

사골동 및 비강내에 발생한 골성 섬유종 1례

고려대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
박호정·정광윤·최종옥

= Abstract =

A Case of Ossifying Fibroma Involving the Ethmoid Sinus and Nasal Cavity

Ho Jeong Park, M.D., Kwang Yoon Jung, M.D., Jong Ouck Choi, M.D.

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Korea University,
College of Medicine, Seoul, Korea

Ossifying fibroma of the head and neck is most commonly described in mandible and maxilla. A few isolated reports in the literature exhibit the rare existence of this lesion in the nasal bone, orbit, ethmoid sinus, occiput and temporal bone.

We experienced a case of ossifying fibroma involving left ethmoid sinus and nasal cavity, which occurred in 18 years old woman as a slow growing mass with exophthalmos. The patient was managed by removal of ossifying fibroma via bicoronal incision.

A review of the recent literatures concerning the sites, radiologic presentation, pathologic differentiation, modality of the therapy is discussed.

KEY WORDS : Ossifying fibroma · Fibrous dysplasia · Bicoronal incision.

서 론

골성 섬유종은 임상적으로 매우 희귀한 질환으로서 주로 두골 및 안면골에 호발하며 그 중에서도 하악 및 상악골에 대부분 발생한다. 병리 조직학적으로 양성이지만 주위의 주요 장기를 압박함으로써 임상적으로 악성이 될 수도 있다.

일반적으로 섬유성 이형성증과 골성 섬유종은 증상학적, 병리학적으로 유사성은 있으나 예후와 경과의 차이 때문에 별개의 질환으로 구분되어야 한다. 최근에 나온 연구에서도 골성 섬유종과 단골성 섬유성 이형성증을 각각

개별질환으로 취급하고 있다^{1,2,5,9)}. 치료는 외과적인 방법이 유일한 방법이며 되도록 안면골의 지나친 파괴는 피하고 병변이 큰 경우 완전적출이 불가능하므로 부분적출술이 미관상, 기능상 적용되며 이때는 재발의 가능성을 염두에 두어야 한다. 최근 저자들은 좌측 사골동과 비강을 침습한 골성 섬유종 1례를 치험하였기에 문헌적 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환 자 : 진○진, 18세, 여자

초진: 1994년 7월 20일

주소: 좌측 안구 통증과 두통

현병력: 환자는 내원 약 1년전부터 좌측 안구 통증 및 돌출과 함께 두통, 잦은 비출혈이 있어 개인 안과의원에서 치료중 좌측 비강내 종물이 발견되어 타병원으로 전원된 후 비내시경하 절제술을 시도하였으나 과다한 출혈로 인하여 부분절제만을 하였다. 5개월후 KTP-532 레이저를 이용하여 비강내 종물에 대한 제거를 다시 시행하였으나 출혈로 인하여 실패하였으며 이때에 병리 조직학적 검사상 골성 섬유종 진단하에 본원으로 전원됨.

과거력 및 가족력: 특이사항 없음

전신 증상: 특이사항 없음

국소 소견: 좌측 안구돌출 소견을 보이고 있었으며, 전비경 검사상 좌측 비강에 점막으로 덮혀 있는 거대한 종물이 관찰되었으며 비중격은 종물에 의하여 우측으로 만곡되어 있었고 우측 비강도 비중격 만곡으로 인하여 폐쇄되어 있었다.

검사 소견: 흉부 단순 방사선검사, 심전도검사, 혈액 및 뇨검사와 간기능검사 등은 모두 정상 범위이었으며, 부비동 방사선검사상 비교적 경계가 명확한 골성 음영이 좌측 사골동 및 비강내에 존재하면서 비중격을 편위시키고 안와의 내하벽을 상승시키고 있었다. 부비동 전산화 단층 촬영 및 자기공명영상 촬영상 좌측 사골동 및 비강을 차지한 큰 종물이 안와의 내하벽을 안와 변연에서 안와첨(orbital apex)까지 상승시키면서, 전두개와를 침습한 소견을 보였으나 안신경 및 뇌실질은 침범되지 않고 있었다(Fig. 1).

