# 하악골에 발생된 악성법랑아세포종의 치험례

조선대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

조세인* · 여환호 · 김영균 · 이효빈

# MALIGNANT AMELOBLASTOMA ; A CASE REPORT

Se-In Cho*, Hwan-Ho Yeo, Young-Kyun Kim, Hyo-Bin Lee

*Department of Oral & Maxillofacial Surgery*
*College of Dentistry, Chosun University*

*The ameloblastoma is considered to be a slowly growing, locally invasive tumor with a high rate of recurrence if not removed adequately. Ameloblastoma generally dose not metastasize to distant places. In very rar case, ameloblastoma changed its histologic appearance to carcinoma or showed distant metastasie, these generally called malignant ameloblastoma. Inadequate surgical procedures, radiation therapy, and a long duration of this tumor seem to have significant relation to the development of metastasis. Therefore, adequate surgical treatment of the primary lesion plays an important role in the prevention of metastasis postoperatively.*

*This report described an instance of malignant ameloblastoma and review of literature.*

*Key Word : Malignant Ameloblastoma, Metastatsis*

## Ⅰ. 서 론

법랑아세포종은 외배엽성 치계종양으로 양성 증식성 병소이나 국소적인 침윤양상이나 빈번한 재발의 경향으로 임상적으로 악성에 가까운 종양이다[1]. 법랑아세포종의 악성도에 대한 평가는 조직학적 형태이상과 원격전이에 기반을 두고 있다[2]. 일반적으로 악성종양의 진단은 전이의 여부에 의해 결정되어야 하며 법랑아세포종의 전이는 매우 드물게 일어난다고 알려져 있다[3]. 1928년 Simmons[4]에 의해 법랑아세포종의 임파절전이가 보고된 후 1932년 Vorzimer[5]등에 의해 원격전이가 보고되어 졌으며 이후 많은 보고에 의해 통계적으로 전이는 드문것으로 알려졌다. 그러나 전이된 이후로의 예후가 매우 불량하다고 보고 되고 있으며 원발성병소의 적절한 조기진단 및 철저한 절제가 필요하다고 강조되고 있다[6].

본 교실에서는 방사선 사진상 재발이 확인된 법랑아세포종 환자에서 외과적절제술 및 자가장골이식술을 통한 하악골재건술을 시행한 후 절제조직의 생검상 악성법랑아세포종으로 진단된 환자 증례를 문헌고찰과 함께 보고 하는 바이다.

## II. 증례보고

41세 남자환자로 1989년 9월 하악우측 우각부의 종창 및 동통을 주소로 본원에 내원하여 생검결과 법랑아세포종으로 진단 받아 1989년 10월 전신마취하에 하악골절제술 및 자가장골 이식수술을 시행 받았다(사진 1). 환자는 이후 별다른 불편감 없이 지내왔으며 3개월마다 주기적 검진과 방사선촬영을 통해 병소의 재발 유무를 조사하여 왔다. 1993년 8월 방사선사진상 병소의 재발이 확인되었다(사진 2). 환자의 임상증상으로는 하악우측 우각부의 종창 및 불편감등을 호소하였으나 통증이나 촉진시의 압통등은 없었다. 환자의 술전 이화학적 검사상 특기할 만한 소견은 없었으며 임상검사상 임파절의 종창이나 흉부방사선사진상에서 병소의 전이를 보이는 소견 등은 없었다(사진 3). 술전의 조직생검 없이 재발의 유무를 방사선상에서 확인한 후 환자는 1993년 8월 전신마취

