

결체증식성 범랑모세포종

경북대학교 치과대학 치과방사선학 교실

손 정 익 · 김 동 윤 · 최 갑 식

목 차

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

I. 서 론

범랑모세포종은 악골내 호발되는 치성 상피성 종양 중 가장 흔히 발생하는 질환으로 모든 치성 낭과 종양의 약 1%를 차지하며, 조직병리학적으 로 여포상형, 색상형, 극세포형, 과립세포형, 기저 세포형, 그리고 단방성 범랑모세포종 등으로 분류되고 있다^{7,10}. 1984년 Eversole등²이 간질내 광 범위한 결체조직 형성의 조직학적 특징을 가지는 새로운 조직병리학적 변종을 보고하면서, 이를 결체증식성 범랑모세포종(desmoplastic variant of ameloblastoma)이라 명명하였다. 그 후 Okada 등⁸, Waldron과 El-Mofty¹², Yoshimura와 Saito¹³, Tanimoto등¹¹ 그리고 Kaff등⁶에 의해 증례보고가 이루어졌고, 또는 이전에 조직병리학적으로 단순히 범랑모세포종으로 진단된 증례들의 재검 토가 이루어져, 결체증식성 범랑모세포종의 임상, 방사선학적 및 조직병리학적 특징이 정립되었다.

이 질환의 병소는 대부분 악골의 전방부에 호 발되며, 골 종창, 낭성 병소, 연조직 종양 등의 형태 로 나타난다. 방사선학적으로는 범랑모세포종의 전형적인 방사선학적소견은 나타나지 않으며, 다방성 방사선투과성의 병소이면서 병소의 주변부에서 미세하고 불규칙한 석회화를 가진 섬유골성 병소의 소견이 관찰되는 것으로 알려져 있고, 조직병리학적으로도 결체증식성 범랑 모세포종에서는 간질내 결체조직의 광범위한 증 식이 나타나며 대부분의 상피섬은 압박되어 관찰된다.

저자들은 상악 우측 정중부의 종창을 주소로 내원한 환자의 임상, 방사선학적 및 조직병리학적 소견을 통해 전형적인 결체증식성 범랑모 세포종의 증례를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고 한다.

II. 증 례

임상소견

환자는 62세 여자로서 상악 우측 정중부의 종 창을 주소로 내원하였다. 구강내 소견은 동통이 없는 골 종창이 관찰되었고 피개점막은 정상이 었으며, 다른 특기할 만한 전신적, 국소적 병력은 없었다.

방사선학적 소견

파노라마 방사선사진상에서 상악 우측 정중부

에 비교적 경계가 분명한 방사선투과성 병소가 관찰되었으며, 구내 방사선사진상에서 치조능으로 연장된 다방성의 병소로 관찰되었다(Fig. 1, 3, 4). 측방 두부방사선사진상에서 순, 구개측으로 심한 피질골의 비박과 팽윤이 관찰되었으며(Fig. 5), 전산화 단층촬영사진상에서는 상악 치조골의 정중부에 2개의 분리된 병소로 관찰되었고, 우측 비강으로 연장된 연조직 병소로 나타났다(Fig. 6, 7).

조직병리학적 소견

광범위한 결체조직 형성의 간질을 가진 낭포형태의 상피세포들이 압박되어 관찰되었다(Fig. 8, 9).

치료 및 예후

조직절제술이 시행되었으며, 술후 8개월까지의 임상, 방사선 추적검사에서 재발의 소견은 나타나지 않았다(Fig. 2).

III. 고 찰

법랑모세포종은 조직병리학적으로 흔히 여포상형, 색상형, 극세포형, 과립세포형, 기저세포형, 단방성 법랑모세포종 등으로 분류되며, 그 외에도 결체조직형성형, 잡종형(hybrid type), 외골성형, 그리고 구강상피에서 유래되는 주변부 법랑모세포종, 악성 법랑모세포종 등으로 분류된다. 조직학적으로는 악성이 아니지만 성장양상이 국소적으로 공격적이며, 주변조직에 대해 파괴적인 특징을 가지는 혼한 형태의 치성종양이며, 재발률이 비교적 높다^{7,10}. 한편 Eversole등²은 조직병리학적으로 광범위한 결체조직 형성과 독특한 방사선학적 소견을 보이는 법랑모세포종의 비전형적인 형태를 결체증식성 법랑모세포종이라 명명하였고, 그 특징적 소견으로 병소는 악골의 전방부에 주로 발생되며, 양성 섬유골성 병소에서 나타나는 방사선투과상과 방사선불투과상의 혼합상인 방사선학적 소견과 광범위한 간질의 교원질화 또는 결체조직형성(desmoplasia)의 비교적 드문 조직학적 특징을 가지는 병소라고

