

하악골 골수염이 동반된 전신적 골화석증

전남대학교 치과대학 구강악안면외과학교실
이종호 · 정종철 · 서구종 · 정중재

OSTEOMYELITIS OF THE MANDIBLE ASSOCIATED WITH OSTEOPETROSIS

Jong-Ho Lee, Ku-Jong Seo, Joong-Jae Jeong, Jong-Cheol Jeong

Department of Oral & Maxillofacial Surgery, Chonnam National University

Osteopetrosis is a rare skeletal disease of unknown etiology. Osteomyelitic changes in the jaw bones are frequently seen in this disease, especially in the mandible and may follow upon tooth extraction. A case is reported of a 31-year-old male who was seen because of intraorally exposed bony spicule and chronic dull pain. Radiographic and haematological investigations led to the diagnosis of osteopetrosis with osteomyelitis. The striking radiologic findings were pathologic mandibular fracture and generalized skeletal thickening. The present case could be grouped under the benign form, type II osteopetrosis. With the conservative and minimally invasive modes of treatment including administration of penicillin G sodium, curettage and closed reduction, we could successfully manage the osteomyelitis and pathologic fracture associated osteopetrosis.

Keyword : Osteomyelitis, Osteopetrosis, Pathologic fracture

I. 서 론

골화석증은 골의 치밀도(bone density)가 전반적으로 증가하는 대사성 골 질환이다. 1904년 Alber-Schonberg가 처음으로 기술하였으며, 1926년 Karschner에 의하여 골화석증(osteopetrosis)으로 명명되었다¹⁾. 골화석증은 일반적으로 유아 및 소아에서 흔히 나타나며, 열성으로 유전되는 악성의 형태와 성인에서 흔히 나타나며 우성 유전되는 양성의 형태가 있다²⁾.

저자들은 하악골 골수염과 이로 인한 병변성 골절(pathologic fracture)을 동반한 전신적 골화석증 환자를 치험하여 다소의 지견을 얻었기에 보고하는 바이다.

II. 증례 보고

1992년 6월 27일 31세 남자 환자가 우측 하악골 종창 및 둔한 통증을 주소로 내원하였다. 주소와 관련된 과거 병력으로는 1981년에 하악 치아를 발거한 후 발치창의 치유 부전과 지연이 있었으며, 1989년에는 우측 하악골에 동통이 유발되었으나 방치하다가 1990년에 원인 잔존 치근을 발거하였다. 그 후 발치와의 치유 부전과 골수염 증상 보여 개인 병원에서 약 3개월간 항생제 투여와 소파술을 시행받았다. 내원 당시 우측 후구치삼각부에 백색의 피사된 골조직이 노출되어 있었으며, 우측 하악골의 종창과 골절편의 변위에 의한 비대칭 안모를 가지고 있었다(Fig. 1). 농누출이나 급성 염증 증상은 없었으며,

“본 논문의 요지는 대한악안면성형외과학회 1992년도 추계 학술대회에서 구현 되었음”

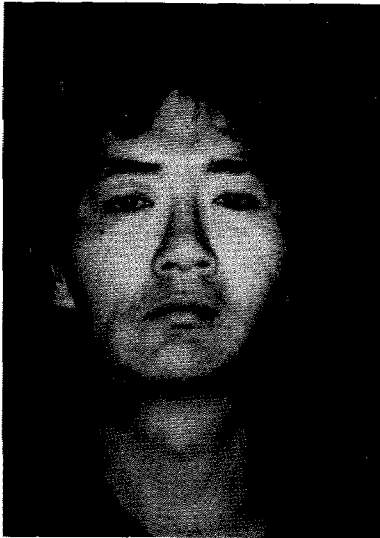


Fig. 1. Preoperative facial photograph, facial asymmetry with right mandibular swelling and deviation



Fig. 3. Cephalometric radiogram show severe sclerosis of skull base and facial bones

활력 증상 역시 정상이었다. 두부 및 파노라마 방사선사진에서 두개저와 안면골의 현저한 골경화 및 우측 하악 우각부의 골 파괴상 및 골절이 보였다(Fig. 2,3). 흉부방사선 사진에서는 늑골, 쇄골 및 견갑골의 광범위한 골경화가 인지되었으며, 좌측쇄골과 늑골의 오래된 골절도 관찰되었다(Fig. 4). 흉추 및 요추는 전형적인 샌드위치 모양이었으며 골반골, 대퇴골체 및 경골체도 주상-구조가 폐쇄되어 있었고 심한 골경화의 소견이 관찰되었다(Fig. 5).

