

측두하악관절에 발생한 색소성 용모결절성 활막염(Pigmented Villonodular Synovitis)의 영상진단

서울대학교 치과대학 구강악안면방사선학 교실 및 치학연구소

송만용 · 이경희 · 이상철 · 이삼선 · 최순철 · 박태원 · 유동수

I. 서론

색소성 용모결절성활막염은 관절의 활막(synovial membrane), 건초(tendon sheath)와 활액낭(bursae)의 용모성과 결절성 변화를 야기하는 증식성 질환으로 원인이 밝혀지지 않은 드물게 발생하는 질환이다^{1,2}. 1852년 Chassaignac이 최초로 이 질환에 대하여 기술하였고³, 1941년 Jaffe 등⁴이 처음으로 색소성 용모결절성활막염이라 명하였으며 또한 현재 사용되고 있는 색소성 용모결절성활막염의 분류법의 기초를 제공하였다. 색소성 용모결절성활막염은 어느 관절에서나 발생가능하며 약 80% 정도는 슬관절에서 발생하고 고관절, 족관절, 손과 발의 소관절, 견관절, 주관절 등의 순으로 발생한다⁵. 측두하악관절에서의 발생은 극히 드물며 1973년 Lapayowker 등⁶에 의하여 처음으로 보고되었다. 본 논문에서는 측두하악관절에서 발생한 색소성 용모결절성 활막염의 증례를 보고하고자 하며 또한 진단과

치료전 평가에 있어 다양한 영상진단법의 유용성에 대해 언급하고자 한다.

II. 증례

1997년 12월에 57세의 여자 환자가 우측 측두하악관절 부위의 종창으로 인해 서울대학병원으로 내원하였다. 환자의 기왕력으로는 1992년 8월에 2개월 전부터 인지되던 우측 측두하악관절 부위의 종창이 점차로 커지고 있음을 주소로 OO병원에 내원하였고 이하선 종양으로 진단되어 이하선 천층엽절제술(superficial parotid lobectomy)을 시행받았다. 그러나 1995년 증상이 재발되어 주기적인 관찰 중 본원으로 의뢰되었다.

일반방사선사진에서 우측 하악과두의 측면으로부터 하악과두의 후상면과 하악과두경 하방에 이르는 평활한 경계의 침식과 하악과두의 팽창 그리고 하악과두경 하방의 병소 경계부에서 골경화성 변화가 관찰되었다(Fig. 1-a, b). CT에서

는 우측 하악과두의 외측에서 연조직 종괴가 하악과두와 인접연조직으로 확장하는 양상이 관찰되었으며 인접조직과는 명확하게 경계지워져 있었다. 병소는 인접연조직보다 높은 감쇠를 보였으나 골보다는 낮은 감쇠를 보였다(Fig. 2-a, b, c). 1992년의 CT소견에서는 불규칙한 경계를 보이는 연조직 종괴가 우측 하악과두의 후측면을 감싸며 하악과두의 후방 피질골을 일부 파괴하고 수질강(medullary space)으로 침범하는 양상을 보이고 있었으며 종괴의 크기와 골파괴 정도가 비교적 작았고 하악과두의 팽창양상은 뚜렷하지 않았다(Fig. 3). MRI에서는 T1과 T2 강조 영상에서 모두 매우 낮은 신호를 보이는 4.5 x 4 cm의 종괴와 병소 내부에서 주위에 비해 약간 높은 신호를 보이는 patch area가 관찰되었다. 인접조직과의 경계는 명확하였으며 침윤은 관찰되지 않았다. 조영증강영상에서는 병소 변연부에 미세한 조영증강효과가 관찰되었다(Fig. 4-a, b, c, d).

1998년 2월에 환자는 완전 이하선절제술과 과두절제술을 시행받았다. 절제된 조직의 육안 소견에서는 하악과두의 우측면에 부착되어 있는 크기 4.5 x 3.5 x 3.0 cm의 비교적 피막에 의해 잘 둘러 싸여진 암갈색 종괴가 과두 하방을 침식하고 있는 것이 관찰되었다. 종괴의 단면은 진한 암갈색을 띄고 있었으며, 고형의 형태였고 균대 균대 섬유성 결이 관찰되었다. 조직병리학적으로 병소는 두꺼운 섬유성 간질에 의해 분할된 세포 치밀대를 가지는 결절성 양상을 나타내었다(Fig. 5-a). 세포치밀대는 주로 부풀어진 핵과 호산성 세포질을 가지는 난형, 방추상, 다면형의 단핵세포와 많은 수의 다핵거대세포로 구성되어 있었으며 림프구와 호산구와 같은 일부 염증세포와 조직구 등도 존재하였다. 섬유성 간질에서는 많은 혈관의 증식과 염증세포의 침윤이 관찰되었으며 일부에서는 신경침범(neural invasion) 양상도 보였다. 혈철소(hemosiderin)는 주로 섬유성 간질에서 많이 보였으며, 일부 다핵거대세포, 다면형의 단핵세포에서도 관찰되었다(Fig. 5-b). 병소는 섬유성 결체조직에 의해 피막이 형성되어

