

측두골에 발생한 섬유성 이형성증 1례

이화여자대학교 이비인후과학교실
엄준형·정운교·박상일·박미향

= Abstract =

A Case of Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone

Jun Hyung Eum, M.D., Woon Kyo Chung, M.D., Sang Il Park, M.D., Mi Hyang Park, M.D.
Department of Otolaryngology, College of Medicine, Ewha Womans University, Seoul, Korea

Fibrous dysplasia is a relatively rare condition characterized by fibrous tissue replacement of skeleton. The etiology is unknown, but it is now believed to be a developmental error in which primitive fibrous tissue proliferates within the bony medulla and encroaches up on the cortex. Fibrous dysplasia of the temporal bone is an extremely rare disease in otologic field. Two forms of fibrous dysplasia are recognized: monostotic form and polyostotic multifocal form. Monostotic fibrous dysplasia, an unusual disease that can involve the temporal bone, will frequently cause an acquired stenosis of the external auditory canal and develop external canal cholesteatoma.

Authors experienced a case of fibrous dysplasia of temporal bone in 42 years old male, and reported this case with brief review of literatures.

KEY WORDS : Fibrous dysplasia · Temporal bone

서 론

섬유성 이형성증은 정상 골조직이 섬유조직과 미성숙한 골조직으로 대체되는 질환으로 1932년 Weil이 최초로 기술한 뒤 1942년 Lichtenstein 및 Jaff¹⁾에 의하여 병리해부학적으로 분류되어 명명되었으며, 골조직에 국한된 섬유화가 특징적 병변으로 원인은 불명이며 다른 골부의 침범 여부에 따라 단골성과 다골성으로 나눌 수 있다. 두개골에서는 주로 다골성으로 발생하지만 단골성인 경우는 대부분 상악골과

하악골에서 발생하고 측두골에서는 매우 드물어^{14,20)} 국내에서는 소수의 보고가 있다¹²⁾. 최근 저자들은 측두골에 발생한 단골성의 섬유성 이형성증을 체험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 최○호, 남자, 42세
초진일 : 1994년 11월 23일

주 소 : 좌측 귀에 외이도 이물
 현병력 : 수년 전부터 점차 심해지는 간헐적인 외이도 이물, 이무로 개인병원에서 치료받았다.

과거력 : 특이사항 없었다.

이학적 소견 : 좌측 외이도의 피부는 충혈되어 있었으며 외이도의 끝부는 환상으로 증식된 단단한 골구조로 거의 폐쇄되어 있었으며 고막을 관찰할 수 없었으나 고막 주위에 외이도 이물이 부분적으로 보였다(Fig. 1). 측두골에

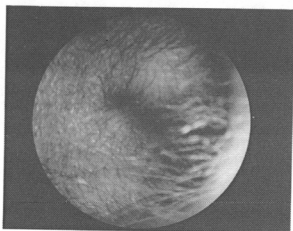


Fig. 1. Left external auditory canal is narrow by bony hypertrophy of tympanic bone.

중물이나 변형은 없었으며 피부나 신체 타부위에 색반이나 다른 이상 소견은 발견할 수 없었다.

검사 소견 : 청력검사상 좌측의 기도/골도의 순음청력 평균역치는 40/10데시벨의 정도의 음성 단청을 보였으며 고막 운동성 계속에서는 양측 모두 As형이었고 Weber검사에서는 좌측으로 편위되었다. 정규검사에서는 Ca^{++} , P^{++} , alkaline phosphatase는 정상이었으며 그의 혈액학적 검사, 일반 뇨 검사, 흉부 X선 검사, 갑상선 기능검사등도 정상 범위였다.

방사선학적 소견 : 측두골 단순 촬영에서는 좌측 측두골의 미만성 경화소견이 보였다. 측두골 전산화단층촬영에서는 좌측 측두골의 유양돌부와 인상부는 "ground glass" 모양으로 확장되어 보였으며 일부 인상부에서는 연조직 음영이 함께 나타났고 악관절까지 파급되는 양상을 보였다. 일부 유양동 및 중이강내에는 함기화되어 있었으며 좌측 외이도의 끝부는 좁아져 있었지만 중이강, 이소골, 내이도는 정상이었다(Fig. 2).

