

## 요추 골화 섬유 점액종의 수술적 치료 - 증례 보고 -

이종서 · 정성수 · 오성균<sup>#</sup>

성균관대학교 의과대학 정형외과, 원광대학교 산본병원 정형외과<sup>#</sup>

### Surgical Treatment of Ossifying Fibromyxoid Tumor Invading the Lumbar Spine - A Case Report-

Chong Suh Lee, M.D., Sung Soo Chung, M.D., Sung Kyun, Oh, M.D.<sup>#</sup>

*Department of Orthopedic Surgery, Samsung Medical Center,  
Sungkyunkwan University, School of Medicine, Seoul, Korea*

*Department of Orthopedic Surgery, Wonkwang University Sanbon Hospital, Gunpo, Korea<sup>#</sup>*

#### - Abstract -

Ossifying fibromyxoid tumor is rare soft tissue neoplasm of an uncertain histogenesis, and this was first described in 1989. The majority of the reported cases have involved the soft tissue of the extremities. We present here on a case of atypical ossifying fibromyxoid tumor that had invaded the spine and we report on its management and outcome. We also review the relevant literature.

**Key Words:** Ossifying fibromyxoid tumor, Lumbar spine, Spinal invasion

#### 서 론

골화 섬유 점액종은 1989년 Enzinger 등이 처음 기술한 연부조직 양성종양으로 조직학적으로 골혹은 유골 및 연골조직을 포함한 점액양 기질부에 단일한 타원형 세포들로 구성되는 특징을 가진다<sup>1)</sup>. 2008년 까지 영어논문 기준으로는 약 220례가 보고되었으나 대부분 피하조직이나 근육 같은 연부 조직을 침범한 것으로 골조직을 침범하거나 후복막강을 침범한 증례는 단 2례에 불

과하다<sup>2,3)</sup>. 임상적으로 악성 혹은 비전형적인 양상을 보이는 증례들이 최근 보고되고 있으며 저자 역시 요추를 침범하여 방사통을 야기하는 거대 골화 섬유 점액종의 치험예를 보고하고자 한다<sup>2,3,4,5)</sup>.

#### 증례 보고

약 4개월 전부터 발생한 우측 하지 방사통 및 요통을 주소로 37세 여자 환자가 내원하였으며 이학적 검사상

Address reprint requests to

**Sung Kyun, Oh, M.D.**

Department of Orthopaedic Surgery, Wonkwang University Sanbon  
Hospital, Sanbondong, Gunpo city, Gyeongido, Korea

Fax: 82-31-390-2224 Tel: 82-31-390-2244 Email: niceo@daum.net

Received: 2009. 3. 31. Accepted: 2009. 9. 14.

천추 1,2,3번 피부영역의 감각 감소 및 우측 무지의 신전 및 굴곡 근력약화 소견을 보였다. 단순 방사선 사진상 우측 골반내의 점상 석회화를 동반한 거대한 연부조직 종괴가 제 5요추를 침범하고 있으며 크기는 약 13 cm 직경을 보였고 가장자리에 불규칙적인 점상 석회화소견을 보였다(Fig. 1). 자기공명검사 소견상 13×9.5 cm 크기의 거대한 종괴가 우측 골반내 후복막강에 위치하고 있으며 제 5요추를 침범하여 척추관내의 경막외 공간까지 침범하여 신경관을 압박하는 소견을 보이고 있었다. 종괴의 조영은 T1강조영상에서 근육과 동일한 정도의 조영증강을 보였고, T2 강조영상에서 이형질을 띠며 고음영을 보였다(Fig. 2). CT 조영하 세침 조직 검사 소견상 영상의학과 판독과도 일치한 악성도가 높은 연골 육종 소견 보였다. 전이 유무를 위해 검사한 전신 골조영 및 흉부 CT 검사상 전이소견은 보이지 않았다.

