

섬유성 골이형성증

이화여자대학교 의과대학 정형외과학교실

강 충 남

= ABSTRACT =

Fibrous Dysplasia

Chung Nam Kang, M.D.

*Department of Orthopaedic Surgery, College of Medicine,
Ewha Womans University, Seoul*

Fibrous dysplasia of the bone is a relatively rare condition characterized by fibrous tissue replacement of skeleton, it may be monostotic with confined to one bone, or polyostotic with situated in many bones.

Favored locations are long bones of the lower extremities and fibrous dysplasia may produce defective growth and deformity, pathologic fracture, and pain in any bone, basically the bone structure is replaced to variable degree by avascular fibrous tissue, and formed thin trabeculae of bone.

The author experienced 3 cases of fibrous dysplasia that are 2 cases to monostotic and 1 case of polyostotic lesions and a brief review was done with literatures.

KEY WORD : Fibrous Dysplasia.

서 론

섬유성 골이형성증(纖維性 骨異形成症, Fibrous Dysplasia)은 1922년 Weil¹⁾에 의하여 처음 기술되었다. 이는 골격조직이 섬유성 골조직으로 대체되는 비교적 희귀한 질환으로 Albright²⁾가 5례 보고하면서 Albright 증후군을 기술하였고 현재 사용하는 병명은 Lichtenstein¹¹⁾에 의하여 명명되었으나 끊임없는 논란의 대상이 되었다가 1942년 Jaffe 와 Lichtenstein⁹⁾¹¹⁾에

의하여 독립된 질환으로 되었다.

본 질환의 원인은 불명이나 유전성이 아닌 발육장애로 믿어지고 있으며 이는 골수내에 원시섬유조직 증식이 발생학적으로 장애를 일으켜서 골피질을 침습하여 팽창되는것이 특징으로 발생부위가 단발성 또는 다발성으로 인체의 어느 골조직도 침습하며 골피질을 약하게 만들어 장골이 휘어지거나 기형 또는 병적골절을 유발케한다. 섬유성 골이형성증은 침습부위가 적을때는 자각증상이 없어서 우연한 기회에 발견된다. 골피질이 팽창되는 방사선학적 소견이 있으면 둔통, 감각이상·

이물감이 있고 성장기에 증상은 완만한 경과를 취하면서 주로 장골에 기형, 파지보행, 둔통및 병적골절을 야기한다.

방사선 소견으로 진단은 가능하나 확진은 조직생검으로 한다.

저자는 이화대학교 부속병원 정형외과에서 입원치유한 바 있는, 비교적 희귀한 다발성 섬유성 골이형성증 2례, 다발성 섬유성 골이형성증 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례 보고

증례 1 : 나○○

남자 13세로 학교 체육시간에 달리기 연습하다가 부딪힘으로써 좌측 대퇴골 간부 골절로 부상일에 본원 정형외과에 입원하였다. 좌측 대퇴골 간부의 방사선 촬영 소견은 대퇴골 간부의 상단에 병적 골절이 있고 대소전자하부위부터 골절된 부위까지 골피질이 얇아지면서 팽대되어 있으며 골수강 부위는 다발성 낭종형 골결손 부분이 균대균대 있었다(사진 1). 낭종형 골결손 부위 내면에는 골생성이나 골화증은 없고 변연은 골증식이 거의 없이 타원형이었다. 그리고 골막 증식은 없었다. 전신 방사선 촬영에서 좌측 상완골 골단과 척골 근위부 및 우측 제 5 수장골에는 섬유성 골이형성증이 있었다

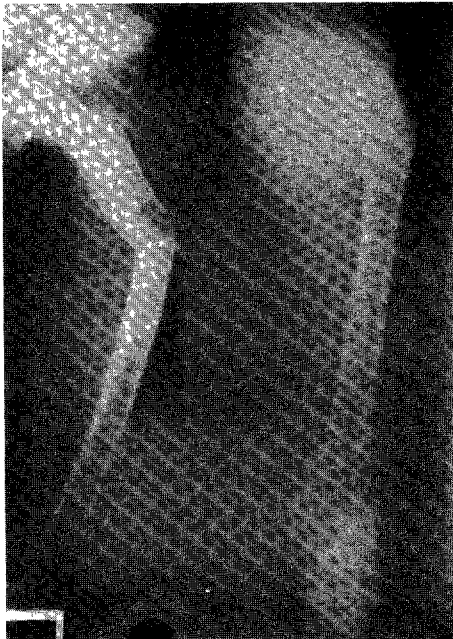


사진 1. 다발성 낭종형 골결손이 좌측대퇴골 간부의 상부에 있으며 병적골절이 보인다.