수술소견 및 경과 : 1995년 2월 9일 전신마취하에 수술을 시행하였다. 고골 (tympanic bone)은 전반적으로 비후되어 외이도는 좁아

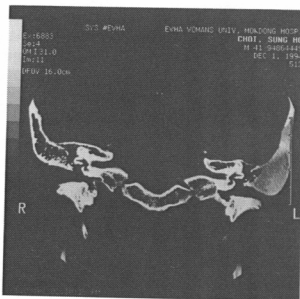
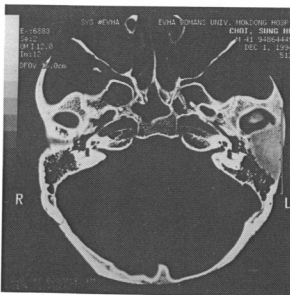


Fig. 2. Temporal bone CT :

The left mastoid antrum shows expansile thickened enlarged bony mass at the anterior lateral border (ground glass appearance), which lesion extended to the temporal squama, which is highly suggestive of fibrous dysplasia.

져 있었으며 귀마개의 일부로 생각되는 초록색 이물이 보였다(Fig. 3). 유양돌부는 추체인상봉합을 경계로 하여 침범부위가 대체로 구분되었는데 추체인상봉합의 외측은 새로운 골조직의 증식에 의하여 경화성 변화를 보였으며 안면신경관 내측의 유양봉소는 잘 유지되었다. 병변부위의 골부는 burr로 제거시 쉽게 출혈되며 다른 건강한 골부보다 쉽게 부서지는 양상이었다. 병변이 악관절의 전방과 상방까지 진행되어 있어 이를 제거하기 위해 침골과 추골체의 일부를 제거한 후 상고실 전방과 상방까지 가능한 제거하고 PORP를 이용하여 이소골 성형술을 시행하였다. 유양동 삭개술은 건강한 골부가 나타날 때까지 충분히 시행하였으며 악관절과 측두골 인부까지 파급된 병변부위를 가능한 제거하였으나 뇌탈출 및 악관절 기능부전 때문에 완전히 제거할 수는 없었다. 측두골의 병변 제거시 뇌막 직전까지 제거하였다.

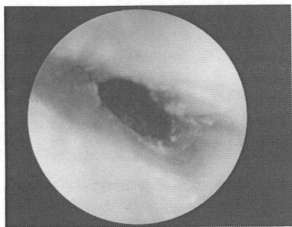


Fig. 3. Left external auditory canal was narrowed due to hypertrophied tympanic bone and foreign body was seen in the narrowed external auditory canal.

병리조직학적 소견 : 교원질 섬유 사이에 여러모양의 미성숙한 골소주들이 뚜렷한 구조적 배열없이 관찰되었고 골모세포나 파골세포는 관찰되지 않았다(Fig. 4).

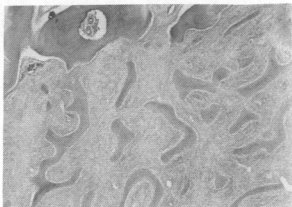


Fig. 4. Pathology : Strands of collagen are arranged with loosely or densely textured connective tissue stroma (woven pattern). Excessive amount of osteoid (impaired bone mineralization in the fibrous tissue).

경과 : 술후 시행한 순음청력검사상 정상 범위의 청력을 보였고 술후 1개월에 시행한 전산화 단층촬영상에서 측두골인부와 악관절의 위쪽으로 병변이 일부 남아있는 소견을 보였으며(Fig. 5) 골주사 검사상 좌측 측두골 부위에 환형의 증가된 음영을 보이는 소견이외에는 다른 골에는 특별한 소견이 없었다(Fig. 6). 환자는 수술후 20개월간 추적 관찰중으로, 이학적 소견상 외이도가 넓어진 소견이 관찰되었고 수술후 유양동은 잘 유지되고 있다(Fig 7).

