

## Histiocytosis-X치험 1례 보고

인제대학 부속 부산백병원 정형외과학교실

김구현 · 박재공 · 최장석 · 조현오 · 이영구

= Abstract =

### Histiocytosis-X (A Case Report)

Koo Hyun Kim, M.D., Jae Gong Park, M.D., Jang Seok Choi, M.D., Hyoun Oh Cho, M.D. and Young Goo Lee, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Pusan Paik Hospital, Inje Medical College

Histiocytosis-X has several mode of presentation, from the mildest—solitary eosinophilic granuloma of bone—to the most severe, with multiple granulomata in bones and soft tissues. This disease previously described as eosinophilic granuloma, Hand-Schuller-Christian disease and Letterer-Siwe disease.

Lichtenstein (1953) used the term histiocytosis-x to encompass the above three names.

We experienced a case of histiocytosis-x which had occurred at multiple site of bones. The patient has good general condition with complete subsidence of specific symptoms and signs in our thirty-eight months follow up treatment.

**Key Words:** Histiocytosis-X.

#### I. 서 론

Histiocytosis-X는 병리 조직학적인 소견으로는 granulomatous lesion과 조직구, 호산구의 증식이 공통적으로 나타나고 임상 및 병리 조직학적인 소견과 예후에 따라 호산구골육아종(eosinophilic granuloma), Hand-Schuller-Christian-disease, Letterer-Siwe disease로 구분하지만 실제적으로는 엄격한 구별이 힘든 경우가 많다. 따라서 1953년 Lichtenstein은 이들을 하나의 증후군으로 묶어 histiocytosis-X라고 발표한 바 있으며<sup>1,2)</sup> 1980년 McCullough는 모든 histiocytosis-X 환자의 약 85%에서 처음에는 단발성으로 시작하고 이중 20% 정도에서 다발성으로 이행할 수 있는데 이때의 예후 판정에 중요한 소견은 생검이나 수술후 병소의 크기가 더 커질때 나쁜 예후로 간주될 수 있다고 말했다<sup>3)</sup>.

저자는 골에 다발성으로 발생한 6세 여아 1례를 38개월간 치험하여 질환의 진행과정과 합병증 및 소실을 추시한 결과를 보고하는 바이다.

#### II. 증 례

환자: 정 ○ ○, 여자, 6세

주소 및 병력: 내원 2개월 전부터 배부 통증 및 우측 하지 파행이 있었다.

과거력 및 가족력: 특기사항 없음.

이학적 소견: 전신상태는 양호했으며 우측 고관절부 통증으로 인한 파행 외에 다른 소견은 없었다.

방사선 소견: 처음 내원시에 흉부 방사선 촬영에서 좌측 8번 늑골의 후외측부에 작은 골과괴 음영이 발견되었으며(Fig. 1-C) 두개골 방사선 촬영에서는 두정전두부에 punched out lesion이 있었고(Fig. 1-A, B) 흉요추부 방사선 소견에서는 제 12번 흉추체 침범으로 인해 추체 붕괴 양상을 볼 수 있었다(Fig. 1-D). 그리고 골반골 방사선 소견은 우측 대퇴골 경부의 기저부에 병적골절이 보였는데(Fig. 1-E) 약 14개월후 방사선 촬영에서는 지금까지 정상이었던 좌측 대퇴골 경부에도 병적골절이 발생하였다(Fig. 3-A).

수술 및 치료: 입원후 좌측 8번 늑골 및 두개골 병소에 대한 생검을 실시한 결과 병리 조직학적인 소견은 심한 조직구의 증식과 호산구의 침윤 그리고 국소적인 조직괴사 현상이 나타나면서 거대세포 및 만성 염증세포의 출현도 볼 수 있었다(Fig. 1-F). 우측 대퇴골 경부의 기저부 병적골절은 완전한 소아골 및 비골골절과 장골의 해면골을 이용한 골이

**Fig. 1-A.**

**Fig. 1-B.**

**Fig. 1-A, B:** Initial Skull A-P & Lateral view shows the well defined punched out bony defect in the fronto-parietal region.

**Fig. 1-C.**

**Fig. 1-D.**

**Fig. 1-C, D:** Initial chest P-A and Thoracolumbar spine lateral view shows round radiolucent bony defect in the postero-lateral aspect of the left eighth rib (left), collapsed T12 vertebral body(right).

