

접형동과 사대를 동시에 침범한 섬유성 골이형성증

연세대학교 의과대학 이비인후과학교실
김나현 · 김시홍 · 김경록 · 김경수

A Case of Fibrous Dysplasia Simultaneously Involving the Sphenoid Sinus and the Clivus

Na Hyun Kim, MD, Si Hong Kim, MD, Kyung Rok Kim, MD and Kyung-Su Kim, MD
Department of Otorhinolaryngology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

ABSTRACT

Fibrous dysplasia is an uncommon benign bone disorder in which normal medullary bone is replaced by fibrotic and osseous tissue. Limited involvement of the sphenoid sinus or the clivus is extremely unusual. Here, we present a case of fibrous dysplasia in a 46-year-old female that involved the sphenoid sinus and the clivus simultaneously. Imaging modalities demonstrated an expansile lesion filling the entire left sphenoid sinus, extending to the clivus. Biopsy specimen was obtained by endoscopic sphenoid sinusotomy, and it showed extensive spindle-shaped fibroblastic cells with irregularly shaped trabeculae of woven bone which was compatible with fibrous dysplasia. After 6-month follow-up, the patient displayed no evidence of recurrence.

KEY WORDS : Fibrous dysplasia · Sphenoid sinus · Clivus.

서 론

섬유성 골이형성증(fibrous dysplasia)은 1938년 Lichtenstein에 의하여 처음 보고된 발달성 골 질환으로, 정상적인 골조직이 비정상적 섬유성 결합조직으로 대체되어 골조직의 변형, 팽창 및 약화를 초래하는 섬유성 골종양의 일종이다.¹⁾ 주로 청소년기에 발생하고 단골성(monostotic), 다골성(polyostotic), Albright syndrome형의 세 가지 형태로 나눌 수 있다.²⁾ 대부분 늑골, 대퇴골, 경골, 상악골, 하악골, 두개골 등을 침범하고 접형동(sphenoid sinus)이나 사대(clivus)에 국한적으로 침범한 증례는 드물며, 접형동이나 사대의 섬유성 골이형성증은 비특이적 증상과 일반적 검사로는 접근이 용이하지 않아 진단과 치료가 어려운 질병으로 알려져 있다.^{3,4)} 지금까지 발표된 국내외 문헌에서 접형동과 사대를 동시에 침범하나 다른 부위에 이환되지 않은 섬유성 골이형성증은 첫 증례로 이를 보고하고자 한다.

증 례

46세 여자환자로 내원 수개월 전부터 있었던 비특이적인 간헐성 두통으로 본원 이비인후과 외래에 내원하였다. 과거 특이 병력은 없었던 환자로 시력저하, 안구돌출 및 안구운동 장애는 없었으며, 진찰소견 상 비내 폴립이나 비중격만곡은 관찰되지 않았다. 부비동 CT 검사에서 좌측 접형동과 사대를 침범하는 병변이 관찰되었으며 이는 좌측 접형골(sphenoid bone)과 사대 후두골(clival occipital bone)의 비후와 간유리혼탁(ground-glass appearance)을 동반하고 있었고, 사대 후두골의 경화(sclerotic change)가 관찰되었다. 또한 좌측 접형동의 병변이 외측으로는 중두개와(middle cranial fossa)까지 일부 팽창하고 있는 양상을 보이고 있었다(Fig. 1). 부비동 MRI 검사 상 T1 영상에서 좌측 접형동과 사대에 저신호 강도(low signal intensity)를 보이는 병변이 관찰되고 있었으며 사대 골수를 침범하여 사대의 혼합신호 강도가 관찰되고 있었다. 이 병변은 T2 영상에서 저신호 강도로 나타났으며 T1 gadolinium 조영 영상에서 일부 조영증강 소견을 보이며 혼합신호 강도로 나타났었다(Fig. 2). 진단성 부비동염(fungal sinusitis), 척삭종(chordoma) 등의 사

논문접수일 : 2009년 2월 20일 / 심사완료일 : 2009년 4월 13일
교신저자 : 김경수, 135-720 서울 강남구 도곡동 146-92
연세대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (02) 2019-3463 · 전송 : (02) 3463-4750
E-mail : ydrhinol@yuhs.ac

대중양, 섬유성 골이형성증(fibrous dysplasia) 등을 감별하기 위하여 조직검사가 필요하였고, 전신마취하에 내시경적 좌측 접형동 개창술(endoscopic sphenoid sinusotomy)을 시행하였다. 좌측 접형동의 전벽(anterior wall)은 앞으로 돌출되고 비후된 양상으로 curette과 drill을 사용하여 제거가 가능하였

다. 좌측 접형동 전벽을 제거한 뒤 병변이 노출되었으며, 육안적으로 흰색의 광범위하고 질긴 섬유-골질(fibroosseous) 병변과 이 병변 아래로 푸석푸석한 조직이 관찰되었다(Fig. 3). 섬유-골질 병변은 접형동벽에 유착된 상태로 관찰되었고 이 조직들을 curette으로 일부 제거하여 조직검사를 시행하였다.

