

하악골에 발생한 건종양섬유종

— 1예 보고 —

순천향대학병원 병리과

김 동 원 · 권 태 정 · 이 동 화

서 론

건종양섬유종(desmoplastic fibroma)은 주로 젊은 사람의 장골과 하악골에 호발하는 양성 종양으로서 1958년 Jaffe¹⁾가 5예를 처음으로 보고한 이래 현재까지 최소한 60예 이상이 보고되어 있으며, 그중 하악골에 발생한 것이 27예^{2~23)}로서 전체의 40% 이상을 차지하고 있으며, 한국에서는 안등²⁴⁾과 박등²⁵⁾이 각각 늑골과 대퇴골에 발생한 예를 보고하였으나 하악골에 발생한 예의 보고는 찾아볼 수 없었다. 건종양섬유종은 조직학적으로 연부조직에 생긴 유전종(desmoid tumor)과 매우 유사²⁶⁾하여 이들은 각기 다른 종류의 조직에서 발생한다는 차이점만 있을 뿐 동일한 세포기원을 갖는 것으로 추정되고 있다.

저자들은 최근 18세 여자의 우측 하악골에 발생한 거대한 건종양섬유종 1예를 경험하여 크기의 희귀성에 비추어 보고하고 전자현미경 검색을 통하여 이 종양의 조직 기원을 밝혀보고자 하였다.

증 례

환자는 18세 여자로서 4년전 부터 우측 하악골의 일부가 돌출하기 시작한후 서서히 진행되어 내원 당시에는 우측 하악골 전체가 돌출되어 있었다. 심한 종창으로 인하여 음식물의 저작이 다소 어려웠으나 통증은 없었다. X-ray소견상, 종괴는 우측 하악골 대부분과 좌측 하악골의 일부 까지도 침범한 팽창성의 골연화성 병변으로서 종

괴내에서 많은 격막이 관찰되었으며 종괴의 변연부에서 경화성 외륜은 관찰되지 않았다(Fig. 1). 수술시 우측 하악골은 유착없이 주위의 구강조직 또는 저작근과 쉽게 박리되었다. 우측 하악골 절제술을 시행하여서 적출된 종괴는 13×6×5 cm 크기였고, 외표면상 하악골이 팽창되었을 뿐 골피질의 파괴는 없었으며 주위 조직과의 유착도 관찰되지 않았다(Fig. 2). 절단면상 종괴는 하악골의 두부(head portion)만을 제외한 전부위를 침범하고 있었으며 회백색의 견고하고 균질한 섬유성 조직으로 구성되어 있었고 피막은 형성하고 있지 않았다. 종양의 증식에 의해 하악골의 피질이 매우 얇아져 있었으며 출혈이나 낭성변화는 없었다(Fig. 3).

광학현미경 소견상 종괴는 방추형의 종양세포들로 구성된 종양으로서 교원섬유가 풍부하였으며, 종양세포들은 서로 속을 만들며 배열하였고 세포성분은 비교적 적었다(Fig. 4). Masson's trichrome 염색에서도 청록색으로 염색되는 풍부한 교원섬유가 관찰되었다. 종양세포의 핵은 방추형이고 세포질은 비교적 소섬유양이며 세포의 모양과 크기는 비교적 균일하였고, 핵의 비정형상이 유사분열은 관찰할 수 없었다(Fig. 5). 아주 드물게 종양의 변연부에서 성숙한 골조직을 관찰할 수 있었으나 이는 종양의 구성성분이라기 보다는 기존의 악골조직의 일부가 종양내에 매몰된 것으로 생각되었으며(Fig. 6), 여러 절편을 검색하였어도 종양내에 골형성의 증거는 볼 수 없었고 다핵거대세포도 관찰되지 않았다.

전자현미경 소견상, 대부분의 종양세포는 섬유아세포의 특징을 보였으며 잘 발달된 교원섬유가 종양세포와 밀접하게 위치하여 있었다(Fig. 7). 섬유아세포의 핵은 방추형으로 다소 함몰되어 있었고 세포질내에는 조면소포체가 풍부하였으며, 기타 골기체, 사립체등이 관찰되었고 원섬유가 세포질 전반에 걸쳐 분포하였다. 소수의

