

다골성 섬유성 이형성증

경북대학교 치과대학 치과방사선학 교실

이 강 숙·박 상 익·최 갑 식

목 차

- I. 서 론
- II. 증 례
- III. 고 찰
- IV. 결 론
- 참고문헌
- 영문초록
- 사진부도

I 서 론

섬유성 이형성증은 골수부위가 섬유조직과 골양조직으로 대체되는 골격계의 양성 발육성 이상으로서, 그 원인은 아직까지 확실히 밝혀지지 않았다¹⁻⁴⁾. 이 질환은 하나의 골에 국한된 단골성 섬유성 이형성증과 다수의 골을 포함하는 다골성 섬유성 이형성증으로 분류되며, 다골성인 경우는 골병변과 더불어 피부반점이 나타나는 Jaffe형과 피부반점 및 내분비장애를 동반하는 Albright증후군으로 대별된다¹⁻⁶⁾. 대부분은 10세 이하의 어린이에서 호발되며, 하악골에 비해 상악골에서 호발되고 악골에 이환되는 경우 상악 구치부가 가장 호발되는 부위이다. 질환의 발생 빈도에 있어서 남녀 차이는 없는 것으로 알려져 있으나, Albright증후군은 대부분 여성에서 호발되는 것으로 알려져 있다^{4,6)}. 임상적으로는 무통성으로 서서히 증식하는 병소이므로 환자들은 편측 안모팽창이나 치조골 팽대, 치아의 매복 및 맹출지연 등을 호소하기도 한다^{3,4,8)}. 조직병리학적으

로 정상적 골에 의해 대체되므로 osteoblastic rimming이 관찰되지 않는 woven bone이 포함되는 양성 섬유성 조직의 증식과 골양 형성이 특징적이다¹⁻³⁾. 감별해야 할 질환으로는 초기 병소인 경우 거대세포육아종, 고립골낭, 동맥류성 골낭 등이며, 성숙된 병소인 경우 골섬유종과 Paget병이다^{4,5)}. 치료는 심미적 개선을 위한 보존적 골외형재건술이며, 방사선치료는 악성변이를 야기시킬 수 있으므로 금기이며, 질환의 예후는 골이환 정도에 따라 다양하다^{9,10)}. 저자들은 악안면골에 다발성으로 발생된 섬유성 이형성증의 3증례를 임상, 방사선학적 및 조직병리학적으

II. 증 례

증례 1

임상소견

환자는 10세 여자로서 1년전부터 발생되어 서서히 증식된 우측 하악체부의 종창을 주소로 내원하였으며, 동통은 없었으나 외관상 안면비대칭이 관찰되었다.

방사선학적 소견

panorama 방사선사진상에서 상하악골의 우측에서 ground-glass양상의 균일한 방사선 불투과성의 병소가 관찰되었으며 하악 우측 하연 피질골의 비박과 팽창이 관찰되었고, 하치조관의 외형이 희미하게 관찰되었으며, 이환치의 치조백

선 소실이 관찰되었다(Fig. 1).

조직병리학적 소견

양성 섬유성 조직의 증식과 섬유성 결체조직 내에 osteoblastic rimming이 보이지 않는 woven bone들이 관찰되었다(Fig. 2).

치료 및 예후

심미적 개선을 위해 골외형재건술이 시행되었으며, 술후 2년까지 재발의 소견은 보이지 않는다.

증례 2

임상소견

환자는 17세 남자로서 약 1년전부터 발생한 하악 우측 체부의 종창을 주소로 내원하였으며, 동통은 없었으나 외관상 안면비대칭이 관찰되었다.

방사선학적 소견

구내 표준형 방사선사진상에서 하악 우측 구치부에서 전치부에 이르는 경계가 불분명한 방사선불투과상이 관찰되었으며, 병소내부의 방사선불투과상은 ground-glass양상이었고, 절단형 교합 방사선사진상에서는 하악 우측 피질골의 협측 팽윤이 관찰되었다(Fig. 3, 4). Skull PA상에서 우측 안와부위에 방사선불투과상과 하악 우측 수직고경의 증가가 관찰되었다(Fig. 5). MR T1 강조영상에서 하악 좌측 구치부에서 우측 소구치에 이르는 부위, 우측협골 및 접형골 부위에서 homogeneous decreased signal의 병소가 관찰되었다(Fig. 6). 또한 RN scan에서 병소부위에 uptake가 증가되어 관찰되었다(Fig. 7).

