

대퇴골 간부에 발생한 골섬유성 이형성증 — 1례 보고 —

동국대학교 의과대학 정형외과학교실

정필현 · 황정수 · 채동주 · 홍정웅 · 이승훈*

— Abstract —

Osteofibrous Dysplasia of The Femoral Shaft — A Case Report —

Chung Soo Hwang, M.D., Phil Hyun Chung, M.D., Dong Ju Chae, M.D.,
Jung Yong Hong, and Seung Hun Lee, M.D.*

Department of Orthopaedic Surgery, College of Medicine, Dongguk University, Kyongju, Korea

Osteofibrous dysplasia is a rare benign fibrosseous lesion that occurs predominantly in children. It is almost always occurs in the tibia, occasionally in both tibia and fibula or only in the fibula. It is distinguished from fibrous dysplasia by the osteoblastic rimming of the bony trabeculae and the presence of lamellar bone and radiographically by its cortical location rather than medullary location.

We are now reporting a case of an eleven-year-old male patient who had a osteofibrous dysplasia of the femoral shaft with pathological fracture.

Key Words : Osteofibrous dysplasia, Femoral shaft

서 론

골섬유성 이형성증은 주로 10세 이하의 어린이에^{3,9)} 게서 드물게 발생하는 양성 골섬유성 종양으로 알려져 있다. 대부분 경골에서 발생하며 경골 및 비골 또는 비골에서도 종종 발생하는 것으로 보고되어 있다

* 통신저자 : 채 동 주
경북 경주시 석장동 1090-1
동국대학교 경주병원 정형외과학교실

둘러싸고 있는 골모세포들의 존재, 성숙골의 존재 등의 소견에 의해 섬유성 골 이형성증과 감별되어진다.

저자들은 대퇴골 간부에 병적 골절을 동반한 골섬유성 이형성증을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

10년 8개월된 남아로 우측 대퇴골 간부 골절을 주소로 내원하였다. 환아는 내원 당일 롤러스케이트를 타다가 발생한 우측 대퇴부 동통으로 인해 넘어졌으며 5년전부터 부정기적으로 우측 대퇴부의 불편감을 호소하여 왔다.

이학적 검사상 우측 원위 대퇴부의 종창, 변형을 제외한 특이한 소견은 없었다.

방사선 소견상 대퇴골 원위 1/3 부위의 사상 골절과 함께 골절부를 중심으로 전외측 피질골의 팽창소견이 관찰되었으며, 대퇴골 중앙부에서 원위부로 향하는 전외측 피질골부에 가로 1cm, 세로 6cm의 긴타원형의 골용해 소견 및 골수강과의 경계부위를 따라서 골경화 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 1). 골 주사검사상 병변부를 제외한 타부위의 이상 소견은 없었으며(Fig. 2) 자기 공명 T2 영상에서 명확한 경계를 가진 저음영의 병변이 관찰되었다(Fig. 3).

저자들은 양성 골종양의 병적 골절로 판단하고 수상 7일째 병소의 일부분을 절개 생검하였으며, 외고정기기를 이용한 관혈적 정복술을 시행하였다. 수술시 육안 소견은 황백색의 섬유조직, 기질화된 혈종 및 골수강과의 경계부위의 골

경화가 관찰되었다.

술후 방사선 사진상 병변부의 골경화및 골용해소견이 관찰되었으며(Fig. 4) 병리 조직소견상 골 모세포에 둘러싸인 미숙골 및 과다하지 않은 섬유모세포들이 소용돌이 형상(storiform pattern)으로 배열된 섬유조직이 관찰되었다(Fig. 5).

술후 3개월째 완전한 골유합을 얻은 것으로 판단되어 외고정기기를 제거하였으며 12개월 추시 중이다(Fig. 6).

Fig. 1-A,B. A-P and lateral views of an eleven-year-old boy demonstrates lytic lesion of the the right femoral shaft with pathological fracture.

Fig. 2. Radionuclide bone scan demonstrates increased isotope uptake only in the right distal femur.

Fig. 3-A,B. The sagittal and coronal views demonstrate a well-defined, low-signal lesion that shows decrease in signal on T2-weighted image.

Fig. 4. Woven bone is lined by prominent osteoblasts, spindled stromal cells with storiform pattern. (H&E stain $\times 100, 200, 400$)

Fig. 5-A,B. Postoperative A-P and lateral views of lesion show a well-circumscribed, expansile lytic lesion with marginal sclerosis in the distal femur.

Fig. 6. Follow up A-P and lateral views after 12 months show a bony union of lesion and anterior bowing.

