

상악골과 하악골에 각각 발병한 섬유성이형성증 치험 2례

계명대학교 의과대학 치과학교실

남동석 · 김우철 · 서연호* · 박노부 · 문선혜 · 이용오

서 론

섬유성이형성증은 정상적인 골이 섬유성의 불완전한 골로 대치되는 골의 양성종양으로 1938년 Lichtenstein에 의해 처음으로 정의되었다.^{1,2)}

섬유성이형성증은 통상적으로 하나의 골에 이환되는 단골(Monostotic) 섬유성이형성증, 하나 이상의 골에 발생하는 다골(Polyostotic) 섬유성이형성증과 피부색소(Cafe-au-latte)침착, 내분비계 기능이상, 조숙한 사춘기등과 같이 나타나는 Albright's 증후군 등으로 통상 분류되고 있다.^{3,4)} 상악골, 관골, 측두골, 후두골등은 봉합선으로 서로 연결되어 있어서 상악의 섬유성이형성증은 염밀히 말하면 다골 섬유성이형성증이나 통상 단골 섬유성이형성증으로 표현한다.

Smith 등⁵⁾은 세포의 활성도와 환자의 연령에 따라 악물의 섬유성이형성증을 세 종류의 조직학적 형태로 분류하기도 하였으며, Angela, David 등⁶⁾은 woven bone의 골편의 양상, osteoblastic rimming, 파골세포, 기질조직의 구성세포에 따라 active phase, intermediate phase, inactive 혹은 burn-out phase 등으로 분류하기도 하였다.

악물에 나타나는 섬유성이형성증은 주로 10~20대에 호발하며, 임상적 특징으로는 골의 무통성 증식으로 안모이상, 부정교합등이 나타날 수 있으며, 상악동등의 해부학적 형태가 변하기도 한다.

섬유성이형성증은 골의 성장이 끝나면서 병소의 증식도 정지하는 경향이 있으므로, 성장이 멈춘 후 외과적 처치가 이상적이나, 병소가 광범위하여 완전한 제거가 불가능할 때에는 보존적 외과술이 추천된다.

저자들은 상악골, 상악동, 관골, 안와저등에 광범위하게 이환된 18세 여자환자에서 골성형술의 보존적 처치를 시행하였고, 하악골 구치부에 발생한 32

세 여자환자에서는 하악골 절제후 Titanium mesh와 Plate로 외과적 재건술을 시행하고 의치를 장착하여 심미적, 기능적으로 만족한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

1. 상악골에 발병한 섬유성이형성증

환자: 관○○, 18세, 여자

주소: 상악 우측 협부의 골성 종창과 안면부 비대칭

초진: 1991년 1월 14일

병력: 4년 전부터 상악 우측 협부의 골성 증식을 보였으며, 별다른 치과적 처치없이 지내다가 개인 치과의원에서 본원 치과에 의뢰되었다.

구강내 소견: 상악 우측 제1 소구치부에서 상악 우측 제3 대구치까지 촉진시 골성 증식을 보이고 있었으며, 그 위의 구강점막은 정상적인 색조를 보이고 있었고, 누공이나 촉진시의 통통은 관찰되지 않았다. 이 환부위의 치아들은 생리적 동요도 이상은 관찰되지 않았고 타진시에도 음성반응을 보였으며, 증식된 골에 의한 부정교합은 존재하지 않았다(Fig. 1).

가족력: 특이사항 없었음

방사선학적 소견: 구내 표준 및 교합 방사선사진, Waters' view, Panoramic view 등에 의하면, 상악골의 우측 및 관골, 안와저까지 광범위한 방사선 비투과성 양상을 보이고 우측 상악동이 완전히 폐색된 것을 볼 수 있었다(Fig. 2).

혈액 및 이화학적 소견: WBC: 8400/mm³, RBC: 4.28 × 10⁶/mm³, HGB: 10.2g/dl, HCT: 31.7%, Calcium: 5.8mEq/l, Inorganic phosphate: 4.3mg/dl, Protein: 8.1g/dl, ALP: 117 U/L

처치 및 경과: 내원후 상악 우측 협부에서 피질골

* 55사단 의무대.

