

상완골 근위부 골단에 발생한 호산구 골 육아종 — 1례 보고 —

서울대학교 의과대학 정형외과학교실

석 세 일 · 이 재 원

=Abstract=

Eosinophilic Granuloma of the Proximal Humeral Epiphysis — A Case Report —

Se Il Suk, M.D. and Jae Won Lee, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, College of Medicine, Seoul National University, Seoul, Korea

Eosinophilic granuloma of bone is the most common variant of histiocytosis X.

Most of the lesions occur in the skull, ribs, spine or long bone and may be single or multiple.

The occurrence in a growing epiphysis is extremely rare and only seven cases have been reported in the literature.

A 13 year old boy with eosinophilic granuloma occurring in proximal humeral epiphysis was seen at Seoul National University Hospital in Nov. 1984 and was treated with curettage and autogenous bone graft followed by radiotherapy.

The patient was followed for 13 months and complete healing was obtained.

Key Words: Eosinophilic granuloma, Epiphysis.

서 론

1940년 Lichtenstein과 Jaffe, Otani와 Ehrlich는 주로 조직구와 호산구로 된 육아조직상의 병변을 갖는 증례를 각각 eosinophilic, granuloma, solitary granuloma로 보고하였다.

이 병변은 단일성 또는 다발성으로 발생할 수 있으며 호발 부위는 두개골, 늑골, 척추등이며 장골을 침범한 경우 대개 골간부나 골간단부에 발생하며 성장기의 골단부에 생기는 경우는 매우 드문 것으로 현재까지 7례가 보고되어 있다¹⁾.

서울대학교 의과대학 정형외과학교실에서는 성장기의 좌측 상완골 근위부의 골단 및 골간단에 발생한 호산구 골 육아종 1례에서 소파술 및 골이식술과 방사선 조사로 치료하여 13개월의 추시 결과 재발의 소견이 없이 치유되었고 이환 부위의 견관절은 정상상의 운동 범위를 보였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

13세 남자가 좌측 견관절의 동통을 주소로 내원

하였다.

환자는 약 3개월 전부터 좌측 견관절의 동통을 느껴왔으며 2개월 전에 타 병원에서 감염(infection)으로 진단되어 보존적 치료를 받았으나 호전을 보이지 않았다.

이학적 소견상 좌측 견관절의 근위축이 관찰되었고 운동 범위가 제한되어 있었다. 상완골 골두 부위에 압통이 있었으며 종창이나 국소 온열감은 없었다.

검사 소견은 적혈구 침강 속도를 포함하여 모두 정상이었으며 동위 원소를 이용한 골 주사상 좌측 상완골 골두 부위에 흡수가 증가되어 있었다(Fig.1). 방사선 소견상 주로 상완골 골단에 경계가 불규칙적인 골 파괴로 인한 골 결손이 있었으며 골 피질은 파괴되어 있었고 골막 반응도 관찰되었다. 또한 골간단에도 골 결손의 소견이 관찰되었다(Fig.2).

치료는 소파술 및 자가골 이식술을 골단의 병소에 한 시행하였으며 가능한 한 성장판에 손상을 주지 않도록 주위를 요하였다. 수술시 골 피질의 파괴가 있었으며 내부에는 황갈색의 육아 조직이 있었다. 수술중 시행한 frozen biopsy상 호산구와 조직구의 침윤이 많은 호산구 골 육아종의 소견으로 판명되었으며 permanent section에서 이를 확인하였다

Fig. 1. Whole body bone scan with Tc^{99m} shows increased uptake of left proximal humerus.

Fig. 2. Roentgenogram of left humerus shows relatively well defined osteolytic lesion in epiphysis and metaphysis.

Fig. 3. Photomicrograph of the lesion shows nests of histiocytes and massive infiltration of eosinophils (H & E stain, x100).

Fig. 4. Photomicrograph of the lesion shows foamy histiocytes having nuclei with longitudinal groove (H & E stain, x400).

Fig. 3,4). 환자는 술후 7주간 sugar tong splint 로 고정하였으며 술후 2주후부터 5회에 걸쳐 200rad 씩 총 1000rad의 방사선 조사를 시행하였다.

술후 7개월 및 13개월에 촬영한 방사선 소견상 재발의 소견은 없었다(Fig. 5,6). 환자는 이환 부위에 동통 및 압통이 없었으며 운동 범위는 정상이었다(Fig. 7).

고 찰

1940년 Otani와 Ehrlich는 호산구의 증가가 있는 육아 골조직을 “solitary granuloma of bone” 이라 보고하였으며¹²⁾ Lichtenstein과 Jaffe는 이를 “eo-

sinophilic granuloma”라 명명하였다. Lichtenstein과 Jaffe⁹⁾, Schajowicz¹³⁾는 Letterer-Siwe disease 및 Hand-Schüller-Christian disease가 호산구 골육아종과 기본적인 병리학적 변화가 유사하다고 하였으며 Lichtenstein⁸⁾은 이들을 총칭하여 Histiocytosis X 라고 명명하였다.

Jaffe는 호산구 골육아종이 가장 경미한 형태의 질환이며 Hand-Schüller-Christian disease는 만성 미만성형(chronic disseminated form), Letterer-Siwe disease는 급성 미만성형으로 가장 예후가 나쁜 질환이라 하였다¹⁰⁾. 호산구 골육아종은 원발성 골 종양중 1% 정도를 차지한다고 하며 대부분 유아기나 소아기에 흔하고 성인에는 드물다고 한다.^{2, 3, 10)}

남녀의 차이는 저자마다 다르며 백인이 흑인보다 많다고 보고되어 있다^{1,11)}.

