

하악골에 발생한 골막 골육종

김태우 · 김승범 · 권혁찬 · 문선재 · 윤정훈** · 김형준 · 차인호 · 육종인* · 김진*
연세대학교 치과대학 구강악안면외과학교실 및 구강병리학교실* 구강종양연구소
조선대학교 치과대학 구강병리학교실**

Abstract

PERIOSTEAL OSTEOSARCOMA OF THE MANDIBLE : REPORT OF A CASE.

Tae-Woo Kim, Seung-Bum Kim, Hyuk-Chan Kyun, Sun-Jae Moon, Jung-Hoon Yoon**,
Hyung-Jun Kim, In-Ho Cha, Jong-In Yook*, and Jin Kim*

Department of Oral & Maxillofacial Surgery & Oral Pathology, Oral Cancer Research Institute, College of Dentistry, Yonsei University and Department of Oral Pathology**, College of Dentistry, Chosun University*

Periosteal osteosarcoma is a distinct entity of malignant bone tumor with characteristic clinical, morphological, and histological features within the group of juxtacortical osteosarcoma. Periosteal osteosarcoma is predominantly located in the tubular long bones, and extremely rarely involving the jaws.

A case of periosteal osteosarcoma of the right mandible is presented. A 27-year-old woman complained of the gingival swelling and bleeding tendency of the right posterior mandible. Clinical examination revealed a reddish brown strawberry-like swelling on the affected mucosa, which measured 1.5cm×1.5cm. The tumor was located on the lingual cortex of the mandible and extended into the surrounding soft tissues. Microscopically, the tumor consisted exclusively of atypical chondroblastic cells with a small osteoblastic area. A minimal bone marrow involvement was noted and the adjacent cortex was free of tumor. These findings suggested that the tumor originated from the periosteal cambium layer, which lies between the periosteal fibrous layer and the cortex of mandible.

Key words : Periosteal osteosarcoma, Juxtacortical osteosarcoma, Mandible

1. 서론

골육종(osteosarcoma)은 골조직에서 기원하는 악성종양으로 악성의 골양조직, 골, 또는 연골 등을 형성하는 악성 기질로 구성된 가장 흔한 골 종양이다. 골육종은 주로 장골에서 호발하며 흔히 발병하는 연령은 10대이다.

악골에 발생하는 골육종은 전체 골육종의 5%를 차지한다¹⁾. 악골 골육종은 장골에서 발생하는 골육종과 비교하여 임상적, 조직학적 양상과 생물학적 성상(biologic behavior)이 매우 다르다. 장골에서 발생하는 골육종에 비해 발생연령이 높아 30대에 호발하며 상악과 하악에 거의 동일한 빈도로 발생한다²⁾. 조직학적으로도 골양조직의 형성은 매우 적으며 연골성 분화를 많이 하고 세포학적 악성도도 낮다.

또한 장골 골육종보다 분화가 잘되어 있고 전이를 잘 하지 않아 예후도 더 좋다¹⁾.

골육종은 발생기원의 위치(site of origin)에 따라 골수강에서 기원하는 통상의 골육종(conventional type)과 골막 표면에서 기원하는 juxtacortical type으로 나눈다. Juxtacortical osteosarcoma는 1951년 Jaffe³⁾ 등이 처음으로 기술하였고, 1976년 Unni 등¹⁾이 parosteal osteosarcoma와 골막 골육종(periosteal osteosarcoma)로 구분하여 분류하였다. Juxtacortical osteosarcoma는 수질 내에서 기원하는 골육종에 비해 매우 드물게 나타나고 천천히 성장하며 예후도 더 좋은 것으로 알려져 있다¹⁾.

악골에 발생하는 juxtacortical osteosarcoma는 보고된 예가 매우 드물어서, 1990년 Robert 등⁴⁾이 당시까지 악골

에 발생한 11예의 juxtacortical osteosarcoma를 요약하여 보고한 바 있다. 1984년 Zarbo 등²⁾은 악골 골육종에서 juxtacortical osteosarcoma를 임상 병리학적 소견에 따라 parosteal osteosarcoma 와 peripheral osteosarcoma로 구분하고 하악골에 발생한 골막 골육종 1예를 보고한 바 있다. 하지만 현재까지도 세계적으로 보고된 악골에 발생한 골막 골육종의 증례³⁾가 많지 않아 이 질환의 생물학적 성상, 치료나 예후 등이 명확하지 않은 상태이다. 이에 저자들은 28세 여자의 우측 하악골에 발생한 골막 골육종 (periosteal osteosarcoma) 1예를 경험하고 이를 보고한다.

