

Cherubism의 3 증례보고

부산대학교 치과대학 구강악안면방사선학 교실

나 경 수 · 정 연 화

목 차

- I. 서 론
- II. 증 례
- III. 총괄 및 고안
- IV. 결 론
- 참고문헌
- 영문초록
- 사진부도

I. 서 론

Cherubism은 악골의 benign fibro-osseous lesion으로 상악과 하악에 점진적, 무통성, 대칭성 expansion을 일으키며¹⁻⁴⁾ WHO에서 non-neoplastic bone lesion으로⁵⁾ 분류되고 있다.

1931년 Radiological Society of North America Meeting에서 Jones와 Ontario가 "cherubism"이라는 악골의 유전질환을 처음 명명한 이래 1933년에 Jones가 첫 증례를 발표하였는데^{6,7)} 이것은 일가족인 5명의 어린이중 3명에서 양측성의 낭종성 악골병소와 cheek fullness, 경부임파절증 및 안구의 상방경사로 인한 공막의 하부가 장자리가 노출된 소견을 보이는 경우였다⁶⁾. 그 후 이 질환은 familial fibrous dysplasia of the jaws, hereditary fibrous dysplasia of the jaws, disseminated juvenile fibrous dysplasia, bilateral giant cell tumors of the jaws, familial multilocular cystic disease of the jaws, familial

fibrous swelling of the jaws등의^{8,9)} 여러 가지 병명으로 불려졌다.

Cherubism의 원인을 Anderson등은 유전적으로 유도된 생화학적 이상이 cherubism의 특징인 거대세포병소를 자극한다고 제시하였고¹⁰⁾ Jones는(1965) tooth bearing area내와 부근에서 병소가 국소화된다는 사실을 기초로 하여^{6,11)} odontogenic origin(아마 dentigerous cyst와 연관)을 주장하였다. Batsakis(1974)와 Zachariades등은 cherubism은 fibrous dysplasia의 표현으로서 perivascular fibrosis를 나타내며, 이는 뼈의 oxygenation을 감소시키고 골발육동안 나타나는 mesenchyme을 변화시킨다고 하였다^{12,13)}. 그 외에 호르몬, 외상인자¹¹⁾, latent hypoparathyroidism, benign neoplasia with hormonal dependence 및 막성골을 생성하는 섬유성 이형성병소내의 골화이상^{9,14)}등의 다양한 가설도 제시되고 있다.

Cherubism은 악골병소의 위치와 정도에 따라 3진행단계로 분류되기도한다(Fordyce, Wodgewood(1976), Ramon, Engelberg(1986))^{11,11)}. 1단계는 양측 하악지만 한정된 경우, 2단계는 양측 하악지, 하악체, maxillary tuberosity까지 관련된 경우, 그리고 3단계는 상악전체와 coronoid process 및 condyle을 제외한 하악을 침범하여 상당한 안모기형을 초래한 경우⁵⁾이다.

대부분의 cherubism환자에서 나타나는 가장 중요한 임상적 증상은 무통성으로 단단한 양측성의 안모 부종과 특징적인 cheek fullness이다.

하악이 가장 먼저 침범되는 골로 하악지와 하악체가 가장 흔히 관련되고, 하악각이 넓어지게 된다¹⁵⁾. 반면 드물게 편측성 하악변형(Read et al., 1984)^{4,7,11)}과 안구돌출증(Cavezian et al, 1981)도 보고되었다. 주로 발견되는 증상으로는 안면 기형과 dental problem이 있는데(Peters, 1979) 어린이는 자연적으로 비교적 통통한 얼굴 모습을 보이기 때문에 하악골의 팽창이 상당히 진전된 후에 라야 부모들에 의하여 인식될 수 있다⁷⁾. 구강내 소견으로 유치 조기 상실 및 전위, 영구치 맹출장애가 나타나고, 덮고 있는 점막은 정상적인 색깔과 consistency를 보이며⁴⁾, 치조골 용기 팽창과 이로 인해 상악에서 구개가 V자 모양을 나타내기도 한다^{2,16)}. 심한 경우 안모 기형외에 심리적 요인 및 발음, 연하곤란 그리고 안구 부구감(ocular repercussion)등의 기능 장애가 함께 나타날 수 있다^{11,16)}. 염증이 없는 경우에도 반응성 증식으로 종종 경부 임파절증⁴⁾ 나타난다. 임파절은 2-4cm까지 커지고, 압통이 없고, 유동적이며 악골변화가 시작된 후 1-2년이 지나면 나타나고 5년 이내 보통 퇴화하고 12세 후에 촉진할 수 없게 된다¹⁴⁾.

