

# 하악에 발생한 범랑모 섬유육종

경북대학교 치과대학 치과방사선학 교실  
최 미·최갑식

서울대학교 치과대학 치과방사선학 교실  
이은숙·박태원

## 목 차

- I. 서 론
- II. 증 례
- III. 고 찰
- IV. 결 론
- 참고문헌
- 영문초록
- 사진부도

## I. 서 론

범랑모 섬유육종(ameloblastic fibrosarcoma)은 악성 치성종양으로 분류<sup>1)</sup>되며 1960년 Pinborg<sup>2)</sup>가 육종양상의 증배엽성 조직내에 치성상피들이 불규칙하게 존재하는 치성종양이라 정의한 바 있다. 범랑모 섬유육종은 대부분이 양성 범랑모 섬유종내에 존재하는 증배엽조직의 악성변형으로 발생되며, 비교적 전이가 드문 악성 질환으로 알려져 있다<sup>3-5)</sup>. 임상적으로 동통을 동반한 종창이 나타나고 방사선학적으로는 다방성의 방사선투과상을 보인다<sup>6)</sup>. 조직병리학적으로 범랑모 섬유육종은 간엽조직의 역형성 악성 병소이고, 임상적으로는 저급 섬유육종으로 조직병리학적 소견과 임상양상은 연관성이 적다고 알려져 있다<sup>4,5)</sup>.

범랑모 섬유육종은 보고된 증례가 드물어 질병 양상이 아직 완전히 밝혀지지 않은 상태이

므로, 저자들은 하악에 발생한 범랑모 섬유육종의 두 증례를 임상·방사선학적 및 조직병리학적으로 확진하고 본 질환의 회귀성과 방사선학적인 양상의 중요성을 고려하여 문헌고찰과 함께 보고한다.

## II. 증 례

### 증 례 1

#### 임상소견

환자는 26세의 남자로서 우측 안면부의 동통과 종창을 주소로 내원하였다. 1개월전부터 하악 우측 제2대구치에 동통과 동요가 나타났으며, 15일전에는 이환부에 종창과 배농이 있었다. 임상적으로는 우측 안면부의 단단한 종창이 촉진되었고 구강내 우측 하악 구치부에 직경 6cm정도의 연조직 종괴와 치은의 궤양이 관찰되었다.

#### 방사선학적 소견

파노라마 방사선사진상에서 우측 하악체와 우각 부위에 부분적으로 경계가 불명료한 다방성의 방사선투과성 병소와 하악 우측 제2, 3대구치의 전위가 관찰되었으며, 병소의 상방부위에는 증가된 연조직 음영이 관찰되었다(Fig. 1). 구내 표준형 방사선사진상에서 하악 우측 제2, 3대구치의 치근 흡수가 나타났고(Fig. 2),

절단형 교합 방사선사진상에서는 심한 협설측 피질골의 파괴가 관찰되었으며, 하악 우측 제2, 3대구치의 설측전위도 관찰되었다(Fig. 3).

axial CT scan상에서는 우측 하악지 부위에 연조직 종괴가 관찰되었고 종괴는 하방으로 하악지와 인두벽쪽으로 침윤되어 mass effect를 나타내었으며, 병소는 설골부위까지 연장된 것으로 나타났다(Fig. 4, 5).

RI scan상에서는 하악 우측 부위에 hot area가 나타났고, 그 내부에 피사로 인한 cold spot들이 존재했으며 다른 부위로 전이된 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 6, 7).

### 조직병리학적 소견

세포가 풍부한 증배엽성 조직내에 불규칙하게 존재하는 치성 상피들은 원주형 또는 입방형으로 관찰되었고, 주위 결합조직내에는 핵의 과염색상과 이형 핵분열의 소견을 보이는 악성 섬유모세포들이 치밀하게 존재했다(Fig. 8). 치성상피는 keratin염색에 양성반응을 보였고, 섬유모세포는 vimentin염색에 양성반응을 보였다(Fig. 9).

### 치료 및 예후

치료는 우측 경부 광창술을 동반한 하악 절제술과 화학요법을 병행하였고, 수술후 2년까지 재발의 소견은 없었다.

