

## CASE REPORT

대한족부족관절학회지 제17권 제1호 2013  
J Korean Foot Ankle Soc. Vol. 17. No. 1. pp.68-73, 2013

# 무지에 발생한 기괴성 방골성 골연골성 증식증 (2예 보고)

울산대학교 의과대학 울산대학교병원 정형외과학교실, 병리학교실\*

김상우 · 서재희\* · 신승명 · 조범근

## Bizarre Parosteal Osteochondromatous Proliferation (Nora's lesion) of the Big Toe. (A Report of Two Cases and Review)

Sang Woo Kim, M.D., M.D., Jae Hee Suh, M.D.\*, Seung Myeong Shin, M.D., Bum Keun Cho, M.D.

*Department of Orthopedic Surgery, Arthro-center, Department of Pathology\*, Ulsan University Hospital,  
University of Ulsan College of Medicine, Ulsan, Korea*

### =Abstract=

Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (BPOP) is a rare benign tumor which involves mostly tubular bones of feet and hand. BPOP has clinical, radiographic, and histologic similarities with osteochondroma. Radiologically, BPOP has not central continuity with underlying osseous medulla. Histologically, the lesion has marked proliferative activity, and enlarged, bizarre, and binucleated chondrocytes. Despite the high risk of recurrence, treatment of choice is surgical resection. This report presents two cases of BPOP of the big toe with reviews of clinical, radiographic, and histological characteristics.

**Key Words:** Foot, Big toe, Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation, BPOP, Nora's lesion

## 서 론

기괴성 방골성 골연골성 증식증(Bizarre Parosteal Osteochondromatous Proliferation)은 흔치 않은 양성 연골성 종양이며 주로 발이나 손의 뼈에 발생하는

것으로 보고되고 있다. 1983년 Nora에 의해 처음으로 기술되어 Nora씨 병변으로도 호칭되고 있다.<sup>1)</sup> 주로 발이나 손의 단관골에 발생하는 양성 골 종양으로 연골 모자를 가지는 골섬유성 증식으로 육안으로는 골연골종(Osteochondroma)과 비슷하게 생겼기 때문에 오진을 하는 경우가 종종 있다. 수술이 결정되면 적극적인 절제 및 재건이 가능하도록 수술 계획을 수립하는 것이 중요하다. 저자들은 족부의 무지 근위지골 및 원위지골에 발생한 기괴성 방골성 골연골성 증식증 2예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

Received: October 16, 2012 Revised: November 6, 2012  
Accepted: November 13, 2012

• **Corresponding Author: Sang Woo Kim, M.D.**

Department of Orthopedic Surgery, Ulsan University Hospital,  
University of Ulsan College of Medicine, 290-3 Cheonha-dong,  
Dong-gu, Ulsan 682-714 Korea  
Tel: +82-52-270-7129 Fax: +82-52-235-2823  
E-mail: uuhosksw@uuh.ulsan.kr

