

하악골에 발생한 근섬유종

윤정훈 · 김수관* · 이상호**

조선대학교 치과대학 구강병리학교실, 구강악안면외과학교실*, 소아치과학교실**

국문초록

근섬유종은 소아에 주로 발생하는 다발성 종양으로 처음에 기술되었지만, 단독으로 발생하는 경우가 더 많고, 어느 연령층에서나 발생한다. 성인과 소아형 모두 비슷한 임상적 특성과 병리조직학적 특징을 갖는다. 이 증례는 9세 남아의 하악에 경계가 명확한 단방성의 방사선 투과성 병소로, 병리조직학적으로 방추형 세포들이 다발을 이루며 증식하며, 일부에는 혈관주피종과 유사한 부위가 관찰되었다. 면역조직화학적으로 종양세포는 vimentin과 smooth muscle actin에 양성, S-100, desmin, cytokeratin AE1/3에 음성이었다. 이 증례에서와 같이 소아에서 단방성 방사선 투과상의 고형성 종괴로 나타나는 경우 근섬유종을 감별진단에 포함시켜야 한다고 생각된다. 환자는 수술 1년이 경과한 현재까지 재발의 소견은 없지만 재발한 경우도 보고되어 있어 철저한 추적 관찰이 필요하며, 현재 #43, 44 치아의 맹출을 유도하는 중에 있다.

주요어 : 근섬유종, 소아, 하악

I. 서 론

근섬유모세포의 증식을 특징으로 하는 종양은 선천성 섬유육종(congenital fibrosarcoma), 선천성 전체성 섬유종증(congenital generalized fibromatosis), 전체성 파오종증(generalized hamartomatosis), 영유아 근섬유종증(infantile myofibromatosis), 성인 근섬유종증(adult myofibromatosis), 미만성 선천성 섬유종증(diffuse congenital fibromatosis), 단독성 근섬유종증(solitary myofibromatosis), 성인 근섬유종(adult myofibroma) 등 명칭에 혼동이 많다¹⁻⁴⁾. 처음에는 영유아나 소아를 침범하는 다발성 또는 다중심성(multicentric) 종양으로 기술되었지만²⁾, 대부분의 증례가 단독성이며 어느 연령층에나 발생한다³⁾. 근섬유종(myofibroma)은 두경부에 흔하지만⁴⁻¹¹⁾ 우리나라에서 악골에 발생한 예는 저자 등의 증례를 제외하고는 보고된 예가 문헌에 없다¹²⁾. 저자들은 하악골에 발생한 근섬유종 1예를 경험하여 이를 보고한다.

II. 증례보고

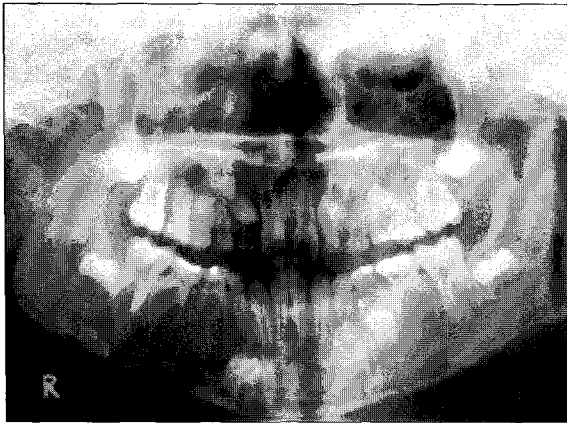
환자는 9세 남아로 우측 볼이 부은 것 같다고 하여 개인 치과 의원을 거쳐 조선대학교 치과대학병원 소아치과에 내원하였다. 구강악안면 검사에서 우측 하악체 부위에 종창이 있었으며, 구강검사서 #81-83부위에 골성 팽대가 관찰되었다. 파노라마 방사선 영상 사진에 #43, 44 치아 치관 주위로 과골성 경계를 가

지는 광범위한 방사선 투과성 병소가 우측 하악체 부위에 관찰되었다 (Fig. 1). #83, 84, 85 치아 치관은 흡수되어 있었고 #35, #45 치아는 결손 되어 있었다. 임상적으로 치성 각화낭으로 생각하여 구강악안면외과에 의뢰하여 전신마취하고 #84 치아 발거와 함께 종괴를 제거하였다. 환아는 수술 6개월이 경과한 현재까지 재발의 소견은 없고 현재 #43, 44치아의 맹출을 유도하고 있다.