있었으나 골침범(bony invasion) 양상도 관찰되었다. 면역화학 조직 염색상에서는 S-100, Vimentin, Lysozyme에서 음성으로 나타났다. 이와 같은 조직학적소견으로 인해 최종적으로 산재형의 색소성 용모결절성활막염으로 진단되었다.

Ⅲ. 총괄 및 고찰

색소성 용모결절성활막염은 활막의 침범 정도에 따라 관절의 전체 활막이나 활액낭을 침범하는 산재형과 건초나 활막의 일부를 침범하는 국소형으로 분류한다⁴. 색소성 용모결절성활막염의 원인은 아직까지 명확히 밝혀지지 않았으나 1) 종양성 과정, 2) 염증성 과정, 3) 이차적인 염증과 외상성 변화를 수반한 국소적인 비정상적 지방대사, 4) 만성적인 외상에 대한 반응성 과정 등이 제기되고 있다⁷. 색소성 용모결절성활막염의 연간 발생율은 인구 100만 명당 1.8 명 정도이며⁸, 일반적으로 20-50 세에서 발생하고 성별에 따른 발생빈도는 비슷하며 주된 임상증상은 동통, 운동제한, 종창, 발열과 압통 등이다⁵. 색소성 용모결절성활막염은 대부분 편측의 관절을 침범하지만 드물게 양측 또는 다수의 관절을 침범한 증례도 보고된 바 있다^{5,7,9}.

색소성 용모결절성활막염은 측두하악관절에서 매우 드물게 발생하며 지금까지 21 증례가 영문으로 보고되었다^{2,6,9,27}. 대부분의 증례에서 환자들의 주소는 이개전방의 종창과 이하선 종괴였으며 동통성 저작, 관절염, 강직, 부정교합과 심부관절통 등의 측두하악관절의 기능장애도 호소하였다⁸. 측두하악관절에서 발생한 색소성 용모결절성활막염은 10-70 세(평균발생연령은 45 세)에서 발생하였으며 2 : 1 정도로 여성에게서 호발하였다. 두 증례에서는 활막연골증증(synovial chondromatosis)과 함께 발생하였다^{22,23}. 한 증례를 제외한 모든 증례가 산재형이었으며 골파괴와 인접조직으로의 확장을 보이는 공격적인 양상도 관찰되어 악성질환과의 감별이 요구된다. 측

두하악관절에서의 재발은 지금까지 두 증례가 보고되었지만 장기간의 주기적인 관찰에 대한 정보의 부족으로 정확한 재발율과 예후를 결정하기는 어렵다^{18,22}. 그러나 슬관절과 고관절의 산재형 색소성 용모결절성활막염의 재발율은 40-50%에 이르는 것으로 보고되었으며 이와 같은 높은 재발율때문에 치료는 이환된 골을 비롯한 병소의 외과적 절제와 완전 활막절제술이 추천된다^{11,28}.

본 증례의 육안 소견에서는 종괴가 혈철소 착색에 의해 적갈색을 띠고 있었으며 종괴의 표면은 용모성 돌기가 드문 편평한 형태였다. 이는 병소가 진행되어 말기에 이른 산재형임을 암시한다. 조직병리학적으로는 두꺼운 섬유성 간질의 발달, 섬유성 간질내의 증가된 혈관분포, 세포치밀대 내의 수많은 방추상, 다면형의 표피양세포, 다핵거대세포, 전반적인 혈철소 침착 등의 전형적인 색소성 용모결절성활막염의 소견이 관찰되었다. 일반적으로 색소성 용모결절성활막염과 감별진단해야 할 질환은 악성 활막종(malignant synovioma), 활막연골종증(synovial chondromatosis), 혈우병(hemophilia), 결핵(tuberculosis), 패혈성 관절염(septic arthritis), 류마티스성 관절염(rheumatic arthritis) 등이 있다. 본 병소에서는 악성 활막종, 활막연골종증에서 보이는 무정형의 석회화나 작은 연골성 또는 골성 소체가 나타나지 않았으며, 혈우병의 경우에는 본 병소와 달리 활막이장세포 이외에서는 혈철소가 나타나지 않는 점 등으로 감별진단을 할 수 있다.

