

상악동에 국한된 섬유성 이형성증 1예

이환호

고신대학교 의과대학 이비인후과학교실

A Case of Fibrous Dysplasia Limited within the Maxillary Sinus

Hwan Ho Lee, MD

Department of Otolaryngology Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

Abstract

Fibrous dysplasia is a developmental disease of the bone, characterized by the replacement of normal spongiosa and filling of the medullary cavity of affected bones by an abnormal fibrous tissue. With the indolent nature, craniofacial fibrous dysplasia represents 2.5% of the bone tumors and 7.5% of the benign bone tumors. It is most frequently presented at the maxillary bone, however occurrence at the paranasal sinus especially at the maxillary sinus has been rarely reported.

I experienced a case of monostotic fibrous dysplasia which was confined to the maxillary sinus and approached the tumor with the Caldwell-Luc approach. Hence, I report a case of fibrous dysplasia of the maxillary sinus with a review of literature.

Key words : Monostotic fibrous dysplasia, Maxillary sinus

서론

섬유성 이형성증은 정상적인 섬유골조직의 해면골과 골수가 미성숙한 골소주의 비정상적인 증식으로 대체되는 원인 미상의 양성질환이다.¹⁾ 대개 수년간에 걸쳐 서서히 진행하며, 골종양의 2.5%, 양성 골종양의 7.5%를 차지하는 두개 안면골의 섬유성 이형성증은 안면골중 상악골에 가장 호발하나, 부비동 특히 상악동내에 국한된 경우는 드물다.¹⁾

저자는 상악동내에 국한된 단골성 섬유성 이형성증 1예를 Caldwell-Luc 접근법으로 치료하였기에 문헌 고찰

과 함께 보고한다.

증례

27세 여자 환자가 내원 2개월 전부터 시작된 좌측 상악부의 종창과 통증을 주소로 내원하였다. 과거력은 특이 사항이 없었으며, 이학적 검사는 좌측 안면의 종창과 압통이 있었으나, 신체 다른 부위의 돌출부 및 피부의 색소침착이나 갑상선 기능항진 등의 내분비 장애소견은 관찰할 수 없었다.

