

## 법랑모세포섬유종 환아에 관한 증례보고

권정현 · 김성오 · 이제호 · 최형준 · 최병재 · 손흥규

연세대학교 치과대학 소아치과학교실, 구강과학연구소

### 국문초록

법랑모세포섬유종은 드물게 발생하는 양성치성종양으로 조직학적으로 상피, 간엽조직이 증식하는 신생물이다. 방사선학적으로 경계가 명확한 단방성 혹은 다방성 방사선 투과성 병소로 주로 구치부에서 발견되며 서서히 팽창하여 피질골을 팽윤시키고 대구치나 소구치의 맹출을 지연시킬 수 있다. 치료법으로는 완전절제술(radical resection)과 보존적 적출술(conservative enucleation)이 있으며, 흔하지는 않지만 재발과 악성전환의 가능성이 있으므로 술 후 주기적 관찰이 필요하다.

이번 증례는 하악 우측 제1대구치의 미맹출을 주소로 내원한 만10세 여자 어린이와 구강 검진을 주소로 내원한 만5세 여자 어린이에서 방사선 투과성 병소에 의한 구치의 맹출장애가 관찰된 경우로, 병소를 포함한 치아를 외과적으로 제거하고 적출물을 조직검사 의뢰하여 법랑모세포섬유종으로 확진되었으며 그 후 양호한 치유과정을 보였다.

**주요어** : 법랑모세포섬유종, 치성종양, 맹출장애

### I. 서 론

법랑모세포섬유종(ameloblastic fibroma)은 비교적 드문 혼합 치성종양으로 전체 치성종양의 약 2.5%를 차지하고<sup>1)</sup> 조직학적으로 상피, 간엽조직의 증식이 특징적이며 법랑질이나 상아질과 같은 치아조직을 형성하지 않는 진성 혼합종이다<sup>2)</sup>. 생후 6개월에서부터 만42세까지 다양한 연령대에서 발견되나 대부분 10대에 호발하며<sup>3,4)</sup>, 남성이 여성보다 발병율이 높으나<sup>4,5,6)</sup> 남녀 차이가 없다는 보고도 있다<sup>7,8)</sup>. 일반적으로 임상적 증상이 없어서 모르고 지내다가 방사선 검사를 통해 우연히 발견되는 경우가 흔하다. 방사선학적으로 경계가 명확한 단방성 혹은 다방성 방사선 투과성 병소로서 종종 미맹출 치아나 매복치와 연관되며<sup>9)</sup> 주로 구치부에 발생하여 다수의 낭종이나 종양과 유사하게 보이므로 법랑모세포종(ameloblastoma)과의 감별 진단

이 필요하다<sup>10)</sup>. 법랑모세포섬유종의 치료법에는 완전절제술과 보존적 적출술이 있으며, 보존적 제거 후 재발 및 법랑모세포섬유육종(ameloblastic fibrosarcoma)으로의 악성변화가 보고되기도 한다<sup>11)</sup>.

본 증례는 하악 우측 제1대구치의 미맹출을 주소로 내원한 만10세 여자 어린이와 구강검진을 주소로 내원한 만5세 여자 어린이에서 방사선 투과성 병소로 인한 구치의 맹출장애가 관찰된 경우로, 병소를 포함한 치아를 외과적으로 제거하고 적출물을 조직검사 의뢰하여 법랑모세포섬유종으로 확진되었으며 그 후 양호한 치유과정을 보였기에 이를 보고하는 바이다.

### II. 증 례

#### <증례 1>

10세 1개월 된 여아가 오른쪽 아래 영구치가 나오지 않고 누워있다는 주소로 개인치과의원으로부터 의뢰되었으며 임상소견에서 하악 우측 제1대구치의 미맹출과 하악 우측 구치부 설측의 미약한 골팽윤이 관찰되었으나 촉진시 통증은 없었다. 방사선 소견에서 상대적으로 치낭이 확대된 하악 우측 제1대구치가

교신저자 : 김 성 오

서울시 서대문구 신촌동 134

연세대학교 치과대학 소아치과학교실

Tel: 02-2228-3174

E-Mail: ksodds@yumc.yonsei.ac.kr

수평매복되어 있었고(Fig. 1, 2), 전산화단층사진에서 치관주위로 비교적 주위와 경계가 명확하고 가장자리가 부채꼴 형태 (scalloping)의 골내 연조직 병소가 관찰되었으며, 병소와 인접한 설측 피질골은 얇고 팽윤되어 있었으므로 범람모세포섬유종으로 진단되었다(Fig. 3).

