

하악에 발생한 법랑아세포 섬유육종의 치험례

윤병욱 · 이백수 · 오정환

경희대학교 치의학전문대학원 구강악안면외과학교실

Abstract

A CASE REPORT OF AMELOBLASTIC FIBROSARCOMA IN THE MANDIBLE

Byong-Wook Yoon, Baek-Soo Lee, Jung-Hwan Oh

Dept. of Oral & Maxillofacial Surgery, Kyung-Hee University Dental School

Ameloblastic fibrosarcoma (AFS) is a rare malignant odontogenic tumor presented as painful swelling and intraosseous mass with occasional ulceration. The most frequent site is the mandible body. AFS of the jaw generally occurs in all ages (3~83 years old), with the average age of 27.3. AFS was associated with high local recurrence rate of 37% in the areas of gingiva, floor of mouth and neck. Although metastasis is not a special feature of this lesion, 20% have died within 3 months to 19 years, due to locally aggressive tumor growth.

This report describes an ameloblastic fibrosarcoma occurring in the mandible of a twenty-five year old male. The tumor was treated by partial mandibulectomy and reconstructed with a fibular flap. The patient has shown no signs of recurrence or complications during 18 months postoperatively. In this study, we report our case with a review of literatures.

Key words: Ameloblastic fibrosarcoma (AFS), Fibular flap

1. 서 론

매우 드물게 발생하는 치성 종양인 법랑아세포 섬유육종 (AFS, ameloblastic fibrosarcoma)은 법랑아세포 섬유종이 악성화된 것으로 알려져 있다. Kramer 등은 이 종양에 대해 조직학적으로 법랑아세포 섬유종과 유사한 구조를 가지지만 결체조직층은 육종과 같은 악성도를 보이고 상피층은 정상구조를 보이는 것을 특징으로 한다고 정의하였다¹⁾. 새로운 병소로서 발병되지만 지금까지 보고된 것의 약 1/3은 과거에 법랑아세포 섬유종(ameloblastic fibroma)이나 법랑아세포 섬유치아종(ameloblastic fibro-odontoma)로 진단받은 종양이 재발하여 발전한 것이다^{2,3)}.

발병 시 평균 나이는 27.3세로 젊은 층에 호발 하는 것으로 알려져 있는데, 이전의 존재하던 양성 종양에서 악성으

로 전환된 경우는 평균 33세이며 새로 발생된 경우는 22.9세이다⁴⁾. 여성보다는 남성에서 약 1.5배 정도 발생률이 높으며 상하악골 모두에 발병 가능하지만 80% 정도의 경우에 하악골에서 발생하는 것으로 보고되고 있다⁴⁾. 종양이 급속도로 성장하기 때문에 종창과 동통이 주된 증상이며 치료는 일반적으로 광범위한 외과적 절제이다. 임파절 전이와 원격전이는 매우 드물어 경부청소술은 필요한 경우에만 시행하며 국소재발률이 비교적 높아 장기적인 추적관찰이 필요하다.

본 교실에서 매우 드물게 발생하는 종양인 법랑아세포 섬유육종을 외과적 절제술과 유리 비골 피판으로 재건한 증례가 현재까지 양호한 결과를 보여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례보고

25세 남자 환자가 2005년 10월 방사선 사진에서 관찰되는 하악골 병소의 평가 및 치료를 위해서 본과로 의뢰되었다. 외상 병력이나 전신 질환은 없었으며, 안면 종창 및 통증 같은 증상은 보이지 않았으나 가끔 하악 전치부의 지각과민을 호소하는 정도였다. 구내 검진 결과, 하악 좌측 제 1, 2 소구치가 결손 되어 있었고 치은 종창 및 인접치 동요도나 하순의 지각 둔마 같은 소견도 보이지 않았으며 교환도 비교적 양호하였다.

