

근위 경골의 결합조직형성 섬유종 치료 후 발생한 골육종 - 1예 보고 -

한양대학교 의과대학 정형외과학교실, 한양대학교 의과대학 병리학교실*

김태승 · 박용욱 · 박문향* · 장시형*

결합조직형성 섬유종은 조직 소견상 연부 조직의 유건종(desmoid tumor)과 유사한, 비교적 드문 종양으로 대부분 장관골에 발생한다. 그러나 양성 종양이지만 골소파 및 골이식 치료 후에는 국소 재발이 빈번한 것으로 알려져 있다. 더욱이 재발을 하게 되면, 아주 드물지만 골육종으로 악성 변화되는 경우가 보고되고 있다. 본 교실에서는 17세 남자 환자에서 근위 경골에 발생한 결합 조직 섬유종에 대해 소파술 및 골 이식술을 시행 후, 11년 후에 골육종으로 악성 변화된 결합조직형성 섬유종 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

색인 단어: 결합조직형성 섬유종, 골육종

결합조직형성 섬유종(desmoplastic fibroma)은 매우 드문 종양 중의 하나로, 양성이지만 재발율이 높은 종양이다. 1958년 Jaffe에 의해 처음 기술되었으며⁴⁾ 명확한 병인에 관하여는 알려지지 않았다. 본 교실에서는 조직 소견상 경골 근위부에 결합조직형성 섬유종으로 진단되었던 환자에 대해 소파술 및 골이식술을 시행하였다. 그러나 11년 후 재발과 함께 골육종으로 악성 변화 소견이 동반되었다. 결합조직형성 섬유종이 치료 후 재발되는 경우는 잘 알려져 있으나, 악성으로 변화되는 경우는 아주 드물게 보고되고 있다. 저자들은 치료 후 재발과 함께 골육종(osteosarcoma)으로 악성 변화를 일으킨 결합조직형성 섬유종에 대해 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

17세 남자 환자가 좌측 하퇴 상부의 동통을 주소로 내원하였다. 단순 방사선 촬영(Fig. 1A) 및 컴퓨터 단층 촬영(Fig. 1B)에서, 좌측 경골 근위부에 피질골의 팽창과 함께 골용해 및 석회화 소견이 관찰되었으며, 골피질의 파괴는 없었다. 골 소파술을 시행하였으며, 그 공동은 자가 장골 및 동종골로 채웠다. 조직 소견상(Fig. 2) 방추형의 세포가, 풍부한 교원질(collagen)과 유리질 성분을 보이는 기질 사이에 분포되어 있었으며 유사분열은 드물었다. 최종 병리학적 진단은 결합조직형성 섬유종이었다. 수술 11년 후, 환자는 수술 부위 주위로 점차적인 통증을 주소로 다시 내원하였다. 단순 방사선 촬영(Fig. 3A) 및 컴퓨터 단층 촬영(Fig. 3B)에서 경

*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

골 근위부의 이전 수술 부위에 낭종성 변화와 석회화가 혼재된 양상을 나타내면서 골간단 원위부로는

낭종성 병변이 크게 확장되었고 일부에서는 피질골의 파괴도 관찰되었다. 일단 결합조직형성 섬유종이

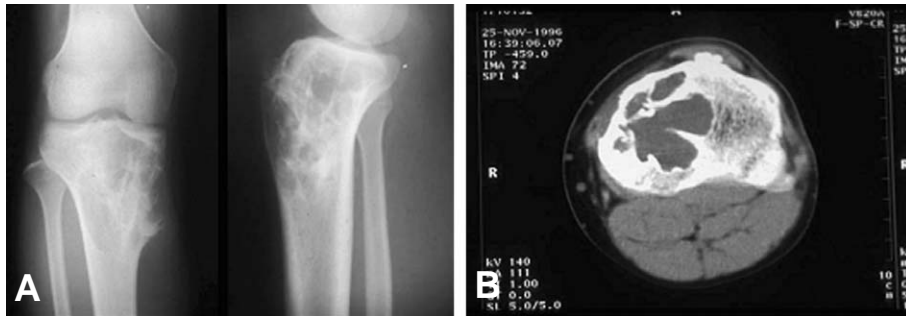


Fig. 1. (A) Anteroposterior and lateral roentgenogram of knee shows osteolytic lesions with multiple cystic lesions on proximal tibia. (B) The largest cystic lesion on CT scan is about 5 × 4 cm in size.

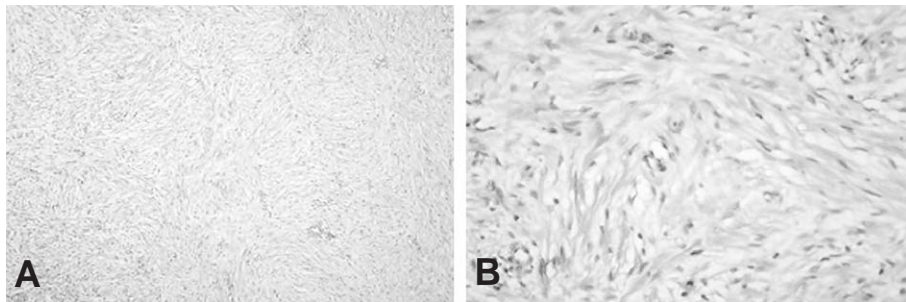


Fig. 2. Initial microscopic features 11 years ago. (A) The microscopic findings showed hypocoellular tumor composed of bland-looking spindle cells interlacing the collagen bundles (Hematoxylin and eosin, ×100). (B) On high power examination, cytologic atypia or mitotic activity was not noted (Hematoxylin and eosin, ×400).



