

## 낭종성 섬유성 이형성증

근. 골격계 종양 연구회, 가톨릭대학교 의과대학

박원종 · 이승구 · 강용구 · 이안희 · 박정미 · 정양국 · 최광천

**목적:** 장골에서는 드물게 보고되어 있는 낭종성 섬유성 이형성증(cystic fibrous dysplasia)의 임상적, 방사선학적, 병리학적 소견과 더불어 단순 소파술과 골이식술의 결과를 기술하고자 한다.

**대상 및 방법:** 1996년 1월부터 2003년 3월까지 가톨릭 의과대학 3개 부속병원에서 섬유성 이형성증으로 치료 받은 98명의 환자 중 커다란 낭종성 변화를 동반한 11명을 대상으로 하였다. 전례에서 단순 골소파술, 동종골 이식술 및 내고정술을 시행하였다. 6명은 남자였고, 5명은 여자였으며, 환자의 나이는 20세에서 46세로, 평균 36.7세 였다.

**결과:** 6명은 수개월 이상 통증을 호소했으며, 4명은 사소한 외상 후에 발생한 통증을 호소하였다. 1명에서는 병적 골절이 발생했다. 10명의 환자는 단골성(monostotic) 이었고, 1명의 환자는 다골성(polyostotic) 이었다. 병변의 발생부위는 7예에서 대퇴골, 3예에서 상완골 그리고 1예에서는 요골이었다. 단순방사선 사진 상 간유리 음영과 더불어 보여지는 현저한 용해성 병변을 보였고, 자기공명영상에서는 섬유성 이형성증을 시사하는 신호강도와 낭종을 의미하는 신호강도가 동시에 보였다. 조직학적으로는 전형적인 섬유성 이형성증 소견과 더불어 비특이적인 낭종성 변성 변화를 보였다. 최종 추시 관찰시 국소재발 없이 모두 만족스러운 결과를 보였다.

**결론:** 장골의 낭종성 섬유성 이형성증은 지금까지 보고된 것처럼 드물지 않은 것으로 사료된다. 자기공명영상으로 양성 낭종성 변화와 악성 변화를 쉽게 구분할 수 있으나, 비특이적 낭종성 변성변화와 동맥류성 골낭종을 구분하기위해 조직검사가 필요하다. 낭종성 섬유성 이형성증은 수술적 치료의 대상이며, 단순 골소파술 및 동종골 이식술은 효과적인 치료로 사료된다.

**색인 단어:** 낭종성 섬유성 이형성증, 장골, 단순 골소파 및 동종골 이식술

※통신저자: 박 원 종

경기도 의정부시 금오동 65-1

가톨릭 대학교 의정부 성모병원 정형외과

Tel: 031) 820-3000, Fax: 031) 847-3671, E-mail: wjbahk@catholic.ac.kr

## 서 론

섬유성 이형성증의 단순 방사선사진 소견은 다양하게 나타날 수 있으나, 골수내의 간유리 음영이 가장 특징적이다<sup>16,25)</sup>. 조직학적으로는 섬유조직 사이에 골모세포가 둘러싸지 않는 다양한 모양과 크기의 원시 무층골주(Primitive woven bone spicules)에 의해 특징지어진다. 그러나 출혈, 거대세포반응, 점액중성 변성, 2차성 동맥류성 골낭종, 비특이적 낭종성 변성변화 등이 동반될 때 이러한 전형적인 방사선소견이나 현미경적 소견이 변형되어 진단의 어려움을 초래할 수 있다<sup>9)</sup>. 간유리 음영에 동반된 현저한 용해성 병변 또는 이환된 뼈의 빠른 팽창은 비특이적 낭종성 변화, 이차적 동맥류성 골낭종 또는 악성 변화를 시사하는 소견이다<sup>8,15,26,28)</sup>. 단순 방사선 사진상 현저한 비특이적 낭종성 변화는 두개골, 안면골, 늑골 등에서는 드물지 않게 보고되어 있지만<sup>3,10,11,13-15,23,28)</sup>, 장골(long bone)에서는 드물게 보고되어 있다<sup>7,12,24,27,28)</sup>. 이에 저자들은 커다란 낭종성 변화를 동반한 섬유성 이형성증 환자 11명의 임상적, 방사선학적 및 병리학적 소견과 더불어 단순 소파술 및 동종골 이식술의 결과를 기술하고자 본 연구를 시행하였다.

## 연구대상 및 방법

1996년 1월부터 2003년 3월까지 가톨릭 의과대학 3개 부속병원에서 섬유성 이형성증으로 진단 받은 98명의 환자 중 단순방사선 사진상 전형적인 간유리 음영과 더불어 현저한 용해성 병변을 동반하고, 조직학적으로 섬유성 이형성증과 더불어 낭종성 변성을 보인 11명의 환자를 대상으로 환자의 임상기록, 단순 방사선사진, 자기공명영상 및 병리 슬라이드를 분석하였다.

