

다발성 악골의 치성 각화낭을 동반한조대술 후 적출술을 이용한 기저세포모반증후군의 치험례

박철민 · 김학균 · 김수관 · 이계준

조선대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

Abstract (J. Kor. Oral Maxillofac. Surg. 2008;34:485-489)

TREATMENT OF BASAL CELL NEVUS SYNDROME WITH ENUCLEATION FOLLOWING MARSUPIALIZATION : A CASE REPORT

Chul-Min Park, Hak-Kyun Kim, Su-Gwan Kim, Kye-Joon Lee

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Chosun University

Basal cell nevus syndrome is a hereditary disease of an autosomal dominant trait with variable conditions such as basal cell carcinomas of the skin, deformity of rib, fusion of vertebrae, mental retardation, hypertelorism, and multiple odontogenic keratocysts.

A 32 years old man with pus discharge from fistula on the vestibule of left upper 1st molar visited to Chosun University Dental Hospital. Radiographic evaluation revealed multiple maxillary and mandibular cysts that had multilocular radiolucency on left mandibular body area, thinning of inferior border of left border of ramus and well defined unilocular radiolucency above right upper 1st and 2nd molar and from left upper 1st premolar to 2nd molar. In chest PA view, he had a forked rib in the left 4th rib and in skull PA view the calcification of falx cerebri was observed. There was not any skin lesion.

After the preliminary evaluation, the patient was diagnosed with basal cell nevus syndrome and he underwent marsupialization for decreasing the size of cystic lesion and came to hospital for dressing 3days a week. As time goes by, the size of lesion decreased. So, one and half year after marsupialization, he underwent cyst enucleation and iliac bone graft for the mandibular lesion and buccal fat pad grafts for the maxillary lesions. After the surgery, the patient experienced normal healing without any complications and he is on long-term follow-up.

Key words: Basal cell nevus syndrome, Marsupialization

I. 서 론

기저세포모반 증후군 (basal cell nevus syndrome)은 외배엽과 중배엽에서 발생하는 장기 및 기관에 다수의 결손 양상을 보이는 증후군이다. 상염색체 우성으로 유전되며, 보통 5세에서 30세 이전의 나이에 발현하고 특징적으로 피부의 기저세포 암종, 악골 병소, 손이나 발바닥의 소와, 이소성 석회화 등을 주요 특징으로 한다¹⁾. 증후군의 원인은 아직 확실히 밝혀지지 않았고, 유년기에 종종 발현되며 가족적 유전적 경향을 나타낸다. 그러나 새로운 돌연변이에 의하거나 열성으로 유전되는 아형

도 있고 또한 자외선이나 방사선 등의 환경적인 인자에 의해 특별한 가족력이 없이 발생할 수 있다는 보고도 있다²⁾. 이 증후군의 예후와 관련이 있는 기저세포암은 30대 이전에 안면, 목, 상지 등에서 발현되며, 악골의 낭종보다 늦게 발생되므로, 기저세포모반 증후군의 조기 발견에 있어 치과의사의 역할이 매우 중요하다^{3,4)}.

악골의 병소는 방사선상에서 미맹출 치아를 포함하는 다발성 낭종으로 나타나는데, 이는 보통 여러 부위를 포함하는 치성 각화 낭종으로서 상악에 모두 나타나며, 골을 광범위하게 파괴한다. 다발성 악골 낭종은 높은 재발율을 가진 각화성 낭종이기 때문에 완전적출을 위해 적극적인 치료 및 장기적인 추적조사가 필요하다^{1,2)}.

저자 등은 기저세포모반 증후군으로 진단된 환자에서 거대한 다발성 악골 낭종의 처치를 위해 조대술 후 적출술을 시행하여 합병증 없이 양호한 치료 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

김 학 균

501-825 광주광역시 동구 서석동 421번지
조선대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

Hak-Kyun Kim

Dept. of OMFS, College of Dentistry, Chosun University
421, Seosuk-Dong, Dong-Gu, Gwangju, 501-825, Korea
Tel: 82-62-220-3816 Fax: 82-62-224-9172
E-mail: rocky000@chosun.ac.kr

※ 이 논문은 2008년도 조선대학교 학술연구비의 지원을 받아 연구되었음.

