

## Bizarre Parosteal Osteochondromatous Proliferation (Nora's Lesion)

— 5예 보고 —

경희대학교 의과대학 병리학교실

김봉희 · 박용구 · 김윤화 · 양문호

### Bizarre Parosteal Osteochondromatous Proliferation

— A report of five cases —

Bohnghee Kim, M.D., Yong Koo Park, M.D.  
Youn Wha Kim, M.D. and Moon Ho Yang, M.D.

Department of Pathology, School of Medicine, Kyung Hee University, Seoul, Korea

Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation was first described in 1983, when Nora and his colleagues reported 35 examples of a proliferative lesion involving bones of the hands and the feet. In 1993, Meneses reported 65 cases of this condition. A fourth of all the reported cases involved the long bones. It is important to identify the clinical, roentgenographic, and histologic characteristic to separate it from other entities because it is a benign lesion with atypical microscopic features with a tendency to recur. Roentgenograms show a calcific mass attached to the underlying cortex having a broad base. Histologically, the lesion exhibits proliferative activity, irregular bony cartilaginous interfaces, and enlarged, bizarre, and binucleated chondrocytes. We reviewed the bone tumors, diagnosed in the KyungHee University Hospital, dated from 1984 to 1994. Five cases were revised to Nora's lesion, all of which were previously diagnosed as osteochondroma. The ages of the patients ranged from 12 to 57 years (median, 19 years), and all of them were males. Two cases involved the bones of hands and feet (metacarpal and talus), and 3 cases involved the long bones (humerus, fibula, and ulna). One lesion involving the humerus has a recurrence. No metastasis had been reported. (**Korean J Pathol 1996; 30: 733~738**)

**Key Words:** Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation

## 서 론

Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion)은 1983년 Nora등<sup>1</sup>이 주로 손과 발의 작은 뼈에 이상증식을 보이는 35개의 증례를 보고함으로써 처음으로 기술되었다. 1993년 Meneses등<sup>2</sup>은 65예의 Nora 병변을 보고하였으며, 이중 약 27%가 장골에서 발생되었다고 기술하였다. Nora 병변은 혼한 재발율을 보이고<sup>1,2</sup> 악성 병변과 혼동될 수 있는 조직학적 특징을 나타내나<sup>1-4</sup>, 다른 병변들과 구분되어지는 임상적, 방사선학적, 조직학적 특징을 나타내며<sup>1,2</sup>, 이 병변으로 인한 사망이나 전이가 보고된 적이 없는<sup>1,2</sup> 양성 질환이다. 장골에 발생한 경우, 조직학적으로 악성 질환과 혼동될 수 있으나, 방사선 소견등 다른 임상 정보의 도움으로 더 혼히 발생하는 골육종이나 연골육종과의 감별이 가능하다. 그러나 손과 발의 작은골에 주로 생기는 다른 양성 종양이나 비종양성 병변과의 감별이 때때로 어려우므로, 비교적 최근에 기술된 Nora 병변에 대한 이해가 부족하기 때문에 오진의 가능성이 있다. 저자들은 1984년부터 1994년 12월까지 경희대학교 의과대학 병리학교실에서 진단된 골종양을 재검토하는 과정에서, 과거에 골연골종으로 진단된 5예가 Nora 병변이라고 생각되어, Nora 병변의 임상적, 방사선학적, 그리고 조직학적 소견을 기술하고 감별진단에 대하여 토의하여 보고하는 바이다.

## 재료 및 방법

1984년부터 1994년 12월까지 경희대학교 의과대학 병리학교실에서 진단된 골종양 598예를 재검토하여, 이중 골연골종으로 진단된 97예중 5예를 Nora 병변으로 수정진단 하였다.

