

하악과두에 발생한 호산구육아종

서울대학교 치과대학 구강악안면방사선학교실 및 치학연구소,

*인제대학교 의과대학 상계백병원 구강악안면외과학교실

최문경* · 허경희 · 이원진 · 오성욱 · 이삼선

Eosinophilic granuloma of the mandibular condyle

Mun-Kyung Choi*, Kyung-Hoe Huh, Won-Jin Yi, Sung-Wook Oh, Sam-Sun Lee

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

*Department of Oral & Maxillofacial Surgery, College of Medicine, Inje University Sanggye Paik Hospital

ABSTRACT

The present study reports a case of eosinophilic granuloma of the mandibular condyle. Eosinophilic granulomas on the mandibular condyle are very rare, but there are several common clinical and radiographic presentations. The clinical presentations involve swelling on preauricular area, limitation of opening, TMJ pain, etc. The radiographic presentations involve radiolucent lytic condylar lesion with or without pathologic fracture. Sometimes new bone formations are observed. The purpose of the article is to add new cases to the literatures. (*Korean J Oral Maxillofac Radiol* 2008; 38 : 63-7)

KEY WORDS : Eosinophilic Granuloma; Condyle; Histiocytosis X; Langerhans Cell Histiocytosis

호산구육아종(eosinophilic granuloma)은 랑게르한스세포 조직구증(Langerhans' cell histiocytosis) 중의 한 종류이다. 1953년 Lichtenstein은 랑게르한스 세포(Langerhans cell) 및 전구체가 비정상적으로 증식되어 발생한 질환들을 통틀어 X조직구증(Histiocytosis X)이라 보고하였다. 이 질환들의 임상 소견은 다양하지만 이 중 골격에만 국한되어 나타나는 질환을 특히 호산구육아종이라 한다.¹⁻³ 최근에는 이 질환을 비악성 장애(nonmalignant disorder)와 악성 장애(malignant disorder) 2가지로 분류하고자 하는 의견이 있다. 비악성 장애에는 한 부위 혹은 여러 부위에 발생하는 호산구육아종이 포함되며 악성장애에는 Letterer-Siwe병과 다양한 조직구성립프종이 포함된다.⁴ X조직구증 중 골격에 이환된 질환은 어떤 뼈에서도 발생할 수 있으나 골반, 늑골, 장골, 척추, 안면골에서 주로 발생한다. 악골에서는 약 7.9%에서 보고되고 있으며 하악체와 하악각이 주로 이환된다.⁵ 하악 과두에서 발생하는 X조직구증은 매우 드물며, 지금까지 영어로 쓰여진 논문들을 정리하면 약 9종류만이 보고되었다. 따라서 이 증례보고에서는 하악과두에 발생한

새로운 증례를 보고하면서 이전에 보고되었던 증례들을 서로 비교하여 임상적, 방사선학적으로 하악 과두에 생긴 호산구육아종에서의 진단학적 기준을 마련하는데 도움을 주고자 한다.

증례 보고

11세 남자 환자가 내원 한 달 전부터 개구시나 저작 시 좌측 하악과두부위의 동통 및 개구 제한을 주소로 본원에 내원하였다. 초진 시 최대 개구량은 35 mm였으며 개구 시 하악이 좌측으로 편위되는 경향이 있었고 좌측 하악과두 부위를 촉진하였을 때 동통을 호소하였다. 파노라마 및 경두개방사선검사에서 좌측 하악과두의 외연이 명확히 관찰되지 않으며 심한 골 파괴 소견을 보여 하악 과두에서 발생한 심한 골파괴를 보이는 악성종양 또는 염증성질환으로 잠정진단 하였다(Fig. 1). CT 상에서 하악과두와 하악의 S상절흔 부위에서 소설(lingula) 부위에 이르는 광범위한 영역에서 골파괴가 관찰되고 피질골의 흡수가 있었으며 피질골의 외측으로 선상의 골막신생골형성이 관찰되었다. 인접한 좌측 인두주위공간(parapharyngeal space)의 지방층에 방사선감쇠가 미약하게 증가되어 있으며, 좌측 교근과 외익돌근의 종창이 관찰되었다(Fig. 2). 골 스캔에서는 좌