수술 시 출혈을 줄이기 위해 술 전 색전술을 시행한 후 수술을 시행하였고, 악성도가 높아 고식적 수술(palliative surgery)을 계획하고 경복막접근을 통해 종괴의 광

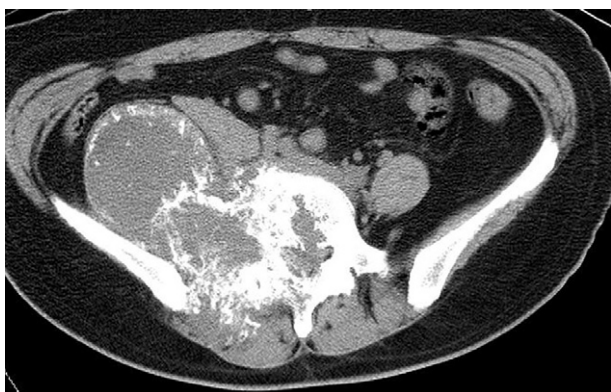


Fig. 1. Precontrast CT scan of level L5 vertebra revealed a large soft tissue mass measuring about 13cm in length invading the L5 vertebral body.

범위 절제와 제5 요추 절제술을 시행한 후 골 시멘트 충전된 cage를 이용하여 전방지지를 시행하였고, 동시에 후방에서 척추경나사를 이용한 고정술을 시행하였다(Fig. 3A). 종괴는 육안상 주위조직으로의 침윤이 없이 비교적 뚜렷한 변연을 가진 회백색을 띄었다. 수술 후 최종 조직학적 진단은 술 전과는 다르게 골화 섬유 점액종 소견을 보여 장기생존을 고려하여 추가적으로 자가 비골을 이용한 후방 골유합술을 시행하였고 약 3주 후 국소 재발 방지를 위해 방사선 치료를 시행하였다. 그러나 술 후 8개월째 다리기 운동 중 발생한 통증으로 응급실 내원하여 검사한 방사선 소견상 cage 전방 탈출소견 보여 전방으로 접근하여 cage 제거 후 전방 골이식술 시행하였다(Fig. 3B).

종괴의 광학 현미경 소견상 경계가 비교적 분명한 불완전한 골섬유양 경계를 가진 원형의 종양세포가 로제트(rosettes)를 형성하고 있으며 이는 가는 유리화된 섬유피로 분리되어 있었다(Fig. 4). 면역조직화학적 소견상 S-100 단백질과 neuron-specific enolase 에 양성 소견을 보였다(Fig. 4, Table 1). 수술 후 외래 추시상 6년째 국소 재발 및 전이 소견 보이지 않고 양호한 경과를 보이고 있으나 방사선상 국소 후만 및 후방 금속봉의 파손 소견 보여 불유합 의심하여 CT 검사 시행하였으며 골유합소견 보이고 증세 없어 외래 추시중이다(Fig. 3C).

## 고 찰

골화 섬유점액종은 연부 조직에 발생하는 드문 양성 종양으로 주로 피부나 사지의 근육을 침범하는 것으로 알려져 있다. 이 증례 처럼 골조직을 침범하는 경우는 매우 드물고 후복막강과 대퇴골을 침범한 2례가 보고된 적이 있다<sup>2,3)</sup>.

