

골형성 방골성지방종 - 1예 보고 -

이재석 · 조원형¹ · 유지영² · 김민석
고재수

원자력병원 병리과, ¹정형외과
진단방사선과

접 수 : 2006년 10월 2일
게재승인 : 2006년 11월 1일

책임저자 : 고 재 수
우 139-706 서울시 노원구 공릉동 215-4
한국원자력의학원 원자력병원 병리과
전화: 02-970-2545
Fax : 02-970-2430
E-mail : jskoh@kcch.re.kr

Parosteal Ossifying Lipoma of Femur - A Case Report -

Jae-Seok Lee, Wan Hyung Cho¹, Ji Yoong Yu², Min Suk Kim and Jae Soo Koh

Department of Pathology, ¹Orthopedic Surgery, ²Radiology, Korea Cancer Center Hospital, KIRAMS, Seoul, Korea

Parosteal lipoma is a rare and generally asymptomatic benign tumor of mature adipose tissue that is located in direct apposition to the external surface of the bone. These tumors are occasionally associated with reactive changes in the underlying bone. The reactive bone formation is generally restricted to the base of the tumor, that is, near the periosteum. We recently experienced a case of parosteal lipoma in the proximal femur, which displayed exuberant bone and cartilage formation, and this led us to a misdiagnosis of chondroblastic osteosarcoma on the initial biopsy. We report here on this case with a special emphasis on making the differential diagnosis from osteosarcoma.

Key Words : Bone; Lipoma; Osteosarcoma, juxtacortical

방골성지방종은 뼈에 붙어서 생기는 양성 지방조직 종양으로서 지방종의 0.3%를 차지하는 매우 드문 종양이다.^{1,2} 처음에는 골막성지방종으로 불렸으나, 이 종양의 기원이 반드시 골막은 아니라는 견해에서 방골성지방종으로 개명되었다.² 인접한 뼈의 반응성 골막 반응이 50% 이상에서 동반하며 그 정도가 다양하게 나타나지만 대부분 심하지 않아서, 방사선학적 검사로 지방 종임을 쉽게 알 수 있다.¹ 저자들은 최근 대퇴골 근위부에 생긴 골막성지방종이 과다한 골형성을 동반하여 절개생검에서 골육종으로 오인된 1예를 경험하였기에, 이의 방사선학적 소견과 병리학적인 소견을 골육종 및 기타 악성종양과의 감별점에 주안을 두어 기술하고자 한다.

증 례

59세 여자 환자가 약 6개월 전에 인지한 좌측 넓적다리 상부의 통증이 없는 종괴를 주소로 내원하였는데, 종괴는 최근에 빨리 자라는 양상을 보였다. 과거력상 외상 등 특이 병력은 없었다. 신전검사에서 좌측 넓적다리 상부 내전측에서 단단하고 고정된 압통이 없는 종괴가 만져졌으며, 피부의 열감이나 색조의 변화는

관찰되지 않았다. 단순방사선촬영에서는 왼쪽 상부 대퇴골 안쪽에서 연부조직으로 자라나는 석회화를 동반한 커다란 종괴가 관찰되어, 방골성골육종, 역분화방골성골육종, 고등급골표면골육종, 골막성골육종 등과 감별이 필요하였다(Fig. 1A). 자기공명영상에서는 대퇴골 간부와 간단부 주변에 약 17×10×10 cm 크기의 주위 조직과 경계가 불분명한 연부조직으로 자라나는 종괴가 관찰되었지만 골수침범은 없었다. T1, T2-강조영상에서 고신호 강도와 저신호 강도가 섞인 양상을 보였고, 조영증강에서 불규칙한 모양으로 조영이 증강되는 부분이 관찰되었다. 화골성 영역이 섞여 있는 지방형성 병변으로 생각되어, 방골성지방종/지방육종, 역분화지방육종 등과 감별할 필요가 있었다(Fig. 1B, C). 진단 검사의학적 소견은 정상 범위였다. 절개생검을 시행한 후 종괴에 대한 전절제술을 시행하였다. 연부조직 부분은 주변 조직과 쉽게 박리되었고 뼈에 부착된 부분은 절골기를 사용하여 박리하였다. 절제된 종괴의 크기는 17×12×10 cm로 종괴의 약 2/3는 지방성 연부조직에 둘러싸여 있었고, 골막에 붙어 있던 부분은 불규칙하게 잘린 골조직으로 되어 있었다. 절단면에서는 경계가 좋은 지방조직 내부에 골과 연골이 불규칙한 모양으로 성장하고 있었고, 생검 부위를 제외하면 출혈이나 괴사는 관찰되지 않았다(Fig. 2). 조직학적 검사에서 연골, 골, 성숙 지방조직(Fig. 3A) 및 미