## 증 례

### 1. 증례 1

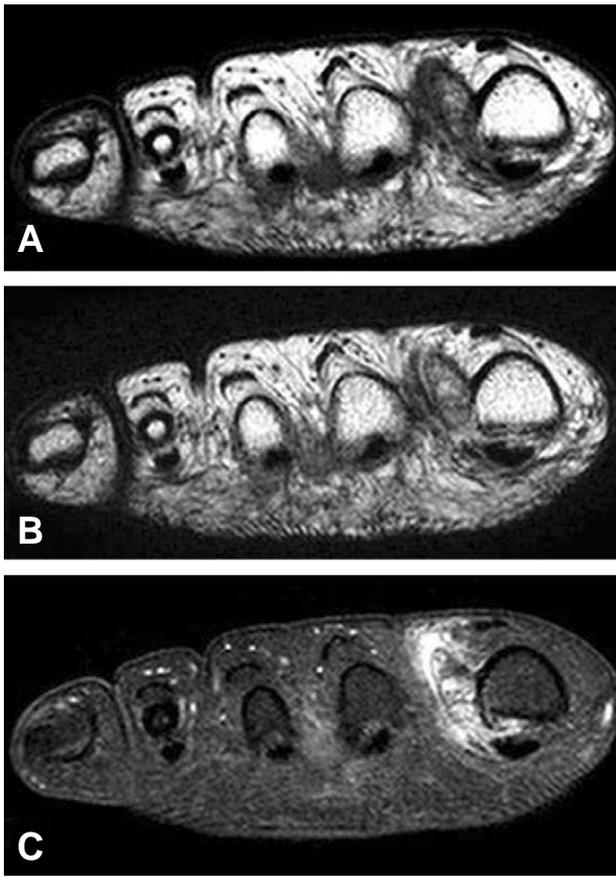
28세 여자 환자로 몇 달 전부터 우측 무지에 만져지는 종물을 주소로 내원하였다. 특별한 외상 경력은 없었으며 무지 근위지골 외측부에 약 10×15 mm 크기의 무통성 종물이 촉진되었고 부종이나 발적은 없었다. 무지 원위부의 신경학적 증상이나 혈행의 이상은 보이지 않았고 혈액 검사상 특별한 이상소견은 없었다. 단순 방사선학 검사상 우측 무지 근위지골 저부 외측에 경계가 명확한 골연골종이 의심되는 고착성 골병변 소견이 있었으며(Fig. 1) CT검사상 피질골이 형성되어진 병변과 골수 내강의 연결이 없이 근위지골의 피질골로 경계가 명확하게 지어져 있었다(Fig. 2). MRI 검사상 T1강조영상에서 저신호강도 또는 근육과 비슷한 중간신호강도를 보이고 T2강조영상에서는 고신호강도를 보이며 T1, T2강조영상 모두에서 종괴의 경화성 가장자리는 저신호강도로 보였다. Gadolinium에 의해서 연골 모자를 포함하여 불규칙적인 조영 증강을 보이고 인접한 연부조직에는 조영 증강이 되지 않았다(Fig. 3). 수술은 절제 생검술을 시행하였고 육안소견 및 양상은 골연골종과 유사하였고 주변 조직과 박리가 잘 되었으며 절제시 무지 근위지골의 피질골이 잘 보존되어 있었다(Fig. 4). 조직학적 검사상 Hematoxylin & eosin (H&E) 염색에서 푸른색으로



**Figure 1.** Preoperative AP (A) and lateral (B) plain radiography shows a well-defined 10×15 mm sized exophytic osseous mass arising from lateral side of the right big toe proximal phalanx.



**Figure 2.** Preoperative computed tomography scan shows the mass has an irregular and sessile appearance to underlying bone. The lesion did not communicate with the underlying bone.

