

우측 측두골에 재발한 연골아세포종의 증례보고

서운경 · 허필우** · 이 원 · 김성훈* · 고택수 · 허현아 · 김인수
가톨릭대학교 의정부성모병원 치과 구강악안면외과, *교정과, **신경외과

Abstract

RECURRENT CHONDROBLASTOMA ON THE RIGHT TEMPORAL AREA : A CASE REPORT

Woonkyung Seo, Pilwoo Huh**, Won Lee, Seong-Hun Kim*,
Taeksu Go, Hyun-A Heo, Insoo Kim

*Div. of Oral and Maxillofacial Surgery, *Div. of Orthodontics, Dept. of Dentistry,
**Dept. of Neurosurgery, Uijeongbu St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea*

Chondroblastoma was introduced as a rare benign cartilaginous neoplasm by Codman in 1931. It described by Jaffe and Lichtenstein in 1942 as a benign cartilaginous neoplasm that represents less than 1% of all primary bone tumor. It commonly arises in the epiphysis of long bone but, it occurs very rare in temporal area.

Sometimes, microscopic identification of chondroblastoma and giant cell granuloma is difficult. An immunohistochemical studies was performed for S-100 protein which is useful in arriving at the correct diagnosis.

Treatment modalities are total curettage, en-bloc excision, irradiation, and radiation combined with surgical excision. But radiation therapy was controversial.

We describe a case of chondroblastoma which was arisen in the right temporal area and the recurrence that was treated by surgical excision and radiation therapy with review of literature.

Key words : Chondroblastoma, Temporal bone, S-100 protein, Radiation therapy

I. 서 론

연골아세포종(Chondroblastoma)은 1931년 Codman에 의해 처음 보고된 primary bone tumor의 1%정도로 나타나는 드문 양성 골성 신생물이다^{1,2)}. Jaffe와 Lichtenstein에 의해 처음 명명되었고, 장골(long bone)의 골단(epiphysis)에서 자주 관찰되며, 상완골(humerus)에서 특히 많이 관찰된다^{1,3)}. 두개골에서 발생한 연골아세포종은 Denko와 Krauel에 의해 1955년에 처음 보고되었고, 측두골에서는 더욱 드물어 약 45case정도만 보고되고 있다⁴⁻⁹⁾. 측두골에 발생한 연골아세포종의 경우 조직학적 소견은 유사하나, 몇 가지의 특징적인 차이를 보인다. 일반적인 장골에서의

연골아세포종의 호발연령은 어린 10대이지만, 측두골에서 발생하는 경우 30세가 넘는다. 그리고, 외과적 소파술 후의 재발률도 장골인 경우 10%정도인 반면, 측두골인 경우 55%정도로 높게 나타난다²³⁾. 측두골에서의 연골아세포종은 거대세포종양(giant cell tumor), 동맥류뼈낭종(aneurysmal bone cyst), 연골육종(chondrosarcoma)같은 종양들과 유사한 방사선학적, 조직학적 소견을 보이기 때문에 감별이 필요하다. 연골아세포종의 치료는 소파술, en bloc excision, 방사선치료 그리고, 외과적 수술과 방사선 치료의 병행을 고려할 수 있다.

본 교실에서는 우측 측두부에 통증을 동반한 부종을 주소로 내원하여 2001년 1월부터 2004년 11월까지 3회의 중

양 적출술과 1회의 방사선 치료를 시행하고 현재 7개월간 경과 관찰 중인 연골아세포종 환자를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례보고

34세의 여자환자로 2002년 1월 우측 귀와 턱관절 부위의 부종과 통증을 주소로 내원하였다. 약 1년 전에 증상이 시작되어, 점차 증상이 심해지는 경향을 보여 내원하게 되었다.

초진시 우측 턱관절부위의 연조직 부종과, 압통이 관찰되었고, 특별한 청력장애나 이통은 보이지 않았다. 초진 MRI 이미지에서 우측 측두골의 인부(squamous)와 광대(zygo-

matic) 부위에 불규칙적인 골 파괴 양상을 보이고, 연조직 덩어리가 관찰되었다. 과두와 관절강은 정상적인 형태를 나타내었고, 핵 의학검사(Bone scan)에서는 우측 턱관절부 밀도가 증가한 것을 관찰할 수 있었다(Fig. 1).