수술 소견: 94년 8월 25일, 젊은 여자로서 안면부의 절개를 피하기로 결정하고 전신마취 하에서 양측관상두피절개(bicoronal scalp incision) 후 모상건막하절개(subgaleal dissection)로 두개골막피판(pericranial flap)을 만들고 안와변연(orbital rim) 상부까지 골막절개(periosteal incision)를 시행하여 안와상신경을 보존하였다. 양측모양체하부절개(subsiliary incision)로 하안와 골막을 거상시켰으며 피판은 비공점(rhinion)까지 진행하였다. 비골부위



Fig. 1. Ossifying fibroma in the left ethmoid sinus and nasal cavity. A, Axial MRI shows the large mass involving the left nasal cavity and ethmoid sinus which deviate the nasal septum to right. B, Coronal CT scan reveals the mass elevating the medial orbital wall.

에 골창(bony window)을 만든 후 electric drill과 curette을 이용하여 종물을 제거하였으며, 전두개와와 사관은 보존하였다(Fig. 2). 비중격의 만곡은 종물제거후 교정하였으며 안구돌출의 교정을 위하여 안와의 내측벽을 제거하고 Malex mesh를 사용하여 재건하였다. 비골을 원래의 위치에 철사를 이용하여 고정한 후 비강내를 패킹하였다.

술후 경과: 술후 3일경부터 비강내 패킹을 단계적으로 제거하였고 양측관상두피절개부의 봉합사는 14일경에 모두 제거하고 합병증없이 퇴원하였다.

병리 조직학적 소견은 육안적으로 종괴의 표면은 회백색으로 견고하고 거칠었으며, 내부는 섬유성 조직이 많이 포함되어 쉽게 분쇄되

는 성질을 보였다.

현미경적 소견은 총판을 형성하고 있는 섬유성 골세포가 섬모양으로 분포하며, 조골세포가 그 주위를 둘러싸는 소견을 보였다. 골세포 주변에는 섬유성 결체조직이 불규칙하게 배열하고 있었으며 부분적으로 균을 이루고 있는 파골세포(osteoclast)들이 관찰되었다. 골세포나 섬유성세포에서 핵의 이형성이나 유사분열(mitosis)은 관찰되지 않았다(Fig. 3).

고 안

섬유-골성 병변이란 골조직과 섬유성 기질로 구성되는 다양한 병변으로 용어의 명명과 분류, 치료에 있어서 많은 논란의 대상이 되고 있는 실정이며, 드문 질환이나 외형상의 변형이나 기능적 장애를 유발할 수 있어 중요한 질환이라 하겠다.

Menzel⁷⁾이 1872년 35세 여자의 하악골에 발생하여 25년간 지속된 거대한 종양을 골성 섬유종으로 처음 기술하였고, 1927년 Montgomery⁸⁾에 의하여 골성 섬유종이란 용어가 처음 사용되었다. 그후 1938년 Lichtenstein⁹⁾이 단골성 및 다골성 섬유성 이형성증을 골조직의 종양으로 기술하였고, Schlumberger¹⁰⁾는 임상병리학적 배경으로 골성 섬유종은 단골성 섬유성 이형성증과 같은 병변이며, 외상 후 정상 회복과정에서의 골의 비정상적인 반응이라고 하였다. Pugh¹¹⁾도 같은 질환으로 간주하였으나 Sherman과 Sternhurgh¹²⁾, Sherman과 Glauser¹³⁾ 등은 방사선학적으로 두 질환의 감별이 가능하다고 하였다. Schwartz¹⁴⁾는 두 질환의 구별은 방사선학적으로도 가능하지만 최종 진단은 병리조직학적으로 내려져야 한다고 하였으며, Smith¹⁵⁾는 과거력상으로 두 질환 사이에 뚜렷한 차이가 있다고 하였다. 일반적으로 섬유성 이형성증과 골성 섬유종은 증상학적, 병리학적으로 유사성은 있으나 예후와 경과의 차이 때문에 별개의 질환으로 구분되어야 한다.