자기공명의 sequences는 서로 다른 기관에서 시행하여 다소간의 차이가 있었으나, conventional spin-echo T1-weighted (TR: 450-600, TE: 10-20) image 와 spin-echo and turbo spin-echo (TSE) T2-weighted (TR: 2300-2900, Te: 80-120) image는 모든 예에서 촬영하였다. 추가적인 sequences는 Short-Tau Inversion Recovery (STIR)(TR: 2000-4200, TE: 15-20, TI: 140-

160) 또는 fat-saturated TSE T2-weighted sequences (TR: 3000-5000, TE: 80-100)를 포함했다. fat suppression과 더불어 contrast-enhanced T1-weighted image는 3개의 병원에서 모두 시행하였다.

조직학적인 검사는 일반적인 hematoxylin-eosin 염색을 하여 수술 중과 수술 후에 시행하였다. 수술 중에 시행한 동결조직의 미생물학적 검사는 섬유성 이형성증에 동반한 비특이적 낭종성 변화와 동맥류성 골낭종을 감별하는 것을 목적으로 하였고, MRI상 악성변화가 배제되었으나 악성 세포가 없는지 동시에 확인하였다. 영구 절제 표본의 미생물학적 검사로 비특이적 낭종성 변성변화를 확인 하였다. 낭종성 변화는 조직학적으로 장액으로 채워져 있는 공동과 상피세포양 세포들(epithelial-like lining cells)로 둘러싸이지 않은 섬유조직, 육아조직, 혹은 섬유성 이형성증의 병변과 유사한 조직등 다양한 요소의 조직으로 구성되어 있는 것으로 정의하였다<sup>18,20)</sup>.

모든 환자에서 2차성 동맥류성 골낭종과 감별하기 위해 조직 생검을 실시하였으며, 낭종성 변화는 자연적으로 치유되지 않을 것으로 사료되어 단순 소파술 및 동종골 이식을 시행하였다. 최종결과는 Stephenson 등에<sup>29)</sup> 의해 기술된 방법으로 평가하여 (a) 이환된 사지의 정상적 사용, (b) 동통의 완전한 소실 또는 비스테로이드성 진통, 소염제에 의해 완화되는 간헐적 동통 (c) 2 cm 미만의 사지 부동인 경우를 만족으로, (a) 반복적인 병적 골절, (b) 부가적 수술이 필요한 만성 통증, (c) 2 cm 이상의 사지부동, (d) 진행되는 골격계 변형, (e) 증상 있는 불유합, 또는 (f) 수술 후 감염이 있는 경우를 불만족으로 평가하였다.

## 결 과

### 1. 임상적 소견

6명의 환자는 남자였고, 5명은 여자였다. 6명은 수개월 이상 통증을 호소했으며, 4명은 사소한 외상 후에 발생한 통증을 호소하였다. 1명에서는 병적 골절이 발생했다. 10명의 환자는 단골성(monostotic) 이었고, 1명의 환자는 다골성(polyostotic) 이었다. 병변의 발생부위는 7예에서 대퇴골, 3예에서 상완골

그리고 1예에서는 요골이었다. 대퇴골에서 발생한 경우는 7명에서는 전자부 혹은 경부 등의 근위 대퇴부를 침범하였으며, 2명에서는 골간부(diaphysis)를 침범하였다. 2명에서는 상완골 전체를 침범하였다. 환자의 나이는 20세에서 46세까지로, 평균 36.7세였다. 20세 이하의 환자는 없었으며, 30대가 5명, 40대가 3명, 그리고 50대가 3명이었다(Table 1).

2. 단순 방사선 및 자기공명 소견

모든 예에서 섬유성 이형성증을 시사하는 간유리 음영과 더불어 다른 병변을 시사하는 커다란 방사선 투과성 음영이 보였다(Fig. 1). 그러나 이 병변들은 피질골의 파괴 없이 조충 경화된 경계를 가지며, 골수 공간 내에 한정되어 있었다. 한 예(case 10)에서는 상완골 전장에 간유리 음영과 혼재된 다발성의 방사선 투과성 음영을 보였으며, 요골 및 척골 근위부에도 병변이 보여 다발성 섬유성 이형성증을 시사하였다(Fig. 2). 소파술, 동종골 이식술 및 Ender 골수정 고정술을 시행한 후 병변의 완전한 소실을 보였으며, 6년 후의 방사선 사진에서 국소 재발을 보이지 않았다(Fig. 3). 자기공명영상에서는 완전히 다른 조직을 의미하는 2가지의 신호강도를 보였다. 하나는 T1강조영상에서 저신호 강도를, T2강조영상에서는 저신호 강도나 중등도의 신호 강도를 나타내는 것으로 섬유성 이형성증의 섬유 조직과 무충골주를 반영하며, 다른 하나는 T1강조영상에서 저신호 강도를, T2강조영상에서 매우 강한 고신호 강도를 보이