II. 증례보고

32세 남자 환자로 구강내 농 배출을 주소로 내원하였다. 환자는 증상과 관련된 특별한 전신병력이나 외상 병력은 없었으며, 구강내 소견으로 심한 구취와 함께 상악 좌측 제1대구치 전정 부위의 부종 및 농이 배출되었으며, 하악 좌측 견치에서 후방 구치부까지 전정부의 부종이 관찰되었다. 안모 소견으로 전두부의 돌출과 양안의 격리가 관찰되었으며, 파노라마 사진상에서 하악 우측 측절치부터 좌측 하악지에 이르는 다발성의 거대한 방사선 투과상과 하악 하연의 비박, 하치조 신경관의 하방 변위가 관찰되었다 (Fig. 1). 상악에서는 우측 제 1,2 대구치 부위와 좌측 제 1소구치에서 제 2대구치에 이르는 경계가

명확한 단방성의 방사선 투과성 병소가 관찰되었다. 컴퓨터 단층 촬영에서도 악골의 다발성의 낭종성 병소가 관찰되었으며, 하악 좌측 골체부 및 상악 좌측 구치부 협측 피질골의 파괴 양상이 관찰되었다 (Fig. 2). 안모의 양안 격리증과 악골의 다발성 병소로 기저세포모반 증후군이 의심되었으며, 피부 등 다른 부위의 시진 시 별다른 소견은 관찰되지 않았다. 흉부 방사선 사진상에서는 좌측 네 번째 늑골 이열 (bifid rib)이 관찰되었고 (Fig. 3), 두부 방사선 소견상 대뇌검 (falx cerebri)의 석회화가 관찰되었다 (Fig. 4). 이학적 검사 등의 다른 전신검사에서는 특이할 만한 사항이 없었다.

악골의 다발성 낭성 병소 및 양안 격리증, 늑골의 이열 및 대뇌검의 석회화로 기저세포모반 증후군 및 악골의 다발성 치성 낭종으로 잠정 진단을 하고 수술을 시행하기로 하였다. 수술



Fig. 1. Preoperative panorama X-ray.



Fig. 2. Preoperative computed tomography.

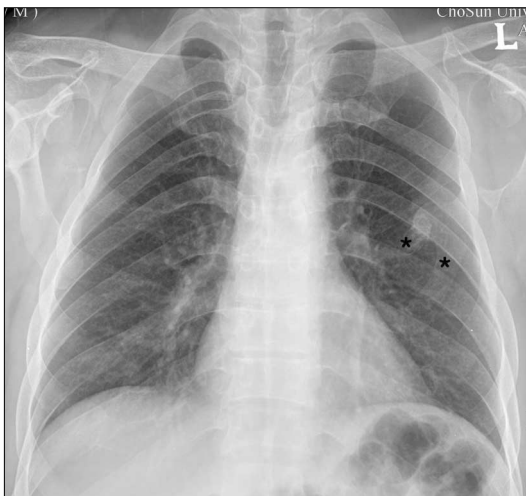


Fig. 3. Bifid rib at left 4th rib (asterisks).

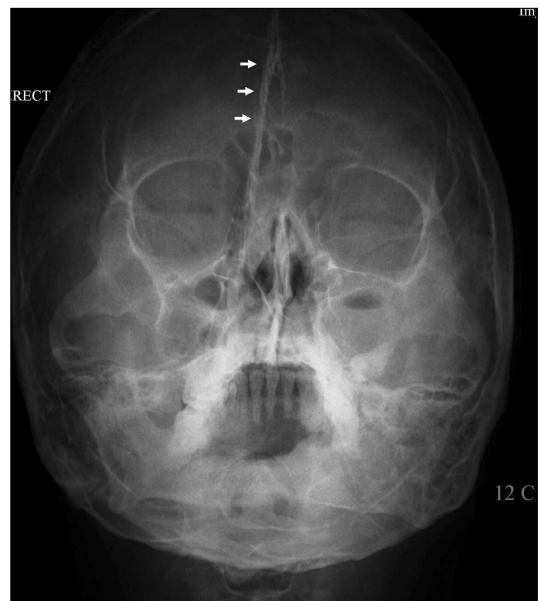


Fig. 4. Calcified falx cerebri (white arrows).



Fig. 5. Intraoperative view of marsupialization of mandibular cystic lesion.



Fig. 6. Panorama X-ray just before enucleation.



Fig. 7. Panorama X-ray after enucleations and grafts.

은 전신마취 하에서 상악 및 하악 병소에 대하여 낭종 조대술을 시행하였다. 하악 조대술 시행 중 병소 내에 존재하는 골 증격들은 모두 제거하였다(Fig. 5).

