

## 대퇴골에 발생한 건종양섬유종 (腱腫樣纖維腫)

— 1증례 보고 —

한강성심병원 병리과

박 용 옥 · 이 계 숙 · 이 승 호

중앙대학교 및 \*서울대학교 의과대학 병리학교실

유 재 형 · 송 계 용 · 안 금 환\*

= Abstract =

### Desmoplastic Fibroma of Femur

— A case report —

Yong Wook Park, M.D., Kye Sook Lee, M.D. and Sung Ho Lee, M.D.

*Department of Pathology, Han Gang Sung Sim Hospital*

Jae Hyung Yoo, M.D., Kye Yong Song, M.D. and Geung Hwan Ahn\*, M.D.

*Department of Pathology, College of Medicine, Chung-Ang University and*

*\*Seoul National University*

Desmoplastic fibroma of bone is rare benign tumor of fibrous tissue origin, resembling desmoid tumor in soft tissue histologically. Jaffe<sup>1)</sup>(1958) first named and reported the desmoplastic fibroma in bone. Authors experienced a case of desmoplastic fibroma in proximal shaft of femur. A desmoplastic fibroma occurred in rib was first reported by Ahn et al<sup>2)</sup>, therefore, this case was to be the second case in Korea.

A 42 years old woman was admitted to the Department of Orthopedic Surgery in Han Gang Sung Sim Hospital complaining the painful swelling of right thigh after slipping down at mountain. She noted a painful swelling of right thigh without limitation of motion one year ago. C.B.C and blood chemistry were all within normal limits except slightly increased alkaline phosphatase(6.0 B.U.). Urinalysis was within normal limits. Roentgenography of right femur revealed fracture in the proximal shaft with osteolytic and trabecular appearance of soft tissue tumor around the fracture site. Popliteal angiogram revealed slight increase of vascularity in tumor mass. Bone scanning with Tc<sup>99m</sup> revealed increased uptake in tumor mass.

Operative finding revealed bone fracture and large grayish white firm tumor mass in proximal shaft of femur beneath the Vastus lateralis. The submitted specimen consisted of a hip disarticulated lower extremity showing large eccentrically located grayish white firm tumor mass in proximal shaft of femur, measuring 10×9.5×4 cm. in maximum dimension. Cut surface exhibited homogenously grayish white and fibrous appearance. Neither hemorrhage nor necrosis was noted. Microscopically the tumor was moderately cellular, composed of interfasciculating spindle shaped fibrous tissue with rather uniform nuclei, separated by collagenous stroma of varying amount and slit like vascular channels. Mitotic figure was not noted. Neither osteoid nor chondroid matrix was seen even in multiple section.

접 수 : 1982년 12월 7일

## 서 론

골에 발생한 건종양섬유종(Desmoplastic fibroma)은 1958년 Jaffe<sup>1)</sup>가 경골, 대퇴골 및 견갑골에 생긴 5례를 정리하여 처음 발표하였으며 방사선소견 및 병리조직학적 소견상 여러가지 골질환과 감별을 요하는 아주 드문 양성종양으로 한국에서는 안<sup>2)</sup>등이 늑골에 생긴 건종양섬유종을 처음 보고하였다.

저자들은 42세 여자의 우측대퇴골에 발생한 건종양섬유종 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

## 증 례 보고

본 환자는 42세된 여자로서 1년전부터 우측 대퇴부위에 동통이 있어 개인병원에서 간헐적으로 약물치료를 받아오던 중 입원 2일전(1982, 2, 6)에 산비탈을 내려오다가 넘어져 우측대퇴부에 심한 동통성 종창이 생겨 응급실을 통하여 입원하였다. 입원당시 우측대퇴부 방사선소견상 대퇴골근위부에 골절 및 섬유조직의 주양상(trabecular appearance)을 띤 골파괴를 초래한 큰 종괴가 관찰되었으며 슬와 동맥촬영상 종괴부위에 약간 혈관이 증가되어 있었다(Fig. 1, 2). Tc<sup>99m</sup>-MDP를 이용한 골주사촬영에서는 종양부위에 흡수가 증가되어 있었다. 검사소견상 혈색소는 13.2g%, 백혈구는 12,200/mm<sup>3</sup>, 적혈구침강속도는 21 mm/hr 이었고, 혈액화학적검사에서는 alkaline phosphatase가 약간 증가(6.9 BU)된 외에 특기할 소견이 없었다. 수술소견상 Vastus lateralis 근육 바로 하부의 대퇴골수에서 유래한 것으로 생각되는 커다랗고 비교적 단단한 회백색 종괴가 있었으며 종괴의 중앙부위 즉 대퇴골 근위부에 골절이 동반되어 있어 고관절이단술(Hip dislocation)을 시행하였다. 병리과에서 받은 조직은 고관절이단술이 된 우측하지로 대퇴골의 골간단(metaphysis)에 해당하는 부위에 중심의로(eccentric) 벗어난 회백색의 비교적 단단한 종괴가 관찰되었으며 그 크기는 10×9.5×4 cm 이었다. 절단면상 섬유조직의 주양상의 회백색을 띠고 있었으며 출혈 및 괴사부위는 관찰되지 않았다(Fig. 3).