분화 간엽조직의 증식(Fig. 3B)이 관찰되었다. 연골-골조직은 미성숙한 부분(Fig. 3C)과 성숙한 부분이 모두 관찰되었고 석회화된 부분도 보였다. 골화된 부분에서 골수를 형성하는 소견은 관찰되지 않았다. 성숙한 지방조직 내에서는 점액성 변화를 보이는 부분과 섬유-혈관이 증식된 소견도 보였다. 세포분열은 드물게 관찰되었으나 비정형적 세포분열은 관찰되지 않았다.

고 찰

방골성지방종은 뼈에 붙어서 생기는 지방종의 일종으로, 중년 남녀의 장골 골간 주변에 흔히 발생하며 다양한 골막 반응을 관찰할 수 있다. 일반적으로는 골화되는 부분은 방사선 검사에서 골막 근처에 국한되어 미세한 골막반응으로 보이거나 골연골종 형태로 관찰되며, 뼈에서 멀리 떨어진 부분까지 화골성 병변이 나타나는 경우는 매우 드물다. 대부분 수술 전에 정확하게 진단할 수 있고 단순절제술로서 적절히 치료할 수 있다.¹⁻⁴ 증상은 없거나 경미하고, 인접한 골 때문에 종양이 자랄 수 있는 공간이 충분치 않을 때는 주변 신경의 압박과 연관된 통증을 호소하는



Fig. 1. (A) Anteroposterior radiograph of left thigh shows a broad-based cortical hyperostosis and bony excrescence on the medial side of the proximal femur surrounded by radiolucent and calcified mass. (B) A transaxial T1-weighted spin echo MR image shows a large septated lipomatous mass with identical intensity to subcutaneous fat, surrounding an osseous excrescence attached to anteromedial part of femoral cortex. The bony excrescence shows dark low signal intensity identical to underlying cortex. Adjacent to cortical hyperostosis is low signal intensity. (C) Fat-saturated transaxial T1-weighted spin echo MR image after administration of intravenous gadolinium shows fat saturation of the lipomatous mass and hyperostotic bone enhances heterogeneously.

경우가 있다.⁵⁻⁸ 본 예의 경우, 병원 방문 전에 비교적 빠른 성장 속도를 보인 종괴를 인지할 수 있었다는 것 이외에 종양과 연관된 별다른 자각증상은 없었다.