과 해면골을 채취한 후 골생검을 통해 섬유성이형성증으로 진단하고, 전신마취하에 심미성을 개선하기 위한 보존적 외과술로서 골성형술을 시행하기로 결정하였다. 구기판 삽관법에 의한 전신마취를 시행한 후 통상의 방법에 따라 구강내와 안면부의 소독을 실시하였다. 상악 우측 견치의 원심면에서 상악 우측 제2대구치의 원심면까지의 치은 열구 절개를 하고 양측 절개연에서 다시 수직절개를 시행한 후, 치열궁에서 심하게 협축 경사진 상악 우측 제2소구치를 발거한 후, 상악 우측 협부의 골막을 분리시켰다 (Fig. 3). 절골도(osteotome)와 bur를 이용하여 증식된 골의 대부분을 정상적인 해부학적 형태로 조절한 다음, 거친 골조직을 다듬은 후 절개된 조직을 원위치에 회복시켜 봉합하였으며, 술종의 출혈은 수혈 (W/B ; 3 pints)로 보상하였다 (Fig. 4, 5).

2. 하악골에 발병한 섬유성이형성증

환자: 최○○, 32세, 여자

주소: 하악 좌측 체부의 무통성 종식, 안면부 비대칭

초진: 1990년 10월 18일

병력: 약 3년 전부터 하악 좌측 체부의 종창이 시작되었으며, 개인 치과의원에서 하악 좌측 제2, 제3대구치의 근관치료를 시행하였으나, 별 진전없이 증상이 진행되어 본원 치과에 내원하였다 (Fig. 6).

구강내 소견: 하악 우측 구치부는 오래 전에 발치되었고, 하악 좌측 구치부는 근관치료된 상태였으며, 하악 좌측 제1대구치에서 하악 좌측 우각부까지 골의 무통성 종창이 있었고, 구강점막은 정상적인 상태였으며, 누공이나 부정교합은 보이지 않았고, 하악 좌측 대구치들의 치아동요도는 생리적 범위였으며, 타진시 음성반응을 보였다.

방사선학적 소견: 구내 표준 및 교합촬영, Panoramic view, Mandibular 3 view에서 하악 좌측 체부에서 우각부까지 광범위한 방사선비투과성 양상을 보이며 좌측 하치조 신경관이 전상방으로 전위되어 있는 것을 볼 수 있었다 (Fig. 7).

혈액 및 이화학적 소견: WBC: 5480/mm³, RBC: 4.51 × 10⁶/mm³, HGB: 13.5g/dl, HCT: 41.9%, Calcium: 8.6mg/dl, Inorganic phosphate: 3.2mg/dl, Total protein: 7.3g/dl, ALP: 48 U/L

처치 및 경과: 내원후 국소마취하에서 하악 좌측 구치부의 협축 피질골과 망상골을 채취하여 골생검

을 통해 섬유성이형성증으로 진단하고 전신마취하에서 이환된 하악 좌측체부의 외과적 절제술과 심미적인 면을 개선시키기 위해 Titanium mesh & plate를 이용한 재건술을 시행하기로 결정하였다. 비기판삽관법에 의한 전신마취를 시행한 후 통법에 따라 구강내와 안면부의 소독을 실시하였다. 하악 좌측체부하연의 하방 1.5cm 위치에 길이 약 7cm의 피부절개선에 따라 피부를 절개하고 피하조직을 골막까지 이단하였다. 이환부위가 드러나도록 No. 15 blade로 절개한 후, 골막겸자로 골막을 박리하였고 드러난 종물의 표면엔 군데군데 피질골이 친공된 것을 볼 수 있었다. 종물의 양끝에 종물의 길이를 평가하기 위한 구멍을 드릴로 형성하고, 구강내로 접근하여 종물의 경계를 표시하기 위해 하악 좌측 제1소구치와 제3대구치를 발거하고 발거된 치아들 사이에 치은열구 절개선을 형성한 후 협축및 설측 골막을 박리시킨 다음, Gigli saw로 이환부위를 절단한 후 (Fig. 8), 준비된 Titanium mesh와 plate를 contouring하여 절제된 부위의 양끝단에 위치시키고 구멍을 형성한 다음, 25 gauge 강선으로 고정시킨 후 구강내 및 안면부의 조직을 봉합하였다 (Fig. 9, 10).