II. 증 례

환자는 28세 여자로서 3개월 전부터의 하악 우측 제 1, 2 대구치 설측 치은증창을 주소로 1999년 2월 2일 연세대학

교 치과대학병원 구강악안면외과에 내원하였다. 환자는 개인 치과의원에서 상기 증상을 주소로 치주치료를 받았으나 증상의 호전이 없었다고 한다.

구강 검사에서 하악 우측 설측 치은에 1.5×1.5cm 크기의 붉은색 딸기 모양의 종괴와 그 하방으로 2.0×1.0cm의 유경형의 종괴가 관찰되었다. 종괴는 출혈 성향을 보였으며, 촉진시 동통이나 점막의 궤양, 농 배출은 없었고, 하악 우측 제 1 대구치의 동요도가 증가되어 있었다. 우측 하순 감각이상 소견은 보이지 않았다(Fig. 1).

전산화단층촬영사진에서 하악 우측 제1 대구치의 치조정 설측 부위에 불규칙한 골파괴 양상과 바깥쪽으로 향하는 골형성 양상이 관찰되었다. 또한 인접한 제 1, 2 대구치의 치주인대강은 다소 증가된 소견이 보였으며 이 부위 설측 피질골 바깥쪽으로 과골성 병변이 관찰되었다.(Fig. 2)

1999년 2월 4일 하악골의 악성 간엽성 종양으로 추정하고 하악 우측 설측 치은에서 절개 생검을 시행하였다. 조직

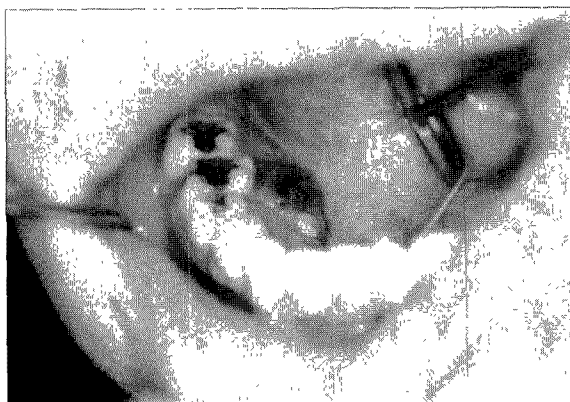


Fig. 1. Photograph showing a 1.5x1.5cm sized reddish strawberry-like swelling on the lingual surface of the right posterior mandible.

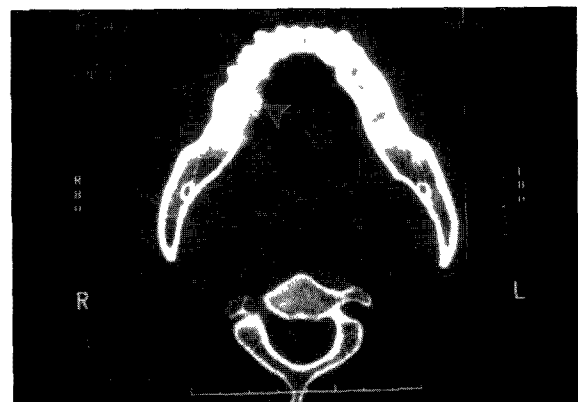


Fig. 2. Axial image of computed tomograph scan showing periosteal new bone formation in the outer surface of the lingual cortex and the intact cortical layer.

