

두개 안면골을 침범한 섬유성 이형성증의 CT 소견

인제대학교 의과대학 진단방사선과학교실

이성숙 · 이기재 · 정명석 · 김용수 · 김호균 · 한창열

- Abstract -

CT Findings of Craniofacial Fibrous Dysplasia

Seong Suk Lee, M.D., Ghi Jai Lee, M.D., Myung Seok Jung, M.D.
Yong Soo Kim, M.D., Ho Kyun Kim, M.D., Chang Yul Han, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Inje University

Fibrous dysplasia is a benign bony disorder that contains trabeculae of poorly calcified primitive bone formed by osseous metaplasia. It is also characterized by replacement of normal spongiosa by abnormal fibrous tissues. We retrospectively analyzed the computed tomographic (CT) findings of 29 cases with clinically and radiologically diagnosed craniofacial fibrous dysplasia. In 2 cases, only cranial bones were involved and in 7 cases only facial bones were involved. Involvements of both cranial and facial bones were noted in the remained 20 cases. The commonly involved bones in the decreasing order of frequency were as follows: frontal, sphenoidal, ethmoidal and temporal bones in cranium and maxilla, zygoma, lacrimal bones and mandible in facial bones. Even though plain films are enough to diagnose the fibrous dysplasia, we think that CT is useful in more accurate diagnosis by demonstrating amorphous "ground-glass" appearance in the lesion and defining the exact extent of craniofacial fibrous dysplasia.

Index Words: Bones, fibrous dysplasia
Bones, CT

서 론

섬유성 이형성증이란 발육성 골질환으로 비정상적인 섬유조직이 증식해서 정상적인 골해면질(spongiosa)을 치환하여 골수강을 채우는 골이형성증이다(1). 두개안면골을 침범한 섬유성 이형성증은 대개 단순 방사선촬영으로도 진단을 내리기에 충분하지만(2, 3), 전산화단층촬영(computed tomography, 이하 CT로 약함)은 다른 질환과의 감별을 용이하게 하고, 그 정확한 침범부위를 알게 해주며, 악성 골종양으로의 전환을 아는데 도움을 주는 것으로 알려져 왔다(1, 4-6).

그러나 아직 국내에서는 CT소견에 대한 보고가 별로 없어, 저자들은 두개안면골을 침범한 섬유성 이형성증의

CT소견을 분석하여 그 특징적인 소견과 침범부위, 그리고 CT의 유용성에 대해 알아보려고 하였다.

대상 및 방법

최근 7년간 두개안면골을 침범하여 임상적으로나 방사선학적으로 섬유성 이형성증으로 진단된 29명을 대상으로 하였는데, 총 29명 중 19명이 수술을 받았으며 그중 15명에서 병리조직학적으로 확진되었다. 남자가 15명, 여자가 14명이었으며, 연령분포는 12세에서 41세였고 평균 연령은 21.7세였다. 사용된 CT기종은 Toshiba 80A와 Toshiba 900S였으며, 27명에서는 5mm 두께와 간격으로 횡단면과 관상면의 안면부 CT를 시행하였고, 2명에서는 횡단면의 두개부 CT만을 시행하였다.

이 논문은 1993년 5월 18일 접수하여 1993년 6월 21일에 채택되었음.

대상환자를 침범부위에 따라 전두골, 측두골, 두정골, 후두골, 접형골, 사골의 두개골만 침범한 경우와 상악골, 하악골, 비골, 누골, 협골, 서골, 구개골, 하비갑개의 안면골만을 침범한 경우, 그리고 두개골과 안면골을 모두 침범한 3군으로 나누었으며, 또한 전체적으로 각 골의 침범유무를 분석하였다.

