

하악골에서 발생한 골아 세포종을 닮은 골육종의 치험 1례

이성근 · 정인교* · 박혜련**

고신대학교 의학부 치과학 교실, 부산대학교 치과대학 구강악안면외과학교실*, 구강병리학교실**

Abstract

Osteoblastoma-like Osteosarcoma occurred in the Mandible : Report of A Case

Seong-Geun Lee, In-Kyo Chung*, Hae-Ryoun Park**

Dept. of Dentistry, Kosin Medical College, Dept. of Oral and Maxillofacial Surgery,
Dept. of Oral Pathology**, College of Dentistry, Pusan National University*

Typical osteoblastoma is generally considered to be a rare benign primary bone tumor that is seen primarily in children and young adults and curable by complete excision. However, the recurrence, aggressive behavior, or malignant transformation of this lesion was reported in some cases. It is reported that the malignant or aggressive osteoblastoma is really osteoblastoma-like osteosarcoma. Therefore, although this lesion is diagnosed as benign histologically, the operator must observe the postoperative course carefully.

This article is to report a case of osteoblastoma-like osteosarcoma occurred in the mandible of 22 years old male patient with literature review.

Key Words : Osteoblastoma, Malignant transformation.

I. 서론

골아세포종은 악안면부위 종양의 약 1% 이하를 차지하는 매우 드문 골질환으로¹⁾, 척추간, 천골, 두개골, 장골, 및 손발의 소골에 호발한다²⁾. 현재까지 악골에 보고된 약 35증례³⁻⁵⁾를 조사한 결과 다른 안면골에 비해 하악골에서 우세하였으며, 여자보다는 남자에서 호발하였다. 발병 연령은 5세에서 37세로 주로 어린이와 젊은이에서 호발하며 평균 나이는 16.5세였다^{6,7)}. 골아세포종은 일반적으로 골육종의 양성 상대편으로 간주되어 왔으며, 몇몇 골아세포종에서 재발과 침윤성 혹은 악성으로의 변이 등이 보고되었다. Bertoni 등은 골아세포종을 닮은 골육종의 보고와 함께 이러한 침윤성 혹은 악성 골아세포종이 골아세포종을 닮은 골육종이라고 주장하였다^{8,9)}. 따라서, 이 질환의 치료로는 외과적으로 완전 절제가 추천되며, 국소적인 조절과 장기간의 생존 및 외과적으로 접근하기 어려운 증례에서는 항암 화학 요법과 함께 방사선 치료가 유용하다^{10,11)}.

저자들은 문헌고찰과 함께 22세 남성 환자의 하악 우측 골체부에서 발생한 골아세포종을 닮은 골육종의 치험 1례를 보고하고자 한다.

II. 증례 보고

22세 남성 환자가 4개월 전부터 우측 하순 부위의 지각 이상과 2개월전부터 서서히 자라기 시작한 우측 하악하 부위의 종창을 주소로 1997년 7월 10일 본원 구강외과에 내원하였다. 임상 검사에서 우측 하악하 부위와 구강내 설하측으로 종창을 보였으며, 술전 파노라마상(Fig. 1)에서 하악 우측 견치에서 우각부에 이르는 혼재된 방사선 투과상 및 불투과상 소견과 컴퓨터 단층 촬영상(Fig. 2a, 2b)에서 우측 하악 협설측 피질골의 형태 변화 없이 협설측으로 종괴를 형성하면서 밀도가 감소하는 경화상 병변이 관찰되었다. 이화학적 검사 소견으로 alkaline phosphatase 치가 318 IU (정상 100-280)로 높게 나타난 것을 제외하고는 모두 정상이었다. 술전 우측 하악하 부위의 절개 생검시 심한 출혈과 함께 과립상의 종물을 관찰할 수 있었으며 조직학적으로 양성 골아세포종으로 진단되었다(Fig. 3). 혈관 조영술시 외경동맥의 분지를 통해 수많은 미세 혈관들이 하악 우측 체부의 종물과 그 주위로 분포하고 있었다(Fig. 4). 우측 하악하 절개를 통하여 박리하였을 때 붉고 과립상의 종물이 우측 하악연 주위로 5×3×1.5cm의 협측 종물과

10×6×4 cm의 설측 종물로 존재했으며(Fig 5), 종물은 육안적으로 이신경 혈관 다발과 협설측 피질골로부터 나오



Fig. 1. Preoperative panorama showing the mixed radiopaque and radiolucent lesion from the right canine to the ascending ramus.