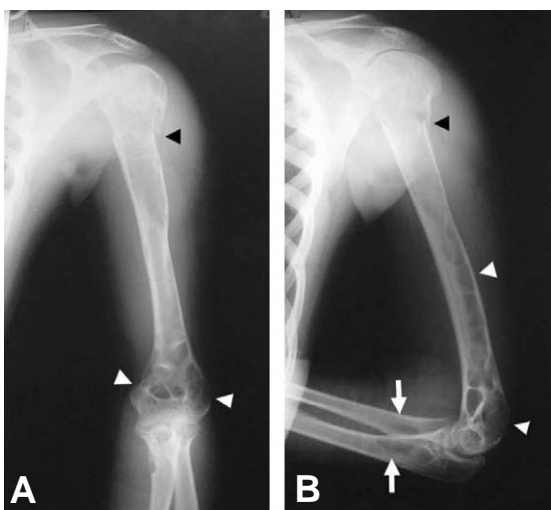
는 낭종성 조직을 시사하는 것이다(Fig. 4A, B). 단순 방사선 사진에서 보이는 경화된 경계는 T1, T2 강조 영상에서 모두 저신호 강도를 보였으며, 병변의 경계는 피질골의 파괴 없이 분명했다. Gadolinium 조영 증강 후에 시행한 지방 억제 T1강조영상(T1-weighted images with fat saturation)에서 섬유성 이형성증의 고형 부분은 병변의 중심부가, 낭종성 부분은 병변의 주변이 조영 증강되었다(Fig. 4C, D).



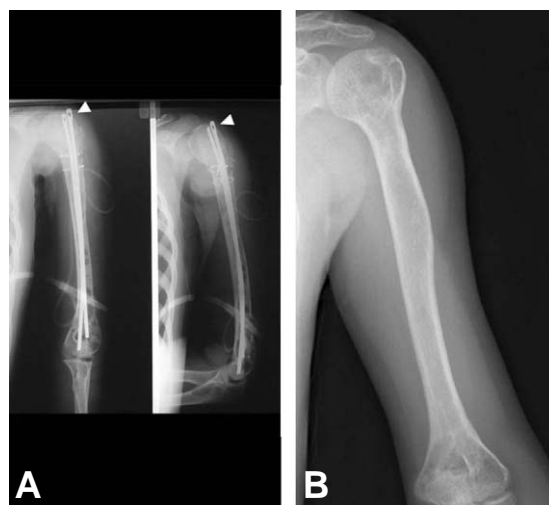
Fig. 1. (A) AP radiograph of the right forearm shows a large expansive lysis (open arrows) within ground-glass lesion (solid arrow) in the proximal radius. Cortex is thinned but not perforated. (B) AP radiograph of the upper half of the left femur reveals a large ground-glass lesion with sclerotic rind in the proximal shaft (solid arrow) and an adjacent expansive lytic lesion in the midshaft (open arrow). Cortex is thinned but not penetrated. The margin of the lytic lesion is indistinct.

Table 1. Clinical information

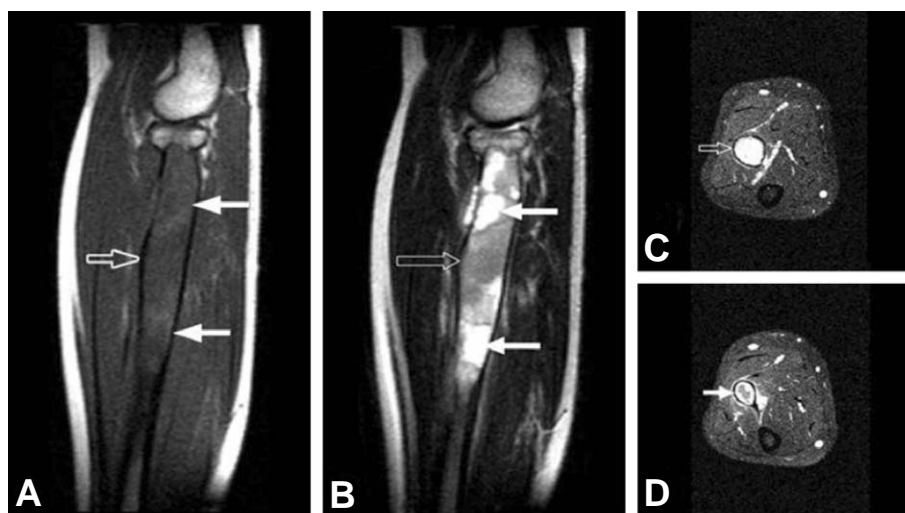
Case No	Sex/Age (yr)	Location	Symptoms
1	M/40	Proximal femur, Rt.	Rt. hip pain for 2 years
2	F/24	Proximal femur, Lt.	Lt. thigh discomfort for 1 year
3	M/25	Proximal femur, Rt.	Rt. hip pain for 3 months
4	M/36	Distal femur, Rt.	Rt. thigh after traffic accident
5	M/21	Middle femur, Rt.	Rt. thigh pain after jogging
6	F/30	Proximal femur, Lt.	Lt. hip pain after slip down
7	M/38	Proximal femur, Lt.	Lt. hip pain after traffic accident
8	F/46	Entire humerus, Rt.	Rt. arm pain for 2 years
9	M/24	Proximal humerus, Rt.	Rt. shoulder pain for 6 months
10	F/21	Entire humerus, Rt.	Pathological fracture of surgical neck
11	F/33	Proximal radius, Rt.	Rt. arm pain for 5 months



