

다발성 호산구 골 육아종 — 1례 보고 —

국립의료원 정형외과

이중명 · 곽호윤 · 김기용

= Abstract =

Multifocal Eosinophilic Granuloma without Extraskkeletal Involvement — A Case Report —

Joong Myung Lee, M.D., Ho Yoon Kwak, M.D. and Key Yong Kim, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, National Medical Center, Seoul, Korea

A very rare case of multifocal eosinophilic granuloma without extraskkeletal involvement in 35 year-old male was experienced. The patient was admitted for the painful swelling of the right clavicular region and was treated with curettage and autograft of iliac bone. Five months later newly developed the pain in the trochanteric lesion of left femur without fever, and also was confirmed as the same lesion. Both lesions were treated with curettage and iliac bone graft, and were followed by radiotherapy.

According to the pathological study, those lesions were confirmed as the multifocal eosinophilic granuloma.

Key Words : Eosinophilic granuloma, Multifocal, Curettage and bone graft.

I. 서 론

1940년에 Lichtenstein 및 Jaffe가 주로 조직구와 호산구로된 육아조직상의 병변을 갖는 증례를 eosinophilic granuloma라고 명명한 이래 eosinophilic granuloma는 extraskkeletal involvement가 없는 국소적인 형으로 Hand-Schüller-Christian disease 및 Letterer-Siwe disease와 함께 근본적으로 같은 병리변화의 다른 표현으로 총괄적으로 Histiocytosis X라고 명명되고 있다.

Eosinophilic granuloma는 드문 병으로 특히 다발성 병소를 가지는 경우는 더욱 드물다.

저자들은 35세 남자에서 우 쇄골 내단부에 발생한 종양으로 수술 후 병리조직상 eosinophilic granuloma로 확인되었고 약 5개월 후에 좌 대퇴골 전자부에 같은 병소가 발견되어 수술치료한 골격외 조직침범이 없는 다발성 호산구 골 육아종을 경험하였기에 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례분석

환자 : 장○철 남자, 35세.

주소및병력 : 1981년 12월경부터 시작된 우 쇄골 내단부의 종창및 약간의 동통을 가지고 본원에 1982년 5월 17일에 입원치료를 받았다. 그후 좌측 대전자부의 1주일 동안의 동통으로 본원에 1982년 10월 18일 재입원 하였다.

과거력 : 1979년 5월부터 결핵성 늑막염으로 1년간 치료후 치유판정을 받았다.

이학적소견 : 1차 입원시 우 쇄골 내단부의 종창및 약간의 압통이 있었고 2차 입원시 좌 대퇴골 전자부의 압통이 있었으며 고관절 운동은 정상이었다. 안구돌출이나 간비대, 임파선비대등은 없었다.

검사소견 : 1차, 2차 입원시 모두 적혈구 침강속도및 간기능검사, calcium치, phosphorus치및 cholesterol 치는 모두 정상 이었다.

방사선소견 : 1차입원시 우 쇄골 내단부에 3×1.5cm 크기의 경계가 불분명한 골 파괴로 인한 결손이 있었고 periosteal reaction은 없었다(Fig. 1). 2차 입원시 좌 대퇴골 전자부에 3.5×2cm 크기의 비교적 경계가 분명한 골 결손이 있었고 periosteal reaction은 없었다(Fig. 2).

동위원소 골 주사 : 1차 입원시는 시행하지 않았다. 2차 입원시에 시행한 골 주사소견은 우 쇄골및 좌 대퇴골 부위에 흡수가 증가하였다(Fig. 3).

수술소견 : 1차수술시 쇄골 내단부에 황갈색의 육아조직양의 신생조직이 있었고 골피질의 파괴는 있었으나 주위조직 침윤은 없었다. 2차수술시 대퇴골 전자부 후방으로 골피질의 파괴가 있었고 내부에는 육아조직이 있었다.