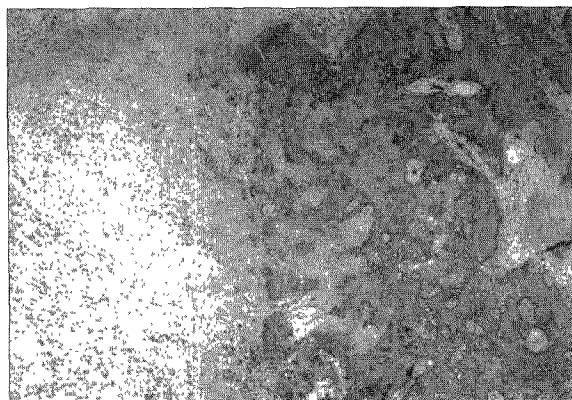


Fig. 3. Photomicrograph showing the cartilaginous lobules and admixed with osteoid sheets (H-E, x40)

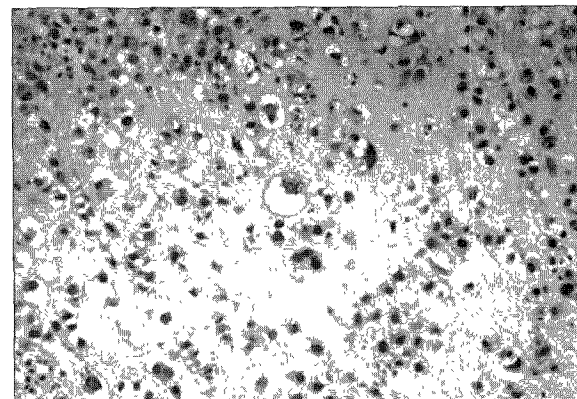


Fig. 4. The tumor consists of poorly differentiated, anaplastic malignant cartilaginous tissues (H-E, x200)



Fig. 5. Cut sections of the gross specimen showing the tumor mass located in the lingual bone cortex of the mandible and extended into the periodontal ligament space and the surrounding soft tissues.

학적으로 분화가 좋지 못한 악성 연골성 배경에 다형성을 보이는 간엽세포들이 불규칙하게 배열되어 있었고, 일부에서 골양조직(osteoid)을 형성하는 부분도 관찰되었다. 종양 내부의 괴사 소견은 관찰되지 않았으며 비정상적인 세포분열이 다수 관찰되었다(Fig. 3, Fig. 4).

이후 시행한 전신 골주사 사진, 흉부 전산화 단층촬영 사진, 복부 초음파 영상에서 다른 장기로의 원격전이는 관찰되지 않았다.

환자는 1999년 2월 25일 #32 치아부터 #47 치아까지를 포함하는 하악골 변연 절제술을 통한 병소의 광범위한 절제술 및 우측 악하선 절제술을 시행 받았다. 절제된 종양은 육안 검사상 하악골 수질의 침범 없이 온전하게 피질골을 따라 성장하는 양상이었으며, 치아와 인접한 부위에서는 치조골을 파괴시키면서 치주인대강으로 자라 들어가는 양상을 보였다(Fig. 5). 수술 후 보조적인 항암 화학요법 및 방사선 치료는 시행하지 않았다. 현재 수술 후 재발 및 전이 여부 관찰 위해 계속 주기적인 경과추적 중이며 2001년 9월 현재까지 재발 및 전이의 소견은 보이지 않고 있다.

III. 총괄 및 고찰

수질골에서 기원하는 통상의 골육종과는 달리 골표면에서 기원하여 외측방으로 성장하는 골육종을 surface osteosarcoma, peripheral osteosarcoma 또는 juxtacortical osteosarcoma라 명명한다. 이러한 juxtacortical osteosarcoma는 대개 장골에 발생하고 악골에 침범한 예는 매우 드물어서 현재까지 문헌에 약 19예가 보고되고 있으며, 이중 periosteal type은 약 6예가 보고되어 있다(Table 1).