## 결 과

환자의 임상 소견은 Table 1과 같다. 5명의 환자가 모두 남자였으며, 나이는 12세에서 57세 (중간연령 19세)의 범위이다. 위치는 수족골 2예 (중수골 1예, 거골 1예), 장골 3예 (상완골 1예, 척골 1예, 비골 1예) 이다(Fig. 1). 척골에 생긴 증례에서 2년전 외상의 과거력이 있었다. 증상은 대부분이 종괴로써, 척골에 생긴 증례에서 통증이 수반되었다. 추적 관찰은 증례마다 다양하여 약 2주에서 10년의 범위인데, 이중 상완골에 생긴 1예에서 첫번째 절제술후

Table 1. Clinical information

	Age/Sex	Location	Size	Follow up
Case 1	M/25	humerus	2 cm	22 months
Case 2	M/45	fibula	1 cm	2 weeks
Case 3	M/57	ulna	1.5 cm	10 years
Case 4	M/19	metacarpal	1 cm	2 weeks
Case 5	M/12	talus	0.5 cm	2 weeks

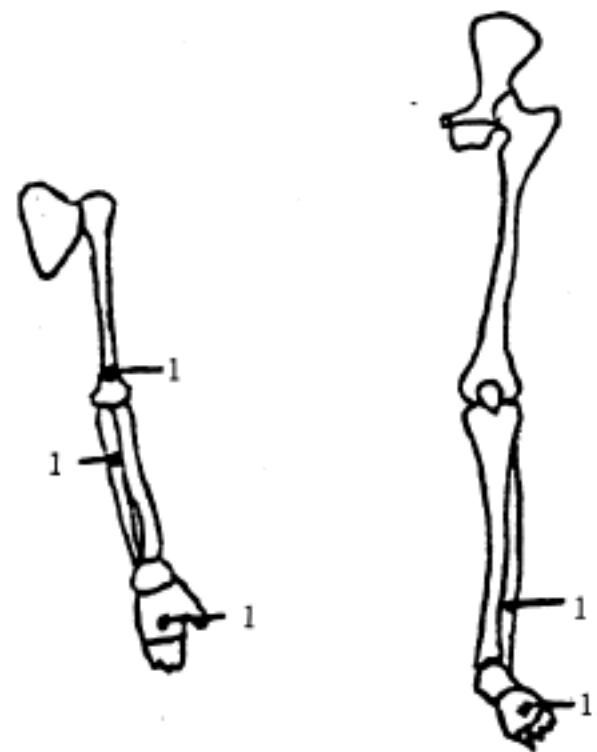


Fig. 1. Sites of involvement of Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of bone.

1년 10개월만에 재발하였다. 이 병변과 관련된 사망이나 전이는 없었다.

### 1. 육안 소견 및 조직학적 소견

병변은 0.5~2 cm 크기로 대부분이 연골모가 덮고 있어 골연골종과 유사한 형태를 보였다. 조직학적으로 이 병변은 연골, 골, 섬유조직의 3가지 성분으로 구성되어 있다. 연골은 대개 골위에 모자를 형성하며, 드물게는 섬유성 조직에 의해 구분되는 분엽상의 형태로 배열된다(Fig. 2). 불규칙한 골과 연골의 경계와 연골내 골화를 보이며, 배경에 방추형세포를 보인다(Fig. 3). 연골은 세포밀도가 높으며 큰 연골세포를 포함하며, 때때로 이핵성 세포를 보이나, 과염색증이나 세포학적 비정형은 없다(Fig. 4, A and

