

사기질모세포종의 안와 침범 1예

A Case of Orbital Invasion of an Ameloblastoma

박소영 · 오동은

So Young Park, MD, Dong Eun Oh, MD

한국보훈복지의료공단 중앙보훈병원 안과

Department of Ophthalmology, Veterans Health Service Medical Center, Seoul, Korea

Purpose: To report a case of orbital invasion of ameloblastoma.

Case summary: A 69-year-old male patient was referred to the ophthalmologist from an otorhinolaryngology clinic due to mass invasion of the orbit on computed tomography. The patient had a history of ameloblastoma of the left maxilla, which had been diagnosed in 1988, and for which he had undergone left maxillectomy. He was transferred from a private hospital because of suspected tumor after frequent epistaxis at the left nasal cavity of about 1 year. The biopsy report confirmed that the mass was a recurrence of the ameloblastoma, and a 17.4 × 22.7 × 23.5-mm-sized mass that filled the left ethmoid sinus and invaded the nasal side of the orbit was found on paranasal sinus magnetic resonance imaging. There was no limitation of eye movement in any field of gaze in the left eye even though the patient reported diplopia. After maximum resection of the tumor using a debrider with endoscope, the size of the tumor was reduced and the symptom of diplopia was resolved. The patient will undergo continuous follow-up.

Conclusions: Ameloblastoma is rare among orbital tumors originating from the paranasal sinus. We experienced a case of maxillary ameloblastoma involving the orbit. However, close monitoring should be administered to patients with such a tumor.

J Korean Ophthalmol Soc 2017;58(10):1189-1193

Keywords: Ameloblastoma, Orbital invasion, Recurrence

안와에 발생하는 이차종양 중 골조직에서 유래하는 종양으로는 골종(osteoma), 골모세포종 (osteoblastoma), 골육종(osteosarcoma), 사기질모세포종(ameloblastoma), 유잉육종(Ewing's sarcoma)이 있다.¹ 그중에서도 사기질모세포종은

드문 양성 종양으로 이비인후과 및 치과에서 주로 발견되고 있다. 저자들은 사기질모세포종 재발 시 안와를 침범한 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례보고

69세 남자 환자가 부비동 컴퓨터단층촬영상 좌측 안와의 내측 공간을 침범하는 종양 소견으로 이비인후과에서 진료 후 안과적 검진을 위해 의뢰되었다. 과거력상 1988년 좌측 위턱 사기질모세포종으로 좌측 위턱절제술을 받았으며 좌측 비강에서 1년 전부터 비출혈 빈번하여 보름 전 개인병원 방문 후 종양의심 소견으로 본원 이비인후과로 전원되었고 일주일 전 본원 이비인후과에서 실시한 조직검사상 사기질모세포종의 재발로 진단되었다.

■ Received: 2017. 7. 6. ■ Revised: 2017. 8. 16.

■ Accepted: 2017. 9. 24.

■ Address reprint requests to Dong Eun Oh, MD

Department of Ophthalmology, Veterans Health Service Medical Center, #53 Jinhwangdo-ro 61-gil, Gangdong-gu, Seoul 05368, Korea

Tel: 82-2-2225-1379, Fax: 82-2-2225-1485

E-mail: ezer75@hanmail.net

* This study was presented as a narration at the 113th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2015.

* Conflicts of Interest: The authors have no conflicts to disclose.