본 논문의 요지는 1988년 5월 21일 대한병리학회 제13차 춘계학술대회에서 발표하였음

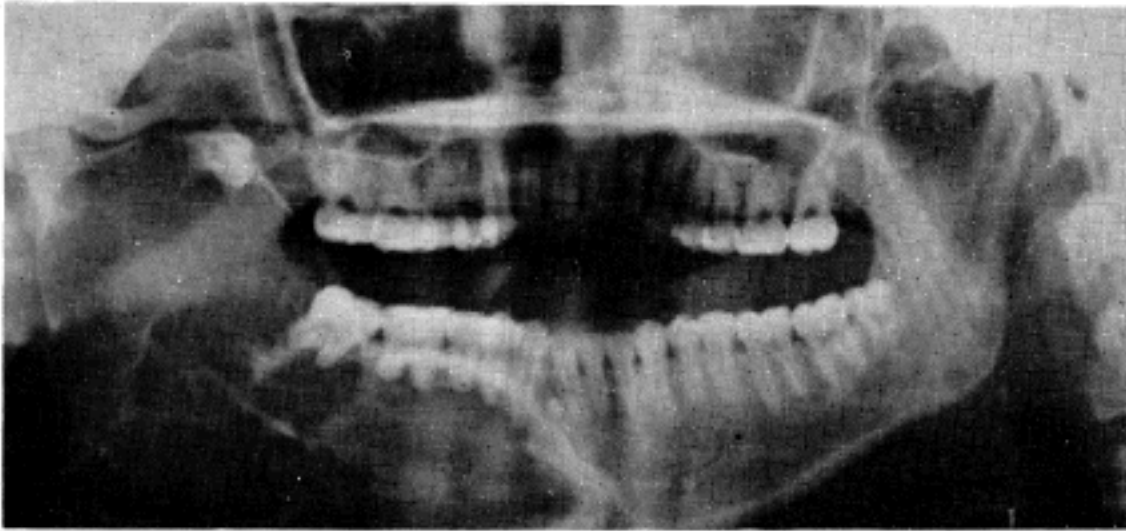


Fig. 1. Panoramic view showing an expansile, radiolucent, and osteolytic lesion with internal septation in the right mandible.



Fig. 2. Hemimandibulectomized right-sided mandible showing multinodular external surface.

중양세포는 섬유아세포의 특징이외에도 세포질내에서 근섬유의 다발이 관찰되었으며, 이는 세포막과 근접하여 평행하게 위치하고 있어서 마치 섬유아세포가 근섬유아세포로 분화되는 듯한 양상을 보였다(Fig. 8). 그러나 전형적인 형태의 근섬유아세포에서 관찰되는 근섬유다발내의 국소적인 density나 기저막등은 관찰되지 않았다.

고 찰

골의 건종양섬유종의 호발부위는 대퇴골, 상완골, 경골등의 장골과 하악골로서 이들이 전체의 과반수 이상을 차지하고 있다^{24,27}. 최근에 Mayo clinic에서 발표한 보고에 의하면 총 26예의 건종양섬유종 중에서 하악골이 7

예로서 단일부위로는 가장 흔하다고 하였다²⁸. 하악골에 발생한 건종양섬유종은 1960년 Burch가 처음으로 보고한 이후 지금까지 약 27예가 발표되어서²⁻²³ 가장 많이 침범되는 부위로 알려지고 있으며, 남녀비는 여자가 15예, 남자가 12예로서 여자가 약간 많으나 유의한 차이는 없었다. 보고된 예의 발생연령은 1세에서 39세까지 다양하였으나, 10세 미만이 11예, 10대가 7예, 20대가 6예, 그리고 30대가 3예로서 환자의 90% 가량이 30세 미만이었다(Table 1). 이종양의 가장 흔한 임상 소견은 하악골 종창이며 전체 예의 약 85%에서 나타나고 동통을 호소한 예는 4예에 불과하였으며²²(Table 2), 이는 하악골 이외의 장골에 발생한 건종양섬유종에서 동통이 가장 흔한 증상인⁶ 것과는 대조적이었고, 본 증례에서도 무통의 하악골 종창이 주 증상이었다.



Fig. 3. Cut surface showing grayish white, fibrous, homogeneous appearance with firm consistency, sparing head portion.

