

지방경화성 점액섬유종(Liposclerosing myxofibrous tumor) - 1예 보고 -

가톨릭대학교 의과대학 병원병리학교실, 진단방사선과학교실*

유창영 · 정은선 · 박경신 · 이연수 · 지원희* · 강창석 · 이교영

지방경화성 점액섬유종은 섬유골을 형성하는 양성 골질환으로 대퇴골 원위부의 전자간 부위에서 주로 발생한다. 이 질환은 지방종, 지방황색종, 점액종, 지방섬유종, 섬유형성이상 유사 병변, 낭의 형성, 지방괴사, 허혈성 골화 또는 연골 형성 등 다양한 조직학적 소견이 뒤섞여 있는 특징을 보인다. 비록 일부에서는 지방경화성 점액섬유종을 섬유형성이상이나 골내 지방종 또는 기타 다른 양성 병변의 한 변형으로 생각하기도 하지만, 최근에는 지방경화성 점액섬유종을 하나의 독립된 질환으로 인식하려는 경향이 강하다. 저자들은 48세 여자 환자의 대퇴골 전자간 부위에서 지방경화성 점액섬유종의 전형적인 방사선학적 그리고 조직학적 소견을 보이는 증례를 경험하였다. 방사선학적으로 이 병변은 방사선 투과성 및 젓빛 유리와 같은 특성을 보였고 주변은 경화성 골조직으로 싸여 있었다. 조직학적으로는 점액조직, 지방종 그리고 섬유형성이상 유사 조직이 주류를 이루었다.

색인 단어: 지방경화성 점액섬유종, 섬유골 형성 질환, 양성 골질환

지방경화성 점액섬유종은 섬유골을 형성하는 양성 병변으로 조직학적으로는 여러 다양한 조직 요소들이 혼재하는 특징을 가진 종양이다. 즉 지방종, 지방황색종, 점액종, 지방섬유종, 섬유형성이상 유사 병변, 낭의 형성, 지방괴사, 허혈성 골화 또는 연골 형성 등의 소견이 다양한 분포로 혼합되어 나타난다. 저자들에 따라서는 이 종양을 지방종의 퇴화된 형태이거나, 섬유형성이상의 한 아형으로 주장하는 의견도 제시되고 있다^{1,2)}. 그러나 방사선학적인 유사성에도 불구하고 지방종의 퇴화로 생각하기에는 광범위한 점액섬유 부위가 관찰되고, 지방종에서 보이는

지방괴사 및 칼슘 침착 소견이 이 경우에는 관찰되지 않는 점 등 여러 가지 다른 양상을 보인다는 점에서 구별된다. 또한 섬유형성이상으로 생각하기에는 일부에서 지방조직을 보이는 점이 다르다. 따라서 이 질환을 독특한 형태를 보이는 하나의 독립된 질환으로 주장하는 의견들이 최근에 제시되고 있으며^{3,4)}, 질환들간의 상호연관성에 대해서 형태적 및 분자적 연구가 앞으로 진행되어야 할 것으로 생각된다. 저자들은 좌측 대퇴골의 전자간 근위부에 발생한 지방경화성 점액섬유종 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

※통신저자: 정 은 선
서울특별시 서초구 반포동 505
가톨릭대학교 의과대학 강남성모병원 병리과
Tel: 02) 590-2209, Fax: 02) 592-4190, E-mail: esjung@catholic.ac.kr

