

# 늑골에 생긴 랑거한스세포 조직구증식증의 외과적 치료

— 치험 2예 —

이양행\* · 강도균\* · 박재민\* · 한일용\* · 전희재\* · 윤영철\* · 황윤호\* · 조광현\*

## Surgical Treatment of Langerhans Cell Histiocytosis in the Rib

— Two cases report —

Yang-haeng Lee, M.D.\*, Do-kyun Kang, M.D.\*, Jae-min Park, M.D.\* Il-Yong Han, M.D.\*  
Hee-jae Jun, M.D.\*, Young-chul Yoon, M.D.\* Yun-ho Hwang, M.D.\*, Kwang-hyun Cho, M.D.\*

Langerhans cell histiocytosis (LCH) involves disorders previously referred as "histiocytosis X" (including eosinophilic granuloma, Letterer-Siwe, and Hand-Schuller syndrome). Its clinical patterns are various and it is a basically benign tumoral condition but with a strong tendency toward dissemination and destruction. Its natural history is unpredictable. But, in solitary bone lesion, wide resection with tumor-free margin is required in order to provide the best chance for a cure. In the majority of patients LCH is a osteolytic lesion with a predilection for calvarium and is rarely seen in the skull base and the femur. LCH of rib, especially if solitary, is relatively rare. We report two rare cases of solitary LCH developed in the rib, which were successfully treated by surgical resection.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:799-802)

**Key words:** 1. Histiocytosis  
2. Ribs  
3. Rib neoplasm

### 증례

#### 증례 1.

37세 남자 환자가 약 2개월 전부터 생긴 우측 흉통을 주소로 타병원에서 늑골 골절로 진단받고 내원하였다. 3개월 전 외상으로 인한 양측 쇄골 골절로 수술 받은 과거력이 있었으며, 이학적 검사상 특별한 이상 소견은 없었다. 단순 흉부 방사선 촬영과 흉부 전산화 단층 촬영상 우측 9번째 측면 늑골 부위에 2 cm 크기의 골용해성(osteolytic) 종양 소견을 보였으며, 전신 골주사(whole body bone scan) 상 우측 9번째 늑골에 섭취율이 증가한(hot uptake) 소견을 보였다(Fig. 1). 수술은 우측 9번째 늑골의 골과괴 병변

(destructive bone lesion)을 확인하고, 정상 늑골을 포함하여 7.2 cm 길이로 늑골을 광범위 절제 하였다. 조직학적 검사상 랑거한스세포 조직구증식증(Langerhans cell histiocytosis) 소견(Fig. 3) 보였으며, 양측 절제 경계는 정상이었다. 2년 7개월간 외래 추적 관찰하였으나, 특별한 이상 소견은 없었다.

#### 증례 2.

39세 남자 환자가 약 3개월 전부터 생긴 좌측 흉통으로 타병원에서 늑골 종양으로 진단 받고 내원하였다. 과거력과 이학적 검사상 이상 소견은 없었다. 단순 흉부 방사선 촬영과 흉부 전산화 단층 촬영상 좌측 9번째 늑골의 후궁