치료 및 예후

정기적 관찰을 하기로 하고 치료는 시행되지 않았다.

증례 3

임상소견

환자는 6세 여자로서 1년전부터 발생한 우측 하악골 체부의 종창을 주소로 내원하였다. 병력으로는 진행된 골연령과 질출혈이 확인되었으며, 구강내 종창이 관찰되었고 외관상 종창으로 인한 안면비대칭과 여러부위에 갈색의 피부색소 침착을 관찰할 수 있었다. 검사실 소견에서 serum alkaline phosphatase와 testosterone level이 증가되었으며, estrogen level은 정상범주였다.

방사선학적 소견

panorama 방사선사진상에서 하악 우측 소구치부위에 경계가 불분명한 방사선투과상이 관찰되었으며, 병소와 연관된 미맹출 치아의 전위와 치간유두의 파괴 및 좌측 하악골 하연의 피질골 비박이 관찰되었다(Fig. 8). 또한 Skull lateral상에서 두개저부위와 좌측 상악골 및 상악동 전체를 포함하는 방사선불투과상이 관찰되었다(Fig. 9). Chest PA에서는 정상소견이었으나, 좌측 대퇴골의 골간단부위에 피질골의 비박을 야기하는 방사선투과성의 병소가 관찰되었으며, 난소의 초음파상에서 난소낭이 관찰되었다. CT에서 우측 하악골 체부와 상악 좌측부위에서 협측 골팽윤이 관찰되었고, 협골, 상악동 전체를 포함하는 상악골, 양측 익상골주부위, 사골동을 포함하는 사골, 접형골 그리고 비갑개골부위에서 homogeneous low density의 병소들이 관찰되었다(Fig. 10-14).

조직병리학적 소견

증식된 섬유성 조직내에 osteoblastic rimming이 없는 woven bone들이 산재된 양상이었으며, 골양 형성이 관찰되었다(Fig. 15).

치료 및 예후

Albright증후군으로 진단하고 치료는 심미적 개선을 위해 골외형재건술이 시행되었으며, 주기적인 검진을 시행하고 있다.

III. 고 찰

다수의 골병변만이 나타나는 경우를 다골성 섬유성 이형성증이라 하며, 골의 섬유성 병변과 더불어 피부의 이상 색소침착, 여성의 성적 소숙을 동반하는 양성 섬유성 골질환을 Albright증후군이라 하고, 이에 대해 하나의 골이 이환되는 경우를 단골성 섬유성 이형성증이라 한다^{11,12)}. 그러나 Thoma¹⁾는 안면은 다수의 골로 구성되어 있으므로 단골성과 다골성으로 나누는 것은 부적당하다고 하면서, 안면 섬유성 이형성증이라는 용어를 사용하였다. 한편 Lichtenstein과 Jaffe¹³⁾는 osteitis fibrosacystica라는 용어를 사용하면서 하나의 골이 이환된 경우를 단골성 섬유성 이형성증, 다수의 골을 포함한 경우를 다골성 섬유성 이형성증이라 명명하였으며, 현재 이 용어가 가장 널리 사용되고 있다. 섬유성 이형성증의 병인은 아직 확실히 밝혀지지 않았으며 내분비 장애설, 외상성 원인론 등이 주장되었으나, 현재 골형성기에 증배엽 세포의 분화이상에 의한 섬유조직의 비정상적 증식에 기인한다는 설이 가장 타당한 것으로 받아들여지고 있다^{1,12,13)}.

임상적으로 섬유성 이형성증의 발생연령은 사춘기와 10대 이전에 호발되며 하악골보다 상악골에서, 또한 전치부보다 구치부에서 호발되고, 상악 전치부와 하악 정중부에는 거의 발생되지 않으며, 일반적으로 골과 피부병소의 발생부위는 주로 편측성으로 나타난다⁴⁻⁶⁾. 본 증례들은 모두 하악골에 발생되었으나, 증례 3에서는 하악골뿐만 아니라 상악동 전체를 채우는 병소가 관찰되었고 양측성으로 나타났다. 일반적으로 섬유성 이형성증의 증상은 경미하거나 전혀 없기 때문에 우연한 방사선사진 검사에서 발견되기도 하지만, 대부분 진행되어 병소의 크기가 커진 다음 내원하므로 환자는 편측 안모팽창이나 치조골의 변형을 호소한다^{2,6-8)}. 본 증례들에서도 종창으로 인한 안면 비대칭이 공통된 주소였다. 다골성인 경우 병소의 호발부위는 장관골, 두개골, 늑골 그리고 악골의 순이며, 단골성인 경우에 비해 악골 이환율이 높다. Albright증후군은 다골성 병소와 함께 편측성 피부착색과 내분비장애를 동반한 경우로서 전체섬유성 이형성증 중 3%