© 2017 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

안과 검진 시 나안시력은 우안 0.6, 좌안 0.7이었으며 안압은 우안 14 mmHg, 좌안 18 mmHg였고 주관적 증상으로 복시를 호소하였으나 이학적 검사상 이전에 실시한 좌측 위턱절제술로 인한 좌측 안구의 하방편위 이외에 안구운동 장애 및 안구돌출 소견은 보이지 않았다(Fig. 1). 부비동 자

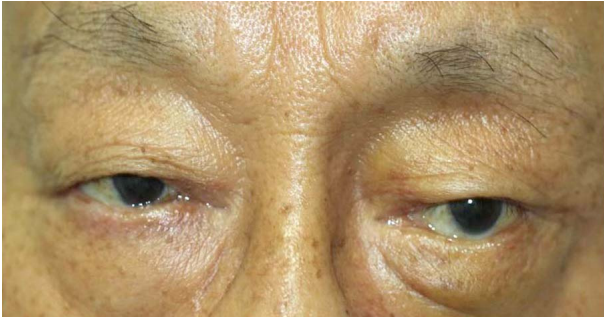


Figure 1. Clinical photograph on the first visit. It shows inferior displacement of left orbit due to previous left maxillectomy.

기공명영상상 좌측 사골동에 위치한 17.4×22.7×23.5 mm의 종양이 좌측 안와 내측 공간을 침범하는 소견을 보여(Fig. 2) 비강을 통해 절개 생검을 시행하였으며, 면역조직학적 검사상 CK20과 CK7을 비롯한 CD117, 그리고 alpha smooth muscle actin (SMA)에 음성 소견을 보이고 다양한 사기질 모세포들이 연결된 가닥을 이루는 양상을 나타내 사기질모세포종의 재발로 진단하였다(Fig. 3).

이후 환자는 본원 이비인후과에서 내시경하 좌측 부비동의 종양을 안와 경계를 확인하며 절삭기를 이용하여 최대한 제거하였다(Fig. 4). 절제된 종괴는 모두 3편이었고 가장 큰 것이 11.0×10.0×8.0 mm 크기였으며 생검과 동일한 사기질모세포종의 소견이었다. 수술 후 좌측 안와의 비측공간에 잔여종양이 있었으나 전체적인 종양의 크기가 매우 줄어들었으며 복시가 사라져 보존치료하기로 하였다. 환자는 각각 1년 후와 2년 후 다시 비출혈이 빈번히 발생하여 실시한 부비동 전산화단층촬영영상상 좌측 사골동과 비강 위