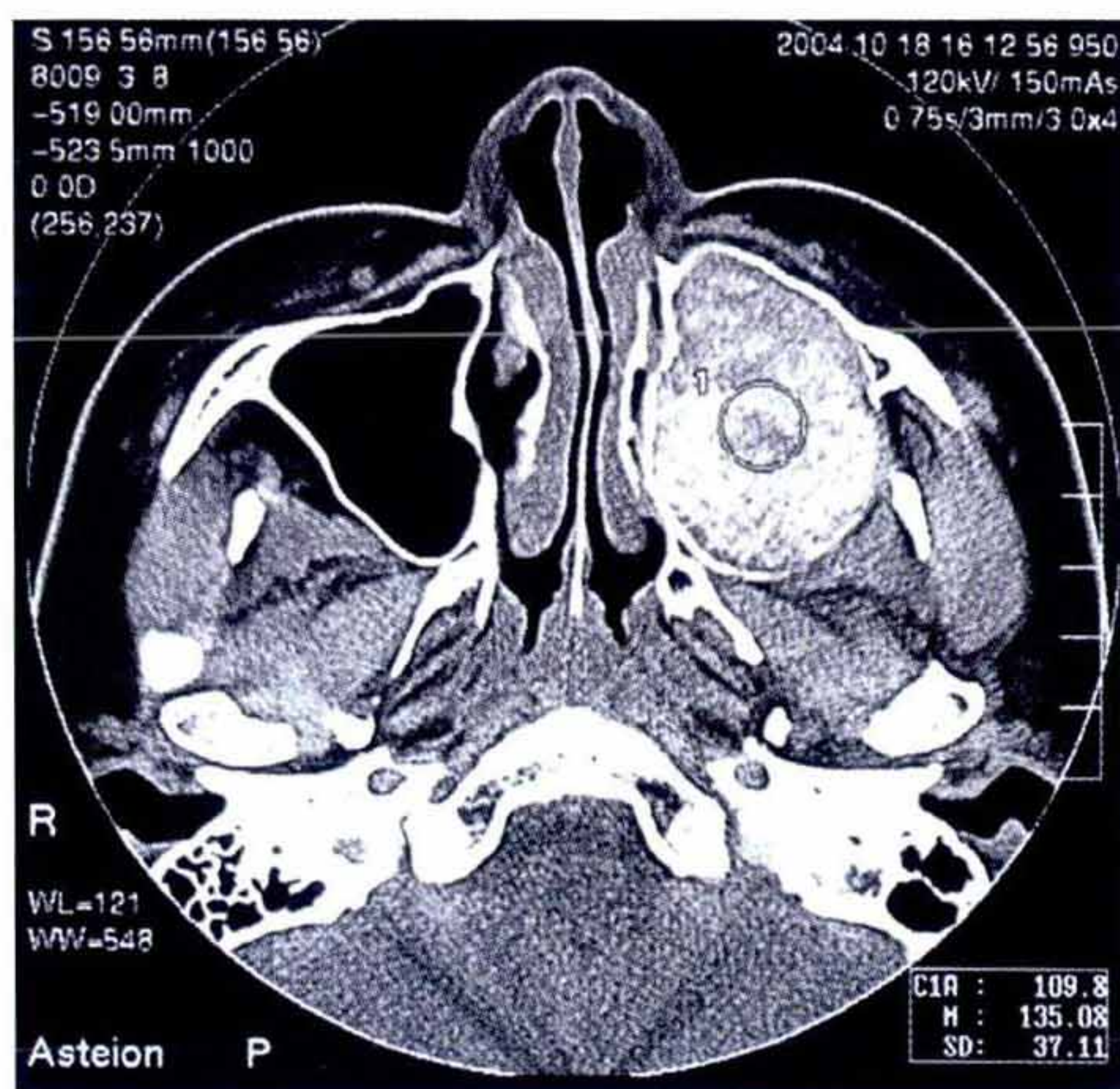
부비동 전산화 단층촬영소견에는 팽창하는 양상으로 좌측 상악동을 채우고 있는 3×3.5×4 cm크기의 불균일한 음영을 가진 골성 음영이 있었다. 비교적 경계가 명확했지만 상악동의 후외벽은 경계가 명확하지 않았다. (Fig. 1). 자기 공명 영상에서는 좌측 상악동내에 국한된