파노라마와 치과 방사선 사진 상 방사선 투과성과 불투과성 병소가 하악 우측견치 근심부에서부터 하악 좌측 제 1대구치 근첨부에 걸쳐 광범위하게 존재하였으며, 그 내부에 좌측 하악 제 1소구치가 매복되어 있었고 좌측 하악 제 2

소구치는 동측의 제 3대구치 원심부로 전위되어 함치성 낭종을 형성하고 있었다(Fig. 1). 치과용 컴퓨터 단층촬영 검사상 경계가 불규칙한 방사선 투과상이 하악 정중부에서 관찰되었고 인접한 방사선 불투과성 병소가 매복된 하악 좌측 제 1소구치 치관을 둘러싸고 있었다. 이것은 다발성 내부격막과 비정상적인 골소주 양상을 가진 산재된 골화 소견을 보이는데 마치 여러 개의 치배를 함유하고 있는 복잡치아종 (complex odontoma)과 같은 양상을 띠었다(Fig. 2). 또한 국소적으로 협착 피질골이 친공되어 있었고 다방성 형태로 골내 침윤된 소견을 관찰할 수 있었다.

술전 절개생검 결과 골조직 내에 회백색의 연골양 점액 조직이 있으며 다수의 방추세포와 성상세포가 관찰되어 연골 점액양 섬유종(chondromixoid fibroma)로 진단되었고 상기 병소에 대하여 외과적 절제술 및 함치성 낭종 적출술과



Fig. 1. Panoramic radiograph at initial presentation. Note moderately defined radiolucent & radio-opaque lesion from right parasymphysis area to left mandibular body area. The left 1st premolar is impacted and surrounded by an ill-defined radio-opaque lesion with similar histological findings of a dental follicle. The left 2nd premolar is dislocated and a dentigerous cyst-like lesion can be observed.

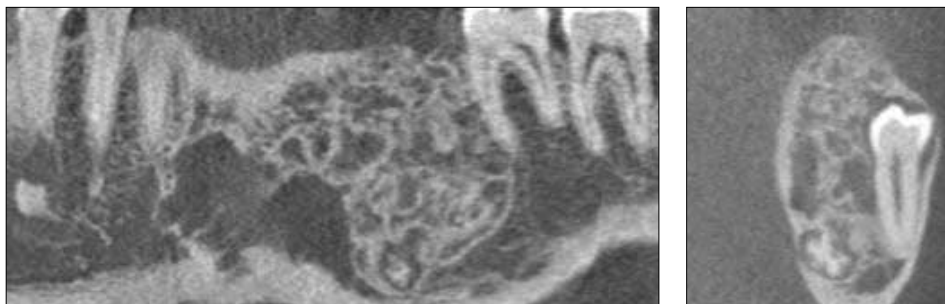


Fig. 2. Dental CT at pre-operation. Note the large, irregular, radiolucent & radio-opaque mass measuring approximately 4.7×1.8×3.2cm in size.

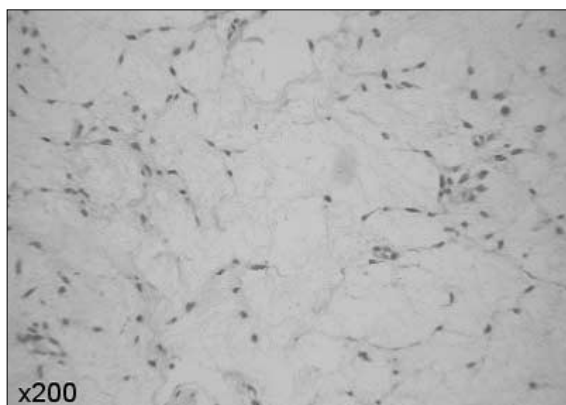
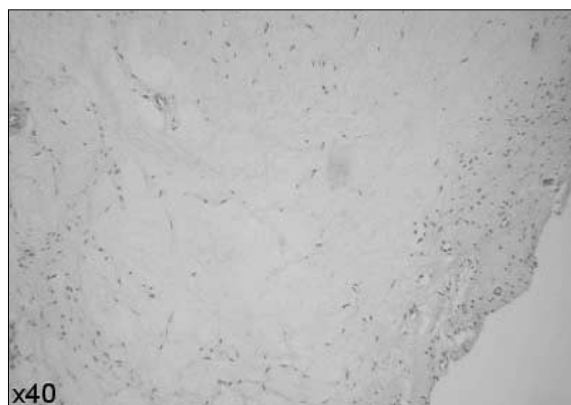


Fig. 3. Microscopic views from the incisional biopsy. Note the spindle-shaped or stellate cells with myxoid or chondroid intercellular substance. This is diagnosed as chondromyxoid fibroma. (HE $\times 40$ and HE $\times 200$)

