

두개 악안면 부위에 발생한 다골성 섬유성이형성증

강릉대학교 치과대학 구강악안면방사선학교실
한진우 · 권혁록 · 이진호 · 박인우

Polyostotic Fibrous Dysplasia of Cranio-Maxillofacial Area

Jin-Woo Han, Hyuk-Rok Kwon, Jin-Ho Lee, In-Woo Park

Department of Oral and Maxillofacial Radiology, College of Dentistry, Kangnung National University

ABSTRACT

Fibrous dysplasia is believed to be a hamartomatous developmental lesion of unknown origin. This disease is divided into monostotic and polyostotic fibrous dysplasia. Polyostotic type can be divided into craniofacial type, Lichtenstein-Jaffe type, and McCune-Albright syndrome. In this case, a 31-year-old female presented spontaneous loss of right mandibular teeth before 5 years and has shown continuous expansion of right mandibular alveolus. Through the radiographic view, the coarse pattern of the mixed radiopaque-lucent lesion was seen on the right mandibular body, and there was diffuse pattern of the mixed radiopaque-lucent lesion with ill-defined margin in the left mandibular body. In the right calvarium, the lesion had cotton-wool appearance. Partial excision for contouring, multiple extraction, and alveoloplasty were accomplished under general anesthesia for supportive treatment. Finally we could conclude this case was polyostotic fibrous dysplasia of cranio-maxillofacial area based on the clinical, radiologic finding, and histopathologic examination. (*Korean J Oral Maxillofac Radiol* 2000 ; 30 : 149-154)

KEY WORDS : fibrous dysplasia, polyostotic, cranio-maxillofacial area

섬유성 이형성증은 양성, 발육성 질환으로 정상골이 섬유-골성 조직으로 대체되며, 병소내부의 정상골 구조물은 분화되지 않은 상태로 존재한다.¹⁻¹⁵ 골조직은 변형, 팽윤, 약화를 일으키며 악안면영역에 침습을 보여 신경과 혈관의 손상을 초래할 수 있다. 이 질환은 하나의 골에 이환되는 단골성 섬유성 이형성증과 둘 이상의 골에 병소 부위가 존재하는 다골성 섬유성 이형성증으로 분류될 수 있다.

다골성 섬유성 이형성증은 Lichtenstein-Jaffe형과 McCune-Albright증후군으로 다시 나뉘어 진다.^{6,10} Lichtenstein-Jaffe형은 다골성 병소에 더하여 café au lait 피부반점을 특징으로 하고, McCune-Albright증후군은 다골성 병소와 café au lait 피부반점, 그리고 성적조숙의 특징적인 양상을 발현시킨다. 병소는 이환골의 팽윤과 변형을 야기할 수 있으며 그에 따른 치아변위, 부정교합, 안모 비대칭, 병적골절, 신경장애가 나타나기도 한다.^{1,2,16}

다골성 섬유성 이형성증은 방사선투과성, 방사선불투과성, 혼합성의 다양한 양상을 보이는데, 이것은 병소 내부의 성분에 따라 결정된다. 악골에서는 방사선투과성과 불투과성이 혼합되어 나타나는 경우가 많다. CT나 MRI 사진은 병소 내부의 골화성 정도를 평가하고 정상구조물과의 중첩을 피해 병소를 관찰하는데 도움을 준다.

섬유성 이형성증은 성글게 배열된 섬유기질 내부에 미성숙한 교직골의 골소주가 물결치는 듯한 곡선모양으로 배열된 조직학적 양상을 나타낸다. 또한 병소의 경계는 주위 정상골과 구별이 어렵고 피막화 양상도 보기 힘들다.

치료는 심미적, 기능적 장애의 제거를 기본으로 하며 신체 발육을 마치면 병소가 안정되는 경향이 있으므로 치료 시기는 사춘기 이후로 연기하는 것을 권장하고 있다. 방사선 치료는 악성전이의 가능성이 높기 때문에 금기로 여겨진다.

