비골화성 섬유종(NOF: nonossifying fibroma)

비골형성섬유종(NOF: Nonossifying fibroma)은 일반적으로 어린이와 청소년에서 발생하는 양성 뼈 종양입니다. 이 종양은 뼈에 섬유조직이 비정상적으로 자라면서 형성됩니다. NOF 는 주로 장골(대퇴골, 경골 등)에 발생하며, 그 대부분은 증상을 일으키지 않고 우연히 발견됩니다.

1. 원인 및 병인학 (Cause and Etiology)

NOF 의 정확한 원인은 알려져 있지 않지만, 이는 발생 초기의 뼈 형성 과정에서 비정상적인 섬유조직의 증식에 의해 생깁니다. 유전적 요인이나 외상, 호르몬의 변화 등이 병인으로 작용할 수 있다는 일부 가설이 있습니다. 그러나 대부분의 경우 NOF 는 특정 원인 없이 발생하는 것으로 간주됩니다.

2. 병태생리 (Pathophysiology)

NOF 는 주로 뼈의 성숙 과정에서 섬유조직이 과도하게 자라면서 발생합니다. 이 섬유조직은 골형성 세포와는 다른 비정상적인 세포 구조를 가지며, 뼈의 일부 부분을 대체하면서 증식합니다. NOF 는 종종 골형성세포의 결함으로 인해 뼈의 섬유성 결합조직이 자극을 받아 형성됩니다. 섬유조직은 뼈 내부에서 침투하거나 뼈의 표면에서 자라며, 이는 뼈의 정상적인 성장에 영향을 미칠 수 있습니다.

3. 역학 (Epidemiology)

NOF 는 주로 어린이와 청소년에서 발생하며, 10 세에서 20 세 사이에서 가장 흔하게 발생합니다. 성비는 남성이 여성보다 더 많이 영향을 받으며, 대퇴골, 경골 등 큰 뼈에 주로 발생합니다. NOF 는 대개 단발성으로 발생하지만, 드물게 다발성으로 나타날 수도 있습니다.

4. 임상 증상 (Clinical Presentation)

NOF 는 대개 무증상입니다. 대부분은 우연히 X-ray 검사 중에 발견됩니다. 증상이 있을 경우, 무통성의 뼈 부위 통증이나 부풀어 오른 부위가 있을 수 있으며, 그 위치에 따라 다릅니다. 드물게 NOF 가 커지거나 인접 조직에 압박을 가하면 통증이 발생할 수 있습니다. 또한, 골절이 발생할 수 있습니다.

5. 영상학적 특징 (Imaging Features)

NOF 는 일반적으로 X-ray 에서 다음과 같은 특징을 보입니다:

- **구형 또는 불규칙한 경계의 종괴**: 종양의 경계는 선명하지 않거나 불규칙할 수 있습니다.
- **골 수축 및 섬유화**: 뼈의 일부가 변형되거나 섬유조직이 채워져 있는 모습이 보일 수 있습니다.
- **기타 특징**: 종양은 종종 뼈의 피질 부분에 위치하며, 종양의 중심부에는 고리 모양의 변화를 보일 수 있습니다.

CT 또는 MRI 를 이용하면 보다 정확한 크기와 위치를 확인할 수 있으며, 종양의 형태 및 뼈 손상의 정도를 평가할 수 있습니다.

6. 치료 (Treatment)

NOF 의 대부분은 특별한 치료 없이 자연적으로 해결됩니다. 크기가 작고 증상이 없으면 대개 주의 깊은 관찰만 필요합니다. 그러나 NOF 가 크거나 통증을 유발하거나 골절 위험이 있을 경우, 수술적 치료가 필요할 수 있습니다. 수술적 치료로는 종양을 제거하는 방법이 있으며, 필요에 따라 골이식이 이루어질 수 있습니다. 방사선 치료나 화학요법은 일반적으로 사용되지 않습니다.

7. 예후 (Prognosis)

NOF 는 대부분 양성 종양으로 예후가 좋습니다. 성장하면서 크기가 줄어들거나 사라지는 경우가 많습니다. NOF 로 인해 발생한 골절은 치료 후 정상적인 회복을 보이며, 종양 자체는 전이하지 않습니다. 종양의 크기가 매우 크거나 여러 개일 경우, 골 형성에 영향을 미칠 수 있지만 전반적으로 예후는 매우 긍정적입니다.

