左側 上顎骨 및 頰骨에 發生한 纖維性 骨異形成症의 治驗例

釜山大學校 齒科大學 顎顔面口腔外科學敎室
金基元 · 金秉民 · 朴相俊 · 金鍾烈 · 梁棟奎

Abstract

FIBROUS DYSPLASIA ON LEFT MAXILLA AND ZYGOMA

Ki-Won Kim, D.D.S., Byung-Min Kim, D.D.S., Sang-Jun Park, D.D.S., M.S.D.
Jong-Ryoul Kim, D.D.S., M.S.D., Ph.D., Dong-Kyu Yang, D.D.S., M.S.D., Ph.D
Dept. of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Pusan National University

Fibrous dysplasia is an idiopathic skeletal disorder in which medullary bone is replaced and disturbed by poorly organized, structually unsound fibroosseous tissue, which may produce cortical expansion. When facial bones are involed, considerable esthetic deformity may result.

The term monostotic fibrous dysplasia has been applied when one bone is involved : when more than one bone is affected, the term polyostotic used. The polyostotic form may be accomplished by pigmented skin lesion (Jaffe type), or by pigmented skin lesions with endocrine disturbance (Albright syndrome).

No general agreement exists on the cause of fibrous dysplasia. A few authors have suggested that fibrous dysplasia arises as a resujlt of trauma. It occurs predominantly in infant, adolescent females and runs a variable clinical course. When several bones are involed, it tends to be unilateral. Involements of alveolar bone may produce displacement of teeth with malocclusion, or loss of teeth, or both. Radiographycally, it shows an indistinctly delimited osteolytic defect with a bubble-like pattern, but without a sclerotic rim.

The preferred treatment is almost always surgery. If the lesion is extensive, surgical intervention with use of recontouring procedures aimed at the correction of esthetic or funtional disturbances is preferred treatment.

Now, we present a case of fibrous dysplasia on the left maxilla and the zygoma treated by bony contourign via hemicoronal flap and intraoral approach with good results.

목 차

Ⅰ. 서 론
Ⅱ. 증 례
Ⅲ. 총괄 및 고찰
Ⅳ. 결 론
참고문헌

Ⅰ. 서 론

1938년 Lichtenstein 이[1] 처음 보고한 섬유성골이형성증은 말단골 조직이나 중심골에서 발생되는 양성종양증의 하나이다. 현재까지 정확한 원인은 알려져 있지 않고, [2] 대개 단골성과 다골성으로 분류되고 있다. 단골성섬유성골이형성은 악골중 하나에 침범되는 경우가 많으며, 상악골에 빈번하

게 발생된다. 악골에 발생하는 경우 정상적 해부형태의 골조직을 변화시키고, 종창, 안모변화 및 부정교합 등을 나타내며, 상악에서는 비대해지면서 상악동, 협골, 안와저 나아가서는 두개저까지 확대되는 경우가 있다.

본 증례는 부산대학교병원 악안면구강외과에 내원한 30세된 남자에서 드물게 좌측 상악골, 협골 및 안와주위까지 침범한 섬유성골이형성증으로서 구내접근법 및 hemicoronal flap을 이용한 구외접근법으로 부분절제술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 이에 보고하는 바이다.

II. 증례 및 처치

1. 환자 : 장○○, 30세 남자

2. 초진년월일 : 1989년 2월 29일

3. 주소 : 좌측상악골 및 협골의 종창으로 인한 심미적 문제

4. 전신적 병력 : 별 특기사항이 존재하지 않았다. 환자는 골 및 관절부위의 골절이나 동통, 피부의 색소침착 등을 경험한 적이 없었다고 하였다.

5. 병력 : 약 10년 전에 좌측상악골 및 협골부위에 종창이 있음을 처음으로 인지하였으나 별다른 치료없이 생활하여 오다, 종창부위가 점점커지면서 심미적 문제를 느끼게 되어 1987년 지방의 모병원에서 구내접근법을 이용하여 부분절제술을 시행하였다. 그러나 만족할 만한 결과를 얻지 못하여 본원에 재수술하기 위해 내원하였다.

