

악안면 부위에 발생한 섬유성 골이형성증에 대한 임상조직병리학적 연구

서울대학교 치과대학 구강외과학교실
표성운 · 남일우

A CLINICOPATHOLOGIC STUDY ON FIBROUS DYSPLASIA OF THE MAXILLOFACIAL REGIONS

Sung - Woon, PYO. D. D. S., Il - Woo, Nam, D. D. S., M. S. D., M. H. P. Ed., Ph. D.

Dept. of Oral & Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Seoul National University

Fibrous dysplasia is a benign pathologic condition of bone in which fibrous tissue gradually expands and replaces normal bone into fibro - osseous lesion. It is a primary developmental abnormality of bone - forming mesenchyme in origin.

This study shows clinical history, radiological and histopathological feature of fibrous dysplasia with the intention of establishing correct diagnosis, treatment plan and evaluation of prognosis.

This paper reviews and summarizes the materials from 57 fibrous dysplasias submitted to the Department of Oral and Maxillofacial Surgery in College of Dentistry, Seoul National University.

Conclusions obtained were as following :

1. *Fibrous dysplasia developed mainly in teenagers and shows female predilection.*
2. *Fibrous dysplasia developed much on the maxilla.*
3. *Monostotic fibrous dysplasia was most popular form.*
4. *Main symptom of fibrous dysplasia was painless swelling.*
5. *Radiological feature of fibrous dysplasia was ground - glass appearance.*
6. *Histopathological feature of fibrous dysplasia was irregular immature bony trabeculae(woven bone).*
7. *Treatment of fibrous dysplasia was mainly conservative contouring surgery.*

목 차

- I. 서 론
- II. 연구대상 및 방법
- III. 연구성적
- IV. 총괄 및 고찰
- V. 결 론
- 참고문헌

I. 서 론

섬유성 골이형성증은 비교적 흔한, 양성의 골격계 질환으로 주로 청소년층에 빈발하는, 정상적인 골수조직이 섬유성 결체조직으로 대체되는 발생학적 이상(developmental anomaly)이라 여겨지고 있다.⁴⁰⁾

이 질환은 단골성 및 다골성으로 분류될 수 있으며, 다골성의 경우 피부의 갈색소침착(café au lait spot)이 나타나는 Jaffe형과 내분비 이상 및

조속현상 등이 동반되는 Albright's syndrome으로 세분될 수 있다^{40, 41)}.

1938년 Lichtenstein는 "섬유성 골이형성증"이라는 의학적 용어를 처음 도입하며 8례의 증례를 발표하였으며, 1942년에는 Jaffe와 더불어 이를 다른 fibro-osseous lesion에서 독립하여 규정하였다^{2, 3)}.

섬유성 골이형성증의 발생연령은 주로 10대를 전후하여 가장 호발하며⁴²⁾, 남녀 간의 성차가 없으나, 단골성의 경우 1:1.2의 비율로 여성에게서 빈발한다⁴⁰⁾.

섬유성 골이형성증은 어느 골에서도 발생가능하며, 단골성이 다골성보다 약 6배정도 많으나, 다골성 골병소가 더욱 광범위하다. 단골성의 경우 늑골(28%), 대퇴골(23%), 두개악안면골(20%)의 순서이며, 다골성의 경우 대퇴골(91%), 경골(81%), 골반(78%), 족골(73%)의 순서로 호발한다⁴⁴⁾.

섬유성 골이형성증은 단골성이고 병소가 작을 경우 우연히 발견되며, 어떤 증상이 존재하는 경우도 동통, 종창, 압통, 병적 골절 등의 비특이적 증상들이며, 악안면골을 이환하는 경우 안면 비대칭, 교합면의 경사, 치아의 상실, 안면추형을 가져올 수 있으며, 드물게 안구돌출, 청력장애 등의 Pyle씨 병의 소견을 보일 수 있다^{42, 43)}.

섬유성 골이형성증의 병소는 조직학적으로 골소주를 포함하는 섬유조직으로 구성되어 있으며, 섬유간질은 낮은 혈관분포를 보이는 점액섬유성 조직이며, 골소주의 형태는 Woven bone으로 이루어져 있다. 병소내의 형태는 직선형, 원형에서부터, 곡선 및 소용돌이형까지 매우 다양한 형태이며 서로 연결되어 'Alphabet-soup' 또는 Chinese-character'라고 부르기도 한다⁴⁴⁾.

또한 출혈 또는 낭종성 변화를 보이기도 하는데 이는 맥류성 낭종과 비슷한 이차적 변화로 임상적 또는 방사선학적으로 육종성 변성을 닮았다고 보아진다⁴⁵⁾.

섬유성 골이형성증의 방사선상은 매우 다양하지만 진단을 위한 충분한 증거가 된다. 정상적인 골의 구조가 섬세하고, 치밀하게 엮여진, 미세한 골소주로 이루어진 골병소로 대체되므로, 가장 특징적인 불투명유리양을 나타내게 되며, 이 Woven bone의 양과 석회화정도가 병소의 방사선 밀도를 결정짓게 된다. 또한 방사선 동위원소를 이용한

Scintigraphy에서 증가된 축적 현상을 보이며 자기공명영상검사에 T₁-weight-image에서 감소된 신호와 T₂-image에서 일정치 않은 신호강도를 보인다^{46, 47)}.

약 0.4%의 섬유성 골이형성증에 있어서 악성으로의 전환이 관찰되며, 정상보다 약 400배 가량 높다. 이전의 방사선 치료가 1차적 원인이라 여겨지고 있으며, 자연적 변성 또한 한 요인으로 지적되고 있다^{38, 39)}.

