

## 전두골에 발생한 호산구성육아종의 치험례

한림대학교 의과대학 성형외과학교실

심승현 · 정철훈 · 장용준

= Abstract =

### A Case Report of Eosinophilic Granuloma in the Frontal Bone

Seung Hyun Shim, MD, Chul Hoon Chung, MD, Yong Joon Chang, MD

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of Medicine, Hallym University, Korea

**Purpose** : Eosinophilic granuloma is a rare benign tumor that is characterized histologically by the presence of destructive granulomas containing numerous Langerhans, cells. The most common presentation of eosinophilic granuloma is a painful, immobile scalp mass in the frontal and parietal bones occurring predominantly in children and adolescents or young adults. We report a representative case of eosinophilic granuloma. **Methods** : A 16-year-old woman complained of an enlarging fixed scalp mass without pain and tenderness which measured 3×4.5cm at the frontal area, which had been found incidentally 2 months before. Plain skull x-ray showed a punched-out bone lesion. Computed tomography and magnetic resonance imaging showed a non-enhancing osteolytic lesion. The tumor and surrounding bony edges were completely removed via a bicoronal approach. The bony defect was reconstructed with bone cement. **Results** : The tumor was involved frontal bone and dura mater. We confirmed the tumor by the documentation of Birbeck's granules by electron microscopy. There is no evidence of local recurrence during postoperative 1.5 years. **Conclusion** : The present case shows the characteristic feature of frontal bone involvement of the eosinophilic granuloma. The prognosis of eosinophilic granuloma depend on age at diagnosis and number of bones involved. We consider that best choice of treatment for eosinophilic granuloma is surgical excision.

**KEY WORD** : Eosinophilic granuloma.

## 서 론

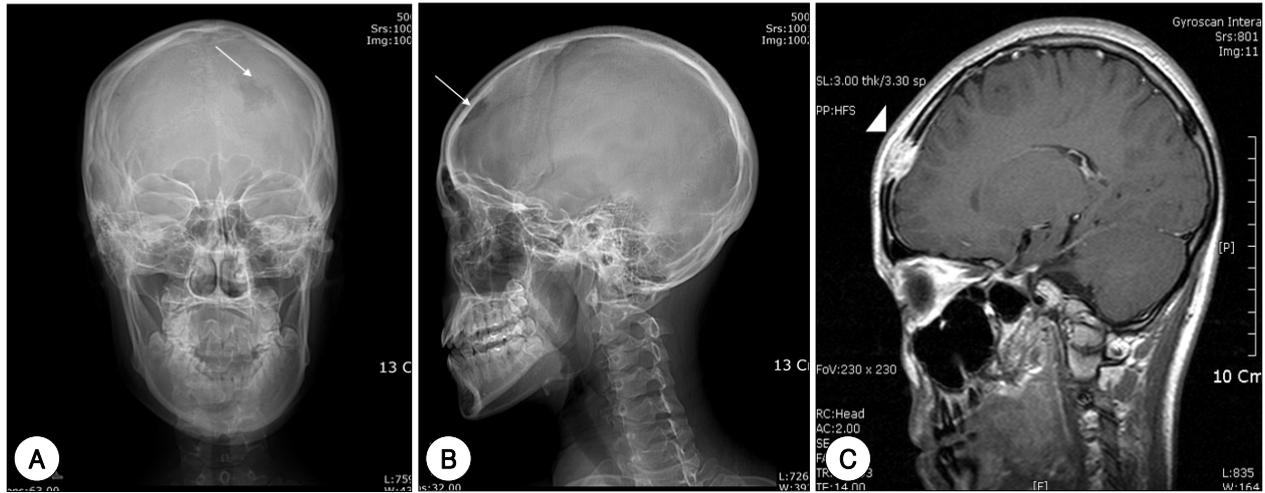
X조직구증(Histiocytosis X)으로 알려진 랑게르한스세포조직구증(Langerhans' cell histiocytosis)은 골수에서 유래된 항원전달세포가 비정상적으로 증식되어 발생하는 드문 질환이다.<sup>1)</sup> 랑게르한스세포조직구증의 병인은 명확히 알려지지 않았으며 질환의 양상에 따라 핸드-슐러-크리스찬병(Hand-Schuller-Christian disease), 레테러-시웨병(Letterer Siwe disease) 및 호산구성육아종(eosinophilic gra-

nuloma)으로 분류된다.<sup>2,3)</sup> 호산구성육아종은 골 외의 병변이 없이 주로 두개골에 단발성으로 발생하는 양성질환을 의미한다. 이는 주로 아동이나 젊은 성인에서 발생하며, 남성이 여성보다 호발 한다. 초기 증상은 점진적으로 커지는 압통을 동반한 종괴의 양상을 보이며 때로는 증상이 없이 단순방사선 사진에서 우연히 발견되기도 한다.<sup>2)</sup> 호산구성육아종은 드문 질환으로 전두골에 발생한 호산구성육아종 1례를 치험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