2002년 3월 전신마취하에 전이개 접근(preauricular approach)을 통한 중앙적출술을 시행하였고, 조직학적 소견상 거대세포 육아종(Giant cell granuloma)로 진단되었다.

2003년 8월 다시 같은 부위의 부종과 통증으로 재내원하였고, 임상 및 방사선학적 검사 결과 병소의 재발로 판단되었다. MRI이미지상 우측 측두개와의 기저부에 덩어리가 관찰되고, 이 병소는 solid, cystic portion으로 구성되어 있으며 측두골에 골파괴를 동반하는 것이 관찰되었다(Fig. 2).

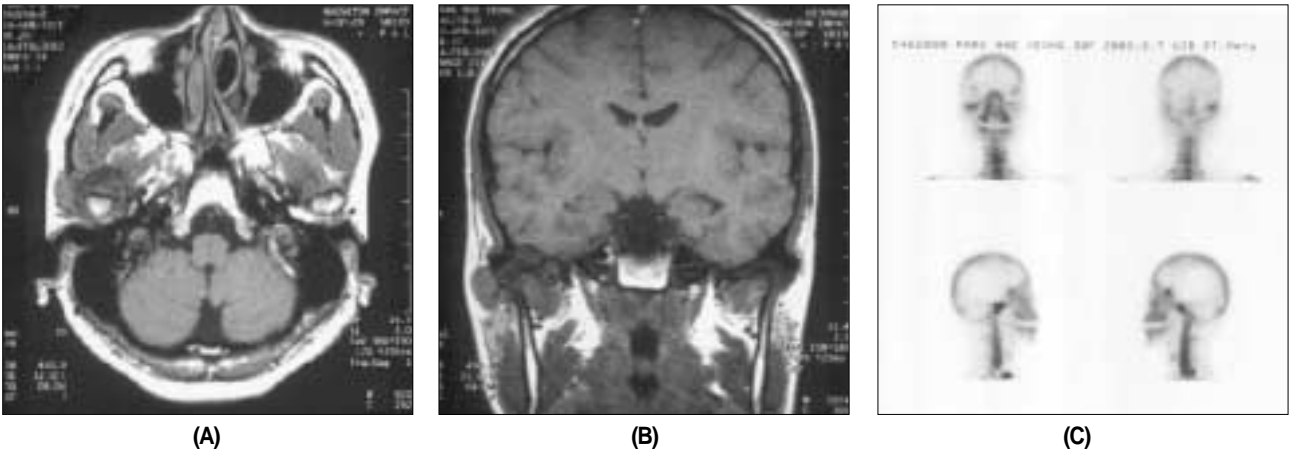


Fig. 1. Preoperative MRI & Bone scan image. Irregular bony destruction of right temporal bone (A&B) and increased radioactivity on Rt. TMJ area (C) were observed.



Fig. 2. MRI image at the 18 months after first operation. There was solid and cystic mass in the right middle cranial fossa base with temporal bone destruction.

2003년 10월 측두하 접근법(subtemporal approach)을 통한 종양 적출술을 시행하였고, yellowish하고 soft한 병소는 경계를 명확히 구별할 수 없었다. 현미경 관찰하에 광범위한 적출술을 시행하였고, 조직학적 소견상 연골아세포종으로 진단되었다. 수술 시행 후 개구시 우측으로 정중부의 편위(deviation)와 2mm정도의 전치부 개교합이 관찰되었으나 환자 자신이 큰 불편감을 느끼지 않아, 다른 치료를 하지 않고 지켜 보기로 하였다.

주기적 검진 동안 재발 소견이 보이지 않았으나 2004년 8월 Follow-up MRI 이미지에서 우측 턱관절 주변에 외과적 골 결손부가 보이고, 불규칙한 소엽상(lobulated shape)의 증가된 병소가 우측 측두와(temporal fossa)와 하측두와(infratemporal fossa)에 관찰되었다(Fig. 3).