고 칠

악안면 영역의 섬유성이형성증은 Benign fibro-osseous lesion으로 Fibro-osteoma, Osteofibroma, Ossifying fibroma, Osteoid-osteoma 등으로 명명되기도 하며^{7,8)}, 그 분류와 명명법(classification & terminology)은 아직도 논란이 되고 있다⁹⁾.

섬유성이형성증의 원인은 명확한 설이 없지만⁶⁾, Lichtenstein, Jaffe 등²⁾은 골을 형성하는 간엽조직의 발생학적 결함으로 나타난다고 했고, Goaz, Wood 등은 섬유조직의 비정상적인 종식에 의한 것이라고 하였으며¹⁰⁾, 외상 또는 감염이 원인이라는 주장도 있다⁶⁾. 또한 Waite, El Deeb, Gorlin 등¹¹⁾은 상염색체 열성유전에 의해 발생한 섬유성이형성증을 보고하기도 하였으며, 현재로는 발생학적 조건이라는 설이 유력시되고 있다.

섬유성이형성증의 전형적인 조직학적 소견은 세포성 섬유결합조직이 소용돌이양상으로 배열되어 있으며, 불규칙하게 배열된 미성숙 파상골소주를 포함한다¹²⁾. Reed 등¹³⁾은 조직학적으로 파상을 단계에서 성숙이 정지된 경우에만 한해서 섬유성 이형성증으로 진단하고 판층골이 나타나는 경우에는 섬유성

이형성증의 진단에서 배제하였으며, Waldron, Giansanti 등¹⁴⁾은 섬유성이형성증으로 진단되어진 22증례의 경우에서 약 반정도에서 과상골만 나타나는 전형적인 양상을 보이고 나머지는 과상골과 판총골이 혼재되어 있는 것을 보고하였으며, 임상적으로나 방사선학적으로 섬유성이형성증으로 확실시되는 3명의 환자에서 주기적인 생검을 통해 관찰하여 첫 생검에서는 미성숙 과상골소주의 배열이 불규칙한 전형적인 섬유성이형성증의 조직학적 소견을 보이지만 5년에서 20년간 술후 관찰한 생검에서 Osteoblastic rimming을 가진 판총골이 서서히 증가하는 결과를 얻었다고 보고하기도 하였다^{1, 12)}. 본 증례들의 경우 조직학적으로 하악에서 발생한 증례에서는 과상골 소주에 Osteoblastic rimming이 존재하지 않았고, 상악에서 발생한 증례는 드물게

Osteoblastic rimming을 가진 과상골 소주를 보이고 있었다.

섬유성이형성증의 방사선학적 소견으로는 섬유성 조직 침착의 양과 분포에 따라 다양하게 나타나⁹⁾, 일반적으로 나이가 든 환자의 경우나 오래 지속된 병소의 경우, 보다 더 석회화 되어 방사선비투과성이 증가된 것을 볼 수 있으며¹⁵⁾, 일반적으로 섬유성이형성증의 발달 단계에 따라 다르게 나타난다⁴⁾. 즉 초기 단계에서는 불명확한 경계를 가진 단방성 혹은



Fig. 1. Preoperative intra-oral photograph showing a hard bony expansion.



Fig. 2. Waters' radiograph showing diffuse involvement of the Rt. Max. with total obliteration of the Rt. maxillary sinus.



Fig. 3. Exposed tumor mass after reflecting Max. buccal periosteum.



Fig. 4. Intra-oral photograph after bony contouring.