Cherubism에서는 방사선학적 소견이 임상 증상보다 상당히 더 일찍 발견될 수 있다. cherubism은 18개월에서 2세 사이에 방사선 사진 상으로 보통 발견된다¹⁾. 방사선학적 소견은 전형적으로 하악 과두를 제외한^{4,11,13,16,18)}, 다방성, 양측성, 방사선투과상을 보이며^{2,3,12-19)}, 피질골은 얇아져 마치 거대세포종 또는 범랑아세포종과 유사한 상을 보인다³⁾. 그러나 Hamner등은^{20,21)} 하악 과두가 관련된 증례를 보고하였다. 보통 특징적으로 하악각 부위에서 골 파괴가 시작되어 나중에 하악지 후방과 하악체 전방 부위로 팽창되지만^{6,7,16,22,23)}, 심한 경우에는 전방부위에서 중앙선을 넘어서까지 확장될 수 있으며¹⁶⁾ 편평해진 sigmoid notch²⁴⁾, 하악관의 하방전위^{12,24)} 등의 소견도 나타날 수 있다. 임상 검사에서 아주 뚜렷하게 보이는 협측과 설측 피질골 팽창은 교합과 전후방사진에서 잘 관찰된다. 피질골 천공은 드물고^{7,13,16)}, periosteal new bone formation은 관찰되지 않는다²⁴⁾. 상악골이 관련될

경우 골이 산만한 방사선투과상을 보일 수 있지만, 상악동에서 병소가 진행된 경우 상악동이 작아지거나^{12,24)} 상악병소가 expansion되면서 상악동이 폐쇄되기도 한다²⁾.

II. 증 례

증 례 1

19세 여자로 하악 전치부 치아의 동요를 주소로 내원하였다. 당시 임상적으로 양측성 하악 부종과 하순의 anterior vestibule에서 fluctuancy와 bluish color를 보였다(Fig. 1). 환자의 과거 병력을 보면 나이가 들수록 swelling이 점점 커졌고, 13세때 상악과 하악의 양측성 종창으로 성형외과에서 fibrous dysplasia로 잠정적 진단을 받고 conservative bony contouring을 받았다. 수술후 조직검사소견은 giant cell granuloma로 나왔으며, 1차 수술 6개월 후에 bony contouring을 한 번 더 받았다.

방사선학적으로 파노라마 사진에서 multilocular round radiolucency가 상하악골 전반에 걸쳐 관찰되었다. 상악골 전체가 우측 pterygomaxillary fissure부위에서 좌측 pterygomaxillary fissure까지 다 침범되어 bony expansion을 보였고, 하방으로 alveolar process까지 이르러서 전치 특히 상악우측중절치의 치근흡수를 보였으며, 상방으로 상악동을 포함하고 있으나 전반적으로 상악동의 경계는 보존되어 있었다. 하악은 양측 condyle을 제외한 전체가 이환되어 있었고, 역시 상방으로 alveolar crest까지 하방으로 inf. border까지 연장되어 bony expansion을 보였으나 cortical bone의 파괴는 관찰되지 않았고 전치부에서 심한 치근흡수를 보여 주었다(Fig. 2). 교합사진에서는 하악골의 협설측 팽창을 보였다(Fig. 3). Axial CT에서 zygomatic arch는 건전하였고, 상악골 후벽부위에서 상악골 팽창을 보였다(Fig. 4). Coronal CT에서 병소는 광범위한 것 같으나 엄격히 악골부위에 국한되어 있었다(Fig. 5). 예로 큰 병소에 인접한 pterygoid plate는 정상적인 소견을 보였고, 신체

다른 부위에서 방사선학적으로 특별한 소견은 보이지 않았다.

환자 어머니의 파노라마 사진에서 양쪽 ramus의 전방부위에 abnormal density의 bone shadow를 관찰할 수 있었고(Fig. 6), 환자 남동생 파노라마사진에서도 같은 부위에 역시 abnormal bone pattern이 보였으며 이와 관련하여 양측 mandibular canal이 하방 변위된 것을 관찰할 수 있었다(Fig. 7).

치치로서 Mandibular symphysis area에서 peripheral osteotomy와 curettage를 시행하였고 하악전치부 치아는 발치하였다.

조직소견은 loose fibrillar connective tissue내에 다수의 다핵거대세포가 흩어져 있었고, 신생 골형성 foci도 관찰되었다(Fig. 8).

