

# A Case of Ameloblastic Carcinoma in the Maxillary Sinus

Ji Won Kim, Byung-Chul Kang, Joon Pyo Park and Yong Ju Jang

Department of Otolaryngology, Asan Medical Center, College of Medicine, University of Ulsan, Seoul, Korea

## 상악동에서 발생한 법랑아세포암종 1예

김지원 · 강병철 · 박준표 · 장용주

울산대학교 의과대학 서울아산병원 이비인후과학교실

Received September 26, 2012

Revised February 1, 2013

Accepted February 5, 2013

Address for correspondence

Yong Ju Jang, MD, PhD

Department of Otolaryngology,

Asan Medical Center,

College of Medicine,

University of Ulsan,

88 Olympic-ro 43-gil, Songpa-gu,

Seoul 138-736, Korea

Tel +82-2-3010-3712

Fax +82-2-489-2773

E-mail jangyj@amc.seoul.kr

Ameloblastoma is the most common benign odontogenic tumor of jaw, whereas ameloblastic carcinoma is extremely rare, aggressive odontogenic neoplasm of mandible and maxilla. Ameloblastic carcinoma is odontogenic malignancy that combines the histological features of ameloblastoma with cytological atypia regardless of metastasis. The clinical course is described as typically aggressive, with extensive local destruction and distant metastatic spread. Ameloblastic carcinoma has been found mostly in the mandible; however, its maxilla lesion has been reported less than 40 cases in the literature. We experienced a case of ameloblastic carcinoma in the maxillary sinus in a 43-year-old male presenting with right facial swelling. No evidence of recurrence was noted at a 5-year follow-up.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2013;56:176-8

**Key Words** Ameloblastic carcinoma · Maxillary sinus.

## 서 론

법랑아세포암종(ameloblastic carcinoma)은 매우 드문 치성 암종(odontogenic carcinoma)으로 일반적으로 치조 연조직과 골내에 남아 있던 치성 상피에서 발생할 수 있으며 대부분 하악골 후방에 발생하는 반면, 상악골에는 약 33%의 비율로 발생한다.<sup>1)</sup> 1972년 치성 암종에 대한 World Health Organization (WHO) 분류에서, 조직학적으로 양성의 법랑아세포종 소견을 보이지만 전이를 보이는 종양을 악성 법랑아세포종(malignant ameloblastoma)으로 분류하였다. 1982년 Elzay는 법랑아세포종은 원발조직 및 전이조직에서 모두 조직학적으로 양성 소견을 보이므로, 편평세포암종(squamous cell carcinoma)의 특징을 가진 경우는 법랑아세포암종이라고 명명해야한다고 주장하였다. 이러한 논란 후에 2005년 WHO는 치성 암종을 재분류하였고, 법랑아세포종에서 전이유무에 관계없이 조직학적 악성을 보이는 치성 암종을 원발성 법랑아세포암종이라 정의

하였다.<sup>2)</sup>

1948년부터 전세계적으로 발표된 상악골에서 기원한 법랑아세포암종은 약 40예로 국내에서는 2003년 1예가 보고된 바 있다.<sup>3)</sup> 법랑아세포암종은 종양의 광범위한 확장에 따른 경부 림프절로의 전이, 폐 등으로의 원격전이가 보고된 바 있다. 그러나 증례 부족 및 장기간 추적관찰이 어려웠던 점 때문에 법랑아세포암종의 진단이나 임상양상, 조직학적 양상, 치료에 대해서는 논란이 많다.<sup>2)</sup> 따라서 본 저자들은 43세 남성의 상악동에 발생한 법랑아세포암종을 경험하여 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증 례

2007년 2월, 43세 남자 환자가 내원 1년 전부터 발생한 우측 협부 종창을 주소로 본원 이비인후과에 내원하였다. 고열, 농성 분비물, 비출혈, 비폐색, 치통, 눈물 과다, 시야 흐림 등의 증

상은 없었으며, 과거력상 만성 비부비동염이나 치과 치료, 안면 부의 외상 병력은 없었다. 이학적 검사상 우측 안면부에 압통을 동반한 경성 종물이 촉진되었으며, 비강과 경구개 및 경부 림프절에 특이 소견은 관찰되지 않았다.

