단골성 섬유성이형성증 환아에서 나타난 맹출지연

민수영 · 이제호 · 김성오 · 최병재 · 최형준 · 김승혜 · 송제선

연세대학교 치과대학 소아치과학교실 및 구강과학연구소

국문초록

섬유성이형성증은 골격 계통의 국소화된 양성 발육장애로서 해면골 내에서 섬유조직이 증식되며 불규칙한 골소주가 형성되는 질환이다. 섬유성이형성증의 두개안면부 병소는 안면동통, 두통, 두개비대칭, 안면기형, 치아이동, 부정교합, 시각이상, 청각이상 등의 증상이 나타날 수 있다. 본 증례는 섬유성이형성증으로 진단된 혼합치열기 환아로서 이환 부위에서 영구치의 맹출지연이 관찰되었다. 병소에 이환되지 않은 환아의 하악 좌측 측방 치열군은 교합위까지 맹출을 완료하였으나 병소에 이환된 하악 우측 측방 치열군은 현재 치조골 내에서 느린 속도로 맹출 중이며 치근 형성이 완료되지 않아 계속 경과 관찰 중이다. 맹출이 정지되었다고 판단될 시 상부 치조골 제거를 통한 맹출유도나 교정적 정출을 고려할 수 있을 것이다.

주요어: 섬유성이형성증, 양성 발육장애, 맹출지연

Ⅰ. 서 론

악골에 발생된 섬유성이형성증(fibrous dysplasia)은 정상적인 골조직이 다양한 정도의 백악질양이나 혹은 골양조직과 같은 석회화된 물질을 포함하는 교원섬유와 섬유아세포들로 대치되는 발육 장애성 병변이다[1,2]. 발생원인으로서 발육장애, 내분비장애, 외상에 의한 반응이라는 보고들이 있다[3-5].

섬유성이형성증은 단골성과 다골성으로 나눌 수 있다. 단골성대 다골성의 비율은 약 7:3으로 나타나고 단골성은 2,30대에서 더 흔하며 다골성은 주로 10세 이전 어린이에서 발생한다[6]. 두개안면부 병소는 안면동통, 두통, 두개비대칭, 안면기형, 치아이동, 부정교합, 시각이상, 청각이상 등이 나타날 수 있다[7,8]. 소아 청소년기에 발생한 섬유성이형성증이 치아에 미치는 영향에 대한 연구는 드문데, 치조백선의 소실과 치아의 전위가 나타날 수 있으나, 치근의 흡수와 발육중인 치아의 흡수는 드물다고 보고되고 있다[9-11].

본 증례는 만 10세 남환이 하악 우측 견치와 제1, 2 소구치의 맹출지연을 주소로 연세대학교 치과대학병원 소아치과에 내원한 환아로 혼합치열기와 영구치열기에 걸쳐 섬유성이형성증의 골병소가 성숙됨과 함께 병소에 이환된 편측 영구치배의 맹출지연이 관찰되었기에 이를 보고하는 바이다.

Ⅱ. 증 례

만 10세 3개월의 남아가 하악 우측 영구치가 맹출하지 않는다는 주소로 연세대학교 치과대학병원 소아치과에 내원하였다. 전신병력 및 치과병력 상에는 특이 사항이 없었다. 초진 시 임상검사에서 하악 좌측에 비해 우측 치주조직이 약간 팽창되어 있었고(Fig. 1) 파노라마 방사선학적 검사에서 하악 우측 치조골 및 하악체 부위에서 골 팽창과 간유리상 및 하악 우측 견치, 제1, 2 소구치와 제2대구치의 맹출지연이 관찰 되었다(Fig. 2b). 보호자가 타 치과의원에서 만 7세 6개월 때부터 촬영한 방사선사진을 가져왔고 이를 통해 혼합치열기 초기부터 치배 발육을 관찰할 수 있었다(Fig. 2a). 만 7세 6개월에 촬영한 파노라마 사진에서는 하악 측방 치열군의 영구치배 위치가 좌측과 우측에서 큰 차이를 보이지 않았으나 우측 병소 부위에서 치조골 내부의 간유리상 및 유치의 치근 흡수가 관찰되었다(Fig. 2a). 그러나 본원 초진 시 촬영한 파노라마 사진에서 좌측의 치배들은 치조정 위치까지 맹출하였으나 우측 치배들은 치조골 내에서 위치변화가 거의 일어나지 않았다(Fig. 2b).