2004년 8월 전신마취하에 다시 개두술을 이용한 종양 적출술을 시행하였고, 역시 현미경 관찰하에 광범위한 적출술을 시행하였다(Fig. 4). 우측 과두는 병소에 이환 되어 있지 않고, 기능상의 문제 때문에 제거하지 않았다. 병소의 잦은 재발과 병소 경계의 불분명함 때문에 3차 수술 시행 후 2004년 10월 1일부터 2004년 11월 19일 까지 6000cGray의 방사선 치료를 시행하였다. 현재까지 3개월 간격의 주기적인 검진을 시행하고 있다. 다소간의 개구제한은 보이고 있으나 불편을 호소하지 않는 상태이고, 신경학적 검사결과 정상으로 나타났다. 청력 문제나 다른 합병증 그리고 재발 소견은 관찰되지 않고 있다. 현재까지 주기적 검진 중이고 2005년 5월 MRI 이미지에서 이상소견은 보이지 않고 있다(Fig. 5).

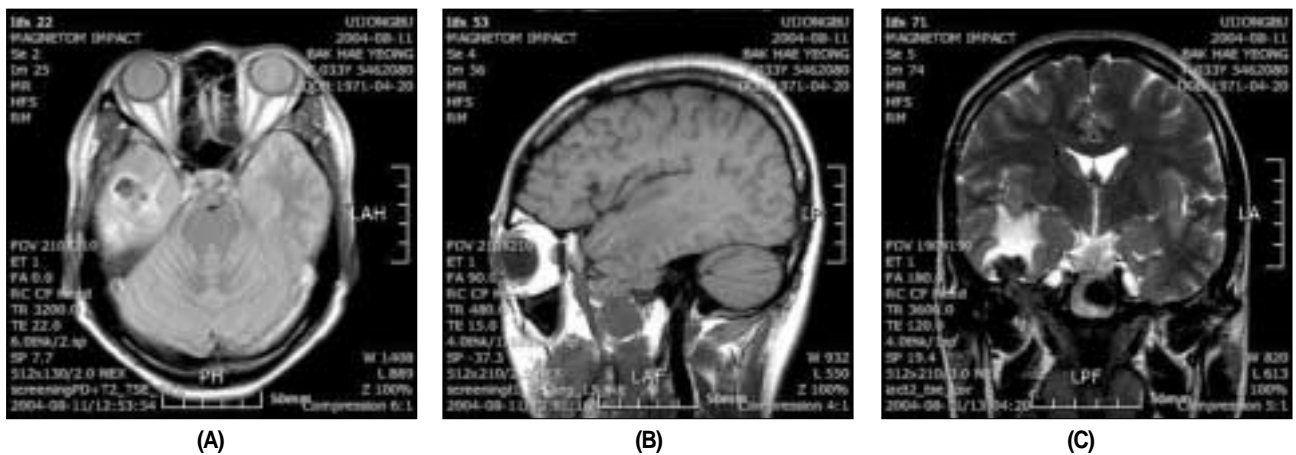


Fig. 3. MRI image at the 11 months after second operation. There are enhanced irregular lobulated shaped mass at right temporal fossa and infratemporal fossa.



Fig. 4. Yellowish soft tumor mass difficult to identify tumor margin.