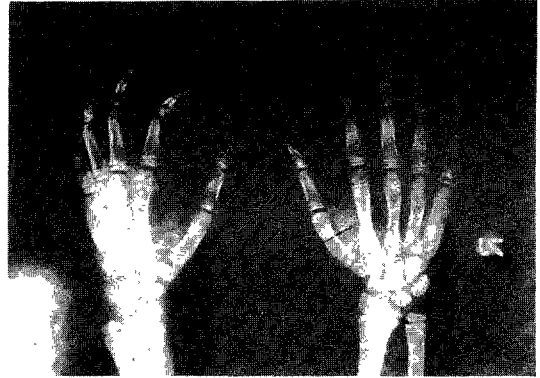


사진 2. 우수계 5수장골에 섬유성 골이형성증이 보인다.

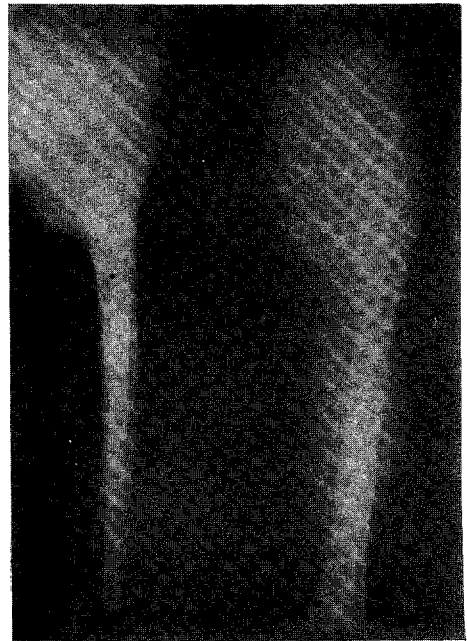


사진 3. 병적골절부위에 골수강내 고정술을 Kuntscher 내정물로 하였다.

(사진 2). 혈액 소견은 Alkaline phosphatase가 400 mU/mL으로 상승되고 뇨 소견에서 Sulkowitch 검사가 양성이었으며 그외는 정상 범위였다. 가족력에도 이상이 없었다. 입원 5일 후 좌측 대퇴골 간부 골절 부위의 수술 소견은 골수강내의 낭종형 부분에 담황색으로 약간 단단한 형태의 섬유 조직이 있고 골절 부위의 골피질은 팽대 및 얇아져있음을 관찰하였다. 병소 부위를 완전히 소파하고 대퇴골 간부 병적 골절부위는 Kuntscher 골수강 내고정물로 고정하였다(사진 3). 조직학적 소견은 풍부한 섬유 조직과 좁고 만곡형 골주가 있으며 방추형 섬유아 세포가 현저히 많고 세포간에는 풍부한 고질원이 관찰되어 전형적인 섬유성 골이형성증

인 소견이었다(사진 4, 5). 본 환자는 다발성섬유성 골이형성증으로 진단하였다. 수술 후 1년 6개월간 관찰한 결과 병적 골절 부위는 유합된 상태로 정상 생활하고 있다.

증례 2 : 전○○

여자 28세로 수 개월간 좌측 흉부의 동통과 압통이 있어서 내원한 환자로 방사선학적 소견으로는 좌측 제 8늑골에 땅콩 크기의 다발성 낭종형 골절손 부위가 있고 늑골의 골피질은 팽대되어 심하게 얇아져 있어서 늑골의 결핵 섬유성 골이형성증 만성 골수염의 진단으로 입원 2일후 좌측 제 8 늑골 절제술을 하였다. 수술 소견으로는 골막이 잘 박리되었고 골피질은 심하게 팽대되어 얇아져 있었으며 골수강 부위에는 섬유 초적으로 메워져 있었다. 현미경학적 소견으로 전형적인 섬유성 골이형성증이였다(사진 6).

