

화골성 섬유종의 치료

경희대학교 의과대학 정형외과학교실

한정수 · 이용길 · 배은환 · 김성수 · 김성태

— Abstract —

Treatment of Ossifying Fibroma

Chung Soo Han, M.D., Yong Girl Lee, M.D., Eun Hwan Bae, M.D.,
Sung Soo Kim, M.D., Sung Tae Kim, M.D.

*Department of Orthopaedic Surgery, School of Medicine Kyung Hee University,
Seoul, Korea*

Ossifying fibroma is one of a group of fibro-osseous lesions which arises typically within the jaw bones and only rarely affects the long bones. Ossifying fibroma of the long bones almost involve exclusively the tibia but may also involve the fibula.

Ossifying fibroma of the long bones is distinct from fibrous dysplasia, adamantinoma and nonossifying fibroma with regard to age of the patient, site, radiographic appearance, histological features, and clinical course. We are reporting the cases of seven patients with a tumor-like lesion that named osteofibrous dysplasia. It is most commonly found in the tibia and fibula of a child ten years of age or younger. Of the seven cases reported in this study, only one patient was younger than ten years

In all cases, the lesions were usually located in the tibial diaphysis.

The average duration of clinical manifestation was 5.2 years. The clinical symptoms were anterior bowing of the tibia in 2 cases, bulging of the tibia in 2 cases, and mass overlying the tibia in 3 cases.

On the roentgenography, it shows multiple radiolucent lesion with intervening sclerotic rim of the tibial diaphysis.

In seven patients, 6 cases were confirmed with biopsy.

We had done curettage and bone graft in three cases, VFG was done in one case. The other three cases underwent conservative management.

Key Word : Ossifying Fibroma

※ 통신저자 : 한정수
서울시 동대문구 회기동 1번지
경희대학교 의과대학 부속병원 정형외과

서 론

화골성 섬유종(Ossifying fibroma)은 1921년 Franghenheim⁸⁾에 의해 최초로 선천성 섬유성 골염(Congenital osteitis fibrosa)으로 명명되었고 그 이후 선천성 섬유 이형성증(Congenital fibrous dysplasia), 경골 섬유성 결손(Congenital fibrous defect of the tibia), 골화 섬유증(Osteogenic dysplasia), 단골성 피질골 섬유 이형성증(Monostotic cortical fibrous dysplasia), 섬유종의 변형(Variant of fibroma)등으로 불려지다, Campanacci⁹⁾가 골화섬유 이형성증(Osteofibrous dysplasia)란 용어를 사용하였다. 화골성 섬유종이라는 단어는 하악골을 침범하는 섬유화 골성병변에 가장 흔히 쓰여지던 것이었다. 장관골의 경우는 아주 드물며 주로 경골(가끔 비골)에 섬유성과 골성 조직으로 병변을 이루고, 경골의 전방 만곡을 특징으로 하는 이 병은 호발연령, 호발부위, 방사선학적인 면, 조직학적인 특징 그리고 임상경과 등에 의해 섬유 이형성증(fibrous dysplasia)과 범랑종(Adamantinoma) 및 비골화성 섬유종(Nonossifying fibroma)과 구분된다.

진단은 임상적, 방사선적으로 쉽게 가능하며 병리학적 소견은 다른 질병과의 감별시 많은 도움을 준다.

본 경희대학교 의과대학 정형외과학교실에서는 1985년 7월부터 1995년 1월까지 장관골에서는 극히 드문 화골성 섬유종 7례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

연구대상 및 방법

1985년 7월부터 1995년 1월까지 경희대학병원 정형외과에서 경골에 발생하여 화골성 섬유종으로 진단 받고 수술 및 보존적 치료를 하였던 7명의 환자에 대하여 관찰하였다.

1. 성별 및 연령

환자의 성별은 남자 5명, 여자 2명으로 남자가 많았으며, 평균연령은 14세 였으며, 10세 전후가 3명, 20세 전후가 2명이었고 2명은 7세였다.