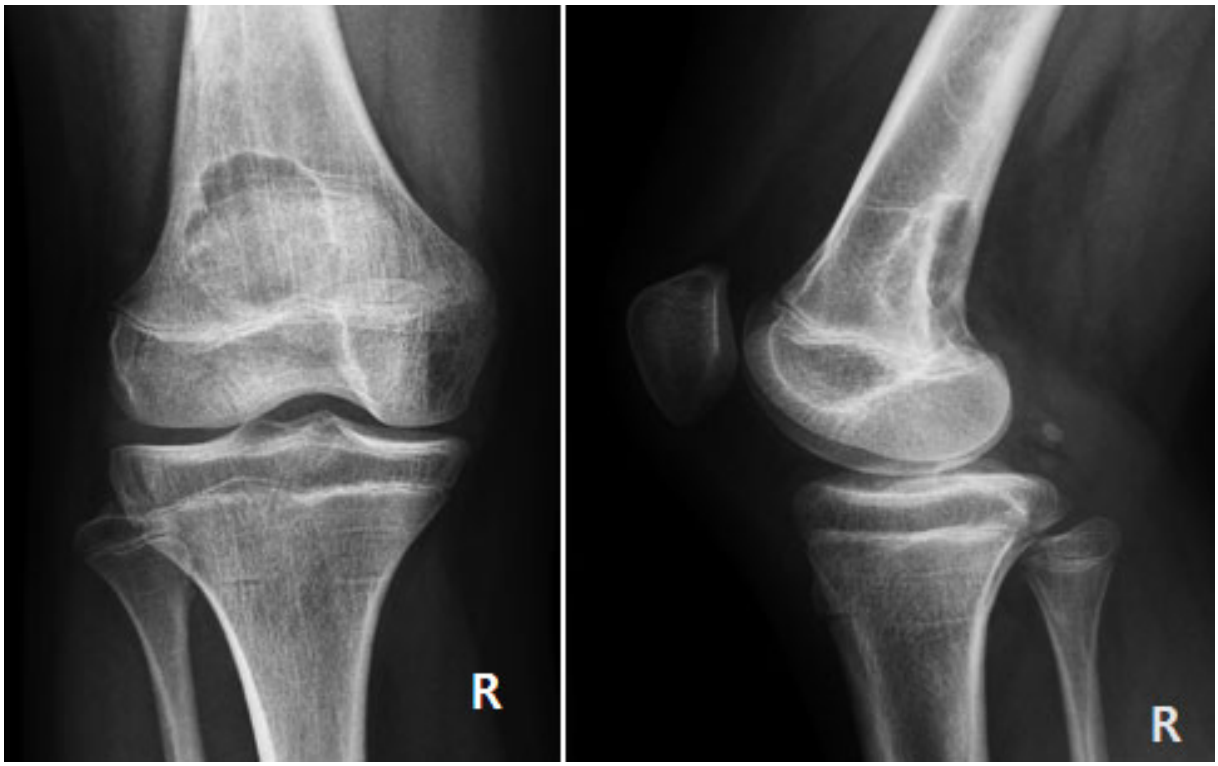
NOF 는 드물지만 치료가 필요한 상황이 발생할 수 있기 때문에, 증상이나 크기의 변화에 대해 주의를 기울이는 것이 중요합니다.

Case Study: 양쪽 무릎 통증이 있는 11세 소녀

비골화성 섬유종(Nonossifying fibroma)

History and Images

1. 11세 소녀가 양쪽 무릎 통증을 호소하며 내원했습니다.
2. 오른쪽 무릎 관절의 방사선 사진을 찍었고, 병변을 더 자세히 보기 위해 CT 스캔과 MRI 도 시행했습니다.



퀴즈 1:

1. 병변은 무엇입니까?

(1) ***뼈 종양***

(2) 뼈 낭종

(3) 정상

(4) 슬개골 골절

2. 일반적으로 어디에 위치합니까?

(1) 골간부(Metaphyses)

(2) 성장부(Physes)

(3) 골단(骨端)부(Epiphyses)

(4) 골돌기(骨突起)(Apophyses)

해설: 가장 흔한 위치는 장골의 골간부입니다.