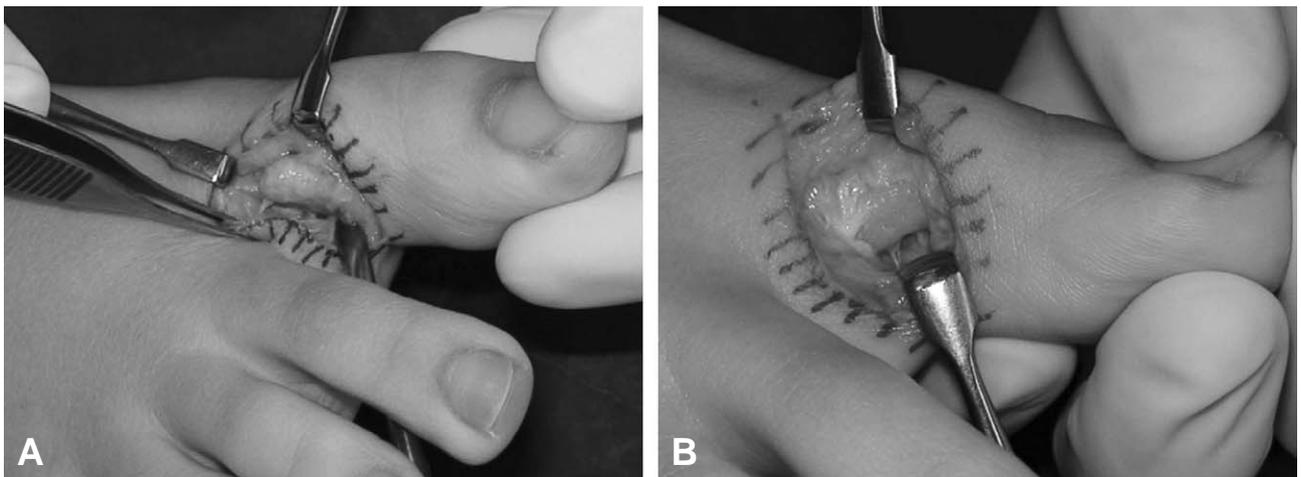


**Figure 3.** MRI images of bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (BPOP). Axial T1-weighted image (A) shows low or intermediated signal intensity. On a axial T2-weighted image (B), the mass reveals high signal intensity. Gadolinium-enhanced axial T1-weighted image (C) shows well enhancement of the mass.

염색되는 불규칙한 연골기질, 부분적인 호염기성의 석회화, 유골 및 방추세포들이 보였으며, 일반적인 연골보다 과세포성을 띄며 크기가 커진 기괴한 양상의 연골세포를 확인할 수 있었다(Fig. 5). 수술후 2년동안 추적 관찰 결과 국소 재발의 소견은 보이지 않았다.

## 2. 증례 2

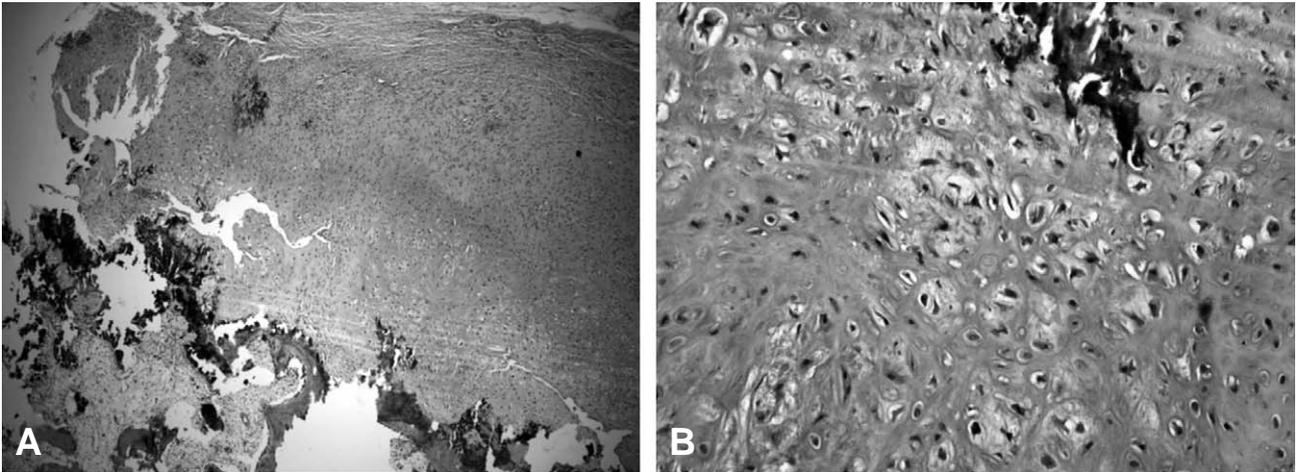
17세 남자 환자로 1년전에 발생한 좌측 무지 말단의 동통을 동반한 종물을 주소로 내원하였다. 외상경력은 없었으며 좌측 무지 원위지골 말단 후내측에 발톱을 들어올리는 7×7 mm 크기의 압통을 동반하는 종물이 촉진되었다. 압통을 제외한 신경학적 이상이나 혈행의 이상은 보이지 않았으며 혈액 검사상에도 이상소견은 없었다. 단순 방사선 검사상 확진은 할 수 없으나 경계가 명확하고 골수내강의 연결이 없으며 피질골로 경계가 잘 이루어진 기괴성 방골성 골연골성 증식증을 시사하는 소견들이 보였으며(Fig. 6) MRI검사상 T1, T2강조 영상은 큰 차이가 없었으나 Gadolinium에 의해서 병변 뿐만 아니라 인접한 연부조직까지 조영 증강이 되었다(Fig. 7). 수술적 절제시 병변이 피하에 바로 위치하고 있어 박리가 쉽게 되지 않았지만 주변 연부조직과 골막을 포함한 완전절제를 시행하니 원위지골의 피질골이 잘 보존되어 있는것을 확인할 수 있었다(Fig. 8). 조직학적 검사상 MRI상 조영 증가를 보였던 주변 연부조직은 정상이었으며 병변은 불규칙한 연골 기질 및 부분적