골성 섬유종의 발생 원인과 기전은 현재까지 잘 알려져 있지 않으나 외상의 과거력이 중



Fig. 2. Operating field of nasal bony window in which showing the mass.

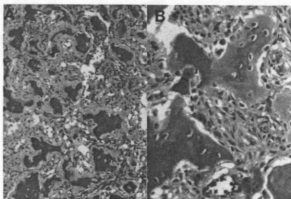


Fig. 3. Histology of ossifying fibroma. A, Islet of the bony tissue(H & E, X100), B, Classic histology that showing the osteoblastic rimming, osteoclasts and lamella bone formation(H & E, X200).

요하며 외상에 의한 결체조직의 이상 또는 파다발육이라는 골 외상설과, 섬유 조직들의 종양성 증식이라는 선천성 골이상 발육설, 감염 등이 제기되고 있다.

호발 부위는 하악 및 상악골이며 안면부 발생의 70% 정도가 상악골에서 발생하고 골, 안와, 사골등 및 접형동 그리고 후두골 및 측두골에서도 발생하는 것으로 보고되어 있다^{4,10)}.

발생 빈도는 1 : 10,000정도이며, 남자보다 여자가 약 2배의 발생 빈도를 보이고 종족간의 차이는 없다^{6,11)}. 호발 연령은 주로 청년기 이전에 나타나 30~35세까지 진행하며, 특히 10~30대의 여자에서 호발한다⁶⁾.

임상적으로 서서히 증대하는 침습부위의 일

측성 무통성 종창을 보이며, 안면부의 불균형을 초래한다⁴⁰). 부비동 침습시 개구부의 폐쇄나 전부비동의 폐쇄로 인하여 부비동염의 증상을 보일 수 있으며³⁹), 비강 및 사골동의 침범시 비폐색을 나타낼 수도 있다¹⁰). 주위 신경을 침범한 경우 감각 이상을 호소하고, 안와를 침범한 경우 시각 장애나 안구 돌출 등을 보일 수 있으며, 상악동의 하벽을 침범한 경우 견치와의 팽창이나 구개궁이 아래쪽으로 돌출되는 것을 볼 수 있다¹⁰). 또한 치아 교합의 장애로 인하여 입을 다물지 못하기도 한다. 병리 조직학적으로 양성이지만 주위의 주요 장기를 압박함으로써 임상적으로 악성이 될 수도 있다.

혈중 칼슘, 인, Alkaline phosphatase는 정상이거나 증가된 소견을 보이고 ^{99m}Tc-MDP scan은 병변의 다발성 여부의 감별에 도움이 된다¹⁰). 방사선학적 소견으로는 일반적으로 단골성이며 경계가 명확한 원형이나 난형을 보이며 골막반응없이 피골질이 점차 얇아지는 egg shell 모양을 나타내고⁴¹), 초기에는 균일한 음영이 점차 골조직이 많아지면서 석회화 반점이 나타나게 된다¹⁰). 육안적으로는 원형이나 난형으로 회백색이나 백색을 띠며 표면은 꺼질꺼 칠하게 보인다. 섬유성 이행성종의 경우 주로 다골성이며 경계가 불명확한 방추상이나 연장된 원형을 나타낸다^{10,11}).

병리 조직학적 소견으로는 핵의 모양이 일정하고 유사 분열이 없는 양성 종양의 소견을 나타내며 섬유 조직이 관찰되고 골성 조직은 소주(trabeculation), 또는 섬모양(islet) 등으로 다양하게 나타나며, 간질내에서 원추상세포나 다핵거대세포들도 볼 수 있다¹⁰). 조직학적으로 골성 섬유종은 조골세포의 변연(osteoblastic rimming)을 보이고 층판(lamellation)을 형성한 성숙한 골세포들을 보이며, 이와는 달리 섬유성 이행성종에서는 조골세포의 변연이 없으면서 woven bone을 보인다⁹).

