

소아에서 발생한 악골의 다발성 각화낭성 치성종양의 치험례

김지영 · 김영진 · 김현정 · 남순현

경북대학교 치과대학 소아치과학교실

국문초록

악골에서 다수로 발생하는 낭은, 단독으로 발생하는 낭에 비해 매우 드물게 나타난다. 증후군을 동반하지는 않고, 악골 내에 다수의 낭이 발생한 경우를 다발성 악골낭이라고 하는데, 소아에서 발생하는 다발성 악골 낭의 대부분은 각화낭성 치성종양(Keratocystic odontogenic tumor, KCOT)이다.

소아에서 나타나는 악골의 다발성 각화낭성 치성종양은, 기저세포모반증후군의 한 증상으로 발생할 수 있으므로, 악골의 방사선 사진에서 다발성 낭이 발견되면, 증후군을 의심해보고 임상 및 병리 검사를 하게 된다.

본 증례는, 다발성 악골 낭을 주소로 내원한 소아환자들로, 기저세포모반증후군을 의심하였으나 현재까지 증후군의 다른 증상들은 보이고 있지 않으며, 단지 수년간에 걸쳐서 종양의 재발과 수술을 반복하고 있는 경우이다. 악골의 다발성 낭 이외의 기저세포모반증후군의 증상들이 나타나지 않더라도, 나이가 들면 증후군의 다른 증상들이 나타난 경우의 보고도 있으므로, 소아에서 이러한 다발성 치성종양이 관찰되면, 지속적으로 방사선 및 임상 검사를 시행하여 증후군으로의 진행 여부를 관찰하는 것이 중요한 것으로 사료된다.

주요어 : 각화낭성 치성종양, 기저세포모반증후군, 다발성 낭, 재발

I. 서 론

악골에서 다수로 발생하는 낭은 단독으로 발생하는 낭에 비해 매우 드물다.

증후군을 동반하지는 않으나, 악골 내에 다수의 낭이 발생한 경우를 다발성 악골 낭이라고 하며, 이때 발생할 수 있는 낭은 대부분 각화낭성 치성종양(Keratocystic odontogenic tumor, KCOT)이다.

각화낭성 치성종양은 단독 종양으로 발생하는 경우가 많으며, 40~60%정도가 20~30대에 나타난다¹⁻³⁾. 소아에서 다발성이거나 반복적으로 각화낭성 치성종양이 발생하는 경우, 기저세포모반증후군(Basal cell nevus syndrome, BCNS)을 의심해 볼 수 있다^{1,4,5)}.

기저세포모반증후군은 장기의 다발성 결손을 초래하는 상염색체 우성 유전적인 증후군으로, 보통 5세 이후에서 30세 이전 사이의 나이에 시작되며 다양한 임상증상을 나타낸다⁶⁾. 1894년, White⁷⁾는 골격이상이나 기저세포 암과 연관된 다발성 악골

낭을 보고하였고, 1960년에 이르러 Gorlin과 Gortz⁸⁾가 처음으로 다수의 기저세포상피암종, 악골의 낭종, 골격이상과 같은 임상조건 등이 함께 나타난 상태를 증후군이라고 제시하였다. Anderson 등⁹⁾은 증후군의 유전적 성격을 보고하고, 이 증후군이 다양한 효과를 지닌 매우 침투적인 autosomal dominant gene에 의해 특징지어진다고 하였다.

증후군과 동반된 각화낭성 치성종양의 경우 악골의 병소는 흔히 미맹출 영구치와 연관되어 나타나며, 방사선학적으로 함치성 낭으로 오인될 수 있으나, 조직병리학적으로는 각화낭성 치성종양이다^{5,10)}. 이런 각화낭성 치성종양은 증후군과 관련 없이 단독으로 발생하는 종양과 임상적, 조직학적 차이점을 보인다⁶⁾(Table. 1).

