—대한치과의사협회지 : Vol. 17, No. 1, Jan., 1979—

上顎骨에 發生한 纖維性骨 異形成症의 治驗例*

가톨릭醫科大學 齒科學敎室

李 鳳 遠

CASE REPORT OF FIBROUS DYSPLASIA OF MANDIBLE TREATED BY PARTIAL RESECTION AND CURETTAGE

Bong-Won Lee, D.D.S., M.S.

Department of Dentistry, Catholic Medical College, Seoul, Korea

≫Abstract≪

An instance of facial asymmetry due to fibrous dysplasia occured on left maxilla in 18-year-old girl was observed.

After operation by partial resection and curettage, she gained good facial profile and had no complication.

Ⅰ. 緖 論

纖維性骨 異形成症(fibrous dysplasia)은 조직학적으로 骨의 정상적 내부조직이 다양한 骨性化를 나타내며, 纖維性 結締組織에 의해 대치되는 특성을 갖는 양성적 병소로서[7], 顎顔面에 발생시 疼通없이 서서히 骨이 膨脹하여 顔貌의 불균형을 초래한다.

Fibro-osseous lesion의 분류는 1937년 Albright[1]등이 Albright syndrome을 발표한 이래 1938년 Lichtenstein[6]이 多骨性 纖維性骨 異形成症 (polyostotic fibrous dysplasia)을 보고하였고 1942년 Lichtenstein과 Jaffe[7]는 單骨性 纖維性骨 異形成症(monostotic fibrous dysplasia)을 보고하여 多骨性과 구별하였으며 1946년 67개 증례를 보고한 Schlumberger[12]에 의해 fibro-osseous lesion이 처음으로 분류되었다.

임상적으로 Shafer는 섬유성골 이형성증을 한개의 骨에만 병소가 발생하는 單骨性과 한개 이상의 骨에서 병소가 발생하는 多骨性으로 구분하고 多骨性은 다시 두가지 형태로 즉, 多數의 骨에 병소가 나타나면서 皮層에 色素沈着을 보이는 Jaffe's type과, 거의 모든 骨에서 병소가 나타나고 皮層의 色素沈着과 여러가지의 內分泌障碍를 유발하는 Albright syndrome으로 구분하고 있다.

發病 원인은 發育不全, 外傷, 內分泌障碍, 局所的 感染등 여러가지 學說이 있지만 아직도 명확치 않다. 또한 섬유성골 이형성증은 유사한 여러가지 fibro-osseous lesion과의 정확한 鑑別診斷이 특히 중요하다 하겠다.

著者는 가톨릭의대 부속 성모병원 치과에 내원한, 좌측 上顎骨에 발생한 섬유성골 이형성증으로 顔貌의 심한 불균형을 갖는 18세의 여자환자를 部分摘出 및 소파術로서 수술하여 훌륭한 결과를 얻었기에 이를 보고하는 바이다.

Ⅱ. 症 例

患者 : 이 ○원, 18세, 여자

初診年月日 : 1978年 9月 9日

* 본 논문은 1978년도 가톨릭중앙의료원 학술연구비 보조로 이루어졌음.

主訴：左側 上顎骨의 심한 膨脹으로 인한 顔貌의 불균형을 호소함.

既往症：患者는 約 7~8年 前부터 左側 顔面部의 膨脹을 感知하기 시작하였고 그후 서서히 계속 膨脹되어 約 2年 前에 다른 병원에서 진찰받은 바 있으나 치료는 받지 않았음.

口腔內所見：上顎 左側 犬齒部부터 同側 第二大臼齒까지의 頰側 齒槽骨이 심하게 팽창되었고 觸診時 딱딱한 骨이 만져졌으며 口蓋面은 거의 정상이었다. 치은의 색갈과 觸感은 정상이었고 色素沈着은 없었다. 치아數는 정상이며 上顎 左側 第二小臼齒가 심하게 회전되어 있었다. 骨의 팽창으로 인하여 上顎 齒列이 左右대칭은 아니었지만, 교합상태는 거의 정상이었고 저작시 큰 불편은 없었다. 打診반응時 第一, 二小臼齒 및 第一大臼齒가 약간 둔탁한 感覺을 느낄 뿐 疼痛이나 치아의 동요는 없었다. Fig. 1.

