

姉妹의 頭蓋顎顔面骨에 發生된 多骨纖維性異形成症의 症例報告

延世大學校 齒科大學 放射線學教室

金 漢 平 · 朴 昌 緒

2 CASE REPORTS OF THE POLYOSTOTIC FIBROUS DYSPLASIA ON THE CRANIAL AND MAXILLO FACIAL BONES OF THE SISTERS

Kim Han Pyung, D.D.S., M.S.D. Park Chang Seo, D.D.S.

Dept. of Radiology, College of Dentistry, Yonsei University.

..... >> Abstract <<

The authors observed 2 cases of fibrous dysplasia on the cranial and maxillofacial bones in 31,28 aged sisters, who had come to the Infirmary of Dental College, Yonsei University.

The serial roentgenograms and clinical findings had been taken and the results established as polyostotic fibrous dysplasia according to the findings in their images.

The authors have obtained the results as follows:

1. Bony expansion of the mandible occurred at 18 years of age and the facial asymmetry appeared due to development of the lesions.
2. The traumatic history were not noted but weak tendency of familial history noted
3. Endocrine disturbances, hyperpigmentation on the skin and premature puberty in the infancy were not noted.
4. We have concluded these diseases as polyostotic fibrous dysplasia on the cranial and maxillofacial bones with weak familial tendency according to the findings

- 目 次 -

- I. 緒 論
- II. 症 例
- III. X-線學的所見
- IV. 總括 및 考按
- V. 結 論
- 參考文獻

I. 緒 論

纖維性異形成症은 纖維組織 病巢가 觀察되어 지는 單骨 또는 多骨性 疾患이다. 纖維性異形成症은 膨脹하는 傾向이 있으며 침범된 骨을 變形 및 轉移시킨다.

1938年 Lichtenstein¹⁷⁾이 “纖維性異形成症”

이라는用語를 使用하기 前까지는 文獻上에 混亂한 用語들이 많이 쓰여졌다. 纖維性異形成症의 種類로는 單骨性, 多骨性, 그리고 Albright's disease^{1,2)} 등의 類型이 있다. 이 疾患의 病因은 아직 알려져 있지 않으며, 多骨纖維性異形成症 患者의 半 程度가 頭蓋骨에 病巢를 갖고 있으며²⁵⁾ 15% 程度가 上·下顎骨에 病巢를 갖고 있다.^{28,40)} 大概是 少年期 또는 初期 青年期에서 觀察되어 지며, 男子보다 女子에서 2倍程度 好發한다.¹⁷⁾

著者들은 延世大 齒大附屬病院에 來院하였던, 31才, 28才된 姊妹 患者의 口內 및 口外攝影 필름과 臨床所見을 觀察하여 稀貴性和 學術的인 價値가 있다고 생각되어 이를 研究報告하는 바이다.

II. 症 例

症 例 1

患者名: 송 ○ ○

性 別: 女子

年 齡: 31才

初診年月日: 1971年

主 訴: 下顎의 前突症

病 歷: 下顎의 漸進的인 前突症으로 因해 1971年 本 病院에 來院後 3次에 걸쳐 審美的인 理由로 因해 手術을 받았으나 顏貌의 奇形은 아직도 懸著하다.

現 症: 下顎 正中部의 垂直길이가 增加되어 있으며, 口腔內 所見으로는 下顎 齒槽骨의 舌側 增殖으로 因해 舌을 위한 자리가 좁혀져 있으며 全身健康狀態는 良好하였다.

病理組織學的의 所見: 纖維性異形成症이며 血清內 calcium이 약간 增加되어 있다.

症 例 2

患者名: 송 ○ ○

性 別: 女子

年 齡: 28才

初診年月日: 1971年

主 訴: 下顎의 前突症

病 歷: 언니와 同一

現 症: 神經障碍로 因해 神經外科에서 治療를 받고 있으며, 口腔內 所見은 언니와 同一하다.

III. X線學的의 所見

本院 放射線科에서 Posterior-Anterior view, panoramic view, occlusal view, 全顎口內攝影을 施行하여 다음과 같은 X線學的의 所見을 얻었다.

症例 1(X線像 1-1~1-5 參照).

1. 下顎에서는, 前齒部의 舌側移動과 下顎前突症을 볼 수 있었으며 下顎의 增殖性 變化는 X線透過性으로 分離된 X線不透過性的의 螺旋形 變化가 下顎 全般에 걸쳐 發生하였다. 또한 齒根白線의 消失과 齒根膜腔의 多樣한 變化를 침범된 齒牙들에서 觀察하였다.