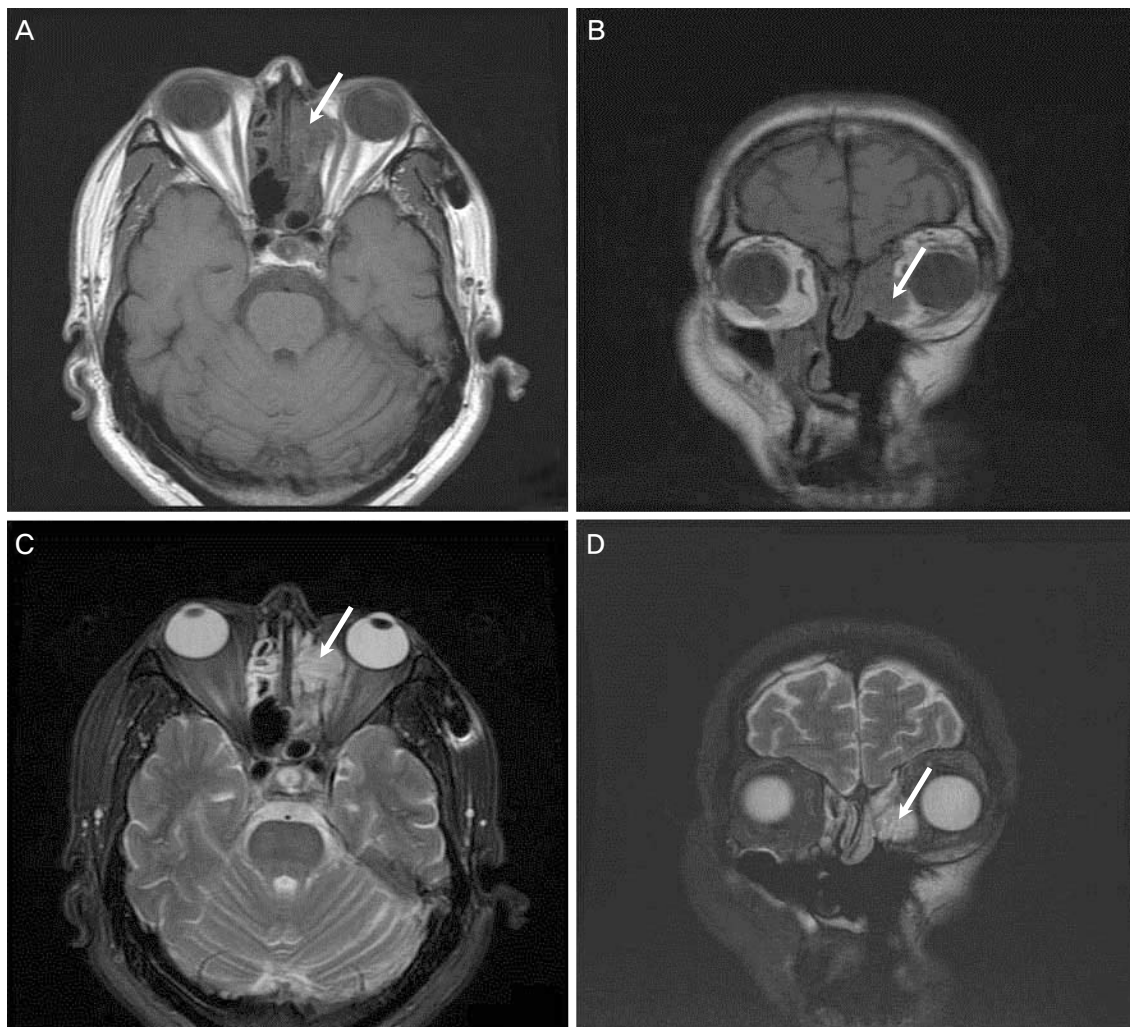


Figure 2. Well defined mass from left ethmoid sinus to medial orbit wall on magnetic resonance (MR) images. The mass shows low signal intensity on T1-weighted image (A, B) and high signal intensity on T2-weighted image (C, D) (arrow).