증후군과 연관된 각화낭성 치성종양은 증후군과 관계없이 단독으로 발생하는 종양에 비하여 비교적 초기에 발현되며, 악골에 다수의 종양이 동시다발적으로 나타나거나, 수술 후 높은 재발률(63%)을 보이면서 반복적으로 나타나고, 더욱 공격적인 성향을 띤다. 또한 단독병소가 주로 하악골에 발생하는데 비하

교신저자 : 남 순 현

대구광역시 중구 삼덕2가 50번지 / 경북대학교 치과대학 소아치과학교실 / 053-600-7201 / shnam@knu.ac.kr

원고접수일: 2009년 06월 02일 / 원고최종수정일: 2009년 07월 21일 / 원고채택일: 2009년 08월 07일

Table 1. Comparison of KCOTs (Keratocystic odontogenic tumor) associated with BCNS (Basal cell nevus syndrome) and solitary KCOTs

BCNS-associated KCOTs	Solitary KCOTs
Clinical characteristics	
occur at an early age	occur at middle or older age
multiple cysts	isolated cysts
occur in both jaws with equal frequency	occur more often in the lower jaw
higher recurrence rate (82%)	lower recurrence rate (61%)
Histopathologic characteristics	
smaller epithelial height	greater epithelial height
fewer total and basal nuclei	more total and basal nuclei
more frequent occurrence of odontogenic islands and daughter cysts	less frequent occurrence of odontogenic islands and daughter cysts

여, 증후군과 연관된 것은 상, 하악골에 비슷한 비율로 나타난다. 조직학적으로 단독병소에 비하여 부각화되는 경향이 더 강하고, 상피의 유사 분열율이 높으며, 결체조직에 상피 섬과 딸 낭이 더 많이 나타난다는 특징이 있다^{1-3,5,6,11}.

본 증례는 악골의 다발성 낭을 주소로 경북대학교 치과대학 병원 소아치과에 내원한 소아 환아들로, 임상 및 방사선학적, 그리고 조직검사 결과, 다발성 각화낭성 치성종양으로 진단하였고, 수술 및 공간관리를 시행하고 있는 바, 이에 대해 보고하는 바이다.

Ⅱ. 증례보고

1. 증례 1

하악 전치부 설측 부위의 종창과 자발통을 주소로 내원한 9세 남아로, 구강 검사상 상기 부위에 단단한 종창성 병소 및 농의 배출이 관찰되었다.

파노라마 방사선 사진 상, 상악 좌측 중절치, 하악 좌측 측절치, 하악 우측 제1소구치 부위에 경계가 명확한 낭성 병소가 다수 관찰되었다(Fig. 1). 이에 기저세포모반증후군과의 연관 여부를 알기 위하여, 피부검사, 흉부 방사선, 두부 방사선 사진 촬영을 시행한 결과, 피부의 함몰, 이열늑골, 대뇌겉의 석회화 등은 관찰되지 않았다. 수술을 위해 구강악안면외과로 전원되어,

해당부위의 종양 적출술을 시행하였으며(Fig. 2), 병소의 일부 조직을 채취하여 시행한 조직검사에서 각화낭성 치성종양을 확인하였다. 조직검사 소견 상, 특징적으로 부각화 및 기저세포의 극성화(Fig. 3A), 내벽의 다수의 딸 낭과 상피 섬(Fig. 3B), 하부결합조직과의 박리(Fig. 3C)가 관찰되었다.

첫 번째 수술 16개월 후 촬영한 방사선 사진 상, 하악 좌측 견치 부위에 다시 낭성병소가 관찰되어(Fig. 4), 해당치아의 발치 및 종양 적출술을 시행하였고(Fig. 5), 조직검사 결과 각화낭성 치성종양을 확인하였다.

두 번째 수술 후 6개월에서 1년 간격으로 시행한 정기검진 동안 특이 소견 관찰되지 않다가, 술 후 3년째 상악 우측 견치, 상악 좌측 제3대구치, 하악 좌측 제1, 2소구치, 제2, 3대구치, 하악 우측 제1소구치, 제3대구치부위에 다발성으로 낭성병소가 관찰되어(Fig. 6), 해당치아의 발거 및 종양 적출술을 시행하였고(Fig. 7), 조직 검사 상 각화낭성 치성종양이 발견되었다.

그리고 세 번째 수술 12개월 뒤, 상악 우측 제3대구치 부위에 다시 낭성병소가 발견되어(Fig. 8), 해당치아를 발거하였고 종양 적출술을 시행하였으며(Fig. 9), 조직검사 상 각화낭성 치성종양을 확인하였다.

이후 시행한 정기검진 중에는 특이한 소견이 관찰되지 않았으며, 현재 본과와의 협진으로 공간관리를 위한 교정치료를 시행 중이다.