병리조직소견 : 쇄골에서 얻은 조직은 조직구와 호산구의 침윤이 많았고 섬유화도 볼 수 있었다(Fig. 4). 대퇴골에서 얻은 조직은 역시 소포가 많은 조직구와 호산구의 침윤이 많았으며 약간의 중성구를 볼 수 있었고 섬유화는 거의 없었다. 고배율($\times 400$)에서 핵이 겹쳐지거나 reniform 한 조직구가 많이 관찰되었다(Fig. 5, 6).

치료및 경과 : 1982년 5월 20일 1차수술시 동결절편상 eosinophilic granuloma로 판명되어 소파술및 자가 해면골 이식을 시행하였고 술후 4주간 Velpeau붕대 고

Fig. 3. Whole body bone scan with Tc^{99m} . It shows increased uptake of right clavicle and trochanteric lesion of left femur.

Fig. 1. Both clavicle roentgenogram shows an irregular osteolytic bone destruction on the medial end of right clavicle.

Fig. 4. Material from right clavicle shows infiltration of foamy histiocyte and eosinophil with fibrosis (H-E stain, $\times 100$).

Fig. 2. Roentgenogram of left femur shows a relatively well-defined osteolytic lesion without periosteal reaction.

Fig. 5. Material from left femur shows massive infiltration of cells with granulomatous pattern (H-E stain, $\times 40$).

Fig. 6. Material from left femur shows many infiltration of foamy histiocyte and eosinophil. In high power examination shows reniform or bean shaped nucleus of histiocyte (H-E stain, x100 & x400).

Fig. 7. Follow-up roentgenogram, post-op. 10 months. It shows no evidence of recurrence.

정을 시행하였으며 계속 방사선 추시 결과 재발의 소견은 없었다. 2차수술은 1982년 10월 27일 시행하였고, 역시 동결절편상 eosinophilic granuloma로 판명되어 소파술과 자가해면골 이식을 시행하였으며 술후 4주부터 체중부하와 보행을 시작하였다.

1982년 11월 29일부터 6회에 걸쳐 200rad씩 전체 1200rad의 방사선 조사를 원자력병원에서 시행하였다. 2차수술후 현재까지는 재발의 소견이 없었으며 계속 추시 중에 있다(Fig. 7,8).

III. 고 찰

1940년 전까지는 호산구의 증가를 가지는 육아 골조직에 대한 몇개의 보고가 있었으며 1940년에 Otani 및 Ehrlich는 solitary granuloma라는 병명으로 7례를 보고하였고²³⁾, 1940년 Lichtenstein 및 Jaffe가 eosinophilic granuloma라고 명명하였다. 1946년에 이들은 Hand-Schüller-Christian disease 및 Letterer-Siwe disease와 함께 기본적 병리변화라고 하였고¹⁴⁾, 1953년에 Lichten-

Fig. 8. Follow-up roentgenogram, post-op. 5 months. It shows no evidence of recurrence, good healing of the grafted bone.

stein은 세가지 병을 총괄하여 Histiocytosis X라고 하였다^{15, 16)}.

Eosinophilic granuloma가 Hand-Schüller-Christian disease로 진행된 보고도 있고¹⁸⁾ 이러한 견해는 여러저자들에 의해 현재까지도 지지를 받고 있지만^{5, 10, 12, 19, 20, 23)} Liebermann 등은 이러한 견해에 대해 이견을 표시하고 있다¹⁷⁾.

