

## 골육종으로 악성 전환된 섬유성 골 이형성증 - 1예 보고 -

한양대학교 의과대학 정형외과학교실

김태승 · 이진규

섬유성 골 이형성증(fibrous dysplasia)은 한 개 또는 수개의 골조직이 섬유성 조직으로 대체되는 양성 골 질환으로 발생학적 장애로 일어나는 양성 골 질환으로 분류된다. 악성 전환(malignant transformation)은 매우 드문 경우로 다발성 섬유성 골 이형성증에서 단발성 섬유성 골 이형성증보다 더 호발하는 것으로 알려져 있다. 저자 들은 57세 남자 환자에서 대퇴골 근위부에 병적 골절 및 내반고 변형을 동반한 다발성 섬유성 골 이형증에 대하여 소파술, 절골술, 내고정술 및 골 이식술을 시행 후, 2년 5개월 만에 골육종(osteosarcoma)으로 악성 전환된 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

**색인 단어:** 악성 전환, 골육종, 섬유성 골 이형성증

골에서 발생하는 섬유성 골 이형성증은 원발성 골 종양의 약7%를 차지하는 종양<sup>1)</sup>으로 한 개 또는 수개의 골조직이 섬유성 조직으로 대체되는 양성 골 질환으로 알려져 있다. 1938년 Lichtenstein<sup>5)</sup>이 처음으로 fibrous dysplasia라는 용어를 사용하였고, 1942년 Lichtenstein과 Jaffe<sup>4)</sup>에 의해 발생학적 장애로 일어나는 양성 골 질환으로 분류 되었다. 정상 해면골과 골수가 섬유성 조직과 작은 침상형태의 미성숙골로 대체되면서 나타나며, 대부분 소아기에 시작된다. 악성 전환(malignant transformation)은 매우 드문 경우로 1% 미만<sup>6)</sup>에서 발생하며, 다발성 섬유성 골 이형성증에서 단발성 섬유성 골 이형성증보다 더 호발하는 것으로 알려져 있다. 저자들 은 병적 골절은 동반한 다발성 섬유성 골 이형성증

에 대하여 소파술, 절골술, 내고정술 및 골이식술을 시행 후 2년 5개월 만에 골육종(osteosarcoma)으로 악성 전환된 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례 보고

57세 남자 환자가 2주전 갑자기 발생한 양측 고관절부 동통을 주소로 내원하였다. 환자는 약 8세 경부터 원인 모르게 양측 하지 부동 있어 왔으며, 그 외 특이한 병력은 없었다. 이학적 검사 상 촉진 되는 종물은 없었으나, 양측 고관절부 연부조직의 종창과 동통 및 압통을 호소하였으며, 이로 인한 관절운동 장애를 관찰할 수 있었다. 환자 신체 다른 부위에 골

※통신저자: 김 태 승

서울특별시 성동구 행당동 17

한양대학교 의과대학 서울병원 정형외과학교실

Tel: (02) 2290-8481, Fax: (02) 2299-3774, E-mail: kimts@hanyang.ac.kr

성 종괴가 만져지거나 피부의 색소 침착 및 특이 가  
 족력도 없었다. 단순 방사선 촬영(Fig. 1A) 및 컴퓨  
 터 단층 촬영(Fig. 1B)에서, 양측 대퇴골 경부 부위  
 및 골반골 장골에 비교적 경계가 분명한 골 용해 소  
 견 및 피질골 팽윤이 보였으며, 양측 근위 대퇴골의  
 내반고 변형이 보이고 있었다. 동위 원소 검사상 좌  
 측 늑골(5번~11번), 양측 골반골, 양측 근위 대퇴  
 골 및 제4 요추 부에 동위원소의 흡착이 증가되는  
 병변이 보였다. 외과적 수술을 통해 양측 근위 대퇴  
 부 소파술, 절골술에 의한 내반고 교정, 내고정술 및  
 골이식술을 시행하였다(Fig. 2). 조직학적 검사상,  
 우측 근위 대퇴골에 다양한 종류의 섬유화 조직 및  
 다수의 낭포가 관찰되는 이차적인 동맥류성 골낭종  
 변화를 보였고, 좌측 근위 대퇴골로 조밀한 섬유 조  
 직 내의 기질로부터 불규칙하게 생긴 직골(woven  
 bone)이 보이는 섬유성 골 이형성증 소견을 보였다  
 (Fig. 3). 통증 및 종창이 재발하여, 술 후 2년 5개  
 월째 시행한 추시 단순 방사선 및 컴퓨터 단층 촬영  
 상, 양측 골반골 및 근위 대퇴골 부위로 경계가 분명  
 한 낭종성 병변 및 피질골의 팽윤 여전히 보였으며,  
 우측 근위 대퇴골 전외측 피질골에 새로운 결손이  
 발생하여, 이차적 동맥류성 골낭종의 재발을 시사하  
 였다(Fig. 4). 병변부위에 대한 조직생검, 소파술

시행하였고, 동결 절편 검사상 침윤성 섬유모세포성  
 간질을 가진 종양성 골 형성 세포, 조직구와 염증세  
 포들의 침윤이 관찰되었고, 일부 부위에서는 피사조  
 직 및 종양 유골(malignant osteoid)들이 군데에서  
 다발성으로 관찰되었다(Fig. 5). 따라서, 섬유성 골  
 이형성증의 악성 전환 후 발생한 섬유모세포종의 골  
 육종으로 진단 내릴 수 있어, 광범위 종양 절제와 더  
 붙어 종양형 대체물(tumor prosthesis)을 이용하여  
 재건술 시행하였다(Fig. 6).

