

## 상악골에 발생한 각화법랑모세포종: 증례보고

원지훈<sup>1</sup> · 나혜영<sup>1</sup> · 김현실<sup>2</sup> · 김진<sup>2</sup> · 남웅<sup>1,2</sup> · 차인호<sup>1,2</sup> · 김형준<sup>1,2</sup>

연세대학교 치과대학 <sup>1</sup>구강악안면외과학교실, <sup>2</sup>구강종양연구소

**Abstract** (J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg 2011;37:520-3)

### Keratoameloblastoma of the maxilla: a case report

Ji-Hoon Won<sup>1</sup>, Hye-Young Na<sup>1</sup>, Hyun-sil Kim<sup>2</sup>, Jin Kim<sup>2</sup>, Woong Nam<sup>1,2</sup>, In-Ho Cha<sup>1,2</sup>, Hyung Jun Kim<sup>1,2</sup>

Department of <sup>1</sup>Oral and Maxillofacial Surgery, <sup>2</sup>Oral Cancer Research Institute, College of Dentistry, Yonsei University, Seoul, Korea

A keratoameloblastoma is a histologically variant of the ameloblastoma group, which varies in size and contains keratin material in the fibrous connective tissue among cystic lesions. A keratoameloblastoma is a rare disease with only 13 cases reported in the literature since Pindborg's first report in 1970. A 41-year-old man visited, complaining of pus discharged from the right maxilla. He had been diagnosed with an odontogenic keratocyst and was treated with cyst enucleation in the past. The clinical and radiology examination found evidence of recurrence and finally diagnosed him with keratoameloblastoma after enucleation and biopsy. This report discusses the clinical, radiological and histological characteristics of keratoameloblastoma and its treatment. In addition, we report another case of keratoameloblastoma that had transformed from an odontogenic keratocyst.

**Key words:** Keratoameloblastoma, Maxilla, Papilliferous keratoameloblastoma, Odontogenic keratocyst

[paper submitted 2011. 7. 5 / revised 2011. 8. 25 / accepted 2011. 10. 12]

## I. 서 론

각화법랑모세포종은 법랑모세포종의 조직학적인 분류 중의 하나인 매우 드문 치성 종양이다. 이 질환은 1970년 Pindborg가 최초로 발표하였으며 이를 포함하여 현재까지 총 13증례만이 보고되었다<sup>1,2</sup>. 지금까지의 증례를 토대로 하였을 때 각화법랑모세포종의 평균 호발 연령은 44세이며 남성이 여성에 비해 약 3배 정도 많이 발생하였다. 이 종양은 악골의 팽창을 유발하여 간헐적으로 통증을 일으키는 임상적 특징을 가지고 있으며 단방성 또는 다방성의 방사선 투과성 병소를 보인다. 때로는 간유리 양상의 방사선 불투과성이 관찰되기도 한다. 하악 구치부에 발생한 증례가 많았으며 크기는 약 2-5 cm에 이르렀다. 조직학적으로 다양한 크기의 microcyst가 관찰되고 섬유성 결합조직과 낭내로 각화물질을 형성하는 소견을 보인다<sup>1</sup>. 다양한 조직학적 변형으로 인해 acanthomatous ameloblastoma와 치성각화낭

과의 감별이 어렵다<sup>1,3</sup>.

저자들은 41세 남자 환자의 상악 우측 부위에 발생한 치성각화낭에 있어 2회의 낭종적출술을 시행받은 후 경과 관찰 중에 각화법랑모세포종으로 변형되어 재발된 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

## II. 증례보고

41세 남자 환자가 2009년 1월 상악 우측 제2대구치 부위 통증으로 개인 치과에 방문하여 소파술 및 발거술을 시행받았으나 호전되지 않아 같은 해 2월 10일 연세대학교 치과대학병원 구강악안면외과에 의뢰되었다. 환자는 1994년 9월 경에 상악 우측 부위에 고름이 형성되어 본원에 내원한 병력이 있었으며 당시 시행한 임상 검사 및 방사선 검사에서 낭종 소견 관찰되어 국소마취 하에 낭종적출술을 시행받고 치성각화낭으로 최종 진단되었다. 그 후 1996년 동일 부위에 통증 재발하여 재내원하였으며 낭종 재발 소견이 보여 국소마취 하에 낭종적출술을 재시행하였고 조직 검사 결과 치성각화낭으로 진단되었다. 이 외에 환자의 병력에서 특이한 전신 질환은 없었다.