CT소견으로는, 골팽창의 유무, 국소성 혹은 미만성, 하악골을 제외한 침범부위의 연속성, 그리고 골피질의 결손유무를 관찰하였으며, 접형골의 체부와 사대(clivus)를 침범 하였지만 반대쪽까지 침범이 없는 경우를 단측성으로 보았을 때 병변의 단측성 혹은 양측성을 관찰하였고 그외 대칭성, 안구의 크기와 외이도의 협착유무를 관찰하였다. 또한 침범부위의 구성(texture)을 크게 3군으로 나누었는데 섬유성 이형성증의 특징적인 소견인 불투명유리모양(“ground-glass appearance”)을 전체적으로 균질하게 보이면 균질적 경화(homogeneously sclerotic)형으로 분류하였고, 밀도가 낮은 부위가 섞여있지만 주위 연부조직보다는 뚜렷하게 높은 밀도를 보일 때 비균질적 경화(inhomogeneously sclerotic)형으로 분류하였으며, 경화부위와 혼재되어있는 저밀도부위가 주위연부조직과 같거나 낮을 때 혼합(mixed)형으로 하였다.

결 과

연령분포는 10대와 20대가 각각 13명으로 전체 29명중 90%를 차지하였고 그 외 30대와 40대도 각각 1명, 2명 있었다. 성별비는 전체적으로 남녀가 비슷했으나(남:여=15:14), 10대와 20대에서는 남자가 조금 많았고

(15:11) 30대와 40대에서는 소수이지만 모두 여자였다. 주증상은 안면기형이 24명으로 가장 많았고, 안구돌출, 시력저하, 복시등을 포함한 안과적 문제가 10예, 비폐색이 6예, 청력저하 1예 순이었다(Table 1).

두개골만 침범한 경우가 2예 있었는데 모두 일측 두정골에 있었고(Fig. 1) 안면골만 침범한 7예에서는 모두 상악골과 협골을 침범하는 특징적인 소견을 보였으며(Fig. 2), 나머지 20예에서는 안면골과 두개골을 모두 침범하였다. 각 부위별로 두개부에서는 전두골, 접형골, 사골순으로 많았으며 측두골을 침범한 경우도 13예나 되었고, 안면부에서는 상악골, 협골이 각각 24예, 22예로 다수였다(Table 2).

골팽창은 29예 전 예에서 관찰되었고, 연속성은 28예에서 보였는데 나머지 1예는 주병변과 떨어져 하비갑개를 침범하였다. 미만성으로 보인 경우가 20예였고 이중 양측성은 15예에서 관찰되었는데 모든 예에서 비대칭적이었다. 안와가 작아진 예가 22예, 외이도가 좁아진 예가 8예

Table 1. Symptoms

Symptom	No. of patients
Deformity	24
Ophthalmologic	10
Proptosis	7
Decreased VA	2
Diplopia	1
Nasal obstruction	6
Hearing loss	1

VA;visual acuity

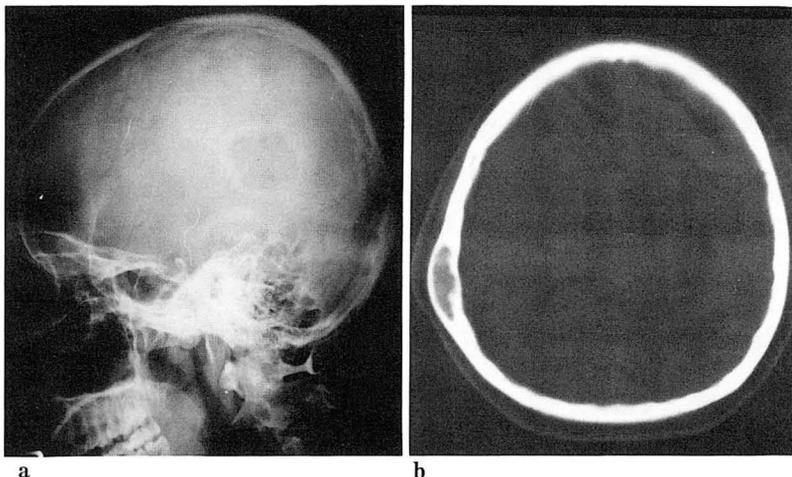


Fig. 1. Cranial involvement
 a. Skull lateral film shows a well margined round osteolytic lesion with thick sclerotic rim in the parietal bone.
 b. CT scan shows a homogeneously sclerotic lesion in the right parietal bone with bulging of the outer table. CT No. is measured as about 350-450HU.