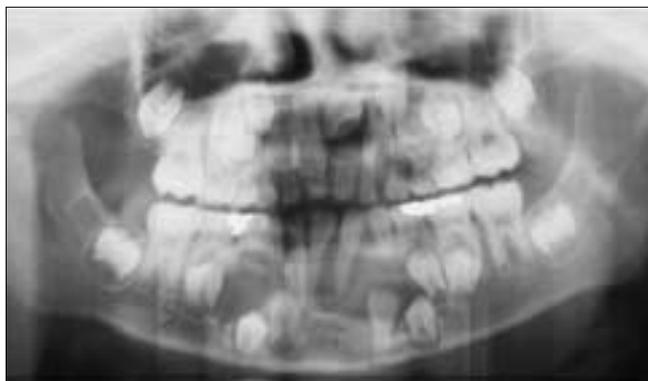


Fig. 1. Initial panoramic view. Multiple cystic lesions on #21, 32, 44 areas.

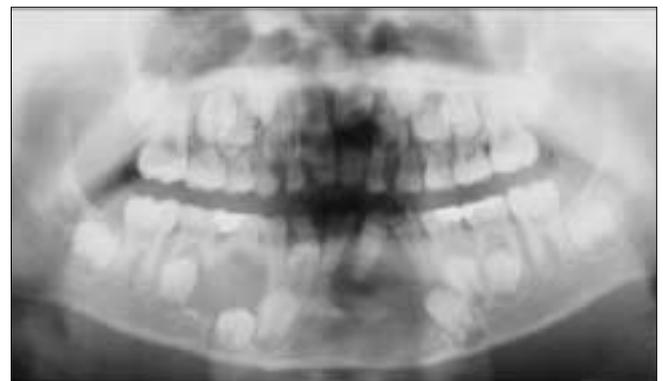


Fig. 2. Post operative panoramic view. (1st op.)

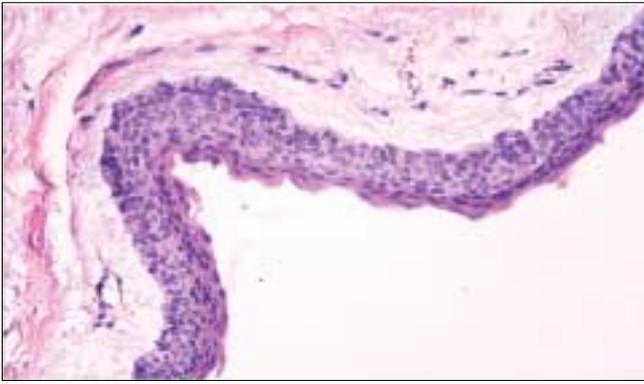


Fig. 3A. Histologic finding. ($\times 100$)
Parakeratinization and polarization of basal cell.

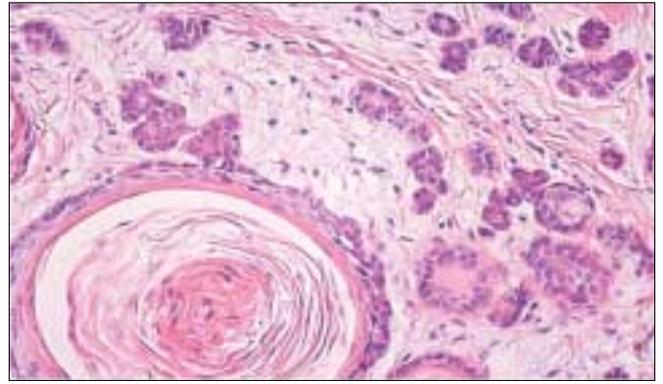


Fig. 3B. Histologic finding. ($\times 100$)
Multiple daughter cysts and epithelial islands.

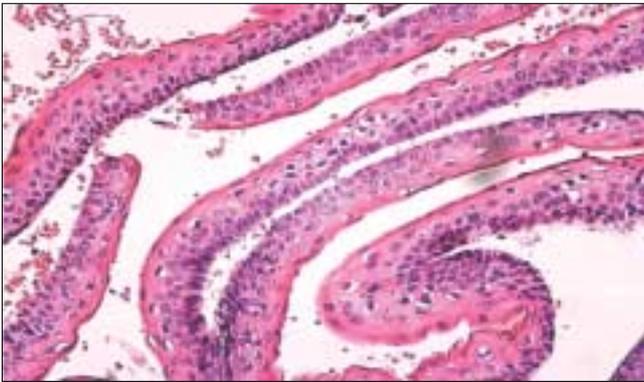


Fig. 3C. Histologic finding. ($\times 100$)
Detachment from connective tissue.

