

측두골에 발생한 섬유성 이형성증 1례

중앙 길병원 이비인후과
조경숙·최창준·호익진·차홍익

= Abstract =

A Case of Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone

Kyung Sook Cho, M.D., Chang Joon Choi, M.D.,
Ik Jin Ho, M.D., Heung Eog Cha, M.D.
Department of Otolaryngology, Chung Ang Gil Hospital

Fibrous dysplasia is a relatively rare condition characterized by benign idiopathic disorder where abnormal fibrous-osseous tissue and irregular bony trabecule replace normal cancellous bone.

It can be associated with endocrine disorder, growth disturbance, sexual maturation and abnormal pigmentation of the skin and mucous membrane.

If it is found in the craniofacial area, the maxilla or mandible is usually involved, but extremely rare in temporal bone. The authors experienced a case of monostotic fibrous dysplasia of temporal bone in 14 year-old male, and report this case with brief review of literatures.

KEY WORDS : Fibrous dysplasia · Temporal bone

서 론

섬유성 이형성증은 비교적 드문 질환으로 과거 여러 학자들에 의하여 논의되어 왔으나, 1891년 Von Recklinghausen²⁹⁾에 의하여 처음 기술되었고, 1938년 Lichtenstein과 Jaffe²¹⁾등에 의하여 병리해부학적으로 분류되어 명명되었으며, 지금까지 상당수가 보고되어 있다.

본 질환은 골조직에 국한된 섬유화가 특징적 병변으로 원인은 불명이나 원시적 섬유조직(primitive fibrous tissue)이 골수내로 증식되는 선천성 골이상발육설이 주된 원인으로 생

각되고 있으며, 임상적으로는 다른 골부의 침범 여부에 따라 단일골성형(monostotic form), 다발골성형(polyostotic form)으로 분류되며 후자가 더 드물다. 안면골에서의 섬유성 이형성증은 비교적 희귀한 질환이지만 상악골에 발생한 경우는 국내에서도 여러 예가 보고된 바가 있었으나^{3,4,6,7,9)} 비골에 발생한 경우가 1례 있었으나⁵⁾ 측두골에 발생한 예는 극히 드물다^{8,10)}. 저자들은 최근 측두골에 발생한 단골성 섬유성 이형성증 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김 ○ 근, 14세, 남자

초 진 : 1995년 1월 6일

주 소 : 우측 외이도의 폐색

과거력 및 가족력 : 1995년 1월 5일 인근 병원에서 측두골 전산화 단층촬영 후 수술 권유받아 내원하였고 가족력상 특이 사항 없었다.

현병력 및 국소소견 : 내원 3~4년전 부터 특별한 원인없이 서서히 우측 외이도의 폐색이 시작되었으며, 내원 당시 이학적 소견상 우측 외이도의 골부는 환상으로 증식된 단단한 골 구조로 무통성 종물이 축적되었으며 이로 인해 고막은 전방부위의 일부만이 관찰되었고 이루, 이통 등의 증상은 없었다. 고의의 이비인후과 영역에서는 특별한 이상을 발견할 수 없었고 기타 피부나 신체 타 부위의 색반이나 성격 조숙 현상은 없었다. 일반 소견상 체격과 영양은 중등도였고, 혈액과 혈액화학적 소견은 모두 정상 범위였다.

순음 청력 검사 및 이관기능 검사 : 내원 당시 시행한 순음 청력 검사는 양측 모두 정상 범위였고, 임피던스 청력 검사 및 Valsalva 법으로 시행한 이관 기능 검사 역시 정상이었다.

측두골 단층촬영 및 전산화 단층촬영 소견 : 내원 당시 시행한 X-선 소견은 우측 측두골에 전체적으로 골조직과 같은 비투과성 음영을 보였고 내원 전인 1995년 1월 5일 시행한 측두골 전산화 단층촬영 (Fig. 1)상 우측 유양돌기부에 특징적인 'ground glass' 모양의 확장 소견과 연조직 음영이 함께 나타났고 이로 인한 외이도의 폐색이 두드러졌다. 그러나 중이강, 이소골, 내이도는 정상이었다.

