

가족력을 동반한 다발성 치성각화낭종

김종원 · 김유진 · 변영남 · 김종철 · 김명진 · 이종호 · 명 훈
서울대학교병원 구강악안면외과학교실

Abstract

MULTIPLE ODONTOGENIC KERATOCYST OF MANDIBLE WITH FAMILIAL TRAIT

Jong-Won Kim, Yu-Jin Kim, Yung-Nam Pyun, Jong-Chul Kim, Myung-Jin Kim, Jong-Ho Lee, Hoon Myoung
Dept. of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Seoul National University

A family is presented in which multiple odontogenic keratocysts have been expressed. 3 members of the two generations of family with features of multiple keratocysts, suspected basal cell nevus syndrome have been investigated. The proband, 19-year-old woman and her mother, and her brother suffered from these cysts and two female patients' disease have been recurred multiply though careful treatments. Close attention to the family and routine follow up will alert the clinician to its recurrences and genetic counseling and serial screening for the development of other symptoms, that is malignant skin carcinoma etc.

Key Words : odontogenic keratocyst, basal cell nevus syndrome, familial trait

I. 서 론

치성각화낭종은 어느 연령에서나 발생할 수 있으나 20~30대에 호발하는 특성을 가지고 있다 주로 하악골에 발생하며 상악과 하악의 비율은 1:2 정도로 알려져 있다. 하악의 경우에 구치부나 하악지에 잘 발생하나, 다발성이거나 크기가 증가되어 전치부를 침범하기도 한다¹⁾. 다른 낭종과는 행동양식이나 조직학적 소견에서 감별이 가능하며 단발성의 경우, 특히 원기성 낭종과 밀접한 관련이 있다. 골파괴상이나 팽창방향의 특성 등으로 범랑아세포종과 감별이 가능하다²⁾. 방사선 사진상에서 부드러운 경계를 가지는 잘 싸여진 방사선 투과성 병소로 관찰되며, 때때로 낭종내강에 방사선 불투과성의 석회화 병소를 포함하기도 한다³⁾.

어린 연령에서 발견되는 다발성의 치성각화낭종은 기저세포모반증후군⁴⁾의 가능성이 있다. 치성각화낭종은 종종 기저세포모반증후군의 가능성을 생각할 수 있는 조기 진단의 근거가 되기 때문에 구강악안면외과의나 일반 치과의사의 임무는 매우 중요하다. 일반 악골 방사선사진, 특히 파노라마에서 다발성 낭종이 발견되면 일단 기저세포모반증후군의 한 증후로서 치성각화낭종을 의심해야 한다⁵⁾. 조직생검이 확진을 위해 필수적이며 특히 가족력여부와 기저세포모반증후군의 다른 징후의 유무를 알기 위한 전반적인 신체검사가 자세

히 이루어져야 한다⁶⁾.

본 교실에서는 한가족의 어머니, 남자형제 그리고 여자형제에서 다발성으로 발생한 재발성 치성각화낭종을 경험하여 보고하는 바이다.

II. 증례보고

1. 어머니의 증례 및 가계도

어머니의 경우 자료의 불충분으로 인해 조사가 어려웠다. 직접적인 병력의 청취결과 과거 3회이상 치성각화낭종으로 인한 수술의 경력이 있는 것으로 나타났다. 그러나 기저세포모반증후군의 다른 신체적 징후는 없었으며 최근의 신체검사결과상 이상은 발견되지 않았다. 환자의 가족은 4명으로 부친을 제외하고 어머니와 아들 그리고 딸에게서 다발성의 치성각화낭종이 발생하였다. 부친은 사망하였으나 치성각화낭종 및 다른 기저세포모반증후군의 증거가 없었으며 사망 원인 역시 증후군으로 인한 것은 아니었다. 조부모 및 외조부모의 병력을 청취한 결과 기저세포모반증후군으로 생각할 만한 증거는 없었다(그림 1).