혈액검사에서 헤모글로빈(10.1mg/dl)과 헤마토크릿(31.2) 수치가 다소 낮았고, acid phosphatase

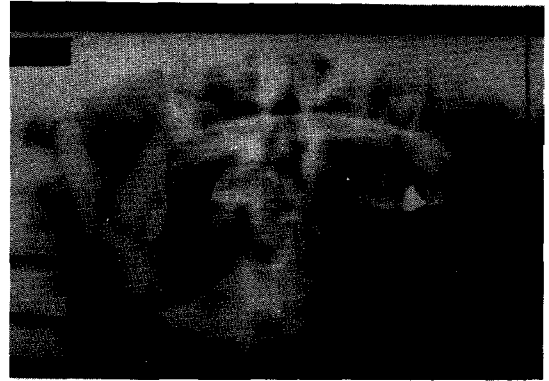


Fig. 2. Panoramic radiogram, shows right mandibular angle fracture and bone destruction

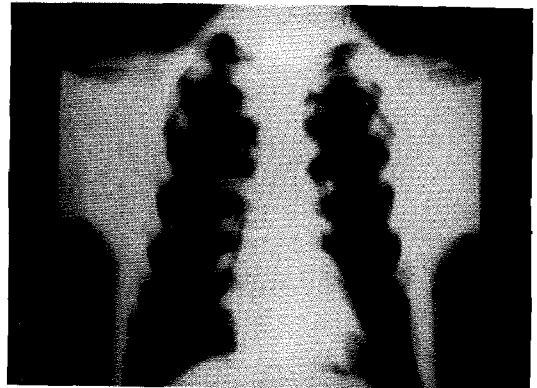


Fig. 4. Chest P-A view, extensive sclerosis of costal bone, clavicle and scapula, and old fractures of the left clavicle and rib

(15.2 Unit)가 증가되어 있었다. 뇨에서 단백(30)이 검출되었으며, 그외에는 정상 소견이었다.

가계는 양친과 3남 2녀로 구성되어 있었으며, 환자는 차남으로 미혼이었다. 부친이 생존해 있었으며, 직접 검사는 행하지 못하였으나 본 증례와 유사한 증상을 갖고 있는 골화석증 환자로 강력히 의심되었다. 형제 자매들과 결혼을 한 형과 누나의 자식들에서는 골화석증을 의심케 하는 증상을 찾지 못하였다.

치료 및 경과

저자들은 방사선 소견 및 검사실 소견 그리고 임상적인 소견으로 하악골의 골수염을 동반한 골화석증으로 진단하였다. 우측 하악골에 발생한 골수염을 치료하기 위하여 철저한 부골 적출술 및 항생제 요

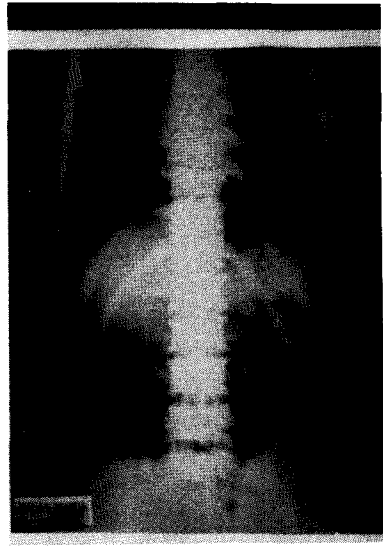


Fig. 5. A,B, P-A and lateral T-L spine view, sandwich appearance of thoracic and lumbar spine

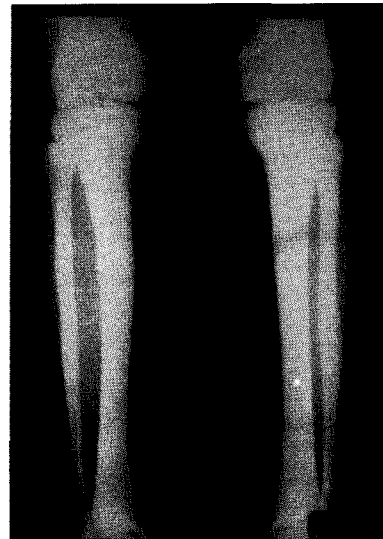


Fig. 5. C,D Femur and tibia P-A view, severe sclerosis and trabecular obstruction in pelvis, body of femur and body of tibia

