

네비게이션 및 내시경을 사용한 악안면 섬유성 이형성증의 안면부 축소술 1예

고신대학교 의과대학 이비인후과학교실
김영준 · 김창희 · 김주연 · 권재환

A Case of Facial Reduction In Craniomaxillofacial Fibrous Dysplasia Using Navigation System and Endoscopy

Yeong Joon Kim, MD, Chang Hoi Kim, MD, Joo Yeon Kim, MD, PhD and Jae Hwan Kwon, MD, PhD
Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

— ABSTRACT —

Fibrous dysplasia is a benign dysplastic process of bone, characterized by the replacement of the medullary bone with abnormal fibrous tissue. Currently, there are no uniformly accepted guidelines for the treatments of craniomaxillofacial fibrous dysplasia; Controversy exists between conservative surgery and radical removal, and individualized planning is recommended. We report the case of a 40-year-old female with fibrous dysplasia exhibiting protrusion of right malar area that underwent reduction surgery with successful outcome. Furthermore, an analysis of the literature is presented with discussion of appropriate approach. (J Clinical Otolaryngol 2017;28:-76-80)

KEY WORDS : Craniomaxillofacial fibrous dysplasia · Image guided surgery.

서 론

섬유성 이형성증(fibrous dysplasia)은 정상 골조직이 섬유성 조직으로 치환되는 원인 미상의 양성 질환이다. 악안면의 섬유성 이형성증은 장기간의 연구가 많지 않아 확립된 치료방침은 없으며, 수술적 방법으로는 보존적 접근법과 근치적 절제 및 재건술 간에 논란이 있으며,

개별 사례별 접근이 추천되고 있다.¹⁻⁶⁾

저자들은 우측 안면부 비대칭을 주소로 내원한 환자에서 성공적으로 안면부 축소술을 시행하고 양호한 결과를 얻어 문헌고찰과 함께 악안면의 섬유성 이형성증의 치료에 대하여 논의하고자 한다.

증 례

40세 여성이 오른쪽 광대가 점점 튀어나오는 것을 주소로 내원하였다. 환자는 내원 1년반 전 우측 상악골 및 광대 부위의 서서히 자라는 종물로 타병원 내원하여, 종물 감축술 시행하였으며, 섬유성 이형성증으로 진단되었다. 수술 3개월 후부터 우측 안면의 종물의 부피가 다시 증가하여 본원 이비인후과에 내원하였다(Fig. 1A).

논문접수일 : 2016년 7월 15일
논문수정일 : 2016년 11월 9일
심사완료일 : 2017년 5월 12일
교신저자 : 권재환, 49267 부산광역시 서구 감천로 262
고신대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (051) 990-6247 · 전송 : (051) 245-8539
E-mail : entkwon@hanmail.net

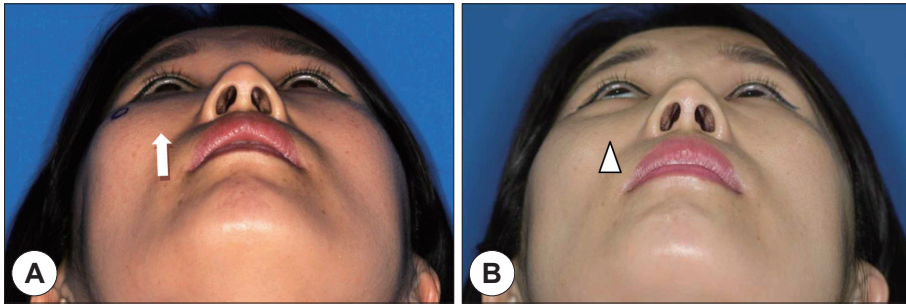


Fig. 1. Preoperative and postoperative external findings. The patient showed protrusion of right maxilla and zygoma before the surgery (arrow) (A). 3 months after the surgery, right malar area was much reduced compared to preoperative state (arrow head) (B).

