

치성낭종에서 발생한 법랑아세포종 5예에 대한 병리조직학적 검색

연세대학교 치과대학 구강병리과 및 의과대학 병리학교실*

김진·최인준*

서론

법랑아세포종은 구강내 가장 흔한 치성종양으로서 치계(dental lamina), Malassez 상피잔사, Hertwig's 상피초 등 악플내 남아있던 치성상피와 발생과정 중 장애를 일으킨 법랑기(enamel organ) 및 치성낭종을 구성하는 상피와 구강점막의 기저세포층 등에서 발생된다¹⁾.

이 중 치성낭종에서 법랑아세포종으로 이행되는 경우는 다낭성의 충실성 법랑아세포종에 비하여 재발율이 낮으며²⁻⁵⁾ 예후가 양호하여 임상적으로 중시되나 임상적 증상이나 방사선적 소견만으로는 낭종과의 구별이 불가능하며 조직학적 소견에 의해서만 진단할 수 있다. 그러나 조직학적 소견으로도 두 병변의 구분이 애매할 경우가 많아 뚜렷한 기준이 없이 때로는 상피세포의 증식을 동반한 낭종으로 진단되며⁶⁻⁸⁾ 때로는 낭종에서 발생한 법랑아세포종으로 보고되어 왔다⁹⁻¹³⁾.

이에 1970년 Vickers 및 Gorlin¹⁴⁾은 낭종에서 법랑아세포종으로 이행될 때의 현미경적 특징으로서 낭종을 둘러싸는 상피세포가 발생과정중의 법랑기에서 관찰되는 법랑아세포로 변화되는 것과 이러한 세포들의 증식을 중요시하였으며 이후 여러 학자들이^{3,4,15)} 여기에 준하여 낭종성 법랑아세포종을 정의하였다. 그러나 1981년 Gardner¹⁶⁾는 낭종상피에서 법랑아세포로의 변화없이도 낭종강내로 망상(plexiform)의 상피증식만을 보이는 경우도 망상단방성 법랑아세포종(plexiform unicystic ameloblastoma)이라고 명명하여 법랑아세포종의 범주에 포함시켰다.

이와같이 병리조직학적 기준이 학자에 따라 의견을 달

리함으로 진단에 어려움이 있는고로 저자는 낭종에서 기원하여 법랑아세포종으로 이행되었다고 생각되는 5예에 대하여 임상적 및 방사선적 소견을 종합하고 조직학적 소견들을 관찰 검토함으로써 낭종으로부터 법랑아세포종으로 이행될 때의 분명한 조직학적 기준을 정함으로써 그 발생과정을 이해하고 앞으로의 진단의 지침이 될 수 있는 소견을 찾고자 하였다.

연구재료 및 방법

연구재료는 1980년 1월부터 1984년 12월까지 만 5년간 연세의료원 병리학교실에 의뢰된 조직중 법랑아세포종 13예, 치성낭종에서 발생한 법랑아세포종 3예, 염증성 치근단 낭종 89예, 합치성 낭종 31예 및 치성 각화성 낭종 7예 등 총 143예를 대상으로 임상적, 방사선학적 및 병리조직학적 소견을 검토하여 치성낭종에서 발생한 법랑아세포종으로 진단된 3예와 합치성낭종으로 진단된 예들 중 병리조직학적으로 법랑아세포종으로 이행된 것으로 생각되는 2예를 포함하여 모두 5예에 대한 임상적 및 방사선학적 소견을 종합하였고 병리조직학적 소견을 관찰 검토하였다.

또한 치성낭종에 대한 현미경적 관찰을 병행하여 단순한 치성낭종과 법랑아세포종으로 이행되는 낭종과의 병리조직학적 차이점을 비교 관찰하였다.

연구결과

연세의료원에서 1980년부터 1984년까지 만 5년간 법랑아세포종과 치성낭종으로 진단된 예들을 검토한 결과 낭종에서 발생한 법랑아세포종으로 진단된 3예와 합치성 낭종에서 상피세포의 증식이 동반된 예들 중에서

*본 논문의 요지는 1985년 10월 제37차 대한병리학회 추계 학술대회 석상에서 발표하였음.

Table 1. Clinical & radiological features of ameloblastoma arising in odontogenic cysts

Case	Age	Sex	C.C.	Duration	Location	Radiologic Features	Pathologic Diagnosis
Case 1	12	M	Swelling	8 months	Mn. angle & ramus	Well define Unilocule	Dentigerous cyst & amelo. prol.
Case 2	15	F	Swelling	6 months	Mn. body & ramus	Well define Multilocule	Dentigerous cyst & amelo. prol.
Case 3	18	M	Painful swelling	6 months	Mn. body	Well define Multilocule	Odon. keratocyst & amelo. prol.
			Recur	9 months later	Mn. molar	Well define Multilocule	Ameloblastoma arising in odon. keratocyst
Case 4	47	M	Swelling & pain	15 days	Mn. molar	Ill deifne Unilocule	Ameloblastoma arising in odon. cyst
Case 5	9	M	Swelling	20 days	Mn. angle & ramus	Well define Unilocule	Ameloblastoma arising in denti-gerous cyst