증례 3 : 이○○

남자 11세로 친우와 장난하다가 우측 하외부에 타박상을 입고 오래전부터 용기가 적은 단단한 종물이 만

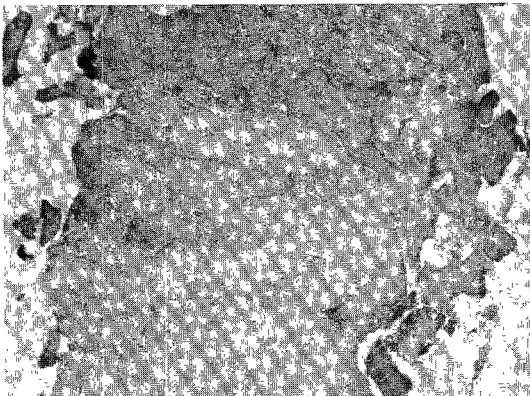


사진 4. 밀집된 섬유성조직과 불규칙한 골섬유주(bony trabecula)를 보여줌(H-E. 염색, 40X).

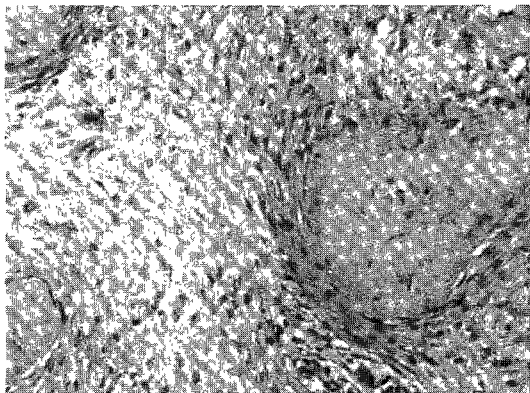


사진 5. 방추형의 섬유원 세포들과 골조직의 소견을 보임(H-E. 염색, 200X).

져진 하외부 상부 전면 부분에 통증으로 내원하였다. 방사선학적 소견은 우측 경부 상단에 다발성이며 타원형인 골 낭종형 결손 부위가 있고 변연은 경화되었으며 중심 부분에는 화골화, 부골은 엷었다. 병소 주위의 골조직은 경화되어 있으며 골 피질은 엷어져 있으나 골 피질의 파괴, 골막 반응 골화 현상은 없어서 Chondromyxoid fibroma, Nonossifying fibroma, 골결핵, 만

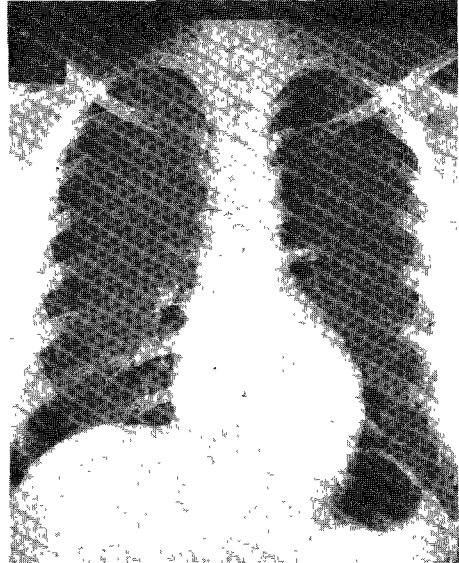


사진 6. 좌측 제 8늑골에 섬유성 골이형성증이 보인다.

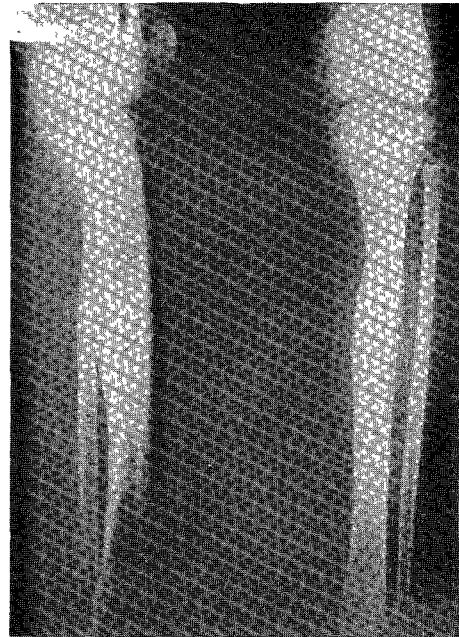


사진 7. 우측경골 간부에 섬유성 골이형성증이 보인다.