증 례 2

7세된 남아환자로 하악 유구치의 치아우식증을 치료하기 위해 LDC에 내원했다가 방사선 사진상에서 이상소견을 보여 further evaluation을 위해 본원으로 의뢰되었다. pain은 없었고 양측 하악각부위와 하악전방부위에서 팽창을 보였으며, 좌측 하악제1대구치는 협착으로 맹출하였고 lymph node를 촉진할 수 있었다.

방사선학적 소견으로는 양측성으로 상악골 후방부위, mandibular ramus 및 하악 전방부위에서 multilocular radiolucency가 관찰되었고, 상악 우측 제2소구치, 하악의 좌측 측절치, 하악 우측 견치, 하악 우측 제2소구치 치배의 전위와 상악 좌측 제2소구치, 상악 우측 제2대구치, 하악 좌, 우측 제2대구치의 선천결손을 보였다(Fig. 9, 10).

증 례 3

3세된 남아환자로 상악, 하악의 제2유구치의 맹출지연을 주소로 내원하여 방사선 사진 촬영 후 이상소견이 의심되어 further evaluation을 위해 본원에 의뢰되었다. 약 1세경에 4유전치가 맹출하였다고 한다.

파노라마 사진에서 mental area와 condyle을 제외하고 양측성으로 multilocular radiolucency가 관찰되었고(Fig. 11, 12), CT에서는 상악에서 bilateral expansile osteolytic lesion이 제2유구치에서 상악동의 posterolateral wall까지 이르렀고, 상악동내로 protrusion하나 orbit로 extension한 소견은 보이지 않았다. 하악에서는 하악지에서 하악 제2유구치에 이르는 양측성 multilocular osteolytic bulging mass가 관찰되었으며(Fig. 13), 환자 어머니의 파노라마 사진에서도 양측성으로 mandibular ramus에서 multilocular radiolucency를 보였다(Fig. 14).

III. 총괄 및 고안

Anderson, McClendon 및 Cornelius는 cherubism을 상염색체 우성으로 유전되는 질환이고, 다양한 발현도를 보이며 표현율이 80%(남자 100%, 여자 50-70%)임을 보고하였다^{4,11,15,16,25,26}. cherubism은 한부모에서 자식들에게 유전되므로 발병되지 않은 어린이의 자손들은 임상적으로 이질환이 없는 것으로 밝혀졌다¹. 그러나 분명한 가족력이 없이 산발적으로 발병한 소수의 증례도 보고되었다(Anderson, McClendon, 1962; Grunebaum, 1973; Detomasi et al, 1985)^{4,11,12,21,24,27,28}. 그러나 cherubism이 나타나는 정도도 다양하고 자연적으로 치유되는 경향이 있으므로 산발적 돌연변이라고 평가하기 어렵다. 환자의 부모가 임상적으로 정상으로 보이고 유년기에 문제에 대해 기억하지 못하지만, mild cherubism에 이환된 경우도 있다. 산발적 돌연변이는 유전적 경우보다 훨씬 빈도가 낮다¹².

대부분의 경우에 방사선학적 소견과 임상병력이 아주 특징적이어서 biopsy결과는 진단을 확신하기 위해서만 사용된다(Foissin, Obanian, 1965)^{7,18}. 환자의 가족력, 특징적 안모, 초기의 광범위한 양측성 하악 부종, 다른 골병소 부재, 생검, 악하임파절증, 영구치의 매복이나 선천결손 등을 기초로 진단한다^{4,13,29}. Maxillary expansion을 보이는 환자는 흥채하방으로 보이는 공막이 증가하고, "fullness" of facial features을 보

Table 1. Clinical comparison of cherubism, central giant cell granuloma and giant cell tumor

	cherubism	CGCG	GCT
genetic transmission	autosomal dominant	no	no
age of dx.	1½-10	10-30	20-40
sex predilection	Male	female	female
jaw location	entire jaw	ant. mandible	rare
painful	no	no	yes
pathologic fracture	no	no	yes
bilateral	yes	yes/no	no
recurrence rate	-	13%	30-62%

인다²⁰⁾.

진단을 위해 1) 가족력 2) 양측성 발생 3) 조직 병리소견의 3가지 요소가 필수적인 것 같다¹¹⁾. 그러나 가족력이 없는 경우도 보고되었다^{27,30,31)}.