6. 구강외 소견 : 환자는 전반적으로 건강한 모습을 보였으며 큰 스트레스의 상태에 있지는 않았다. 종창은 좌측상악골 및 협골의 외측면을 중심으로 측두돌기 및 전두돌기까지 뻗어 있었으며 비순구를 약간 폐쇄시켰다. 종창은 미만성으로 단단하게 촉지되었으며 염증상을 나타내지는 않았다. 종창부위의 피부는 정상적인 색조 및 형태를 보였다. 경부임파절도 비대나 경결 등의 비정상적 소견을 나타내지 않았다.

7. 구강내 소견 : 구강상태는 영구치열기로 양호하였다. 좌측상악 견치부에서 구치부에 이르기까지 근협이행부를 포함하여 경도의 골팽창을 촉진할 수 있었다. 종창부 치아의 타진반응이나 치아동요는 정상범위에 해당하였으며, 구강점막과 혀도 정상적인 색조와 형태를 보였다.

8. 방사선 소견 : 구내 및 교합면 X선, Skull P-A, Water's view에 의하면, 상악좌측부위에 경계가 불명료한 방사선 불투과선상을 볼 수 있었고, 이것은 협골의 전두돌기 및 측두돌기, 상악동까지 광범위하게 침범되어 나타났으며, 전체적으로 ground-glass 형태상을 보였다.

8. 검사실 소견 : 특이 사항 없음.

10. 처치 및 경과 : 전신마취하에서 구내접근 및 반관상 절개를 통한 접근으로 부분절제술을 시행하여 심미적 문제를 개선하기로 결정하였다.