본 예는 방골성골육종의 임상진단 하에 절개생검을 시행하였다. 절개생검조직을 현미경으로 살펴본 결과, 미성숙 골조직과 연골조직이 불규칙하게 분엽 모양으로 성장하는 모습을 볼 수 있었고 소량의 성숙지방조직 절편도 관찰되었다(Fig. 4A). 세포밀도는 중등도로 높았으며, 핵의 과염색성과 비정형성도 관찰된다고 판단하여 연골모세포성 골육종으로 진단하였다(Fig. 4B). 환자의 경제적 사정으로 항암요법을 시행하지 않고 종양의 전절제술을 시행하였고, 절제한 조직을 살펴본 결과 방골성지방종으로 진단할 수 있었다. 자기공명영상에서 방골성지방종이 가장 의심되었음에도 절개생검 조직검사서 정확한 진단을 하지 못한 이유는, 자기공명영상 소견에 대한 정보를 알지 못한 상태에서 병리검사가 이루어졌기 때문이기도 하지만, 단순방사선검사서 방골성골육종으로 의심할 만큼 심한 정도로 지방종 내에 골형성을 동반하였고, 생검조직에서는 미성숙 골-연골조직이 활발한 성장 양상을 보여 방골성지방종 내에서 이차적으로 관찰되는 반응성 또는 화생성 변화임을 인지하지 못하였기 때문이다. 또 소량의 지방절편조직이 종양의 구성성분임을 감지하지 못한 것도 원인이다. 해부학적 구조상 골육종이 연부조직으로 성장하였다면, 지방조직절편보다는 근육조직이나 섬유조직이 같이 생검되는 것이 일반적일 것이다. 방골성지방종은 비교적 드문 질환이지만 방사선 검사나 병리검사서 골육종으로 오인되는 사례는 극히 드물고,¹⁻³ 본 예는 방골성지방종의 임상-병리학적 소견의 범위가 다양함을 정확히 인지하지 못한 상태에서 맞닥뜨린 어려운 사례로 판단된다. 반응성 골증식과 종양성 골증식을 감별하는 다양한 지표가 제시되고 있지만, 소량의 생검조직으로는 가장 중요한 감별지표인 성숙되는 패턴을 개괄적으로 판단하기가 어렵다. 따라서 경험이 풍부한 병리의사도 반응성 골증식과 종양성 골증식을 명확히 구분하기는 쉽지 않을 것이라고 생각한



Fig. 2. A gross photograph of the lesion excised through its bony base represents its broad apposition to periosteum. Exuberant bone and cartilage intermingle with mature fatty tissue.

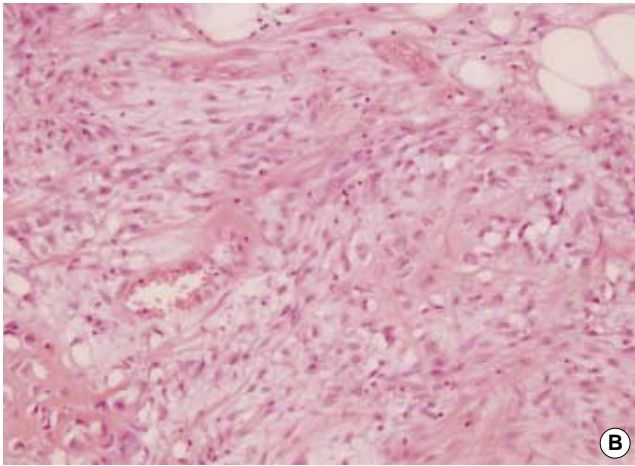
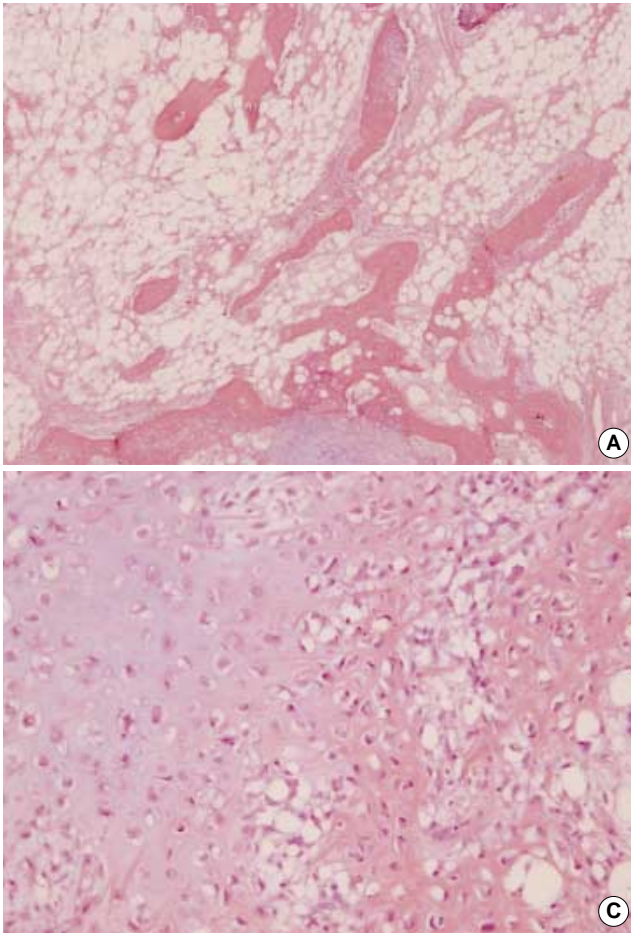