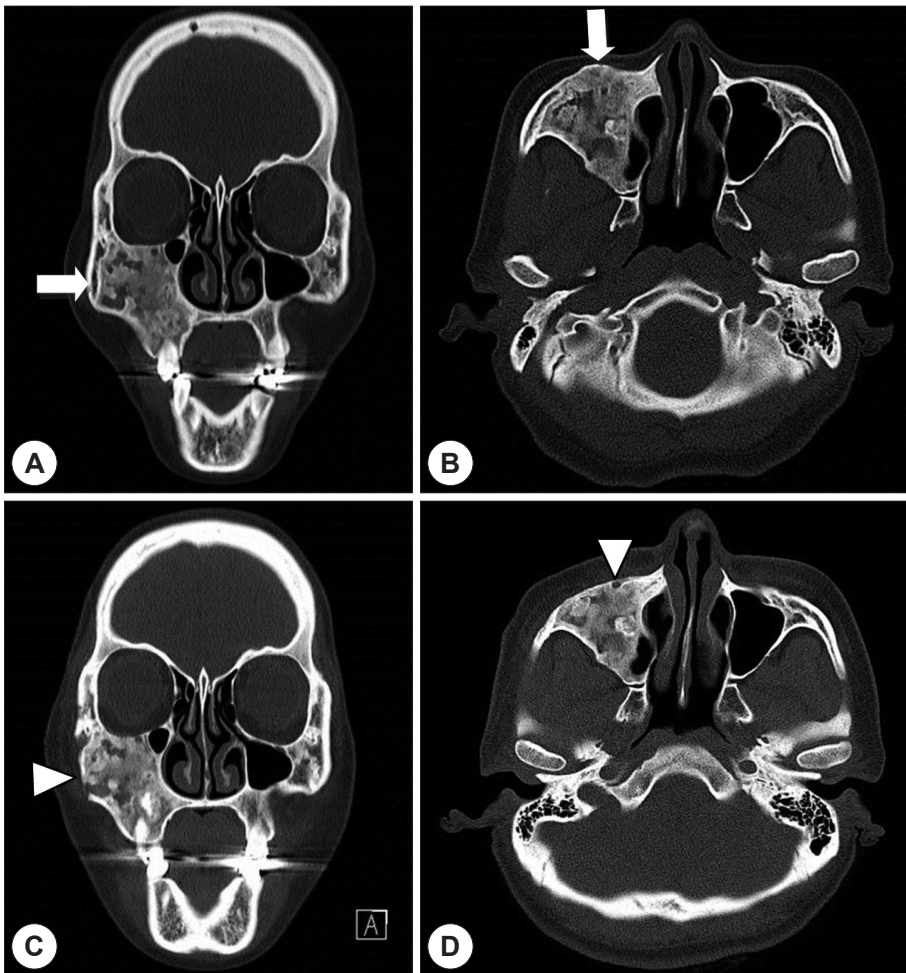


Fig. 2. Preoperative and postoperative CT findings. Preoperative findings (A, B) shows protrusion and prominent ground-glass appearance in right maxillary bone and adjacent bony structures, involving zygomatic bone, maxillary sinus and orbit (arrow). Postoperative findings (C, D) show reduction of bony lesion compared with preoperative findings (arrow head).

과거력 상 강직성 척추염을 내원 10년 전 진단받았으나 기타 특이 병력은 없었으며, 내분비 내과적 혈액검사상 성장호르몬, 프로락틴(prolactin), 성호르몬 등의 과잉 소견은 보이지 않았다.

안면부 CT 검사 상 간유리 음영(ground-glass appearance)이 관찰되는 병변이 우측 상악골에 발생하여 우측 상악동, 관골 및 우측 안와까지 침범한 소견을 보였다 (Fig. 2A, B). 병변은 건측에 비해 전방으로 최대 6 mm, 안와 하연측으로 최대 7 mm 정도 돌출되었다.