수술소견 및 경과 : 1995년 1월 17일 전신마취하에 수술을 시행하였다. 이개후 절개를 통해 물에 젖은 모래 형태의 혈관이 풍부한 해면부위와 치밀하고 무른 골부위가 함께 관찰되었고 유양돌기 삭개술과 외이도 성형술로 병변을 제거하였다. 술후 2병일에 합병증 없이 양호한 상태로 퇴원하였으며 수술 후 2개월

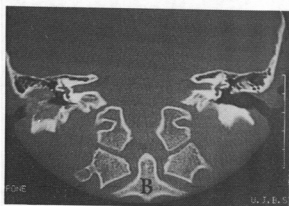


Fig. 1. Temporal bone CT scan. (a) Narrowing of the bony external auditory canal (axial view). (b) Typical "ground glass" like osseous lesion and immature radiolucent area. Obstruction of external auditory canal. (coronal view)

후에 외이도 피부의 상피화와 함께 수술전과 비교하여 비교적 정상적인 외이도의 이학적 소견을 볼 수 있었다. 환자는 수술후 6개월간 추적 관찰 중으로, 현재까지 외이도는 잘 유지되어 있으며 재발의 징후는 보이지 않고 있다.

병리조직학적 소견 : 치밀 섬유조직이 미세 골양내의 주위에 산재하고 있으며 방추상 섬유모세포가 소용돌이를 이루고 있는 섬유성 이형성증의 특징과 일치하는 소견을 보였다 (Fig. 2).

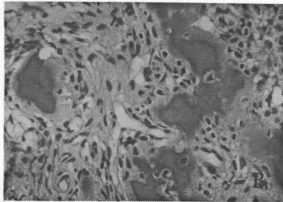
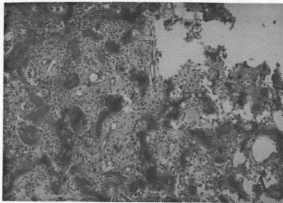


Fig. 2. Photomicrograph of histologic specimen showing the immaturity of bone & proliferation of spindle shaped fibroblasts. (H & E stain, a) × 100, b) × 400)

고 찰

섬유성 이형성증은 태생 후에 원인불명으로 해면 골부가 이상증식을 한 섬유조직으로 대체되는 질환으로서 1891년 Von Recklinghausen²⁹⁾에 의하여 처음 기술되었고 그 후 1937년 Albright가 fibrous dysplasia, 피부색소 이상 침착, 내분비 기능 장애 등 세가지를 하나의 증후군으로 보고하였다¹²⁾. 1938년 Lichtenstein과 Jaffe²¹⁾가 병리 해부학적으로 분류하였으며, 여기에는 두가지 형태가 있다고 하였다. 즉 병변이 하나의 골격에만 침범되었을 때는 단골성 섬유성 이형성증이라 하고 다발성 병변을 가

졌을 때는 다골성 섬유성 이형성증이라고 한다.

본 질환의 원인은 불명이나 발생학적 결합 즉 선천성 및 유전성 등의 소인이 관계되어 있다는 설이¹⁸⁾ 있으며, 혈액이나 소변에서 특기할 만한 변화가 없는 것으로 보아, Von Recklinghausen's disease나 xanthomatosis, Paget's disease 등과는 달리 대사성 장애는 아닌 것 같다¹³⁾. Albright¹²⁾는 시상하부나 뇌하수체의 자극으로 인한 내분비 장애의 가능성도 언급했었고, 1946년 Schlumberger²⁷⁾는 골외상 후 골수 손상에 대한 재생기능의 장애로 섬유화가 일어난다고 보고하였고, Brunner¹⁹⁾도 골외상과 함께 유전적 요인이 작용한다고 주장을 한 바 있다. Lichtenstein과 Jaffe²¹⁾는 선천성 골 이상 발육설을 주장했는데 이는 현재 가장 지지받고 있는 설이다. 즉 특수한 골형성 간엽 (mesenchyme)에 선천적 이상의 결과로 태생기의 막내생골 (intramembranous ossification)에 이상이 생겨 본 질환이 발생한다는 것이다. 이 설의 근거로는 본 질환이 유년기에 이미 존재하며 체격형성과 동시에 그 병세 진행도 급격히 발전하고, 체격형성이 완료되는 청년기 이후에는 본 질환도 정지한다는 예를 들고 있다. 본 증례에서도 이전의 수술이나 외상의 과거력 없이 발생한 것으로 선천성으로 사료된다. Schlumberger²⁷⁾는 다골성의 형태 보다는 단골성의 빈도가 월등히 높고, 다골성에서는 내분비 장애나 피부착색 등과 합병하는 예가 많고, 단골성은 신체 다른 부위의 이상과 겹치지 않는 것으로 보아 다골성과 단골성은 동질성이 아닌 것 같다고 했다.