## 증 례 2

### 임상소견

환자는 48세의 여자로서 하악 전치부의 종창과 불편감을 주소로 내원하였다. 2개월전부터 하악 우측 측절치의 순측 치은부위에 약간의 종창이 나타났고, 1개월전에는 절개와 배농 및 치수강의 개방이 시행되었으나 증상의 완화가 없었다. 구내소견으로는 하악 우측 전치부의 순측 치은부위에 종창이 있었고, 중절치와 측절치에서는 타진 반응과 약간의 동요도를 관찰할 수 있었다.

전신병력으로는 결핵, 자궁적출, 편측 신장의 결손 등이 있었다.

### 방사선학적 소견

파노라마 방사선사진상에서 하악 우측 전치부의 치근단 하방 부위에 부분적으로 경계가 불명료한 단방성의 방사선투과성 병소가 관찰되었다(Fig. 10). 구내 표준형 방사선사진상에서 하악 우측 중절치와 측절치의 치근흡수와 좌측 중절치의 치조백선 소실이 관찰되었다(Fig. 11).

coronal CT scan상에서는 하악 우측 전치부에 연조직 종괴로 인한 협설측 피질골의 파괴가 관찰되었다(Fig. 12).

### 조직병리학적 소견

상피는 주변부가 원주형이고 중심부는 다면체형인 세포성분으로 구성되어 범랑기와 유사하게 보였다(Fig. 13). 결합조직은 다형태성의 간엽조직으로서 다세포성이었고, 다수의 핵분열상이 나타났으나 부분적으로는 양성 섬유종의 소견이 관찰되었으며(Fig. 14), vimentin 염색에 양성반응을 보였다(Fig. 15).

### 치료 및 예후

하악 절제술과 경부 광창술을 시행한 5개월 후 재발되었으나(Fig. 16), 환자의 전신 상태가 불량하여 재수술을 할 수 없었으며 보조요법으로 치료된 후 환자는 퇴원하였다.

## III. 고 찰

Thoma<sup>7)</sup>는 범랑모 섬유육종이 범랑모 섬유종의 악성형이며 간엽조직 세포가 태생조직의 양상을 가지고 악성으로 발전한다고 하였으며, Bernier<sup>8)</sup>는 범랑모 섬유종에서 진성 악성이 아닌 경우에도 조직의 미분화에 의한 증배엽 세포성분의 이형성을 볼 수 있다고 하였다.

악골의 중심성 섬유육종은 태생기의 세포로부터 유래하며 치성 조직으로부터 기원한 경우와 신경 주위 조직으로부터 기원한 경우로 나눌 수 있다<sup>9-11)</sup>. 본 증례의 경우, 증례 2에서 조직병리학적으로 신경성 섬유육종(neurogenic fibrosarcoma)의 양상을 가진 범랑모 섬유육종으로 진단되어 치성조직과 신경 주위 조직, 두

조직 모두로부터 기원한 것으로 생각되었다.

법랑모 섬유육종은 새로 발생되기 보다는 대부분이 법랑모 섬유육종에서 증배엽조직의 악성변형에 의하여 발생되며<sup>4,12,13</sup>, 악성변형의 원인은 빈번한 외과적 술식과 연관되었다고 하는 보고들<sup>4,14,15</sup>이 있다. 또한 Howell등<sup>15</sup>은 89증례의 양성 치성종양의 경과를 관찰한 결과, 22증례에서 법랑모 섬유육종으로의 악성변형이 있었음을 보고하고 많은 증례의 법랑모 섬유육종이 악성 변형으로 인하여 발생된다고 주장하였다. 본 증례에서는 증례 1에서 병력이 짧고 종양이 빨리 자라 양성 종양으로부터 기원한 것으로 보기는 어려웠고, 증례 2에서는 병력은 짧게 나타났으나 조직병리학적 소견과 병소의 성장 속도가 빠르지 않았던 점, 그리고 여러 차례 시도된 외과적 술식으로 미루어 볼 때 Howell등<sup>15</sup>의 보고에서와 같이 이전부터 존재했던 양성 종양으로부터 기원한 병소로 생각되었다.