**Fig. 2.** (A, B) AP and lateral plain radiographs show ground-glass density with diffuse, expansive lucency with scalloped contour involving the entire left humerus (black and white arrowheads). A small pathologic fracture is seen in the surgical neck (black arrowhead). Smaller lytic lesions are seen in proximal radius and ulna denoting polyostotic involvement (arrows).



**Fig. 3.** (A) Postoperative radiograph after curettage, bone graft with allo-chip bone and internal fixation with Ender nails (arrowhead). (B) AP radiograph taken 6 years after surgery shows complete healing of the lesion. She is doing very well with full range of motion of left shoulder.



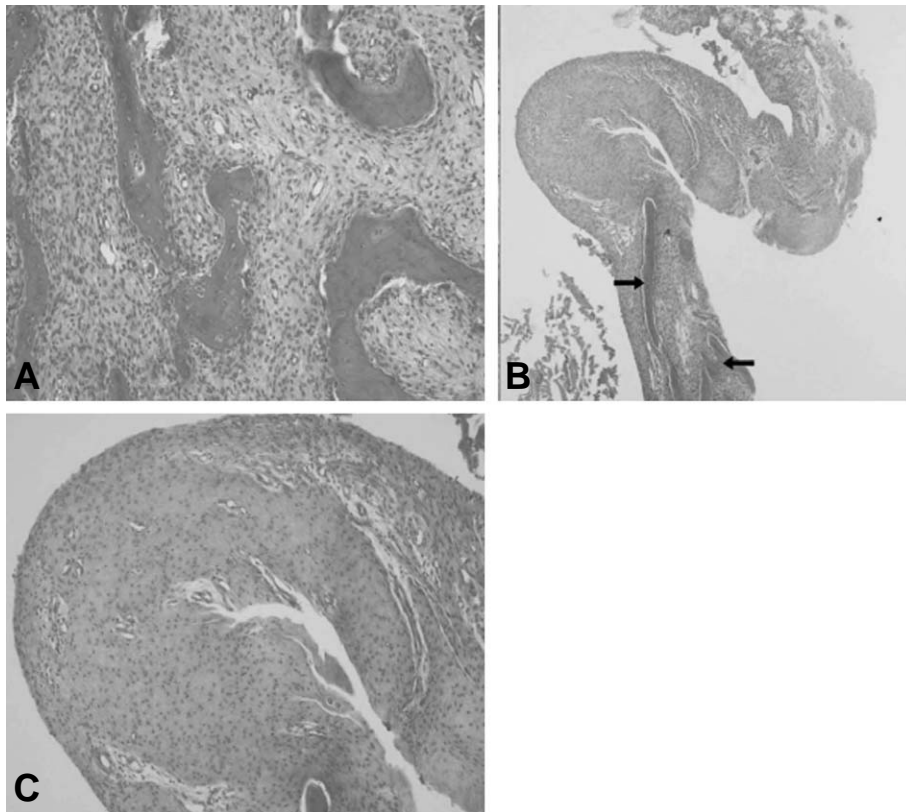
**Fig. 4.** (The same case as Fig. 1A) (A) Sagittal T1-weighted image of the right radius shows low signal intensity in the proximal metaphysis and diaphysis (solid and open arrows). (B) Sagittal T2-weighted image shows diffuse dysplastic lesion to consist of the mixture of high signal intensity in cysts (white arrows) and intermediate to low signal intensity in solid FD (open arrow). (C, D) Axial T1-weighted images with fat saturation technique after gadolinium infusion shows homogeneous enhancement of solid FD (open arrow; open arrowed portion on Fig. 4 B) and peripheral enhancement of cyst (solid arrow; solid arrowed portions on Fig. 4 B).

수면상(fluid-fluid level)은 모든 예에서 관찰 되지 않았다.

