

선상 낭포성 암종을 동반한 석회성 건막 섬유종의 치험에

김일규 · 오성섭

인하대학교 의과대학 치과학교실

A CASE REPORT OF CALCIFYING APONEUROTIC FIBROMA ACCOMPANIED BY ADENOID CYSTIC CARCINOMA

Il-Kyu Kim, D.D.S., M.S.D., Ph.D.

Seong-Seob Oh, D.D.S., M.S.D., Ph.D.

Department of Dentistry, College of Medicine, Inha University

This is a case report of calcifying aponeurotic fibroma occurred in the right pterygopalatine fossa & ramus area accompanied by adenoid cystic carcinoma of the right sublingual gland of a 44-year-old female.

Calcifying aponeurotic fibroma is benign tumor, but it is characterized by poorly margined, infiltrated growth pattern and a stubborn tendency to local recurrence, but there is no record of malignant transformation or metastasis, and surgical management should be conservative (excision and reexcision).

Most cases been reported at the hands and feet, but no reported case occurring in the head region is found in the literature.

Adenoid cystic carcinoma is a slow-growing infiltrative tumor with high recurrence rate, and it's treatment requires radical excision and radiotherapy.

Wide surgical excision of tumor, RND and partial resection of mandible were done.

And then, immediate mandibular reconstruction was performed by means of reimplantaion technique after autoclaving of the resected bone.

Key words : calcifying aponeurotic fibroma, adenoid cystic carcinoma

I. 서 론

Calcifying aponeurotic fibroma는 서서히 성장하는 무통성의 종양으로, 경계가 불분명하고 침윤성 증식을 하는 국소재발율이 높은 양성 종양으로서^{2, 3, 11, 15, 16, 34)}, 1953년 Keasbey에 의해 4세된 아이의 손바닥 근육에서 처음 보고된 이후

거의 대부분 견갑부나 대퇴부 부위에서 발생한 것으로 보고되어 왔다^{2, 3, 11, 15, 16, 19, 21, 34)}.

또한 선상낭포성 암종은 주로 타액선에서 유래되는 악성 종양으로, "Basiloma", "adenocytic basiloid carcinoma", "Pseudoadenomatous basal cell carcinoma", "basiloid mixed tumor" 등으로 불리우다가 Foot & Frazell

(1953)에 의해 adenoid cystic carcinoma로 잘 알려져 있다^{4,8,9)}.

이 선상낭포성 암종은 40~50대의 소타액선에 빈발하고, 성장속도가 매우 느려서 양성 혼합종(mixed tumor)으로 오인되기 쉽고, 인접조직으로 무차별 침윤 성장을 하며 국소재 발율이 높은 치명적인 질환이다^{10,30,32)}.

이에 저자 등은 우측 설하선에는 선상낭포성 암종을 동반하면서 우측 익구개와 및 하악지 부위에는 석회성 건막 섬유종을 가진 44세 여자 환자의 치험예를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

- 환자 : 정○○, 44세 여자
- 초진연월일 : 1991년 8월 26일
- 주소 : 우측 설하부 및 악하부에 동통성 종창

◦ 기왕력 : 환자는 어렸을 때부터 개구장애가 있어 왔으나 특별한 처치없이 지내다가 내원 5년 전쯤에 우측 혀 밑에 작은 종물이 생겨 점차 서서히 자라면서, 2~3년 전부터는 눈에 띄게 커지면서도 동통이 없었으나 1년 전부터 동통을 느끼게 되어 타과를 거쳐 본과에 내원.

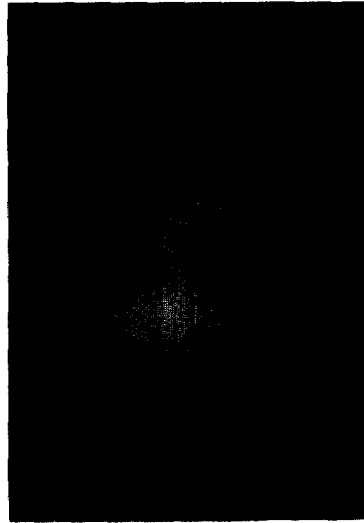
◦ 현증 : 구강의 소견으로는 우측 악하부에 동통성 종물을 보였고, 구강내 소견으로는 우측 혀기저부 전방쪽에 고정성인 비교적 단단한 타원형 종물(5×6cm 크기)이 촉진되었으며, 후방쪽(익구개와)에는 유동성 종창을 촉진할 수 있었다.