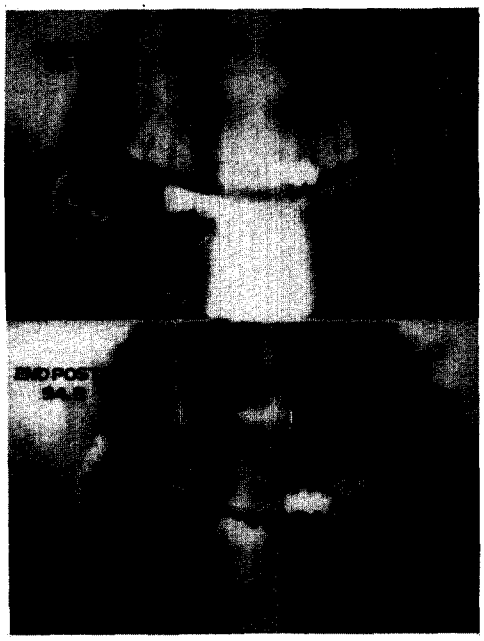

사진 2. 병소의 재발후와 2차수술후 경과된 파노라마상

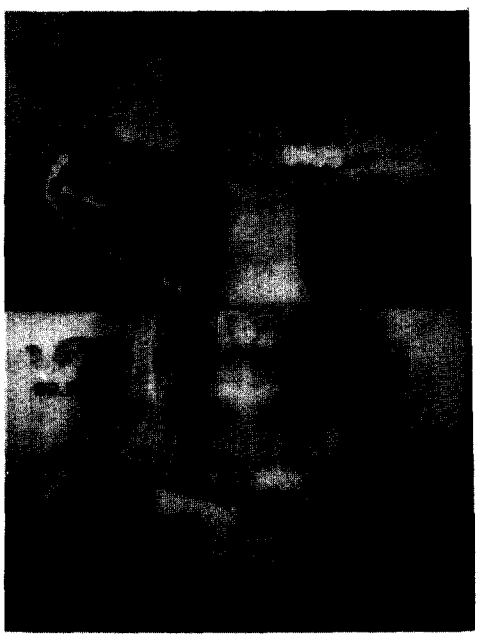

사진 1. 1차 수술후 파노라마상으로 재발의 소견은 보이지 않음

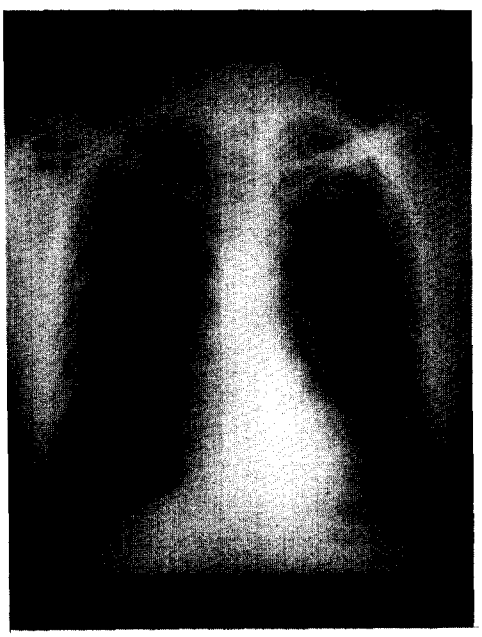

사진 3. 재발후 2차수술전 흉부방사선사진으로 원격전이의 소견은 보이지 않음

하에 하악골을 부분절제 후 제거된 골에 고압증기멸균소독을 시행하여 재위치 시킨 후 병소를 제거한 공간에 장골에서 채취한 자가입자골수망상골 이식술을 시행하여 재건금속판을 이용하여 악골을 고정하고 하악골의 재건을 도모하였다(사진 4). 술후 절제된 병소의 생검결과 악성법랑아세포종으로 진단되었다(사진 5). 조직학적 소견상 법랑아세포종의 형태를 띄며 편평상피와 방추형세포로 구성된 follicular 또는 acanthomatous한 변화를 보이고 있으며 비정상적인 세포유사분열형태와 세포 이형성등의 악성 소견을 보였다(사진 6). 환자는 술후 본원 치료방사선과에서 6주간 하루 180Gy, 주5회, 총 5400Gy의 방사선 조사를 시행 받았다. 환자는 현재까지 병소의 재발이나 전이의 소견을 보이지 않고 있다(사진 7).