일반방사선사진에서는 외인성 종괴에 의한 압박성 침식이 관찰되었으며 지금까지 보고된 바 없던 과두의 팽창이 특징적으로 관찰되었다. 석회화는 관찰되지 않았으며 이는 활막연골종증과의 감별점이 되었다⁹. CT에서는 명확한 경계를 지닌 연조직 종괴가 혈철소 침착에 의한 철 성분에 의해 인접연조직보다 높은 감쇠를 보였으며 조영제 주입 후에도 별다른 조영증강효과가 관찰되지 않았다²⁹. 병소의 크기, 골파괴 정도, 과두의 팽창정도가 일반방사선사진보다 더욱 명확히 관찰되었으며 처음 발견했을 때의 병소에 비해 3년

2개월이 지난 후의 병소에서 크기, 골파괴 정도, 과두의 팽창정도가 크게 증가되어 관찰되었다. MRI에서는 종괴가 현저한 혈철소 침착에 의해 T1과 T2 강조영상에서 모두 매우 낮은 신호강도를 보였으며 이는 혈철소의 강자성효과(ferromagnetic effect)에 기인한다. 일반적으로 색소성 용모결절성활막염은 혈철소의 밀도에 따라 T1 강조영상에서는 중등도에서부터 낮은 정도에 이르는 다양한 신호를 보이며 T2 강조영상에서는 낮은 신호를 보이는 특징적인 MRI 소견을 보인다^{7,30,31}. 또한 MRI에서 병소의 범위가 명확히 관찰되었고 조영증강영상에서는 병소의 변연부에서 미세한 조영증강효과를 보였다. MRI 영상에서 감별해야 할 질환은 활막연골종증, 류마티스성 관절염, 활막육종(synovial sarcoma), 혈우병, 활막혈관종(synovial hemangioma) 등이 있다^{31,32}.

이러한 다양한 영상진단법에서 획득한 영상들은 모두 색소성 용모결절성활막염 조직이 측두하악관절에 중심점을 가지고 과두와 인접연조직으로 성장하는 양상을 보이는 활막성 종괴임을 암시하고 있었으며 색소성 용모결절성활막염의 특징적인 영상소견을 보였다. 특히 MRI는 색소성 용모결절성활막염 조직의 조직학적 구성을 잘 반영하고 병소의 분포에 대하여 상세한 정보를 제공하기 때문에 색소성 용모결절성활막염의 진단과 치료전 평가에 있어 더욱 유용하였다.

IV. 결론

색소성 용모결절성활막염은 측두하악관절에서 매우 드물게 발생하는 질환이다. 본 증례에서는 일반방사선사진과 CT에서 하악과두의 침식과 팽창, 골경화성 변화 등이 관찰되었고, CT에서 종괴는 인접연조직에 비해 더 높은 감쇠를 보였다. MRI에서는 T1과 T2 강조영상에서 모두 매우 낮은 신호를 보였으며 인접조직과의 경계는 명확하였고 침윤 양상은 관찰되지 않았다. 다양한 진단영상법에서 모두 이 질환에 대한 특징적

인 소견이 관찰되었으나 MRI가 다른 영상진단법에 비해 병소의 범위와 인접조직과의 관계를 관찰하는데 있어 더욱 우수하였다.

