

고관절에 발생한 색소염모 결절성 활액막염의 진단과 치료

계명대학교 의과대학 정형외과학교실

오두환 · 전시현 · 강창수

The Diagnosis and Treatment of Pigmented Villonodular Synovitis of the Hip

Doo Hwan Oh, M.D., Si Hyun Jeon, M.D. and Chang Soo Kang, M.D.

*Department of Orthopedic Surgery
Keimyung University, School of Medicine
Taegu, Korea*

=Abstract=

To investigate the clinical characteristics of pigmented villonodular synovitis of the hip and its appropriate treatment modalities. We retrospectively analyzed the clinical symptoms and signs, laboratory data, radiologic findings and methods and results of treatment of 4 patients of which the diagnosis was confirmed microscopically. The most common complaints was pain and a palpable mass was combined in one case. The limitation of joint motion was present in 3 cases and laboratory data were normal in all cases. On plain films, a classic form with large and multiple lucencies was found in 2 cases and a osteoarthritis-like form was found in 2 cases. The operative treatment was performed in all cases. In one case, there was no evidence of recurrent disease at 20 months after synovectomy alone. In 2 cases, patients were treated with total hip replacement combined with synovectomy and there were no evidence of recurrent disease at 27 months and 36 months each other. In one case, the patient had a recurrence at 7 years and 6 months after synovectomy alone and underwent total hip arthroplasty combined with synovectomy. At 4 years and 1 month after reoperation, this patient had a local recurrence and underwent curettage and bone graft. The early diagnosis and treatment of pigmented villonodular synovitis will prevent the further destruction of the hip and the thorough synovectomy will decrease the recurrent rate.

Key Words : Pigmented villonodular synovitis, Hip

서 론

색소염모 결절성 활액막염은 관절, 건초 및 점액낭의 활액막에서 발생하고, 국소적으로

침습성을 가지며 전이가 없는 비교적 희귀한 양성 질환으로서 Jaffe *et al*(1941)에 의해 최초로 명명되었다. 색소용모 결절성 활액막염이 관절에 발생하는 경우는 대부분 단일 관절에 생기고, 슬관절에서 타 관절보다 비교적 빈도가 높으며, 고관절의 예는 드물다.

저자들은 고관절에 발생한 색소용모 결절성 활액막염의 임상 특징과, 적절한 치료방법에 관하여 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

대상 및 방법

1987년 4월부터 1999년 1월까지 본원에서 조직학적 소견으로 고관절에 발생한 색소용모 결절성 활액막염이 확진된 4례를 대상으로 하였다. 나이와 성별, 병력, 이학적 검사 소견, 혈액 검사 소견, 방사선 검사 소견, 치료방법 및 결과 등에 대한 전반적인 사항을 후향적으로 조사하였다.

결 과

대상 환자들의 평균 연령은 30세(17-53세)였고 성별은 남녀 각각 2례였다. 주 증상은 고관절부 동통이었고, 1례에서 서혜부의 종물을 동반하였다. 증상 발현시부터 첫 내원시까지 평균 기간은 13개월(3-24개월)이었다. 이학적 검사상 3례에서 관절운동 제한이 있었고, 이중 1례는 서혜부에서 무압통성의 고정된 종물이 촉지되었다. 술전 시행한 각종 혈액 검사는 모든 예에서 정상범위였다.

단순 방사선 소견상 2례에서 전형적인 소견인 비구, 대퇴골두 및 경부에 크고, 다발성의 낭포성 병변이 관찰되었으며 관절 간격의 감소는 없었고, 다른 2례에서는 비구, 대퇴골두에서 다발성 연골하 낭종 소견과 함께 관

절 간격의 감소가 동반되었다. 이중 1례에서 골극이 관찰되었고, 나머지 1례는 골다공증을 동반하였다. 전형적인 단순 방사선 소견을 보이는 2례에서 시행한 전산화 단층 촬영상 고관절낭의 팽윤과, 비구, 대퇴골두 및 경부의 골파괴 소견이 관찰되었으며, 이중 1례에서 시행한 자기공명영상상 T1 강조 영상에서 저신호 및 중신호 강도가 혼합된 결절성 덩어리가 비구, 대퇴골두 및 경부에서 관찰되었다.