C.C. : Chief Complaint. odon. : odontogenic
amelo. prol. : ameloblastic proliferation. Mn : Mandibular

Table 2. Histologic characteristics of ameloblastoma arising in odontogenic cysts

Finding	Ameloblastic Changes of Epithelium					Proliferative Pattern		
	Hyper-chromatic nuclei	Columnar basal cells	Palisading	Vacuolization	Stellate reticulum	Plexi. mural growth	Down growth	Ameloblastic cells islands
Case 1	-	+	+	+	+	+	+	+
Case 2	+	+	+	+	+	-	+	+
Case 3	-	-	-	-	+	+	-	-
Recur	-	+	+	-	+	-	-	+
Case 4	+	+	+	+	+	-	+	+
Case 5	-	-	-	-	+	+	+	-

Plexi. : Plexiform

Vickers와 Gorlin¹⁴⁾이 언급한 기준에 맞는 2예를 포함하여 모두 5예에 대한 임상적 및 방사선적 소견을 종합하였고(Table 1) 각 증례에 대한 조직학적 소견을 관찰하였다(Table 2).

증례 1, 2, 4는 낭종을 둘러싸는 상피세포가 중층편평상피 또는 단층입방상피로부터 원주상피로 변화되면서 책상배열(palisading)을 보이며 핵의 극성배열(polarization), 세포질의 공포변성과 성상망상질(stellate reticulum)이 관찰되어 치아발생과정 중의 법랑기와 유사한 형태를 취하였고 이러한 세포들이 결체조직내로 증식하면서 세포군을 이루고 있었다(Fig. 1, 2, 3, 4, 7). 이에 비하여 증례 3의 재발전 병변에서는 낭종을 구성하는

상피에서 핵의 극성화 및 원주상피의 책상배열 공포형성 등과 같은 법랑아세포로의 변화는 볼 수 없이 성상망상질(법랑수, stellate reticulum)양 구조만이 관찰되었고 낭종강내로 망상(plexiform)의 상피증식이 특징적이였다(Fig. 5). 9개월뒤 재발되었을 때에는 전형적인 법랑아세포종의 소견과 함께 국소적으로 낭종상피가 법랑아세포로 변화된 부위가 관찰되었다(Fig. 6). 증례 5의 경우는 증례 3의 첫번째 병변과 동일한 소견으로 상피세포가 법랑아세포로 이행된 소견은 볼 수 없었으며 낭종강내로 상피가 망상의 심한 증식을 하고 있었다(Fig. 8,9).

법랑아세포종으로 이행되지 않았던 나머지 125예의 치성낭종에 대하여 병리조직학적 소견을 검토한 결과

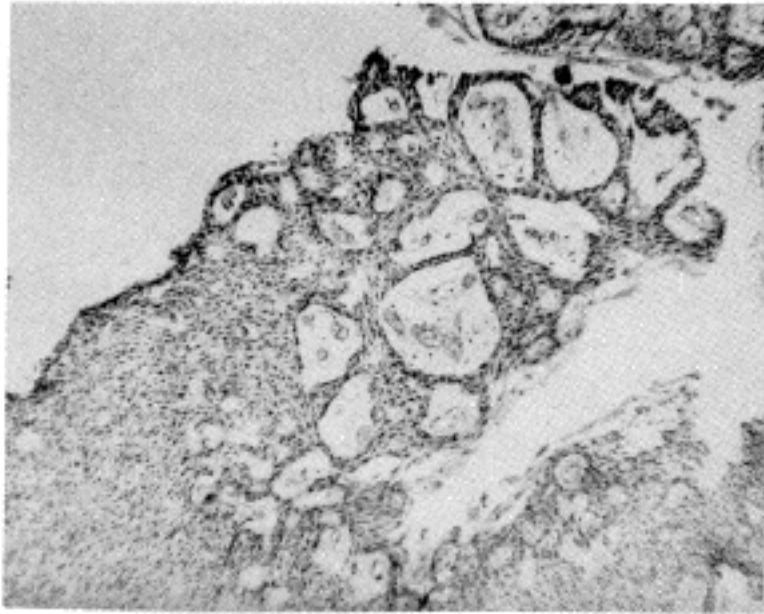


Fig. 1. Case 1; Intraluminal proliferation of epithelial cells showing plexiform pattern. (H-E, $\times 33$)