현미경적으로(P-82-611) 섬유아세포의 형태를 가진 방추형의 종양세포들이 서로 속을 만드는 양상(interfasciculating pattern)의 풍부한 교원섬유에 의해 분리되고 있었다. 종양세포는 비교적 동일하였으며 세포

성분이 많은 곳의 종양세포들은 방추형의 다소 농염된 큰핵을 가지고 있었으나 분열상이나 심한 비정형상은 관찰되지 않았다. 많은 표본절제상 거의 동일한 소견을 보였으며 연골이나 골조직은 관찰되지 않았다(Fig. 4, 5, 7). 주위 근육과 인접된 부위에서는 유전종(desmoid tumor)과 유사하게 지상구조(interdigitation)의 침투양상을 관찰할 수 있었다(Fig. 6).

## 고 찰

골에 발생한 건종양섬유종은 병리조직학적으로 연부조직에서 생긴 유전종(Desmoid tumor)과 아주 유사하다<sup>3,4)</sup>. Jaffe<sup>1)</sup>가 1958년 경골, 대퇴골 및 견갑골에 생긴 5례를 정리하여 처음 발표하였으며 Dahlin과 Hoover<sup>5)</sup>가 Mayo Clinic에서 진단된 골종양 3,000례 중 2례를 발견할 정도로 아주 드문 종양으로 현재까지 52례가 보고되어 있으나 한국에서는 안<sup>2)</sup>등이 늑골에 생긴 건종양섬유종을 처음 보고하였으며 대퇴골에 발생한 것은 저자들의 증례가 처음이다. 건종양섬유종은 젊은사람에서 호발하며 그 중 10대에서 가장 흔하게 생기며(56%), 환자의 92%가 30세이하였다고 보고하였다. 성별에 따른 발생빈도의 유의한 차이는 없으나 환자들은 경한 동통이나 병적골절에 의한 심한 동통을 호소하며 병원을 찾는 경우가 대부분이다<sup>6,7)</sup>. 이 종양이 보고된 발생부위는 다양하나 그 중 장골, 하악골, 무명골에 가장 많은 것으로 되어있다<sup>1-10)</sup>. 방사선소견상 이 종양은 골간단(metaphysis)을 침범하며 종양부위 또는 중심의로 벗어나 자라며 골파괴를 초래하여 섬유조직의 주양상을 띄는 것이 특징이다. 드물게 골단까지 침범하기도 하며 더 진행되면 심한 골괴질의 침식과 파괴를 초래하여 동맥류성골낭종, 단순성골낭종, 연골절액성섬유종, 골의섬유이형성, 골육종등과 감별을 요하게되며<sup>6,9,10)</sup>, Whitesides와 Ackerman<sup>11)</sup>은 갑상선, 신장에서 유래한 전이암과도 유사한 소견을 보일 수 있으므로 감별을 해야된다고 시사하였다. 육안소견상 이 종양은 백색 또는 회백색을 띠며 골 및 연골조직이 없기 때문에 꺼끄러운 감각을 느낄 수 없으며 골수조직의 파괴로 낭성변화를 초래하여 섬유조직의 주양상을 띄는 것이 특징이다. 현미경소견상 섬유아세포의 형태를 가진 방추형의 종양세포들이 서로 속을 만드는 형태의 풍부한 교원섬유에 의해 분리되는 양상을 나타내는 것이 특징이며 이 종양에서는 연골, 골조직 및 조직구등이 나타나지 않기때문에 앞에서 기술한 방사선소견상 감별을 요하는 여러 질환과 감별진

단을 할 수 있겠다. 종양세포는 비교적 동일하며 작고 길쭉길쭉하며 세포성분이 많은 곳의 종양세포들은 난원형의 약간 큰 농염된 핵을 가진 양상을 관찰할 수 있으나 분열상이나 심한 비정형상이 없다는 점에서 섬유종과 감별할 수 있다. 또한 연부조직 및 골막에서 유래한 유전종과는 본 증례에서와 같이 기본형태 뿐만 아니라 골수에서 골외로 퍼져나간 종양조직은 유전종과 같이 경계부 근육조직과 지상구조의 침투형태를 보여주기도 하므로 현미경적 소견상 너무나 비슷하기 때문에 거의 감별할 수 없으며 단지 방사선소견상 특히 골막에서 유래한 유전종의 경우에는 골피질의 파괴가 심하지 않아 종양이 거의 골수내로 침범되지 않으므로 주 종양의 위치로 보아 감별 가능한 것으로 되어있다<sup>5)</sup>. 또한 전종양섬유종이 골수내에 국한되어 있을 때는 non-ossifying fibroma(비골화성섬유종)와 감별이 힘들다. 이 둘의 감별점은 방사선소견상 비골화성섬유종에는 골과피병소에 경화된 경계면(sclerotic margin)이 존재하며 현미경적으로 거대세포가 관찰된다는 것이 감별점으로 알려져 있다<sup>16)</sup>.