섬유성 골이형성증의 치료는 외과적 처치가 일차적이며, 기능적 문제 및 정상적 안모의 회복에 주안점을 두어 보존적 골절제술을 이용함이 바람직하다⁴⁸⁻⁵⁰⁾.

저자는 서울대학교병원 구강외과에 내원한 섬유성 골이형성증에 이환된 환자들의 임상, 통계학적 조사분석을 통하여 올바른 진단, 치료계획의 수립 및 재발여부에 관한 예후 평가에 도움을 얻고자 본 연구를 시행하였는 바 다소의 지견을 얻었기에 보고하는 바이다.

II. 연구대상 및 방법

본 연구에 사용된 재료는 1975년 1월부터 1991년 9월에 걸쳐 서울대학교 치과진료부 구강외과에 내원한 환자중 임상병상기록, 방사선 사진 및 기타 자료와 생검보고서 및 조직표본을 참고하여 섬유성 골이형성증으로 진단된 57례를 대상으로 분석, 검색하였다.

III. 연구성적

1. 섬유성 골이형성증의 성별, 연령별 분포

섬유성 골이형성증의 성별, 연령별 분포를 보면 제1표 및 제1도에서 보는 바와 같이 남자에서 23례(40%), 여자에게서 34례(60%)로 여자에서 호발함을 보였고, 10세 미만에서 5례(8.5%), 10대가 23례(40.3%), 20대가 15례(26.8%), 30대가 10례(17.6%), 40대가 2례(3.4%), 50대, 60대가 각 1례(1.7%)였으며, 발생연령 범위는 8세에서 73세이며, 발현평균연령은 23.7세였다.

2. 섬유성 골이형성증의 부위별 분포

본 증의 부위별 분포를 보면 제2표 및 제2도에서

Table 1. Age & Sex distribution

| | 0-10 | 11-20 | 21-30 | 31-40 | 41-50 | 51-60 | over 60 | Avg. Age | Total |
|-------|---------|-----------|-----------|-----------|---------|---------|---------|----------|----------|
| M | 2 | 9 | 8 | 3 | 1 | 0 | 0 | 21.9 | 23(40%) |
| F | 3 | 14 | 7 | 7 | 1 | 1 | 1 | 24.6 | 34(60%) |
| Total | 5(8.5%) | 23(40.3%) | 15(26.8%) | 10(17.6%) | 2(3.4%) | 1(1.7%) | 1(1.7%) | 23.7 | 57(100%) |

(M : Male, F : Female, Avg : Average)

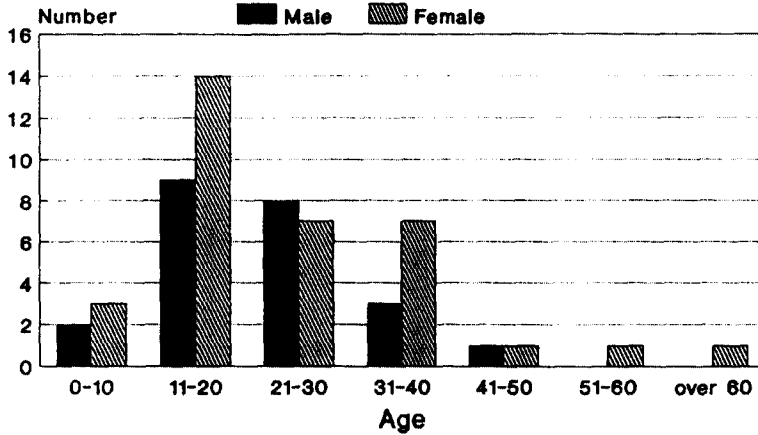


Fig. 1. Age & sex distribution

Table 2. Distribution of Fibrous Dysplasia(Location)

| | Maxilla | | Mandible | | | Mx & Md | Mx & Zy | Zygoma | Total |
|-------|---------|-----------|----------|---------|--------|---------|---------|---------|----------|
| | Ant. | Post. | Ant. | Body | Angle | | | | |
| Right | 3 | 14 | 1 | 3 | 4 | 0 | 3 | 1 | 29(51%) |
| Left | 1 | 7 | 0 | 8 | 4 | 1 | 7 | 0 | 28(49%) |
| Total | 4(6.8%) | 21(36.3%) | 1(1.7%) | 11(19%) | 8(14%) | 1(1.7%) | 10(17%) | 1(1.7%) | 57(100%) |

(Ant. : Anterior, Post. : Posterior, Mx : Maxilla, Md : Mandible, Zy : Zygoma)

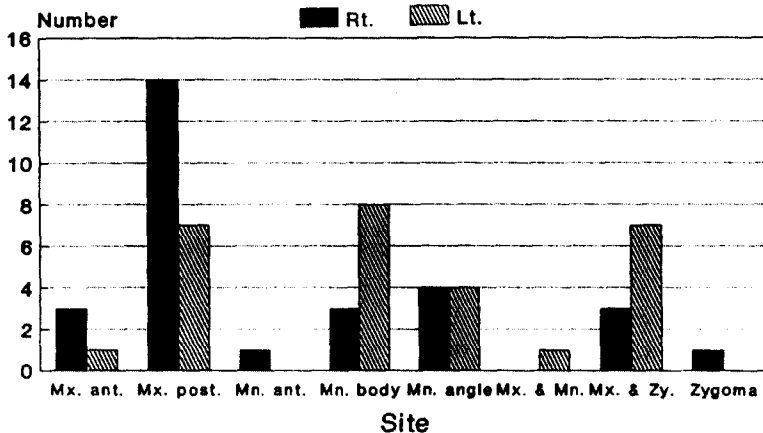


Fig. 2. Location of fibrous dysplasia

Table 3. Classification of Fibrous Dysplasia

| Type | Monostotic | Craniofacial | Polystotic | Total |
|-------------|------------|--------------|------------|----------|
| No. of case | 40(72.0%) | 13(21.8%) | 4(7.2%) | 57(100%) |
| Avg. Age(Y) | 23.22 | 22.38 | 32.75 | |