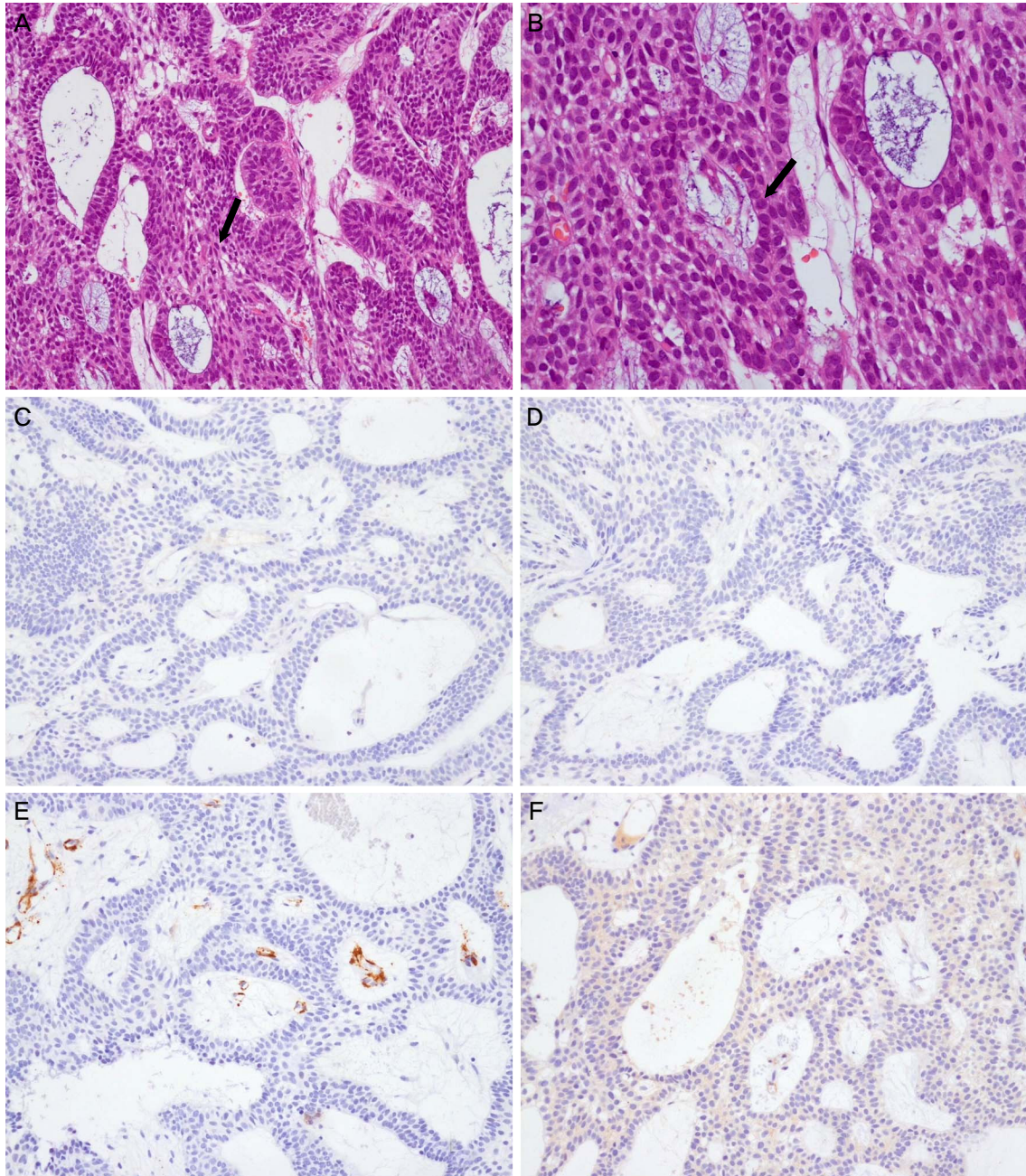


Figure 3. Histopathologic findings. The biopsy specimen shows plexiform pattern bland ameloblastic cells arranged in anastomosing strands (Hematoxylin and eosin [HE] stain, $\times 200$, HE stain, $\times 400$) (A, B) (arrow). Immunohistopathology staining shows all negative result in CK7, CK20, CD117 and alpha smooth muscle actin (SMA) (C-F).

쪽에 위치한 종양 소견을 보였다. 이에 두 번 모두 절개 생검을 통해 사기질모세포종의 재발로 진단하였다. 당시 환자는 호소하는 안과적 증상이 없었으며 전산화단층촬영상 좌측 안와의 잔여종양 크기는 두 번 모두 이전과 비교하였을 때 변화가 없었다. 본원 이비인후과에서 2번의 내시경하 좌측 부비동의 종양 제거술을 재시행 후 현재까지 크기의 변화 없어 경과 관찰중이다.

고 찰

사기질모세포종은 1827년 Cusack에 의해 처음 보고된 드문 질환이다.² 안와에 발생한 사기질모세포종은 주로 상악에서 유래하며 Kyriazis et al³이 처음 보고한 이후 전 세계적으로 증례보고 형태로 보고되고 있다.^{4,7} 국내에서는 1980년 Moon and Ahn⁸이 수술 시 확인된 안와저 침범 1예를 대한이비인후과학회지에 처음 보고하였으며 1996년