접수일 : 2007년 9월 21일; 심사일 : 2007년 9월 28일; 채택일 : 2007년 11월 6일
Correspondence to : Prof. Sam-Sun Lee
School of Dentistry, Seoul National University, 28 Yeongeon-dong, Jongno-gu, Seoul 110-768, South Korea
Tel) 82-2-2072-3978, Fax) 82-2-744-3919, E-mail) raylee@snu.ac.kr

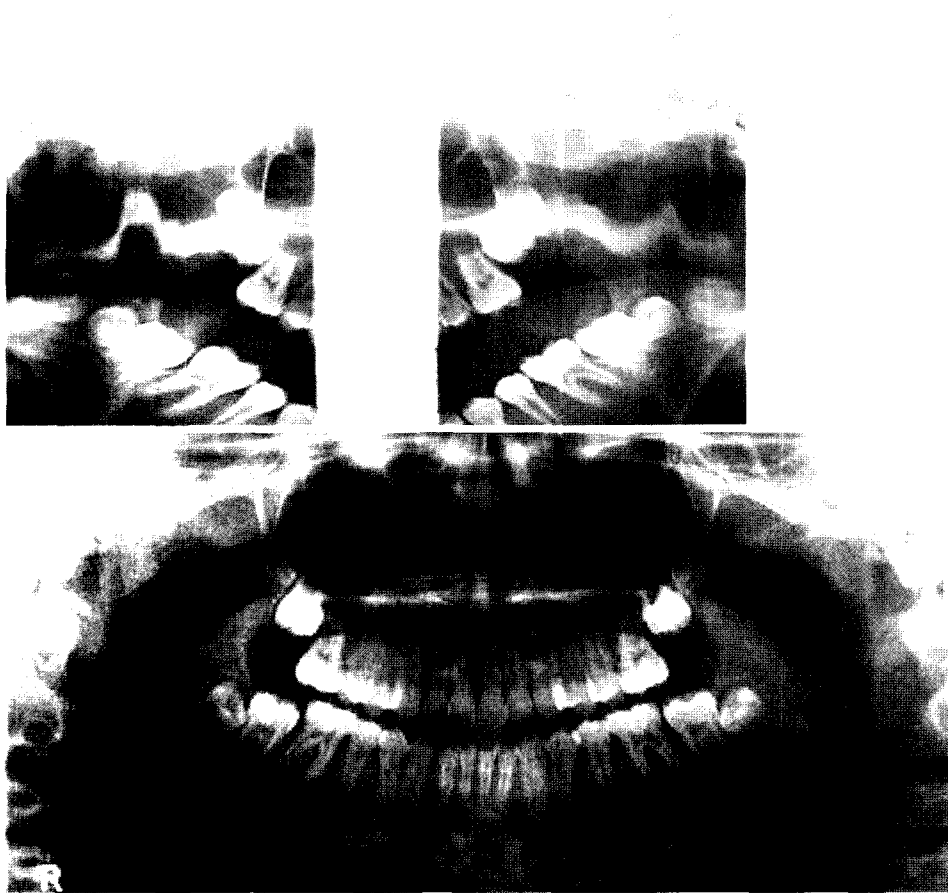


Fig. 1. Initial plain radiographs show an osteolytic lesion that involved the condyle neck and head.