내원 당시 #16, 17 치아를 상실한 상태였으며 상악 우측의 협측 전정부에 누공이 형성되어 있었고 이를 통해 고름

### 김형준

120-752 서울시 서대문구 신촌동 134  
연세대학교 치과대학병원 구강악안면외과

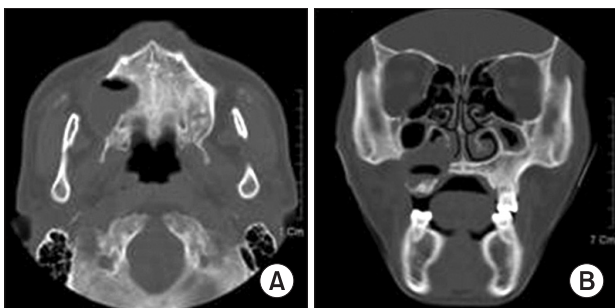
### Hyung Jun Kim

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Yonsei University  
134, Shinchon-dong, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea  
TEL: +82-2-2228-3132 FAX: +82-2-364-0992  
E-mail: kimoms@yuhs.ac

이 나왔다. 파노라마 영상에서 상악 우측 부위에 방사선 투과성 병소가 관찰되었고 경계는 비교적 명확한 양상을 보였다.(Fig. 1) 술 전 촬영한 computed tomography (CT)에서는 약 3.5 cm 크기의 낭성 병소가 관찰되었고 협측 및 구개부의 피질골이 흡수되어 있었으며 비강 내로 병소가 침범되어 점막과 병소의 경계가 모호한 양상을 확인할 수 있었다.(Fig. 2) 병소의 크기 및 인접 구조로의 침범으로 인해 2009년 2월 17일 감압술을 시행하여 크기를 줄여 인접 구조와의 분리를 유도하였다. 환자는 감압 유지 장치를 장착하였으며 지속적으로 병소 내 세척을 시행하였다. 생검 결과 치성각화낭으로 진단되었다. 감압술 시행 2개월째에 촬영한 파노라마 사진 상에서 병소의 크기가 다소 감소하였으며 명확하지는 않지만 비강과의 경계가 형성되는 경향을 보였다.(Fig. 3) 시술 3개월째에 촬영한 CT에서는 병소 주변으로 골의 치유 양상이 관찰되어 크기가 현저히 줄어들었으며 협측 및 구개부의 피질골의 형성도 관찰할 수 있었다. 또한 병소가 비강과 분리되는 소견을 보여(Fig. 4), 2009년 6월 5일 전신마취 하에 적출술을 시행하였다.



**Fig. 1.** The panoramic radiograph showing radiolucent lesion occupying right maxilla.  
 Ji-Hoon Won et al: Keratoameloblastoma of the maxilla: a case report. J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg 2011



**Fig. 2.** Axial and coronal computed tomography (CT) view. A. The axial CT scan shows well-defined and low attenuated cystic lesion about 3.5 cm sized in the right maxilla posterior region. Also, we can find marked expansion of the maxilla with perforation of cortical plates. B. The coronal scan shows elevation and thickening of right sinus mucosa of floor. The lesion is involved with nasal cavity.  
 Ji-Hoon Won et al: Keratoameloblastoma of the maxilla: a case report. J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg 2011

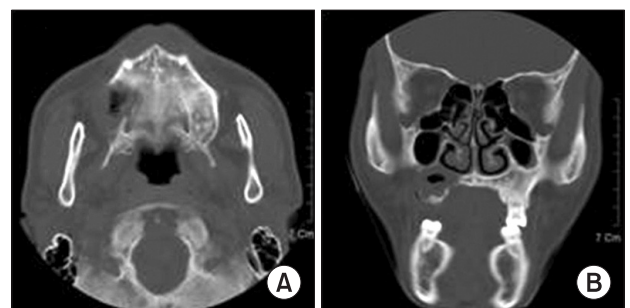
이 증례의 조직학적 소견은 중심부에 각화물질과 역극화를 보이는 입방세포나 원주세포로 이루어져 있는 법랑모세포성 세포로 구성된 고형의 상피성 여포가 존재하였다. 또한 성숙하고 밀집된 섬유성 결합조직내에 낭이나 고형의 구성성분이 관찰되었으나 유두형의 상피는 볼 수 없어 각화법랑모세포종으로 진단되었다.(Fig. 5)