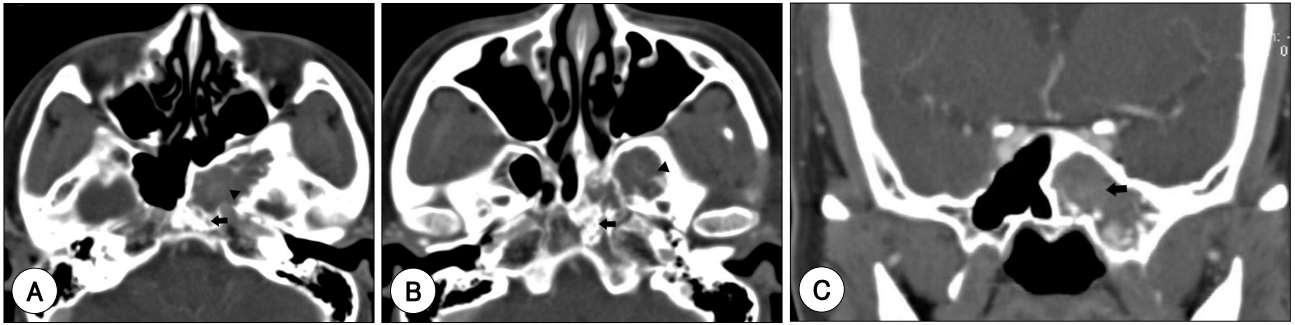


Fig. 1. Contrast enhanced CT scan. A : Axial CT image showing the lesion with ground-glass appearance (arrow head) involving the left sphenoid bone and the clival occipital bone with sclerotic change (arrow). B : Axial CT image at a lower cut than A showing the ground-glass appearance lesion of the left sphenoid bone (arrow head) with clearer sclerotic clival occipital bone view (arrow) C : Coronal CT image demonstrating the lesion involving the left sphenoid sinus with ground-glass appearance (arrow).