고 찰

섬유성 이형성증은 1891년 Von Recklinghausen²²⁾에 의하여 처음 기술한 이후로 1937년 Albright가 섬유성 이형성증, 피부색소 이상 침착, 내분비 기능장애등 세가지를 하나의 McCune-Albright 증후군으로 보고하였다³⁾. 1938년 Lichtenstein에 의해서 polyostotic fibrous dysplasia라는 명칭으로 보고되었으며, 1942년 Lichtenstein과 Jaff³⁾가 polyostotic 과 monostotic fibrous dysplasia로 분류하였다. 섬유성



Fig. 5. Temporal bone CT :
Remnant of the lesion could be seen the at upper portion of squama and temporomandibular joint area.

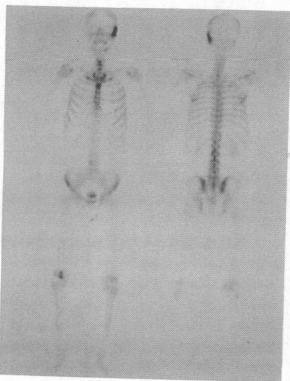


Fig. 6. Bone scan :
The ring-like radiouptake is seen at left mastoid area with more dense uptake on anteromedial aspect. This finding is suggestive of previous operative change and summation of residual change in mastoid process in left side.



Fig. 7. Left external auditory canal is widened.

이형성증의 원인은 확실하지 않으며 선천성 및 유전적 소인¹³⁾, 대사성 장애⁷⁾, 골의상 후 재생 기능의 장애^{6,18)}, 내분비 장애³⁰⁾ 등이 거론되고 있다. 그러나 그 중에서 Lichtenstein과 Jaff²⁰⁾가 주장한 선천성 골이상 발육설이 가장 가능성 있는 원인으로 생각되고 있다. 골이상 발육설은 골형성 간섭으로 태생기의 막내생골 (intramembranous ossification)에 이상이 생겨 본 질환이 발생한다는 것으로 유년기에 이미 병변이 존재하며 체격형성과 동시에 그 병세 진행도 급격히 발전하고 체격형성이 완료되는

청년기 이후에는 본 질환도 정지한다고 한다. 남녀 발생빈도는 저자에 따라 차이가 있으며⁸ 10대 초반부터 병이 발생하여 진행하면서 증상을 나타내는데 까지 오랜 시간이 소요되어 Smouha²³는 50대 이후에 주로 증상이 나타난다고 하였다¹⁶. 본 증례에서도 환자는 42세의 남자로 오래전부터 진행된 외이도 협착에 의한 이물감과 이루 및 외이도 염증을 호소하였다. 가장 흔한형은 피부 착색이나 조숙없이 단일 골이나 소수의 골에 침범하는 것이다^{11,12}. 다골성의 경우 약 50%에서 두개골의 침범을 보이는 데 측두골의 침범은 약 18%에서 보고되고 있고^{15,17}, 단골성의 경우 약 10%에서 상악골과 하악골에서 발생하고 측두골에서는 매우 드물다²⁰. 본 증례의 경우도 매우 드문 형태인 측두골에 국한된 단골성 섬유성 이형성증이었다.

증상은 주로 골성장에 의한 주위조직의 압박 및 기능 소실에 의해 생긴다. 특히 측두골에 생긴 섬유성 이형성증은 무통의 점진적 외부 성장에 의한 외형상 이상이나 외이도 또는 유스타키안 튜브를 막아 청각 손실이 올 수 있으며 외이도에 침범 진주종성 중이염을 유발할 수 있다^{9,16}. 두개 신경에 침범하여 청각, 평형 감각 및 신경 장애를 초래할 수 있으며 안면 신경도 침범할 수 있다. 또한 중, 후두개와의 경질막에 이상을 초래할 수 있으며 악관절에 침범하여 교합 장애를 일으킬 수 있으나 드문 것으로 되어있다²³. 본 증례에서는 외이도 협착, 청력의 감퇴가 있었으나 안면신경이나 평형감각장애 등은 나타나지 않았고 악관절 기능 장애는 나타나지 않았으나 악관절 근처까지 침범하였고 경질막까지 침범되지는 않았으나 측두골 일부까지 팽방위하게 진행되어 있었다.