### 3. 병리조직학적 소견

조직학적으로는 악성을 시사하는 이형성(atypism)이 전혀 없는 섬유성 간질(bland fibrous stroma)과 골모세포가 둘러 싸지않는 불규칙한 무층골주(metaplastic woven bone spicules without osteoblastic rimming)를 보이는 전형적인 섬유성 이형성증 소견과(Fig. 5A)과 더불어 동맥류성 골낭종과는 다른 비특이적인 낭종성 변성변화가 관찰되었다(Fig. 5B). 비특이적 낭종은 장액으로 채

워져 있는 공동과 상피세포양 세포의 배열 (epithelial-like cell lining) 없이 섬유조직, 육아조직, 혹은 섬유성 이형성증의 간질 조직과 유사한 조직 등 다양한 요소의 조직으로 구성되어 있었으며, 일부 다른 저자들의 예에서 보였던 대량 출혈은 없었다 (Fig. 5C). 핵 과다염색(nuclear hyperchromatism), 다형태성(pleomorphism), 비전형적 핵분열(atypical mitosis) 같은 악성변화를 시사하는 소견은 관찰되지 않았다. 상완골 전장을 침범했던 예(case 10)에서는 거의 대부분의 병리조직 절편에서 비특이적 낭종성 조직만 보여 골낭종으로 진단하였으나, 섬유성 이형성증의 낭종성 변성변화를 의심하여 다시 현미경 조사를 하여 아주 작은 섬유성 이형



**Fig. 5.** Microscopy of classical area of fibrous dysplasia shows irregular trabeculae and spicules of metaplastic woven bone without prominent osteoblastic rimming in bland fibrous stroma (HE stain,  $\times 100$ ). No evidence of anaplasia such as hyperchromatism, pleomorphism or atypical mitosis is seen in whole field. B Lower power view of another area of nonspecific cystic degeneration (HE stain,  $\times 40$ ). There are some metaplastic woven bone spicules that look like those seen in FD (arrows). C The wall of nonspecific cystic degeneration shows space lined with fibrous tissue identical to FD stroma without multinucleated giant cells or hemorrhage. There is no definite epithelial lining (HE stain,  $\times 100$ ).

성 부위를 발견할 수 있었다.

#### 4. 임상 결과

단순 소파술과 내 고정과 골이식 이후 2년에서 6년 동안 임상적 경과 관찰과 방사선 추시 검사를 시행한 결과 최종 추시시 모든 환자에서 만족스러운 결과를 보였다. 낭종성 변화를 동반한 섬유성 이형성 병변과 수술 창상은 모두 잘 치유되었고, 수술 후 합병증이나 국소재발도 발생하지 않았다.

### 고 찰

Jaffe<sup>15)</sup>와 Schlesinger 등<sup>27)</sup>은 섬유성 이형성 병변에서 심한 출혈을 동반한 낭종성 변성에 의해 갑자기 병변이 커지는 비슷한 사례를 늑골과 경골에서 각각 기술하였다. 빠른 성장속도, 국소 조직 온도의 상승 및 방사선 소견 등으로 미루어 섬유성 이형성의 악성변화로 진단하였다. 그러나 수술 후 현미경적 소견이 섬유성 이형성증과 출혈성 낭종성 변성변화 외에 악성변화의 소견은 없었다. 그 이후로 낭종성 섬유성 이형성은 두개골 및 안면골 등의 평편골에서는 드물지 않게 보고되어 있지만<sup>3,10,11,13-15,23,28)</sup>, 장골에서는 드물게 보고 되어있다<sup>7,12,24,27,28)</sup>. Simpson 등<sup>28)</sup>은 늑골, 척추, 대퇴골에서 3예를 보고 하였다. 수술 전 단순 방사선 소견상 섬유성 이형성증의 악성변화 혹은 원발성 육종으로 진단 하였으나, 조직검사에서 출혈 소견과 악성 소견이 없는 광범위한 낭종성 변성변화를 동반하는 섬유성 이형성증으로 확진 되었다. De-lure와 Camanacci<sup>7)</sup>는 대퇴골 경부의 섬유성 이형성증으로 인한 병적골절을 비수술적으로 치료 받은 과거력이 있는 환자에서 방사선 소견상 진행되는 양상으로 악성변화를 의심하였던 예를 보고하였다. 조직학적으로는 악성변화 없이 심한 출혈을 동반한 낭종성 변성변화를 보였으며, 소파술과 동종골 이식으로 병변은 치유되었다. Fisher 등<sup>12)</sup>은 1예의 섬유성 이형성증의 낭종성 변화의 자기공명 소견을 기술하였으며, Okada 등<sup>24)</sup>은 방사선 사진상 거대세포종으로 보였던 예를 보고하였다. 2예 모두에서 섬유성 이형성증의 과거력이 없었으며, 조직검사 소견상 출혈 소견이 없이, 낭종성 변성변화가 동반 되었다. 전자에서는 절제술을, 후자에서

는 소파술과 골이식을 시행하였으며 재발 소견은 보이지 않았다.