술전 증상은 평균 4년으로 전형적으로 서서히 자라는 무통성 종괴였고 104명중 12명의 경우 술 전 10년간 관

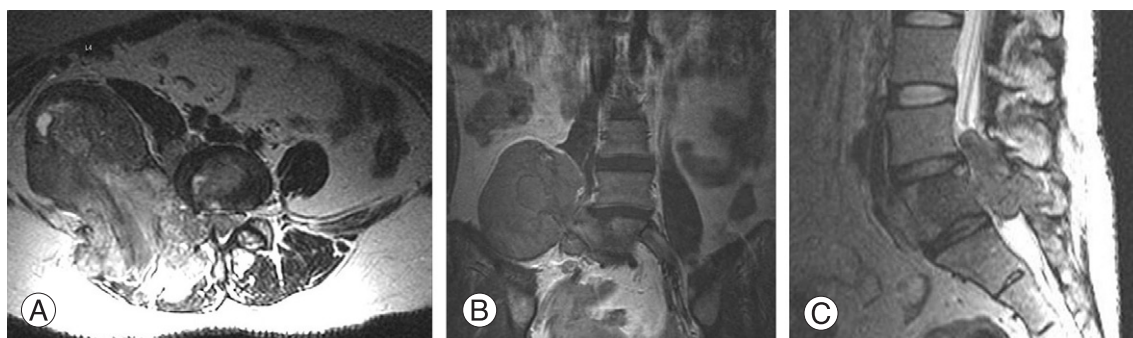


Fig. 2. (A) T2 weighted axial MR shows the mass is a heterogeneous and isointense to muscle. (B) T1 weighted coronal MR shows the mass is isointense with psoas muscle. (C) T2 weighted sagittal MR shows the mass extend to the canal with epidural mass formation.

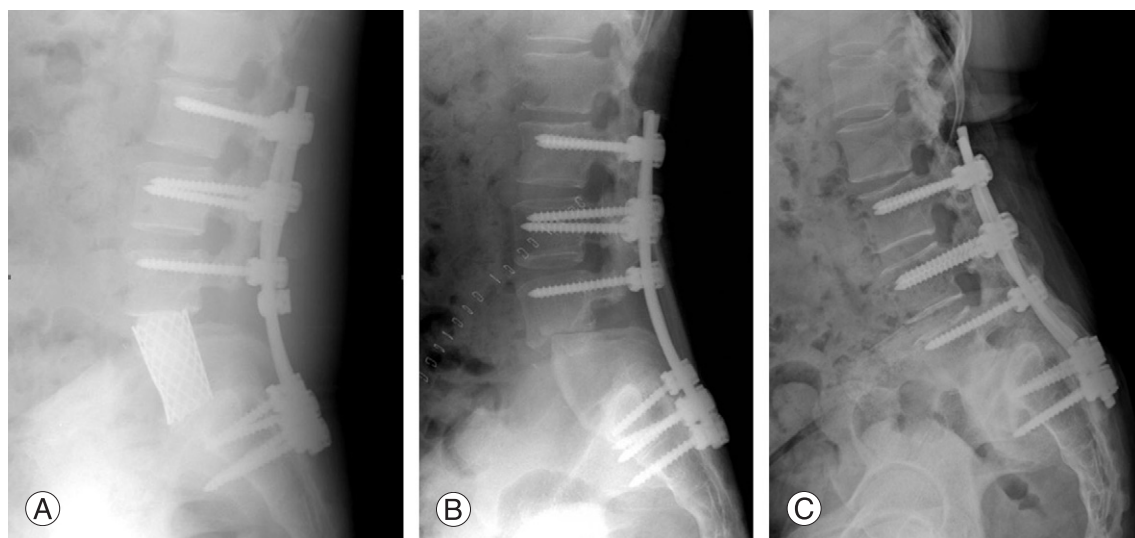
찰하였으며, 발견 후 35년 후에 수술한 경우가 가장 관찰기간이었다<sup>4,5)</sup>. 골화 섬유점액종의 조직학적인 특징은 점액양 기저부에 타원형혹은 방추형 세포들이 소엽이