2. 임상 증상 및 이학적 소견

주로 경골의 만곡 기형, 가벼운 동통, 하퇴부의 종괴나 들출, 가벼운 파행등을 주소로 내원하였다. 증상 발현 기간은 1년에서 8년으로 평균 5.2년이었다.

3. 발병부위

모든 예에서 경골의 골간부에서 발견되었으며 2례에서는 경골의 전반에 걸쳐 퍼져있었고 나머지 4례는 근위 1/3부위에 존재하였으며, 1례는 경골의 중간부위에 존재하였다.

4. 방사선 소견 및 혈액 검사소견

방사선학적 특징은 골경화로 경계되어지는 음영이 감소된 다발성 병소의 존재였고 병적 골절을 동반한 경우는 없었다. 컴퓨터 단층촬영 소견상 피질골에 국한되어 발생한 병변을 보이고 있었으며 일반 혈액 검사상 특별한 이상 소견은 없었다.

5. 처치 및 경과

6례에서 병리소견으로 확진 하였으며 이중 3례는 소파술 및 골 이식술을 시행하였고 1례는 생비골 이식술을 시행했으며, 또한 2례는 보존적인 요법으로 치료하였고 나머지 1례는 골생검을 하지 않았으며 임상적 소견과 방사선 소견 및 컴퓨터 단층 촬영소견으로 진단 후 현재까지 추시 중이다.

증 례

증례 1. 이 ○ 섭 (남자 / 7세)

상기 환자는 2년전 넘어지면서 우연히 발생한 우측 경골의 골절로 인해 타병원에서 섬유성 골 이형성증의 진단하에 병소를 소파하고 골이식술을 시행한뒤 추시 관찰중 수술후 5개월째 방사선 검사상 재발의 소견을 보여 본원에 전원되었다.

이학적 검사상 압통, 종창등은 없었으며 경골 전반의 전외측에 수술흔을 볼 수 있었으며 방사선 소견상 경골 전반에 걸친 다발성의 소엽으로 형성된 음영이 감소된 병소가 경화성의 변연으로 둘러 싸여 있었다(Fig. 1). 일반 혈액검사는 모두 정상이었다.

수술은 절제 생검 및 생비골 이식술을 좌측 하지로부터 실시 하였으며 수술 소견상 피질골이 전체적

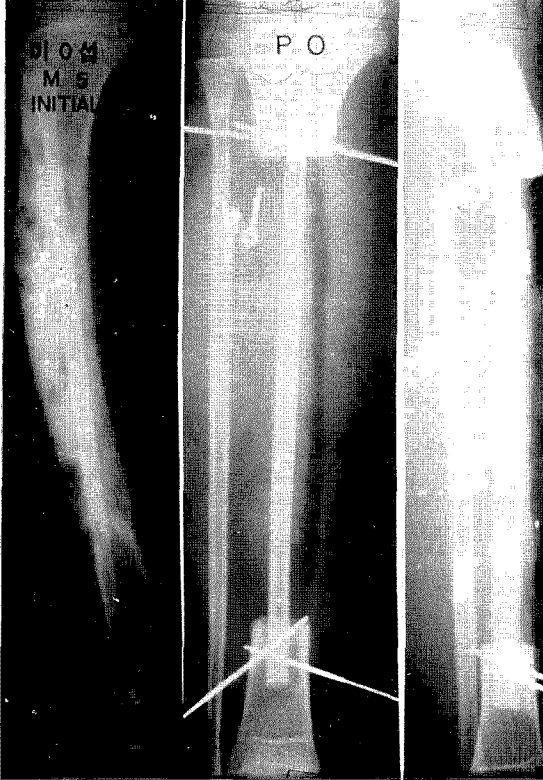


Fig. 1. radiolucent mass with sclerotic rim is seen of the Rt tibia. the large mass of Rt tibia has multiple ridge. --- Radiographs after wide excision and vascularized fibular graft

으로 얇아져 있었으며, 경골 후방 골의막은 보존되어 있었고 전방 골의막은 파괴되어 있었다.