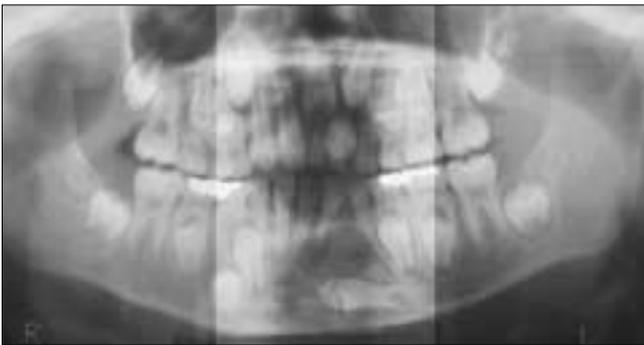


Fig. 4. 16 months later (from 1st op.)
Cystic lesion on #33 area.

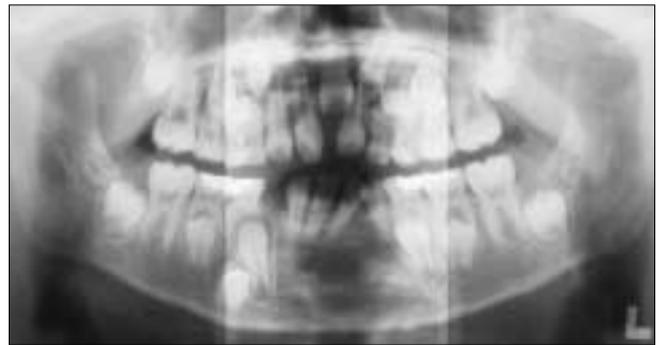


Fig. 5. Post operative panoramic view. (2nd op.)



Fig. 6. 36 months later (from 2nd op.)
Multiple cystic lesions on #13, 18, 34, 35, 37, 38, 44, 48 areas.



Fig. 7. Post operative panoramic view. (3rd op.)



Fig. 8. 12 months later (from 3rd op.)
Cystic lesion on #18 area.



Fig. 9. Post operative panoramic view. (4th op.)

2. 증례 2

상악 전치부와 하악 우측 대구치 부위의 종창과 둔통을 주소로 내원한 11세 남아로, 구강 내 검사상 주소 부위의 종창이 관찰되었으며, 의학 병력 상 뇌종양으로 화학적 요법 및 방사선 요법으로 치료받고 있었다. 가족력으로 할머니가 기저세포상피암증을, 아버지와 고모가 낭종으로 수술한 병력을 가지고 있었다. 파노라마 방사선 사진 상에서, 상악 우측 제2대구치, 상악 좌측 중절치 및 제1, 2대구치, 하악 좌측 제2대구치 부위에, 경계가 명료한 낭성의 방사선투과상의 병소가 확인되었다(Fig. 10). 이에 기저세포모반증후군과의 연관 여부를 알기 위하여, 피부검사 및 흉부, 두부방사선 사진을 촬영하였으며, 검사결과 환아는 정상소견을 보였다. 수술을 위하여 구강악안면외과로 전원 되었으며, 3개월 뒤 병소부위의 적출술 및 해당치아의 발거를 시행하였고(Fig. 11), 병소의 일부조직을 채취하여 조직병리 검사를 시행하였다. 검사 상 낭종성 병소가 관찰되었고, 내면은 6~8층의 중층편평상피로 덮여 있었으며, 상피는 착각화되고(Fig. 12A), 결합 조직 벽에서는 크고 작은 딸angi 관찰

되어, 전형적인 각화낭성 치성종양을 나타냈다(Fig. 12B).

이후 주기적 검진을 시행하였고, 첫 번째 수술 이후 14개월째 촬영한 방사선 사진에서, 상악 우측 견치, 제2소구치 및 제1대구치, 상악 좌측 견치, 하악 좌측 제1, 2소구치, 하악 우측 제2소구치 및 제2대구치 부위에 다발성 낭성 병소가 관찰되어(Fig. 13), 해당부위의 적출술 및 하악 우측 제1소구치, 제2대구치의 발거를 시행하였으며(Fig. 14), 조직검사 결과 각화낭성 치성종양으로 확인되었다.