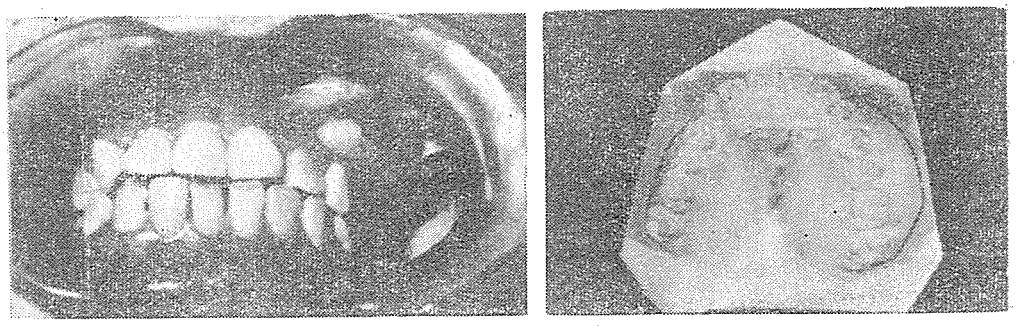

Fig. 1. Preoperative intraoral photograph (left) and study model (right).

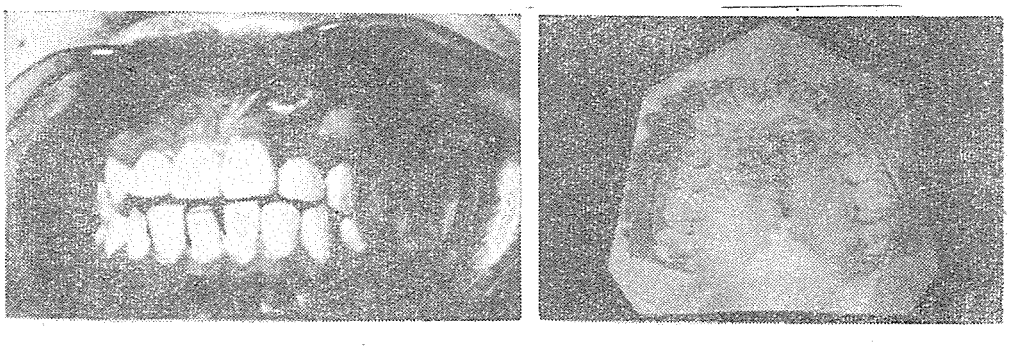

Fig. 2. Postoperative intraoral photograph(left) and study model (right).

全身的所見：전신적인 건강 및 發育상태는 정상범위에 속하고 골격이상이나 皮層의 色素沈着은 없었다.

X-線所見：periapical film에서는 좌측 상악 소구치 및 대구치 부위에 정상적인 trabeculation의 소실과 대구치 根端部에서 白線이 소실된 것을 볼 수 있었으며 齒根吸收는 없고 상악 좌측 第三大臼齒가 maxillary tuberosity안에 매복되어 있었다. mandible P-A view, Water's view, zygomatic view와 panoramic view를 종합한 결과 左側 上顎骨의 비후로 인한 radiopaque 부위가 뚜렷이 나타나고 좌측 상악동이 약 1/2로 縮小된 像을 보이며 좌측 頰骨까지 파급된 像을 보이나 정상적인 주위骨과의 境界는 명확치 않았다. Fig. 3.

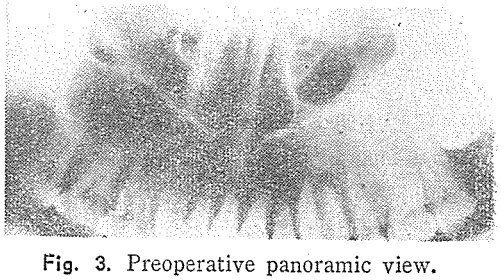

Fig. 3. Preoperative panoramic view.

病理組織學的 所見：현미경下에서 Chinese-character shape을 갖는 bony trabeculation을 보이고 그 가장자리에는 破骨細胞와 造骨細胞가 있으며 骨髓腔內에는 散在된 섬유성 조직이 있고 약간의 vascular space와 섬유아세포, 淋巴球의 浸潤이 있었다.