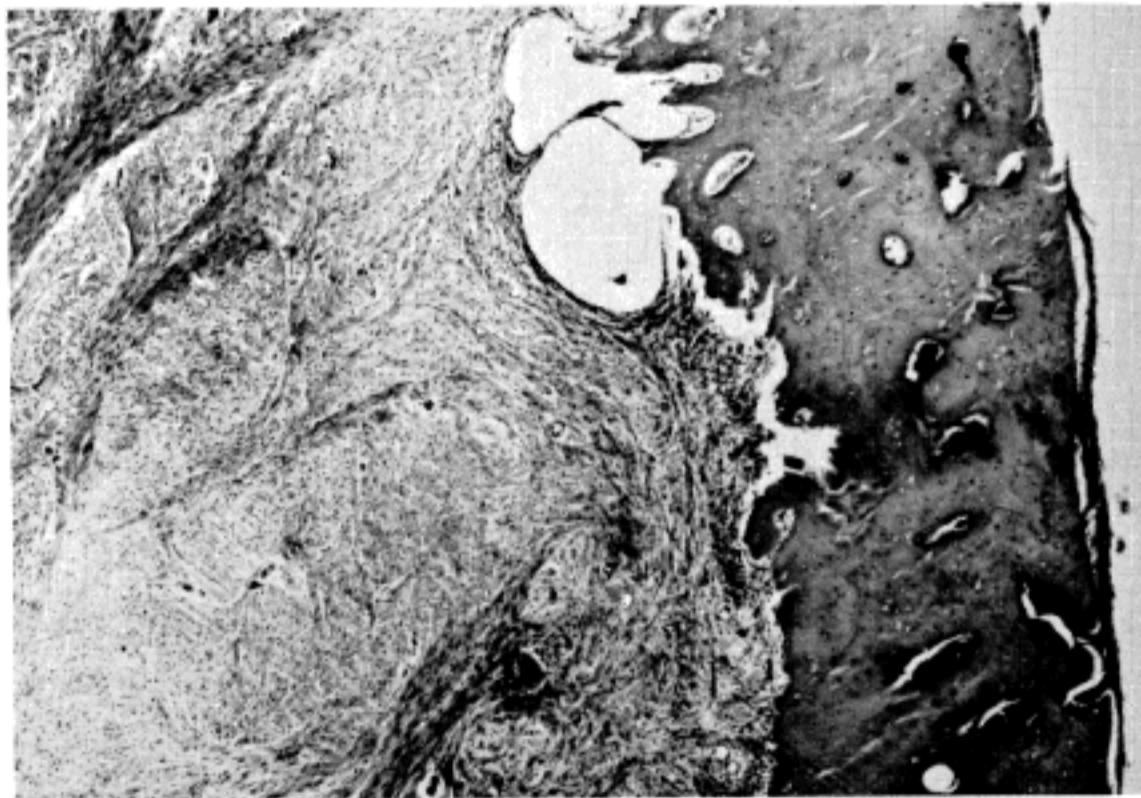


Fig. 4. Tumor being comprised of bundles of monomorphic spindle-shaped cells. (H-E, X40)

방사선소견상, 종양은 비교적 경계가 분명한 다방성의 방사선 투과성 병변으로 나타나며 간혹 부분적으로 골피질을 파괴하고 주위 조직으로까지 침범하는 양상을 보이기도 한다고 하며, 심한 골피질의 침식과 파괴를 초래하게 되면 동맥류성골낭종(aneurysmal bone cyst), 단순성골낭종(simple cyst), 연골점액성섬유종(chondromyxoid fibroma), 섬유성이형성증(fibrous dysplasia), 골육종(osteogenic sarcoma) 등과 감별을 요한다고 한다. 이와는 달리 종양이 골수내에 국한되어 있

을때는 비골화성섬유종(nonossifying fibroma)과 감별을 요하게 되나 비골화성섬유종에는 경화된 경계면(sclerotic margin)이 뚜렷한데 비하여 건종양섬유종에서는 이와같은 소견이 없는 점으로 감별이 된다고 한다. 본 증례에서는 골피질이 얇아져 있을뿐 파괴된 부위는 없었으며 특히 본 예에서와 같이 턱뼈에 생긴 경우에는 범랑아세포종(ameloblastoma)과도 감별을 하여야 되나 두 종양을 방사선소견만으로 감별하기는 어려우며 조직소견으로만이 감별이 가능하다.