참 고 문 헌

1. Rao AS, Vigorita VJ: PVNS(giant cell tumor of the tendon sheath and synovial membrane): A review of 81 cases. *J Bone Joint Surg (Am)* 66:76-94, 1984.
2. Youssef RE, Roszkowski MJ, Richter KJ: Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint. *J Oral Maxillofac Surg* 54:224-227, 1996.
3. Byer PD, Cotton RE, Deacon OW, et al: The diagnosis and treatment of pigmented villonodular synovitis. *J Bone Joint Surg* 50B:290-305, 1968.
4. Jaffe HL, Lichtenstein L, Sutro CJ: Pigmented villonodular synovitis, bursitis and tenosynovitis. *Arch Pathol* 31:731-765, 1941.
5. Dorwart RH, Genant HK, Johnston WH, Morris JM: Pigmented villonodular synovitis of synovial joints: clinical, pathologic, and radiologic features. *AJR* 143:877-885, 1984.
6. Lapayowker MS, Miller WT, Levy WM, Harwick RD: Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint. *Radiology* 108:313-316, 1973.
7. Bravo SM, Winalski CS, Weissman BN: Pigmented villonodular synovitis. *Radiol Clin North Am* 34:311-326, 1996.
8. Myers BW, Massi AT, Feigenbaum SL: Pigmented villonodular synovitis and tenosynovitis: A clinical epidemiologic study of 166 cases and literature review. *Medicine* 19:223, 1980.
9. Goldman AB, DiCarlo EF: Pigmented villonodular synovitis: diagnosis and differential diagnosis. *Radiol Clin North Am* 26:1327-1347, 1988.
10. Rubin IR, Girona AS, Rodriguez AV, Valmanya JA: Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 84:459-460, 1997.
11. Tanaka K, Suzuki M, Nameki H, Sugiyama H: Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 123:536-539, 1997.
12. Yu GH, et al: Fine-needle aspiration of pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint masquerading as a primary parotid gland lesion. *Diagn Cytopathol* 16:47-50, 1997.
13. Shapiro S, Kessler S, McMenomey SO: Pathologic Case 1. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 122:194, 196, 1996.
14. Franchi A, Frosini P, Santoro R: Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint: report of a case. *J Laryngol Otol* 108:166-167, 1994.
15. Syed A, van Hasselt: Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint. *J Laryngol Otol* 107:853-854, 1993.
16. Eisig S, Dorfman HD, Cusamano RJ, Kantrowitz AB: Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint: case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 73:328-333, 1992.
17. Dawiskiba S, Eriksson L, Elnor A, Johanson CC, Hansson LG, Westesson

- PL: Diffuse pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint diagnosed by fine-needle aspiration cytology. *Diagn Cytopathol* 5:301-304, 1989.
18. O'Sullivan TJ, Alport EC, Whiston HG: Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint. *J Otolaryngol* 13:123-126, 1984.
 19. Curtin HD, Williams R, Gallia L, Meyers E: Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint. *Comput Radiol* 7:257-260, 1983.
 20. Rickert RR, Shapiro MJ: Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 90:668-670, 1982.
 21. Gallia LJ, Johnson JT, Myers EN: Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint: a case report. *Otolaryngol Head Neck Surg* 90:691-695, 1982.
 22. Takagi M, Ishikawa G: Simultaneous villonodular synovitis and synovial chondromatosis of the temporomandibular joint: report of case. *J Oral Surg.* 39:699-701, 1981.
 23. Raibley SO: Villonodular synovitis with synovial chondromatosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 44:279-284, 1977.
 24. Miyamoto Y, Tani T, Hamaya K: Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint: Case report. *Plast Reconstr Surg* 59:283-286, 1977.
 25. Dinerman WS, Myers EN: Pigmented villonodular tenosynovitis of the temporomandibular joint. *Trans Am Acad Ophthalmol Otol* 84:132-135, 1977.
 26. Barnard JDW: Pigmented villonodular synovitis in the temporomandibular joint: a case report. *Br J Oral Surg.* 13: 183-187, 1975.
 27. Makek M, Drommer R : Localized nodular synovitis of the temporomandibular joint: a case report. *J Maxillofac Surg* 6:302-305, 1978.
 28. Enzinger FM, Weiss SW: *Soft tissue tumors.* St Louis, 3rd ed. pp. 735-755, Mosby-Year Book Inc, 1995.
 29. Rosenthal DI, Aronow S, Murray WT: Iron content of pigmented villonodular synovitis detected by computed tomography. *Radiology* 133:409-411, 1979.
 30. Eustace S, Harrison M, Srinivasen U, Stack J: Magnetic resonance imaging in pigmentid villonodular synovitis. *Can Assoc Radio J* 45:283-286, 1994.
 31. Spritzer CE, Dalinka MK, Kressel HY: Magnetic resonance imaging of pigmented villonodular synovitis: a report of two cases. *Skeletal Radiol* 16: 316-319, 1987.
 32. Hughes TH, Sartoris DJ, Schwitzer ME, Resnick DL: Pigmented villonodular synovitis: MRI characteristics. *Skeletal Radiol* 24:7-12, 1995.

-ABSTRACT-

Diagnostic Imaging of Pigmented Villonodular Synovitis of the Temporomandibular Joint.

