

악하림프절 전이를 동반한 하악골의 법랑모세포종

박지현 · 정재화 · 윤필영 · 홍종락 · 명 훈 · 황순정 · 서병무 · 최진영

이중호 · 정필훈 · 김명진

서울대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

Abstract (J. Kor. Oral Maxillofac. Surg. 2003;29:298-300)

MALIGNANT AMELOBLASTOMA OF MANDIBLE WITH LYMPH NODE METASTASIS

Jee-Hyun Park, Jae-Hwa Jeong, Pil-Young Yun, Jong-Rak Hong, Hoon Myoung, Sun-Jung Hwang, Byoung-Moo Seo, Jin-Young Choi, Jong-Ho Lee, Pill-Hoon Choung, Myung-Jin Kim
Department of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Seoul National University

Ameloblastomas are generally considered to be benign tumors of odontogenic epithelial origin with high local recurrence. Rarely ameloblastomas exhibit malignant behavior with development of metastases. In this report, we present a 19-year-old woman with ameloblastoma in the right ascending ramus and multiple recurrences. Eleven years after first therapy, ameloblastoma metastasized to ipsilateral submandibular lymph node. We also review literature about cause, treatment and work-up of malignant ameloblastoma.

Key words : Malignant ameloblastoma, Lymph node metastasis

I. 서 론

법랑모세포종(ameloblastoma)은 치성상피 기원의 양성종양이다. 처치후 50-72% 정도의 국소 재발율을 보이며¹⁾, 드물기는 하지만 전이가 되는 악성 경향을 보이기도 한다. 법랑모세포종에서의 악성 빈도를 결정하기는 어려우나, 전체 법랑모세포종의 1% 미만인 것으로 알려져 있다²⁾. 법랑모세포종에 관련된 악성형태로 두가지 즉, 악성 법랑모세포종(malignant ameloblastoma)과 법랑모세포종성 암종(ameloblastic carcinoma)이 있다. 법랑모세포종성 암종은 원발성 종양이나 전이성 병변에서 세포학적 악성 특징을 가지지만³⁾, 악성 법랑모세포종으로 진단되기 위해서는 원발성 병소의 전이 소견이 가장 중요하다. 왜냐하면 원발성 병소와 전이 병소의 조직학적 소견이 전형적 양성 법랑모세포종과 구별되지 않기 때문이다. 본 증례는 동측 악하 임파절의 전이를 동반한 악성 법랑모세포종 증례로써 이에 대해 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례보고

19세 여성환자로 초진 당시 우측 하악 상행지의 부종을 주소로 내원하였다. 초진시 구내 방사선 사진 및 파노라마 사진 판독 결과 치성 낭종성 병소 소견을 보여 구내접근을 통한 소파술을 시행하였으며, 조직검사 결과 양성 법랑모세포종으로 최종 확진되었고, 추가적 치료는 시행하지 않았다. 1차 수술 4년후 동부위의 재발 소견보여 종양 적출술을 시행받았으며, 병리학적 소견 역시 재발한 법랑모세포종으로 확진되었다. 2차 수술 시행 2년 후 또다시 같은 부위에 재발을 보여 보다 광범위한 소파술을 시행받았으며, 그 후 주기적 검사를 받은 결과 재발 소견은 없었다. 그러나 3차 수술 5년후 우측 악하부위의 연조직 부종을 주소로 하여 본원에 의뢰되었다. 임상검사시 우측 하악 상행지에서 부드럽고, 파동성의 종괴가 촉진되었으며, 촉진시 통증은 호소하지 않았다. 경부에서는 단단하고 파동성 없는 종물이 동측 악하부위에서 촉진되었고, 역시 촉진시 통증은 호소하지 않았다. 전산화단층사진에서 우측 하악 상행지에서 2.7cm×2.2cm×2.7cm 크기의 팽창성 파괴성 병소가 관찰되었고, 피질골 소실을 동반한 다방성 방사선투과상이 보여 법랑모세포종의 소견과 일치하는 병소를 관찰할 수 있었으며(Fig. 1A), 동측 악하부에서 1.5cm 크기의 임파절 비대 소견이 관찰되었다(Fig. 1B). 두부방사선사진, 흉부방사선사진상 특이한 소견은 관찰되지 않았다. 하악골 변연절제술과 악하임파절의 적출 및 조직검사를 시행하였다. 악

명 훈

서울특별시 중로구 연건동 28-2

서울대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

Hoon Myoung

Dept. of OMFS, College of dentistry, Seoul National University

28-2, Yun-Gun dong, Chong-No gu, Seoul, South Korea

Tel : 82-2-760-3059 Fax : 82-2-766-4948

E-mail : myoung@snu.ac.kr

※ 이 논문은 2002년도 한국학술진흥재단의 지원에 의하여 연구 되었음 (KRF-2002-041-E00224).