3. 다음으로 가장 좋은 단계는 무엇입니까?

(1) 입원 및 정맥 항생제

(2) 추가 조사 필요 없음

(3) 응급 수술

(4) 환자에게 진통제를 투여하고 집으로 돌려보내기

해설: X-레이는 일반적으로 진단적입니다. 불확실한 경우, 더 나은 특성화를 위해 MRI 또는 CT를 얻을 수 있습니다.

4. 이것은 일반적인 뼈 병리입니까?

(1) 예

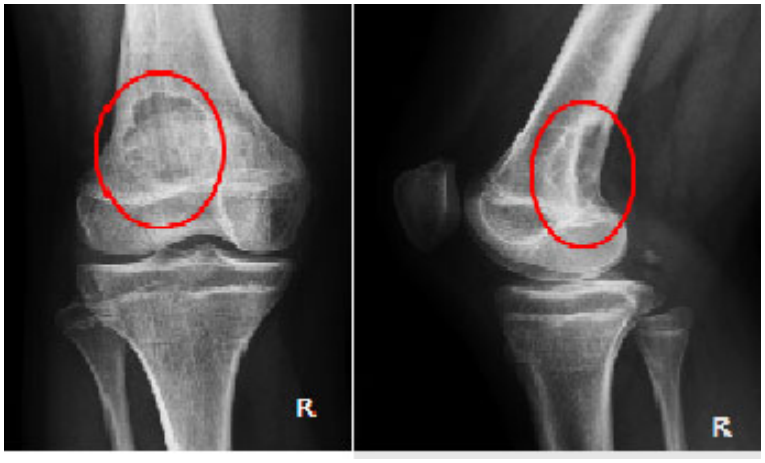
(2) 아니요

Findings and diagnosis

결과

방사선 사진

방사선 투과성 기질이 있는 원위 골간부, 얇은 벽, 잘 정의된 타원형 병변이 약간 엽상 경계로 보입니다. 병변의 크기는 39.6 x 29.2 x 7.7 mm입니다. **비골화성 섬유종**이 대퇴골 원위 1/3의 측면 후방 측면에서 보입니다.



MR 및 CT

혼합 강도 병변이 대퇴골 원위 골간부에서 성장판 근처, 후방 피질을 따라, 측면 대퇴골 과두 쪽으로 보입니다. 병변은 주로 피질이며 수질강으로 파고듭니다. 병변 주변에는 얇은 저신호 테두리가 있으며, 이는 방사선 사진의 경화성 얇은 테두리와 일치합니다. 병변은 다환성 테두리를 보이며, 가장 긴 길이는 대퇴골의 장축을 따라 있습니다.

인접한 특징과 가깝지만, 병변은 성장판으로 확장되지 않습니다. 병변은 골격근과 관련하여 T1 강조 및 체액 민감 및 지방 억제 이미지에서 저신호 및 고신호 영역이 있는 이질적입니다. 병변은 일반적인 T2 강조 이미지에서 다양한 모양을 보입니다. 조영제 검사 후 주변 및 중앙 영역에서 강렬한 증강이 나타납니다(병변 내에서 경계 및 뱀 모양 증강 패턴과 비강조 영역이 산재). 체액 민감 및 지방 억제 T1 강조 시퀀스에서 이러한 영역은 밝고 경미한 대조 증강을 보여 활성 적색 골수를 시사합니다. T1 강조 이미지에서 병변의 상부 여백에 선형 어두운 횡단선이 보이지만 T2 강조 이미지에서는 밝지 않고 제한된 CT 컷에서 경화선을 보여줍니다. 따라서 병적 골절일 가능성은 낮습니다.

CT 및 MR 영상은 또한 대퇴골 원위부 골간부의 내측 과두의 후내측 면에서 피질 불규칙성과 침상 골막 골 형성을 보여줍니다. 더 구체적으로는 비복근의 내측 머리와 대내전근 힘줄의 부착 부위입니다. 피질 불규칙 부위에서 경미한 부종이 보이고 힘줄 부착 부위에서는 덜 보입니다. 기저 골수 부종이나 파괴적인 골수 병변은 보이지 않습니다. 이러한 발견은 우연한 피질 데스모이드와 일치합니다. 국소 피질 및 피질하 비후와 신호 변화가 대퇴골의 활차 위의 원위 내측 골간부의 전방 면에서 보이며 CT 컷에서도 볼 수 있습니다.