모든 예에서 수술적 치료를 시행하였으며, 수술시 채취한 활액막의 조직 소견상 4례 모두 미만형의 소견을 보였고, 방사선 치료는 시행하지 않았다. 1례는 활액막 절제술 후 20개월 추시상 재발 소견이 없었고, 2례는 활액막 절제술 및 고관절 전치환술을 시행하여 각각 27개월, 36개월 추시상 재발 소견이 없었고, 1례는 1차 활액막 절제술 시행 후 7년 6개월에 재발 소견이 관찰되어 2차 활액막 절제술과 낭포성 골파괴 병변에 대한 골이식술 및 고관절 전치환술을 시행하였으며, 술후 4년 1개월경 대퇴골 대전자부 절흔에 국소적으로 낭포성 병변이 재발되어 소파술 및 골이식술을 3차로 시행하였고, 이후 5개월 추시상 추가적인 재발 소견은 없었다.

증례 보고

증례 1

25세 여자로 2년간 점진적으로 성장하는 우측 서혜부의 종물과 진행하는 우측 고관절 동통을 주소로 본원에 내원하였다. 이학적 검사상 우측 서혜부에 7×7cm 크기의 압통이 없는 종물이 촉지되었으며 우측 고관절의 운동범위는 굴곡 90도, 외전 10도, 내회전 및 외회전은 각각 5도였다. 혈액 검사는 특이 소견이 없었다. 단순 방사선 사진상 우측

비구와 대퇴골두 및 경부에 다방의(multilocular) 낭포성 병변이 관찰되었으며, 관절 간격의 감소는 없었고, 복부 전산 단층 촬영 상 우측 고관절낭의 팽윤과 골파괴 소견이 관찰되었고 우측 난소 낭종이 동반되어 있었다.

서혜부 종물 및 활액막 절제술을 시행하였으며 난소 낭종 제거술도 같이 시행하였다. 수술 소견상 종물은 피막으로 둘러싸여 고관절낭의 전면에서 경(stalk)으로 연결되어 있었다. 종물 및 활액막은 황갈색을 띠고 결절성 조직이 증식되어 있었다.

현미경 소견상 병변은 수많은 유두상 돌기들로 이루어져 있었으며, 각 돌기들은 포말

세포와 혈색소를 포함한 조직구들로 구성되어 있었고 다핵 거대 세포들이 관찰되었다.

수술 직후 환자의 추적 관찰이 소실되었으며, 술후 7년 6개월에 지속되는 우측 고관절 동통을 주소로 다시 본원에 내원하였으며 이학적 검사상 우측 고관절은 운동제한이 심해졌으며, 단순 방사선 소견상 비구와 대퇴골두 및 경부의 낭포성 병변의 수와 크기가 이전보다 증가되어 있었고 관절 간격의 감소가 관찰되어 재발의 소견을 시사하였다. 활액막 절제술, 골이식술 및 고관절 전치환술 시행하였으며, 조직 소견은 이전과 동일하였다. 2차 수술 후 4년 1개월 경 대퇴골 대전자부 절흔(greater trochanteric notch)에 국소적으로 낭포성 병변이 재발되어 소파술 및 골이식술을 3차로 시행하였다. 3차 술후 5개월에 시행한 이학적 검사상 고관절의 운동범위는 굴곡이 110도였고, 내전 및 외전, 내회전 및 외회전의 제한은 없었다.



Fig. 1A. Multilocular cystic lesions in right acetabular, femoral head and neck.



Fig. 1B. Multiple papillary process that contained histiocytes, foamy cells and hemosiderine. ($\times 40$)



Fig. 1C. Postoperative roentgenogram.