저자들은 하악 우측 치조골 부위의 종창을 주소로 내원한 환자를 대상으로 임상적, 방사선학적, 조직병리학적 검사를 시행하여 두개악안면 부위의 다골성 섬유성 이형성증으로 진단하여 이를 보고하고자 한다.

접수일 : 2000년 3월 13일 채택일 : 2000년 4월 19일
Correspondence to : Dr. Jin-Woo Han
Department of Oral and Maxillofacial Radiology, College of Dentistry, Kangnung National University, 123 Chibyun-dong, Kangnung-City, Kangwon-Do, Korea, 210-702
Tel) 0391-640-3135, Fax) 0391-640-3113
E-mail) jamiro-95@hanmail.net

증례보고

1. 병력

환자는 31세의 여성으로 하악 우측 치조골 부위의 종창을 주소로 강릉대학교 치과병원에 내원했다. 5년 전부터 무통성의 팽창이 지속적으로 일어났으며 하악 우측 치아의 자연 소실을 보였다. 15년전 목주변에 화상을 입은 경험이 있고 그 부위의 피부에 켈로이드와 같은 반흔이 보였다. 팽창 부위의 치료를 받은 경험은 없었다.

2. 임상소견

초진 시 구강 내의 하악 우측 치조골 부위에 무통성의 단단한 덩어리가 감지되었고 촉진 시 동통은 보이지 않았으나 잔존 치아들의 동요도가 나타났으며 우측 상악 및 하악 치아들은 종괴에 의한 위치 변이를 보였다(Fig. 1A). 병소 표면은 상악 치아와의 접촉에 의한 함요상을 보였으며 궤양 등 이상소견은 관찰되지 않았다. 구외 소견으로 우측 하악체, 하악각의 팽윤과 안모 비대칭 소견을 보였다(Fig. 1B).

호르몬 검사에서는 에스트라디올이 다소 높은 수치를 보였고 다른 항목에서는 정상 범주로 나타났다.

3. 방사선학적 소견

파노라마방사선사진에서 병소는 방사선투과성과 불투과성이 혼재된 양상을 보였고 우측 하악지에서 좌측 하악체까지 연장되어 분포하였다(Fig. 2A). 우측 하악체에 존재하는 병소는 후방경계가 명확한 반면 전방경계는 불분명했으며 구내방사선사진에서는 상방으로 팽윤되어 상악치아와 하악 우측 중절치, 측절치, 견치, 제3대구치를 변위시키는 양상을 보였다(Fig. 2B). 하악 전방 부위에서 좌측하악체에 걸쳐 존재하는 병소는 경계가 불명확했고 우측 하악체의 병소보다 내부의 혼재 양상이 보다 균일했다. 이 부위의 병소는 하악연의 피질골이 비박되는 소견을 보였으나 심한 골팽윤 양상은 보이지 않았다.

후전방과 측방두부방사선사진에서는 우측 두개저의 두께 및 방사선 불투과성의 증가와 우측 두개관의 두께 증가를 보였다(Fig. 2C, D). 측사위촬영 방사선사진에서는 우측 하악지의 제3대구치 상방으로 병소의 경계가 관찰되었고 하악연의 비박 소견이 관찰되었다.

두개악안면 부위의 횡단면 전산화단층사진에서는 우측 안와상방부위의 두개관의 두께가 증가되었고 우측 사골동의 폐쇄소견이 관찰되었다. 교합면 높이에서 촬영한 횡단면 전산화단층사진에서는 우측하악지와 우측하악체부위의 병소의 범위 및 내부소견을 볼 수 있었다(Fig. 2E, F). 관상면 전산화단층사진에서는 우측 두개관과 두개저의 팽윤 소견과 상비갑개의 소실, 비중격의 변위를 보였다(Fig. 2G,

H).