조직학적으로 종양은 방추형 세포들이 다발을 이루며 증식하였고, 일부에는 혈관 주위로 증식하여 혈관주피종과 유사한 부위(Fig. 2)와 교원질 침착이 많은 부위도 있었다. 대부분의 종양세포는 짧고 긴 호산성의 세포돌기를 가지는 방추형 세포로, 끝이 길거나 무딘 형태의 핵과 일부 물결모양을 갖기도 하였다. 유사분열을 보이는 세포도 있지만 매우 드물게 관찰되었고 다형성이나 괴사의 소견은 없었다. 면역조직화학적으로 종양세포는 vimentin과 smooth muscle actin에 양성, S-100, desmin, cytokeratin AE1/3에 음성이었다(Fig. 3).

III. 고 찰

근섬유종은 연조직, 골, 내장기관을 침범하는 단독의 결절성 종양으로 모든 연령대에 나타날 수 있다⁴⁾. 1981년 Chung과 Enzinger²⁾가 평활근 세포를 닮았다고 하여 영유아 근섬유종증이라 부르고, 이것을 단독형과 다발형으로 구분하였다가 Smith 등¹³⁾에 의해 단독형 종양일 경우에는 근섬유종으로 명명

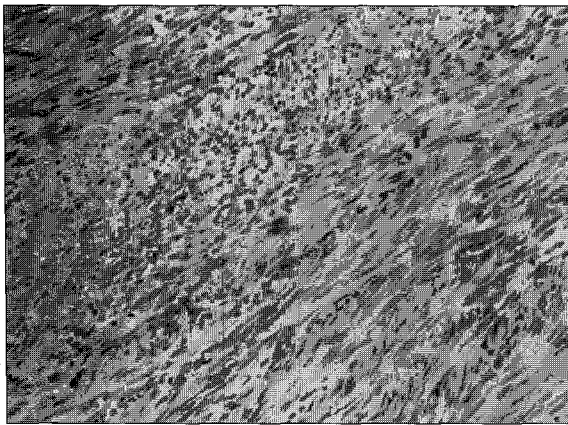


(A)

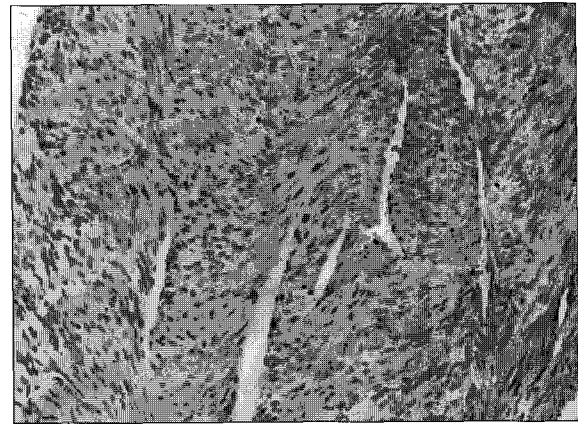


(B)

Fig. 1. (A). Panoramic radiograph showing a well demarcated unilocular radiolucent lesion surrounding the impacted right mandibular canine and first premolar crown. (B). Periapical radiograph showing a root resorption of the right primary second molar and a congenital missing of the right second premolar tooth.