Juxtacortical osteosarcoma는 크게 parosteal 과 periosteal osteosarcoma 두 유형으로 구분한다¹⁾ 골막 골육종(periosteal osteosarcoma)은 골막의 심부층이나 또는 피질골 외층에서 기원하는 것으로 추정하고 있다. 그러므로 골막의 성장에 의해 피질골층에서 부터 골막이 거상되거나 분리되어 나타난다²⁾. 골막 골육종은 전체 골육종의 2%미만으로 매우 드물게 생기는 종양이며 호발연령은 10대에서 20대이며 1:1.7의 비율로 여성에 우월하다. 대개 하지 장골인 경골(tibia)에 거의 발생하지만 드물게는 상지 장골을 침범하기도 한다. 하악골을 포함한 두개 안면골에서도 매우 드물게 보고되는 예가 있다. 저급 내지 중등도의 골형성 육종으로 어린이의 장골 표면에서 주로 발생하는 연골성 분화가 특징이며, 골막하에서 기시하여 골막을 거상시키고 뚜렷한 골막의 신생골을 형성한다³⁾. 이에 반해 parosteal osteosarcoma는 골막의 바깥 외층에서부터 기원하여 외방 성장을 하므로 골막의 거상이나 또는 골막의 신생골 형성 소견은 보이지 않는다⁴⁾. 이 증례에서도 골막이 거상되고 신생골 형성 소견을 보이며, 조직학적으로도 악성 연골성 조직이 대부분을 구성하고 있고 일부 적은 부위에서만 골조직의 형성을 볼 수 있었다. 더욱이 치주인대강을 통해 국소적인 골수 침범은 있었지만 피질골은 건전하여 골막 골육종으로 진단할 수 있었다. 이러한 소견은 이 종양이 골막의 섬유층과 피질골 사이에 위치하는 cambium layer에서 기원함을 시사한다고 할 수 있다.

Table 1. Reported cases of periosteal osteosarcoma affecting jaw in literatures

Authors	Sex/Age	Site	Treatment	Follow-up
Zarbo et al ¹⁾	F/57	Lt Mn	Hemimandibulectomy	1yr, no recur & no mets
B G Millar et al ²⁾	M/60	Midline Mx	Wide excision	2yrs, no recur & no mets
Patterson et al ³⁾	F/65	Rt Mx	Partial maxillectomy	1yr, no recur & no mets
Prattell et al	M/16	Rt, Mx	Radical maxillectomy & 7 cycles of Chemo	lung mets, died 5yrs after the first diagnosis
	M/45	Rt Mn	Radical en-bloc resection	6yrs, no recur & no mets
Douglas M S. et al ⁴⁾	M/20	Rt Mn	Partial mandibulectomy	Not available
Present case	F/28	Rt Mn.	Marginal mandibulectomy	2yrs 7mon no recur & no mets

* Lt. Left, Mn Mandible, Rt Right, Mx Maxilla, Chemo Chemotherapy, yr year, mets metastasis mon month

골막 골육종은 parosteal osteosarcoma나 통상의 수질내 골육종(conventional intramedullary osteosarcoma)과 감별해야한다. 골막 골육종과 parosteal osteosarcoma와는 뚜렷한 발생 위치의 차이나 환자의 연령, 방사선 영상 사진에서의 성장 양태를 근거로 하여 구분할 수 있다²⁾. 골막 골육종은 parosteal osteosarcoma보다 더 드물고, 평균 연령도 더 낮다. 방사선학적으로도 골막 골육종은 종양이 골수강을 침투하지 않으며 골 피질이 방사선 사진에서 손상되어 있지 않고 간혹 두꺼워지는 경향이 있다. 전반적으로 종양의 기질이 parosteal osteosarcoma에 비해 방사선학적으로 더 치밀하지 못하다. 더욱이 조직학적으로 골막 골육종은 주로 연골성 분화가 뚜렷한 반면 parosteal osteosarcoma는 골양조직을 포함하는 방추형 세포의 증식이 특징이기 때문에 감별할 수 있다. 이 증례에서도 조직학적으로 악성 연골성 조직이 대부분을 구성하고 있었고 단지 일부에서만 골을 형성하는 부위가 관찰되어 parosteal osteosarcoma와는 구분할 수 있었다.

통상의 수질골내 골육종과의 감별진단은 종양이 골수강내로 침범하는 것이 관찰되지 않을 정도로 표층부에서만 생검 표본이 채취가 되면 간혹 문제가 있을 수 있다. 그러나 이러한 점은 전산화단층촬영이나 자기공명영상사진을 이용하여 골수강내 침범이 없는 것을 확인하면 용이하게 감별할 수 있다. 이 증례에서도 조직학적으로 치주인대강을 따라 국소적인 골수 침범은 있었지만 피질골은 건전하였고 전산화단층촬영 영상 사진에서도 이러한 소견을 확인할 수 있었고, 특히 골막에 신생골 형성이 특징적으로 관찰되어 골막 골육종으로 진단할 수 있었다.