구강악안면외과에 의뢰하여 전신마취하에 병소를 포함한 하악 우측 제1대구치를 외과적으로 제거하였고 탈락시기가 된 하

악 우측 제2유구치를 발거한 후 적출물을 조직검사 의뢰하여 범람모세포섬유종으로 확진하였으며 병리조직사진에서 범람모세포섬유종의 특징적 소견인 간엽기질내에 다수의 치성상피조직이 혼재되어 있는 양상을 관찰할 수 있었다(Fig. 4). 6개월 경과 후 골 결손 부위가 많이 감소하였으며, 재발의 소견은 없었고, 하악 우측 제2소구치 및 제2대구치가 골 결손 부위로 이동한 소견이 관찰되었으며(Fig. 5) 구강검사 결과 하악 좌측 제

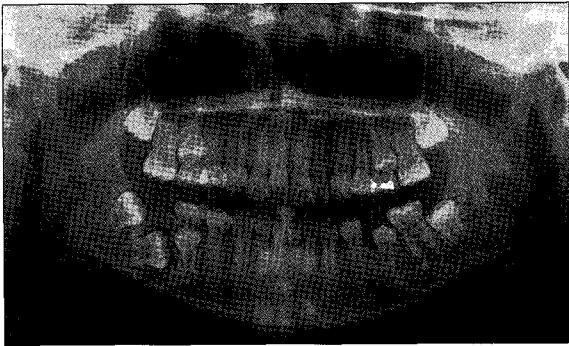


Fig. 1. Panoramic view before treatment.

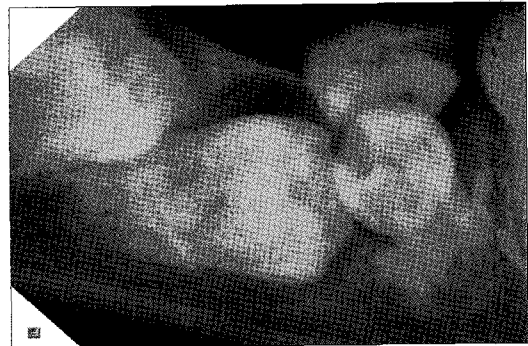


Fig. 2. Periapical view before treatment.

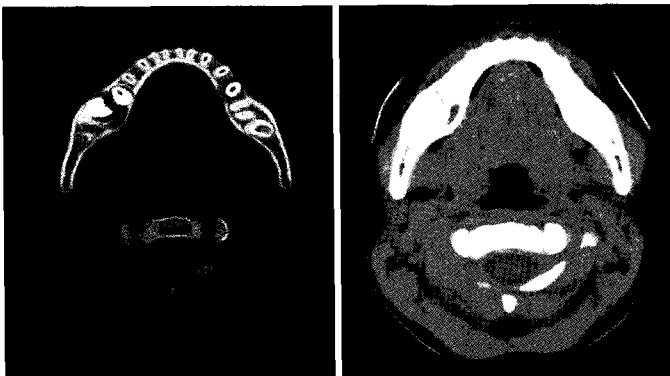


Fig. 3. CT view before treatment.

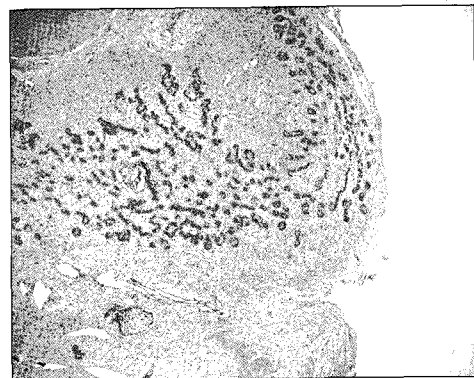


Fig. 4. Microscopic view (H-E, x50).

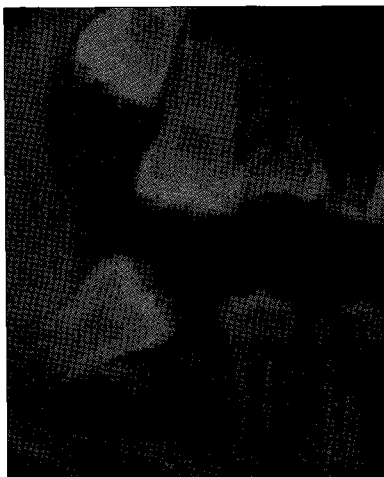


Fig. 5. 6 months later.