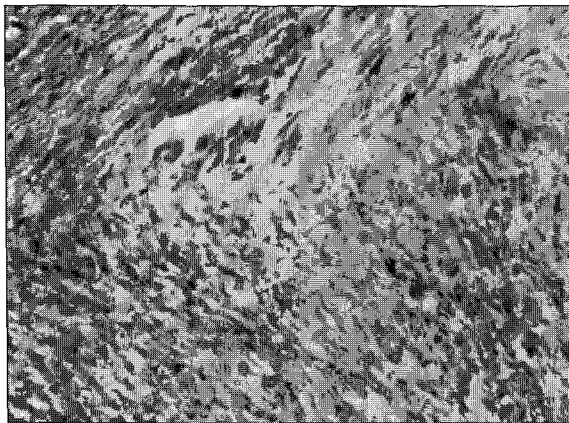


(A)

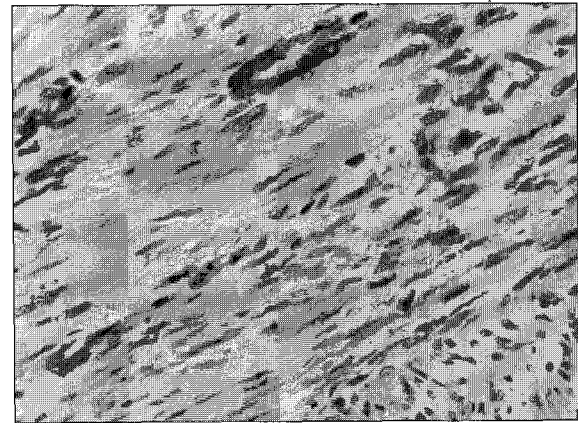


(B)

Fig. 2. Photomicrograph showing the tumor composed of interlacing bundles of spindle cells with tapered or blunt-ended nuclei (A) mixed with a foci of hemangiopericytoma-like appearance (B) (H-E, x200).



(A)



(B)

Fig. 3. Photomicrograph showing positive immunohistochemical reactivity for vimentin (A) and smooth muscle actin (B) in the tumor cells (anti-vimentin, anti-smooth muscle actin, x200).

하게 되었다.

근섬유종은 처음에 소아에 주로 발생하는 다발성 종양으로 기술되었지만⁴⁾, 이 증례에서처럼 단독으로 발생하는 경우가 더 많고, 어느 연령층에서나 발생한다³⁾. 성인과 소아형 모두 비슷한 임상적 특성과 병리조직학적 특징을 갖는다⁴⁻⁷⁾. 따라서 연령에 상관없이 단독성 종양인 경우는 근섬유종으로, 다발성이거나 미만성 성장양식을 보이면 근섬유종증으로 구분할 필요가 있다¹³⁾. 이 종양은 신체 다른 부위에 비해 두경부를 흔히 침범하며, 특히 구강과 주위조직에 흔히 발생한다⁴⁻¹²⁾. 구강악안면부에서 발생한 근섬유종에 대한 Foss와 Ellis⁷⁾의 연구에 의하면 발생연령은 평균 22세로 비교적 젊은 나이에 발생하지만 10대 미만에도 발생하는 경우가 흔하고, 저자 등¹²⁾의 증례를 포함하여 1세 이하에 나타난 경우도 적지 않다. 가장 흔히 침범하는 부위는 하악골이며, 입술, 협점막, 혀, 구개 순이다. 특히 평균연령에 비해 어린나이에 발생하면 이 증례에서처럼 골 침범이 흔하다⁷⁾. 병리학적으로도 처음 진단은 매우 다양한데, 특히 비특이 육종이나 평활근육종, 섬유종증 등 비교적 공격적인 종양으로 오진한 경우가 많아 근섬유종으로 진단하는 데에는 어려움이 많다^{7,14)}.

근섬유종이 악골에 발생하면 방사선 소견이 경계가 좋은 단방성 투과상 또는 다방성 병변으로 나타난다⁵⁻¹²⁾. 이 증례의 방사선 소견은 경계가 좋은 단방성 방사선 투과상으로 미맹출된 #43, 44 치아 치관 주위에 위치하고 있어, 처음 잠정진단은 치성 각화낭이었다. 그러나 치성 각화낭은 협설측 골 증대보다는 수질골로의 침범이 흔해 이 증례의 방사선 소견과는 차이가 있다. 특히 치성 각화낭이란 잠정진단을 했음에도 불구하고 낭과 고형성 종양의 감별을 위해 흡인 검사(aspiration)를 시행하지 못한 점 그리고 전산화 단층 영상 사진을 촬영하지 못한 점 또한 초기 감별진단에 실패한 이유라고 생각된다. 따라서 소아에서 단방성 방사선 투과상의 고형성 종괴로 나타나면 근섬유종을 감별진단에 포함시켜야 한다고 생각할 수 있다.

