

하비갑개에 발생한 단골성 섬유성 이형성증 1예

가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실
김은혜 · 이재홍 · 채수량 · 김성원

A Case of Monostotic Fibrous Dysplasia of Inferior Turbinate

Eun Hye Kim, MD, Jae Hong Lee, MD, Soo Ryang Chae, MD and Sung Won Kim, PhD

Department of Otolaryngology-Head & Neck Surgery, The Catholic University of Korea, College of Medicine, Seoul, Korea

— ABSTRACT —

Fibrous dysplasia is a developmental disease of bone in which the normal substance in the interior of the bone is replaced by fibro-osseous connective tissue. Histologically, it shows varying degrees of osseous metaplasia. The skeletal system, including long bones, ribs, craniofacial bones, and the pelvis, is common site of fibrous dysplasia. However, fibrous dysplasia is rare in the nasal cavity, especially involving the turbinate. Here, we reported a case of monostotic fibrous dysplasia of the inferior turbinate with a review of the relevant literature. (J Clinical Otolaryngol 2011;22:255-258)

KEY WORDS : Monostotic fibrous dysplasia · Inferior turbinate · Nasal obstruction · Pediatrics.

서 론

섬유성 이형성증은 비정상적인 대사과정으로 정상적인 골조직이 다양한 섬유조직과 미성숙한 골주로 서서히 대체되는 것을 특징으로 하는 원인 미상의 양성 골질환이다.¹⁾ 이비인후과 영역에서는 상악골, 전두골, 하악골 등 두개 안면골에 호발하며 부비동 및 비강내에 단독으로 침범하여 발생한 예는 드물다. 국내에서 부비동 및 비강내 단독으로 발생한 예로는 전두동,²⁾ 사골동,¹⁾ 접형동,³⁾ 접형동 2예와 사골동과 접형동에 동시에 발생한

경우,⁴⁾ 접형동과 사골동에 침범한 1예,⁵⁾ 비중격에 발생한 1예,⁶⁾ 하비갑개에 단독으로 발생한 1예⁷⁾가 보고된 바 있다.

최근 저자들은 비폐색을 주소로 내원한 환자에서 발견된 우측 하비갑개 단독으로 발생한 섬유성 이형성증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

14세 남자 환자가 7년 전부터 지속된 코막힘을 주소로 내원하였다. 과거력과 가족력상 특이 사항은 없었으며 비강 내시경 검사상 우측 하비갑개 비대로 인하여 우측 비강이 거의 폐색된 소견이 보였다(Fig. 1A). 다른 신체적 검사상 이상소견 없었으며 혈액 및 생화학검사, 노검사는 모두 정상 범위였고 부비동 전산화 단층 촬영상 우측 하비갑개에 경계가 불명확하고 불균일한 음영을 가진 불투명 유리음영(ground glass appearance)의 소견을

논문접수일 : 2011년 8월 31일
논문수정일 : 2011년 9월 16일
심사완료일 : 2011년 10월 19일
교신저자 : 김성원, 137-701 서울 서초구 반포동 505
가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (02) 2258-6216 · 전송 : (02) 595-1354
E-mail : kswent@catholic.ac.kr

보였다(Fig. 2).

골화성 섬유종, 유골골종, 골화석증, 파렛병 등을 감별하고 코막힘 증상 완화를 위해 조직검사 및 수술적 치료를 계획하였다. 수술은 전신 마취하에 비내시경을 이용한 방법으로 전 수술 과정이 진행되었다. 우측 하비갑개 전단의 점막에 15번 메스를 이용하여 수직으로 절개를

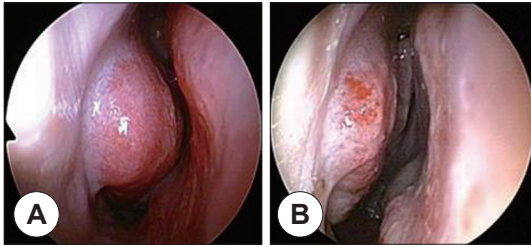


Fig. 1. The endoscopic photographs show obstructed right nasal cavity due to hypertrophic inferior turbinate (A) and reduced hypertrophic inferior turbinate in 2 weeks after the operation (B).