섬유성이형성증으로 가진하였으며 조직검사 및 악골의 사지의 병소 유무를 방사선학적으로 평가하였다. 병소 부위 골편의 병리 조직학적 검사 결과 활발한 신생골 형성이 관찰되었고 세

*교신저자 : **송 제 선***

서울특별시 서대문구 연세로 50 / 연세대학교 치과대학 소아치과학교실 및 구강과학연구소 / 02-2228-3174 / songjs@yuhs.ac

원고접수일: 2011년 03월 16일 / 원고최종수정일: 2011년 06월 01일 / 원고채택일: 2011년 06월 20일

포성 섬유성 결체조직으로 구성된 골과 섬유조직의 비율이 일정한 균일한 양상을 나타내었다(Fig. 3). 사지의 장골을 방사선학적으로 평가한 결과 추가적인 골 병소가 없음을 확인하였다(Fig. 4). 이상의 임상 및 조직학적, 방사선학적 소견을 종합하여 환아를 단골성 섬유성 이형성증으로 최종 진단하였다. 초진시 하악 좌측 치아들은 출은 중이었고, 하악 우측 견치, 제 1, 2 소구치와 제2대구치는 치조정과 하악골 하연의 중간 정도의 위치에서 맹출 중이었으며 치근단은 발육 중에 있었다. 만 11세 6개월에 좌측의 영구치는 정상 맹출을 완료하여 교합면 높이에 이르렀으나 우측 측방치열군과 제2대구치는 아직 출은 전이었다(Fig. 2c). 만 12세에 하악 우측 제2소구치가 치조정까지 맹출하여 상방의 제2유구치가 중등도의 동요도를 보이고 있었다(Fig. 2d). 관찰 기간 동안 하악 좌측 측방 치열군은 교합위까지 맹출을 완료하였으나 우측 측방 치열군과 제2대구치는 아직

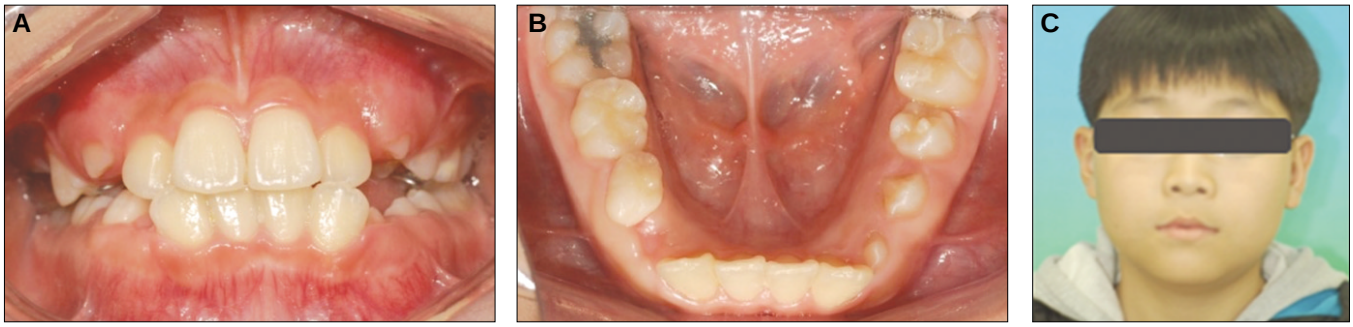

Fig. 1. Clinical photograph taken at age 10Y 3M. Swelling on left alveolar ridge & left mandibular area is seen. A: Frontal view, B: Lower occlusal view, C: Extraoral view.