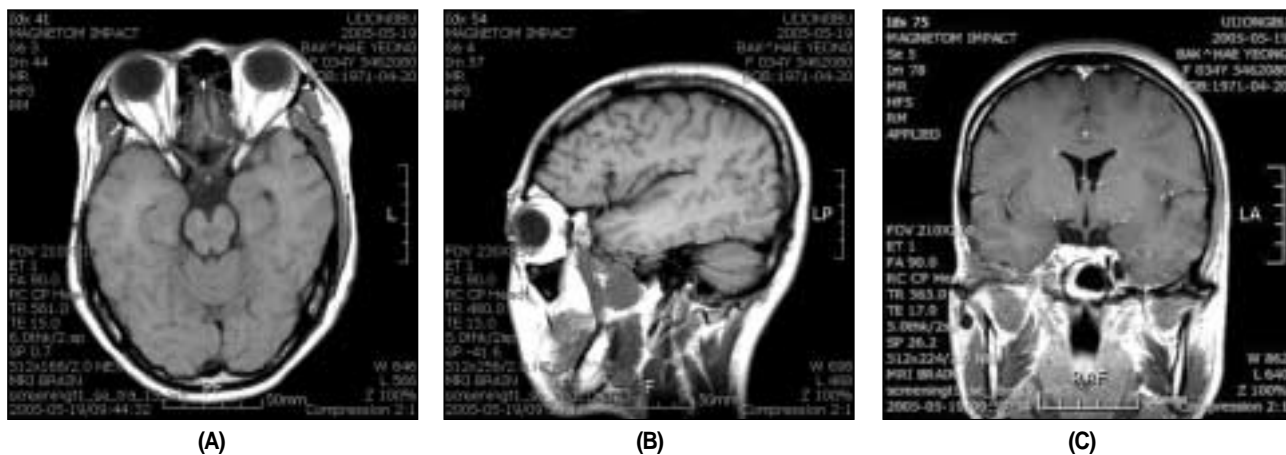


Fig. 5. MRI image at the 9 months after third operation. MRI views show almost complete regression of tumor mass.

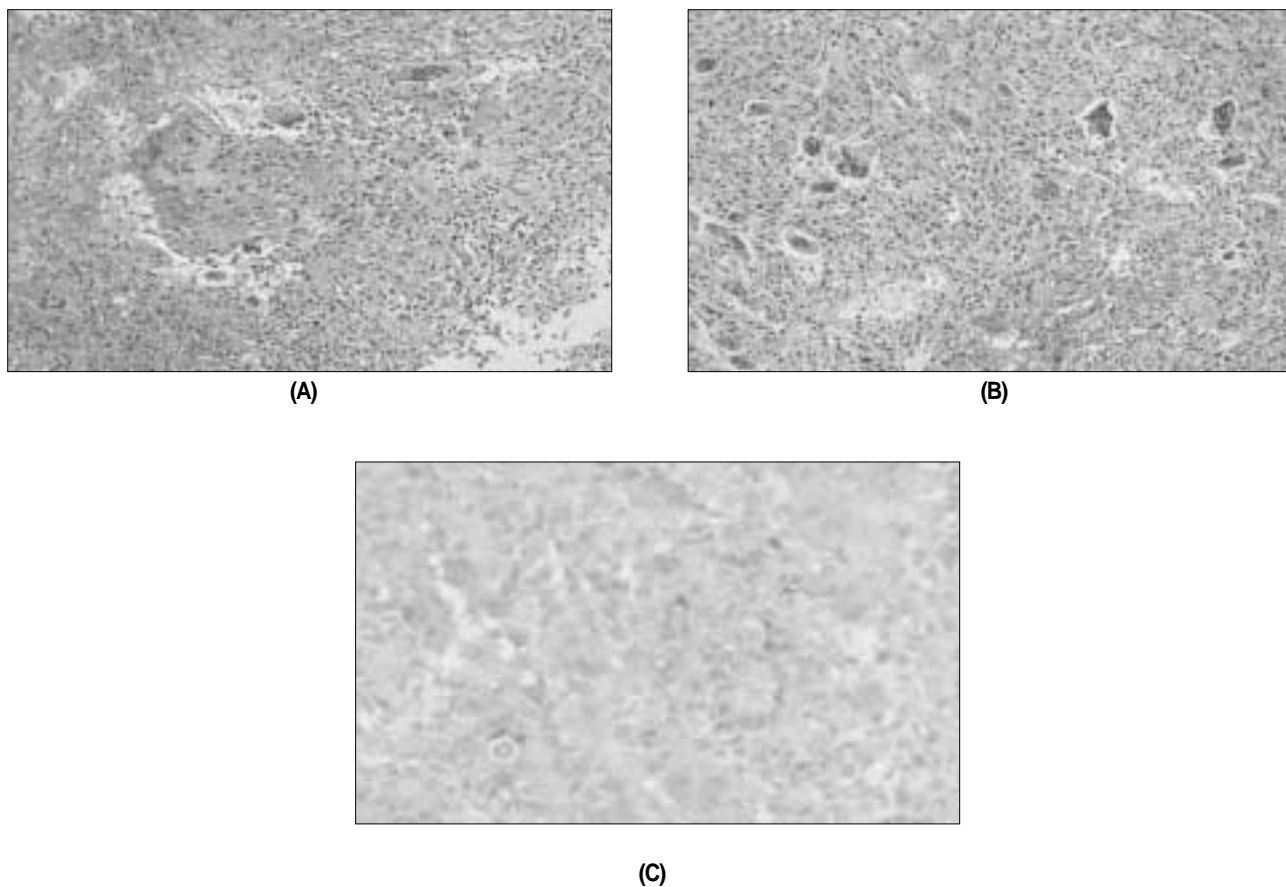


Fig. 6. The pathological examinations (at 3rd Operation) exhibit multinucleated giant cells are scattered throughout the cellular area(A & B) and displayed tumor cells are positive for S-100 protein(C).