2. 上顎에서는, 散慢한 境界를 보이면서 均一하게 增加된 密度를 病巢에서 觀察할 수 있었다.

3. 顔面部에서는, 觀骨, 眼窩, 上顎洞 등이 침범된 것을 나타내고 있다.

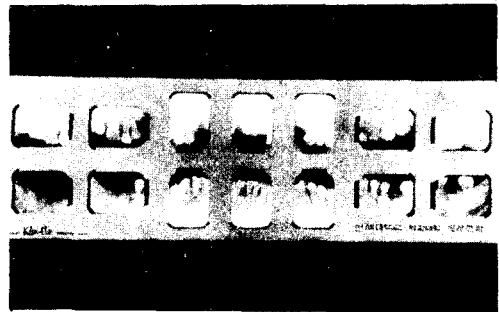


그림 X線像 1-1

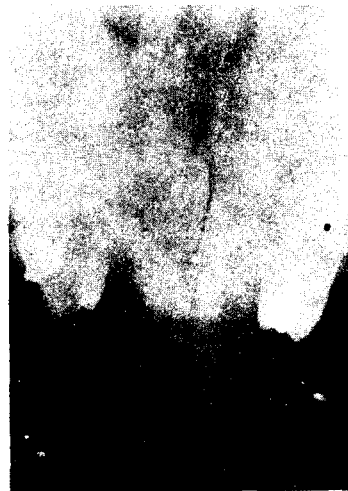


그림 X線像 1-2



그림 X線像 1 - 3

症例 2 (X線像 2 - 1 ~ 2 - 2 參照).

1. 下顎에서는, X線透過性으로 分離된 X線不透過性的 螺旋形 變化가 下顎 全般에 걸쳐 發生하였다.

2. 上顎에서는, 散漫한 境界를 보이면서 均一하게 增加된 密度를 病巢에서 觀察할 수 있었다.

3. 顔面部에서는, 鼻窩, 靨骨이 침범된 것을 볼 수 있었다.

4. 頭蓋骨에서는, 頭頂骨, 後頭骨, 蝶形骨 등에서 骨多孔性 變化를 觀察할 수 있었다.



그림 X線像 1 - 4

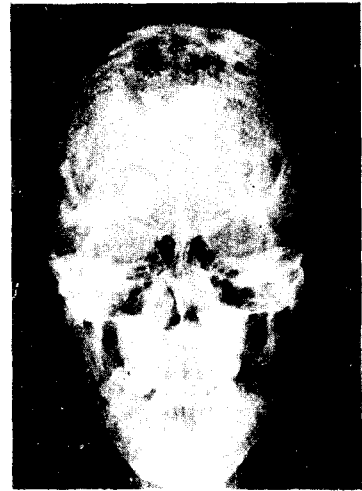


그림 X線像 2 - 1



그림 X線像 1 - 5



그림 X線像 2 - 2

IV. 總括 및 考按

1922年 Weil³⁶⁾이 皮膚의 病巢와 內分泌障病가 同伴된 多骨纖維性異形成症의 症例를 最初로 報告하였다. 그後 Thomas가 5世代에 걸쳐 多發生 膨脹이 兩顎骨에 發生하였던 少年의 境遇를 觀察하였고, 1933年 Jones가¹⁴⁾ 1家族에서 發生한 獨特한 狀態를 觀察하고 “顎骨에 發生한 家族性多發囊腫疾患”이라고 名命한 後, 1938¹⁵⁾年과 1950¹⁶⁾年에 同一 患者들을 계속 觀察한 後 報告하였다. 1938年 Lichtenstein¹⁷⁾이 8例를 報告하면서 纖維性異形成症이라는 用語를 使用하였으며, 1942年 Jaffe¹³⁾와 Lichtenstein이 單發性과 多發性이라는 用語를 使用하였다. Jaffe, schlumberger²⁷⁾, Mallory²⁾等은 “骨性纖維腫” 또는 “纖維性骨腫”은 纖維性異形成症의 類型이라고 主張하였다. 1947年 Miller²³⁾는 母子間에 發生하였던 顎骨肥大症을 報告하였고, Caffey³⁾가 關聯이 없는 2家族에서 發生한 5例를 詳細히 報告하였고, Talley³¹⁾等도 母子間에 發生한 症例를 報告하였다. 그後 Lapoint, Evans⁹⁾, Davis⁶⁾, Fries¹⁰⁾, Reitzik²⁵⁾等이 이를 研究 報告하였다.