있었으며, 국소적인 골피질결손의 소견은 3예에서 보였는데 그 중 1예는 수술 받은 과거력이 있었고 나머지 2예는 수술하여 병리조직학적으로 악성골종양으로의 전환은 보이지 않았다. 모든 예에서 국소적으로나 전체적으로 섬유성 이형성증의 특징적인 불투명유리모양을 보였으며 침범 부위의 구성은 균질적 경화형(Fig. 3)이 12예, 비균질적 경화형(Fig. 4)이 10예, 혼합형(Fig. 5)이 7예순이었다.

6예에서, 국소적 혹은 전체적으로 불투명유리모양을 보이는 병변부위에서 밀도를 측정하였는데 250-700HU 정

도였다.

고 찰

섬유성 이형성증이란 1938년에 Lichtenstein에 의해 처음 명명되어진 병으로 그 정확한 원인은 밝혀져 있지않

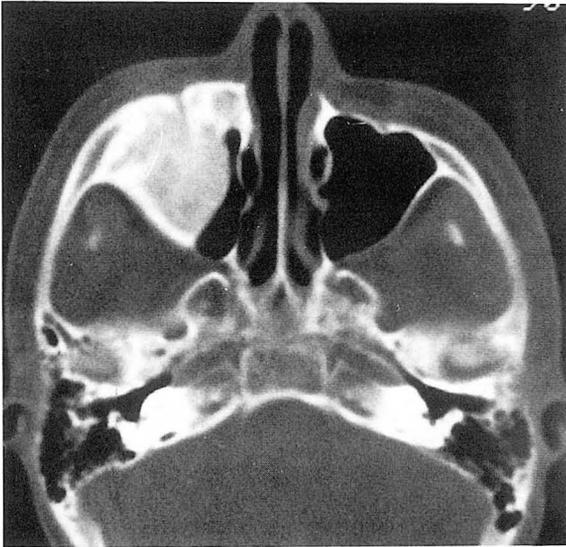


Fig. 2. Facial involvement
Homogeneously sclerotic lesion is seen in the right zygoma and maxilla with expansion and encroaching of the right maxillary antrum.

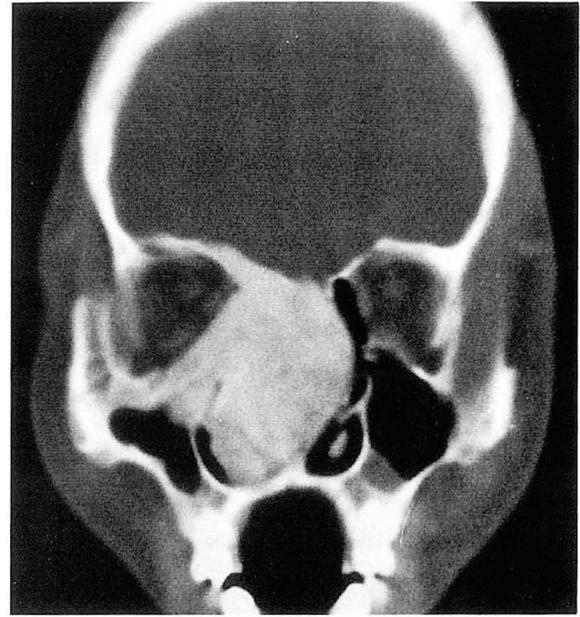


Fig. 3. Craniofacial involvement, homogeneously sclerotic lesion, involving the superior, medial and inferior walls of the right orbit, ethmoid and inferior turbinate.



Fig. 4. Craniofacial involvement, inhomogeneously sclerotic type
a,b. CT scans show an expansile bony lesion with inhomogeneously sclerotic pattern, involving nearly all the cranial bones and right facial bones. Narrowing of external auditory canals is also noted (arrows).

