

## 비골에 발생한 Fibrous Dysplasia 1례

연세대학교 원주의과대학 이비인후과학교실

백석인 · 정동학 · 김승권 · 정영교

아주대학교 의과대학 이비인후과학교실

박 기 현

= Abstract =

### A Case of Fibrous Dysplasia of the Nasal Bone

Seog In Paik, M.D., Dong Hak Jung, M.D.,

Seung Kwon Kim, M.D., Young Kyo Jung, M.D.

*Department of Otorhinolaryngology, Wonju College of Medicine, Yonsei University, Wonju, Korea*

Kee Hyun Park, M.D.

*Department of Otorhinolaryngology, College of Medicine, Ajou University, Suwon, 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 upon the cortex. If it is found in face, usually the maxillary or mandibular bone is involved but it is extremely rare in nasal bone. The authors experienced a case of fibrous dysplasia of nasal bone in 22 year-old male, and report this case with brief review of literatures.

KEY WORDS : Fibrous dysplasia · Nasal bone.

### 서 론

Fibrous dysplasia는 1942년 Lichtenstein 및 Jaffe<sup>1)2)</sup>에 의하여 병리해부학적으로 분류되어 명명되었으며, 골조직에 국한된 섬유화가 특징적 병변이고 원인은 불명이나 원시적 섬유조직(primitive fibrous tissue)이 골수내로 증식되는 선천성 골이상발육설이 주된 원인으로 생각되고 있으며 임상적으로는 monostotic과 polyostotic form으로 구분되며 후자가 더 드물다. 안면골에서의 fibrous dysplasia는 비교적 희귀한 질환이지만 상악골에 발생한 경우는 국내

에서도 여러 예가 보고된 바가 있었으나<sup>1)2)3)4)5)6)</sup>, 비골에 발생한 예는 국내에서 보고된 예가 없었다. 최근 저자들은 비골에 발생한 monostotic fibrous dysplasia 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

환 자 : 백○영, 22세, 남자.

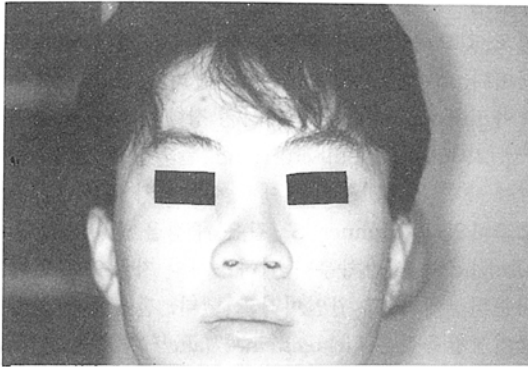
초 진 : 1986년 12월 29일.

주 소 : 비배부 증물.

과거력 : 1987년 2월 5일 사골동 점액낭종 의증하에 국소마취로 external ethmoidectomy를 시행하여 종피제거를 하였으며, 당시 병리조직소견상 fib-

논문접수일 : 1994년 2월 26일

심사통과일 : 1994년 4월 14일

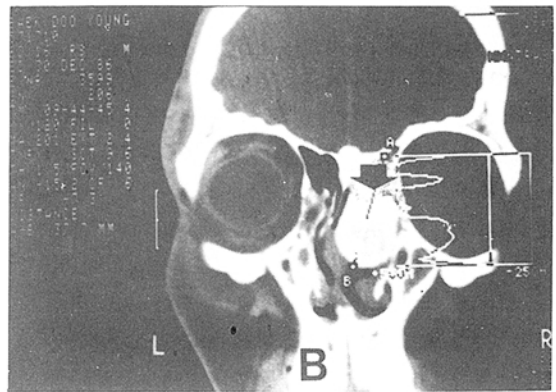
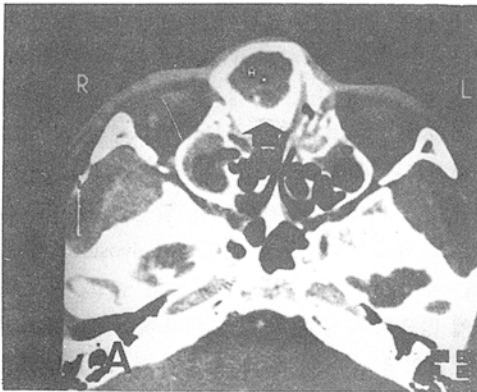