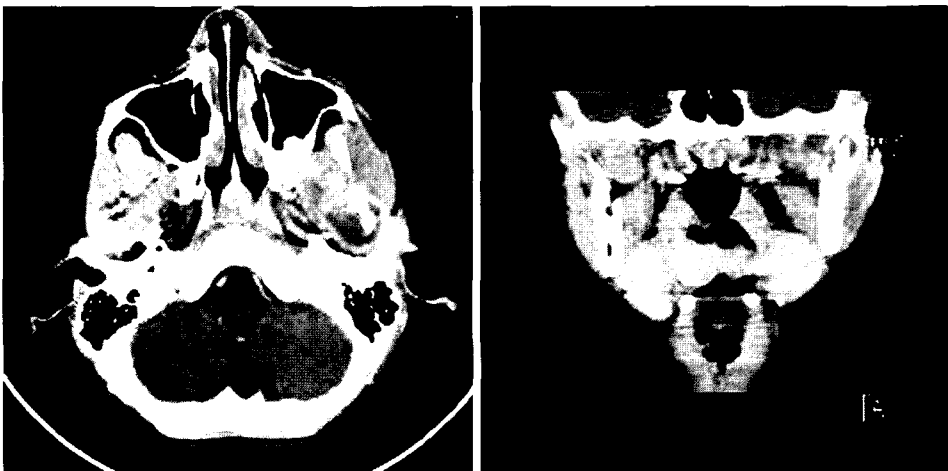


Fig. 2. A CT scan of the mandible. This shows a well-defined lytic lesion occupying the left condyle extending down ramus. There is fine, periosteal new bone formation seen on the lateral surface of the cortex.

측 하악지에 증가된 방사선의약품의 집적이 관찰되었으며 좌측하악과두 외에 다른 부위에서의 집적은 관찰되지 않았다.

전신 마취하에서 좌측 하악과두의 절제 생검을 시행하였으며 조직 검사 결과 랑게르한스세포조직구증(Langerhans' cell histiocytosis)으로 진단되었다. 병리조직소견에서 조직구들이 특징적인 함입형 세포핵 또는 중심에 구(groove)가 있는 세포핵을 가진 모양으로 다량 관찰되었으며 호산

구, 림프구 및 형질세포들이 산재되어 있었다(Fig. 3).

방사선치료 및 화학요법치료를 병행하였고 그 후 정기적인 방사선검사로 경과관찰 중이다. 술 후 약 2년 6개월이 경과한 후에 촬영한 파노라마방사선사진에서 좌측 하악과두 전방면의 피질골이 뚜렷해져 명확하게 관찰되는 것을 확인할 수 있었으나 하악과두가 관절와에서는 벗어나 있는 상태를 보이며 좌측 상하 제2대구치의 발육과 맹출이 진행되고 있다(Fig. 4).

고 찰

랑게르한스세포조직구증(Langerhans' cell histiocytosis)은 이전에 X조직구증으로 알려진 질환이었으나 증식하는 세포가 주로 랑게르한스세포(Langerhans' cell)로 알려지면서 1985년 이후 랑게르한스세포조직구증(Langerhans' cell histiocytosis)이란 명칭을 사용하게 되었다.^{7,8} 랑게르한스세포는 주로 피부에서 발견되는 조직구(histiocytic cell)로 이러한 랑게르한스세포와 호산구의 비정상적인 증식은 임상적 양상에 따라 호산구육아종, Hand-Schüller-Christian병, Letterer-Siwe병으로 분류되는 3가지 질환을 일으킬 수 있다.^{9,10}

이 중 호산구육아종은 랑게르한스조직구증 중 60-70%로 가장 많이 발생하는 질환이며 골수질 공동 내에 조직구의 축적이 단소성(unifocal, 50-70%) 또는 다소성(mul-

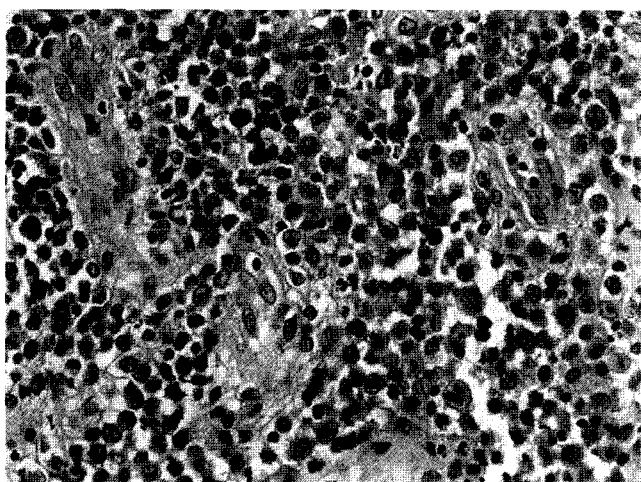


Fig. 3. Histological details of biopsy specimen revealing proliferation of eosinophils, lymphocytes, and Langerhans cells (Hematoxylin-eosin, original magnification ×400).