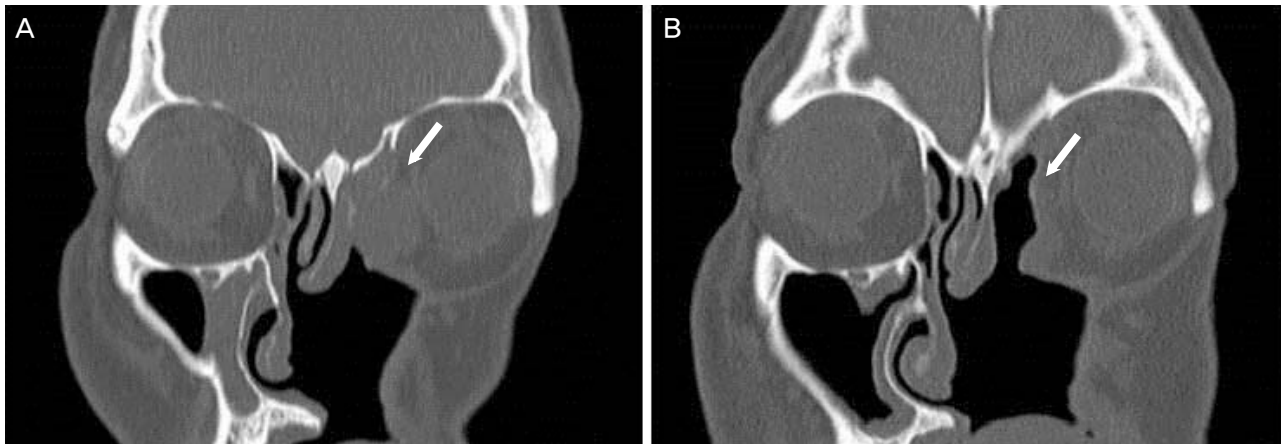


Figure 4. Coronal orbit computed tomography (CT) images showing an mass in paranasal sinus (arrow). (A) Pre-op CT image shows the same as Fingure 2. (B) Post-op CT image shows much improved infiltrated lesion after 3 days.

Jang⁹이 하악의 사기질모세포종의 재발 시 안구부위까지 발생된 것을 보고한 바 있다. 한편 상악의 사기질모세포종의 재발 시 안구까지 침범이 발생한 증례도 보고된 바 있는데,^{7,10} 아직까지 국내에서는 상악의 사기질모세포종의 재발 시 안와 침범의 예는 보고된 적이 없다.

사기질모세포종은 80%가 하악 뒷부분에서 발생하고¹¹ 나머지 15-20%의 경우에는 상악에서 발생한다.¹² Nasti et al¹³은 13 예의 통계적 연구에 기초하여 상악 사기질모세포종이 진단되는 나이가 24세부터 70세 사이임을 찾아냈으며 평균 연령대는 50대였다. 이와 비슷한 맥락에서 Milman et al¹⁴이 상악 사기질모세포종의 안와침범 관련 환자 23명을 분석했을 때 통계적으로 평균 56세 남자에서 호발했음을 보고한 바 있다.

안과적 증상으로는 안구운동 장애 및 편위, 그리고 시력 저하가 있다. Weiss et al⁶은 안구의 상하이동 및 안구돌출이 발생한 것을 보고하였으며 Leibovitch et al⁷은 보고한 두 명의 환자에서 안구의 하방편위 및 안구운동 장애가 있음과 그중 한 명의 환자에서 시력저하가 있음을 관찰하였다. Daramola et al¹⁰ 또한 침범된 우안의 시력저하를 보고하였으며 Milman et al¹⁴의 연구에 의하면 약 26%에서 시력손상을 야기했다고 보고하고 있다. 본 증례에서는 종양에 의한 안구의 하방편위가 관찰되었으나 기타 안구운동 장애 및 시력저하는 보이지 않았다.