血液檢査所見：특기할 사항 없음.

鑑別診斷：Fibro dysplasia, fibro-osseoma, ossifying fibroma, Albright syndrome, ameloblastic odontoma와 malignant neoplasm 등은 骨이 단단해지면서 뚜렷한 증상없이 骨이 팽창한다. 현미경적으로는 정도의 차이는 있으나 대부분 섬유성 조직을 갖고 있으며 X-線像에도 diffuse opacity을 보이므로 이것들 간에 鑑別診斷이 중요하다.

Ⅲ. 處 置

通法에 따른 前 投藥 및 nasotracheal intubation에 의한 全身痲醉下에, 수술부위의 止血을 도모하기 위해 2% Lidocaine HCl (1 : 50,000) 약 3cc를 注入하였다.

상악 좌측 견치의 近心部부터 同側 tuberosity까지 頰側으로 치은연을 따라 절개한 후 前方 切開線 끝에서 垂直上方으로 약 2cm정도 切開하고 第一大臼齒 부위에서도 약 2.5cm정도 垂直 切開하여 치은과 점막을 骨膜起子로 剝離하였다. 노출된 팽창된 骨을 chisel과 mallet을 이용해서 덩어리로 떼어내어 window를 만든 후 curette으로 조심스럽게 健康骨이 나타날 때까지 骨內側 上下左右로 소파를 계속하였다. 병소부위를 완전히 소파한 후 骨緣을 平滑하게 하고 매복된 상악 第三大臼齒를 발거하였다. 생리식염수로 수술부위를 깨끗이 세척한 후 4—0 black silk로 치은을 縫合하고 약 4cm의 rubber drain을 挿入하였다. 수술후 浮腫을 방지하기 위해 左側 顔面部에 pressure dressing과 cold pack을 하고 통증을 막기위해 Talwin lamp.을 筋注하였으며 5% D/W 500cc에 Vitamin B_2C_3와 Lincocin 600mg을 섞어 1日 2回 靜注하고 Zosamycin 400mg을 1日 2回 口內로 5日間 투여하였으며 1週日間 流動食으로 제한시켰다. 수술 1日 후 rubber drain을 제거하였으며 7日 후 拔糸하고 8日 후 경과가 양호하여 退院하였다.

Ⅳ. 總括 및 考察

섬유성골 이형성증은 Albright[1], Lichenstein[6], Jaffe[7], Schlumberger[12]등에 의해 정립되고 분류되었으나 이전까지의 문헌에는 osteitis fibrosa cystica, osteodystropy firoma, monostogentic fibroma, fibrocystic disease, ossifying fibroma 및 fibrous osteoma등 여러가지 名稱으로 불려져 왔다.

Reed와 Hagy[11]는 섬유성골 이형성증을 woven 또는 fiber bone시기에 骨形成의 成熟度가 저지됨으로서 發生하는 특이한 組織學的 병소라고 설명하고 組織學的으로 다른 fibro-osseous lesion과 구분하는 法으로서 섬유성골 이형성증은 lamellar bone formation이 전혀 없는 woven bone형태이고 fibro osteoma, ossifying fibroma, osteoma, cherubism, giant cell reparative granuloma, osteoid osteoma 등은 다양한 lamellar bone formation을 갖는다고 주장하였다.

섬유성골 이형성증의 원인은 일반적으로 확실하지는 않으나 Lichtenstein과 Jaffe[7]는 骨을 形成하는 mesenchymal tissue의 非正常的인 活性에 의한다고 하였고 Stenberg와 Joseph[17]는 內分泌障碍가 원인이라고 믿었으며, Schlumberger[12]는 外傷에 의해 正常的인 分轄과정에 障碍가 생겨 發生한다고 주장하였고 Berger와 Jaffe[3]는 잘못된 embryogenesis에 의한 發育的 損傷이라고 하였다.

Lichtenstein과 Jaffe[7], Albright[1]등은 男女 약 1 : 3으로 女性에서 빈발한다고 보고하였으며 Ramsey[10], Shaper[14], Thoma[19]등은 대부분 어린이나 젊은층 특히 20代 미만에서 好發하며 全身的 骨格의 成長이 끝난 後 병소부의 팽창이 저지되는 경향이 있다고 주장하여 섬유성골 이형성증이 發育的인 원인과 관계가 있음을 뒷받침하고 있다.