증례 보고

환자는 48세 여자로서 2개월 전부터 시작된 좌측 고관절 부위 동통을 주소로 내원하였다. 내원하여 시행한 양측 고관절 단순방사선 촬영 소견 상 약 4.8×3.8 cm 크기의 방사선투과성 젓빛 유리모양 밀도를 보이는 경계가 잘 지워진 병변이 경화성 변연부로 둘러싸인 소견이 관찰되었다(Fig. 1A). 자기공명영상 소견 상에서 이 병변은 T2 영상에서 밝게 나타났으며 T1 영상에서는 다소 어둡게 관찰되어 지방과 유사한 성분으로 이루어진 병변임을 시사하였다(Fig. 1B-D). 또한 단순방사선 사진 상에서 관찰되던 경화성 변연부가 자기공명영상에서도 동일한 모양으로 관찰되었다. 환자는 섬유형성이상 또는 골내 지방종이 의심되어 굽어냄 수술을 받았다. 병리조직학적 소견 상 병변의 일부에서 비대된 지방조직의 군집이 관찰되었고, 이들 주위로 림프구의 침윤이 있었으며, 일부에서는 변성된 섬유조직 사이에서 비대된 지방조직이 관찰되기도 하였다. 병변의 대부분은 모세혈관이

발달한 점액섬유성조직이었으며, 이 부위에서 황색종(거품)세포의 군집이 군데군데 관찰되었다(Fig. 2). 또한 일부에서는 섬유형성이상과 매우 유사한 부위가 있었는데, 점액섬유성 기질 내에 미성숙골 형성이 관찰되었으며, 이들은 원형이거나 구부러진 선의 모양을 보이고 있었다(Fig. 3). 그러나, 악성 변화를 보이는 부분은 관찰되지 않았다.

고 찰

지방경화성 점액섬유종은 뼈에서 나타나는 양성 섬유 골성 병변으로 다형성 섬유골성 병변, 다형성 섬유형성이상, 비정형성 섬유형성이상 또는 뼈의 다형성 섬유낭성 질환 등으로도 기술되어 왔다¹⁾. 본 증례는 방사선학적으로는 퇴화과정을 보이는 지방종이 강력히 의심되었다. 조직학적으로는 일부에서 지방조직이 관찰되어 지방종을 의심할 수 있는 소견이 있었으나 지방조직은 전체 병변의 20% 이내에서 관찰되었고 그 외 조직은 점액섬유성 성분으로 이루어

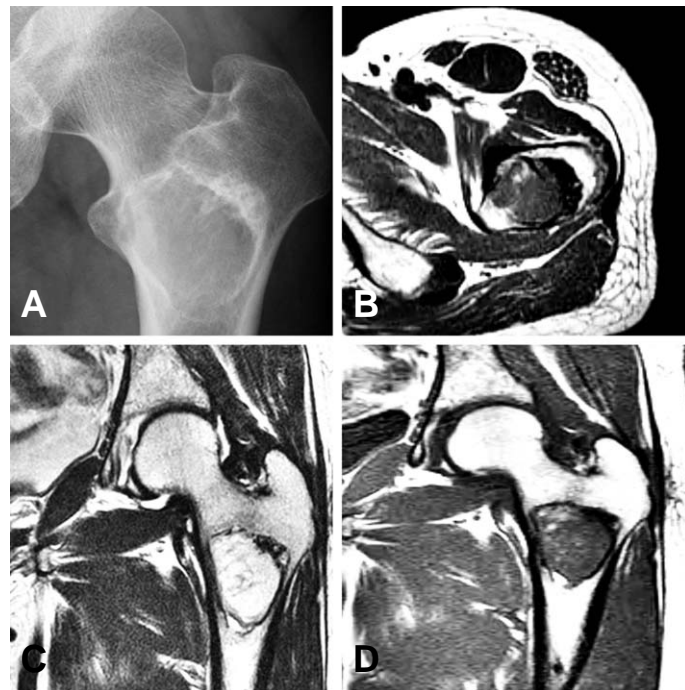


Fig. 1. Radiologic findings of LSMFT. Predominantly lucent geographic lesion with sclerotic margin is noted in the intertrochanteric area of left femur (A). Axial T1-weighted image shows hypointense area (B). Coronal T1-weighted MR image shows hypointense area in the same area (C). Coronal FSE T2-weighted image shows heterogeneously hyperintense area (D).