술 후 약 1년 6개월간 주 2~3회 바셀린 거즈 교체 및 소독을 시행하였고, 방사선 사진상에서 각 병소의 크기가 현저하게 감소하여 완전한 적출술을 계획하였으며(Fig. 6), 전신마취 하에서 세심한 낭종 적출술 및 주변골 소파술을 시행하였다. 하악은 자가 장골을 이용하여 자가골 이식을 시행하였고, 상악 병소는 헵지방대를 이용하여 병소 내부를 충전하여 2차 치유를 유도하였다. 적출술 후 시행한 조직 검사 결과 치성 각화낭종의 소견이 관찰되었다. 수술 후 양호한 치유를 보였으며, 최종 수술 후 1년이 지난 현재까지 재발 소견이나 감염 증상, 하치조신경 손상 등이 관찰되지 않고 있으며, 병소에 대한 주기적인 검사 및 엄격한 관찰을 시행하고 있다(Fig. 7).

Ⅲ. 총괄 및 고찰

기저세포 모반 증후군은 1894년에 Jarisch⁹⁾가 처음 보고하였고, Gorlin과 Goltz⁹⁾가 피부의 기저세포 암종, 악골의 치성 각화낭, 이열 늑골을 가진 두 환자를 보고하면서 이 세 가지 주 증상을 가진 증후군이라 정의하였다. Gorlin⁷⁾은 발생하는 임상적 증상의 빈도에 따라 나열하였는데, 전두골과 측두골의 돌출, 양안 격리증, 하악 전돌증, 이열 늑골, 및 대뇌경의 석회화 등의 다양한 증상에 대해 보고하였다(Table 1). Evan 등⁸⁾은 기저세포 모반 증후군의 기준에 대해 제시하였는데, 그 주증상으로 피부의 기저세포 암종, 악골의 치성 각화낭, 손이나 발바닥, 발바닥의 소와, 이소성 석회화, 기저세포 모반 증후군의 가족력, 부증상으로 늑골등의 골격이상, 심장이나 자궁의 섬유종, 선천적 안면기형등을 들었으며, 주증상 2개와 부증상 1개 또는 주증상 1개와 부증상 2개 이상이 존재하는 경우를 기저세포 모반증이라 하였다. 본 증례의 환자의 경우 피부 증상은 없었으며, 악골의 다발성 낭종병소, 늑골의 이열, 양안 격리증이 관찰되었다.

Table 1. Clinical features of the Basal Cell Nevus Syndrome⁷⁾

≥ 50% frequency	15-49% frequency	<15% frequency (but not random)
Multiple basal cell carcinoma	Calcified ovarian fibromas	Medulloblastoma
Odontogenic keratocyst	Short fourth metacarpals	Meningioma
Epidermal cyst of skin	Kyphoscoliosis or other vertebral anomalies	Lymphomesenteric cyst
Palmar/plantar pits	Pectus excavatum or carinatum	Cardiac fibroma
Calcified falx cerebri	Strabismus (exotropia)	Fetal rhabdomyoma
Enlarged head circumference		Marfanoid build
Rib anomalies		Cleft lip and/or palate
Mild ocular hypertelorism		Hypogonadism in males
Spina bifida occulta of cervical or thoracic vertebrae		Mental retardation

기저세포모반 증후군의 악골 병소는 상악에 모두 나타나며, 골을 광범위하게 파괴하며, 상악을 제외한 다른 골에서는 발견되지 않으며 단방성 혹은 다방성으로 나타난다. 악골 낭종은 다양한 크기의 다발성 낭종 모양의 방사선투과상을 보이며, 하악의 소구치, 대구치와 상악의 제 2대구치 부위에 더 호발되나, 종종 상악의 제 3대구치 부위에서도 발견된다⁸⁾. 본 증례의 환자는 상악과 하악에 총 3부위의 낭종성 병소가 있었으며, 상악은 단방성, 하악의 경우 다방성의 방사선 투과상을 보였으며, 하악의 경우 전치부터 후방구치에 이르는 광범위한 부위에 상악의 경우 우측은 대구치부에 좌측은 미맹출 제 3대구치를 포함하는 병소로 존재하였다.

Nicolauto 등⁹⁾은 치성 각화 낭종의 경우 다른 낭종에 비해 높은 재발율을 갖으며, 다른 낭종에 비해 공격적이므로 세심한 적출술 및 주변골 절제가 치료의 원칙이라 하였다. Ahlfors 등¹⁰⁾은 기저세포모반증후군과 관련된 치성 각화 낭종의 경우 뚜렷한 상피증식 및 소낭이 관찰되어 더 높은 재발율을 보인다고 하였다.

반면, Browne 등¹¹⁾은 치성 각화 낭종의 치료시 낭종조대술과 적출술 후 일차봉합을 비교한 결과 재발율에 큰 차이가 없었다고 보고한 바 있으며, Eyre¹²⁾ 등은 악골의 다발성 치성 각화 낭종을 동반한 기저세포모반 증후군 환자의 치료에 있어 악골 병소의 크기를 줄이는데 조대술이 매우 효과적이라 하였다. 번 등¹³⁾은 매복 영구치가 연관된 소아환자에서 조대술을 시행함으로써 영구치의 맹출을 유도하였음을 보고한 바 있다.

