KISEP Case Reports
臨床耳鼻：第14卷 第1號 2003
J Clinical Otolaryngol 2003;14:144-147

접형동과 사골동에 발생한 단골성 섬유이형성증 1례

순천향대학교 의과대학 부속병원 이비인후과학교실
유명상 · 김동욱 · 이병돈 · 장혁순

A Case of Monostotic Fibrous Dysplasia in the Sphenoid and Ethmoid Sinuses

Myoung Sang Yu, MD, Dong Wook Kim, MD, Byung Don Lee, MD and Hyuck Soon Chang, MD
Department of Otolaryngology, College of Medicine, Soonchunhyang University, Seoul, Korea

－ABSTRACT－

Fibrous dysplasia is a benign, chronic, slowly progressive bone disorder of unknown etiology characterized by replacement of normal bone by a variable amount of fibrous tissue and woven bone. The proportions of the fibrous tissue and osseous tissue vary occasionally even in the same bone. Depending on one or more bones affected, monostotic and polyostotic forms were defined and in a small percentage of cases the polyostotic form is associated with endocrine disturbances, such as McCune-Albright syndrome. Because the fibrous dysplasia has predilection for membranous bone such as femur and tibia, it's origin in the enchondral bone such as sphenoid sinus and ethmoid sinuses is very rare. Recently we experienced a case of monostotic fibrous dysplasia of sphenoid and ethmoid sinuses. So the case will be discussed with literature review. **(J Clinical Otolaryngol 2003;14:144-147)**

KEY WORDS : Sphenoid sinus · Fibrous dysplasia.

서 론

섬유이형성증은 1938년 Lichtenstein에 의하여 처음 명명된 질환으로 정상 골조직이 섬유성조직과 미성숙한 골조직으로 대치되는 양성 섬유성 골성 질환이다.[1-4]

이 질환은 다양한 단계의 골화생 소견을 나타내며, 섬유조직과 골조직의 비율이 동일 골내에서도 다양하게 나타난다.[5] 섬유이형성증은 막성골인 두개 및 안면골 침범은 잘 알려져 있으나, 부비동을 단독으로 침범하는 경우는 드문 것으로 알려져 있다. 이는 특히 연골성골에서 유래하는 사골동이나 접형동의 경우 섬유성이형성증이 막성골에 호발하는 경향을 갖기 때문에 더 드문 것으로 알려져 있다.[6]

저자들은 최근 접형동과 사골동에 발생한 단골성 섬유성 이형성증 1례를 비내시경 접근법으로 제거하였기에 보고하는 바이다.

논문접수일 : 2003년 2월 24일
심사완료일 : 2003년 5월 29일
교신저자 : 김동욱, 140-743 서울 용산구 한남동 657
순천향대학교 의과대학 부속병원 이비인후과학교실
전화 : (02) 709-9361 · 전송 : (02) 794-9628
E-mail : kdw1228@hosp.sch.ac.kr

증 례

50세의 남자환자가 내원 1주전 시작된 후두부의 두통과 비폐색 및 전신 쇠약감을 주소로 내원하였다. 상기 환자는 과거력상 만성 신부전증, 당뇨, 고혈압 등으로 치료중이었다.

환자의 이학적 소견으로는 좌측 비강내에 붉은색의

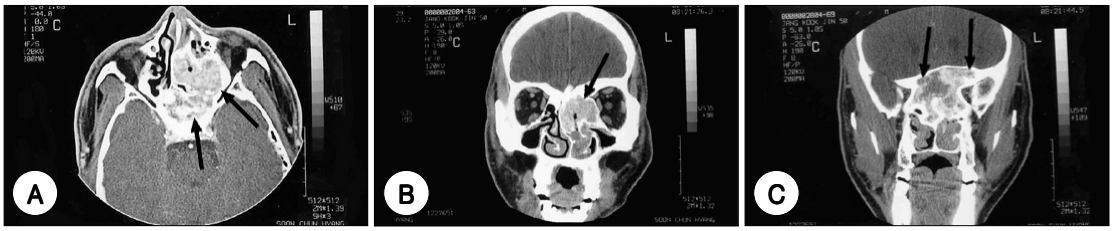

Fig. 1. A : Axial CT scan demonstrating an expansile mass of left ethmoid and both sphenoid sinus. The mass shows internal ground glass appearance. B : Coronal CT scan of the level of ethmoid sinus. C : Coronal CT scan of at the level of sphenoid sinus. Both anterior clinoid process are enlarged.