Man-Yong Song, Kyung-Hee Lee, Sang-Chul Lee, Sam-Sun Lee, Soon-Chul Choi, Tae-Won Park, Dong-Soo You

Department of Oral and Maxillofacial Radiology & Dental Research Institute, College of Dentistry, Seoul National University

The occurrence of PVNS in the TMJ is very rare. We report a case of PVNS which was misdiagnosed as a parotid tumor at first. CT and conventional radiograph revealed a well defined mass demonstrating higher attenuation than adjacent soft tissue. Erosion and expansion of the cortical plate of the mandibular condyle and sclerotic change beneath the margin of the lesion were also shown. MRI demonstrated well defined mass of very low signal intensity on both T1 and T2-weighted images due to ferromagnetic effect of the high concentrated hemosiderin and clearly delineated the extent of the lesion. Histopathologic findings and characteristic appearance of the various imaging methods were described and the usefulness of these images for diagnosis and pretreatment evaluation of PVNS were also discussed.

사진부도설명

Fig. 1

- a. PA skull view
- b. TMJ panoramic radiograph

Plain radiographs taken in 1998 show the bony erosion of the lateral surface of the right condyle. Condylar expansion and sclerotic change in the condylar neck area are also shown.

Fig. 2

- a. axial CT image (bone window)
- b. axial CT image (soft tissue window)
- c. coronal CT image (bone window)

CT taken in 1995 show the mass extending from the lateral surface of the condyle into the condyle and its adjacent soft tissues. The mass demonstrates higher attenuation than muscle but lower attenuation than bone due to hemosiderin deposition.

Fig. 3

Axial CT image taken in 1992 shows the soft tissue mass surrounding the posterior surface of the right condyle and the destruction of the posterior cortex of the condyle. The size of the mass is smaller and bone destruction is less severe. Condylar expansion is not apparent.

Fig. 4

- a. axial MRI (T2-weighted image)
- b. axial MRI (T1-weighted image)
- c. axial MRI (contrast enhanced image)
- d. coronal MRI

MRI taken in 1998 show soft tissue mass of very low signal intensity with patch areas of intermediate signal on both T1- and T2-weighted image. This characteristic appearance is due to ferromagnetic effect of the high concentrated hemosiderin. The mass has a well defined margin and does not infiltrate into its adjacent structures. Minimal enhancement is demonstrated.

Fig. 5

- a. histologic section (X 40)
- b. histologic section (X 200)

The specimen shows a nodular pattern with a highly cellular zone separated by thick fibrous stroma. The highly cellular zone is composed of many mononuclear cells, multinucleated giant cells, some inflammatory cells, and histiocytes. Hemosiderin is mainly distributed over fibrous stroma and also found in multinucleated giant cells and polyhedral mononuclear cells.