(Avg. : Average)

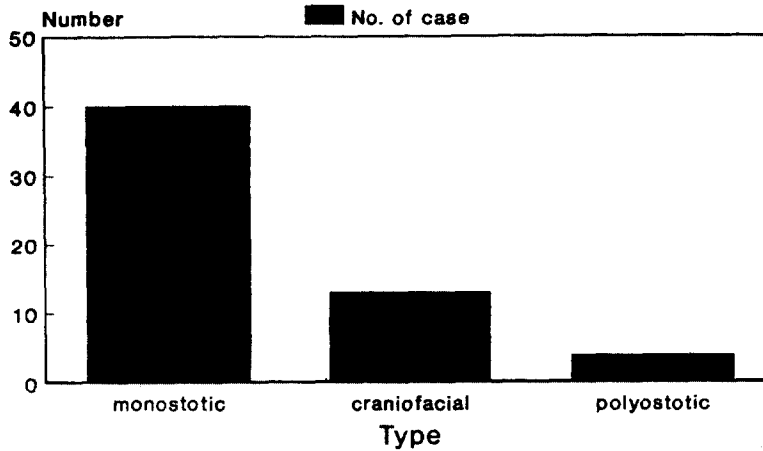


Fig. 3. Classification of fibrous dysplasia

보는 바와 같이 상악구치부에서 21례(36.3%)로 가장 호발함을 보였고, 하악골체부가 11례(19.1%), 상악골 및 관골부가 10례(17.0%), 하악우각부 8례(14.2%), 상악전치부가 4례(6.8%)이며, 하악 전치부, 상·하악골·관골부위가 각각 1례였다. 좌·우간의 차이는 1:1로 대등함을 보였고, 상·하악의 발생비율은 1.3:1로 상악에서 빈발하였다.

3. 섬유성 골이형성증의 분류

섬유성 골이형성증의 분류를 보면 제3표 및 제3도에서 보는 바와 같이 단골성, 다골성의 분류에서 다골성 중 악안면골만 침범한 경우를 독립적으로 분류하였다. 단골성이 40례(72.0%)로 가장 많았으며, 두개안면골성이 13례(21.8%), 다골성이 4례(7.2%)였다. 다골성 섬유성 골이형성증 중 피부에 색소침착이 관찰되는 Jaffe 형도 3례 관찰되었다.

4. 섬유성 골이형성증의 유병기간

본 증의 유병기간을 보면 제4표에서 보는 바와

같이 증상의 발현시기로부터 생검시기까지의 기간으로 설정하였으며, 이에 따라 발현시기 미상이 2례(3.4%)이며, 1년 이내가 10례(17.0%), 2년 이상 5년 이내, 5년 이상 10년 미만이 각각 18례(30.6%)로 나타났다. 이는 섬유성 골이형성증의 진행이 매우 느리고 점진적임을 보여주는 증거라 하겠다. 평균유병기간은 9.1년이었다.

5. 섬유성 골이형성증의 주증상

본 증의 주증상을 보면 제5표에서 보는 바와 같이 매우 다양하여 안모변형, 부정교합, 치아의 전위 등이 국소적으로 나타날 수 있으나 본 연구에서는 무통성 구강내 종창이 33례(54.7%)로 가장 많았으며, 안면비대칭이 15례(26.3%), 통증을 수반하는 종창이 8례(14.6%)이며, 시각장애를 호소하는 경우도 1례(1.7%) 포함되었다.

Table 4. Duration(Between Age of Onset and Age of Biopsy)

| | Unknown | 0-1 | 2-5 | 5-10 | over 10 | Avg. Duration |
|-------|---------|-----------|----------|-----------|----------|---------------|
| Mono | 2 | 8 | 13 | 11 | 6 | 7.7 yrs |
| Cran | - | 2 | 4 | 6 | 1 | 8.4 yrs |
| Poly | - | - | 1 | 1 | 2 | 11.1 yrs |
| Total | 2(3.4%) | 10(17.0%) | 18(30.6) | 18(30.6%) | 9(15.4%) | 9.1 yrs |

Mono : Monostotic, Cran : Craniofacial, Poly : Polyostotic, Avg. : Average)

Table 5. Presenting Symptoms.(Chief Complaints)

| Symptoms | Monostotic | Craniofacial | Polyostotic | Total |
|--------------------|------------|--------------|-------------|-----------|
| Facial Asymmetry | 9 | 5 | 1 | 15(26.3%) |
| Swelling | 24 | 7 | 2 | 33(57.4%) |
| Swelling with Pain | 7 | - | 1 | 8(14.6%) |
| Blurred Vision | - | 1 | - | 1(1.7%) |

Table 6. Radiologic Characteristics

| | RL | Mix | G-G | C-W | RO | Total |
|--------------|----|-----|-----|-----|----|-----------|
| Well-defined | 5 | - | 2 | - | - | 7(11.9%) |
| Ill-defined | 4 | 9 | 28 | 3 | 6 | 50(88.1%) |