방사선학적 소견은 대개 "ground glass"모양을 보이거나 두개골에서는 치환조직의 성격에 따라 반투명성 음영 혹은 비투과 음영을 보인다. 전산화단층촬영상 특징은 경계가 명확하지 않고 얇아진 피질골과 전반적인 황색성 변화와 함께 비균질하며 "ground glass"모양을 나타낸다. Firies와 Brown²⁵은 파켓병양형 (pagetoid), 경화형 (sclerotic) 그리고 포낭형 (cystic type)

으로 각각 분류하였다. 파켓병양형은 방사선 투과성형태이며 밀도의 부분 변성을 특징으로 한다. 경화형은 균일 밀도를 나타내며 포낭형은 난원형 모양을 보이고 주위에 치밀한 밀도를 이루고 있다. 본 환자는 가장 많은 빈도를 보이는 파켓 병양형을 보였다. 이러한 경우에 컴퓨터단층촬영은 진단 및 술전 치료의 범위를 정하는 데 도움이 된다. 다골성 섬유성 이형성증 여부를 감별하기 위하여 pelvis AP와 골주사가 필요하며 침범된 골에서 음영이 증가되는 소견을 발견할 수 있다. 본 환자의 경우는 골주사소견상 단골성임을 알 수 있었다.

병리소견은 육안적으로 불규칙한 표면과 견고성을 가지며 절단면은 백색 내지 회색을 나타내고 모래알이 박힌 것같이 거칠고 견고한 것을 볼 수 있다. 현미경적 소견은 정상 골상이 소실되고 이것이 섬유세포, 섬유모세포 및 결합조직 등으로 대체되어 마치 소용돌이를 이루고 있는 것처럼 보인다². 부갑상선 기능항진증과는 골주위에 골모세포나 파골세포가 보이지 않는 것으로 감별되며 병변을 둘러싼 피질골은 정상조건이다¹⁶.

검사 소견상 심한 경우 alkaline phosphatase가 증가하지만 serum calcium, serum phosphatase, alkaline phosphatase는 모두 정상범위이다. 본 증례의 경우도 검사소견상 모두 정상범위였다. 본 질환의 악성화는 일반적으로 인정되지 않으나 Schwartz와 Alpert^{19,20}는 악성화율이 0.4%라고 주장하였으며 방사선 치료의 기왕력이 악성화의 소인이 될 수 있다고 한다^{10,21}. 감별해야 할 질환으로는 부갑상선 기능항진증, 골형성 부전증, 신경섬유종, Fibrosarcoma, Von Recklinghausen's disease, Xanthomatosis, Paget's disease 등이 있다. 측두골에 발생한 섬유성 이형성증은 드문 양성질환이나 적절한 시기에 치료하지 않으면 진주종성 중이염, 콜레스테롤 육아종, 이소골 파괴, 안면신경마비 및 내이염과 같은 합병증을 야기할 수 있다⁶.

치료의 목적은 외이도의 유지, 전정기능 및 청력의 보존, 진주종과 같은 이차적 합병증의

에방에 있다. 이는 완전한 외과적 절제가 바람직한데 주로 원인 부위를 충분히 제거하고 나화된 뼈 (denuded bone)를 부분충 피부이식하여 연조직 함몰을 예방하며 외이도 성형술을 시행하는 것으로 되어있다^{14,15,21)}. 방사선 치료는 금기로 되어 있으며 만약 성인에서 종물의 증상이 없고 변화가 없는 휴지기 상태라고 생각되는 환자에서는 보존적인 방법으로 치료한다. 본 증례에서는 외이도가 좁아져 생긴 잦은 이루, 이물감, 외이도 염증을 주스로 내원하여 악관절 부위와 측두골 인부에 걸쳐 광범위한 병변을 보여 유양동 삭개술 및 외이도 성형술을 시행하였고 악관절의 기능을 보존하고 뇌탈출을 일으키지 않는 범위내에서 외이도 협착을 충분히 개선시켰으며 안면신경관이나 내이까지 침범할 수도 있는 병변을 제거하였다. 방사선 소견상 남아있는 병변은 병의 특성상 휴지기로 될 경우 진행이 멈추는 경우가 많으므로 지속적인 추적 관찰이 필요하며 환자는 술후 20개월이 지난 현재까지 추적 관찰하였으며 재발의 징후는 보이지 않고 있다.