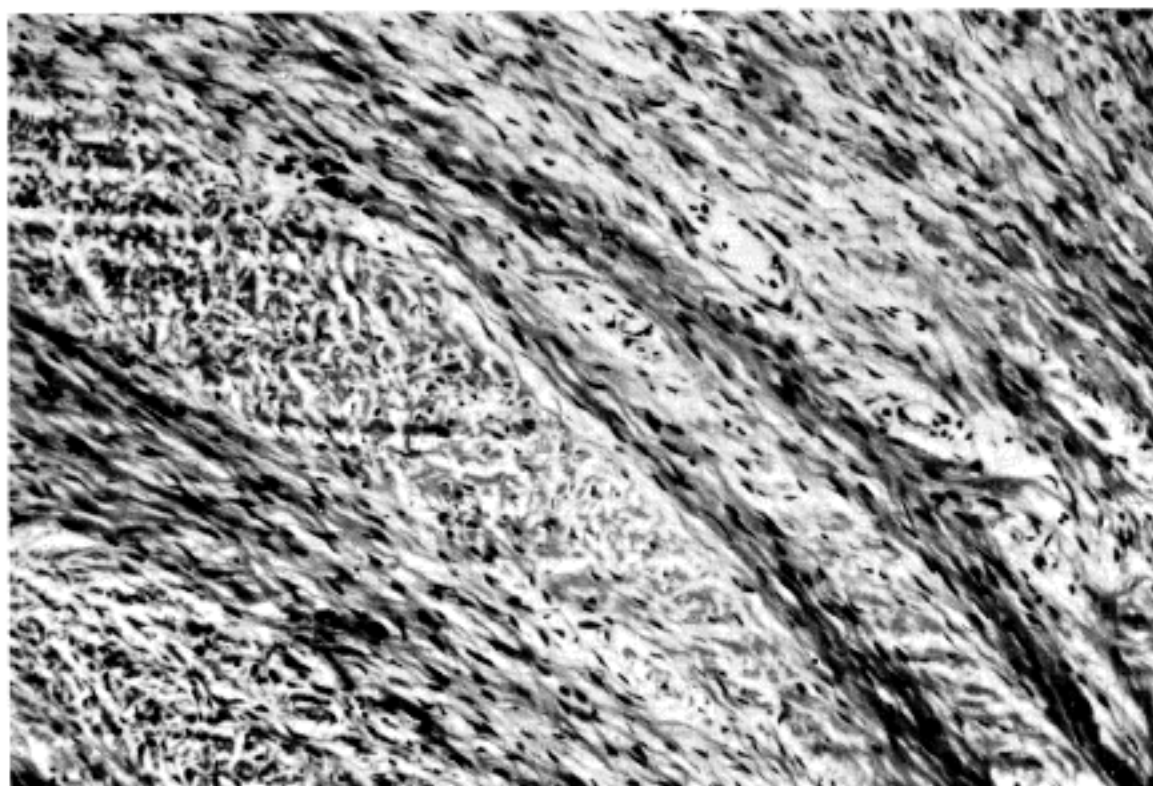


Fig. 5. Being arranged in interlacing bundles of the tumor cells. (H-E, X100)

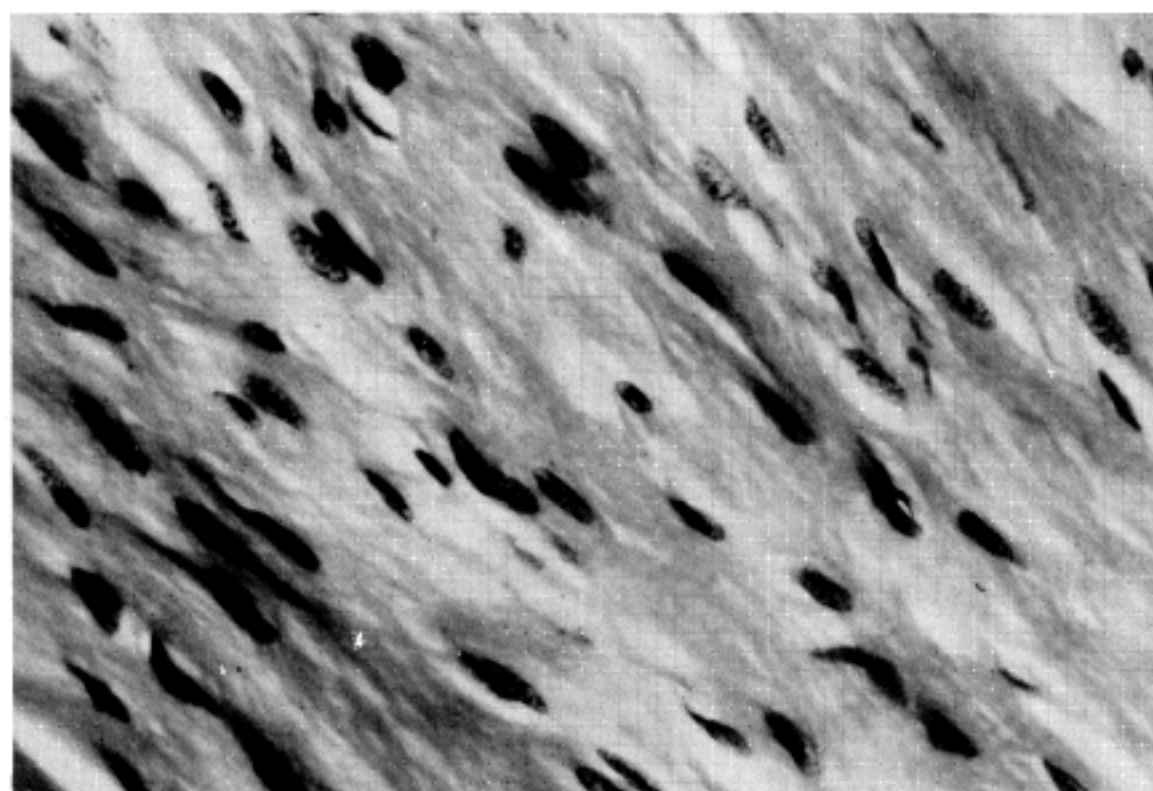


Fig. 6. Tumor cells showing bland appearance without cellular atypia. (H-E, X400)