\*인제대학교 의과대학 부산 백병원 흉부외과학교실

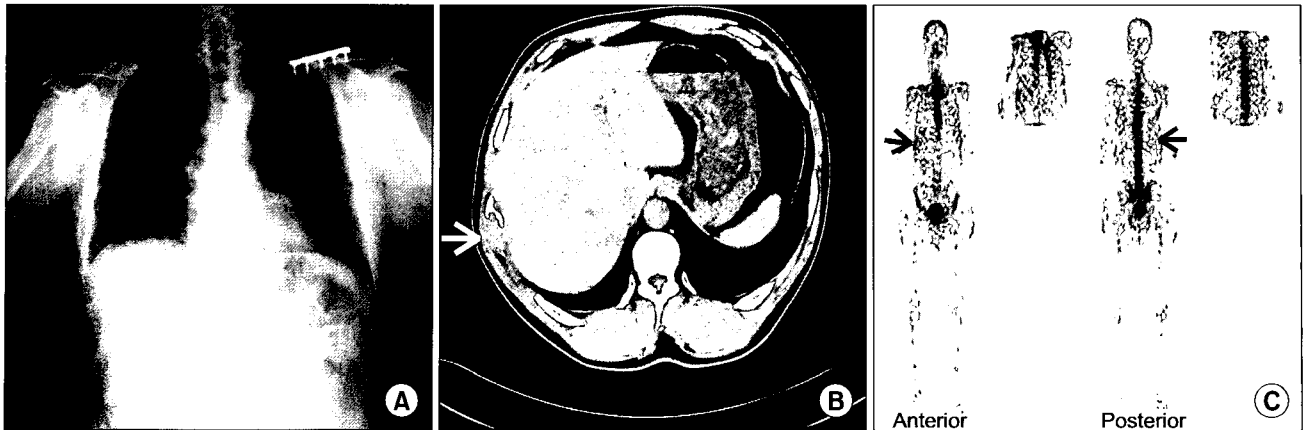
Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Pusan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

논문접수일 : 2005년 8월 2일, 심사통과일 : 2005년 9월 8일

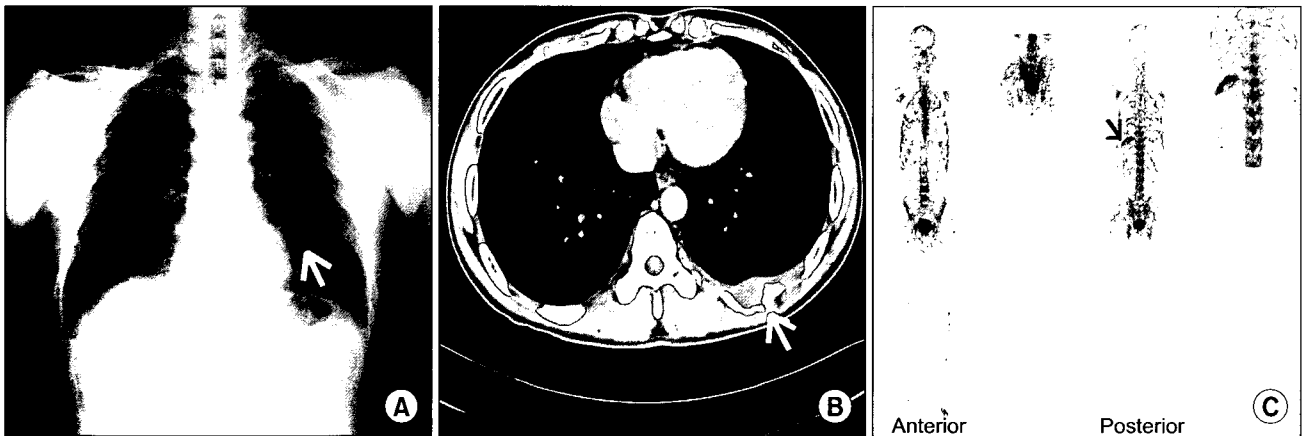
책임저자 : 이양행 (614-735) 부산시 부산진구 개금동 633-135, 부산백병원 흉부외과학교실

(Tel) 051-890-6834, (Fax) 051-896-6801, E-mail: cstlee@ijnc.inje.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



**Fig. 1.** Preoperative radiologic images (case 1). (A) Chest X-ray, shows osteolytic bone destruction in lateral side of right 9th rib. (B) Chest CT, shows 2 cm sized bone tumor involving right 9th rib with cortical destruction. (C) Whole body bone scan, shows intense hot uptake in the right 9th rib.



**Fig. 2.** Preoperative radiologic images (case 2). (A) Chest X-ray, shows osteolytic change and fracture at posterior arch of left 9th rib. (B) Chest CT, shows 2 cm sized soft tissue mass lesion with pleural thickening at left 9th rib. (C) Whole body bone scan, shows elliptical expansile increase uptake in the left 9th rib.