Eosinophilic granuloma는 드문 종양으로 골 종양중 1% 정도라고 한다²¹⁾. 발생연령에 대하여 McGavran 및 Spady는 6~10세에 제일 많다고 하였고²⁰⁾ Green 및 Farber는 12세 이하가 대부분이라고 하였고¹²⁾ Dargeon은 5세이하에 많다고 하였는데⁹⁾ 대부분 유아기나 소아기에 흔하고 성인층에는 드문 것으로 되어있고^{5, 10)} 본래도 연령상 드문 경우에 속한다. 남녀의 차이는 저자마다 틀리며, 인종의 차이도 있어 백인이 흑인에 비해 많다고 보고하고 있다^{3, 22)}. 호발부위는 두개골이나 늑골, 대퇴골에 많은 것으로 되어있고 장골을 침범한 경우 대개 골간단이나 골간부를 침범하며 골단은 드물다^{22, 26)}. 또 수부나 족부의 병변도 드물고⁶⁾ 척추를 침범한 경우 vertebra plana의 원인이 되기도 한다⁸⁾. 병소부위는 단일성 또는 다발성으로 올수 있으며 저자등도 본원에서 수례의 단일성 eosinophilic granuloma를 경험하였고 국내증례 보고도 되어있으나¹⁾ 다발성 또는 추시중 타 병소부위가 생기는 경우는 드물다²¹⁾.

McCullough는 36례중 7례가 다발성으로 생겼고¹⁹⁾

Fowles 및 Bobechko는 44례 중 2례에서 다발성으로 생겼으며¹⁰⁾ Cheyne은 67례에서 21례에서 다발성으로 생겼다고 보고하였다⁵⁾. 본례는 1차 수술시 대퇴골 병소를 간파했는지 아니면 새로 발생하였는지는 확실치 않으나 전자일 가능성이 크다. 원인으로는 외상^{16, 23)}, 감염이나 감염에 대한 면역반응^{7, 9, 25)} 등이 거론하고 있으나 증명되지는 못하고 있다.

병리조직상 조직구가 모여 육아조직 모양을 하며 많은 호산구를 볼 수 있다. 조직구는 세포질이 많고 핵은 가끔 함몰을 보이며 콩모양이나 reniform 상을 하고 있고 전자현미경상 Langhans cell granule을 볼 수 있다^{11, 13)}. Mallory (1942), Freud (1951) 등은 세포내 지방이 증가한다고 하였다⁵⁾. 보통은 병변이 서서히 진행하나 빨리 진행되는 경우도 있다⁴⁾.

대개는 치료하지 않아도 치유될 수 있는 것으로 되어 있고^{3, 5, 10, 20, 25)} 일반적으로 치료는 소파술 또는 소파술과 골이식이 추천되며 방사선요법 부신피질제 투여등을 할 수 있다고 하였다^{2, 3, 14, 20, 24)}. 예후는 대개 좋으며 다발성인 경우 예후는 단일성 병변보다 나쁜 것으로 되어 있다.

본례에서도 두 병소부위 모두 골 소파술 및 자가해면골 이식을 시행하였고 저용량의 방사선조사를 시행하였고 향후 계속적인 추시가 필요할 것이다.