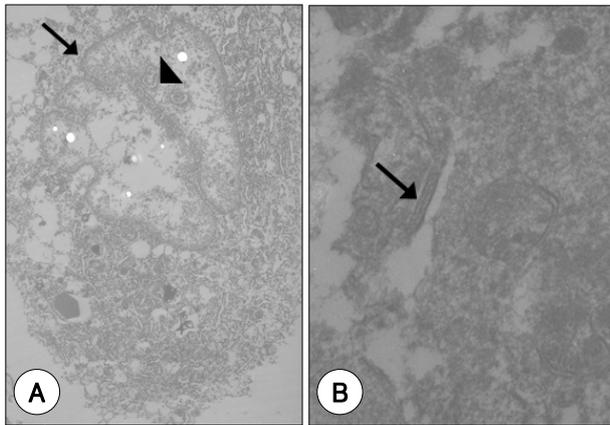
## 증 례

16세 여자환자가 2개월 전부터 서서히 커지기 시작한 3×4.5cm 크기의 전두부의 무증상 용기를 주소로 내원하였다. 통증 호소와 압통은 없었으며, 피부와는 유착이 없었으나 유

교신저자 : 정철훈, 134-701 서울 강동구 길동 445  
한림대학교 의과대학 성형외과학교실  
전화 : (02) 2224-2246 · 전송 : (02) 489-0010  
E-mail : c21ps@hanmail.net

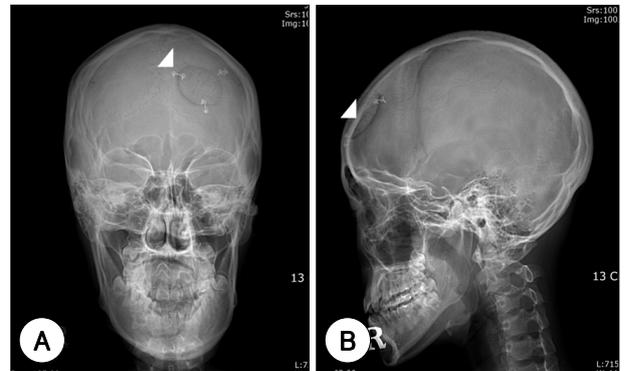


**Fig. 1.** Preoperative skull X-ray (A and B) show a punched-out lesion in the frontal bone (arrow). Preoperative T1-weighted sagittal MR image (C) demonstrates a heterogeneous enhanced mass, direct invasion to underlying dura mater, and no extension to cerebral cortex (arrowhead).



**Fig. 2.** Langerhans' cell (A) (arrow) with a cleaved nucleus (arrowhead) (electron microscope,  $\times 4,000$ ) is seen. Rod shaped median striated core (B) within cytoplasm of the reactive mononuclear Langerhans' cell is seen (Birbeck's granule, arrow) at the plasmalemmal invagination (electron microscope,  $\times 50,000$ ).

동성이 적어 전두골과의 유착이 의심되었다. 수술 전 시행한 단순방사선 사진에서 전두골 좌측의 병변부위에 구멍결손 (punch out) 소견이 보였으며, 컴퓨터단층촬영에서 전두골의 전층을 침범한 약 직경 2 cm 가량의 불규칙한 경계를 갖는 골파괴를 볼 수 있었고, 자기공명영상 소견 상 대뇌피질은 침범하지 않았으나 경질막(dura mater)까지 침범한 비균질적 조영증강의 병변을 보였다(Fig. 1). 전신골주사(bone scan)에서 좌측 전두부에 고리 모양의 동의원소 과섭취 병변을 확인하였으나 다른 장기의 추가병변은 보이지 않았다. 이학적 검사와 방사선 검사를 토대로 호산구성육아종을 의심할 수 있었다. 종양의 제거를 위해 양쪽관상절개술을 시행하였으며 종양의 경계에서 0.5 cm의 정상골을 포함한 전두골절제술을 시행하였고 경질막까지 침범하였음을 확인하고 경질막제거술 후 Neuro-tex<sup>®</sup>를 이용한 경질막성형술과 골시멘트(bone cement)를 이용한 두개골성형술(cranioplas-