Fig. 2a. Computed tomography showing the neoplasm extended buccolingually.

는 수많은 천공지로부터 혈류 공급을 받고 있었으나 양측의 피질골은 정상이었다. 그후 협측 피질골에 골창을 형성하고 망상골을 관찰하였을 때 협설측의 종물과 동일한 종물이 하악 우측 견치에서 우각부에 걸쳐서 나타났으며 견치 후방에서 우각부까지 하악 체부를 절제하고 결손부를 titanium mesh와 10×2.5×1.0cm 크기의 장골을 채취하여 재건하였다(Fig 6). 술후 정상의 alkaline phosphatase 치와 함께 창상의 치유는 양호하였으며, 개폐구시 특이할 만한 문제점은 없었다. 술후 종물을 골육종 진단 전문의에게 의뢰한 결과 혈관성 침투와 함께 대부분 골아세포성 특징을 보이지만 그 사이로 현저한 호산성의 중앙 유골과 고배율에서 세포분열이 2-3/10 정도 관찰되며 전반적으로 주변의 종양 세포들은 다형성이 경미하게 관찰될 뿐만 아니라 조영제 주입후의 사진에서 골수내 골양의 골외 확장과 함께 퇴행성의 방추상 세포를 보임으로 골아세포종을 닮은 골육종으로 진단하는 것이 타당하다고 하였다. 환자는 술후 3개월째 이부

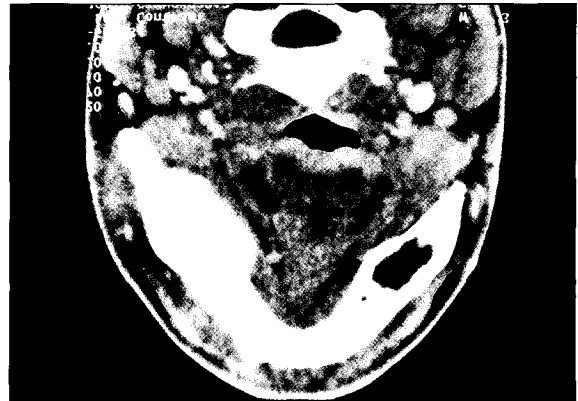


Fig. 2b. Computed tomography showing the neoplasm extended lingually with intact bony cortex.

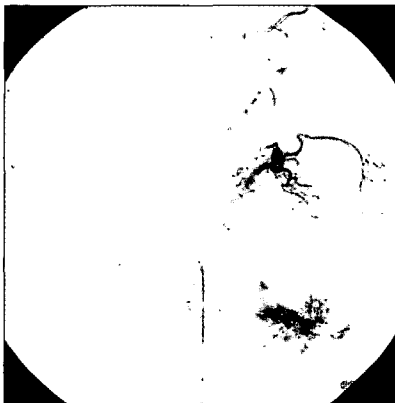


Fig. 3. Angiogram showing neoplasm surrounded by many microvessels derived from external carotid artery.



Fig. 4. Photograph showing red and granular appearance, consisting of buccal neoplasm (5×3×1.5cm) and lingual neoplasm (10×6×4cm).

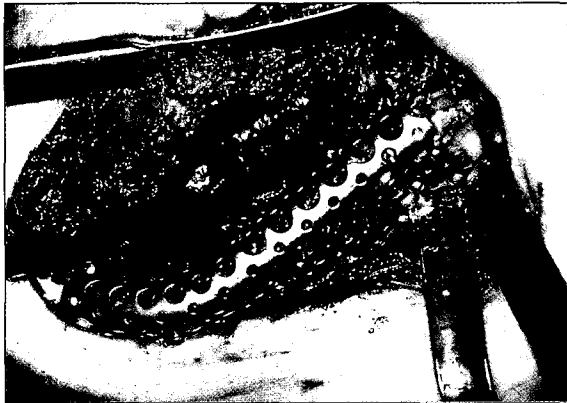


Fig. 5. Photograph showing the mandibular defect reconstructed by titanium mesh and iliac bone graft (10×2.5×1.0cm).

