

광범위한 두개안면부 섬유성골이형성증의 치험 2례

부산대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

김종렬 · 정기돈 · 김홍식 · 김기원

TWO CASES OF MASSIVE CRANIOFACIAL FIBROUS DYSPLASIA

Jong-Ryoul Kim, Gideon Chung, Hong-Sik Kim, Ki-Won Kim

Dept. of Oral and maxillofacial Surgery College of Dentistry,

Pusan National University

In Fibrous dysplasia (FD) of the jaws, the majority of cases can await the cessation of growth before surgical intervention, and it seems prudent to delay surgery whenever possible until growth has ceased. In craniofacial FD, however, the dangers of dystopia, diplopia and loss of vision may require early surgery to prevent or control cranio-orbital complications. Delaying surgery in those circumstances may be significantly detrimental to such patients.

Conservative surgical management of FD is widely practised and we advocate an extension to this conservative treatment by combining surgical recontouring with appropriate osteotomies if indicated, to achieve an optimal esthetic and functional results in craniofacial FD.

One case will be presented to illustrate the feasibility of such combined treatment, to report the uneventful healing of osteotomies in the FD of the jaws, and to demonstrate the use of titanium miniplate fixation in dysplastic bone.

The other case had expansile disease of the left facial and fronto-temporal bones and osteolytic change of left mandible. This patient complained of severe spontaneous bleeding of left mandibular premolar area and it was suspected as central hemangioma of the left mandible and craniofacial FD. Angiogram disclosed generalized dilation of the left external carotid artery and its branches, especially terminal branches of the left facial and inferior alveolar arteries. But no specific abnormalities, such as A-V shunt, venous lake, or early venous drainage, was seen. So it was diagnosed craniofacial FD with hypercellularity and generalized bony recontouring was performed via coronal and transoral approaches.

I. 서 론

섬유성골이형성증은 안면골에 흔히 발생하는

파괴성 종양으로 안면골의 형태를 변화시킨다¹⁾. 이 질환은 양성 종양과 증식성 질환에 속하며, 발생 원인과 적절한 분류에 대해서는 논란이

있다²⁾.

섬유성골이형성증에서는 정상적인 골 조직이 섬유-골양 결체조직으로 대체되며 모든 골 조직의 양성 종양 중 7% 이상을 차지하는 것으로 알려져 있다³⁾.

악골에 발생하는 경우 정상 형태의 골 조직을 변화시키고, 안모 비대칭 및 부정 교합 등을 야기시키며, 중안모에서 발생한 경우 비강의 폐쇄, 유루증, 상악동염, 안구돌출 및 점진적인 청력 상실, 안면부 동통을 야기시키며, 뇌신경을 압박할 경우에는 시각 장애와 안면 마비, 무후각증이 발생할 수 있다⁴⁾.

치료는 병소의 성장률이나 형태, 변형과 기능장애의 정도, 그리고 환자의 연령이나 술자 또는 환자의 기대에 따라 결정된다⁵⁾. 화학요법은 별로 효과적이지 못하며 방사선 치료는 악성으로 변화될 수 있는 위험성 때문에 금기시되고 있다. 만약 환자가 무증상일 경우 성장이 종료된 후에 치료하는 것이 바람직하지만 심한 기형을 야기하며 증상을 나타내는 환자의 경우 수술이 고려되어야하며, 이 경우 국소적인 절제술이 선호되나 절제술로 인해 더욱 심한 기형이나 기능장애를 초래할 경우에는 부분 절제술이 추천되기도 한다^{1,3,4)}.

본 증례는 부산대학교병원 구강악안면외과에 내원한 27세 남자로 좌측 상악골, 협골에 발생한 섬유성골이형성증에 의해 안면 비대칭이 나타나 구내 접근법 및 안와하 절개를 통한 관골 재형성술과 안면 비대칭에 대한 Le Fort씨 1급 골절단술을 시행하여 주었던 증례와, 25세 여성 환자로 좌측 상악골과 하악골, 관골, 안와부, 측두골, 전두골 두정골에까지 광범위하게 침범한 섬유성골이형성증으로 구내 접근법 및 관상피판을 이용한 구외 접근법으로 부분 절제술을 시행하여 양호한 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

II. 증례 및 처치

1. 증례 1

1) 환자 : 백○○ 27세 남자

2) 초진년월일 : 91. 8. 17.