결론적으로 본 질환의 원인으로는 골외상설과 선천성 혹은 유전성 등의 소인이 관계되어 있다고 하나 아직까지 그 원인은 불명이다. 빈도는 여성이 남성보다 높으며 학동기에 가장 많이 발견되며, 호발 부위는 대퇴골, 경골, 장골, 선골, 척골, 수두골, 늑골, 두개골, 그리고 상악골¹⁵⁾이며 안면골 중에서는 경두골이나 하악골보다 상악골에 더 많이 발생하며 주로 편측성이다.

증상은 유년기에서 부터 시작되나 이때의 증상은 경하거나, 나타나지 않고 간혹 X-선 촬영상 발견되기도 한다. 가장 흔한 증상은 완만히 진행되는 무통성의 측두부 종창, 외이도 폐색, 진행되는 전음성 난청 등이 있고, 그 외에 침범된 정도와 위치에 따라 이명, 두통, 현훈, 안면신경 마비, 반복된 외이도염, 진주종성 중이염 및 이와 동반된 경부 림프선염 등이 나타날 수 있다.^{8,12,13,17,19,20,21,22,23,24,25,26} 두개골이나 안면골에 발생한 경우는 안면의 비대칭상으로 인한 외형적 문제, 비강의 기도나 부비동 개구부의 폐쇄, foramen의 잠식 등이 문제로 대두될 수 있다.^{18,21} 방사선학적 소견은 유양동 단순촬영검사에서 치환 조직의 성격에 따라 반투명성 음영, 혹은 비투과 음영을 보이며, 측두골의 골성 비후 및 미만성 경화의 소견을 보인다. 측두골 전산화단층촬영에서는 연조직 음영과 함께 전반적인 확장성 변화를 보이며 대개의 경우 특징적인 ground glass 상을 관찰할 수 있다.²³ 병리 소견은 육안적으로 볼 때 불규칙한 표면과 견고성을 가지며, 이를 제거하면 적회색 또는 회색의 강인한 섬유조직을 볼 수 있다. 이 조직의 감축은 sand paper를 만지는 느낌이 든다.²⁰ 현미경적 소견은 정상 골상은 볼 수 없고 섬유세포, 섬유조직, 섬유아세포 등이 대치되어 마치 소용돌이를 이루고 있는 것처럼 보인다. 검사 소견은 진단적 가치가 없는 것으로 되어 있으며 심한 예에서만 alkaline phosphatase가 증가하는 외에 혈중 calcium, phosphorus는 모두 정상 범위 내이다.^{9,17} 감별 진단으로는 부갑상선 기능 항진증, 골 형성 부전증, 신경성 섬유종, fibro-osteoma, Von-Recklinghausen's disease, xanthomatosis, Paget's disease 등을 들 수 있다.^{11,14,16,20}

일반적인 경과는 소아기에 시작하고, 수년간 안정되어 있다가 급격한 확대를 초래하여 활성화되나 그 이후는 연령이 증가함에 따라 증식속도가 감소하여 청년기 이후에는 극히 서서히 증식하거나 감소하여 증상이 없는 단순한 종말로 남는다. 즉 활성화는 연령에 따라 차이가 있고 또 오랫동안 비활성이던 것도 활성화

하여 자랄 수 있다. 이때 동통을 동반하거나 급격한 증대가 있으면 악성화를 의심한다.

본 질환의 악성화는 일반적으로 인정되지 않지만 Schwartz와 Albert²⁰는 악성화율이 0.4%라고 했다. 치료는 완전한 외과적 절제가 바람직하며 수술의 정도는 외관과 기능적 손상을 고려하여 결정하는데 외이도의 유지, 청력과 진정기능의 보존, 진주종과 같은 후유증의 예방에 그 목적을 둔다.^{8,10} 방사선 치료는 문헌에 보고된 바에 의하면 과거 방사선 치료의 기왕력이 악성화를 유발할 수 있으므로 금기라 하였다.¹⁷ 만약 성인에서 종물의 증상이 없고 변화가 없다면 특별한 치료를 요하지는 않는다. 본 증례에서는 골증식이 계속되는 연령이고 외이도의 폐색이 심하여 외과적 절제를 행하였으나 술 후 5개월이 지난 현재까지 재발의 징후는 보이지 않고 있다.

