

하악골에 발생한 악성 섬유성조직구종의 증례보고

연세대학교 치과대학 방사선학교실

박 창 서

A CASE REPORT OF THE MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA OF THE MANDIBLE

Park Chang Seo, D.D.S., M.S.D.

Dept. of Radiology, College of Dentistry, Yonsei University

.....» Abstract «.....

The author observed a case of the malignant fibrous histiocytoma of the mandible in 23 aged male patient, who had come to the Infirmary of Dental College, Yonsei University. With the help of careful analysis of radiographic and clinicopathologic findings, the author had obtained the results as follows.

1. Lesion occurred at 22 years of age.
2. Traumatic history or other special predisposing factors were not seen.
3. Lesion appeared as an intraosseous primary tumor not showing any metastatic change.
4. The author have concluded this disease as a malignant fibrous histiocytoma of the mandible according to serial findings.

.....

— 목 차 —

- I. 서 론
- II. 증 례
- III. 방사선학적 소견
- IV. 조직병리학적 소견
- V. 총괄 및 고찰
- VI. 결 론
- 참고문헌

I. 서 론

골내에 발생하는 악성 섬유성조직구종은 아주 희귀하며 진취적이고 흔히 전이를 하는 종양으로 아마도 조직구세포에서 유래된다? 신생아³⁰⁾ 에서 부터 93세²⁴⁾까지 보고된 예가 있으며 남성에서 빈발하고 장골에서 호발된다? 원인은 불분명하나 이온화 방사선, 빈혈, 외상등과 관련되어 보고된 예

가 있다.^{8,10)} 치료방법으로는 진단초기에 광범위한 외과적 절제술¹⁾, 방사선치료법, 화학요법등이 보고^{25,26)} 되었다.

저자는 연세대학교 치과대학 부속병원에 내원한 23세 된 남성 환자의 임상적 소견, 병리조직학적 소견 및 방사선학적 소견을 관찰하여 희귀성과 학술적인 가치가 있다고 사료되어 이를 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자명 : ○○○○

성 별 : 남자

생년월일 : 1960, 7. 11

초진년월일 : 1984. 2. 29

주소 : 좌측 안면부의 종창과 지속적인 둔통.

병력 : 15개월 전부터 좌측 안면부위에 둔통을 느껴오다가 4개월 전부터 좌측 볼부위에 종창이 유발되어 군 호송병원에서 골파괴가 관찰되어 본원에 내원하였다.

현증 : 구강내에서 좌측 협점막의 백색 병변과 하악 좌측 제2 대구치의 동요가 관찰되었으며 병소 주위와 목 부위에서 임파선증은 볼 수 없었다.

III. 방사선학적 소견

본원 방사선과에 구내 및 구외촬영을 시행하여 다음과 같은 방사선학적 소견을 얻었다.

Panoramic view에서(사진 1 참조), 관상돌기와 파두까지 원발성의 골파괴가 보이며 피질골의 외형은 얇아져 있고 골수의 내부 구조물은 모두 파괴되어 있으며 구치부의 근단에서 불규칙한 테두리를 지닌 다실성의 골파괴 현상이 보이나, 인접한 골조

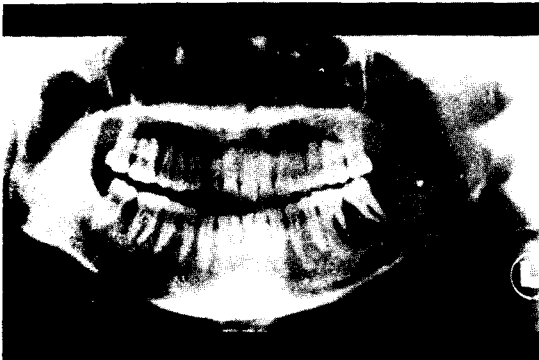


그림 1.



그림 2.

직에서 전이된 병소는 보이지 않고 있다.

Standard view에서(사진 2 참조), 병소의 변연에 포함된 치근의 lamina dura는 모두 소실되어 있고 또한 치조골도 파괴되어 있으며 치근의 이개나 치근흡수는 없는 것으로 보아 병소의 성장이 골파괴의 중심부로부터 구치부쪽으로 빠르게 성장하는 것을 간접적으로 유추할 수 있었으며 병소내부에서 조골현상도 관찰되지 않았다.