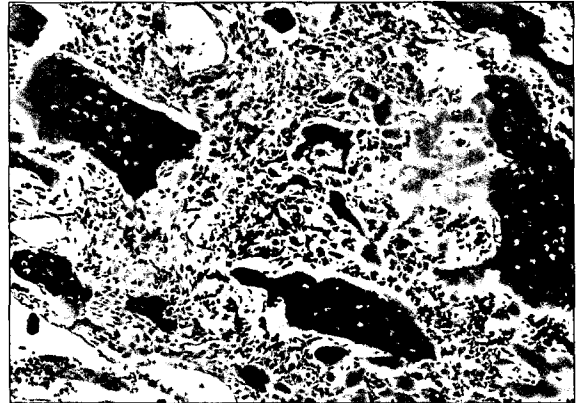


Fig. 6. Photomicrograph showing numerous osteoblasts with intervening osteoids. The osteoblasts display no pleomorphism, hyperchromatism or abnormal mitotic figures. (H & E stain, original magnification × 200)

부위의 종창으로 재내원하였으나, 타 병원으로 전원되어 재발 부위의 완전한 절제와 함께 비골 유리 피판에 의해 결손부를 재건하였다. 하지만, 종물은 두개골 부위로 전이되었으며 cisplatin (120mg/m²/일)과 doxorubicin (30mg/m²/일×2일)를 이용한 항암 화학 요법에도 불구하고 사망하였다.

III. 총괄 및 고찰

골아세포종은 풍부한 혈관 분포와 골아세포성 결합조직 및 미성숙골과 다양한 정도의 석회화를 보이는 골양을 보이며 때론 파골세포가 존재할 수도 있다¹²⁻¹⁶. 골아세포종의 조직학적 진단은 기질의 혈관성 정도와 다양한 정도의 석회화를 보이는 섬유화 조직의 존재 등에 의해 이루어지며 이형성의 조직학적 소견을 보이기도 한다. 따라서, 절개 생검시 골아세포종을 잘 나타내는 부위를 채취해야 하지만, 심지어 적당한 조직에서도 감별진단이 불가능할 수도 있다. Haug 등⁹은 임상적, 방사선학적, 및 조직학적 관점에서 이들 골질환들의 감별 진단을 위한 고찰을 하였다. 첫째는 수많은 혈관과 다핵 거대 세포를 보이는 거대 세포 육아종으로 기질에 똥실한 방추상 세포가 존재하며 거대세포가 혈관과 밀접하게 관계하며 골형성은 병소의 주변부에서 우세하다는 점에서 골아세포종과 감별된다. 둘째는 골양성 골종으로 임상적, 조직학적인 성상에서 골아세포종과 유사하지만 종양의 크기가 2cm를 넘지 못하며^{13,14,17,18} 골의 중심핵을 가지며 거대세포와 혈관화를 보여주지 않는다. 마지막으로 골아세포종을 닮은 골육종과의 감별이 어려운 데, 몇몇 증례에서 골아세포종이 방사선학적으로 몇몇 불투과성과 경계가 불명확하며 조직학적으로 비정상적인 골아세포와 악성의 골형성을 가지며 퇴화성 연골과 함께 육종화된 실질을 보여주기 때문이다.^{13,17-19}

Dorfmann²⁰에 의해 처음으로 보고된 침윤성 골아세포종은 국소적인 침윤과 재발의 가능성을 보여주었으며, Dorfman과 Weiss²¹는 침윤성 골아세포종의 정의를 골소주나 혹은 경계 부위로 큰 상피양 골아세포들이 존재할 때로 정의하였는 데, 이러한 세포들은 때때로 소성의 응집성 시트(cohesive sheet)로 나타나며 특징적인 소견으로 레이스 양의 골양이 존재한다. 하지만, Schajowicz와 Lemos²²는 Dorfman과 Weiss²¹가 정의한 침윤성 골아세포종과 동등하지 않으면서 근본적으로 종양과 유사한 경우를 악성 골아세포종으로 명명하였다. 다른 한편, Bertoni 등⁹은 골아세포종과 골육종의 조직학적인 감별을 위해 다음과 같은 특징을 열거하였다(Table 1).