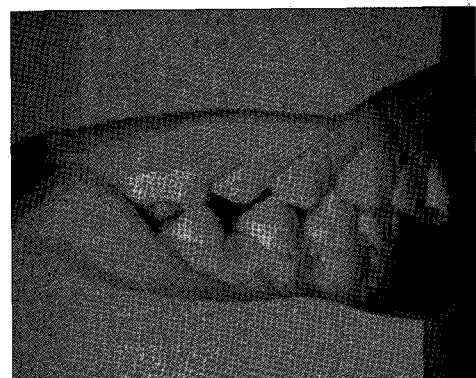


Fig. 6. Intraoral view of post treatment.

2대구치는 아직 맹출하지 않았고 원심 이동하여 맹출한 하악 우측 제2소구치와 상악 우측 제1대구치가 교합되어 대합치의 정출은 없을 것으로 예상되었으므로 하악 우측 제2대구치 맹출 후 결손 치아에 대한 포괄적 교정치료를 시행하기로 계획하였다(Fig. 6).

〈증례 2〉

5세 10개월된 여아가 통상적 구강검진을 위해 내원하였고 임상검사 결과 하악 좌측 제2유구치의 맹출장애가 발견되었으며 방사선 소견에서 하악 좌측 구치부에 제2유구치가 매복되어 있었고 치관 상방으로 방사선 투과상을 보이는 병소에 의해 치관이 원심 경사된 것을 관찰할 수 있었다. 전산화단층사진에서 하악 좌측 하악체 부위에 이소매복된 하악 좌측 제2유구치와 치관부 상방의 비교적 경계가 명확하고 부분적으로 변연이 부채꼴 형태의 골내 연조직 병소가 관찰되어 범람모세포섬유종으로 가진되었으나, 합치성 낭종(dentigerous cyst)과의 감별이 필

요한 병소라고 밝혀졌다(Fig. 7, 8). 범람모세포섬유종일 가능성이 있음에도 불구하고 합치성 낭종으로 간주하고 감압술을 시행한다면 병소의 증식으로 인한 골파괴 및 인접치의 전위 가능성을 방지하는 것이므로 외과적으로 제거하기로 결정했다.

구강악안면외과에 의뢰하여 전신마취하에 병소와 이환된 하악 좌측 제2유구치를 외과적으로 제거하였고 조직검사 결과 범람모세포섬유종으로 확진하였다. 조직사진 100배 소견에서 치상상피조직이 띠(strand)모양이나, 섬(island)모양으로 간엽조직의 기질내에 혼재된 양상을 볼 수 있었으며, 200배 확대소견에서 상피성 조직의 중앙부는 정상망상체(stellate reticulum)와 유사하였고 주위는 원주형 상피세포로 둘러싸여 있었다(Fig. 9, 10).

9개월 경과 후 골 결손부는 거의 치유되었고 하악 좌측 제1대구치는 근심 경사되었고 재발의 소견은 없었으며(Fig. 11) 하악 좌측 제2유구치의 결손에 의한 상악 좌측 제2유구치의 정출이 예상되었으므로 이를 방지하기 위해 대합치와 교합이 되는 가철성 장치를 장착하였다(Fig. 12).



Fig. 7. Before treatment.

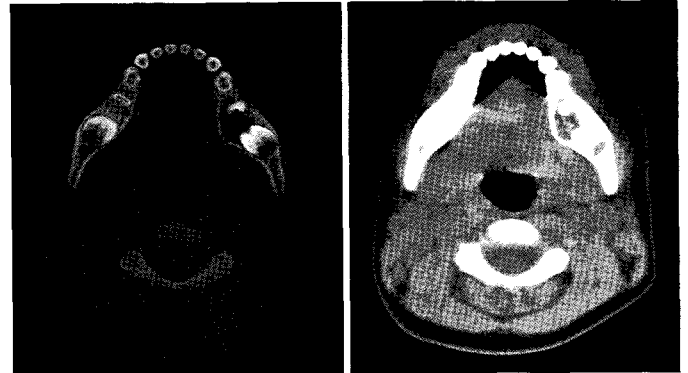


Fig. 8. CT view before treatment.