성 골수염 진단으로 입원 3일 후에 병소부위를 수술하였는데 육안적 소견은 골수강내에 회고 담황색인 연부 조직이 골 낭종형 결손 부위에 있고 변연은 단단히 골 경화되어 있었으며 골피질은 심하게 얇아져 있었다. 철저한 소파 수술을 시행하고 골 결손 부위에 자가골 이식수술을 하여 공동을 메웠다. 현미경학적 소견은 전형적인 섬유성 골 이형성이었다. 현재 약 2년이 경과하여 재발이 없이 낭종형 골 결손 부위도 점차 정상적인 골 조직으로 변화되었다.

고 찰

섬유성 골이형성증(Fibrous Dysplasia)이란 섬유성 골조직 병소가 다발성 또는 단발성으로 나타나는 병변으로 양성의 골 종양에 속한다.¹⁾³⁾⁴⁾⁶⁾¹⁰⁾¹⁶⁾ 이 질환은 1922년 Weil이 처음 기술하였고¹⁾, 1937년 Albright²⁾가 사춘기 여자에서 섬유성 골이형성증이 편측에 다발성으로 발생하고 피부에 자색 침착을 갖고 내분피성 이상으로 성기 이상출혈, 이상 유방 발달, 골단 성장선 조기유합등 사춘기 조발증이 있는 Albright 증후군을 발표하였고, 섬유성 골이형성증은 Lichtenstein¹¹⁾에 의하여 처음 명명되었다. 1976년 Campanacci³⁾는 10세전에 발생하고 주로 경골에 침습하여 간부 또는 골단부에 국소적으로 골파괴, 형성이 있으며 전단곡의 변형이 있는 monostotic cortical fibrous dysplasia를 osteofibrous dysplasia라고 명명하였다.¹⁷⁾

이는 임상적, 방사선학적 소견으로 내연골종증(enchondromatosis), 신경섬유육종(neurofibromatosis), 부갑상선기능항진증, unicameral bone cyst, nonossifying fibroma, bone aneurysm 등과 감별하여야 하며⁴⁾⁷⁾¹³⁾¹⁶⁾, 병변침습 장소가 단발성, 다발성 또는 골외부분(extra skeletal)으로 나뉠수 있다. 특히 병변이 심하면 대퇴골경부 부분에 shepherd's crook 변형, 늑골에 Harrison's groove, 비구에 대퇴골 골두가 골반내 돌출¹⁶⁾, 두개골 침범때 기저부위가 잘 침습되는데 이런 경우는 골생성이 증가되어 골조직이 경화되면서 공동이 막힌다.¹⁵⁾ 증상이 심하면 혈청에서 alkaline phosphatase가 상승한다.¹⁶⁾ 저자의 증례 1은 alkaline phosphatase가 상승하였다.

성별분포는 여자가 남자보다 3배 많으며 초기에 병변이 적을때는 자각증상이 없으나 장골에 침습때 골피질이 방사선학상 팽창되면서 둔통이 나타나고 두개골은 침범부위가 확산되면서 두통, 시력장애, 청력장애가 처음 주된 호소이다. 남자에서 10세이전에 발병할때는 파지보행, 하지 동통, 병적 골절이, 여자 아이에서는 성기 출혈이 처음 나타나는 증상들이며 이로 인하여 방

사선 촬영 결과 발견되는 경우가 많았다²⁾⁶⁾. 저자는 증례 1에서 대퇴골의 병적골절, 증례 2에서 압통과 동통, 증례 3에서 외상으로 인한 동통이 주소이었다.

다발성 섬유성 골이형성증은 환자 2/3에서 10세이전에 나타나고 병소의 침습정도가 빠르게 진행될뿐 아니라 골격에 기형, 병적골절이 자주 생기며 처음 발견 때 환자의 20%에서 골격이상 50%이상 발견된다고 하였다.¹²⁾¹³⁾ 또 Harris⁸⁾는 환자의 85%에서 골절이 있고 특히 대퇴골·경골에서 골피질의 약화로 인하여 장골의 만곡, 골절, 길이의 단축, 하지부동의 경우가 많다고 하였다. 발표한 3례는 각각 대퇴골·늑골·경골에 발생하였으며 증례 2를 제외하고 증례 1, 3은 외상 경력으로 방사선 촬영으로 우연히 발견되었으며 증례 1은 대퇴골간부에 병적골절이 있었다.