치료는 외과적인 방법이 유일한 방법이며 Thoma와 Goldman¹⁷)은 골성 섬유종의 처음 발견시 완전히 제거하여야 한다고 주장하였다. 골성 섬유종은 전이를 하지않는 질환으로 수술시 종물을 완전히 제거하면 재발하지 않는

다. 되도록 안면골의 지나친 파괴는 피하고 병변이 큰 경우 완전 적출이 불가능하므로 부분 적출술이 미관상, 기능상 적용되며 이때는 재발의 가능성을 염두에 두어야한다. 또한 환자의 나이, 병변의 크기, 위치, 성장 속도와 수술 후 안면 변형과 기능 소실을 고려해야 한다. 안면의 변형이 초래되거나 주위 조직의 압박이나 파괴에 의한 합병증의 가능성이 있으면 조기에 수술한다. 방사선학적 치료는 일반적으로 악성 변화를 일으키므로 금기로 되어 있다.

요 약

최근 저자들은 18세 여자의 좌측 사골동과 비강을 침습한 임상적으로 매우 희귀한 골성 섬유종 1례를 경험하여 두개안면절제술에 의한 적출로서 성공적인 치료가 가능하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) 최현록·정해상·윤성철 외 : 상악동, 사골동 및 비강내에 발생한 골성 섬유종 1례. 한이인지 34 : 172~177, 1991
- 2) Adekeye EO, Edwards MB, Goubran GF : Fibro-osseous lesions of the skull, face and jaws in Kaduna, Nigeria. Br J Oral Surg 18 : 57~72, 1980
- 3) Eversole LR, Leider AS, Nelson K : Ossifying fibroma : A clinicopathologic study of sixty-four cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 60 : 500~511, 1985
- 4) Levine PA, Wiggins R : Ossifying fibroma of the Head and Neck : Involvement of the temporal bone-An unusual and challenging site. Laryngoscope 91 : 720~725, 1981
- 5) Lichenstein L, Jaffe HL : Fibrous dysplasia of bone. Arch Pathol 33 : 777~816, 1942

- 6) Lund VJ : Ossifying fibroma, A case report. J Laryngol Otol 96 : 1141~1147, 1982
- 7) Menzel A : Ein fall von osteofibroma des unterkiefers. Archiv Klin Chir 13 : 212~219, 1872
- 8) Montgomery AH : Ossifying fibromas of the jaw. Arch Surg 15 : 30~44, 1927
- 9) Pugh DG : Fibrous dysplasia of skull. Probable explanation for Leontiasis Ossea. Radiology 44 : 548, 1945
- 10) Scherman RS, Glauser OJ : Radiological identificatin of fibrous dysplasia of the jaws. Radiology 71 : 553~558, 1958
- 11) Scherman RS, Sternbergh WCA : The roentgen appearance of ossifying fibroma of bone. Radiology 50 : 595, 1948
- 12) Schlumberger HG : Fibrous dysplasia (ossifying fibroma) of the maxilla and mandible. Am J Orthod Oral Surg 32 : 579~587, 1946
- 13) Schwartz E : Ossifying fibroma of the facial and skull. Ann J Roent 91 : 1012~1015, 1964
- 14) Shapiro R, Francisco J, Finkelman A : Ossifying fibroma of the Maxilla. J Oral Surg 23 : 539~543, 1965
- 15) Small IA, Goodman PA : Giant cemento-ossifying fibroma of the maxilla : report of case and discussion. J Oral Surg 31 : 113~119, 1973
- 16) Smith JK : Fibrous dysplasia of the jaws. Arch Otol 81 : 592, 1965
- 17) Thoma KH, Goldman H : Oral Pathology. 5th Ed. C. V. Mosby Co., St. Louis, pp1266, 1960
- 18) Young FW, Putney FJ : Ossifying fibroma of the sinuses. Ann Otol 77 : 425~434, 1968