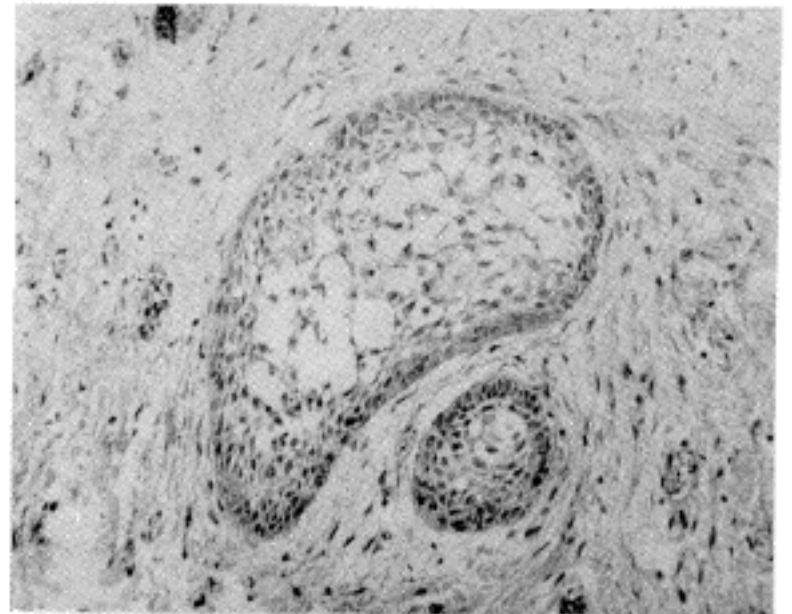


Fig. 2. Case 1; Epithelial islands simulating enamel organs in the connective tissue wall. (H-E, $\times 66$)

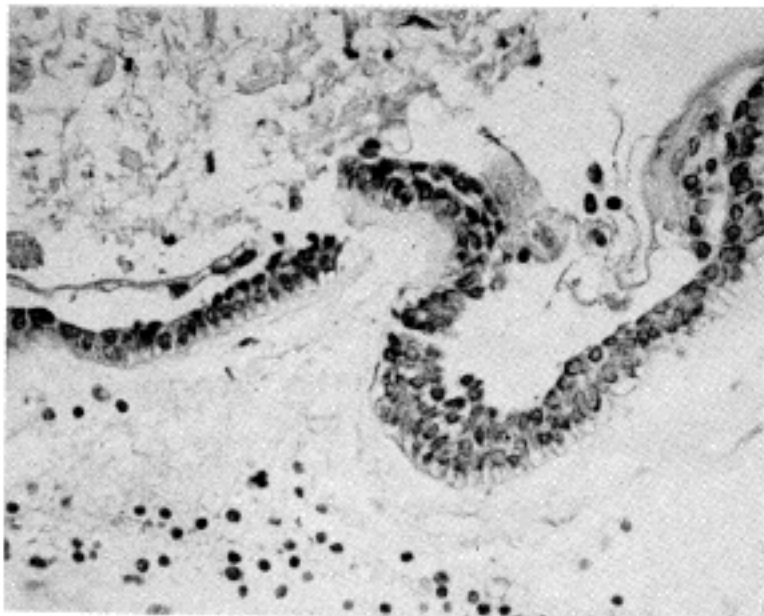


Fig. 3. Case 2; Ameloblastic change of epithelial cells lining the cyst is shown. (H-E, $\times 130$)

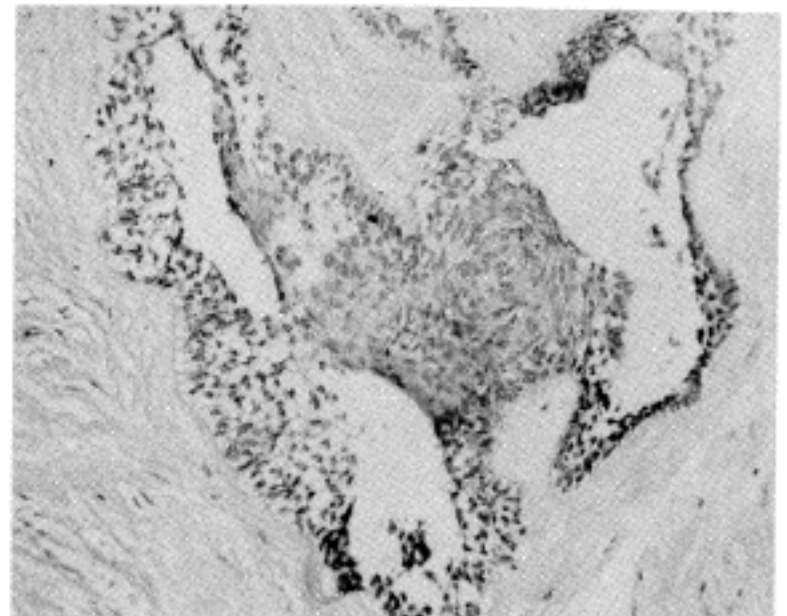


Fig. 4. Case 2; A follicle composed of ameloblastic cells with squamous metaplasia. (H-E, $\times 66$)