家族性纖維性異形成症의 同意語로서는 Cherubism, disseminated juvenile fibrous dysplasia, familial multilocular cystic disease of the jaws, familial fibrous swellings of the jaws, hereditary fibrous dysplasia of the jaws 등이 使用되었다. 1933年 Jones¹⁴⁾가 “顎骨에 發生한 家族性囊腫疾患”이라고 名命한 後 위로 치켜 눈과 cherubic한 外形으로 因해 後에 “cherubism”이라고 改命하였으나, 이것은 正確한 表現은 못되는 것으로 看做된다. 왜냐하면 巨木細胞腫이나 Paget's disease等에서도 cherubic한 樣狀이 나타나므로 cherubism이라는 用語의 制限을 들 必要가 있다.³⁸⁾

本 疾患의 原因은 分明치 없으면 發育異狀說이 널리 알려져 있다.^{11,17,22,24,39)} Furst¹¹⁾와 Lucas²⁰⁾는 內分泌 障病가 原因이 된다는 것에 다소 疑問을 題起하고 있고, Edling⁸⁾은 發育異狀說, 副甲狀腺 機能抗進 및 外傷의 3가지 說을 主張하였다.

Mcwhirter²²⁾는 骨端板에서 發育異狀이 있을때 間葉細胞가 造骨形成을 못하고 纖維性組織만을 形成한다고 하였으며, Standish³⁰⁾와 Gorlin은 遺傳說을 否認하였다. Thannhauser³³⁾는 神經纖維腫과 囊腫纖維性骨炎은 同一한 發病原을 갖고 있다고 報告하였으며, Snapper²⁹⁾는 纖維性異形成症이 骨의 類脂性肉牙腫症의 끝난 結果라고 假定하였다. Schlumberger²⁷⁾는 單骨性인 類型에서 發生하는 病理組織學的 變化에 對해서 說明하였는데, 顯微鏡의 所見에서 出血의 所見이 없어 外傷說은 論爭의 餘地가 있다고 하였다. Lichtenstein은 造骨間葉組織의 機能이나 發育障病로 因한 것이라고 하였다.

本 疾患은 女子에서 男子보다 2~3倍가 好發되며³⁹⁾ 普通 幼兒期, 少年期, 初期青年期에서 發生한다.²⁵⁾ 多骨纖維性異形成症은 小兒에서 많이 觀察되어지며, 單骨纖維性異形成症은 症狀이 微弱하므로 大部分의 例에서 兒童期나 青年期에서 發見되어지나 30代 後半에서 나타나는 것은 드물다.

多骨纖維性異形成症의 好發 部位는²⁵⁾ 大眼骨, 脛骨, 腓骨, 上腕骨, 橈骨, 尺骨, 腰骨等이며 半 程度가 頭蓋骨 病巢와 關聯이 있으며²⁵⁾ 15% 程度는 上·下顎骨에 病巢를 갖고 있다.^{28,40)} 그外 上顎이 下顎보다 好發되며 白齒·小白齒 部位가 前齒 部位보다 好發되며, 顎骨의 片側에 膨脹을 惹起시키는 病巢에서는 舌側 또는 口蓋側보다는 外側에서 發生한다.³⁶⁾

本 疾患의 症狀으로서는 가장 흔히 顎顔面이나 頭蓋骨에 局所의 膨脹이나 非對稱이 나타나며¹⁰⁾ 長骨에 침범된 境遇 커다란 奇形과 骨이 휘어서 成長이 멈추기도 한다.³⁸⁾ 顎骨에 發生할 境遇 無痛이나 明白한 冬痛 및 不便感을 呼訴할 때도 있다.³⁸⁾ 膨脹된 下顎骨에 依해 全身的인 所見은 없으나 閉口가 困難하거나 呼吸과 談話에 障病를 보이기도 한다. 乳齒例은 偶然히 脫落되기도 하며 永久齒例에서도 欠損이 있으나 口腔粘膜炎은 普通 正常이다. 家族性인 類型에서 淋巴腺의 膨脹은 이 疾患의 必須的인 疾狀은 아니다. Thomas³⁵⁾가 報告한 患者에서는 淋巴腺腫이 없었기 때문이다. 그外 眼球突出症, 鼻窩 및 含氣洞閉鎖, 鼻出血, 精神分裂症 등의 所見이 보이기도 하는데, 특히 精神分裂症은 著者들이 研究한 동생에서 發生하였는데 이것은 前頭骨