법을 시행하기로 계획을 수립하였다. 통상적인 비기관 삽관술을 이용한 전신마취를 유도한 후 구내 접근법을 이용하여 우측 하악골을 노출시켰다. 부골을 적출하고 출혈이 되는 정상골이 노출될 때까지 인접 골을 드릴로 삭제하였다. 항생제를 혼합한 생리 식염수를 이용하여 충분한 세척을 시행한 후 염증성 연조직을 변연절제하였다. 골절된 하악골은 미니플레이트를 이용한 내고정 시행 시 골조직의 파절이

예견되어 고정을 시행하지 않았다. 그리고 이식 가능한 공여골 결여로 인해 골 결손부에 골이식을 시행하지 않았다. 5-0 vicryl로 창상을 철저히 층별 봉합하고 악간고정을 시행하였다. 술후 약 2주간의 화학요법과 구강의 청결 유지 등으로 7개월이 지난 현재 염증의 재발은 없었으며 주기적인 방사선 추적 결과 골조직의 재형성으로 인한 골절된 하악골의 재결합을 관찰할 수 있었다(Fig. 6).

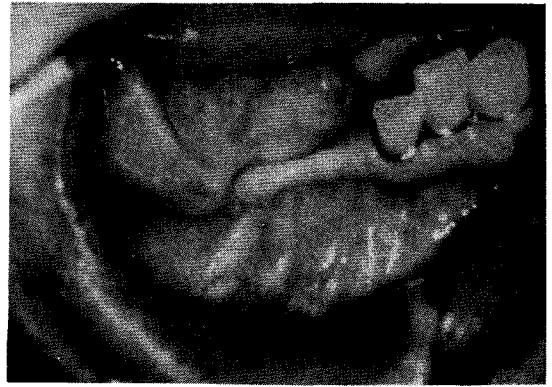
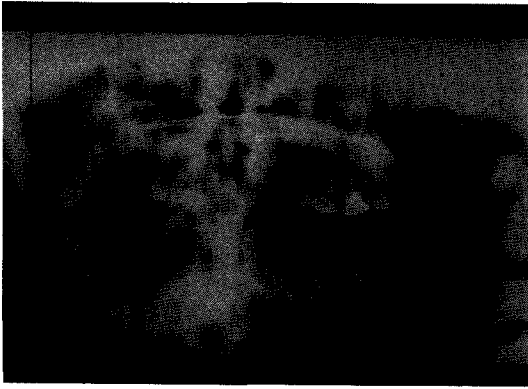


Fig. 6. A,B Postoperative panorama and intraoral photogram show mandibular reunion with marked bone regeneration

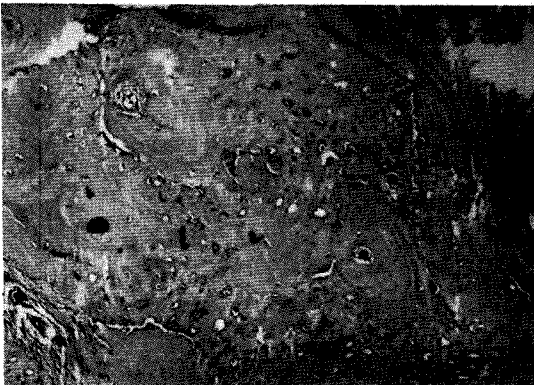


Fig. 7. Histopathologic finding, increased mineralized bone, haphazardly arranged trabeculation and inflammation of bone tissue

병리조직학적 소견

피사된 골조직의 생검 결과 석회화된 골조직의 증가와 함께 골소주의 불규칙적인 배열 그리고 골조직의 염증의 소견을 보였다(Fig. 7).