정도의 빈도로 발생하는 것으로 알려져 있으며^{15,16)}, 본 증례 3에서는 피부의 여러 부위에 갈색 반점이 관찰되었으며 진행된 골연령, 질출혈, 난소낭 등이 관찰되어 Albright증후군으로 확진할 수 있었으며, estrogen level은 일반적으로 높게 나타난다고 보고되었으나 본 증례에서는 정상범 주였으며, serum alkaline phosphatase와 testosterone level이 증가되었다.

방사선학적으로 초기병소인 경우 방사선투과성 병소, 성숙된 병소인 경우 균일한 방사선불투과성 병소로 나타나며 주변 정상골과의 경계는 불분명하다. 악골에서의 골팽창은 주로 협측과 원심측으로 일어나며, 하악골 하연이 특징적으로 비박되지만 피질골의 천공은 거의 관찰되지 않는다. 병소에 이환된 치아는 전위나 이개를 보이며, 치조백선의 소실이 관찰되고 유치의 만기 잔존이나 영구치의 맹출장애가 나타나기도 한다^{4,6-8)}. 본 증례들에서도 보고된 소견들이 전형적으로 나타나, 하악의 협측 피질골의 팽창, 치조백선의 소실, 치근의 이개, 미맹출 치아의 심한 전위 등이 관찰되었다.

병리조직학적으로는 정상골과 골수 조직이 섬유성 조직과 비정상적 골에 의해 대체되는 것으로 osteoblastic rimming이 관찰되지 않는 woven bone이 포함된 양성 섬유성 조직의 증식과 그 내부에 형태 및 크기가 불규칙한 양상의 골질형성이 관찰되며, 병소부위에서 주변 건강 골조직으로 점차적으로 이행을 나타내는 경우가 많으며^{3,14)}, 본 증례들에서도 이러한 소견이 잘 관찰되었다.

감별진단에 있어서는 초기병소인 경우 다발성 병소는 섬유성 이형성증이지만 골내 거대세포육아종, 외상성 골낭, 동맥류성 골낭 등과 감별해야 한다³⁻⁶⁾. 골내거대세포 육아종은 병소내부에 가늘고 성긴 골주를 포함하는 반면, 섬유성 이형성증에서는 내부 석회화상이 얼룩형이나 과립형이므로 감별이 가능하며 외상성 골낭은 피질골의 팽창이나 뚜렷한 치아의 변위를 일으키지 않으며, 동맥류성 골낭은 출혈성 흡인으로서 감별이 가능하다. 성숙된 병소인 경우에는 골섬유종, Paget병과의 감별이 필요하며, 골섬유종은 과골성 변연으로 잘 경계지워지지만 섬유성 이형성

증은 주변 정상골과 서로 섞여 경계가 불분명하게 나타난다. Paget병도 상악골에 빈발하지만 발생연령이 높으며 흔히 양측성으로 이환되므로 주로 편측성으로 이환되는 섬유성 이형성증과는 감별된다⁴⁾.

치료는 심미적인 면을 고려한 외과적 절제술이 적응증이며, 방사선 치료는 금기이다. 병소는 천천히 자라 성인이 되면 조기에 안정되므로 대개의 환자에서 골격 성장이 끝나는 시기 이후로 외과적 시술이 연기되지만, 심미적 또는 기능적인 이유로 골의형제건술 및 절제술이 시행되기도 한다. 질환의 예후는 골이환 정도에 따라 다양하게 나타난다. 방사선 치료와 관련된 섬유성 이형성증의 악성변이에 대해 증례들이 보고된 바 있으며, 악성 변이의 발생빈도는 0.4%정도이고 피부착색과 내분비장애가 동반된 경우에는 4%정도로 보고되었다. 한편 골육종, 섬유육종, 연골육종 등에서는 방사선 조사와 관련되지 않은 환자들에서 악성변이의 증례도 보고되었다^{10,18)}.

IV. 결 론

저자들은 무통성의 종창으로 인한 안면비대칭을 주소로 경북대학병원 치과를 내원한 환자들에서 임상, 방사선학적 및 조직병리학적으 확진된 악안면 영역에 발생한 다골성 섬유성 이형성증을 경험하고 문헌고찰과 함께 보고한다.