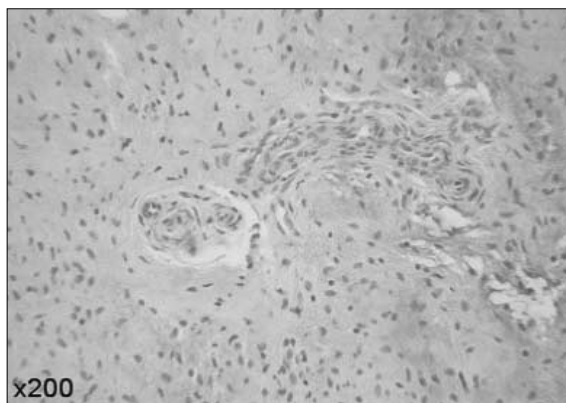
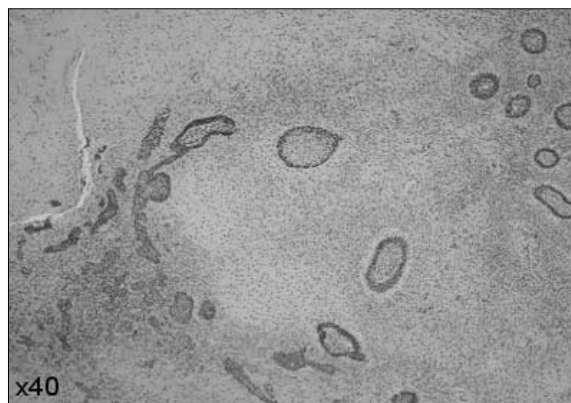


Fig. 4. Microscopic views at the final specimen. Note the dense population and the atypia of spindle cells in mesenchymal component leading to the diagnosis of ameloblastic fibrosarcoma. Multiple islands of ameloblastic epithelium are present. (HE $\times 40$ and HE $\times 200$)

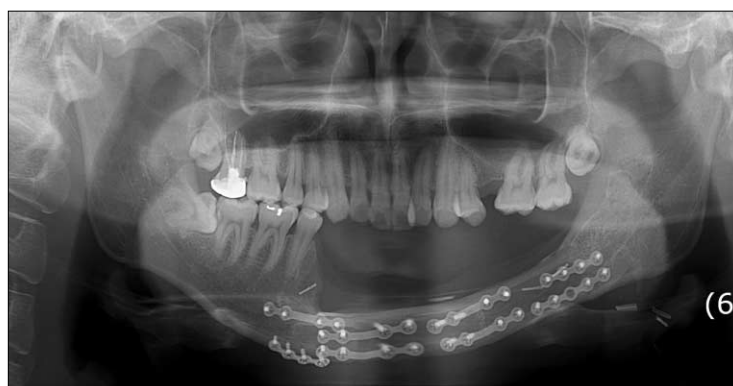


Fig. 5. Post-operative panoramic radiograph after about 1.6 years, which reveals a well united appearance, maintaining a relatively favorable mandibular contour.

매복치 발거를 시행하였다(Fig. 3). 수술시 골조직 내부에는 단단한 석회화 조직이 있었고 그 주변에 다수의 연골양 조직이 마치 치아 포낭(dental follicle)처럼 침윤되어 있었다. 수술 후 종물은 정확한 조직학적 진단을 위해 두 기관에 의뢰되었으며 조직 소견상 결체조직 내에 무정형의 방추 세포가 치밀하게 군집을 이루고 세포이형성과 주변에 범랑아세포 섬이 관찰되어 범랑아세포 섬유육종으로 최종 진단되었다(Fig. 4).

1차 종물 소파술 후 악성으로 최종 진단되어 병소부의 완전 절제를 위해 재수술이 필요하였으며 연조직 침범과 경부 임파절 전이 여부를 확인하기 위하여 자기공명영상(MRI)과 경부초음파검사, 경부 컴퓨터 단층 촬영 등을 실시하였다. 악하극에서 다발성 임파절이 보이며 가장 큰 것이 1.6cm 으로 관찰되었지만 형태와 예코 양상이 정상 임파절과 같은 양상을 보였다. 병소의 크기는 대략 4.7×1.8×3.2cm으로 좌측 우각부 전방에서 반대측 제 1소구치 부위까지의 광범위한 하악골 절제술과 환자의 나이와 안모를 고려하여 유리 비골 피판을 이용하여 재건을 시행하였다.