결 론

저자들은 측두골에 발생한 14세 남자의 단발성 섬유성 이형성종 1례를 유양돌기 삭개술과 외이도 성형술로 치료하여 만족할만한 결과를 얻었기에 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

Reference

- 1) 김영홍·이만용·김기현 등 : 상악골에 발생한 *fibrous dysplasia* 2예. 한이인지 16 : 419~423, 1973
- 2) 김종선·우훈영·김홍기 : 측두골의 섬유성 이형성증, 한이인지 22 : 81~85, 1979
- 3) 김종환·오완근 : 상악골에 발생한 *fibrous dysplasia* 1예. 한이인지 1 : 419~423, 1958
- 4) 박상용·김순철·김태길 등 : *Fibrous dysplasia*의 1예, 한이인지 11 : 81~83, 1968

- 5) 백석인 · 정동학 · 김승권 등 : 비골에 발생한 *fibrous dysplasia* 1예, 한이인지 37 : 824~827, 1994
- 6) 이기형 · 임춘빈 · 문창호 등 : 상악골에 발생한 *fibrous dysplasia* 1예, 한이인지 11 : 135~137, 1968.
- 7) 이용균 : 상악골에 발생한 *fibrous dysplasia* 2예, 한이인지 19 : 435~438, 1976
- 8) 전병훈 · 문인회 · 장진순 : 거대한 콜레스테롤 육아종을 동반한 측두골의 섬유성 이형성증 1례, 한이인지 36 : 804~808, 1993
- 9) 조윤도 : 상악골에 발생한 *fibrous dysplasia* 1예, 한이인지 20 : 37~40, 1977
- 10) 한병상 · 박영제 · 홍영호 등 : 측두골의 섬유성 이형성증 1례, 한이인지 34 : 347~351, 1991
- 11) Albert C, Harry R : *Fibrous dysplasia of the temporal bone*, Arch Otolaryngol 89 : 447~459, 1969
- 12) Albright F : *Syndromes characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction, with precocious puberty in female*, New Eng J Med 216 : 727, 1937.
- 13) Brunner H : *Fibrous dysplasia of facial bones and paranasal sinuses*. Arch Otolaryngol 55 : 43~54, 1952
- 14) Carl S : *Fibrous dysplasia of facial bones*. Arch Otolaryngol 64 : 293, 1961.
- 15) Eric ES, David RE : *Fibrous dysplasia involving the temporal bone, Report of 3 new cases*. The American Journal of Otol 8 : 103~107, 1987
- 16) Felix Shiffman, Fred EA : *Fibrous dysplasia of temporal bone*. Arch Otolaryngol 86 : 528~534. 1967
- 17) Gross CW, Montgomery WW : *Fibrous dysplasia and malignant degeneration*. Arch Otolaryngol 85 : 653~657, 1967
- 18) Harris WH, dudley R : *The natural history of fibrous dysplasia*, JBJS 207, 1962.
- 19) John JZ, Michael JL : *Massive ossifying fibroma of the temporal bone*. Otolaryngol Head & Neck Surgery 103 : 480~483, 1990
- 20) Krishna TV, Bippon CV : *Fibrous dysplasia of the temporal bone*. Ann Otol Rhinol Laryngol 103 : 74~76. 1994
- 21) Lichtenstein L, Jaffe HL : *Fibrous dysplasia of bone*, Arch Pathol 3 : 777~816, 1942
- 22) Martin JD, Donald PM : *Monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone with associated lymphadenopathy*. ENT Journal 73 : 328~330, 1994.
- 23) Michelle RY, Samuel HS : *Temporal bone fibrous dysplasia and cholesteatoma leading to the development of a parapharyngeal abscess*. The Journal of Laryngology and Otology 108 : 51~53, 1994
- 24) Nager GT, Kennedy DW, Kopstein E : *Fibrous dysplasia : A review of the disease and its manifestations in the temporal bone*. Ann Otol Rhinol Laryngol 91 (suppl) : 5~52, 1982.
- 25) Nager GT, Holiday MJ : *Fibrous dysplasia of the temporal bone, update with case reports*. Ann Otol Rhinol Laryngol 93 : 630~663, 1984
- 26) Paul RL, Derald EB : *Fibrous dysplasia of the temporal bone : The use of Computerized tomography*. Otolaryngology Head & Neck Surgery 92 : 461~467, 1984
- 27) Schlumberger HG : *Fibrous dysplasia of the maxilla and mandible*, Am J Orthodont 32 : 579~587, 1946
- 28) Schwartz DT, Albert M : *The malignant transformation of fibrous dysplasia*, Am J Med Sci 247 : 120, 1964
- 29) Von Recklinghausen FD : *Die fibrose oden deformirende otitis, die osteomalacie und die osteopastische carcinose, in ihren gegenseitigen Beziehungen*. Festschr Rudolf Virchow 1~89, 1891.