

화골성 섬유종 — 3례 보고 —

연세대학교 의과대학 정형외과학교실

박병문 · 장준섭 · 강응식 · 한수봉 · 강준순

—Abstract—

Ossifying Fibroma — 3 Cases Report —

Byeong Mun Park, M.D., Jun Seop Jahng, M.D., Eung Shick Hang, M.D.,
Soo Bong Hahn, M.D. and Joon Soon Kang, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Ossifying fibroma is one of a group of fibro-osseous lesion which arises typically within the jaw bone and only rarely affects the long bones.

In 1966, Kempson described two patients with ossifying fibroma of the tibia, noting its unique, aggressive local behavior. This rare lesion resembles monostotic fibrous dysplasia, but can be differentiated from it on histologic and clinical ground. Histologically, ossifying fibroma is characterized by osteoblastic rimming spicules of bone within a fibrous stroma with evidence of the lamella transformation of bone, and clinically by frequent recurrence and aggressive progression of the lesion.

We experienced three cases of ossifying fibroma, two cases in the tibia and one case in the fibula. In case 1, recurrence was developed after local curettage and bone graft, so reoperation was performed at 11 months after the first operation. The 2nd case was healed after wide curettage and free vascularized fibula graft, and the 3rd case being followed up after segmental resection of the fibula.

Key Words: Ossifying, fibroma, Osteofibrous dysplasia.

서 론

화골성 섬유종은 악골에 대표적으로 발생하는 양성종양으로 장관골에는 희귀한 것으로 보고되어 있다¹⁾.

1921년 Frangheheim이 경골에서 화골성 섬유종과 유사한 병변을 처음 보고한 바 있으며 선천성 섬유성 골염(congenital steitis fibrosa)이라 명명하였다.

장관골의 화골성 섬유종은 1966년 Kempson²⁾이 악골에서 발생한 화골성 섬유종과 동일한 조직학적 소견을 보이는 병변을 2예 보고한 이후, 1981년 Campanacci와 Laus³⁾에 의해 장관골의 골화섬유이형성증(osteofibrous dysplasia)으로 명명한 바 있다.

본 연세대학교 의과대학 정형외과학교실에서는 장관골에서는 극히 희귀한 화골성 섬유종 3례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 분석

증례 1.

환자: 남자, 5세

주소: 2주간의 좌측 경골 전면부위의 동통.

이학적 소견: 좌측 경골전면에 경한 미만성 압통이 있었으며, 국소적 종괴나 발열등의 소견은 없었고, 타부위는 특기소견이 없었다.

검사소견: 특기사항 없었음.

방사선 소견: 좌측 경골 근위 골간단부터 골간 및 원위 골간단부까지 미만성 골파괴상과 그 내부에 여러개의 골경화선을 관찰할 수 있었으며 원위부는 피질골이 팽창된 소견을 볼수 있었다(Fig. 1-A).

골생검: 조직학적 소견상 섬유화세포 증식을 보이면서, 골주위에 골아세포가 둘러싸는 소견(osteoblastic rimming)을 보이고 있으며 소수의 파골세포를 관찰할 수 있었다(Fig. 1-B).

치료 및 경과: 병변부위 전체에 골막하 소파술을

Fig. 1-A through **1-F**: Case 1. **1-A**: Initial radiographs show the extensive osteolytic lesion on left tibia. **1-B**: Photomicrograph of histologic section of case 1 shows the proliferation of fibrous tissue and abundant osteoblasts rimming bone spicules ($\times 100$). **1-C**: Radiographs after curettage and bone graft. **1-D**: Six months after operation radiographs shows recurrence of osteolysis on the proximal and distal metaphyseal lesion of the tibia. **1-E**: Ten months after operation, progression of osteolysis was noticed. **1-F**: Eleven months after operation wide curettage and bone graft was done.

시행후 자가장골 이식술을 시행하였다(Fig. 1-C). 술 후 6개월에 촬영한 방사선 소견상 경골 근위부와 원위부에 편심성 골파괴상을 나타내는 병변이 확인되었으며(Fig. 1-D), 술후 10개월에는 골파괴상이 더욱 진행된 소견이 관찰되어(Fig. 1-E), 술후 11개월에 병소부를 광범위하게 절제하고 골이식술을 다시 시행하였으며(Fig. 1-F), 경과는 추구 관찰중이다.

증례 2.