또 1993년 Bertoni 등⁹은 osteoblastoma-like osteosarcoma에 대해 일상적으로 더 유용하게 고려할 수 있는 진단 기준을 마련하였다(Table 2).

이 중에서도 그들은 두 가지가 가장 유용하다고 하였는데, 첫째, 골아세포종의 경계부는 maturation 혹은 zonation 즉 가장자리에 잘 형성된 골소주의 존재이다. 하지만, 골육종의 경계부는 인접골을 침투하는 경향이 높다. 둘째로 골아세포종의 골소주간 조직은 소성하고 혈관성이지만, 골육종은 고형성이며 세포성이다. 다시 말하면 골아세포종은 경계부위의 성숙과 인접골로의 침투 부재에 반해서 골육종은 경계부에서의 성숙부재와 인접골의 침투를 보이는 특징이 감별진단에 가장 중요하다고 하였다. 또한 그들은 전형적인 골아세포종은 회고 육질성(fleshy)이지만 골아세포종을 닮은 골육종과 전형적인 골육종은 붉고 과립성(granular)으로 악성 및 침윤성 골아세포종으로 진단된 병소들이 사실상 골아세포종을 닮은 골육종일 것으로 믿는다고 보고하였다⁹. 그러므로, Colm 등²³이 보고한 재발된 골아세포종의 조직 시편에서 Dorfman과 Weiss²¹가 정의한 침윤성 골아세포종의 특징은 나타나지 않고 Bertoni 등이 보고한

Table 1. Differential histologic features of osteblastoma and osteblastoma-like osteosarcoma

Feature	Osteblastoma	Osteosarcoma
Cytoarchitectural organization	Trabeculae of osteoid rimmed by osteoblasts; spindle cells, osteoclasts, and capillary vessels between trabeculae	Large cells with abundant deep-staining cytoplasm, large nucleus with big nucleolus, and osteoclasts may be present between trabeculae osteoid
Mitotic rate	Generally low	Generally high
Atypical mitosis	No	May be present
Zonal phenomenon	Yes	No
Permeating bone growth	No; sometimes multifocal	Yes
Margins	Well defined	permeation and infiltration
Sheets of cells without bone production	No	Yes

(Cited from Bertoni F. et. al. Cancer 55:416-426, 1985)

Table 2. Criteria specific for osteblastoma-like osteosarcoma

	Features similar to osteblastoma	Features suggesting osteosarcoma
Lower power	Interlacing trabeculae or discrete small islands of osteoid-bone and fibrovascular solid cellular component in between the trabeculae	The edges of the lesion are quite irregular and there is tendency to permeate the surrounding host bone. Host bony lamellae are left behind in the proliferating growing edges of the tumor
High power	Minimal cytologic atypia of the cells bordering the bony trabeculae and occasionally scattered multinucleated giant cells and vessels-lower mitotic rate and debatable mitotic figures are detected	Solid-compact intertrabecular cellular component with a monomorphous cell population, generally without giant cells and vesicular proliferation-more than one cell is bordering the interlacing bony trabeculae. Solid cluster of cells with minimal lace-like bony production-moderate cytologic atypia.

(Cited from Bertoni F. et. al. Modern Pathol 6:707-716, 1993)

특징들이 나타난 것으로 보아 그들이 보고한 증례는 골아세포종을 담은 골육종일 가능성이 높다.

본 증례도 협설측의 피질골의 파괴 양상은 존재하지 않고 이신경 혈관다발과 협설측의 수많은 천공지로부터 혈관성 침투와 함께 대부분 골아세포성 특징을 보였다. 하지만, 비록 골아세포종을 담은 골육종으로 진단할 수 있는 명백한 단서를 제공할 만한 특별한 조직학적인 특징도 존재하지 않을 지라도, 종물의 크기와 빠른 성장²³⁾, 육안적으로 붉고 과립상의 양상⁸⁾, 빠른 재발과 전이, 및 조직학적으로 현저한 호산성의 중앙 유골의 존재와 높은 세포 분열 등을 고려해 볼 때 골아세포종을 담은 골육종으로 진단하는 것이 타당할 것으로 사료되었다.