Leider등<sup>5</sup>은 악성변형시 치성상피가 점차적으로 섬유조직으로 대체된다고 보고하여 이전에 보고된 악골의 섬유육종 중 일부는 법랑모 섬유육종이었다고 주장하였으며, Dahlin과 John<sup>14</sup>이 보고한 하악에 발생된 13례의 섬유육종에서도 치성 상피조직을 관찰할 수 없었다. 본 증례의 경우 모두에서 치성상피는 드물게 관찰되어 악성 증배엽 조직으로 인하여 상피가 감소된 것으로 생각되었다.

치성종양의 성장 양상은 정상 치아의 형성과정과 같은 과정을 따르며, 상아질의 형성없이 법랑질이 형성되지는 않는다고 알려진 바 있고<sup>2,16</sup>, 1976년 Altini와 Smith<sup>17</sup>는 법랑모 섬유육종에서 상아질이 형성되는 경우와 법랑질까지 형성되는 경우로 분류하기도 하였으나, 치성 경조직은 상피를 포함하는 모든 치성종양에서 관찰되며 이것이 종양의 양상을 변화시키지는 않으므로 이런 분류는 적합하지 않다는 견해가 일반적이다<sup>3-5,15</sup>. 본 증례의 경우 두 증례 모두에서 치성 경조직은 관찰되지 않았다.

임상적으로 법랑모 섬유육종은 20~40세 남성에서 호발되며, 대부분 증례의 평균 연령은 26세 정도로서 법랑모세포종에 비해 호발 연령

층이 낮으며, 법랑모 섬유육종에 비해서는 더 높다<sup>4,18</sup>. 부위는 상악에 비해 하악에서 두배 정도 호발되며 주로 구치부에 발생된다<sup>6,18,19</sup>. 법랑모 섬유육종의 임상증상은 동통과 종창이며, 지각 이상을 동반하기도 하고 종괴가 큰 경우 개구, 연하, 발음시 불편감을 호소한다<sup>5,6,20,21</sup>. 치아의 동요와 저작시 대합치에 의한 외상으로 구강점막의 궤양과 출혈이 있을 수 있으며, 종양의 성장 속도는 비교적 빠르고, 악골의 종창에 앞서 동통이 나타나는 점이 진단에 있어서 중요하다<sup>19-21</sup>. 본 증례의 경우, 증례 1에서 악골의 종창에 앞선 동통의 발현이 있었다.

방사선학적으로 법랑모 섬유육종은 다방성의 방사선투과상을 보이는 경우가 대부분이나 가끔 단방성의 방사선투과상을 보이기도 하며 상아질이나 법랑질을 형성하는 경우 내부에 방사선불투과상이 나타날 수 있다. 병소의 경계는 부분적으로 불명료하고 연조직의 종창과 심한 골파괴상이 나타나며 피질골의 팽윤, 비박, 천공 등이 관찰되는데, 법랑모 섬유육종에서 관찰되는 이러한 심한 골파괴는 종양의 직접적인 국소침윤에 의한 것이라기 보다는 빠른 성장에 의한 압력으로 인한 결과라고 보고된 바 있다<sup>20,21</sup>. 병소에 인접한 치아에는 치조백선의 소실, 치근의 흡수, 치아의 전위 등이 나타난다. 상악에 발생된 경우 상악동을 침범하여 상악동벽을 파괴하고, 상악동의 혼탁상이 관찰되며, RI scan상 병소부위에 hot spot이 관찰된다<sup>4,6,18</sup>.

방사선학적으로 감별하여야 할 질환은 법랑모세포종, 악성 법랑모세포종, 법랑모 섬유육종, 골육종, 연골육종, 섬유육종등의 악골에 발생되는 다방성의 방사선투과성 병소들이다<sup>3,20,22</sup>. 법랑모세포종과 법랑모 섬유육종은 양성 병소로서 경계가 분명하고 악성 법랑모세포종은 전이가 흔하며 골육종의 경우 단방성의 방사선투과상과 전형적인 골막반응이 나타난다. 그 외의 다방성 방사선투과상을 나타내는 병소들의 경우 대부분 양성 병소로서 분명한 경계를 나타내므로 감별할 수 있다.

