

## 근위 비골에 발생한 결합조직형성 섬유종 -1례 보고-

지방공사 강남병원 정형외과, 병리과\*

김근우 · 태석기 · 최신은\* · 박지영

= Abstract =

### Desmoplastic Fibroma of the Proximal Fibula -A Case Report-

Keun Woo Kim, M.D., Suk Kee Tae, M.D., Shin Eun Choi, M.D.\*  
and Ji Young Park, M.D.

*Department of Orthopedic Surgery, Pathology\* Kang Nam General Hospital Public Corporation*

Desmoplastic fibroma of bone is an extremely rare and locally aggressive fibroblastic tumor. It was first named and reported by Jaffe in 1958. Authors experienced a case of the tumor arising in proximal fibula. To the best of our knowledge, the present case is the 5th one reported in Korea and the first one occurred in fibula.

A 27 years old woman first presented in November 1989 with a 3-years complaint of pain, insidious in onset, in the lateral aspect of right calf. There was no previous history of trauma. Roentgenographic studies showed an ovoid radiolucent, well defined expansile lesion in the proximal fibula, with a trabeculation. A provisional diagnosis of aneurysmal bone cyst was made and en bloc excision was done.

Gross examination of the tumor after excision revealed the grayish white colored firm, rubbery hard mass with no evidence of ossification, measuring  $8 \times 2.5 \times 2$  cm. The microscopic study showed elongated, spindle shaped cells of fibroblastic appearance surrounded by abundant collagen fibers running in all directions. The nuclei were monotonous and no mitotic figure was found. There was no evidence of bone or cartilage formation, and no multinucleated giant cells.

Two years postoperatively, the patient remains asymptomatic and there is no evidence of recurrence.

**Key Words :** Desmoplastic fibroma, Proximal fibula.

## 서 론

골에 발생한 결합조직형성 섬유종(Desmoplastic fibroma)은 극히 드문 양성 종양으로서 1958년 Jaffe<sup>(2)</sup>가 연부조직에 발생하는 유건종(Desmoid tumor)에 반하여 경골, 대퇴골 및 견갑골등 골에 발생한 5례를 Desmoplastic fibroma라는 명칭으로 처음 정리하여 발표한 이래로 국내에서도 4례<sup>(1-4)</sup>가 보고된 바 있다.

저자들은 27세의 여자에서 우측 비골 근위부에 발생한 결합조직형성 섬유종 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례 보 고

본 환자는 27세의 여자로서 특기할 외상의 전력없이 약 3년 전부터 발생한 우측 슬부 및 하지 동통을 주소로 본원에 내원 하였다. 내원 당시 이학적 소견상 우측 비골 근위부 주위로 압통이 있었으며 종창은 없었다. 방사선 소견상 비골의 근위 골단 및 골간단부를 침범한 종괴를 발견할 수 있었으며, 골 파괴의 소견과 골소주양상(trabecular appearance)을 보이며 골피질의 파괴나 골막 반응의 소견은 없었다. (Fig. 1). 입원 당시 시행한 혈액 검사 소견은 혈색소 15.0 g%, 백혈구 11,300/mm<sup>3</sup>(중성구

**Fig. 1.** Radiographs showing and ovoid lytic, trabeculated lesion of the proximal fibula. The cortex is thinned but not broken.

58%, 임파구 39%), 적혈구 침강속도 12 mm/hr 였고, 혈청 검사상 ASO/CRP 모두 음성반응이었으며, 혈액화학적 검사상 알칼리성 인산분리효소(alkaline phosphatase)는 43.4 U/l로 특기할 만한 소견은 없었다. 수술 소견상 근위 비골 부위의 비교적 단단하고 주위 연부조직의 침범을 동반하지 않는 종괴의 양상이었으며, 수술은 근위 비골 구획 절제술(en bloc excision)을 시행 하였다.

육안 소견상 종괴의 크기는 8×2.5×2cm 정도였으며, 절단면상 회백색을 띤 비교적 단단한 종괴였으며 출혈이나 괴사의 소견은 없었다(Fig. 2).

