것이 특징이며 척추를 침범한 경우엔 후돌기의 팽윤 및 추체의 붕괴를 초래할 수 있다^{16,20,25)}. 본 증례에서는 발생 부위와 흉곽부의 구조물 음영과 겹쳐 X-ray상으로도 연골계의 종양등과 정확한 감별이 힘들었다.

병리소견은 육안적으로는 종물이 넓은 기저부를 가지고 골간부에 부착된채 외향 팽윤 및 성장, 연부 조직을 치환시키고 낭종들은 응고되지 않은 신선한 혈액으로 차 있으며 중심부에는 반액상 내용물이 기질화된 항응고체의 모습으로 존재하고 낭종 공간 적역에 걸쳐 fibroosseous septae가 존재하며 현미경적 소견은 병소결체 조직은 다형거핵세포들, 신골형성 및 석회성 축적물들을 포함한다.

치료는 소파술 Block excision, 절단 방사선 치료, cryosurgery등이 있으나 성장 장애와 방사선 치료후의 합병증 예방, block excision시의 바람직하지 못한 골손실을 막기위해 Cryosurgery가 가장 좋은 방법으로 사료되고 있다^{5,13,26)}.

예후에 있어서 본 질환은 본질적으로 양성이나^{5,7,15,23,27)} 치료 방법에 따라 재발율이 변한다.

결 론

저자들은 17세된 여아의 우측 2번째 늑골에 발생한 희귀한 동맥류성 골낭종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Coley BL, Miller LE: Atypical giant cell tumor. Am J Roentgen **47**:541, 1942
- 2) Ewing J: Neoplastic disease; A treatise on tumors edition 4th, pp323. Philadelphia. W.B Saunders Co, 1940
- 3) Geshickter CF, Copeland MM: Tumors of bone. Ed. 3, Philadelphia, JB Lippincott, 1949
- 4) Jaffe HL, Lichtenstein L: Solitary unicameral bone cyst with emphasis on the Roentgen picture, the pathologic appearance and the pathogenesis. Arch Surg **44**:1004-1025, 1942
- 5) Lichtenstein L: Aneurysmal bone Cyst; Further observations. Cancer **6**:1228-1237, 1953
- 6) Lichtenstein L: Aneurysmal bone cyst; Observations on 50 cases. J Bone Joint Surg **39A**:873-882, 1957
- 7) Barnes R: Aneurysmal bone cyst. J Bone Joint Surg **38B**:301-311, 1956
- 8) Donaldson W: Aneurysmal bone cyst. J Bone Joint Surg **44A**:25-39, 1962
- 9) Phelan JT: Aneurysmal bone cyst. Surg Gynecol Obstet **119**:979-983, 1964
- 10) Clpigi JR, Price CHG: Aneurysmal bone cyst. J Bone Joint Surg **50B**:116-127, 1968
- 11) Tillman BP, Dahlin DC, Lipscomb PR, et al: Aneurysmal bone cyst; An analysis of 95 cases. Mayo Clin Proc **43**:478-495, 1968
- 12) Biesecker JL, Marcove RC, Huvos AG, et al: Aneurysmal bone cyst; A clinicopathologic study of 66 cases. Cancer, **26**:615-625, 1970
- 13) Dahlin DC, McLeod RA: Aneurysmal bone cyst and other nonneoplastic conditions. Skeletal Radiol **8**: 243-250, 1982
- 14) 박병문, 한대용, 박일진 : A case of aneurysmal bone cyst. 대한정형외과학회지 **7**:1, 171-174, March, 1972
- 15) Samuel L, Turek MD: 3rd edition. Orthopaedic principles and their application. J B Lippincott Co, p549-550
- 16) Aegerter E, Kirkpatrick JA, Jr: Orthopaedic diseases. 14th. ed, 424-433, Philadelphia, W B Saunders Co, 1975
- 17) Barnes R: Aneurysmal bone cyst. J Bone Joint Surgery **38-B**, 301, 1956
- 18) Booher RJ: Aneurysmal bone cyst. J Bone Joint Surgery, **39-A**:435, 1957
- 19) Martiner V, Sissons HA: Aneurysmal bone cyst. Cancer, **61**:2291-2304, 1988
- 20) Mirra J: Bone tumors; Diagnosis and treatment. J B Lippincott Co, **479**:492, 1980
- 21) Holman E, Taylor J: Problems in the dynamics of blood flow. II. Pressure relations at the site of an arteriovenous fistula. Angiology **3**:415-430, 1952
- 22) Schenk WG, Bahee RA, Cordell AR, Hepkens JG: The regional hemodynamics of experimental acute arteriovenous fistulas. Surg Gynec Obstet **105**:733-740, 1957

- 23) Parish FF, Pervey JK: Surgical management of aneurysmal bone cyst of the vertebral column. J Bone Joint Surg **49-A**:1597, 1967
- 24) Lichtenstein L: Aneurysmal bone cyst. Cancer **3**:279, 1950
- 25) 이진우, 이선희 : 대퇴경부에 발생한 Aneurysmal bone cyst 1예. 정형외과학회지 **7**:485-488, 1972
- 26) Beeler JW: Helman CH, Campbell JA; aneurysmal bone cyst. J Am Med Assn **163**:914, 1957
- 27) Garnijobst W, Hopkins R: Aneurysmal bone cyst. J Bone Joint Surg **49-A**:971, 1967