그의 Occlusal view, Oblique-lateral view, Pos-

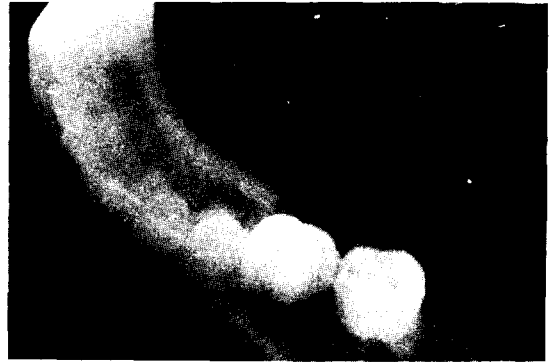


그림 3.



그림 4.



그림 5.

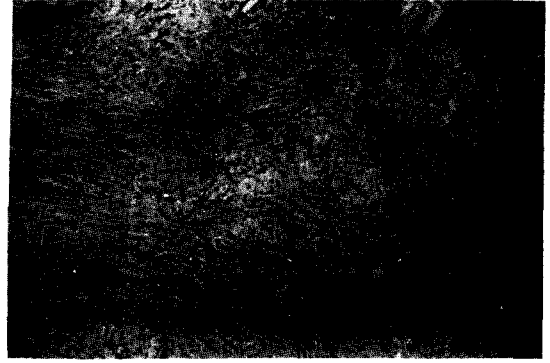


그림 7.



그림 6.

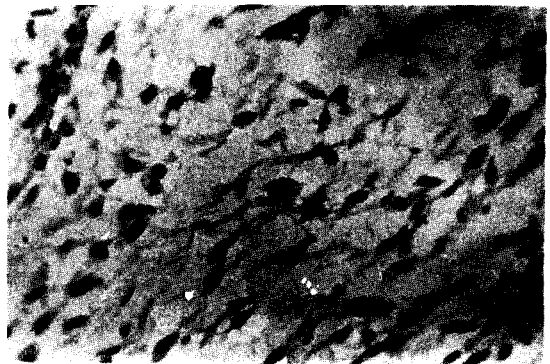


그림 8.

tero-anterior view, Towne's view 등에서 (사진 3, 4, 5, 6 참조) 설측 피골골의 골막 내·외부에서 어떤 골반응도 없이 피층골은 얇아져 있으며 하악 좌측 제 1 대구치의 근심 치근까지 병소가 침범하였다. 인접하고 있는 연조직의 종창과 과두 및 하악지의 측방 피층골 외형이 침식되었으며 과두의 neck부위 외형이 불분명하게 관찰되었다.

IV. 조직병리학적 소견

방추형의 세포들이 storiform으로 배열되어 있으며 섬유기질내에 조직구세포가 산재해 있고(사진 7 참조) 핵분열과(사진 8 참조) 다핵거대세포가(사진 9 참조) 보여지고 있다.

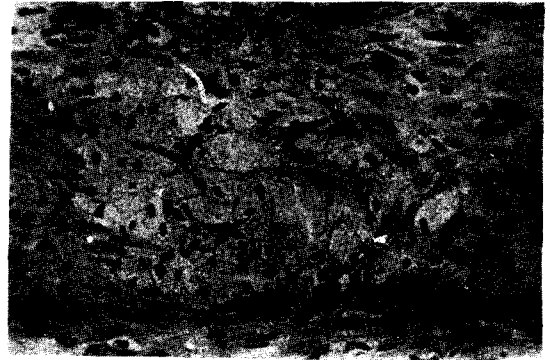


그림 9.

V. 총괄 및 고찰

금세기 초에서 중반까지 조직성과 섬유성 세포들로 구성된 황색종양과 병소들은 별개의 질병으로 취급되어 많은 동의어로 보고되었다.^{5, 16, 17, 22, 25, 27)}

Stout²⁷⁾가 조직구세포를 다양한 조직학적 변화를

유발시킬 수 있는 기능적인 섬유아세포로 간주하는 가설을 주장한 후에 많은 동의어들이 섬유성조직구종이라는 용어로 통일되었다.^{5, 16, 17, 27)} 섬유성조직구종을 광범위한 fibrohistiocytic lesion에서 분리하기 위한 조직학적 기준을 많은 연구자들이 보고하였다. O'Brien과 Stout²²⁾는 fibrous xanthoma, dermatofibrosarcoma 979예와 giant cell tumor, villonodular sinusitis 1516예를 관찰한 후 1516예중 53예를 핵분열 빈도, 활동적인 침식상태, 전이등을

근거로 악성으로 분류하였으나 후에도 진단이 가능한 조직학적 기준을 발견하지는 못하였다. 조직배양연구에서 지적된 것은 조직성세포가 기능적인 섬유아세포로 나타나므로써 그 진정한 성질을 나타낼 수 있다는 것이다. 전자현미경적 연구에서 더 확인된 것은 섬유성조직구종에서 종양세포는 조직성세포로서 섬유아세포의 특성중 일부를 소유하고 있다는 것이며^{9, 14, 18, 28, 30} 이로서 추측할 수 있는 것은 섬유성조직구종은 상이한 세포 균들로 구성되어 있더라도 실제로는 동일한 조상세포 즉 조직구 세포로 구성된다는 것이다.

