

하악에 발생된 결체조직성 섬유종

최현주 · 박영희 · 최갑식

경북대학교 치과대학 치과방사선학교실

Desmoplastic Fibroma of the Mandible

Hyun-Ju Choi · Young-Hee Park · Karp-Shik Choi

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

Desmoplastic fibroma is a rare, benign intraosseous fibroblastic tumor, which is locally aggressive. It is osseous counterpart of soft tissue fibromatosis. The authors experienced the patient who complained persistent mouth opening limitation with mild swelling on the left mandibular angle area. After careful analysis of clinical, radiological and histopathological findings, we diagnosed as desmoplastic fibroma of the mandible.

The results were as follows:

1. Main clinical symptoms were mouth opening limitation which had been persistent for 9 months and mild swelling on the left mandibular angle area.
2. Radiographs showed the radiolucent lesion and expansion of lingual cortex. CT finding is homogeneous soft tissue mass with expansion of left mandibular ramus. Destruction of medial wall of ramus and invasion to adjacent soft tissue is also seen.
3. Histopathologically, plump spindle shaped fibroblasts arranged in bundles or fascicles are observed. The cells of tumor are infiltrating into muscle fiber with destruction of bony trabeculae and merged with surrounding salivary gland. (*J Korean Oral Maxillofac Radiol* 1999;29:355-363)

Key words : desmoplastic fibroma, mandible

결체조직성 섬유종은 드물게 발생되는 양성의 섬유아세포성 종양으로서 골내에서 발생되며 국소적인 침윤 양상을 보이며 연조직 섬유종증과 상응하는 골내 병소이다¹⁻⁴⁾. 원인에 대해서는 외상이나 내분비 장애, 유전적인 요소가 관여할 수 있는 것으로 알려져 있다^{2,4)}.

이 병소는 Jaffe⁵⁾가 골의 독립된 섬유성 종양으로 처음 기술하였고, 악골에 발생된 병소는 Griffith와 Irby⁶⁾에 의하여 처음으로 보고되었다. 이 종양은 대개 30세이하의 저연령층에서 발생되어 서서히 성장하며, 성별간 발생율의 차이는 없는 것으로 보고되고 있고, 주로 장관골과 골반

에서 발생되며 악골에서는 하악의 구치부, 하악 각 및 하악지에서 발생된다^{3,7,8)}.

병소는 다양한 방사선학적 소견을 보이는데 방사선사진상에서 단방성 또는 다방성의 방사선 투과상을 나타내고 주위 건강골조직과는 다양한 경계를 가지며, 전산화 단층사진상에서는 균일한 연조직 종괴상을 나타낸다. 또한 조직병리학적으로는 방추형의 섬유아세포와 풍부한 콜라겐 섬유로 구성되어 있으며, 섬유아세포는 이형성, 유사분열, 다형성을 나타내지 않지만 인접 연조직으로의 침윤성이 관찰되기도 한다⁹⁾. 이 병소는 양성종양으로 악골의 비박과 팽윤을 유발시키지만

국소적인 침윤성 골파괴가 나타나므로 치료에는 주로 근치술, 적출술, 소파술 등의 다양한 외과적 치료법이 시행된다³⁾.

저자들은 개구 제한과 무통성의 종창을 나타내는 3세 남아의 임상, 방사선학적 및 조직병리학적 검사를 통해 하악에 발생된 드문 결체조직성 섬유종을 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

체조직성 섬유종으로 진단되었다.

술후 10개월 동안의 추적조사에서 재발의 소견은 보이지 않았으며, 파노라마 방사선 사진에서 골 치유상이 관찰되었다(Fig. 4A, B). 임상적으로 개구 상태는 정상 범위를 나타내었으나 개구시 하악의 편위는 개선되지 않았다.

고찰

증례보고

3세 남아가 개구제한을 주소로 내원하였다. 환자는 9개월전부터 증상이 있어왔으나 별다른 치료없이 지내오다가 본원으로 내원하였다. 구강 내로 좌측 하악 유구치에서 상행지까지 피질골 팽창을 보였고 구외소견으로는 좌측 하악각 부위에 약간의 종창이 나타났으며 개구시 하악이 오른쪽으로 약간 편위되는 소견이 관찰되었다. 방사선 사진에서 좌측 하악각 부위에 비교적 경계가 분명한 단방성의 방사선투과성 병소가 관찰되었으며 설측 피질골의 팽윤상이 관찰되었고 발육 중인 인접 좌측 제1대구치가 변위되어 있었다(Fig. 1A, B, C). 한편 전산화 단층사진에서는 좌측 하악지의 팽윤이 관찰되었으나 피질골의 비박은 보이지 않았다. 병소의 내부에는 연조직 종괴가 관찰되고 이는 설측으로 피질골 천공을 통해 내측익돌근을 변위시키고 있었다(Fig. 2A, B, C, D).