해당 골병변의 감축술을 통한 미용적 개선을 위하여 전신마취하 수술을 계획하였다. 확장 측눈썹밑 절개법 (extended subciliary incision)으로 피부 피판을 거상하고 골막 하로 최대한 박리하여 우측 상악골 및 협골을 노출시킨 후, 내시경과 드릴을 이용하여 골 종괴를 축소하였다. 네비게이션으로 반대편 안면부와 비교하여 축소범위를 정하였고, 안와하신경(infraorbital nerve)의 손상이 가지 않도록 하였다. 수술 전 구순하 접근(sublabial approach)을 통한 시야 확보도 계획하였으나, 수술 중 내시경을 통한 충분한 시야 확보가 가능하여 시행하지 않았다. 수술 후 항생제 세척 후 배액로의 확보를 위하여 배액관을 구순하 접근을 통하여 삽입 및 고정하였고, 하안검의 절개부를 봉합한 후 수술을 마쳤다(Fig. 3A, B).

수술 후 촬영한 CT상 술전에 비하여 우측 병변의 부피가 건측과 비슷한 수준으로 감소되었다(Fig. 2C, D). 환자는 수술 12개월 후까지 안와하신경의 감각저하 등 부작용 및 부피가 증가하는 재발 소견 없이 외래 통하여 경과관찰 중이다(Fig. 1B).

고 찰

섬유성 이형성증은 골형성 과정의 이상으로 섬유 골조직의 해면골과 골수가 점진적으로 무질서한 섬유골 조직으로 치환되는 원인 미상의 양성 질환이다.^{1,2,5-7)} 골중양의 3%, 골 양성종양의 7%를 차지하며, 단골성 및 다골성 형태로 분류된다. 단골성 환자의 27%, 다골성 환자의 50%가까이에서 악안면에서 발병하고, 상악, 하악, 전두골, 접형골, 사골, 두정골, 측두골, 그리고 후두골 순으로 발생한다.³⁾

발생기전은 과거에 다양한 설명이 시도되었으나 1990년대 이후 20번 염색체의 Gs 단백질의 알파 소단위체를 부호화한 부위의 과오 돌연변이(missense mutation)가 발생하여 GTPase 활동의 감소 및 cAMP의 증가를 유발하여, 인터류킨-6(Interleukin-6) 등의 사이토카인(Cytokine)의 분비를 증가시키고, 조골세포(osteoblast) 분화에 이상을 유발하는 것으로 연구를 통해 밝혀졌다.^{2,3,5)}

또한 섬유성 이형성증은 다발성 골병변과 피부 색소 침착, 그리고 성조숙증, 성장호르몬 혹은 프로락틴 과잉 분비 등의 내분비 이상을 동반하는 McCune-Albright 증후군 뿐 아니라 원발성 부갑상선항진증, 결절성 경화증(Tuberous sclerosis), 연부조직 점액종 등과 연관성이 있는 것으로 알려져 있다.^{5,6)} 본 증례의 경우 성장호르몬, 프로락틴(prolactin), 성호르몬 등의 검사를 하였으나 이상 소견은 보이지 않았다.

진단은 임상적 양상과 특징적 영상학적 소견을 바탕으로 이루어지는데, CT(Computed Tomography)상 간유리음영과 불분명한 경계를 보이는 영상학적 병변이 전