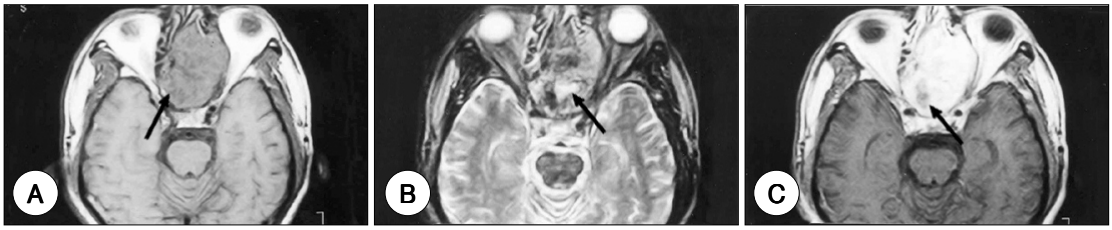

Fig. 2. A : Axial T1-weighted MR image shows slight low enhanced mass on both sphenoid and left ethmoid area. B : Axial T2-weighted MR image shows intermediately high enhanced mass. C : Axial T1 weighted MR image after Gd-DTPA infusion. The image shows minimal enhanced mass.

거대 종괴 소견을 관찰할 수 있었고, 종괴의 표면은 매끈한 양상을 보였다. 비중격이 종괴에 의해 우측으로 편위되어 있었다. 환자의 시력이나 외안근 운동상의 장애는 없었고 피부색반이나 갑상선 기능 항진의 소견도 관찰되지 않았다.

혈액 및 뇨검사 및 간기능검사 상에서 BUN/Creatinine 치가 38/8.2로 증가된 소견외에는 alkaline phosphatase 72 IU/L, serum calcium 11.3 mg/dl으로 정상소견을 보였다.

부비동 전산화 단층촬영소견에서는 간유리상의 내부 음영을 가지며 외측으로 경화된 외벽을 갖는 종괴가 양측 접형동과 좌측 사골동을 점유하며, 좌측 전부 침대돌기를 확장시키는 소견을 보이고 있었다(Fig. 1A, B and C). 뇌 자기공명영상에서는 T1 강조영상에서 저 신호강도의 소견을 보였으며, T2 강조영상에서 중등도의 고 신호강도의 소견을 보이는 조영증강이 잘되는 1×1×5 cm 크기의 종괴가 양측 접형동과 좌측 사골동에서 관찰되었다. 뇌 경막의 침범소견은 보이지 않았고, 좌측 전부 침대돌기를 팽출시키고 있었다(Fig. 2A, B and C).

술전 조직검사 소견에서는 중등도 세포 충실성의 섬유조직의 간질에 좁고 휘어진 기형적 모양의 골주가 관찰되었고, 골주표면의 골모세포는 관찰되지 않아 섬유성 이형성증으로 진단되었다(Fig. 5).

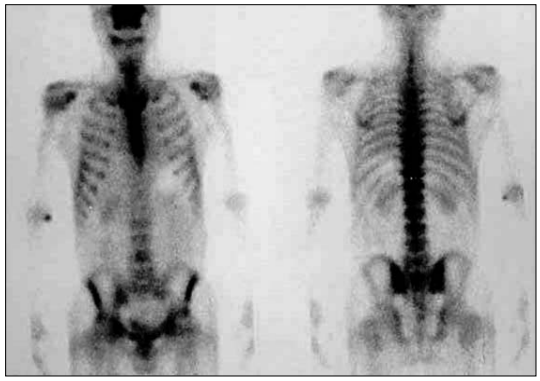

Fig. 3. Technetium-99m bone scan. Hot uptake in the left ethmoid and both sphenoid sinuses is noted.