**Table 1.** Immunohistochemical profile

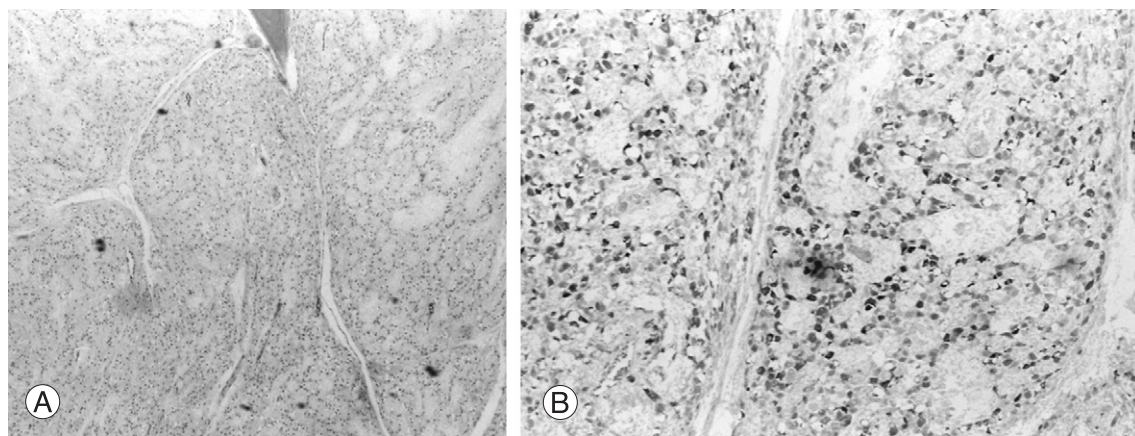
Antigen	+/-
S100protein	+
Neuron-specific enolase	+
Leu-7	-
Glial fibrillary acidic protein	-
Desmin	-
Smooth muscle actin	-
Cytokeratin AE1/3	-

나 결절을 형성하는것으로 일반적으로 저세포성 골조직(hypocellular metaplastic bone shell) 이 변연에 존재 한다<sup>1,4,5)</sup>. 면역조직 화학적으로 S-100 단백 양성을 보이는 경우가 60~94%로 보고자마다 상이하나 이는 골화섬유점액종의 기원을 어느 쪽으로 여기는지에 따라 이견이 존재한다. 골화 섬유점액종의 기원은 Schwann세포, 평활근, 연골, 골, 그리고 근상피세포(myoeptithelial cell)라는 여러 이견과 보고들이 있다<sup>5,6,7,8,9)</sup>. 조직학적으로도 감별해야할 질환은 신경초종, 연골육종, 평활근종, 섬유성골 이형성증 그리고 골육종 등이다.

일반적인 골화 섬유점액종은 양성경과를 보인다. 그러나 전이나 재발을 보이는 비전형적 혹은 악성 골화 섬유점액종에 대한 보고들이 최근 증가하였고 이들 용어



**Fig. 3.** (A) Immediate post operative lateral view. (B) 2nd Post operative lateral view. (C) Postoperative 6year last follow up lateral view.



**Fig. 4.** (A) The photomicrograph ( $\times 100$ , Hematoxylin-eosin stain) shows a well circumscribed mass with an incompletely ossified fibrous rim. Tumor cells are relatively uniform round to oval shape arranged in small rosettes that were separated by delicate hyalinized fibrous bend. (B) By Immunohistochemistry, the tumor cells are positive for S100.

에 대한 기준과 치료에 대해서는 이견이 있다. 70례를 보고한 Folpe 등<sup>4)</sup>은 high nuclear grade (defined as irregular nuclear contours, coarse chromatin, and macronucleoli) 혹은 high cellularity 와 50 HPF (high power field) 당 2개 이상의 유사분열(mitotic figure)을 보이는 경우 악성 경과를 보일 가능성이 높으므로 육종으로 여기고 치료할 것을 제안하였다.

골화 섬유 점액종의 치료는 크기가 작은 경우 자유변연을 얻는 국소절제이며 재발하였거나 크기가 큰 경우 혹은 심부에 위치한 조직학적으로 비전형 혹은 악성의 특징을 보이는 경우 광범위 절제를 요한다. 국소 재발률은 27% 까지 보고되었으나 이는 비전형적 혹은 악성 증례들이 다수 포함된 경우이며 Miettinen 등<sup>4,5)</sup>의 경우에는 이보다 낮게 보고 하고 있고 3 cm 이상의 크기 와 응고괴사, 그리고 위성 결절의 존재나 절제선상 양성을 보이는 경우 국소재발과도 관계 없다 하였다. 보조치료(adjunct therapy)의 경우 양성 경과를 보일 것으로 예상되는 전형적인 경우는 필요치 않으며, 본 증례의 경우 심부에서 거대 종괴를 형성하여 신경관내까지 파급한 증례로 신경관내 국소 재발에 의해 신경압박 등의 합병증이 예상되므로 술 후 방사선 치료를 시행하였다.