**Fig. 1.** This face profile shows protruded nasal dorsum with deformity of external nose to the right side.

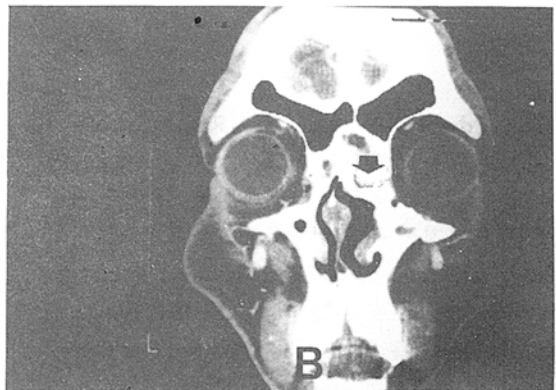
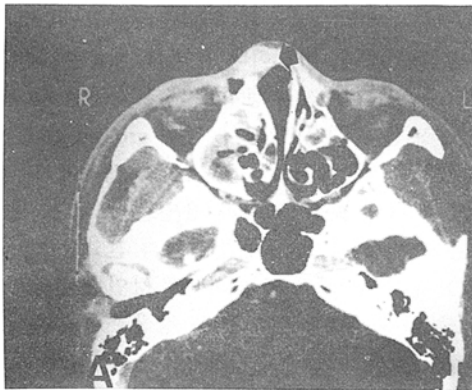
rous dysplasia로 진단 받음.

현 증 : 수술부위의 비배부 종물이 점진적으로 증대되어 외비 변형을 초래, 내원하였다(Fig. 1). 환자는 외비 변형과, 비폐색이외의 다른 증상은 없었으며 내원 당시 이학적 소견상 외비의 우측 만곡과 비배부의 돌출소견이 관찰되었으나 돌출부위의 압통은 없었고, 비증격은 좌측으로 만곡되어 있었다. 일반소견에서 체격과 영양은 중등도였고 피부나 신체 타 부위의 색반이나 다른 이상소견은 발견할 수 없었다.

전산화 단층촬영 소견 : 내원 당시 시행한 전산화 단층촬영상 1986년의 수술전 소견(Fig. 2)과 비교할



**Fig. 2.** These preoperative CT scans taken before the first operation show expansile round mass of bone and soft tissue density(arrows) in both axial(A) and coronal(B) view on the right side of nasal cavity and ethmoid sinus.



**Fig. 3.** These postoperative CT scans taken after the first operation show minimal expansion of remained expansile lesion of fibrous dysplasia(arrows) in both axial(A) and coronal(B) view on the right side of nasal bone with mild inflammatory changes in both maxillary sinuses and septal deviation to left.

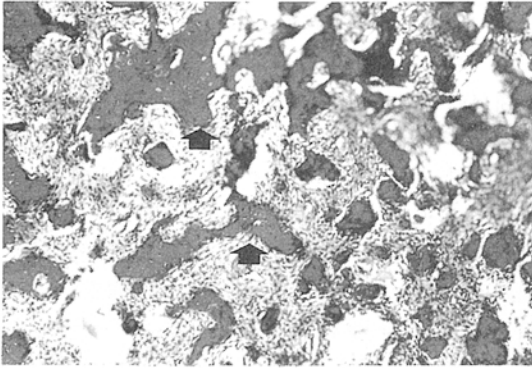


Fig. 4. There is abundant fibrous tissues with embedded spicules of woven bone(arrows). Woven bone spicules appear to emanate from fibroblastic stroma(Masson's trichrome stain, X40).