Tc-99 m DPD를 이용한 골 스캔 사진에서는 우측 두개저, 두개관, 좌-우 하악의 증가된 집적 소견을 보였지만 전신적으로는 이상소견을 보이지 않았고 상완골, 골반, 경골 등의 방사선사진에서도 병적소견은 감지되지 않았다(Fig. 2I).

4. 조직병리학적 소견

우측 하악체 부위에서 절제된 생검 조직은 표면의 모래양 질감을 보였으며 적갈색의 비교적 단단한 경도를 보였다.

헤마톡실린-에오신으로 염색한 조직표본에서 섬유성 기질 내부에 불규칙하게 배열된 교직골과 층판골이 존재했다. 섬유성 기질은 세포성분이 증가되어 나타났다(Fig. 3A). Masson trichrome 염색법에서는 층판골의 내부에 석회화가 미약하여 aniline blue로 염색되는 구조를 보였다(Fig. 3B).

5. 치료

전신마취하에 하악 우측 구치 후방에서 좌측 소구치부에 이르는 판막을 형성하여 병소 부위의 부분절제술과 치조골성형술을 시행하였고 심한 동요도를 보이는 치아 및 종물에 포함된 하악 우측 중절치, 측절치, 견치, 제3대구치, 하악 좌측 중절치에 대해 발치를 시행했다. 절제시 경계는 가능한 정상골상에 두었으며 하악 우측 골체 하연의 치밀 조직과 일부 골내 조직은 남기고 상부의 종양성 증식체를 제거하였다. 골절단부위와 불규칙한 하악골은 적절한 형태로 다듬어주었다.

고찰

두개악안면부위의 다골성 섬유성 이형성증은 원인이 명확하지 않은 질환으로 정상골이 섬유-골 조직으로 대체되는 특징을 보인다.^{1-7, 11, 12} 다골성이라는 단어의 의미는 두개 이상의 골에 질환이 이환되는 것으로 이 형태는 전통적으로 Lichtenstein-Jaffe형과 McCune-Albright증후군으로 분류되었다.⁶ 학자에 따라 두개악안면형을 추가하여 세분하기도 하는데 이 형태는 상악골과 하악골을 포함하여 두개악안면부위의 구조물들이 이환되는 양상을 보인다.⁶⁻⁸ 드물게 Lichtenstein-Jaffe형의 다골성 섬유성 이형성증에서 내분비계의 이상이 나타나기도 한다. 1937년 Albright 등은 “osteitis fibrosa disseminata”라는 용어를 발표하여 피부반점, 골병소, 성적조숙이 함께 나타나는 질환을 설명했고 같은 해에 McCune와 Burch는 “osteodystrophia fibrosa”라고 명명했다. 그 이후 1938년 Lichtenstein은 섬유성 이형성증을 정의하고 1942년 Jaffe와 함께 이전에 발표된 섬유성 이형성증의 증례에 덧붙여 자신들의 증례 15개를 발표했다.^{9, 11, 17, 18} 1957년 Daves와 Yardley¹는 악골을 포함한 두

개악안면 부위에 한정되어 발현하는 다골성 섬유성 이형성증을 두개악안면형으로 명명했다.

새분화된 다골성 섬유성 이형성증은 각 형태에 따라 호발부위의 차이를 보인다. Lichtenstein-Jaffe형은 전신적으로 쇄골, 골반, 견갑골, 중수골, 중족골에 주로 나타나고 두개악안면형은 상악, 하악, 두개안면골의 순서로 많이 생긴다.^{1,6} McCune-Albright증후군은 대퇴골, 경골, 골반에서 많이 보이고 늑골, 상완골같은 다른 부위에도 발생가능하다.^{16,19,21}