현미경 소견은 풍부한 교원섬유의 속(bundle)에 의해 분리되는 방추형의 섬유아세포의 증식으로, 종양세포들은 비교적 동일하였으며 분열상(mitosis)이나 비정형상(atypism)은 보이지 않았다. 여러 절편에서 거의 유사한 소견이었으며, 거대세포, 골조직이나 연골조직은 찾아볼 수 없었다(Fig. 3, 4-A, B).

환자는 현재 술후 2년 1개월째로 재발의 증거없이 추시중이다.

**Fig. 2.** Cut surface of the tumor showing grayish white hard tumor with intact thin cortex.

## 고 찰

골에 생긴 결합조직형성 섬유종(Desmoplastic fibroma)은 Dahlin과 Unni등<sup>8)</sup>이 Mayo clinic의 8,542례의 골 종양중 9례가 있었다고 할 정도로 드문 종양으로서 1958년 Jaffe<sup>12)</sup>가 5례를 정리, 발표하면서 여타 섬유종(fibroma)과

구별하기 위하여 처음 Desmoplastic fibroma라는 명칭을 사용하였다. 이후 Mirra<sup>13)</sup>는 복벽에 생기는 유건종(Desmoid tumor of abdominal wall)과 조직학적으로 극히 유사하며 대부분의 병리의사가 일생에 한번 보기 힘들 정도이므로 명칭을 단순히 Desmoid tumor of bone으로 하자고 주장한 바있다. 국내에서는 1972년 김등<sup>2)</sup>이 흉골에 생긴 1례를 처음 발표한 이래로 총 4례<sup>1~4)</sup>가 발표된 바 있으며, 비골에 발생한 경우는 본 증례가 국내 처음으로 사료된다.

결합조직형성 섬유종은 모든 연령층에서 발생할 수 있으나 70% 이상이 15세에서 40세 사이에서 발생하며 여자에 약간 호발한다고 한다<sup>13)</sup>. 환자들은 내원당시 주로 경도의 동통을 호소하나, 일부에서 종창이나 병적 골절<sup>4, 9, 14, 18)</sup>을 볼 수도 있다. 발생 부위는 주로 장관골의

간단부(metaphysis)나 양측 말단부에 호발한다<sup>13, 16)</sup>고 하나, 하악골<sup>9, 14)</sup>, 골반골<sup>14, 16)</sup>, 척추체<sup>14, 15)</sup>, 중족골<sup>6, 11, 14)</sup>, 늑골<sup>1)</sup> 등에서 발생한 예들도 보고된 바 있다.

방사선 소견은 국소적인 골의 침식 및 파괴의 소견이며 불규칙한 골 파괴를 주양상(trabecular pattern)이나 거품양상(bubbly appearance)을 보이며 골막반응은 드물다.<sup>5, 11, 13, 16)</sup> 골의 팽대 및 파괴양상은 고립성 골낭종, 동맥류성 골낭종, 거대세포종, 혈관종, 연골유점액성 섬유종, 섬유성 골이형성종 호산구 육아종 등과 감별을 요하며<sup>16)</sup>, 갑상선이나 신장에서 유래한 전이암과도 감별을 요한다<sup>18)</sup>.

육안소견상 비교적 단단하고 회백색을 띄며 골이나 연골조직은 보이지 않는다<sup>1~18)</sup>.

현미경 소견은 비교적 풍부한 교원 섬유의 속(bundle)이 여러 방향으로 주행하는 사이로 비교적 동일한 형태의 작고 방추형의 섬유아세포의 형태를 띤 종양세포가 관찰되며, 그 핵은 난원형이며, 분열상이나 비정형상은 드물다<sup>1~18)</sup>.

전자현미경적 소견은 Sugiura<sup>16)</sup>는 종양세포가 순수 섬유아세포라고 하였으나, Thirupathi 등<sup>17)</sup>은 근섬유아세포(myofibroblast)와 섬유아세포가 공존한다고 하였다.

감별진단은 임상적으로 잘 분화된 섬유 육종과의 감별이 중요한데, 섬유 육종은 그 핵이 수배 크며 분열상이나 비정형상을 보이는 점으로 구별된다<sup>9, 13, 16)</sup>.