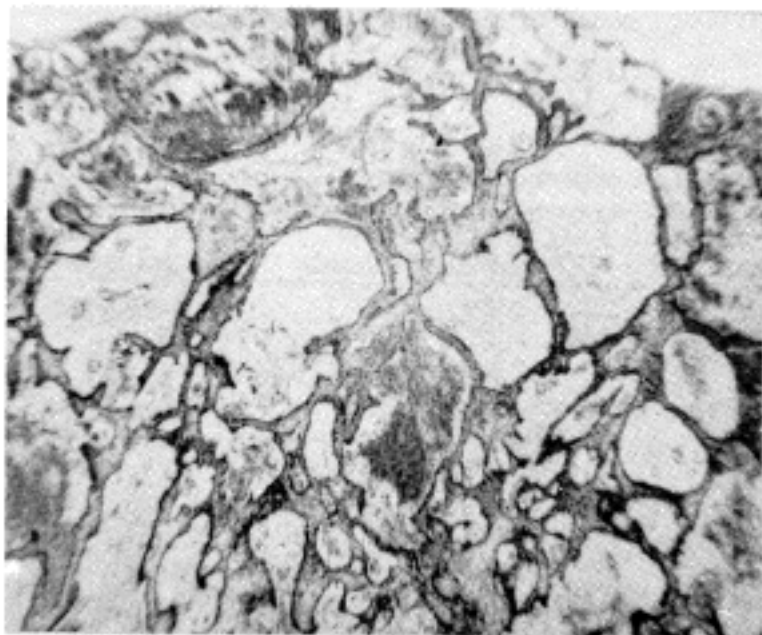


Fig. 5. Case 3; Intraluminal plexiform proliferation of epithelial cells. (H-E, $\times 13$)

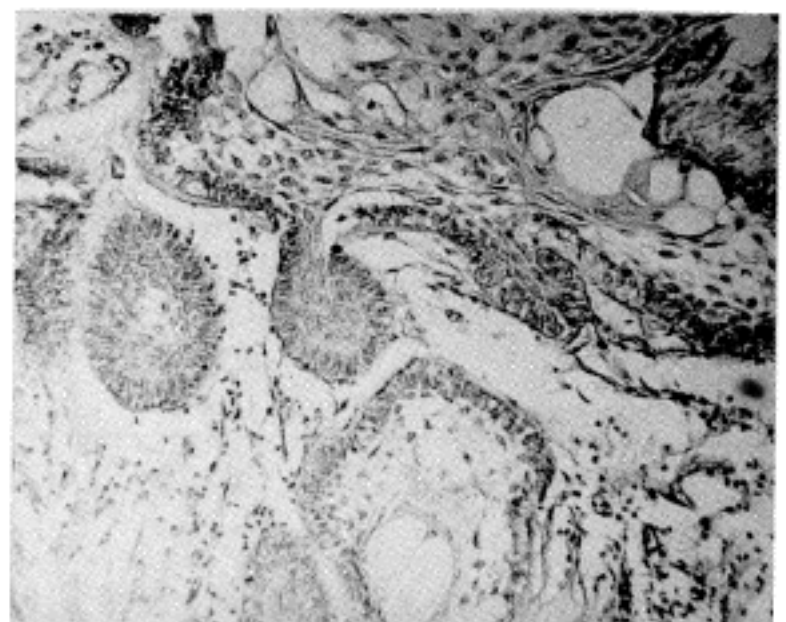


Fig. 6. Case 3; The recurred lesion showing follicular ameloblastoma. (H-E, $\times 66$)

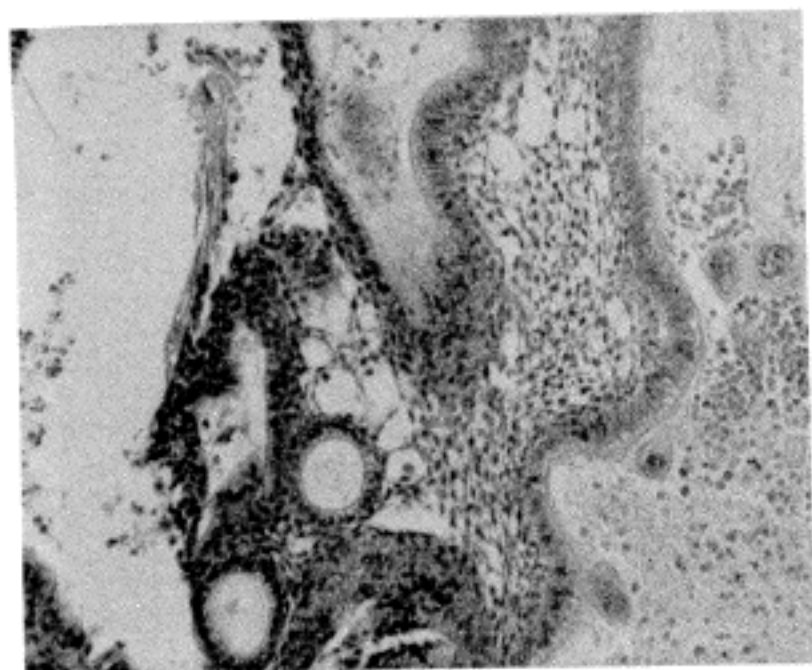


Fig. 7. Case 4; Ameloblastic change is shown in the lining epithelium of the cyst. (H-E, $\times 66$)

