

안면골 섬유 이형성증이 악성 섬유성 조직구증으로 악성화된 환자의 치험례

이상준 · 임소영 · 오갑성 · 방사익 · 현원석 · 문구현

성균관대학교 의과대학 성형외과학교실

Malignant Transformation of Fibrous Dysplasia: A Case Report of Malignant Fibrous Histiocytoma of Facial Bone

Sang Joon Lee, M.D., So Young Lim, M.D.,
Kap Sung Oh, M.D., Sa Ik Bang, M.D.,
Won Sok Hyon, M.D., Goo Hyun Mun, M.D.,

Department of Plastic and Reconstructive Surgery,
Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: Malignant degeneration of fibrous dysplasia is an uncommon recognized complication of this disease. Especially, degeneration of fibrous dysplasia to malignant fibrous histiocytoma(MFH) in facial bone is rare and the publications had been limited. The purpose of this report is to share our experience.

Methods: A 46-year-old patient with facial fibrous dysplasia visited our clinic for recent facial tingling and swelling. Malignant degeneration of fibrous dysplasia was suspected.

Results: Total excision of the mass and adjacent facial bone was performed. Defect was immediately reconstructed with bone graft and bone cement. At a month follow up, metastasis was detected at ipsilateral parotid gland. Superficial parotidectomy and neck dissection was performed. The patient is currently taking chemotherapy.

Conclusion: Because of the uncommon presentation of this entity, clinical course of treatment was dependent on other histological types of malignant degeneration. We report this case to share our experience.

Key Words: Malignant fibrous histiocytoma, Malignant transformation, Facial bone, Fibrous dysplasia

I. 서 론

Liechtenstein과 Jaffe가 특징적으로 구별되는 조직학적

Received January 31, 2007

Revised February 24, 2007

Address Correspondence : So Young Lim, Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Samsung Medical Center, 50 Ilwon-dong, Gangnam-gu, Seoul 135-710, Korea. Tel: 02) 3410-2235 / Fax: 02) 3410-0036 / E-mail: pslisy@hanmail.net

소견을 보이는 일련의 환자에 대하여 보고한 이후 1891년에 이르러 Von Recklinghausen 등에 의하여 섬유 이형성증(fibrous dysplasia)이라는 병명이 소개되었다. 섬유 이형성증의 악성 변화는 Coley와 Stewart에 의해 1945년 보고된 이래 빈도가 낮으나 0.4-40%로 발생 가능한 합병증으로 남녀에서 비슷하게 발생하는 것으로 보고되고 있다.¹ 장골에 비해서 안면골은 빈도가 적은 것으로 알려져 있으며 조직학적으로는 골육종(osteosarcoma)이 가장 빈발하며 섬유육종(fibrosarcoma), 연골육종(chondrosarcoma) 그리고 악성 섬유성 조직구증(malignant fibrous histiocytoma)도 발생 가능한 것으로 알려져 있다.² 이 중에서 악성 섬유성 조직구증으로의 변화는 1992년 Ishida 등에 의해 장골에서 발생한 치험례가 처음 보고된 이후 3.9%로 가장 적은 것으로 알려져 있다.³ 우리의 문헌적 고찰에 의하면 악성 섬유성 조직구증으로의 변화는 3례, 특히 안면골에서 악성 섬유성 조직구증으로의 변화는 1례에서만 보고된 바 있다.¹ 이에 저자들은 안면골에서 악성 섬유성 조직구증으로 악성 변화한 증례를 경험하여 이를 보고하는 바이다.

II. 증 례

46세 여자로 19년 전부터 왼쪽 안검의 하수 및 안구 상방의 종창이 있었으나 특별한 검사나 치료 없이 지내다가 3개월 전부터 갑작스럽게 시작된 왼쪽 이마의 저린 느낌(tingling sensation) 및 돌출이 보여 본원 방문하여 CT 및 MRI를 시행한 결과 섬유 이형성증의 악성 변화를 의심하여 침범된 병소 전체와 주변의 연부조직이 포함되는 근치적 절제(radical excision)를 계획하였다. 머리 두피경로(Bicoronal) 접근법을 통해 안와 상부의 거대한 종괴를 노출하고 종양의 근치적 절제를 위하여 비정상적인 골조직과 정상적인 조직의 일부를 모두 포함하는 전측두개 절제술(frontotemporal craniectomy)을 시행하였다. 이를 통해 안와 상부의 기저부까지 병변을 제거하였다. 동결조직 검사를 확인하면서 주변부의 침범된 연조직을 제거하였다. 안구는 보존하였다. 이후 두개골 분리 이식술(Split cranial