이 종양은 원격 전이는 하지않으나 국소재발이 빈번하므로 광범위 국소절제술이나 구획절제술, 또는 완전 소파술 및 골이식으로 완치될 수 있다.<sup>5, 9, 13, 16)</sup>

**Fig. 3.** Low power view of desmoplastic fibroma showing small spindle shaped cells with monotonous nuclei and intervening collagen fibers (H & E;  $\times 100$ ).

**Fig. 4-A)** High power view showing dense collagen fibers running in parallel. Fibroblasts have bland nuclei and no mitotic figure (H&E;  $\times 200$ ). **B)** High power view showing extremely thick collagen fibers (H & E;  $\times 200$ ).

## 결 론

저자들은 27세의 여자에서 우측 비골 근위부에 발생한 결합조직형성 섬유종 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Ahn, G.H., Kim, W.H., Suh, K.P. and Kim, J.H. : *Desmoplastic fibroma of bone. Report of a case and review of the literature. Seoul J. Med.*, 22 : 437-443, 1981.
- 2) 김동해, 강충남, 김성준, 최기흥 : *Desmoid tumor*의 치험례. 대한정형외과학회지, 7-3 : 351-354, 1972.
- 3) 박신철, 강창수 : *Desmoplastic fibroma* 1례 보고. 대한정형외과학회지, 9-1 : 47-49, 1974.
- 4) 박용욱, 이계숙, 이승호, 유재형, 송계용, 안금환 : 대퇴골에 발생한 건종양섬유종. 1중례보고. 대한병리학회지, 16 : 823-826, 1982.
- 5) Bertoni, F., Calderoni, P., Bacchini, P. and Campanacci, M. : *Desmoplastic fibroma of bone. A report of six cases. J. Bone and Joint Surg.*, 66B : 265-268, 1984.
- 6) Beskin, J.L. and Haddad, R.J. : *Desmoplastic fibroma of the first metatarsal. A case report. Clin. Orthop.*, 195 : 299-303, 1985.
- 7) Dahlin, D.C. and Hoover, N.W. : *Desmoplastic fibroma of bone. Report of two cases. JAMA.*, 188 : 685-687, 1964.
- 8) Dahlin, D.C. and Unni, K.K. : *Bone Tumors. General aspects and data on 8,542 cases. 4th Ed. pp. 357-378, Illinois, Charles C Thomas Publisher, 1986.*
- 9) Gebhardt, M.C., Campbell, C.J., Schiller, A. L. and Mankin, H.J. : *Desmoplastic Fibroma of Bone. A report of eight cases and review of the literature. J. Bone and Joint Surg.*, 67A : 732-747, 1985.
- 10) Godinho, F.S., Chiconelli, J.R. and Lemos, C. : *Desmoplastic fibroma of bone. Report of a case. J. Bone and Joint Surg.*, 49B : 560-561, 1967.
- 11) Hadjipavlor, A., Lander, P.H., Begin, L.R. and Eibel, P. : *Desmoplastic fibroma of a metatarsal. Case report. J. Bone and Joint Surg.*, 68A : 459-461, 1986.
- 12) Jaffe, H.L. : *Tumors and Tumorous Conditions of Bones and Joints*, pp. 298-303, Philadelphia, Lea and Febiger, 1958.
- 13) Mirra, J.M. : *Bone Tumors, Clinical, radiologic, and pathologic correlations*, pp. 735-747, Philadelphia, Lea and Febiger, 1989.
- 14) Rabhan, W.N. and Rosai, J. : *Desmoplastic fibroma. Report of ten cases and review of the Literature. J. Bone and Joint Surg.*, 50A : 487-502, 1968.
- 15) Scheer, G.E. and Kuhlman, R.E. : *Vertebral involvement by desmoplastic fibroma. Report of a case. JAMA.*, 185 : 669-670, 1963.
- 16) Sugiura, I. : *Desmoplastic fibroma. Case report and review of the literature. J. Bone and Joint Surg.*, 58A : 126-130, 1976.
- 17) Thirupathi, R.G., Vuletin, J.C., Wadwa, R. and Ballah, S. : *Desmoplastic fibroma of the ulna. A case report. Clin. Orthop.*, 179 : 231-238, 1983.
- 18) Whitesides, T.S. and Ackerman, L.V. : *Desmoplastic fibroma. A report of three cases. J. Bone and Joint Surg.*, 42A : 1143-1150, 1960.