환자: 남자, 5세

주소: 1년전부터 좌측 경골하 1/3부의 국소적 용기

이학적 소견: 좌측 경골하 1/3부위에 5×3cm 크기의 전방에 국소적으로 용기된 부분을 촉진할 수 있었으며 국소발열이나 발적, 압통등의 소견은 없었고 타 부위는 특기할 이상소견이 없었다.

검사소견: 특기사항 없음

방사선 소견: 좌측 경골 골간 전체에 미만성 골파괴상을 보이면서 하 1/3부위에 편심성 피질골 팽창소견을 볼 수 있었다(Fig. 2-A).

골생검: 병변조직을 소파한 육안적 소견상, 백색의 비교적 딱딱한 섬유조직으로 되어 있었고, 골생검 조직학적 소견상 섬유화 세포 증식을 보이면서 골극주위에 골아세포가 둘러싸고 있었다(Fig. 2-C).

치료 및 경과: 경골 병소부위와 인접정상골조직을 포함하여, 전방피질골과 골막을 광범위 절제후, 미세수술을 이용한 유리 생비골 이식술을 시행하였다(Fig. 2-D). 술후 12개월에 이식한 비골의 근위부와 원위부에서 완전 골유합이 이루어지면서, 이식골이 비후된 것을 관찰할 수 있었으며, 병변의 재발된 소견은 보이지 않았다(Fig. 2-E).

증례 3.

환자: 남자, 10세

주소: 좌측 하퇴부 종괴

이학적 소견: 좌측 하퇴 하 1/3부위의 후외방에 4cm 직경의 종괴를 촉진할 수 있었으며 경한 압통은 있었으나 국소발열이나 발적등은 없었으며, 타 부위는 특기할 이상이 없었다.

검사소견: 특기사항 없음

방사선 소견: 좌측 비골 하 1/3부위에 4×2.5 cm 크기의 타원형 골파괴상 병변을 보이면서 내부에는 multiple loculation되어 있고 피질골 팽창소견을 보였다(Fig. 3-A).

골생검: 조직학 소견상 성숙된 골소주(trabecula) 주위에 골아세포가 둘러싸고 있으며 소수의 파골세포를 관찰할 수 있었다(Fig. 3-B).

치 료: 육안으로 병변을 확인하여 정상 골조직을 포함하여, 비골 부분절제술을 시행하고 골막도 함께 제거후 원위 경골비골간 관절을 나사못으로 고정하였다(Fig. 3-C).

고찰

일반적으로 악골에서 호발하는 화골성 섬유종은 희귀한 원발성 양성종양으로 극히 희귀하게 장관골에서도 발생하며, 현재까지 문헌상에 보고된 것은 화골성 섬유종과 유사한 조직학적 소견을 보였던 22예가 여러가지 동의어로 보고되었고(congenital osteitis fibrosa, congenital fibrous dysplasia, congenital fibrous defect), 1981년 Campanacci와 Laus⁹⁾가 35예, 1982년 Campbell과 Thomas⁸⁾가 5예 보고한 바 있으며, 한국에서는 1982년 강등¹⁾이 1예 보고한 바 있다.

Jaffe⁹⁾는 본 질환을 섬유성 이형성증의 한변형으로 분류하였으나, Kempson⁸⁾이 악골에서 발생한 화골성 섬유종과 동일한 조직학적 소견을 경골에서 경험하고 전자현미경적, 임상적 소견을 상세히 기술하면서 섬유성 이형성증과는 다른 독립된 질환으로써 "장관골의 화골성 섬유종"을 처음으로 명명하였으며, 그후 여러 학자들도 동일한 보고를 하였다.^{10, 11)}

과거 장관골의 화골성 섬유종은 선천성 섬유성 골염, 선천성 섬유 이형성증 및 선천성 섬유성 결손 증등으로 불려왔으나, 1981년 Campanacci와 Laus⁹⁾는 이들을 모두 포함해서 장관골의 골화섬유 이형성증으로 명명하고 경골과 비골에서만 볼 수 있다고 하였다.