근섬유종의 병리조직학적 특징은 성숙한 방추형의 세포들이 다발을 이루며 증식하고 일부에서 미성숙한 세포들이 혈관주위로 증식하여 혈관주피종(hemangiopericytoma)과 유사한 양상을 보이며, 이들 세포가 근섬유모세포로의 분화를 보인다^{2,7)}. 이 증례도 Chung과 Enzinger²⁾가 기술한 조직소견에 잘 부합되며, 종양세포가 smooth muscle actin에 양성반응을 보여 근섬유모세포 기원임을 확인할 수 있었다. 특히, 이 증례는 조직학적으로 평활근종, 섬유종증, 신경섬유종, 혈관주피종, 저급 근섬유모세포 육종 및 섬유육종과의 감별이 필요하다^{3,7,14)}. Vimentin smooth muscle actin에 양성, S-100에 음성인 점으로 섬유종증, 신경섬유종, 혈관주피종 및 섬유육종의 감별이 가능하였다. 평활근종과 저급 근섬유모세포 육종은 desmin 발현이 음성이어 감별할 수 있었다⁷⁾. 이 종양에서 smooth muscle actin에 양성반응을 보이면서 desmin에 음성인 소견은 이 종양이 근섬유모세포나 활성화된 섬유모세포로 구성된 종양임을 시사한다. 따라서 면밀한 조직학적 검토와 더불어 면역조직

화학 염색을 시행하면 이 종양과 유사한 조직학적 소견을 보이는 파괴적이고 공격적인 종양과 구분할 수 있고, 광범위하고도 불필요한 비가역적인 치료를 방지할 수 있다고 생각한다.

이 증례는 가족력은 없었지만 Foss와 Ellis⁷⁾에 의하면 드물게 가족력을 가진 경우도 있고 또 빈도는 낮지만 상염색체 우성이나 열성으로 유전하는 종양도 있어 이를 확인해 볼 필요가 있다^{15,16)}. 더욱이 이 증례는 단독성 종양이었지만 근섬유종이 처음 기술된 것이 다발성 종양이므로 악골에 근섬유종으로 진단되면 신체 다른 부위에 이와 비슷한 종양이 발생할 수 있으므로 이에 대한 검사도 필요하다고 생각한다. 근섬유종은 보존적인 외과적 절제로 치료하며 재발율은 매우 낮다^{4,7)}. 이 증례는 종괴를 제거한지 6개월로 현재까지 재발의 소견은 없지만 재발한 경우도 보고되어 있어 철저한 추적 관찰이 필요하며, 현재 #43, 44 치아의 맹출을 유도하는 중에 있다.

IV. 요약

이 증례는 9세 남아의 하악에 경계가 명확한 단방성의 방사선 투과성 병소로, 병리조직학적으로 방추형 세포들이 다발을 이루며 증식하며, 일부에는 혈관주피종과 유사한 부위가 관찰되었다. 면역조직화학적으로 smooth muscle actin에 양성반응을 보여 근섬유모세포 기원임을 확인할 수 있었고, desmin 발현 분석이 이와 유사하게 보이는 종양의 감별에 도움이 되었다. 이 증례에서와 같이 소아에서 단방성 방사선 투과상의 고형성 종괴로 나타나는 경우 근섬유종을 감별진단에 포함시켜야 한다고 생각하였다. 환자는 수술 6개월이 경과한 현재까지 재발의 소견은 없지만 재발한 경우도 보고되어 있어 철저한 추적 관찰이 필요하며, 현재 #43, 44 치아의 맹출을 유도하는 중에 있다.