호산구 골육아종은 단일성 또는 다발성으로 발생할 수 있으며 호발부위는 두개골, 하악골, 늑골, 척추 및 장골이며 장골을 침범할 경우 골간이나 골간단부에 주로 발생하며 골단에 발생하는 경우는 매우 드물다고 한다^{9,10,11,14)}.

성장기의 골단에 발생한 경우는 현재까지 7례가 보고되어 있으며⁹⁾ 3례에서는 단일성, 4례에서는 다발성으로 발생한 경우였다. 대퇴골 근위부가 4례로 가장 많았으며 2례에서는 대퇴골 원위부에, 1례에서는 경골 근위부에 발생한 경우였다^{9,11,14)}.

Mirra¹⁰⁾는 호산구 골 육아종에 있는 호산구나 조직구가 연골 파괴 효소(cartilage destroying enzyme)를 생성할 수 없기 때문에 골단판을 파괴할 수 없다고 하였으나 Masamichi 등⁹⁾은 대퇴골 원위부의 골단 및 골간단에 발생한 1례를 보고하면서 골단판을 파괴함으로써 골단에서 골간단으로 이행될 수 있다고 하였다.

저자들의 경우에서도 골단 및 골간단에 함께 발생한 경우였다.

병리 조직학상 소견은 조직구가 모여 육아 조직 모양을 하며 많은 호산구를 볼 수 있다. 조직구는 세포질이 풍부하며 세포의 경계가 명확하고 핵은 콩모양 또는 reniform 상을 보이며 전자현미경상 Lang-

Fig. 5. Postop. 7 months roentgenogram shows no evidence of recurrence and good healing of the grafted bone.

Fig. 6. Postop. 13 months roentgenogram shows complete healing of the lesion but early closure of epiphysis could not be avoided.

Fig. 7. Postop. 13 months photograph. The patient has full range of motion of left shoulder.

hans cell granule 을 볼 수 있다고 한다^{4, 9)}.

대개는 치료하지 않아도 치유될 수 있다고 하나^{1, 2, 3, 13)} 일반적인 치료 방법으로는 소파술 및 골 이식술, 부신 피질제 투여, 방사선 요법등이 시행되고 있다^{1, 4, 5, 9, 10, 14)}. Masamichi 등⁹⁾은 대퇴골 원위부의 골단 및 골간단에 발생한 1례에서 소파술 및 골 이식술은 시행하여 성장판의 조기 폐쇄를 가져왔다고 보고하였다. 저자들의 경우 가능한 한 성장판에 손상을 주지 않기 위하여 골단 부위만 소파술 및 자가 골 이식술을 시행하였고 골간단 부위는 술후 방사선 요법으로만 치료하였으나 술후 13개월후의 방사선 소견상 성장판이 조기 폐쇄된 것을 알 수 있었다.

예후는 대개 좋으며 10% 정도에서 다발성으로 진행된다고 한다¹⁰⁾.

결 론

서울대학교 의과대학 정형외과학교실에서는 13세 남자에서 좌측 상완골 골단 및 골간단에 발생한 호산구 골 육아종 1례에서 소파술 및 골 이식술과 방사선 조사로 치료한 후 13개월 후의 추시 결과 재발의 소견이 없이 치유되었기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Avery, M.E., McAfee, J.G. and Guild, H. G.: *The Course and Prognosis of Reticulo-endotheliosis*. *Am. J. Med.*, 22:636, 1957.
- 2) Cheyne, C.: *Histiocytosis X*. *J. Bone and Joint Surg.*, 53B:366, 1971.
- 3) Fowles, J.V. and Bobechko, W.P.: *Solitary Eosinophilic Granuloma in Bone*. *J. Bone and Joint Surg.*, 52B:238-243, 1970.
- 4) Friedman, B. and Hanaoka, H.: *Langhans cell Granules in Eosinophilic Granuloma of Bone*. *J. Bone and Joint Surg.*, 51A:367, 1969.
- 5) 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 and Joint Surg.*, 62A:1284-1290, 1980.
- 6) Lichtenstein, L.: *Histiocytosis X*. *Arch. Pathol.* 56:84, 1953.
- 7) Lichtenstein, L.: *Histiocytosis X*. *J. Bone and Joint Surg.*, 46A:76, 1964.
- 8) Lichtenstein, L. and Jaffe, H.L.: *Eosinophilic Granuloma of Bone*. *Am. J. Pathol.*, 16:595, 1946.
- 9) Masamichi, U., Takeo, M., Mitsumasa, K., Tomonori, Y., Tetsuto, S., and Seiichi, I.: *Eosinophilic Granuloma of the Growing Epiphysis*. *Clin. Orthop.*, 176:201, 1983.
- 10) Mirra, J.M.: *Intraosseous round cell Tumors*, In Mirra, J.M. (ed): *Bone Tumors, Diagnosis and Treatment*, Philadelphia, Toronto, J.B. Lippincott, 1982. p.378.
- 11) Ochsner, S.F.: *Eosinophilic Granuloma of Bone*. *Am. J. Roentgenol.* 97:719-726, 1966.
- 12) Otani, S. and Ehrlich, J.C.: *Solitary Granuloma of Bone Simulating Primary Neoplasm*. *Am. J. J. Pathol.*, 16:479, 1940.
- 13) Schajowicz, F. and Slullitel, J.: *Eosinophilic Granuloma and Its Relationship to Hand-Schüller-Christian and Letterer-Siwe Syndromes*. *J. Bone and Joint Surg.*, 55B:545, 1973.
- 14) Stern, M.B., Cassidy, R. and Mirra, J.: *Eosinophilic Granuloma of the Proximal Tibial Epiphysis*. *Clin. Orthop.*, 118:153, 1976.