골스캔 소견에서는 접형동 부위에 방사성 동위원소 섭취율이 증가된 소견 외에 다른 부위에서의 섭취율은 정상소견을 보였다(Fig. 3).

치료는 비내시경을 이용한 사골동 경유 소파술을 시행하였다. 전신마취하에 좌측 비강의 중비갑개 절제술과 구상돌기 제거술을 시행하였다. 종양의 일부를 채취하여 확진을 위한 조직검사를 보내었고, 부드러운 성질의 주

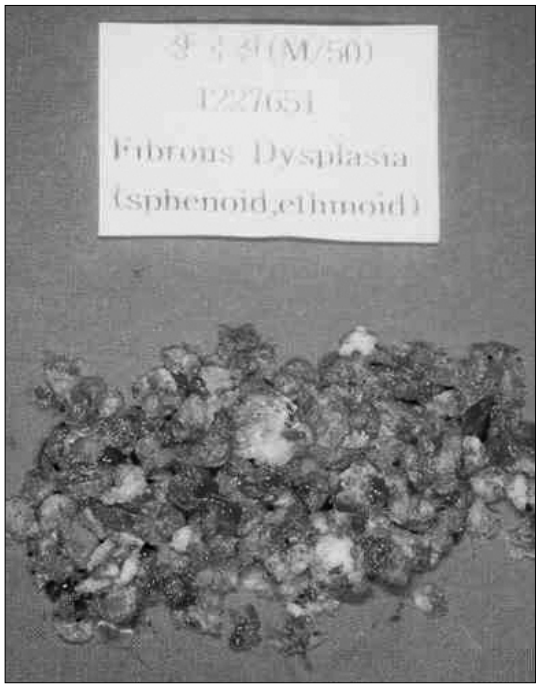

Fig. 4. Removed materials from left ethmoid and both sphenoidal sinuses show red color and soft consistency.

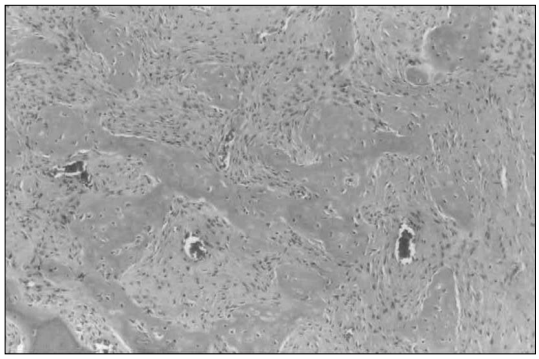

Fig. 5. This figure shows woven bone associated with a cellular fibrous stroma and a rather prominent vascularity (H & E, ×100).

종괴를 ethmoid forceps를 이용하여 제거하였으며(Fig. 4), 지판이나 두개저 부위는 Diamond burr를 이용하여 제거하였다. 접형동의 후벽과 측벽이 노출 될때까지 종괴를 제거하고, 바세린 거즈를 이용한 비강 패킹을 시행한 후 수술을 마쳤다.

술후 4일째 비강의 패킹을 제거하였으며, 술 후 5개월째 비강 검사상 특이 소견은 관찰되지 않았으며, 두통 및 비폐색은 호전된 양상을 보였다.