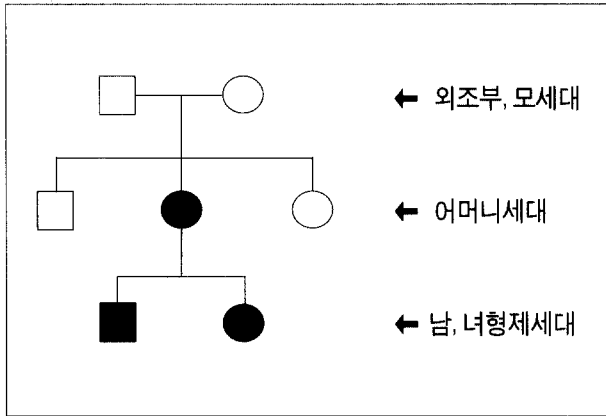


그림 1. 환자의 가계도. (사각형:남자, 원:여자, 빗금:각화낭종 발현)

2. 남자형제의 증례

여자형제보다 2살이 연상인 남자형제 역시 기저세포모반 증후군의 다른 증상은 보이지 않았으며 일반 이학적 검사소견도 정상이었다.

남자형제의 경우 여자형제가 치성낭종으로 처음 내원한 다음해인 94년 10월경 좌우측 하악구치부의 종창, 동통 및 고름을 주소로 하여 본과에 내원, 방사선검사상 매복된 #38, #48의 치관을 중심으로 좌우의 #37, #47의 치조백선을 소실 시키면서 과골화경계에 둘러싸인 낭종과 하악우측 소구치부를 중심으로 #44와 #45의 치근을 이개시키면서 측방으로는 #41부터 #47까지 이르며 하방으로는 하악하연에 근접하는 다방성의 낭종소견을 보였다(Fig. 1).

환자는 낭종제거술을 위해 본원보존과에서 #37 및 하악우측의 견치부터 제2대구치까지 신경치료를 시행후 낭종적출술 및 소파술을 시행하였다. 골결손부는 골은행에서 분양받은 동종골을 이식하였다(Fig. 2).

이후 외래에서의 정기적인 임상검사 및 방사선검사결과 술후 3년10개월이 경과한 현재 재발의 소견은 보이지 않고 있으며 이식된 동종골도 감염이나 흡수없이 자가골로 양호하게 대체되어 있는 소견을 보이고 있다(Fig. 3).

3. 여자형제의 증례

건강한 15세 여자 환자로 1993년 11월 우측 하악 소구치부의 종창 및 배농을 주소로 인근 치과외원을 방문하였다(Fig. 4).

내원 당시 유구치가 모두 잔존해 있었으며, #75부위의 누공이 형성되어 있었다. 방사선 검사상 낭종소견을 보여 본원에 의뢰되었다. 전체적인 안모에서 미약한 수준의 전두골융기와 양안이개증의 소견이 관찰되었으나 기타 기저세포모

반증후군이 의심될만한 소견은 관찰되지 않았다⁷⁾. 93년 12월 내원당시 모든 유구치의 만기잔존 및 #44, #45의 낭종에 의한 심한 변위가 관찰되었다. #47의 하방과 좌측 하악지 상부에 과잉치가 발견되었다. 낭종은 하악의 전반에 걸쳐 다방성의 소견을 보였다(Fig. 5).

가족력 및 다발성 낭종의 성격을 고려하여 1차수술시 조직생검을 함께 시행하였다. 수술시 낭종적출에 장애가 되거나 많은 골이 파괴되어 지지를 상실하거나 심하게 변위가 된 치아는 발거를 시행하였다. 낭종적출후 주변의 골조직을 2-3mm 정도 외과용버를 사용하여 제거하였고, 외과용 큐렛을 사용하여 소파술을 시행하였다⁸⁾. 낭종의 적출부위에 골이식은 시행하지 않았다. 1차수술후 4개월째에 짝은 파노라마상 #47, #48 부위를 제외한 모든 수술부위에 골형성소견이 관찰되었다.

이로부터 1개월후 미맹출된 #44, #45 부위와 #47 하방에 방사선 투과성 병소의 재발이 관찰되었고(Fig. 6), 2차수술후 전체적인 방사선불투과상이 회복되었다.

96년 1월에 시행한 파노라마 상에서 #47, #48, #85의 하방과 #37 부위의 다발성의 재발소견을 보였다(Fig. 7).

3차수술후 96년 7월의 파노라마 사진상에서의 술후 방사선투과상의 감소가 관찰되었으나 이미 좌측 상악동내 낭종병소가 관찰되고 있었다. 4차수술후 특이한 방사선학적 소견은 관찰되지 않았으나 98년 2월의 파노라마사진소견에서 상악좌우측 대구치부위에서 상악동벽과 상악결절의 골파괴를 동반하는 낭종소견이 발견되었다. 낭종은 치아를 다소 전위시키며 치조백선의 소실을 야기하고 있었다(Fig. 8).