교신저자 : 이 환 호

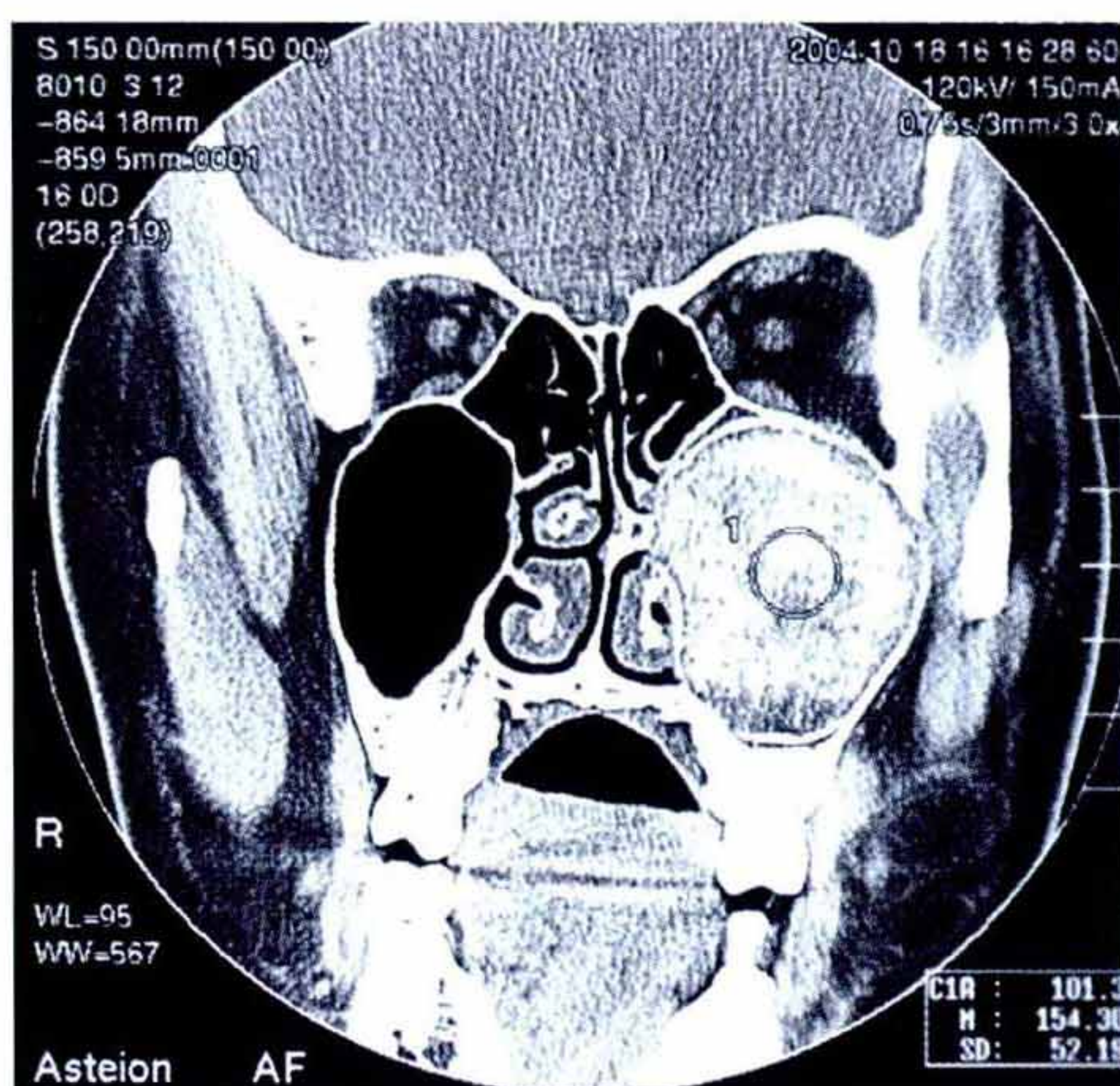
주소: 602-703, 부산광역시 서구 암남동 34번지
고신대학교 의과대학 이비인후과학교실
TEL. 051-990-6470 FAX. 051-245-8539
E-mail: hornet@mdhouse.com

· 본 연구는 고신대학교 의과대학 연구비 일부 지원에 의해 이루어짐

저신호강도의 종물이 관찰되었다.