1989년 3월 22일, 통상적인 전처치하에 비기관삽관법에 의한 전신마취를 실시한 후, 일반적 방법으로 구강내와 안면부 전두개부를 소독하였

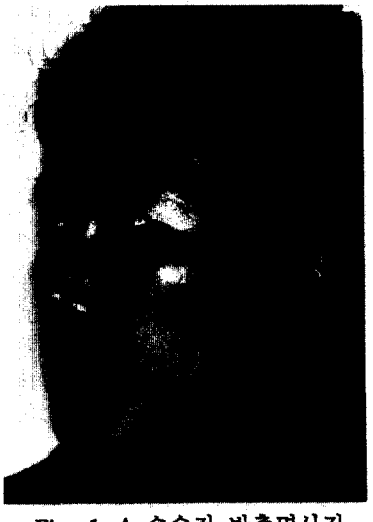

Fig. 1-A 수술전 반측면사진

Fig. 1-B 수술후 반측면사진

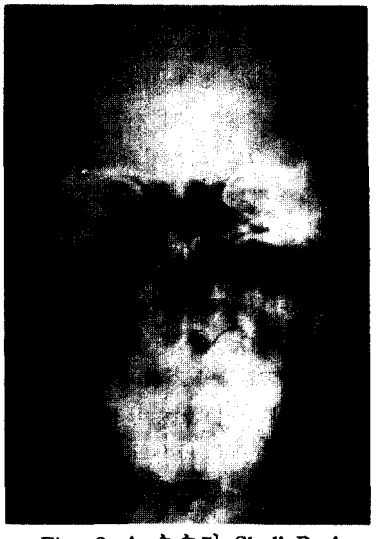

Fig. 2-A 수술전 Skull P-A

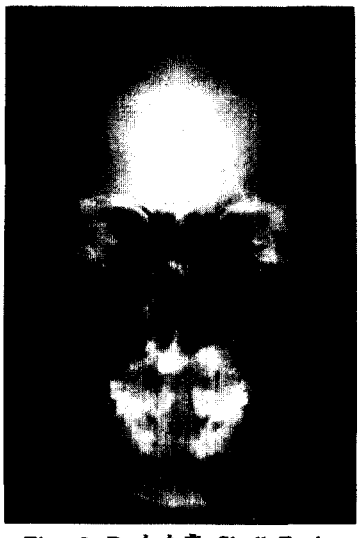

Fig. 2-B 수술후 Skull P-A

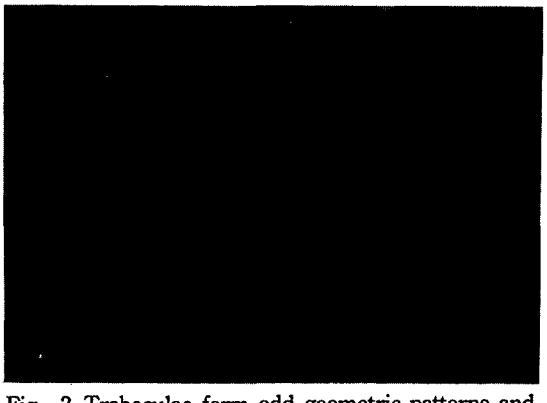

Fig. 3 Trabeculae form odd geometric patterns and have no osteoblasts on their surfaces (H & E, × 200).

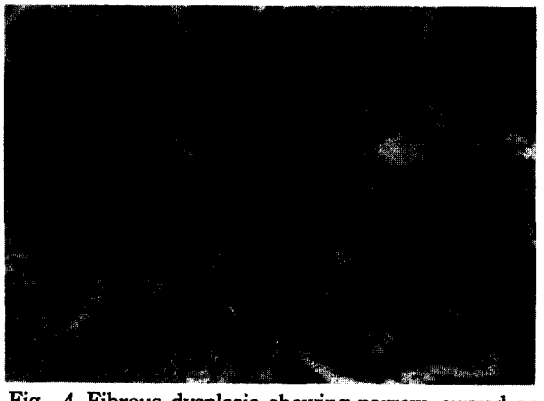

Fig. 4 Fibrous dysplasia showing narrow, curved or fish hook-shaped and young bony trabeculae interspersed with fibrous tissue of varying cellularity (H & E, ×100).

다.

2% lidocaine HCl (1:10만 epinephrine 포함)로 구강외 수술부위를 침윤마취시키고 이륜의 상부에서 두피의 정중부까지 피부를 통하여 골막상까지 반관상으로 절개하였다. 절개부와 상안와연 사이의 2/3되는 부위에서 골막을 절개 후 골막하 박리를 시행하여 전두골 및 협골을 노출시켰다. 구강내로 들어가 상악의 견치에서 수직절개를 한 후 제 2 대구치까지 은협이행부 상방에서 절개하고 골막을 거상하여 상악골 및 협골을 노출시키며 구외접근부와 관통하였다. 골겸자 및 Vulcanite bur를 이용하여 섬세하고 정상적인 해부학적 형태대로 contouring을 시행하였다. 조직을 원위치에 위치시키고 봉합한 후 압박 붕대를 시행하였다.

11. 병리학적 소견

1) Gross : several fragments of reddish brown, partially calcified tissue were submitted.
the largest measuring-2 by 1.8cm

2) 진 단 : typical fibrous dysplasia

12. 추 시 : 수술 후 각각 1, 2, 6, 12개월 후에 정기적인 검진을 시행하였다. 재발되는 양상은 전혀 보이지 않았으며, 환자는 심미적으로 만족해 하였다.

III. 총괄 및 고찰

섬유성골이형성증은 1938년 Lichtenstein이[1] 처음 보고하였으며, 1942년 Jaffe[2]와 함께 다른 형태의 섬유골 병소로부터 완전히 감별하였다. 이 병소는 해면골 내의 간엽조직으로부터 발생되며 섬유조직의 증식에 의하여 성장하는데 섬유조직내의 불규칙한 골소주가 형성되면서 병소가 성숙되고 골소주의 수와 크기도 증가하게 된다.