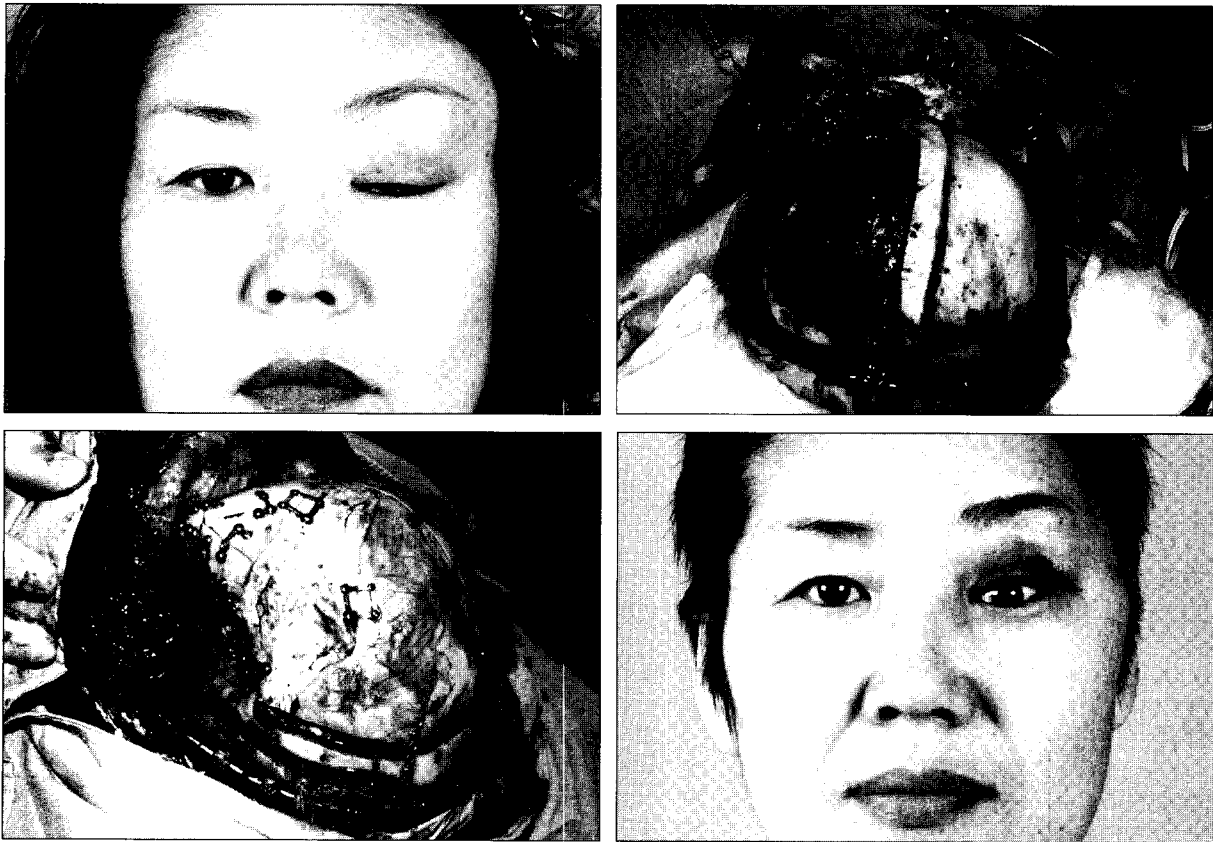


Fig. 1. (Above, left) A preoperative photograph of a 46-year-old woman with malignant fibrous histiocytoma of left fronto-temporo-orbital area. The lesion was malignantly changed from fibrous dysplasia. (Above, right) Intraoperative view showing the mass (Below, left) Intraoperative view after reconstruction. Orbital roof was reconstructed with split cranial bone graft. (Below, right) Other defect was covered with bone cement 2 months after primary operation.