증례 2

17세 남자로 3개월간의 우측 고관절 동통을 주소로 본원에 내원하였다. 과거력상 특이 사항은 없었고 이학적 검사상 좌측 고관절의 운동범위는 굴곡 90도, 내전 0도, 내회전 및 외회전이 각각 5도였다. 혈액 검사상 특이 소견 없었으며, 단순 방사선 소견상 특이 소견은 없었다. 이후 외래에서 추적 관찰하였으며 초진 5년 5개월 후 우 고관절 동통이 악화되고 전산화 단층 촬영상 우측 비구

와 대퇴골두에 다발성 관절하 낭종, 골경화, 골극 및 후내측의 관절 간격 감소가 관찰되었다.

활액막 절제술 및 고관절 전치환술 시행하였으며, 조직 소견상 색소염모 결절성 활액막염으로 확진하였다. 술후 3년에 시행한 이학적 검사상 좌측 고관절의 운동범위는 굴곡 100도, 내전 20도, 내회전 및 외회전이 각각 20도였다.



Fig. 2. CT scan shows acetabular subchondral sclerosis and multiple cystic change in femoral head.

증례 3

53세 여자로 1년간의 우측 고관절 동통을 주소로 본원에 내원하였다. 과거력상 특이 사항은 없었고, 이학적 검사상 우측 고관절의 운동범위는 굴곡 90도, 내전 20도, 내회전 20도였다. 혈액 검사상 특이 소견은 없었으며, 단순 방사선 사진상 우측 비구와 대퇴골두에 다발성 관절하 낭종과 관절 간격의 감소, 골다공증의 소견이 관찰되었다.

활액막 절제술 및 고관절 전치환술을 시행하였으며, 수술 소견상 황갈색의 활액막의 비후가 관찰되었으며 현미경 소견상 활액막의 용모성 증식이 보였고, 염증 세포와 다핵 거대 세포가 관찰되었다. 술후 2년 3개월에 시행한 이학적 검사상 고관절의 운동범위는 굴곡이 110도였으며 다른 운동범위의 제한은 없었다.



Fig. 3A. Multiple subchondral cystic change, osteoporosis and joint space narrowing occur in right acetabular and femoral head.



Fig. 3B. Villondular pattern, inflammatory cells and multinucleotide giant cell occur in microscopic field.(×40)

증례 4

24세 남자로서 1년간의 간헐적인 우측 고관절 동통을 주소로 본원에 내원하였다. 과거력상 3년전 신장이식 공여자로 수술을 받은 병력이 있었다. 이학적 검사상 우측 고관절의 운동범위는 정상이었으며 혈액 검사는 정

상이었다. 단순 방사선 사진상 우측 비구, 대퇴골두 및 경부에 다방의 낭포성 병변이 관찰되었으며 관절 간격은 정상이었다. 전산 단층 촬영상 단순 방사선 사진에서 보이는 낭포성 병변의 위치와 크기가 비교적 정확하게 관찰되었다. 자기공명영상상 T1 강조 영상에서 저신호 강도와 중신호 강도가 혼합된 결절성 덩어리가 비구, 대퇴골두 및 경부의 내측 및 외측에 있었고, T2 강조 영상에서 대퇴골두 및 경부에 관절과 통하는 다발성 낭종이 관찰되었다. 활액막 절제술 시행하였으며, 수술 후 1년 8개월 추적 관찰상 재발의 소견은 없었다.



Fig. 4A. T1WI:Low signal, intermediated signal or mixed signal nodular mass like lesions in right acetabular, femoral head and neck portion.

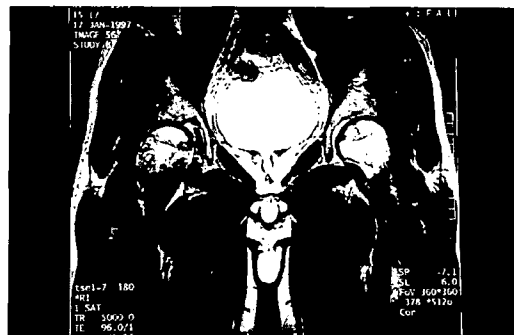


Fig. 4B. T2WI : Multilocular cystic lesions that communicated with femoral head and neck.

