

광범위 골막외 절제 후 유리 생비골 이식술로 치료한 재발성 골섬유성 이형성증 -1예 보고-

가톨릭대학교 의과대학 정형외과학교실

옥인영 · 정양국 · 김형민 · 강현택

골섬유성 이형성증은 10세 이전에 드물게 발생하는 골종양으로 소파술이나 변연부 절제 후 흔한 재발 및 활성의 증가를 보이며 광범위 골막외 절제술 후에도 재발하는 경우가 있어 치료에 어려움이 따른다. 저자들은 소파술 후 거듭된 재발을 보인 경골의 골섬유성 이형성증에 대하여 광범위 골막외 절제와 함께 유리 생비골 이식술을 시행하여 치유를 얻은 골섬유성 이형성증 1예를 치험 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

색인 단어: 골섬유성 이형성증, 광범위 골막외 절제술, 생비골 이식술

골섬유성 이형성증은 10세 이전에 주로 경골에 발생하며 원발성 골종양의 약 0.2%에 해당하는 매우 드문 질환이다. 소파술이나 변연부 절제술 및 골이식술로 치료할 경우 대부분의 증례에서 재발하고^{1,8)}, 재발 후에는 오히려 높은 활성과 빠른 진행을 보이는 경우가 많다. 반면 경과관찰만으로도 더 이상의 진행 없이 자연치유를 보이는 경우도 있어 보존적인 치료가 원칙이며 수술이 필요하더라도 가능하면 골격성장이 멈추어 질환의 활성이 감소하는 15세 이후까지 수술을 연기하는 것이 바람직하다¹⁾. 그러나 병변이 광범위하여 골이 취약해진 경우, 급격한 진행을 보이는 경우, 병적 골절이 반복되거나 심한 만곡이나 가관절증을 형성한 경우에는 수술적 치료가 불가피하며 재발을 피하기 위해서는 골막을 포함한 광범위 절제술이 필요하다^{1,7)}.

저자들은 2회의 병소내 소파술 및 골이식술 후 재발하였던 경골의 골섬유성 이형성증에 대하여 광범위 골막외 절제술 및 유리 생비골 이식술을 시행하여 치유를 얻었으며 이식된 비골의 비후를 관찰하였던 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

3세 남아가 좌측 하퇴부에 점차 진행되는 전방만곡과 종창을 주소로 내원 하였으며 진찰 소견상 좌측 경골 근위부의 전면에 미만성 종창과 함께 경도의 압통이 있었고 국소적 발적이나 열감 등의 소견은 관찰되지 않았다. 시행한 전후방 및 측방 경골 방사선 사진 상 좌측 경골 근위 골간단-간부와 원위 간

※통신저자: 정 양 국
서울특별시 서초구 반포동 505
가톨릭대학교 의과대학 정형외과학교실
Tel: 02) 590-1464, Fax: 02) 535-9834, E-mail: ygchung@catholic.ac.kr

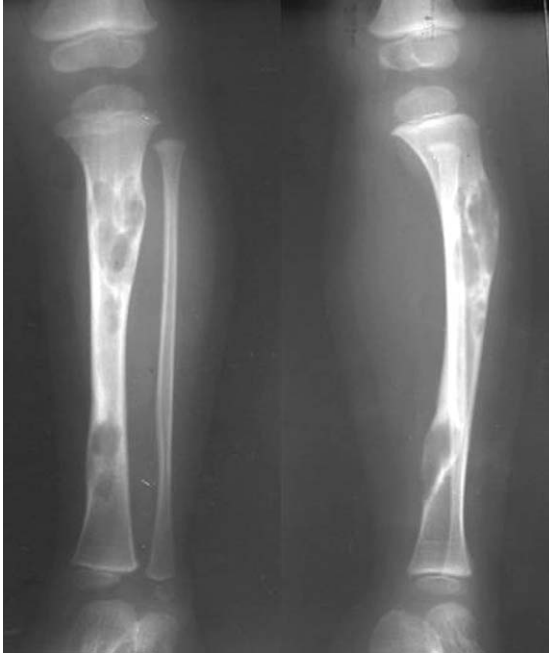


Fig. 1. The Initial AP and lateral radiographs of the left tibia show multiloculated geographic osteolytic lesions in the anterior cortex of proximal meta-diaphyseal region and in the distal diaphyseal region. There is a marked anterior bowing at the junction of meta-diaphysis of the proximal tibia.

