

선천성 치은종 - 2예 보고 -

오혜근 · 서재홍

조선대학교 의과대학 병리학교실

접 수 : 2003년 4월 1일
게재승인 : 2003년 9월 23일

책임저자 : 서 재 홍
우 501-717 광주광역시 동구 서석동 588
조선대학교병원 병리과
전화: 062-220-3271
Fax: 062-226-5860
E-mail: chsuh@mail.chosun.ac.kr

Congenital Epulis - A Report of Two Cases -

Hye Kun Oh and Chae Hong Suh

Department of Pathology, College of Medicine, Chosun University, Gwangju, Korea

We present two cases of congenital epulis in female newborns. Congenital epulis is a very rare lesion of uncertain histogenesis. The present lesions were located on the gingiva of the anterior alveolar ridge of the maxilla and the mandible, respectively. Both tumors consisted mainly of large eosinophilic granular cells arranged in solid nests. The neoplastic granular cells showed positive reactions for neuron specific enolase and vimentin in their cytoplasm, while they were entirely negative for other antibodies used in this study.

Key Words : Congenital epulis-Granular cells

선천성 치은종은 선천성 과립 세포 종양이라고도 불리며, 주로 신생아에서 드물게 발생하는 양성 종양으로 1871년에 Neumann에 의해 처음 보고되었다.¹ 호발 부위는 상악골의 전방 치조용기이며, 하악골보다는 상악골에서 3배 정도 높은 발생 빈도를 보인다. 그리고 남아보다 여아의 경우 8배 정도 많이 발생한다. 저자들은 신생아에서 발생한 선천성 치은종 2예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증례 1

재태연령 41주에 제왕절개술로 태어난 여아로 1분, 5분 Apgar 점수는 10/10이었고, 산모는 분만전 특이한 병력이나 이상 소견을 가지고 있지 않았다. 출생 당시 상악 전방 좌측에 돌출된 3×2×1.5 cm 크기의 등글고 경계가 분명한 종괴가 좌측 상악 절치 부위에 부착되어 있어서 단순 절제술이 시행되었다.

증례 2

재태연령 39주에 질식 분만으로 태어난 여아로 1분, 5분 Apgar

점수는 10/10이었고, 산모의 특이한 병력 소견이나 이상 소견은 없었다. 출생 시 하악 전방 중앙에 돌출된 4×4×2 cm 크기의 등글고 경계가 분명한 종괴가 관찰되어 단순절제술이 시행되었다.

육안소견상 두 종괴는 표면이 미끈하고 단면은 균일한 회백색을 띠고 있었으며, 괴사나 출혈은 관찰되지 않았다(Fig. 1, 증례 2).

조직학적 소견상, 두 종괴는 중층 편평 상피로 둘러싸여 있었고, 종양은 풍부한 과립성 호산성 세포질을 가진 다각형 세포의 군집으로 구성되어 있었다(Fig. 2A). 핵은 작고 난원형이었으며 세포의 중앙에 위치하거나 한쪽으로 치우쳐 있었다(Fig. 2B). 세포들 사이사이에 많은 혈관들이 관찰되었으며(Fig. 2A), 비정형 세포나 유사 분열은 관찰되지 않았다.

PAS 염색에서는 세포질의 호산성 과립성 물질들이 양성 소견을 보였다. vimentin, neuron specific enolase (NSE), S-100 protein, desmin, cytokeratin, lysozyme, factor VIIIa, epithelial membrane antigen, α -smooth muscle actin, myoglobin, CD68, α 1-antitrypsin에 대한 면역조직화학 염색을 시행하였는데, 두 종양이 모두 vimentin (Fig. 3A)과 NSE (Fig. 3B)에서만 양성 소견을 나타내고 나머지는 음성 소견을 보였다. 전자현미경검사에서 미세한 과립성 물질을 함유하는 자가식이 공포와 확장된 내형질 세망이 관찰되었다(Fig. 3C).

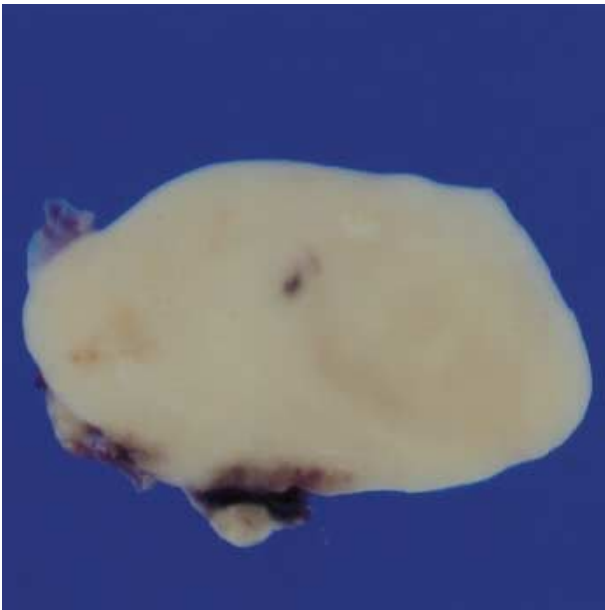


Fig. 1. Grossly, the tumor is well circumscribed with the gray-white cut surface (case 2).