과 蝶形骨의 骨침범이 結果적으로 前葉에 萎縮을 誘發하였다고 볼 수 있다.¹⁰⁾

症狀의 期間은 正常的인 骨組織 形成이 完了되던 退步하는 傾向을 보이지만, 어느 期間동안 成長이 中止된 病巢는 다시 成長하는 傾向도 보이고 있다.^{20,39)}

血液所見에서는 別다른 異常을 보이지 않지만, 가장 甚한 樣狀에서는 血清과 尿에서 alkaline phosphatase 나 calcium⁴⁾이 增加되기도 한다.³⁷⁾ 이 alkaline phosphatase가 病巢部位에 있는 造骨細胞를 原因이 分明치 않게 過度하게 刺戟해서 活性化시킨다는 說도 있다.⁴⁾

本 疾患의 X線學的 所見으로서는, 頭蓋顔面部中 頭蓋基底部가 가장 흔히 침범되며 그外 蝶形骨, 前頭骨等이 包含되며 片側 또는 兩側 眼窩의 上壁이 肥厚되거나 密度가 增加된다. 篩骨의 眼窩板과 眼窩의 다른 部位들도 침범되며 特徵적으로 鼻隔이 彎曲되어 “S”字形을 나타내기도 한다.³⁸⁾ 頭蓋冠 部位도 침범되는데 그 樣狀은 頭蓋骨內에 孔이 있는 듯이 보이며 纖維性異形成症의 樣狀中 變形된 骨構造를 나타내기도 하며, X線透過性인 部位가 점차 骨로서 채워지기도 한다. 特히 Paget's disease의 局限性骨孔症과 鑑別診斷을 要하며, 이것은 孔이 發生한 듯한 X線透過性을 나타내지는 않으며 病巢의 테두리는 外形上 不規則해도 正常骨과 分明하게 境界지어 있다. 著者들이 研究한 症例에서는 동생의 頭蓋骨 部位에서 骨多孔症을 觀察할 수 있다.

家族性인 類型이 아니라도, 올바른 診斷은 上·下顎의 廣範圍한 兩側性 侵透를 나타내는 X線學的 所見과 臨床的 所見에 基礎를 두어야 하는 것이 妥當하다.⁴⁾ 變形된 顔貌의 外形은 diffuse vascular tumor와 infantile cortical hyperostoses 등에서 나타나므로 鑑別診斷해야 한다.

多發性齒牙囊腫 또는 毛囊囊腫은 흔히 發生하며 때로는 家族性이다.^{12,34)} 그러나 이 疾患들은 上·下顎의 全般的인 膨脹을 惹起하지 않으며, 纖維性異形成症이 少年期나 青年期에 發生하는데 比하여 大部分의 眞性囊腫은 老年에 發生한다.³⁸⁾ 上皮腫은 普通 老年期에 發生하며 多發性인 例는 드물다. Ro-

binson²⁶⁾은 295例를 調査하면서 오직 1例만이 上·下顎을 침범하였으며 222例中 3例만이 5才미만의 患者이었다. 그러나, 最小 또는 片側性으로 發生한 顎骨의 纖維化는 cystic adamantinoma와 鑑別하는 것은 不可能하다.³⁾

上皮小體機能亢進症의 二次的인 囊腫纖維性骨炎은 類似한 變化를 나타낼 수 있는데, 이것은 X線學的 또는 組織學的 所見으로 鑑別할 수 없고 臨床的 및 化學的인 檢査에서 鑑別診斷해야 한다.⁴⁾

白堊腫은 X線學的 所見과 纖維學的 所見의 相互關係를 考察해서 鑑別診斷할 수 있다. 그外 患者의 年齡, 性, 發生位等을 參考해서 올바른 診斷을 내릴 수가 있다.³⁸⁾

纖維性骨腫 또는 骨性纖維腫은 纖維性異形成症의 類型이라고 하는 것은 아직도 論淨이 되고 있다.^{18,19,21,27)}

肉腫은 종종 基質內에 많은 新生骨을 生成하며, 青年에 있어서 纖維性異形成症과 恰似하게 보이며 이것은 肉腫이 主로 硬化性骨肉腫으로 불리울 때 可能性이 높다.²⁸⁾ X線學的 所見만으로는 肉腫과 緻密한 構造가 있는 纖維性異形成症과 鑑別을 한다는 것은 不可能하다. 단지 2週내지 4週間 觀察한 後 그 變化를 調査하는 것이 바람직하다.³⁸⁾