3) 주소 : 좌측 관골부 종창과 안모 비대칭

4) 전신적 병력 : 10년전 6번째 흉골 골절을 수상하여 골 절편 제거 수술을 시행하였으나 주소부위와는 연관성이 없었으며, 다른 골 및 관절 부위의 골절이나 동통, 피부 색소 침착 등을 경험한 적이 없었다고 하였다.

5) 병력 : 약 12년 전에 좌측 상악골 및 협골부위에 종창이 있음을 처음으로 인지하였으나 별다른 치료없이 생활해오다가, 종창 부위가 점차 커지면서 부정 교합과 심미적 문제를 인식하여 88, 89, 91년 세 차례에 걸쳐 모병원에서 부분 절제술을 시행하였다. 그러나 만족할 만한 결과를 얻지 못하여 본원에 재수술하기 위해 내원하였다.

6) 구강의 소견 : 안면골 전체에 종창이 있었으며 특히 양쪽 협골부에서의 형태 이상이 심하게 나타났다. 종창은 미만성으로 단단하게 촉지되었으며 염증상을 나타내지는 않았다. 그리고 종창부위의 피부는 정상적인 형태 및 색조를 보였다(사진-1).



사진-1. 수술전 정면사진

7) 구강내 소견 : 상악악 치조골이 섬유성골이형성증에 이완되어 있었으며 상악 우측 측절치와 하악 구치부의 치아 소실이 있다.

또한 좌측 구치부에서 상악골의 하방성장으로 인해 과교합을 보이고 있었으며, 종창부 치아의



사진-2. 수술전 구내사진



사진-4. 술중사진



사진-3. 수술전 Skull P-A, Panorama 사진



사진-5. 조직 사진(H&E×100)

타진 반응이나 치아 동요는 정상 범위에 속하였고, 구강 점막과 혀도 정상적인 색조와 형태를 보였다(사진-2).

8) 방사선 소견 : 구내 및 교합면 방사선, Skull P-A, Water's view에 의하면 두개 안면골 전반에 걸쳐 경계가 분명한 방사선 불투과상을 볼 수 있었고, 이것은 협골, 상악동까지 광범위하게 침범되어 나타났으며, 전체적으로 ground-glass상을 보였다(사진-3).

9) 검사실 소견 : Alkaline phosphatase 수치가 높게 나타난 것 외에는 특이 사항이 없었다.

10) 처치 및 경과 : 91년 8월 21일 전신마취 하에서 관상 절개를 통한 접근과 안와하 절개를 통하여 양쪽 관골부에 골 재형성술을 시행하여

주었다. 그후 92년 5월 19일 2차로 구내 접근법을 통한 Le Fort씨 1급 골절단술을 시행하여 상악 좌측을 6.5mm 절제하여 교합 평면의 변위를 교정하여 주면서, 구개 정중부에 분절골 절단술을 시행해서 구개의 전방 3mm, 후방 4.5mm의 폭경을 감소시켜서 상하악간의 과개교합 상태를 해소시켜주어 적절한 교합 상태를 유도하여 주었고, 하악하면을 1cm 정도 삭제해 주어 안모의 비대칭을 교정해 주었다. 골절단술을 시행한 부위에는 K-wire를 사용하여 고정하였으며 수술시 상악동은 완전 폐쇄된 양상을 보였다(사진-4). 반대측에서는 miniplate system과 screw를 이용하여 고정하였다.

11) 병리학적 소견 : 치밀하게 짜여진 교원질 섬유외의 치밀한 기질내에 증식 중인 섬유아세포로 구성되어 있으며 병소내에 배열의 양태를 구분할 수 없는 불규칙한 소주의 형태로 관찰되었다(사진-5).

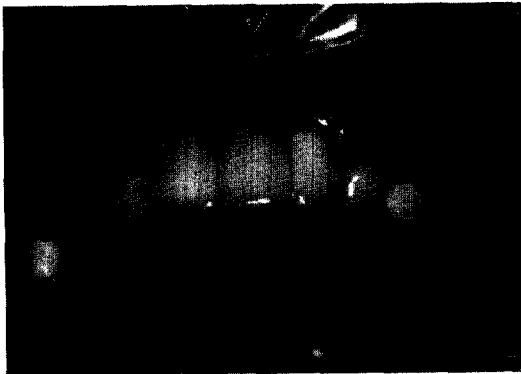


사진-6. 수술후 정면사진 및 구내사진

12. 추시 : 수술후 각각 1, 2, 6, 12개월 후에 정기적인 검진을 시행하였다. 재발되는 양상은 보이지 않았으며, 환자는 교정된 교합 평면에 보철치료를 시행하였다(사진-6).