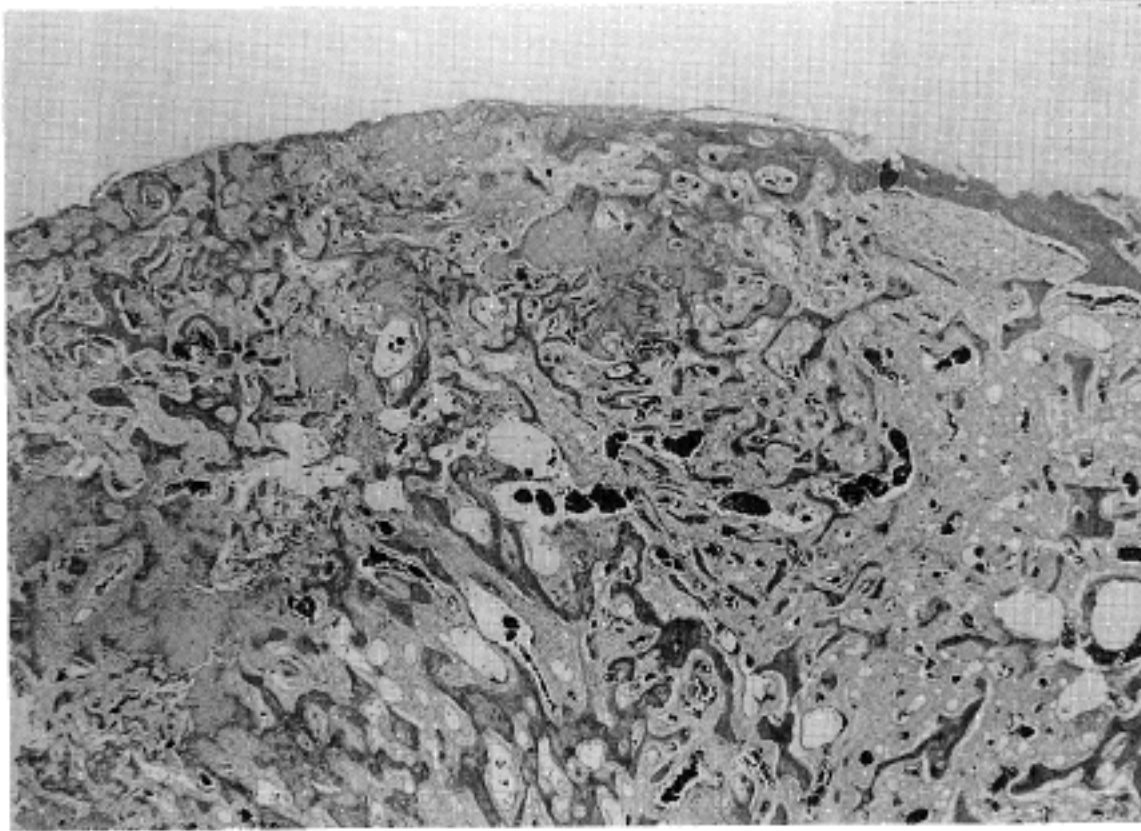


Fig. 2. Cartilage cap and interface with bony trabeculae. The cartilage is hypercellular and mature into trabeculae.