(posterior arch) 근처에 2 cm 크기의 골용해성 늑골 종양 (osteolytic bone tumor) 소견을 보였으며, 전신 골주사 상에 좌측 9번째 늑골에 섭취율이 증가한 소견 보였다(Fig. 2). 수술시 좌측 9번째 늑골의 후궁에 골용해를 동반한 늑골 종양을 확인하였고, 주위의 흉막은 심하게 두꺼워져 있었다. 종양이 있는 늑골을 6 cm 길이로 정상 늑골과 비후된 주위의 흉막을 포함하여 광범위 절제하였다. 조직학적 검사상 주위의 연부조직 침범을 동반한 랑거한스세포 조직구증식증, 호산구성 육아종(eosinophilic granuloma) 소견(Fig. 3) 보였으며, 양측 절제 경계는 정상이었다. 수술 후 2년 8개월째 이상소견 없이 경과 관찰 중이다.

## 고 찰

랑거한스세포 조직구증식증(Langerhans cell histiocytosis)은 Letter-Siwe병, Hand-Schuller-Christian증후군, 호산구성 육아종(eosinophilic granuloma)의 세 질환을 포괄하는 질환으로 조직구증식증 X (Histiocytosis X)로 명명되어 왔다[1-3]. 이 질환군은 조직구의 침윤이라는 공통된 조직학적 양상을 보이나 다양한 임상 증상과 예후를 보인다[2].

원인은 비정상적인 면역체계, 바이러스 감염, 대사 장애, 유전적 결함 등을 의심하고 있으나 정확히 밝혀지지 않았다[1,4].

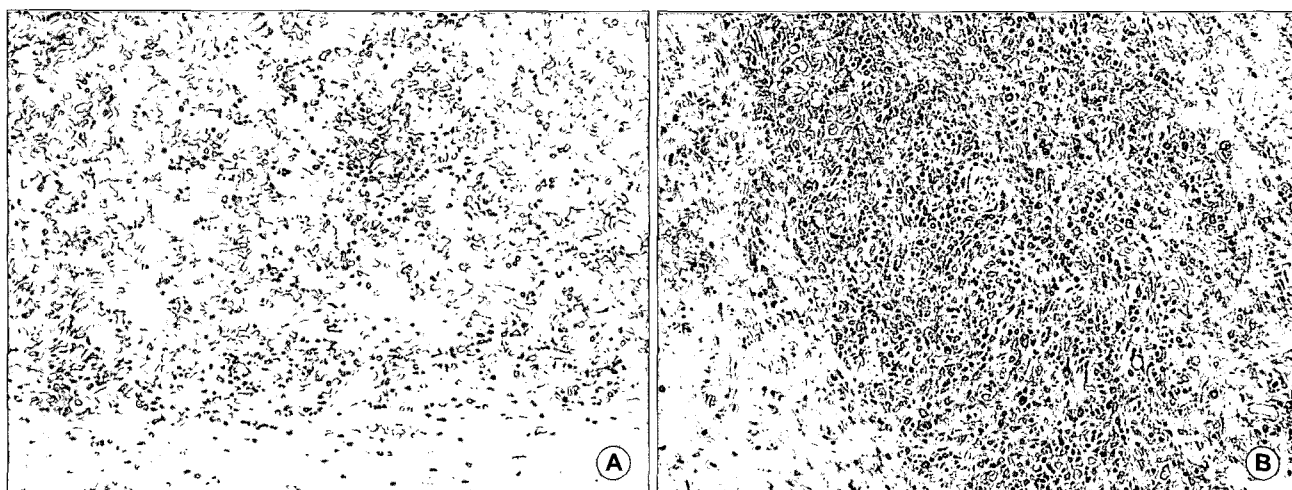


Fig. 3. Microscopic findings. (A) shows infiltration by mononuclear cells with a nonspecific histiologic pattern (H&E stain,  $\times 100$ ), (B) shows positive for histiocytic cells in CD 34 immunostains (CD 34 immunostain,  $\times 100$ ).

환자의 약 80%에서 뼈를 침범하지만, 골종양의 형태로 나타나는 경우는 전체 골종양의 약 1% 이하로 드문 편이다[4,5]. 주로 두개골(27%), 대퇴골(15%)에 호발하며 10%에서는 늑골을 침범하기도 한다[2].