(RL : Radiolucent, Mix : Mixed lesion, G-G : Ground Glass App. C-W : Cotton Wool App., RO : Radiopaque)

6. 섬유성 골이형성증의 방사선학적 소견

본 증의 방사선상 소견을 보면 제6표에서 보는 바와 같이 병소의 초기진행상태로 파악되는 잘 경계지어진 방사선 투과상이 7례(11.9%) 관찰되었으며, 주위의 골과 혼합되는 양상을 보이는 증례에서 방사선 투과상이 4례, 혼합상이 9례, 불투명 유리양이 28례, 목화솜양이 3례, 그리고 방사선 불투과상이 더욱 증가된 경우가 6례 관찰되어 모두 50례(88.1%)를 차지하였다.

7. 섬유성 골이형성증의 조직병리학적 소견

본 증의 조직병리학적 소견을 보면 제7표에서 보는 바와 같이 섬유성 골이형성증의 진단의 척도인 미성숙 골소주의 불규칙한 배열이 나타나는 예는 모두 34례였으며, 병소의 진행을 의미하는 층판상 골과 조골세포가 나타나는 경우도 18례 발견할 수 있었다. 또한 퇴행성 석회화도 2례 관찰가능하였다.

Table 7. Histologic Feature of Fibrous Dysplasia

| Histologic Feature | No. of Case |
|----------------------------|-------------|
| Woven Bone only | 34 |
| Woven Bone+Lamellated Bone | 2 |
| Lamellated Bone with OR | 13 |
| Lamellated Bone with OC | 3 |
| Woven Bone with OT | 10 |
| Dystrophic Calcification | 2/57 |

(OR : Osteoblastic Rimming, OC : Osteoclast, OT : Osteoid Tissue Formation)

8. 섬유성 골이형성증의 치료방법 및 예후

본 증의 치료방법 및 예후를 보면 제8표에서 보는 바와 같이 병소의 보존적인 부분적 골절제술을 통하여 기능적 심미적 장애를 해소하는 예가 모두 42례였으며, 병소가 작거나, 경계가 분명할 때 완전적출술을 시행한 예가 모두 4례였다. 또한 골격의

Table 8. Treatment Modality & Recurrence after Surgery

| Method | No. of case | Follow - up (yrs) | | | |
|----------------|-------------|-------------------|------|------|--------|
| | | 0-1 | 1-2 | 2-5 | over 5 |
| Surg. Excision | 4 | -(0)* | -(0) | 1(1) | -(1) |
| Cont. Surg. | 42 | 1(4) | -(9) | 2(8) | 1(3) |
| Observation | 11 | | | | |

(Surg.: Surgical, Cont.: Contouring)

()*: No. of Follow-up Patients.

성장이 완료되어 병소의 성장이 멈추어지기까지 밀접한 관찰만을 한 예도 11례 있었다.

질환의 재발소견을 보이는 증례는 부분적 골절 제술시 1년 이내에 1례, 2년 이상 5년 이내 2례, 5년 이상에서 1례가 관찰되어 약 16.7% 정도의 재발율을 보였으며, 완전적출술의 경우에는 1례 발견할 수 있었다.

IV. 총괄 및 고찰

섬유성 골이형성증이란 명칭은 1938년 Lichtenstein²⁾이 Albright et al.¹⁾에 의해 발표된 osteitis fibrosa disseminata의 다발성 골병소(multiple bone lesion)에 대한 명명으로 처음 제기된 바 있으며, 그 후 Lichtenstein과 Jaffe³⁾ 등은 이러한 개념을 확대하고, 단골성(monostotic) 병소가 더 빈발함을 지적한 바 있다. 이들의 발표 이후, 섬유성 골이형성증에 대한 진단이 보편화되고, 섬유조직과 골소주로 이루어진 양성 골병소에 대하여 포괄적으로 이용되어져 왔다. 최근에는 섬유성 골이형성증에 대하여 좀 더 정확한 임상적, 방사선학적, 조직학적인 기준하에 규정하려는 경향이 있으나, 섬유성 골이형성증에 대한 독특한 조직학적 기준에 대하여서는 논란의 여지가 많으며 대다수의 연구자들은 이러한 섬유성 골이형성증을 비종양성 발생학적 골병소(non-neoplastic developmental lesion at bone)이라 간주하고 있다⁴⁾.

섬유성 골이형성증의 원인에 대해서는 아직까지 확실한 정설이 밝혀진 바 없으나, Lichtenstein과 Jaffe는 골을 생성하는 간엽조직의 발생이나 기능에 이상이 생겨 정상 골조직이 섬유성 결체조직으로 대체되는 질환으로 보았으며³⁾, 1942년 Sternberg⁵⁾

는 내분비계의 이상과 국소적 조직의 감수성 차이로 인해 발생한다고 주장한 바 있으며, 1946년 Schlumberger⁶⁾는 늑골등의 예를 들어, 단골성 섬유성 골이형성증이 골에 대한 외상 이후 정상적인 치유과정의 장애가 한 원인이라 주장한 바 있다. 이 의견은 Smith와 Zavaleta⁷⁾가 그들의 조사한 증례의 약 27%가 외상후 발생함을 들어 뒷받침하고 있다. 또한 Thoma⁸⁾는 microhemorrhage에 의해 발생한다고 하였으며, Travine⁹⁾은 이전의 어떤 형태의 감염에 의해 발생한다고 주장하였다. Daniel et al.¹⁰⁾은 섬유성 골이형성증이 유전된 증례를 보고한 바 있다.