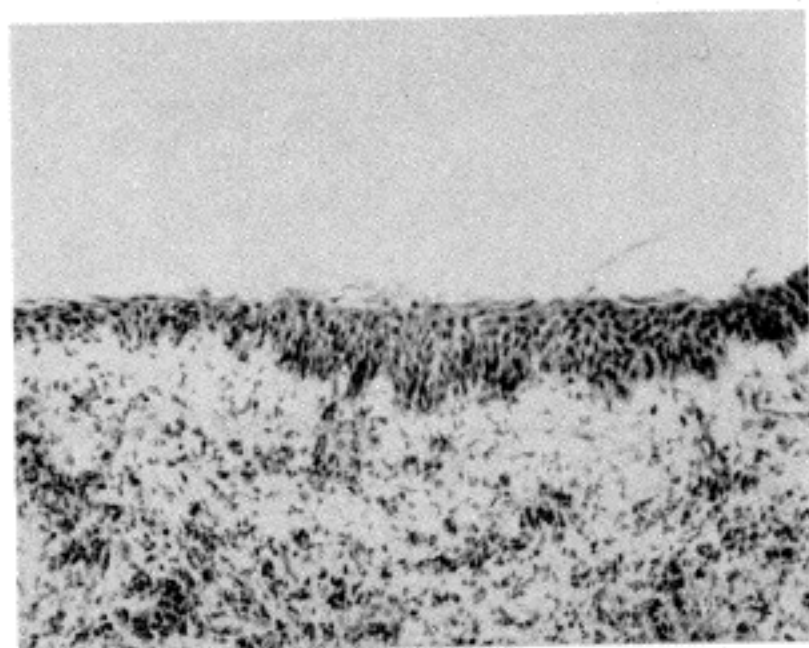


Fig. 8. Case 5; Nonneoplastic stratified squamous epithelial cells lining the cyst. (H-E, $\times 66$)

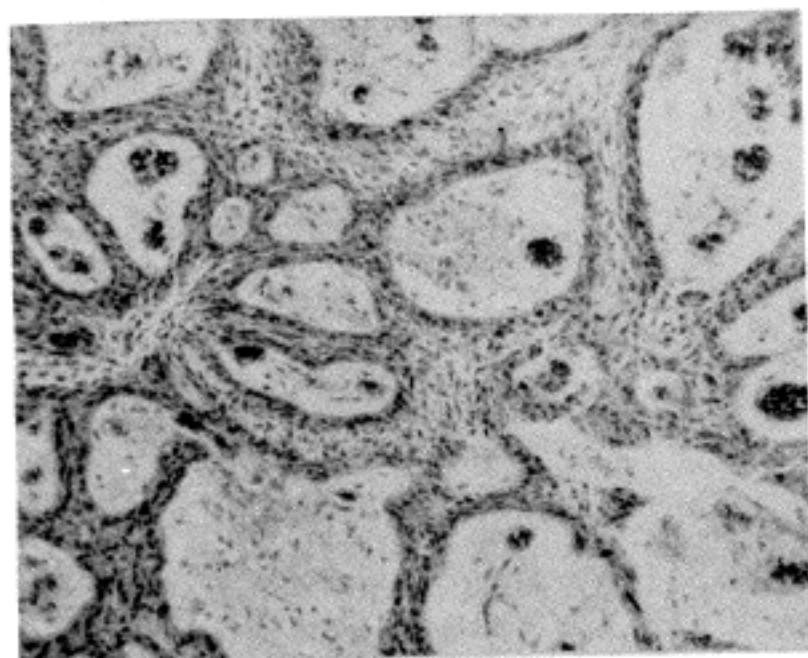


Fig. 9. Case 5; Intraluminal plexiform proliferation of epithelial cells. (H-E, $\times 66$)

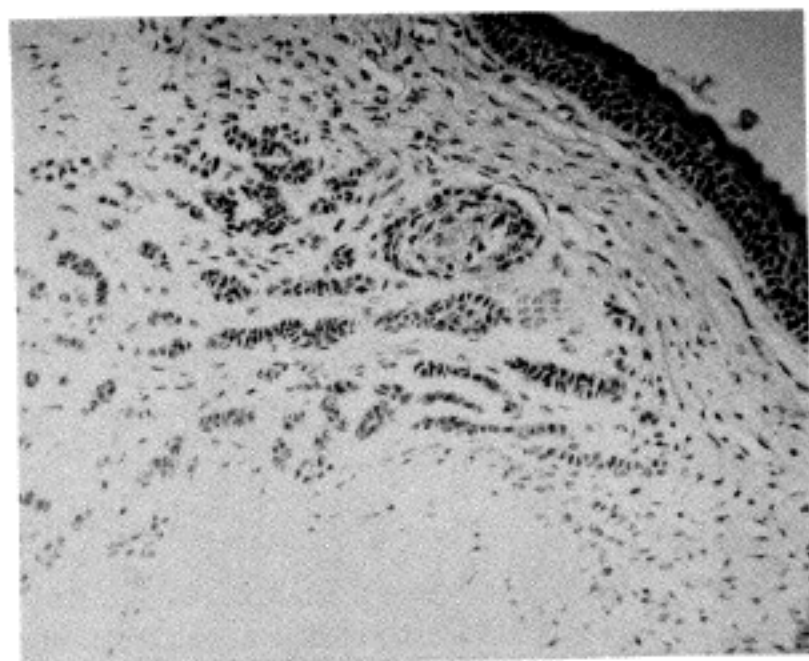


Fig. 10. Odontogenic keratocyst; Epithelial islands composed of cuboidal or squamous cells. (H-E, $\times 66$)