**Fig. 3.** Skull X-ray at postoperative 1.5 years (A and B) show no recurrence of the tumor and well healed previous operated site by craniectomy and cranioplasty with bone cement (arrowhead).

ty)을 시행하였다. 수술 후 절제된 종양조직으로 시행한 전자현미경 소견상 Birbeck과립이 관찰되어 호산구성육아종으로 확진되었다(Fig. 2). 환자는 수술 후 9일째 퇴원하여 외래를 통해 경과관찰 중이며 임상소견과 단순방사선 사진 및 컴퓨터단층촬영으로 추적관찰을 한 결과 1년 6개월 간 특별한 합병증 및 재발은 보이지 않았다(Fig. 3).

## 고 찰

호산구성육아종 환자 중 80%는 10세 이하의 소아이며, 15세 이하의 아이들 중 연간 20 만 명에 한 명 정도로 발생하며 성인에서는 연간 2~3백 만 명 중 한 명으로 드물게 발생하는 질환으로 남성이 여성에 비해 2배가량 더 많이 발생한다.<sup>4)</sup> 1940년 Lichtenstein과 Jaffe에 의해 골(bone)에서 발생한 호산구성육아종이 처음 보고 되었으며, 1953년 Lichtenstein이 X조직구증을 처음 명명하였다.<sup>5)</sup> 1987년 Histiocyte Society에 의해 현재의 진단기준과 랑게르한스세

포조직구증으로 용어가 확정되었다.<sup>1)</sup> 골용해(osteolysis), 안구돌출증(exophthalmus), 요붕증(diabetes insipidus) 등의 증상을 보이는 만성형의 핸드-슐러-크리스찬병(Hand-Schuller-Christian disease), 급성 파종형으로 악성의 경과를 보이는 레테러-시웨병(Letterer Siwe disease)과 가장 양호한 예후를 보이는 단발성 단일골성의 호산구성육아종(eosinophilic granuloma)으로 분류되어진다.<sup>4)</sup>

호산구성육아종은 임상적으로 수개월에 걸쳐 점진적으로 커지는 압통을 동반한 종양의 특징을 보인다.<sup>1)</sup> 두개골, 대퇴골, 허약골, 늑골, 골반, 척추 등에서 호발하며 주로 단발성으로 두개골에서 발생하나 20% 이상에서 다발성으로 발생하는 경우가 관찰되며 이로 인해 핵의학검사와 같은 추가적인 영상의학적 검사를 필요로 한다.<sup>2,3)</sup> 혈관종, 두개근막염, 섬유형성이상, 전이암종 등과의 감별진단이 필요하다.<sup>2)</sup>

방사선소견은 침범부위와 질병의 진행정도에 따라 다르게 보이는데, 대부분의 병변은 경계가 명확하게 보이거나 혹은 불분명한 골용해 소견을 보인다. 초기에는 좀 더 침습적인 골용해를 보이고 진행된 병변은 경화된 경계를 갖는 덜 침습적인 모습을 보이며 만성적인 병변은 병변부가 완전히 사라지거나 혹은 병변부 전체가 경화된다.<sup>6)</sup> 특히 본 증례에서 확인할 수 있듯이 두개골 내의 병변은 단순방사선 사진에서 타원형 혹은 원형의 도려낸 모양(punched-out appearance)을 보이며 증상이 없는 경우 이를 통해 우연히 발견되기도 한다. 컴퓨터단층촬영을 통해 골용해 병변과 함께 주변의 연조직 종괴를 관찰할 수 있으며 두개골 내 침범여부 또한 알 수 있다.<sup>2)</sup> 자기공명영상에서 T1 강조영상은 저신호 혹은 중간신호 강도를 보이며 T2 강조영상에서는 고신호 강도를 보이고 가돌리늄(gadolinium) 조영제를 사용하는 경우 명확한 조영증강을 보인다. 자기공명영상은 연조직 혹은 염증소견의 동반여부와 종양의 경질막 침범이 의심되는 경우 유용한 정보를 제공해 준다.<sup>2)</sup> 핵의학검사는 내재된 다발성 병변 혹은 이차 병변이 과섭취 되어 이를 발견하는 데 도움이 되며 재발에 대한 장기간의 추적관찰에도 유용하다.