본 증례 1에서는 다방성의 방사선투과상과 치근의 흡수소견으로 인하여 법랑모세포종과

유사하게 보였으나, 감염의 소견이 없는 심한 골파괴와 불명료한 경계가 관찰되어 악성 병소임을 알 수 있었고, 증례 2에서는 단방성의 방사선투과상으로 부분적으로 경계가 불분명한 부위가 관찰되고 치근의 흡수는 심하지 않아 감염된 치근단 병소와 유사하게 나타났으나, CT상에서 연조직 종괴와 함께 협측 피질골의 파괴가 관찰되어 악성 병소가 의심되었다.

법랑모 섬유육종의 일반적인 조직병리학적 소견은 불규칙한 선상 또는 섬모양을 이루는 치성 상피가 치밀한 방추형의 악성 섬유모세포로 구성된 중앙조직에 산재되어 있는 것이고, 악성 섬유모세포들은 핵의 다형태성과 과염색성 및 다수의 이형 핵분열의 소견을 보이며 세포질은 풍부하다<sup>19,21</sup>. 상피는 악성도를 보이지는 않으나, 점차적으로 악성 섬유조직으로 대체되어 그 수가 감소하기도하며 결합조직은 저급의 악성도를 보이고 다양한 크기와 모양의 섬유육종세포로 구성된다<sup>4,5,15</sup>. 법랑모 섬유종에서 유래하는 경우 점차 증배염성 조직의 세포수가 증가하며, 핵의 농염과 이형 핵분열 등이 나타나게 된다. 치성 상피세포는 keratin염색에, 결합조직세포는 vimentin염색에 양성 반응을 보인다<sup>23</sup>. 조직병리학적으로 법랑모 섬유육종과 감별하여야 할 질환은 양성 증배염성 조직 소견을 보이는 법랑모세포종과 상피 성분이 악성도를 보이는 악성 법랑모세포종인데, 치성상피가 낭종성 변성을 보이는 경우 법랑모 섬유종의 소견과 유사하게 나타난다.

치료는 광범위한 외과적 절제술과 화학요법의 병행이 추천되며 방사선 치료는 효과적이지 않다<sup>12,15,20,24,25</sup>. 사망 원인은 주로 국소적 침윤에 의한 재발이고, 술후 재발은 흔하나, 전이는 드물어 두 증례에서 보고된 바 있다<sup>2,15</sup>. 보고된 증례가 드물어 법랑모 섬유육종의 예후를 짐작하기는 어렵지만, 1972년 Leider등<sup>4</sup>에 의하면 법랑모 섬유육종은 빠르게 성장하고 국소적인 침윤성을 보이는 질환이나, 초기에 광범위한 절제술을 시행할 경우 예후가 좋다고 한다. 본 증례 1에서는 외과적 절제술과 화학요법을 병행한 2년후까지 재발하지 않았으며, 증례 2에서는 외과적 절제술만을 시행한 뒤 5개

월 후에 재발되었다.

법랑모 섬유육종은 대부분이 법랑모 섬유종 등과 같은 양성 치성중앙에서 유래하므로 법랑모 섬유종, 법랑모 치아종, 법랑모 섬유치아종 등의 양성 치성중앙은 정확한 병태가 완전히 파악될 때까지 오랜 기간 동안 주기적으로 관찰하는 것이 중요하다.

#### IV. 결 론

저자들은 하악의 동통과 종창을 주소로 내원한 26세의 남자와 48세의 여자 환자에서 임상·방사선학적 및 조직병리학적으로 확진된 2증례의 법랑모 섬유육종을 경험하고 문헌고찰과 함께 보고한다.