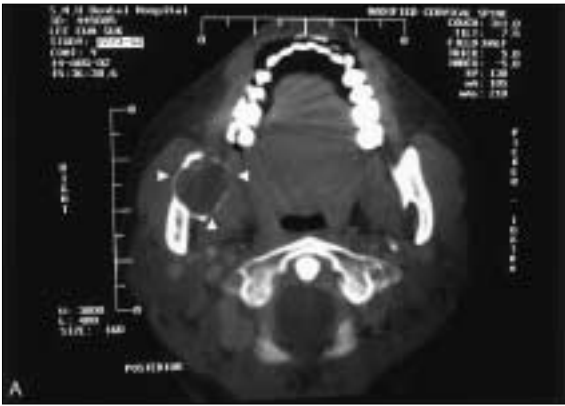


Fig.1A. Axial view of CT scan. Note the primary lesion in the right mandibular ramus area (white arrow head).

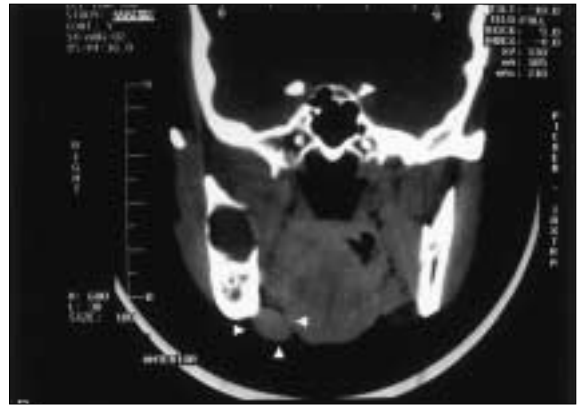


Fig.1B. Coronal view of CT scan. Enlarged metastasized lymph node was seen in right submandibular area (white arrow head).

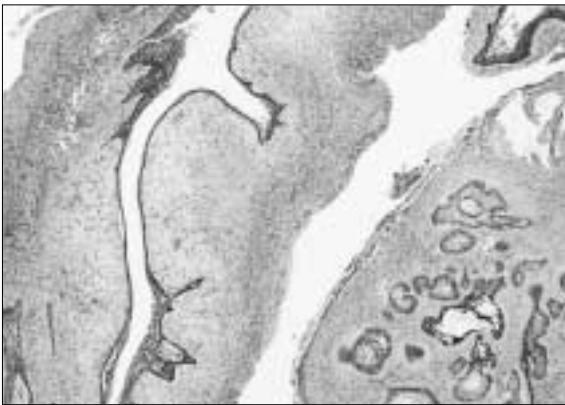


Fig. 2A. Histopathological profile of primary lesion. Multicystic and solid lesion were mixed and tumor islands were scattered in stroma (follicular type). (×40)

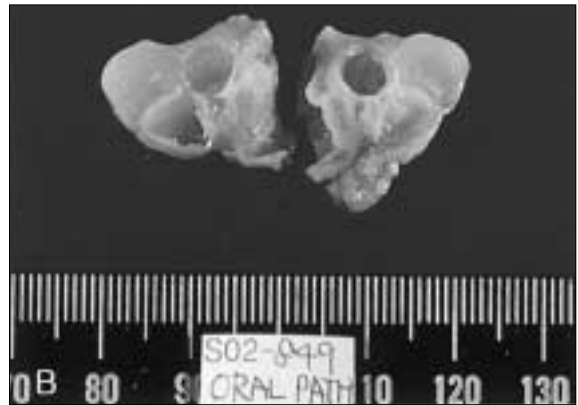


Fig. 2B. Gross appearance of metastatic lymph node. Multiple cystic mass were involved in enlarged node.