진단의 목적은 1) 불필요한 치료 방지(radiotherapy) 2) 가족중 다른 사람에서도 발병여부를 찾아내기 위해서이다¹¹⁾. 임상적으로 심미적 기형이 없이 방사선 소견만 나타낼 수 있다. 그러므로 가족들을 조사할 때 모든 가족원과 성인 친척들의 악골을 방사선상으로 주의깊게 평가하여 cherubism인 사람을 정상으로 분류하지 않아야 한다¹¹⁾.

전형적인 cherubism환자는 아동이나 어린 청년으로서 양측성으로 하악후방부위의 돌출과 함께 종종 전위되거나 소실된 영구치를 보이나 이와 관련된 증상은 거의 없다. 문진시 종종 질환 발견시기가 2-6세 사이라는 특징적인 기간내에 있는 것을 알 수 있으며, 때로는 가족 중 다른 구성원에서도 있었음을 알게 된다. 그러므로 방사선사진을 보기전에도 cherubism은 감별진단이 용이할 수도 있다⁷⁾.

감별진단시 가족력이 없거나 특이한 형태도 고려해야 한다(Cornelius, McClendon 1969, Maroteaux, 1982 ; Weldon & Cozz, 1982 ; Satge et al, 1986)¹¹⁾. Cherubism은 악골의 다른 fibrous and/ or cystic lesion과 혼동되기도 한다¹⁾. 감별진단시 고려되어야 할 질환은 다음과 같다.

섬유성이형성증은 양측성 병소가 아니므로 감별진단시 배제할 수 있다⁷⁾. polyostotic fibrous dysplasia는 later onset (10-20대)이며 비대칭성으로 분포하고 상악골, 관골에 호발하며 성인이 되면 퇴화하기보다 안정되는 경향이 있으므로 감별할 수 있다³²⁾. 단독병소인 거대세포 육아종은 cherubism과 조직학적으로 구별하기 어려우나 임상적으로 양측성이 아니고, 유전되지 않고, 성인이 되어도 퇴화하지 않고, 하악전방부에 호발한다^{13,25,33)}. 또한 대부분 10세에서 20세 사이에 진단되고, 여성에서 남성보다 호발하며³⁴⁾ 방사선학적으로 보통 다방성이고 종종 중앙선을 넘어가기도 한다. giant cell tumor는 아주 드물고 20세 이하에서는 거의 볼 수 없으며 하악 symphysis, bicuspid region에서 발생하고, pain과 swelling이 특징적인 소견이다^{13,18)}. 거의 편측성의 solitary lesion이다³⁵⁾. Aneurysmal bone cyst는 외상후에 보통 발생한다¹³⁾. 이들의 감별진단은 표 1에 잘 요약되어 있다⁹⁾.

또한 multiple dentigerous cyst도 때로 가족력이 있게 나타나지만, 전반적 악골부종이나 coronoid process involment는 보이지 않으며 5세 이하 어린이에서 보고된 적이 없는 사실로 감별할 수 있다⁹⁾. 다방성 골질환으로서 경계가 명확한 방사선 투과상을 나타냄으로써 감별에 어려움을 줄 수도 있는 유일한 것이 거저세포모반증후군이다. 이 증후군은 종종 악골의 후방부위에 다발성 각화성 낭종으로 발생된다. 그러나 이것

은 cherubism의 특징적인 안면종창을 보이지 않는다. 개개의 각화성 낭종은 단방성이며 크기는 비대칭적이다. 더 나아가서 이 증후군 환자들은 종종 특징적인 피부이상(모반기저세포암)이나 흉부X선사진상에서 늑골이상을 보일 수 있다⁷⁾. Ameloblastoma는 다발성으로 잘 생기지 않고 older children, young adult에서 발생하는 경향이 있으므로 감별 가능하다¹⁾. Brown tumor of hyperparathyroidism¹³⁾는 드물게 악골병소를 보이지만, 혈청 칼슘과 인, alkaline phosphatase의 수치가 비정상이며^{13,22)} 임상적으로 좀더 나이 든 사람에서 발생하고, 방사선상에서 전반적인 골격의 density가 소실된다. Reticuloendotheliosis of Hand-Schuller-Christian type¹⁾은 드물게 facial swelling, bone expansion을 보이며 다른 부위에서 증상이 나타날 수 있는 사실로 cherubism과 감별진단할 수 있다.