술 후 호흡 곤란이나 감염 등의 합병증은 보이지 않았으며 약 2주간 악간고정을 시행 후 개구 운동을 실시하였고 술 후 3주후 퇴원하였다. 이후 국소적 재발을 막기 위해 방사선 치료를 실시하였고 이로 인한 구강건조증으로 섭취 장애 호소하여 1주일간 재입원 후 상태 호전되어 퇴원하였다.

현재 수술 1년 6개월 경과하였으며, 국소적 재발 양상 관찰되지 않고 임파절 전이 또한 없으며 심미적으로도 양호한 상태를 보이고 있지만 다수 치아 결손 된 상태로 저작장애가 있어서 향후 임플란트 식립을 위한 골신장술을 시행할 예정이다(Fig. 5).

Ⅲ. 고 찰

범랑아세포 섬유육종은 조직학적으로 양성 상피와 악성 결체조직으로 구성된 두경부에 비교적 드물게 발생하는 종양으로 범랑아세포 섬유종의 악성 변이 중 하나로 생각된다^{5,6)}. 전체 범랑아세포 섬유육종 중 2/3는 새로운 병소로 발견되지만, 1/3은 범랑아세포 섬유종이나 범랑아세포 섬유치아종이 발전된 것이다. 대부분의 환자는 범랑아세포 섬유종의 적출술이나 소파술을 1~10년 전에 받았던 경우로 악성변이를 막기 위해선 장기적인 추적관찰이 필요하다⁷⁾. 현재까지 영문 저널로 발표된 증례가 약 64편이 있는데, 그중 남자에서 약 1.5배 정도 호발 하였고 평균 연령은 27.3세인데, 10~20 대에 호발 하는 것으로 알려져 있다. 이전의 범랑아세포 섬유종에서 악성 변이된 경우의 호발 연령은 약 33세, 새로 발병한 경우는 22.9세이다⁴⁾.

범랑아세포 섬유육종은 상악 구치부에 주로 발생하는 동통과 종창을 동반하는 골내 병소로 그 크기는 2~6cm 정도이고 간혹 연조직 궤양이 나타나기도 하는데 하악 구치부에서 가장 호발하며 약 80%에 이른다⁸⁾. 재발률은 매우 높은 편이어서 전체의 39%를 차지하지만 경부 임파절 전이는 없어서 경부청소술은 적응증이 아니며 원격 전이는 총 2명으로 전이율은 매우 낮다. 그러나 국소적 재발 및 합병증으로 인한 사망률은 23%에 이른다.

진단은 조직학적 소견으로 이루어지는데 결체조직의 악성도에 의해 좌우되며, 상피층은 양성이지만 간혹 악성도를 보이기도 한다. 악성도는 세포충실도(cellularity), 세포이형성, 세포 유사분열 정도에 의해 결정된다. 이 환자의 절개 생검 결과는 연골 점액양 섬유종으로 진단되었는데, 풍부한 점액양 조직과 많은 방추세포와 정상세포가 관찰되었고 다형핵 거대 세포도 관찰되었다. 종양 적출 후 최종 진단은 결체조직 심부에서 방추세포의 이형성을 보이고 다수의 범랑아 상피층이 섬을 이루며 진하게 염색되어 있는 양상을 보여 범랑아세포 섬유육종으로 진단하였다. 이 종양은 절개 생검으로는 양성으로 진단되는 경우가 있어 최종 종양 적출 후 확진이 되기도 한다⁹⁾.