2cm 정도의 개구장애를 보였고 촉진되는 임파절은 없었다(사진 1).

◦ 방사선 소견 : panoramic view(사진 2)에서 우측 하악지 부위에 불규칙한 경계를 가진 골파괴 양상을 보이고 C-T상(사진 3)에서는 우측 설하선 및 악하선에 경계가 불분명한 5×6 cm 크기의 낭포상이 관찰됨.

- 이학적 검사 : 특기할 만한 사항은 없었다.
- 술전 생검의 병리조직학적 소견 : adenoid cystic carcinoma

- 처치 및 경과 : 1991년 9월 4일 기관절제



(사진 1)



(사진 2)



(사진 3)

술을 시행했고, 동월 5일 통법의 전신 마취하에, 전방 병소는 우측 악하선 및 설하선 절제와

7654] 발치를 시행하면서 경부광청술을 시행했고, 후방쪽의 익구개와 병소는 경계가 불분명한 단단한 fibrotic mass가 하악지 전방부 골 흡수를 동반하면서 병소와 골사이의 침식성 부착으로 인해 병소의 분리제거가 쉽지 않았는데 하악골 부분 절제술(하악지 후연의 1cm 전방부터 우측 제1대구치 부위까지)을 시행한 후, 절제 끝편을 autoclaving(5분, 250°F/30psi) 하였으며, 병소로 인해 흡수된 하악지 골 결손 부위에는 장골의 PMCB를 이용한 이식을 통해 하악골을 다시 원위치로 direct reimplation시켜 즉시 재건술을 시행하였으며, 전후방 두 병소간의 직접적인 연결이나 유착은 없이 각기 독립적인 병소로 존재해 있었다(사진 4).

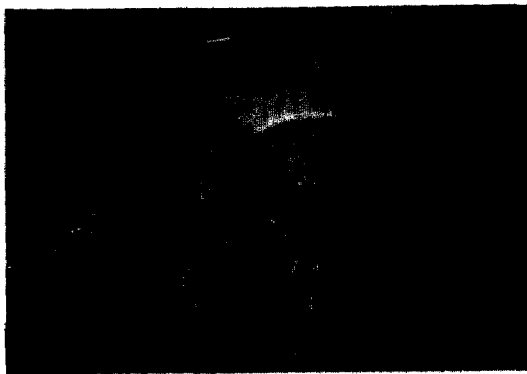
동년 11월 20일부터 통상의 방사선 조사요법을 시행했고, 술후 약 3년이 경과한 현재 국소적 재발이나 전이의 소견없이 주기적 검

진을 받고 있다.

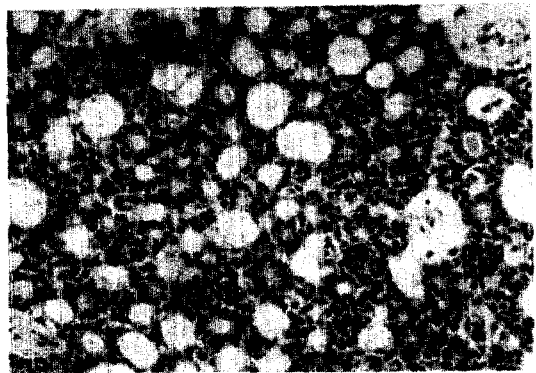
◦ 병리학적 소견 : 후방쪽의 익구개와 및 하악지에서 제거한 적출물은 다소성(multifocal)의 회백색 석회화로 되어 있는 불규칙한 경계를 가진 단단한 종물로 구성되어 있었는데, 광학



(사진 6)