cherubism의 치료는 표준화되어 있지 않아서 처치방법을 추천하기 어렵다. 자발적인 퇴축 가능성이 있지만, 대부분 환자들은 성인이 되기 전에 외과적으로 수술하므로 자연적 회복가능성의 빈도는 알려져 있지 않다^{9,12)}. 정상적으로 치료는 필요없다고 하며¹¹⁾ 사춘기까지 자발적인 치유가 되도록 기다린다. 기능 장애가 거의 일어나지 않으므로 보통 치료는 병소의 진행속도, 관련 범위, 환자의 심리적 상태를 기준으로 한다²⁰⁾. 그래서 많은 사람들이 심리적 문제만 없다면 사춘기 이후로 치료를 연기 할 것을 추천한다. 어린나이에 수술을 하면 재발이 일어나기 쉽다. Riefkohl등은 재발한 경우 즉시 반복적으로 conservative curettage(12년간 총 10번 수술)한 한 증례를 보고하였는데, 이환자는 20대 초반에 병이 안정되었다. 이들은 초기에 radical treatment를 했다면 수술 횟수를 줄일 수 있었다고 생각했지만, 이는 영구치열에 손상과 영구적 안모 기형으로 사망을 증가시킬 수도 있다⁹⁾. Late stage나 질병의 진행이 중지된 후 contouring한 후에 좋은 결과를 얻은 보고도 있다³⁶⁾. 수술 여부의 선택에 대해서는 아직 논란이 되고 있다. 수술의 필요성은 심미적, 기능적 문제 때문이며 수술시의 장점은¹¹⁾ 안모개선, 심리적, 기능적 장애(발음, nutri-

tion) 개선 및 병소의 안구저 방향의 확장으로 인한 안구기능 장애 개선등이 있다.

치료방법으로는 simple curettage or curettage, re-shaping surgery가 있으며 사춘기가 지나서도 향상이 되지 않으면 curettage가 도움이 되지만¹³⁾, 보존적인 외과술식은 질환진행초기에 심한 외모문제를 개선하는데 도움이 된다⁷⁾. 어린이에서는 2단계 수술을 실시하여 혈액 손실 위험을 감소시켜준다¹¹⁾. 무처치는 불필요한 수술을 방지해주지만 무처치시의 질병의 진행과 치유에 관한 자료가 부족하다. Peters에 의하면 어린 시절에는 외모가 크게 문제가 되지 않지만 나이가 들면 비웃음과 놀림감이 될 수 있다고 하였으므로 치료시 이를 고려해주어야 한다¹⁸⁾. George등의 보고에서 cherubism에 이환된 3명의 형제중 1명에게 하악병소의 한쪽만 curettage하고 반대편에서는 다수치아를 발치만하였는데 2년후에 양쪽에서 차이가 없었다¹⁸⁾. 이는 cherubism이 영구치배와 관련되고 이를 발치만해주면 치유가 된다는 Jones' 이론을 지지해준다³⁷⁾. 그 외 다른 사람들은 curettage만하거나 cortical reshaping 병행시 임상적으로 좋은 결과를 보인 것을 보고하였다^{11,22,30)}. 제시된 치유기전은 외과적 시도가 골침착을 자극한다는 것이다. 이런 개념을 지지하여 한 group은³⁸⁾ 하악을 curettage한 쪽에서 11년 이내에 정상으로 돌아온 반면, 반대편은 방사선상으로 변화가 없었던 증례를 보고하였다. Dukart등은 외과적 자극은 골침착을 촉진한다고 제안하였다³⁰⁾. 성공적으로 치료된 cherubism 자료를 기초로, curettage가 정상적으로 임상적, 방사선 소견으로 회복을 촉진시켜주는 것 같으므로 명백한 심미적 문제가 있는 환자에서 시행될 수 있다고 생각된다¹⁸⁾. 방사선 치료는 효과가 없고 성장을 지연시키고, osteoradionecrosis, osteosarcoma등의 부작용을 발생시킬 수 있으므로 금기이다(Kuepper & Harrigan, 1978)^{11,13,25)}. Peters는 radiation therapy받은 10명 환자를 보고하였는데 이중 5명(1명: zygomatic region의 발육부진, 2명: mandibular hypoplasia, 1명: 상, 하악 발육장애, 1명: 상악의 fibrosarcoma로 18세에 사망)은 성장장애를 보였다¹⁵⁾.

