

과립성 에나멜아세포종 1례

고신대학 의학부 병리학교실

허 방, 김혜숙, 장희경, 허만하

Granular Cell Ameloblastoma of Jaw —A Case Report—

Bang Hur, M.D., Hae Sook Kim, M.D., Hee Kyung Chang, M.D., and Man Ha Huh, M.D.

*Department of Pathology
Kosin Medical College, Pusan 602-030, Korea*

= Abstract =

An ameloblastoma is a rare odontogenic tumor, in which several morphologic types have been described. Among these types, granular cell ameloblastoma is most uncommon in occurrence and controversial in histogenesis of granular cell and its nature.

The authors experienced a rare case of pathologically confirmed granular cell ameloblastoma of mandible in 45-year-old Korean female.

We report this case with literature review emphasizing the histogenesis of granular cell and its granule of the granular cell ameloblastoma.

To our knowledge, this is the second reported case of granular cell ameloblastoma of Jaw, in Korea.

I. 서 론

과립성 세포를 특징으로 하는 과립성 에나멜아세포종은 비교적 발생빈도가 희귀한 종양이며,^{1,2)} 과립성 근아세포종과 신생아의 선천성 치육종과 더불어 과립성 종양세포의 기원과 본태에 관하여 논란의 여지가 많은 병리학적으로 흥미있는 종양의 하나이다.^{3,4,5,6,7)}

현재까지 알려진 바로는 과립성 근아세포종

과 선천성 치육종의 과립세포는 횡문근에서 유래하는 것으로 알려져 있는 반면에 과립성 에나멜 아세포종의 과립세포는 치조상피에서 기원하며, 용해 소체가 과립의 본태인 것으로 알려져 있다.

이 종양은 1918년 Krompecher에 의하여 최초로 기술된 이래,⁸⁾ 약 40여례의 문헌보고가 있으며,^{9,10)} 국내에서는 1983년 서 등이 1례를 보고하였을 뿐이다.¹¹⁾

*본 논문의 요지는 1987년 대한병리학회 추계학술대회에서 발표되었음.

이에 저자들은 45세 여자의 우측 하악에 발생한, 병리학적으로 확인된 과립성 에나멜 아세포종 1례를 경험하였기에 이 종양의 발생의 회귀성과 과립성 세포의 발생 기원과 그 본태에 관한 학문적 흥미에 비추어 문헌 고찰과 함께 본례를 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자는 45세 여자로서 약 8년 전부터 우측 하악부위의 부종과 구강내 출혈을 호소하여 왔으며, 입원 수 개월 전부터는 심한 출혈과 동통을 수반한 급속히 성장하는 하악 종괴를 주소로 내원하였다. 안면 방사선 촬영으로 우측 하악골과 상악의 일부를 침범한 방사선 투과성의 많은 소방 형성의 낭포성 병변이 확인되었다. 구강점막을 통한 생검으로 에나멜 아세포종이 확인되어 En-Bloc 절제술이 시행되었다.

수술로 제거된 가검물은 우측 하악 연지를 포함한 12×8×6cm 크기의 낭포성 종양으로 하악골의 심한 파괴를 나타내었다. 낭포내에는 점액성 삼출물과 과립성 종양조직으로 차 있었으며 이들 낭포들은 단단한 결체조직으로 둘러싸여 있었다. (Fig. 1)

광학현미경적 소견으로 종양은 책상배열의 핵을 보이는 원주형 상피세포로 구성된 여포성 구조와 이들의 낭성 변화를 수반한 다양한 크기의 낭성 종양소로 구성되어 있었다. 이들 종양소의 대부분은 그 중앙부에 과립성 세포로 충만되어 있었으며 (Fig. 2), 부분적으로 정상망 구조가 특징적인 에나멜아세포종의 전형적 소견을 나타내었다. 종양소의 중앙에 위치한 과립성 세포는 부위에 따라 책상 배열의 원주 상피세포를 대치하기도 하였으며 원주 상피의 과립성 세포로의 이행부도 관찰되었다 (Fig. 3). 이들 과립세포는 세포질내에 호산성의 미세한 과립이 풍부하였으며, 그 핵은 농축되어 나타나기도 하였고, 무핵상태의 세포변성을 보여 주기도 하였다. 이 과립은 PAS, Alcian Blue, Mucicarmine 염색에 약



Fig. 1. Cystic bone destruction of mandible showing characteristic granular tumor tissue in some cystic lumen.