tifocal) 병소를 형성한다.⁷ 이때 병변에 나타나는 조직구들은 흔히 포말성 또는 공포성 세포질을 갖는다. 이러한 조직구들은 병소 내에서 호산구, 림프구, 형질 세포 그리고 호중구들과 혼재하고 있으며 때로는 병변 내에 괴사부위를 볼 수 있고 그 주변에 많은 호중구 침윤과 함께 간혹 이물체형 또는 랑게르한스 거대세포와 유사한 다핵성 세포 출현을 볼 수 있다. 병소는 성숙(maturation)하면서 섬유화 되게 되는데, 오래된 병소일수록 호산구의 수는 줄어들고 섬유화 되어 Hand-Schüller-Christian병에서의 조직학적 양상과 유사해지게 된다.^{6,11} 또한 호산구육아종은 간혹 연조직 병소를 보이기도 하나 대개 골격에서 나타나는 반면 만성으로 진행되는 Hand-Schüller-Christian병과 급성 혹은 아급성으로 진행되는 Letterer-Siwe병은 연조직과 골을 침범한다(Table 1).¹²

호산구육아종은 골반, 늑골, 장골, 척추, 안면골에서 주로 발생할 수 있지만 과두에 발생한 경우는 매우 드물다.¹³ 하악과두에 발생한 호산구육아종은 현재 약 9증례가 보고되었으며 이 중 5명이 남자, 3명이 여자, 나머지 한명은 어린이에게서 발생한 증례였다(Table 2).^{1,4-6,14,15} 성인에서 발생한 증례에서 연령대는 20세에서 46세 사이에서 나타났다. 이번 증례에서와 유사하게 모든 환자는 동통, 열발음, 개구 제한을 포함하는 악관절 증상을 보였으며, 7명의 환자에서는 전이부의 종창이 나타났다.

악골에서 발생한 호산구육아종의 방사선학적 소견은 대

Table 1. Histiocytosis X as related manifestations of a single nosologic entity

| |
|---|
| Eosinophilic granuloma of bone: localized disease in bone |
| Hand-Schuller-Christian disease: subchronic or chronic disseminated disease with mostly the triad of "geographic skull" (from multiple calvarial lesions), exophtalmos, and diabetes insipidus |
| Letterer-Siwe disease: acute or subacute disseminated disease |
| Data form Lichtenstein L. Arch Pathol 1953; 56 : 84-102 |

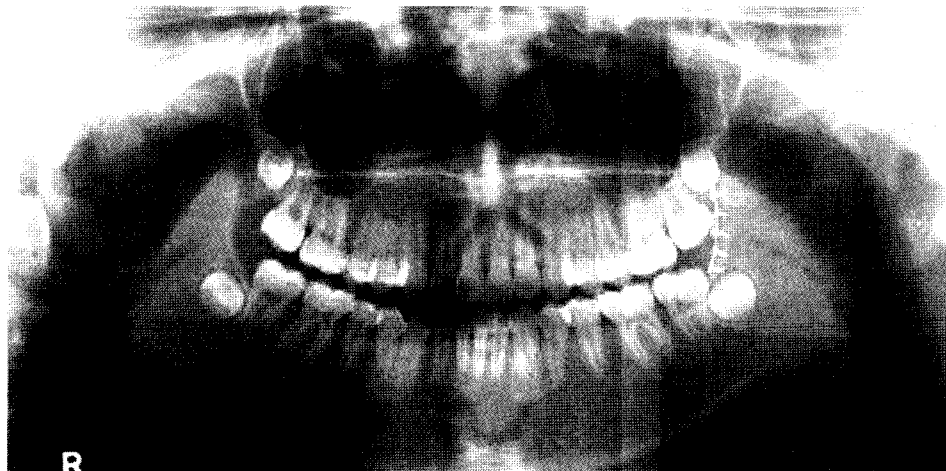


Fig. 4. 2-year and 6-month post-operative panoramic radiograph shows bony healing in the left condyle region.