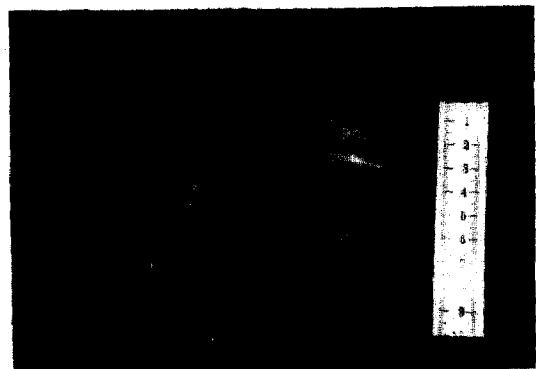
(사진 4)



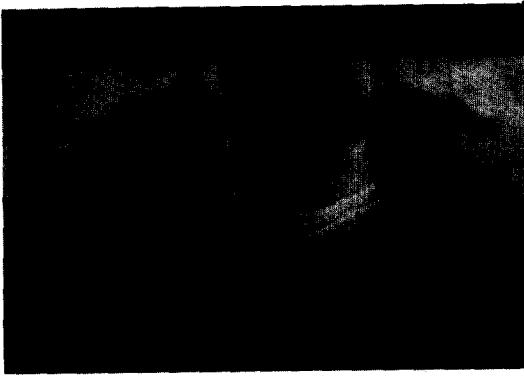
(사진 7)



(사진 5)



(사진 8)



(사진 9)

현미경적 소견으로는 성숙된 섬유아세포들이 물결 모양으로 배열되어 주위 근육 근막이나 혈관들에 침윤성을 보이고 연골성 분화를 보이면서 석회화가 존재하는 calcifying aponeurotic fibroma로 진단되었다(사진 5, 6).

한편, 전방부의 설하선에서 절제된 종물은 술전 생검과 동일한 adenoid cystic carcinoma로 진단되었다(사진 7, 8).

III. 총괄 및 고찰

Calcifying aponeurotic fibroma는 1953년 처음으로 Keasbey에 의해 4세 아이의 손바닥 근육에서의 발생이 보고된 이래 약 80증례들이 보고되었다^{2, 3, 11, 16, 19, 20}.

이 fibroma는 천천히 성장하는 무통성의 종양으로서 fibroblast가 주위의 fat, fascia, aponeurosis 등에 무차별로 침윤성 성장을 하여 국소적인 외과적 절제 후에 재발이 잘 되기 때문에 sarcoma로 오인되기 쉬운 양성 종양이다^{2, 3, 11, 20, 21, 34}. 주로 손(palm 혹은 finger)이나 발(plantar 혹은 ankle)에 발생하는데, 그 외에 forearm, elbow, popliteal fossa, supraclavicular region 등에 발생하며, 이 외에 두부, 경부 등 신체 여러 부위에서도 발생이 가능하다고 하나^{2, 3, 11, 15, 16, 19, 20, 21, 34}, 지금까지 두부에서의 발생이 문헌상으로 보고된 적은 없었다.

Calcifying aponeurotic fibroma는 대부분 경계가 불분명하고 비교적 단단하거나 고무같은

회백색의 종물로서, 방사선상 calcific stippling (석회성 점체)을 갖는 fainting mass로^{11, 15, 19}, Booher와 Mcpeak 등에 의하면 초기에는 다발성의 얼룩연기 같은 radiopacities를 나타내고^{2, 3, 11, 34} 재발병소에는 선명한 stippling 소견을 보인다고 한다.

본 증례에서는 하악지에 불규칙한 경계를 가진 팽창성 골 흡수상 X-선 소견을 보였다(사진 2, 3).

이 종양은 조직학적으로, 가끔 소아에서는 예외가 있지만, 대부분 중심부에 calcification focus와 cartilage 형성을 하면서 둥글거나 타원형의 핵을 가진 풍용한 fibroblast가 주위조직으로 침윤성 성장을 하는데, 다른 fibromatosis와는 달리 풍부한 fibroblast가 calcification 주변에 특징적인 선상(linear) 혹은 울타리 모양(palisaded)의 배열을 하고 있다^{3, 11, 16, 20}(사진 5, 6).

