

Monostotic Fibrous Dysplasia of Inferior Turbinate

Hong Joong Kim, Sang Yul Shim, Chang Ho Lee and Chul Chang

Department of Otolaryngology-Head & Neck Surgery, CHA Bundang Medical Center, CHA University, Seongnam, Korea

하비갑개에 발생한 단골성 섬유성 이형성증 1예

김홍중 · 심상열 · 이창호 · 장 철

CHA의과대학과 분당차병원 이비인후과학교실

Received February 13, 2010

Revised June 18, 2010

Accepted June 24, 2010

Address for correspondence

Chul Chang, MD
Department of Otolaryngology-
Head & Neck Surgery, CHA Bundang
Medical Center, CHA University,
351 Yatap-dong, Bundang-gu,
Seongnam 463-712, Korea
Tel +82-31-780-5340
Fax +82-31-780-5347
E-mail chollove@hanmail.net

Fibrous dysplasia is a benign fibro-osseous lesion originally described by Lichtenstein in 1938. Currently, three general subtypes of disease are recognized: monostotic, polyostotic, and McCune-Albright syndrome. Fibrous dysplasia is not rare, with the incidence report being about 5% to 7%. Common sites of fibrous dysplasia are the skeletal system including long bones, ribs, craniofacial bones, and the pelvis. However, fibrous dysplasia is rare in the nasal cavity, especially involving the turbinate. In the review of literature over the past 50 years, we were able to discover only 4 cases in which the fibrous dysplasia involved inferior turbinate, with all of them being the polyostotic form found around the sinuses. There were only 4 cases in which monostotic fibrous dysplasia involved the middle turbinate, but none the inferior turbinate. We present this case, with a review of the relevant literature, as the first report on monostotic fibrous dysplasia of the inferior turbinate.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53:456-8

Key Words Fibrous dysplasia · Monostotic · Inferior turbinate.

서 론

섬유성 이형성증은 주로 장골을 포함하는 골격계, 늑골, 두개안면골과 골반골을 침범하는 양성 골수내 섬유-골 병변으로 양성 골종양의 5~7%를 차지하는 질환이다.¹⁾ 이 질환은 이비인후과 영역에서 측두골, 상악골 등 주로 안면골에 발생하며 비갑개에 발생하는 예는 드물다. 지난 50년간의 문헌 고찰 결과 섬유성 이형성증이 비갑개를 침범하여 발생한 예는 국외에 중비갑개와 하비갑개 및 전두동을 침범한 1예와²⁾ 중비갑개에 발생한 3예가 보고되었고,³⁻⁵⁾ 국내에는 두개저를 포함하여 하비갑개를 침범한 1예 보고된 바 있으나⁶⁾ 하비갑개에 단독으로 발생한 섬유성 이형성증은 국내 및 국외에서 아직 보고된 바 없다. 최근 저자들은 급성 부비동염 환자에서 우연히 발견된 우측 하비갑개에 단독으로 발생한 섬유성 이형성증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

30세 남자 환자가 2주일 전부터 발생한 두통, 우측 안면 부 통증 및 안구 돌출을 주소로 내원하였다. 과거력과 가족력상 특이 사항은 없었으며, 내원 1년 전부터 지속적인 우측 비폐색감을 호소하고 있었던 분으로 본원 내원 전 방문한 개인 병원에서 안와 합병증을 동반한 급성 축농증으로 진단 받았다. 시력, 안압 등에서 이상 소견은 관찰되지 않았고, 본과에서 시행한 비내시경검사상 우측 중비도(middle meatus)에서 농(pus)이 관찰되었고, 비강 점막의 비후, 하비갑개의 비대로 인하여 우측 비강이 거의 폐색된 소견이었으며 그 외 신체적 검사상 이상 소견은 없었다. 혈액 및 생화학검사, 뇨검사는 모두 정상 범위였고, 부비동 컴퓨터단층촬영상 양측 상악동, 전두동, 사골동에 연조직 음영이 관찰되었으며, 우측 하비갑개는 2.5×1.5 cm의 경계가 명확하고 불균일한 음영을 가진 불투명 유리음영(ground glass appearance)의 소견을 보였다(Fig. 1). 안와주위염을 동반한 급성 축농증의