A



B

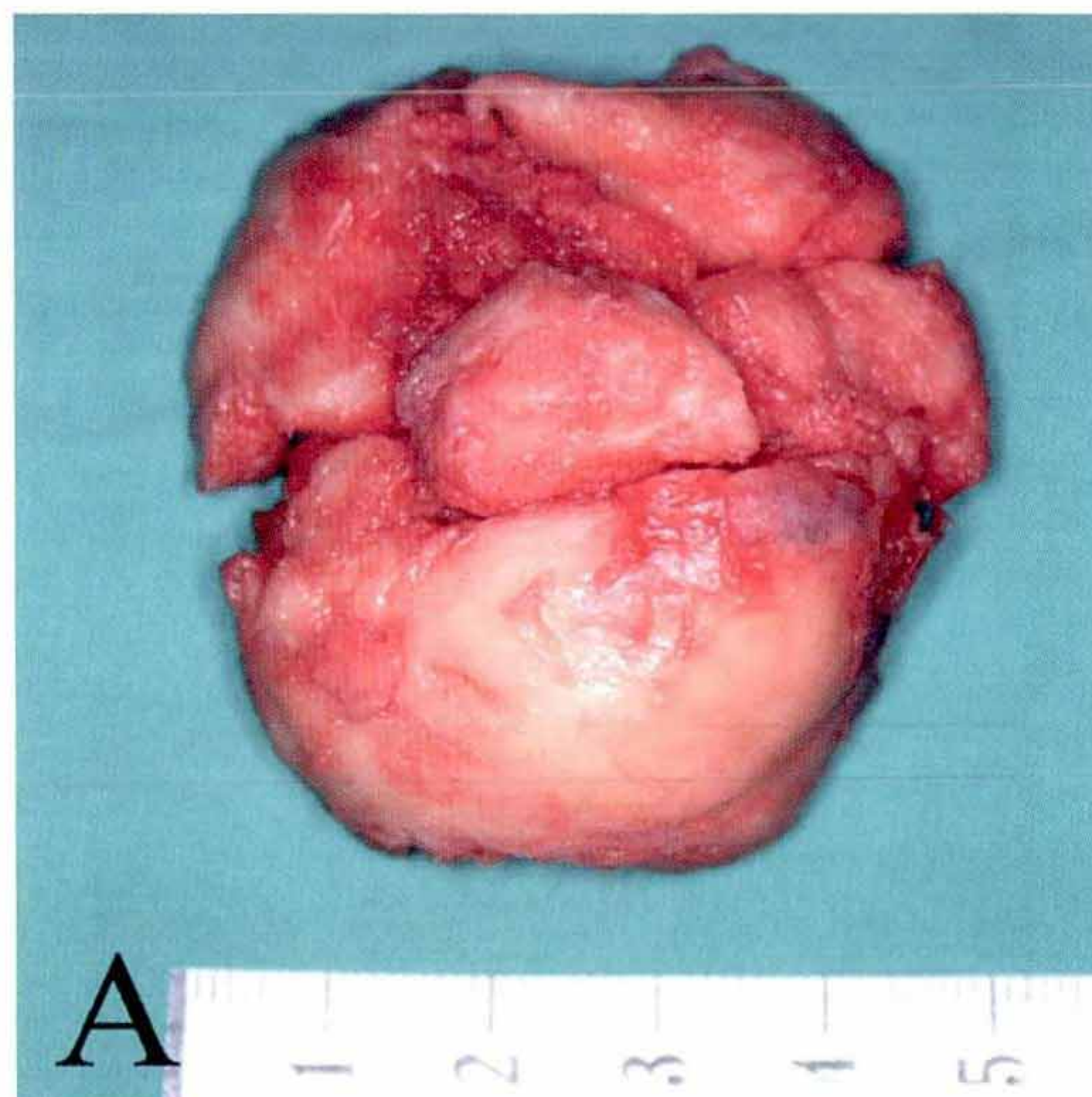
Fig. 1. Preoperative PNS CT finding.

Axial (A) and Coronal (B) CT images show the hyperdense mass in the left maxillary sinus.