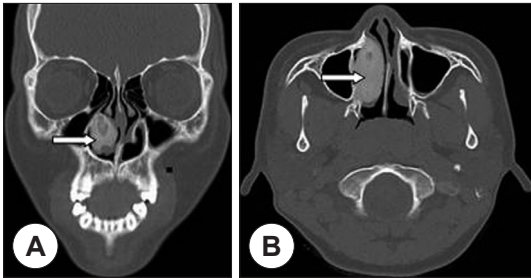


Fig. 2. Paranasal sinus CT scan with coronal (A) and axial (B) images show ground-glass appearance of right inferior turbinate (arrow).



Fig. 3. This photograph shows gross specimen of removed fibrous osseous tissue from the right inferior turbinate.

가한 후 Cottle 거상기와 Freer 거상기를 이용하여 점막을 거상시켜 비폐색을 유발한 우측 하비갑개의 정상 점막을 보존하면서 골성 종괴를 노출시켰다. 골성 종괴는 좌측 하비갑개의 용적을 고려하고 비강내 통기상태를 확인하면서 Debrider System(XPS 2000, Medtronic Xomed)과 High Speed Drill(XMax, Anspach)을 이용하여 앞쪽부터 제거하였다. 이 골성 종괴는 정상 골조직보다는 경도가 떨어지는 양상이었으므로 중간부분 이후의 골성 종괴는 chisel과 mallet을 이용하여 조각하듯이 용적을 줄여서 전체 골성 종괴 용적의 약 2/3정도를 제거하여(Fig. 3), 골성종괴의 완전 절제 후 하비갑개 전 절제술의 결과와 동일한 술 후 증상인 가피형성, 비폐색

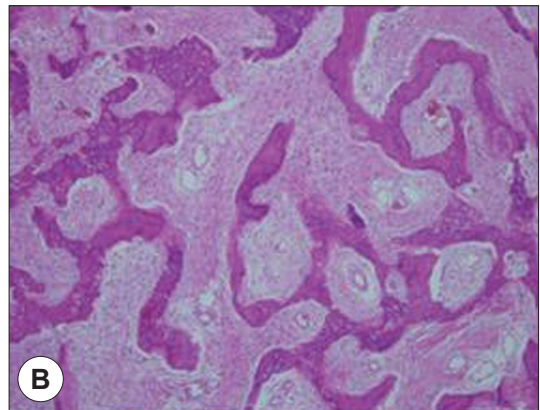
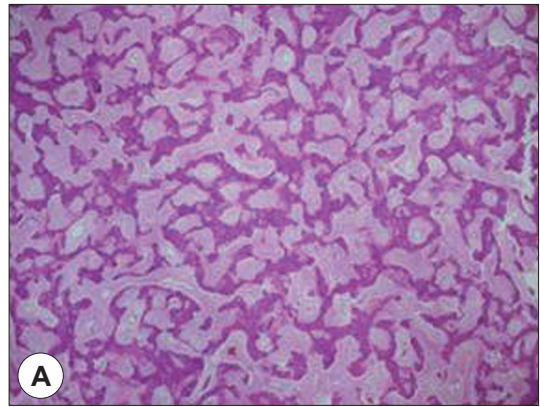


Fig. 4. The photomicrographs of Hematoxylin & Eosin-stained decalcified specimen, show that the tumor is composed proliferation of fibrous stroma and osseous components. The osseous component includes immature (woven) bone in which the trabeculae form odd geometric patterns ('Chinese' character pattern) and typically lack osteoblastic rimming. Original magnification view ($\times 40$)(A). High magnification view ($\times 100$)(B).

의 악화, 후비루 등의 empty nose syndrome의 발생을 방지하고자 하였다. 그리고 하비갑개 점막의 절개부위는 5-0 PDS봉합사를 이용해 봉합하였고 흡수성 패킹제인 Nasopore® (Polyganics) 비강패킹을 한 후 수술을 마쳤다.

수술과정에서 제거된 골성 종괴의 병리조직학적 소견상 소용돌이치는 듯한 배열의 방추상 세포들이 섬유 결합조직을 이루고 주위로 석회화된 미성숙 골주들이 불규칙하게 산재해 있었으며 골주 및 섬유 결합조직 사이에 골모세포의 부재를 보이고 있어 섬유성 이형성증의 소견과 일치하였다(Fig. 4).