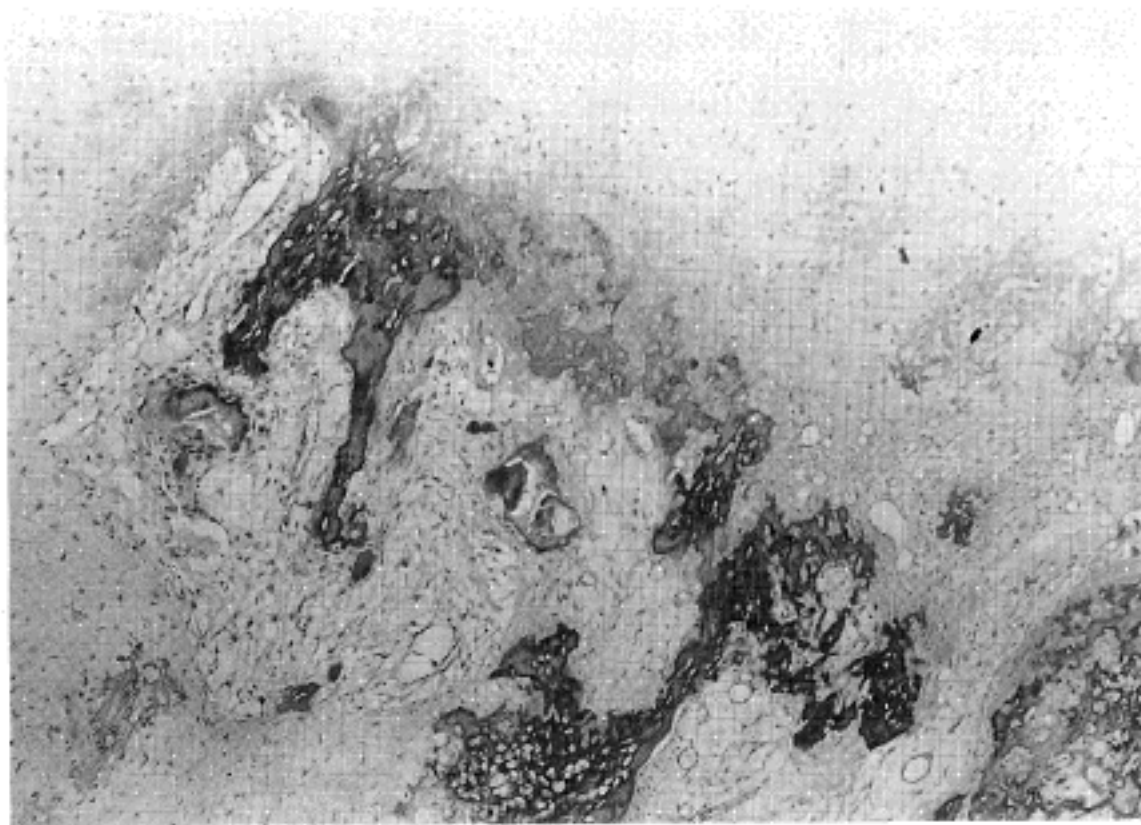


Fig. 3. Markedly irregular osteocartilaginous interface.

B). 골화는 골연골종보다 더 불규칙하게 나타나며, 골소주는 양성의 형태를 보이고 분명한 청색조를 띤다. 방추형세포는 골소주사이에 흩어져서 배열되어 어떤 특징적인 배열을 보여 주지는 않으며, 세포학적 비정형은 없다. 부분적으로 방추형세포들이 둥근 형태의 골세포를 형성하며, 여기에서 골소주가 형성된다(Fig. 5). 또 어떤 부분에서는 방추형세포에

서 직접 골소주가 형성되는 것처럼 보인다.

## 2. 방사선학적 소견

전형적인 소견은 숙주골의 피질표면에서 생긴 경계가 좋고 석회화를 보이는 종괴로 나타나며, 일반적으로 숙주골의 변형은 없다(Fig. 6, A and B). 골연골종과는 달리, 종괴와 숙주골간의 골수강의 연결