2. 증례 2

1) 환자 : 김○○, 25세 여자

2) 초진년월일 : 1991년 1월 4일

3) 주소 : 하악 좌측 소구치부의 심한 자발 출혈

4) 전신적 병력 : 5살 때 넘어져서 외상 받은 병력 있음.

5) 기왕력 : 환자는 12년전 처음으로 좌측 안면부가 팽대되면서 안모비대칭이 생기는 것을



사진-7. 수술전 정면사진

인지하였으며, 이후 점차 병소가 성장하는 것을 느껴 왔으나 별다른 처치없이 지내다가 내원 3주전부터 주소 부위의 동통과 자발 출혈로 인해 내원함.

6) 구강외 소견 : 좌측 협골, 전두골, 두정골, 상악골 하악골의 전반적인 종창을 보이며, 내원 당시 심한 자발 출혈로 인해 빈혈 상태를 나타내었다(사진-7).

7) 구강내 소견 : 하악 좌측 제2소구치가 주소로 인해 발치되어 있는 상태였으며, 발치 부위로 심한 자발 출혈을 보였으며, 좌측 하악 견치부에서 구치부에 이르기까지 근협 이행부를 포함하여 중등도의 골 팽창을 촉진할 수 있었다. 종창부치아의 타진 반응이나 치아 동요는 정상 범위에 해당하였다.

8) 방사선 소견 : 두정부 방사선 사진에서는 좌측 상악골과 협골, 안와부, 측두골 전두골, 두정골에 걸쳐 균일한 방사선 불투과성 병소가 나타나며 교합면 방사선 사진상에서 하악 좌측 제2소구치 주위에 경계가 명확한 방사선 투과성 병소를 보이고 있었다. 그리고 좌측 하악체와 하악지는 협설측과 하연쪽으로 확장되어 있으며 피질 골판은 얇아져 있었다(사진-8).

9) 혈관조영상 : 좌측 외경 동맥이 전반적으로 확장되었으며, 특히 좌측 안면 동맥과 하치조 동맥의 말단 분지들은 심하게 확장되어 있었으나 동정맥 문합, 정맥호, 또는 초기 정맥혈 배류 등의 이상 소견은 나타나지 않았다(사진-9).

10) 전산화 단층 촬영 : 두정골, 측두골, 접

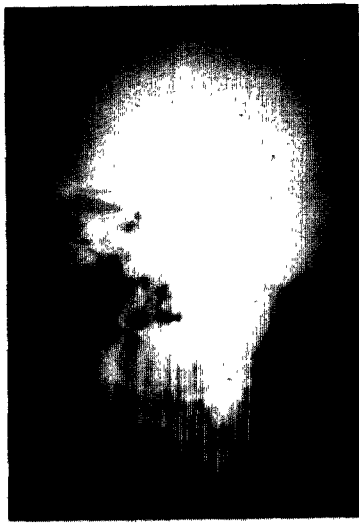


사진-8. 수술전 Skull P-A 사진



사진-9. 수술전 혈관조영사진

형골의 외방 증식으로 인한 두께의 증가와 침식으로 인해 경계가 불분명한 소견 및 뇌의 비대칭을 보이고 있으나 중앙선 변위나 종물로 인한 뇌에 대한 영향은 없는 것으로 보여졌다 (사진-10).

11) 검사실 소견: 초진시 출혈로 인한 심한 빈혈 상태를 보였으나, 수혈 후 교정되었으며 그 외의 별다른 이상 소견은 없었다.

12) 진단: 이상의 임상적, 이학적, 방사선적



사진-10. 수술전 전산화 단층 사진

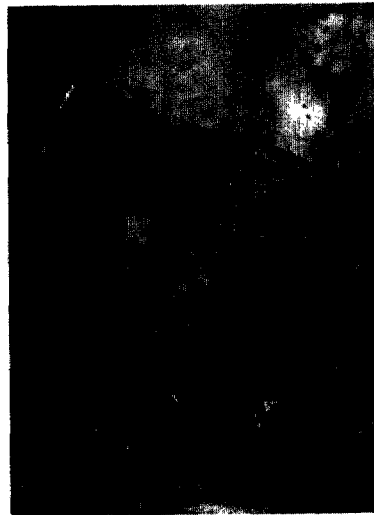


사진-11. 술중사진

소견상 혈류과다를 동반한 두개안면부 섬유성 골이형성증으로 가진하였다.