최근까지 연조직에 발생한 조직구종에 관한 보고^{1, 22, 23, 27}가 대부분이나 의심할 바 없는 것은 조직구세포로 유발된 양성과 악성 연조직 종양에서 보여진 조직학적 소견이 골 종양에서도 관찰될 수 있다는 것이며 또한 골내에 침범한 악성 섬유성 조직구종은 인접한 연조직에서 직접 침범되거나 또는 다른 골에도 전이할 수 있다.⁷

Hematoxylin-eosin염색을 한 후 광학현미경으로 관찰하면 종양을 형성하는 세포의 구성비율과 분화에 따라 조직학적 소견은 다르다. 그러나 기본적인 소견은 조직구세포(foam cells), 방추형세포(fibrogenesis, storiform pattern), 거대세포(touton type, tumor type), 염증세포, 전이 및 다형태성 등이다. 조직구세포는 크기와 수에서 차이가 많으며 핵은 일반적으로 원형이나 불규칙하다. 핵분열의 수는 high power field당 0~50까지 변하며 세포질은 과립성인 호산성에서부터 광범위하게 공포를 형성(foam 또는 xanthoma cells)하기까지 다양하다. 섬유아세포는 가늘고 길며 핵은 치밀한 세포질로 둘러싸여진 채 타원형 또는 방추상 형이다. 조직구세포와 동일하게 핵은 다양성과 핵분열 능력을 보이며 기질은 storiform 또는 cart wheel pattern에서부터 myxoid appearance까지 나타낸다. histiocytic giant cells은 과염색성인 원형의 vesicular한 핵을 보이며 touton giant cells은 미세한 과립성과 eosinophilic한 세포질이 다수 핵을 둘러싸고 있다. 만성염증세포는 주로 lymphocyte이나 plasma cells과 mastcells이 나타나 granulomatous한 부위로 보여지기도 한다.^{9, 17, 18, 25, 27}

골내에 발생하는 일차적인 악성 섬유성 조직구종은 신생아에서부터³⁰ 93세까지²⁴ 보고된 바 있으며 남성에서 더 많이 발생하고² 광범위한 부위에서 발생하나 대퇴골등의 장골에서 호발한다.⁷ 문헌

상에 보고된 임상적 증상은 다른 악성 종양과 유사하며 발생된 부위에 따라 다양하나 주로 동통과 종창이다.⁷ 진단전까지의 자각증상 기간은 1주에서 3년까지 다양하며 병적 골절 이외에는 아무 증상이 없는 예도 있다.

이 종양이 가장 흔히 전이되는 부위는 폐이며³, 흥미롭게도 골병소는 병소 부위에 있는 lymph nodes로 전이하지 않고 주로 혈류를 따라 파급되어 주로 폐에 전이한 예이다.¹⁵ 피하조직에 발생하는 atypical fibroxanthoma중 75%가 만성 방사선피부염 또는 일광으로 손상된 피부에서 보고되었으며¹² 외상뿐 아니라 일광과 이온화방사선이 소인으로서 보고⁶되기도 하였다. 두경부의 심층 구조물에 발생한 두개골내의 악성 섬유성 조직구종을 유발시킨 방사선 1예도 있으며¹⁰ 빈혈이 골내의 섬유성조직구종 형성에 역할을 한다는 보고도 있었다.²⁶ 또한 Paget's disease, infarcts, enchondroma, infarcted fibrous dysplasia등의 질환에서 특발성으로 섬유성조직구종이 병발된 보고도 있다.²⁸