섬유성 골이형성증은 하나의 골에만 발생하는 단골성 섬유성 골이형성증과 하나 이상의 골에 발생하는 다골성 섬유성 골이형성증으로 분류되며, 또한 다골성은 피부 색소의 침착을 동반하는 (Cafe au lait spot) Jaffe형과 이와 더불어 여성에서 사춘기의 조기발현 및 여러 내분비계의 이상이 나타나는 Albright syndrome으로 나눌 수 있다. Albright 증후군은 연구가에 따라 그 정의가 달라질 수 있으며, Cushing 증후군, 갑상선 기능항진증, 당뇨병, 내분비계의 이상은 내분비선의 자율실조현상으로 가정되어지고 있다^{11,12)}.

섬유성 골이형성증은 1989년 Kreutziger¹³⁾가 보고한 바에 의하면, 단골성형은 모든 섬유성 골이형성증의 약 70% 정도를 차지하는데, 가장 흔히 발생하는 부위는 늑골 및 대퇴골이라 하였으나 1969년 Harris et al.¹⁴⁾의 보고에 의하면 반 수 이상의 환자가 두개저의 골이 두꺼워짐을 지적함으로 두개골을 가장 잘 침범함을 주장하였다. 다골성의 경우 대퇴골, 경골, 늑골의 순이며, 골격계의 침범 정도는 5~60% 정도로 다양하나, 광범위하게 침

경골, 늑골의 순이며, 골격계의 침범 정도는 5~60% 정도로 다양하나, 광범위하게 침범하게 되는 범하게 되는 경우 두개안면부가 거의 포함되는 것으로 알려져 있으며, 두개골 이환시 전두골 및 접형골에서 가장 흔하고, 사골, 측두골, 후두골의 순으로 발현한다¹⁵⁾.

본 연구에서는 단골성이 40례로 72.0%를 차지하였으며 다골성은 모두 17례로 그중 Jaffe형이 3례 관찰되었으며 Albright syndrome은 없었다.

1970년 Waldron¹⁶⁾은 악골에 발생하는 경우 하악보다 상악에 빈발함을 지적하였으며, 상악에 발생하는 경우, 봉합선을 따라 인접골조직으로 쉽게 이환되므로 엄격한 의미로 단골성이라고 할 수 없다고 하였다. 본 연구에서도 상악골에 발생한 경우는 협골 및 접형골로 동시에 이환된 경우가 3례 있었음이 관찰된 바 있으며 상하악의 발생비율은 1.3:1이었으며 좌우의 편차는 거의 없었다.

섬유성 골이형성증의 호발연령은 주로 10대 및 10세 미만으로, 생식세포보다는 체세포의 변이에 의해 발생하므로 남녀간의 성별차이는 없는 것으로 알려져 있으나¹⁷⁾, Killey¹⁸⁾, Kruger¹⁹⁾ 등은 여자에게서 호발한다고 주장하였다. Harris¹⁴⁾은 다골성 섬유성 골이형성증은 그 평균 발생연령이 8세이며, 증례의 2/3가 10세 이전에 증상이 발현했다고 보고하고 있다. 본 연구에 있어서 매우 다양한 연령분포를 보이고 있으나, 20세 미만이 77%를 차지하는 것으로 보아 선각의 연구와 별 차이 없음을 보였다. 남녀간의 성차이가 2:3으로 유의성이 있으나 이는 안면부에 발생한 경우 안면추형률 주소로 내원하는 것으로 보아 심미적 이유로 여성이 많은 상태임을 미루어 짐작할 수 있다.

섬유성 골이형성증의 증상은 악골에 발생하는 경우 무통성 종창, 치아의 변위, 안모변형 및 비대칭, 부정교합의 임상적 증상을 나타낼 수 있으며, 동통이 있을 수도 있다. 안와를 침범하는 경우는 안와저가 흔히 이환되어 안구돌출 및 안구의 하방 변위, 시각장애등을 일으키며²⁰⁾, 측두골을 침범하면 악관절 운동을 제한할 수 있으며, 외이도의 폐쇄로 점진적 청력상실, 담치종(choleostoma) 등이 발생하기도 하며²¹⁾, 상악동의 폐쇄 및 무후각증 등이 발생할 수 있다. 섬유성 골이형성증의 특징적 소견은 골격성장이 완료되는 경우 병소의 진행이 정

지된다는 보고가 있으나, 이에 반하여 1974년 Schofield²²⁾, Frazelle²³⁾ 등은 지속적인 성장을 보이는 점진적 섬유성 골이형성증을 발표한 바 있다. 본 연구에서 밝혀진 바와 같이 섬유성 골이형성증의 유병기간이 평균 9.1년이 되는 것으로 보아, 대다수의 경우가 초기에는 무의식적으로 진행되며, 환자 자신의 신체의 관심이 있을 때 우연히 발견됨을 알 수 있다.

또한 1966년, Fitzpatrick²⁴⁾에 의하면 섬유성 골이형성증은 비정상적 골조직으로 감염에 대한 저항력이 약하여 염증성 변화를 일으키기 쉽다고 주장하였다. 본 연구에서도 동통을 수반하는 종창이 8례(14.6%)로 이를 뒷받침할 만한 근거가 있다고 하겠다.