98년 3월에 추가로 촬영한 PNS CT상에서 양측상악동의 후방벽쪽의 다방성의 병소를 볼수 있었으며 우측상악동에는 상악동염의 소견이 관찰되고 좌측상악동의상구개와가 병소에 의해 압박받는 양상을 보이고 있었으나 하악에서의 재발소견은 관찰되지 않았다(Fig. 9).

98년 5월 5차수술후 외래내원도중 98년 9월에 촬영한 파노라마에서 매복된 #43의 치관부위의 치낭의 확장소견이 보여 낭종의 재발로 진단하였다.

98년 10월에 촬영한 PNS CT상 양측상악동은 술후 치유과정에 의한 골소실 및 골개조의 소견이 관찰되었고 상악동염의 소견은 잔존해 있었으며 매복된 #43의 치관부를 둘러싸고 하악정중부에 이르는 경계가 명료한 재발성 낭종의 소견이 관찰되어 99년 1월에 6차수술에서 재발한 #43부위의 치관부의 낭종적출후 형성된 창을 통해 매복된 견치의 교정적 맹출을 유도할 예정이다(Fig. 10, 11).

4. 병리조직학적소견

약확대 소견상 띠모양의 상피이장된 내강이 관찰되었고, 정상 상피에서 관찰되는 물결모양의 rete peg가 상실된 소견

을 보였다⁹⁾.

강확대 소견상 낭종벽의 섬유성 결합조직은 상당히 얇고 염증세포의 관찰은 특징적이지 않았다. 기저부에는 뚜렷하며 극화되고 농염된 세포들이 울타리모양으로 배열된 양상을 보였고, 상피의 과립층은 잘 관찰되지 않았다¹⁰⁾. 각화층은 각질이 상피세포와 함께 보이는 가성각화를 보이고 있었다 (Fig. 12).

III. 총괄 및 문헌고찰

치과 혹은 구강악안면외과의사가 가족력을 가지는 다발성 치성각화낭종을 발견하면 우선 유전성 질환인 기저세포모반증후군을 의심해야 한다. 기저세포모반증후군은 특징적인 악골의 다발성 치성각화낭종외에도 손바닥과 발바닥의 압와 형성, 피부의 기저세포암종, 구개열 및 순열, 전두골융기, 시각장애, 양안이개증, 이분된 늑골등의 소견을 보일 수 있다¹¹⁾. 그러나 이러한 징후가 모두 나타나는 경우는 드물고 같은 가족에서 증후군이 발생할때도 가족간에 나타나는 증상에는 변이가 많다. Gundlach¹²⁾등은 증후군의 진단기준으로서 악골의 치성각화낭종이나 피부의 기저세포암종이 가족력을 동반하고 있는지 여부가 중요하다고 하였다. 본증례의 가족에서는 가계도의 조사결과 어머니와 두자녀에서 낭종이 공통적으로 발생하여 기저세포모반증후군을 의심할 수 있었으나 발현된 증상으로서 악골의 낭종의 다른 신체적 징후는 보이지 않았다.

치성각화낭종은 재발성이 강한 것으로 알려져 있으며 이는 다수의 미세한 딸낭종의 형성이 그 원인으로 생각되고 있다. Meara^{13,14)}등은 11명의 어린이에서 발생한 치성각화낭종의 예에서 낭종의 적출후 재발 및 이차적원발성 낭종이 발생한 4경우에서 모두 기저세포모반증후군의 가족력이 있었으며 증후군이 의심되는 경우에는 통상적인 방법보다는 좀더 침습적인 방법으로 치료해야 한다고 보고하였다. 또한 Haflinger¹⁵⁾등은 가족력이 있는 치성각화낭종의 치료에 있어 재발을 줄이기 위해 낭종의 적출후 화학약품을 이용하여 미세낭종의 제거를 도모하였다고 보고하였다. 그러나 증후군과 관련된 각화낭종과 독립적으로 발생한 각화낭종의 조직학적 차이 및 재발률의 차이는 없다는 보고도 있다¹⁶⁾. 본증례에서는 어머니와 딸의 경우 수차례의 수술후 지속적인 재발이 있었고 아들의 경우에는 1번의 수술후 현재까지 재발의 소견은 보이지 않았다. 현미경적인 소견에서는 독립적으로 발생한 치성각화낭종의 소견과 특이한 차이가 없었다.