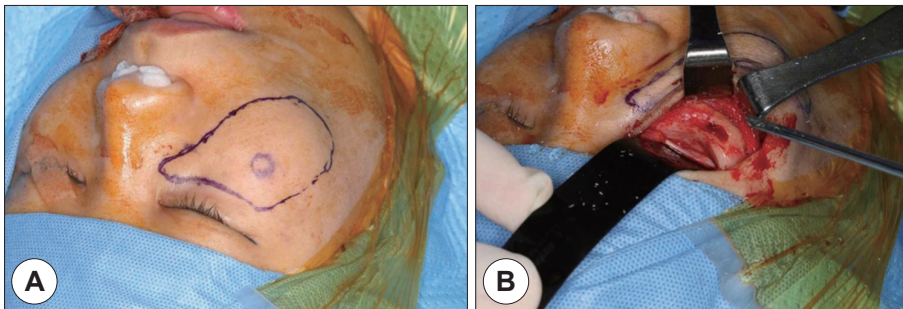


Fig. 3. Operative procedures. After defining the extent of reduction (A), right maxillary bone was approached via extended subciliary incision, and bony mass was reduced using microdrill (B).

형적으로 발견된다. 일반적으로 30세 이전에 진단되며, 악성화 확률은 0.4~4%로 보고되고 있다.^{5,6)}

치료로 조직학적으로 진단된 무증상 단일 병변은 경과 관찰만 하면 되나, 기능장애, 미용상의 장애, 통증, 악성화의 증거가 있는 경우 외과적 절제가 필요하다. 방사선 치료는 치료에 대한 감수성이 떨어지고, 젊은 환자의 골 성장판에 대한 악영향이 우려되며, 악성화를 초래할 가능성이 있기 때문에 금기이다.^{1,5,7)}

악안면의 섬유성 이형성증은 질병에 대한 장기간 연구가 드물어 치료 가이드라인은 존재하지 않으며,⁵⁾ 현재 수술적 치료가 가장 효과적인 방법으로 여겨지고 있으며, 보존적 수술과 근치적 수술로 분류된다.^{2-4,8)} 치료법의 선택은 발병부위, 성장속도, 미용적 영향, 기능성 영향 등 여러 가지 요소를 고려하여 결정되게 된다.³⁾

안면의 섬유성 이형성증은 정지기(quiescent stage), 비 공격적 시기(nonaggressive stage), 공격적 시기(aggressive stage)로 분류할 수 있는데, 정지기의 병변은 환자가 안면 변형에 대하여 불편이 없는 경우 경과 관찰로 충분하다.³⁾ 환자가 안면변형으로 인한 불편을 호소하는 경우, 안면의 미용적 목적에 우선순위를 둔 보존적 수술을 실시하게 되는데, 일반적으로 사춘기 이후에 성장이 멈추므로, 병변이 안정될 때까지 경과관찰 후 골격이 성숙된 후 수술을 시행하는 것이 이상적이지만, 필요한 경우 그 전에 시행하거나, 주기적 축소술을 시행하는 방법도 가능하다.^{2-4,9)} 반면 빠르게 성장하고, 감각저하, 병적 골절, 악성변성 등이 나타내는 공격적인 병변의 경우 근치적 수술적 접근으로 병변의 완전 제거 및 재발을 고려할 수 있다.³⁾

보존적 수술의 경우 병변 주위의 주요 구조물에 대한 손상을 최소화하고 적절한 안면 균형을 달성할 수 있는 장점이 있어 선호된다.^{8,9)} 비정상적 골격에 대한 정확한 감축이 정상 안면 외형과 기능 회복의 핵심이나, 골격의 변형으로 인한 해부학적 구조 파악에 어려움이 있어 술 중 육안을 통한 평가의 정확성이 떨어지며, 이로 인한 비정확한 교정은 불만족스러운 결과를 초래한다.⁹⁾ 수술 중 네비게이션을 이용하는 경우 술전 CT와 술중 위치를 실시간 비교할 수 있어 정확한 수술을 가능하게 한다.⁸⁻¹⁰⁾ 본 증례의 경우 병변의 진행으로 인한 해부학적 구조의 변형 및 과거의 수술력으로 인하여 육안을 통한 정확한

평가가 어려우며 안와하신경 손상의 가능성이 높았던 사례였다. 네비게이션을 통하여 건축과의 비교 및 중요 구조물의 파악이 실시간으로 가능하였고, 내시경을 사용하여 보다 보존적인 방법으로 수술적 치료가 가능하였으며, 이로서 술 후 병변의 적절한 감축 및 안와하신경 등의 보존이 가능하였다. 네비게이션 및 내시경을 시용함으로써 수술의 위험성이 감소하고 원활한 수술이 가능하다는 점에서 미용적 목적 등 보존적 수술을 수술의 난이도 및 합병증의 부담 때문에 꺼려던 사례에서 적극적으로 시도할 수 있을 것으로 사료된다.