섬유성 골이형성증의 가장 특징적인 방사선학적 소견은 불투명유리양(ground-glass appearance)인데, 이것은 무수한 얇고 덜 석회화된 골소주들이 겹쳐 보이기 때문이며, 교합필름 및 구내표준필름에서 관찰된다²⁵⁾. 악골에서 발생한 이 질환의 방사선적 소견은 매우 다양하나 다음의 3가지 기본적인 양식이 있다. 그중 첫째는, 골병소가 일반적으로 작고 단방성 방사선 투과상을 보이거나 약간 크고 다방성 방사선 투과상을 보이는 경우가 있으며, 두번째는 골소주의 증가로 병소가 약간 불투명해지며 전형적인 반점형상(mottled appearance)을 보인다. 마지막으로 무수히 섬세한 골소주로 인하여 광장히 불투명해짐으로 불투명유리양 및 오랜 지껍질양(peau d'orange appearance)을 보이는데 이 병소는 주위의 정상골과 경계가 불명확하게 섞이는 양상을 하고 있다^{26,27)}.

1957년 Fries²⁸⁾는 섬유성 골이형성증의 방사선적 소견을 다른 세가지로 분류했는데, 전체적으로 균일한 밀도를 나타내며 방사선 불투과성이 증가된 경화형(sclerotic type)과 얇고 비교적 분명한 경계를 보이며 원형의 방사선 투과상을 보이는 낭종형(cystic type), 그리고 Paget씨 병과 유사하게 병소의 팽창 및 불투과상과 투과상이 어울려 목화솜양(cotton-wool appearance)가 나타나는 Paget양형을 분류하였다. 이와 유사하게 1977년, Obisensan et al.²⁹⁾은 이외에도 오렌지껍질(orange-peel)형과 양파껍질의 형상을 나타내는 whorled-plaque type 및 이보다 현저히 치밀하면서 무정형인 분필형

(chalky type)이 나타난다고 하였다.

본 연구에서는 주위의 정상적 골조직과의 경계가 명확하게 지어지는 방사선 투과상이 7례 관찰되었으며, 가장 많은 형이 불투명유리양이었다. 이는 대다수의 병소가 초기보다는 골소주의 성숙이 많이 진행된 것을 의미한다 하겠다.

섬유성 골이형성증의 조직학적 소견으로는, 섬유세포성 결체조직이 회오리양(whorled pattern)으로 배열되어 있으며, 불규칙한 형상의 미성숙, 비층판상(woven)골을 포함하고 있다. 골소주의 배열은 마치 중국문자와도 같아 "chinese-character trabecule"이라 불려지기도 한다. 1963년, Reed³⁰⁾는 섬유성 골이형성증을 미성숙골(woven bone)의 단계에서 성장이 멈춰지는 상태라고 조직학적인 규정을 지었으며, 층판상골(lamella bone)이 나타나는 경우에는 진단에서 제외하였다. 특히 Harris et al.¹⁴⁾는 섬유성 골이형성증 환자들의 시간적 간격을 두고 생검을 한 결과 층판상 골로 성숙하는 증거를 관찰할 수 없다고 하였다. Hamner et al.³¹⁾은 층판상골이 나타나거나, 조골세포가 윤상으로 골소주를 둘러싸는 경우는 섬유성 골이형성증의 진단에서 제외하였으나 Zimmerman, Dahlin³²⁾등은 이에 반하여 좀더 확대된 개념으로 "fibro-osseous dysplasia"란 명칭을 사용하였다.

또한 Waldron과 Giansanti¹⁷⁾는 임상적 방사선학적 소견으로 진단된 섬유성 골이형성증 24례의 조직학적 소견으로 단지 미성숙골만 나타나는 경우는 7례에 지나지 않았음을 관찰하였다. Eversole et al.³³⁾은 단골성 섬유성 골이형성증에 대한 그들의 연구에서 많은 양의 층판상골이 관찰되었음과, 악골에 발생한 섬유성 골이형성증에서 다양한 정도의 구상, 무정형의 석회화 현상과 무딘 끝을 지닌 석회화된 골소주가 융합되는 양상을 보이고 있음을 주장한 바 있다.

본 연구에서는 단지 미성숙골이 나타나는 경우가 34례 있는 반면, 층판상골도 18례나 관찰됨으로 악골에 발생된 섬유성 골이형성증이 다른 부위의 골에 발생하는 경우에 비하여 골화가 더욱 진행되는 경향이 있으며, 오래동안 지속되며 비활성적 병소임을 알 수 있었다.

섬유성 골이형성증의 치료는 대부분의 병소가 성장이 느리며, 골격의 성장발육이 완료되는 청소년기가 지나면 대부분 그 진행을 멈추므로, 외과적 수술을 연기하고 세심한 관찰을 요하는 것이 좋다고

말하고 있다³⁴⁾.

섬유성 골이형성증에 대한 외과적 치료로는 병소의 완전적출 및 심미적 기능적 회복을 위한 재건술이 필요하다. 1989년, Chen³⁴⁾등은 악안면 부위에 발생한 섬유성 골이형성증을 4가지 부위로 분류하고 각각의 치료술식의 시기 및 정도에 대하여 발표하였는데, 안면골 및 악골에 발생한 섬유성 골이형성증은 보존적 부분골절제술로 기능적 심미적 장애없이 치험하였음을 보고하였다. 1981년 Edgerton³⁵⁾은 미미한 변형이 있는 환자에게 반복적 윤곽교정술(contouring surgery)이 일회의 근본적 절제보다 이환율을 낮출 수 있다고 하였으나, Zimmerman³²⁾등은 이러한 경우 약 20% 가량의 술후 골성장을 보인다고 하였으며, 1985년 Persing³⁷⁾은 적출된 이환된 조직을 적절한 형태로 다듬어 다시 재식하여 새로운 골형성하는 술식을 보고하였다.