이 질환의 원인은 아직까지 확실히 알려져 있지 않으며, 많은 학자들에 의해 여러 설들이 제기되고 있다. Jaffe는[3] 발생시기 골형성 이상에 의해서 증배엽의 비정상 상태로 초래된다 했고, Thoma는[4] microhemorrhage에 의해 발생된다고 했으며, Travine은[5] 이전의 어떤 감염에 의해 발생된다고 주장하였다. Schumberger는[6] 단골성 섬유성골이형성이 외상 후에 발생한다고 주장하였으며, Smith와 Zavaleta 등은[7] 40개의 섬유성골이형성의 증례에서 11개의 증례가 외상 후에 발생되었다고 보고하였다. Daniel, Angela 및 David 등은[8] 이 질환에 선천적인 면이 동반된다고 생각될 수 있는 증례들에 대해 각각 보고하였다. 본 증례에서 환자는 외상, 가계력 등의 경험이 없었으며 원인을 확실히 알 수 없었다.

섬유성골이형성증은 하나의 골에만 발생하는 단골성섬유성골이형성과 하나 이상의 골에 발생하는 다골성섬유성골이형성으로 구분될 수 있다. 또한 다골성은 피부색소의 침착(cafe au lait)을 동반하는 Jaffe형과 피부색소의 침착(cafe au lait) 및 내분비계의 장애를 동반하는 Albright증후군을[9] 포함하게 된다. Gorlin과 Chaudry는[10] Albright증후군에서 구강내의 멜라닌 색소침착을 보고한 바 있다.

모든 증례에서 약 75%는 단골성으로 발생하게 되는데, 가장 흔히 발생하는 부위는 늑골과 대퇴골이며 약 20-25%에서 두경부에 발생한다고 한다[11]. 악골에서의 발생율은 상하악의 비가 4:3정도로 상악에서 호발하는데[12] 상악전치부및 하악정중부에는 거의 발생하지 않는 것이 특징이며 학자에 따라 이 부위는 질병에 어떤 면역성을 가진다고 생각하는 학자들도 있다.

두경부 및 악골에 발생하는 경우 종창, 안모변형 및 비대칭, 부정교합 등의 임상적 증상 등을 나타낼 수 있으며 드물게 미약한 동통이 있을 수 있다. 특히 상악에 발생하는 섬유성골이형성증은 견치와 부위에서 골이 편측 증식되어 안저 및 협골을 포함심한 경우 안구돌출을 일으키고 구개면으로 팽창하여 구강을 폐쇄시키는 경우도 있다. 그러나 이 질환의 특징이 상악동은 폐쇄시켜도 비강은 침범하지 않는 것이 특징이라 하겠다. 본 증례에서는 종창 및 안모 비대칭의 임상적 증상을 보였고 상악동및 협골로 병소가 침범하였으나 그 이상으로 진전되진 않은 상태였다.

섬유성골이형성증의 발생에 있어서 많은 학자들이 남녀 성별의 차이가 거의 없이 비슷한 비율로 발생한다고 보고하였지만[13] State, Killey[14], Kruger[15] 등은 여자에서 더 호발한다고 주장하였다. 발생연령은 대다수가 30세 미만이다[11]. 다골성섬유성골이형성과 Albright증후군은 대개 10대에 나타나는 반면, 단골성섬유성골이형성은 20대와 30대에 발생하는 경향이 있다. 드물게 70-80세에 발견되는 경우도 있는데 이 때에는 대부분이 우연한 기회의 방사선 촬영에 의해 나타나고 대개 미약한 증상을 나타내는 경우가 대부분이다. 본 증례에서는 환자의 처음 발생시기가 20세였으므로 다른 학자들의 예와 별차이가 없이 나타났다고 할 수 있겠다.

이 질환의 특징적인 경향은 골격성숙이 끝나면 병소의 진행이 정지된다는 것과 병소를 싸고 있는 피개점막이 정상적 상태를 보인다는 것이다. 그러나 전자의 경우에는 골격성숙이 끝난 후에도 계속적인 병소의 성장을 보인다는 몇몇 증례에 대한 보고가 있다[14]. 대개 환자의 전신상태나 검사소견은 정상치를 보이며 초기에는 무의식적으로 진행되다 환자 자신의 신체에 관심이 있을때 우연히 발견된다. 이 종양의 발생기간에는 특별한 기능장애는 없으며 발생연령이 주로 혼합치열기이기 때문에 치아에 영향이 있는 것이 아니나 악관절이 침범되는 경우 관절이 신장되어 안면추형이 야기되고 오래 지속되면 반대교합이 되는 경우도 있다. 또한 Fitzpatrick에[16]의하면 섬유성골이형성증은 비정상 골조직으로 감염에 대한 저항력이 약하여 염증성 변화를 일으키기 쉽다고 주장하였다.

