

경골에 발생한 화골성 섬유종

계명대학교 의과대학 부속 동산병원 정형외과

강창수 · 편영식 · 손승원 · 정선권

= Abstract =

Ossifying Fibroma of the Tibia

Chang Soo Kang, M.D., Young Sik Pyun, M.D., Sung Won Sohn, M.D. and Cheong Sun Kwun, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, College of Medicine, Keimyung University, Taegu, Korea

Ossifying fibroma is a relatively rare benign primary bone tumor which arises typically within the jaw bones and only rarely affects the long bones.

In 1966, Kempson first described ossifying fibroma of the long bones because the lesion has a histologic pattern like the ossifying fibroma of the jaw.

This rare lesion resembles monostotic fibrous dysplasia but can be differentiated from it on histologic and clinical grounds. Histologically, ossifying fibroma is characterized by osteoblasts rimming spicules of bone within a fibrous stroma with evidence of lamellar transformation of bone, and clinically by frequent recurrence and aggressive progression of the lesion.

Because of its rarity, we present a case of ossifying fibroma which arised in the right tibia of a 34 month old boy.

Key Words: Ossifying fibroma, Tibia, Frequent recurrence, Osteoblast rimming spicule of bone.

I. 서 론

일반적으로 악골에서 호발하는 화골성 섬유종은 회귀한 원발성 양성 골종양으로, 1966년 Kempson⁵⁾은 이와 동일한 소견을 보이는 2례를 경골에서 발견하고 “장관골의 화골성 섬유종”이라 처음으로 명명한 이래 현재까지 문헌상 13례가 보고 되었다. 저자들은 아직까지 국내 보고가 없는 경골에 발생한 화골성 섬유종 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자 : 이 훈, 남자, 2년 10개월

* 본 논문의 요지는 1981년 9월 대한 정형외과 학회 정복지회 월례집담회에서 발표되었음.

* 본 논문은 1982년도 계명대학교 의과대학 부속동산병원 임상연구 보조로 이루어 진것임.

주소 : 우측 하퇴부 전방 상 $\frac{1}{3}$ 부의 국소적 융기
현병력 : 내원 2일전 환자의 어머니가 종물을 우연히 발견하였다.

과거력 및 가족력 : 특기 사항 없음.

이학적 소견 : 우측 경골 상 $\frac{1}{3}$ 부의 전방에 국소적으로 융기된 부분을 촉진할 수 있었으며 국소 발열이나, 발적, 압통 등의 소견은 없었고, 타 부위는 특기할 이상 소견은 없었다.

검사소견 : 특기 사항 없음.

X-선 소견 : 우측 경골 상 $\frac{1}{3}$ 부의 골간부에 5×2 cm의 타원형의 골과괴상을 보였으며 피질골은 전외측으로 팽창되었으며 경계는 분명하지 않으며 불규칙하였다. 주위에 골막성 신생골 형성은 없었으며 주위 연부조직의 음영에도 변화가 없었다(Fig.1).

골생검 : 경골의 전방 융기된 부분을 중심으로 종절개를 가하여 경골에 도달하였다. 골막은 비후되어 있었고 피질골은 얇게 팽창되어 있었다. 전방으로 팽창된 병소 부분의 피질골에 2×1 cm 크기의 타원형으로 소창(win-

dow)을 내어 병소부위에서 모래알같은 골조직이 섞인 회백색의 고무와 같은 정도의 부드러운 종양조직을 채취해내고 일차 봉합술을 시행하였다.

현미경 소견 : 섬유성 간질사이에 불규칙하게 산재해 있는 bone spicule은 거의 대부분이 미숙한 woven bone 이고 좀더 성숙한 lamellar bone도 볼수 있었다. Bone spicule의 가장자리는 골조세포가 테를 두른듯 배열하고 있었으며 hemosiderin 침착이나, 출혈, 염증세포, 또는 거대세포는 보이지 않았다(Fig. 2, 3).

치료 및 경과 : 병리조직학적 검사 결과 화골성 섬유종으로 확진하고 골생검후 3주에 전변과 동일한 절개법으로 병소부에 도달하여 병소부를 철저히 소파하고 양측 장골로부터 채취한 이식골을 충분히 압박삽입한 후 수술창을 봉합하고 장하지 석고붕대 고정을 하였다. 술후 1개월 간격으로 추적조사해온 14개월 현재 이식골은 점진적인 화골 현상을 보이며 재발 병소를 의심할 만한 소견은 아직 없었다(Fig. 4, 5, 6).

Fig. 3. Bone spicule의 가장자리에 골조세포의 테를 볼 수 있다(H-E stain; $\times 450$).

Fig. 4. 술후 4개월의 \times -선 소견.