고 찰

섬유이형성증은 원인으로 골외상설, 내분비장애설 및 선천성 골이상발육설등이 제기되고 있으며, 아직 정설은 없으나, 선천성 골이상발육설이 가장 지지를 받고 있다[3]. 특징적으로 정상 골조직이 다양한 섬유조직과 미성숙 골로 대치되는 느리게 진행하는 양성 만성 골질환이다. 임상적으로는 하나의 골격이 침범된 단골성형(17~70%), 여러골을 침범하는 다골성형(30~50%) 및 피부색반이나 성적조숙 등의 골외 증상을 보이며 다발성 병변을 갖는 파종형(3~32%)인 Albright syndrome으로 나뉘어진다.[4] 본 예에서는 Technetium 99 m 골주사 소견상 좌측 접형동에만 음영이 증가된 소견을 보이고, 다른 골외 증상도 보이지 않아 단골성 섬유이형성증으로 진단하였다.

병변은 대개 십대 이전에 발병하여 단골형의 경우 대개 사춘기에 들어서 정지기를 갖게되고, 다골형의 경우는 지속적으로 진행이 되는 것으로 알려져 있다.

단골형의 경우에 두경부를 침범하는 경우는 상악골, 전두골, 하악골, 측두골 및 후두골의 순으로 빈도가 높은 것으로 알려져 있으며,[6] 두 개 안면골에 발생한 경우에는 안면골의 변형에 의한 안면의 종창과 안면 비대칭이 가장 많고, 안면부 통증과 안구돌출이 다음으로 많이 나타난다.[7] 그 외 안구나 안와 주위나 부비동에 나타나는 경우에는 두통, 시력상실, 복시 등이 나타날 수 있고 본 증례와 같이 접형동에 나타나는 경우에는 접형동의 얇은 골벽이 병변에 의하여 확장되어지면서 전두부와 두정부 및 후두부의 두통이 특징적으로 나타난다. 또한 주위의 구조물 특히 III, IV, V, VI 뇌신경에 압력이 가해지면 안근마비, 안면감각 이상이 동반되고 이 중 VI 뇌신경 이상이 가장 많이 나타나는 것으로 알려져 있다.[8] 본례에서는 안근마비, 안면감각이상은 나타나지 않았으나, 후두부의 두통과 비폐색을 호소하고 있었다.

진단은 임상증상, 방사선 소견과 조직학적 소견을 통해 종합적으로 이루어져야 하는데, 두개안면부 침범시의 세가지의 기본적인 방사선 소견은 파젯병양성(Pagetoid), 경화성(sclerotic), 낭성(cystic)으로 나누어진다.[9] 파

젯병양이 약 56%를 차지하며 상악골에 가장 호발하고 특징적으로 투과성 및 비투과성 음영이 교대로 나타나며 침범부위의 골팽창이 현저하다. 경화성은 약 23%를 차지하고 침범부위의 음영이 간유리상으로 균일하게 증가된 양상을 보인다. 낭성은 약 21%로 두개골에 가장 흔하고 대개 단일의 방사선 투과성 병변으로 경계가 뚜렷한 원형 또는 난원형의 얇은 경화성 경계를 갖는다.[10] 자기공명 영상소견은 비특이적으로, T1강조영상에는 저신호 강도를 보이며, T2강조영상에서는 다양한 신호강도의 팽창된 골병변소견을 보이고 Gd-DTPA 주입 후 조영증강 정도는 다양하나 70%이상에서 중심부 조영증강을 보인다.

조직학적인 소견으로는 섬유조직의 간질에 일정한 구조형태가 없는 미성숙한 골주가 특징적으로 한자 모양(Chinese letter) 혹은 불규칙한 C자 모양(C-shape)을 나타내며 간질조직에서 긴 방추상의 세포가 증식하는 소견을 보인다.[5][11]

치료는 근본적으로는 수술적 제거이나,[12] 양성 질환이므로 수술의 필요성이나 수술의 범위는 병변의 위치, 중요 구조물과의 근접성과 증상의 심도를 통합적으로 고려하여 결정되어야한다.