13) 처치 및 결과: 신경외과와 협진결과 두개내 수술의 특별한 잇점이 없어서 본과적인 수술만 시행하기로 하고 1991년 1월 25일 전신 마취 하에서 관상 절개를 통하여 팽창된 좌측 전두골과 두정골 및 안와강 상부의 부분골 절제술과 구내접근법을 통한 하악골 골체부와 하악각 부위의 부분골 절제술을 시행하였으며 (사진-11) 또한 과증식된 혈관조직이 분포하는 육아 조직을 제거하였다.

14) 추시: 술후 1, 2, 6개월 후 정기적인 검진을 시행하였으며, 그때까지 재발양상은 보

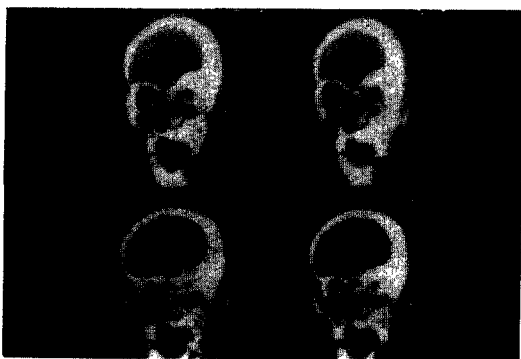


사진-12. 슬후 전산화 단층 사진



사진-13. 조직 사진(H&E×100)

이지 않았고, 슬후 6개월째 전산화 단층촬영 사진상에서 골재형성술을 시행한 부위에 만족할만한 대칭성을 보였다(사진-12).

15) 병리조직학적 소견: 가장자리를 둘러싸는 조골세포의 층을 보이지 않는 불규칙한 낚시바늘 형태의 교직골이 관찰되며 세포성의 섬유 간질 조직이 관찰되었다(사진-13).

III. 총괄 및 고찰

섬유성골이형성증은 1938년 Lichtenstein 등이 처음 보고하였으며 1942년 Jaffe⁶⁾와 함께 다른 형태의 섬유-골 병소와 감별을 하였다.

섬유성골이형성증의 원인은 확실한 설이 없지만 Jaffe⁷⁾, Thoma⁸⁾, Batsakis¹⁾은 발생시기의 골형성 이상에 의해서 증배엽의 비정상 상태가 초래된다 했고, Wood와 Goaz⁹⁾는 섬유조직의 비정상 증식의 결과라 보고하였다. 또한 Stern-

berg등¹¹⁾은 복잡한 내분비계의 이상과 국소적인 조직의 감수성 차이로 인해 발생한다고 주장하였으며, 1946년 Schlumberger¹¹⁾는 외상에 대한 국소적인 골조직의 비특이성 반응 장애가 발생 원인이라고 기술했다. 현재는 골이 형성되는 증배엽 세포의 분화 이상에 의한 섬유조직의 비정상 증식의 결과라는 설이 유력시되고 있다.

섬유성골이형성증은 단골성섬유성골이형성, 다골성섬유성골이형성 및 Albright 증후군 등으로 분류되는데, 1989년 Kreutziger¹²⁾가 정리한 바에 따르면, 단골성섬유성골이형성은 섬유성골이형성증의 약 70% 정도를 차지하며, 두개안면부는 약 10% 정도에서 침범되고, 다골성섬유성골이형성은 약 30% 정도의 발생 빈도를 보이는데 이중 약 3%는 다골성섬유성골이형성의 병소를 보이고 피부의 착색과 여성에게 사춘기의 조기 발현을 그 주된 특징으로 하며 내분비계의 이상이나 골격계의 조기 성장 및 성숙을 나타내기도 하는 Albright 증후군이 차지한다고 하였다.

악골에서의 발생률은 상악의 비가 4:3 정도로 상악에서 호발하는데⁹⁾ 상악 전치부와 하악 정중부에는 거의 발생하지 않는 것이 특징이며 학자에 따라 이 부위는 질병에 어떤 면역성을 가진다고 생각하는 학자도 있다.

Fries¹³⁾는 두경부 방사선 사진상으로 3가지 형태로 분류하였다.

1) pagetoid(56%); 골 밀도가 변화된 지역이 보이며, 대부분의 두개골이 바깥쪽으로 팽창되고, 외층의 thinning에 의해 침식이 보이는 양상이다.

2) sclerotic(23%); 골의 내면과 외면이 균일한 밀도를 보인다.

3) cystic(21%); 치밀한 경계를 가지며, 둥글거나 타원형의 한 병소로 나타났다.