하였으며, 이 병소를 임상, 조직병리학적으로 하나의 분류로 나누어야 한다고 보고하였다. 법랑모세포종은 일반적으로 법랑기, 치제상피 및 Malassez 상피잔사 또는 치성낭상피 등에서 유래되지만, 결체증식성 법랑모세포종은 세포외기질 단백질의 active de novo synthesis에 의해 발생되므로 이 병소의 종양성 간질은 반흔조직이 아니라 새로이 형성된 결체조직으로 알려져 있다^{10,11}.

결체증식성 법랑모세포종의 발생빈도는 매우 낮다^{1,7,10}. 1987년 Waldron과 El-Mofty¹²는 Eversole등²이 보고한 기준을 가지고 법랑모세포종으로 이미 진단된 116증례들의 조직병리학적 재평가를 통해 14증례의 결체증식성 법랑모세포종을 보고하였으며, 1993년 Kaffe등⁶도 15증례의 고찰을 통해 새로운 법랑모세포종의 형태로 보고하였다.

이 질환의 임상적 특징으로는 다른 형태의 법랑모세포종이 주로 하악 구치부와 하악지 부위에서 호발되며, 평균연령은 40세 정도이고 남녀 성별차는 없으나, 결체증식형에서는 나이와 성별 발생양상은 유사하나 악골의 전방부, 특히 상악 전치부에서 호발된다. 병소의 크기는 보통 직경 2cm이하인 것으로 보고되었으나, 이번 증례의 병소 크기는 직경 2.5cm정도였다. 일반적으로 악골의 전방부에 생긴 종양은 후방부에 발생한 경우에 비해 병소의 크기는 작으나 남성 변화가 간질변성을 야기하게 되므로, 간엽성 간질증식으로 성장되는 것으로 알려져 있으며, 상악에 발생한 법랑모세포종은 치밀골질이 다소 결여되어 있고 비교적 풍부한 혈관계를 통해 상악동이나 비공 등의 인접 주위조직으로 성장이 용이하므로 다소 악성의 소견을 보일 수 있는 것으로 알려지고 있다^{3,5}. 이번 증례도 다른 형태의 법랑모세포종과는 달리 상악전치부에서 발생되었으며, 상악골내부에서 치조골쪽으로 작고, 많은 골용해성 방사선투과성 병소가 나타났고 부분적으로 경계가 분명하지 않게 나타나 이러한 주장을 뒷받침하는 것으로 생각되었다.

방사선학적으로 일반적인 법랑모세포종은 작고 잘 경계지워진 단방성의 방사선투과상에서 크고 다방성의 방사선투과상까지 크기와 모양이

다양하며, 많은 경우에서 미맹출치와 연관되고, 병소에 인접한 치아에 대해 이개, 전위, 치근흡수를 야기한다. 또한 종양성 증식과 낭 성장으로 인한 압력으로 인해 골흡수가 일어나므로 골형성은 없고, 방사선사진상에서 방사선투과상으로 관찰된다. 그러나 결체증식형의 경우는 골형성의 소견이 나타나므로 특징적인 방사선사진상인 방사선투과상과 방사선불투과상의 혼합상을 나타내어, 섬유골성 병소의 방사선학적 소견을 가진다고 하였다^{6,8,9}). Ashman등¹¹이 다른 형태의 법랑모세포종은 하악골의 후방부에서 많이 호발되는 반면, 결체증식형은 악골의 전방부에 호발되며, 방사선사진상의 형태는 양성 섬유골성 병소와 유사하며, 조직학적으로 편평 치성종양의 양상이라고 보고하였고, Waldron과 El-Mofty¹²도 이 병소의 방사선학적 소견이 비교적 큰 단방성의 종양이거나, 미세하며 불규칙한 석회화 소견을 보이는 섬유골성 병소의 방사선사진상을 보인다고 하면서, 이러한 섬유골성 병소의 소견은 비록 특징적이지만 그 발생빈도는 저자들이 보고한 14증례의 결체증식성 법랑모세포종 중 5증례에서 이러한 방사선학적 특징이 관찰되었다고 보고한 정도이다. 이번 증례에서는 작고 비교적 잘 경계지워진 다방성의 방사선투과상과 방사선불투과상의 혼합상은 관찰되지 않았다.