종양의 크기는 보통 장경 5 cm내외로서 10 cm 이상인 경우는 드물고 지금까지 보고된 예 중에서 가장 큰 것은 장경이 17 cm로서 비골에 발생한 종양이었다²⁹⁾. 본 증례는 두부만을 제외한 우측 하악골의 거의 대부분을 침범하였으며 장경이 13 cm으로서 이제까지 보고된 하악골의 종양에 비하면 가장 큰 예로 생각되었다.

육안소견상 피막은 형성하지 않으며 백색이나 회백색의 견고하고 균질한 섬유성 조직으로 구성되고 특징적인 소주상 배열을 보인다. 간혹 골수조직의 파괴로 인한 낭

성 변화는 일으킬 수 있으나 출혈이나 괴사는 없다고 한다.

광학현미경 소견상, 종양은 풍부한 교원섬유내에 비교적 균일한 크기의 방추형 세포들이 서로 속을 만들며 배열하고 부위에 따라서 세포성분이 많고 적을 수 있다고 한다. 세포성분이 많은 부위에서는 간혹 크고 농염된 핵을 가진 세포를 관찰하기도 하여서 이는 분화가 좋은 섬유육종과 감별을 요하게 되지만 섬유육종에서는 종양세포들의 보다 심한 비정형상과 다수의 유사분열이 관찰되

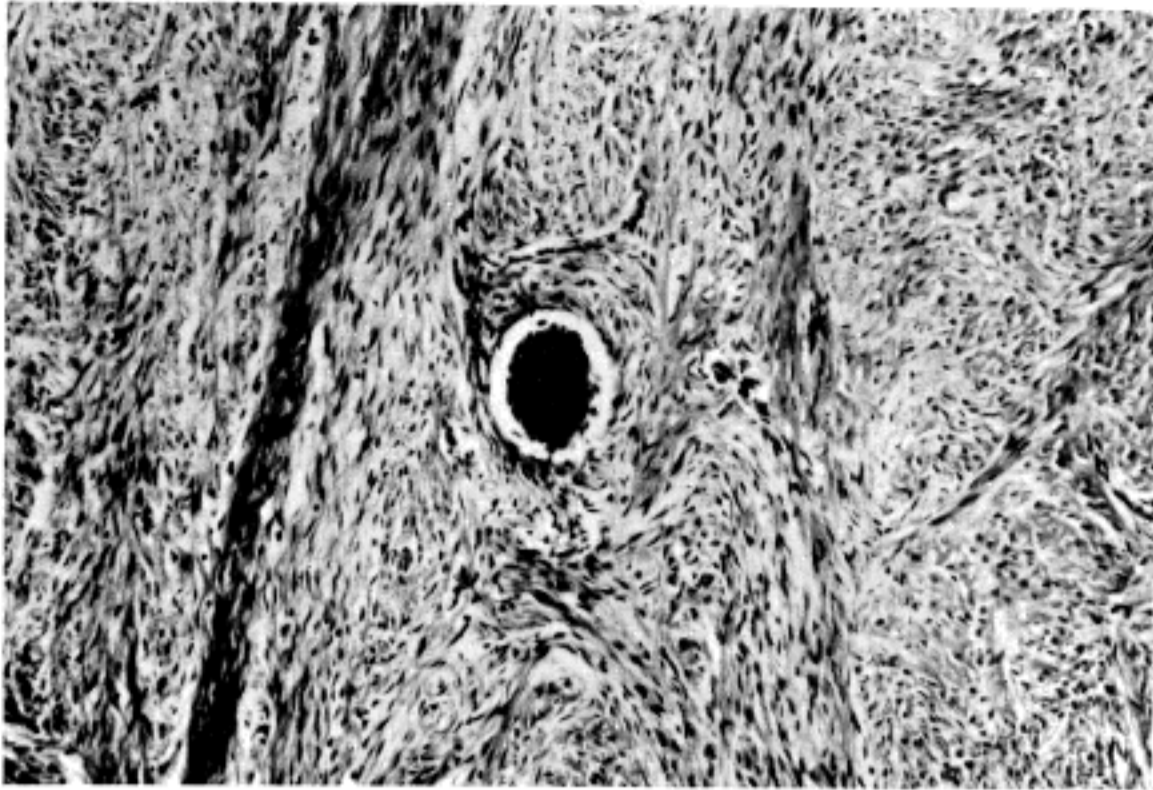


Fig. 7. A small piece of entrapped normal bone in the tumor. (H-E, X100)