Ⅲ. 조직학적 소견

1차 수술 후 시행한 조직학적인 검사에서 다핵 거대세포(multi nuclear giant cell)를 포함하는 종양세포가 관찰되었고, S-100 면역조직학적 검사는 시행되지 않았다.

2차 3차 수술 후 조직학적 검사에서 단핵 방추형 종양세포(mono nuclear spindle-shaped tumor cell)가 다핵 거대세포(와 세포질 헤모시데린 과립(cytoplasmic hemosiderin granule)을 따라서 관찰이 되고, "Chicken-wire calcification"이라 불리는 세포 내 석회화(intercellular calcification)가 관찰되었다. S-100 면역조직학적 검사 시행되었고, 단핵종양세포가 부분적으로 S-100에 양성으로 반응하고, 몇몇의 연골기질(chondroid matrix)은 더 양성으로 보였다(Fig. 6).

Ⅳ. 총괄 및 고찰

연골아세포종의 임상적 양상은 대개 양성이다. 하지만 가끔씩 공격적이고, 재발이 일어나기도 하며 드물게 폐로 전이 되기도 한다^{9,10,11}. 대부분의 측두골에서 발생하는 연골아세포종은 다른 부위에서 발생하는 경우보다 더 높은 연령에서 발생하고, 남자에게서 2배정도 더 호발한다. 측두골 인부(squamous part)는 연골에서 유래하므로 두개골에서 가장 호발하는 부위로 생각된다.

본 증례의 연골아세포종 환자는 34세의 여성이었고, 발생 부위는 측두골의 인부였다. 2회의 재발로 총 3회의 수술을 시행하였고, 전이개접근법(preauricular approach)을 통하여 1회, 개두술을 하여 2회의 수술을 시행하였다. 측두골에 발생한 연골아 세포종은 특히 재발에 관한 보고가 많은데 그 이유는 뇌, 뇌신경, 경동맥, 경정맥등의 중요 해부학적 구조가 가까워 충분한 종양의 제거가 어렵기 때문이다^{8,12,13,14}. 하악 과두에 가려 접형골(sphenoid bone)의 접근이 어려운 경우 과두 제거를 고려 할 수 있다¹⁵. 본 증례에서는 우측 과두는 병소에 이환 되어 있지 않았고, 술 후 기능상의 문제를 고려하여 과두를 제거하지는 않았다. Obwegeser도 TMJ를 보존하기를 추천하고, 필요한 경우 과두를 절단한 후, 수술 후에 다시 접합하는 방법을 제시하기도 하였다¹⁶.

측두골에 발생한 연골아세포종의 주된 증상은 청각장애와, 이통, 이명과 현기증이고, 측두부의 부종을 주소로 내원한다. 본 증례에서는 청각장애는 보이지 않은 것으로 보아 귓속뼈 고리(otic ossicle chain)와 obstruct auricle은 중앙에 이환 되지 않은 것으로 생각된다^{13,17}.

연골아세포종의 방사선학적 소견은 측두골의 골용해성 병소(osteolytic lesion)가 관찰되고, 이 병소는 밀도가 증가된 얇은 경계를 가진 정상 골로 둘러 싸여 분리되어 있다¹³.

CT이미지에서는 고밀도의 병소를 보이고, 불규칙한 엽상의 확장된 병소(irregularly lobulated expansile mass)가 골 파괴를 동반하여 나타나고, 'Calcific foci'가 관찰되기도 한다. 3D CT가 병소의 윤곽과 골파괴 정도를 잘 보여줄 수 있기 때문에 수술에 도움이 될 수 있다. 종양과 뇌막의 경계는 MRI를 통해서 확인할 수 있고, 대개 T1이미지에서 hypotense에서 isotense까지의 강도를 보이고, T2이미지에서 isotense에서 hypertense까지의 강도를 보인다^{8, 11}.