Table 3. Histologic features exhibited in odontogenic cysts

Cyst	Findings	Stellate reticulum like structure	Palisading of basal cells	Inactive odon. epithelial islands	Total no. of cases
Inflammatory perio. cyst		37 (41.6)	0	5 (5.6)	89
Dentigerous cyst		9 (31.0)	0	1 (3.4)	29
Odontogenic keratocyst		1 (14.3)	7 (100.0)	1 (14.3)	7

Perio. : Periodontal

() : %

(Table 3) 범랑아세포종으로 이행되는 예들(증례 1, 2, 4)의 특징적인 소견인 원주상피, 핵의 극성배열 및 공포 변성 등은 예에서도 볼 수 없었으며 단지 성장망상질양

구조만이 염증성 치근낭종 37예, 합치성낭종 9예, 각화성 낭종 1예에서 관찰되었다. 책상배열은 각화성 낭종의 특징적소견으로 7예 모두에서 관찰되었으나 범랑아세포

로의 변화는 동반되지 않았다. 법랑아세포종으로 이행되는 예들(증례 3, 5)에서 관찰되었던 망상모양의 상피증식은 치성낭종으로 진단된 1예에서는 볼 수 없었으며 결체조직내로의 상피군 증식은 낮은 빈도로 관찰되었으나 법랑아세포군 즉 원주상피와 성상망상질로 구성되어 있던 앞의 증례들(증례 1, 2, 4)과는 달리 입방상피로 이루어져 있었다(Fig. 10).

총괄 및 고찰

치성낭종과 법랑아세포종과의 관련성에 대하여는 오래 전부터 논의되어 왔으며 치성낭종의 약 3~6%^{5,17,18)}에서 법랑아세포종으로 이행되는 것으로 보고되어 있다.

낭종에서 발생하는 법랑아세포종은 다낭성 혹은 충실성 법랑아세포종에 비하여 예후가 양호하여 소파술만으로 치료할 경우 충실성 법랑아세포종의 재발율은 55~90%^{5,19,20)}인데 비하여 낭종에서 발생하는 경우는 재발율이 25~10%^{3,5)}미만으로 보고되어 있으며 특히 낭종의 결체조직내로의 증식없이 낭종강내로만 증식되는 경우 재발은 드문 것으로 되어 있다²⁾.

치성낭종에서 발생하는 법랑아세포종을 일반적으로 벽재성 법랑아세포종(mural ameloblastoma)³⁾으로 불리워 왔으나 1977년 Robinson 및 Mortinez⁴⁾는 이를 unicystic ameloblastoma로 명명하였고 그 조직학적 기준으로 첫째, 낭종상피의 원주상 기저세포, 과색소증, 성상망상질 등의 변화 둘째, 법랑아세포의 결체조직내로의 증식 셋째, 법랑아세포로 구성된 세포군 넷째, 낭종강내로의 벽재성 증식 등을 언급하였다. 그 후 1985년 Leider 등³⁾은 낭종에서 발생한 법랑아세포종에는 다낭성도 포함된다하여 cystic ameloblastoma로 보고하였으나 이는 충실성 법랑아세포종에 낭성 변성을 일으킨 경우와 혼동을 초래할 우려가 있는 것으로 생각된다.

법랑아세포종이 낭종에서 기원할 경우 평균연령이 21세^{5,21)}로 다낭성 혹은 충실성 법랑아세포종에 비하여 젊은 연령층에 생기며 특히 합치성낭종이 잘 발생하는 연령인 6~16세^{5,7,11,13,22)}에 주로 발생하는 점으로 보아 합치성낭종에서 기원하는 것을 뒷바침해준다 하겠다²³⁾.

낭종에서 기원한 법랑아세포종의 진단에 중요한 조직학적 소견으로 Vickers와 Gorlin¹⁴⁾은 원주상기저세포의 책상배열(palisading), 핵의 과색소증 및 극성배열(polarization), 세포질의 공포변성과 성상망상질 변화

등을 보고하여 낭종상피가 법랑아세포로 변화하는 것을 특징적인 소견으로 설명하였다. Wilson 및 Roche⁶⁾, Cahn²⁴⁾, Getter²⁵⁾ 등도 합치성낭종을 구성하는 상피세포의 법랑아세포로의 이행가능성과 종양으로의 진행을 강조한 바 있으며 Stanley^{21,26)} 등도 치아 형성시기가 지나면 낭종상피는 이미 중층편평상피로 분화되기 때문에 낭종에서 법랑아세포종으로 진행될 경우, 치아 형성시기 중인 연령층에만 발생됨을 강조하였다.