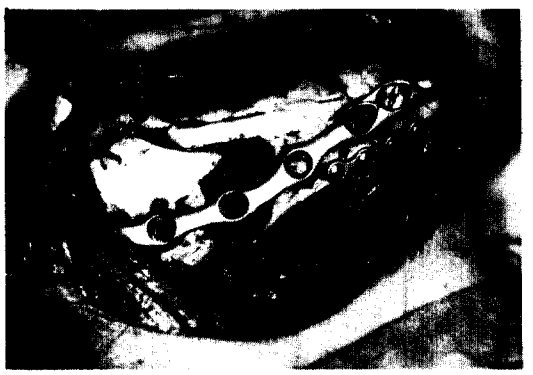

사진 4. 수술시 자가입자골수망상골 이식술과 재건금속판을 이용하여 하악골을 재건하는 모습

사진 5. 2차 수술후 생검소견

사진 6. 생검소견으로 병소의 악성변화를 보임

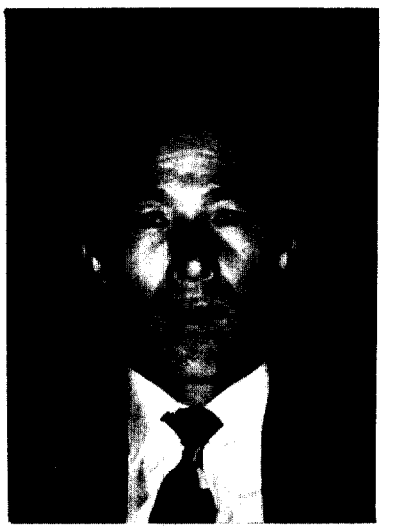

사진 7. 술후 병소의 재발과 전이 없이 양호한 결과를 보이고 있음.

## III. 총괄및 고찰

법랑아세포종은 치성상피로부터 유래되며 국소적으로 악골의 파괴와 함께 서서히 증식하는 침윤성종양으로 악골에서 발생되는 종양의 약1%를 차지하는 비교적 드문 양성종양이다.

법랑아세포종은 조직학적으로는 양성이나 임상적으로는 국소부위의 침윤성 및 파괴적 양상으로 인해 악골의 심한 팽창과 이에 따른 안모변형, 광범위한 골 파괴 및 인접조직으로의

침범 등의 악성소견을 보인다. 1928년 Simmons[4]에 의해 법랑아세포종의 임파절 전이가 보고된 후 1932년 Vorzimer[5]에 의해 원격전이가 보고되어졌고 그후 여러 보고에 의해 통계적으로 전이는 잘 일어나지 않는 것으로 알려져 있으나 다양한 신체부위로의 악성전이를 보고하고 있다[7,8,9,10].

법랑아세포종은 전이나 악액질은 좀처럼 야기하지 않으나 그 침윤성과 재발의 경향으로 인해 semimalignant 또는 locally malignant로 취급되어 왔다. 그러나, 장기간에 걸쳐 성장한 법랑아세포종의 경우 조직학적으로 암종을 나타내거나 원격전이를 보일 수 있다[1]. 이러한 경우를 일반적으로 악성법랑아세포종이라고 한다. 이 종양의 원격전이는 드물지만 종양의 장기간 존재, 광범위한 국소병소, 빈번한 외과적 시술, 방사선치료, 원발성법랑아세포종의 하악골위치 등이 원격전이의 요인과 관계가 있는 것으로 알려져 있다[11]. 법랑아세포종의 원격전이의 부위로는 Laughlin[11]의 보고에 의하면 42 증례의 악성법랑아세포종 중 75% 에서 폐로의 전이가 보였으며 경부임파절이나 척추 등에 15% 정도의 전이를 보인다고 하였다. 그 외의 부위로는 빈도는 적지만 간, 두개골, 뇌, 피부, 소장, 신장, 비장 등으로의 전이가 보고되고 있다.