병리소견상 직골형성과 함께 섬유아 세포의 증식과 "C" 또는 "Y" 자형의 골편이 골아 세포에 의해 둘러 싸여 있었다(Fig. 2).

수술 1년 7개월후의 방사선학적 검사 소견은 이식된 비골의 완전유합과 함께 비후된 소견을 볼 수 있으며, 재발의 소견은 보이지 않았다(Fig. 3).

증례 2. 박 ○ 진(여자 / 16세)

상기 환자는 외상의 과거력 없이 약 1년전에 발견한 경골조면의 돌출과 함께 간헐성의 통증이 있어도 특별한 치료없이 지내다 증상 악화되어 내원한 환자로 이학적 검사상 결골조면의 하방 외측 부위에 2×8cm 크기의 단단하면서도 고정된 종물이 만져졌다.

방사선 소견상 다발성 소엽을 가진 타원형의 골 음영 감소 부위가 좌경골 골간근위부의 전방 외측에 존

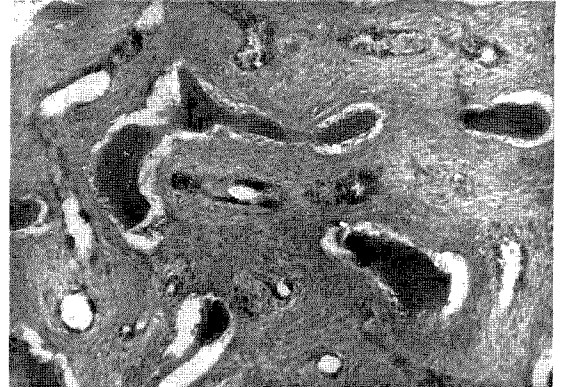


Fig. 2. Photomicrograph of histologic section of cases shows the woven bone and fibrous tissue proliferation. C or Y shaped bone fragment is surrounded by prominent osteoblast

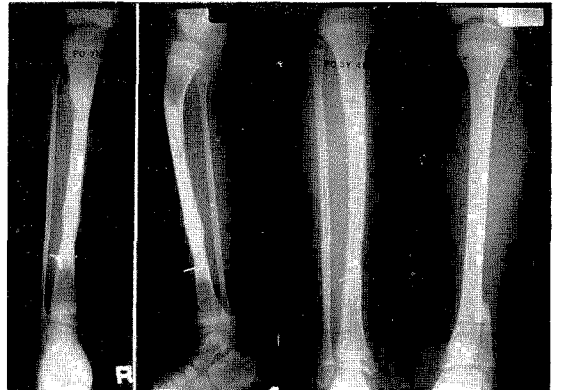


Fig. 3. 1 year 7 months after operation, radiographs show the complete union of the grafted bone- and hypertrophy of the grafted fibular. There was no evidence of recurrence.

재하고 있었으며 주위에는 경화성 변연이 둘러싸고 있으면서 골피질이 약간 확장된 소견을 보여주고 있었다. 그 내부에는 2×2cm의 골음영의 감소부위가 경화성 변연부에 둘러싸여 존재하고 있으며 다발성 격막에 의해 구분되어지고 또한 골절선을 볼 수 있었다(Fig. 4). 확진을 위해 실시한 컴퓨터 단층촬영상 좌경골부의 골간에 타원형의 소엽을 가지고 한쪽으로 치우쳐 있는 피질골의 확장소견을 볼 수 있었다. 그 내부에는 격막이 있고 석회화 음영도 볼 수 있었다(Fig. 5). 일반 혈액 검사는 모두 정상이었다.