## 고 찰

섬유성 골 이형성증은 약 1%의 빈도를 보이는 흔  
 치 않은 양성 질환으로, 1942년 Lichtenstein<sup>5)</sup>과  
 Jaffe<sup>2)</sup>에 의해 처음으로 독립 질환으로 기술되었고,  
 골 형성 간엽세포의 발육이상에 의한 선천적 이상으  
 로 간주 하였다. 단발성(monostotic, 70%) 또는  
 다발성(polyostotic, 27%)으로 골의 수질부를 침범  
 하는 일종의 과오종(hamartoma)으로, 주로 직골  
 (woven bone)과 섬유 조직으로 구성되나 가끔 연  
 골을 형성하기도 한다. 대부분의 경우 30세 이전의  
 소아기와 청장년기에 발병하며, 우리몸의 어느 골에  
 도 침범할 수 있지만 주로 늑골, 대퇴골, 경골 및 상



**Fig. 1.** (A) Anteroposterior roentgenogram of hip shows multiseptated lucent expansile lesion with rim of fine sclerosis in both proximal femur. (B) CT image shows osteolytic expansile lesion in intertrochanteric area of both femur.

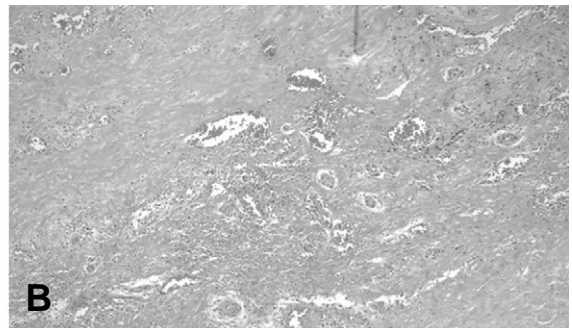
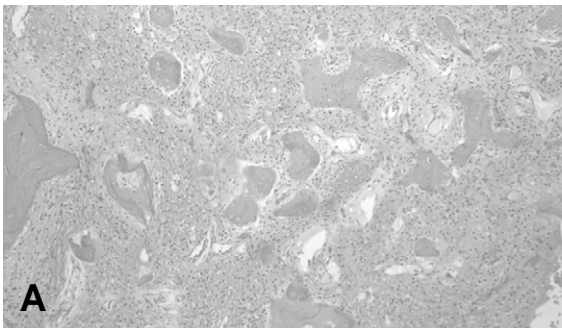
완골에 호발한다. Schlumberger<sup>7)</sup>에 의하면 임상증상은 단발성에 있어서 대부분이 무증상인 경우가 많

으나, 일부 국소 종창, 압통 또는 병적골절을 보이는 경우가 있다고 하였으며, 다발성의 경우 하지 동통, 파행, 병적 골절 등을 보인다고 하였다. 저자들의 경우처럼, 다발성인 경우 대퇴거(calcar femorale)의 침범이 흔하고, 점진적인 내반고, shepherd crook 변형, 하지 단축 등을 초래할 수 있다. 또한 다발성 병변이 피부 병변과 내분비 장애 등과 동반된 경우 Albright's syndrome<sup>8)</sup>으로 불려진다.

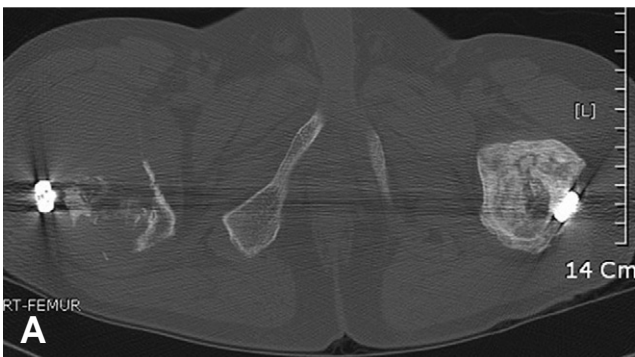
섬유성 골 이형성증의 악성화는 매우 드문 것으로 알려져 있으며, 골육종(osteosarcoma), 섬유육종(fibrosarcoma), 연골육종(chondrosarcoma) 순으로 많이 발생한다<sup>9)</sup>. Huvox AG<sup>3)</sup>등은 45년간의 후향성 연구 결과 12례에서 섬유성 골 이형성증의 악성화가 있었으며, 그중 8례에서 골육종, 2례에서 섬유육종, 2례에서 연골육종을 보고 한바 있으며, Ruggieir P<sup>6)</sup>등은 1122례의 섬유성 골 이형성증 환