참고 문헌

1. Jackson RP: Recurrent osteblastoma: A review. Clin Orthop 131:229-232, 1978.
2. Huvos AG: Bone tumors, diagnosis, treatment and prognosis, ed 2. Philadelphia, PA, Saunders, 1991.
3. Haug RH, Hauer C, De Camillo AJ, Araneta M: Benign osteblastoma of the mandible: Report of a case. J Oral Maxillofac Surg. 48:743-8, 1990.
4. Strand-Pettinen I, Lukinmaa PL, Holmstrom T, Lindqvist C, Hietanen J: Benign osteblastoma of the mandible. Br J Oral Maxillofac Surg 28:311-6, 1990.
5. Ataoglu O, Oygur T, Yamalik K, Yucler E: Recurrent osteblastoma of mandible: A case report. J Oral Maxillofac Surg 52:86, 1994.
6. Dahlia DC: Bone tumors: general aspects and data on 6,221 cases. Charles C. Thomas. Springfield: 1978.
7. McLeod RA, Dahlia DC, Beabout JW: The spectrum of osteblastoma. Am J Roentgenol 126:321-335, 1976.
8. Bertoni FD, Unni KK, Lucas DR: Osteosarcoma resembling osteblastoma. Cancer 55:416-426, 1985.
9. Bertoni F, Bacchini P, Donati D, Maetini A, Picci P, Campanacci M: Osteblastoma-like osteosarcoma. Modern Pathol 6:707-716, 1993.
10. Amacher AL, Eltomey A: Spinal osteblastoma in children and adolescents. Child Nerv Syst 1:29-32, 1985.
11. Berberoglu S, Oguz A, Aribal E, Ataoglu O: Osteblastoma response to radiotherapy and chemotherapy. Med Pediatric Oncol 28:304-309, 1997.
12. El-Mofty S, Refai H: Benign osteblastoma of the maxilla. J Oral Maxillofac Surg 47:60-62, 1989.
13. Kent JN, Castro HF, Girotti WR: Benign osteblastoma of the maxilla. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 27:209, 1969.
14. Greer RO, Berman DN: Osteblastoma of the jaws: Current concepts and differential diagnosis. J Oral Surg

- 36:304, 1978.
15. Smith RA, Hansen LS, Resnick D, et al: Comparison of the osteblastoma in gnathic and extragnathic sites. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 54:285, 1982.
 16. Greene GW, Natiella JR, Spring PN: Osteoid osteoma of the jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 26:342, 1968.
 17. Farman AG, Nortje CJ, Grotepass F: Periosteal benign osteblastoma of the mandible: Report of a case and review of the literature pertaining to benign osteoblastic neoplasms of the jaws. *Br J Oral Surg* 14:12-22, 1976.
 18. Marsh BW, Bonfiglio M, Brady LP, et al: Benign osteblastoma. *J Bone Joint Surg* 57:1 1975.
 19. Lichtenstein L: Benign osteblastoma. *Cancer* 9:1044, 1956.
 20. Dorfman HD: Malignant transformation of benign bone lesions. *Seventh National Cancer Conference Proceedings*. Philadelphia: JB Lippincott, 1973.
 21. Dorfman HD, Weiss SA: *Borderline osteoblastic tumor: Problems in the differential diagnosis of aggressive osteblastoma and low-grade osteosarcoma*. *Sem Diag Pathol* 1:215, 1984.
 22. Schajowicz F, Lemos C: Osteoid osteoma and osteblastoma: Closely related entities of osteoblastic derivation. *Acta Orthop Scand* 41:272-273, 1970.
 23. Colm SJ, Abrams MB, Waldron CA: Recurrent osteblastoma of the mandible: Report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 46:881-5, 1988.

저자연락처

우편번호 602-032
부산시 서구 암남동 34
고신대학교 의학부 치과학교실 구강악안면외과
이 성 근

원고 접수일 2000년 2월 21일
게재 확정일 2000년 3월 13일

Reprint requests

Seong-Geun Lee
Dept. OMFS, of Dentistry, College of Medicine, Kosin Univ.
34, Amnam-Dong, Seo-Gu, Pusan 602-032, Korea
Tel. 82-51-240-6258 E-mail:omslee@ns.kosinmed.or.kr

Paper received 21 February 2000
Paper accepted 13 March 2000