참고문헌

1. Stout AP : Juvenile fibromatosis. *Cancer*, 7: 953-978, 1954.
2. Chung EB, Enzinger FM : Infantile myofibromatosis. *Cancer*, 48: 1807-1818, 1981.
3. Daimaru Y, Hashimoto H, Enjoji M : Myofibromatosis in adults (adult counterpart of infantile myofibromatosis). *Am J Surg Pathol*, 13: 859-865, 1989.
4. Salgado de Souza R, Domingues MG, Jaeger RG, et al. : Myofibroma of gingiva: report of a case with immunohistochemical and ultrastructural study. *J Clin Pediatr Dent*, 24: 75-78, 1999.
5. Jones AC, Freedman PD, Kerpel SM : Oral myofibromas: a report of 13 cases and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg*, 52: 870-875, 1994.
6. Lingen MW, Mostofi RS, Solt DB : Myofibromas of

- the oral cavity. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 80: 297-302, 1995.
7. Foss RD, Ellis GL : Myofibromas and myofibromatosis of the oral region: A clinicopathologic analysis of 79 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 89:57-65, 2000.
 8. Speight PM, Dayan D, Fletcher CD : Adult and infantile myofibromatosis: a report of three cases affecting the oral cavity. *J Oral Pathol Med*, 20: 380-384, 1991.
 9. Vigneswaran N, Boyd DL, Waldron CA : Solitary infantile myofibromatosis of the mandible. Report of three cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 73: 84-88, 1992.
 10. Sugatani T, Inui M, Tagawa T, et al. : Myofibroma of the mandible. Clinicopathologic study and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 80: 303-309, 1995.
 11. Slootweg PJ, Muller H : Localized infantile myofibromatosis. Report of a case originating in the mandible. *J Maxillofac Surg*, 12: 86-89, 1984.
 12. 윤정훈, 육종인, 차인호, 등. : 10개월 된 소아에서 발생한 근섬유종 1예. *대한구강악안면병리학회지*, 24: 95-98, 2000.
 13. Smith KJ, Skelton HG, Barrett TL, et al : Cutaneous myofibroma. *Mod Pathol*, 2: 603-609, 1989.
 14. Hartig G, Koopmann C Jr, Esclamado R : Infantile myofibromatosis: a commonly misdiagnosed entity. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 109: 753-757, 1993.
 15. Jennings TA, Duray PH, Collins FS, et al : Infantile myofibromatosis. Evidence for an autosomal-dominant disorder. *Am J Surg Pathol*, 8: 529-538, 1984.
 16. Bracko M, Cindro L, Golouh R : Familial occurrence of infantile myofibromatosis. *Cancer*, 69: 1294-1299, 1992.

Reprint request to:

Sang-Ho Lee, D.D.S., M.S.D., Ph.D.

Department of Pediatric Dentistry, College of Dentistry, Chosun University

375, Seosuk-Dong, Dong-Gu, Gwangju, 501-759, Korea

E-mail : shclee@chosun.ac.kr

Abstract

MYOFIBROMA OF THE MANDIBLE

Jung-Hoon Yoon, D.D.S., Ph.D., Su-Gwan Kim, D.D.S., Ph.D.*,
Sang-Ho Lee, D.D.S., Ph.D.**

Departments of Oral Pathology, Oral & Maxillofacial Surgery, Pediatric Dentistry**,
School of Dentistry, Chosun University*

Myofibroma is a rare spindle cell neoplasm that consists of myofibroblasts. Although it was originally described as a multicentric tumor process affecting infants and young children, it is now recognized that most cases of the tumor are solitary and that it can occur at any age.

This case is a myofibroma involving the right mandibular body in a 9-year-old boy. Radiographic examination revealed a relatively well-demarcated radiolucent lesion surrounding the impacted right mandibular canine and first premolar crown. The histologic sections composed of interlacing bundles of spindle cells with tapered or blunt-ended nuclei admixed with a foci of hemangiopericytoma-like appearance. Immunohistochemical staining demonstrated a positive reaction to vimentin and smooth muscle actin, but they are negative for desmin and S-100.

The presence of well circumscribed radiolucent solid lesion in children as observed in this case, differential diagnosis of myofibroma must be included. In this case, there was no recurrence 6 months after enucleation and eruption guide of the impacted tooth is ongoing now.

Key words : Myofibroma, Child, Mandible