환자는 현재 수술 후 7개월째 정기적 추적관찰 증으로 우측 하비갑개 비후와 이전의 비폐색 증상은 소실된 상태이다(Fig. 1B).

고 찰

섬유성 이형성증은 양성 골종양의 5~7%를 차지하는 질환으로 주로 소아기에 발견되며 75%정도에서 30세 이전에 진단된다.⁸⁾ 1938년 Lichtenstein에 의하여 처음 명명된 이후,⁹⁾ 1942년 Lichtenstein과 Jaffe에 의하여 단골성과 다골성으로 분류되었으며¹⁰⁾ 1986년 Feldman 등에 의해 현재와 같이 단골성, 다골성, 파종성으로 분류되었다.¹¹⁾ 하나의 골성 구조만을 침범하는 단골형이 70~85% 차지하며, 두개 이상의 골 침범이 발생하는 다골성은 약 15~30% 차지한다. 단골성의 10~25%, 다골성의 50~100%에서 두개 안면골을 침범한다.^{12,13)} 여러 개의 골성구조를 침범하며 성적 조숙이나 피부색소 병변 등 골격계 이외의 이상이 동반되는 파종성 이형성증은 McCune-Albright 병이라고도 불리우며 3%정도로 매우 드물다.^{1,14)}

임상증상은 무증상인 경우가 대부분이고 비특이적으로 발생부위에 따라 다르게 나타난다. 두개안면골에 발생한 경우 안면의 국소적 종창으로 인한 변형이 가장 흔한 증상이며, 무통성 종창으로 인하여 비폐색, 비출혈, 후각상실, 유루 등의 증상이 발생할 수 있다.

이 질환의 병인은 cAMP 형성을 촉진하는 G 단백질(stimulatory G protein : Gs) 유전자(guanine nucleotide binding protein, α -stimulating activity polypeptide 1 : GNAS1)의 돌연변이에 의해 G 단백질의 불활성에 관

여하는 GTP 가수분해효소(guanosine triphosphatase : GTPase)의 활성도가 감소되게 되고 따라서 G 단백질의 효과기인 adenylyl cyclase가 지속적으로 활성화되어 결과적으로 cAMP에 반응하여 증식하는 세포들의 과기능을 유발하게 되는 것으로 알려져 있다.¹⁵⁾ 즉, 섬유성 이형성증은 Gsa 유전자 변이에 의해 골조직에 부적절한 자극이 가해지고 결과적으로 섬유모세포(fibroblastic cell)가 과도하게 증식되어 일어나는 것이다.

전산화 단층촬영은 병변의 범위에 대한 정확한 평가가 가능하기 때문에 진단 및 추적 목적으로 가장 좋은 영상 진단법이다. 전산화 단층촬영상 골침식으로 피질골이 얇아지며, 종양기질내의 석회화 또는 반응성 골화에 의하여 비균질성의 불투명 유리음영(ground glass)으로 보이며 이로써 골침범 정도를 알 수 있다.¹⁶⁾

병리조직학적 소견상 섬유성 이형성증은 육안적으로 겉은 회백색의 딱딱한 피질골을 보이고 내부는 부드럽거나 견고한 섬유조직으로 차있다. 현미경적으로는 섬유조직의 간질에 일정한 구조와 형태가 없는 미성숙한 골주(bony trabeculae)가 특징적인 한자 모양(Chinese letter)을 나타내며 간질 조직에서 긴 방추상 세포들의 소용돌이양 증식을 관찰할 수 있다. 특징적으로 골주에는 골아세포의 테두리가 없다.¹⁷⁾

조직학적으로 진단되었으며 증식이 정지된 무증상의 작은 단일 국소 병변은 치료할 필요가 없는 것으로 알려져 있다. 그러나 안구돌출, 시력저하, 안면변형 등의 기능상, 미용상 문제를 유발하는 경우, 심한 통증을 초래하는 경우, 악성화의 가능성이 있는 경우에는 수술적 절제가 필요하다.¹⁸⁾ 악성화 가능성은 매우 드문 편이나 다골성 섬유성 이형성증에서 0.5%, McCune-Albright syndrome 환자에서 약 4%정도로 보고되고 있다.¹⁹⁾ 수술적 절제의 필요성과 범위는 병변의 발생 위치, 주위 중요 구조물과의 근접성, 증상의 심한 정도 등을 고려하여 결정한다. 완전 절제로 인하여 기능상실이나 영구적인 변형을 초래할 가능성도 있으므로 질병의 생물학적인 특성을 고려하여 보존적인 절제술이 필요할 수 있다.²⁰⁾