Brumme¹⁷⁾등은 3가족중 총 7명의 환자에서 기저세포모반증후군이 발생한 경우를 보고하고 모든 경우에서 치성각화낭종에 의한 치아의 맹출지연 및 이동에 의한 부정교합등이 증후군의 초기증상으로서 나타났다고 하고 이를 가장 먼저 발견할 가능성이 높은 치과 의사 혹은 구강악안면외과의사

의 역할이 매우 중요하다고 하였다. 기저세포모반증후군을 경험하여 보고한 여러저자들의 공통된 의견중 하나는 다발성 치성각화낭종을 가진 환자는 반드시 기저세포모반증후군의 가능성을 의심해야 하며 이를 가장 먼저 발견하고 진단을 할수 있어야 하고 진찰시 환자의 구강 및 악골에 국한되지 않고 신체의 부분을 면밀히 관찰하는 것이 필요하며 면밀한 청취를 통해 병력 및 가족력이 있는지를 반드시 파악하는 것이 중요하다는 점이었다^{12,16,20,23)}.

Anderson¹⁹⁾에 의해 기저세포모반증후군의 유전학적인 실마리가 제시된 이후 기저세포모반증후군은 상염색체우성으로 유전되며 penetration rate는 90%이상으로 매우 크편이며 발현에 있어서는 양상이 다양하다고 알려져 있다²⁰⁾. Zmak²¹⁾와 Fujii²²⁾등은 기저세포모반증후군환자는 악성종양발생가능성이 높기 때문에 조기진단 및 가족전체가 장기적으로 지속적이고 정기적인 검사가 필수적이라고 하였고 Gustafson²³⁾은 최소한 6개월에 한 번씩 정기적인 검사와 유전학적인 상담을 해야 한다고 하였다.

IV. 요 약

본 교실에서는 가족력을 가지며, 하악에 다발성으로 재발된 치성각화낭종의 증례가 있어 보고하는 바이다. 환자들은 한 가족의 어머니와 두 자녀였으며 그중 어머니와 딸의 경우 낭종적출후 수차례의 재발을 보여 딸은 앞으로 수술을 예정하고 있다. 낭종이외의 다른 기저세포모반증후군의 증거는 보이지 않았다. 처치로서 어머니와 딸의 경우 낭종적출을 시행하였고 아들의 경우 낭종적출후 결혼부의 크기가 커서 동종골이식을 시행하였다. 현재 어머니와 아들의 경우 재발은 보이지 않고 있으나 향후 지속적인 구강검사를 통해 관리예정이며 유전학적인 검사도 고려하고 있다.

참 고 문 헌

1. Brannon RB: The odontogenic keratocyst : A clinicopathologic study of 312 cases II. Histologic features. Oral Surg 42:54-72,1976
2. Wysocki Gp, Sapp JP: Scanning and transmission electron microscopy of odontogenic keratocysts. Oral Surg 40:494-501, 1975
3. Haring JI, Van Dis ML: Odontogenic keratocysts: A clinical, radiographic and histopathologic study. Oral Surg 66:145-153, 1988
4. Gorlin RJ: Nevoid basal-cell carcinoma syndrome. Medicine 66:98-113,1987
5. Philipsen HP, Fejerskov O, Donatsky O, et al: Ultrastructure of epithelial lining of keratocysts in nevoid basal cell carcinoma. Int J Oral Surg 5:71-81, 1976
6. Stoelinga PJW, Bronkhorst FB: The incidence, multiple presentation and recurrence of aggressive of the jaws. J Craniomaxillofac Surg 16:184-195, 1988
7. Vedtofte P, Praetorius F, Recurrence of the odontogenic keratocyst in relation to clinical and histological features. Int J Oral