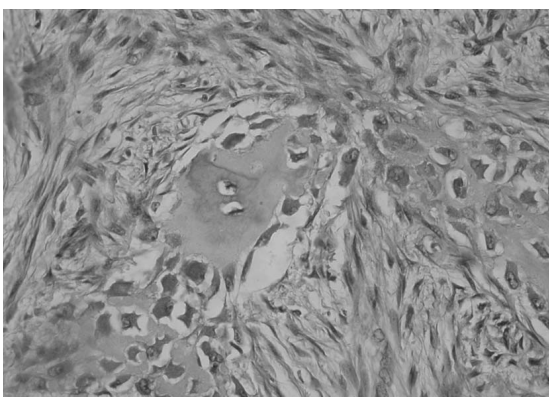


Fig. 2. Histologic findings of randomly dispersed bony trabecula rimmed by osteoblasts within proliferative fibrous background are compatible with osteofibrous dysplasia. (H-E stain, ×400)

부에 서로 떨어진 두개의, 피질골을 편심성으로 침범하고 내부에 다방성의 골경화성 테두리를 갖는 방사선 투과성 골파괴 병변이 미만성으로 발달해 있고 더불어 심한 경골의 전방 만곡이 근위 병변부에서 관찰되었다(Fig. 1). 반대측 경골 및 다른 골에 대한 검사에서는 뚜렷한 이상이 없었으며 일반 혈액 검사에서도 정상 소견을 보였다.

병변의 범위가 넓고 전방 만곡이 심하여 추가적인 진행에 따른 심한 변형이나 병적골절 등을 예방하기 위하여 근위 및 원위 병소 모두에 대해 병소내 소파술 및 골이식술을 시행하였으며 조직학적 검사상 신생 섬유성 결합조직의 증식과 함께 골소주 주위를



Fig. 3. Radiograph at 3 year-4 months after the second operation shows unhealed pathologic fracture through the recurrent proximal meta-diaphyseal lesion. The distal lesion shows complete healing.

골모세포가 둘러싼 소견을 보여 골섬유성 이형성증으로 확인 되었다(Fig. 2). 수술 후 6개월에 원위부의 병변은 점진적인 치유를 보였으나 경골 근위부에서 재발된 병변이 진행되어 골막하 소파술 및 골이식술을 재시행하였다. 재수술 1년 후 근위 병소가 다시 재발되었으며 가벼운 외력에 의해 병적 골절이 발생하여 석고고정을 하였으나 골 유합이 이루어지지 않아(Fig. 3) 피질골과 골막을 포함하여 광범위 골막외 분절 절제술을 시행하고 유리 생비골 이식술로 골결손을 재건하였다(Fig. 4). 수술 후 병소는 치유되고 근위 및 원위 경계부에서 골유합을 얻었으며 점진적인 이식골의 비후가 관찰되었다. 유리 생비골 이식술 시행 3년 후에 점차 진행되는 비골 공여측 족관절의 외반변형에 대하여 원위 경비골 유합

술을 필요로 하였다. 광범위 골막의 절제술 및 유리 생비골 이식술 후 9년 추시시 전방만곡은 더 이상 진행되지 않고 병소의 재발은 없었으며 이식된 비골의 비후가 이루어져 건축 경골 너비의 84%, 원래 비골의 너비의 244%로 증가되고 골수강이 재형성되는 소견을 보였다(Fig. 5).

고 찰

골섬유화 이형성증은 원발성 골종양의 약 0.2%에 해당하는 드문 질환으로, 10세 이전의 남아에서 주로 발생하며 장관골에서는 경골과 비골에 호발한다. 국내에서는 보고된 증례가 적으나 비교적 많은 증례로는 1995년 한 등⁴⁾이 10예, 2003년 정 등⁶⁾이 8예를 보고한 바 있다.

보존적 치료나 경과관찰시 골섬유성 이형성증은 진행이 드물고 골의 성장 완료 후에는 재발이나 진행이 거의 일어나지 않아 일차적인 치료로는 보존적 치료가 원칙이다. 또한 소파술 및 병소내 절제술을 시행할 경우 대부분에서 재발하며 오히려 활성의 증



Fig. 4. Radiograph after wide extraperiosteal resection and a free vascularized fibular grafting. For internal fixation, a long bridging plate and screws were used.



Fig. 5. The last follow up radiographs at 10 years after wide resection and vascularized fibular grafting show complete healing with recanalization of the markedly hypertrophied fibula.