사진부도

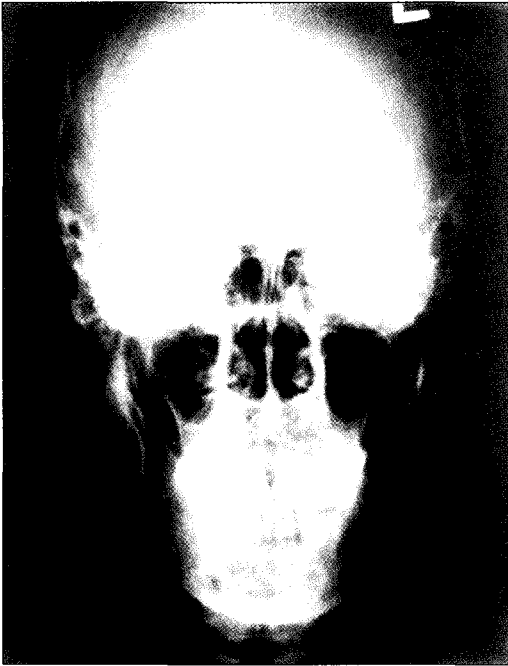


Fig. 1-a

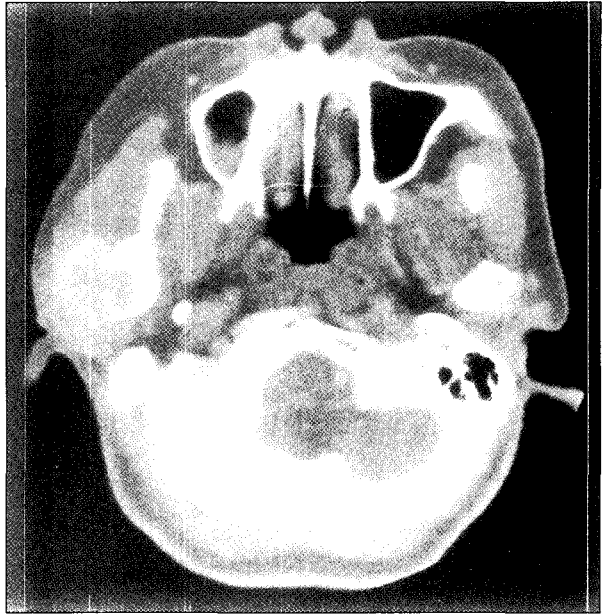


Fig. 2-a

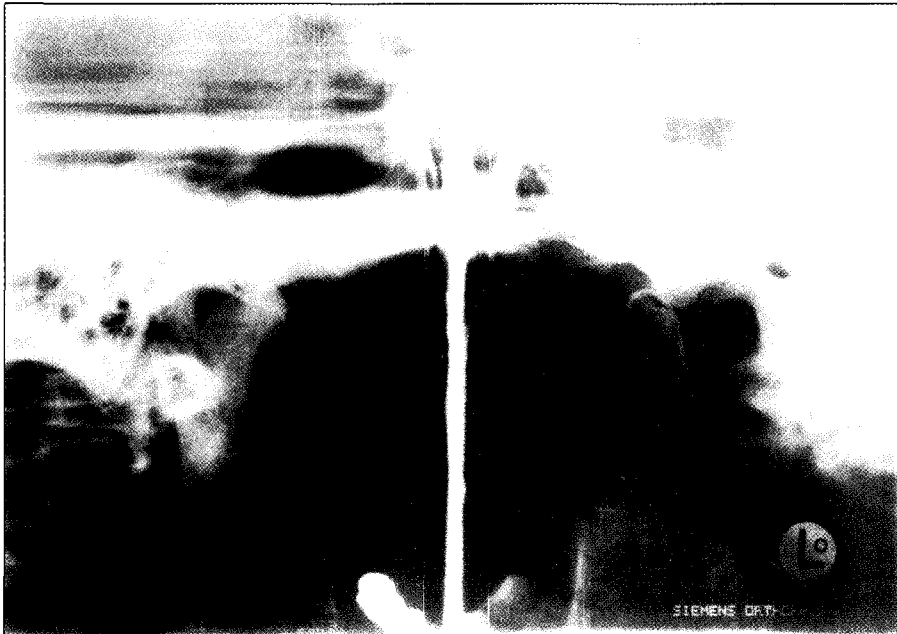


Fig. 1-b

사진부도

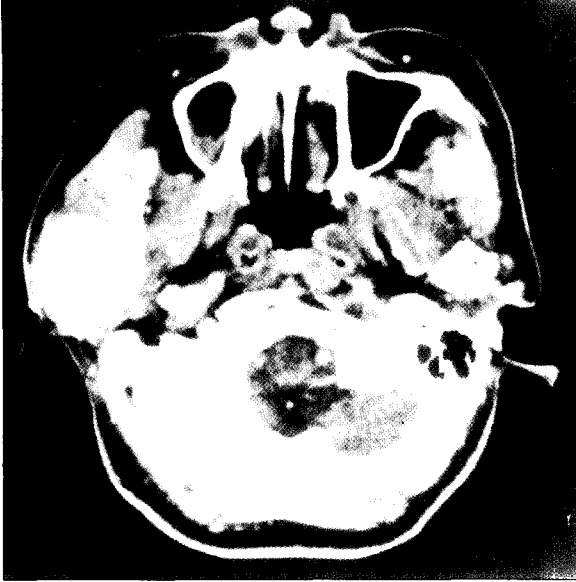