Calcifying aponeurotic fibroma는 2단계의 발생과정이 있는데, 첫번째 초기단계는 유아와 소아에서 빈번하고 diffuse하게 성장하며 infantile fibromatosis와 유사하고, 두번째 단계는 보다 compact해지고 calcifying chondroma와 구별이 힘들어진다¹¹.

그래서 Lichenstein과 Goldman은 30세 이상 환자에서 "cartilage analogue of fibromatosis"라 명명하기도 하고, 두가지 형태로 주로 어린이에 발생하는 diffuse, destructive infiltrating form과 어른에 발생하는 circumscribed, localized form으로 분류하기도 했다^{2, 20}.

이 종양의 다양한 연령 발생을 생각해서 Keasbey와 Fanselau는 aponeurotic fibroma로 명명할 것을 제안했고^{11, 21}, 이 term은 Iwasaki와 Enjoji에 의해 calcifying aponeurotic fibroma로 변경되었다^{11, 18}.

본 증례에서는 어려서 부터 개구장애가 있었던 병력으로 미루어, 유아 혹은 소아시기에 발생되어 30여년 이상 지속된 질환으로 사료된다.

이 종양은 주위 조직으로의 침윤성 성장으로 인해 국소적 외과적 절제후에 반수 이상이 재발하는 것으로 알려져 있으며^{2, 11}, Allen, Enzi-

nger 등²⁾에 의하면 추적 조사한 19중례 중 10중례가 재발되었다고 보고했으며, 지금까지 보고된 약 80중례 중 악성으로의 전환이나 타부위 전이를 보고한 예는 없었다^{2, 11)}.

악성으로의 전이나 심각한 후유증을 야기시키지 않기 때문에 이 종양의 치료는 국소적인 외과적 절제(excision and reexcision)가 원칙적인 치료 방법이고 종양에 의해 신경혈관다발까지 침범되었어도 보존하는 것이 일반적이다^{2, 3, 11, 34)}.

한편, 선상 낭포성 암종은 천천히 성장하는 상피성 악성종양으로, 모든 타액선 종양의 4~5%에 해당되고, 타액선 악성종양의 약 20%를 차지한다^{4, 14, 27, 30)}. 선상낭포성 암종은 주로 주타액선, 소타액선 및 상기도 점액선에 호발하는데²⁴⁾, 주타액선보다 소타액선에 빈발하고^{8, 13)}, 소타액선 중에는 경구개가 가장 빈발하며, 혀, 협적막 순으로 발생하는 것으로 알려져 있다.

발생연령은 10대에서 80대까지 다양하지만, 40~50대에서 가장 호발하며 여성에서 호발한다⁸⁾.

임상증상은 일반적으로 초기에는 무통성 종창의 종물을 환자가 느끼다가 크기가 진행되면서 촉진시 동통을 호소하고 지각이상이나 비강폐쇄 및 출혈, 혹은 이명을 호소하는데^{2, 24, 27)}, 본 증례의 경우에서도 이와 비슷한 경우로 진행되어 왔다.

선상낭포성 암종은 피막으로 둘러 쌓여 있으나 불완전하며, 신경조직을 포함하여 주위 조직으로 침윤성 증식을 하는 특징 때문에 적출후의 국소재발율이 약 40~50%로 높게 나타나기도 하며^{25, 30, 33)}, 신경침윤이 없는 경우는 치료후의 생존율이 높다고 보고하였다⁶⁾.

본 증례에서는 타부위로의 원격전이는 없었고, 주위신경조직 침투로 인한 지각이상이나 안면마비 및 인접골 파괴양상도 없었다.

병리조직학적으로, 세포는 경계가 불분명하고 세포질이 빈약하며 핵은 균일한 상피세포가 섬유성 및 초자질 결체적으로 나뉘어져 있으며, Laskin²²⁾ 등은 2가지 형태, 즉 사상형(cribri-form)과 고형형(solid form)으로 분류하였고, Gates¹³⁾ 등은 3가지 형태, 즉 관상형(tubular

type)을 추가분류하기도 하였는데, 이 특성에 따라 Eby⁹⁾ 등은 고형형이 재발을 및 원격전이가 높다고 하였고, Perzim²⁸⁾ 등은 관상형이 예후가 좋다고 하였다.