III. 고 찰

골화석증은 Alber-Schönberg disease, Marble bone disease, Osteopetrosis 및 Osteosclerosis Fragilis Generalisata 등으로 불리우고 있으며,²⁾ 병인은 잘 알려지지 않았지만 파골세포의 osteoclastic activity의 결핍이나 파골세포 형성 자극인자의 결핍에 의한 것으로 생각하고 있다^{3,4)}. 임상적으로 우성 유전되는 양성 형태와 열성 유전되는 악성의 형태가

있으며,²⁾ 악성 형태는 신생아나 유아에서 흔히 발생되고(Osteopetrosis foetalis) 빈혈, 간비대, 임파선증(lymphadenopathy), 수두증(hydrocephalus), 뇌신경 이상으로 인한 시신경 위축과 청력 감퇴 그리고 안면신경 마비등이 올 수 있다^{5,6)}. 이러한 경우 환자는 일반적으로 빈혈과 이차적 감염으로 인하여 조기에 사망하게 된다. 양성 형태는 특별한 임상 증상없이 청소년기나 성인에 이르는 경우가 많으며(Osteopetrosis Tarda), 골경화, 골절, 감염으로 인한 골수염 그리고 치아의 맹출 지연등이 올 수 있다^{2,7)}. 방사선학적으로 장골(long bone)의 균일한 치밀화 양상, 샌드위치 모양의 척추, 두개저의 현저한 골경화와 부비동 및 유양돌기의 합기공동형성(pneumatization) 결핍, 비후된 치조 백선 그리고 치아의 영양관의 폐쇄 등의 소견을 보인다^{2,8,9,10,11)} 혈청내 칼슘, 인산 및 alkaline phosphatase는 거의 정상 범주에 속하며, 다만 acid phosphatase가 흔히 증가된다²⁾.

조직 병리학적으로 골조직의 석회화와 치밀골층이 증가되어 있고, 연골성 및 석회화된 유골 요소(cartilaginous and calcified osteoid element)와 성숙한 층판골(lamellar bone)이 많이 나타나며 골소주가 불규칙적으로 배열되어 있다^{2,6)} 골화석증과 감별하여야 할 질환으로는 Pycnodystosis, Metaphyseal dysplasia, Diaphyseal sclerosis, Melorheostosis, Osteopetrosis triata, Osteopoikilosis 등이 있다¹¹⁾.

골화석증 환자에서 치과적인 문제점으로 악골 골수염, 치아의 매복이나 치주질환에 의한 조기 상실, 악골 골절 그리고 뇌신경 압박으로 인한 말초 증상

등을 열거할 수 있다. 대개 환자는 악골 골수염이나 동통으로 인해 치과를 방문하게 되는데, 이럴 경우 전신적 골병변이 간과된 채 발치나 기타 치료를 시행할 가능성이 아주 높다. Trapnell¹⁾은 골화석증에서의 치주-방사선학적 소견을 잘 요약하였는바, 표준 치과방사선 사진에서 치조백선의 비후상이나 증가된 골밀도가 관찰될 경우에는 반드시 골화석증을 의심해야 한다. 본 증례에서도 무분별한 발치로 인해 반복적인 악골 골수염이 병발되었으며, 환자의 나이에 비해 하악 좌우측 소대구치 등 여러개의 치아가 상실되어 있었다. 골수염은 골조직의 염증으로서 악골에서는 주로 치성에 의하여 발생되며, 이외의 원인으로는 건강한 골조직에서 혈류를 통한 전염에 의한 발현 및 말단의 혈관 질환과 관련된 감염의 결과로 나타나기도 한다²⁾. 골화석증에서 나타나는 골수염은 골수의 폐쇄 및 섬유화에 의한 골조직의 혈류량의 감소에 의하여, 지역적인 차이는 있지만 주로 *Staphylococcus aureus*가 주 원인균으로 생각되고 있다³⁾. 골화석증에서 골수염의 치료로는 일반적인 증상적 치료와 배농 및 부골적출술 그리고 화학요법 등이 시행되고 있다. 그리고 감염 조직의 완전한 제거를 위하여 하악골 절제술 등도 시행되고 있으나,¹³⁾ 무엇보다도 감염의 원인 요소를 제거하고 예방하는 것이 중요하다 하겠다.