무릎 관절의 제한적인 CT 검사에서 MRI에서 보이는 병변의 상관관계를 보여주는데, 이는 골막 반응이나 기질 광물화가 없는 경화 구역으로 둘러싸인 피질과 수질을 포함하는 다환성 경계를 가진 선명하게 구분된 방사선 투과성 병변입니다. 병변의 후방 피질은 CT에서 시각화되지 않았습니다.

영상 소견의 별자리는 원위 대퇴골 간부(Ritschl 등의 분류에 따르면 B 단계)에 비침습적 골 병변, 아마도 비골화성 섬유종(NOF: nonossifying fibroma)일 가능성이 있음을 시사합니다.

감별 진단(differential diagnosis)

- 비골화성 섬유종(Nonossifying fibroma)
- 동맥류성 골낭(Aneurysmal bone cyst)
- 연골 점액성 섬유종(Chondromyxoid fibroma)
- 섬유성 이형성(Fibrous dysplasia)
- 결합조직형성 섬유종 (Desmoplastic fibroma)
- 단순 골낭(Simple bone cyst)

진단: 비골화성 섬유종(Nonossifying fibroma)

치료

수술은 뼈가 약해지거나 골절되는 경우 유일한 옵션입니다. 그렇지 않으면 시간이 지나면서 저절로 해결됩니다.

권장 사항(Recommendations)

비골화성 섬유종(NOF: nonossifying fibroma)은 가로 및 전후 평면에서 뼈의 50% 이상을 차지하고 수직 길이가 33 mm를 초과하므로 긴밀한/단기 임상적 및 방사선적 추적 관찰이 제안됩니다. 이러한 결과는 병적 골절 위험이 증가했음을 시사하며, 이는 긴밀한 추적 관찰이 필요합니다. 드문 경우이지만 비골화성 섬유종(NOF: nonossifying fibroma)은 비타민 D의 활동을 차단하는 내분비 물질

을 생성할 수 있습니다. 따라서 구루병/골연화증을 확인하는 것이 중요합니다.

원위 대퇴골 간질의 후내측 면에 우연히 피질 데스모이드(cortical desmoid)가 발견되었습니다. 이것은 비복근의 내측 머리 부착부에 위치하고 있으며 미묘한 연부 조직 부종이 있습니다.

토론(discussion)

비골화성 섬유종(NOF: nonossifying fibroma)

비골화성 섬유종은 주로 섬유 조직으로 구성된 양성 종양입니다. 일반적으로 대퇴골이나 경골과 같은 긴 뼈에서 발생하며 때로는 상지에서 발생합니다. 비골화성 섬유종은 대부분 전이 가능성 없이 저절로 해결됩니다. 원인은 알려지지 않았으며 대부분 일반 방사선 촬영과 같은 영상 촬영 시 우연히 발견됩니다.

골화는 뼈 또는 뼈와 같은 조직으로 변하는 것을 의미하므로 골화성 섬유종은 뼈 조직으로 구성되거나 뼈 부분을 포함합니다. 섬유성 결합 조직 내에서 발생하여 뼈가 없는 부위에 뼈를 생성합니다. 비골화성 섬유종은 비골 조직 성장입니다. 비골화성 섬유종이 치유되면 뼈 세포를 둘러싼 조직으로 채워지고 더 이상 종양으로 남아 있지 않습니다.

참고문헌(Reference)

1. Jee WH, Choe BY, Kang HS, et al. Nonossifying fibroma: Characteristics at MR imaging with pathologic correlation. *Radiology*. 1998;209 (1):197-202.

2. Jung SL, Choi KH, Park YH, et al. Cemento-ossifying fibroma presents as a mass of the parapharyngeal and masticator space. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1999;20 (9):1744-1746.

3. Mallet JF, Rigault P, Padovani JP, Touzet P, Nezelof C. Non-ossifying fibroma in children: A surgical condition? *Chir Pediatr*. 1980;21(3):179-189.

ScholarGen Publishers