다방성 방사선투과상으로 나타나고 좀 더 진행된 단계에서는 얼룩진 양상의 방사선투과상을 보이고 성숙된 단계에서는 방사선투과와 비투과양상이 골껍질처럼 보인다⁴⁾. 섬유성이형성증은 미세혈관이 과발달하기 때문에 ^{99m}Tc -polyphosphate를 이용한 Bone scintigraphy를 이용하면 일반 방사선 사진보다 더 명확한 병소의 경계를 얻을 수 있다¹⁶⁾.

일반적으로 치아이동은 빈발하고 치근흡수는 흔하지 않으나 맹출하는 치아에서는 치근흡수가 일어날 수 있다고 보고된다⁴⁾.

악안면 영역에 나타나는 섬유성이형성증은 하악보다 상악에서 약간 더 호발하고, 하악에서는 우각부위에 주로 발병되며¹⁷⁾ 상악 전치부와 하악 정중부에는 거의 발병되지 않는 것으로 보고되며, 어떤 학자들은 이 부위가 면역성이 있는 것으로 주장하기도 한다¹⁸⁾. 상악골에서의 이 질환은 동통없이 진행되어 상악동을 빼색시키기도 하며, 관골, 안와저, 후두골까지 광범위하게 증식이 일어 날 수도 있지만, 비강은 침범하지 않는것이 특징적이라 하겠다¹⁸⁾. 상하악 어느 경우라도 섬유성이형성증에 의한 부정교합이 야기 될 수있으며, 하악에서는 하치조신경관의 위치가 변위되기도 한다. 남자보다 여자에게서 더 호발한다고 알려져 있으나, 어떤 학자들은 남녀사이의 발병 빈도차는 없다고 하기도 한다^{19, 20)}. 섬유성이형

성증은 주로 사춘기 전후에 발병된다고 보고되며, 40~60대에 발병된 섬유성이형성증의 치험례도 보고되고 있다. 본 증례들의 경우 10대 후반과 30대 초반에 발병한 경우로서 발병시기는 학자들의 견해와 일치하고 있다.

섬유성이형성증은 병소가 작은 경우에는 주기적인 관찰이 요구되어지고 수술법은 심미적인 면을 고려한 부분절제술이 가장 좋으며, 재발에 따른 부가적인 수술이 요구되어 지기도 한다. 또한 주로 성장 발육기의 유년기에 발병되고 골격성장이 정지되면 병소의 증식도 정지되는 경향이 있으므로, 성장이 멈춰지지 않은 유년기의 환자는 계속적인 관찰과 두개골성장이 완료된 후로 수술시기를 연기하는 것이 바람직하다⁹⁾. 성장이 계속되는 유년기에서도 심미적으로 큰 문제가 되는 환자에게서는 심미적인 면을 개선시켜주는 일차적인 수술이 필요할 수도 있다. 본 증례 1에서 병소의 완전한 제거술은 그에 동반되는 부작용으로 배제하고 부분절제술을 시행하였다.

Zimmerman에 의하면 병소의 완전한 제거가 이루어지지 않았다면, 골격의 성장이 완료된 후에도 이들 병소의 약 20% 정도가 계속 증식을 한다고 보고했다²¹⁾.

섬유성이형성증에 대한 방사선조사는 최근의 연구에 의하면 Sarcoma로의 전이가능성이 높기 때문



Fig. 5. Postoperative X-ray finding (waters' view) showing symmetrical maxilla.



Fig. 6. Preoperative facial photograph showing swelling over the left body.

에 금기시되고 있으며¹⁵⁾, Schwartz, Alpert 등에 의하면 방사선조사 없이도 악성으로의 변화는 일어날 수 있으며²²⁾, 단방성 병소보다 다방성 병소에서 더 빈발한다고 한다⁹⁾.

섬유성이형성증은 수술법의 선택에 만전을 기해야 하며, 수술후에도 장기적인 임상적, 방사선학적 검사로 재발여부를 살펴보아야 할 것으로 사료된다.