섬유성 이형성증은 증상이 없는 경우가 많아, 외상 또는 다른 이유로 촬영한 방사선 사진에서 우연하게 발견되는 경우가 자주 있다. 반면 낭종성 섬유성 이형성증을 가진 환자는 대개 통증을 호소하거나 과거에 알고 있던 병변의 갑작스러운 팽창을 호소한다. 지금까지 장골에 발생한 낭종성 섬유성 이형성증은 대퇴골과 경골에서만 보고되었으며, 저자들의 경우에는 대퇴골, 상완골, 요골에서 발생하였다. 섬유성 이형성증의 방사선학적 소견은 매우 다양하지만 대개 단순 방사선 소견만으로 진단이 가능하다<sup>1)</sup>. 섬유조직과 무충골의 양적 비율로 방사선학적 음영이 결정되며, 다량의 무충골 지주를 보이는 섬유성 이형성증은 간유리 음영을 보이며 반대로 방사선 투과성 음영은 소량의 무충골을 반영한다. 그러나, 간유리 음영과 동반한 현저한 골용해 소견 혹은 갑작스런 병변의 팽창은 비특이성 낭종성 변성변화, 2차성 동맥류성 골낭종의 동반 또는 악성 변화를 시사할 수 있다<sup>8,15,26,28)</sup>.

자기공명영상에서는 경계가 분명하며, T1강조영상에서는 저신호 혹은 중등도 신호 강도를 보이나, T2강조영상에서는 저신호 강도 혹은 고신호 강도를 보이는 등 다양하게 나타날 수 있다<sup>22,30)</sup>. 그러나 낭종성 변화를 동반한 경우에는 섬유성 이형성증 소견과 함께 T1강조영상에서 매우 낮은 강도의 신호를, T2강조영상에서는 매우 높은 강도의 신호를 보이는 장애이나 혈액으로 채워진 낭종을 반영하는 다른 병변을 나타낸다. 따라서 악성변화와는 쉽게 감별할 수 있으나, 비특이적 낭종성 변성변화와 2차성 동맥류성 골낭종을 감별하기는 어려워 조직검사가 필요하다. 수면상(fluid-fluid level)은 이들 낭종성 변화의 공통된 소견일 수 있으나<sup>12,28)</sup>, 저자들의 예에서는 나타나지 않았다.

섬유성 이형성증의 특징적인 조직소견은 출혈, 조직구나 거대세포 반응, 점액성 변성, 병적 골절에 의한 가골 형성, 2차성 동맥류성 골낭종, 비특이적 낭종성 변성변화 및 연골 분화에 의해 변화되어 진단이 어려워 질 수 있다<sup>9)</sup>. 현미경상 보이는 미세한 낭종성 변성은 혼하나 육안에 보이는 낭종성 변화는 덜 혼하다<sup>20)</sup>. 단순 골낭종(simple bone cyst)은 장애로 채워진 공동으로 벽은 단층의 상피세포양 세



포(epithelial-like lining cells)로 둘러 싸인 섬유 조직으로 구성되는 유일한 진성 골낭종이며, 변성 변화된 비특이적 낭종은 상피세포양 세포로 둘러싸이지 않은 섬유성 골화 화생조직(fibro-osseous metaplastic tissue)으로 구성된다<sup>20)</sup>. 동맥류성 골낭종은 단순 골낭종과는 달리 다방성의 벽(multiloculated cyst-like walls)을 갖으며 상피세포양 세포가 둘러 싸이지 않은 섬유조직으로 구성되며, 대개 다핵의 거대 세포들이 산재한다. 비특이적인 낭종성 변성과 2차성 동맥류성 골낭종이 매우 광범위 하게 동반될 경우에는 원래 병변인 섬유성 이형성증의 소견을 대부분 파괴할 수 있다<sup>9)</sup>. 실제로 저자들의 10번 사례에서도 낭종성 변성변화가 매우 광범위하여, 처음에는 발견하지 못하였던 섬유성 이형성 소견을 재차 검사하여 아주 작게 남아 있던 부위를 찾아 진단을 내릴 수 있었다. 2차성 동맥류성 골낭종은 거대세포종양이나 연골모세포종양에서 비교적 흔하게 나타나지만, 비골화섬유종, 골모세포종, 골육종에서는 흔치 않다<sup>2,3,17)</sup>. 장골의 섬유성 이형성증에서 발생한 2차성 동맥류성 골낭종은 드물어 몇 예만 보고되고 있다<sup>1,8,19,21)</sup>.