때에 당시 관찰되던 사골동의 낭종 소견은 소실되었으나 점진적인 비골의 증창소견이 관찰되었다. 상악동은 경미한 상악동염의 소견을 보였고 비중격은 좌측으로 만곡된 소견이었다(Fig. 3).

수술 소견 및 경과 : Fibrous dysplasia의 재발 진단하에 전신마취로 외비 성형술을 시행하여 비골의 비후된 부분을 제거하였고 동시에 비중격성형술을 시행하였다. 회갈색의 불규칙 하고 단단한 비골의 팽창소견을 보였다. 술후 7일째 비배부 증상이 소실되고 양호한 상태로 퇴원하였다.

병리조직학적 소견 : 치밀 섬유조직이 미숙골양내의 주위에 산재하고 있으며 섬유결체조직은 다소의 증창을 보였다(Fig. 4).

## 고 찰

Fibrous dysplasia는 1891년 Von Recklinghausen<sup>15)</sup>에 의하여 처음 기술되었고 그후 1937년 Albright가 fibrous dysplasia, 피부색소 이상침착, 내분비 기능장애 등 세가지를 하나의 증후군으로 보고하였다<sup>7)</sup>. 1938년 Lichtenstein에 의해서 polyostotic fibrous dysplasia라는 명칭으로 보고 되었으며 1942년 Lichtenstein과 Jaffe<sup>12)</sup>가 polyostotic과 monostotic fibrous dysplasia로 분류하여 monostotic fibrous dysplasia는 하나의 골격이 침범된 경우이고 polyostotic fibrous dysplasia는 여러개의 병변을 가졌을 때를 말한다.

Fibrous dysplasia의 발생에는 발생학적 결합 즉

선천성 및 유전성 등의 소인이 관계되어 있다는 설도 있으나<sup>3)12)</sup> 아직까지 그 원인은 불명이며 혈액이나 소변에서 특기할 만한 변화가 없는 것으로 보아 Joseph등이 주장한 대사성 장애는 아닌것 같다<sup>1)9)</sup>. 1946년 Schlumberger<sup>13)</sup>는 골의상후 골수 손상에 대한 재생기능의 장애로 섬유화가 일어난다고 보고하였고, Brunner<sup>8)</sup>도 같은 주장을 한 바 있다. Albright<sup>7)</sup>는 시상하부나 뇌하수체의 자극으로 인한 내분비장애가 그 원인이라고 했다. 전술한 선천성 골이상발육설은 Lichtenstein과 Jaffe<sup>12)</sup>가 주장한 것으로 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 체격 형성과 동시 그 병세 진행도 급격히 발전하고 체격형성이 완료되는 청년기 이후에는 본 질환도 정지한다는 예를 들고 있다. 본 증례에서도 이전의 수술이나 외상의 과거력없이 발생한 것으로 선천성으로 사료된다. 발생 빈도는 polyostotic 형태 보다는 monostotic의 빈도가 월등히 높고, 여성과 소아에 많으며 가장 흔한 형은 피부착색이나 조숙없이 단일골이나 소수의 골에 침범하는 것이다. 호발부위는 대퇴골, 경골, 장골, 선골, 척골, 수족골, 늑골, 두개골 그리고 상악골 순이며<sup>11)</sup> 안면골 중에서는 전두골이나 하악골 보다 상악골에 더 많이 발생하며 주로 편측성이다.

