

◆ 증례

안면비대칭을 유발한 섬유성이형성증 : 증례보고

박민경 · 정연욱 · 이호설 · 송제선 · 최병재 · 이제호*

연세대학교 치과대학 소아치과교실

Abstract

FIBROUS DYSPLASIA CAUSING FACIAL ASYMMETRY : A CASE REPORT

Min-Kyoung Park, Younwook Jeong, Hyo-Seol Lee, Je-Seon Song, Byung-Jai Choi, Jae-Ho Lee*

Department of Pediatric Dentistry, College of Dentistry, Yonsei University, Seoul, Korea

Fibrous dysplasia(FD) is a benign fibro-ossifying disease in which fibrous tissue replaces normal bone and marrow. Craniofacial bones, including the maxilla and mandible, are commonly involved. A 7 year-old girl visited the clinic with a chief complaint of gingival swelling around the lower left primary molar. Mild bulging of the lower left periodontal tissue was observed. Not only the mandible, but also the maxilla, zygoma, sphenoid, and temporal bones were affected by FD. Permanent tooth germs were involved in the lesions and facial asymmetry was caused by lower left bone expansion. She was scheduled for a follow-up visit at the department of pediatric dentistry and oromaxillofacial surgery. [J Korean Dis Oral Health Vol.10, No.1: 22-25, June 2014]

Key words : Fibrous dysplasia, Craniofacial bones, Facial asymmetry, Tooth germs, Complications

I. 서론

섬유성이형성증은 정상적인 골조직이 섬유성 조직으로 대체되는 특징을 가진 질환으로 해면골 내에 불규칙한 골소주가 형성되며 상악과 하악을 포함하여 두개 안면골에 흔하게 나타난다. 골의 크기와 모양 변화를 초래하는 양성 섬유-골성 병소이며 체세포의 $Gs\alpha$ 유전자 변이와 연관되어 나타나는 것으로 알려져 있다¹⁾. 1938년 Lichtenstein²⁾과 1942년 Jaffe³⁾에 의해 보고되었으며 양성 골 종양의 5-7% 정도

를 차지⁴⁾하고 어느 연령에서나 발병할 수 있으나 특히 3세-15세 사이에서 가장 많이 발병하는 것으로 알려져 있다.

섬유성이형성증의 임상적 특징으로는 우연히 발견되는 경우가 많으며 대부분 통증이 없어 환자가 병소를 인지하지 못하는 경우가 많다. 그러나 병소가 진행되면서 기형, 골 통증, 피로 골절 및 병적 골절이 발생할 수 있으며 피부에 café-au-lait 반점이 발견되기도 한다. 방사선학적으로 경계가 불분명한 방사선 투과상과 불투과상이 혼재되어 있으며 간유리 모양의 패턴을 나타내는 것이 특징이다. 조직학적으로 미성숙한 골소주가 중국문자모양으로 관찰된다⁵⁾.

본 증례는 만 7세 여환이 하악 좌측 유구치 부위 잇몸이 부었다는 주소로 연세대학교 치과대학병원 소아치과에 내원한 환아로 섬유성이형성증에 의한 안면비대칭이 관찰되어 보고하고 그에 따른 합병증을 논의해보고자 한다.

Corresponding author : Jae-Ho Lee
250 Seongsanno, Seodaemun-gu, Seoul, 120-752, Korea
Department of Pediatric Dentistry, Yonsei University College of Dentistry
Tel: +82-2-2228-3173, Fax: +82-2-392-7420
E-mail: leejh@yuhs.ac

원고접수일: 2014.06.14 / 원고최종수정일: 2014.06.25 / 원고채택일: 2014.06.25

Ⅱ. 증 례

만 7세 7개월의 여아가 하악 좌측 유구치 부위 잇몸이 부었다는 주소로 연세대학교 치과대학병원 소아치과에 내원하였다. 전신병력으로는 선천성 대동맥 협착증으로 인하여 심장 수술을 받은 병력이 있었다.