장관골의 화골성 섬유종은 섬유성 이형성증과 유사한 병변을 보이지만 환자의 호발 연령, 호발 부위, 방사선 소견 및 조직학적 소견으로 감별진단할 수 있으며 특히 국소적으로 침범(local aggressive)하는 임상경과를 밝는 특징이 있다.^{2, 3, 4, 6)}

호발연령은 사춘기 전에 발생하며, 5세 이내에 대부분이 발견되는데 본 증례에서도 2예가 5세에서, 1예가 10세에서 발견되었다. 발병부위는 특징적으로 경골과 비골에서 발생되는 것으로 보고되어 있으나, 상완골에서 발병한 1예¹⁰⁾가 보고되어 있다. 드물게는 경골, 비골 동시에 침범할 수도 있으며 양측성으로 발병한 예도 보고되어 있다. 골단을 제외한 골간과 골간단 어디에도 생길 수 있지만 경골 중 1/3 골간에 가장 흔히 발생한다.

화골성 섬유종의 병인론은 불명하지만, Kempson⁸⁾

Fig. 2-A through 2-E: Case 2. **2-A:**Initial radiographs show the extensive osteolytic lesion and cortical thinning and bulging on the left tibia. **2-B:**Gross operative finding after periosteal elevation of the tibia. Noticed multiple intracortical osteolysis. **2-C:**The arrow points out the bone spicule surrounded by osteoblasts in the fibrous stroma ($\times 100$) on the histologic section. **2-D:**Radiographs after wide curettage and free vascularized fibula graft. **2-E:**Twelve months after operation radiographs show the complete union of the grafted bone and hypertrophy of the grafted fibula. There was no evidence of the recurrence.

은 전자현미경 소견상 동일한 골극에서 골흡수와 골 침착이 동시에 일어나는 것으로 보아 어떤 원인으로 발생한 골결손부에 대해서 섬유성 수복과 동시에 과다한 골흡수가 일어나기 때문이라고 주장하고, 이와같은 최초의 골결손은 골형성의 결함, 혹은 과다한 파골세포의 활성화로 인한 이차적인 반응으로 발생된다고 하였으며, 이러한 골결손의 원인적 요소로써는 골막이 비정상적인 골조세포 혹은 과다한 파골세포의 생성을 자극한다고 하였다.

증상으로는 골의 비대 혹은 종괴가 가장 흔하며, 종종 전방 혹은 전외측방 만곡을 동반할 수 있다. 일반적으로 동통은 없으며, 병적골절을 동반할 수 있고 드물게는 가관절을 형성하기도 한다.

방사선 소견상 피질골 내부의 편심성 골파괴상을 보이는 것이 특징이며, 피질골은 팽창되어 있으나 일반적으로 관통은 되지 않으며, 내부에는 sclerotic band로 경계가 분명한 multiloculated lytic lesion을 관찰할 수 있다.

검사소견은 특이하지 않으며, 병리조직학적, 소견상, 피질골은 보존되어 있으나 얇아져 있고 섬유성 간질내에 불규칙하게 산재해 있는 골극의 가장 자리에 골조세포 및 소수의 파골세포가 테를 둘러 배열해 있고, 골조세포가 골기질을 축적하여 성숙한 층판골(lamella bone)을 형성하고, 그 중앙에는 미성숙한 직골(woven bone)이 관찰되는데 이것을 Campanacci와 Laus⁶⁾는 zonal architecture라 하였다.

섬유성 이형성증과의 감별점은, 섬유성 이형성증에서는 세포수가 많고 골극 주위에 골조세포의 테가 없고 성숙한 층판골을 볼 수 없다는 점인데, 외상이 있거나 퇴행성 변화를 동반한 섬유성 이형성증에서는 골조세포의 테와 층판골을 발견할 수도 있지만, 이때는 hemosiderin 축적, 출혈, 염증세포 및 거대세포등이 관찰되므로 화골성 섬유종과 감별할 수 있다고 한다¹⁰⁾. 섬유성 이형성증은 주로 대퇴골, 골반골 및 늑골에 호발하며 피질골내 병변보다는 골수내 병변이 주를 이루며, 심한 골파괴를 동반한 맹렬한 진행은 하지 않으며, 골소파술후 골이 식대로 대부분 치유가 가능하나, 화골성 섬유종에서는 재발없이 치유된 보고가 있기는 하지만^{7, 10)}, 대부분 재발하여 재수술을 요하였다고 한다^{7, 9, 10, 11)}. 또한 경골에서의 adamantinoma도 방사선 소견상 화골성 섬유종과 유사한 소견을 보이지만 병리조직학적으로 특징적인 epithelioid ameloblastic pattern을 관찰함으로써 감별할 수 있다.