1977년 Obisesan 등¹⁴⁾은 이외에도 orange peel형태와 양파 껍질의 양상을 나타내는 whorled plaque-like 형태 및 이들보다 현저히 치밀하면서 무정형으로 관찰되는 chalky type 등도 나타나는데, 이 중 orange peel 형태가 가장 흔하다고 하였다.

호발 연령은 주로 10-20대로 생식 세포보다는 체세포의 돌연변이에 의해 발생하여 유전성은 없는 것으로 알려져 있는데, 단골성섬유성골이형성일 경우, 여성에서 흔히 발생한다¹⁵⁾.

이 질환의 특징적인 경향은 골격 성숙이 끝나면 병의 진행이 정지되며 종양 조직을 싸고 있는 피개 점막은 정상 상태인 점이다. 대개 환자의 전신상태나 검사 소견은 정상치를 보이며 초기에는 무의식적으로 진행된다 환자 자신의 신체에 관심이 있을 때 우연히 발견된다.

안면부에 발생하는 경우 안모의 비대칭과 비강의 폐쇄 및 뇌신경의 압박 등이 발생할 수 있으며, 뇌신경의 압박 시에는 시각 장애와 무후각증이 발생할 수 있고 안와를 침범할 경우에는 안와저가 흔히 침범 당하며, 안구돌출과 안와 및 안구의 하방 변위가 관찰된다.

본 증례에서 병소는 좌측의 하악골, 상악골, 비골, 전두골 및 다른 증례에서 사골, 두정골, 측두골 등 거의 모든 두개 안면 골을 편측으로 침범하였으며, 비강과 상악동의 축소 및 안와강의 침범소견 등이 관찰되고 있으나, 시력 및 청력의 상실과 같은 후유증은 발생하지 않았고, 신체 타 부위에서 병변의 임상적인 특징을 발견할 수 없었다.

본 증례의 두개방사선 사진에서는 ground-glass 혹은 orange peel type의 방사선 소견이 관찰되며, 두개 측면 방사선 사진은 두정골과 측두골이 외방 증식하여 두께가 증가되어 있으며, 증식된 외판은 침식되어 그 경계가 불분명하고 두개골 전반에 걸쳐 있는 pagetoid type의 소견 및 측두골과 두정골의 일부에서는 orange-peel type의 소견을 나타내었다.

섬유성골이형성증의 치료는 환자의 골격 성장이 완료되는 사춘기가 지나면 대부분 그 진행을 멈추기 때문에 이 때까지 수술을 연기하며 세심하게 관찰하는 것이 좋으나, 심한 기형이나 격심한 동통을 수반할때, 혹은 기능적인 장애가 있거나 악성으로의 전환이 의심스러울 때에는 외과적인 접근을 고려해야 한다¹²⁾.

외과적인 치료로는 병소를 완전 적출하고

심미성과 기능성이 회복을 위해 재건술을 시행하는 것이 가장 이상적이지만, 완전 적출로 인한 결손부위가 크거나 완전 적출이 불가능한 부위에 병소가 발생했을 경우에는 보존적인 처치 방법이 부분골 절제술로 양호한 결과를 기대할 수 있으나, 이 때 약 20%에서 지속적인 성장을 보인다고 보고되었다⁹⁾.

본 두 증례에서는 침범 부위가 광범위하여 완전적출이 곤란하였으므로 가장 보편적인 방법인 부분 골 재형성술을 통해서 심미성을 회복시켰다.

골절단술을 시행한 부위의 치유는 이화된 골조직의 질이 확연하게 손상되어 있음에도 불구하고 원활한 치유가 일어난다는 보고가 있었으며¹⁶⁾, 본 증례에서의 Le Fort씩 1급 골절단술을 시행한 부위에 원활한 치유가 일어났다.

Fibrous dysplasia의 조직학적인 소견에서는 정상적인 골수가 소용돌이 모양으로 어지럽게 분포된 방추형의 세포들에 의해 대체되는데, 이러한 방추형의 세포로 구성된 기질내에는 새로이 형성된 교직골의 불규칙한 소주가 다양한 정도로 나타나며, 1974년 Tablot 등¹⁷⁾에 의하면, 기질을 구성하는 방추형의 세포들은 섬유아세포가 아니라 어떤 원인에서인지 골을 형성하지 못하는 조골세포로 분화된 간엽 세포(mesenchymal cells)들이라고 하였다.