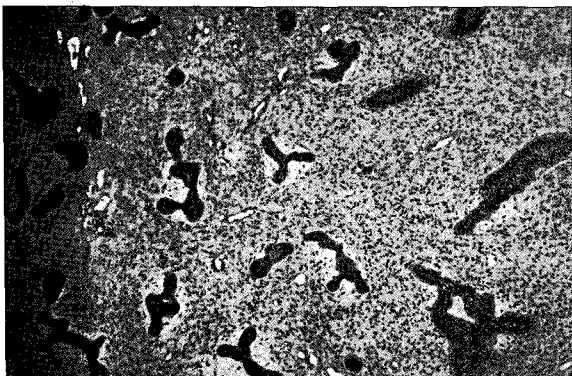


Fig. 9. Microscopic view (H-E, ×100).

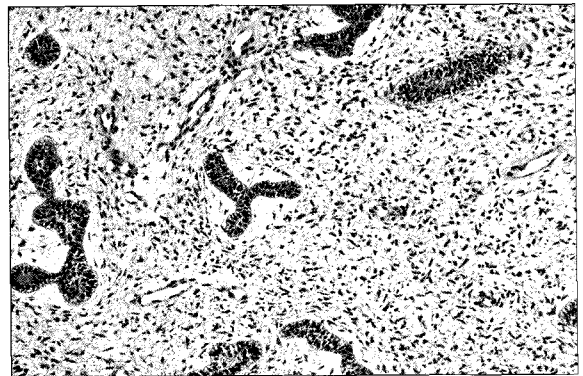


Fig. 10. Microscopic view (H-E, ×200).



Fig. 11. 9 months later.

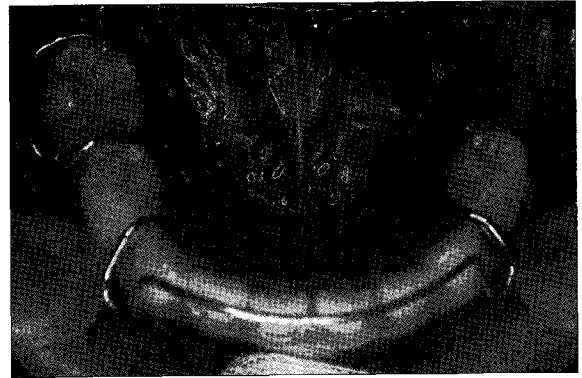


Fig. 12. Intraoral view.

### Ⅲ. 총괄 및 고찰

법랑모세포섬유종은 1891년 Kruse<sup>13)</sup>에 의해 처음 소개되었고 전체 치성종양의 약 2.5%를 차지하는 비교적 드문 혼합 치성종양으로 상피, 간엽조직의 증식이 특징적이며 법랑질, 상아질과 같은 치아조직을 형성하지 않는 진성 혼합종이다<sup>2)</sup>. 생후 6개월에서 만 42세까지 다양한 연령대에서 나타나나 대부분 14.6세에서 15.5세 사이에 발견된다<sup>3,4)</sup>. 인종, 성별간 차이가 없다는 보고도 있지만<sup>7,8)</sup> 남성이 여성보다 1.5:1, 2:1로 호발한다는 보고도 있으며<sup>4,5,6)</sup> 주로 하악 구치부에서 발견되고 그 빈도는 80%<sup>7)</sup>, 83%<sup>8)</sup>, 90%<sup>5)</sup>로 다양하게 보고되었다.

법랑모세포섬유종은 법랑모세포종보다 서서히 증식하며 침습적이지 않고 피질골을 서서히 팽창시키며 표면은 평활하고<sup>14)</sup> 임상적 증상이 없어서 모르고 지내다가 방사선 검사를 통해 우연히 발견되는 경우가 흔하며 증상이 있는 경우에는 악골의 동통, 압통, 경미한 종창 등이 나타난다<sup>15)</sup>. 이번 증례에서도 환자들의 증상은 없었고, 종양은 치과 검사중 우연히 발견되었다. 정확한 발병원인은 밝혀지지 않았지만 치아로 분화하지 못한 기저층(basal lamina)의 증식이 원인으로 추정된다<sup>16)</sup>.

조직학적으로 치성상피조직은 입방형(cuboidal), 원주형(columnar) 세포가 둘러싸인 띠(strand) 모양이나 섬(island) 모양을 이루고 있으며 중앙부는 초기 단계의 법랑기(enamel organ)의 성상세망(stellate reticulum)과 유사하다. 간엽 조직은 치유두(dental papilla)의 섬유점액조직(fibromyxoid tissue)과 유사하고 세포는 둥글거나 각이 있는 모양(round or angular)으로 세포수는 법랑모세포종에 비해 많은 편이다<sup>14)</sup>.