Fig. 3. (A) Maturing bony tissue formed by intramembranous and enchondral ossification is admixed with fibro-fatty tissue. (B) Fibroblastic tissue which does not modulate osteoblast or chondroblast shows moderate hypercellularity and hyperchromasia. (C) Osteoblastic rimming is not apparent in this immature bone.

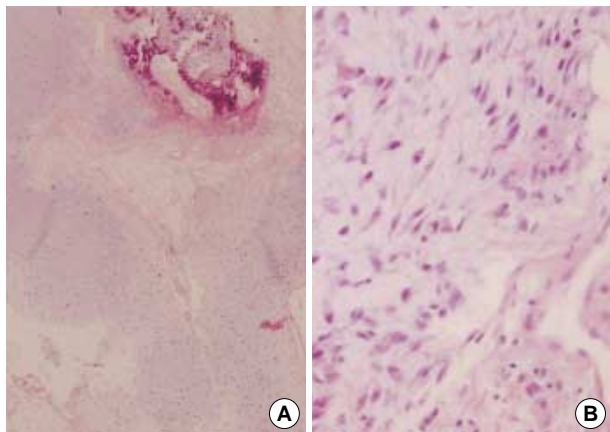


Fig. 4. (A) Lobular growth pattern of atypical cartilaginous tissue is appreciated in low power view and adipose tissue fragment is noted at left bottom. (B) High power view of the cartilage shows atypical immature tumor cells, but nuclear atypia is deficient for the diagnosis of osteosarcoma.

다. 본 예의 절개생검에서도 반응성 골조직에서 관찰할 수 있는 성숙되는 패턴을 관찰할 수 없어서 진단이 잘못되었다.

방골성지방종의 병리학적 발생기전에 대해서는 여러 가지 설

이 제기되고 있다. Miller 등²은 다양한 분화능이 있는 골막간엽 세포에서 지방세포, 골세포, 연골세포, 섬유세포 등으로 분화가 조절된다고 주장하였다. 본 예는 골조직이 막내 골형성과 연골 내 골형성에 의해 형성되는 소견을 보였고, 미분화 간엽조직이 연골조직 및 지방조직과 긴밀히 연관되어 있는 것으로 보아 이들의 주장에 부합하는 소견으로 판단된다.

전형적인 방골성지방종의 수술 전 진단은 비교적 쉽다. 본 예와 같이 골-연골조직이 골 주위에서 멀리 떨어진 지방조직 내에서 과도하게 성장한 경우, 단순 방사선 소견에서는 방골성골육종으로 오인하기 쉽다.³ 지방종 성분은 자기공명영상으로 쉽게 알 수 있으나, 지방종 성분 이외의 부분 때문에 고분화지방육종, 역분화지방육종과 감별할 필요가 있다.¹ 인접 뼈와의 관계 및 지방종 이외의 부분이 골-연골조직이라는 점, 방골성지방육종은 보고된 바 없고, 따라서 현재로서는 실체가 없는 병명임을 고려하면 자기공명영상은 진단에 매우 중요한 수단으로 생각된다. 본 예에서처럼 비지방종성 병변이 종양의 가장자리에 존재하여 생검되는 예는 흔치 않겠으나, 그런 경우에는 방사선과 의사 및 임상 의사와 긴밀히 상의하여 골육종 등으로 오진하지 않도록 조심해야 할 것이다. 병리학적으로 골육종과 반응성 골증식을 감별하는 데 도움이 되는 소견으로는, 반응성 골증식에서도 높은 세포밀도,