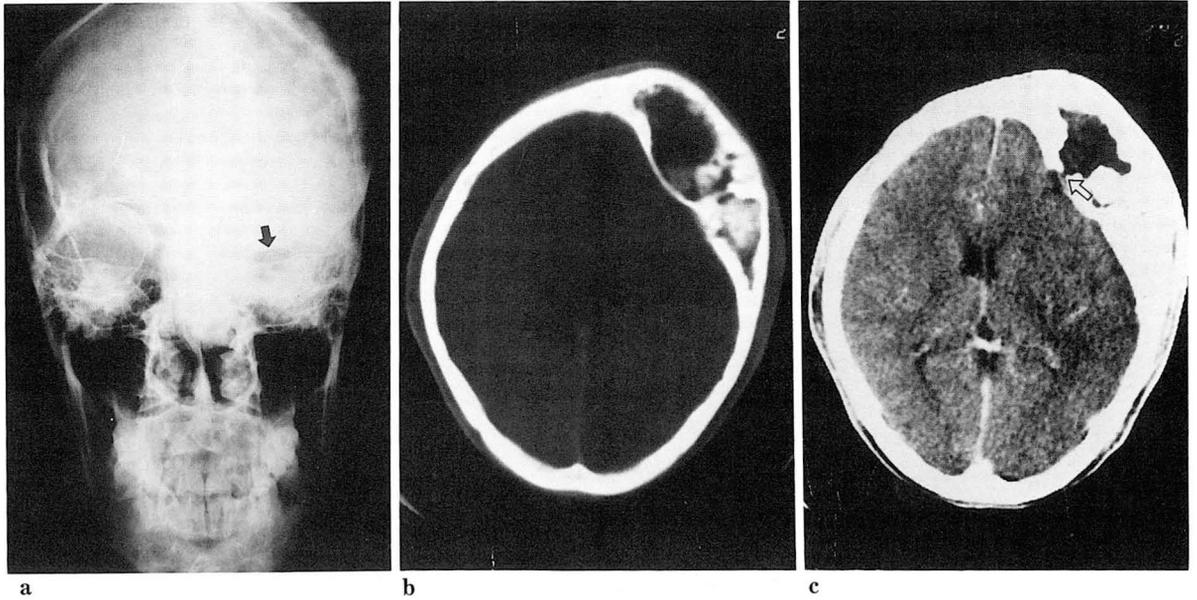


Fig. 5. Craniofacial involvement, mixed type

a. Skull AP shows a dense sclerotic lesion in the left periorbital bones with small orbit(arrow) and mixed osteolytic and sclerotic lesion in the left cranial bones.

b,c. CT axial scans with bone setting(b) and soft tissue setting(c) show a mixed patterned expansile bony lesion with a focal defect at the inner table of the left frontal bone(open arrow).

지만 주로 청년기에 발견되며 정상적인 골 조직이 비정상적으로 배열된 소주(trabecula)를 포함하는 섬유성 조직의 증식으로 대체되는 발육성 골질환이다.

임상적으로 크게 두 유형으로 분류하여 하나의 골을 침범하는 단골성(monostotic), 여러개의 골을 동시에 침범하는 다골성(polyostotic)으로 나누는데 단골성이 70-80%이며, 다골성은 20-30%정도이다(2,5). 단골성은 남녀에서 비슷하게 관찰되고, 다골성은 여자에 많다고 알려져 있으며, 다골성의 3-5%에서 McCune-Albright 증후군을 비롯하여, 갑상선 기능항진증, 쿠싱증후군, 부갑상선 기능항진증, 말단비대증등의 내분비적 질환과 관련 있는 것으로 되어있다(4). 두개안면부의 침범율은 단골성에서는 30%정도, 다골성에서는 100%로 많게 보고 되어 있으며(5), 다골성 여부를 알기 위해서는 골스캔등의 검사를 하는 것으로 되어있는데 저자들의 경우 대상이 대부분 성형외과 환자라 골스캔이나 다른 부위의 방사선학적 검사를 시행하지는 않았으나 임상적으로는 모두 단골성 환자로 생각되어 진다.

