

족부의 Nora 병변

연세대학교 의과대학 정형외과학, 해부병리학 교실

강호정 · 조남훈* · 박재현 · 하중원

— Abstract —

Nora's Lesion in the foot

Ho-Jung Kang, M.D., Nam-Hoon Cho, M.D.,
Jai-Hyun Park, M.D., Joong-Won Ha, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Department of Pathology, College of Medicine,
Yonsei University, Seoul, Korea*

Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of bone (BPOP) was first described in 1983 by Nora et al., who reported 35 cases of a bizarre proliferative lesion involving the small bones of the hands and less often the feet. These lesions simulate osteochondromas and contain cartilage cap exhibiting atypical chondrocytes often undergoing ossification. Radiologically, they differ from osteochondromas. The lesion recurs in a significant number of cases after local excision, and the disturbing cytologic features may lead to a mistaken diagnosis of malignancy. The purpose of this report is to describe a case of bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of the foot in a patient without traumatic history.

Key Words : Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation

통신저자 : 강호정

연세대학교 의과대학 정형외과학교실

영동세브란스 병원

TEL : (02)3497-3410 FAX : (02)573-5393

서 론

Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion)은 1983년 Nora등¹⁾이 주로 손과 발의 작은 뼈에 이상증식을 보이는 25개의 증례를 보고함으로써 처음으로 기술되었다. 1993년 Meneses등²⁾은 65례의 Nora 병변을 보고하였으며, 이 중 약 27%가 장골에서 발생되었다고 기술하였다. Nora 병변은 혼한 재발율을 보이고 악성병변과 혼동 될 수 있는 조직학적 특징을 나타내나, 다른병변들과 구분되어지는 임상적, 방사선학적, 조직학적 특징을 나타내며, 이 병으로 인한 사망이나 전이가 보고된 바는 없는 양성질환이다. 장골에 발생한 경우, 조직학적으로 악성질환과 혼동 될 수 있으나, 방사선 소견 등 다른 임상정보의 도움으로 더 혼히 발생하는 골육종이나 연골육종과의 감별이 가능하다. 그러나, 손과 발의 작은뼈에 주로 생기는 다른 양성 종양이나 비종양성 병변과의 감별이 때때로 어려우므로, 비교적 최근에 기술된 Nora 병변에 대한 이해가 부족하므로 오진의 가능성이 있다. 저자들은 연세대학교 의과대학 정형외과 및 해부병리 교실에서 경험한 족부에 발생한 Nora 병변 1례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

가정주부인 50세 여자환자가 약 3개월간의 우측 제1족지의 동통성 종물을 주소로 내원하였다. 과거력상 수상경력은 없었으며 3년간의 고혈압외의 기존 질환은 없었다. 우측 제1족지의 신체검사상 외부 상흔이나 홍반은 없었으나 경도의 부종을 보이는 약 1.5×1cm의 만져지는 압통성 종물이 촉진되었다. 제1족지관절의 관절운동은 능동적 굴곡 및 신전시에 경도의 동통성 운동제한을 나타냈으며 다른 족부의 관절운동 제한이나 운동, 감각 및 순환장애는 없었다. 혈액검사상 요산, 적혈구 침강속도 및 류마티스 인자 모두 정상 소견을 보였으며 다른 비정상적 혈액검사 소견은 관찰되지 않았다.

양측 제1족지의 단순방사선 소견은 전·후면 사진에서는 좌측에 비해 우측 제1족지관절사이에

석회화성 종물을 의심 할 수 있는 소견이 관찰되며, 관절간격 협소 및 골극 등의 소견은 보이지 않았다(Fig. 1.A). 측면 사진상에서 우측 제1족지관절의 배부에 쌀알 크기의 석회성 종피가 보이며, 이 종물과 연결되어 있는 약 0.5×1cm 크기의 종피가 관찰되었다. 종피의 경계는 불규칙하였고 종피와 숙주골간의 골수강의 연결이나 피질골의 계속적인 연결은 관찰되지 않았다(Fig. 1.B). 환자는 절제성 조직 검사를 시행하였으며 해부병리 소견상 육안소견은 0.8×0.5cm 크기로 골연골종과 유사한 형태를 보였으나, 조직학적으로 이 병변은 연골모자, 골소주 그리고 방추형세포의 세가지 성분으로 구성되어 있고 골소주와 연골 사이가 불규칙하였다(Fig. 2.A). 방추형세포들은 골소주 사이에 특정한 배열없는 증식성을 보였으며 세포들 사이에 모세혈관들의 증식을 관찰할 수 있었다(Fig. 2.B). 또한, 연골은 골위에 모자를 형성하며 세포밀도가

Fig. 1.A.

Fig. 1.B.

Fig. 1. Anterior-posterior (A) and lateral (B: arrowhead) radiographic views of the right great toe demonstrate a well-margined mass of heterotopic mineral attached to the surface of the dorsal aspect.