Fig. 1. 초진시의 \times -선 소견으로 경골간부의 골파괴상과 피질골의 팽창을 보인다.

Fig. 2. 섬유성 간질사이에 불규칙하게 산재해 있는 bone spicule이 보인다(H-E stain; $\times 100$).

Fig. 5. 술후 9개월의 \times -선 소견.

Fig. 6. 술후 14개월의 X-선 소견.

III. 고 찰

전형적으로는 악골에서 호발한다고 알려진 화골성 섬유종은 극히 희유하게 장관골에서도 발생하며 현재까지 문헌상 장관골에 발생한 화골성 섬유종은 13여례 보고되어 있다고 한다⁸⁾.

Jaffe³⁾는 본 질환을 섬유부전증의 한 변형으로 분류하였으나, Kempson⁵⁾이 악골에서 발생한 화골성 섬유종과 동일한 조직학적 소견을 경골에서 경험하고 전자 현미경적, 임상적 소견을 상세히 기술하면서 섬유부전증과는 다른 독립된 질환으로서 "장관골의 화골성 섬유종"을 처음으로 명명하였으며 그후 여러 학자들도 동일한 보고를 하였다^{2,6,8)}.

Campanacci¹⁾ 및 Laus는 장관골의 선천성 골염, 선천성 섬유 부전증, 선천성 섬유성 결손증, 및 화골성 섬유종을 포함하여 "장관골의 골화 섬유 부전증 (osteofibrous dysplasia)"라고 명명하기도 하였다. Mirra⁷⁾는 유년기의 급속히 성장하는 시기에 발생한 섬유 부전증에서도 그 초기의 활성기에는 화골성 섬유종에서 볼 수 있는 조직학적 소견이 나타날 수 있다고 주장하면서 장관골의 화골성 섬유종을 하나의 독립된 질환으로 인정하지 않으려 하였다. 현재까지 보고된 13례중 1례에서만 상악골에서 발생했고 나머지 전례에서는 경골에서 발생하였으며²⁾ 본례도 경골에서 발생하였다. 화골성 섬유종의 병인론은 불명하지만 Kempson⁵⁾은 전자 현미경 소견상 동일한 bone spicule에서 골흡수와 침착이 동시에 일어나는 것으로 보아 어떤 원인으로 발생된 골결손부에 대한 섬유성 수복과 동시에 과다한 골흡수 때문이

라고 주장하고, 이와같은 최초의 골결손은 골형성의 결함 혹은 과다한 파골세포의 활성화로 인한 2차적인 반응이라고 했으며, 이러한 골결손의 원인적 요소로서 골막이 비정상적인 골조세포 혹은 과다한 파골세포의 생성을 자극한다고 하였다. X-선 소견은 장관골의 골간부나 골간단부 혹은 양자에 걸쳐서 발생할 수 있으나 골단부에는 침범되지 않으며 비교적 윤곽이 뚜렷한 팽창성 multiloculated radioluscent lesion으로서 편심성의 피질골의 파괴를 보인다. 점사소견은 특이한 소견이 없으며 진단은 조직 검사로만 가능하며 처음에 채취한 조직을 검사하는 것이 중요하다고 하며, 그 이유로서 수술 자체로 인한 외상으로 섬유 부전증에서도 bone spicule에 골조세포의 태가 생길수 있기 때문이라 하였다. 병리조직학적 소견은 섬유성 간질내에 불규칙하게 산재해 있는 bone spicule의 가장자리에 주로 골조세포 및 소수의 파골세포가 테를 둘러 배열해 있고 골조세포가 골기질을 축적하여 성숙한 lamellar bone을 형성하고 그 중앙에는 미성숙한 woven bone이 있음을 볼 수 있다. 섬유 부전증과 구별되는 요점은 섬유부전증에서는 bone spicule 주위에 골조세포의 태가 없고 lamellar bone은 볼 수 없다는 점이다. 그러나 섬유부전증에서도 가끔 국소적으로 lamellar bone과 골조세포의 태가 나타날 수 있다고 하나 이것은 외상이 있거나, 국소적으로 퇴행성 변화가 나타나는 부분에서만 볼 수 있다고 하며, 이 때는 화골성 섬유종에서는 볼 수 없는 hemosiderin 축적, 출혈, 염증세포, 거대세포 등이 나타난다고 한다⁹⁾. 임상적 차이점으로서 섬유부전증은 심한 골파괴를 동반한 맹렬한 진행은 보이지 않으며, 골소파술 후 골이식술로 대부분은 치유가 가능하나, 화골성 섬유종에서는, 재발없이 치유된 보고가 있기는 하나 거의 대부분은 재발하여 수 차례의 재수술이 요하였다고 한다^{2,5,6,8)}. 그리고, Markel¹⁰⁾은 X-선상 화골성 섬유종의 병소부가 피질골 내에 존재함이 섬유 부전증과 감별진단의 또 다른 요소라 했으며, Johnson⁴⁾은 피질골 내의 섬유 부전증 (intracortical fibrous dysplasia)이라 표현하기도 하였다.