Paget's disease와 纖維性異形成症이 同一疾患이라고 主張하는 學者도 있으나 널리 認定되고 있지 못하다. 年齡과, 침범된 骨에서의 特徵的인 變化를 觀察하므로써 鑑別할 수 있다. 局限性骨孔症은 Paget's disease의 症狀인데, 간혹 纖維性異形成症과 類似하므로 鑑別을 要한다.³⁸⁾

어떤 境遇에서든지, 廣範圍하게 침범된 纖維性異形成症에서는 外科的인 施術은 할 必要가 없으며, 思春期以後 成人이 되었을 때에 審美的인 理由로 因해 顎骨의 外科的인 修正은 推薦할만 하다.

Tanner³²⁾, Dahlin, Childs等은 顔面部骨에 發生한 纖維性異形成症이 肉腫으로 化한 4例를 報告하였으며, 患者 모두가 放射線治療를 받았다. Coley⁵⁾等은 多骨纖維性異形成症에서 6例, Zimmerman⁴⁰⁾은 69例의 顎骨에 發生한 多骨纖維性益形成症에서 肉腫으로 化한 4例를 報告하였다.

V. 結 論

著者들은 延世大 齒大附屬病院에 來院하였든 31才, 28才된 姉妹 患者에서, 頭蓋顔面骨에 發生한 纖維性異形成症을 一聯의 X線寫眞 및 臨床의 所見을 研究觀察하여 다음과 같은 結論을 얻었다.

1. 下顎의 骨膨脹은 18才경부터 始作되었으며, 以後 病巢의 成長으로 因하여 甚한 顔貌不均衡이誘發되었다.

2. 家族歷의 所見은 微弱하였으며 外傷歷은 없었다.

3. 內分泌障礙나 皮膚色素沈着도 없었고, 幼年期에 早熟現象도 없었다.

4. 一聯의 所見들에서, 이 疾患이 頭蓋顔面骨에 發生한 家族歷의 所見이 微弱한 多骨纖維性異形成症임을 보여주었다.

參 考 文 獻

- 1) Albright, F., Butler, A.M., Hampton, A.D., and Smith, P.: Syndrome characterized by osteitis fibrosa, disseminata, areas of pigmentation endocrine dysfunction, with precocious puberty in females. *New England, J. Med.*, 216:727, 1937. Cited from 10.
- 2) Albright, F. Polyostotic fibrous dysplasia: define of entity. *J. Clin. Endocrinol.*, 7, 307-324, 1947. Cited from 10.
- 3) Caffey, J. and Williams, J.L.: Familial fibrous swelling of the jaws. *Radiology*. 56: 1-14 (Jan). 1951.
- 4) Changus, G.W. : Osteoblastic hyperplasia of bone; a histochemical appraisal of fibrous dysplasia of bone, *Cancer*. 10: 1157-1161, 1965. Cited from 25.
- 5) Coley, B.L., and Stewart, F.W. : Bone sarcoma in polystotic fibrous dysplasia, *Ann. Surg.*, 121: 872-881, 1945. Cited from 10, 47.
- 6) Davis, E.D. : *Brit. J. Surg.* 44: 184, 1956.
- 7) Dong Soo, You. : A case report of the fibrous dysplasia. *J. Korea Academy of Maxillofacial Radiology*, 5, 1975.
- 8) Edling, P.G., Nils. : Dysfibroplasia of bone. *J. Roent.* 89: 1246-1249, 1963, Cited from 7.
- 9) Evans, J. : *J. Bone and Joint Surg.* 35-B: 236, 1953.
- 10) Fries, J.W. : The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones. *J. Bone and Joint Surg.* 77: 71-88, 1957.
- 11) Furst, N. J., and Shapirp, R. : Polyostotic fibrous dysplasia, *Radiology*, 40: 501 (May), 1943. Cited from 24, 28, 37, 40.
- 12) Ivy, R.H. : Multiple dentigerous cysts with special reference to occurrence in sblings. *Ann. Surg.* 109: 114-125, January, 1947. Cited from 3.
- 13) Jaffe, H.L., and Lichtenstein, L. : Nonosteogenic fibroma of bone, *Am. J. Path.* 18: 205-221 1942.
- 14) Jones, W. A. : Familial multilocular cystic diseases of the jaws. *Am. J. Cancer*. 17: 946-950, 1933. Cited from 3, 40.
- 15) Jones, W.A. : Further observations regarding familial multilocular cystic disease of the jaws. *Am. J. Cancer*, 17: 946-950, April, 1930 Cited from 38.
- 16) Jones, W. A., Gerrie, J., and Pritchard, J. : Cherubism a familial fibrous dysplasia of the jaws, *J. Bone and Joint Surg.*, 32B : 334, 1950. Cited from 38.
- 17) Lichtenstein, L. : Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch. Surg.*, 36: 874, 1938. Cited from 24, 25, 32, 37, 40.
- 18) Lichtenstein, L., and Jaffe, H.L. : Fibrous dysplasia of bone. *Arch. Path.*, 33: 777, 1942. Cited from 16, 28, 40.
- 19) Lichtenstein, L. : *Bone tumors*, 2nd ed., St. Louis, The C.V. Mosby Co., 1950. Cited