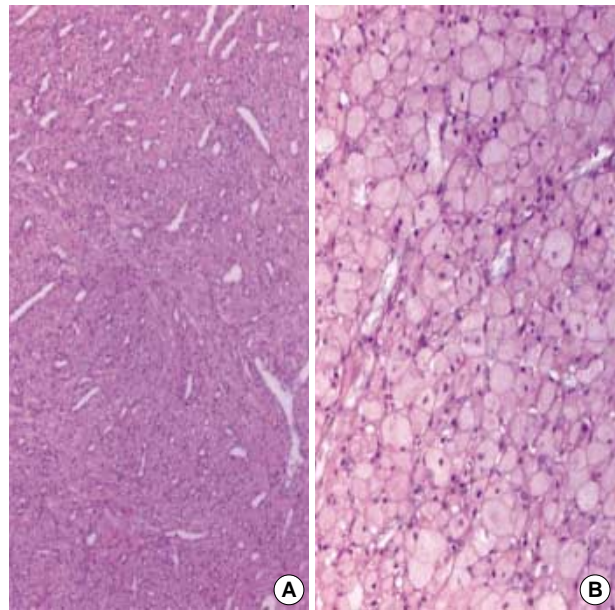


Fig. 2. (A) A low power view showed proliferation of uniform oval cells with prominent vessels. (B) At higher power, the section showed uniform cells with prominent granular cytoplasm.

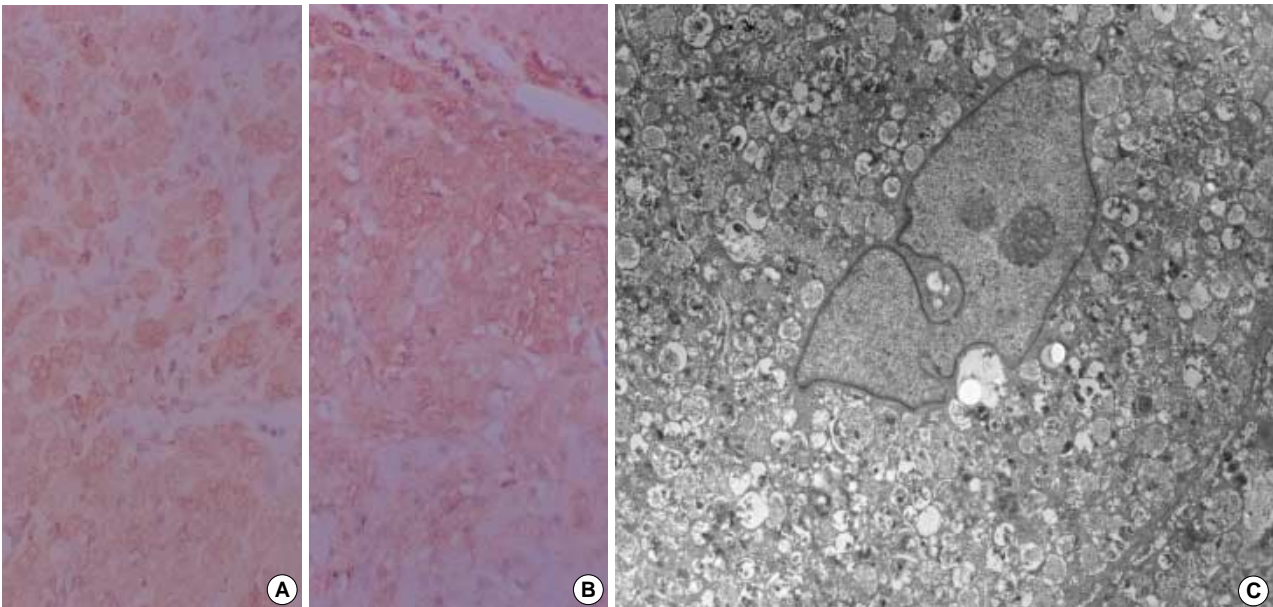


Fig. 3. (A) The immunohistochemical staining for vimentin showed diffuse positivity in the cytoplasm of granular cells. (B) The immunohistochemical staining for neuron specific enolase (NSE) showed diffuse positivity in the cytoplasm of granular cells. (C) The electron microscopic examination showed cytoplasmic autophagosomes and perinuclear dilatation of smooth endoplasmic reticulum.