초진 시 임상구강 검사 및 방사선학적 검사 결과 하악 좌측 제2유구치가 이차 우식이 있었으며 치근 흡수 및 치근단 부위에 방사선 투과상이 관찰되었다(Fig. 1). 그 외 다른 다수의 치아에서도 치아 우식이 발견되었으며 하악 좌측 협측 전정부위에 골 팽윤이 관찰되었다(Fig. 2). 환자의 얼굴 관찰 시 좌측 부위가 더 팽윤된 안면비대칭을 발견할 수 있었다(Fig. 3).

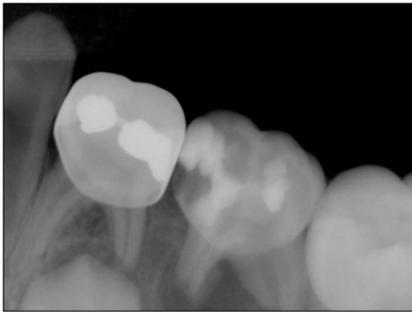


Fig. 1. Secondary dental caries on the lower left primary molar.



Fig. 2. Intraoral photo taken at age 7Y 7M. Swelling on the left buccal vestibular area is seen.

파노라마 방사선학적 검사에서 우측에 비해 좌측 하악골이 팽윤되어 있었으며 하악 좌측 유구치 부위 하악 피질골이 비박되어 있었고 경계가 불분명한 간유리상 패턴이 하악골 내에서 관찰되었다. 상악 좌측 유구치 부위에서도 마찬가지로 간유리상 패턴이 나타나 있었으며 측방 치근 영구치배가 좌측 상악골 및 하악골체 병소 안에 포함되어 있었다(Fig. 4A).

환아는 2년전 연세대학교 치과대학병원 소아치과에 내원하여 만 5세 5개월에 파노라마 방사선 사진을 촬영하였고(Fig. 4B) 이번 내원 당시 파노라마 방사선 사진을 비교하였을 때 병소의 크기가 이전보다 더 커진 양상이었으며 이로 인한 좌측 하악골 팽윤이 관찰되었다.

병소의 진단을 위해 연세대학교 치과대학병원 구강악안



Fig. 3. Clinical photograph taken at age 7Y 7M. There is the facial asymmetry on the left.

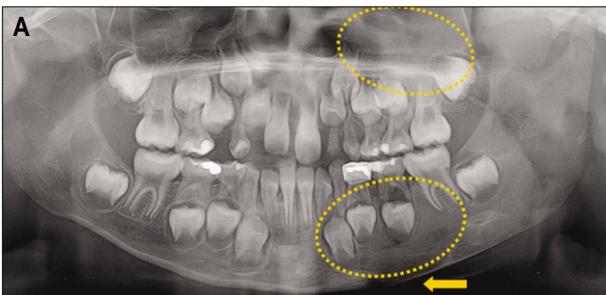


Fig. 4. A: Panoramic view taken at age 7Y 7M. It revealed ground-glass trabeculation in the left mandibular body and maxilla, and bone expansion in the left mandibular body. Permanent tooth germs were involved in the lesions, B: Panoramic view taken at age 5Y 5M. The lesions aren't seen exactly.



Fig. 5. Computed tomography taken at age 7Y 7M. The craniofacial bones are involved.

면외과에 의뢰하였으며 컴퓨터 단층촬영 검사 결과 좌측 하악골 뿐만 아니라 상악골, 협골, 접형골, 그리고 측두골까지 병소에 이환되어 있었고 섬유성이형성증이라는 진단을 받았다(Fig. 5). 환아는 두개 악안면 부위에 이환된 섬유성이형성증을 보이며 하악 좌측골의 팽윤과 안모 비대칭 및 좌우 안와 비대칭 소견을 보이고 있었다. 피부에 café-au-lait 반점의 흔적은 없었고, 환아가 느끼는 특별한 임상 증상은 없었다.

구강악안면외과 내원 후 소아치과를 재내원하여 주소부 위었던 하악 좌측 제2유구치를 발거하고, band and loop 을 하여 공간 상실을 방지하도록 하였다. 그리고 현재 섬유성이형성증에 관해 구강악안면외과와 협진하여 정기검진하고 있다.