측두골에서의 연골아세포종은 거대세포육아종(giant cell granuloma), 동맥류뼈낭종(aneurysmal bone cyst), 연골육종(chondrosarcoma) 그리고, 다른 골과 연골에서 유래한 종양들과 감별을 해야 한다. 거대세포육아종은 세포와 섬유성 조직으로 구성된 골성병소로서 다핵 거대세포와 woven bone의 trabecule을 포함하고 있다. 조직학적 소견이 거대세포종양과 유사하므로 연골아세포종과 감별진단이 어렵지만^{2,24}, S-100 protein 면역반응을 통해 연골아세포종과 감별된다. S-100 protein이 거대세포육아종에서는 음성인 반면 연골아세포종에서는 양성을 나타내므로 이를 통해 두 종양을 감별한다.

동맥류뼈낭종은 확장된 골파괴양상(expansive and osteolytic)을 보이는 면에서 양성 연골아세포종과 유사하다. MRI상 T1이미지에서 isotense에서 hypertense까지의 강도를 보이고, T2이미지에서는 병소의 출혈 정도에 따라 hypertense를 나타내기도 한다. 대부분의 동맥류뼈낭종에서는 격벽과 액체층이 관찰되어 연골아세포종과 감별된다^{18,19,20}. 하지만 Flowers et al.의 보고에서처럼 격벽과 액체층이 없는 경우도 있기 때문에 최종 진단은 조직학적 검사를 통해서 알 수 있다. 연골육종은 MRI상 T2이미지에서 hypotense한 강도를 나타낸다²¹.

연골아세포종의 조직학적 소견은 둥글고, 고랑이 있는 핵과, 세포질 헤모시데린 과립 그리고 다핵거대세포가 중앙 내에 관찰된다. 유사분열(mitotic figure)양상은 드물게 나타나고, 주로 나타나는 세포들은 둥글거나, 다면체의 형태를 가지고 있다. 또한 세포기질 안에 있는 다핵거대세포를 따라 방추형의 세포가 존재하고, 특징적으로 세포간극에 "Chicken-wire calcification"이라 불리는 foci가 관찰된다^{1,3,12}. 연골아세포종이라 불리는 이유는 둥근 연골기질의 foci가 관찰되기 때문이다⁷.

조직학적으로 유사한 질병들과 감별하기 위해 S-100 protein 면역반응 검사를 시행한다. S-100 protein은 연골 세포형성(chondroid tissue formation)과 관계 있어, 연골아세포종에는 양성을 나타낸다. 따라서 병소의 확진과 감별 진단을 위해 필요하다^{21,22}.

소파술, en bloc excision, 방사선치료 그리고, 외과적 수술과 방사선 치료의 병행이 치료 방법으로 고려될 수 있다. 방사선 치료는 종양의 재발을 낮추는 데 사용이 되지만 몇

증례에서 육종으로의 변화가 보고되어 일반적으로 사용되지는 않는다^{1,13,22)}. 그러므로 방사선 치료는 완전한 외과적인 제거가 불가능한 경우, 전신적인 건강상태가 좋지 않아 외과적 제거를 할 수 없는 경우, 재발이 많이 되는 경우에 한해 한정적으로 시행되어야 할 것이다. 그러나 본 증례에서는 병소의 단기간의 잦은 재발과 환자의 병의 재발에 대한 두려움이 너무 커 3차 수술 후 50일 동안 6000cGy의 방사선 치료를 시행하였다. 현재까지 3개월 간격의 주기적인 검진 상에서 합병증이나 재발조건은 관찰되지 않고 있다. 하지만 잦은 재발의 경험으로 보아 지속적인 관찰이 필요하고, 방사선 치료를 시행한 경우이므로 병소의 악성변성도 주의 깊게 관찰하여야 할 것이다.