섬유성골이형성증의 방사선 소견은 병소가 성장됨에 따라 다양하게 나타나며, 초기에는 다방성의 방사선상을 보인다[17]. 병소가 진행되면 골소주의 수와 크기가 증가되어 반상형을 나타내며 병소내의

섬유조직이 크기가 일정한 골소주로 대치되면, 경계가 불명료한 ground-glass 형태상을 보인다. 그리고 치아의 전위, 치조백선의 소실 및 치근흡수상도 관찰될 수 있다[18]. 본 증례에서는 좌측상악부위에 경계가 불명료한 방사선 불투과선상을 보였는데, 협골의 전두돌기 및 측두돌기, 상악동까지 침범되어 보였으며 전체적으로 ground-glass 형태상을 보였다.

섬유성골이형성증의 병리조직학적 소견은 다양하게 나타나나 단골성과 다골성의 차이는 없다. 섬유간질의 형태는 일정한 패턴이 없이 나타나 fascicular, herring bone, storitorm 등의 일정한 형태를 나타내지 않는다. 골소주는 C또는 S의 형태를 나타내며, 중국문자와 비슷하다 하여 'Chinese character'라고 부르기도 한다[11,15].

섬유성골이형성증의 선호되는 치료는 외과적인 방법을 사용하는 것인데 병소가 매우 적고 경계가 명료한 경우에는 완전제거술을 사용함으로 별 부작용이 없이 치유될 수 있다. 그러나 만일 병소가 광범위한 경우라면, 완전제거술을 사용할 경우 상당한 심미적, 기능적 결손을 초래할 수 있으며 또한 수술 자체가 불가능하게 될 가능성도 있으므로 부분절제술을 사용하는 것이 가장 이상적이라 할 수 있겠다. Zimmer 등에[19] 의하면 이런 경우 약 20%에서 병소가 계속 성장을 한다고 보고하였다. 본 증례에서는 구내접근 및 hemicoronal flap을 이용한 구외접근으로 심미적인 면을 고려한 부분절제를 시행하였고, 그 결과 술후 현재까지 재발의 양상이 없이 좋은 결과를 얻었다.

방사선 치료는 금기시되고 있으며 Tanner[20], Sabansan[26]등의 연구에 의하면 방사선조사의 경우 거의 대부분이 sarcoma로 전이된다고 보고하였다. Schwartz와 Alpert는[22]는 방사선 치료를 받지 않았는데도 악성으로의 전이를 보인 16명의 환자를 소개하였는데 대개의 경우가 다골성섬유성골이형성 증의 경우에 해당된다고 보고하였다.

섬유성골이형성증의 수술시기에 대한 선택은 매우 중요한데 성장발육기에 주로 발생하지만, 재발의 가능성이 있기 때문에 골격성장이 완전히 이루어진 후에 하는 것이 좋다[11]. 부득이한 경우 발육기에 수술을 시행하게 되는 경우에는 골격성장이 완전이 이루어질 때까지 정기적인 검진이 필요하다.

섬유성골이형성증의 감별진단은 임상적, 방사선적, 조직학적 및 검사실소견을 통해 이루어져야하며, 특히 cysts, cementoma, Pagets disease, cherubism, hyperparathyroidism, chronic sclerosing osteomyelitis, osteogenic sarcoma 등과 감별을 하여야 한다[23-26].