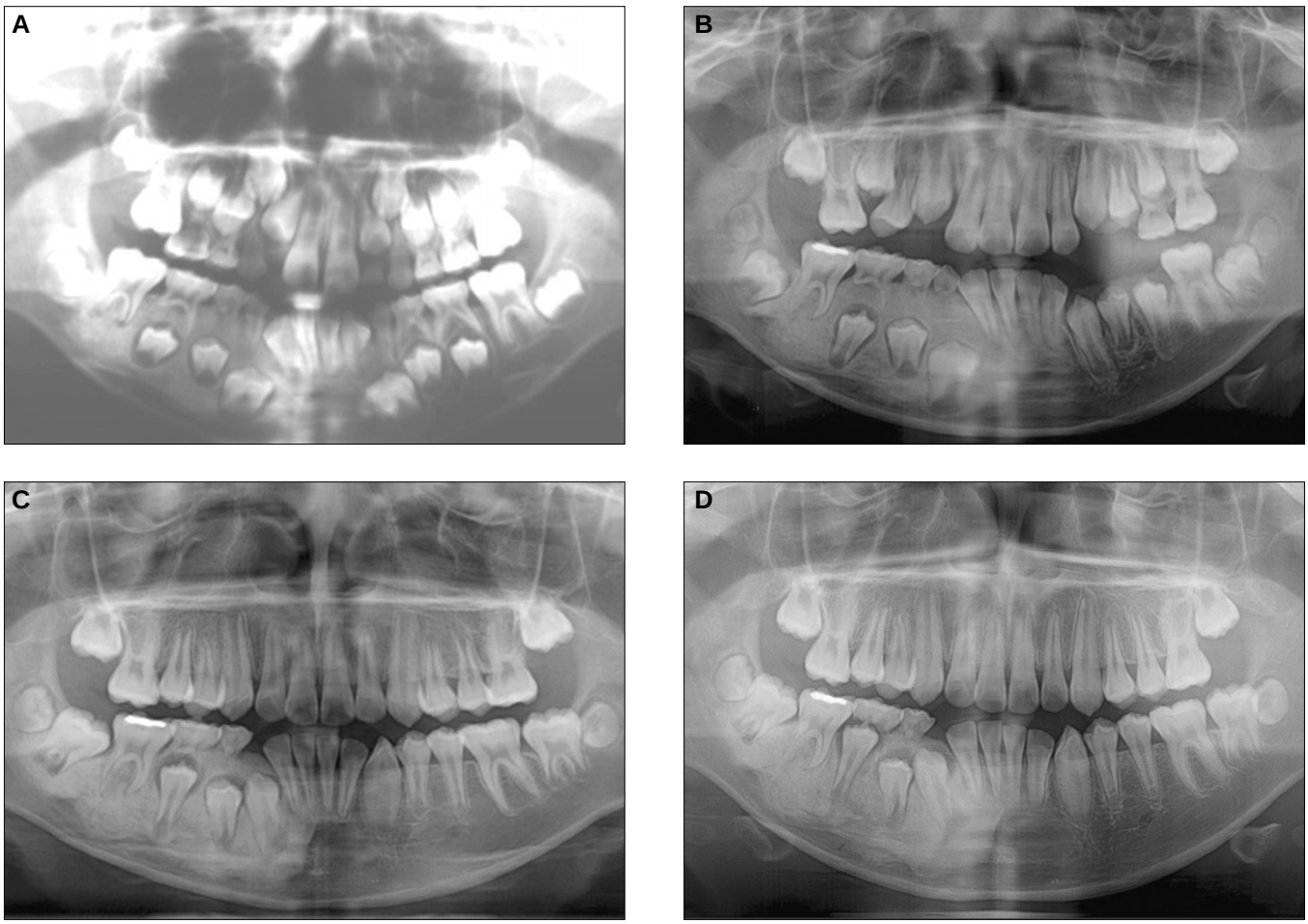

Fig. 2. Delayed eruption of mandibular right lateral dentition and secondary molar. Panoramic view taken at age 7Y 6M(A), 10Y 3M(B), 11Y 6M(C), 12Y(D).

까지 치조골 내에서 느린 속도로 맹출 중이며 하악 제2소구치는 치조골정 부위까지 맹출한 상태로 맹출 중인 하악 우측 구치부의 치근이 Nolla stage 6 정도로 치근단공이 열려있고 치근만곡은 보이지 않았다. 아직 영구치들의 맹출력이 남아있을 것으로 생각되어 경과 관찰 중이며 치근 형성이 2/3 이상 진행될 때까지 구강 내로 맹출되지 않을 경우 외과적 노출술 및 교정적 정출술을 고려할 예정이다.