골단(epiphysis)은 침범하지 않지만 병소부위가 골단에 아주 접근되어있으면 초기에 골단부분 폐쇄 현상이 나타나서 심한 기형을 초래할수 있다고 하였다⁸⁾. 그러나 Grabias⁷⁾는 골단에 섬유성 골이형성증이 침습하여 성장장애를 일으키지는 않는다고 언급하고 현재 대부분의 학자들은 Grabias의 주장을 믿고있다. 다만 골단 근처 골간단의 변형으로 인한 비정상적인 물리적 자극이 성장선의 조기유합에 영향을 끼칠것으로 사료된다.

사춘기와 병소의 확산정지에 관한 관계에서 Harris는 관계가 없다고 하였으나 Herny⁹⁾는 사춘기 이후에는 병소 부위가 다소 비활성화되고 노년에 다시 활성화 한다고 하였고, 임신기간 동안은 활성화가 정지되었다가 분만후에는 다시 활성화된다고 하였다. 이는 현재 확실한 근거가 없는 것으로 평가되고있다. 즉 임상적으로 사춘기후에도 새로운 병소가 만들어지고 이미 존재한 병소의 진행을 방지하지는 못하는 것으로 되어 있다. 그리고 척추에 다발성 섬유성 골이형성증 발생은 요추에 많으며 척추체는 압박골절 모양으로 납작하게 되나 비교적 신경증상은 드물다고 하였다.¹²⁾ 저자의 증례 1은 대퇴골에 사소한 외력으로 병적골절을 유발케 하였고, 증례 2, 3은 만성적인 압통과 경미한 통증이 있었다.

본 증의 방사선학적 소견은, 장골에서는 골수강이 폐쇄되면서 다발성 낭종형 골투명 부위가 형성되어서 병소가 해면질내에서 아주 서서히 진행하여 커지면 골피질은 얇아지고 부풀게 되지만 골막골 형성이 계속되기 때문에 골피질의 천공은 드물다 하였다.¹⁶⁾ 그러나 골수강의 부분 폐쇄, 골피질의 얇아짐으로 인하여 장골의 기형, 병적골절이 있을수있고, 대퇴골 경부에 병적골절이 여러번 반복되어 치유후 결과로 내반고변형(shepherd's crook deformity)¹⁴⁾¹⁶⁾이 되며 경골에서

는 전만곡변형이 자주 발생한다³⁾. 특히 늑골에서는 골 피질 팽창이 심하고 Harrison groove를 볼수있다⁶⁾. 방사선학적 감별 진단은 단발성인때는 골낭종, 내연골 증, 비골원성 섬유종, 부갑상선기능항진증과 구별하고, 다발성일때는 부갑상선기능항진증, 다발성 골수종, 골 형성부전증, 신경섬유종증과 구별해야한다¹⁶⁾¹⁸⁾¹⁹⁾. 특히 저자는 수술전 방사선학적 소견으로 골결핵, 만성염증을 배제할 수 없었다.

병소 부위의 육안적 소견은 초기때에는 회거나 회색이고 말랑말랑하나 성숙함에 따라서 황색으로 변하고 딱딱해지며 때론 초자형 연골도 포함한다. 조직학적 소견은 골주와 많은 섬유조직이 있으며 거대핵세포, 유사분열 양상이 없으며 방추상섬유아세포들이 많고 치밀하며 긴 섬유조직 사이에 존재하며 세포사이에는 풍부한 교원질이 있는 것이 특징이다⁴⁾. 본 증례의 경우도 이상과 같은 특징적 소견으로 섬유성 골이형성증을 확진할 수 있었다.