악성법랑아세포종의 진단에 있어서 Ferlito[12] 등은 악성법랑아세포종이 전형적인 세포모양과 크기, 핵원형질비율, 세포활성도등을 통하여 조직학적 검사만으로 진단할 수 있다고 했으나, Kunze[13]등은 악성법랑아세포종의 특성이 전이하지 않은 법랑아세포종과 별로 다르지 않으므로 조직학적 형태만으로 전이유무를 판단하는 것은 불가능하다고 볼 수 있으며 현재 이 의견이 받아들여지고 있다. 본 증례의 경우도 술전 및 술후 방사선검사상 폐나 주요장기로의 원격전이의 소견은 보이지 않았다. 따라서 조직학적 형태로만 전이여부를 결정하는 것은 어렵다고 볼수 있으며 추후 계속적인 검진이 필요하리라 사료된다.

악성법랑아세포종의 진단범주는 전이, 세포분열형태, 다형성, 실질의 육종성변화 및 현저한 재발의 경향이 포함된다[15].

법랑아세포종으로부터의 전이는 국소적 재발에 의한 자극이나 반복적인 외과적 치료에 의한 종양세포의 혈행 또는 임파계로의 이식이나 재발에 의한 종양의 악성도를 자극하게 되는 원인에서 비롯된다고 알려지고 있다[16,17,18,19]. 전이의 경로로는 혈행성, 임파성, 흡인, 직접전이 등을 들 수 있고 Vorzimer등은 수술중 종양세포의 흡인 가능성을 주장하였으며 Harr[20] 등에 의하면 혈관내에서 종양세포의 군집을 발견하였고 그외 여러 증례에서도 혈행성 전이의 가능성을 뒷받침 하였으며 국내연구[21]에서도 이러한 기전으로 발생한 증례를 보고하고 있다. 전이의 가장 많은 부위로는 폐를 들 수 있으며 피부, 골, 연조직, 흉막, 뇌, 신장, 비장등에 전이가 보고되고 있다.

법랑아세포종의 전이는 매우 드문것으로 보고되고 있지만 전이가 되면 평균 생존기간은 매우 짧아지게 되어 전이된 이후의 평균생존기간은 Udea등은 3년 96일, Kunze등은 2.6년, Laughlin은 2년정도로 보고하고 있어 악성도가 매우 높음을 알 수 있다.

원발성 병소가 전이되기까지는 소요되는 시간이 매우 다양하나 Udea등은 10년 4개월, Kunze등은 11.1년, Laughlin은 9년 정도로 보고하였는데 이러한 전이 병소가 지연되어 나타나는 이유로는 악성법랑아세포종의 악성도 자체가 낮아 여러 번의 재발에 의한 자극이 필요한 것으로 설명되고 있다. 따라서, 장기간에 걸쳐 재발이 된 경우는 전이여부에 대한 철저한 검사 및 평가가 수행되어져야 하겠다.

악성법랑아세포종의 치료로는 항암화학요법, 방사선조사요법[22,23], 외과적 절제[27]등이 있어왔으나 항암화학요법이나 방사선조사 등은 그 효과를 예측하기 어렵고 방사선 저항성[16]이 있는 것으로 알려져 방사선 치료에는 별 효과가 없는 것으로 알려져 있으나 Udea[23]등의 보고에 의하면 상악골의 법랑아세포종에서 방사선조사후 병소의 크기가 감소하였으며 화학요법에도 약간의 효과를 보여 법랑아세포종이 전형적으로 방사선저항성이나 화학요법에 저항성이 있는 종양은 아니라고 주장하였다. Hair[24]는 하악골

에서 방사선 감수성이 있는 법랑아세포종을 보고 하였으며 Atkinson[25]등은 방사선요법으로 치료된 7증례를 보고하고 법랑아세포종이 방사선 반응성이 있는 것으로 주장하였다. 따라서, 외과적 절제술이 가장 이상적인 방법으로 추천되고 있으나, 부득이한 경우에 방사선치료나 항암요법이 시행될 수 있으며 본 증례의 경우도 외과적 절제술 시행후 악성법랑아세포종으로 진단되어 부득이, 술후 방사선조사요법을 시행하였다.