병리조직학적으로 사기질모세포종은 치성 상피에서 유래한 사기질모세포의 증식에 의해 발생한 종양으로 광학현미경상 소포형(follicular), 열기형(plexiform), 가시세포종형(acanthomatous), 기저세포형(basal cell-like), 결합조직형성형(desmoplastic), 그리고 과립세포성(granular cell)으로 구분할 수 있다. 여러 형태가 공존하는 경우도 있으며 소포형과 열기형이 가장 흔하다고 알려져 있고,¹⁴ 본 증례는 열기

형의 사기질모세포종이었다.

사기질모세포종은 매우 천천히 자라는 종양이며 전이는 극히 드물지만 재발률이 높다고 알려져있다. Daramola et al¹⁰은 사기질모세포종의 안구침범 및 폐전이가 동시 발생한 증례를 보고한 적이 있다. 상악 사기질모세포종의 안와 침범 환자들에서 전반적인 재발률은 79%, 사망률은 39%를 보였으며 3명의 환자에서 재발 시 ameloblastic carcinoma로의 악성변화가 발생한 것을 알 수 있었다.¹⁴ Jang⁹과 Hayashi et al¹¹이 상악이 아닌 하악에서 발생한 사기질모세포종이 재발 시 안구로 전이된 특이한 증례를 보고하였으며 병리학적 및 면역학적 소견으로 볼 때 악성변화가 발생한 것을 확인하였다. 그러므로 골벽을 침범한 상악 사기질모세포종 중 익돌근 뒤쪽을 침범했거나 안와하벽의 위쪽, 또는 부비동까지 확장된 경우 이를 고위험군이라 하여 매년 임상학적, 영상학적 경과관찰이 필요함을 강조하였다.¹⁵

치료는 병변 경계에 따라 국소적 절제나 전치적 절제술을 시행하며 각각 초기 수술적 접근은 예후와 관련이 있음을 보고한 바 있다.¹⁴ 보존적 수술 및 부분적 상악절제술을 시행한 경우 재발률은 57%, 추가적 안와내용물적출술을 시행한 비율 29%, 그리고 사망률은 50%인데 반해, 초반에 근치적 절제술을 시행한 경우 재발률 29%, 추가적 안와내용물적출술을 시행한 비율 14%, 사망률 14%로 전반적으로 예후가 더 좋음을 나타내었다. 수술 시 안구의 보존여부는 영상촬영을 시행하여 골막 및 안와조직의 침범 여부에 따라서 결정하여야 한다. 특히 자기공명영상 상악에서 유래한 사기질모세포종에 유용한 진단도구로 안구, 부비동, 두개골로의 확장을 알아내는 데 도움을 준다고 보고했다.¹⁶ 결론적으로 적절한 근치적 절제술을 시행하는 것이 재발과 시력저하 방지 및 생존률 향상에 도움이 될 것으로 보인다.¹⁴

저자들은 좌측 안와를 침범한 사기질모세포종의 재발 1

예를 경험하였기에 문헌고찰과 더불어 이를 보고하는 바이다. 상악에서 발생한 사기질모세포종은 매우 드물고 안와 침범은 더 희귀하여 간과될 수 있으므로 자세한 병력 청취 및 전신검사, 안과 검사가 필요하다. 특히 재발을 고려하여 장기간 동안 면밀한 경과관찰이 요구된다.