본 증례에서 악골 골절이 수반된 것은 골수염 치료를 위한 악골 소파술에 기인된 골 결손 때문에 일어난 것으로 생각되지만, 문헌에는 우성유전성 골화석증의 병변성 골절과 치유 지연이 발생할 가능성이 높음이 지적되어 있다^{2,13)}. 특히 Bollerslev와 Andersen¹³⁾은 cranial vault의 석회화가 증가된 type I 과 "Rugger Jersey Spine"과 골반골에 endo-bone(골내에 골이 있는 양상)이 있는 type II 화석증의 골절 양상을 연구 보고하였다. 그들에 따르면 Type I에서는 골절 위험성이 높지 않은 반면에 type II에서는 장골의 골절률이 확실히 증가되어 있었다. 본 증례도 type II 골화석증으로 늑골과 쇄골의 오래된 골절을 확인할 수 있었다.

제7 또는 8 뇌신경의 장애 증상이 골화석증의 일반적 초 증상인데, Chinda 등¹⁴⁾은 저작근 허약과 함께 전격양의 삼차신경통을 수반하는 증례를 보고하였다. 저자들의 증례에서는 뇌신경 이상의 증상은 없었으나, 전신적 골화석증이 다양한 증상들을 가질

수 있으므로 세밀한 검사와 진단이 필요하겠다. 그리고 골화석증 환자에서는 혈중 칼슘치가 높게 나타나는 경우가 많으므로 저 칼슘 음식의 섭취와 칼슘의 배설을 위한 부신피질호르몬제제의 투여가 추천되기도 한다.

IV. 결 론

저자들은 31세 남자 환자에서 발치에 의한 감염으로 생각되는 하악골 골수염을 동반된 골화석증을 치험하였다. 부친이 골화석증 환자로 추정되었으며, 다른 형제 자매는 정상이었다. 검사실 소견상 혈중 칼슘 농도는 정상이었고 acid phosphatase는 정상 수치보다 약간 상승되어 있었다. 항생제 요법과 부골적출을 시행하였으며, 골결손부에 골을 이식하지 않고 약간 고정으로 병변성 골절을 정복하였다. 약 7개월 추적한 결과 골수염의 재발 없었으며 골 결손부에 신생골이 재생되어 골절편이 유합되었다.

참고문헌

1. Trapnell DH : Periodontal manifestations of osteopetrosis. *Br J Radiol* 41 : 669, 1968.
2. Shafer WG, Hine MK, Levy BM : A textook of oral pathology. 3rd Edition. W.B. Saunders Co., Philadelphia 1974, pp 631-663.
3. Lawoyin DO, Daramola JO, Ajagbe HA, Nyako EA, Lawoyin JO : Osteomyelitis of the mandible : Report of a case. *Br J Oral Maxillofac Surg* 26 : 330, 1988.
4. Moore J : Surgery of the mouth and jaws. Blackwell Co., Oxford 1985, p 289.
5. Dyson DP : Osteomyelitis of jaw in Alberschönberg disease. *Br J Oral Surg* 7 : 178, 1970.
6. Jaffe HL : Metabolic degenerative and inflammatory diseases of bones and joints. Henry Kimpton Publishers, London 1972, pp 178-192.
7. Gupta DS, Gupta MK, Borle RM : Osteomyelitis of the mandible in marble bone disease. *Int J Oral Maxillofac Surg* 15 : 201, 1986.
8. Brailsford JF : The radiology of bones and joi-

- nts. 4th editions, Churchill, London 1948, p 552.
(재인용)
9. Fairbank T : An atlas of general affections of the skeleton. Livingstone, Edinburg 1951 p 31.
(재인용)
 10. Glickman I : Clinical periodontology. 3rd edition, Saunders, Philadelphia 1964 p 424.
 11. Wood KN, Goaz Pw : Differential diagnosis of oral lesions. 2nd edition, Mosby, Saint Louis 1980 pp 484-495.
 12. Steiner M, Gould AR, Means WR : Osteomyelitis of the mandible associated with osteopetrosis. J Oral Maxillofac Surg 41 : 669, 1983.
 13. Bollerslev J, Andersen JE Jr : Fracture patterns in two types of autosomal-dominant osteopetrosis. Acta Orthop Scand 60 : 110, 1989.
 14. Chindia ML, Ocholla Tj, Imalingat B : Osteopetrosis presenting with paroxysmal trigeminal A case report. Int J Oral Maxillofac Surg 20 : 199, 1991.