결 론

저자들은 측두골에 발생한 단골섬유성 이형성증환자를 유양동 삭개술 및 외이도 성형술로 치료하여 만족할 만한 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) 김종선 · 우훈영 · 김홍기 : 측두골의 섬유성 이형성증. 한이인지 22 : 81~85, 1979
- 2) 이강오 · 남부현 · 박찬일 : 측두골의 단골섬유성 이형성증 1례. 한이인지 38 : 1111~1114, 1995
- 3) Albright F : *Syndromes characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction, with precocious puberty in female.* N Engl J Med 216 : 727~730, 1937
- 4) Barrionuevo CE, Marcallo FA, Coelho A, et al : *Fibrous dysplasia and the temporal bone.* Arch Otolaryngol 106 : 298~301, 1980
- 5) Brown EW, Megerian CA, Mckenna MJ, et al : *Fibrous dysplasia of the temporal bone : Imaging findings.* AJR Am J Roentgenol 164 : 679~682, 1995
- 6) Brunner H : *Fibrous dysplasia of facial bones and paranasal sinuses.* Arch Otolaryngol 55 : 43~54, 1952
- 7) Carl S : *Fibrous dysplasia of facial bones.* Arch Otolaryngol 64 : 293~306, 1956
- 8) Cohen A, Rosenwasser H : *Fibrous dysplasia of the temporal bone.* Arch Otolaryngol 89 : 447~459, 1969
- 9) Donnelly MJ, Mcschane DP, Burns H : *Monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone with associated lymphadenopathy.* Ear Nose Throat J 73 : 328~330, 1994
- 10) Gross CW, Montgomery WW : *Fibrous dysplasia and malignant degeneration.* Arch Otolaryngol 85 : 653~657, 1967
- 11) Harris WH, Dudley R : *The natural history of fibrous dysplasia.* J Bone Joint Surg Am 44 : 207~233, 1962
- 12) Kessler A, Wolf M, Ben-Shoshan J : *Fibrous dysplasia of the temporal bone presenting as osteoma of the external auditory canal.* Ear Nose Throat J 69 : 197~199, 1990
- 13) Lichtenstein L, Jaff HL : *Fibrous dysplasia of bone.* Arch Pathol 3 : 777~816, 1942
- 14) Nager GT, Holliday MJ : *Fibrous dysplasia of the temporal bone. Update with case reports.* Ann Otol Rhinol Laryngol 93 : 630~633, 1984
- 15) Nager GT, Kennedy DW, Kopstein E :

- Fibrous dysplasia : a review of the disease and its manifestations in the temporal bone.* *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 92 : 1~52, 1982
- 16) Pecaro BC : *Fibro-osseous lesion of the head and neck.* *Otolaryngol Clin North Am* 19 : 489~496, 1986
- 17) Ramsey HE, Strong EW, Frazell EI : *Fibrous dysplasia of the craniofacial bones.* *Am J Surg* 116 : 542~547, 1968
- 18) Schlumberger HG : *Fibrous dysplasia of the single bone.* *Mil Surg* 99 : 504~527, 1946
- 19) Schwartz DT, Albert M : *The malignant transformation of fibrous dysplasia.* *Am J Med Sci* 247 : 1~20, 1964
- 20) Smith JF : *Fibrous dysplasia of the jaws.* *Arch Otolaryngol* 81 : 592~603, 1965
- 21) Smouha EE, Edelstein DR, Parisier SC : *Fibrous dysplasia involving the temporal bone : report of three new cases.* *Am J Otol* 8 : 103~107, 1987
- 22) Von Recklinghausen FD : *Die fibrous oden deformirende ostitis, die osteomalacie und die osteopastische carcinose, in ihren gegenseitigen Beziehungen.* *Festchr Rudolf Virchow* 1~89, 1891
- 23) Yagoda MR, Selesnick SH : *Temporal bone fibrous dysplasia and cholesteatoma leading to the development of a parapharyngeal abscess.* *J Laryngol Otol* 108 : 51~53, 1994
- 24) Younus M, Haleem A : *Monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone.* *J Laryngo Otol* 101 : 1070~1074, 1987