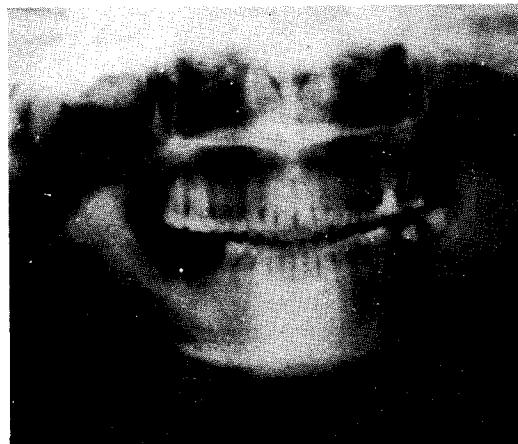


Fig. 7. Panoramic radiograph showing relatively circumscribed osteolytic bony lesion on the left body.

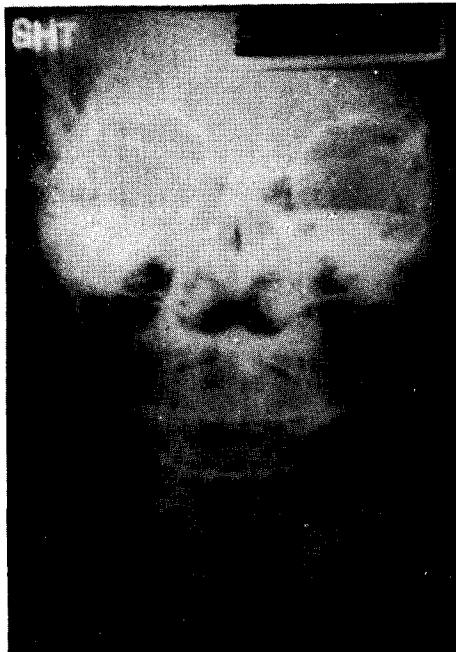


Fig. 9. Resected mandible was reconstructed with titanium mesh and plate.



Fig. 8. Resected mandibular fragment including the dysplastic lesion.



Fig. 10. Postoperative symmetrical facial photograph.

요약

저자들은 계명대학교 의과대학 동산의료원 치과에서 상악골과 하악골에 각각 발생한 섬유성이형성증을 치험하고 다음과 같은 결론을 얻었다.

본 증례 1은 18세 여자의 상악우측전반에 걸쳐 발생한 거대한 증례이며, 증례 2는 하악 좌측 체부 및 우각부위에 발생한 증례로서 두 증례 모두 안면 비대칭을 야기시킨 섬유성이형성증이었다.

본 증례들은 안모변화를 해결하기 위하여 증례 1에서는 상악우측협부의 병소를 정상 해부학적 형태로 제거하는 보존적 수술을 시행하였고, 증례 2에서는 하악 좌측우각부 병소를 좌측체부에서 상행지까지 절제한 후, Titanium mesh와 Plate로 재건술을

시행하고 의치를 장착하여 심미적, 기능적으로 양호한 결과를 얻었다.