본 증례에서는 코막힘 증상을 주소로 내원한 환자의 증상 완화를 위해 우측 하비갑개 점막은 보존하면서 골성 종괴의 용적을 줄여 비강 통기를 원활히 하기 위한 보존적인 절제술을 시행하여 환자 증상의 개선 효과를 보

였기에 이에 문헌고찰과 함께 증례를 보고하는 바이다.

중심 단어 : 단골성 섬유성 이형성증 · 하비갑개 · 비폐색 · 소아.

REFERENCES

- 1) Lee KH, Kang KJ, Lee SK, Ha JY. *A case of fibrous dysplasia of the ethmoid bone forming intracranial cyst. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 1999;42(10):1311-5.*
- 2) Lee KC, Park SO, Lee YB, Yang JY. *A case of monostotic fibrous dysplasia of the frontal sinus. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 1997;40(7):1031-4.*
- 3) Song KT, Kim SW, Choung WC, Kim KI. *A case of monostotic-type fibrous dysplasia in the sphenoid sinus. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 1997;40(10):1495-500.*
- 4) Cho JH, Kim JM, Ro WY, Kim MS. *Three cases of fibrous dysplasia involving the paranasal sinuses. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 1999;42(10):1316-20.*
- 5) Yu MS, Kim DW, Lee BD, Chang HS. *A case of monostotic fibrous dysplasia in the sphenoid and ethmoid sinuses. J Clinical Otolaryngol 2003;14(1):144-7.*
- 6) Park SY, Son WR, Han EM, Lee SH. *A case of fibrous dysplasia involving the nasal septum. J Rhinol 2009;16(2):166-8.*
- 7) Kim HJ, Shim SY, Lee CH, Change C. *Monostotic fibrous dysplasia of inferior turbinate. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53(7):456-8.*
- 8) London SD, Schlosser RJ, Gross CW. *Endoscopic management of benign sinonasal tumors: a decade of experience. Am J Rhinol 2002;16(4):221-7.*
- 9) Lichtenstein L. *Polyostotic fibrous dysplasia. Arch Surg 1938;36(5):874-98.*
- 10) Lichtenstein L, Jaffe HL. *Fibrous dysplasia of bone. Arch Pathol 1942;33:777-816.*
- 11) Feldman MD, Rao VM, Lowry LD, Kelly M. *Fibrous dysplasia of the paranasal sinuses. Otolaryngol Head Neck Surg 1986;95(2):222-5.*
- 12) Lusting LR, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT. *Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2001;127(10):1239-47.*
- 13) Chong VF, Khoo JB, Fan YF. *Fibrous dysplasia involving the base of the skull. AJR Am J Roentgenol 2002;178(3):717-20.*
- 14) Park SK, Jang SH, Yoon HK. *A case of polyostotic fibrous dysplasia of the temporal bone and sphenoid sinus. J Clinical Otolaryngol 2000;11(2):319-22.*
- 15) Jo YE, Jung SH, Song HJ, Yoo ES, Kim DJ, Chung YS, et al. *Study of gsa mutation in fibrous dysplasia. Korean J Bone Metabolism 2006;13(1):13-9.*
- 16) Hong SL, Kim SW, Won TB, Shim WS, Kim YM, Kim JW, et al. *Fibrous dysplasia involving paranasal sinuses. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2007;50(4):300-4.*
- 17) DiCaprio MR, Enneking WF. *Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. J Bone Joint Surg Am 2005;87 (8):1848-64.*
- 18) Ramsey HE, Strong EW, Frazell EL. *Fibrous dysplasia of the craniofacial bones. Am J Surg 1968;116(4):542-7.*
- 19) Macdonald-Jankowsky DS. *Fibro-osseous lesions of the face and jaws. Clin Radiol 2004;59:11-25.*
- 20) 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 1997;18(6):415-8.*