환아는 입원하여 계속적인 개구 운동과 물리치료로 약간의 개선이 있었으며 1차 생검을 시행한 결과 점액종성 섬유조직을 보였다. 그후 환아는 외과적 절제술을 시행받았으며 절제된 종괴의 생검 결과 무질서하게 배열된 원형 또는 난원형 세포와 다발 또는 속으로 배열된 풍부한 방추형의 섬유아세포로 구성되어 있으며 근육다발 사이로 종양세포가 침윤되어 있고 인접 타액선과 혼합 양상이 관찰되었다. 악하선 림프 결절과는 관련되어 있지 않았다(Fig. 3A, B, C). 이상의 임상방사선학적, 조직병리학적 소견을 종합하여 결

체조직성 섬유종은 악골에 발생되는 중심성 섬유종의 하나로 골내에서 발생되어 인접한 연조직을 침범하기도 하며 골을 형성하지 않는다^{9,10)}. 임상적으로 대부분의 환자에서 무통성의 종창이 나타나는데 이러한 경우 특징적이지 않은 방사선학적 소견과 함께 진단에 어려움이 있을 수 있다. 그밖에 종양이 인접 저작계로 국소적 침윤 양상을 보이는 경우 개구장애, 개구시 하악의 편위, 부정교합 등이 유발되기도 한다⁴⁾. 결체조직성 섬유종의 방사선학적 소견은 다양하게 관찰된다. 일반 방사선 사진에서 단방성 또는 다방성의 방사선투과성 병소로 관찰되고 주위 건강골조직과의 경계도 다양하게 나타난다. 병소의 성장은 느리며 병소가 커짐에 따라 피질골의 팽윤과 비박을 보이며 인접 치아의 치근을 흡수시키기도 한다¹¹⁾. 드물게 치근단 농양과 유사한 소견⁸⁾을 보이거나 골육종과 유사하게 햇살 모양을 나타내는 증례¹²⁾도 보고된 바 있다. 전산화 단층사진에서는 균일한 연조직상을 관찰할 수 있으며 피질골 천공을 통해 연조직이 인접 근육을 변위시키기도 한다. 이 증례의 경우 방사선사진에서 비교적 경계가 분명한 단방성의 방사선투과성 병소로 관찰되며 설측 피질골의 팽윤과 인접 치아의 변위를 나타내었다. 전산화 단층사진에서는 하악지를 팽윤시키고 있는 균일한 저밀도의 연조직 종괴상이 관찰되고 이 연조직의 종괴가 설측 피질골의 천공을 통해 내측 익돌근을 변위시키고 있음을 보여준다. 이 병소는 조직병리학적으로 방추형의 섬유아세포와 풍부한 콜라겐 섬유로 구성되어 있으며 섬유아세포는 이형성, 유사분열, 다형성을

나타내지 않지만 주위조직으로의 침윤상이 관찰되기도 한다. 이 증례에서도 이러한 섬유성 종양의 특성을 보이며 주위 근육내로 종양세포의 침윤과 인접 타액선으로의 침범 또한 관찰된다. 결체조직성 섬유종은 섬유육종, 침윤성 섬유종증, 저령층 섬유종증, 비골화성 섬유종, 치성 섬유종, 섬유아세포성 골유종 등과 감별되어야 한다^{4,7,13)}. 이 종양은 양성으로 악골의 팽윤과 비박을 유발시키지만 국소적인 침윤성을 나타내므로 주로 근치술, 적출술, 소파술 등의 다양한 외과적 술식이 이용되며 침윤정도에 따라 수술 범위에 차이가 날 수 있다. 외과적 처치가 불완전한 경우 재발되는 경향이 있으므로 종양의 완전 제거가 필요하다. 종양의 세포도, 크기, 외과적 처치의 완전성 여부 등이 재발에 영향을 줄 수 있다⁴⁾. 결체조직성 섬유종은 재발되는 경향이 있으나 타부위로의 전위는 발생되지 않는다. 이 증례는 치료후 10개 월까지의 추적 조사에서 재발의 소견은 관찰되지 않았으나 이후 수년간의 추적조사가 필요할 것으로 생각된다.