발생학적으로^{27,28)} 구강상피에서 태생기 6주에 치제가 형성되며 점차 증식하여 법랑기가 형성되고 법랑기의 내측법랑상피(inner enamel epithelium)는 morphogenic stage에는 입방상피이지만 분화되는 단계(differentiation stage)에서는 원주상피로 변화하며 기저막에서 핵이 멀어지는 극성배열을 하며 세포질내 소포체와 Golgi body가 풍부해진다. 그 후 법랑질 기질을 형성하는 단계(secretory stage)로 성숙되면 핵의 극성배열, 세포질내 소포체, Golgi body외에 분비과립을 함유하게 되고 성숙된 분비성 법랑아세포(secretory ameloblast)는 법랑질을 형성하게 된다.

법랑아세포종은 종양세포군이 법랑기와 유사한 형태를 특징으로 하며 이를 구성하는 원주세포는 핵의 극성배열을 보이며 preameloblast(전법랑아세포)와 초기단계의 분비성 법랑아세포로 구성되어 있으나 법랑질을 형성하는 기능은 갖지 못한 미성숙 법랑아세포인 것으로 밝혀져 있다²⁹⁾.

이러한 발생학적 측면은 고려해 볼때 Vickers와 Gorlin¹⁴⁾이 주장하였던 낭종상피의 원주상피로의 변화, 극성배열, 공포변성 등 법랑아세포의 특징은 법랑아세포종 진단에 의의가 클 것으로 생각되었으며 본 논문의 증례 1, 2, 4는 Vickers와 Gorlin¹⁴⁾이 언급한 기준에 부합되는 것으로 생각하였다.

법랑아세포종으로 이행되지 않았던 단순한 치성낭종 125예를 검토한 결과, 낭종상피에서 법랑아세포는 1예에서도 볼 수 없었고 단지 성상망상질양 변화가 염증성낭종, 합치성 낭종 및 각화성 낭종에서 관찰되었으나 이러한 소견은 낭종벽의 염증으로 인하여 상피내 부종 및 염증세포의 침윤에 기인된 것으로 사료되었다.

1981년 Gardner¹⁶⁾는 낭종에서 기원되는 법랑아세포종의 기준으로서 Vickers와 Gorlin¹⁴⁾이 언급하였던 낭종상피세포의 법랑아세포로의 변화는 없어도 낭종강내로 망상(plexiform)의 상피증식이 관찰된다면 unicystic

ameloblastoma의 한 형태로 취급하여 망상 단방성 법랑아세포종(plexiform unicystic ameloblastoma)으로 명명할 것을 주장하였고 그 근거로서 첫째, unicystic ameloblastoma에도 망상의 벽재성 상피증식이 관찰되며, 둘째, 재발율이 10.7%로 예후가 두 병변이 서로 유사하다고 하였다^{30,31}.

본 논문에서도 증례 3의 경우 상피세포가 법랑아세포로의 변화는 없었지만 낭종강내로 망상의 상피증식을 보였고 적출후에 전형적인 법랑아세포종으로 재발되었던 점으로 보아, 재발전 병소는 Gardner¹⁶⁾의 주장에 따라 망상 단방성 법랑아세포종으로 진단함이 타당하다고 생각되었으며 증례 5도 Gardner¹⁶⁾가 언급한 망상 단방성 법랑아세포종에 적합한 조직학적 소견을 나타내었다.

낭종에서 발생한 법랑아세포종의 감별진단에 충실성 법랑아세포종에 양성 변성을 일으켜 낭종의 형태를 취하게 되는 경우가 있다. 이때 낭종에서 기원한 법랑아세포종과의 감별은 임상적 및 조직학적으로 어려우나 Robinson 및 Martinez⁴⁾에 의하면 법랑아세포종 발생전에 비종양성의 낭종이 있었던 경우와 낭종상피에 법랑아세포외에 분명한 비종양성의 치성상피가 같이 존재하는 경우는 낭종에서 기원한 법랑아세포종으로 취급한다고 하였다.

결 론

치성낭종에서 발생한 법랑아세포종 5예를 대상으로 병리조직학적 소견을 검토한 결과 첫째, 낭종을 구성하는 있는 상피가 법랑아세포종로 변화되며 결체조직으로 증식되는 소견, 둘째, 법랑아세포로의 변화없이 낭종강내로 망상의 벽재성 상피증식을 일으킨 소견 등이 낭종에서 기원된 법랑아세포종의 주요한 조직학적 특징이었다.