부비동 컴퓨터단층촬영 소견상 우측 상악동내 내부 석회화 소견을 동반하며 전방으로 상악동 벽을 파괴시키는  $4.6 \times 4.5$  cm 크기의 연조직 종물이 관찰되었으며, 이는 하방으로는 경구개를, 외측으로는 익상돌기 및 저작근을, 내측으로는 비강을 일부 침범하였다. 상방으로는 안구의 하벽을 일부 파괴시켰으며, 우측 경부 림프절 level II에 커진 림프절이 관찰되었다(Fig. 1). 종양의 정확한 변연 파악을 위해 자기공명영상을 촬영하려 하였으나 환자의 불협조로 인해 영상 획득에 실패하였다. 2007년 3월 9일 canine fossa approach로 조직검사를 시행하여 범랑아세포암종 진단되었고, 암의 원격 전이를 확인하기 위해 추가 검사를 시행하였다. 뼈 스캔, 복부 초음파, 폐 단순 촬영상 원격 전이의 소견은 없었으나, 양전자 방출 컴퓨터단층촬영(whole body positron emission tomography-computed tomography)에서 max standardized uptake value=2.9의 우측 level II의 림프절 전이가 의심되는 소견을 보였다. 경부 초음파 유도하 세침 조직 검사를 시행하였고 그 결과 반응성 림프절 증

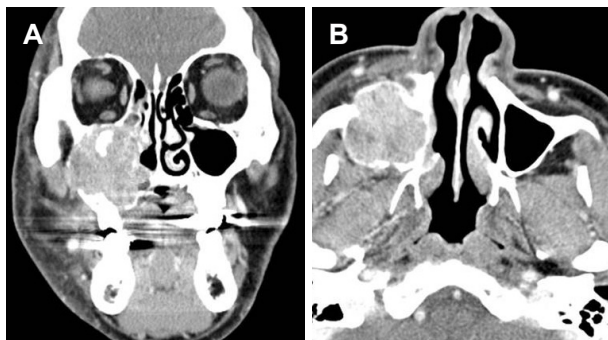
식으로 추정되었다.

2007년 3월 16일 우측 상악 전 절제술(total maxillectomy) 및 제3형 변형된 경부 림프절 절제술(modified radical neck dissection type III)을 시행하였다. Weber-Ferguson incision을 넣고 연구개를 절개하여 상악골과 접형골의 날개판(ptyergoid plate)과 종물을 함께 제거하였다(Fig. 2). 제거 후 상악동의 내측면과 안와하벽면은 피부이식으로 덮었다. 종물은  $4 \times 3.8 \times 2.5$  cm 크기였으며, 주로 우측 상악동 내부에 국한되어 부비동 전체를 채우면서 주변과 경계가 분명한 양상을 보였다. 경계부위의 동결절편 검사상 경구개 접막 내측 절제 변연에 암세포가 관찰되어, 추가 절제 후 상악동 패킹을 시행한 후 수술을 종료하였다. 종물의 현미경 소견상 범랑아세포종과 유사한 상피세포를 보였으나 범랑아세포종보다 좀더 단단하고, 일부 형성이상(dysplastic change)이 관찰되어 범랑아세포암종으로 진단되었다. 종물은 전체적으로 낮은 세포 분열 정도를 보였고, 면역조직염색상 Cytokeratin7에 양성, smooth muscle actin에 음성 결과를 보였다. 우측 경부 림프절은 총 43개 절제되었으나 전이 림프절은 없었다(Fig. 3).

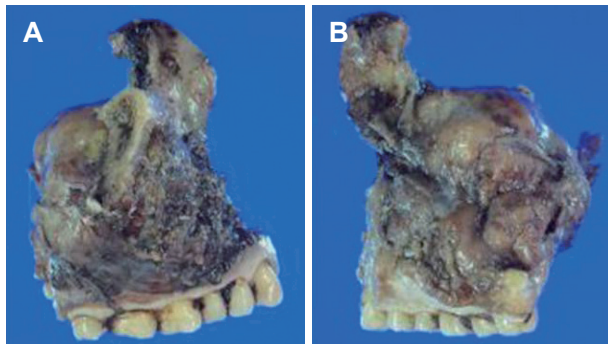
수술 후 2007년 4월 25일부터 6월 21일까지 총 6660 cGy의 방사선 치료를 시행하였고 술 후 보철물을 착용하고 지냈다. 5년이 지난 현재까지 재발이 없는 상태로 식이에는 문제가 없었으나 환자가 우측 상악 결손 부분에 대해 미용적 재건을 위해 2012년 6월 8일 우측 서혜부 지방을 이용하여 피부지방 이식(dermofat graft)을 시행 받았으며 외래 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