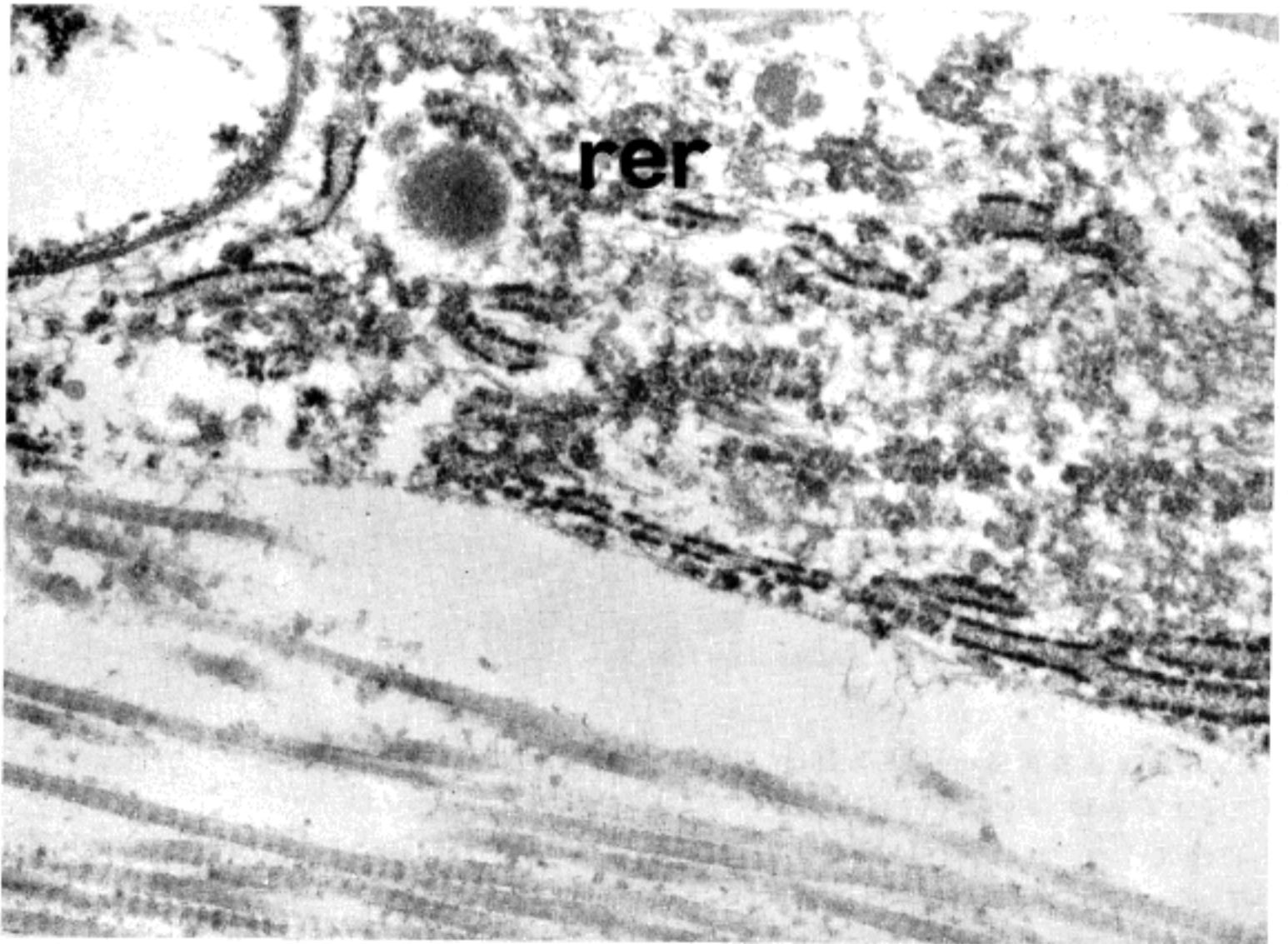


Fig. 8. Tumor cells mostly being fibroblasts with abundant RER. (E.M, X22,500)

므로 감별할 수 있다고 한다. 섬유육종 이외에도 비골화성 섬유종, 섬유성이형성증등과의 감별이 필요하나 이는 종양내에서 거대세포가 보이지 않는 점으로 비골화성 섬유종과는 쉽게 감별할 수 있으며, 골화생의 소견이 없는



Fig. 9. Some showing myofibroblastic feature, characterized by condensation of fibrils (f) just beneath the plasma membrane. (E.M, X22,500)

Table 1. Age distribution of 27 cases of desmoplastic fibroma of mandible in the literature

Age (yrs)	Male	Female	Total	%
0 - 9	5	6	11	40.7
10 - 19	5	2	7	26
20 - 29	2	4	6	22.2
30 - 39		3	3	11.1
Total	12	15	27	100.0