수술은 절제 생검을 실시하였으며 수술소견상 골의막은 보존되어 있었고 병소는 피질골에 주로 직골

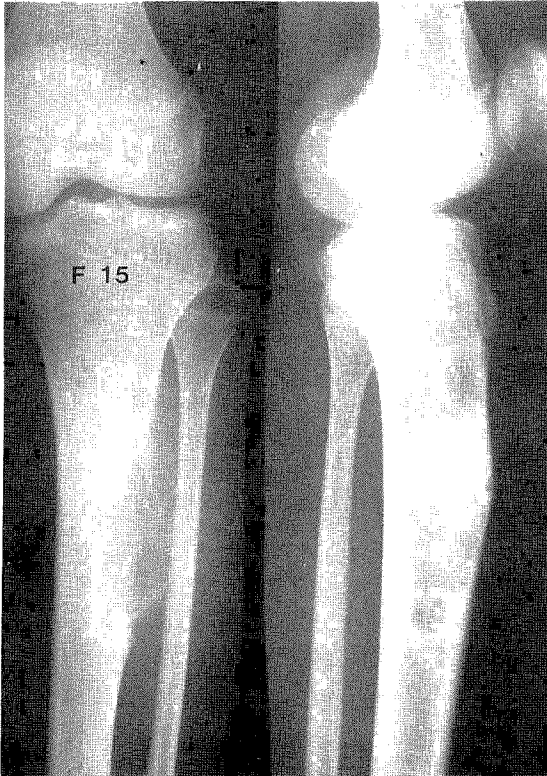


Fig. 4. Radiolucent mass with sclerotic rim is seen Lt proximal tibia, and 2cm sized radiolucent mass is also seen diaphysis of the left tibia. The soap bubble appearance of Lt proximal tibia which was containing incomplete Fx line.

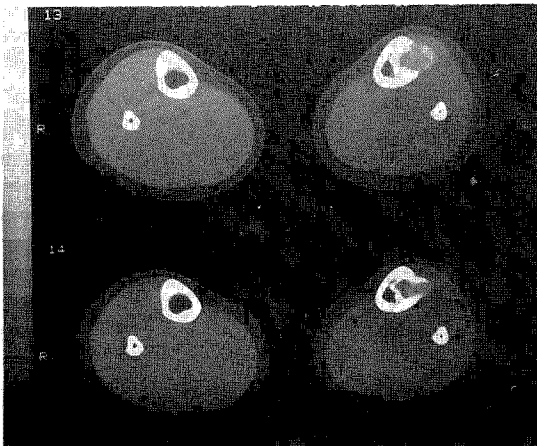


Fig. 5. CT shows round lobulated eccentrically located expansile osteolytic lesion within anterolateral cortex of the left tibia and bulging of ant cortex. The mass has multiple septations and heterogeneous density containing calcification.

형성과 함께 섬유아 세포의 증식과 "C" 또는 "Y" 자형의 골편이 골아 세포에 의해 둘러 싸여 있었다.

자발적인 병소의 감소를 기대하며 추시관찰중이다.

1년 추시후의 방사선학적 검사에서 다발성의 골음영 감소부위가 줄어들었고 골질의 완전치유 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 6).

증례 3. 김 ○ 경 (여자 / 11세)

상기 환자는 1년전에 발견한 우측 화퇴부의 전방 돌출과 운동후 돌출부위의 심한 통증을 주소로 내원한 환자로, 이학적 소견상 우경골 근위 1/3 부위에 골성돌출과 약간의 압통이 있었다. 방사선 소견상 우경골 골간 근위 1/3부위에 다발성의 방사선 음영이 감소된 부위가 있고 내측 근데근데에 경화성 변연으로 불규칙하게 경계지워져 있었으며, 골 외막에 새로운 골 형성 소견은 보이지 않았다(Fig. 7). 다른 악성 종양과의 감별을 위해 실시한 동위원소 검사에서 방사선 소견과 일치하는 부위에 동위원소 흡