- Surg 8:412-420, 1979
8. Williams TP, Surgical treatment of odontogenic keratocyst. Oral and Maxillofacial Surgery Clinics of North America 3:137-154, 1991
 9. Herbener Gh, Gould AR, Neal DC, et al: An electron and optical microscopis study of juxtaposed odontogenic keratocyst and carcinoma. Oral Surg 71:322-328, 1991
 10. Wilson DF, Ross AS: Ultrastructure of odontogenic keratocysts. Oral Surg 45:887-893, 1978
 11. Gorlin RF, Goltz RW: Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib. N Engl J Med 262:908-912, 1960
 12. Gundlach KK, Kiehan M: Multiple basal cell carcinoma and keratocysts- the Gorlin and Goltz syndrome, J Maxillofac Surg, 7: 299-307, 1979.
 16. Meara JG, Shah SS, Cunningham MJ: Odontogenic keratocyst in the pediatric population: Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 122:725-8, 1996
 17. Meara JG, Shah SS, Cunningham MJ: The Odontogenic keratocyst: a 20-year clinicopathologic review. Laryngoscope, 108: 280-3, 1998.
 18. Haflinger W, Chausse JM, Richiter M: Basal cell nevus. Swiss Dent, 11: 33-7, 1990.
 19. Totten JR: The multiple nevoid basal cell carcinoma syndrome, Report of its occurrence in four generatios of a family, Cancer 46:1456-1462, 1980.
 20. Brumme S, Lowicke G: Kinship studies in Gorlin-Goltz syndrome: Dermatol Monatsschr, 176:487-92, 1990
 21. Friedlander AH, Herbosa EG, Poeples JT 3d: Ocular hyper-telorism, facial basal cell carcinomas and multiple odontogenic keratocysts of the jaws. J Am Dent Assoc. 116:887-9, 1988.
 22. Anderson DE: Linkage analysis of the nevoid basal cell carcinoma syndrome. Ann Hum Genet , 32: 113-123, 1968.
 23. Fitzpatrick PJ, Thompson GA: Gorlin's syndrome, or nevoid basal cell carcinoma syndrome. Can Med Assoc J, 127:426-70, 1982.

저자연락처

우편번호 110-744
 서울 종로구 연건동 28-2
 서울대학교 구강악안면외과학 교실
 김 명 진

원고 접수일 1998년 10월 18일
 게재 확정일 1998년 12월 28일

Reprint requests

Myung-Jin Kim
 Dept. of OMFS, College of Dentistry, Seoul National Univ.
 28-2 Yeongun-Dong, Chongro-Ku 110-744, Seoul KOREA
 Tel. 017-211-3863 Fax. 017-760-2638

Paper received 18 October 1998
 Paper accepted 28 December 1998

사진부도 설명

- Fig. 1. 94년 10월 파노라마
#38, #48부위 및 #44, 및 #45부위의 다방성 낭종, 낭종은 다방성으로 보이며 #44와 #45의 치근을 이개시키고 있다.
- Fig. 2. 94년 12월 파노라마
낭종의 적출술후 동종골이식을 행한 상태
- Fig. 3. 98년 9월 파노라마
술후 3년 10개월 사진으로 대구치부위에 이식되었던 동종골은 자가골로 치환되었으며 재발의 소견은 보이지 않음
- Fig. 4. 여자형제의 정면 사진
경미한 양안격리증 및 전두골융기를 보이며 다른 특징적인 기저세포모반증후군의 증상은 없음
- Fig. 5. 93년 12월 파노라마
하악전반에 걸쳐 다방성낭종 소견
- Fig. 6. 94년 7월 파노라마
미맹출된 #44, #45 부위와 #47 하방에 방사선 투과성 병소의 재발.
- Fig. 7. 96년 1월 파노라마
#47, #48, #85 의 하방과 #37 부위의 다발성의 재발소견
- Fig. 8. 98년 2월 파노라마
상악좌우측 대구치부위에서 상악동벽과 상악결절의 골파괴를 동반하는 낭종소견. 치아의 전위 및 치조백선의 소실을 보이고 있다.
5차수술시 Caldwell-Luc 수술을 이용한 낭종적출을 시행하였으며 적출후 1cm직경의 상악동의 후방벽의 천공이 관찰되었다.
- Fig. 9. 98년 3월 PNS CT 소견
양측상악동의 후방벽쪽의 다방성의 병소 및 우측상악동에는 상악동염의 소견이 보이고 좌측상악의 익상구개와가 병소에 의해 압박받는 양상을 보이고 있다. 하악에서의 재발소견은 관찰되지 않았다.
- Fig. 10. 98년 10월 PNS CT 소견
양측상악동은 술후 치유과정에 의한 골소실 및 골개조의 소견이 관찰되고 상악동염의 소견은 잔존해 있다.
- Fig. 11 98년 10월 PNS CT 소견
매복된 #43의 치관부를 둘러싸고 하악정중부에 이르는 경계가 명료한 재발성 낭종의 소견이 관찰됨
- Fig. 12. 현미경 소견
낭종벽의 섬유성 결합조직은 상당히 넓고, 기저부에는 뚜렷하며 극화되고 농염된 세포들이 울타리 모양으로 배열된 양상

사진부도 ①



Fig. 1.