본 증례의 경우 사춘기 이후의 시기이지만 병변의 성장이 지속되어 정지기가 아닌 비공격적 시기로 분류할 수 있는 사례로, 네비게이션을 이용한 축소술을 통하여 환자의 미용적 문제를 해결한 사례이다. 병변이 완전한 정지기에 도달하지 않은 경우로 주기적 경과관찰 및 CT 등의 영상학적 검사로 추후 병변의 진행 여부 및 추가 수술 여부를 판단해야 할 것으로 생각된다. 저자들은 안면부의 비대칭을 유발한 섬유성 이형성증을 경험하였으며, 성공적인 치료를 위해서 술전 검사 및 증상, 질병의 경과를 고려한 개별적 치료가 필요하다고 사료된다. 병변의 진행이나 이전 수술력으로 인한 해부학적 변형 및 주요 구조물 손상의 위험성의 경우 네비게이션과 내시경의 도움으로 성공적으로 교정을 수행하였기에 보고하는 바이다.

중심 단어 : 악안면 섬유성 이형성증 · 영상 가이드 수술.

REFERENCES

- 1) Lee KH, Cho JS, Lee IY, Kim H. *A case of fibrous dysplasia limited within the maxillary sinus. Korean J Otolaryngol* 2002;45:86-8.
- 2) Li J, Li H, Liu X, Han Z. *Surgical treatment of polyosteoitic craniomaxillofacial fibrous dysplasia in adult: a case report and review of the literature. Int J Clin Exp Med* 2015; 8(9):16756-64.
- 3) Zeng HF, Lu JJ, Teng L, Jin XL, Xu JJ, Zhang C, et al. *Surgical treatment of craniomaxillofacial fibrous dysplasia: functionally or aesthetically? J Craniofac Surg* 2013;24(3): 758-62.
- 4) Denadai R, Raposo-Amaral CA, Marques FF, Ghizoni E, Buzzo CL, Raposo-Amaral CE. *Strategies for the optimal individualized surgical management of craniofacial fibrous dysplasia. Ann Plast Surg* 2016;77(2):195-200.
- 5) Schreiber A, Villaret AB, Maroldi R, Nicolai P. *Fibrous dys-*

- plasia of the sinonasal tract and adjacent skull base. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2012;20(1):45-52.*
- 6) Sadeghi SM, Hosseini SN. *Spontaneous conversion of fibrous dysplasia into osteosarcoma. J Craniofac Surg 2011; 22(3):959-61.*
 - 7) Berlucchi M, Salsi D, Farina D, Nicolai P. *Endoscopic surgery for fibrous dysplasia of the sinonasal tract in pediatric patients. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005;69(1):43-8.*
 - 8) Gui H, Zhang S, Shen SG, Wang X, Bautista JS, Voss PJ. *et al. Real-time image-guided recontouring in the management of craniofacial fibrous dysplasia. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol 2013;116(6):680-5.*
 - 9) Wang X, Lin Y, Yu H, Cheng AH, Sun H, Wang C, *et al. Image-guided navigation in optimizing surgical management of craniomaxillofacial fibrous dysplasia. J Craniofac Surg 2011;22(5):1552-6.*
 - 10) Kim EH, Lee JH, Chae SR, Kim SW. *A case of monostotic fibrous dysplasia of inferior turbinate. J Clin Otolaryngol 2011;22:255-8.*