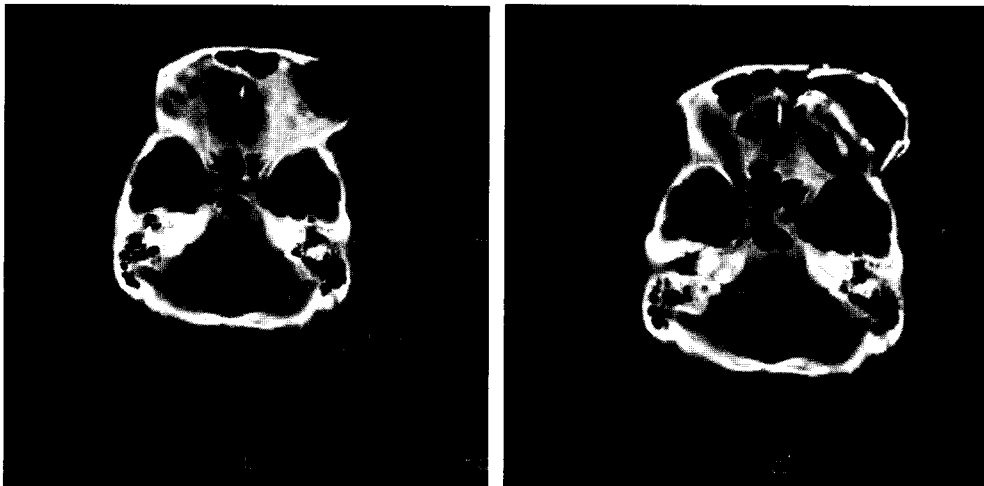


Fig. 2. (Left) A preoperative CT image. Fibrous dysplasia involving frontal bone, left with sarcomatous change and malignant mass formation. (Right) 3 months after operation.

bone graft)을 이용하여 안와 상부를 재건한 후 골 시멘트 (bone cement)를 이용하여 나머지 결손부를 재건한 후 플레이트로 고정하였다(Fig. 1, 2). 환자 절제한 병리 검사 결

과 악성 섬유성 조직구증으로 진단되었다(Fig. 3). 협진을 통하여 술후 전이가 없을 경우 국소 방사선 치료를 시행하고 전이가 관찰될 경우 방사선 치료와 항암치료의 병행 치

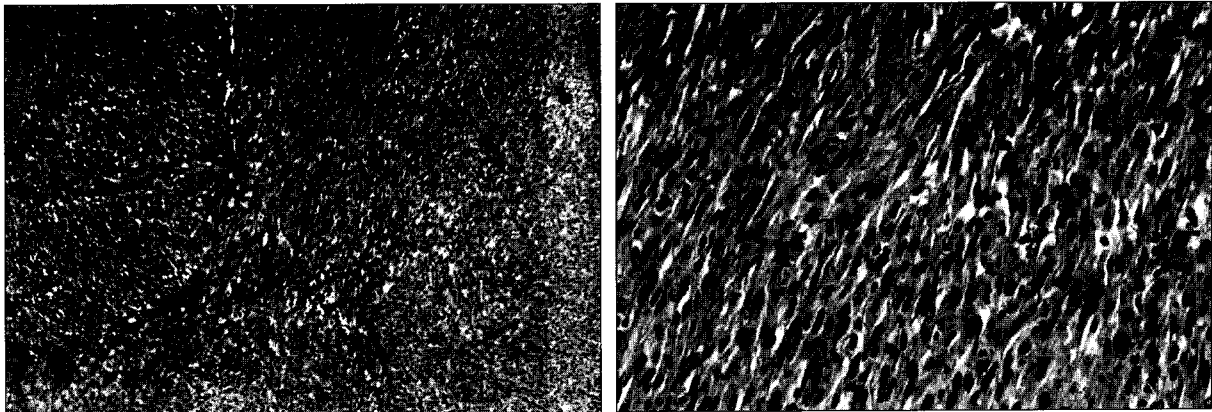


Fig. 3. (Left) A microphotography of malignant fibrous histiocytoma. Increased cellularity, cellular pleomorphism, and mitosis are seen. Hematoxylin and eosin stain, original magnification, $\times 40$. (Right) Hematoxylin and eosin stain, original magnification $\times 200$.