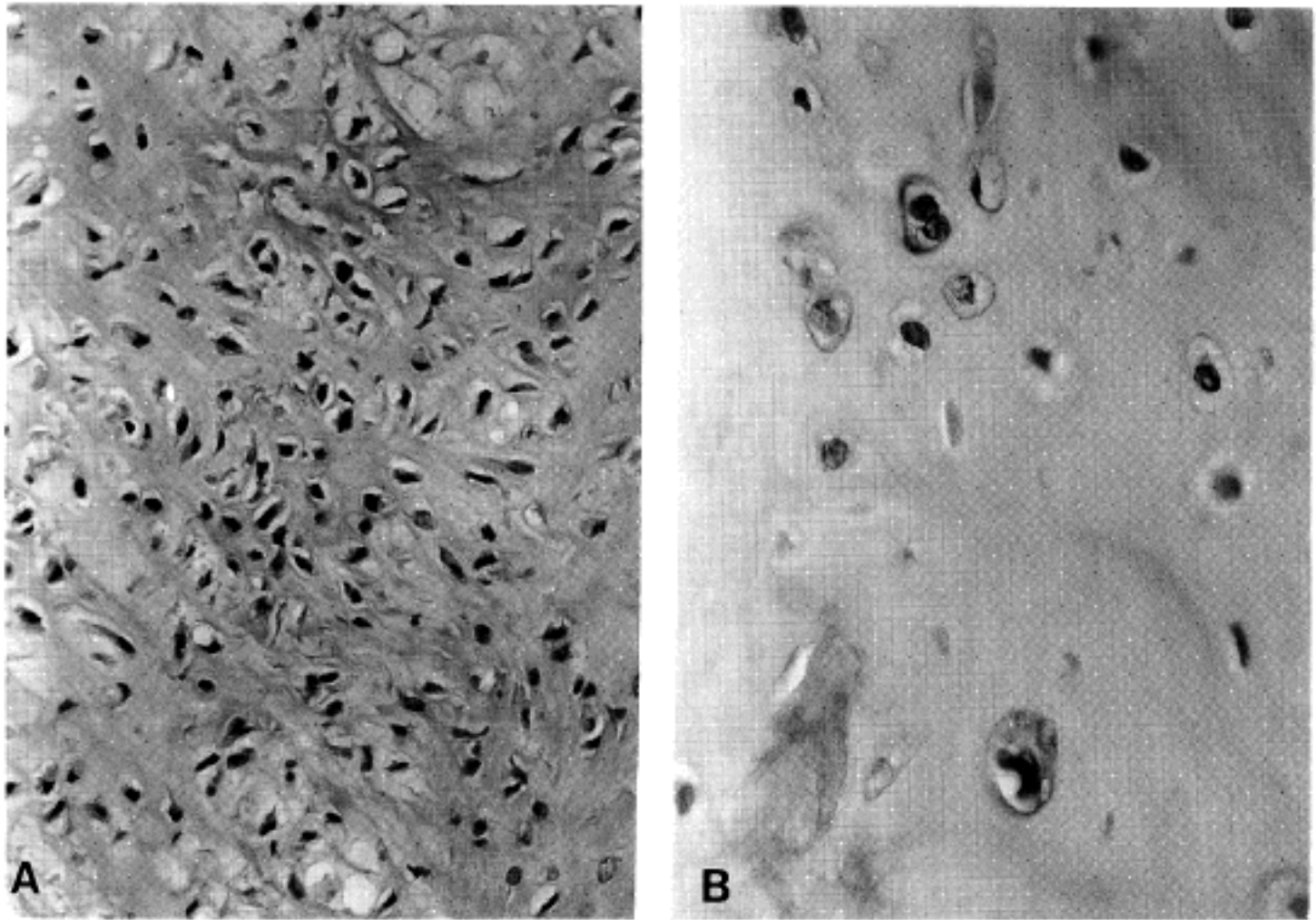


Fig. 4. Cartilage cap exhibiting hypercellularity, enlarged chondrocytes and occasional binucleated forms