상기한 3 증례의 보고에서 2, 3번째 증례는 비교적 전형적인 cherubism의 소견인 양측성의 multilocular radiolucencies를 보여주었으므로 환자의 방사선 사진만으로도 진단이 가능하였다. 그러므로 2 번째 증례에서 환자의 가족병력의 조사 자료가 없어도 진단이 내려졌고 3 번째 증례에서 환자 어머니의 파노라마 사진상에서의 골변화 발견은 확진을 뒷받침하는 것이었다. 그러나 첫 번째 증례는 처음에 환자가 방문했던 타 병원에서 fibrous dysplasia로 진단받은 후 수술 조직검사에서 giant cell granuloma로 진단 받은 상태였다. 환자의 본원 내원 당시 이미 cherubism의 특징 소견인 양측성 병소의 확인이 되지 않을 정도로 병소가 전반적으로 악골을 다 침범하고 있었다. 그러나 상하악골을 다 포함한 양상이 giant cell granuloma의 경우와는 다르게 여겨져 cherubism으로 생각을 하게 되었다. 치료담당의사들은 이전의 조직학적 진단을 받아들이고 있었기에 cherubism의 진단에 결정적인 유전적인 요소를 증명하는 일에 주력하였다. 그리하여 문진으로 전혀 정보를 얻을 수 없었음에도 환자 부모의 협조를 얻어 가족의 방사선 사진을 촬영하였던 바 환자의 어머니와 남동생의 하악골에서 양측성의 비정상적인 골구조를 관찰할 수 있었던 것이다. 비록 골팽창등의 임상소견을 보여주지는 않았지만 분명히 이상소견을 나타내어 주고 있었으며 이것이 cherubism을 확진시켜 주었다. 앞서 언급하였지만 조직학적 소견만으로는 특히 cherubism과 giant cell granuloma를 구별하기 어려우므로 이들의 감별진단에는 조직학적 소견보다 임상적 소견 및 유전적 정보가 우선되어야 한다고 본다. 아주 드물게 편측성으로 발생한 cherubism을 보고한 경우⁵⁾도 있지만 이것은 예외적으로 보아야 하며 그 경우이라도 유전적인 요소는 확인 가능할 것으로 본다. 또한 cherubism이 유전적인 원인 없이도 발생되었다는 보고도 있으나 그것은 보다 철저한 가족의 방사선사진 검사가 없었던 것이 아닌지 생각해 보아야 한다. 실제 가족력이 없는 cherubism의 경우일지도 모른다고 보고했던 George등의 보고¹⁸⁾를 자세히 살펴보면 가족에 대한 정보를 확인 할

수 없었다고 밝히고 있다.

IV. 결 론

저자들은 cherubism의 3 증례를 경험하여 이를 보고하였는데 이들은 전형적인 임상 및 방사선학적인 소견을 보임으로써 진단이 용이했던 것과 그렇지 못한 것도 있었는데 이 때는 유전적인 요소의 철저한 조사가 진단에 도움이 되었다.

REFERENCES

1. Faircloth WJ, Edward RC, Farhood VW : Cherubism Involving a Mother and Daughter : Case Reports and Review of the Literature. *J Oral Maxillofac Surg* 49 : 535-542, 1991.
2. Katz JO, Dunlap CL, Ennis RL : Cherubism ; Report of a Case Showing Regression without Treatment. *J Oral Maxillofacial Surg* 50 : 301-303, 1992.
3. 임창윤 : 원색도보구강병리학, 1st ed. pp.354, 고려의학, 1992.
4. Farman AG, Nortje CJ, Wood RE : Oral and Maxillofacial Diagnostic Imaging. pp.111-113, Mosby, 1993.
5. Arnott DG : Cherubism ; An initial unilateral presentation. *Br. J Oral Surg* 16 : 38, 1978.
6. Jones WA : Familial multilocular cystic disease of the jaw. *Am J Cancer* 17 : 946, 1933.
7. 대한구강악안면방사선학회편 : 구강악안면방사선학. pp. 377-379, 이우문화사, 1992.
8. Waldron CA : Comments on Topazian, R.G. and Costich, E.R. Familial fibrous dysplasia of the jaws (cherubism) : Report of case. *J Oral Surg* 23 : 559, 1965
9. Riefkohl R, Georgiade GS, Georgiade NG : Cherubism. *Ann Plast Surg* 14 : 85, 1985.
10. Anderson BE, McClendon JL : Cherubism ; Hereditary fibrous dysplasia of the jaws I. Genetic considerations. *Oral Surg* 15 : 5, 1962.
11. Vaillant JM, Romain P, Divaris M : Cherubism ; Findings in Three cases in the Same Family. *J Cranio-Max-Fac. Surg* 17 : 345-349, 1989.
12. Zachariades N, Papanicolaou S, Xypolyta A, Constantinidis I : Cherubism. *Int J Oral Surg* 14 : 138, 1985.
13. Khalifa MC, Ibrahim RA : Cherubism. *The Journal of Laryngology and Otology* 102 : 568-570, 1988.