고찰

색소용모 결절성 활액막염의 원인 및 발병 기전으로, 염증성 반응, 종양성 증식, 지질대사 장애, 유전적인 연관성, 외상과의 연관성, 면역학적 이상 등이 연구되고 제기되었으나 아직까지 그 정확한 원인과 발병기전은 알려지지 않은 상태이다(Jaffe *et al.*, 1941; Cotten *et al.*, 1995).

색소용모 결절성 활액막염이 고관절에 발생하는 빈도는 비교적 낮아서 Gitelis *et al.*(1989)은 문헌 고찰상 전체 색소용모 결절성 활액막염 중 0.8~18%의 빈도로 고관절에 발생함을 보고하였고, Cotten *et al.*(1995)은 문헌 고찰상 106례가 보고된 바 있다고 하였다. 국내에서는 1979년 본 교실에서 최초로 1례를 보고한 이래 총 4례가 보고된 바 있다(Kang CS *et al.*, 1979; Park IH *et al.*, 1988; Kim KY *et al.*, 1995). 연령별 빈도는 10대에서 30대까지 발병률이 높으며, 남녀간의 빈도 차이는 보고들마다 달랐다(Johansson *et al.*, 1982; Gitelis *et al.*, 1989; Cotten *et al.*, 1995). 본 증례에서는 10대 1례, 20대 2례, 50대 1례였으며, 남녀 각각 2례였다.

임상 증상 및 이학적 소견은 대부분 단일관절(monoarticular)에서 서서히 진행되는 동통, 파행, 운동범위 제한 및 강직 등이며 드물게 종물이 축지될 수도 있다(Cotten *et al.*, 1995). 본 증례에서도 전례에서 고관절 부위의 동통이 주 증상이었으며 1례에서는 종물이 축지되었고, 이학적 검사상 3례에서 관절의 운동범위 제한이 있었다. 혈액 검사는 대부분 정상 범위에 속하며 혈침 검사가 드물게 증가될 수도 있다. 본 증례에서는 각종 혈액 검사상 정상 범위에 속하였다.

고관절에 발생한 색소용모 결절성 활액막염은 결국 조직 검사에 의해 확진이 되지만, 이와 같이 비특이적인 임상 증상, 이학적 소견 및 대부분 정상 범위의 혈액 검사 소견을 나타내므로 진단에 있어서 방사선학적인 소견이 중요하다. 전형적인 단순 방사선 소견은 대개 경화성 변연에 둘러싸인 다방의(multilocular) 낭포성 병변이 다양한 크기로 비구, 대퇴골두 및 경부에서 관찰되며 골의 미란과 관절 간격의 감소를 동반하기도 하는데, Gitelis *et al.*(1989)은 94.8%에서 낭포성 병변이, 76.5%에서 관절 간격의 감소가 관찰되었다고 보고하였고, Cotten *et al.*(1995)은 90%에서 낭포성 병변이, 69%에서 관절 간격 감소가 관찰되었다고 보고하였다. 이러한 골 병변이 타 관절에서 보다 고관절에서 빨리 나타나는데, 이것은 고관절낭의 용적이 작아서 활액막의 증식이 관절내 압력을 상승시키는데 기인하는 것으로 여겨지고 있다(Danzing *et al.*, 1982; Allen *et al.*, 1992; Cotten *et al.*, 1995). Cotten *et al.*(1995)은 고관절에 발생한 색소용모 결절성 활액막염 환자 58례에서 3가지 형태의 단순 방사선 소견을 제시하였는데, 첫째, 전형적인 형태로서 다발성이며 대체로 큰 낭포성 병변을 가지고 관절 간격의 감소는 동반되거나 동반하지 않는 군, 둘째, 골관절염과 유사한 형태로서 국소적인 관절 간격의 감소, 골경화, 관절하낭종 및 골극의 소견을 보이는 군, 셋째, 관절염과 유사한 형태로서 전반적인 관절 간격의 감소, 골다공증 및 피질골 미란의 소견을 보이는 군이며 각각 36례, 9례, 8례를 보고하였다. 본 증례에서는 2례가 전형적인 형태였고, 나머지 2례는 골관절염과 유사한 형태였다. 본 질환에 대한 전산화 단층 촬영과 자기공명영상은, 이에 대한 보고는 많지 않지만, 조기 진

단과 적절한 치료 방침을 결정하는데 필수적이다(Allen *et al.*, 1992).