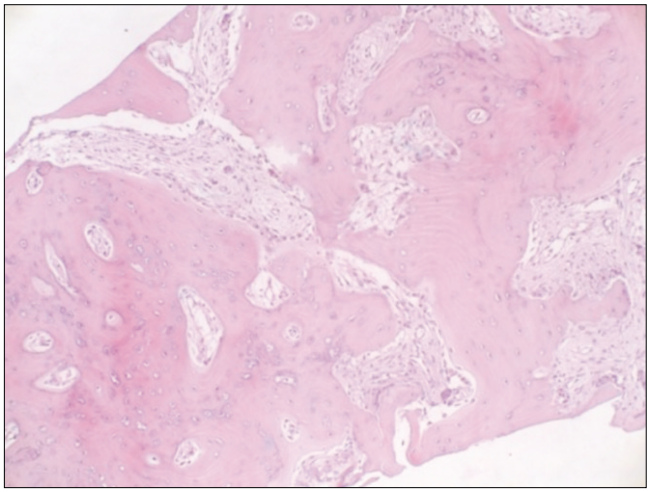

Fig. 3. Histological view at age 10Y 3M. Irregular islands of woven bone are shown. They are intervened by fibrous tissue, containing bland stellate and spindle fibroblasts of low cellularity (H-E staining; original magnification: ×400).

Ⅲ. 총괄 및 고찰

섬유성이형성증은 1922년 Weil[12]에 의하여 처음 기술 되었는데 산발성, 양성 골격 질환으로 단골성 또는 다골성으로 나타난다. 대개는 단일 병소로 청년기와 젊은 성인에서 발생하나, 때로는 성인기에 발병하기도 한다[13]. 다골성은 McCune-Albright syndrome (MAS) 또는 Jaffe-Lichtenstein syndrome (JLS)으로 나뉜다. MAS는 조발성 사춘기, 갑상선 기능 항진증 또는 말단 비대증 등의 내분비 질환이 함께 나타나고 JLS는 피부에 Café-au-lait 반점이 나타난다[14,15].

초기 섬유성이형성증의 방사선학적 소견은 분명하거나 불분명한 경계를 가진 방사선 투과성을 보이며 단방성 또는 다방성으로 나타난다. 병소가 성숙됨에 따라 이형성 골소주의 수와 크기가 증가되어 방사선사진상에서 얼룩모양의 방사선불투과상이나 간유리 혹은 오렌지 껍질 모양이 될 때까지, 비교적 균일한 크기의 골소주가 섬유조직으로 대치되어 간혹 비교적 경계가 분명한 무정형의 석회화상으로 관찰되기도 한다[14,16,17]. 조직소견은 세포성 섬유성 결체조직으로 구성된 골과 섬유조직의 비율이 일정한 균일한 양상을 나타내고 층판골, 조골세포 외륜 등의 소견을 보인다[18,19].

병소의 악성 변화는 거의 없으나 Lichtenstein[5,20]은 약 1% 이내에서 악성변화를 보고하였다. 악성 변화는 대퇴골, 안면골에서 호발하며 방사선조사 치료 후에 자주 발생하고 대부분 골육종이고 때로 섬유육종, 연골육종, 거대세포종으로 변형된다[21,22].

섬유성이형성증의 치료는 증상이 없고 진행되지 않으며 기형이나 기능 장애를 일으키지 않을 경우 관찰만을 요한다[8]. 단, 중요한 구조물이 압박될 위험이 있을 때 수술이 필요하다[16]. 대