### III. 고 찰

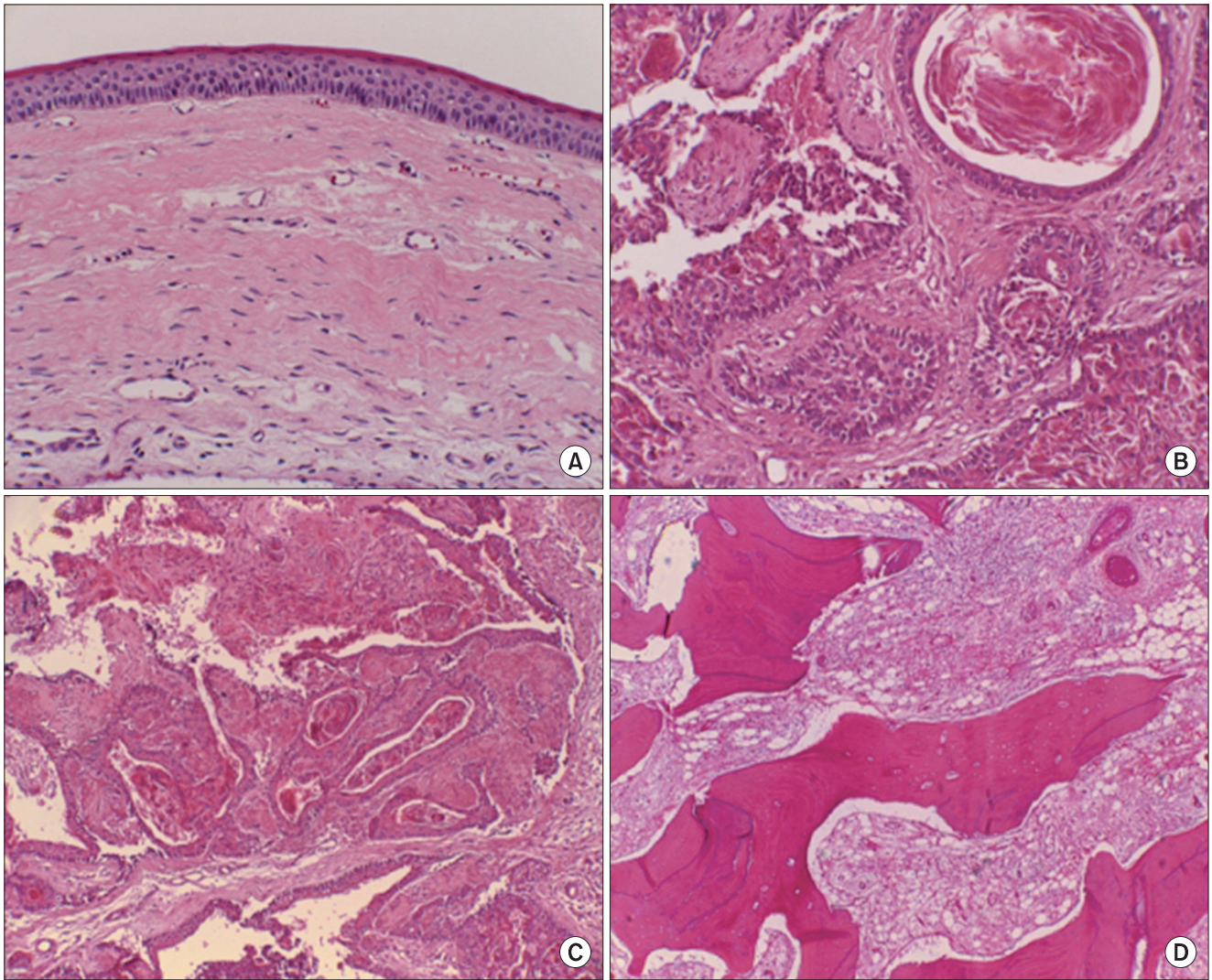
법랑모세포종은 조직학적으로 가장 흔한 2가지 형태가 있다. 여포형은 치아 발생 초기와 유사한 형태로 원주나 입방 모양의 법랑모세포 유사 세포가 울타리 모양으로 배열하면서 중심부는 느슨하게 배열된 정상 세망 모양의 세포로 구성되어 있다. 또 다른 유형은 망상형으로 치아 형성기 단계와 비슷한 모양을 보이지 않는 점이 여포형과 매우 다르며 그물망 또는 망 모양으로 증식하는 상피로 구성되어 있다<sup>4</sup>. 위의 2가지 형태 외에도 드물게 발생하는 조직학적 형태로 여포형의 중심세포가 편평세포로 변형되어 각질을 생성하거나 각질 진주를 생성하는 극세포종형, 중심



**Fig. 3.** Postoperative panoramic radiograph taken 2 months after decompression of cystic lesion. The lesion become smaller than preoperative panoramic radiograph.  
 Ji-Hoon Won et al: Keratoameloblastoma of the maxilla: a case report. J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg 2011



**Fig. 4.** Postoperative computed tomography taken 3 months after decompression of cystic lesion. The surgical site exhibits bone formation without evidence of disease. Also, the lesion is separated from nasal cavity and mucosa.  
 Ji-Hoon Won et al: Keratoameloblastoma of the maxilla: a case report. J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg 2011



**Fig. 5.** A. Typical epithelial lining of an odontogenic keratocyst (1996. 3.). B, C, D. Follicular epithelial structure containing layers of parakeratin. The follicle is lined by ameloblast-like columnar cells exhibiting hyperchromatism, palisading, reversed polarity. Several solid keratinized epithelial follicles present in stroma (2009. 6) (H&E staining, A:  $\times 40$ , B, C, D:  $\times 200$ ).