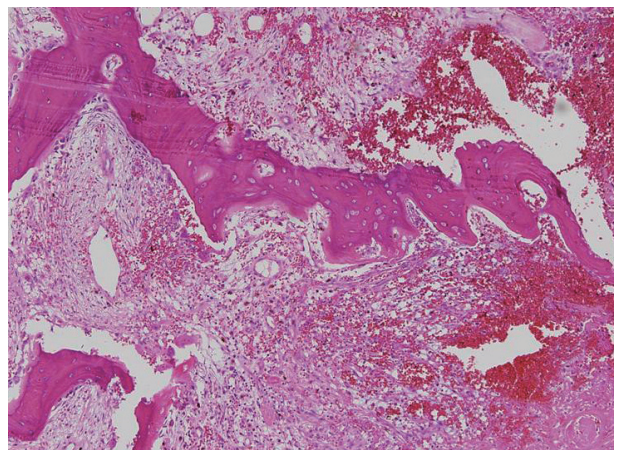
임상적으로 범랑아세포암종은 전 세계적으로 드물게 보고되



**Fig. 1.** Paranasal sinus enhanced CT scan of axial (A) and coronal (B) view show a mass involving right maxillary sinus, extending into hard palate, pterygoid process, masseter muscles, nasal cavity, inferior wall of orbit.



**Fig. 2.** Specimen of ameloblastic carcinoma: exophytic lesion of maxillary sinus-lateral (A), medial (B) view, measuring  $4 \times 3.8 \times 2.5$  cm.



**Fig. 3.** Microscopic examination shows the peripheral palisading of columnar cells with a vacuolated and reverse polarized nuclei, displaced away from the basement membrane with cellular atypia with low mitotic activity, enlarged and hyperchromatic nuclei (hematoxylin-eosin, original magnification  $\times 400$ ).

고 있으며 상악골보다는 주로 하악골에 발생하는 것으로 알려져 있다. Slootweg와 Müller<sup>4)</sup>는 15예 중 하악골에 14예, 상악골에 1예를 보고하였고, Corio 등<sup>5)</sup>은 8예 중 하악골에 7예, 상악골에 1예를 보고하였다. Nagai 등<sup>6)</sup>은 46예에서 하악골과 상악골에서의 발생빈도를 4대 1로 보고하였다. 국내에는 2003년 Lee 등<sup>3)</sup>이 상악골에서 발생한 법랑아세포암종을 보고하였다. Dhir 등<sup>7)</sup>은 문헌고찰을 통해 1948년부터 2003년까지 상악골의 법랑아세포암종 18예를 보고하였으며, 이후에도 Hall 등의 문헌을 종합해보면 전세계적으로 상악골 법랑아세포암종은 약 40예가 보고되었다.<sup>2,8-15)</sup>

법랑아세포암종은 방사선학적으로 법랑아세포종과 마찬가지로 피질골의 파괴를 동반한 광범위한 골 파괴를 보인다.<sup>11)</sup> 본 증례에서는 컴퓨터단층촬영에서 우측 상악골의 피질이 파괴되어 있었으며 경구개와 익상돌기, 저작근, 비강을 일부 침범하고 있어 매우 공격적인 양상의 종양임을 시사하고 있었다.

법랑아세포암종의 조직학적 특징은 세포에서 핵/세포질 비율의 증가, 핵의 과염색, 비정상적으로 증가된 유사분열 등의 이형성 소견을 보이는 것이다. 또한 개개 세포의 각화와 케라틴 진주(keratin pearl)의 형성도 관찰되는데, 상피소의 중앙부에서 관찰되는 이형성 석회화와 괴사는 법랑모세포종에서는 관찰되지 않는 중요한 소견이다.<sup>14)</sup> 2003년 국내에서 보고된 Lee 등<sup>3)</sup>이 발표한 증례에서는 이상 석회화와 현저한 유사분열의 특징을 보였다. 본 저자들의 증례에서는 이상 석회화와 괴사 및 높은 세포분열을 보이지 않았으나 일부에서 이형성을 보였으며, 케라틴을 포함한 편평 분화 상피가 기저막을 따라 둘러싸는 전형적인 양상을 보여 법랑아세포암종으로 진단되었다.