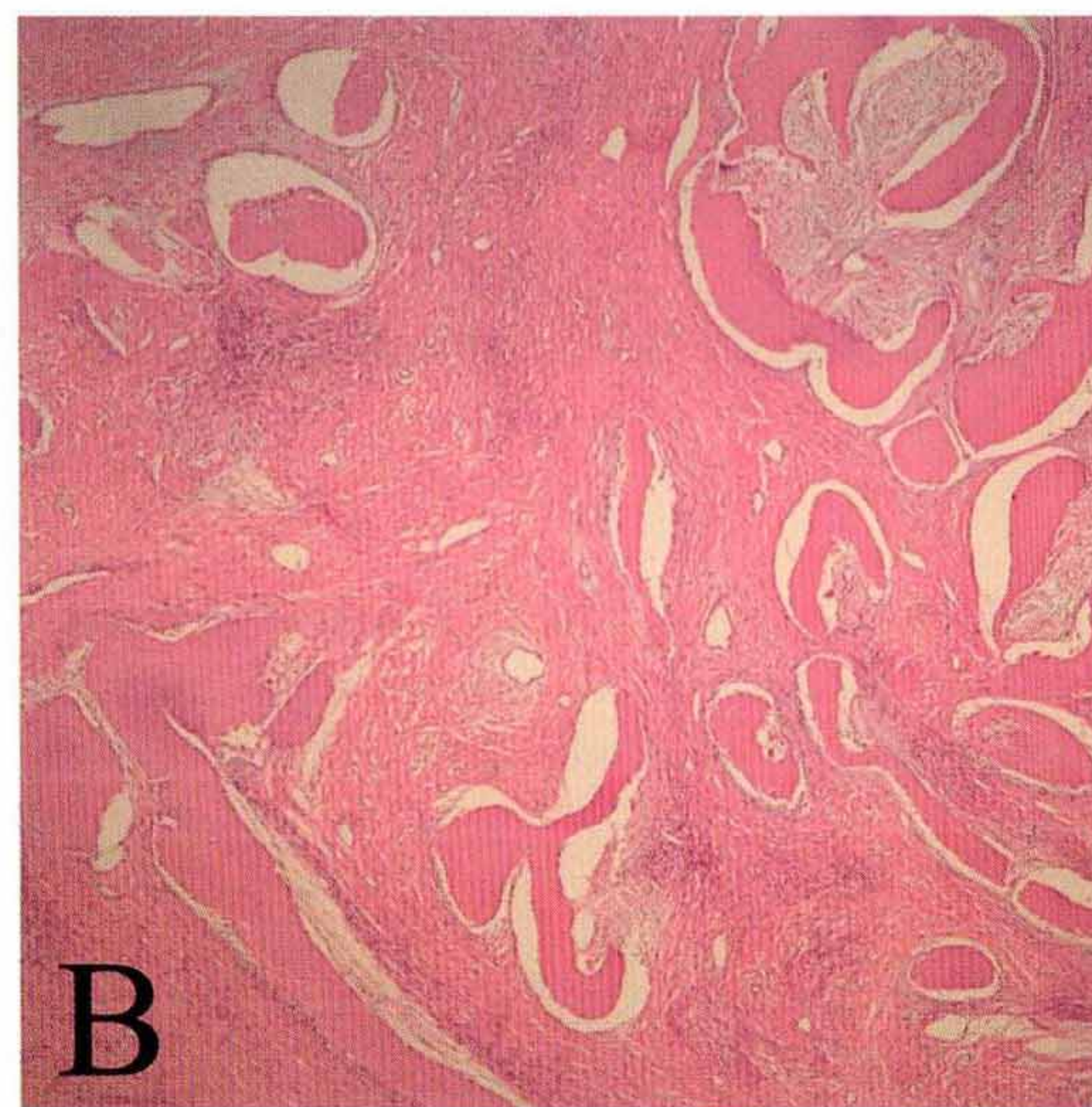
전신 마취하에 좌측 Caldwell-Luc 접근법을 시도하여 상악동의 전벽을 제거한 후 경화성의 종물을 소파술(curettage)로 제거하였다. 상악동의 후외벽과 접하는 부분은 골피질이 얇아져 있었으나 종물을 제거하는데 어려움은 없었다.

육안 소견은 검은 회백색이나 노란색의 팽창된 딱딱한 껍질모양의 피질골에 둘러싸인 섬유조직으로 차 있었다. 병리 조직학적 검사소견은 소용돌이치는 듯한 배열의 방추상 세포들이 섬유 결합조직을 이루고, 미성숙 골주

들이 불규칙하게 산재해 있었으며 골주 및 섬유 결합조직 사이에 특징적으로 골아세포의 테두리 부재를 보이고 있어 섬유성 이형성증의 소견과 일치하였다. (Fig. 2).



A



B

Fig. 2. Pathologic findings.

A. Gross specimen . 5x4x4cm sized gray white rubbery mass with well defined surface

B. Microscopic finding. Curved bone trabeculae surrounded by dense fibrous stroma (H&E, x200)

수술 직후 좌측 안면부 감각저하가 있었지만 수개월 후 좌측 안면 종창, 통증과 함께 호전되었으며, 술 후 10개월째 컴퓨터 전산화 단층촬영과 비내시경 검사에서 종물의 성장 소견과 비정상적인 변화는 보이지 않고 있다. (Fig. 3).