또한 골종양 및 심부 연부 종양의 경우 술 전 조직검사를 시행하여 조직학적 진단과 병기 결정을 시행하여 치료 계획을 수립하나 본 증례의 경우처럼 최종진단에서 바뀌는 경우가 드물지 않으므로 수술 중 반복적인 동결 조직 검사와 병리의사와의 충분한 상의가 요구된다.

또한 근골격계 종양의 침생검의 진단 정확도가 80~90% 임을 감안하여 영상의학과 소견과 임상 소견을 종합하여 술 전 치료방침을 정하여야 할 것으로 사료된다<sup>10)</sup>. 본 증례의 경우도 악성도를 지나치게 높게 평가하여 환자의 기대여명과 활동에 대해 과소평가하여 일차수술 시 충분한 골이식과 견고한 골유합을 얻지 못한 것이 재수술로 이어졌다고 여겨진다.

요약하면 전형적인 골화 섬유 육종의 경우 양성의 임상 경과를 보이나 심부에 위치한 비전형적인양상의 골화 섬유점액종의 경우 잠재적인 악성도를 고려하여 치료할 수 있을 것으로 사료된다.

## 참고 문헌

- 1) Enzinger FM, Weiss SW, Liang CY: Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. A clinicopathological analysis of 59 cases. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 817-827.
- 2) Schaffler G, Raith J, Ranner G, Weybora W, Jeserschek R: Radiographic appearance of an ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. *Skeletal Radiol* 1997; 26: 615-618.
- 3) Ogose A, Otsuka H, Morita T, Kobayashi H, Hirata Y: Ossifying fibromyxoid tumor resembling parosteal osteosarcoma. *Skeletal Radiol* 1998; 27: 578-580.
- 4) Folpe AL, Weiss SW: Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts: a clinicopathologic study of 70 cases with emphasis on atypical and malignant variants. *Am J Surg Pathol* 2003; 27: 421-431.
- 5) Miettinen M, Finnell V, Fetsch JF: Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts--a clinicopathologic and immunohistochemical study of 104 cases with long-term follow-up and a critical review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2008; 32: 996-1005.
- 6) Donner LR: Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts: evidence supporting Schwann cell origin. *Hum Pathol* 1992; 23: 200-202.
- 7) Schofield JB, Krausz T, Stamp GW, Fletcher CD, Fisher C, Azzopardi JG: Ossifying fibromyxoid tumour of soft parts: immunohistochemical and ultrastructural analysis. *Histopathology* 1993; 22: 101-112.
- 8) Sovani V, Velagaleti GV, Filipowicz E, Gatalica Z, Knisely AS: Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts: report of a case with novel cytogenetic findings. *Cancer Genet Cytogenet* 2001; 127: 1-6.
- 9) Nishio J, Iwasaki H, Ohjimi Y, et al.: Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. Cytogenetic findings. *Cancer Genet Cytogenet* 2002; 133: 124-128.
- 10) Oqilvie CM, Torbert JT, Finstein JL, et al.: Clinical utility of percutaneous biopsies of musculoskeletal tumors. *Clin Orthop Relat Res* 2006; 450: 95-100.

## 국문초록

골화 섬유 점액종은 매우 드문 연부조직 양성 종양으로 척추 같은 골조직을 침범하는 것은 매우 드물다. 특히 심부에 위치하고 크기가 큰 비전형적인 경우 조직학적인 악성도에 따라 악성에 준하여 치료하여야 한다. 요추를 침범해 방사통과 요통을 일으키는 골화 섬유 점액종의 수술적 치료를 시행하고 6년추시한 결과 재발 및 전이 없이 양호한 임상 경과를 보여 치험례를 보고하고자 한다.

**색인단어:** 골화 섬유 점액종, 요추, 척추 침범

※ 통신저자 : 오 성 군

경기도 군포시 산본동 1142

원광대학교 산본병원 정형외과

Tel: 82-31-390-2224, Fax: 82-31-390-2244, E-mail: niceo@daum.net