14. Thomson N : Cherubism ; Familial fibrous dysplasia of the jaws. *Br J Plast Surg* 12 : 89, 1959.
15. Peters WJN : Cherubism ; A study of twenty cases from one family. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 47 : 307-11, 1979.
16. Browne RM, Edmondson HD, Rout PGJ : Atlas of Dental and Maxillofacial Radiology and Imaging. pp.159, Mosby-Wolfe, 1995.
17. Hamner JE : The demonstration of perivascular collagen deposition in cherubism. *Oral Surg* 27 : 129, 1969.
18. Kaugars GE, Niamtu III J, Svirsky JA : Cherubism ; Diagnosis, treatment and comparison with central giant cell granulomas and giant cell tumors. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 73 : 369-374, 1992.
19. Burland JG : Cherubism ; familial bilateral osseous dysplasia of the jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 15(Suppl 2) : 43-68, 1962.
20. Hamner JE, Ketcham AS : Cherubism ; An analysis of treatment. *Cancer* 23 : 1133-43, 1969.
21. Bianchi SD, Boccardi A, Mela F, Romagnoli R : The computed tomographic appearances of cherubism. *Skeletal Radiol* 16 : 6-10, 1987.
22. Caffey J, Williams JL : Familial fibrous swelling of the jaws. *Radiology* 56 : 1-14, 1951.
23. Goaz PW, White SC : *Oral Radiology*. 2nd ed. pp. 606, Mosby, 1987.
24. Grunebaum M, Tigva P : Non-familial cherubism ; report of two cases. *J Oral Surg* 31 : 632-5, 1973.
25. McClendon JL, Anderson BE, Cornelius EA : Cherubism ; Hereditary fibrous dysplasia of the jaws II. Pathologic considerations. *Oral Surg* 15 : 17, 1962.
26. Ireland AJ, Eveson JW : Cherubism ; A report of a case with an unusual post-extraction complication. *Br Dent J* 164 : 116-117, 1988.
27. De Tomasi CC, Hann JR, Stewart HM : Cherubism ; report of a nonfamilial case. *J Am Dent Assoc* 111 : 455-457, 1985.
28. Ramon Y, Engelberg IS : An unusually extensive case of cherubism. *J Oral Maxillofac Surg* 44 : 325-8, 1986.
29. Topazian RG, Costich ER : Familial fibrous dysplasia of the jaws (cherubism) ; Report of case. *J Oral Surg* 23 : 559, 1965.
30. Dukart RC, Kalodny SC, Polte HW, Hooker SP : Cherubism ; Report of a Case. *J Oral Surg* 32 : 782-785, 1974.
31. Mock D, White GC : Cherubism ; Report of a case. *J Oral Surg* 32 : 57-59, 1974.
32. Waldron CA : Fibro-osseous lesions of the jaws. *J Oral Surg* 28 : 58, 1970.
33. Friedman E, Eisenbud L : Surgical and pathological considerations in cherubism. *Int J Oral Surg* 10(suppl 1) : 52, 1981
34. Regezi JA, Sciubba JJ : *Oral Radiology ; clinical-pathologic correlations*, pp.379-82, 437-9, Philadelphia WB Saunders, 1989.
35. Dahlin DC, Unni KK : *Bone tumors*. 4th ed. pp. 119-40, 436-7, Springfield, Illinois, Charles C Thomas, 1986.
36. Fleuchaus PT, Buhner WA : Cherubism treated by curettage and autogenous bone chips ; Report of a case. *J Oral Surg* 25 : 348, 1967.
37. Jones WA : Cherubism. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 20 : 648-53, 1965.
38. Kerley TR, Schow CE : Central giant cell granuloma or cherubism ; report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 51 : 128-30, 1981.