고찰

선천성 치은종은 신생아의 치조골에 주로 발생하는 양성 종양으로 종괴 절제 시 재발하지 않고 태생 후에는 자라지 않는다고 보고되어 있다.² 그러나 태생 후에 자라는 2예가 보고되어 있고, 그 2예는 모두 혀에서 발생하였다.³ 그리고 선천성 치은종의 발생

부위를 살펴 보면 대부분이 상악이나 하악의 치조골 용기에서 발생하였지만, 5예가 그 외에서 발생하였다는 보고가 있고 그 5예가 모두 혀에서 발생하였다.³ 그리고 10%가 다발성으로 발생한다고 보고되어 있다.³

선천성 치은종은 그 장경이 대부분 2 cm 이하지만 9 cm까지 다양한 크기가 보고되고 있으며,⁴ Kusakawa 등⁵은 초음파 검사

를 통해 태내에서 태아 체중의 증가와 이 종양 크기의 증가 사이에 상관 관계가 있다고 보고했다.

선천성 치은종의 기원 세포는 아직 확실하게 밝혀지지 않았다. 그러나 종양을 구성하고 있는 과립 세포들은 desmin, α -smooth muscle actin, 그리고 myoglobin 염색에 음성 반응을 보여 근육 세포의 기원은 아닐 것으로 생각되며, 전자현미경 소견에서 조직구 양상을 보이지만 lysozyme 이나 CD68에 음성 반응을 보여 조직구 기원도 아닐 것이라고 생각된다. 그리고 factor VIIIa, cytokeratin, 그리고 S-100 protein에서도 음성 소견을 보여 내피 세포나 상피 세포, 그리고 신경세포의 기원도 아닐 것으로 생각된다. 그렇지만, 간엽 세포의 중간형 미세섬유인 vimentin과 신경능 표식자인 NSE에 대해 양성 소견을 보이고, 또한 PAS 염색에 대해 세포질에서 미만성으로 양성 소견을 보인 점으로 볼 때, 세포질의 과립이 당원이나 당지질을 가지고 있는 미분화된 간엽 세포에서 발생하였을 것이라고 생각된다.⁶ 또한 어떤 저자들은 여아에서 많이 발생하고 태내에서 주로 자라기 때문에 내분비 호르몬과의 연관성을 제시하고 있지만, 병변내의 에스트로겐과 프로게스테론 수용체가 결핍되어 있어 입증되지는 않았다.⁷

감별해야 할 질환으로는 혈관종, 림프관종이 선천성으로 발생한 경우, 섬유종, 횡문근종, 이소성 위장관 낭종 등이 있다.² 특히 성인에서 주로 발생하는 과립 세포종양은 선천성 치은종을 구성하는 과립 세포들과 형태학적으로 거의 같은 세포들로 이루어져 있다. 그러나 면역조직화학 염색에서 S-100 protein에 양성을 보인다는 것과 종양을 둘러싸는 상피의 과증식이 선천성 치은종과

는 다른 점이다.

최근에, 신생아에서 발생한 매우 드문 종양인 선천성 치은종 2예를 경험하였기에 형태학적 소견, 면역조직화학 염색 소견 및 전자현미경검사 소견을 종합하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Neumann E. Ein fall von congenitaler epulis. Arch Heilkd 1871; 12: 189-90.
2. Eppley BL, Sadove AM, Campbell A. Obstructive congenital epulis in a newborn. Ann Plast Surg 1991; 27: 152-5.
3. Yavuzer R, Ataoglu O, Sari A. Multiple congenital epulis of the alveolar ridge and tongue. Ann Plast Surg 2001; 47: 199-202.
4. Chami RG, Wang HS. Large congenital epulis of newborn. J Pediatr Surg 1986; 21: 929.
5. Kusakawa J, Kuhara S, Koga C, Inoue T. Congenital granular cell tumor in the fetus: A case report. J Oral Maxillofac Surg 1997; 55: 1356-9.
6. Lee DG, Kim EY, Park SK, Yang JR, Kim DC, Seo JH. A Case of Congenital Epulis of the Newborn. J Korean Pediatr Soc 2000; 43: 1621-5.
7. Takahashi H, Fujita S, Satoh H, Okabe H. Immunohistochemical study of congenital granular cell tumor (congenital epulis). J Oral Pathol 1990; 19: 492-6.