참고문헌

1. Rabhan WN, Rosai J. : Desmoplastic fibroma : report of ten cases and review of the literature. *J Bone Joint Surg* 1968 ; 50 : p. 487-502.
2. Enzinger FM, Weiss SW. : Soft tissue tumors. 2nd ed. St. Louis, MO, CV Mosby, 1988 : p. 145-153.
3. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. : *Oral & Maxillofac Pathol*. Philadelphia : W. B. Saunders Company : 1995 : p. 480-481.
4. Langlais RP, Langland OE, Nortje CJ. : Diagnostic imaging of the jaws. 1st ed. Baltimore : Williams & Wilkins : 1995 : p. 373-376.
5. Jaffe HL. : Tumors and tumorous conditions of the bone and joints. Philadelphia : Lea and Febiger : 1958 : p. 298-303.
6. Griffith JG, Irby WB. : Desmoplastic fibroma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1965 ; 20 : p. 269-75.
7. Taguchi N, Kaneda T. : Desmoplastic fibroma of the mandible : report of case. *J Oral Surg* 1980 ; 38 : p. 441-4.
8. Valente G, Migliario M, Bianchi SD, Vercellino V. : Desmoplastic fibroma of the mandible : a case with an unusual clinical presentation. *J Oral Maxillofac Surg* 1989 ; 47 : p. 1087-9.
9. Batsakis JG. : *Tumors of the Head and Neck* : clinical and pathological considerations. 2nd ed. Baltimore, MD, Williams & Wilkins : 1984 : p. 410.
10. Hashimoto K, Mase N, Iwai K, Shinoda K, Sairenji E : Desmoplastic fibroma of the maxillary sinus : report of a case and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1991 ; 72 : p. 126-32.
11. Freedman PD, Cardo VA, Kerpel SM, Lumerman H. : Desmoplastic fibroma (fibromatosis) of the jaw bones. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1978 ; 46 : p. 386-95.

12. Iwai S, Matsumoto K, Sakuda M. : Desmoplastic fibroma of the mandible mimicking osteogenic sarcoma: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 1996 ; 54 : p. 1370-3.
13. Hopkins KM, Huttula CS, Kahn MA, Albright JE. : Desmoplastic fibroma of the mandible : review and report of two cases. *J Oral Maxillofac Surg* 1996 ; 54 : p. 1249-54.
14. Kwon PHJ, Horswell BB, Gatto DJ. : Desmoplastic fibroma of the jaws. *Head & Neck* 1989 ; 11 : p. 67-75.

Address : Prof. Karp-Shik Choi, Department of Dental Radiology, College of Dentistry, Kyungpook National University, 101 Dongin-Dong, Jung-gu, Taegu 700-721, South KOREA
Tel : (053) 420-5975 Fax : (053) 427-3396
E-mail : ksicho@kyungpook.ac.kr

사진부도

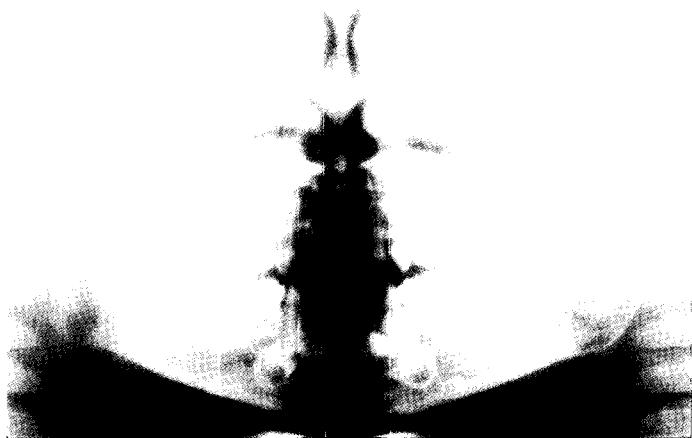


Fig 1A



Fig 1B



Fig 1C

사진부도



Fig 2A



Fig 2B



Fig 2C

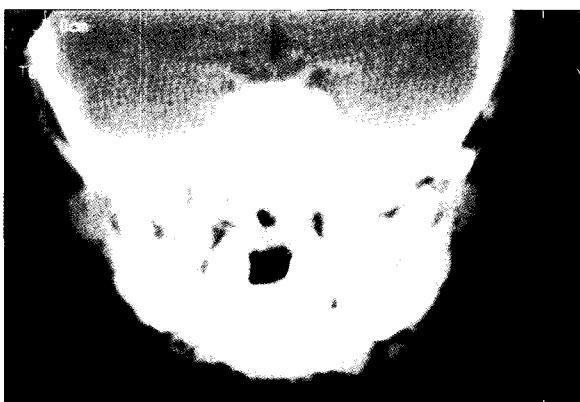


Fig 2D



Fig 4A

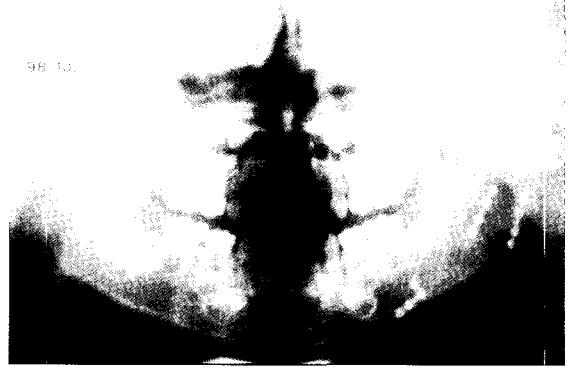


Fig 4B

사진부도



Fig 3A



Fig 3B



Fig 3C