REFERENCES

- 1) Garrity JA, Henderson JW, Cameron JD. Henderson's Orbital Tumors, 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2007; 81-121.
- 2) Cusack JW. Report of the amputations of the lower jaw. Dublin Hop Rec 1827;4:1-38.
- 3) Kyriazis AP, Karkazis GC, Kyriazis AA. Maxillary ameloblastoma with intracerebral extension. Report of a case. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1971;32:582-7.
- 4) Iordanidis S, Makos C, Dimitrakopoulos J, Kariki H. Ameloblastoma of the maxilla. Case report. Aust Dental J 1999;44:51-5.
- 5) Weissman JL, Snyderman CH, Yousem SA, Curtin HD. Ameloblastoma of the maxilla: CT and MR appearance. AJNR Am J Neuroradiol 1993;14:223-6.
- 6) Weiss JS, Bressler SB, Jacobs EF Jr, et al. Maxillary ameloblastoma with orbital invasion. A clinicopathologic study. Ophthalmology 1985;92:710-3.
- 7) Leibovitch I, Schwarcz RM, Modjtahedi S, et al. Orbital invasion by recurrent maxillary ameloblastoma. Ophthalmology 2006;113: 1227-30.
- 8) Moon YI, Ahn S. A case report of ameloblastoma on left maxilla. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 1980;23:424-8.
- 9) Jang HS. A case report of recurrent ameloblastoma. J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg 1996;22:744-51.
- 10) Daramola JO, Abioye AA, Ajagbe HA, Aghadiuno PU. Maxillary malignant ameloblastoma with intra-orbital extension: report of case. J Oral Surg 1980;38:203-6.
- 11) Hayashi N, Iwata J, Masaoka N, et al. Ameloblastoma of the mandible metastasizing to the orbit with malignant transformation. A histopathological and immunohistochemical study. Virchows Arch 1997;430:501-7.
- 12) Breidenkamp JK, Zimmerman MC, Mickel RA. Maxillary ameloblastoma. A potentially lethal neoplasm. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1989;115:99-104.
- 13) Nasti AL, Wiesenfeld D, Radden BG, et al. Maxillary ameloblastoma: a retrospective study of 13 cases. Br J Oral Maxillofac Surg 1995;33:28-32.
- 14) Milman T, Lee V, LiVolsi V. Maxillary ameloblastoma with orbital involvement: An institutional experience and literature review. Ophthal Plast Reconstr Surg 2016;32:441-6.
- 15) Vaishampayan SS, Nair D, Patil A, Chaturvedi P. Recurrent ameloblastoma in temporal fossa: A diagnostic dilemma. Contemp Clin Dent 2013;4:220-2.
- 16) McClary AC, West RB, McClary AC, et al. Ameloblastoma: a clinical review and trends in management. Eur Arch Otorhinolaryngol 2016;273:1649-61.

= 국문초록 =

사기질모세포종의 안와 침범 1예

목적: 안와를 침범한 사기질모세포종 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례요약: 69세 남자 환자가 부비동 컴퓨터단층촬영상 좌측 안와의 내측 공간을 침범하는 종양 소견으로 이비인후과에서 진료 후 안과적 검진을 위해 의뢰되었다. 과거력상 1988년 좌측 위턱 사기질모세포종으로 좌측 위턱절제술을 받았으며 좌측 비강에서 1년 전부터 비출혈이 빈번하여 보름 전 개인병원 방문 후 종양의심 소견으로 본원 이비인후과로 전원되었고 일주일 전 본원 이비인후과에서 실시한 조직검사상 사기질모세포종의 재발로 진단되었다. 부비동 자기공명영상상 좌측 사골동에 위치한 17.4×22.7×23.5 mm의 종양이 좌측 안와의 내측 공간을 침범하는 소견이 관찰되었으며 주관적인 증상으로 복시를 호소하였으나 이학적 검사상 안구운동장애 및 이상소견은 없었다. 이에 환자는 본원 이비인후과에서 내시경하 좌측 부비동의 종양을 안와 경계를 확인하며 절삭기를 이용하여 최대한 제거하였고 이후 종양크기가 매우 줄어들었으며 복시가 사라지고 보존치료하기로 하였다.

결론: 부비동에서 유래한 안와종양 중 사기질모세포종은 아주 드문 질환이다. 저자들은 국내에서 위턱에서 발생한 사기질모세포종의 재발 시 안와 침범 1예를 경험하였기에 이를 보고하며 안와종양의 감별 진단 시 염두에 두고 면밀한 경과관찰이 필요할 것으로 생각한다. <대한안과학회지 2017;58(10):1189-1193>