이 질환이 희귀하여 아직까지 확립된 치료 방법은 없으나, 활액막 절제술, 관절 고정술, 방사선 치료, 관절 치환술 등이 선택할 수 있는 치료방법이다(Danzing *et al.*, 1982; Flandry *et al.*, 1987; Allen *et al.*, 1992). 활액막 절제술은 골병변이 비교적 미약할 경우에 효과적이고(Allen *et al.*, 1992), 재발을 줄이기 위해서는 낭포성 골병변 내의 소파술을 포함한 철저한 활액막 절제술이 필수적이다(Danzing *et al.*, 1982; Allen *et al.*, 1992). 관절 고정술은 문헌 고찰상 그 예가 많지 않으나 젊고 활동적인 환자에서 시행할 수 있으며 추후 관절 치환술로 변경이 가능하겠고(Danzing *et al.*, 1982), 방사선 치료에 대해서는 아직 논란의 대상이다(Danzing *et al.*, 1982; Gitelis *et al.*, 1989; Allen *et al.*, 1992). 관절 및 골파괴가 비교적 심한 경우나, 활액막 절제술 후 재발한 경우에는 활액막 절제술 및 고관절 전치환술이 가장 적절한 치료방법이겠으나(Johansson *et al.*, 1982; Gitelis *et al.*, 1989), 아직까지는 그 예후가 부정확하다(Allen *et al.*, 1992). 본 증례에서는 관절 고정술과 방사선 치료를 시행한 증례는 없었다.

요 약

고관절에 발생한 색소용모 결절성 활액막염은 그 빈도가 낮지만, 비교적 젊은 연령에서 비특이적인 임상 증상을 나타낼 경우, 단순 방사선 소견상 본 질환의 전형적인 소견이 관찰되지 않더라도 본 질환의 가능성을 고려하여 추후의 골파괴 병변의 진행을 줄일 수 있도록 조기 진단과 조기 치료를 시행하여야

한다. 또한 재발이 비교적 흔하므로 치료시 철저한 활액막 절제술을 시행하여야 할 것으로 사료된다.

참고 문헌

- Allen DBJ, Clement BS : Evaluation of the hip with pigmented villonodular synovitis. A case report. *Clin Orthop* 1992;275:180-186.
- Cotten A, Flipo RM, Chastanet P, Noulet MCD, Duquesnoy B, Delcambre B : Pigmented villonodular synovitis of the hip-review of radiographic features in 58 patients. *Skeletal Radiol* 1995;24:1-6.
- Danzig LA, Gershuni DH, Resnick D : Diagnosis and treatment of diffuse pigmented villonodular synovitis of the hip. *Clin Orthop* 1982;168:42-47.
- Flandry F, Huyhston JC : Pigmented villonodular synovitis-current concepts review. *J Bone Joint Surg* 1987;69-A:942-949.
- Gitelis S, Heligman D, Morton T : The treatment of pigmented villonodular synovitis of the hip. *Clin Orthop* 1989;239:154-160.
- Jaffe HL, Lichtenstein L, Sutro CJ : Pigmented villonodular synovitis, bursitis and tenosynovitis. *Arch of Pathology* 1941;31:731-765.
- Johansson JE, Ajjoub S, Coughlin LP, Wener JA, Cruess R : Pigmented villonodular synovitis of joints. *Clin Orthop* 1982;163:159-166.
- Kang CS, Pyun YS, Lee CK, Park NM : A case of diffuse pigmented villonodular synovitis of the hip joint. *J of Korean Orthop Surgery*, 1979;14:412-415.
- Kim KY, Lee SH, Cho TY : Pigmented villonodular synovitis of the hip joint. *J of*

Korean Orthop Surgery 1995;30:145-151.
Park IH, Kim DH, Park MR, Na KY, Kang
SK : Diffuse pigmented villonodular syn-

ovitis of the hip joint. One case report. *J of
Korean Orthop Surgery* 1988;23:1212-
1216.