고 찰

골섬유성 이형성증은 원발성 골종양의 0.2%⁸⁾ 점유하는 매우 희귀한 질환이며 주로 경골, 비골에^{3,7,9)} 빈발하며 드물게 요골과 척골^{8,17)} 그리고 상완골^{11,14)}에서도 발생하는 것으로 알려져 있다. 이 종양은 1921년 Frangenheim⁶⁾에 의해 선천성 섬유성 골염(congenital osteitis fibrosa)로 기술된 이후로 골원성 섬유종(ossifying fibroma), 선천성 섬유성 골 이형성증(congenital fibrous dysplasia), 경골의 선천성 섬유성 결손(congenital fibrous defect of tibia)으로^{1,2,5,7,13,16)} 명명되어 왔으며 1981년 Campanacci³⁾에 의해 경골과 비골의 골섬유성 이형성증(osteofibrous dysplasia of tibia and fibula)으로 명칭되었다. 호발연령은 10세 이하이며 특히 5세 이하에서 빈발하며^{3,9,12)} 남녀간의 발생빈도 차이는 없다고 한다¹⁰⁾.

가장 흔한 임상증세는 경도내지 중등도의 전방으로의 휨(anterior bowing)과 함께 경골의 중대이며 통증과 병적 골질은 혼하지 않다고 한다^{3,8)}. 대부분의 경우 골간부에 발생하며 드물게 골간단부에 발생하지만 골단에는 발생하지 않는 것으로 알려져 있다¹⁰⁾.

방사선 검사에서는 경골 간부의 피질골에 편심성으로 위치한 골용해와 함께 골경화 소견이 가장 특징적이며 피질골은 대부분의 경우 팽창하지만 피질골의 천공소견 및 골막반응은 관찰되지 않는다고 한다. 그리고 단발성의 경우에 있어 골용해 소견은 간유리(ground glass)형으로, 다발성의 경우는 물거품(bubble) 형으로 보일 수 있는 것으로 보고되어 있다^{3,4,9,12,17)}. 또한 Campanacci³⁾는 특징적인 방사선학적 소견 때문에 조직학적 확진 없이도 진단을 내릴 수 있다고 하였다. Park¹⁰⁾은 이 종양의 크기는 3cm에서 골전체를 모두 침범한 경우까지 다양하지만 대부분의 경우에는 골길이의 10%-40% 사이를 침범하며 경골의 중간 1/3과 전방 피질골에 가장 많이 발생한다고 하였다.

종양의 육안적 소견으로는 백색에서 황색내지 적색의 다양한 정도의 색상을 가진 섬유조직이 피질골에 한정되어 나타나는 반면 골막은 잘 보존되어 있는 것으로 알려져 있다^{7,9)}.

조직학적 소견으로 Mirra⁸⁾는 골모세포에 둘러싸인 미숙골, 소용돌이 형상으로 배열된 섬유조직, 병변의 중심부에는 미숙골로 구성되어 주변부로 이행할 수록 성숙골로 대체되는 대상 구조(zonal architecture)등을 항상 관찰할 수 있는 소견이라고 하였으며, 골모세포에 둘러싸이지 않은 미숙골, 다양한 정도의 교원섬유, 다핵 세포, 포말 세포(foam cell)등도 관찰될 수 있는 것으로 보고하고 있다.

감별 질환으로는 단발성 섬유성 골 이형성증, 범랑종, 비 골원성 섬유종이 있다. 섬유성 골 이형성증은 10대와 20대에 대퇴골에 호발하며 방사선학적 검사에서는 피질골에 발생하는 골섬유성 이형성증보다 좀더 망상골에 위치한다. 조직학적 소견상 성숙골은 관찰되지 않으며 골모세포에 둘러싸이지 않은 미숙골로만 구성되어져 있으며 대상 구조도 관찰되지 않는다. 섬유모세포는 좀더 밀집되어 있으며 미숙되어 있다고 한다^{3,9)}. 또한 일반적으로 골섬유성 이형성증에서 관찰되지 않는 혈철소, 출혈, 염증 세

포가 관찰되어 감별진단에 도움이 된다고 한다¹⁰. 범람종은 성인의 경골, 비골, 대퇴골, 상완골에 주로 발생하며 방사선학적 검사로는 감별되지 않으며 조직검사상 상피 세포성의 세포군의 존재로 감별되어 진다¹⁰. 비 골원성 섬유종은 조직학적 소견상 포말세포, 혈액소 침착에 의해 쉽게 감별진단이 가능하다고 한다⁹.