치료는 주변의 정상 골조직을 포함한 광범위한 절제이며 소파술이나 제한된 절제술은 술 후 국소 재발을 야기할 수 있다. 종양은 빠르게 성장하며 인접 골조직과 연조직에 침윤적이다. 전이는 매우 드물어 경부청소술은 적응증이 아니지만 이 환자는 악하극에 비교적 큰 임파절이 있어 술중 생검을 실시하였고 임파절 전이가 없음을 재확인 하였다. 젊은 나이에 발생하므로 안모 변형을 막기 위해 비교적 재발률이 높음에도 불구하고 하악 정중부를 포함한 광범위한 하악골 절제술을 시행하고 유리 비골 피판을 이용한 재건술을 받았다. 술 후 1년 6개월이 경과된 현재까지는 재발된 소견이나 이식골의 골절 등의 합병증을 보이지 않고 있다. 그러나 국소 재발이나 이식골의 골절 등의 합병증이 보고된 바 있다. Kobayashi 등은 범랑아세포 섬유종 절제술을 시행한 2년 후 악성 변이된 범랑아세포 섬유육종을 하악골 절제술 후 유리 견갑골 피판을 이용하여 재건하였지만 1년 후 재발 및 이식골의 골절로 유리 장골 피판 이식술을 시행하였다⁷⁾. 술 후 약물치료는 이전에 2명의 환자에서 사용하여 1명에서 효과를 보았다는 보고가 있으며¹⁰⁾ 효과가 전혀 없었다는 문헌도 있다¹¹⁾. 상악에 광범위하게 있던 병소 제거 후 시행한 방사선 치료에 효과가 있었다는 보고가 있다¹²⁾.

이 질환은 조직학적으로 진단이 매우 어렵고 술 후 방사선 치료와 약물 치료의 효과에 대해서도 거의 밝혀진 것이 없으며 국소적 재발률이 높으므로 치료는 광범위한 외과적 절제술과 장기적인 관찰이 매우 중요하다고 사료된다.

참고문헌

1. Kramer IRH, Pindborg JJ, Shear M : The WHO Histological Typing of Odontogenic Tumours. A commentary on the Second Edition. *Cancer* 70 : 2988, 1992.
2. Takeda Y, Kaneko R, Suzuki A : Ameloblastic fibrosarcoma in the maxilla, malignant transformation of ameloblastic fibroma. *Virchows Arch A* 404 : 253, 1984.
3. Muller S, Parker DC, Kapadia SB et al : Ameloblastic fibrosarcoma of the jaws. A clinicopathologic and DNA analysis of five cases and review of the literature with discussion of its relationship to ameloblastic fibroma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 79 : 469, 1995.
4. Roman CB, Adalberto MT, Abelardo MG : Ameloblastic fibrosarcoma of the mandible : report of two cases and review of the literature. *J Oral Pathol Med* 30 : 316, 2001.
5. Takeda Y : Ameloblastic fibroma and related lesions : current pathologic concept. *Oral Oncol* 35 : 535, 1999.
6. Nogueira TO, Carvalho YR, Rosa LE et al : Possible malignant transformation of an ameloblastic fibroma to ameloblastic fibrosarcoma : a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 55 : 180, 1997.
7. Kobayashi K, Murakami R, Fujii T et al : Malignant transformation of ameloblastic fibroma to ameloblastic fibrosarcoma : case report and review of the literature. *J Cranio-Maxillofac Surg* 33 : 352, 2005.
8. Huguet P, Castellvi J, Avila M et al : Ameloblastic fibrosarcoma : report of a case. Immunohistochemical study and review of the literature. *Med Oral* 6 : 173, 2001.
9. Lee OJ, Kim HJ, Lee BK et al : CD34 expressing ameloblastic fibrosarcoma arising in the maxilla : a new finding. *J Oral Pathol Med* 34 : 318, 2005.
10. Goldstein G, Parker FP, Hugh GSF : Ameloblastic sarcoma. Pathogenesis and treatment with chemotherapy. *Cancer* 37 : 1673, 1976.
11. Park HR, Shin KB, Sol MY et al : A highly malignant ameloblastic fibrosarcoma. Report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 79 : 478, 1995.
12. De Nittis AS, Stambaugh MD, Looby C : Ameloblastic fibrosarcoma of the maxilla : report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 56 : 672, 1998.

저자 연락처

우편번호 130-702
 서울특별시 동대문구 회기동
 경희대학교 치의학전문대학원 구강악안면외과학교실
윤 병 옥

원고 접수일 2007년 6월 26일
 게재 확정일 2007년 8월 17일

Reprint Requests

Byong-Wook Yoon
 Dept. of OMFS, Kyung-Hee University Dental School
 Hoegi-dong, Dongdaemun-gu, Seoul, 130-702, Korea
 Tel: 82-2-958-9440 Fax: 82-2-966-4572
 E-mail: chiasarang@hanmail.net

Paper received 26 June 2007
 Paper accepted 17 August 2007