-ABSTRACT-

CHERUBISM : REPORT OF 3 CASES

Nah, Kyung-Soo, Jung, Yeun-Hwa

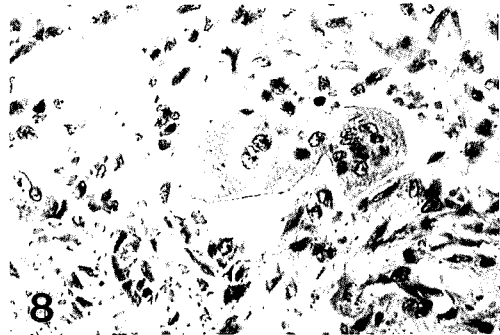
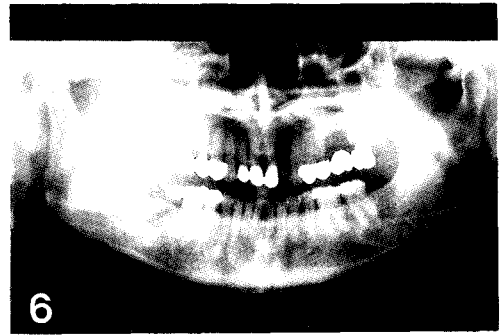
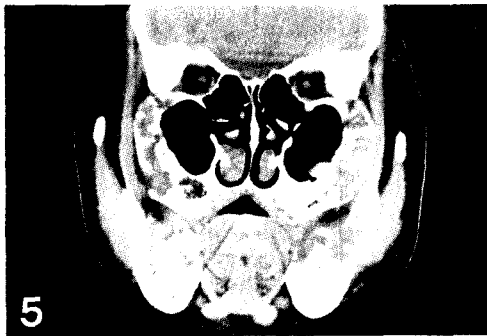
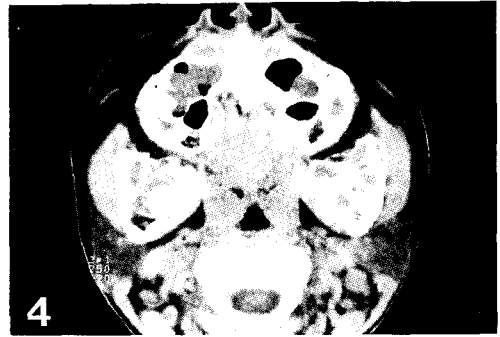
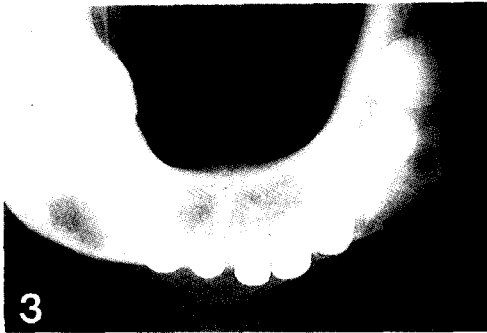
Department of Oral and Maxillofacial Radiology, College of Dentistry, Pusan National University

The authors reported 3 cases of cherubism which included easily diagnosable cases with typical clinical and radiologic features and a difficult case in which a through study of familial factor contributed to final correct diagnosis.

사진부도 설명

- Fig. 1.** Facial photograph of case 1 patient showing bilateral mandibular swelling.
- Fig. 2.** Panoramic view of case 1 showing multilocular radiolucent lesions throughout entire maxilla and mandible.
- Fig. 3.** Occlusal view of case 1 showing bucco-lingual cortical bone expansion of mandible.
- Fig. 4.** Axial CT of case 1 showing encroachment of lesion into both maxillary sinuses.
- Fig. 5.** Coronal CT of case 1 showing bilateral multilocular lesions involving maxilla and mandible.
- Fig. 6.** Case 1 patient's mother's panoramic view showing abnormal bony shadow at both mandibular rami.
- Fig. 7.** Case 1 patient's brother's panoramic view showing abnormal bone patterns at both mandibular rami with downward displacement of mandibular canals.
- Fig. 8.** Histologic view of case 1 showing multiple giant cells and foci of new bone formation scattered throughout the loose fibrillar connective tissue.
- Fig. 9.** Panoramic view of case 2 showing multilocular radiolucent lesions involving anterior portion and both rami of mandible with displacement of developing teeth.
- Fig. 10.** Occlusal view of case 2 showing bucco-lingual cortical bone expansion at anterior and both rami areas of mandible.
- Fig. 11.** Panoramic view of case 3 showing bilateral multilocular radiolucent lesions involving whole mandible except mental area and condylar processes with teeth displacement.
- Fig. 12.** Skull PA view of case 3.
- Fig. 13.** Axial CT of case 3 showing bilateral mandibular bucco-lingual expansion with displacement of developing teeth.
- Fig. 14.** Case 3 patient's mother's panoramic view showing bilateral multilocular radiolucent lesions at mandibular rami.

논문사진부도 ①



논문사진부도 ②