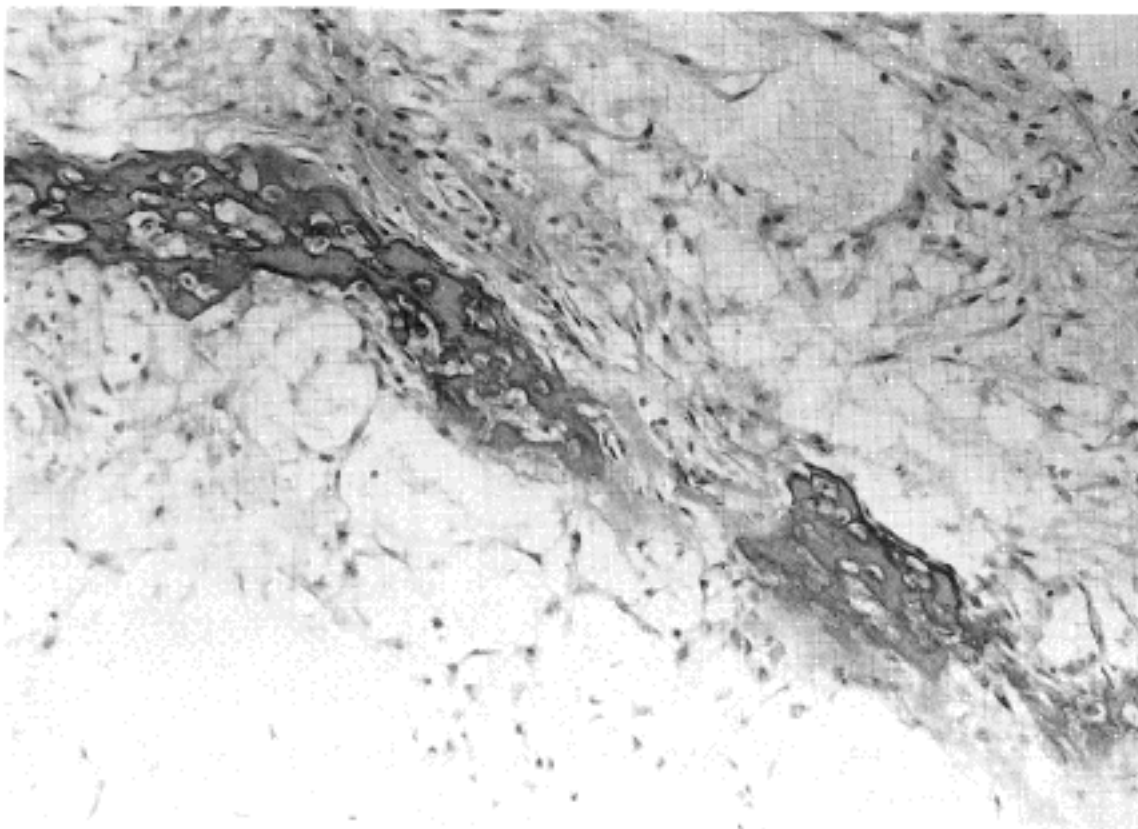


Fig. 5. Spindle cell proliferation between bony trabeculae, which are rimmed by osteoblasts. Some of the bone appears to form directly from spindle cells.

이나, 피질골의 계속적인 연결(cortical flaring)은 관찰되지 않는다. 장골에서는, 이 병변이 불규칙한 석회화, 분엽화된 표면, 그리고 종피가 붙은 부위의

골피질이 두꺼워 보이므로 방피질골성 골육종과 감별하여야 한다.





Fig. 6. Anterior-posterior (A) and lateral (B) radiographic views demonstrate a well margined mass of heterotopic mineral solidly attached to the surface of the humerus

## 고 찰

Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion)은 비교적 드물게 발생하는 질환으로<sup>2</sup> 처음에는 수족의 작은골에서만 발생하는 것으로 보고<sup>1</sup>되었으나, 이후에 약 1/4이 장골에서도 발생하는 것으로 보고<sup>2</sup>되어 왔다. 이 병변은 비정상적인 조직학적 특징을 보이나 양성 병변의 생물학적 양상을 보이며 특징적으로 재발을 잘하기 때문에, 다른 악성 및 양성 병변과의 감별진단이 중요하게 인식되었고, 특히 장골에서 발생한 경우에는 악성 병변과의 감별에 주의하여 불필요한 치료를 막는 것이 중요하다. 남녀에서 비슷한 비율로 발생되며<sup>2</sup> 주로 20대와 30대에 호발한다<sup>1,2</sup>. 대개 종괴의 크기는 작으며, 대부분이 골종괴로 인한 증상을 나타낸다.

감별진단으로는 골연골종, 편조하 외골종 (subungal exostosis), 방피질골성 골육종 (parosteal osteosarcoma), 이소성 골연골화 (heterotopic chondroossification), 반응성 골막염 (florid reactive periostitis), 그리고 화골성 근염 (myositis ossificans) 등이 있다. 골연골종은 좀 더 흔한 질환으로 조직학적으로 연골

세포는 비정형을 나타내지 않으며 연골 소공내에 위치하여 병행으로 배열되어 있다. 또한 Nora 병변과는 달리 종괴의 골수강이 숙주골의 골수강과 연결이 되어 있다. 편조하 외골종은 임상적으로 대개 통증이 동반되며 특징적인 편조하 종괴가 나타난다. 조직학적으로 Nora 병변의 특징적인 연골이 없다. 방피질골성 골육종은 손에 발생한 예가 보고되기도 하였으나 장골에 더 흔하게 발생되며, Nora 병변과 조직학적으로 유사하다. 육안 소견, 방사선 소견, 그리고 발생부위가 또한 감별에 매우 도움이 되며, 장골에 발생한 경우 Nora 병변에서 보이는 분엽상 구조, 유골의 분명한 청색조, 크기가 작고 가늘고 불규칙한 골소주, 그리고 주위 근육으로의 침윤이 없는 소견등이 감별진단에 도움이 된다. 화골성 근염은 종양의 중앙 부위에서 가장자리로 가면서 종양 세포들의 미분화 증식에서부터 성숙과 골화가 특징적으로 나타나며, 연골이 모자를 형성하지는 않는다. 흔히 골과는 떨어져 있으며 방사선학적으로 종종 주위골의 골막반응을 동반한다. 반응성 골막염은 화골성 근염의 한 형태로 Nora 병변과 유사한 조직 소견을 나타낼 수 있으나, 기이한 형태의 연골 증식은 나타나지 않으며, 방사선학적으로는 주위 연부조

직의 부종과 석회화, 그리고 다양한 정도의 골막반응을 나타내어 구별되는 소견을 보인다. Fibrous pseudotumor는 주로 손가락에 생기는 반응성 병변으로서, 화골성근염의 한 형태로 간주되어진다. 연골부위가 드물게 관찰되고, 골연골인접 부위에서 골로 성숙되며, Nora 병변에서 관찰되는 비정상적인 소견을 나타내지 않는다.