Table 2. Complaints of 27 cases of desmoplastic fibroma of mandible in the literature

Complaints	No. of cases (%)
Hard swelling	13 (85.2)
Spontaneous pain	3 (11.1)
Pain on palpation	1 (3.7)
Increased tooth mobility	4 (14.8)
Limitation of mouth opening	4 (14.8)

점으로 섬유성이형성증과 감별할 수 있다고 한다. 본 예에서는 아주 드물게 종양내에서 잘 형성된 골조직이 관찰되어서 섬유성이형성증과의 감별이 필요하였으나, 이 골조직이 골피질에 가까운 변연부에서만 아주 드물게 관찰되는 점과 화생성 골조직이 아니고 성숙한 정상적인 골조직인 점등으로 종양의 구성성분이라기 보다는 종양이 자라는 과정에서 정상 골조직이 매몰된 것으로 생각

되었다.

치료는 종양을 완전히 절제하면 대부분이 재발없이 치유된다고 하나 문헌상 보고된 예의 30% 가량에서 재발한 것으로 되어있으며, 이는 종양이 피막을 형성하지 않으므로 절제범위를 정하기 어려운 경우가 있기 때문이며 종양 주위의 정상 조직을 2~3cm 가량 포함하여 절제하면 재발을 막을 수 있다고 한다³⁰⁾. 수술의 종류에 따라

Table 3. Recurrence rate according to treatment modality

Treatment	No. of cases	Recurrence (%)
Curettage	7	2 (28.6)
Curettage & bone graft	10	5 (50.0)
Simple excision	8	6 (75.0)
Wide local excision	11	0 (0.0)
Total	36	13 (36.1)

재발율에도 큰 차이를 보여서 광범위한 국소절제술을 시행했을때 재발된 예가 하나도 없는 반면에 단순절제술과 소파술 후에는 각각 75%와 28.6%의 재발율을 보였다 고 한다(Table 3)²⁴⁾.

골의 건종양섬유종의 조직기원에 대해서 Jaffe¹⁾는 섬유아세포에서 유래한 종양이라고 처음 기술하였으며, Sugiura²⁷⁾는 전자현미경 검사를 통하여 Jaffe의 주장에 동의하였다. 그러나 1979년 Lagace²⁰⁾는 3예의 건종양 섬유종을 전자현미경으로 관찰한 결과 종양을 이루는 주 세포는 근섬유아세포이고 섬유아세포와 원시간엽세포는 소수에 불과하였다고 주장하였다. 본 증례에서는 대부분의 종양세포들이 섬유아세포와 유사하였고, 간혹 소수의 종양세포에서 근섬유의 다발이 세포막과 평행하게 위치하고 있어서 섬유아세포가 근섬유아세포로 분화되는 양상을 보였으나 전형적인 근섬유아세포는 관찰되지 않았다. 연부조직의 유전종은 주로 근섬유아세포로 구성되는 반면에, 보다 분화가 좋지 않은 섬유육종은 섬유아세포로 구성된다는 사실에 비추어볼때 같은 건종양 섬유종이라도 분화의 정도에 따라 근섬유아세포 또는 섬유아세포의 소견을 보일 수 있을 것으로 생각된다. 본 증례는 주로 섬유아세포로 구성되어 있었고 전형적인 근섬유아세포가 관찰되지 않으므로 섬유아세포에서 기원했을 가능성이 높으나, 전자현미경 검사 자체가 조직검사의 범위가 한정되어 있으므로 건종양섬유종의 조직기원을 규명하기 위해서는 보다 많은 증례에서 여러부위의 조직을 채취하여 검색하는 것이 필요할 것으로 사료된다.