1963년 Reed¹⁸⁾는 섬유성골이형성증은 교직골의 단계에서 더이상 성장이 진행되지 않는 상태이므로, 소주를 둘러싸는 조골세포의 존재나 판상골의 존재 여부를 진단에 있어 중요한 요소로 파악하고 이들이 존재할 경우는 섬유성골이형성증의 진단에서 제외하였으나, 1973년 Waldron과 Giansanti¹⁹⁾는 임상적, 방사선학적 소견상 섬유성골이형성증으로 진단되었던 24례의 조직학적인 소견에서 17례에서 정도의 차이는 있으나 판상골을 관찰하였고, 교직골만 관찰된 경우는 단지 7례에 지나지 않아, 결국 조골세포의 존재는 단지 골을 생성하는 정도의 차이를 반영할 뿐, 이들의 존재가 임상적, 방사선학적으로 진단된 섬유성골이형성증을 부정하는 것은 아니라고 주장하였다.

IV. 요약

1. 첫 번째 증례에서 관상 절개를 이용한 부분골 절제술과 Le Fort씨 1급 골절단술을 시행한 결과, 골절단술을 시행한 부위에 원활한 골 치유가 일어났다.
2. 두 번째 증례에서 관상 절개를 이용하여 두개안면부에 광범위한 부분골 절제술을 시행하여 만족할만한 결과를 얻었으며, 병소 부위 말초 혈관 과다는 병소의 성장에 따른 생리적 변화로 추정된다.

참고문헌

1. Batsakis JF : Tumors of the Head and Neck. Clinical and pathological considerations. Baltimore, Williams and Wilkins Co. p381, 1979.
2. Banovetz JD : Cysts and tumors of the maxilla and mandible. in Paparella MM, Shumrick DA(eds) : Otolaryngology, vol 3, 1st ed. Philadelphia, W.B, Saunders, p402, 1973.
3. Green GS : Polyostotic fibrous dysplasia. Clin Nucl Med, 9 : 600, 1984.
4. Ashrafragab M, Robert HM : Surgery of massive fibrous dysplasia and osteoma of the mid face. Head & Neck Surgery, Mar/Apr 202, 1987.
5. Lichtenstein L : Polyostotic fibrous dysplasia. Arch Surg 36 : 874, 1938.
6. Lichtenstein L, Jaffe HL : Fibrous dysplasia of bone. Arch Pathol 33 : 777, 1942.
7. Jaffe HL : Fibrous dysplasia of bone. Bull NY Acad Med 22 : 588, 1946.
8. Thoma KH : Oral Surgery. 5th ed, St Louis, The CV Mosby Co., p521, 1969.
9. Wood NK and Goaz PW : Differential diagnosis of oral lesions. 2nd ed, St Louis, The CV Mosby Co., p520, 1985.
10. Sternberger WH, Joseph V : Osteodystrophia fibrosa combined with precocious puberty and exophthalmic goiter, report of a case. Am J Dis Child 63 : 748, 1942, cited by No. 20.
11. Schlumberger HC : Fibrous dysplasia(os-sifying fibroma) of the maxilla and mandible. Am J Orthod 32 : 579, 1946.
12. Kreutziger KL : Giant fibrous dysplasia for the mandible, surgical management. Laryngoscope 99 : 618, 1989.
13. Fries JW : The roentgen features of fibrous dysplasia for the skull and facial bones : A critical analysis
14. Obisesan AA, Lagundoye SB, Daranola JO, Ajagbe HA and Oluwasanmi JO : The radiologic features of fibrous dysplasia for the craniofacial bone. Oral Surg, 44 : 949, 1977.
15. Zimmernan DC, Dahlin DC Stafne EC : Fibrous dysplasia of the maxilla and mandible. Oral Surg, 11 : 55, 1958.
16. Samman N, Piehe E, Cheung LK, Tideman H : Feasibility of osteotomy in fibrous dysplasia of the jaws. Int J Oral Maxillofac Surg, 20 : 353, 1991.
17. Talbot IC, Keith DA Lord IJ : fibrous dysplasia of the cranio-facial bones, a clinico-pathological survey of seven cases. J Laryngol Otol, 88 : 429, 1974.
18. Reed RJ : Fibrous dysplasia of bone, a review of 25 cases. Arch Pathol, 75 : 480, 1963.
19. Waldron CA, Giansanti JS : Benign fibro-osseous lesions of the jaws, a clinical-radiologic-histologic review of sixty five cases. Oral Surg, 35 : 190, 1973.