**Fig. 1-E.** Initial Pelvis A-P shows pathologic fractures of right femoral neck.

**Fig. 1-F.** Photomicrograph of rib biopsy shows massive cellular infiltrations which are composed of histiocytes, eosinophils, giant cells & neutrophils.

**Fig. 2-A.**

**Fig. 2-A, B:** Immediate postoperative x-ray of right pathologic femoral neck fracture.

**Fig. 2-B.**

식술을 시행하고 골절부위는 K-강선으로 내고정을 실시했다(Fig. 2-A, B). 수술시 소견은 병소부위의 피질골의 파괴와 골수강내에는 대부분 연한 회갈색의 육아조직 물질로 대체되어 있었고 감염을 증명할만한 소견은 볼 수 없었다. 추후 발생한 좌측 대퇴골 경부의 병적골절은 hip spica cast로 치료중 골절부위의 붕괴와 내반고 변형이 진행되어 수술적 방법으로 좌측 전자하부 절골술후 소아용 bifurcated blade plate로 내고정을 실시하였다(Fig. 3-B, C).

내과적인 치료로는 병리 조직학적인 확진 직후부터 현재까지 prednisolone, bactrim, 그리고 vincristine, methotrexate, 6-M.P를 소아과와 합동으로 투

여하고 있다.

### III. 고 찰

이 질환에 대해서는 1929년 Finzi가 처음으로 eosinophilic myeloma라는 명칭을 사용한 이후 여러 학자들에 의해 다른 명칭들로 발표되었는데 1953년에 Lichtenstein이 호산구골육아종, Hand-Schuller-Christian disease, Letterer-Siwe disease을 동일한 질환의 변형들로 생각하여 histiorytosis-X라는 말을 사용하였다<sup>3,4)</sup>

이 질환의 원인에 대한 가설로서는 분명히 밝혀

**Fig. 3-A.** Fourteen months follow up Pelvis A-P shows newly developed pathologic fracture of left femoral neck.

져 있지는 않으나 알려져 있는 것으로는 첫째 1953년 Bass, Sapin & Hodes, 1963년 Avioli에 의한 corticosteroid 요법, 그리고 1951년 Aronson, 1953년 Fisher, 1965년과 1967년의 Dorgeon의 항생제 요법에 의한 효과로 인해 감염 특히 바이러스에 의한 감염을 원인으로 발표한바 있으며 둘째, 1947년 Schajowicz & Polak, 1960년 Avioli, 1963년 Langersohn & Lopresti 등은 immuno-allergic process로 설명했고 셋째는 1940년 Otani, Ehrlich에 의해 외상이 원인으로 주장되었다<sup>4)</sup>.

일반적인 증세는 호산구골육아종은 주로 골에만 국한해서 발생하고 대부분 단발성이며 드물게 다발성으로도 올 수 있다. 성별은 남자에서 많고 나이가 많을수록 장골 보다는 편평골에 호발하는 경향

**Fig. 3-B.**

**Fig. 3-C.**

**Fig. 3-B, C:** Immediate postoperative X-ray of left pathothologic femoral neck fracture.

이 있으며 골간단부나 골간부에 잘 생길 수 있다. 10%정도에서 6개월 이내 다발성으로 발전할 수 있고 방사선 소견에서는 “button sequestrum”이란 용어로도 표현하며 하악골에 침범했을 때는 치아의 지지골이 없어져 치아 기저부에 radiolucent음영 즉 “floating teeth appearance”가 나타날 때도 있는데 골간단판의 파괴는 거의 볼 수 없다<sup>5)</sup>. 예후는 비교적 빠른 시일내에 대부분 자연치유 되는 것으로 보고 되고있다. Hand-schuller-Christian disease는 아 급성 또는 만성적인 경과를 취하며 5세에서 10세 사이에 많고 두개골 방사선 소견은 약 90%에서 특징적인 geographic skull현상을 보인다. 중이염이 잘 동반되며 가장 흔한 조기증상의 하나로 되어있다. 그리고 50%정도에서 유양돌기(mastoid process)

**Fig. 4.** Recent follow up Pelvis X-ray shows good healing of both femoral neck fractures.

의 파괴 소견도 볼 수 있고 3 가지 특징적 소견으로 두개골의 결손 요봉증 및 안구돌출증이 약 10% 이하에서 나타날 때도 있다. 예후는 초기에 증상출현이 있거나 침범장기가 많을수록 예후가 나쁘게 된다<sup>3)</sup>. Letterer-Siwe disease는 대개 급성이며 전신적으로 광범위한 장기 및 조직이 침범되면서 Mickelson MR에 의하면 전체 histiocytosis의 약 10%를 차지하고 대부분 1년에서 2년내에 사망하게 됨을 보고하였다<sup>4)</sup>.