부위별 발생빈도는 Shaper[14]의 통계에 의하면 總 67개 증례中 가장 好發하는 부위는 肋骨이고 上顎이 7개 下顎은 2개 증례 였으며 Lichtenstein[7], Zimmerman[20], Pound[9]등도 下顎보다는 上顎에서 더많이 發生한다고 보고하였다. 顎骨에 발생시 보통 치아동통을 수반하지 않고 機能的 불편없이 대부분 頰側으로 서서히 팽창하므로 患者는 發生 數年後에야 顔貌의 不均衡을 호소하게 된다. 특히 上顎骨에 발생시 주로 上顎洞과 頰骨쪽으로 팽창되나 上顎洞이 거의 막히더라도 鼻腔內로는 파급되지 않는 경향이 있다[19].

Thoma[19]는 骨이 팽창할 때 치아의 위치나 機能에 영향을 주지않고, 단지 下顎 裏頭나 頸部에 발생하였을 때 교차교합이 생긴다고 기술하고 있으며 Shaper[14]는 骨이 팽창시 치아의 경사도나 위치, 배열에 변화가 온다고 하였다. 본 증례에서는 上顎 左側 第二小臼齒의 심한 回轉과 나머지 小臼齒, 大臼齒에 약간의 경사도 변화가 있고 齒列弓이 변형되어 左右가 대칭되지는 않았으나 下顎과의 交合은 機能的으로 거의 正常이었다. 이는 上顎 左側 병소부가 서서히 팽창되므로 점진적인 上顎 齒列

의 변화에 의해 下顎 齒列이 機能的으로 변형되었으리라 思料된다.

X-線 관찰에서 Shaper[14]는 多骨性 섬유성골 이형성증은 매우 다양한 像을 보이나 대체로 불규칙한 trabeculation과 가끔 multilocular cystic apperance을 갖는다. 그러나 單骨性 섬유성골 형성증의 像은 세가지 형태로 구분하여 첫째, 작은 單房性 暗影部 또는 좀더 큰 多房性 暗影部를 가지면서 경계부가 명확한 것, 둘째, 좀더 opaque하고 mottled apperance를 갖는 것, 셋째, 경계가 명확하지 않은 ground glass apperance를 갖는 것으로 나누었고 齒根의 흡수는 드물게 나타난다고 하였다. 또한 Sherman과 Glauser[15]는 17개의 증례中 약반에서 白線의 소실이 보이며 미붕출 치아는 정상적인 齒胚의 형태를 갖고 埋伏되어 있어 follicular cyst나 dentigerous cyst와 鑑別된다고 하였다.

處置法은 일반적으로 完全摘出, 部分摘出 및 소파, 放射線療法 등이 이용되고 있다. 그러나 完全摘出術은 병소부위가 큰 경우 시술하면 광범위한 회복을 要하는 機能的, 審美的 損傷을 주게 된다. 따라서 이 술식은 병소부위가 아주 적을 때 적용이 되며, 部分摘出 및 소파術은 損傷을 적게주고 審美的, 機能的인 목적을 달성할 수 있으면서 조직의 회복과 再形成을 가능케 하므로 널리 권장되고 있다. 또한 Ramsey[10]등도 部分摘出 및 소파術을 이용하여 37名의 患者를 시술한 결과 9名이 再發하였지만 사춘기 이후 즉, 成長이 완료된 後에는 再發率이 극히 低下된다고 기술하였다. 放射線療法은 Phemister와 Grimson[8]에 의하면 X-線이 造骨活性度를 低下시키므로 이용될 수 있다고 하였으나 여러학자들이 이러한 療法의 치료적 효과를 의심하고 더우기 惡性으로 轉位될 가능성을 제시하고 있다. [2],[4],[5],[13],[16] 특히, Tanner[18]등은 4개의 顎顔面에 발생한 sarcoma 증례를 보고 하면서 이것이 모두 放射線療法에 의해 치료를 받았던 경험이 있다고 하였다. 그러나 Schway와 Alpert[13]는 放射線療法을 받지 않았던 16개의 증례들도 osteosarcoma로 惡性轉位된 것을 보고 하였고 이러한 轉位는 顎顔面에서 더욱 빈발한다고 하였다.