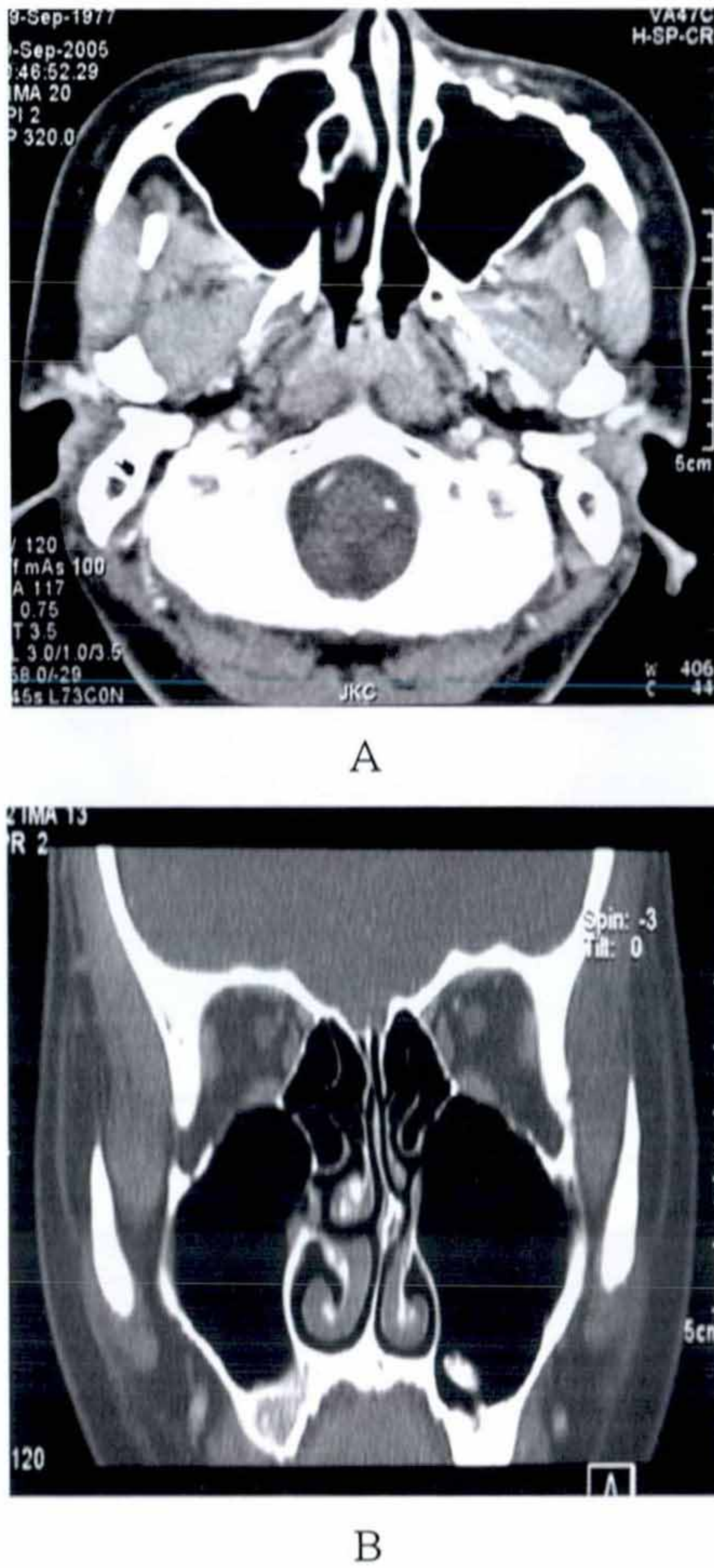


Fig. 3. Follow-up PNS CT finding 9 months postoperatively. Axial (A) and coronal (B) CT images show no evidence of recurrence in the left maxillary sinus without any bony wall destruction.