REFERENCES

1. Thoma, K.H.: Oral Surgery, 5th ed., The C.V. Mosby Co., St. Louis, 1969.
2. Eversole, L.R.: Clinical outline of oral pathology ; diagnosis and treatment, Lea & Febiger, pp.238-239, 1978.
3. Shafer, W.G., Hine, M.K. and Levy, B.M.: A textbook of oral pathology, 4th ed., W.B. Saunders Co., Philadelphia, pp.694-699, 1983.
4. Goaz, P.W. and White, S.C.: Oral radiology, principles and interpretation, 2nd ed., The C.V. Mosby Co., St. Louis, pp.589-608, 1987.
5. Edwards, P.A. and Corio, R.L.: Benign fibro-osseous lesions of jaws, Ear Nose & throat J., 63:383-392, 1984.
6. Waldron, C.A. and Giansanti, J.S.: Benign fibro-osseous lesions of the jaws, part II ; benign fibro-osseous lesions of periodontal ligament origin, Oral Surg., 35:340-350, 1973.
7. Pindborg, J.J. and Kramer, I.R.H.: Histologic typing of odontogenic tumors, jaw cysts and allied lesions, World Health Organization, pp.33-37, 1971.
8. Stafne, E.C. and Giblisco, J.A.: Oral roentgenographic diagnosis. 5th ed., W.B. Saunders Co., Philadelphia, pp.222-249, 1985.
9. Coley, B.L. and Stewart, F.W.: Bone sarcoma in polyostotic fibrous dysplasia, Ann. Surg., 121: 872-881, 1945.
10. Tanner, H.C., Dahlin, D.C. and Childs, D.S.: Sarcoma complicating fibrous dysplasia, probable role of radiation therapy, Oral Surg., 14:837-846, 1961.
11. Albright, F., Butler, A.M., Hampton, A.O. and Smith, P.: Syndrome characterized osteitis fibrose disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction with precocious puberty in females, report of five cases, New England J. Med., 126:727-746, 1937.
12. Lichtenstein, L.: Polyostotic fibrous dysplasia, Arch. Surg., 36:874-898, 1938.
13. Lichtenstein, L. and Jaffe, H.L.: Fibrous dysplasia of bone, Arch Pathol., 33:777-816, 1942.
14. Waldron, C.A.: Fibro-osseous lesions of the jaws, J. Oral Maxillofac. Surg., 43:249-262, 1985.
15. Nager, G., Kennedy, D. and Kopstein, E.: Fibrous dysplasia ; a review of the disease and its manifestations in the temporal bone. Am. Otolaryngol. Rhinol. Laryngol., 90:5-52, 1982.
16. Triantafillidou, K., Kostas, A., Karakasis, D. and Drevelegas, A.: McCune-Albright syndrome, Oral Surg., 75:571-574, 1993.
17. Ebata, K., Usami, T., Tohnai, I. and Kaneda, T.: Chondrosarcoma and osteosarcoma arising in polyostotic fibrous dysplasia, J. Oral Maxillofac. Surg., 50:761-764, 1992.
18. Takonis, W.K.: Osteosarcoma in fibrous dysplasia, Skeletal Radiol., 17:163-170, 1988.

POLYOSTOTIC FIBROUS DYSPLASIA

Kang-Sook Lee, Sang-Eok Park, Karp-Shik Choi

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

Fibrous dysplasia is a benign fibro-osseous condition that is replacement of normal bone and marrow tissues by cellular fibrous tissue and immature bone, and it is divided into monostotic type and polyostotic type. Polyostotic fibrous dysplasia involves multiple bones, such as skull, jaw bones, femur and tibia. And it is also divided into two forms: the less severe Jaffe's type and the more severe Albright's syndrome. Clinically, it frequently occurs in the 2nd decade, and occurs more frequently in maxilla than in mandible. And the lesions of fibrous dysplasia tend to become static as skeletal maturity is reached.

The authors experienced three cases of polyostotic fibrous dysplasia in the craniofacial area with the complaints of facial asymmetry due to painless swelling. And we discussed the clinical, radiological, and histopathological features of these cases with a brief review of the literatures.

논문사진부도 ①



Fig. 1.