Fig. 2-b

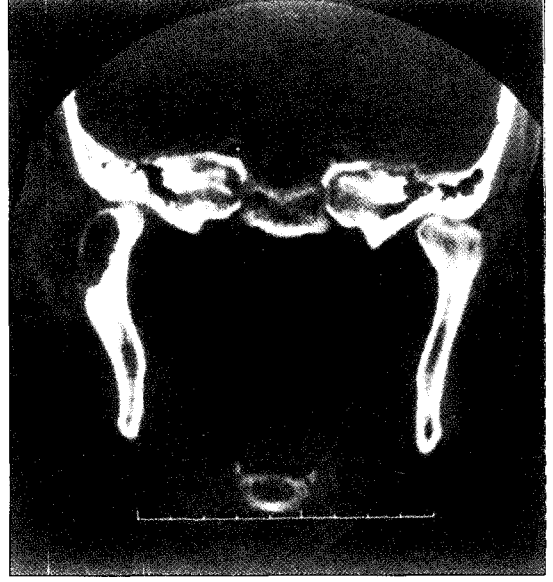


Fig. 2-c

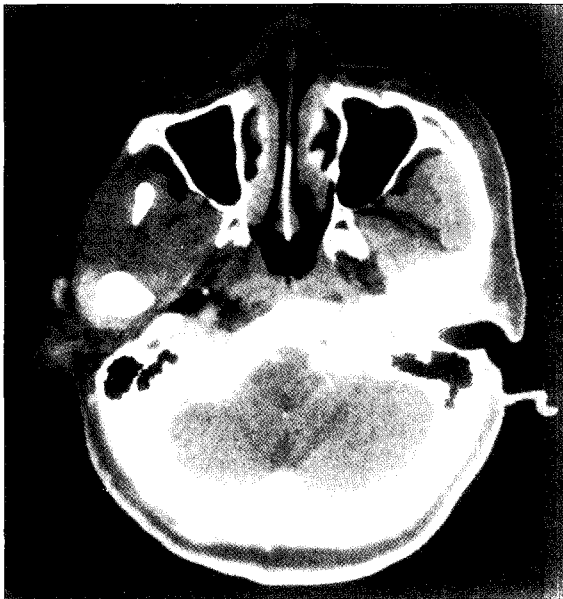


Fig. 3

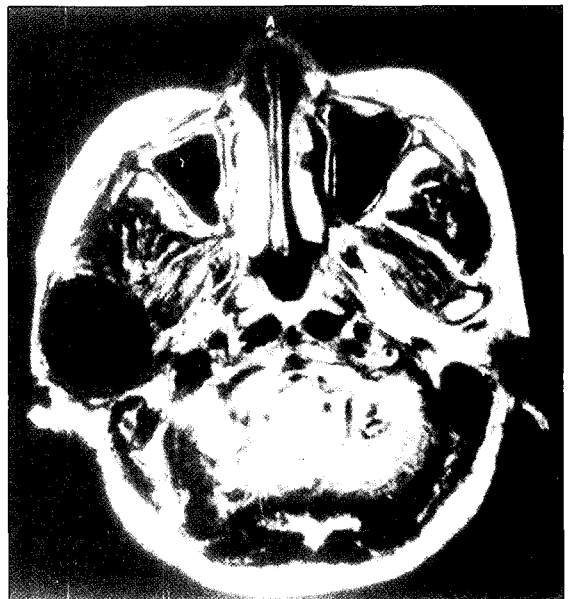


Fig. 4-a

사진부도



Fig. 4-b