고찰

섬유성 이형성증은 정상적인 해면골이 섬유조직과 불규칙적인 골소주의 증식에 의하여 대체되는 원인 미상의 양성 골질환으로¹⁻⁴⁾ 골형성 간엽(mesenchyme)의 발생장애에 의해 태생기의 막내생골(intramembranous ossification)에 이상이 생겨 발생한다는 선천성 골이상 발육설이 가장 지지를 받고 있다.¹⁾³⁻⁵⁾

1938년 Lichtenstein이 처음으로 기술하였으며 1942년 Lichtenstein과 Jaffe에 의해 분류되어 섬유성 이형성증으로 명명되었다.²⁾

임상적으로 분류하면 단골성 (17~70%), 다골성(30~

51%), 파종형(3~32%)으로 나눌 수 있다.⁶⁾ 파종형의 경우에는 성적조숙이나 피부 색소침착, 조기 골격성숙 등의 골 외 증상, 내분비 장애를 보이며 다발성 병변을 가져 McCune Albright syndrome으로 불려지기도 한다.⁶⁻⁸⁾

단골성의 10~27%, 다골성의 50~90%가 두개 안면골을 침범하는데, 상악골, 전두골, 하악골, 두정골, 후두골 순으로 호발하는데 단골성이 다골성보다 4배정도 많고 여성과 소아에서 호발한다.³⁾⁵⁾ 본 레에서와 같이 부비동내, 특히 상악동내에 국한된 경우는 드문 것으로 알려져 있다.¹⁾³⁾

임상 증상은 대개 비 특이적으로, 무증상이지만 유년기에는 경미하거나 나타나지 않고 간혹 X선 촬영에서 우연히 발견되기도 한다. 안면의 국소적 종창과 이로 인한 안면부 비대칭이 가장 흔한 증상이고, 그 외에 부위에 따라 후각상실, 유루, 비폐색, 비출혈등을 보일 수 있으며, III, IV, V, VI 뇌신경에 압력이 가해지면, 안면감각, 안근마비가 동반될 수 있고, 안구의 편위, 복시, 안구 통증 등 안증상을 보일 수도 있다.⁵⁻⁶⁾ 측두골 침범시에는 청신경이나 전정신경 장애에 의한 증상을 보일 수도 있다. 특히 부비동에서의 섬유성 이형성증은 부비동의 폐색에 의한 재발성 감염, mucocoele 형성을 유발 할 수가 있다.³⁾ 본 증례에서는 좌측 상악 안면 종창과 통증 외에는 별다른 소견을 보이지 않았고 부비동 전산화 단층 촬영소견에는 상악동의 음영 증가가 발견되어 수술을 통해서 섬유성 이형성증으로 확진되었다. 피부에 색소이상 침착과 내분비학적 이상 소견은 보이지 않았다. 전산화 단층촬영 소견은 경화성 골 비후를 70~130 Hounsfield unit(HU)에서 비균질성의 불투명 유리 음영으로 보여주는데 질환의 골 침범 부위 및 정도를 판단하는데 도움을 준다.⁹⁾ 자기 공명 영상 소견은 비 특이적이며, T1강조 영상에서는 저신호 강도를 보이며, T2 강조 영상에서는 다양한 신호 강도의 팽창된 골 병변 소견을 보인다.⁵⁾ Technetium 99m 골 주사로 단골성과 다골성 섬유성 이형성증을 구별 할 수 있다.¹⁾⁵⁾

병리조직학적으로는 외부는 회백색이고, 내부는 부드럽거나 견고한 섬유조직으로 구성되어 있다. 현미경적으로는 섬유조직의 간질에 일정한 구조와 형태가 없는 미성숙한 골주가 한자 모양(Chinese letter) 혹은 불규칙한 C자 모양을 나타내고 간질조직에서 긴 방추상 세포

들의 소용돌이양 증식을 관찰할 수 있으며 골주에는 골아세포의 테두리가 특징이다.¹⁾³⁻⁵⁾

진단은 임상적, 방사선학적, 조직학적 소견을 종합하여 내려야 하는데, 특히 골화성 섬유종과의 감별진단이 필요하다. 그 외에도 반상 수막종, 파젯병, 유골골종, 골화석증, 불완전 골생성증, 골육종, 연골육종 등과의 감별이 필요하다.¹⁾⁴⁾⁷⁾