Ⅲ. 총괄 및 고찰

섬유성이형성증은 악안면 영역에 영향을 미치는 여러 골 섬유성 병소 중 하나이다. 섬유성이형성증이 두개 안면부에 이환되는 경우는 단골성일 경우 10-25% 정도이며 다골성일 경우 50% 정도를 차지하며⁶⁾, 가장 잘 이환되는 부위는 상악, 하악, 접형골, 사골, 전두골이다.

섬유성이형성증은 이환된 골의 팽윤, 비박, 경화를 유발할 수 있으며 이에 따라 두개 안면부 비대칭이 다른 임상 증상 없이 발생할 수 있다. 두통이 가장 흔한 증상이나 병소가 진행됨에 따라 다른 증상들이 나타날 수 있다. 안와부의 병소는 안구돌출, 시각 손상 및 실명을 유발하며 접형골과 측두골에 이환된 병소는 안면 마비, 삼차 신경통, 이명, 그리고 청각 손실을 유발할 수 있다. 코 주변 골은 비강폐쇄, 코피, 부비동염 증상, 그리고 후각소실을 야기하며 하악골과 상악골은 편측의 안면종창이나 치조돌기 확장 및 변형을 보인다⁷⁾. 본 증례에서 두개 안면부에 병소가 광범위하게 이환

되어 있어 현재 특별한 임상증상은 없으나 추후 병소가 진행되면서 보고된 임상 증상이 나타날 수 있으므로 안과, 이비인후과 등 관련된 임상과와 협진하여 병소의 진행 양상을 관찰하여야 할 것이다.

섬유성이형성증이 치아에 미치는 영향에 대해서는 정확히 알려진 바는 없으나 Sunday 등⁸⁾에 의한 연구 논문에 따르면 악골에 이환된 섬유성이형성증을 가진 환자들에게서 부정교합이 유발되었으며, 치아 회전, 꺾임, 범랑질 저형성증, 그리고 우상치 등이 관찰되었다고 보고하였다. 영구치배가 병소 안에 포함되어 있을 경우 맹출지연이 나타나기도 하는데 민 등⁹⁾은 하악골에 섬유성이형성증이 이환된 만 10세 3개월 남아에서 병소에 위치한 하악 우측 측방치근 영구치배들의 맹출 지연을 보고하였다. 본 증례에서 하악 좌측 측방치근 영구치배들이 병소에 포함되어 있어 맹출지연 가능성을 염두해 두어야 하며 맹출하더라도 치아 변위 및 부정교합이 초래될 수 있어 주기적 관찰이 필요하다.

병소가 악성으로 전환되는 경우는 흔하지 않으나 발생빈도는 0.4% 정도이며 café-au-lait 반점 및 내분비 기능 장애 동반 시에는 4% 정도로 보고되었다. 방사선 조사 시 발생빈도가 400배로 높아졌다는 보고가 있어 방사선 치료는 금기 시 된다¹⁰⁾.

섬유성이형성증은 임상증상이 없다면 주기적 검진 및 환자 교육이 우선적으로 추천된다. 대부분 유년기에 발생한 섬유성이형성증은 보통 성년기에 이를 때까지 치료하지 않는데 Matthew 등⁵⁾은 매 6개월 마다 방사선학적 검사를 시행하고 새로운 병소 발견 시 골 스캔을 시행하며 다골성일 경우 호르몬 및 대사성 검사를 진행해야 한다고 기술하였다. Lane 등¹¹⁾은 골 통증 및 병소의 직경 감소를 위해 bisphosphonate를 사용할 수 있다고 하였다. 마지막으로 골 성형술, 병적 골절 예방 및 주요 기능이 위협받을 경우 수술적 방법을 고려할 수 있다⁵⁾. 유년기에 발생한 병소는 자기