과염색성, 핵소체, 세포분열, 레이스모양유골, 골모세포띠가 분명하지 않은 소견 등이 관찰되기는 하지만, 세포밀도가 높음에도 세포의 모양이 비교적 균일하고 골육종에서 보이는 것처럼 심한 비정형성과 과염색성은 없으며, 비정형성 세포분열도 관찰되지 않고, 골모세포의 증식 주변으로 결절성근막염 등과 같은 유사 육종성 병변에서 보이는 간엽세포의 다발성증식을 빈번히 관찰할 수 있는 점 등이다.⁹

Miller 등²은 뼈를 형성하는 모양을 기준으로 방골성지방종을 네 가지 형으로 분류하여, 골형성이 없는 경우 I형, 골연골종과 같이 가느다란 뼈줄기가 골에 부착된 형태의 골화를 동반한 경우를 II형, 기저가 넓지만 골막 주변에만 국한된 경우를 III형, 골막과 관계없이 지방종 내에 골고루 골-연골이 분포한 경우를 IV형으로 분류하였다. 그러나 본 예의 경우, 넓은 부위에 걸친 화골성 병변의 골부착 소견은 III형에 가까우나 지방종 내부에 골-연골 형성이 골고루 분포하는 소견은 IV형에 가까워, III형과 IV형이 혼합된 형으로 분류하는 것이 타당하다고 판단하였다. 골형성을 보이는 것은 '방골성지방종'의 특성임에도 '골형성 방골성지방종'으로 본 병변을 기술하는 이유는, 그 골형성 정도가 통상적인 예보다 심하다고 판단되었기 때문이며, 저자에 따라 이와 같은 특징을 강조하여 기술하기도 하였다.^{3,4,7}

요약하면, 본 예는 발생빈도가 매우 낮아 병리의사에게 익숙하지 않은 방사선소견 및 병리소견을 보인 병변을 기술한 것으로서, 방골성지방종의 임상-병리학적 소견의 범주를 정확히 알고 있으면 악성으로 오진하는 잘못을 피할 수 있으리라고 판단된다.

참고문헌

1. Murphey MD, Johnson DL, Bhatia PS, Neff JR, Rosenthal HG, Walker CW. Parosteal lipoma: MR imaging characteristics. *AJR Am J Roentgenol* 1994; 162: 105-10.
2. Miller MD, Ragsdale BD, Sweet DE. Parosteal lipomas: a new perspective. *Pathology* 1992; 24: 132-9.
3. Rodriguez-Peralto JL, Lopez-Barea F, Gonzalez-Lopez J, Lamas-Lorenzo M. Case report 821: parosteal ossifying lipoma of femur. *Skeletal Radiol* 1994; 23: 67-9.
4. Jones JG, Habermann ET, Dorfman HD. Case report 553: parosteal ossifying lipoma of femur. *Skeletal Radiol* 1989; 18: 537-40.
5. Kim HK, Choi YH, Cho YH, Sohn YS, Kim HJ. Intercostal neuralgia caused by a parosteal lipoma of the rib. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 1901-3.
6. Tzeng CY, Lee TS, Chen IC. Superficial radial nerve compression caused by a parosteal lipoma of proximal radius: a case report. *Hand Surg* 2005; 10: 293-6.
7. Kim JY, Jung SL, Park YH, Park SH, Kang YK. Parosteal lipoma with hyperostosis. *Eur Radiol* 1999; 9: 1810-2.
8. Rhee SK, Lee HS, Ha JD. Parosteal lipoma of the tibia: a case report. *J Korean Orthop Assoc* 2002; 37: 302-5.
9. Patel RM, Weiss SW, Folpe AL. Heterotopic mesenteric ossification: a distinctive pseudosarcoma commonly associated with intestinal obstruction. *Am J Surg Pathol* 2006; 30: 119-22.