Unni 등¹⁾은 장골에서의 경우 일반적인 수질내 골육종에 비해 골막 골육종의 경우 예후가 아주 좋다고 보고하였다. 악골의 경우에도 장골에서의 경우보다 더 좋은 예후를 보이는 것으로 추정되고 있지만 보고된 예가 많지 않아 아직까지 확실하지는 않다.

일반적인 골육종의 치료는 수술적인 요법과 동시에 보조적인 항암 화학요법을 시행한다²⁾. 악골 골육종의 5년 생존률은 25~40%이며 국소적인 재발율은 40~70%이고, 폐와 뇌로의 원격전이는 25~50%로 알려져 있다²⁾. 따라서 국소적 재발과 연조직으로의 침투, 원격전이를 방지하기 위해서는 종괴를 포함하여 철저한 외과적 절제와, 방사선요법, 화학요법을 병행해야 한다. 그러나 악골에 발생한 골막

골육종의 경우 밝혀진 증례가 많지는 않지만 현재까지 외과적 절제로 훌륭한 예후를 얻고 있는 것으로 보고되고 있다. 이 증례도 하악골 절단술을 시행하고 수술후 방사선치료나 항암 화학요법은 시행하지 않았고 술후 2년 7개월이 지난 현재까지 국소적 재발이나 타 장기로의 원격전이는 보이지 않았다.

IV. 결 론

골막 골육종과 parosteal osteosarcoma를 포함하는 juxtacortical osteosarcoma는 악골에서 매우 드물게 발생하는 종양이다. 따라서 악골에 생기는 juxtacortical osteosarcoma의 생물학적 성상에 대한 정립을 위해서는 더 많은 증례의 평가와 보고가 필요하다. 저자 등은 하악골에 발생한 골막 골육종을 광범위한 외과적 절제만으로 치료한 1예에서 술후 2년 7개월간 추적 관찰한 결과 국소적 재발과 원격 전이가 없는 것을 확인하고 이를 문헌고찰과 함께 보고하였다.

참고문헌

1. Unni KK, Dahlin BC, Beabout JW, et al: Parosteal osteogenic sarcoma. *Cancer* 37:2455, 1976.
2. Regezi JA, Sciubba J: *Oral Pathology: Clinico-Pathologic correlation*, 2nd ed, Philadelphia, Saunders, 1993, p436
3. Jaffe HL, Selin G: Tumors of bone and joints. *Bull NY Acad Med* 27:165, 1951.
4. Patterson A, Greer RO Jr, Howard D: Periosteal osteosarcoma of the Maxilla: A case report and review of literature. *J Oral Maxillofac Surg* 48:522, 1990.
5. Zarbo RJ, Regezi JA, Baker SR: Periosteal osteogenic sarcoma of the mandible. *Oral Surg* 57:643, 1984.
6. Richard J, Zarbo RJ, Joseph A, Regezi JA, et al: Periosteal osteogenic sarcoma of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 57:643, 1984.
7. Piattelli A, Favia GF: Periosteal Osteosarcoma of the jaws: Report of 2 cases. *J periodontol* 71:325, 2000.
8. Douglas M, Sorensen, Murat Gokden, Adel El-Naggar et al: *Radiology Forum. Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 126:550, 2000.
9. B.G. Millar, R.M. Browne, T.R. Flood: Juxtacortical osteosarcoma of the jaws. *British J Oral Maxillofac Surg* 28:73, 1990.
10. Howard D. Dorfman, Bogdan czerniak: *Bone Tumors*, 1st ed, St. Louis, Mosby, 1998, p219.

Reprint requests

Jung-Hoon Yoon
Dept. of Oral Pathology, College of Dentistry, Chosun University
588, Seosuk-Dong, Dong-Ku, Kwangju-City, 501-717, Korea
Tel. 82-62-232-6896 Fax. 82-62-232-6896
E-mail : jhyoom@chosun.ac.kr

Paper received 23 October 2001
Paper accepted 26 November 2001

저자연락처
우편번호 501-717
광주광역시 동구 서석동 588
조선대학교 치과대학 구강병리학교실
윤 정 훈

원고접수일 2001년 10월 23일
게재확정일 2001년 11월 26일