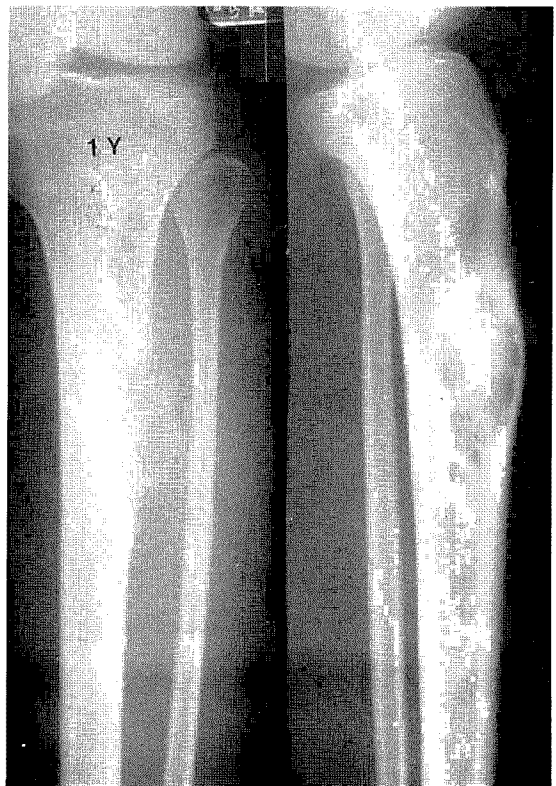


Fig. 6. After one year follow up, the multiple osteolytic lesion was decreased, and there was complete healing of Fx

착의 증가 소견과 전방 용기 소견을 보여주었다. 정확한 진단을 위해 실시한 컴퓨터 단층촬영상 우경골의 골간에 다발성 골 음영 감소의 병소가 경화성 변연에 의해 경계 지워져 있었으며 피질골은 얇아져 있었으나 피질골 파괴의 양상은 보이지 않았고 팽창 소견도 같이 보여주고 있어(Fig. 8), 우경골의 화골성 섬유종의 진단하에 추시 관찰중인 환자로 처음 내원시보다 4년에 걸쳐 크기가 다소 증가된 소견을 보이고 있었으나 사춘기를 지난 후에 증상의 악화나 병소 크기의 증가가 있으면 수술 예정이다(Fig. 9).

고 찰

화골성 섬유종은 양성종양으로 가장 많이 발생하는 곳은 하악골이며, 장관골에는 극히 드물게 발생하고 그 발생율이 0.2% 정도이다. 장관골의 경우 거의 대부분 경골과 비골을 침범한다고 보고되어 있다^{1,9)}.

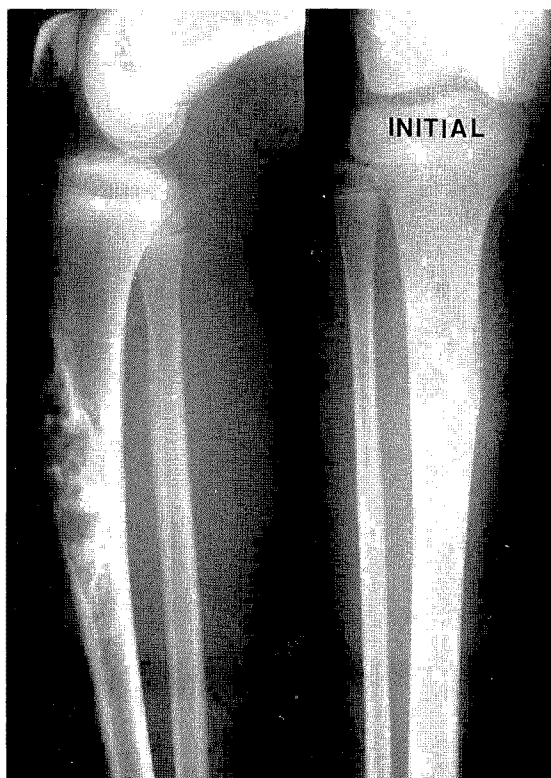


Fig. 7. Initial radiograph shows the multiple osteolytic lesion and irregular septated sclerotic rim on the Rt proximal tibia