#### REFERENCES

1. Kramer, R.H. and Pindborg, J.J.: The WHO histological typing of odontogenic tumors, *Cancer*, 70: 2988-2994, 1992.
2. Pindborg, J.J.: Ameloblastic sarcoma in the maxilla, *Cancer*, 13:917-920, 1960.
3. Cina, M.T., Dahlin, D.C. and Gores, R.G.: Ameloblastic sarcoma, *Oral surg.*, 15:696-700, 1962.
4. Leider, A.S., Nelson, J.F. and Trodahl, J.F.: Ameloblastic fibrosarcoma of the jaws, *Oral Surg.*, 33:559-569, 1972.
5. Altini, M., Thompson, S.H., Lownie, J.F. and Berezowski, B.B.: Ameloblastic sarcoma of the mandible, *Oral Maxillofac. Surg.*, 43:789-794, 1985.
6. Laskin, D.M.: *Oral and maxillofacial surgery*, St. Louis, the C.V. Mosby Co., pp.669-670, 1985.
7. Thoma, K.H.: Pathogenesis of odontogenic tumors, *Oral Surg.*, 4:1262-1280, 1951.
8. Bernier, J.C.: *The management of oral disease*, St. Louis, the C.V. Mosby Co., p.565, 1955.
9. Stuteville, O.H.: Fibrosarcoma of the mandible ; report of a case, *Quart. Bull. Northwestern Univ. Med. School*, 29:400, 1955.
10. Nasu, M., Matsubara, O. and Yamamoto, H.: Ameloblastic sarcoma ; an ultrastructural study of the mesenchymal component, *J. Oral Path.*, 13:178-187, 1984.

11. Takeda, Y., Kuroda, M. and Suzuki, A.: Ameloblastic odontosarcoma in the mandible, *Acta Pathologica Japonica*, 40:832-837, 1990.
12. Goldstein, G., Parker, F.P. and Hugh, G.S.F.: Ameloblastic sarcoma ; pathogenesis and treatment with chemotherapy, *Cancer*, 37:1673-1678, 1976.
13. Chomette, G., Auriol, M., Guilbert, F. and Delcourt, A.: Ameloblastic fibrosarcoma of the jaws ; report of three case, *Path. Res. Pract.*, 178:40-47, 1983.
14. Dahlin, D.C. and Ivins, J.C.: Fibrosarcoma of bone, *Cancer*, 23:35-41, 1969.
15. Howell, R.M., Burkes, E.J.Jr. and Hill, C.: Malignant transformation of ameloblastic fibro-odontoma to ameloblastic fibrosarcoma, *Oral Surg.*, 43:391-401, 1977.
16. Pindborg, J.J. and Clausen, F.: Classification of odontogenic tumors ; a suggestion, *Acta Odont. Scandinav.*, 16:293-301, 1958.
17. Altini, M. and Smith, I.: Ameloblastic dentinosarcoma ; a case report, *Int. J. Oral Surg.*, 5:142, 1976.
18. Wood, R.M., Markle, T.L., Barker, B.F. and Hiatt, W.R.: Ameloblastic fibrosarcoma, *Oral Surg.*, 66:74-77, 1988.
19. Shafer, W.G., Hine, M.K. and Levy, B.M.: A text book of Oral pathology, Philadelphia, the W.B. Saunders Co., 4th ed., pp.306-307, 1983.
20. Daramolar, J.O., Ajagbe, H.A., Oluwasanmani, J.O., Akynyemi, M.B. and Samuel, I.: Ameloblastic sarcoma in the mandible, *J. Oral Surg.*, 37:432-435, 1979.
21. Gibilisco, J.A.: Stafne's oral radiographic diagnosis, Philadelphia, the W.B. Saunders Co., 5th ed., pp.193-194, 1985.
22. Cataldo, E., Nathanson, N. and Shklar, G.: Ameloblastic sarcoma in the mandible, *Oral Surg.*, 16:953-957, 1963.
23. Yamamoto, H., Caselitz, J. and Kozawa, Y.: Ameloblastic fibrosarcoma of the right mandible ; immunohistochemical and electron microscopical investigations on one case, and a review of the literature, *J. Oral Path.*, 16:450-455, 1987.
24. Penn, I.: Chemical immunosuppression and human cancer, *Cancer*, 34:1471-1480, 1974
25. Hatzifotiadis, D. and Economou, A.: Ameloblastic sarcoma in the maxilla ; a case report, *J. Maxillofac. Surg.*, 1:62-64, 1973.