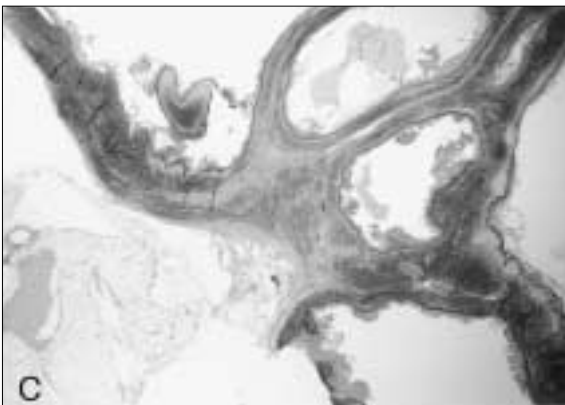


Fig. 2C. Histopathological profile of lymph node metastatic lesion. Multicystic lesions were scattered in lymph node and surrounded by ameloblastic tumor cells. (×40)

골 병소와 악하 림프절 병소는 모두 조직학적으로 범람모세포종으로 진단되었다. 악골병소에서는 다방성(multicystic) 병소와 증실성(solid) 병소가 혼재되어 있었고, 여포성형(follicular type)의 실질(stroma)에 종물섬(tumor island)이 산재되어 있었다(Fig. 2A). 악하 림프절의 크기는 2.5cm×2.4cm×1.4cm 정도였으며, 범람모세포종 세포들이 림프절내에서 발견되었다(Fig. 2B, C).

Ⅲ. 고 찰

악성 범람모세포종은 4-75세(평균 30세)사이의 다양한 나이에서 발생이 보고되고 있다. 전이를 보인 환자에서 범람모세포종의 초기 치료와 전이의 첫번째 징후사이의 간격에는 1-30년의 차이가 있다⁴⁾. 양성 범람모세포종과 비교했을 때 악성 범람모세포종은 보다 젊은 사람에게 발병하는 것으로 보이는데, Laughlin⁸⁾ 등은 악성 범람모세포종의 처음 치료시기가 평균 30.5세라고 했으며, 그중 13중례(30%)에서는 19세 미만이라고 하였는데, 이는

일반적으로 19세 이하 환자에서 10-15% 발병율을 보이는 양성 범랑모세포종과 비교했을 때 2-3배 많은 비율이다⁶⁾. 본 증례에서도 환자가 처음 치료를 받은 시기가 19세로서, 양성 범랑모세포종의 일반적인 발병시기보다 적은 나이였다.

범랑모세포종에는 여포성형(follicular), 총상형(plexiform), 극세포종형(acanthomatous), 과립세포형(granular cell), 결합조직형성형(desmoplastic), 기저세포형(basal cell) 등 다양한 조직학적 미세분류가 있다. 일반적으로 여포성형이 가장 흔하지만⁶⁾, 전이가 있는 악성 범랑모세포종의 경우에는 총상형의 경우가 많은 것으로 알려져 있는데, 보고에 의하면 전이된 병소의 80%가 순수 또한 혼합된 총상형이라고 하였다^{5,7,8)}. 그러나 본 증례에서 악골 병소는 여포성형이었으며, 전이 병소는 범랑모세포종성 세포들로 둘러싸인 다방성 낭들이 임파선내에 산재해 있었다. 이처럼 본 증례와 같이 전이성 범랑모세포종이 총상형이 아닌 여포성형의 경우에도 전이가 가능하므로, 조직학적 미세분류에 따른 전이 가능성을 예상하는 것은 어려울 것으로 사료된다.

범랑모세포종의 전이는 폐, 경부임파절, 척추 그리고 드물게는 간, 두개골, 횡격막, 뇌 등에서 나타난다⁹⁾. 범랑모세포종 전이의 가장 흔한 경로는 혈행성일 것으로 생각되는데, 종종 종물 세포들이 혈관내에서 발견되기 때문이다^{9,10)}. 그러나 본 증례는 경부 임파절 전이된 경우로서 하악의 초기 병소에서 임파절을 통한 전이었던 것으로 추측되며, 다른 임파절 전이를 향후 추적 검사할 계획이다.