Fig. 3. (A) Anteroposterior and lateral postoperative roentgenogram of tibia after 11 years shows osteolytic bony lesion expanded to metaphysis on the tibia. (B) Comparing axial CT scan film at 8 years with film at 11 years after initial operation. It shows progression of expansile lesions with sclerotic and cystic component in the proximal tibia.

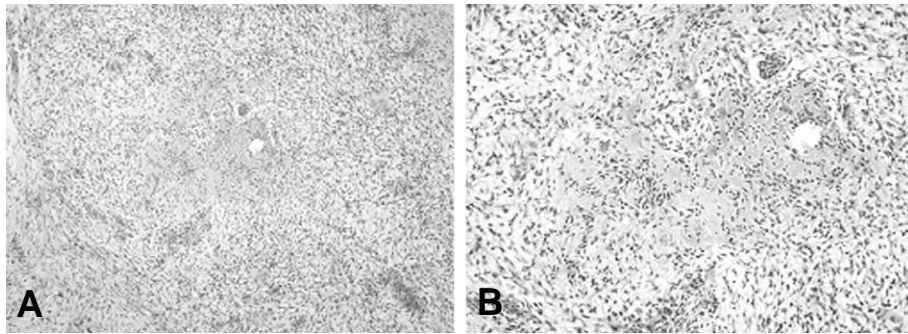


Fig. 4. Microscopic features after recurrence. (A) The tumor was hypercellular tumor and composed of spindle or polygonal cells with race-like osteoid fomation (Hematoxyin and eosin, ×100). (B) On high power examination, the tumor cells showed marked pleomorphisms and cytologic atypia with numerous mitosis. Dispersed osteoclastic giant cells were noted.



Fig. 5. Whole body bone scan after curettage. It shows heterogenously increased bony uptake in the left proximal tibia. but there is no other abnormal bony uptake.

재발된 것으로 진단하였으나, 동결 조직검사상 악성 종양의 가능성을 보이는 것 같아, 골소파후 골세멘트로 충전하였다. 조직 소견상(Fig. 4) 다형태성의 세포들이 불규칙하게 밀집되어 있었고, 유사 분열이 현저하였다. 그리고 일부 부위에서는 유골 조직의

형성도 관찰되었다. 최종 병리학적 진단은 골육종이었다. 이후 전신 골 스캔(Fig. 5)을 시행하였으며, 좌측 경골 근위부에만 국한된 골섭취 증가를 보였다. Cisplatin과 doxorubicin으로 2차례 수술전 항암화학요법 시행 후, 광범위 절제와 더불어 종양형 대체물(tumor prosthesis)을 삽입하였다. 경골 근위부를 16 cm 절제하였으며, 종양형 대체물은 내측 비복근의 회전 피판으로 덮어주었다(Fig. 6).

고 찰

결합조직형성 섬유종(desmoplastic fibroma)은 연부 조직에 발생하는 유건종(desmoid tumor)과는 조직 소견상 유사하다. 골에 발생하는 결합조직형성 섬유종은 매우 드물어서 Dalhlin과 Unni³⁾은 8542례의 원발성 골종양에서 오직 9례(0.11%)가 포함되어 있었다고 하였다. 일반적으로 장관골 간부나 하악골에 발생하지만, Böhm 등²⁾은 하악골 23%, 대퇴골 15%, 골반골 13%, 요골 12%, 그리고 경골 9%에서 발생하였다고 보고하였다. 임상 증상은 비특이적이며, 외상 등의 이유로 방사선 촬영할 때 우연히 발견되는 경우가 종종 있다. 그러나 통증을 동반하거나 종괴가 축적되어 발견되는 경우도 있다. 단순 방사선 소견상 골용해성 병변이 중심성으로 나타나면서 뚜렷한 경계를 보이게 된다. 때로는 장관골의 간단부에서도 발견되며, 얇아진 피질골을 뚫고 연부조직 종양성 병변을 형성하는 경우도 관찰된다. 그러나 골막 반응은 드물다. 방사선 소견상으로는



Fig. 6. Anteroposterior and lateral postoperative roentgenogram.