- ABSTRACT -

## AMELOBLASTIC FIBROSARCOMA OF THE MANDIBLE

Mi Choi · Karp-Shik Choi · Eun-Sook Lee\* · Tae-Won Park\*

*Department of Dental Radiology, College of Dentistry,  
Kyungpook National University*

*Department of Oral and Maxillofacial Radiology, College of Dentistry,  
Seoul National University\**

The ameloblastic fibrosarcoma is the malignant counterpart of the ameloblastic fibroma in which the mesenchymal element has become malignant. Clinically it frequently occurs in the 3rd and 4th decades, and more frequent in the mandible than in the maxilla. Radiographic features are apparent multilocular radiolucency with ill-defined border.

The authors experienced two cases of ameloblastic fibrosarcoma of the mandible in a 26-year-old male and a 48-year-old female patients who suffered from pain and swelling on the affected area. And we discussed the clinical, radiological and histopathological features of this disease with a brief review of the literatures.

논문 사진부도 ①



Fig. 1. Panoramic radiograph

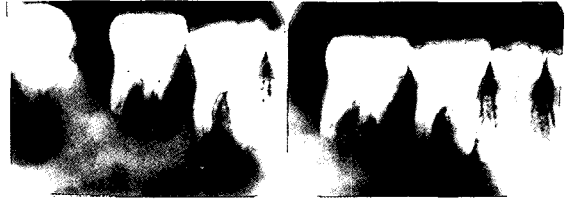


Fig. 2. Periapical radiographs

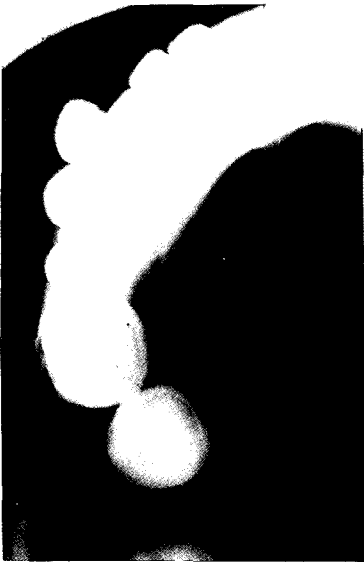


Fig. 3. Occlusal radiograph



Fig. 4. Axial CT scan



Fig. 5. Axial CT scan

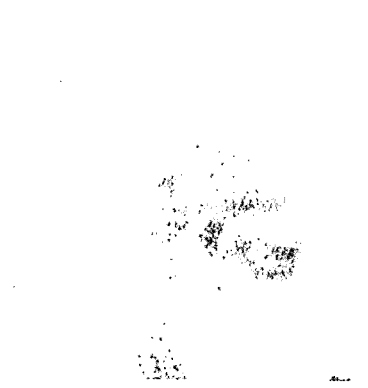


Fig. 6. RI scan

논문 사진부도 ②

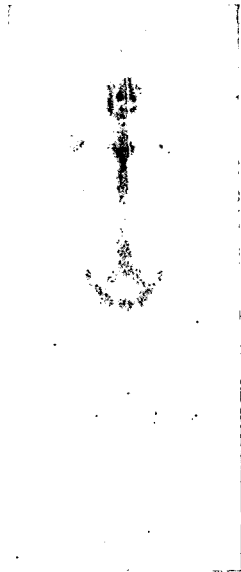


Fig. 7. RI scan

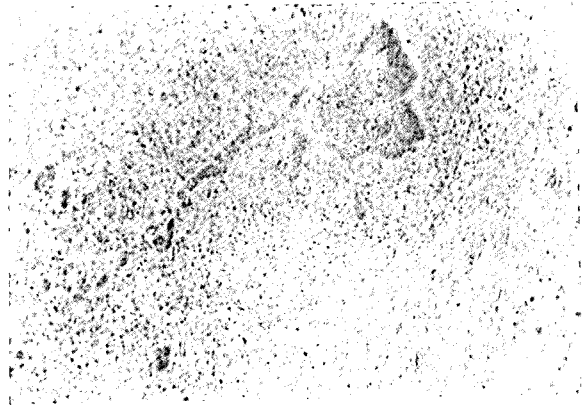


Fig. 8. H & E stain(x100)