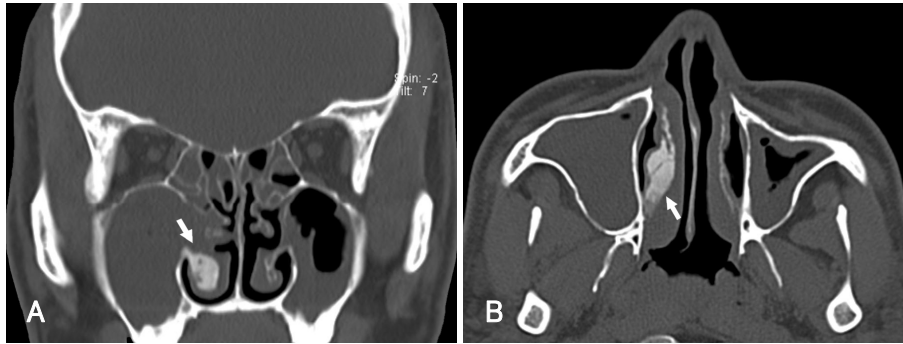


Fig. 1. CT scan with coronal (A) and axial (B) images show soft tissue density in the both maxillary, ethmoid and frontal sinus. And there was ground-glass appearance, calcified thickening of right inferior turbinate (arrow) suggesting benign bone tumor.

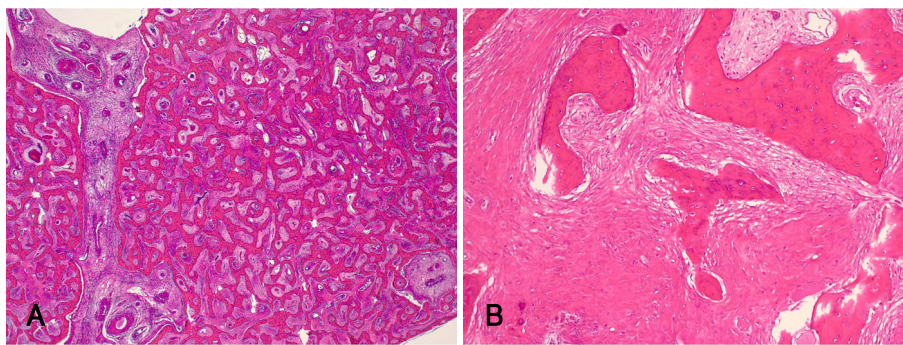


Fig. 2. The photomicrographs of Hematoxylin & Eosin-stained decalcified specimen, show that the tumor is composed proliferation of fibrous stroma and osseous components. The osseous component includes immature (woven) bone in which the trabeculae form odd geometric patterns ('Chinese' character pattern) and typically lack osteoblastic rimming. Original magnification view ($\times 12$)(A). High magnification view ($\times 100$)(B).

치료를 위하여 뇌혈류장벽을 통과하는 3세대 세팔로스포린(cephalosporin) 항생제 등 약물을 투여하면서 경과관찰하였으나 2일이 지났음에도 발열과 안구 주위 부종과 통증이 점점 악화되는 양상을 보여 수술적 치료를 계획하였다. 내시경적 부비동 수술 및 우측 하비갑개 점막하 절제술을 시행하였고 수술 소견상 양측 전두동, 상악동, 사골동에서 농이 관찰되어 배액 및 환기하였고, 비폐색을 유발한 우측 하비갑개는 정상 점막을 보존하면서 골성 종괴만을 제거하였고, 점막하의 골성 종괴는 정상 골조직과 달리 쉽게 부서지는 양상으로 그 외 특이적인 소견은 관찰되지 않았다. 술 중 시행한 농의 배양 검사 결과상 폐렴연쇄구균(*Streptococcus pneumoniae*)이 배양되었고 수술 중 시행한 비강내의 조직검사 결과는 만성 염증 소견 이외에 다른 소견은 없었다. 제거된 하비갑개 종괴의 크기는 $2.5 \times 1.5 \times 1$ cm이고, 종괴의 병리조직학적 소견상 무층골 섬유주(woven bone trabeculae)로만 구성되어 있고, 골모세포성 경계(osteoblastic rimming)가 거의 관찰되지 않으며, 섬유세포성 기질(fibroblastic stroma)의 세포충실성(cellularity)도 낮았고(Fig. 2), 방사선학적 소견상 경계가 일부 불분명하고, 불투명 유리음영을 가지는 것으로 미루어 하비갑개에 단독으로 발생한 섬유성 이형성증(fibrous dysplasia)으로 진단하였다.

현재 술 후 1년째 외래에서 정기 추적관찰 중이며 재발 소견은 관찰되지 않았다.