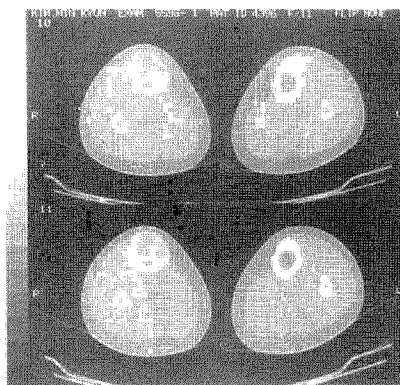


Fig. 8. CT shows multiple osteolytic septated lesions with the sclerotic rim, and thinning of the cortex, there was no demonstrated cortical destruction on the proximal tibia

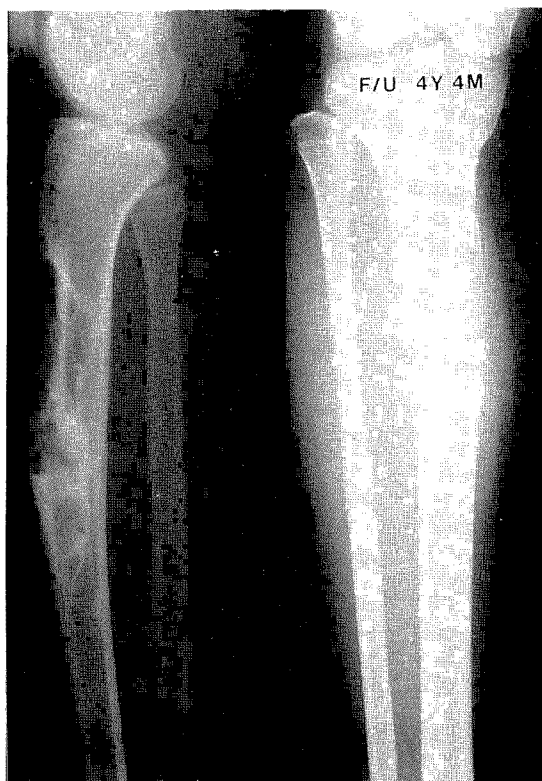


Fig. 9. after 4 year 4 months follow up, radiograph shows more enlarged and sclerotic changed on the posterior margin of lesion, also shows more decreased and well demarcated osteolytic lesion of proximal tibia

Franghenheim이 1921년 선천성 섬유성 골염 (Congenital osteitis fibrosa)으로 명명하였고, 1936년 Compere에 의해서도 같은 용어로 보고되었고, Kempson¹⁰과 Goergen등⁹이 1966년 하악골에서 발생한 화골성 섬유종과 동일한 조직학적 소견을 보이는 병변을 경골에서 2례 경험하고 섬유성 이형성증(Fibrous dysplasia)과는 다른 질환으로 장관골의 화골성 섬유종(Ossifying fibroma)이라 명명하였으며 전자 현미경적 및 임상적 소견을 상세히 기술하였다. 1976년 Campanacci에 의해 해부학적 위치, 발생학적 기원, 섬유성 골 이형성증과의 조직학적 유사성 등으로 섬유성 이형성증(Fibrous dysplasia)이나 법랑종(Adamantinoma)과는 다른 질환으로 경비골의 골섬유성 이형성증(Osteofibrous dysplasia)을 발표하였으며, 1993년 park등¹⁵이 장관골에 발생한 80례의 골섬유성 이형성증(Osteofibrous dysplasia)을 임상적, 방사선학적, 그리고 조직학적 특징을 비교 분석하여 그중 2례에서 섬유성 골이형성증으로 진행을 보고하여 섬유성 골이형성증의 변종(variant)이 아닌가하는 주장도 있다. 한국에서는 1982년 강등¹이 1례, 1986년 박등²이 3례 그리고 1990년 한등³이 7례를 보고한 바 있다.