본 환자의 경우 나이가 6세로 다발성이지만 골에 국한해서 발생하면서 다른 장기의 침범이 없었고 예후가 좋은 점으로 보아 골에 다발성으로 침범한 호산구골육아종으로 볼 수 있겠으나 임상적으로 Hand-Schuller-Christian disease와의 확실한 감별은 불가능하였다. 이 질환과 임상적으로 감별을 요하는 것으로는 골수염, 골결핵, 유골골종, 골육종, 다발성골수종, 골낭종 및 거대세포종등이 있다<sup>5)</sup>.

치료는 수술, 항생제 및 화학적요법제사용, corticosteroid투여나 방사선치료를 시행할 수 있는데 방사선치료는 1942년 Green과 Farber에 의해 제안되었으며 1946년 Hamilton, Barner는 방사선치료로 병소의 치료 범위의 증가를 볼 수 없었다고 주장했으나 1957년의 Avery나 Mc Afee는 방사선치료가 연부조직 보다는 골침범에서 보다 효과가 좋은 것으로 발표했다<sup>6)</sup>. 한편 1973년 F. Schajowicz와 J. Slullitel<sup>7)</sup>은 병소가 장골에 단발성으로 생긴 경우에는 소파술을 시행하고 부위가 크면 골이식술을 병행했는데 본 환자에서도 우측 대퇴골 경부의 병소에 대해서는 소파술 및 골이식술을 동시에 시행하였다. 그리고 corticosteroid를 단독 또는 방사선요법을 함께 시행하였으나 아주 적은 예에서만 좋은 결과를 얻을 수 있었다고 했으며 급성 또는 corticosteroid에 효과가 없었던 경우나 병소가 보다 정도가 심하면서 광범위하게 침범된 예에서는 화학적요법제로서 Nitrogen mustard, methotrexate을 사용할 수 있다고 말했는데 본 환자에서도 화학적요법제로 6-M.P, vincristine, methotrexate를 bactrim, prednisolone과 같이 투여한바 있다.

본 환자는 나이가 6세이며 다발성 골침범으로 검

사소견에는 혈구침강속도치가 52mm/hr.로 상승된 것 외에는 다른 이상소견이 없었고 적절한 수술 및 약물 투여를 실시하면서 38개월간의 치료 및 경과에서 거의 완치된 상태를 보였다.

#### IV. 결 론

본 병원에서 6세된 여아로 histiocytosis-X로 확진된 1례에 대한 약 38개월간의 추사에서 거의 완치된 상태를 관찰하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### REFERENCES

- 1) 이영우·최충신·심응석·김용주·김병직·서광윤·이대일: 다발성으로 침범한 조직구 증식증의 1례, 대한정형외과학회지, 제9권, 제4호: 491-496, 1974.
- 2) 정문석·유명철·정우구·양문호: Eosinophilic Granuloma의 치험 1례, 대한정형외과학회지, 제8권 제4호: 375-378, 1973.
- 3) C. Cheyne: Histiocytosis-X. J.B.J.S. Vol. 53-B:366-381, Aug., 1971.
- 4) Fritz, Schajowicz and Jorge, Slullitel: Eosinophilic granuloma of bone and its relationship to Hand-Schuller-Christian and Letterer-Siwe syndromes. J.B.J.S., Vol. 55-B:545-565, Aug., 1973.
- 5) Keusch, K.D., Poole, C.A. and King, D.R.: The significance of "Floating teeth" in children. Radiology, 86:215, 1966.
- 6) McCullough, C.J.: Eosinophilic granuloma of bone, Acta Orthop Scand., 51:389, 1980.
- 7) McGavran, M.H. and Spady, H.A.: Eosinophilic granuloma of bone; a study of twenty-eight cases, J.B.J.S., Vol. 42-A:979, 1960.
- 8) Mickelson, M.R. and Bonfiglio, M.: Eosinophilic granuloma and its variations, Orthop. Clin. North Am., 8:933, 1977.