치료는 조직학적으로 진단된 무증상의 단일 병변 및 다발성 병변은 치료가 필요 없으나, 안구돌출과 심한 안면 변형, 시력저하 등의 기능 장애, 통증, 악성화의 증거가 있는 경우에는 외과적 절제가 필요하다. 종양의 제거 방법은 발생 부위와 위치에 따라 내시경을 이용한 비내접근법, 비외접근법등이 있는데 이 증례는 종양이 커서 비내접근법으로 제거가 어려워 비외접근법으로 제거하였다. 병변이 광범위하고 다발적인 경우에는 수술의 적응이 되지 않고, 악성화는 0.5%에서 보이는데 다골성에서 많으며, 악성화의 평균 이환기간은 13.5년이다.¹⁾⁵⁾ 방사선 치료는 악성화를 초래할 가능성이 있기 때문에 금기이다.¹⁾³⁾⁵⁾ 일반적으로 진행 경과를 단골형의 경우 대개 십대 이전에 발병하고 사춘기에 이르러 골성숙 완성과 함께 질병의 진행이 멈추는 특징이 있어 사춘기 이후에 성장이 멈출 때까지 수술을 연기하는 것이 좋다.¹⁾⁵⁾ 종괴의 일부 제거에 의해서 신경학적 증상이 향상되고, 질병의 진행이 골성숙 완성과 함께 멈추는 특징이 있으므로 완전 절제술이 꼭 필요하지 않고 부분 절제술로 충분하다는 주장이 있지만,⁵⁾ 소파술(curettage)에 따른 잔여 병변에 대해서는 지속적인 추적관찰이 필요한 것으로 생각된다.¹⁰⁾

환자는 술 후 10개월째 추적관찰 중으로 이학적 검사 및 방사선학적 검사에서 종물의 크기에 변화가 없으며 환자도 특별한 증상의 호소가 없는 상태이다.

중심 단어 : 단골성 섬유 이형성증, 상악동

REFERENCES

- 1) Lee KH, Cho JS, Lee IY, KH : A Case of Fibrous Dysplasia Limited within the Maxillary Sinus. Korean J Otolaryngol 45:86-88, 2002
- 2) Lichtenstein L, Jaffe HL : Fibrous dysplasia of bone. Arch

- Pathol 3:777-816, 1942
- 3) Ferguson BJ : Fibrous Dysplasia of the Paranasal Sinuses. Am J Otolaryngol 15:227-230, 1994
- 4) Stefanovic P, Djerić D : Maxillary Sinus Fibrous Dysplasia. J Rhinol 5(2):152-154, 1988
- 5) Cho JH, Kim JM, Ro WY, Kim MS : Three Cases of Fibrous Dysplasia involving the Paranasal Sinuses. Korean J Otolaryngol 42:1316-320, 1999
- 6) Feldman MD, Rao VM, Lowry LD, Kelly M : Fibrous dysplasia of paranasal sinuses. Otolaryngol Head Neck Surg 95:222-225, 1986
- 7) Shapeero LG, Vanel D, Akerman L : Aggressive fibrous dysplasia of the maxillary sinus. Skeletal Radiol 22:563-568, 1993
- 8) Albright F : Syndromes characterized by Osteitis Fibrosa Disseminata, Area of Pigmentation and Endocrine Dysfunction with Precocious puberty in female. N Engl J Med 216:727-730, 1937
- 9) Daffner RH, Kirks DR, Gehweiler JA Jr, Heaston DK : Computed tomography of fibrous dysplasia. AJR 139:943-948, 1982
- 10) Ikeda K, Suzuki H, Oshima T, Shimomura A, Nakabayashi S, Takasaka T : Endonasal Endoscopic Management in Fibrous Dysplasia of the Paranasal Sinuses. Am J Otolaryngol 118:415-418, 1997