섬유성 골이형성증의 예후는 비교적 양호한 것으로 알려져있으나, Ramsey²³⁾, Schofield²⁴⁾등은 병소의 점진적 성장을 보이는 예를 보고한 바 있다. 악성으로의 변환은 대개의 경우 골육종(osteosarcoma)으로 일어나지만, 그 빈도는 매우 낮다고 보고되었으며, 그 대부분은 방사선 치료를 받은 환자나 받은 경험이 있는 환자에서 발생하였다³⁶⁾. 또한 1964년 Schwartz와 Alpert³⁸⁾는 그들이 조사한 28례에서 골육종 19례, 섬유육종 7례, 연골육종 2례, 거대세포종 1례를 보고하였으며, 특히 두개악 안면부에서 악성으로의 전환이 빈발한다고 하였다.

본 연구에서 병소의 부분적 골절제술을 시행받은 42례의 경우중 1년내의 재발이 1명, 5년 이내의 재발의 소견을 보이는 례가 2례 있음이 관찰되었으며, 완전적출술후는 1례가 관찰되었다.

V. 결 론

저자는 1975년 1월부터 1991년 9월까지 16년간에 걸쳐 서울대학교 병원 구강외과에 내원한 환자중 섬유성 골이형성증 57례를 자료 수집하여 분석하였는 바, 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 섬유성 골이형성증은 남자보다 여자에게서 호발하였고, 연령빈도는 10대, 20대, 30대, 10세 이하, 40대, 50대, 60대 이상의 순이었으며,

평균 연령은 23.7세였다.

2. 섬유성 골이형성증은 부위별로는 상악골, 하악골 및 관골, 전두골 순위로 호발하였고, 특히 상악구치부에서의 발현율이 높았다.
3. 섬유성 골이형성증의 분류에서 단골성이 가장 많았으며, 두개악안면골성, 다골성의 순서였다.
4. 섬유성 골이형성증의 유병기간은 단골성이 7.7년, 두개악안면골성이 8.4년, 다골성이 11.1년이었으며 평균 9.1년이였다.
5. 섬유성 골이형성증의 주증상은 무통성 구강내 종창이 가장 많았고, 안면비대칭, 통증을 수반한 종창, 그의 시각장애의 순위였다.
6. 섬유성 골이형성증의 방사선상으로는 불투명유리양이 가장 많았으며 그의 혼합상, 증가된 방사선 불투과상, 목화솜양의 순위였으며, 단방성으로 잘 경계지워진 예도 관찰되었다.
7. 섬유성 골이형성증의 병리조직학적 소견에서 미성숙 골소주의 불규칙한 배열이 가장 많이 나타났다.
8. 섬유성 골이형성증의 치료에는 보존적 부분적 골절제술을 가장 많이 시행하였고, 병소의 완전적출의 시행도 있었다.

참 고 문 헌

1. Albright, E., Butler, A. M., Hampton, A. O. et al. : Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata. areas of pigmentation and endocrine dysfunction with precocious puberty in female. N. Engl. J. Med. 216 : 727, 1937.
2. Lichtenstein, L. : Polyostotic fibrous dysplasia. Arch. Surg. 36 : 874-898, 1938.
3. Lichtenstein, L., Jaffe, H. L. : Fibrous dysplasia of bone. Arch. Pathol. 33 : 777, 1942.
4. Waldron, C. A. : Fibro-osseous lesion of the jaw. J. Oral. Maxillofac. Surg. 43 : 248, 1983.
5. Sternberg, W. H., Tosoph, V. : Osteodystrophic fibrosa combined with precocious puberty and exophthalmic goiter. Am. J. Dis. Child. 63 : 748, 1942.
6. Schlumberger, H. G. : Fibrous dysplasia of si-

ngle bone(monostotic fibrous dysplasia). Mil. Surg. 99 : 504, 1946.

7. Smith, A. G. et al. : Osteoma, ossifying fibroma and fibrous dysplasia of facial and cranial bone. AMA Arch. Path. 54 : 507, Dec, 1952.
8. Angela, M. D., David, F. W. : Inherited craniofacial fibrous dysplasia. Oral Surg. 60 : 403, 1985.
9. Travine, M. S. : Fibrous - osseous dysplasia of the mandible. N. Y. D. J. 17 : 519, Dec, 1951.
10. Thoma, K. H. : Lecture, advanced oral pathology course, Walter Reed Army Institute of Dental Research, March, 1963.
11. Lightner, E. S., Penny, R. : Growth hormone excess and sexual precocity in polystotic fibrous dysplasia(McCune - Albrinth syndrome). J. Pediatr. 87 : 922, 1975.
12. Hall, R., Warrick, C. : Hypersecretion of hypothalamic releasing hormones : a possible explanation of the endocrine manifestation of polystotic fibrous dysplasia. Lancet. 1 : 1313, 1972.
13. Kreutziger, K. L. : Giant fibrous dysplasia of the mandible, surgical management, laryngoscope. 99 : 618-631, 1989.
14. Harris, W. H. et al. : The natural history of fibrous dysplasia. J. Bone. Joint. Surg. 44 : 207, 1962.
15. Nager, G. T. et al. : Fibrous dysplasia of the temporal bone, update with case reports. Ann. Otol. Rhinol. Laryn. 93 : 630, 1984.
16. Waldron, C. A. : Fibro-osseous lesion of the jaws. J. Oral Surg. 28 : 58, 1970.
17. Waldron, C. A., Giansanti, J. S. : Benign fibro-osseous lesion of the jaws : A Clinico - radiologic review of 65 cases. Oral Surg. 35 : 190, 1979.
18. Killey, H. C. et al. : Out - line of oral surgery. part 2. Bristol. England. John Wright & Sons. Ltd. pp.176, 1971.
19. Kruger, G. O. : Textbook of oral surgery. 6th ed. C. V. Mosby Co. pp.648, 1984.