Companacci와 Laus⁶⁾는 화골성 섬유종은 골격 성장이 끝난후에는 진행되지 않으며 15세 이후에는 국소절제술후 재발이 거의 없으나, 환자의 연령이

Fig. 3-A through 3-C: Case 3. 3-A: Initial radiographs show the loculated cystic lesion on the left fibula. **3-B:** Histologic section shows the well lamellated trabecula surrounded by osteolasts and some osteoclasts ($\times 100$). **3-C:** Radiographs after the segmental resection of the fibula involving periosteum. The distal tibiofibula joint was transfixated by one screw.

5~10세까지는 병변이 진행되는 경우가 많으므로, 수술은 가능한 한 연기하면서 관찰하다가, 급속한 진행을 보일경우 또는 병변이 심해져서 광범위하게 침범될 경우 수술적 가료를 하며, 수술은 정상 골조직과 골막을 포함하여 광범위 절제술 및 충분한 골이식을 하여야 한다고 하였다. 또한 Jaffe⁶⁾와 Campbell과 Thomas⁹⁾도 병적골절이 있거나, 병변이 광범위하여 경골의 기질유지(integrity)에 장애가 있지 않는 한 보존적 요법으로 치료한다고 했다.

본 증례에서는 증례 1에서 최초의 수술시 골소파술과 자가장골 이식술후 재발하였는데, 좀더 광범위한 골소파술 및 골절제술을 시행하였으면 보다 나은 결과를 얻을 수 있었을 것으로 사료되며, 증례 2에서는 경골 골간 전체에 광범위한 골파괴상을 보이며, 병적골절의 위험이 있어 광범위 골소파술을 포함한 골절제술과 혈관 부착 유리 생비골 이식술을 시행하여 좋은 결과를 얻었다. 증례 3에서는 골파괴상이 심하지는 않았으나 피하에서 종괴가 촉진되었으며 압통이 동반되어 비골 부분 절제술을 시행하였으며 경과를 추후 관찰 중이다.

결 론

본 연세대학교 의과대학 정형외과학교실에서는 장관골에서는 극히 희귀한 화골성 섬유종 3례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) 강창수·편영식·손승원·정선권: 경골에 발생한 화골성 섬유종. 대한정형외과학회지. 제17권 제 5호 979-982, 1982.
- 2) Campanacci, M.: *Osteofibrous Dysplasia of Long Bone. A New Clinical Entity Italian J. Orthop. and Traumatol.*, 2:221-237, 1976.
- 3) Campanacci, M. and Leonessa, C.: *Displasia fibrosa dello scheletro. Chir. org. mov.*, 59: 109-225, 1970.
- 4) Campanacci, M., Guinti, A., Leonessa, C., Pagni, P. and Trentani, C.: *Pathological Fractures in Osteopathies and Bony Dysplasias. Italian J. Orthop. and Traumatol., Supplement 1.* 1975.
- 5) Campanacci, M. and Laus, M.: *Osteofibrous dysplasia of the Tibia and Fibula. J. Bone and Joint Surg.*, 63-A:367-375, 1981.
- 6) Campbell, C.J. and Thomas Fawc.: *A variant of fibrous Dysplasia. J. Bone and Joint Surg.*, 64-A:231-237, 1982.
- 7) Georgen, T.G., Dickman, P.S., Resnick, D., Slatzstein, S.L., O'Dell, C.W. and Akerson, W. H.: *Long Bone Ossifying Fibroma. Cancer*, 39: 2067-2072, 1977.
- 8) Jaffe, H.S.: *Tumors and Tumorous Conditions of the Bone and Joints*, Philadelphia, Lea and Febiger, 1958.
- 9) Kempson, R.L.: *Ossifying Fibroma of the Long Bones: A Light and Electron Microscopic Study. Arch. Pathol.*, 83:218-233, 1966.
- 10) 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.
- 11) 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.
- 12) Schlitter, H.E.: *Two benign bone tumors with rare localization and spontaneous fracture. Fortschr. Geb. Rontgenstr. Nukleomed.* 88: 195-200, 1958.
- 13) Smith, A.J. and Zaveleta, A.: *Osteoma, Ossifying Fibroma, and Fibrous Dysplasia of Facial and Cranial Bones, Arch. Pathol.*, 54:507-527, 1972.
- 14) Spjut, H.J., Dorfman, H.D., Fechner, R.E. and Ackerman, L.V.: *Tumors of Bone and Cartilage. Atlas of Tumor Pathology, series 2, fasc. 5. Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology*, 1971.