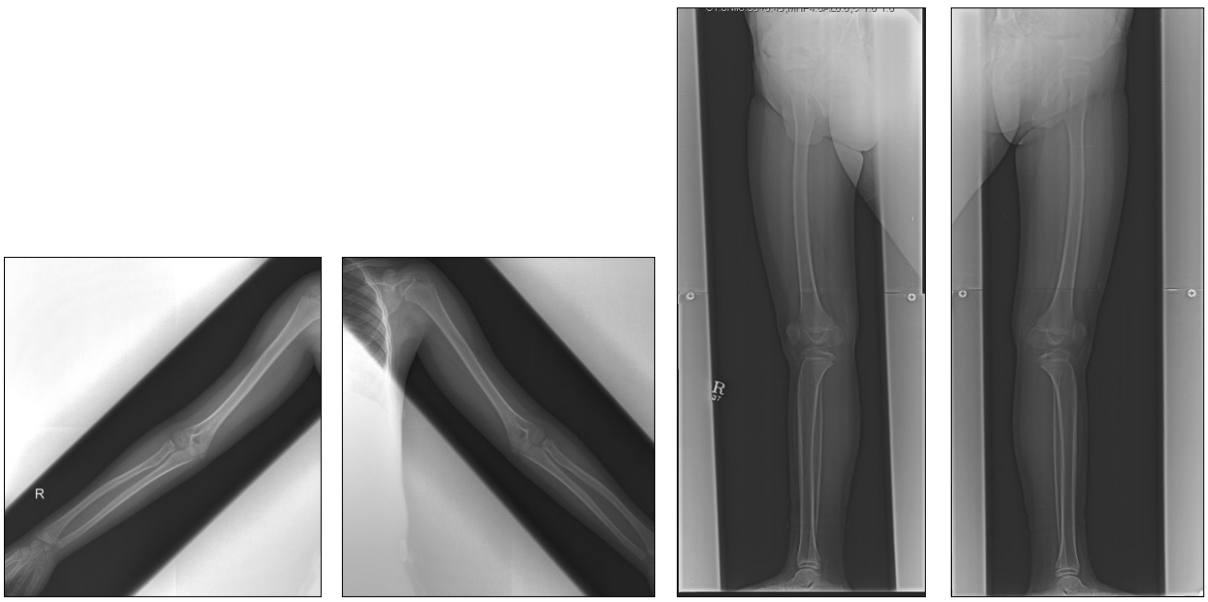

Fig. 4. Radiographic views of long bones at age 10Y 3M. No significant abnormalities is seen.

안 치료로 골의 동통과 파골세포 활성 감소를 위해 bisphosphonate의 정맥 투여를 병행하여 골 용해 병소의 부분적 이식을 할 수 있다[6,23,24].

섬유성이형성증이 치아에 미치는 영향에 대한 연구는 거의 없는데, 권 등[25]은 병소의 인접 치아에 대한 영향으로 치조백선의 소실이 74.2%, 치아의 전위가 27.3%, 치근흡수가 1.5%에서 나타났다고 보고하였다. 본 증례에서 나타난 영구치배의 맹출지연은 아직 보고된 바가 없었다. 본 증례의 경우 우측 하악 병소 부위의 맹출지연이 나타났으나 병소에 이환되지 않은 부위에서 치아 맹출은 정상 시기에 일어나 섬유성이형성증 자체가 전신적 요인으로 작용했다기보다는 섬유화된 골조직이 맹출을 지연시키는 국소적 방해 요인으로 작용한 것으로 보인다. 또한 하악 우측 중절치, 측절치와 제1대구치가 교합위에 도달한 것으로 보아 병소 부위의 골 경화성 변화가 만 6-7세 이후에 진행된 것으로 생각된다.