20. Liakos, G. M., Walker, C. B. : Ocular complications in craniofacial fibrous dysplasia. *Br. J. Oph.* 63 : 611, 1979.
21. Powels, A. B. P. M. et al. : Fibrous dysplasia of the temporal bone. *J. Laryn. Oto.* 102 : 171, 1988.
22. Schofield, I. D. F. : An aggressive fibrous dysplasia. *Oral Surg.* 38 : 29, 1974.
23. Ramsey, H. E., Frazelle, E. L. : Progressive fibrous dysplasia of the maxilla. *J. Am. Dent. Assoc.* 81 : 1388, 1970.
24. Fitzpatrick, B. N. : Fibrous dysplasia and infection of the mandible. *Oral Surg.* 22 : 209, 1966.
25. Goaz, P. G. : Oral radiology. C. V. Mosby. p. 515, 1982.
26. Shafer, W. G. et al. : Textbook of oral pathology 3rd ed. W. B. Saunders, 1974.
27. Kransdorf, M. J. et al. : Fibrous dysplasia. *Radiographics*, 10 : 519, 1990.
28. Fries, J. W. : The roentgen feature of fibrous dysplasia of the skull and facial bone. *Am. J. Roentgenol.* 77 : 71, 1957.
29. Obisesan, A. A. et al. : The radiologic feature of fibrous dysplasia of the craniofacial bone. *Oral Surg.* 44 : 949, 1977.
30. Reed, R. J. : Fibrous dysplasia of bone, a review of 25 cases. *Arch. Pathol.* 75 : 480, 1963.
31. Hamner, J. E., Scofield, H. H. : Benign fibro-osseous lesion of periodontal membrane origin. *Cancer* 22 : 861, 1968.
32. Zimmerman, D. C. et al. : Fibrous dysplasia of the maxilla and mandible. *Oral Surg.* 11 : 55, 1958.
33. Eversole, L. R., Sabes, W. R. : Fibrous dysplasia : a nosologic problem in the diagnosis of fibro-osseous lesions of the jaws. *J. Oral Pathol.* 1 : 189, 1972.
34. Chen, Y. R., Noordhoff, M. S. : Treatment of fibrous dysplasia ; how early and how extensive ? *Plast. Reconst. Surg.* 89 : 835, 1990.
35. Eldeeb, M., Waite, D. E. : Fibrous dysplasia of jaws. *Oral Surg.* 47 : 312, 1979.
36. Edgerton, M. T. : Radical treatment for fronto-orbital fibrous dysplasia. *Plast. Reconst. Surg.* 67 : 730, 1981.
37. Edgerton, M. T., Persing, J. A. : The surgical treatment of fibrous dysplasia with emphasis on recent contributions from cranio-maxillo-facial surgery. *Ann. Surg.* 202 : 405, 1985.
38. Slow, I. N., Stern, P. : Osteogenic sarcoma arising in pre-existing fibrous dysplasia. *J. Oral Surg.* 29 : 126, 1971.
39. Schwartz, D. T., Alpert, M. : The malignant transformation of fibrous dysplasia. *Am. J. Med. Sci.* 247 : 1, 1964.
40. Mirra, J. M., Gold, R. H. : Fibrous dysplasia. Bone tumor. Philadelphia. Lea & febiger. p. 191, 1982.
41. Wilner, D. : Fibrous dysplasia of bone. *Radiology of bone tumors and allied disorders.* Saunders. Philadelphia, 1982.
42. Henry, A. : Monostotic Fibrous dysplasia. *J. Bone. Joint. Surg.* 51 : 300, 1969.
43. Rimoin, D. L., Woodruff, S. L. : Craniometaphyseal dysplasia (Pyle's ds.) *Birth. Defect.* 5 : 96, 1969.
44. Hudson, T. M. : Benign fibro-osseous lesions. Radiologic-pathologic correlation of musculoskeletal lesion. Williams & Wilkins. Baltimore. p. 321, 1987.
45. Mintz, M. C., et al. : Aneurysmal bone cyst in association with fibrous dysplasia. *J. Bone. Joint. Surg.* 68 : 144, 1986.
46. Utz, J. A., et al. : MR appearance of fibrous dysplasia. *J. Compt. Assist. Tomogr.* 13 : 845, 1989.
47. John, W. D., et al. : Scintigraphic evaluation of polyostotic fibrous dysplasia. *Clin. Nucl. Med.* 12 : 627, 1982.
48. Jackson, I. T., Hide, A. H. : Treatment of cranio-orbital fibrous dysplasia. *J. Maxillofac. Surg.* 10 : 138, 1982.

49. 김기원등 : Fibrous dysplasia on left maxilla and zygoma. 대한악성학회지. 12 : 68, 1990.

50. 김일규, 주영채등 : Treatment of polyostotic fibrous dysplasia in left craniofacial bone. 대한악성학회지. 12 : 95, 1990.