고 찰

섬유성 이형성증은 1938년 Lichtenstein⁷⁾에 의하여 처음으로 기술된 이후, 1942년 Lichtenstein과 Jaffe⁸⁾에 의하여 단골성과 다골성으로 분류되었으며, 1986년 Feldman 등⁹⁾에 의하여 현재와 같이 단골성, 다골성, 파종성으로 분류되었다. 유병률에 대하여는 정확히 알려져 있지 않지만, 모든 연령에서 발생할 수 있는 것으로 알려져 있으나 주로 30대에 발견되는 것으로 알려져 있고, 성별에 따른 유병률 차이는 없는 것으로 되어 있으나 여성에서 더 호발한다는 보고도 있다. 보고자마다 다르나 악성화의 가능성은 0.4~4%에 이르는 것으로 알려져 있다.¹⁾

임상 증상은 무증상인 경우가 대부분이고 X선 촬영상 우연히 발견되는 경우가 많으며 비특이적으로 발생 부위에 따라 다르게 나타나게 된다.¹⁾ 무통성 종창으로 인하여 비폐색, 비출혈, 안면부 비대칭이나 안구돌출, 복시, 두통, 후각상실, 유루 등의 증상이 발생할 수 있다. 추적관찰을 하더라도 병변의 진행이 없는 경우가 대부분이다.²⁾

섬유성 이형성증은 단골성, 다골성, 파종성으로 분류되며 각각의 특성은 다음과 같다. 단골성 섬유성 이형성증의 경우 하나의 골성 구조만을 침범하고, 다골성 섬유성 이형성증은 여러 개의 골성 구조를 침범하며 파종성 이형성증은 McCune-Albright병이라고도 불리우며 다골성으로 침범하는

것 이외에 피부색소 병변(Café-au-lait spot), 성적 조숙 등의 내분비 기능 이상과 같은 골외 증상을 동반하는 것을 말한다. 다골성은 주로 동측의 골을 침범하는 것으로 알려져 있으며 다골성이 단골성에 비하여 4배 정도 더 호발한다고 보고되고 있다.⁶⁾

섬유성 이형성증의 병태생리를 살펴보면 원시골에서 성숙 관충골로의 재형성 부전과 기계적인 부하에 대한 반응의 재 조정의 장애에 의한 것으로 알려져 있다. 유전학적으로 조금 더 세부적으로 확인해 보면 다음과 같다. 수정 후에 체세포에서 $G_s\alpha$ 유전자의 20q13.2~13.3 염색체에서 돌연변이에서 기인한다. Weinstein 등¹⁰⁾은 McCune-Albright 증후군 환자에서 구아닌 뉴클레오타이드 결합 단백질(guanine nucleotide binding protein, GNBPs)의 α 소단위($G_s\alpha$)를 형성하는 유전자의 돌연변이가 있음을 밝혀냈고, 이는 Bianco 등¹¹⁾이 McCune-Albright 증후군 환자에서 추출한 $G_s\alpha$ 유전자를 면역선상 쥐에 이식하여 이형성 골의 생성을 야기한 실험에서 증명되었다. $G_s\alpha$ 의 돌연변이로 인하여 cAMP의 형성이 증가되어 인터루킨 6(interleukin 6, IL-6)의 증가를 가져오고 이로 인해 파골세포의 활성이 증가되고 골흡수가 증가하게 되어 정상 골조직이 섬유성 조직과 미성숙한 골조직으로 대체되는 섬유성 이형성증이 발생하게 되었다.

섬유성 이형성증의 방사선학적 소견은 파꺾병양성, 경화성, 낭성으로 분류된다. 투과성 및 비투과성 음영이 교대로 나타나고 광범위한 골팽창을 보이는 파꺾병양성은 약 56%에서 나타나며 상악골에서 가장 흔하게 나타난다. 한편, 간유리상의 균질하게 증가된 음영이 보이는 경화성은 약 23%에서 나타나며, 명확한 경화성 경계를 갖는 투과성의 병변을 보이는 낭성은 21%에서 나타나고 두개골에서 가장 흔하다.¹²⁾ 전산화단층촬영은 골성 구조의 세부사항 및 병변의 범위에 대한 정확한 평가가 가능하기 때문에, 진단 및 추적 시 가장 좋은 영상진단법이다. 섬유성 이형성증은 전산화단층촬영상 70~130 Housefield unit에서 비균질성의 불투명 유리음영으로 보이는데, 이로써 질환의 골침범 정도를 알 수 있다.¹²⁾ 자기공명영상 소견은 비특이적이며, T1 강조영상에서는 저신호 강도를 보이며 T2 강조영상에서는 다양한 신호 강도의 팽창된 골병변 소견을 보인다.¹²⁾