국소적인 맹출 방해 인자로 영구치의 맹출지연이 있을 경우, 국소적 맹출 방해 인자의 제거 및 맹출 공간 유지와 형성을 통해 영구치의 자발적인 맹출을 유도할 수 있다[26]. Di Biase[27]의 보고에 의하면 맹출 공간이 확보된 경우 54~75%의 치아가 18개월 후 자발적으로 맹출하였다. 그러나 Kokich와 Mathews[28], Johnson과 Quirk[29]는 매복치의 치근단이 완전히 형성되어 치근단이 폐쇄되었다면 치아의 맹출을 기대하기 어렵다고 보고하였다. 따라서 맹출지연의 원인이 되는 방해 요소 제거 후 주기적인 관찰을 하여 치근이 2/3 이상 발육했으나 맹출이 지연될 경우 외과적 노출 또는 교정적 견인 등의 적극적인 치료가 필요할 것으로 판단할 수 있다[30]. 본 증례에서는 주기적인 방사선사진 촬영을 통한 관찰 결과 하악 우측 영구치배의 맹출 속도가 매우 느리지만 정상적인 맹출 양상을 나타내고 있었다. 영구치들의 치근단은 발육 중에 있었고 만곡이 관찰되지 않았으며 제2소구치는 치조골정까지 맹출하여 상방의 제2유구치의 자연탈락을 일으키고 있었다. 또한 상방 유치들에서 약간의 치근 외흡수가 관찰되기는 하나 근원심적 위치와 교합위를 유지하고 있어 추가적인 공간유지장치는 필요하지 않은 상태였으므로 특별한 처치가 필요 없을 것으로 보인다. 그러나 제1소구치의 경우 치근이 2/3 이상이 되도록 맹출지연이 보인다면 하악 우측 제1유구치의 발치 및 필요 시 추가적인 교정적 견인 치료도 고려해볼 수 있을 것으로 사료된다. 또한 정상적으로 맹출되어 교합이 완성되더라도 병소 부위의 골팽창으로 인해 교합평면의 변화나 부정교합이 생길 가능성이 있으므로 향후 지속적인 관찰이 필요하다.

Ⅳ. 요 약

본 증례는 연세대학교 치과대학병원 소아치과에 하악 우측 구치부의 맹출지연을 주소로 내원하여 파노라마, 사지 방사선, 조직 검사 결과 단골성 섬유성이형성증으로 진단되었다. 혼합치열기의 환아에서 영구치 맹출지연이 나타나 본원에 내원하기 전 촬영한 방사선사진을 참고하여 총 4년 4개월 동안 관찰하였다. 현재까지 관찰된 바로는 지연된 하악 우측 측방 치열군의 맹출이 진행 중인 상태로 정상적인 맹출 양상이 보이고 있으나 지속적인 경과 관찰이 필요하며 맹출이 정지되었다고 판단될 시 상부 치조골 제거 등의 외과적 수술을 통한 맹출유도나 교정적 정출을 고려할 수 있을 것이다.

참고문헌

1. Letterman G: Fibro-osseous lesions of the jaw. Plastic and Reconstructive Surgery, 46:319, 1970.
2. Waldron C: Fibro-osseous lesions of the jaws. Journal of oral and maxillofacial surgery, 43:249-262, 1985.
3. Schlumberger H: Fibrous dysplasia (ossifying fibroma) of the maxilla and mandible. American Journal of Orthodontics and Oral Surgery, 32:A579-A587, 1946.
4. Reed R, Hagy D: Benign nonodontogenic fibro-osseous lesions of the skull:Report of two cases. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, 19:214-227, 1965.
5. Lichtenstein L, Jaffe H: Fibrous dysplasia of bone. A condition affecting one, several or many bones, the graver cases of which may present abnormal pigmentation of skin, premature sexual development, hyperthyroidism or still other extraskeletal abnormalities. Arch Pathol, 33:777-816, 1942.
6. Favus M, Vokes T: Paget disease and other dysplasias of bone. Harrisons principles of internal medicine, 16:2279, 2005.
7. Alam A, Chander B: Craniofacial fibrous dysplasia presenting with visual impairment. Med J Armed Forces India, 59:342-343, 2003.
8. Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF, et al.: Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 127:1239-1247, 2001.
9. 이미경, 이상래: 악골의 섬유성골병소에 관한 X 선학적 연구. 대한구강악안면방사선학회지, 21:261-273, 1991.
10. Goaz P, White S: Oral Radiology. 3rd ed, CV Mosby, 494-510, 1994.
11. Waldron CA, Giansanti JS: Benign fibro-osseous lesions of the jaws: a clinical-radiologic-histologic review of sixty-five cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 35:190-201, 1973.
12. Aegerter E, Kirkpatrick J: Orthopaedic diseases. 4 edn. W.B. Saunders Philadelphia, 167,1975.
13. Sapp JP, Eversole LR, Wysocki GP, et al.: 최신 구강