이 암종은 가능한 빨리 광범위한 절제를 해야 하며³⁰⁾, 경부임과선 전이가 확인되면 경부곽침술을 필히 시행해야 하고, 술후 방사선조사요법을 병행한다^{8, 27, 30)}.

본 증례에서는 선상낭포성 암종이 있는 우측 설하선 및 악하선 절제와 경부곽침술을 시행했고, Calcifying aponeurotic fibroma가 있는 우측 하악지 부위의 종양제거 및 하악골의 부분골절제술을 시행하여 절제골편을 autoclaving (5분, 250°F/30psi) 시킨 다음, 종양으로 인해 흡수된 골 결손 부위에는 장골의 PMCB를 이식한 후 다시 원위치로 절제골을 재대식(reimplantation)시켜 즉시 하악골 재건술을 시행하였다(사진 9).

IV. 요 약

저자 등은 인하대학교 의과대학 인하병원에 내원한 44세 여자 환자의 우측 설하선에 선상 낭포성 암종을 동반하면서, 지금까지 문헌상에 두부에서의 발생이 보고된 적이 없었던 석회성 건막 섬유종이 우측 익구개와 및 하악지 부위에 각각 독립적으로 발생한 환자 1예를, 광범위한 외과적 절제술과 하악골 부분골 절제술 및 장골의 PMCB 이식술, 그리고 autoclaved autogenous reimplantation을 이용한 즉시 재건술을 시행하여, 훌륭한 기능유지 및 원래의 안모형태를 유지시킬 수 있었고, 술후 약 3년이 지난 현재까지 재발 소견없이 양호한 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Ackerman, L. V. : Surgical Pathology, Val. 2, 5th. ed., St. Louis, Mosby, pp.1116-1119, 1974.
2. Allen PW, Enzinger F.M. : Juvenile aponeurotic fibroma, Cancer 26 : 857, 1970.

3. Aprin, H., Schwartz, G. : Juvenile nodular aponeurotic fibroma in the area of the knee joint, *Clinical orthopaedics and related research*, 190 : 257, 1984.
4. Black, K. M., Fitzpatrick, P. J. and Palmer, J. A. : Adenoid Cystic Carcinoma of the salivary glands. *Can. J. Surg.*, 23 : 32-35, 1980.
5. Boothe R.J., McPeak C.J. : Juvenile aponeurotic fibromas, *Surgery* 46 : 924, 1959.
6. Byers, R. M., Jesse, R. H., Guillaumondegui, O. M., Luna, M. A., : Malignant tumors of the submaxillary gland, *Amer. J. Surg.*, 126 : 458-463, 1973.
7. Conley, J., Healey, W. V. & Stout, A. P. : *Amer. J. Surg.*, 112, 609-614, 1966.
8. Conley, J. and Digman, D. I. : Adenoid cystic carcinoma in the head and neck(cylindroma). *Arch Otolaryngol.* 108 : 81-90, 1974.
9. Eby, L. S., Johnson, D. S., Baker, H. W. : Adeoid cystic carcinoma of the head and neck, *Cancer*, 29 : 1160, 1972.
10. Eneroth, C. M., Hjertman, L., and Moberger, G., : Adenoid Cystic Carcinoma of the palate, *Acta. Otolaryngol.*, 66 : 248-260, 1968.
11. Enzinger, F. M., Weiss S. W., : *Soft tissue tumors. St Louis ,Mosby Company*, 190-195, 1988.
12. Foote, F. W., Frazell, E. L., : Tumor of the major salivary glands, *Cancers.* 6 : 1063-1133, 1953. Incited from Eneroth.
13. Gates, G. A. : Minor salivary gland tumors of the oral cavity, *Otolayngol. Clin. North Am.* 5 : 28-39, 1972.
14. Gingell, J. C., and Siegel, M. A. : Adenoid cystic Carcinoma of the Mandible. *JADA*, 107 : 600-604, 1983.
15. Goldman RL : The cartilage analogue of fibromatosis(aponeurotic fibroma). Further observations based on seven new cases. *Cancer* 26 : 1325, 1970.
16. Hassel, B. : Calcifying aponeurotic fibroma. a case of multiple primary tumors, *Scand. J. plast. Hand Surg*, 26 : 115~116, 1992.
17. Hunt, R. T., Morgan, H. C. & Ackerman, L. V. : *Cancer*, 13 : 825-836, 1960.
18. Iwasaki H, Enjoji M. : Calcifying aponeuritic fibroma. *Fukuoka Aeta Med* 64 : 52, 1973.
19. Karasick D., O'Hara A.E. : Juvenile aponeurotic fibroma. A review and report of a case with osseous involvement. *Radio-logy* 123 : 725, 1977.
20. Keasbey L.E. : Juvenile aponeurotic fibroma(calcifying fibroma). A distinctive tumor arising in the palms and soles of young children. *Cancer* 6 : 338, 1953.
21. Keasbey LE, Fanselau HA : The aponeurotic fibroma. *Clin Orthop* 19 : 115, 1961.
22. Laskin, J. L., Hylton, R. P., Stern, M., and Hornung, N. : Soft tissue lesion of the sublingual and submandibular region. *J. Oral Maxillofac. Surg.*, 42 : 435-458, 1984.
23. Lichtenstein L, Goldman RL : The cartilage analogue of fibromatosis : A reinterpretation of the condition called "Juvenile aponeurotic fibroma". *Cacer* 17 : 810, 1964.
24. Marsh, W. L., Allen Adenoid cystic carcinoma. Biologic behavior in 38 patients. *Cancer* 43 : 1463-1473, 1979.
25. Matsuba, H. M., Thawkey, S. E., Simpson, J. R., Levine, L. A. and Mauney, M. : Adenoid cystic carcinoma of the major and minor salivary gland origin. *Laryngoscope*, 94 : 1316-1318, 1984.
26. Miller, R. H., Calcatena, T. C., : Adenoid cystic carcinoma of the nose, paranasal sinus, and palate. *Arch Otolaryngol*, 106-424, 1980.
27. Moran, J. J., Becker, S. M., Bardy, L. A.,