져 있었다. 이 부분의 일부에서(10% 이내) 유골 형성이 관찰되어 섬유형성이상과 유사한 영역을 만들고 있었다. 그외 지방중에 특이한 점액성 및 호산성 지방괴사 부위, 그리고 이 괴사 부위의 칼슘 침착 등

의 소견이 관찰되지 않았으며 지방중에서 보이는 반응성 골형성은 병변 주위에서 일어나는데 반해 본 증례의 경우에는 섬유점액성 기질 내에서 일어난다는 점에서 차이를 보였다^{1,5-7)}. 따라서 점액섬유조직,

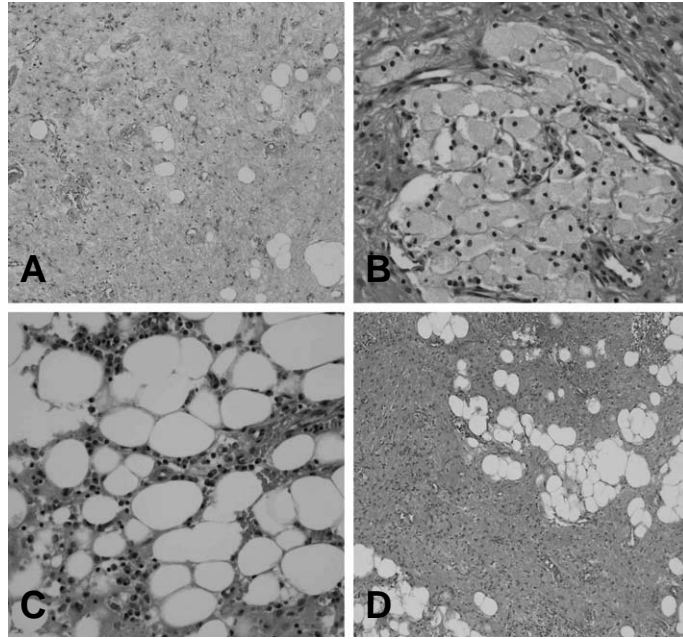


Fig. 2. Histologically, this lesion is composed predominantly fibromyxoid area with well developed capillaries and hypertrophic adipocytes (A). Xanthoma cells are found in the fibrous background (B). Adipose tissue area with lymphocytic infiltration (C) and fibrous area admixed with hypertrophic adipocytes (D) are also found.

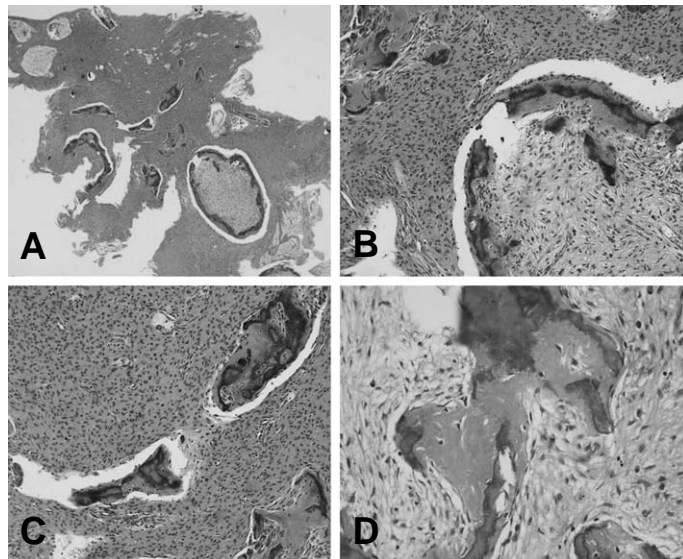


Fig. 3. In some areas circular and curvilinear metaplastic woven bone (A, B) and trabeculae (C, D) are noted in the myxofibrous stroma.

지방종 부위 및 섬유형성이상 부위가 혼합된 지방경화성 점액섬유종으로 진단하였다.