다골성 섬유성 이형성증의 임상 증상은 두개악안면형에서 안모 팽윤과 국소 동통, 치아 변위, 안구 변위를 보이고 병소가 시신경에 압박을 가하는 경우 시각 장애를 호소한다.⁶ Lichtenstein-Jaffe형은 특징적인 café au lait 피부반점과 골병소를 보이는데 골의 이환 정도는 McCune-Albright증후군보다 미약한 경향을 나타낸다. McCune-Albright증후군은 가장 심각한 형태의 다골성 섬유성 이형성증으로 피부반점, 골병소, 성적조숙의 전통적인 증상^{1-9,10,13,16,20-22}과 함께 갑상선기능항진증, 부갑상선 기능항진증, 말단거대증, Cushing 증후군의 다른 내분비 이상을 보이기도 한다.^{4,9,19} 이 형태의 골병소가 대퇴골에 이환된 경우 동통과 이환부의 변형, 병적 골절을 일으킬 수 있으며, 악골 이환 시 치아변위,⁵ 비폐쇄, 안구돌출을 보이기도 한다. 또한 골 병소는 한쪽 측방으로 위치하는 경향이 있다.^{3,12} 본 증례에서는 방사선학적 검사에서 대부분의 병소가 주로 우측에 편재되어 나타났고 내분비 검사시 별다른 이상소견을 나타내지 않았다.

방사선학적으로 다골성 섬유성 이형성증은 병소 내부의 골 구조물에 따라 섬유성 조직이 많이 존재하는 방사선투과성, 골성 조직이 우세한 방사선불투과성, 투과성과 불투과성이 혼합된 형태로 나타난다.¹⁵ 방사선투과성 병소는 얇은 경화성 변연을 지닌 명확한 경계를 나타내거나 경계가 불명확한 상태로 주변골에 혼합되는 양상을 보인다. 방사선불투과성 병소는 균일하게 밀도가 높은 과립상 형태를 보이며 굴썩질 모양이라는 단어로 묘사되고 이 경우 병소에 인접한 피질골판의 소실은 드문 편이다.^{3,5} 이보다 더욱 밀도가 높아져 내부의 과립상이 소실되면 간유리 모양이라는 단어로 묘사되는 양상을 보일 수 있다.

1963년 Worth는 방사선투과성과 방사선불투과성이 혼합된 형태가 악골의 다골성 섬유성 이형성증의 가장 일반적인 방사선학적소견이라고 발표했다.¹ 이 형태는 전반적인 방사선투과성 부위 내부에 밀도가 높은 방사선불투과성부위가 혼재되어 나타난다. 병소는 치아의 변위를 야기하며 몇몇 경우에서 치조백선의 소실을 보이기도 한다.¹ 본 증례에서도 병소에 의해 치아의 변위 및 심한 안모팽윤을 보였으며 특히하게 하악 우측 후방부위로부터 좌측 하악체까지 순차적으로 나타나는 낭성의 병소, 투과성 병소내부에 불투과성이 혼재된 양상, 그리고 간유리모양의 양상이 하악골에 동시에 분포하는 형태를 나타냈다.

두개골의 병소는 안면골이나 두개저 부위보다 좀 더 용해성의 양태를 보인다. 두개관에서는 주로 방사선투과성과 방사선불투과성이 혼합된 형태가 주로 나타나며 악골에서 보이는 과립상은 드물다. 반면 두개저에서는 과골성의 변화가 관찰될 수 있고 드물지만 과립상의 변화가 관찰될 수 있다. 상악동과 안와벽으로 병소가 성장하면 골의 팽윤에 의해 "leontiasis ossea"라는 특징적인 안모 형태를 나타낸다.^{4,7} 전신 골격을 통해서도 방사선사진상의 병소 관찰이 가능한데 특히 대퇴골이 잘 이환되며 골의 연화 및 변형을 많이 나타낸다. 본 증례에서는 방사선학적 검사시 두개악안면 부위를 제외한 전신소견은 정상으로 판명되어 두개악안면 부위에 주로 국한되어 나타난 섬유성 골이형성증으로 사료되었다.