제한적 성장 경향이 있으나 Davies 등¹²⁾은 섬유성이형성증이 성인기까지 지속되는 경우와 재발이 37%까지 관찰되었음을 보고하면서 알려진 보고들과는 다르게 재발이 많이 일어나며, 지속적인 진행가능성이 있음을 강조하였다. 본 증례에서도 유년기에 병소가 발견되어 임상적 증상이 나타나지 않을 경우 성인기까지 치료를 보류할 수 있으나 성인 이후까지 병소에 대한 주기적인 관찰이 요구될 것으로 보인다. 또한 임상 구강 검사 및 방사선학적 검사 결과 섬유성이형성증으로 진단하였으나 최종 진단을 위해서는 조직학적 검사를 포함한 추가 검사가 필요할 것으로 보인다.

섬유성이형성증은 통증 및 증상이 거의 없어 환자가 인지하지 못하는 경우가 많은 질환이며, 주로 어린 시기에 발생하는 질환으로 우연히 발견되는 경우가 많다. 본 증례는 환자가 인지하지 못하는 질환을 치과 검진을 통하여 조기 진단을 할 수 있다는 것과 환자에게 질환에 대한 이해와 치료 방법을 제시할 수 있다는 것에 의의가 있다.

Ⅳ. 요 약

본 증례는 연세대학교 치과대학병원 소아치과에 하악 좌측 구치부 잇몸의 팽윤을 주소로 내원하여 파노라마, 컴퓨터 단층촬영 결과 두개 악안면 부위에 이환된 섬유성이형성증으로 진단되었으며, 하악 좌측골의 팽윤과 안모 비대칭 및 좌우 안와 비대칭 소견을 보이고 있었다. 섬유성이형성증의 두개 안면부 병소는 안면기형, 두개 비대칭 뿐만 아니라 안구돌출, 시각 손상, 안면 마비, 삼차 신경통, 청각 손실, 치아 변위 및 부정교합, 맹출지연 등을 유발할 수 있다. 따라서 환자에게 증상이 발생할 수 있음을 보호자에게 설명하고, 검진 및 치료를 위해 구강악안면외과와 협진을 시행하였다.

참고문헌

1. Weinstein LS, Shenker A, Gejman PV, et al. : Activating mutations of the stimulatory G protein in the McCune-Albright syndrome. *New England Journal of Medicine*, 325(24):1688-1695, 1991.
2. Lichtenstein L : Polyostotic fibrous dysplasia. *Archives of Surgery*, 36(5):874-898, 1938.
3. Lichtenstein L, Jaffe HL : 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 extraskelatal abnormalities. *Arch pathol*, 33(6): 777-816, 1942.

4. Coley BL : Neoplasms of bone and related conditions: etiology, pathogenesis, diagnosis, and treatment, Hoeber, New York, 1960.
5. DiCaprio MR, Enneking WF : Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg Am*, 87(8):1848-1864, 2005.
6. Chong VF, Khoo JB, Fan Y-F : Fibrous dysplasia involving the base of the skull. *American Journal of Roentgenology*, 178(3):717-720, 2002.
7. Hanifi B, Samil KS, Yasar C, et al. : Craniofacial fibrous dysplasia. *Clin imaging*, 37(6):1109-1115, 2013.
8. Akintoye SO, Lee JS, Feimster T, et al. : Dental characteristics of fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*, 96(3):275-282, 2003.
9. Min SY, Lee JH, Kim SO, Choi BJ, Choi HJ, Kim SH, Song JS : A case of delayed eruption in a child with monostotic fibrous dysplasia. *J Korean Acad Pediatr Dent*, 38(3):270-275, 2011.
10. Tanner Jr HC, Dahlin DC, Childs Jr DS : Sarcoma complicating fibrous dysplasia: probable role of radiation therapy. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*, 14(7):837-846, 1961.
11. Lane JM, Khan SN, O'Connor WJ, et al. : Bisphosphonate therapy in fibrous dysplasia. *Clinical orthopaedics and related research*, 382: 6-12, 2001.
12. Davies ML, Macpherson P : Fibrous dysplasia of the skull: disease activity in relation to age. *Br J Radiol*, 64(763):576-579, 1991.