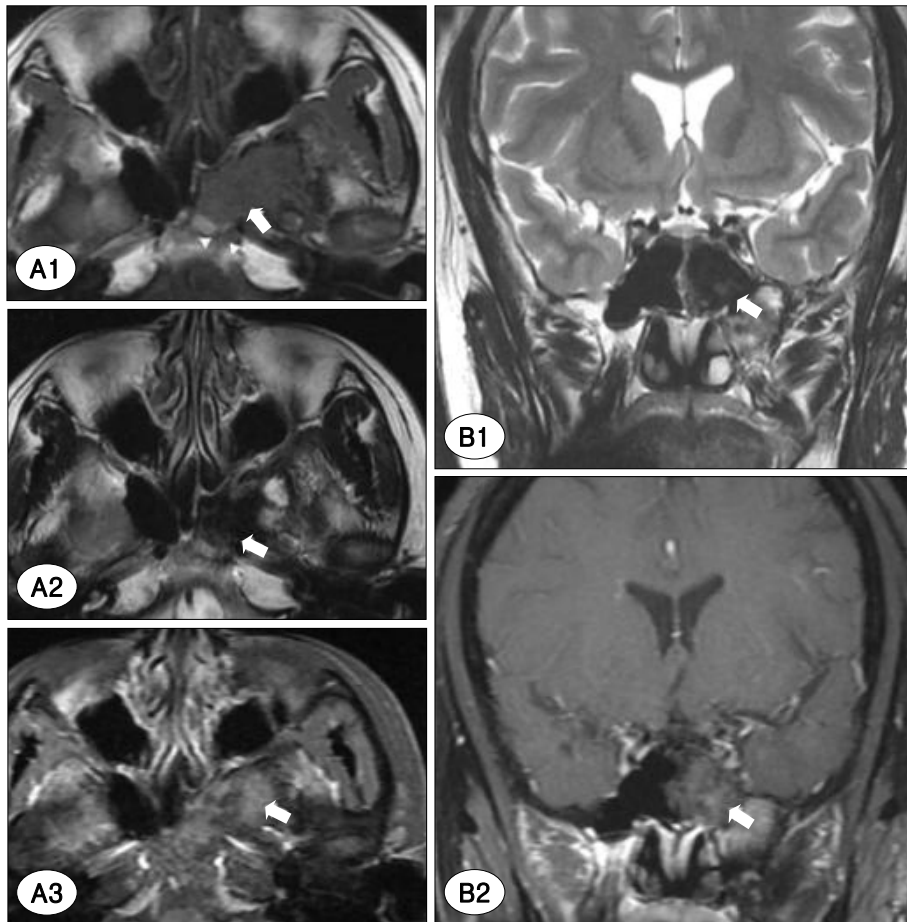


Fig. 2. A : Axial MR images. A1 : T1 weighted image showing a hypointense lesion involving the left sphenoid sinus (arrow). Note the clivus with mixed intensity due to replaced marrow fat (arrow heads). A2 : T2 weighted image of the same lesion with severely low signal intensity probably due to its fibroosseous characteristic (arrow). A3 : T1 gadolinium-enhanced image of the same lesion demonstrating mixed intensity with partial enhancement (arrow). B : Coronal MR images showing a hypointense lesion (arrow) involving the left sphenoid sinus in T2 weighted view (B1) and enhancement with mixed intensity (arrow) in T1 gadolinium-enhanced view (B2).

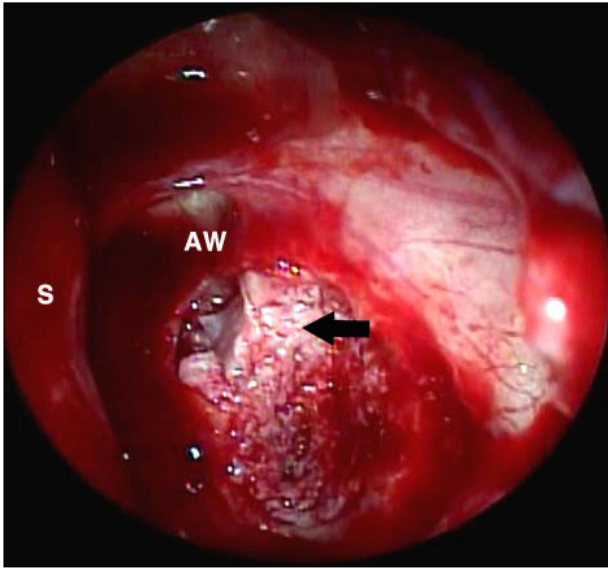


Fig. 3. The intraoperative finding of the left nasal cavity. A whitish, extensively fibroosseous lesion (arrow) is exposed after breaking the anterior wall of the left sphenoid sinus. A friable tissue is also noted below the fibroosseous lesion. S : nasal septum, AW : anterior wall of left sphenoid sinus.

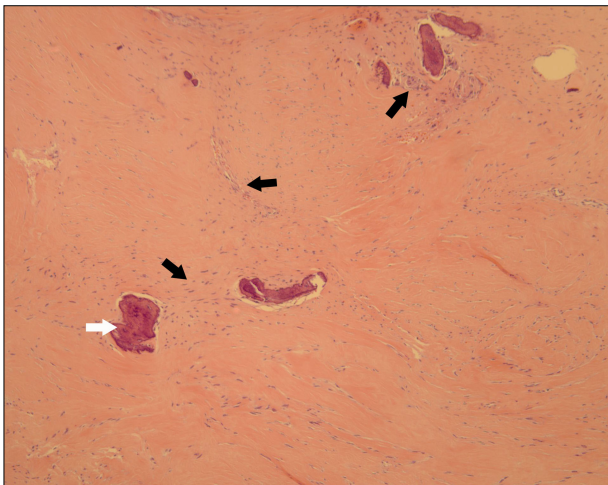


Fig. 4. Extensive spindle-shaped fibroblastic cells (black arrows) and widely shaped trabeculae of woven bone (white arrow) (H & E, ×100).

조직검사에서 방추형(spindle-shaped)의 섬유아세포(fibroblastic cells) 및 직골(woven bone)의 불규칙한 섬유주(trabeculae)가 보였고 이는 섬유성 골이형성증에 해당하였다(Fig. 4). 현재 조직검사 후 6개월이 경과한 상태이며 출혈, 뇌척수액비루, 감염 등의 합병증은 없었다.