Fries(7)가 1957년에 단순 방사선촬영상 두개안면부의 섬유성 이형성증을 경화형, 낭형 그리고 경화형과 낭형이 혼합되어있는 Paget형의 3그룹으로 나누어 Paget형이 56%, 낭형이 21% 그리고 경화형이 23%였으며, 경화형은 안면골과 두개기저부에서 많이 보이며 낭형은 두개골

Table 2. Sites of Involvement

	Site	No. of patients
Cranial	Frontal	18
	Sphenoid	16
	Ethmoid	16
	Temporal	13
	Parietal	7
	Occipital	3
Facial	Maxilla	24
	Zygoma	22
	Lacrimal	13
	Mandible	10
	Palatine	8
	Inferior turbinate	6
	Nasal	2

에서 많이 관찰된다고 하였다. 본 연구에서는 단순 방사선촬영이 아닌 CT양상으로 분류한 것이며 두개골을 침범한 2예에서 단순촬영상 낭형으로 보였으나 CT로는 경화형으로 관찰되었고 실지 CT No.도 350HU 이상이었으며 CT상 낭형으로만보인 예는 한 예도 없었다. 주증상

은 두개안면골의 어떤부위를 침범하는지간에 기형, 비대칭을 초래하는 경우가 많고 통증은 거의 없는 것으로 되어있으며(8), Leeds등(3)은 총 46예중 기형이 21예로 가장 많고 우연히 발견된 예가 11예, 그 이외에 안과적 문제, 이명, 측농증등을 호소하였다고 하였고 저자들의 경우에서도 기형이 24예(83%)로 대부분을 차지하였다.

안면골을 침범하였을 경우, 안구내 외안근과 안신경을 압박하여 복시와 시력 저하를 호소하며, 안구 돌출을 유발하고(3, 9, 10), 부비동의 폐쇄로 점액류를 형성하기도 하며 측두골에서는 청력 저하, 측두골 기형, 현훈, 외이도 협착을 일으키기도 한다(11).

침범부위는 저자마다 다양하여, Fries(7)는 39예에서 누골이 가장 많이 침범되었으며, 상악골, 비골순이라 했고, Zimmerman등(12)은 상악골과 하악골의 침범이 많다고 하였고, Leeds등(3)은 전두골, 접형골, 상악골, 사골, 하악골순으로 보고하였다. 저자들의 경우 두개부에서는 전두골, 접형골, 사골, 측두골, 두정골, 후두골 순이었고 안면부에서는 상악골, 협골, 누골, 하악골, 구개골, 하비갑개, 비골 순으로 전체적으로는 상악골과 협골이 가장 많았고 비교적 침범을 잘 하지 않는 측두골과 후두골도 각 13예와 3예였다. 악성전환은 나이와 성과는 무관하며 골육종, 섬유육종, 연골육종등이 생길 수 있고 단골성이나 다골성에서 비슷하게 발생한다(8, 13, 14). 진단받고 평균 13.5년후에 1/200 정도에서 악성변화를 일으킨다고 하는데(8), 본 연구에서는 병리조직학적으로 확진된 15명을 포함해서 임상적으로 악성전환을 일으킨 경우는 없었다. 그러나 대부분의 수술이 기형교정을 목적으로 시행되어 모든 조직을 얻은 것이 아니어서 정확한 평가를 위해서는 장기간의 추적 검사가 필요할 것으로 생각된다.

감별진단으로는 Paget씨병, 수막종, 전이암 등이 있는데, Paget씨병은 고연령층에 많으며 안면부와 두개기저부의 침범이 적고 양측 대칭성으로 오는 경우가 많으며, 국한성 골다공증(osteoporosis circumscripta)을 보이는 것으로 감별할 수 있고, 수막종의 경우는 중년 이후의 여성에 많고 안면골을 침범하지 않으며, 두개골 내판(inner table)을 침범하고 주변에 확장된 혈관에 의한 두드러진 흠을 보이는 특징적인 소견으로 감별이 가능한 것으로 되어있다(3, 15). 또한 CT를 시행한 경우는 직접 수막종의 존재유무를 확인할 수 있을 것이다. 감별진단에 있어 CT 밀도가 도움을 줄 수 있는데, 섬유성 이형성증의 경우 34내지 513HU나, 400HU이상으로 다양하게 그리고 높게 나타나며(5, 16), 이는 비균질적인 원시 골소주의 분포때문이며, 섬유성 조직과 골의 구성비에 따른다. Daffner등(1)은 두개골을 국소적으로 침범하는 골수염이