**Figure 4.** Gross appearance of lesion which looks like the osteochondroma (A). The cortical bone of the phalanx was intact after mass excision (B).

인 석회화와 유골, 방추세포와 과세포성을 띄고 크기가 커진 기괴 연골세포의 소견을 확인할 수 있었다(Fig.

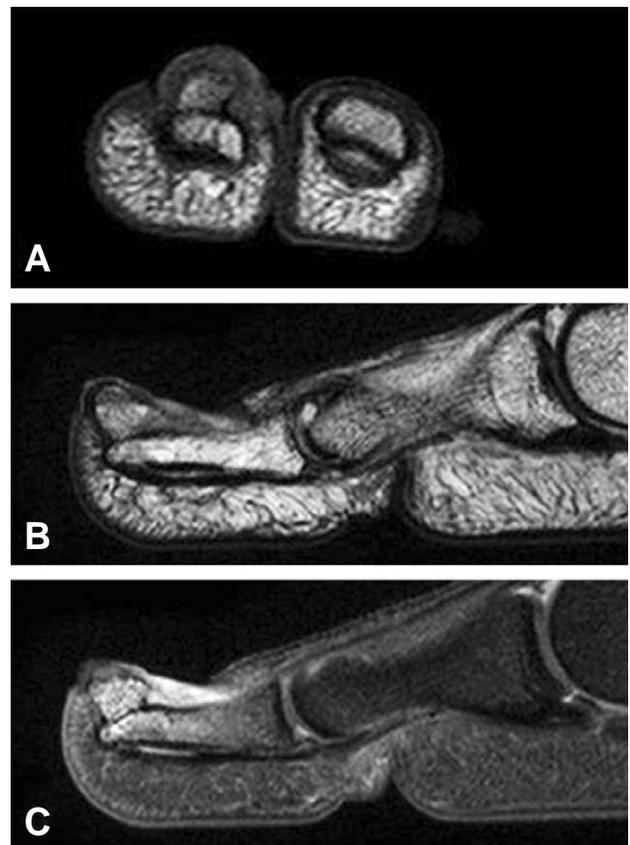
9). 술 후 1년 5개월간 추적 관찰결과 재발의 소견은 보이지 않았다.



**Figure 5.** (A) Low-power view of the lesion, demonstrating a cartilage cap and bony spicules(H&E stain, ×40). (B) High-power view shows bluish irregular cartilage, enlarged and bizzare chondrocytes (H&E stain, ×400).



**Figure 6.** AP (A) and lateral (B) radiography of the left big toe distal phalanx demonstrating the lesion.



**Figure 7.** T1 (A) and T2 (B)-weighted image of the lesion. Enhanced T1-weighted image shows well enhancement of mass and surrounding soft tissue