한편 Tanimoto등¹¹은 불명확한 경계를 가지는 드문 형태의 증례를 보고하면서, 병소는 표면 성장하므로 종양의 기원은 주변부이지만 병소의 주 호발부위는 악골내부이고, 주변부 법랑모세포종은 골내로 침투하지는 못하기 때문에 방사선사진상도 주변부 형태가 아니라고 하면서, 악골내에서 병소가 기원하고 표면 치은상피로 융합됨으로 인해 드물지만 방사선투과상과 방사선불투과상의 혼합상의 방사선상이 나타난다고 보고하였다. 이때 종양세포가 간질내에서 조골형성을 유도했는지, 간질세포가 종양의 성장에 대한 장벽으로서 골을 형성하였는지는 잘 알려져 있지 않으나 전자의 의견이 많이 받아들여지고 있다^{8,9}).

결체증식형 법랑모세포종과 감별이 필요한 병소들로는 치성점액종, 중심성 거대세포종, 혈관

계 이상, 연골육종 등이 있으나 이 병소의 임상, 방사선학적 특징으로 대부분 감별이 가능하며, 다른 형태의 법랑모세포종과는 호발부위와 병소 주변부의 방사선투과상의 존재로 감별된다.

조직병리학적으로 법랑모세포종은 법랑모세포를 닮은 원주세포에 의해 둘러싸인 치성상피의 삭(cords)과 소(nests), 섬(islands)으로 구성되며, 이 상피구조의 중심에는 느슨하게 배열된 방추상 또는 성상의 세포들로 구성되어 있으며, 주위 섬유성 결체조직의 간질은 성숙 교원섬유로 구성되어 있다. 그러나 결체증식형은 일반적인 법랑모세포종과 다른 특징적인 차이가 있는데, 이는 상피섬이 형태학적으로 광범위한 결체조직형성의 간질에 의해 압박되어 관찰되거나, 또는 악력(squeezed)되어 불규칙하게 나타나며, 풍부한 교원성 및 결합성의 간질을 가진다는 것이고, 이러한 광범위한 결체조직의 형성은 종양세포의 성장을 억제하는 것으로 보고되었다^{1,4,12}).

그리고 이러한 심한 섬유화를 동반한 종양조직의 증식이 남아있는 골소주 사이로 침윤성 성장을 하는 것이 나타난다. 이번 증례에서도 조직병리학적으로 법랑모세포의 규칙적인 층이 나타나지 않고 대부분의 상피섬은 압박되어 관찰되었으므로 결체증식성 법랑모세포종으로 확진할 수 있었다.

치료는 일반적으로 조대술, 적출술 및 소파술 등과 근치적 수술방법인 조직절제술 등의 외과적 방법 외에 방사선치료, 화학요법 등이 있으나, 이는 악성으로의 변성 등의 가능성이 있으므로 수술이 불가능한 부위나 비교적 큰 크기의 병소에서 선택적으로 사용된다. 또한 치료에 있어서 상악의 법랑모세포종을 소파술로만 처치한 경우에는 거의 대부분 재발되는 것으로 보고되었으며, 재발된 경우에는 근치적 절제술도 효과적인 처치가 되지 못하는 것으로 알려져 있다^{3,10}. 재발률은 보고된 증례의 수가 적을 뿐 아니라 장시간의 추적 관찰의 어려움으로 인해 잘 알려져 있지 않다. 그러나 결체조직의 피막이 없기 때문에 다른 일반적인 법랑모세포종에 비해 다소 높은 재발률을 가질 것으로 예상되며, 특히 소파술이 시행된 후에는 거의 대부분의 경우 재발된다고 보고되었다^{1,13}). 이번 증례는 조직절제

술이 시행되었으며, 술후 8개월동안의 추적검사
에서 재발의 소견은 관찰되지 않았다.

IV. 결 론

저자들은 상악 우측 정중부에 종창을 주소로
내원한 62세 여자환자에서 임상, 방사선학적 및
조직병리학적 소견을 통해 결체증식성 범랑모세
포종의 증례를 관찰하고 다음의 결과를 얻었다.