참 고 문 헌

1. Yuval Z, Ron G, Fiorella S, et al: Fibrous dysplasia and cherubism as an hereditary familial disease. *J Cranio Maxillofac Surg* 1989; 17: 340-344.
2. Lichtenstein L, Jaffe HL: Fibrous dysplasia of bone. *Arch Pathol* 1942; 33: 777-816.
3. Lichtenstein L: Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg* 1938; 36: 874-898.
4. Kelvin J, O'Connel, Robert RR, et al: Bony enlargement of the left maxilla. *JADA* 1981; 102: 340-342.
5. Smith JF: Fibrous dysplasia of the jaws. *Arch Otolaryngolo* 1965; 81: 592-603.
6. Angela MP, David FW, Alastair NG: Inherited craniofacial fibrous dysplasia. *Oral Surg* 1985; 41: 403-409.
7. Daves ML, Yardley JH : Fibrous dysplasia of bone. *Am J Med Sci* 1957; 234: 590-606.
8. Schlumberger HC: Fibrous dysplasia (Ossifying Fibroma) of the maxilla and mandible. *Am J Orthod* 1946; 32: 579-587.
9. El Deeb M, Waite DE, Jaspers MT: Fibrous dysplasia of the jaw. *Oral Surg* 1979; 47: 312-317.
10. Wood NK, Goaz PW : *Differential Diagnosis of Oral Lesion*, ed 1. St Louis, CV Mosby 1975, pp 455-457.
11. Waite DE, El Deeb M, Gorlin RG : Congenital monostotic fibrous dysplasia-A new possibly autosomal recessive disorder. *J Oral Surg* 1980; 37: 520-525.
12. Waldron CA: Fibro-osseous lesion of the jaws. *J Oral Maxillofac Surg* 1985; 43: 249-262.
13. Reed RJ: Fibrous dysplasia of bone. *Arch Pathol* 1963; 75: 480-495.
14. Waldron CA, Giansanti JS: Benign fibro-osseous lesions of the jaws. A clinical radiologic-histologic review of sixty-five cases. *Oral Surg* 1973; 35: 190-201.
15. Stafne EC, Jiblisco JA: *Oral Roentgenographic Diagnosis*, ed 4. Philadelphia, WB Saunders 1974, pp 222-229.
16. Higashi T, Iguchi M, Shimura A, et al: Computed tomography and bone scintigraphy in polyostotic fibrous dysplasia. *Oral Surg* 1990; 50(6): 580-583.
17. Tiecke R: *Textbook of Oral Pathology*. New York, McGraw-Hill Book, 1965, pp 545-551.
18. 심평섭: 상악에 발생한 Fibrous dysplasia의 치험례 보고. 대한구강외과학회지 1981; 7: 113-118.
19. Dennis EZ, Nicholas CC, Alan RJ, et al: Unusual complication possibly arising from the surgical recontouring of fibrous dysplasia of the mandible. *Oral Surg* 1982; 54(11): 136-140.
20. Waldron CA: Fibro-osseous lesions of the jaw. *J Oral Surg* 1970; 28: 58-64.
21. Zimmerman DC, Dahlin DC, Stafne EC: Fibrous dysplasia of the maxilla and mandible. *Oral Surg* 1958; 11: 55-68.
22. Schwartz DT, Alpert M: The malignant transformation of fibrous dysplasia. *Am J Med Sci* 1964; 247: 1-19.

=Abstract=

Two Case Reports of Fibrous Dysplasia Each in Maxilla and Mandible

Dong Seok Nam, DDS; Woo Cheol Kim, DDS; Yeon Ho Seo, DDS*

No Boo Park, DDS; Seon Hye Moon, DDS; Yong Oh Lee, DDS

Department of Dentistry, Keimyung University

School of Medicine, Taegu, Korea

The fibrous dysplasia of bone is a benign, slow growing, perplexing tumor of bone that replace the normal bone by the fibrous tissue composed of collagen fibers, fibroblasts and containing variable amount of mineralization.

A fibrous dysplasia tends to occur more frequently in women than men and to be seen more in maxilla than mandible. This tumor may obliterate maxillary sinus and extend to the infraorbital area, zygoma but may not obliterate the nasal cavity. And this tumor may expand the cortical plate of the mandible, mandibular canal and may involve to the condylar head so that facial asymmetry is provoked.

Ideal treatment of the fibrous dysplasia is the surgical intervention. Because it is a diffuse lesion the complete excision is difficult, so the conservative osseous contouring is recommended.

We treated two patients, one was a 18-year-old female with fibrous dysplasia in maxilla involving zygoma, infraorbital rim and maxillary sinus, the other was a 32-year-old female with fibrous dysplasia in mandibular posterior area. We operated the former by conservative surgery with osseous contouring and the latter by reconstructive surgery with titanium mesh and plate after mandibular resection under general anesthesia.

We obtained successful functional and esthetic results and no recurrence was seen in two years postoperative follow up.

Key Words: Fibrous dysplasia, Mandibular resection, Osseous contouring

* Military office at the present.