REFERENCES

- 1) Shafer WG, Hine MK, Levy BM: *A textbook of oral pathology. 4th ed. Saunders, Philadelphia, 1983, p. 277*
- 2) Gardner DG, Pecak AMJ: *The treatment of ameloblastoma based on pathologic and anatomic principles. Cancer 46:2,514, 1980*
- 3) Leider AS, Eversole LR, Barkin ME: *Cystic ameloblastoma; A clinicopathologic analysis. Oral Surg 60:*

- 624, 1985*
- 4) Robinson L, Martinez ME: *Unicystic ameloblastoma; A prognostically distinct entity. Cancer 40:2,279, 1977*
- 5) Shteyer A, Lustmann J, Lewin-Epstein J: *The mural ameloblastoma; A review of the literature. J Oral Surg 36:886, 1978*
- 6) Sheinman K: *Odontogenic cyst with ameloblastic nodules. Arch Clin Oral Pathol 4:50, 1940*
- 7) Taylor RN, Callins JF, Menell HB, Williams AC: *Dentigerous cyst with ameloblastomatous proliferation; Report of case. J Oral Surg 29:136, 1971*
- 8) Wilson DL, Roche WC: *Dentigerous cyst with ameloblastomatous change; Report of case. J Oral Surg 18:173, 1960*
- 9) Carr BM, Mohnac AM: *Simple ameloblastoma within a follicular cyst of the maxilla. Oral Surg 15:1, 136, 1962*
- 10) Castner DV, McCully AC, Hiatt WR: *Intracystic ameloblastoma in the young patient. Oral Surg 23:127, 1967*
- 11) Dresser WJ, Segal E: *Ameloblastoma associated with a dentigerous cyst in a 6-year-old child; Report of case. Oral Surg 24:388, 1967*
- 12) Lee FMS: *Ameloblastoma of the maxilla with probable origin in a residual cyst. Oral Surg 29:799, 1970*
- 13) Quinn JH, Fournet LF: *Dentigerous cyst with mural ameloblastoma; Report of case. J Oral Surg 27:662, 1969*
- 14) Vickers RA, Gorlin RJ: *Ameloblastoma; Delineation of early histopathologic features of neoplasia. Cancer 26:699, 1970*
- 15) Ritterma J, Hadders HN, Feenstra K: *Early unicystic ameloblastoma; Report of case. J Oral Surg 37:747, 1979*
- 16) Gardner DG: *Plexiform unicystic ameloblastoma: A diagnostic problem in dentigerous cyst. Cancer 47:1, 358, 1981*
- 17) Bhaskar SN: *Synopsis of oral pathology. 6th ed., Mosby Co., Saint Louis, 1981, p.224*
- 18) Gorlin RJ: *Potentialities of oral epithelium manifest by mandibular dentigerous cysts. Oral Surg 10:271, 1957*
- 19) Shatkin S, Hoffmeister FS: *Ameloblastoma; A rational approach to therapy. Oral Surg 20:421, 1965*
- 20) Waldron CA: *Ameloblastoma in perspective. J Oral*

- Surg* 24:331, 1966
- 21) Stanley HR, Diehl DI: *Ameloblastoma potential of follicular cysts. Oral Surg* 20:260, 1965
 - 22) Hutton CE: *Occurrence of ameloblastoma within a dentigerous cyst. Oral Surg* 24:147, 1967
 - 23) McMillan MD, Smillie AC: *Ameloblastomas associated with dentigerous cysts. Oral Surg* 51:489, 1981
 - 24) Cahn LR: *The dentigerous cyst is a potential adamantinoma. Dent Cosmos* 75:889, 1933 (cited by Shteyer et al, 1978)
 - 25) Getter L: *Relationship of the dentigerous cyst and the ameloblastoma; Report of case. J Oral Surg* 23:250, 1965
 - 26) Stanley HR, Krogh H, Pannkuk E: *Age changes in the epithelial components of follicles (Dental sacs) associated with impacted third molars. Oral Surg* 19:128, 1965
 - 27) Bhaskar SN: *Orban's oral histology and embryology. 9th ed., Mosby Co., St. Louis, 1980, p.24*
 - 28) Ten Cate AR: *Oral histology; Development, structure, and function. 2nd ed., Mosby Co., St. Louis, 1985, p. 188*
 - 29) Cutler LS, Innes DJ, JR: *An electron-microscopic and cytochemical study of follicular ameloblastoma, J Oral Pathol* 12:502, 1983
 - 30) Gardner DG, Corio RL: *The relationship of plexiform unicystic ameloblastoma to conventional ameloblastoma. Oral Surg* 56:54, 1983
 - 31) Gardner DE, Corio RL: *Plexiform unicystic amelob-*

lastoma; A variant of ameloblastoma with a low-recurrence rate after enucleation. Cancer 53:1,730, 1984

— Abstract —

**Ameloblastoma Arising in Odontogenic Cysts;
Report of 5 Cases and its Histologic
Characteristics**

Jin Kim, D.D.S., Ph.D. and In Joon Choi, M.D.*

*Department of Oral Pathology, Dental College,
Department of Pathology, Medical College*
Yonsei University*

Five cases of ameloblastoma considered to be originated from the wall of the odontogenic cysts are reported.

Histologic characteristics and diagnostic criteria are aimed to study in differentiation of ameloblastoma arising in odontogenic cysts from odontogenic cysts accompanying with reactive epithelial proliferation, and the literature is reviewed.

This study can propose that the ameloblastic change and downward growth of epithelial cells lining the cysts are the most important and characteristic findings of the ameloblastoma derived from odontogenic cysts. In addition, the intraluminal proliferation of epithelial cells in plexiform pattern is also significant.