Dolan[26]등은 가장 흔히 사용되는 치료로 외과적 절제술과 소파술 및 적출술로 재발율은 각각 5%, 65%라고 하였으며 재발은 종양세포가 인접해 있는 골막이나 구강점막에 침범하여 야기되므로 수술시 재발을 방지하기 위해 인접한 골막의 제거와 함께 외과적 절제술을 시행하는 것이 좋다고 하였으며 Smith[16]나 Small[19]등도 병소의 단순한 적출술이나 소파술은 높은 재발율을 보인다고 하였다. 이러한 근치적 외과술을 주장하는 이론적 근거로는 법랑아세포종은 변연부에서 출아형태로 자라기 때문에 보존적 외과술을 시행할 경우에는 종양조직이 남게 되어 병소가 크게 재발할 가능성이 있을 뿐 아니라 이로 인한 주위 연조직에 침투, 기도폐쇄, 저작장애로 인한 영양결핍, 주요동맥및 두개중와로의 침윤이 된다[27]는 것을 들고 있다. 재발과 치료방법에 관한 연구에서 보존적 외과술을 시행한 경우 재발율이 55%[28], 86%[29], 90%[19]를 보였고 Shatkin과 Hoffmeister[29]는 45년간의 예후를 비교하여 보존적 외과술과 근치적 외과술을 비교한 보고에서 각각 85%, 14%의 재발율을 보이는 결과를 보고하였으며 재발이 된 경우는 더욱 근치적 외과술을 시행할 것을 주장하였다.

여러 연구결과에 의해 어떤 치료법보다도 병소의 완전한 외과적 절제술이 수술후 재발과 전이를 방지하는 가장 좋은 방법임을 알 수 있다. 특히, 장기간에 걸쳐 재발된 병소의 경우 관찰기간이 길어질수록 환자나 술자의 무관심으로 적절한 예후 관찰이 이루어지지 않는 경우가 많으므로 이에 대한 인식과 주기적 검진이 필요할 것으로 사료된다.

## Ⅳ. 결 론

저자 등은 재발된 법랑아세포종 환자에서 하악골절제술 및 자가장골이식술을 통해 하악골을 재건한 후 절제조직의 생검상 악성법랑아세포종으로 진단되어진 증례와 문헌고찰을 통해 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 악성법랑아세포종의 치료시 조기에 원발병소의 철저한 외과적 절제만이 수술후 재발 및 전이를 예방하는 가장 좋은 치료방법이라고 사료된다.
2. 장기간에 걸쳐 환자의 예후 관찰이 이루어질 수 있도록 환자 및 술자의 인식이 필요하리라 사료된다.
3. 본증례의 경우, 병소의 철저한 외과적 절제술 및 술후 방사선조사 요법을 시행한 바 현재까지 병소의 재발과 전이없이 비교적 양호한 결과를 얻었다.

## 참고문헌


1. Ikemura, K., Tashio, H., et al : Ameloblastoma of the mandible with metastasis to the lungs and lymphnodes. Cancer, 29 : 930－940, 1972.
2. Weiss, JS., Bressler, SB., Jacobs, EF., Shapiro, J., Weber, A., Albert DM : Maxillary ameloblastoma with orbital invasion. A clinicopathologic study. J. Ophthalmology 92 : 710－713, 1985.
3. Gorlin, RJ., Chaudhry, Ap., Pindborg, JJ : Odontogenic tumors, Cancer, 14 : 73, 1961.
4. Simmons, CC : Adamantinoma. Am Surg, 88 : 693－704, 1928.
5. Vorzimer, J., Perla, d. : An instance of adamantinoma of the jaw with metastasis to the right lung. Am. J. Pathol, 8 : 445－453, 1932.
6. Gardner, DG,. Peck, AMJ. : The treatment of Ameloblastoma based on pathologic and anatomic principles. Canecer,