발병연령은 대부분 10세 이전이며 가장 늦은 나이가 16세였으며 사춘기 이전에 항상 발병한다고 보고되기도 하였으나⁹, Park등¹⁵은 31세에서도 발병하였다고 보고하였다. 본 연구에서는 10세 전후가 3례, 20세 전후가 2례였으며 2례에서는 7세에서 발병되었다.

성별 발생빈도는 남자에서 많이 호발하는 것으로 되어있고 남녀 비는 1.5:1정도이다. 본 연구에서도 남자가 5례, 여자가 2례였다.

호발부위는 경골이 절대적이고 드물게 비골도 침범하는 것으로 되어있고 상완골에 침범한 1예도 보고되어 있다¹⁴. 본 연구에서도 모두 경골의 골간부에 국한되어 있었다.

임상소견으로는 하퇴부의 전방 만곡과 종괴나 돌출이 가장 흔하며 일반적으로 동통은 없거나 가볍고, 병적 골절을 동반한 수 있으며 드물게 가관절을 형성하기도 한다^{5,7}. 본 연구에서는 하퇴부의 전방 만곡이 2례, 종괴와 돌출이 각각 3례와 2례에서 나타났다.

병리조직학적 소견상 골막은 유지되어 있고 피질

골은 얇아져 있으나 골막의 신생골 형성은 없으며 2가지 특징적 소견을 보이는데 첫번째가 활성 골아세포에 의해 경계되어지는 골소주가 섬유성 조직을 둘러싸고 있는 것이며, 둘째는 zonal architecture로 중앙의 섬유아세포 구역과 그 다음으로 미성숙한 직골(woven bone)과 골아세포들이 있고 가장 바깥쪽에 혈관이 풍부한 미만의 섬유조직내에 성숙한 층판골(lamellar bone)로 형성되어 있는 것이 특징이다^{5,13}.

여러 저자들^{1,10,12}은 이러한 조직 소견으로만 진단이 가능하다고 하였으나 Campanacci등은 본 질환의 방사선학적면이 전형적이어서 조직검사 없이도 진단이 가능하다고 하였다.

방사선 소견상 대부분 골간부에 위치하는 피질골내 또는 드물게 골수내 까지 확산된 뚜렷하게 경계되어지는 방사선 음영의 감소 부위가 골경화에 의해 둘러 싸여있고, 피질골은 만성적으로 두꺼워지고 팽창되어 있으며 전방 혹은 전외측방 만곡이 동반되는 것으로 되어있고 골막반응을 잘나타내지 않는다^{1,5,7}. 본 연구에서도 비슷한 소견을 보였다.

감별하여야 할 질환으로 섬유성 이형성증(Fibrous dysplasia), 비골화성 섬유종(Non-ossifying fibroma) 및 법랑종(Adamantinoma)이 있다. 섬유성 이형성증은 실제로 모든 뼈에 다 생길 수 있으며 주로 대퇴골, 늑골에 다발성으로 발생하며, 단발성인 경우 10세 이후에 주로 발병하며, 피질골내 병변을 이루는 화골성 섬유종과는 달리 골수내 병변이 주를 이룬다. 조직학적 소견상 세포의 수가 많으며, 골아세포가 테를 이루고 있거나 zonal architecture같은 소견이 없고 직골만 있을 뿐 층판골은 없다. 골 소파술후 골 이식술로 대부분 치유가 가능하며, 화골성 섬유종과는 달리 자연치유는 거의 일어나지 않았다^{5,9,11,12}.