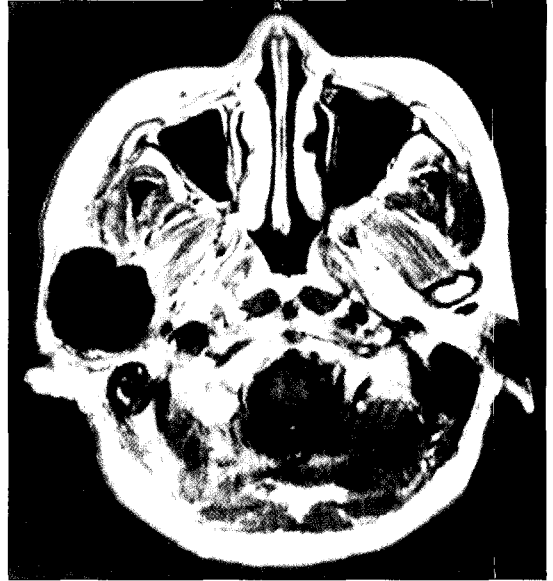


Fig. 4-c

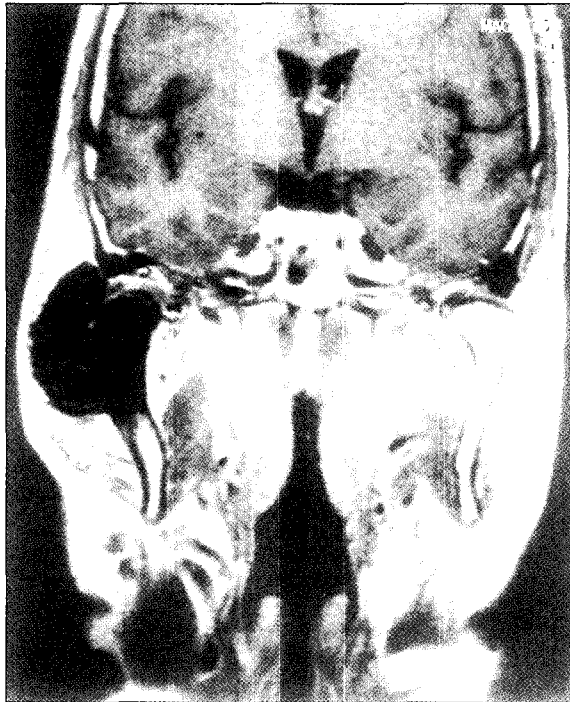


Fig. 4-d

사진부도

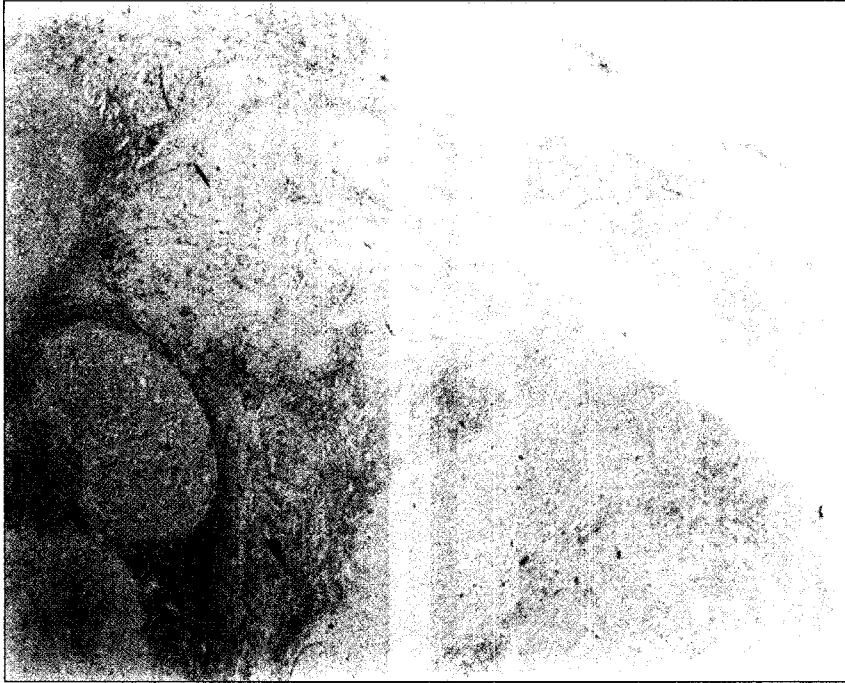


Fig. 5-a

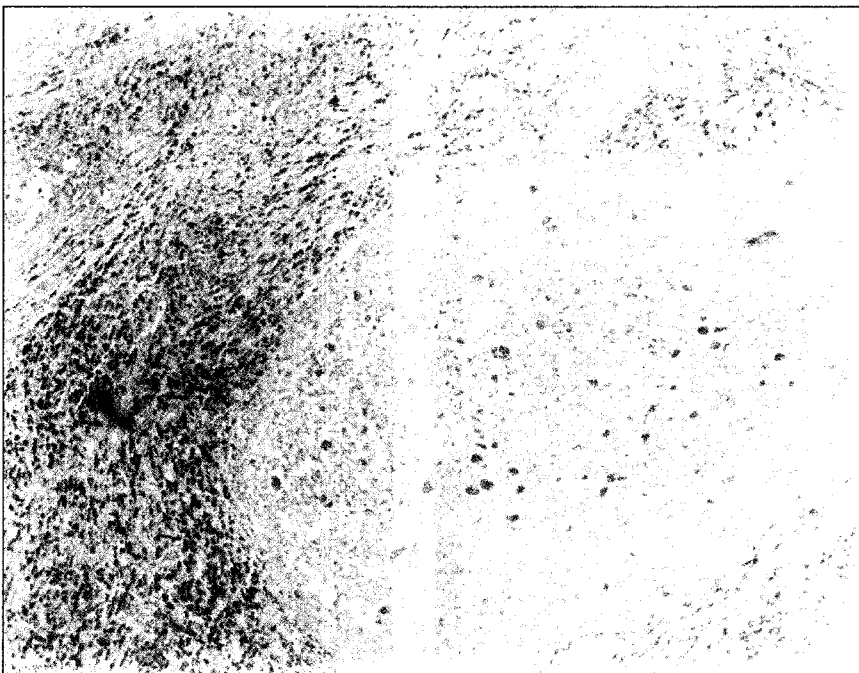


Fig. 5-b