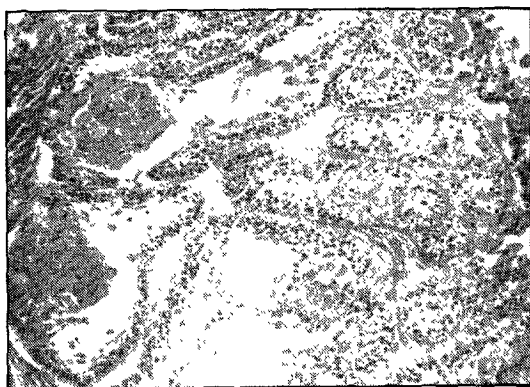


Fig. 2. Follicular or cystic tumor nests lined by a single layer of columnar cells, showing granular cell clusters in central area of nests.

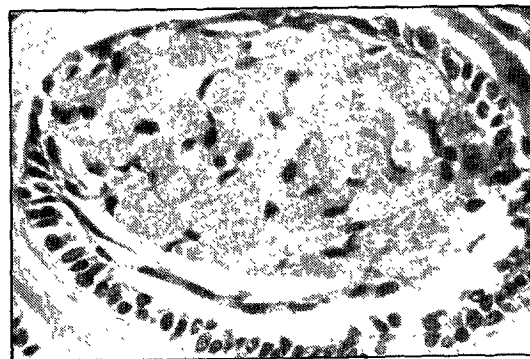


Fig. 3. Transitional area between peripheral columnar cells and central granular cells.

양성반응을 보이는 점액 성분으로 확인되었다.

Ⅲ. 고 안

에나멜 아세포종은 비교적 희귀한 종양으로 상악 및 하악에 발생하는 모든 치골형성 종양 및 낭종의 약 1.0%를 차지하며, 주로 하악의 후측부에 호발하는 경향이 있다.^{1, 5, 9, 10, 11, 12)} 종양의 발생은 대개 소아에서부터 노인에 이르기까지 광범한 연령분포를 보이나 40대에 호발하는 것으로 되어 있으며, 남녀의 성별에 따른 발생빈도의 차는 인정되지 않고 있다.

에나멜 아세포종은 육안적으로 대개 낭성변화를 보이며, 때에 따라서 단방형의 종양으로도 표현되기도 한다.¹³⁾ 현미경적 소견으로는 종양세포의 배열형태 및 세포학적 특징에 따라 총병상형, 여포형, 유취상형, 극세포형, 위선형, 낭형 그리고 과립형으로 세분된다.¹⁴⁾ 대부분의 에나멜 아세포종은 총병상형, 여포형 또는 이들의 혼합형이며, 과립형은 그 중에서도 가장 드물게 관찰되는 형태이다. 과립형 에나멜 아세포종은 여포형을 포함한 여러 종양소에서 풍부한 호산성의 과립세포가 종양소의 일부 또는 전부를 차지할 경우 이들 종양세포의 세포학적 특징에 따라 분류된 형태이다.

본 예는 여포형 및 낭형의 구조에서 과립형 세포를 특징으로 한 예에 속한다.

일반적으로 인체내에서 호산성 과립을 특징으로 하는 조직장기나 종양은 제한되어 있다. 즉, 정상적으로 호산성 과립을 보이는 장기 또는 조직으로는 부갑상선의 호산성 세포, 타액선의 Oncocyte 갑상선의 Hürthle 세포 등이 이에 해당하며, 종양으로는 정상적으로 나타나는 호산성 과립세포에서 기원한 종양을 비롯하여, 과립성 근아세포종, 신생아 선천성 치육종과 과립형 에나멜 아세포종이 대표적이다.^{7, 9, 15)}

과립세포의 기원에 관하여 여러 학자들에

의해 다양한 논의가 있어 왔던 바, 이 종양을 최초로 보고한 Krompecher는 과립성 에나멜 아세포종의 과립세포를 위황색종성 세포(pseudoxanthomatous cell)로 기술하였으며,⁸⁾ Smith 등은 이들 세포가 외배엽성 또는 중배엽성 기원일 것이라고 주장하였으며,¹⁶⁾ Waldron 등은 중배엽성 기원설을 주장하였다.¹⁷⁾ 특히 과립성 근아세포종의 과립세포가 신경세포에서 기원한다는 가설과 이들 세포의 전구세포를 포함한 선천성 치육종의 과립세포의 기원이 불확실한 점은 병리학적으로 규명되어야 할 과제로 남아 있다.^{18, 19)} 그러나 1967년 Hoke와 Harrelson 등에 의하면 과립성 에나멜 아세포종의 과립세포는 치조상피 기원설을 주장하였고 그 근거로서 광학현미경적 소견, 즉 종양소 주변에 배열된 주상세포의 과립세포로의 이행 소견을 제시하였다.⁵⁾ 더구나, 최근에 이르러 Trandler와 Rossi 등이 과립세포에서 상피세포의 전자현미경적 구조를 증명하였다.⁷⁾