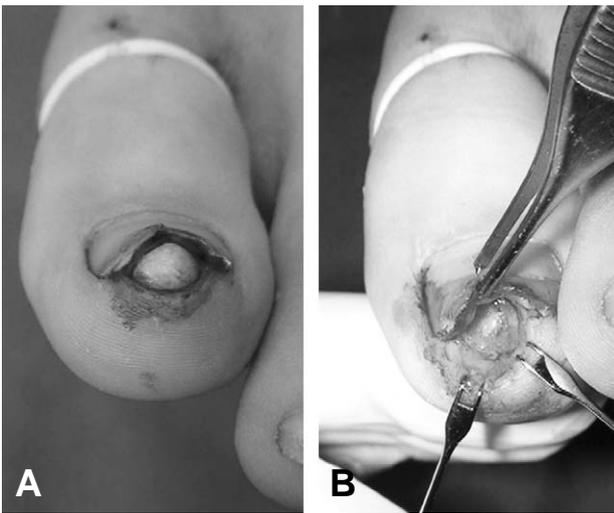
## 고 찰

기괴성 방골성 골연골성 증식증은 1983년에 35세를 발표한 Nora에 의해 처음으로 기술된 양성 종양으로 그 발생 빈도는 나이와 성별에 상관없으며 수부의 중수골 및 족부의 중족골, 근위 지골 및 중위 지골에 92%로 호발하는 것으로 보고되고 있다.<sup>1,2)</sup> 발생 원인은 아직 명확하지 않으며 남녀에서 비슷한 발생율을 보이고 40대 이하에서 호발하며 성장기간은 급격한 성장에서 3년까지 다양하게 보고되고 있다.<sup>1,3)</sup> 임상적인 증상은 병

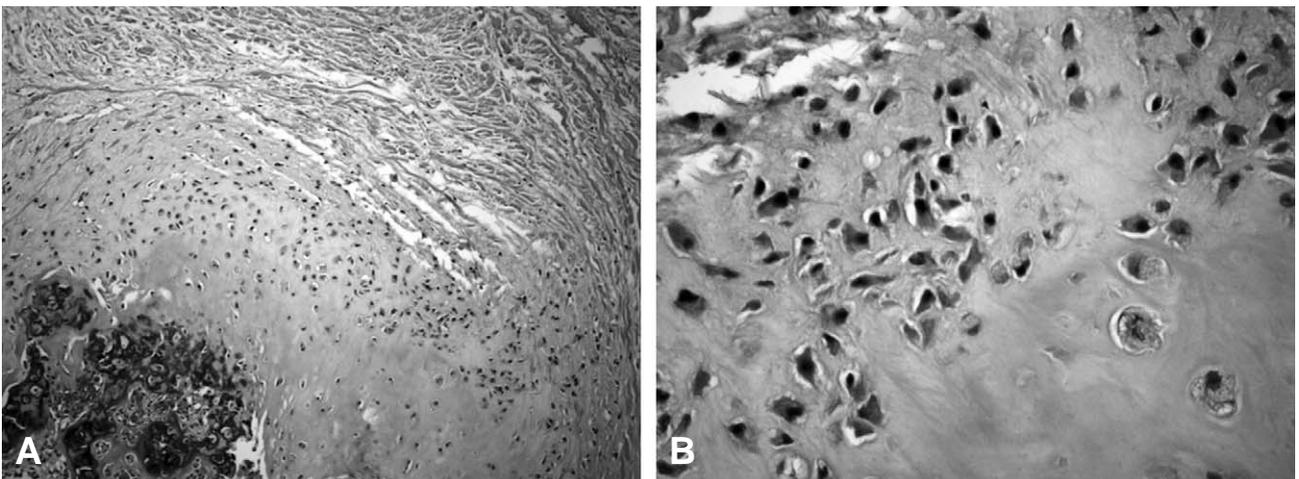
변이 주변 조직을 눌러 발생하는 자극 증상이 주를 이루며 주변 조직으로의 침습이나 염증 반응 등은 보이지 않는다. 육안적인 소견으로는 주위 조직과 경계가 명확하고, 연골 모자를 가지는 등골연골종과 비슷하나 재발율이 높으므로 수술 전 방사선학적 조직학적 차이를 확실히 확인하고 완전 절제를 하는 것이 좋다. 그 밖에도 감별해야 할 질환에는 방골성 골육종, 골막 연골종, 조갑하 외골종, 반응성 골막염 등이 있다.