병리조직학적으로 섬유성 이형성증은 육안상 회백색의 겉과 부드럽거나 견고한 섬유 조직의 내부를 보이며, 현미경적으로는 섬유 조직의 간질에 일정한 구조와 형태가 없는 미성숙한 골주(bony trabeculae)가 특징적으로 한자 모양(chinese letter)을 나타내며 간질 조직에서 긴 방추상 세포들의 소용돌이양 증식을 관찰할 수 있으며 특징적으로 골주에는 골아세포의 테두리가 없다.¹⁾ 본 증례에서도 이에 합당한 결

과를 보였다.

본 증례에서는 급성 부비동염으로 내원하였다가 하비갑개에 발생한 섬유성 이형성증을 우연히 발견하였다. 하비갑개에 발생한 섬유성 이형성증으로 인해 우측 비강이 좁아지면서 우측 자연공의 폐쇄를 불러와 급성 부비동염을 유발하였을 가능성은 있으나 그 외 섬모 기능이나 분비물의 성상에 의해서 부비동염이 발생할 수 있으므로 섬유성 이형성증이 급성부비동염의 원인으로 단언하기는 어렵다.

치료는 병변의 증식이 정지될 때까지 연기하는 것이 원칙이며, 조직학적으로 진단되었으며 증식이 정지된 무증상의 작은 단일 국소 병변은 치료할 필요가 없다. 그러나 안구돌출, 시력저하, 안면변형 등의 기능상, 미용상 문제를 유발하는 경우, 심한 통증을 초래하는 경우, 악성화의 가능성이 있는 경우에는 수술적 절제를 시행하며, 수술의 필요성과 절제 범위는 종양의 발생 위치나 중요 구조물과의 근접성, 증상의 정도를 고려하여 결정하고, 완전한 절제가 불가능한 경우에는 부분절제나 소파술을 시행한다.

REFERENCES

- 1) DiCaprio MR, Enneking WF. Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg Am* 2005;87(8):1848-64.
- 2) Ozcan KM, Akdogan O, Gedikli Y, Ozcan I, Dere H, Unal T. Fibrous dysplasia of inferior turbinate, middle turbinate, and frontal sinus. *B-ENT* 2007;3(1):35-8.
- 3) Saetti R, Silvestrini M, Marino F, Narne S. Fibrous dysplasia of middle turbinate associated with Widal syndrome: endoscopic treatment of a rare case. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2004;24(5):288-91.
- 4) Alba Garcia JR, Armengot Carceller M, Perez Fernandez CA, Diaz Fernandez A, Taleb C, Campos Catala A, et al. [An exceptional form of cranio-facial fibrous dysplasia: fibrous dysplasia of middle turbinate.] *Acta Otorrinolaringol Esp* 2002;53(4):291-4.
- 5) LaBagnara J Jr, Yuppa F, Klein MH. Fibrous dysplasia of the middle turbinate with primary hyperparathyroidism. *Ear Nose Throat J* 1998;77(7):552-3.
- 6) Choi IS, Oh JC, Jun BH, Ahn BJ. A case of polyostotic fibrous dysplasia of the skull base paranasal sinus, inferior turbinate and septum. *J Clinical Otolaryngol* 2002;13:220-4.
- 7) Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg* 1938;36:874-98.
- 8) Lichtenstein L, Jaffe HL. Fibrous dysplasia of bone. *Arch Pathol* 1942;33:777-816.
- 9) Feldman MD, Rao VM, Lowry LD, Kelly M. Fibrous dysplasia of the paranasal sinuses. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;95(2):222-5.
- 10) Weinstein LS, Shenker A, Gejman PV, Merino MJ, Friedman E, Spiegel AM. Activating mutations of the stimulating G protein in the McCune-Albright syndrome. *N Engl J Med* 1991;325(24):1688-95.
- 11) Bianco P, Kuznetsov SA, Riminucci M, Fisher LW, Spiegel AM, Robey PG. Reproduction of human fibrous dysplasia of bone in immunocompromised mice by transplanted mosaics of normal and Gsalpha-mutated skeletal progenitor cells. *J Clin Invest* 1998;101(8):1737-44.
- 12) Lisle DA, Monsour PA, Maskiell CD. Imaging of craniofacial fibrous dysplasia. *J Med Imaging Radiat Oncol* 2008;52(4):325-32.