나 호산성 육아종 그리고 다른 종양의 경우에는 CT No.가 20-80HU 정도이나 섬유성 이형성증에서는 70-130HU로 높아 감별에 도움을 준다고 하였으며, 경우는 적었지만 저자들의 견해도도 감별이 어려울 수 있는 국소적인 두개골 병변에서 CT상 육안적으로 섬유성 이형성증의 특징적인 불투명유리모양을 확인하고 CT No.를 측정함으로써 감별진단에 가장 도움을 줄 수 있으리라고 생각한다.

MRI에서는 T1강조영상에서 중등도신호강도를 보이고 T2강조영상에서는 비균질적인 고등도신호강도를 보이며 조영증강후에는 중등도에서 고등도의 조영증강을 보이는데(17), 앞으로 MR소견에 익숙해지면 다른 악성, 양성 질환과의 감별에 도움을 줄 것으로 생각된다.

결론적으로 CT는 두개 안면부를 침범한 섬유성 이형성증에서 다른 질환과의 감별이 필요할때 정확한 진단에 도움을 주며 특히 그 병변의 침범부위와 정도를 아는데 유용하다고 생각된다.

참 고 문 헌

1. Daffner RH, Kirks DR, Gehweiler JA Jr., Heaston DK. Computed tomography of fibrous dysplasia. AJR 1982;139:943-948
2. Resnick D, Niwayama G. Diagnosis of bone and joint disorders. 2nd ed. Philadelphia:Saunders 1988;4057-4070
3. Leeds N, Seaman WB. Fibrous dysplasia of the skull and its differential diagnosis:a clinical and roentgenographic study of 46 cases. Radiology 1962;78:570-582
4. Mohammadi-Araghi H, Haery C. Fibro-osseous lesions of craniofacial bones. Radiol Clin North Am 1993;31:121-134
5. Hudson TM, Stiles RG, Monson DK. Fibrous lesions of bone. Radiol Clin North Am 1993;31:279-297
6. Mendelsohn DB, Hertzanu Y, Cohen M, Lello G. Computed tomography of craniofacial fibrous dysplasia. J Comput Assist Tomogr 1984;8:1062-1065
7. Fries JW. The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones:a critical analysis of thirty-nine pathologically proved cases. AJR 1957;77:71-88

8. Camilleri AE. Craniofacial fibrous dysplasia. *J Laryngol Otol* 1991;105:662-666
9. Gyldensted C, Lester J, Fledelius H. Computed tomography of orbital lesions. *Neuroradiology* 1977;13:141-150
10. Liakos GM, Walker CB, Carruth JAS. Ocular complications in craniofacial fibrous dysplasia. *Br J Ophthalmol* 1979;63:611-616
11. Youns M, Haleem A. Monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone. *J Laryngol Otol* 1987; 101:1070-1074
12. Zimmerman DC, Dahlin DC, Stafne EC. Fibrous dysplasia of the maxilla and mandible. *Oral Surg* 1958;11:55
13. Taconis WK. Osteosarcoma in fibrous dysplasia. *Skeletal Radiol* 1988;17:163-170
14. Schwartz DT, Alpert M. The malignant transformation of fibrous dysplasia. *Am J Med Sci* 1964; 247:1-20
15. Swartz JD, Vanderslice RB, Korsvik H, et al. High resolution computed tomography: part 6, craniofacial Paget's disease and fibrous dysplasia. *Head Neck Surg* 1985;Sep/Oct:40-47
16. Zeanah WR, Hudson TM, Springfield DS. Computed tomography of ossifying fibroma of the tibia. *J Comput Assist Tomogr* 1983;7:688-691
17. Utz JA, Kransdorf MJ, Jelinek JS, Moser RP Jr., Berry BH. MR appearance of fibrous dysplasia. *J Comput Assist Tomogr* 1989;13:845-851