법랑아세포암종의 치료로는 광범위한 절제술이 가장 선호되는 치료법이며, 국소적인 림프절 절제를 선택적으로 시행하기도 한다. 경부 림프절 전이도 확실히 밝혀지진 않았지만 전이의 방식이 혈행 전이를 따르므로 만약 림프절 전이의 증거가 없다면, 예방적 경부림프절 절제술도 권유되지 않는다.<sup>2)</sup> 본 증례에서는 수술 전 조직검사서에서 법랑아세포암종이 정확히 진단되었고, 비록 세침흡인검사서에서 양성결과를 보였지만 영상 검사에서 경부림프절 전이가 강하게 의심되었기 때문에 경부 림프절 절제술까지 시행하였다. 방사선 치료는 종양의 확산을 제한하기 위한 고식적 치료의 목적으로, 또는 절제 변연에 암이 존재하거나 연조직이나 골로 광범위하게 확장된 병소의 경우에만 제한적으로 이용되고 있다. 본 증례에서는 현미경상 측면 절제 변연이 종양과 인접하여 수술 후 방사선 치료를 시행하였다. 일반적으로 법랑모세포 암종은 방사선 치료에 민감하지 않

은 것으로 알려져 있으며, 화학요법의 치료 효과에 대해서는 현재까지 완전히 정립되어 있지 않다.<sup>11)</sup>

Corio 등<sup>5)</sup>의 보고에 따르면, 법랑아세포암종은 공격적 임상 경과를 보이며 7예 중 3예에서 수술 후 재발하였다고 하였다. 그러나 질병 장기 추적 관찰에 대한 보고는 상대적으로 적으며, 본 증례와 같이 장기 추적 관찰을 보고한 경우는 드물다. 본 증례는 수술 후 5년간의 외래 경과 관찰을 하였고, 그동안 재발이나 원격 전이 등을 보이지 않았다. 법랑아세포암종은 드물고, 다양한 임상 양상을 보여 명확한 치료 방침 등이 알려지지 않은 상태로, 더 많은 증례 보고들이 모여져 치료 및 예후에 대한 정보 공유가 필요하리라 생각된다.

## REFERENCES

- 1) Nicolotti M, Brucoli M, Arcuri F, Benec A. Ameloblastic carcinoma: rare localization of a rare neoplasm. *J Craniofac Surg* 2011;22(6):2353-5.
- 2) Yoon HJ, Hong SP, Lee JI, Lee SS, Hong SD. Ameloblastic carcinoma: an analysis of 6 cases with review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2009;108(6):904-13.
- 3) Lee HS, Lee CK, Dhong HJ, Baek CH. A case of ameloblastic carcinoma of the maxilla. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2003;46(4):334-7.
- 4) Slootweg PJ, Müller H. Malignant ameloblastoma or ameloblastic carcinoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1984;57(2):168-76.
- 5) Corio RL, Goldblatt LI, Edwards PA, Hartman KS. Ameloblastic carcinoma: a clinicopathologic study and assessment of eight cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1987;64(5):570-6.
- 6) Nagai N, Takeshita N, Nagatsuka H, Inoue M, Nishijima K, Nojima T, et al. Ameloblastic carcinoma: case report and review. *J Oral Pathol Med* 1991;20(9):460-3.
- 7) Dhir K, Sciubba J, Tufano RP. Ameloblastic carcinoma of the maxilla. *Oral Oncol* 2003;39(7):736-41.
- 8) Oginni FO, Ugboko VI, Owotade JF, Adebisi KE. Ameloblastic carcinoma of the jaws. A report of three Nigerian cases. *Odontostomatol Trop* 2003;26(104):19-22.
- 9) Goldenberg D, Sciubba J, Koch W, Tufano RP. Malignant odontogenic tumors: a 22-year experience. *Laryngoscope* 2004;114(10):1770-4.
- 10) Hall JM, Weathers DR, Unni KK. Ameloblastic carcinoma: an analysis of 14 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007;103(6):799-807.
- 11) Benlyazid A, Lacroix-Triki M, Aziza R, Gomez-Brouchet A, Guichard M, Sarini J. Ameloblastic carcinoma of the maxilla: case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007;104(6):e17-24.
- 12) Ward BB, Edlund S, Sciubba J, Helman JJ. Ameloblastic carcinoma (primary type) isolated to the anterior maxilla: case report with review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 2007;65(9):1800-3.
- 13) Naik V, Kale AD. Ameloblastic carcinoma: a case report. *Quintessence Int* 2007;38(10):873-9.
- 14) Angiero F, Borloni R, Macchi M, Stefani M. Ameloblastic carcinoma of the maxillary sinus. *Anticancer Res* 2008;28(6B):3847-54.
- 15) Ndukwe KC, Adebisi EK, Ugboko VI, Adeyemo WL, Ajayi FO, Ladeinde AL, et al. Ameloblastic carcinoma: a multicenter Nigerian study. *J Oral Maxillofac Surg* 2010;68(9):2111-4.