- Rambo, V. B. : Adenoid cystic carcinoma, a clinicopathologic study. *Cancer* 14 : 12-16, 1961.
28. Perzin, K. H., Gullane, P., and Clairmont, A. C. : Adenoid cystic carcinomas arising in salivary glands. A correlation of histologic features and clinical course, *Cancer* 42 : 265-282, 1978.
 29. Pizer, M. E., and Dubos, D. D. : Adenoid cystic carcinoma of the upper lip. *Oral Med. Oral Pathol.* 59 : 70-73, 1985.
 30. Rankow, R. H., Polay, I. M. : Adenoid cystic carcinoma, *Disease of the salivary glands*, 126-127, 1976.
 31. Rios-Dalenz J.L., Kim J.S., McDowell F.W. : The so-called "juvenile aponeurotic fibroma". *Am J Clin Pathol* 44 : 632, 1965.
 32. Shafer, W. G., Hine, M. K., Levy, B. M. : Adenoid cystic carcinoma, *The Oral Pathology*, 225, 1975.
 33. Simpson, J. R., Thawley, S. E., and Matuaba, H. M. : Adenoid Cystic Salivary Gland Carcinoma : Treatment with irradiation and Surgery. *Radiology*, 151 : 509-512, 1984.
 34. Specht E.E., Konkin L.A. : Juvenile aponeurotic fibroma. The cartilage analogue of fibromatosis. *JAMA* 234 : 626, 1975.
 35. Specht E.E., and Stabeli, L, T. : Juvenile aponeurotic fibroma. *J. Hand Surg.* 2(4) : 256, 1977.
 36. Stout, A. P. : *Cancer*, 7. 953-978, 1954.
 37. Taue, W. N., McDonard, J. R., and Devine, K. D. : A Century of Cylindroma, *Arch. Otolaryngol.* 75 : 364-376, 1962.
 38. Welsh, R. A. : *Amer. J. Pathol.*, 49, 515-535, 1966.
 39. 김일규, 김영렬, 김종철, 유선열 : 우측 협부에 발생한 선상 낭포성 암종의 치험예, *대한구강악안면외과학회지*, 11(2) ; 31-39, 1985.