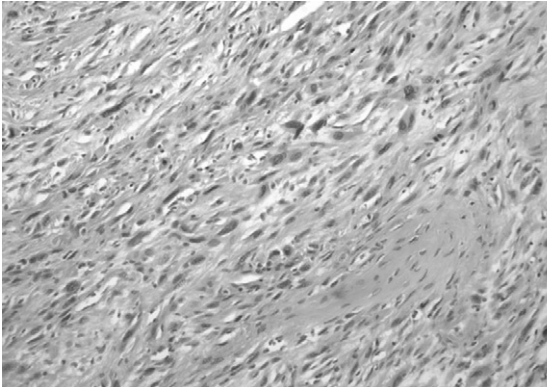
**Fig. 2.** Curettage, wedge osteotomy and internal fixation was done.



**Fig. 3.** (A) Microscopic examination of original tumor from right femur shows scattered bony trabeculae with sparse osteoblasts and bland like fibrous stroma (H-E stain, ×100). (B) Left femur shows sparse osteoblastic rimming with fibrous stroma and aneurysmal cysts (H-E stain, ×100).



**Fig. 4.** (A) CT image shows newly developed multiloculated expansile lesion at right proximal femur. (B) Anteroposterior roentgenogram of hip shows newly developed osteolytic lesion at anterolateral aspect of right proximal femur. Recurrence of secondary aneurysmal bone cyst noted.



**Fig. 5.** Malignant fibrous stroma with sheets of pleomorphic cells intermixed with giant cells. A few mitotic figures are noted (H-E stain,  $\times 200$ ).

자중 28례에서 악성화가 있었으며, 그중 19례에서 골육종, 5례에서 섬유육종, 3례에서 연골육종, 1례에서 악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma)을 보고한바 있다. 골육종(sarcoma)은 정상 골, 섬유성 골 이형성증, 연골종증(Ollier's disease), 골수염 및 골경색(bone infarct) 등에서 발생하는 것으로 알려져 있으며, Halawa M<sup>2)</sup> 등은 특히, 다발성 병변을 가진 환자에서 방사선 치료를 했던 경우 발생한다고 보고한바 있다. 그러나, 본 증례에서는 방사선 치료의 과거력은 없었다.

섬유성 골 이형성증의 진단 및 치료 후 동통 및 종창이 재발한 경우 악성화를 의심할 수 있으며, 저자들은 대퇴골 근위부에 병적 골절 및 내반고 변형을 동반한 다발성 섬유성 골 이형증에 대하여 소파술, 절골술, 내고정술 및 골이식술을 시행후, 2년 5개월 만에 골육종(osteosarcoma)으로 악성 전환된 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.



**Fig. 6.** Wide tumor excision and tumor prosthesis reconstruction was done on right femur.

## REFERENCES

- 1) **Charpurlat RD, Meunier PJ:** Fibrous dysplasia of bone. *Best Pract Res Clin Rheumatol*, 14:385-398, 2000.
- 2) **Halawa M, Aziz AA:** Chondrosarcoma in fibrous dysplasia of pelvis. *J Bone and Joint Surg*, 66:760-764, 1984.
- 3) **Huvos AG, Higinbotham NL, Miller TR:** Bone sarcoma arising in fibrous dysplasia. *J Bone and Joint Surg*, 54:1047-1056, 1972.
- 4) **Jaffe HL:** Tumors and tumorous conditions of the bone and joint. Philadelphia, Lea and Febiger, 117-142, 1958.
- 5) **Lichtenstein L:** Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg*, 36:874-898, 1938.
- 6) **Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK:** Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer*, 73:1411-1424, 1994.
- 7) **Schlumberger HC:** Fibrous dysplasia of single bones. *Mil Surg*, 99:504-527, 1947.
- 8) **Yabut SM Jr, Kenan S, Sissons HA, Lewis MM:** Malignant transformation of fibrous dysplasia. *Clin Orthop*, 228:281-289, 1988.

**Abstract**

**Malignant Transformation of Fibrous Dysplasia into Osteosarcoma  
- A Case Report -**

**Tai-Seung Kim, M.D., Jin Kyu Lee, M.D.**

*Department of Orthopaedic Surgery, Hanyang University College of Medicine*

---

Fibrous dysplasia is a developmental benign disorder in which normal bone is replaced by fibrous tissue. Malignant transformation of fibrous dysplasia is a rare complication and more commonly occur in the polyostotic form than monostotic form. We report a case in which osteosarcoma developed in area of fibrous dysplasia of proximal femur after treating with curettage, wedge osteotomy, internal fixation, and bone graft. A review of the literature is presented.

**Key Words:** Fibrous dysplasia, Osteosarcoma, Malignant transformation

---

**Address reprint requests to**

Tai-Seung Kim, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, College of Medicine, Hanyang University,  
17 Haengdang-dong, Seongdong-gu, Seoul, 133-792, Korea

TEL: 82-2-2290-8481, FAX: 82-2-2299-3774, E-mail: kimts@hanyang.ac.kr