또한 이들 호산성 과립세포의 과립의 본태에 관하여서도 많은 논란이 있었던 바, Roth 등에 의하면 부갑상선, 갑상선 및 타액선 등에 존재하는 과립세포와 이들에서 유래한 종양세포에서는 사립체가 과립의 본태임을 전자현미경으로 관찰한 바 있으나, 과립성 에나멜 아세포종의 과립의 본태에 관하여는 다음과 같은 여러 가설들이 주장되어 왔다.²⁰⁾ 즉, ① 종양세포의 노화현상 또는 변성, ② 종양세포의 대사성 변화 ③ 사립체 기원, ④ 용해소체 기원 등이 그것이다. Tssukada, Morri와 Waldron 등은 여포의 중앙에 위치한 정상망세포의 노화현상으로 과립세포가 나타나는 것으로 생각되었으며,^{17, 21, 22)} 그 근거로 재발된 경우나 오래된 병변 부위에서 이들 과립세포의 세포막의 파괴로 인한 과립의 세포막의 유출과 과립세포의 함포세포형성 등을 제시하였다. 그러나 재발되지 않았거나 초기 병변에서도 과립세포가 확인되므로써 이 가설은 완벽한 인정을 받지 못하고 있는 실정이다. 하지만 분명한 과립의 유출은 세포의 노화현상을 완

전히 부인하지 못하고 있다. 또한 Gold와 Christ 등은 치조낭종에서 과립세포를 확인하고 이들 세포가 낭종의 기저부에 출현하는 것으로 보아 과립세포의 본태를 노화 또는 변성이라기 보다는 대사현상에 불과하다고 주장하였다.²³⁾ Hamperl 등에 의하면 과립의 본태를 정상조직에서 보이는 호산성 과립세포의 그것과 같은 사립체라고 설명하였다.²⁴⁾ 그러나 Roth 등은 Hamperl의 사립체 기원을 반박하였으며, Navarrette와 Smith 등과 더불어 전자현미경상 용해소체로 인지되는 pleomorphic dense granule의 존재를 증명하였다.²⁰⁾ 더구나 Mori와 Fischer와 Wechsler 등은 과립성 근아세포종에서도 이와 유사한 전자현미경적 과립을 확인하고 용해소체 효소를 이용한 조직화학적 검사를 시행하여 용해소체 과립의 존재를 증명하였다.^{21,25)} 하지만 이 효소가 과립세포의 과립에 위치하는지에 대하여는 조직화학적, 전자현미경적 검사를 병행하므로써 증명될 수 있는 과제이다. Mincer와 McGinni 등은 용해소체내에서 어떠한 세포질 성분도 관찰되지 않으면서, Golgi Apparatus와 연관된 Vesicle이 풍부한 점과¹⁴⁾ Mazzarella 등의 동물 실험으로 RER을 가지는 vacuole 등이 과립내에 존재하는 점 등으로 보아 이 용해소체는 "autophagic lysosome" 임이 제시되기에 이르렀으며, 이와 같은 소견은 Trandler와 Rossi의 전자현미경적 연구에 일치하고 있다.⁷⁾ 따라서 정상적으로 나타나는 갑상선, 부갑상선 및 타액선의 과립세포의 과립이 세포내 호흡의 증가에 기인된 사립체의 증가와 같이 과립성 에나멜아세포종의 과립도 세포의 보상성 반응으로 용해소체의 증가가 초래되는 것으로 추정되고 있으며 이와 같은 근본적인 원인은 백혈구내 수많은 용해소체를 갖는 Chediak-Higashi 증후군이 유전적 요인에 의한 용해소체의 기능 이상에 기인한다는 것과 일맥상통한다고 할 수 있다.

하지만 과립성 에나멜 아세포종의 과립이 용해소체라는 견해에는 대부분 일치되고 있으

나 용해소체의 근원적인 기원과 이들 과립세포의 출현에 대한 병리학적 의의는 여전히 흥미있는 과제로 남아 있다.

본 증례에 대한 효소 조직화학검사와 전자현미경적 관찰은 행되지 않았으나, 광학현미경상 풍부한 호산성 과립을 가지는 여포형 또는 낭성 종양소로 구성된 광학현미경적 소견은 여러 문헌에 보고된 과립형 에나멜아세포종의 특징을 잘 표현하는 전형적인 예에 속한다고 할 수 있다.