고립성 골낭종, 섬유성 골이형성증, 거대세포종, 골육종, 동맥류성 골낭종 등과 감별이 요구 되지만⁵⁾ 방사선학적으로는 감별이 어렵기 때문에, 진단에는 조직 검사가 필수적이라 할 수 있겠다. 조직학적으로 결합조직형성 섬유종은 작은 핵을 가진 섬유모세포들과 풍부한 교원질로 이루어지는데, 유사 분열은 거의 보이지 않는다. 드물게 다형태성을 나타내거나, 비특이적인 유사 분열을 보일 경우에는 섬유모세포성 골육종과 감별이 요구되지만 후자의 경우에는 유사 분열이 뚜렷하고, 악성세포에 의해 만들어진 유골(osteoid)이 관찰된다. 한편, 저급성 섬유 육종과도 감별이 요구되는 바, 후자의 경우에는 국소적으로 다형태성의 핵이 보이고, 비정상적인 유사 분열이 관찰 된다.

결합조직형성 섬유종에서 골육종으로 악성화되는 경우는 매우 드물다. 골육종으로 악성화되었던 경우는 모두 치료 후에 재발과 더불어 발생하였다. Takazawa 등⁶⁾은 16 년전 골소파 및 골이식으로 치료한 대퇴골 의 원위부에서, Abdelwahab 등¹⁾은 11 년전 골소파 및 골이식으로 치료한 경골의 근위부에서 경험하였다. 저자들도 골소파 및 골이식으로 치료한 후 11년 지나서 재발과 더불어 골육종으로 악성 변화된 것을 경험하게 된 것이다. 재발과 악성 변화의 관계에 대해서는, 그 보고된 증례가 별로 없으므로 이렇다 할 연구 내용은 없는 상태이다. 다만 결합조직형성 섬유종의 단순한 골소파 치료 후에는 재발의 빈도가 높은 것으로 알려져 있으며, 높은 재

발율은 악성 변화의 기회를 그 만큼 더 많이 제공하게 된다고 생각된다. 그러므로 단순한 골소파 치료는 지양하고 보다 적극적인 치료 수단이 요구 된다. 또한 조직 소견이 비슷한 저급성 섬유육종이 결합조직형성 섬유종으로 오진된 경우도 생각해 보아야 한다. 그리고 골육종의 사전 존재 가능성도 고려해 볼 수 있다. 그러나 상기 증례들은 악성화로 진행된 유행기간이 길었고, 폐 등의 전이 소견이 없었으므로, 골육종이 사전에 존재하였을 가능성은 희박하다. 본 증례의 경우 11년의 발병 기간이 있었으며, 경골 근위부 병소 이외에 다른 장기에 전이된 소견은 없고, 더욱이 최초 검체의 조직 소견에서 전형적인 결합조직형성 섬유종을 나타내었으므로 최초 진단명이 골육종으로 오진되었다고 보기는 어렵다. 따라서 저자들이 경험한 본 증례의 경우는 결합조직형성 섬유종이 골육종으로 악성화된 경우로서, 매우 드문 증례이기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Abdelwahab IF, Klein MJ, Hermann G, Steiner GC, Yang DC: Osteosarcoma arising in a desmoplastic fibroma of the proximal tibia. *AJR Am J Roentgenol*, 178(3):613-615, 2002.
- 2) Böhm P, Kröber S, Greschniok A, Laniado M, Kaiserling E: Desmoplastic fibroma of the bone. A report of two patients, review of the literature, and therapeutic implications. *Cancer*, 78(5):1011-1023, 1996.

- 3) **Dahlin DC, Unni KK:** Bone tumors. 4th ed, Springfield, IL, Thomas, 523-527, 1986.
- 4) **Jaffe HL:** Desmoplastic fibroma and fibrosarcoma. Tumors and tumorous conditions of the bones and joints. Philadelphia. Lea & Febiger, 298-303, 1958.
- 5) **Nishida J, Tajima K, Abe M, et al:** Desmoplastic fibroma. Aggressive curettage as a surgical alternative for treatment. *Clin Orthop Relat Res*, 320:142-148, 1995.
- 6) **Takazawa K, Tsuchiya H, Yamamoto N, et al:** Osteosarcoma arising from desmoplastic fibroma treated 16 years earlier: a case report. *J Orthop Sci*, 8(6):864-868, 2003.

Abstract

Osteosarcoma Arising from Desmoplastic Fibroma of Proximal Tibia - A Case Report -

**Tai-Seung Kim, M.D., Yong-wook Park, M.D.,
Moon-Hyang Park, M.D.*, Si-Hyong Jang, M.D.***

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

Desmoplastic fibroma of bone is rare, involves usually long bones, and histologically resemblance to the desmoid tumor of soft tissue. It is benign, but aggressive locally. Recurrence rate is high when treated with simple curettage and bone graft. Moreover, malignant transformation of desmoplastic fibroma with recurrence has been reported very rarely, and then it make us review again whether previous tumor probably was low grade malignant tumor. We report a surgically proven case of osteosarcoma arising from desmoplastic fibroma. A 17 years old male had been treated for a desmoplastic fibroma of the proximal tibia with curettage and bone graft. But after 11 years, the patient showed recurrence accompanying malignant transformation with osteosarcoma. This is very rare case of an osteosarcoma arising in a desmoplastic fibroma of the proximal tibia.

Key Words: Desmoplastic fibroma, Osteosarcoma

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