- from 40.
- 20) Lucas, R.B. : *Pathology of tumors of the oral tissues*, 2nd ed., Churchill Livingstone, p350-365, 1972. Cited from 7.
 - 21) Mallory, T.B. : *Pathology: Disease of bone*. New England, J. Med. 227:955-960, 1942. Cited from 10.
 - 22) Mcwhirter, R. : *Giant cell tumors, Osteitis fibrosa, and bone cysts*. J. Fac. Radiologists, 4:1-9, 1952. Cited from 7.
 - 23) Miller, C.R. , *Hereditary hypertrophy of the maxilla and mandible: Report of case*. J. Oral Surg. 5:25-28, Jan. 1947. Cited from 3.
 - 24) Pugh, D.G. : *Fibrous dysplasia of the skull: a probable explanation for Leontiasis osssea*, Radiology, 44:548, 1945.
 - 25) Reitzik, M. : *Familial polyostotic fibrous dysplasia*. Oral Surg., Dec, 1975.
 - 26) Robinson, H.B.G. : *Ameloblastoma: Survey of 379 cases from literature*. Cited from 3.
 - 27) Schlumberger, H.G. : *Fibrous dysplasia of maxilla and mandible*. Am. J. Orth. 32: 579-587 (Sept.), 1946. Cited from 3, 28.
 - 28) Sherman, R.S. and Glauser, O.J. : *Radiological identification of fibrous dysplasia of the jaws*. Pathology, 71:553-558, 1958.
 - 29) Snapper, I. : *Medical clinics on bone disease*. Interscience Publishers, Inc., New York 1943. Cited from 10, 37.
 - 30) Standish, S.M., and Gorlin, R.J. : In Gorlin, R.J. and Goldman, H.M. (editors): *Thomas Oral Pathology*, ed. 6. St. Louis, vol. 1, P 541, 1970. Cited from 25.
 - 31) Talley, D.B. : *Oral Surg., Oral Med., Oral Path.* 5:1012, 1952
 - 32) Tanner, H.C., Dahlin, D.C., and Childs, D.S. : *Sarcoma complicating fibrous dysplasia*, O.S., O.M. and O.P. 14: July, 837-846, 1961.
 - 33) Thannhauser, S.J. : *Neufibromatosis and osteitis fibrosa cystica localisata et disseminata*. Medicine. 23:105-149. 1944. Cited from 10.
 - 34) Thoma, K.H., and Bluementhal, F.R. : *Heridity and cyst formation*. Am. J. Orthodontics (Oral Surg Sect) 32:273-281, May, 1946. Cited from 3.
 - 35) Thomas, P.J. : *Personal communication*, 1950 Cited from 3.
 - 36) Weil : *9 Jähriges Mädchen mit Pubertas Precoc und Knochenbrachigkeit*, Klin., Wschr., 2114, 1922. Cited from 7.
 - 37) Windholz, F. : *Cranial manifestations of fibrous dysplasia of bone*. Radiology. July. 1947.
 - 38) Worth, H.V. : *Disease of unknown origin (Other than tumors)*. Principle and Practise of oral radiologic interpretation, 606-646, 1975.
 - 39) Zegarelli, R.V., and Kutsher, A.H. : *Fibrous dysplasia of the jaws*, Dental radiography and photography. Fibrous dysplasia of the maxilla and mandible., Oral Surg., 11:55, 1958. 36:2, 1943. Cited from 7.
 - 40) Zimmerman, D.C., Dahlin, D.C., and Stafne, oral E.C. : *Oral Surg.*, 11:55, 1958.