조직학적 검사에서 다골성 섬유성 이형성증은 소용돌이처럼 배열된 섬유성 결합조직 내부에 불규칙한 모양의 미성숙 교직골의 골소주가 배열된 양상을 보인다.^{20,21,23} 이러한 곡선 형태의 골소주 배열은 중국문자형태라고 묘사되기도 한다.³ 병소는 경계 부위에서 주변골로 용화되어 명확한 경계나 피막화는 보기 어렵다.

다골성 섬유성 이형성증은 근치적 치료보다 보존적인 치료가 권장된다. 즉, 치료의 목적은 큰 병소에 대해서는 심미적, 기능적 장애를 수정해 주는 것이다. 병소에 의한 심미적, 기능적 장애가 적은 경우 외과치료는 필요하지 않을 수도 있다. 병소와 정상골의 경계가 불명확한 경우가 많으므로 외과치료의 수행시 골병소에 대한 en bloc resection같은 처치는 심한 안모변형을 남기게 되므로 보통 적절한 외형으로 만들어주는 축소술을 시행해 준다. 많은 경우에 있어서 골의 성장을 마치면 병소의 성장이 느려지거나 안정화되는 경향을 보이므로 치료를 사춘기 이후로 연기시키는 것을 권장하고 있다. 다골성 섬유성 이형성증의 방사선 치료는 악성전환, 특히 골육종으로 많이 전환되므로 금기시 되고 있다.

본 증례는 하악골에 다양한 형태의 방사선학적 소견을 보이는 다골성 섬유성 이형성증으로 진단하였으며 우측하악체에 발생된 중앙성 증식체만을 제거하는 보존적 술식을 행하였고 주기적인 검사가 이루어져야 하겠다.

참 고 문 헌

1. Langlais RP, Langland OE, Nortjé CJ. Diagnostic imaging of the jaws. Malvern: Williams and Wilkins; 1995. p. 578-88.
2. Thawley SE, Panje WR, Batsakis JG, Lindberg RD. Comprehensive management of head and neck tumor. 2nd ed. Philadelphia: W. B. Saunders Co; 1999. p. 1638-40, 1679, 1876-7.
3. Stanton RP, Montgomery BE. Fibrous dysplasia. Orthopedics 1996; 19: 679-85.
4. Wilson JD, Braunwald E, Isselbacher KJ, et al. Principles of internal medicine. 12th ed. New York: McGraw-Hill Inc; 1991. p. 1945-7.
5. Eposito SJ, Gabriel L, Smith JD, Zins JE. Fibrous dysplasia. Com-