원발성과 전이된 병소의 골 내부 구조물을 모두 파괴되어 방사선사진상에서 단순하게 골융해되어보이며 피층골은 얇아지거나 팽창하기 보다는 침투적인 양상으로 보인다. 원발성과 전이된 병소 모두 장골내의 골 중간부가 흔히 발병되는 부위이며 그 다음 골간부와 골단부로 침범된다.⁷ 골 파괴의 소견은 Huvos¹⁹ 환자 18명 모두에서 관찰되어 졌으며 본 예에서도 피층골이 잠행성으로 침범된 간접적인 소견 즉 연조직 팽창이 보여지고 있다. 선행된 질환에서 특발성으로 악성 섬유성 조직구종이 병발된 병소의 방사선학적 소견은 다르며^{4, 19, 20, 21, 26}, 특히 골경색과 관련이 있을 때에는 병소 부위는 강한 회복성의 골경화와 미약한 석회침착으로 가리워져 얼룩지어서 관찰되거나 겨우 식별이 가능할 정도로 보인다.⁷

Technetium-99 Polyphosphate total body scan은 병소의 골침투 정도를 측정하고 골전이된 부위를 제외시키는 데에 효과적이며²⁶, Gallium-67 citrate의 섭취는 골종양을 규명하고 특히 인접한 lymph nodes로 전이된 것을 조사하는데에 사용되며¹¹ fluorine-18 bone scan도 일차적인 골 병소와 전이된 병소를 규명하는데에 쓰여진다.⁷ 혈관조영술은 연조직에 발생한 종양에 사용되어 생검부위를 결정하는데에 지침이 되며 또한 골병소의 침범정도를 규명하는데에 기여한다.⁷

이 종양과 방사선학적 감별진단을 해야하는 원발

성 골 종양으로는 fibrosarcoma, osteolytic osteogenic sarcoma, reticulum cell sarcoma 등이다. fibrosarcoma는 방사선학적 소견이 매우 유사하나 일반적으로 본 종양에 비해 느리게 성장하며 덜 침식하는 경향이 있으며 또한 osteolytic sarcoma와 동일하게 인접한 lymph nodes로 거의 전이하지 않는다. osteolytic osteosarcoma는 보통 젊은 세대에서 호발되는 반면 본 질환은 보통 40세 이상에서 발병되며 osteogenic sarcoma에서는 병적골절의 빈도가 낮은 반면 악성 조식구증에서는 높다. serum alkaline phosphatase activity도 osteogenic sarcoma의 약 50%에서 증가하는 반면 악성 섬유성조식구증에서는 드물다.

두경부에 발생하는 섬유성조식구종은 대부분 양성이나 재발도 흔하므로 이 종양의 최초 치료는 광범위한 외과적 절제술이 추천된다.²⁾ 종양의 감소를 위해서 화학요법, 방사선요법 또는 이 두가지 요법을 병용하여 시도되기도 하였으며^{25, 26)} 효과가 없는 예도 보고되었다.^{6, 15, 29)}

VI. 결 론

저자는 연세대학교 치과대학 부속병원에 내원하였던 23세 된 남자 환자에서 하악골에 발생한 악성 섬유성조식구종을 일련의 방사선학적, 병리조직학적 및 임상적 소견을 연구관찰하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 병소는 22세 경부터 시작되었다.
2. 외상력 또는 다른 특별한 소인도 관찰되지 않았다.
3. 병소는 골내에 발생한 일차적 종양으로서 전이된 변화도 없었다.
4. 일련의 소견들에서 이 질환이 하악골에 발생한 악성 섬유성조식구종임을 볼 수 있었다.

참 고 문 헌

1. Alguacil-Garcia, A., Unni, K.K., and Goellner, J.R.: Malignant giant cell tumor of soft parts. *Cancer*, 40:244, 1977.
2. Blitzer, A., Lawson, W., and Biller, H.F.: Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. *Laryngoscope*, 87 (9 pt 1): 1479-1499, 1977.
3. Carol Leites, et al.: Chemotherapy of