본 증례의 환자는 피부 병소는 존재하지 않았으나 양안 격리증, 늑골의 이열, 악골의 다발성 치성 각화 낭종 등의 특징적인 증상을 가지고 있었기에 기저세포모반 증후군으로 진단할 수 있었다. 이 환자는 형제가 없고 부모가 사망한 관계로 가족력을 확인할 수는 없었다. 전신적으로 특별한 이상은 없었고, 본과에 내원하기 까지 치과 병력이 없었기 때문에 낭종 병소를 비교적 늦은 시기에 발견하게 되었으며, 이로 인해 병소가 상당한 크기로 진행된 상태였다. 악골 병소에 대한 외과적 수

술시 병소의 크기가 매우 컸고 기저세포모반 증후군과 관련이 있었기 때문에 적출술 보다는 조대술을 계획하였다. 조대술 후 상악 병소는 크기 변화는 별로 없었으나 하악 병소의 크기는 현저하게 감소하였다. 그래서 완전 적출술 후에도 악골의 변형이나 하치조신경의 손상은 관찰되지 않았다. 현재까지 재발 양상은 없지만, 치성 각화 낭종의 재발율과 기저세포모반 증후군에서 발생할 수 있는 다른 증상을 고려할 때 향후 지속적으로 세심한 추적 관찰이 필요하리라 여겨진다.

IV. 결 론

조선대학교 구강악안면외과에 구강내 농 배출을 주소로 내원한 32세 남자 환자에서 임상적, 방사선학적 검사상 악골의 거대한 다발성 낭성 병소 및 양안 격리증, 늑골의 이열 및 대뇌 경의 석회화 소견을 보여 기저세포모반 증후군으로 진단하고 악골의 다발성 낭성 병소에 대한 조대술을 시행하였다.

절개 생검 결과 치성각화 낭종으로 진단되었으며, 약 1년 6개월 후 방사선 사진상에서 병소의 크기가 현저히 감소하여 하악 병소에서는 적출술 및 자가 장골 이식술을, 상악 병소에서 대해서는 적출술 및 협지방대 이식술을 시행하였다. 술 후 정기적인 관찰을 시행하고 있으면 현재까지 재발 양상이나 다른 합병증은 없다.

참고문헌

1. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquet JE: Oral & Maxillofacial Pathology, 1st ed. Philadelphia, W. B. Saunders p.501-3, 1995.
2. Kennedy JW, Abbott PL: Nevoid basal-cell carcinoma syndrome. Report of two cases. J Oral Surg 1968;26:406-414.
3. 류동목, 최병준, 이상철, 김여갑, 이백수: 기저세포모반 증후군의 1례보고. 대구외지 2002;28:136-140.
4. Lo Muzio L, Nocini P, Bucci P, Pannone G, Consolo U, Procaccini M: Early diagnosis of nevoid basal cell carcinoma syndrom. J Am Dent Assoc 1999;130:669-674.

5. Jarisch W: Zur lehre von den hautgeschwulsten. Arch Dermatol Syphilol(Berl) 1894;28:162-222.
6. Gorlin RJ, and Goltz RW: Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib. N Eng J Med 1960;262:908-912.
7. Gorlin FJ: Nevoid basal cell carcinoma syndrome. Medicine 1987; 66:98-113.
8. Evans DG, Ladusans EJ, Rimmer S, Burnell LD, Thakker N, Farndon PA: Complication of the nevoid basal cell carcinoma syndrome : results of a population based study. J Med Genet 1993;30:460-464.
9. Nicolatou O, Kakarantza-Angelopoulou E: Odontogenic keratocyst : Clinicopathologic study of 87 cases. J Oral Maxillofac Surg 1990;48:593-599.
10. Ahlfors E, Larsson A, Sjogren S: The odontogenic keratocyst : A benign cystic tumor?. J Oral Maxillofac Surg 1984;42:10-19.
11. Browne RM: The odontogenic keratocyst: Clinical aspects. Br Dent J 1970;130:225-229.
12. Eyre J, Zakrzewska JM: The conservative management of large odontogenic keratocysts. Br J Oral Maxillofac Surg 1985;23:195-203.
13. 변준호, 박성희, 김옥규, 박혜련, 정인교: 기저세포모반증후군과 관련된 악골의 다발성 치성각화낭종의 치험례. 대구외지 2000;26:305-309.