이 질환의 치료방법은 종괴를 광범위하게 절제하면 재발없이 치유된다.

전종양섬유종의 조직학적 기원에 대해서는 Jaffe<sup>17)</sup>, Sugiura<sup>18)</sup> 등은 섬유아세포에서 유래하였다고 시사하였으나 Lagace 등<sup>15)</sup>은 전자현미경적연구를 통하여 섬유아세포와 원시적인 간엽세포들이 섞여서 나타나기도하나 주된 세포는 근섬유아세포(myofibroblast)에서 기원된다고 추정되고 있다.

## 결 론

저자들은 병리조직학적으로 연부조직에 생긴 유전종과 아주 유사한 42세 여자의 우측 대퇴골에 발생한 전종양섬유종 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- 1) Jaffe HL: *Tumors and tumorous conditions of the bone and joints. pp.298, Philadelphia, Lea and Febiger 1958*
- 2) Ahn GH, Chi JG, Kim WM, Suh KP and Kim JH: *Desmoplastic fibroma of bone. Report of a case and review of the literature. Seoul J Med 22:437, 1981*

- 3) Hardy R and Lehrer H: *Desmoplastic fibroma vs desmoid tumor of bone. Two cases illustrating a problem in differential diagnosis and classification. Radiology 88:899, 1967*
- 4) Hinds FC, Kent JN and Fechner R.G.: *Desmoplastic fibroma of the mandible. Report of a case J Oral Surg 27:271, 1969*
- 5) Dahlin DC and Hoover NM: *Desmoplastic fibroma of bone. Report of two cases. JAMA 188:685, 1964*
- 6) Rahban W and Rosai J: *Desmoplastic fibroma, Report of ten cases and review of the literature. J Bone J Surg 50A:487, 1968*
- 7) Whitesides TE and Ackerman LV: *Desmoplastic fibroma. A report of three cases J Bone J Surg 42A:1143, 1960*
- 8) Sheer GE and Kublman RE: *Vertebral involvement by desmoplastic fibroma. Report of a case. JAMA 185:669, 1963*
- 9) Godinho PS, Chiconelli JR and Lemos C: *Desmoplastic fibroma of bone. Report of a case. J Bone J Surg 49B:560, 1967*
- 10) Nilsson U and Gothlin G: *Desmoplastic fibroma of bone. Acta Ortho Scand 40:205, 1967*
- 11) Spjut HJ, Dorfman HD, Fechner RE and Ackerman LV: *Tumors of bone and cartilage. Atlas of tumor pathology, Washington D.C. AFIP, 2nd series 5, pp.262, 1971*
- 12) Cunningham CD, Smith RO, Enniquetz P and Singleton GT: *Desmoplastic fibroma of the mandible Ann Otol 84:125, 1975.*
- 13) Sugiura I: *Desmoplastic fibroma. Case report and review of the literature J Bone J Surg. 58A:126, 1976*
- 14) Schenkar DL and Kleinert HE: *Desmoplastic fibroma of the hands. Case report Plastic and Reconstructive Surg 59:128, 1977*
- 15) Lagace R, Delage C, Bouchard HL, and Seemayer TM: *Desmoplastic fibroma of bone. An ultrastructural study Am J Surg Path 3:324, 1979*
- 16) Mirra JM: *Bone tumors, Diagnosis and treatment. Philadelphia J.B. Lippincott Co. pp. 270, 1980*

### Legends for Figures

- Fig. 1. Popliteal arteriogram shows slightly increased vascularity in the tumor mass of right femur.
- Fig. 2. Roentgenogram of right femur shows pathologic fracture in proximal shaft and radioluscent osteolytic lesion in the medullary portion.
- Fig. 3. Gross appearance of the tumor shows homogenously grayish white large tumor mass with eccentric growth pattern from medullary portion resulted in pathologic fracture.
- Fig. 4. & 5. Tumor sections reveal rather uniform spindle fibrous tumor cells in interfasciculating arrangement(H&E, ×80).
- Fig. 6. Interdigitating growth of tumor cells into the surrounding muscular tissue and slit like vessels (H&E, ×80).
- Fig. 7. High power view reveals the spindle shaped fibrous tumor cells without mitosis or pleomorphism (H&E, ×200).