섬유성 이형성증의 진단은 대개 단순 방사선으로 진단이 가능하여 진단을 위한 조직검사가 필요한 경우는 많지 않다<sup>6)</sup>. 자기공명영상은 양성과 악성을 쉽게 감별할 수 있게 하지만, 2차성 동맥류성 골낭종과 비특이적인 낭종성 변성을 감별하기 어려워 조직검사가 필요하다. 만일 사춘기 이전에 활동적인 섬유성 이형성증에서 소파술과 골이식을 시행할 경우 병변이 재발하여 이식된 골이 흡수될 수 있다. 그러나, 병변이 비활동성이 되는 성인에서는 수술이 효과적이나, 활동이 정지된 병변은 자발적으로 성장을 멈추기 때문에 광범위한 절제는 필요치 않다<sup>6)</sup>. 수술적 치료는 심각한 통증이 있거나, 심한 변형 또는 병적 골절이 발생했을 때 적응증이 될 수 있다<sup>5,6)</sup>. 저자들은 낭종성 변성변화와 2차성 동맥류성 골낭종을 감별하기 위해 조직 생검을 시행하였고, 낭종성 변성변화는 자연적으로 치유되지 않을 것으로 사료되어 단순 소파술 및 동종골 이식을 시행하였다. 마지막 추시 관찰시 모든 환자에서 국소 재발 없이 만족스러운 결과를 보였다.

결론적으로, 장골의 낭종성 섬유성 이형성증은 지금까지 보고된 것처럼 드물지 않은 것으로 사료된

다. 자기공명영상으로 양성 낭종성 변화와 악성 변화를 쉽게 구분할 수 있으나, 비특이적 낭종성 변성 변화와 동맥류성 골낭종을 구분하기위해 조직검사가 필요하다. 낭종성 섬유성 이형성증은 수술적 치료의 대상이 될 수 있으며, 단순 골소파술 및 동종골 이식은 효과적인 치료로 사료된다.

## REFERENCES

- 1) **Bandiera S, Bacchini P, Bertoni F:** Secondary aneurysmal bone cyst simulating malignant transformation in fibrous dysplasia. *Orthopedic*, 23: 1205-1207,2000.
- 2) **Biesecker JL, Marcove RC, Huvos AG, Mike V:** Aneurysmal bone cysts. A clinicopathological study of 66 cases. *Cancer*, 26(3): 615-625,1970.
- 3) **Brown EW, Megerian CA, McKenna MJ, Weber A:** Fibrous dysplasia of the temporal bone: imaging findings. *Am J Roentgenol*, 164: 679-682,1995.
- 4) **Campanacci M:** Fibrous dysplasia. In Bone and soft tissue tumors: Clinical features, imaging, pathology and treatment (Ed. Campanacci M) 2nd ed. Wien NewYork: *Springer-Verlag*, 435-461,1999.
- 5) **Carnesale PG:** Fibrous dysplasia. In Campbell's Operative orthopaedics (Ed. Canale ST). 10th ed. Philadelphia: *Mosby*, 794,2003.
- 6) **DeCaprio MR, Enneking WF:** Fibrous dysplasia. Pathology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg Am*, 87: 1848-1864,2005.
- 7) **De-Iure F, Campanacci L:** Clinical and radiographic progression of fibrous dysplasia: cystic change or sarcoma? Description of a case and review of the literature. *Chir Organi Mov*, 80: 434-436,1995.
- 8) **Dierks RL, Sauter AJM, Mallens WMC:** Aneurysmal bone cyst in association with fibrous dysplasia. A case report. *J Bone and Joint Surg Br*, 68: 144-146,1986.
- 9) **Dorfman H, Czerniak B:** Fibroosseous lesions. Bone Tumors. St. Louis: *Mosby*, 460,1998.
- 10) **Ferretti C, Coleman H, Altini M:** Cystic degeneration in fibrous dysplasia of jaws. A case report. *Med Oral Pathol Oral Radiol Endo*, 88: 337-342,1999.
- 11) **Fisher AD:** Bone cavities in fibro-osseous lesions. *Br J Oral Surg*, 14: 120-127,1876.
- 12) **Fisher AJ, Totty WG, Kyriakos M:** MR appear-