증상은 자발통, 국소팽창, 두통 등이 나타날 수 있으나 경하며 안면골에 발생시 비대칭성으로 인한 외형상의 문제, 비강이나 부비동 개구부 폐쇄, 그리고 foramen의 잠식 등이 문제로 대두될 수 있다<sup>1)6)12)</sup>. X-선 소견은 대개의 경우 ground glass 상을 보이나 두개골에서는 치환조직의 성격에 따라 반투명성 음영 혹은 비투과 음영을 보인다. 병리소견은 육안적으로 불규칙한 표면과 견고성을 가지며 이를 제거시 적회색 또는 회색의 강인한 섬유조직을 볼 수 있다. 현미경적 소견은 정상골상이 소실되고 이것이 섬유세포, 섬유아세포 및 결체조직 등으로 대체되어 마치 소용돌이를 이루고 있는 것처럼 보인다. 검사소견상 심한 경우 alkaline phosphatase가 증가하지만 serum calcium, serum phosphatase, alkaline phosphatase는 모두 정상범위이다<sup>6)10)</sup>.

이 질환은 소아기에 시작하고, 수 년간 안정되어 있다가 급격한 확대를 초래하여 활성화하나 그이후 연령의 증가와 함께 증식속도가 감소 청년기 이후에는 극히 서서히 증식하거나 정지하여 증상이 없는 단순 종물로 남는다. 본 질환의 악성화는 일반적으로 인정되지 않으나 Schwartz와 Alpert<sup>14)</sup>는 악성화율이 0.4%라고 했다. 방사선 치료의 기왕력이 악성화의 소인이 될 수 있다고 한다<sup>10)</sup>. 감별해야 할 질환으로는 부갑상선 기능항진증, 골형성 부전증, 신경섬유증, fibro-osteoma, Von Recklinghausen's disease, Xanthomatosis, Paget's disease 등이 있다<sup>9)</sup>.

치료는 완전한 외과적 절제가 바람직하며 방사선 치료는 문헌에 보고된 29예의 악성변화 예중 12예가 과거 방사선 치료의 기왕력이 있으므로 금기라 하겠다<sup>10)</sup>. 만약 성인에서 종물의 증상이 없고 변화가 없다면 특별한 치료를 요하지는 않는다. 본 증례에서는 처음 수술후 재발로 인한 외관상 비골기형으로 절제술을 시행한 경우로 술후 12개월이 지난 현재까지 다시 재발의 징후는 보이지 않고 있다.

## 결 론

저자들은 비골에 발생한 fibrous dysplasia 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## References

- 1) 김영홍 · 이만용 · 김기현 등 : 상악골에 발생한 fibrous dysplasia 2예. *한이인지* 16 : 419-423, 1973
- 2) 김중환 · 오완근 : 상악골에 발생한 fibrous dysplasia 1예. *한이인지* 1 : 419-423, 1958

- 3) 박상용 · 김순철 · 김태길 : Fibrous dysplasia의 1예. *한이인지* 11 : 81-83, 1968
- 4) 이기형 · 임춘빈 · 문창호 등 : 상악골에 발생한 fibrous dysplasia 1예. *한이인지* 11 : 135-137, 1968
- 5) 이용균 : 상악골에 발생한 fibrous dysplasia 2예. *한이인지* 19 : 435-438, 1976
- 6) 조윤도 : 상악골에 발생한 fibrous dysplasia 1예. *한이인지* 20 : 37-40, 1977
- 7) 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
- 8) Brunner H : Fibrous dysplasia of facial bones and paranasal sinuses. *Arch Otolaryngol* 55 : 43-54, 1952
- 9) Carl S : Fibrous dysplasia of facial bones. *Arch Otolaryngol* 64 : 293, 1961
- 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. *JBJS* 207, 1962
- 12) Lichtenstein L, Jaffe HL : Fibrous dysplasia of bone. *Arch Pathol* 3 : 777-816, 1942
- 13) Schlumberger HG : Fibrous dysplasia of the maxilla and mandible. *Am J Orthodont* 32 : 579-587, 1946
- 14) Schwartz DT, Albert M : The malignant transformation of fibrous dysplasia. *Am J Med Sci* 247 : 1-20, 1964
- 15) Von Recklinghausen FD : Die fibrose oden deformierende ostitis, die osteomalacie und die osteopastische carcinose, in ihren gegenseitigen Beziehungen. *Festchr Rudolf Virchow* 1-89, 1891