Nora 병변의 재발율은 매우 높은데, Menses등의 보고에 의하면<sup>2</sup> 55%가 재발하였으며 이들 중례중 20%는 2번 이상 재발되었다. 이러한 생물학적 성상과 비정상적 조직소견에도 불구하고 이 병변은 양성 병변으로서, 전이나 사망은 보고되지 않았다. 치료는 대개 단순 절제술<sup>2</sup>이다. 환자의 약 1/3에서 2개월내지 수년전의 외상의 과거력이 있었다<sup>2</sup>. 그러나 통증은 주 증상이 아니었다. 본 증례에서는, 상완골에 생긴 1예에서만 첫번째 수술후 1년 10개월만에 재발하였다. 나머지 4예중 3예는 추적 관찰이 2주로 충분하지 않았고, 나머지 1예에서는 10년째 추적 관찰하였으나, 병변의 재발은 없었다. 척골에 생긴 1예에서 2년전 외상의 과거력이 있었고, 척골과 거골에 생긴 2예에서 통증이 수반되었다.

Nora 병변이 종양인지 반응성 병변인지는 아직 분명하게 밝혀져 있지 않다. 흔한 재발 특히 다발성 재발은 종양성 병변을 시사하는 소견이나, 연골에서 골로 성숙하는 조직학적 소견은 이소성 골화와 유사한 반응성 과정을 강력히 시사한다<sup>2</sup>. 1992년에 Yuen등<sup>5</sup>이 과거에 proliferative periostitis, Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation, and turret exostosis로 구별하여 불렀던 지절 (phalanges) 주위에서 발생하는 다양한 증식성 병변들의 기원을 설명할 단일 가설을 제공하였는데, 이들 저자들은 증식성 병변들의 형태학적 양상은 시간적요인, 골막의 파괴, 그리고 해부학적 특징에 의존하므로, 이러한 병변들을 함께 묶어 "지절의 증식성 골막성 과정 (proliferative periosteal process of phalanges)"이라고 부를 것을 주장하였다.

## 결 론

경희의료원에서 과거 10년동안 진단된 골종양을 재검토하는 과정에서 골연골종으로 진단된 5예를 Nora 병변으로 수정진단하였으며, 비교적 최근에 기술된 Nora 병변에 대한 이해를 위하여, 이 병변의 임상적, 방사선학적, 그리고 조직학적 소견을 기술하고 감별진단에 대하여 토의하였다.

결론적으로 Nora 병변은 임상적, 방사선학적, 조직학적으로 다른 병변과 구별되는 특징을 가짐을 알수있었다. 또한 악성병변과 혼동되는 조직학적 소견을 나타내고 특징적으로 재발을 잘하므로, 정확한 진단과 불필요한 치료를 막기 위해서는 임상소견, 방사선학적 특징 및 조직학적 소견을 종합하여 관찰하는 것이 중요하다.

## 참 고 문 헌

1. Nora FE, Dahlin DC, Beabout JW. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of hands and feet. *Am J Surg Pathol* 1983; 7: 245-50.
2. Menses MF, Unni KK, Swee RG. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of Bone (Nora's lesion). *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 691-7.
3. Davies CWT. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation in the hand: A case report. *J Bone Joint Surg* 1985; 67: 648-50 (United Kingdom).
4. Cooper PN, Malcolm AJ. A bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of the radius. *Histopathology* 1993; 22: 78-80.
5. Yuen M, Friedman L, Orr W, Cockshott WP. Proliferative periosteal process of phalanges; A unitary hypothesis. *Skeletal Radiol* 1992; 21: 301-3.