IV. 결 론

저자들은 본 국립의료원 정형외과에서 경험한 35세 남자의 골격의 조직 침윤이 없는 다발성으로 발생한 호산구 골육아종(eosinophilic granuloma) 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 정문석, 유명철, 정우구, 양문호: *Eosinophilic Granuloma*의 치료 1례, 대한정형외과 학회지 8-4:375-378, 1973.
- Arcomano, J.P., Barnett, J.C. and Wunderlich, H.O.: *Histiocytosis X*, *Am. J. Roentgenol. Rad. Therapy & Nuclear Med.*, 85:663-679, 1961.
- Avery, M.E., McAfee, J.G. and Guild, H.G.: *The course and prognosis of reticuloendotheliosis*, *Am. J. Med.*, 22:636, 1957.
- Baker, W.J., Houghton, J.D., Wissing, E. and Betts, R.H.: *Eosinophilic Granuloma*, *New Engl. J. Med.*, Apr. 29: 626-629, 1948.
- Cheyne, C.: *Histiocytosis X*, *J. Bone and Joint Surg.*, 53-B: 366, 1971.
- Cheyne, C.: *Eosinophilic Granuloma of the calcaneum*, *British. J. Surg.*, 55:939, 1968.
- Cline, M.J. and Golde, D.W.: *A Review and Reevaluation of the Histiocytic Disorders*, *Am. J. Med.*, 55:49, 1973.
- Compere, E.L., Johnson, W.E. and Coventry, M.B.: *Vertebra Plana (Calve's disease) due to Eosinophilic Granuloma*, *J. Bone & Joint Surg.*, 36-A:969-980, 1954.
- Dargeon, H.W.: *Conciderations in the treatment of Reticuloendotheliosis*, *Am. J. Roentgenol. Ther. and Nucl. Med.*, 93:521, 1965.
- Fowles, J.V. and Bobechko, W.P.: *Solitary Eosinophilic granuloma in Bone*, *J. Bone & Joint Surg.*, 52-B:238-243, 1970.
- Friedman, B. and Hanaoka, H.: *Langhans cell Granules in Eosinophilic Granuloma of Bone*, *J. Bone & Joint Surg.*, 51-A:367, 1969.
- Green, W.T. and Farber, S.: *"Eosinophilic or Solitary Granuloma" of bone*, *J. Bone & Joint Surg.*, 24:499, 1942.
- Katz, R.L., Silva, E.G., DeSantos, L.A. and Lukeman, J.M.: *Diagnosis of Eosinophilic Granuloma of Bone by Cytology, Histology, and Electron Microscopy of Transcutaneous Bone Aspiration Biopsy*, *J. Bone & Joint Surg.*, 62-A:1284-1290, 1980.
- Lichtenstein, L. and Jaffe, H.L.: *Eosinophilic Granuloma of Bone*, *Am. J. Pathol.*, 16:595, 1946.
- Lichtenstein, L.: *Histiocytosis X*, *Arch. Pathol.*, 56:84, 1953.
- Lichtenstein, L.: *Histiocytosis X*, *J. Bone & Joint Surg.*, 46-A:76, 1964.
- Liebermann, P.H., Jones, C.R., Dargeon, H.W.K. and Begg, C.F.: *A Reappraisal of Eosinophilic Granuloma, Hand Schüller-Christian Syndrome and Letterer Siwe syndrome*, *Medicine*, 48:375, 1969.
- Love, F.M. and Fashena, G.J.: *Eosinophilic Granuloma of Bone and Hand Schüller Christian Disease*, *J. Pediat.*, 32:46-54, 1948.
- McCullough, C.J.: *Eosinophilic Granuloma of Bone*, *Acta Orthop. Scandinavica*, 51:389-398, 1980.
- McGavran, M.H. and Spady, H.A.: *Eosinophilic Granuloma of Bone*, *J. Bone & Joint Surg.*, 42-A:979, 1960.
- Mirra, J.M.: *Bone Tumors*, 1st Ed.: pp376-391, Philadelphia, Toronto, J.B. Lippincott Co. 1980.

- 22) Ochsner, S.F.: *Eosinophilic Granuloma of bone*, *Am. J. Roentgenol.* 97:719-726, 1966.
- 23) Otani, S. and Ehrlich, J.C.: *Solitary Granuloma of Bone Simulating Primary Neoplasm*, *Am. J. Pathol.* 16:479, 1940.
- 24) Sbarbaro, J.L.: *Eosinophilic Granuloma of Bone*, *J.Am. Med. Association*, 178:706, 1961.
- 25) Schajowicz, F. and Slullitel, J.: *Eosinophilic Granuloma and Its Relationship to Hand Schüller Christian and Letterer Siwe Syndromes*, *J. Bone & Joint Surg.*, 55B:545, 1973.
- 26) Stern, M.B., Cassidy, R. and Mirra, J.: *Eosinophilic Granuloma of the Proximal Tibial Epiphysis*, *Clin. Orthop.* 118:153, 1976.
-