골섬유성 이형성증의 치료에 대해서는 명확한 방법이 제시되어 있지는 않으나 소파술을 시행하였을 경우 64-100%의 재발율^{3,4,9,12}을 보이는 것으로 보고되어 있다. Campanacci 등³은 골막을 포함한 광범위 절제술 후에도 큰 효과를 얻지 못하기 때문에 15세 이하에서는 수술적 치료보다는 보존적 치료를 시행하라고 주장했으며 또한 병적 골절이 동반된 경우 일 지라도 석고 붕대를 추천 하였다. 다만 반복적인 병적 골절, 급속히 진행중인 경우에만 골막을 포함한 광범위 절제술과 아울러 다량의 골 이식을 시행할 것을 주장했으며 예후는 대부분의 경우에 있어서 양호하다고 하였다. 저자들의 예에서는 병적 골절에 대하여 조직검사용 검체만을 채취한 후 관혈적 정복 및 외고정기기 고정술만으로 골절의 치유와 함께 종양이 치유됨을 관찰할 수 있었다.

결 론

저자들은 우측 원위 대퇴골 간부에 병적 골절을 동반한 골섬유성 이형성증을 광범위 절제술을 시행하지 않고 골절 정복 및 외고정기기 고정술만으로 치료하여 좋은 결과를 경험하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Badgly, C. E.; O'Connor, S. J.; and Kudner, D. F. : Congenital Kyphoscoliotic Tibia. *J Bone and Joint Surgery.*, 34-A:349-371, April 1952.
- 2) Buttner, A., and Eysholdt, K. G.; Eysholdt, K. G. : Die angeborenen Verbiegen und Pseudoarthrosen des Unterschenkels. *Ergeb. Chir. Orthop.*, 36:165-222, 1950.
- 3) Campanacci M, Laus M : Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula. *J Bone Joint Surg.*, 63-A:367-375, 1981.
- 4) Campbell, C.J., and Hawk, T. : A variant of fibrous dysplasia (osteofibrous dysplasia). *J Bone Joint Surg.*, 64-A:231-236, 1982.
- 5) Compere, E.L. : Localized osteitis fibrosa in the newborn and congenital pseudarthrosis. *J Bone Joint Surg.*, 18:513-523, April 1936.
- 6) Franghenheim, P. : Angeborene Ostitis Fibrosa als urache einer intrauterine Unterschenkelfraktur. *Arch. Klin. Chir.*, 117:22, 1921.
- 7) Kempson, R. L. : Ossifying fibroma of the long bones. A light and electron microscopic study. *Arch. Pathol.*, 82:218, 1966.
- 8) Mirra, J. M., and Picci, P. : Osteofibrous dysplasia(juvenile adamantinoma?). In Mirra, J. M. (ed.): Bone Tumors-Clinical, Radiologic, and Pathologic Correlations. *Philadelphia, Lea & Febiger*, 1989, p.1217-1231.
- 9) Nakashima, Y., Yamamuro, T., Fujiwara, Y., Kotoura, Y., Mori, E., and Hamashima, Y. : Osteofibrous dysplasia(ossifying fibroma of long bone). A study of 12 cases. *Cancer*, 52:909, 1983.
- 10) Park Y, Unni KK, McLeod RA, Pritchard DJ : Osteofibrous dysplasia: Clinicopathologic study of 80 cases. *Hum Pathol* 24:1339-1347, 1993.
- 11) Schlitter, H.E. : Two benign bone tumors with rare localization and spontaneous fracture . *Fortschr, Geb. Roentgenstr, Nuklearmed.* 88:195, 1958.
- 12) Schoenecker, P.L., Swanson, K., and Sheridan, J.J. : Ossifying fibroma of the tibia. *J Bone Joint Surg.*, 63A:483-488, 1981.
- 13) Semian, D.W., Willis, J.B., and Bove, K.E. : Congenital Fibrous Defect of the Tibia Mimicking Fibrous Dysplasia. A Case Report. *J Bone Joint Surg.*, 57-A:854-857, Sept. 1975.
- 14) Sissons, H.A., Kancherla, P.L., and Lehman, W.B. : Ossifying fibroma of bone. Report of two cases *Bull. Hosp. Joint Dis.*, 43:1, 1983.
- 15) Springfield, D.S., Rosenberg, A.E., Mankin, H.J., and Mindell, E.R. : Relationship between osteofibrous dysplasia and adamantinoma. *Clin Orthop.*, 309:234-244, 1994.
- 16) Stewart, M.J., Gilmer, W.S., and Edmonson, A.S. : Fibrous Dysplasia of Bone. *J Bone Joint Surg.*, 44-B(2):302-318, 1962.
- 17) Wang, J., Shih, C., and Chen, W. : Osteofibrous dysplasia(ossifying fibromas long bones). *Clin Orthop.*, 278:235-243, 1992.