참 고 문 헌

1. Lichtenstein, L.: Polyostotic fibrous dysplasia, Arch Surg. 36: 874-898, 1938.
2. Lichtenstein, L., and Jaffe, H.L.: Fibrous dysplasia of bone, Arch Pathol. 33: 777-816, 1942.
3. Jaffe, H.L.: Fibrous dysplasia of bone, Bull. N. Y., Acad. Med. 22: 588, 1946.
4. Thoma, K.H.: Lecture, Adavanced Oral Pathology Course, Walter Reed Army Institute of Dental Research, March 1963.
5. Travin, M.S.: Fibrous osseous dysplasia of the mandible. New York D. J. 17: 519 Dec. 1951.
6. Schlumberger, H.G.: Fibrous dysplasia of single bones. Mil. Surg 99: 504 Nov. 1946.
7. Angela. M.P., David. F.W.: Inherited craniofacial fibrous dysplasia, Oral sugery, Oral Medicine and Oral pathology, Vol. 60, p. 403, 1985.
8. Smith, A.G., and Zavaleta, Anibal.: Osteoma, Ossifying fibroma and fibrous dysplasia of facial and cranial bones. AMA Arch. Path. 54: 507 Dec. 1952.
9. Albright, F., and others.: Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata. N. Engl J Med 216: 727-746, 1937.
10. Gorlin, R. J., and Chaudhry, A.P.: Oral melanotic pigmentation in polyostotic fibrous dysplasia (Albright disease). Oral Surg 108: 857-862, 1957.
11. Leon Barnes, Robert S. Verbin, Mark A.: Surgical pathology of the Head and Neck edited by Leon Barnes. Vol 2, p720-726.
12. Wood, N.K. and Goaz, P.W.: Differential diagnosis of oral lesions, 2nd ed.
13. Walden, C.A., and Giansanti, J.S.: Benign fibro-osseous lesions of the jaws: A clinical-radiologic-histologic review of sixty five cases. Fibrous

dysplasia of the jaws. Oral Surg. 35 : 190, 1973.
14. Killey, H.C., Sewward, G.R., and Kay : L.W. Outline of oral surgery, part2. Bristol, England, John Wright & Sons Ltd., 1971, p176 - 181.
15. Kruger, G.O. : Textbook book of oral Surgery, 6the ed. C.V. Mosby Co., 1984. p 648.
16. Fitzpatrick, B.N. : Fibrous dysplasia and infection of the mandible, Oral Surg. 22 : 209, 1966.
17. Paul. W. Goaz, Stuart C. White, : Oral Radiology, pp 515 - 516, 1982.
18. Obisesan, A., Lagundoye, S., Darmola, J., and others : The radiologic features of fibrous dysplasia of the craniofacial bones, Oral Surg. 46 : 765 - 771, 1978.
19. Zimmerman, D.C., Dahlin, D.C., and Stafne, E.C. : Fibrous dysplasia of thge maxilla and mandible. Oral Surg. 1155 - 68, 1958.
20. Tanner, H.C., Dahlin, D.C., and Childs, D.S. : Jr. Sarcoma implicating fibrous dysplasia. Prabable role of radiation therapy. Oral Surg. 14 : 837 - 846, 1961.
21. Sabanas, D.O., and others. : Postradiation sarcoma of bone. Cancer 9 : 528 - 542, 1958.
22. Schwarts, D.T., and Alpert, M. : The malignant transformation of fibrous dysplasia. Am J. Med. Sc : 247 : 1 - 20, 1964.
23. Seward, G.R., Hanky, G.T. : Cherubism. Oral Surg 10 : 952 - 974, 1957.
24. Obwegeser, H.L., Freihofer, H.M., Jr., and Horejs, J. : Variation of fibrous dysplasia in the jaws. J Maxillofac Surg 1 : 161 - 171, 1973.
25. Worth, H.M. : Principles and practice of oral radiologic interpretation. Chicago, Year Book Medical Publishers, pp 606 - 629, 1963.
26. Thoma, K.H. Differential diagnosis of fibrous dysplasia and fibroosseous neoplastic lesions of the jaws and their treatment. J Oral Med 30(1) : 8 - 11, 1975.