

# 수족부에 국한되어 완만한 임상경과를 보이는 진행성 골화성 근염

— 1 예 보고 —

포천중문 의과대학 분당 차병원 정형외과학교실

김재화 · 조덕역 · 윤형구 · 한수홍 · 김동준

— Abstract —

## **Myositis Ossificans Progressiva localized on hands and feet with slow progression**

— One case report —

Jae Hwa Kim, M.D., Duck Yun Cho, M.D.,  
Hyung Ku Yoon, M.D., Soo Hong Han, M.D., Dong Jun Kim, M.D.

*Department of Orthopaedic Surgery, Pundang CHA College of Medicine, Sunnam, Korea*

Myositis ossificans progressiva, otherwise called fibrodysplasia ossificans progressiva is a rare hereditary disease of unknown etiology, which is characterized by progressive ectopic ossification in connective tissues of the muscles, tendons, fascia and aponeurosis. We report a case of myositis ossificans progressiva confined to hands and feet, which has an unusual clinical feature with slow progression.

**Key words :** Myositis ossificans progressiva, Fibrodysplasia ossificans progressiva

---

통신저자 : 김재화

경기도 성남시 분당구 야탑동 351 (우)463-712  
포천중문 의과대학교 분당 차병원 정형외과학교실  
TEL : (031)780-5270/5273, FAX : (031)708-3578  
E-mail : Umyonly1@hanmail.net

## 서 론

진행성 골화성 근염은 골격근의 결체 조직, 근막, 건막, 인대 등에 진행성인 이소성 골화를 특징으로 하는 드문 유전성 질환으로 진행성 골화성 섬유이형성 증으로도 불리운다<sup>1)</sup>. 본 질환은 주로 상염색체 우성 질환으로 알려져 있으며, 임상 발현 양상은 무증상의 표현형부터 조기의 심한 골격 기형 및 다발성 관절 강직에 이르는 심각한 이소성 골화까지 다양하다<sup>2)</sup>. 이형 접합체 환자의 경우 그 진행 속도도 느리며 성인까지 생존도 흔하다<sup>3)</sup>. 저자들은 비교적 완만한 진행양상을 보이며 주로 수부 및 족부에 국한되어 나타나는 이례적 진행성 화골성 근염 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## 증례 보고

21세 남자 환자로 보행 시 심해지는 좌측 족저부의 통증을 주소로 내원하였다. 환자 가족력 상 특이 사항 없었으며 과거력 상 출생 시부터 우측 족저부 와 좌측 수장부에 경결성 종피가 있었다고 하며, 내원 7년 전 우측 제 5 중족골 외측의 골성 종피에 의한 보행시 동통으로 절제술을 시행 받았으며, 내원 6년 전 좌측 수장부 무지구에 생긴 골성 종피에 의한 수부의 파악 장애로 절제술을 시행 받은 바 있었다. 술 후 우측 족부 및 수부의 병소는 더 이상 진행하지 않았으나, 내원 3주 전부터 특별한 외상력 없이 좌측 족저부에 골성 종피가 서서히 발병하여 지속적으로 진행하여 보행 시 통증을 호소하였다. 이학적 소견상 좌측 족저부 제 1 중족골의 외측 및 제 5 중족골의 외측 연부 조직에 약 3 × 3 cm 크기의 경계가 불분명하고 유동성 없는 동통을 동반한 단단한 골성 종피가 촉지되었다. 양측 수장부의 무지구 및 우측 족저부에도 단단한 골성 종피가 촉지되었다. 환자 외형상 단신(157cm) 이었고, 얼굴은 월상안이었으며 양측 수부의 제1, 제5 수지의 단지증이 있었고(Fig. 1), 양측 족부에서도 단지증을 보였다(Fig. 2). 경부 및 견관절 주위로는 종피가 촉지되지 않았으며, 운동 장애도 관찰되지 않았다. 일반 혈액 검사, 생화학 검사 모두 정상 소견 이었으며, 혈중 칼슘, 인, 부갑상선 호르