- malignant fibrous histiocytoma. *Cancer*, 40:2010-2014, 1977.
4. Dahlin, D.C., Unni, K.K., and Matsuno, T.: Malignant (fibrous) and histiocytoma of bone-fact or fancy? *Cancer*, 39:1508, 1977.
5. Enzinger, F.M., Lattes, R., and Torloni, H.: Histological typing of soft tissue tumors. International histological classification of tumors, No. 3. World organization. Geneva, 1969.
6. Feldman, F. and Norman, D.: Intra and extraosseous malignant histiocytoma (malignant fibrous Xanthoma). *Radiology*, 104: 497-508, 1972.
7. Feldman, F and Lattes, R.: Primary malignant fibrous histiocytoma. In Wilner, D., ed.: *Radiology of bone tumors and allied disorders*. Philadelphia, W.B. Saunders, Co., pp2327-2355, 1982.
8. Fretzin, D.F. and Helwig, E.B.: Atypical fibroxanthoma of the skin. *Cancer*, 31:1541-1552, 1973.
9. Fu, Y.S., Gabblani, G.I., and Lattes, R.: Malignant soft tissue tumors of probable histiocytic origin (malignant fibrous histiocytomas): General Considerations and electron microscopic and tissue culture studies. *Cancer*, 35:176-198, 1975.
10. Gonzales-Vitale, J.C., Slavin, R.E. and McQueen, J.D.: Radiation induced intracranial malignant fibrous histiocytoma. *Cancer*, 37:2960-2963, 1976.
11. Harrowe, D.J., Kessler, S., Jansen, A.A., and Larson, S.M.: Gallium-67 uptake by a malignant fibrous histiocytoma: Case report. *J. Nuclear Med.*, 17:630, 1976.
12. Hudson, A. and Winkleman, L.R.K.: Atypical fibroxanthoma of the skin: A Reappraisal of 19 cases in which the original diagnosis was spindle cell squamous carci-

- noma. *Cancer*, 29:413-422, 1972.
13. Huvos, A.G.: Primary malignant fibrous histiocytoma of bone: Clinicopathologic study of 18 patients. *N.Y. State J. Med.*, 76:552, 1976.
 14. Inada, O., et al.: Ultrastructural features of malignant fibrous histiocytoma of bone. *Acta Path. Jap.*, 26(4): 491, 1976.
 15. Jones, F.F., Soule, E.H., and Conventry, M.B.: Fibrous xanthoma of synovium (giant cell tumor of tendon sheath, pigmented nodular synovitis): A study of 118 cases. *J. Bone Joint Surg.*, 51-A: 76-86, 1969.
 16. Kauffman, S.L. and Stout, A.P.: Histiocytic tumors (fibromas, xanthoma, and histiocytoma) in children. *Cancer*, 14: 469-482, 1961.
 17. Kempson, R.L. and Kyriakos, M.: Fibroxanthosarcoma of soft tissues. *Cancer*, 29:961-976, 1972.
 18. Merkow, L.P., et al.: Ultrastructure of fibroxanthosarcoma (malignant fibroxanthoma). *Cancer*, 28:372-383, 1971.
 19. Michael, R.H. and Dorfman, H.D.: Malignant fibrous histiocytoma associated with bone infarcts: Report of a case. *Clin. Orthop. Rel. Res.*, 118:180, 1976.
 20. Mirra, J.M., et al.: Malignant fibrous histiocytoma and osteosarcoma in association with bone infarcts. *J. Bone Joint Surg.*, 46A:932, 1974.
 21. Mirra, J.M., Gold, R.H., and Marafiotte, R.: Malignant (fibrous) histiocytoma arising in association with a bone infarct in sickle-cell disease: Coincidence or cause and effect? *Cancer*, 39:186, 1977.
 22. O'Brien, J.E. and Stout, A.P.: Malignant fibrous Xanthoma. *Cancer*, 17:1445-1455, 1964.
 23. Rice, D.H., et al.: Fibrous histiocytomas of the nose and paranasal sinuses. *Arch. Otolaryngol.*, 200:398, 1974.
 24. Solomon, M.P. and Sutton, A.L.: Malignant fibrous histiocytoma of the soft tissues of the mandible. *Oral Surg.*, 35: 653-660, 1973.
 25. Soule, E. and Enriquez, P.: Atypical fibrous histiocytoma, malignant histiocytoma, malignant histiocytoma, and epithelioid sarcoma. *Cancer*, 30:128-143, 1972.
 26. Spanier, S.S., Enneking, W.P. and Enriquez, P.: Primary malignant fibrous histiocytoma of bone. *Cancer*, 36:2084-2098, 1975.
 27. Stout, A.P. and Lattes, R.: Tumors of soft tissues: Atlas of Tumor Pathology Fasc. 1, 2nd series. Washington, D.C., Armed Forces Institute of pathology, 38-52, 1967.
 28. Taxy, J.B. and Battifora, H.: Malignant fibrous histiocytoma: An electron microscopic study. *Cancer*, 40:254, 1977.
 29. Taylor, H.B. and Helwig, E.B.: Dermatofibrosarcoma protuberans: A study of 115 cases. *Cancer*, 15:717-725, 1962.
 30. Wigger, H.J., and Mitsudo, S.M.: Fibrous histiocytoma simulating congenital fibromatosis: A light-electron microscopic and tissue culture study. *Virchows Arch. A Path. Anat. Histol.*, 370:255, 1976.