료를 계획하였다. 이후 추적관찰을 위해 흉부 CT 및 전신 PET을 시행하였고 수술 1개월 후 시행한 PET에서 왼쪽의 섭취가 증가된 소견이 보여 시행한 미세흡인 생검 결과 전이가 의심되어 표재성 이하선 절제술(superficial parotidectomy)과 neck dissection을 시행한 결과 이하선(parotid gland)의 전이가 진단되었고 이후 내과에서 etoposide, ifosfamide 및 cisplatin(VIP) regimen 3 cycle 후 고용량 isofosfamide를 이용한 항암 치료를 지속하며 경과 관찰 중이다.

III. 고 찰

섬유 이형성증의 악성 변화는 침범된 뼈와 주변의 연조직의 근치적 절제(radical excision)가 선택적인 치료법으로 알려져 있다. 장골의 경우 근위 부 절단(proximal amputation)을 일반적으로 고려할 수 있으나 안면 골의 경우 적절한 수술이 어려우며 특히 국소 재발과 전이가 흔한 것으로 보고되고 있다.¹ 악성 변화한 섬유 이형성증의 조직형은 골 육종, 섬유 육종, 연골 육종, 악성 섬유성 조직구증이 알려져 있다. 이 중에서 악성 섬유성 조직구증으로의 변화는 1992년 Ishida 등에 의해 장골에서 발생한 증례가 처음 보고된 이후 3.9%로 가장 빈도가 적은 것으로 알려져 있다. 문헌 상 악성 변화는 일반적으로 섬유 이형성증이 발생한 후 20-30년 정도 경과한 후 발생하는 것으로 알려져 있다. 악성 섬유성 조직구증으로의 변화는 다른 악성 변화에 비해 상대적으로 늦게 발생하는 것으로 알려져 있다. 예로 골육종은 29.7세, 섬유 육종은 38.1세, 연골 육종은 34.0세로 보고된 것에 비하여 악성 섬유성 조직구증은 평균 43세에 발생하였다고 보고되었다.¹⁴ 악성 변화에 의한 증상으로는 병소의 병적 골절(pathologic fracture)가 가장 흔한 것으로 알려져 있고 안면골 에서는 통증과

부종이 가장 많다. 일반적으로 원발 병소의 방사선 치료가 악성화에 영향을 미치는 것으로 생각되어 왔으나 최근의 보고에 의하면 둘 사이의 뚜렷한 연관성은 적은 것으로 보고되고 있다.¹ 침범된 뼈와 주변의 연 조직의 근치적 절제(radical excision)가 선택적인 치료법으로 알려져 있다. 장골의 경우 근위 부 절단(proximal amputation)을 일반적으로 고려할 수 있으나 안면 골의 경우 적절한 수술이 어려우며 특히 국소 재발과 전이가 흔하다. 악성 변화가 관찰된 경우 생존기간(survival period)은 평균 3.0년으로 보고되고 있다.¹ 섬유 이형성증의 악성 변화는 대체로 항암 치료에도 반응이 떨어진다고 알려져 있고 특히 안면 골에서 섬유 이형성증의 악성 섬유성 조직구증으로의 악성 변화는 저자들의 문헌고찰에 의하면 1례가 보고되고 있을 뿐으로 적절한 수술 법을 비롯한 추가적인 항암 치료 등에 대한 경험이 부족한 실태로 앞으로 추가적인 보고 및 경험이 필요할 것으로 사료된다.

REFERENCES

1. Cheng MH, Chen YR: Malignant fibrous histiocytoma degeneration in a patient with facial fibrous dysplasia. *Ann Plast Surg* 39: 638, 1997
2. Yabut SM Jr, Kenan S, Sissons HA, Lewis MM: Malignant transformation of fibrous dysplasia. A case report and review of the literature. *Clin Orthop Relat Res* 228: 281, 1986
3. Ishida T, Machinami R, Kojima T, Kikuchi F: Malignant fibrous histiocytoma and osteosarcoma in association with fibrous dysplasia of bone. *Pathol Res Pract* 188: 757, 1992
4. Ohmori K, Matsui H, Kanamori M, Yudoh K, Yasusa T, Terahata S: Malignant fibrous histiocytoma secondary to fibrous dysplasia. A case report. *Int Orthop* 20: 385, 1996