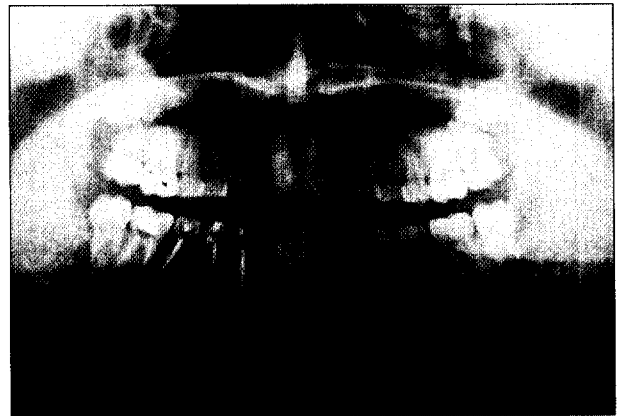


Fig. 2.



Fig. 3.



Fig. 4.



Fig. 5.



Fig. 6.

사진부도 ②



Fig. 7.



Fig. 8.



Fig. 9.

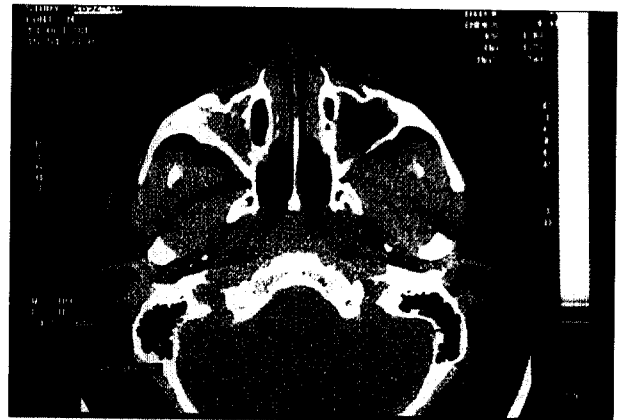


Fig. 10.

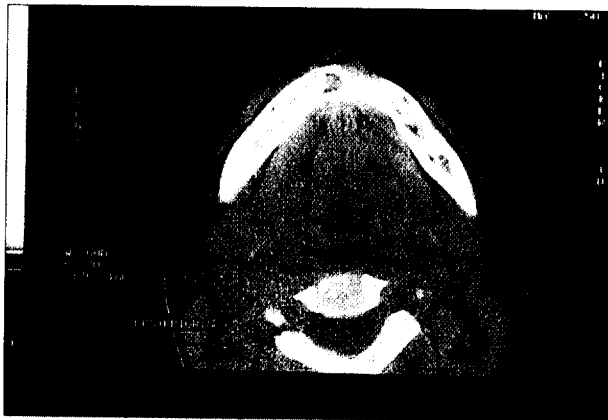


Fig. 11.

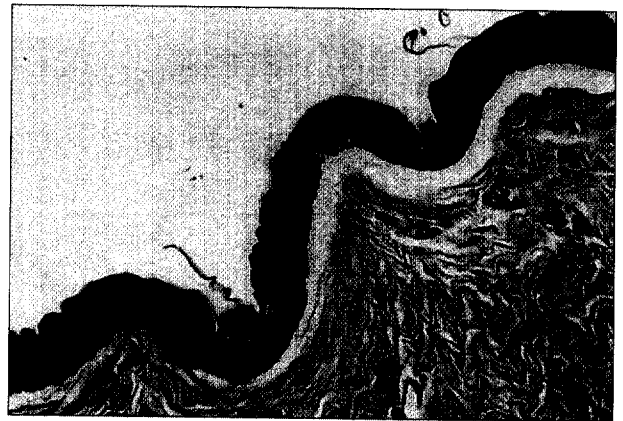


Fig. 12.