치료로는 다발성 병소이거나 전신증상이 나타났을 경우에는 항암치료, 화학요법, 면역요법을 시행하고 단일 병소일 경우에는 외과적 절제, 단순 소파술(curettage) 또는 국소 부신피질호르몬 주사로 효과를 보는 경우가 많다. 외과적 접근이 어려운 병소일 경우에는 방사선 치료를 시행하기도 한다[4].

다발성 병소에 발생하였거나, 나이가 어리고 장기부전이 발생했을 경우에 예후가 나쁘며, 장소와 관계없이 편평골에 생긴 단일 병소일 경우가 가장 예후가 좋다. 편평골에 생긴 단일 병소를 외과적 광범위 절제술을 시행하였을 경우 95%의 완치율을 보인다고 한다[6-8].

또한, 단일 골병변일 경우 외과적인 치료만이 환자의 완치율을 높일 수 있다는 보고도 있다[2,9].

저자들이 보고한 두 증례와 같이 늑골에 생긴 단일 병소의 랑거한스세포 조직구증식증일 경우 광범위한 절제만으로 좋은 예후를 기대할 수 있을 것으로 생각되며, 향후 재발에 대한 추적 관찰이 더 필요할 것으로 생각된다.

### 참 고 문 헌

1. Kurt JI, Eugene B, Jean DW, Joseph BM, Anthony SF, Dennis LK. *Harrison's principles of internal medicine*. 13th ed. New York: McGraw-Hill, Inc 1994.
2. Hong CE. *Pediatrics*. 7th ed. Seoul: Daehan Printing & Publishing Co. 2001.
3. Stull MA, Kransdorf MJ, Devaney KO. *Langerhans cell histiocytosis of bone*. *Radiographics* 1992;12:801-23.
4. Atilla E, Ibrahim CK, Nurettin K. *Solitary eosinophilic granuloma of sternum*. *Ann Thorac Surg* 2004;77:329-31.
5. William KE, Raymond FC, Robert MD. *Orbital Histiocytosis X*. *AJNR* 1994;16:1258-61.
6. Cajade FJM, Cajade BD, Lozano RA, Castro VC, Vaamonde LP, Labella CT. *Unifocal eosinophilic granuloma of the temporal bone (Langerhans cell histiocytosis)*. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2000;51:525-9.
7. Kim SW, Kim DS, Bae JY, Byun KH, Kim BK. *Adult onset of Langerhans cell histiocytosis in the rib*. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;36:539-43.
8. Song DS, Jee HO, Chung WS, et al. *Langerhans cell histiocytosis in chest wall*. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;34:506-10.
9. Eckardt A, Schultze A. *Maxillofacial manifestations of Langerhans cell histiocytosis: A clinical and therapeutic analysis of 10 patients*. *Oral Oncology* 2003;39:687-94.

=국문 초록=

랑거한스세포 조직구증식증은 호산구성 육아종, Letterer-Siwe병, Hand-Schuller 증후군을 포함하는 질환으로 이전에는 조직구증식증 X로 명명되어 왔다. 이 질환의 임상적 양상은 다양하며, 기본적인 종양의 성질은 양성이나 파종되는 성질이 아주 강하다. 질환의 자연 경과를 예측할 수 없다. 하지만, 뼈에 생긴 단일 병변일 경우 광범위 절제를 통해서 완치율을 높일 수가 있다. 대부분의 랑거한스세포 조직구증식증 환자에서는 주로 두개골 천정에 골융해 병변이 나타나며, 드물게 두개골 기저부와 대퇴골을 침범하기도 한다. 늑골에 생기는 단일 병소의 랑거한스세포 조직구증식증은 비교적 드물다. 본 저자들은 늑골에 생기는 단일 병소의 랑거한스세포 조직구증식증 2예를 외과적 절제술로 치료하였기에 보고한다.

중심 단어 : 1. 조직구증식증  
2. 늑골  
3. 늑골종양