화골성 섬유종은 10세 이전이나 사춘기이전에 수술한 경우 재발한 보고가 많았으며 15세 이후에는 국소절제술 후 재발이 없었다고 보고하였다⁹. 환자의 나이가 puberty이전인 경우에 수술할 경우 병소가 커지는 수가 있어 보통 10-12세 까지 기다린후 수술을 고려하여야 한다고 하였다. 따라서 급속한 진행을 보일 경우 수술적 가료를 시행하며, 수술은 정상 골조직 및 골막을 포함한 광범위 절제술이 필요하다 보고되어 있다^{5,7}. 또한 병소가 광범위하여

bone을 약화시키는 경우, 경골의 bowing이 심한경우, 가관절증을 형성한 경우는 골막을 포함한 광범위 절제술후 생비골 이식술로 치료한 보고도 있다²⁾. 본 증례에서는 3례에서 소파술과 자가골의 해면골이식으로 치료하였고 1례는 생비골 이식술을 시행하였으며 3례는 추시 관찰중에있다. 예후는 재발하더라도 대체로 우수하거나 양호한 것으로 되어있다.

결 론

본 경희대학교 의과대학 정형외과학교실에서는 1985년 7월부터 1995년 1월까지 경험한 화골성 섬유종 7례를 분석하여 보고하는 바이며 남녀의 비는 5:2이었고, 발병연령은 7세가 2례, 10세 전후가 3례 및 20세 전후가 2례였다. 발병부위는 모두 경골의 골간부였으며 3례에서 소파술과 자가골의 해면골이식으로 치료하였고 1례는 생비골 이식술을 시행하였으며 3례는 추시 관찰중에있다.

REFERENCES

- 1) 강창수, 편영식, 손승원, 정선권 : 경골에 발생한 화골성 섬유종. *대한정형외과학회지*, 17(5):979-982, 1982.
- 2) 박병문, 장준섭, 강은식, 한수봉, 강준순 : 화골성 섬유종-3례보고. *대한정형외과학회지*, 2(4):497-502, 1986.
- 3) 한수봉, 강은식, 장준섭, 박병문, 최준철 : 화골성 섬유종. *대한정형외과학회지*, 25(2):606-613, 1990.
- 4) **Campanacci M** : Bone and soft tissue Tumor. *Whin, Austria, Springer-Verlag*, 419-431, 1990.
- 5) **Campanacci M and Laus M** : Osteofibrous Dysplasia of the Tibia and Fibula. *J Bone and Joint Surg*, 63-A: 367-375, 1981.
- 6) **Campanacci M** : Osteofibrous dysplasia of long bones. : A new clinical entity. *Ital J Orthop Traumatol* 2:221-237, 1976.
- 7) **Cambell CJ and Thomas F** : A Variant of Fibrous Dysplasia. *J Bone and Joint Surg*, 64-A:231-237, 1982.
- 8) **Frangenheim P** : Angeborene Ostitis fibrosa als Ursache einer intrauterinen Unterschenkelfraktur. *Arch Klin Chir*, 117:22-29, 1921.
- 9) **Georgen TG, Dickman PS, Resnick D, Slatztein SL, O'Dell CW and Akerson WH** : Long Bone Ossifying Fibroma. *Cancer*, 39:2967-2072, 1977.
- 10) **Kekmpson RL** : Ossifying Fibroma of the Long Bones. : A Light and Election Microscopic Study. *Arch Pathol*, 83:213-233, 1996.
- 11) **Marbel SF** : Ossifying Fibroma of the Long Bone. It distinction form Fibrous Dysplasia and Its Association with Adamantinoma of the Long Bone. *Am Clin Pathol*, 60:91-97, 1987.
- 12) **Schoneker PL, Swanson K and Sherdan JJ** : 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.
- 13) **Smith AJ and Zaveleta A** : Osteoma, Ossifying fibroma, and Fibrous Dysplasia of Facial and Cranial Bones. *Arch Patho*, 54:507-527, 1972.
- 14) **Schitter HE** : Two Benign Bone Tumors with rare Localization and Spontaneous Fracture. *Fortscher Geb Rontagenstr Nukleamed*, 88:195-200, 1958.
- 15) **Park YK, Krishnan Unni, Richard AM and Douglas JP** : Osteofibrous Dysplasia, Clinicopathologic Study of 80 cases, Mayo Clinic and Mayo foundation, July 29, 1993.