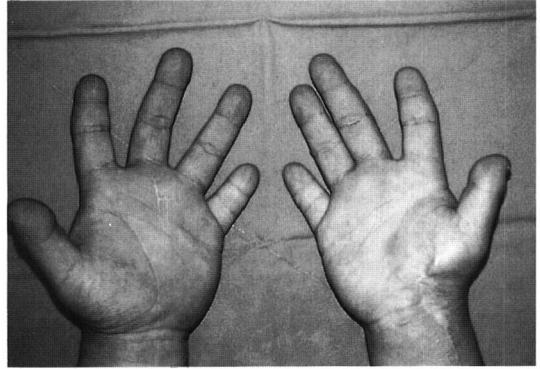


Fig. 1. Photograph demonstrates brachydactyly of first and second phalanx of both hand.



Fig. 2. Photograph demonstrates brachydactyly of toes, especially of big toe.



Fig. 3. Simple roentgenogram shows brachydactyly of first and fifth metacarpal bone and irregular shaped soft tissue calcification.



Fig. 4. Simple roentgenogram shows brachydactyly of toes and soft tissue calcification.

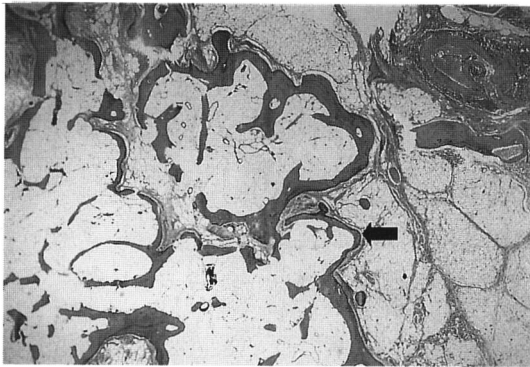


Fig. 5. Microscopic finding demonstrates multiple nodular heterotopic ossification of soft tissue (H-E stain  $\times 100$ ).

문 수치도 정상이었고, 알칼리성 인산화 효소 수치는 362 IU/dl로 증가 소견을 보였다. 단순 방사선 소견상 양측 수부에서 제1, 제5 중수골의 단지증(Fig. 3) 및 양측 족부의 단지증(Fig. 4), 그리고 우측 근위 경골에서 외골종이 관찰되었다. 초음파 소견상 우측 족부의 제 1 중족골 외측에 골화를 보이는 종괴가 관찰되었다. 절체 생검상 적황색의 부분적으로 골성 조직을 가진 경결성 병소였으며, 조직 소견상 연부 조직을 침범하는 다발성 골화를 보였다(Fig. 5).