높고 간혹, 두가지 핵을 가진 세포가 관찰되고 몇 개의 연골세포들은 크고 비정형성을 나타내었다(Fig. 2.C).

환자는 현재 수술 후 1년 3개월까지 추시관찰 중이며 아직 재발의 소견은 관찰되지 않았으며 일상생활 및 스포츠활동에 불편없이 생활하고 있다

고 찰

Fig. 2.A. Irregular osteochondral junction with a distinct blue tinctorial characteristic that is more evident in the interface with cartilage and bony trabecula. This tumor is composed of three components including cartilagenous cap, bony trabecula and spindle cells.

Fig. 2.B. Proliferation of spindle cells in the intertrabecular area showing loose arrayment. Notice proliferating vessels just like granulation tissue.

Fig. 2.C. Catilagenous cap exhibitng increased cellularity and occasional enlarged and atypical chondrocytes, with binucleated forms

Nora 병변(Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation)은 드물게 발생하는 질환으로 처음에는 수족의 작은골에서만 발생하는 것으로 보고 되었으나, 이 후에는 약 25%는 장골에서도 발생하는 것으로 보고되어 왔다^{1,2)}. 이 병변은 비정형적인 조직학적 특징을 보이는 양성 병변에 해당되나 특징적으로 재발을 잘하기 때문에, 다른 악성 및 양성 병변과의 감별진단이 중요하게 인식되었고, 특히 장골에 발생한 경우에는 악성병변과의 감별에 주의하여 불필요한 치료를 막는 것이 중요하다. 남녀에서 비슷한 비율로 발생되며 주로 20대와 30대에 호발한다^{1,2)}. 대개 종괴의 크기는 작으며, 대부분이 골종괴로 인한 증상을 나타낸다. Nora 병변이 종양인지 반응성 병변인지는 아직 분명하게 밝혀져 있지 않으며 감별진단으로는 이소성 골연골화, 반응성 골막염, 화골성근염,골연골종 그리고 편조하 연골종 등이 있다.

이 병변의 특징은 세가지로 볼 수 있다.

첫째, 임상학적으로 골연골종과 단순방사선 사진으로 어느 정도는 구별 할 수 있다는 점이다. 전형적인 소견은 숙주골의 피질표면에서 생긴 경계가 좋고 석회화를 보이는 종괴로 나타나며, 일반적으로 숙주골의 변형은 없다. 골연골종과 분명히 구별되는 점은 종괴와 숙주골간의 골수강의 연결이나, 피질골의 계속적인 연결(cortical flaring)은 관찰되지 않는다는 점이다. 또한, 이 병변이 장골에 발생 하였을 경우에는 악성 병변인 방괴골성 골육종과 감별하여야 하며 방사선 소견상 구별점은 이 병변이 불규칙한 석회화, 분엽화된 표면 그리고 종괴

가 붙은 부위의 골피질이 두꺼워 보인다는 점이다. 둘째로는 높은 재발율이다. Meneses 등의 보고에 의하면 55%가 재발하였으며 이들 증례중 20%는 2번이상 재발되었다²⁾. 본 증례는 수술 후 1년 3개월째 추시관찰 중이며 아직 재발의 소견은 보이지 않고 있다. 셋째로 치료는 단순 절제술로 충분하다는 점이다. Nora 병변은 비정상적인 조직소견에도 불구하고 이 병변은 양성 병변으로서, 전이나 사망은 보고되지 않았다. 그러므로, 치료는 단순절제술이 적절한 방법이나 단지, 높은 재발율을 보이므로 정기적, 장기간의 추시관찰이 중요하다.

결론적으로 Nora 병변은 임상적, 방사선학적, 조직학적으로 다른 병변과 구별되는 특징을 가지며 악성병변과 혼동되는 조직학적 소견을 나타내고 특징적으로 재발을 잘하므로, 정확한 진단과 불필요한 과잉치료를 막기위해서는 임상소견, 방사선학적 특징 및 조직학적 소견을 종합하여 관찰하는 것이 중요하다는 점에서 연세대학 의과대학 정형외과 및 해부병리학 교실에서 진단, 치료 된 증례 1례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) **Nora FE, Dahlin DC and Beabout JW :** Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of hands and feet. *Am J Surg Pathol*, 7:245-250, 1983.
- 2) **Meneses MF, Unni KK and Swee RG :** Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of Bone (Nora's lesion). *Am J Surg Pathol*, 17:691-697, 1993.
- 3) **Davies CWT :** Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation in the hand : A case report. *J Bone Joint Surg*, 67B:648-650, 1985.
- 4) **Cooper PN and Malcolm AJ :** A Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of the radius. *Histopathology*, 22:78-80, 1993.
- 5) **Yuen M, Friedman, Orr W and Cockshott WP :** Proliferative periosteal process of phalanges; A unitary hypothesis. *Skeletal Radiol*, 21:301-303, 1992.