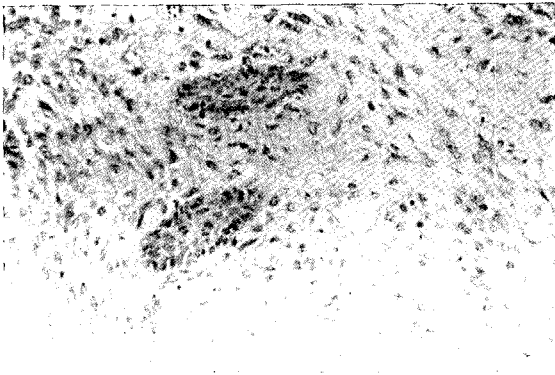


Fig. 9. Keratin stain(x400)

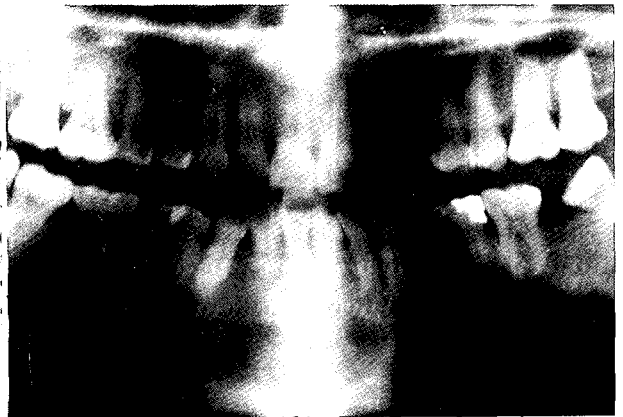


Fig. 10. Panoramic radiograph



Fig. 11. Periapical radiographs

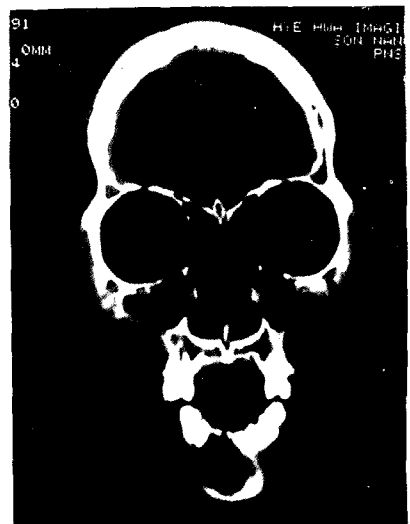


Fig. 12. Coronal CT scan



논문 사진부도 ③

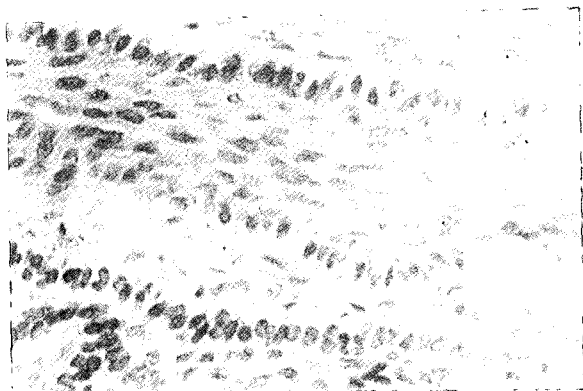


Fig. 13. H & E stain(x400)

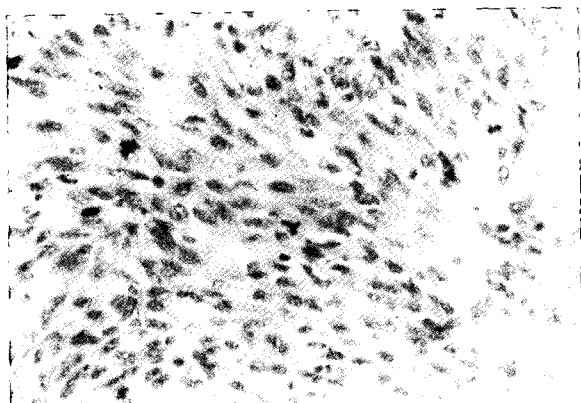


Fig. 14. H & E stain (x400)



Fig. 15. Vimentin stain(x400)



Fig. 16. Recurred lesion in MRI