기괴성 방골성 골연골성 증식증은 방사선학적으로 일반 방사선 검사나 CT검사상 경계가 명확하고 골수의 연결이 없으며 피질골로 경계가 이루어 지는데 드물게 골수내강의 연결이 있는 경우도 있다.<sup>1,3,4,5)</sup> MRI 검사상 T1강조영상에서 저신호강도 또는 중간신호강도를 보이고 T2강조영상에서는 고신호강도를 보이며 종괴의 경화성 가장자리는 T1, T2강조영상 모두에서 저신호강도로 보인다. Gadolinium에 의해서 연골 모자를 포함하여 병변 전체에 불규칙적인 조영 증강을 보이지만 인접한 뼈의 골수 및 주변 연부조직 침범을 하지 않아 조영 증강이나 부종이 보이지 않는다.<sup>6)</sup> 드물게 골피질 미란과 골수부종이나 인접 연부 조직의 조영 증강 같은 악성과 비슷한 영상 소견이 보고되고 있으며 이 경우 조직검사를 통해 확진이 가능하다.<sup>5)</sup> 본 두번째 증례에서도 MRI에서 인접 연부 조직에 조영 증강 소견이 관찰되어 악성을 의심하였으나, 연부 조직 검사를 통하여 이상이 없음을 확진 하였다.

조직학적으로는 연골, 골, 방추상 세포로 구성되며 연



**Figure 8.** Gross appearance of the lesion prior to excision (A), and after excision (B).



**Figure 9.** (A) Low-power view shows normal soft tissue around a cartilage cap (H&E stain, ×100) and (B) high-power view of the lesion shows atypical enlarged chondrocyte (H&E stain, ×400).

골 부위가 수많은 기괴하고 거대해진 핵이 두개로 구성된 연골세포로 이루어져 있고 크기가 작고 불규칙한 골소주를 보이며 주위 연부 조직으로의 침습이 보이지 않는다. 이런 연골세포의 배열은 골연골종의 경우 좀더 규칙적이고, 골육종이나 1, 2등급의 연골육종 같이 악성의 경우세포과다(hyperchromasia)나세포 이형성 같은 양상을 띄게 되므로 구분이 가능하다.<sup>3,7)</sup>

기괴성 방골성 골연골성 증식증은 2년 이내에 50%가 넘는 높은 재발률이 보고되고 있지만 치료는 완전 절제를 하는 것이며 재발 후 재수술을 하였을 때 13년 내에 20%의 재발률이 보고되고 있다.<sup>1)</sup> 저자들은 재발율은 낮추기 위하여 병변의 골막을 포함한 철저한 변연 절제술(marginal excision)을 시행하고 절제 후 드러난 피질골이 뚫리지 않을 정도의 버(bur)를 이용한 연마 및 희석된 과산화 수소수(H<sub>2</sub>O<sub>2</sub>)를 이용한 세척을 시행하였다. 기괴성 방골성 골연골성 증식증은 악성을 포함한 다른 종양과 오진할 가능성이 크지만 양성 종양이며 재발율이 높으므로 수술 전 환자에게 재발 가능성에 대해 충분히 설명하여야 하고 수술은 좀더 적극적인 완전 절제술을 요하며 수술 후 장기간의 추시 관찰을 요한다.

## REFERENCES

1. **Nora FE, Dahlin DC, Beabout JW.** Bizarre parosteal osteochondromatous proliferations of the hands and feet. *Am J Surg Pathol*,7(3):245-50, 1983.
2. **Dhondt E, Oudenhoven L, Khan S, et al.** Nora's lesion, a distinct radiological entity? *Skeletal Radiol*, 35:497-502, 2006.
3. **Meneses M, Unni KK, Swee RG.** Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of bone (Nora's lesion). *Am J Surg Pathol*,17:691-67, 1993.
4. **Rybak L, Abramovici L, Kenan S, et al.** Cortico-medullary continuity in bizarre parosteal osteochondromatous proliferationmimicking osteochondroma on imaging. *Skeletal Radiol*, 36: 829-34, 2007.
5. **Helliwell TR, O'Connor MA, Ritchie DA, Feldberg L, Stilwell JH, Jane MJ.** Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation withcortical invasion. *Skeletal Radiol*, 30:282-5, 2001.
6. **Torreggiani WC, Munk PL, Al-Ismail K, et al.** MR imaging features of bizarre parosteal osteochondromatous proliferation ofbone (Nora's lesion). *Eur J Radiol*, 40:224-31, 2001.
7. **Horiguchi H, Sakane M, Matsui M, Wadano Y.** Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion) of the foot. *Pathol Int*, 51:816-823, 2001.