전이를 유발하는 요소는 광범위한 국소병소, 오랜 원발성 병소의 존재, 잦은 외과적 술식, 다수의 국소적 재발등이 가정되고 있다. 특히, 반복된 재발에 의한 악성경향의 증가 또는 이런 재발의 처치를 위한 반복적 외과적 술식이 혈관이나 임파선에 종물세포를 식립하는 결과를 야기해 종물의 확산이 일어난다는 가설이 유력한데⁶⁾, 원발성 병소의 단순 소파술은 높은 국소 재발율과 관계가 있고 이로 인한 악성 경향의 증가로 이어질 것으로 보인다. 본 증례에서도 역시 환자는 원발 병소에 대한 보존적 술식 후 3번의 재발을 보였으며, 최초 소파술 11년 경과 후에 임파절 전이가 발견되었다. 악성 범랑모세포종의 회귀성 때문에 가장 적절한 치료방법을 제시하기는 어렵지만, 현재까지 최선의 치료방법은 완전한 외과적 절제술이다¹¹⁾. 또한 처음 수술시 범랑모세포종을 광범위하게 절제해 낸다면 전이의 가능성을 낮추는 것도 가능할 것으로 보인다. 본 증례의 경우 주된 처치는 보존적 소파술이었으며, 이는 위에서 언급한 바와 마찬가지로 잦은 재발을 일으킨 주요인이었던 것으로 보인다. 범랑모세포종에 대한 방사선 치료나 항암화학요법이 효과가 있다는 보고가 있으나^{12,13)}, 전혀 효과가 없다는 보고도 있어 논란이 되고 있다^{12,16)}.

본 증례와 이전 문헌고찰 결과, 일단 범랑모세포종으로 진단된 모든 환자들에 있어서 전이 여부를 검사하는 것이 추천되는데, 최소한 폐와 근육골격계의 불편감 여부, 흉부방사선사진, 경부 촉진등의 검사가 필요할 것으로 사료된다. 검사상 이상이 발견되면 흉부컴퓨터단층촬영, 골스캔등의 추가적인 검사가 필요하며, 경부임파절증이 있다면 경부확청술을 시행해야 된다는 주장도 있으나, 최소한 해당 임파절을 검사하여 악성의 증거가 발견되면, 경부확청술도 고려할 수 있다¹⁷⁾.

참고문헌

- Inoue N, Shimojo M, Iwai H, Ohtsuki H, Yasumizu R, Shintaku M. et al. Malignant ameloblastoma with pulmonary metastasis and hypercalcemia. *Am J Clin Pathol* 1988;90:474-481.
- Shafer WG, Hine MK, Levy BM. A textbook of oral pathology. 4th ed. Philadelphia: W. B. Saunders 1983; 280-281.
- Appel BN, Verbin RS. Odontogenic tumors. *Surgical pathology of the head and neck, vol2*. New York: Marcel Dekker, 1985; 1332-1343.
- Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Oral & maxillofacial pathology*. 1st ed. Philadelphia: W. B. Saunders 1995; 520-521.
- Laughlin EH. Metastasizing ameloblastoma. *Cancer* 1988;64:776-780.
- Kahn MA. Ameloblastoma in young persons: A clinicopathologic analysis and etiologic investigation. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1989;67:706-715.
- Ueda M, Kosaki K, Kaneda T, Imaizumi M, Abe T. Doubling time of ameloblastoma metastasizing to the lung: report of two cases. *J Cranio-Maxillo-Fac Surg* 1992;20:320-322.
- Kunze E, Donath K, Luhr HG, Engelhardt W, Devivie R. Biology of metastasizing ameloblastoma. *Pathol Res Pract* 1985;180:526-535.
- Schweitzer FC, Barnfield WF. Ameloblastoma of the mandible with metastasis to the lungs: Report of a case. *J Oral Surg* 1943;1:287-295.
- Azumi T, Nakajima T, Takeuchi S, Fukushima M, Ishiki T. Malignant ameloblastoma with metastasis to the skull: Report of a case. *Oral Surg* 1981;39:690-696.
- Sheppard BC, Temeck BK, Taubenberger JK, Pass HI. Pulmonary metastatic disease in ameloblastoma. *Chest* 1993;104:1933-1935.
- Atkinson CH, Harwood AR, Cummings BJ. Ameloblastoma of the jaw: A reappraisal of the role of megavoltage irradiation. *Cancer* 1984;53:869-873.
- Miyamoto CT, Brady LW, Markoe A, Salinger D. Ameloblastoma of the jaw. Treatment with radiation therapy and a case report. *Am J Clin Oncol* 1991;14:225-230.
- Small LA, Waldron CA. Ameloblastoma of the jaws. *Oral Surg* 1995;8:281-297.
- Gall JA, Sartiano GP, Shreiner DP. Ameloblastoma of the mandible with pulmonary metastasis. *Oncology* 1975;32:118-126.
- Lanham RJ. Chemotherapy of metastatic ameloblastoma: A case report and review of the literature. *Oncology* 1987;44:133-143.
- Witterick FJ, Parikh S, Mancer K, Gullane PJ. Malignant ameloblastoma. *Am J Otolaryngol* 1996;17:122-126.