가를 보여 수술이 필요할지라도 가능하면 15세 이후로 연기하는 것이 바람직하다⁸⁾. Campanacci와 Laus¹⁾는 화골성 섬유종의 치료에 있어 골막하 절제술을 시행하면 환자가 15세 미만인 경우 대부분 재발하므로 병적 골절이 있는 경우라도 부목 고정 등의 보존적 치료를 시행하고 수술은 가능한 한 연기하면서 관찰하다가 급속한 진행 등 수술적 치료가 필요할 때에는 정상 골조직과 골막을 포함하여 광범위 절제술을 시행하고 충분한 골이식을 하여야 한다고 하였다. Campbell과 Hawk²⁾도 병적 골절이 있거나 병변이 광범위하여 경골의 기질유지에 장애가 있지 않는 한 보존적 요법으로 치료할 것을 권유하였으며, Nakashima 등⁸⁾의 보고에서는 화골성 섬유종 12예 중 10예에서 소파술 및 골이식술을 시행하여 전 예에서 재발되었으나 골생검술 시행 후 경과 관찰한 2예에서는 병변이 진행되지 않았다. 국내의 한 등⁴⁾이 보고한 10예에서는 광범위 절제술을 시행한 4예와 조직검사 후 경과관찰 하였던 3예에서는 병변의 재발이나 진행이 없었으나 부분절제술이나 소파술을 시행했던 3예 중 2예에서 재발하였다. 정 등⁶⁾도 8예 중 광범위 절제술을 시행한 3예와 조직검사 후 경과관찰 중인 2예에서는 더 이상의 재발이나 진행이 없었으나 소파술이나 골막하 절제만을 시행했던 3예 모두에서 재발하여 부분절제술이나 소파술은 골섬유성 이형성증의 적절한 수술방법이 될 수 없다고 하였다. 저자들의 증례에서는 두개의 병소 중 원위부의 병소는 1회의 병소내 소파술 및 골이식술로 치유되었으나 근위병소는 2회의 병소내 소파술 및 골이식술후에도 병변이 재발, 진행되고 병적골절이 병발되어 골막의 광범위 절제술이 필요하였다. 다만 원위병소가 1회의 병소내 소파술만으로 치료되었고 근위병소도 비록 반복되는 국소재발을 보였지만 심한 만곡 등 변형의 진행을 지연시킨 점으로 미루어보아 광범위 절제술 및 재건술이 용이하지 않는 여건에서 소파술 및 골이식술이 제한적으로 선택할 수 있는 방법으로 보인다.

소아에서 다양한 골병변에 대한 수술시 골재건을 위해 유리 생비골 이식술이 유용하게 사용되고 있으나³⁾ 경골이나 대퇴골 재건을 위하여 생비골 이식술

을 시행할 경우 이식골의 용적이 원래의 골보다 현저히 작아 일시적으로 생역학적 내구력이 약하여 스트레스성 골절 등이 발생할 수 있다. 대체로 이식된 비골이 지속되는 하중에 반응하여 비후되어 필요한 역학적 강도를 확보하게 되는 생비골 이식술 후 약 6~10개월까지 보호가 필요하다³⁾. 본 증례에서는 수술 후 이식골의 성장과 비후가 진행되어 수술 후 2년 6개월에 반대쪽 정상 경골 너비의 약 84% 이식시 비골 너비의 244%를 보였다. 유리 생비골 이식술이 광범위 절제가 필요한 종양의 치료와 소아의 하지 골 결손 재건에 유용하게 사용될 수 있을 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) **Campanacci M and Laus M:** Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula. *J Bone Joint Surg*, 63-A:367-375, 1981.
- 2) **Campbell CJ and Hawk T:** A variant of fibrous dysplasia. *J Bone Joint Surg*, 64-A:231-236, 1982.
- 3) **El-Gamma TA, El-Sayed A and Kotb MM:** Reconstruction of lower limb bone defects after sarcoma resection in children and adolescents using vascularized fibular transfer. *J Pediatr Orthop*, 12-B:233-243, 2003.
- 4) **Hahn SB, Chun IM and shin KH:** Treatment of ossifying fibroma. *J Korean Orthop Assoc*, 30:1759-1766, 1995.
- 5) **Ihara K, Doi K, Yamamoto M and Kawai S:** Free vascularized fibular grafts for large bone defects in the extremities after tumor excision. *J Reconstr Microsurg*, 14:371-376, 1998.
- 6) **Jung ST, Chung JY, Song EK and Park YC:** Treatment of Ossifying fibroma. *J Korean Bone Joint Tumor Soc*, 9:61-68, 2003.
- 7) **Kempson RL:** Ossifying fibroma of the long bone: A light and electron microscopic study. *Arch Pathol*, 88:218-233, 1966.
- 8) **Nakashima Y, Yamamuro T, Fujiwara, Kotoura Y, Mori E and Hamashima Y:** Osteofibrous dysplasia. A study of 12 cases. *Cancer*, 52:909-912, 1983.

Abstract

**Recurrent Osteofibrous Dysplasia Treated with
Wide Extraperiosteal Resection and Vascularized Fibular Graft
-A Case Report-**

In-Young Ok, M.D., Yang-Guk Chung, M.D., Hyung-Min Kim, M.D., Hyun-Taek Kang, M.D.

*Department of Orthopedic Surgery
College of Medicine, The Catholic University of Korea*

Osteofibrous dysplasia is a rare bone tumor arising in patient younger than 10 years. Because of the frequent local recurrences after intralesional curettage and even after wide extraperiosteal resection, it is difficult to treat. Recurred lesions often showed increased disease activities. We experienced a case of osteofibrous dysplasia arisen in tibia. We treated the recurrent lesion occurred after two times of curettages and bone grafts with wide extraperiosteal segmental resection and reconstruction with free vascularized fibular graft. Here we report the case with review of the related literatures.

Key Words: Osteofibrous dysplasia, Wide extraperiosteal resection, Vascularized fibular graft

Address reprint requests to

Yang-Guk Chung, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Kangnam St. Mary's Hospital,
505 Banpo-dong Seocho-gu Seoul 137-040 Korea

TEL: 82-2-590-1464, Fax: 82-2-535-9834, E-mail: ygchung@catholic.ac.kr