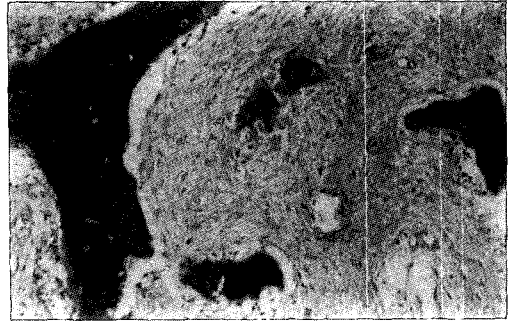


Fig. 2.



Fig. 3.

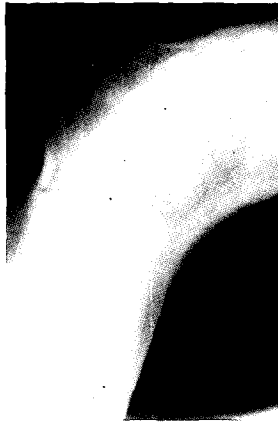


Fig. 4.



Fig. 5.



Fig. 6.

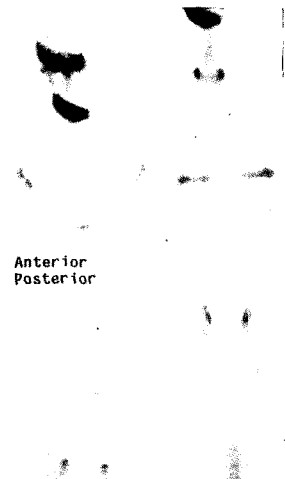


Fig. 7.

논문사진부도 ②



Fig. 8.

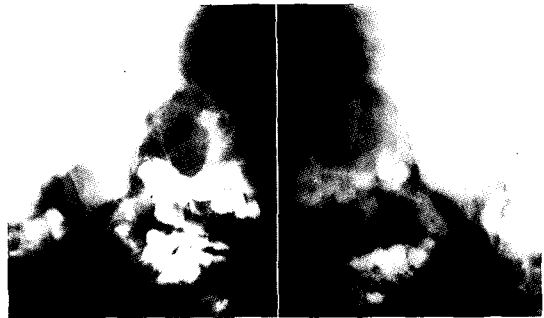


Fig. 9.

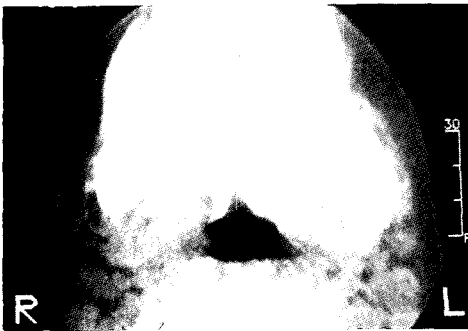


Fig. 10.



Fig. 11.

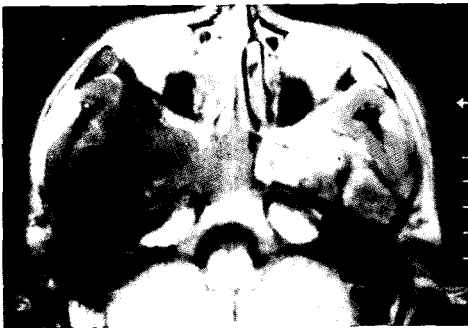


Fig. 12.

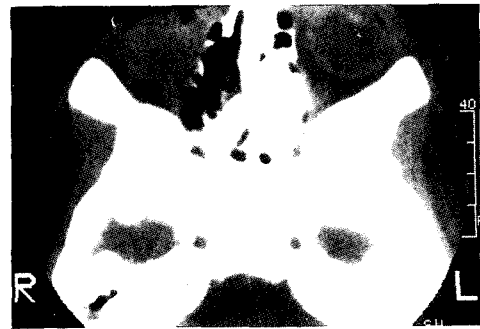


Fig. 13.



Fig. 14.

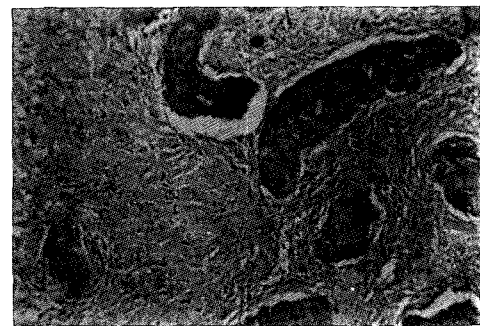


Fig. 15.