방사선학적으로 이 종양은 단방성 혹은 다방성 방사선 투과성 병소로 경계가 명확하며 보통 과골성 변연으로 둘러싸여 있고 지름은 약 1~8 cm으로 작은 크기의 병소는 단방성이나 크기가 큰 병소는 다방성으로 피질골을 팽창시켜 다수의 낭종이

나 종양과 유사하게 보이므로 법랑모세포종과의 감별진단이 필요하다<sup>10)</sup>, 종종 미맹출 치아나 매복치와 연관된다<sup>9,12)</sup>.

법랑모세포섬유종은 과립세포형 법랑모세포섬유종(granular cell type)과 변연성 법랑모세포섬유종(peripheral type)의 2가지가 있으며 과립세포형 법랑모세포섬유종은 과립세포로 둘러싸인 치성상피섬(island)으로 이루어졌고, 변연성 법랑모세포섬유종은 중심성치성섬유종(central odontogenic fibroma)의 골외측 부위와 조직학적으로 유사하다<sup>9)</sup>.

치료법으로는 완전절제술(radical resection)과 보존적 적출술(conservative enucleation)이 있으며 Young<sup>7)</sup>은 적출술이나 소파술(curettage)은 병소를 불완전하게 제거할 수 있으므로 광범위한 절제를 추천했지만, Zallen 등<sup>8)</sup>은 술 후 심각한 외형상의 문제를 초래할 것으로 예측된다면 광범위한 절제를 시행해서는 안되며 보존적인 제거를 해야 한다고 주장했다. 따라서 초기 병소는 보존적으로 제거하고 재발시에는 광범위한 절제를 시행하는 것이 적절한 대처 방법이라고 생각된다. 그러나 이번 증례에서는 병소가 하악 구치부에 국한되었으며 크기가 크지 않아 외형상의 문제가 없을 것으로 예상되었으므로 완전절제술을 시행하였다.

치료 후에는 재발과 악성전환의 가능성이 있으므로 장기간의 관찰이 필요하며<sup>6)</sup>, Muller 등<sup>11)</sup>은 최소한 10년간의 주기적 관찰이 필요하다고 하였다. 재발은 이환치를 유지하기 위해 병소를 불완전하게 절제한 경우 잔존 종양의 증식으로 인해 발생하며, 재발빈도는 Gorlin 등<sup>17)</sup>은 5.7%, Zallen 등<sup>8)</sup>은 18.3%, Trodah<sup>14)</sup>은 43.5%라고 보고하였다. 법랑모세포섬유종이나 법랑모세포섬유치아종(ameloblastic fibro-odontoma)은 재발시 법랑모세포섬유육종(amelolastic fibrosarcoma)으로 악성전환될 수 있으며<sup>18)</sup>, 법랑모세포섬유육종의 44%가 기존 법랑모세포섬유종으로부터 발생한다고 보고되었다<sup>11)</sup>. 또한 이 종양은 법랑모세포종, 치성점액종(odontogenic myxoma), 합치성낭

(dentigerous cyst), 치성각화낭(odontogenic keratocyst), 중심성 과립세포종(central granular cell tumor), 조직구증(histocytosis) 등과의 감별 진단이 필요하다<sup>19,20)</sup>.

#### Ⅳ. 요약

두 증례에서 하악 유구치와 하악 대구치의 미맹출이 관찰되었으며, 방사선 검사에서 치성종양이 의심되어 절제생검을 시행하였고 병리학적으로 법랑모세포섬유종으로 진단되었다. 수술 후 정기검진에서 수술부위는 지속적으로 방사선 불투과성이 증가하여 골치유 양상을 보이고 있으나 법랑모세포섬유종은 외과적 적출 후에도 재발 및 악성전환 가능성이 있으므로 장기간의 주기적 관찰이 필요하며 향후 공간유지장치와 결손 치아에 대한 교정치료 및 보철치료가 필요할 것이다.