지방경화성 점액섬유종을 하나의 독특한 질환으로 분류한 것은 Ragsdale의 여러 저자들의 보고에서 시작되었다. Ragsdale³⁾은 대퇴골 근위부에서 잘 생기면서 특징적인 방사선 소견을 보이는 95 증례를 뼈의 다형성 섬유골성 질환으로 명명하였지만 더 기술적인 용어인 지방경화성 점액섬유종이라는 용어를 사용하여 상세한 방사선 소견 및 지방, 경화, 점액섬유성, 섬유성 등의 용어들이 지니는 조직학적 의미를 해설하고 있다. Ragsdale은 나이든 환자 또는 병소 부위에 병적 골질이 있던 증례에서 육종 변화가 더 흔히 관찰되었다고 보고하고 있는데, 주로 허혈성 결합조직증식증이 있는 곳에서 생겨나거나 섬유화색소를 구성하는 세포들의 비정형화가 증가하면서 발생한다고 주장하였다. 그 외 Gilkey⁴⁾는 40예를 토대로 지방경화성 점액섬유종을 독특한 질환군으로 보고하면서, 악성 가능성이 기존의 보고보다는 낮을 것으로 예측하였다. 이들 보고에서 보이는 주요 조직학적 소견은 본 증례의 경우와 일치하고 있다. 그러나 일부에서는 이 질환을 뼈에 나타나는 여러 양성 용해성 병변의 퇴행성 변화로 간주하기도 한다. 특히 섬유형성이상의 한 아형으로 보는 주장이 있다. Matsuba²⁾등은 대부분의 섬유형성이상에서 G 단백질의 alpha 소단위(Gsa)에 대한 Arg201 유전자부호 상에 점돌연변이가 있음을 확인하였는데, 그들이 보고하고 있는 지방경화성 점액섬유종 두 증례에서도 동일하게 Gsa의 돌연변이가 있음을 polymerase chain reaction fragmentation length polymorphism (PCR-RFLP)을 통해 확인하여 지방경화성 점액섬유종이 섬유형성이상의 한 변형이라고 주장하고 있다. Heim-Hall¹⁾등의 4증례는 섬유형성이상소견 및 지방경화성 점액섬유종의 소견을 모두 지니고 있었는데 저자들은 고관절의 해부학적 및 생체역학적 특성을 고려하면서 기존에 섬유형성이상이 있을 때 이 부위에 골질이 잘 일어나고 이러한 골질은 섬유형성이상의 조직학적 소견을 변화시켜 궁극에는 지방경화성 점액섬유종의 조직소견을 만든다고 주장하였다. 시간이 지남에 따라 병변에서 내부 변형이 일어난다는 주장은 Ragsdale과 일치하고 있다³⁾. 최근에 Kransdorf 등⁵⁾은 지방경화성 점액섬유종의 방사선학적 그리고 조직학적 소견

을 기술하면서 섬유형성이상보다 악성 가능성이 높기 때문에 주의 깊은 관찰이 요구된다고 강조하고 있다. 또한 지방경화성 점액섬유종은 골내 지방종의 한 변형인데 점액성 또는 점액섬유성 조직 등과 같은 증식성 변화가 나타날 때 지방경화성 점액섬유종이라는 용어를 쓰는 것이 적절하다고 주장하였다. 그러나 역시 이를 하나의 병리학적 실체로 볼 것을 주장하고 있다. 이 질환은 이상의 여러 저자에 의해 180 예 이상이 보고 되어 있는데, 호발 연령은 20대에서 70대까지로 평균 40대에서 주로 발견 되고, 남녀 발생 비율은 동일하다. 80% 이상에서 대퇴골 근위부를 침범하며 이 가운데 90% 이상은 전자간 부위에서 생기는 것으로 보고 되고 있다. 증상을 살펴보면 환자의 약 반수에서 고관절 부위 동통이 나타났다고 한다^{3,4)}. 악성 변화는 보고자에 따라 10% 내지 16%까지 나타난다고 하였으나 Gilkey는 이보다 더 빈도가 낮을 것으로 주장한다^{3,4,8)}.