고 찰

섬유성 골이형성증(fibrous dysplasia)은 주로 소아기에 발생하며 정상적인 골조직이 섬유성 결합조직의 비정상적인 성

장으로 대체되어 확장 및 변형, 그리고 구조적 골조직의 약화를 초래하는 질환으로, 이 중 20%만이 두개-안면부(craniofacial)에 국한되며 특히 접형골(sphenoid bone)이나 사대 후두골(clival occipital bone)에 국한된 증례는 매우 드물다.^{3,4)} 이처럼 드문 증례임에도 불구하고 접형동이나 사대는 위차상 뇌신경, 안와, 뇌기저부와 가깝기 때문에 여러 주요한 합병증을 유발할 수 있어 이의 진단이 중요하다. 또한 사대의 경우 척삭종(chordoma), 연골육종(chondrosarcoma), 형질세포종(plasmacytoma) 등 종양성 병변이 흔하고 그 예후가 좋지 않아 이에 대한 명확한 확진이 필수적이다.⁵⁾ 접형동이나 사대에 생긴 섬유성 골이형성증의 가장 흔한 임상증상은 두통으로 33%에서 81%까지 보고되어 있다.⁶⁾ 그 외 안구 돌출, 안구운동장애, 복시, 시력 감퇴 등의 증상을 동반할 수 있다.⁷⁾ 접형동과 사대를 동시에 침범한 본 증례의 경우 비특이적인 간헐성 두통 외에는 기타 다른 증상은 호소하지 않았다.

접형동과 사대의 섬유성 골이형성증은 주위에 시신경관, 두개저 등의 구조가 있어 진단을 위한 접근성이 떨어지므로 비침습적 진단방법인 영상학적 검사가 중요하다. CT 영상에서 섬유성 골이형성증의 특징으로 간유리혼탁(ground-glass appearance), 얇아진 피질골(cortical bone), 침습 부위의 확장 및 경화(sclerotic change) 등이 있다.⁸⁾ 이 때 침골과 같은 모양(bony spicules)이나 산발적 불투명도(sporadic opacity)를 동반한 골의 확장이 있는 경우 진균성 부비동염에서도 비슷하게 보일 수 있기 때문에 감별을 요한다.⁹⁾ 본 증례에서도 좌측 접형골과 사대 후두골의 비후 및 간유리혼탁 병변과 골경화가 동반되어 이에 합당한 소견이었다. MRI 영상에서 섬유성 골이형성증은 T1 영상에서 저신호 강도로, T2 영상에서 저신호에서 중등도신호 강도까지 다양하게 나타나며, T1 gadolinium 조영 영상에서 조영 증강이 되는 것으로 알려져 있다.^{10,11)} 이는 기타 다른 종양성 병변과 감별하기 좋은 특성으로, 척삭종(chordoma), 연골육종(chondrosarcoma), 형질세포종(plasmacytoma) 등의 병변은 T2 영상에서 고신호 강도로 나타나는 데 반하여 섬유성 골이형성증은 섬유성 조직으로 인하여 T2 영상에서 저신호 강도를 보여 감별이 가능하다. 본 증례의 경우 T1 영상과 T2 영상에서 저신호 강도로, T1 gadolinium 조영 영상에서 조영 증강을 보여 섬유성 골이형성증에 합당한 소견이었다.

비록 위와 같은 영상 검사가 효과적이거나, 섬유성 골이형성증의 확진을 위해서는 조직검사가 필수적이다. 섬유성 골이형성증의 악성 변성은 1945년 Coley와 Stewart에 의하여 보고된 바 있으며, 그 외 기타 섬유-골질 병변과 감별을 위해서 조직검사가 필요하고,¹²⁾ 본 증례에서도 이러한 목적으로 조직검사를 시행하였다. 조직검사 소견 상 접형골 조직의 섬유-

골질 변화로 인한 확장이 동반되었기 때문에 이와 감별을 요하는 진균성 부비동염이나 척삭종 등과는 감별이 가능하였다. 또한 조직검사에서 방추형(spindle-shaped)의 섬유아세포(fibroblastic cells) 및 직골(woven bone)의 불규칙적인 섬유주(trabeculae) 소견이 관찰되어 섬유성 골이형성증에 합당하였다.¹³⁾