#### 참고문헌

1. Blankestijn J, Panders AK, Wymenga JP : Ameloblastic fibroma of the mandible. *Br J Oral Maxillofac Surg*, 24:417, 1986.
2. Regezi JA, Kerr DA, Courtney RM : Odontogenic tumors: Analysis of 706 cases. *J Oral Surg*, 36:771-778, 1978.
3. Slootweg PJ : An analysis of the interrelationship of the mixed odontogenic tumors: Ameloblastic fibroma, ameloblastic fibroodontoma, and the odontomas. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 51:266-276, 1981.
4. Trodahl JN : Ameloblastic fibroma: Survey of cases from the Armed Forces Institute of Pathology. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 33:547-548, 1972.
5. Bhaskar SN : Synopsis of Oral Pathology (ed 6). Mosby, St Louis, CV, pp273-276, 1986.
6. Heringer WW : Ameloblastic fibroma in the anterior maxilla: Report of a case. *J Dent Child*, 45:408-411, 1978.
7. Young AH : Ameloblastic Fibroma in an Infant. *J Oral Maxillofacial Surg*, 43:289-292, 1985.
8. Zallen RD, Preskar MH, McClary SA, et al. : Ameloblastic fibroma. *J Oral Maxillofac Surg*, 40:513-517, 1982.
9. M. Garcia-Pola Vallejo, M. Gonsalez Garcia, L. Villalain Alvarez, et al. : Ameloblastic fibroma: a case report in a 6 year old. *J Clin Pediatr Dent*, 25:245-248, 2001.
10. 최서정, 박호원, 김성민 : 단방성 법랑모세포종 환아에 대한 증례보고. *대한소아치과학회지*, 29:463-468, 2002.
11. Muller S, Parker DC, Kapadia SB, et al. : Ameloblastic fibrosarcoma of jaw. A clinicopathologic and DNA analysis of five cases and reviews of the literature with discussion of its relationship to ameloblastic fibroma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodo*, 79:464-477, 1995.
12. Baroni Ch, Farneti M, Stea S, et al. : Ameloblastic fibroma and impacted mandibular first molar. A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 73:548-549, 1992.
13. Kruse A : Uber Die Entwicklung Cystischen Gesschwulste in Unterkiefer. *Ardh F Pathol Anat*, 124:137-138, 1891.
14. Y. Takeda : Ameloblastic fibroma and related lesion: current pathologic concept. *Oral Oncol*, 35:535-540, 1999.
15. Su-Gwan Kim, Hyun-Seon Jang : Ameloblastic fibroma: Report of a case. *J Oral Maxillofac Surg*, 60:216-218, 2002.
16. Eversole LR, Tomich CE, Cherrick HM, et al. : Histogenesis of odontogenic tumors. *Oral Surg*, 32:569-581, 1971.
17. Gorlin RJ, Meskin LH, Brodey R : Odontogenic tumors in man and animals: pathologic classification and clinical behavior-A review. *Ann N Y Acad Sci*, 108:722-771, 1963.
18. 이동진, 이광희, 김대업 : 법랑모세포섬유치아종의 치험례. *대한소아치과학회지*, 30:448-452, 2003.
19. Miller AS, Lopez ACF, Pullon PA, et al. : Ameloblastic fibro-odontoma. Report of seven cases. *J Oral Surg*, 41:354-365, 1976.
20. Steinberg MJ, Herrera AF, Frontera Y, et al. : Mixed radiographic lesion in the anterior maxilla in a 6-year-old boy. *J Oral Maxillofac Surg*, 59:317-321, 1997.

**Abstract**

**AMELOBLASTIC FIBROMA IN MIXED DENTITION : A REPORT OF 2 CASES**

Joung Hyun Kwon, D.D.S., Seong Oh Kim, D.D.S., Ph.D., Jae Ho Lee, D.D.S., Ph.D.,  
Hyung Jun Choi, D.D.S., Ph.D., Byung Jai Choi, D.D.S., Ph.D., Heung Kyu Son, D.D.S., Ph.D.

*Department of Pediatric Dentistry, College of Dentistry and Oral Science Research Center, Yonsei University*

Ameloblastic fibroma is a rare benign tumor, accounting for only 2.5% of odontogenic tumors. It occurs during the period of tooth formation between the ages of 5 and 20 years with the average age being about 15. There is no gender predilection. In the majority of cases, the lesion arises in the mandible, presenting the swelling of jaw and the failure of tooth eruption.

In this report, the main concern of the patient was the failure of eruption of lower permanent and deciduous molars. Radiographic investigation showed a radiolucency surrounding the crown of unerupted teeth. Surgical intervention and histopathologic study revealed the lesion to be ameloblastic fibroma. After the surgery, no evidence of residual tumor or recurrency was found. These patients are scheduled for the long-term continuing evaluation of the eruption of adjacent teeth and successor with radiographic study.

**Key words** : Ameloblastic fibroma, Odontogenic tumor, Eruption failure