악안면병리학. 2nd edn. 대한나래출판사, 서울. 100-104. 2005.
14. Neville B, Damm D, Allen C, et al.: Oral & maxillofacial pathology. Wb Saunders. Philadelphia, 553-557, 2002.
15. Abdel-Wanis Me Fau - Tsuchiya H, Tsuchiya H: Melatonin deficiency and fibrous dysplasia: might a relation exist?, Medical Hypothesis, 59:552-554, 2002.
16. Panda NK, Parida PK, Sharma R, et al.: A clinicoradiologic analysis of symptomatic craniofacial fibro-osseous lesions. Otolaryngol Head Neck Surg, 136: 928-933, 2007.
17. Grasso D, Guerci V, Di Emidio P, et al.: Dizziness as presenting symptom of monostotic fibrous dysplasia. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra, 1:138-141, 2006.
18. Cangiano R, Stratigos GT, Williams FA: Clinical and radiographic manifestations of fibro-osseous lesions of the jaws: report of five cases. J Oral Surg, 29:872-881, 1971.
19. Eversole LR, Leider AS, Nelson K: Ossifying fibroma: a clinicopathologic study of sixty-four cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 60:505-511, 1985.
20. Lichtenstein L: Bone tumors. C.V.Mosby, Saint Louis, 391. 1972.
21. Milgram J: Malignant degeneration of polyostotic fibrous dysplasia of bone. Bulletin of the Hospital for Joint Diseases, 36:137, 1975.
22. Feintuch TA: Chondrosarcoma arising in a cartilaginous area of previously irradiated fibrous dysplasia. Cancer, 31:877-881, 1973.
23. Chapurlat RD, Meunier PJ: Fibrous dysplasia of bone. Baillieres Best Pract Res Clin Rheumatol, 14:385-398, 2000.
24. Chapurlat RD: Medical therapy in adults with fibrous dysplasia of bone. J Bone Miner Res, 21 Suppl 2: 114-119, 2006.
25. 권경윤, 최갑식: 악골 섬유성 골병소의 방사선학적 연구. A Radiographic study of Fibro-osseous lesions of the jaw bones, 대한구강악안면방사선학회지, 28:27-36, 1998.
26. 권지훈, 박호원, 이주현 등 : 맹출 지연 영구치의 자발적 맹출 유도. 대한소아치과학회지, 34:694-699, 2007.
27. Di Biase DD: The effects of variations in tooth morphology and position on eruption. Dent Pract Dent Rec, 22:95-108, 1971.
28. Kokich VG, Mathews DP: Surgical and orthodontic management of impacted teeth. Dent Clin North Am, 37:181-204, 1993.
29. Johnson JV, Quirk GP: Surgical repositioning of impacted mandibular second molar teeth. Am J Orthod Dentofacial Orthop, 91:242-251, 1987.
30. Suri L, Gagari E, Vastardis H: Delayed tooth eruption: pathogenesis, diagnosis, and treatment. A literature review. Am J Orthod Dentofacial Orthop, 126:432-445, 2004.

Abstract

A CASE OF DELAYED ERUPTION IN A CHILD WITH MONOSTOTIC FIBROUS DYSPLASIA

Soo-Young Min, Jae-Ho Lee, Seong-Oh Kim, Byung-Jae Choi, Hyung-Jun Choi, Seung-Hye Kim, Je-Seon Song

Department of Pediatric Dentistry, Department of Pediatric Dentistry and Oral Science Research Center, College of Dentistry, Yonsei University

Fibrous dysplasia is a developmental tumor-like condition that is characterized by replacement of normal bone by an excessive proliferation of cellular fibrous connective tissue intermixed with irregular bony trabeculae. Craniofacial lesions may cause facial pain, headache, cranial asymmetry, facial deformity, tooth displacement and visual or auditory impairment.In this case, a 2-year-9-month old boy who was diagnosed as the fibrous dysplasia showed delayed eruption on affected area. Teeth of left lateral dentition group have erupted completely but teeth of right lateral dentition group are erupting slowly. Eruption and maturation of affected teeth are in progress, so continuous observation is required presently. If the eruption state stops, surgical opening or forced eruption of the impacted teeth will be considered.

Key words : Fibrous Dysplasia, Developmental Tumor-like Condition, Delayed Eruption