46 : 2514-2519, 1980.
7. Harrer, WV., Patchefsky, AS. : Mandbular ameloblastoma with intracerebral and pulmonary metastasis. Oral Surg, 29 : 893-898, 1970.
8. Udea, M., Kaneda, T., Imaizumi, M. : Mandibular amelobastoma with metastasis to the lungs and lymph nodes : A case report and review of literature. J Oral maxillofac surg. 47 : 623-628, 1989.
9. Emura, M. : case of metastatic ameloblastoma. JPN J Surg, 24 : 760-764, 1923.
10. Eliasson, A.H.Moser, R.J. : Diagnosis and treatment of metastatic ameloblastoma. South Med. J. 82 : 1165, 1989.
11. Laughlin, EH. : Metastasizing Amleoblastoma. Cancer, 64 : 776-780, 1989.
12. Ferlito, A., Pecher, G., Calzavara, M. : Malignant amleoblastoma of the mandible. Am. J. Otolarynog 3 : 57, 1982.
13. Kunze, E., Donath, K., Luhr, HG. et al : Biology of metastatizing ameloblastoma. Pathol Res Pract 180 : 526, 1985.
14. Corio, RL., Goldblatt, Edward, Pl., Hartman, KS. : Ameloblastic carcinoma : A clinicopathologic study and assement of eight cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 64 : 570-576, 1987.
15. Pindborg, JJ., et al : Histologic typing of odontogenic tumors, jaw cyst and allied lesions. Worlid Health Organization, Geneva, 1982.
16. Smith, JF. : The controversal ameloblastoma, Oral Surg Oral Med Oral pathol, 26 : 45, 1968.
17. Shafer, W.G., Hine, M.K., Levy, B.M. : A Textbook of Oral patholgy. W.B Saunders Co., 3rd ed. 1974.
18. Robinson, H.B. : Ameloblastoma. Arch. Path. 23 : 831, 1937. cited from 5
19. Small, I.A., Waldron, C.A. : Ameloblastoma of the jaws. O.S., O.M., & O.P., 8 : 281, 1955.
20. Harrer, W. V., Patchefsky, A.S : Mandibular amelobastoma with intracerebral and pulmonary metastasis. Oral Surg. 29 : 893, 1970.
21. 김규식, 김명진, 정필훈, 표성문 : 경부임파절에 전이된 악성 법랑아세포종 연구. 월간 치과연구, 34 : 67-71, 1993.
22. Lanham, RJ. : Chemotherapy of metastatic ameloblastoma : A case report and review of literature. Oncology, 43 : 133-134, 1987.
23. Udea, M., Kaneda, T. : Combined chemotherapy and Radiotherapy for advaced Maxillary ameloblastoma. J. Cranio-Max. Fax. Surg. 19 : 272, 1991.
24. Hair, J. A. G : Radiosensitive adamantinoma. Br. Med. J. 12 : 105, 1963.
25. Atkinson, C. H., Harwood, B. J. : Ameloblastoma of the jaw, a reapprasal of the role of megavoltage iiradiation. Cancer 53 : 869, 1984.
26. Dolan, EA., Angelillo, JC., Goegeard, NG. : Recurrent ameloblastoma in autogenous rib graft : report of a case J Oral Surg, 42 : 717, 1976.
27. Petriella, V. M. et al : Gigantic ameloblastoma of the mandible : Report of case. J.Oral Surg. 32 : 44-49, 1974.
28. Waldron, C. A. : Ameloblastoma in perspecitive. J. Oral Surg. 20 : 421-435, 1965.
29. Shatkin, S. and Hoffmeister, F.S. : Ameloblastoma. J. Oral Surg., 36 : 866, 1978.