또 고려하여야 할 점은 섬유성 이형성증이 사춘기에 이르러 성장을 멈추기 전에는 다혈관성의 병변을 보이고 증상이 있는 동정맥 단락(A-V shunt)을 이루고 있는 경우가 많아[13] 이러한 경우에는 사춘기 이후에 성장이 멈출 때 까지 수술을 연기하여야 한다.[14] 내시경하 접형동 수술방법으로는 비내접근법, 비중격경유법, 사골동 경유법등이 있는데 저자들은 술식이 간단하며, 지속적인 관찰이 가능한 비내접근법을 이용하였다. 또한 Diamond burr의 사용이 주위의 구조물에 손상을 최소화 할 수 있다고 생각되어 사용하였다.

섬유이형성증의 악성 전환은 골육종으로의 변화가 가장 많으며,[15] 대개 0.4~0.5%에서 있게 되며 특히 방사선 치료를 받은 이후에 잘생겨 방사선 치료는 금기로 여겨지고 있다.[16]

결 론

저자들은 최근 접형동과 사골동에 발생한 단골성 섬유성 이형성증 1례를 비내시경 접근법으로 제거하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 접형동 · 섬유성 이형성증.

REFERENCES

1) Cho JH, Kim JM, Ro WY. *Three cases of fibrous dysplasia involving the paranasal sinuses. Korean J Otolaryngol 1999;42:1316-20.*
2) Lee KC, Park So, Lee YB, Yang JH. *A Case of Monostic Fibrous Dysplasia of the Frontal Sinus. Korean J Otolaryngol 1997;40:1031-5.*
3) Song KT, Kim SW, Choung WC, Kim KI. *A Case of Monostotic-Type Fibrous Dysplasia in the Sphenoid Sinus. Korean J Otolaryngol 1997;40:1495-500.*
4) Feldman MD, Rao VM, Lowry LD, Kelly M. *Fibrous dysplasia of paranasal sinuses. Otolaryngol Head Neck Surg 1986;95:222-5.*
5) Kiehn CL, Desprez JD, Harris AH. *Fibrous dysplasia of the facial bones. Am J Surg 1961;102:835-7.*
6) Becker GD, Ridolfi R, Ingber C. *Fibrous dysplasia confined to the ethmoid sinus. Otolaryngol Head Neck Surg 1983;91:565-7.*
7) Nager GT, Kennedy DW, Kopstein E. *Fibrous dysplasia: a review of the disease and it's manifestations in the temporal bone. Ann Otol Rhino Laryngol 1982;91:1-52.*
8) Firat D, Stutzman L. *Fibrous dysplasia of the bone. Am J Med 1968;44:421-9.*
9) Fries JW. *The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones: a critical analysis of thirty nine pathologically proved cases. Am J Roent Rad Ther Nuc Med 1957;77:71-88.*
10) Sherman NH, Rao VM, Brennan RE, Edeiken J. *Fibrous dysplasia of the facial bones and mandible. Skeletal Radiol 1982;8:141-3.*
11) Daly BD, Chow CC, Cockam CS. *Unusual manifestation of craniofacial fibrous dysplasia:clinical, endocrinological, and computed tomographic features. Postgrad Med J 1994;70:10-6.*
12) Samy LL, Girgis IH, Wasef SA. *Fibrous dysplasia in relation to the paranasal sinuses and the ear. J Laryngol Otol 1967;81:1357-71.*
13) Shapeero LG, Vanel D, Ackerman L. *Aggressive fibrous dysplasia of the maxillary sinus. Skeletal Radiol 1993;22:563-8.*
14) Harrison DFN. *Osseous and fibro-osseous conditions affecting the craniofacial bones. Ann Otol Rhinol Laryngol 1984;93:199-203.*
15) Som P, Bergeron RT. *Head and Neck imaging. St Louis, Mosby-Year Book;1991. p.109.*
16) Gross CG, Montgomery WW. *Fibrous dysplasia of temporal bone. Arch Otolaryngol 1965;81:131-3.*