Table 2. Reported cases of eosinophilic granuloma of the mandibular condyle

| Author | Age/sex | Clinical presentation | Radiographic presentation |
|----------------------------------|---------|--|--|
| Wong GB et al. ¹ | 36/M | Painless swelling left preauricular area; | Well-demarcated, circular radiolucency; new bone formation |
| | 27/M | Left TMJ pain; limitation of opening with midline deviation; swelling left preauricular area | Radiolucency with pathologic fracture |
| | 20/M | Right TMJ pain; swelling right preauricular area | Well-defined lytic lesion; fine; periosteal new bone formation |
| Miyamoto H et al. ⁵ | 34/M | Right TMJ pain | Well-defined, circular radiolucency with pathologic fracture |
| Siessegger M et al. ⁴ | 46/F | Left TMJ pain; limitation of opening; swelling left preauricular area | Poorly demarcated osteolysis of entire condyle |
| Moening JE et al. ¹⁴ | 6 | Left TMJ pain; limitation of opening | Osteolysis of entire condyle; loss of height of ramus |
| Bhskar PB et al. ¹⁵ | 44/M | Right TMJ pain; limitation of opening; swelling right preauricular area; crepitus | Radiolucency with pathologic fracture |
| Maket and Sailer ⁶ | 38/F | Left TMJ pain; limitation of opening | Poorly demarcated osteolysis of entire condyle; periosteal new bone formation; pathologic fracture |
| Ardekian et al. ¹⁶ | 33/F | Left TMJ pain; limitation of opening; swelling left preauricular area | Complete lysis of condyle |

우 다양하며 그 양상은 비특이적이다.¹⁶ 그러나 하악과두에 발생한 9중례에서는 모두 방사선 투과성의 골용해성 과두 병소 (radiolucent lytic condylar lesion)를 보였다. 또한 네 중례에서는 병적골절이 발생했다. 병적골절은 섬유화 조직의 과도한 증가로 인해 발생되며, 이러한 조직의 섬유화는 호산구육아종의 전형적인 조직학적 양상을 모호하게 만든다. 이런 부위에서 골막 결합조직에 반흔이나 반응성 골 및 가골이 형성될 수 있다.⁶ 세 중례에서 이러한 골막의 신생골 형성을 보였으며 병소의 신생골 형성은 호산구육아종의 진단에 좋은 지표가 될 수 있다.¹ 그러나 호산구육아종의 골막에 생성된 골은 위악성 (pseudomalignant)의 양상으로 관찰되므로 방사선사진상에서 세망세포육종 (reticulum cell sarcoma), 유잉육종 (Ewings sarcoma), 형질세포골수종 (plasma cell myeloma), 전이암 (metastatic cancer) 등으로 오진하게 되는 원인이 될 수 있다.^{6,11}

골격에서의 호산구육아종은 주로 어린이와 청소년에서 주로 발생하며 10대에서 30대 사이에 가장 높은 발생률을 보인다. 남성에서 여성보다 2배 더 호발한다. 악골 내에서 발생한 경우에는 주로 단소성으로 나타나며, 손과 발을 제외한 골격의 어떤 부위에서도 발생할 수 있다.

하악과두에 발생한 호산구육아종의 감별진단에는 감염이나 관절염도 고려되어야 한다.¹⁴ 감염에는 화농성관절염과 골수염을 포함해야 한다. 감염이나 관절염도 하악운동시의 통증을 일으키고 측두하악관절부위에 종창을 수반하지만 감염이나 관절염에서는 초기 방사선 상에서 골의 파괴적인 변화 (destructive change)가 거의 관찰되지 않는다

는 점과, 호산구육아종일 경우에는 국소적이거나 원발성의 감염에 대한 병력이 없다는 것이 감별진단에 도움을 준다.