Ji-Hoon Won et al: Keratoameloblastoma of the maxilla: a case report. J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg 2011

부에 호산성 과립이 형성되는 과립세포형, 중심 부위에 상피 세포가 없으며 좁은 끈 모양의 세포로 배열된 기저세포형, 치밀한 섬유 조직에 의해 상피 성분이 분리되어 보이는 결합조직형성 법랑모세포종이 있다. 위의 5가지 형태 외에 두가지 유형의 법랑모세포종이 더 보고되었다. 유두형 각화법랑모세포종(papilliferous keratoameloblastoma)과 각화법랑모세포종(keratoameloblastoma)으로 1970년 Pindborg<sup>2</sup>에 의해 처음으로 소개되었는데 병소 내에 부분적으로 각화낭을 가지고 있으며 종물의 상피섬에 유두형의 모양(papilliferous appearance)이 있는 법랑모세포종을 발견하고 유두형 각화법랑모세포종이라는 용어를 사용하기 시작했다. 그 후 1976년 Altini 등<sup>3</sup>에 의해 두 번째 증례가 보고되었다. 이 증례에서는 Pindborg의 증례와 비슷한 조직학적 소견을 보였지만 유두형의 돌출된 상피 모양은 관찰할 수 없었다. 따라서 저자는 이를 각화법랑모세포종으로 분류하였

다. Pindborg와 Altini 등의 보고에 뒤이어, Whitt 등<sup>1</sup>, Norval 등<sup>4</sup>, Altini 등<sup>5</sup>, Siar와 Ng<sup>6</sup>, Said-al-Naief 등<sup>7</sup>, Takeda 등<sup>8</sup>, Collini 등<sup>9</sup>에 의해 3예의 유두형 각화법랑모세포종과 10예의 각화법랑모세포종이 보고되었다. 하지만 이 중 몇몇의 보고에 있어서는 치성각화낭과 유사한 각화법랑모세포종 또는 유두형 각화법랑모세포종과 각화법랑모세포종의 혼합된 형태, 극세포형의 법랑모세포종과 유사한 각화법랑모세포종 등 질병의 분류에 있어 경계가 모호한 보고들도 있다<sup>10,11</sup>.

Said-al-Naief 등<sup>7</sup>은 각화법랑모세포의 진단 기준을 다음과 같이 정리하고 있다. (1) 치성각화낭과 유사한 상피 배열을 가지고 있는 다양한 크기의 낭종이 존재할 때, (2) 중심부에 각화물질과 법랑모세포성 세포로 구성된 고형의 상피성 여포가 존재할 때, (3) 법랑모세포성 상피는 부종성의 상피세포가 여러 층을 이루고 있거나 종종 역극화를 보이는

입방세포나 원주세포로 이루어져 있을 때, (4) 성숙하고 밀집된 섬유성 결합조직내에 낭이나 고형의 구성성분이 존재할 때이다. 또한 Odell과 Morgan<sup>12</sup>은 각화법랑모세포종을 성상 그물 세포로 구성된 여포의 중심부에 각화물질을 동반한 법랑모세포종으로 정의하였다. 하지만 각화물질의 형성 정도가 정상화되어 있지 않기 때문에 극세포종형의 법랑모세포종과 뚜렷이 구별되지는 않는다. 따라서 또다른 각화법랑모세포종의 증례를 보고한 Norval 등<sup>4</sup>은 이를 극세포종형의 한 유형으로 정의 내리기도 하였다. 가장 최근에 발표된 Whitt 등<sup>1</sup>의 연구에 따르면 각화법랑모세포종을 조직학적 특성에 따라 유두형, 단순형, 각화법랑모세포종의 특성을 보이는 단순형, 그리고 복잡형의 4종류로 분류하였다. 이처럼 아직까지 각화법랑모세포종을 진단하기 위한 뚜렷한 임상적, 조직학적 기준이 마련된 것은 아니다. 이는 각화법랑모세포종이 나름대로의 독특한 조직학적 특성이 있지만 치성각화낭의 성격을 가지고 있기도 하며 한편으로는 법랑모세포종의 조직학적인 한 형태로 볼 수도 있기 때문이다. 또한 보고된 증례가 많지 않아 법랑모세포종의 다른 형태와 비교가 쉽지 않기 때문이기도 하다.