## 고 찰

진행성 골화성 근염은 Guy Patin<sup>9)</sup>에 의하여

1692년 최초로 보고 되었으며, 국내에서는 1964년 김<sup>6)</sup>에 의해 최초로 보고 되었다. 1932년 Mair<sup>7)</sup>는 본 질환에서의 골화는 골격근육 자체에서 발생하는 것이 아니고 근육의 간질조직내 결체 조직에서 발생하는 것이므로 fibrodysplasia ossificans progressiva라는 명칭이 타당하다고 주장하였다. 본 질환은 주로 상염색체 우성 질환으로 알려져 있으며, 임상 발현 양상은 무증상의 표현형부터 조기의 심한 골격 기형 및 다발성 관절 강직에 이르는 심각한 이소성 골화까지 다양하다<sup>8)</sup>. 이형 접합체 환자의 경우 그 진행 속도도 느리며<sup>9)</sup>, 약 25%에서는 골격계의 기형도 보이지 않는 것으로 보고된다. 임상 증상의 발현은 통상 10세 이내이고, 초기에 견갑부, 경부, 요배부의 골격근이 이환되며, 동반되는 골격계 기형으로는 제1, 제5 중수골, 무지 및 족지골의 단지증이 가장 흔하고, 그 외 무지 외반증, 외골증이 있을 수 있으며<sup>9)</sup>, 이는 본 증례에서도 모두 관찰 되었다. 병리학적으로 발병 초기 이환부의 근육 간질에 부종과 결체조직 증식이 일어나고 이후 근육 섬유는 위축되고 퇴화되며, 말기에 침범된 증배염성 조직내의 석회화 및 골화가 일어난다. 임상적으로는 최초 발병부위의 부종을 시작으로 대부분의 경우 국소 압통, 열감 등이 수반되며 병변이 진행되면서 사경, 관절 강직이 초래되어 이환부위에 심한 운동장애를 유발할 수 있다. 치료 방침은 크게 기존 병소에서의 이소성 골화를 억제 시키고, 이미 골화로 인하여 저하된 이환 관절의 관절 운동력을 증가 시키는 데 있다. 전자의 경우 특별한 치료 방법이 입증 된 바가 없으며, ACTH 와 cortisone을 사용하기도 하나 골화를 방지함에는 효과가 없다고 알려져 있다. Disodium etidronate (EHDP)는 발병 초기에 투여하여도 화골형성에는 별 효과가 없고, 다만 이소골의 제거수술 후 석회화의 재발을 방지함에 효과가 있으며<sup>10)</sup>, 한편으로는 소아의 골간단부의 무기질화를 저해하는 것으로도 보고 되었다<sup>8)</sup>. 최근에는 isotretinoin(13-cis-retinoic acid) 이 일부 환자에서 유용하였다고 보고 된 바 있다<sup>10)</sup>. 외상은 병변 악화의 가장 중요한 요소이므로 가급적 수술적 절제나 생검은 삼가 함이 좋고, 수술적 치료는 골화된 병변의 성숙 단계에 따라 결정되며, 골화가 완전히 성숙된 병소일 때 이환된

관절의 기능을 증진할 목적으로 절제술이 적용 될 수 있다<sup>5,9)</sup>. 저자들은 비교적 완만한 경과를 보이면서 수부 및 족부에 국한된 이례적 임상 양상을 보이는 본 증례에 대하여 수술적 절제를 통하여 만족할 만한 결과를 얻어 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### REFERENCES

- 1) **Bridges AJ, Hsu KC, Singh A, Churchill R and Miles J:** Fibrodysplasia (Myositis) ossificans progressiva. *Semin. Arthritis Rheum*, 24, 155-164, 1994.
- 2) **Charles OE and Valerie BA:** A case of rapidly progressive fibrodysplasia (myositis) ossificans progressiva. *Ann. Tropical Paediatrics*, 17, 289-292, 1997.
- 3) **Cohen RB, Hanh GV, Tabas JA, et al.:** The natural history of heterotopic ossification in patients who have fibrodysplasia ossificans progressiva. *J Bone Joint Surg*, 75-A:215-219, 1993.
- 4) **Kaplan FS, Strear CM and Zasloff MA:** Radiographic and scintigraphic features of modeling in the heterotopic skeleton of patients who have fibrodysplasia ossificans progressiva. *Clin Orthop*, 304:238-247, 1994.
- 5) **Kim JY, Jeon JB, Hwang WS, Chung CY and Kim YJ:** Myositis ossificans progressiva. *J Korean Orthop Assoc*, 7:228-234, 1972.
- 6) **Kim YJ:** Myositis ossificans progressiva. *Korean Med Doctor's News*, No.192, 1964.
- 7) **Mair WF:** Myositis ossificans progressiva. *Edinburgh Med J*, 39:13-36, 69-92, 1932.
- 8) **Pazzaglia E, Beluffi G, Ravelli A, Zatti G and Martini A:** Chronic intoxication of Ethyl-1-hydroxy-1-diphosphonate(EDTA) in a child with myositis ossificans progressiva. *Ped. Radiol*, 23, 459-462, 1993.
- 9) **Smith R, Russell RGG and Woods CG:** Myositis ossificans progressiva: Clinical features of eight patients and their response to treatment. *J Bone Joint Surg*, 58-B:48-57, 1976.
- 10) **Zasloff MA, Rocke DM, Crofford LJ, et al.:** Treatment of patients who have fibrodysplasia ossificans progressiva with isotretinoin. *Clin Orthop*, 346:121-129, 1998.