이상과 같이 기존의 여러 문헌들 상에서도 지방경화성 점액섬유종의 원인이나 이 질환이 다른 양성 골병변들과 지닌 관계 등에 대해 일치된 견해가 아직 이루어지지 않았다. 그러나 이 병변의 특징적인 호발 부위, 방사선 소견 그리고 조직학적 특성은 이 병변을 하나의 독자적인 것으로 다루기에 충분하다고 본다.

본 증례는 전자간에 발생한 특징적인 병리조직학적 소견을 보이는 지방경화성 점액섬유종으로 새롭게 대두된 질환군에 대한 이해와 인식을 높이고자 보고하고자 한다.

REFERENCES

- 1) Heim-Hall JM, Williams RP: Liposclerosing myxofibrous tumour: a traumatized variant of fibrous dysplasia? Report of four cases and review of the literature. *Histopathology*, 45:369-376, 2004.
- 2) Matsuba A, Ogose A, Tokunaga K et al: Activating Gs alpha mutation at the Arg201 codon in liposclerosing myxofibrous tumor. *Hum Pathol*, 34:1204-1209, 2003.
- 3) Ragsdale BD: Polymorphic fibro-osseous lesions of bone: an almost site-specific diagnostic problem of the proximal femur. *Hum Pathol*, 24:505-512, 1993.
- 4) Gilkey FW: Liposclerosing myxofibrous tumor of bone. *Hum Pathol*, 24:1264, 1993.

- 5) **Yamamoto T, Marui T, Akisue T et al:** Intracortical lipoma of the femur. *Am J Surg Pathol*, 26:804-808, 2002.
- 6) **Propeck T, Bullard MA, Lin J, Doi K, Martel W:** Radiologic-pathologic correlation of intraosseous lipomas. *AJR Am J Roentgenol*, 175:673-678, 2000.
- 7) **Milgram JW:** Intraosseous lipomas: radiologic and pathologic manifestations. *Radiology*, 167:155-160, 1988.
- 8) **Kransdorf MJ, Murphey MD, Sweet DE:** Liposclerosing myxofibrous tumor: a radiologic-pathologic-distinct fibro-osseous lesion of bone with a marked predilection for the intertrochanteric region of the femur. *Radiology*, 212:693-698, 1999.

Abstract

Liposclerosing Myxofibrous Tumor - A case report -

**Chang young Yoo, M.D., Eun Sun Jung, M.D., Gyeong sin Park, M.D.,
Youn Soo Lee, M.D., Won-Hee Jee, M.D.*, Chang Suk Kang, M.D., Kyo young Lee, M.D.**

Department of Hospital Pathology, Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine,
The Catholic University of Korea, Seoul, Korea*

Liposclerosing myxofibrous tumor (LSMFT) is a fibro-osseous lesion of the bone with a marked predilection for the intertrochanteric region of the proximal femur. It is characterized by a complex mixture of histological elements including fibrous dysplasia-like features, myxofibrous tissue, lipomatous area, ischemic ossification, xanthoma cells and pseudo-Paget's bone. Though some consider LSMFT as a variant of the fibrous dysplasia, intraosseous lipoma, or other benign osseous lesions, recently LSMFT is emerged as a genuine clinicopathologic entity. We experienced a 48-year female patient with typical histologic and radiologic findings of LSMFT. It was located at the intertrochanteric area of the femur. Radiologically, the lesion was radiolucent and ground-glass appearance with sclerotic rim in the plain film and magnetic resonance imaging. Histologically, myxofibrous tissue, lipomatous area and fibrous dysplasia-like features were predominant findings.

Key Words: Liposclerosing myxofibrous tumor, Fibro-osseous lesion, Bone

Address reprint requests to

Eun Sun Jung, M.D.

Department of Pathology, The Catholic University of Korea, Kangnam St. Mary's Hospital

505 Banpo-dong, Seocho-Gu, Seoul, South Korea 133-782

TEL: 82-2-590-2209, Fax: 82-2-592-4190, E-mail: esjung@catholic.ac.kr