정형외과적 치료는 진단을 정확히하여 장골의 골절및 변형을 예방하고 또 고정시켜 주는 것이다. 약물요법은 효과가 없으며 방사선요법은 오히려 나쁜 영향을 끼친다. 현재도 완전한 골소파수술과 골이식수술을 동시에 시행함이 원칙적으로 되어있다. 저자는 증례 1은 대퇴골 간부에 병적골절을 소파술과 내고정술, 증례 2는 늑골 절제술, 증례 3은 경골간부로서 골소파술과 자가골 이식술을 하였다. 섬유성 골이형성증의 예후는 비교적 양호하나 하악골, 두개골의 병소 부위는 흔히 재발한다는 보고가 있고 기타 장골에서는 고식적 요법으로 소파술, 골이식술로 결과는 좋으며 악성 변화는 거의 없으나⁴⁾ Lichtenstein¹⁰⁾¹¹⁾은 약 1%이내에서 악성변화를 보고하였다. 1975년 Miligram¹²⁾은 악성 변화를 보고하고 이는 대퇴골 안면골에서 호발하며 방사선조사 치료후에 자주 발생하며 대부분 골육종이고 때로 섬유육종, 연골육종⁵⁾, 거대세포종으로 변형된다고 하였다. Stewart¹⁸⁾는 환자가 전에 방사선 치료 과거력 없이는 섬유성 골이형성증이 악성변화를 일으키지는 않는다고 하였다.

결 론

이화대학교 의과대학 부속병원 정형외과에서는 단발성 섬유성 골이형성증 2례, 다발성 골이형성증 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1) Aegerter, E. & Kirkpatrick, J.: Orthopaedic

diseases. Ed. 4, p 167, Philad., W.B. Saunders Comp., 1975.

2) Albright, F., Butler, A., Hampton, A., & Smith, P.: Syndrome Charaterized by Osteitis Fibrosa Disseminata. Area of Pigmentation and Endocrine Dysfunction with Precocius Puberty in Female, New Engl. J. Med., 1937; 216: 727.

3) Crawford, J., & Campbell, M.D.: A Variant of Fibrous Dysplasia(Osteofibrous Dysplasia), J. Bone & Joint Surg., 1982; 64-A: 231.

4) Dahlin, D.C.: Bone tumors. 3rd Ed., Charles, C. Thomas Publisher, Springfield, 1978.

5) Feintuck, T.: Chondrosarcoma arising in a Cartilagenous Area of Previously Irradiated Fibrous Dysplasia. Cancer, 1973; 31: 877.

6) Fiorat, D. & Stutzman, L.: Fibrous Dysplasia of Bone: Review of 24 cases, Am J. Med., 1968; 44: 421.

7) Grabias, S.L. & Campbell, C.J.: Fibrous Dysplasia. Orthop. Clin. of North Am., 1977; 8: 4, Oct.

8) Harris, W.H, Dudley, H.R. Jr., & Barry, R. J.: The Natural History of Fibrous Dysplasia, J. Bone & Joint Surg., 1962; 44-A: 207.

9) Henry, A.: Monstotic Fibrous Dysplasia, J. Bone & Joint Surg., 1969; 51-B: 300.

10) Lichtenstein, L.: Bone tumors. p391, C.V. Mosby Comp., Saint Louis, 1972.

11) Lichtenstein, L., & Jaffe, H.: Fibrous Dysplasia of Bone, Arch. Pathol., 1942; 33: 777.

12) Milgram, J.W.: Malignant Degeneration of Polyostotic Fibrous Dysplasia of Bone, Bull Hosp. Joint Disease, 1975, 36: 137.

13) Montoya, G., Evarts, C., & Dohn, D.: Polyostotic Fibrous Dysplasia and Spinal Cord Compression, J. Neurosurg., 1968; 29: 102.

14) Pritchord, J.E.: Fibrous Dysplasia of Bone Am. J. Med. Sci. 1951; 222: 313.

15) Ramsey, H., Strong, E., & Frazell, E.: Fibrous Dysplasia of the Craniofacial Bones, Am. J. Surg., 1968; 116: 542.

16) Samuel, L. Turek: Orthopaedics. Principles & Their Application, p 716, J. B. Lippincott Comp., Philad., 1984.

17) Semion, D.W., & Willis, H.B.: Congenital Fib-

- rous Defect of the Tibia. J. Bone & Joint Surg., 1981; 63 - A: 483 - 488.
- 18) Stewart, M. J., & Gilmer, W.S.: Fibrous Dysplasia of Bone. J. Bone & Joint Surg., 1962; 44 - B: 302.
- 19) Valls, J., Polar, M., & Schajowicz, F.: Fibrous Dysplasia of Bone. J. Bone & Joint Surg., 1950, 32 - A: 311.
-