- ance of cystic fibrous dysplasia. *J Comput Assist Tomogr*, 18: 315-318,1994.
- 13) **Gupta A, Mehta VS, Sarkar C:** Large cystic fibrous dysplasia of the temporal bone: case report and review of literature. *Journal of Clinical Neuroscience*, 10(3): 364-367,2003.
  - 14) **Hara H, Ohishi M, Higuchi Y:** Fibrous dysplasia of the mandible associated with large solitary cyst. *J Oral Maxillofac Surg*, 48: 88-91,1990.
  - 15) **Jaffe HL:** Fibrous dysplasia of bone. *Bull NY Acad Med*, 164: 588-604,1946.
  - 16) **Kransdorf MJ, Moser RP, Gilkey FW:** Fibrous dysplasia. *Radiographics*, 10: 519-537,1990.
  - 17) **Levy WM, Miller AS, Bonakdarpour A, Aegerter E:** Aneurysmal bone cyst secondary to other osseous lesions. Report of 57 cases. *Am J Clin Pathol*, 61: 2291-2304,1988.
  - 18) **Martinez V, Sisson HA:** Aneurysmal bone cyst. A review of 123 cases including primary lesions and those secondary to other bone pathology. *Cancer*, 61: 2291-2304,1988.
  - 19) **Mintz MC, Dalinka MK, Schmidt R:** Aneurysmal bone cyst arising in fibrous dysplasia during pregnancy. *Radiology*, 165: 549-550,1987.
  - 20) **Mirra J, Gold RH:** Fibrous dysplasia. In Bone tumors. Clinical, radiologic, and pathologic correlation (Ed. Mirra J). Philadelphia: *Lea & Febiger*, 191-226,1989.
  - 21) **Nguyen BD, Lugo-Olvieri CH, McCarthy FF, Frassica FJ, Ma LD, Zerhouni EA:** Fibrous dysplasia with secondary aneurysmal bone cyst. *Skel Radiol*, 25: 88-91,1996.
  - 22) **Norris MA, Kaplan PA, Pathria M, Greenway G:** Fibrous dysplasia: magnetic resonance imaging appearance at 1.5 Tesla. *Clin Imag*, 14: 211-215,1990.
  - 23) **Obwegeser HL, Freihofer HPM, Horejs J:** Variation of fibrous dysplasia in the jaws. *J Maxillofac Surg*, 1: 161-171,1973.
  - 24) **Okada K, Yoshida S, Kumiko O, Sageshma M:** Cystic fibrous dysplasia mimicking giant cell tumor: MRI appearance. *Skel Radio*, 29: 45-48,2000.
  - 25) **Resnick DR. Fibrous dysplasia:** In Diagnosis of bone and joint disorders. (Ed. Resnick DR). 3rd ed. Philadelphia; *WB Saunders*, 4379-4395,1995.
  - 26) **Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK:** Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer*, 73: 1411-1424,1994.
  - 27) **Schlesinger PT, Keats S, Ruoff AC III:** Fibrous dysplasia: report of a case. *J Bone Joint Surg Am*, 31: 187-191,1949.
  - 28) **Simpson AHRW, Creasy TS, Williamson DM, Wilson DJ, Spivey JS:** Cystic degeneration of fibrous dysplasia masquerading as sarcoma. *J Bone Joint Surg Br*, 71: 434-436,1989.
  - 29) **Stephenson RB, London MD, Hankin FM, Kauffer H:** Fibrous dysplasia. An analysis of options for treatment. *J Bone and Joint Surg Am*, 69: 400-409,1987.
  - 30) **Utz JA, Kransdorf MJ, Jelinek JS, Moser RP Jr, Berry BM:** MR appearance of fibrous dysplasia. *J Comput Assist Tomogr*, 13: 854-851,1989.



**Abstract**

## **Cystic Fibrous Dysplasia in the Long Bone**

**Won-Jong Bahk, M.D., Yong-Koo Kang, M.D., Seung-Koo Rhee, M.D.,  
Yang-Guk Chung, M.D., An-Hi Lee, M.D., Kwang-Cheon Choi, M.D.**

*The Musculoskeletal Oncology Group, The Catholic University of Korea*

---

**Purpose:** We describe clinical, radiographic, MRI and pathologic findings as well as final outcome after simple curettage and bone graft of cystic fibrous dysplasia (FD) in the long bone, which has been rarely documented in the literature.

**Materials and Methods:** Clinical records, radiographs, MRI and histologic slides of 11 patients with cystic FD in the long bone were retrospectively analyzed.

**Results:** Six patients complained pain for several months, 4 patients presented pain after trivial injury event, and 1 patient suffered pathologic fracture. The mode of involvement was monostotic in 10 patients and polyostotic in 1 patient. The femur was affected in 7 patients, the humerus in 3, and the radius in 1. Radiography showed prominent, expansive lysis associated with ground-glass density of FD. MRI revealed 2 different signals of FD and cyst. Microscopic examination revealed classic findings of FD and non-specific cystic degeneration. The final outcome was satisfactory in every patient. Local recurrence was not observed.

**Conclusion:** Cystic FD in the long bone seems not as rare as the scarcity of reported cases would indicate. MRI features provide a basis for differential diagnosis between benign cystic change and malignant transformation. Cystic FD would be an indication for surgery and simple curettage with allo-chip-bone graft is effective.

**Key Words:** Cystic fibrous dysplasia, Long bone, Simple curettage and allograft

---

**Address reprint requests to**

Won-Jong Bahk, MD

Department of Orthopaedic Surgery, Uijongbu St. Mary's Hospital,  
65-1, Geumohdong, Uijongbu, Gyunggido, 480-821, Korea

TEL: 82-31-820-3000, Fax: 82-31-847-3671, E-mail: wjbahk@cmc.cuk.ac.kr