치성각화낭종은 조직학적으로 활발한 상피의 성장으로 인접 조직으로의 국소적인 침범이 종종 관찰되고 주된 낭성 병조 주변으로 딸낭이 산재해 있어 연구에 따라 3-60%의 재발률이 보고되고 있으며 경우에 따라서는 피질골을 파괴하는 성질을 가지고 있기도 하다<sup>13</sup>. 이러한 세포 단위의 분석 외에도 분자 및 유전자 분석을 통해서도 치성각화낭의 공격적인 성질을 확인할 수 있다. 높은 대사활성도를 측정하는 leucine aminopeptidase에 강한 양성 반응을 보이거나 nicotinamide adenine dinucleotide-diaphorase나 acid phosphatase의 높은 활성도를 보이는 것은 치성각화낭이 악성종양의 침습력이나 증식력과 유사하다는 증거이다<sup>14</sup>. 또한 종양 같이 활발하게 세포분열을 하는 조직에서 관찰되는 proliferating cell nuclear antigen, Ki67, p53 단백질이 치성각화낭종에서도 관찰된다<sup>15</sup>. 이러한 근거를 바탕으로 치성각화낭을 단순한 낭종이 아닌 종물로 봐야 한다는 견해가 많다.

이번 증례에서는 각화법랑모세포종을 보고하는 동시에

치성각화낭에서 각화법랑모세포종으로 변형되어 재발된 경우를 보고하였다. 이에 관련해서 처음으로 보고되는 바이며 치성각화낭이 시간이 지남에 따라 종물로 변형되어 재발될 수 있는 공격적인 성향을 가지고 있다는 이론을 뒷받침할 것으로 기대된다.

## References

1. Whitt JC, Dunlap CL, Sheets JL, Thompson ML. Keratoameloblastoma: a tumor sui generis or a chimera? *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007;104:368-76.
2. Pindborg JJ. *Pathology of the dental hard tissues*. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 1970.
3. Altini M, Lurie R, Shear M. A case report of keratoameloblastoma. *Int J Oral Surg* 1976;5:245-9.
4. Norval EJ, Thompson IO, van Wyk CW. An unusual variant of keratoameloblastoma. *J Oral Pathol Med* 1994;23:465-7.
5. Altini M, Slabbert HD, Johnston T. Papilliferous keratoameloblastoma. *J Oral Pathol Med* 1991;20:46-8.
6. Siar CH, Ng KH. 'Combined ameloblastoma and odontogenic keratocyst' or 'keratinising ameloblastoma'. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1993;31:183-6.
7. Said-al-Naief NA, Lumerman H, Ramer M, Kopp W, Kringstein GJ, Persenchino F, et al. Keratoameloblastoma of the maxilla. A case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1997;84:535-9.
8. Takeda Y, Satoh M, Nakamura S, Ohya T. Keratoameloblastoma with unique histological architecture: an undescribed variation of ameloblastoma. *Virchows Arch* 2001;439:593-6.
9. Collini P, Zucchini N, Vessecchia G, Guzzo M. Papilliferous keratoameloblastoma of mandible: a papillary ameloblastic carcinoma: report of a case with a 6-year follow-up and review of the literature. *Int J Surg Pathol* 2002;10:149-55.
10. Vered M, Buchner A, Dayan D, Shteif M, Laurian A. Solid variant of odontogenic keratocyst. *J Oral Pathol Med* 2004;33:125-8.
11. Ide F, Mishima K, Saito I. Solid-cystic tumor variant of odontogenic keratocyst: an aggressive but benign lesion simulating keratoameloblastoma. *Virchows Arch* 2003;442:501-3.
12. Odell EW, Morgan PR. *Biopsy pathology of the oral tissues*. London: Chapman & Hall Medical; 1998.
13. Partridge M, Towers JF, Towers JF. The primordial cyst (odontogenic keratocyst): its tumour-like characteristics and behaviour. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1987;25:271-9.
14. Shear M. The aggressive nature of the odontogenic keratocyst: is it a benign cystic neoplasm? Part 1. Clinical and early experimental evidence of aggressive behaviour. *Oral Oncol* 2002;38:219-26.
15. Shear M. The aggressive nature of the odontogenic keratocyst: is it a benign cystic neoplasm? Part 2. Proliferation and genetic studies. *Oral Oncol* 2002;38:323-31.