- pend Contin Educ Dent 1995 ; 16 : 652-9.
6. Lello GE, Sparrow OC. Craniofacial polyostotic fibrous dysplasia. *J Maxillofac Surg* 1985 ; 13 : 267-72.
 7. Daly BD, Chow CC, Cockram CS. Unusual manifestation of craniofacial fibrous dysplasia: clinical, endocrinological and computed tomographic features. *Postgrad Med J* 1994 ; 70 : 10-6.
 8. Yüceer N, Kutluhan A, Bekerecio lu M, Arslan H, Akman E. Polyostotic fibrous dysplasia with craniofacial localization presenting with frontal lobe compression in a 14-year-old girl. *Acta Neurochir* 1999 ; 141 : 203-7.
 9. Szwajkun P, Chen YR, Yeow VK, Breidahl AF. The "Taiwanese giant": hormonal and genetic influences in fibrous dysplasia. *Ann Plast Surg* 1998 ; 41 : 75-80.
 10. Yap WL, McDonald F. An unusual presentation of polyostotic fibrous dysplasia. *J Craniomandib Disorder* 1989 ; 3 : 237-40.
 11. Powell DG. Polyostotic fibrous dysplasia with acromegaly (Albright's syndrome). A case report. *South Afr Med J* 1976 ; 50 : 182-3.
 12. Sener RN. An extensive type of polyostotic fibrous dysplasia. *Pediatr Radiol* 1997 ; 27 : 339-41.
 13. Rappaport ZH. Aneurysmal bone cyst associated with fibrous dysplasia of the skull. *Neurochirurgia* 1989 ; 32 : 192-4.
 14. Jones SH, Kingston H, Mitra D, MacLeod TI, Bhalla AK. Coexisting polyostotic fibrous dysplasia and Paget's disease. *Clin Exp Rheumatol* 1996 ; 14 : 187-90.
 15. Zanini SA, Psillakis JM, Migowski W Jr, Tershakowec M. Craniofacial fibrous dysplasia. *Ann Plast Surg* 1985 ; 14 : 378-82.
 16. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. *Pathologic basis of disease*. 5th ed. Philadelphia: W. B. Saunders Company ; 1994. p. 242-3.
 17. Rieth KG, Comite F, Shawker TH, Cutler GB Jr. Pituitary and ovarian abnormalities demonstrated by CT and ultrasound in children with features of the McCune-Albright syndrome. *Radiology* 1984 ; 153 : 389-93.
 18. Wood RE, Nortjé CJ, Padayachee A. Empty sella syndrome occurring with polyostotic fibrous of the midface: report of a case. *Dentomaxillofac Radiol* 1987 ; 16 : 105-8.
 19. Duong H, Azouz EM. Residents' corner. Answer to case of the month #12. McCune-Albright syndrome (polyostotic fibrous dysplasia). *Can Assoc Radiol J* 1992 ; 43 : 149-51.
 20. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Oral and maxillofacial pathology*. Philadelphia: W. B. Saunders company ; 1995. p. 161-4.
 21. Riminucci M, Fisher LW, Shenker A, Spigel AM, Bianco P, Gehron RP. Fibrous dysplasia of bone in the McCune-Albright syndrome: abnormalities in bone formation. *Am J Pathol* 1997 ; 151 : 1587-600.
 22. Misaki M, Shima T, Ikoma J, Morioka K, Suzuki S. Acromegaly and hyperthyroidism associated with McCune-Albright syndrome. *Horm Res* 1988 ; 30 : 26-7.
 23. Sposto MR, Navarro CM, Oliveira MR, Gabrielli MF, Ferreira BA. Albright's syndrome: review of the literature and case report. *J. Nihon Univ Sch Dent* 1994 ; 36 : 283-7.

Explanation of Figures

Fig. 1. A. Extraoral photo shows swelling of right mandibular angle and body area. **B.** Intraoral photo shows the mass which has smooth surface, hard swelling in right mandibular alveolus of patient. Also, teeth adjacent to the mass shows deviation.

Fig. 2. A. Panoramic radiograph shows location and margin of the lesion which has internal contents of radiopaque material. **B.** Periapical radiograph shows teeth deviation because of the lesion. **C.** Skull posterior-anterior radiograph shows lesion, teeth deviation, and increased width of right calvarium. **D.** Skull lateral radiograph shows increased radiopacity and width of right skull base. **E.** Axial CT view shows increased thickness of calvarium superior to the right orbit. **F.** Axial CT view shows lesion which has radiopaque internal contents and adjacent teeth deviation in right mandible at occlusal level. **G.** Coronal CT view shows lesion and internal radiopaque foci, teeth deviation of adjacent teeth and maxillary teeth. This view also shows thickened right skull base and vault. **H.** Coronal CT view shows lesion and deviated mandibular third molar at mandibular ascending ramus level. This view also shows thickened right calvarium. **I.** Bone scan shows mildly increased uptake in right skull vault, base and both mandibular area. In whole body image, another uptake sign was not seen.

Fig. 3. A. Microscopic section with H-E stain shows abundant collagenous fibrils and fibrous stroma cell arranged in irregular pattern. Woven bone and lamellated bone also appear ($\times 200$). **B.** Microscopic section with masson trichrome stain shows woven bone and decreased calcified lamellated bone. Collagen fibers are loosely arranged ($\times 100$).