1. 임상적으로 병소는 상악 우측 정중부에 무통성
골종창으로 나타났고, 피개점막은 정상이었다.
2. 방사선학적으로 상악 우측 정중부에서 비교적
잘 경계지워진 다방성의 방사선투과성 병소였
으며, 순측으로 심한 피질골의 비박과 팽윤이
관찰되었고, 전산화 단층촬영사진상에서 병소
는 우측 비강으로 연장되어 나타났다.
3. 조직병리학적으로 광범위한 결체조직성의 간
질을 가진 낭포형태의 상피섬들이 형태학적인
으로 압박되어 관찰되었다.

REFERENCES

1. Ashman, S.G., Corio, R.L., Eisele, D.W. and
Murphy, M.T. : Desmoplastic ameloblastoma,
Oral Surg., 75:479-482, 1993.
2. Eversole, L.R., Leider, A.S. and Hansen, L.S. :
Ameloblastomas with pronounced desmoplasia,
J. Oral Maxillofac. Surg., 42:735-740, 1984.
3. Gardner, D.G. : A pathologist's approach to the
treatment of ameloblastoma, J. Oral Maxillofac.
Surg., 42:161-166, 1984.
4. Higuchi, Y., Nakamura, N., Ohishi, M. and
Tashiro, H. : Unusual ameloblastoma with ex-
tensive stromal desmoplasia, J. Cranio-Max.
Fac. Surg., 19:323-327, 1991.
5. Joseph, B.K. and Savsge, N.W. : Maxillary
ameloblastoma, case report and review of the
literature, Aust. Dent. J. 37:98-102, 1992.
6. Kaffe, I., Buchner, A. and Taicher, S. : Radio-
logic features of desmoplastic variant of am-
eloblastoma, Oral Surg., 76:525-529, 1993.
7. Kameyama, Y., Takehana, S., Mizohata, M.,
Nonobe, K., Hara, M., Kawai, T. and Fukaya, M.

- : A clinicopathological study of ameloblastomas,
Int. J. Oral Maxillofac. Surg., 16:706-712, 1987.
8. Okada, Y., Sugimura, M. and Ishida, T. : Am-
eloblastoma accompanied by prominent bone
formation, J. Oral Maxillofac. Surg., 44:555-557,
1986.
9. Philipsen, H.P., Ormiston, I.W. and Reichart, P.A.
: The desmo- and osteoplastic ameloblastoma,
J. Oral Maxillofac. Surg., 21:352-357, 1992.
10. Shafer, W.G., Hine, M.K. and Levy, B.W. : A
textbook of oral pathology, 4th ed., Philadelphia,
Saunders Co., pp.276-285, 1983.
11. Tanimoto, K., Takata, T., Sueti, Y. and Wada, T.
: A case of desmoplastic variant of a mandibular
ameloblastoma, J. Oral Maxillofac. Surg., 49:94-
97, 1991.
12. Waldron, C.A. and El-Mofty, S.K. : A his-
topathologic study of 116 ameloblastomas with
special reference to the desmoplastic variant,
Oral Surg., 63:441-451, 1987.
13. Yoshimura, Y. and Saito, H. : Desmoplastic var-
iant of ameloblastoma, J. Oral Maxillofac. Surg.,
48:1231-1235, 1990.

-ABSTRACT-

DESMOPLASTIC VARIANT OF AMELOBLASTOMA

Jeong-Ick Sohn, Dong-Youn Kim, Karp-Shik Choi

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

Desmoplastic variant of ameloblastoma is a new and unusual variant of ameloblastoma with extensive stromal desmoplastic proliferation. The authors experienced a case of desmoplastic variant of ameloblastoma with moderate-defined radiolucency on the right maxillary anterior area in 62-year-old female. As a result of careful analysis of clinical, radiological, histopathological examinations, we diagnosed it as desmoplastic variant of ameloblastoma, and the following results were obtained :

1. Main clinical symptoms were nontender bony swelling with normal intact overlying mucosa on the right maxillary anterior area.
2. Radiographically, moderate-defined, multilocular radiolucency on the right maxillary anterior area were shown, and severe cortical bony thinning and expansion to labial and palatal sides were also observed. And this lesion was shown to be extended to the right nasal cavity.
3. Histopathologically, follicle-like epithelial islands with densely abundant collagenous stroma were morphologically compressed.

논문사진부도