섬유성 골이형성증의 치료에 대해서는 병의 진전도나 침범 부위에 따라 치료방법이 상이하다. 두개-안면부를 침범한 경우,¹⁾ 신경학적인 증상(시신경, 삼차신경, 안면신경등)의 발현 및 장애,²⁾ 골변형에 의한 다른 구조물(안구 및 안근육)의 이차적 변형,³⁾ 섬유성 골이형성증에 의한 합병증의 발현(부비강의 협착 혹은 감염, 치열의 변화 등),⁴⁾ 미용적인 필요성 등이 관찰될 때 수술적 치료의 적응이 될 수 있다. 접형동 및 사대를 침범한 경우, 뇌신경의 압박을 보이거나 극심한 두통, 또는 지속적인 병변의 진행을 보일 때 수술적 치료를 고려해야 하며, 그 범위와 침범한 위치에 따라 안면전위 접근법(facial translocation approach) 혹은 측두하와 접근법(infratemporal fossa approach) 등을 이용한 광범위 절제술, 부분절제술, 혹은 침범 부위의 감압술을 고려할 수 있다. 그러나 병변의 진행이 느리고 주로 소아기에 진행된다는 특성으로 인하여 무증상 혹은 미미한 증상을 동반한 성인 접형동-사대 섬유성 골이형성증 환자에서는 수술적 치료보다는 정기적인 경과 관찰이 권장되고 있다.¹⁴⁾¹⁵⁾ 본 환자의 경우 비특이적인 간혈성 두통 외에 특이 증상이 없는 상태이어서 조직검사 이외의 다른 치료는 시행하지 않았으며 현재 6개월이 경과한 상태로 추후 지속적인 관찰과 부비동 CT 영상 추적검사가 필요하다고 본다.

중심 단어 : 섬유성 골이형성증 · 접형동 · 사대.

REFERENCES

- 1) Fu Y, Perzin KH. Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx. A clinicopathologic study. *Cancer* 1974; 33:1289-305.
- 2) Ramsey HE, Strong EW, Frazel EL. Fibrous dysplasia of the craniofacial bones. *Am J Surg* 1968;116:542-7.
- 3) Selmani Z, Aitasalo K, Ashammakhi N. Fibrous dysplasia of the sphenoid sinus and skull base presents in an adult with localized temporal headache. *J Craniofacial Surg* 2004;15:261-3.
- 4) Ham DW, Pitman KT, Lassen LF. Fibrous dysplasia of the clivus and sphenoid sinus. *Mil Med* 1998;163:186-9.
- 5) Kimura F, Kim KS, Friedman H, Russel EJ, Breit R. MR imaging of the normal and abnormal clivus. *Am J Neuroradiol* 1990;11:1015-21.
- 6) Pearlman SJ, Lawson W, Biller HF, Friedman WH, Potter GD. Isolated sphenoid sinus disease. *Laryngoscope* 1989;99:716-20.
- 7) Katz BJ, Nerad JA. Ophthalmic manifestations of fibrous dysplasia: A disease of children and adults. *Ophthalmology* 1985;105:12-20.
- 8) Camilleri AE. Craniofacial fibrous dysplasia. *J Laryngol Otol* 1991; 105:662-6.
- 9) Stammberger H, Jakse R, Beaufort F. Aspergillosis of the paranasal sinuses. X-ray diagnosis, histopathology, and clinical aspects. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984;93:251-6.
- 10) Norris MA, Kaplan PA, Pathria M, Greenway G. Fibrous dysplasia: magnetic resonance imaging appearance at 1.5 tesla. *Clin Imag* 1990;14:211-4.
- 11) Sirvanci M, Karaman K, Onat L, Duran C, Ulusoy OL. Monostotic fibrous dysplasia of the clivus: MRI and CT findings. *Neuroradiology* 2002;44:847-50.
- 12) Ishida T, Machinami R, Kojima T. Malignant fibrous histiocytoma and osteosarcoma in association with fibrous dysplasia of bone. *Pathol Res Pract* 1992;188:757-63.
- 13) Barnes L. Fibrous dysplasia. In: Medina JE editor. *Surgical Pathology of the Head and Neck*. vol 2. New York: Marcel Dekker;1985. p. 920-5.
- 14) Adada B, Al-Mefty O. Fibrous dysplasia of the clivus. *Neurosurgery* 2003;52:318-23.
- 15) Khalil HS, Toynton S, Steventon N, Adams W, Gibson J. Radiological difficulties in the diagnosis of fibrous dysplasia of the sphenoid sinus and the cranial base. *Rhinology* 2001;39:49-51.