조직학적으로 호산구성육아종은 낭성형태를 띄며, 낭의 내벽이 되는 부분은 밀도가 높은 조직구(histocyte)의 침윤이 보이고 낭의 외벽은 섬유화되며 낭의 내부가 종양세포로 채워진다. 종양세포의 핵은 고량의 형태와 불규칙한 모양변화를 보인다. 또한 세포질은 호산성(eosinophilic)을 띠며 세포핵의 유사분열은 보이지 않는다.<sup>3)</sup> 호산구성육아종은 조직구의 표면에 CD1a 항원결정기(antigenic determinant)가 면역염색 되거나 전자현미경 소견 상 Birbeck과립(Birbeck's granule)이 관찰되면 확진되며 본 증례는 전자현미경 소견을 통해 호산구성육아종을 확진하였다.<sup>1)</sup>

치료는 관찰, 수술적 제거, 전신요법(systemic therapy) 등으로 분류되어진다. 특히 두개골에 국한된 경우 수술적 제

거가 가장 중심이 되는 치료방법이다. 드물게 뼈의 병변 부위가 자연히 분해되는 경우가 있으나 이러한 결과가 치료에 의한 것인지 질병의 자연스러운 과정인지는 불명확하다. 골수, 간, 비장 과 폐 등은 위험장기로 분류되며, 상기 장기로의 침범이 없는 경우 화학요법과 같은 공격적인 치료법은 필요하지 않다. 수술적 절제가 어려운 안외부 등의 장기로 침범하는 경우 인도메타신(indomethacin), 트리메토프림-설파메톡사졸(trimethoprim-sulfamethoxazole) 등이 좋은 효과를 보이는 증례가 보고 되고 있다.<sup>1,2)</sup> 본 증례의 경우 수술적 제거 외의 추가적인 치료는 필요하지 않았다.

재발은 성인에 비해 소아에서 많으며 30%의 환자에서 원발부와 먼 곳에서 종양이 재발한다. 이 경우 저선량률 방사선치료 혹은 단기전신요법 등이 좋은 치료가 된다.<sup>1,3)</sup>

예후는 진단받은 연령과 침범된 부위의 수에 의해 결정되나 비교적 양호한 예후를 보이며 본 증례와 같이 골외 병변이 없는 전두골의 단발성 병변을 갖는 호산구성육아종은 수술적 제거와 두개골 재건을 통해 가장 양호한 결과를 볼 수 있다.<sup>1,3)</sup>

호산구성육아종은 단발성으로 두개골에 발생하는 경우 초기에 진단하고 수술적 치료를 함으로서 좋은 예후를 보이므로 조기 진단과 치료가 중요하다. 따라서 젊은 연령의 환자에서 두개골에 발생하는 압통을 동반한 종괴 혹은 골용해 소견을 보이는 무증상의 종괴가 발견되면 호산구성육아종을 의심하여 영상의학적 검사와 조직학적 검사를 시행하는 것이 중요하며, 진단된 경우 적절한 시기의 수술적 절제를 시행함으로써 좋은 예후를 볼 수 있다. 그리고 치료 후 최소 6개월 이상의 추적관찰을 통해 호산구성육아종의 재발에 대비할 수 있다. 이와 같이 드물게 발생하지만 조기 진단과 치료로 좋은 예후를 보이는 호산구성육아종을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

**중심 단어 :** 호산구성육아종.

## References

- 1) Park SH, Park JC, Hwang JH, Hwang SK, Hamm IS, Park YM. Eosinophilic granuloma of the skull: a retrospective analysis. *Pediatr Neurosurg.* 2007;43:97-101.
- 2) Alexiou GA, Mpairamidis E, Sfakianos G, Prodromou N. Cranial unifocal Langerhans cell histiocytosis in children. *J Pediatr Surg.* 2009;44:571-574.
- 3) Lee YS, Kwon JT, Park YS. Eosinophilic granuloma presenting as an epidural hematoma and cyst. *J Korean Neurosurg Soc.* 2008;43:304-306.
- 4) Simanski C, Bouillon B, Brockmann M, Tiling T. The Langerhans' cell histiocytosis (eosinophilic granuloma) of the cervical spine: a rare diagnosis of cervical pain. *Magn Reson Imaging.*

2004;22:589-594.

5) Linchtenstein L, Jaffe HL. *Eosinophilic granuloma of bone with report of a case. Am J Pathol.* 1940;16:595-604.

6) Golla SK, Kavanagh EC. *MRI, CT, scintigraphic and histological feature of a vanishing scapular eosinophilic granuloma. Ir J Med Sci.* 2009;178:107-110.