평편세포암종과는 방사선학적 소견만으로 감별하기는 어렵지만 호산구육아종에서는 병소가 보다 명확한 경계를 나타낸다.¹⁴ 또한 발생 연령과 병소와의 수에서도 차이를 보이는데 어린 연령에서 다발성의 병소가 관찰되면 호산구육아종일 가능성이 많고 중년이나 노년에서 단독성 병소가 관찰되면 평편세포암종일 가능성이 많다. 호산구육아종은 순수한 방사선투과상을 보이므로 감별 진단시 방사선학적으로 내부에 격벽이나 석회화가 나타나는 경우는 호산구육아종에서 배제할 수 있다.¹¹ 단독성 골내 병소는 전이악성종양이나 인근 연조직의 악성종양과 감별하여야 한다. 병소의 경계가 비교적 명확하고 골막신생골형성이 관찰되면 호산구육아종으로 진단할 수 있다. 낭종, 범람모세포종, 골수염, 동맥류성 골낭, 거세포종, 양성 또는 악성의 연골종양 역시 유사한 방사선학적 양상을 보일 수 있으므로 조직학적 진단을 위한 생검이 필요하다. 따라서 호산구육아종이 의심될 경우에는 다른 부위 골 이환 여부를 알아보기 위한 핵의학 검사를 시행해야 하고 방사선학적 검사와 조직학적 검사를 병행해야 한다.

참 고 문 헌

1. Wong GB, Pharoah MJ, Weinberg S, Brown DH. Eosinophilic granuloma of the mandibular condyle: report of three cases and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 1997; 55 : 870-8.
2. Lichtenstein L. Histiocytosis X: Integration of eosinophilic granuloma

- of bone, Letterer-Siwe disease and Schüller-Christian disease as related manifestations of a single nosologic entity. *Arch Pathol* 1953; 56 : 84-102.
3. Saunder JG, Eveson JW, Addy M, Bell CN. Langerhans cell histiocytosis presenting as bilateral eosinophilic granulomata in the molar region of the mandible. A case report. *J Clin Periodontol* 1998; 25 : 340-2.
 4. Siessegger M, Klesper B, Kasper HU, Zoeller JE. Short Communication: Monocular Langerhans cell histiocytosis of the mandibular condyle. A case report. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2002; 40 : 516-8.
 5. Miyamoto H, Dance G, Wilson DF, Goss AN. Eosinophilic granuloma of the mandibular condyle. *J Oral Maxillofac Surg* 2000; 58 : 560-2.
 6. Makek M, Sailer HF. Eosinophilic granuloma of the mandibular condyle: Case report. *J Maxillofac Surg* 1980; 8 : 327-31.
 7. Dos Anjos Pontual ML, da Silveria MM, de Assis Silva F, Filho FW. Eosinophilic granuloma in the jaw. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007; 104 : e47-51.
 8. Uckan S, Gurol M, Durmus E. Recurrent multifocal Langerhans cell eosinophilic granuloma of the jaws: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 1996; 54 : 906-9.
 9. Pharoah MJ, White SC. *Oral radiology; principles and interpretation.* 4th ed. St. Louis: Mosby Inc; 2000. p. 467-70.
 10. Azouz EM, Saigal G, Rodriguez MM, Podda A. Langerhans cell histiocytosis: pathology, imaging and treatment of skeletal involvement. *Pediatr Radiol* 2005; 35:103-15.
 11. Shafer WG, Hine MK, Levy BM. *Textbook of oral pathology.* 4th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co.; 1983. p. 633-7.
 12. Egeler RM, D'Angio GJ. Langerhans cell histiocytosis. *J Pediatr* 1995; 127 : 1-11.
 13. Zachariades N, Anastasea-Vlachou K, Xypolyta A, Kattamis C. Uncommon manifestations of histiocytosis X. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1987; 16 : 355-62.
 14. Moenning JE, Williams KL, McBride JS, Rafetto LK. Resorption of the mandibular condyle in a 6-year-old-child. *J Oral Maxillofac Surg* 1998; 56 : 477-82.
 15. Bhaskar PB, White CS, Baughman RA. Eosinophilic granuloma of the mandibular condyle. A case report and management discussion. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1993; 76 : 557-60.
 16. Ardekian L, Peled M, Rosen D, Rachmiel A, Abdu el-Naaj J, Laufer D. Clinical and radiographic features of eosinophilic granuloma in the jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999; 87 : 238-42.