결 론

저자들은 최근 18세 여자의 우측 하악골에 발생한 건종양섬유종 1예를 경험하였기에 그 크기의 희귀성에 비

추어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) **Jaffe HL:** Tumors and tumorous conditions of the bone and joints. Philadelphia, Lea and febiger, 1958, p298
- 2) **Burch RT:** Central fibroma of mandible. *J Oral Surg* 18:432, 1960
- 3) **Haym J:** Zur pathologie des fibroms in der mundhohle unter besondere berucksichtigung der enostalen fibroms. *Dtsch Zahn-mund-und Kieferheilkunde* 33: 445, 1960
- 4) **Griffith JG:** Desmoplastic fibroma. *Oral Surg* 20: 269, 1965
- 5) **Marlettet RH:** Intraosseous fibroma and fibromyxoma of bone. An ultrastructural study. *Am J Surg Pathol* 3:423, 1979
- 6) **Rabhan WN:** Desmoplastic fibroma. Report of ten cases and review of the literature. *J Bone Joint Surg* 50:487, 1968
- 7) **Hinds EC:** Desmoplstic fibroma of the mandible. Report of cases. *J Oral Surg* 27:271, 1969
- 8) **Gosserez M:** Fibrous tumours of the facial skeleton, in *Transactions of the 3rd International Conference on Oral Surgery*. Edinburgh, Livingstone, 1970, p 308
- 9) **Bear ES:** Therapy for central non-odontogenic lesions of the jaws, in *Transactions of the 4th International Conference on Oral Surgery*. Copenhagen, Munksgaard, 1973, p 33
- 10) **Dehner LP:** Tumours of the mandible and maxilla in children. *Cancer* 31:364, 1973
- 11) **Hovinga J:** A desmoplastic fibroma in the mandible. *Int J Oral Surg* 3:41, 1974
- 12) **Bullens R:** Fibroma desmoide du maxillaire inferieur. *Rev Stomatol Paris* 76:45, 1975
- 13) **Calatrava L:** Commentarios sobre los fibromas desmoplasticos. *Rev Esp Estomatol* 23:421, 1975
- 14) **Cunningham CD:** Desmoplastic fibroma of the mandible. A case report. *Ann Otol* 84:125, 1975
- 15) **Rouchon C:** Fibromes desmoides osseux de la mandibule a propos d'un cas. *Rev Stomatol Paris* 76:527, 1975
- 16) **Fisker AV:** Desmoplastic fibroma of the jawbones. *Int J Oral Surg* 5:285, 1976
- 17) **Nussbaum GB:** Desmoplastic fibroma of the man-

- dible in a 3 year old child. *J Oral Surg* 34:1117, 1976
- 18) **Wagner JE:** *Desmoplastic fibroma of bone. A case in the mandible. Oral Surg* 43:108, 1977
- 19) **Freedman PD:** *Desmoplastic fibroma (fibromatosis) of the jaw bones. Oral Surg* 46:386, 1978
- 20) **Lagace R:** *Desmoplastic fibroma of bone. An ultrastructural study. Am J Surg Pathol* 3:423, 1979
- 21) **Taguchi N:** *Desmoplastic fibroma of the mandible. Report of a case. J Oral Surg* 38:441, 1980
- 22) **Makek M:** *Desmoplastic fibroma of the mandible. Literature review and report of three cases. J Oral Maxillofac Surg* 44:385, 1986
- 23) **Bertoni F:** *Desmoplastic fibroma of the jaw. The experience of the Instituto Beretta. Oral Surg* 61:179, 1986
- 24) **Ahn GH:** *Desmoplastic fibroma of bone. Report of a case and review of the literature. Seoul J Med* 22:437, 1981
- 25) 박용욱, 이계숙, 이승호, 유재형, 송계용, 안공환 : 대퇴골에 발생한 건종양 섬유종 1증례보고, 대한병리학회지 16:823, 1982
- 26) **Hardy R:** *Desmoplastic fibroma vs desmoid tumor of bone. Two cases illustrating a problem in differential diagnosis and classification. Radiology* 88:899, 1967
- 27) **Sugiura I:** *Desmoplastic fibroma. case report and review of the literature. J Bone J Surg* 58:126, 1976
- 28) **Young CL:** *Desmoplastic fibroma of bone. Annual meeting abstract. Lab Inv* 58:107A, 1988
- 29) **Bertoni F:** *Desmoplastic fibroma of bone. A report of six cases. J Bone J Surg* 66:265, 1984
- 30) **Peede LF:** *Aggressive juvenile fibromatosis involving*

the mandible. Surgical excision with immediate reconstruction. Oral Surg 43:651, 1977

— Abstract —

A Case of Desmoplastic Fibroma of the Mandible

**Dong Won Kim, M.D., Tae Jung Kwon, M.D.
and Dong Wha Lee, M.D.**

*Department of Pathology, Soonchunhyang
University Hospital*

A case of desmoplastic fibroma of mandible in a 18 years old woman is presented. She had complained progressive swelling of right mandible for 4 years. Radiographically, a multilocular radiolucent osteolytic lesion was seen in right mandible. The product of right hemimandibulectomy showed multinodular external surface without cortical destruction. Cut surfaces revealed grayish white, fibrous homogeneous appearance with firm consistency, sparing head portion. The maximum diameter of the tumor was 13 cm. Microscopically, the tumor was composed of interlacing bundles of monomorphic spindle-shaped cells with abundant intercellular collagen. Ultrastructurally, most tumor cells were fibroblast-like cells with abundant RER and cytoplasmic fibrils, but a few disclosed transition to myofibroblasts. However, no fully developed myofibroblasts were seen.

Key Words: Desmoplastic Fibroma, Mandible, Fibroblast, Myofibroblast