참고문헌

1. Dahlin DC, Ivins JC : Benign chondroblastoma: a study of 125 cases. *Cancer* 30 : 401, 1972.
2. Codman EA : Epiphyseal chondromatous giant cell tumors of the upper end of the humerus. *Surg Gynecol Obstet* 52 : 543, 1931.
3. Jaffe HL, Lichtenstein L : Benign chondroblastomas of bone: A reinterpretation of the so-called calcifying or chondromatous giant cell tumor. *Am J Pathol* 18 : 969, 1942.
4. Denko JV, Krauel LH : Benign chondroblastoma of bone: An unusual location in the temporal bone. *Arch Pathol* 59 : 710, 1955.
5. Pontius A, Reder P, Ducic Y : Temporal bone chondroblastomas. *Am J Otolaryngol* 24 : 370, 2003.
6. Moorthy RK, Daniel RT, Rajshekhar V, Chacko G : Skull base chondroblastoma: a case report. *Neurol India* 50 : 534, 2002.
7. Ben Salem D, Allaoui M, Dumousset E et al : Chondroblastoma of the temporal bone associated with persistent hypoglossal artery. *Acta Neurochir (Wien)* 144 : 1315, 2002.
8. Ishikawa E, Tsuboi K, Onizawa K et al : Chondroblastoma of the temporal base with high mitotic activity. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 42 : 516, 2002.
9. Green P, Whittaker RP : Benign chondroblastoma: case report with pulmonary metastasis. *J Bone Joint Surg Am*

- 57 : 418, 1975.
10. Jambhekar NA, Desai PB, Chitale DA, Patil P, Arya S : Benign metastasizing chondroblastoma. *Cancer* 82 : 675, 1998.
11. Ramappa AJ, Lee FYI, Tang P, Carlson JR, Gebhardt MC, Mankin HJ : Chondroblastoma of bone. *J Bone Joint Surg Am* 82 : 1140, 2000.
12. Bertoni F, Unni KK, Beabout JW, Harner SG, Dahlin DC : Chondroblastoma of the skull and facial bones. *Am J Clin Pathol* 88 : 1, 1987.
13. Blaauw G, Prick JJ, Versteeg C : Chondroblastoma of the temporal bone. *Neurosurgery* 22 : 1102, 1988.
14. Harner SG, Cody DTR, Dahlin DC : Benign chondroblastoma of the temporal bone. *Otolaryngol Head Neck Surg* 87 : 229, 1979.
15. Hitotsumatshu T, Rhoton Jr AL : Unilateral upper and lower subtotal maxillectomy approaches to the cranial base: microsurgical anatomy. *Neurosurgery* 46 : 1416, 2000.
16. Obwegeser HL : Temporal approach to the TMJ, the orbit, and the retromaxillary-intracranial region. *Head Neck Surg* 7 : 185, 1985.
17. Feely M, Keohane C : Chondroblastoma of the skull. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 47 : 1348, 1984.
18. Fobben ES, Dalinka MK, Schiebler ML et al : The magnetic resonance imaging appearance at 1.5 Tesla of cartilaginous tumors involving the epiphysis. *Skeletal Radiol* 16 : 647, 1987.
19. Beltran J, Simon DC, Levy M, Herman L, Weis L, Mueller CF : Aneurysmal bone cysts: MR imaging at 1.5t. *Radiology* 158 : 689, 1986.
20. Abdelwahab IF, Hermann G, Klein MJ, Kenan S, Lewis MM : Case report 635: chondroblastoma of the fourth metatarsal bone with secondary aneurysmal bone cyst. *Skeletal Radiol* 19 : 539, 1990.
21. Jee WH, Park YK, McCauley TR et al. Chondroblastoma : MR characteristics with pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 23 : 721, 1999.
22. Horn KL, Hankinson H, Nagel B, Erasmus M : Surgical management of chondroblastoma of the temporal bone. *Otolaryngol Head Neck Surg* 102 : 264, 1990.
23. R. Kurokawa et al : Surgical treatment of temporal bone Chondroblastoma. *Surgical Neurology* 63 : 265, 2005.
24. Ewing J : A review of classification of bone tumors. *Surg Gynecol Obstet* 68 : 971, 1939.

저자 연락처

우편번호 480-717
 경기도 의정부시 금오동 65-1
 의정부성모병원 치과 구강악안면외과
 김인수

원고 접수일 2005년 1월 14일
 게재 확정일 2005년 4월 11일

Reprint Requests

Insoo Kim
 Division of OMFS, Department of Dentistry, Uijeongbu St. Mary's Hospital
 65-1 Geumo-dong, Uijeongbu-si, Gyeonggi-do, 480-717, Republic of Korea
 Tel: 82-31-820-3184 Fax: 82-31-847-2894
 E-mail: omskim@catholic.ac.kr

Paper received 14 January 2005
 Paper accepted 11 April 2005