그러나, 타 저자들은 X-선 소견은 아주 유사하여 감별 진단이 어렵다고 하였다^{2,5,8)}. 병랑종 또한 X-선 소견이 유사하여 감별이 요하나 병리 조직학적 소견이 달라 구별이 가능하다고 한다^{6,8)}.

본 증례는 초진시 X-선 소견으로 보아 이 병의 발생 빈도로 보아 이 질환을 전혀 예측하지 못하고 섬유 부전증이라 생각하고 조직검사를 하였으나 본 질환이 확인되었다.

치료 방법으로 Kempson⁵⁾은 골막을 포함하여 병소부를 완전히 절제하고 골이식을 시행함이 최선의 방법이라 하였다. 이식골로는 자신의 반대측 경골⁵⁾, 골은행골

2, 5), 혹은 병소부를 포함한 경골 간부를 절제하여 고압 증기 멸균기(autoclave)에 넣었다가 다시 이용하는 방법⁶⁾ 등이 보고 되고 있다. Campanacci¹⁾ 및 Laus는 환자의 연령이 5~10세까지는 병변이 진행하는 경향이 있으나 사춘기 이후에는 진행하지 않는다고 하며 수술은 가능한 한 연기하면서 관찰하다가¹⁾ 병변이 아주 심해져 광범위하게 침범되거나,²⁾ 급속한 진행을 보이거나³⁾ 병적 골절이 자주 반복될 때만 수술적 가료가 요하며, 수술시에는 골막을 포함한 광범위 절제 및 충분한 골이식이 요구된다 하였다. 골격의 성장이 끝날 무렵에는 병소부의 단순한 국소적 절제로 치유된 보고가 있으나^{2, 6)}, 성장이 지속되는 연령층에서는 어떠한 수술 방법으로도 재발되는 예가 많다고 하였다^{1, 2, 5, 6, 8)}. 병변의 빈번한 재발 및 맹렬한 진행을 보이는 이유를 Markel⁶⁾은 multicentric origin 때문이거나, 육안적으로나, X-선상으로 보이는 것보다 더 광범위하게 침범되어 있기 때문이라 하였다. Goergen등²⁾은 X-선상 섬유 부전증의 양상을 보이면서, 장관골, 특히 경골에, 빈번히 재발하는 골종양이 있을 때는 본 질환을 한번 고려해야 한다고 하였다.

IV. 결 론

저자들은 3세 남아의 우측 경골에 발생한 극히 희귀한 화골성 섬유종 1례를 국내에서는 처음으로 경험하여 좋은 결과를 얻었기에, 문헌 고찰과 함께 14개월간의 추적관찰 결과를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1) Campanacci, M. and Laus, M. : *Osteofibrous Dysplasia of the Tibia and Fibula. J. Bone and Joint*

Surg., 63-A:367-375, 1981.

2) Goergen, T.G., Dickman, P.S., Resnick, D., Slatzstein, S.L., O'Dell, C.W., and Akeson, W.H. : *Long Bone Ossifying Fibroma. Cancer*, 39:2067-2072, 1977.

3) Jaffe, H.S. : *Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints*, Philadelphia, Lea and Febiger, 1958.

4) Johnson, L.C. : *Congenital Pseudoarthrosis, Adamantinoma of the Long Bone and Intracortical Fibrous Dysplasia of the Tibia. Proceedings of the American Academy of Orthopaedic Surgeons. J. Bone and Joint Surg.* 54-A:1355, 1972.

5) Kempson, R.L. : *Ossifying fibroma of the Long Bones: A Light and Electron Microscopic Study. Arch. Pathol.*, 83:218-233, 1966.

6) Markel, S.F. : *Ossifying Fibroma of the Long Bone. Its Distinction from Fibrous Dysplasia and Its Association with Adamantinoma of the Long Bone. Am. J. Clin. Pathol.*, 69:91-97, 1978.

7) Mirra, J.M. : *Bone Tumors: Diagnosis and Treatment. Philadelphia, J. B. Lippincott Co.*, 1980.

8) Schoenecker, P.L., Swanson, K., and Sheridan, J.J. : *Ossifying Fibroma of the Tibia, Report of a New Case and Review of the Literature. J. Bone and Joint Surg.*, 63-A:483-488, 1981.

9) Smith A.G. and Zaveleta, A. : *Osteoma, Ossifying Fibroma, and Fibrous Dysplasia of Facial and Cranial Bones, Arch. Pathol.*, 54:507-527, 1952.