V. 結 論

著者는 左側 上顎骨에 발생한 섬유성골 이형성증으로 顔貌의 심한 불균형을 갖는 8세의 女子 患者를 部分摘出 및 소파術을 시행하여 審美的, 機能的으로 훌륭한 結果을 얻었기에 이를 보고하는 바이다.

Reference

1) Albright. F., Butler, A.M., Hampton, A.O. and Smith, P.: Syndrome characterized by osteitis fibroma disseminata, Areas of pigmentation and endocrine dysfuntion with precocious puberty in females, New England J. Med., 216 : 727, 1937.
2) Bell, W.H. and Hinds, E.C.: Fibrosarcoma complicating polyostotic fibrous dysplasia, Oral Surg, 23 : 299, 1967.
3) Berger, A. and Jaffe, H.L.: Fibrous (fibro-osseous) dysplasia of jaw bones, J. Oral Surg., 11 : 3, 1953.
4) Karch, L. V., Dahlin, D.C. and Erich, J.B.: Osteogenic sarcoma of the jaws and facial bones, Amer. J. Surg., 96 : 496, 1958.
5) Kiehn, C.L., Desperz, J.D. and Harris, A.H.: Fibrous dysplasia of the facial bones, Amer. J. Surg., 102 : 835, 1861.
6) Lichtenstein, L.: Polyostotic fibrous dysplasia of bone, Arch. Surg., 36 : 874, 1938.
7) Lichtenstein, L. and Jaffe, H.L.: Fibrous dysplasia of bone, Arch. Path., 33 : 777, 1942.
8) Phemister, D.B. and Grimson, K.S.: Fibrous osteoma of the jaws, Ann. Surg., 105 : 564, 1937.
9) Pound, E., Pickrell, K., Huger, W. and Barnes, W.: Fibrous dysplasia (ossifying fibroma) of the maxilla. Analysis of 14 cases, Ann. Surg., 161 : 406, 1965.
10) Ramsey, H.E., Strong, E.W. and Frazell, E.L.: Fibrous dysplasia of craniofacial bone, Amer. J. Surg., 116 : 542, 1968.
11) Reed, R.J. and Hagy, D.M.: Benign monodontogenic fibro-osseous lesion of the skull. Oral Surg., 19 : 214, 1965.
12) Schlumberger, H.C.: Fibrous dysplasia (ossifying fibroma) of the maxilla and mandible, Amer. J. Orthod. Oral Surg., 32 : 579, 1946.
13) Shwarz, D.J. and Alpert, M.: The malignant transformation of fibrous dysplasia, Amer. J. M. Sci., 247 : 1, 1964.
14) Schafer, W.G., Hine, M.K. and Levy, B.M.: A textbook of Oral Pathology, 3rd. Ed. Saun-

ders Co., 640, 1974.
15) Sherman, R.S. and Glauser, O.J.: Radiological identification of fibrous dysplasia of the Jaw, Radiology, 71 : 583, 1958.
16) Steiner, G.C.: Postradiation sarcoma of bone, Cancer, 18 : 603, 1965.
17) Sternberg, W.H. and Joseph, V.: Osteodystrophia fibrosa combined with precocious puberty and exophthalmic goiter. Report of a case, Amer. J. Dis. Child, 63 : 748, 1942.
18) Tanner, H.C., Dahlin, D.C. and Childs, D.S.: Sarcoma complicating fibrous dysplasia. Probable role of radiation therapy, Oral Surg., 14 : 837, 1961.
19) Thoma, K.H.: Oral Surgery, 3rd. Ed. Mosby Co., 1180, 1958.
20) Zimmerman, D.C., Dahlin, D.C. and stafne, E.C.: Fibrous dysplasia of the maxilla and mandible, Oral Surg., 11 : 55, 1958.

〈각종치과재료일체〉
東成齒科材料商社
代表 金 公 植
서울特別市 鐘路區 昌信洞 562(동대문지하도옆골목)
☎ 763—5466

선화치과기공소
대표 李 禹 成
서울시 중구 남대문로 5가 6—10
☎ 23—1662