IV. 결 론

저자들은 45세 여자의 하악에 발생한 과립성 에나멜아세포종 1례를 경험하고 본 증례의 병리학적 검색과 아울러 과립성 세포의 기원과 과립의 본태에 관한 문헌적 고찰을 시행하였으며, 이 종양의 발생의 회귀성과 과립성 세포의 출현에 대한 학문적 흥미에 비추어 본례를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Abrams AM, Melrose RJ, Howell FV : Adenameloblastoma, A clinical pathologic study of ten new cases : Cancer 22 : 175, 1968
2. Gorlin RJ, Chandbry AP, Pindborg JJ : Odontogenic tumors, Classification, Histopathology and Clinical Behavior in Man and Domesticated Animal : Cancer 14 : 73, 1961
3. Campbell JAH : Adamantinoma containing tissue resembling granular cell myoblastoma, J. Path. Bact 73 : 45, 1956
4. Louch RD, Morris EE, Veellios F : Granular cell ameloblastic fibroma, Report of 2 cases in adults, with observation on its similarity to congenital epulis : Am. J. Clin. Pathol. 37 : 398, 1962
5. Hoke HF, Harrelson AB : Granular cell

- ameloblastoma with metastasis to the cervical vertebrae, Observation on the Origin of the granular cell : *Cancer* 20 : 991, 1967
6. Kay S, Elzay RP, Willson MA : Ultrastructural observation on a gingival granular cell tumor (congenital epulis) : *Cancer* 27 : 674, 1971
7. Tandler B, Rossi EP : Granular cell ameloblastoma : Electron microscopic observations : *J. Oral Pathol.* 6 : 401, 1977
8. Krompecher E : Zur Histogenese and Morphologi der Adamantinome and Sonstiger Kieferregeschwust : *Beitr Pathol Anat* 64 : 165, 1918
9. Hartman KS : Granular cell ameloblastoma, A survey of twenty cases from the Armed Forces Institute of Pathology : *Oral Surg.* 38(2) : 241, 1974
10. Larsson A, Almeren H : Ameloblastoma of the Jaws : an analysis of a consecutive series of all cases reported to the Swedish Cancer Registry during 1958~1971 : *Acta Path Microbial Scand. Sect. A.* 86 : 337, 1978
11. 서정일, 박문향, 박효숙 : 과립성 에나멜아세포종 : *대한병리학회지* 17 : 373, 1983
12. Small IA, Mich D, Waldron CA : Ameloblastomas of the Jaws : *Oral Surg.* 8 : 281, 1955
13. Robinson L, Martinez MG : Unicystic ameloblastoma, A prognostically Distinct Entity : *Cancer* 40 : 2278, 1977
14. Mincer HH, McGinninis JP : Ultrastructure of three histologic variants of the ameloblastoma : *Cancer* 30 : 1036, 1972
15. Navarrete AR, Smith H : Ultrastructure of granular cell ameloblastoma : *Cancer* 27 : 948, 1971
16. Smith JF, Blankenship J, Drake J, Robbins M : The granular cell ameloblastoma, Report of a case : *Oral Pathol.* 17(5) : 618, 1964
17. Waldron CA et al : Granular cell ameloblastic fibroma : *Oral Surg.* 16 : 1202~1213, 1963
18. Hinds EC, Pleasants JE, Syder PL : Management of ameloblastoma : *Oral Surg.* 7 : 1169, 1954
19. Vicker RA, Gorlin RJ : Ameloblastoma : Delineation of early histopathologic features of Neoplasia : *Cancer* 26 : 699, 1970
20. Rothet SI al : the eosinophilic cells of the parathyroid, salivary and thyroid glands : *Light & Electron Microscopic Observations : Lab. Invest.* 11 : 933~941, 1962
21. Mori M : Histochemical evaluation of enzymes in ameloblastic tumors-acanthomatous and granular cell ameloblastoma : *J. Oral Surg.* 28 : 825, 1970
22. Tsukada Y : The granular cell ameloblastoma with metastasi to the lung : *Oral Surg.* 17 : 618, 1964
23. Gold L, Christ T : Granular Cell Odontogenic Cyst : *Oral Surg.* 29 : 437~442, 1972
24. Hamperl H : Personal Communication. In R. J. Gorlin and H. M. Glodman : *Thomas' oral pathology*; ed. y; St. Louis; 1970, The C. V. Mosby company, p. 489
25. Fisher ER, Wechsler H : Granular cell myoblastoma-a misnomer. Electron microscopic and histochemical evidence concerning its Schwann cell derivation & nature (Granular cell Schwannoma) : *Cancer* 15 : 936~954, 1962