두 번째 수술 8개월 뒤 촬영한 방사선 사진 상, 다시 상악 우측 견치, 제2소구치 및 제1대구치, 상악 좌측 견치, 하악 좌측 제1, 2소구치, 하악 우측 제2소구치 및 제2대구치 부위에 새로운 낭성병소가 관찰되어(Fig. 15), 해당부위의 적출술 및 상악 우측 제1대구치를 제외한 해당치아의 발거를 포함하는 세 번째 수술이 시행되었고(Fig. 16), 조직검사 상 각화낭성 치성종양으로 확인되었다.

그리고 세 번째 수술 6개월 후, 촬영한 방사선 사진에서, 하악 우측 측절치 와 견치 부위에 새로운 낭성병소가 의심되어 4 번째 수술을 계획 중이다(Fig. 17).



Fig. 10. Initial panoramic view.
Multiple cystic lesions on #17, 21, 26, 27, 37 areas.



Fig. 11. Post operative panoramic view. (1st op.)

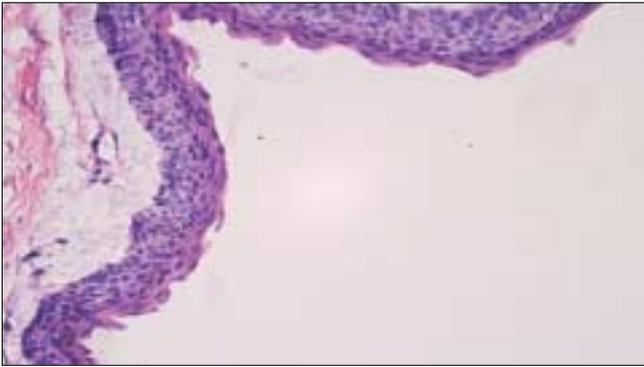


Fig. 12A. Histologic finding. ($\times 100$)
Stratified squamous epithelium, and parakeratinization.

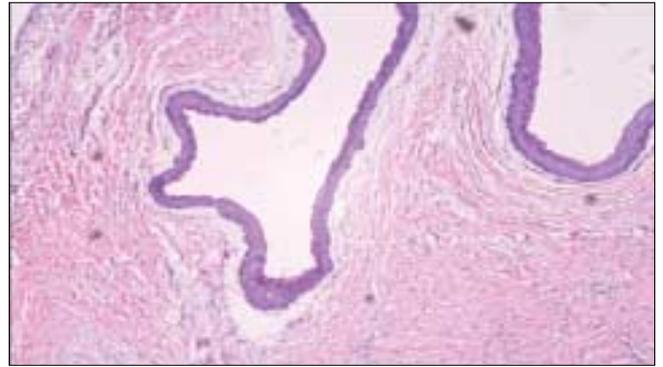


Fig. 12B. Histologic finding. ($\times 10$)
Daughter cysts.



Fig. 13. 14 months later (from 1st op.)
Multiple cystic lesions on #13, 15, 16, 23, 34, 35, 45, 47 areas.



Fig. 14. Post operative panoramic view. (2nd op.)



Fig. 15. 8 months later (from 2nd op.)
Multiple cystic lesions on #13, 15, 16, 23, 34, 35, 45, 47 areas.



Fig. 16. Post operative panoramic view. (3rd op.)



Fig. 17. 6 months later (from 3rd op.)
Cystic lesion on #42-43 area.

III. 총괄 및 고찰

각화낭성 치성종양은, 전체 치성 낭의 3~15%를 차지하는 질환으로, 과거에는 치판에서 기원한 발육성 낭으로 분류되었다. 1956년 Phillipsen¹²⁾에 의하여 치성각화낭(Odontogenic keratocyst, OKC)으로 처음 보고된 후, 1963년 Pindborg와 Hansen²⁾에 의해 주요특징이 기술되었고, 다른 치성 낭종과 구별되는 임상적, 조직학적 양상과 재발경향으로 인하여, 최근에는 양성종양으로 간주되어, 2005년 WHO에서, 각화낭성 치성종양(Keratocystic odontogenic tumor, KCOT)이라는 용어로 공식화되었다¹³⁾.

종양의 기원에 대해서는 기저세포 기원설과, 원시상피 기원설이 있다²⁾. 조직학적으로 정각화(6.9%)보다는 착각화(82.8%)되는 경향이 강하며, 이러한 착각화-치성각화낭은 성장 양상이 더욱 공격적이고 재발률이 높게 나타난다¹⁴⁾. 따라서 학자에 따라 착각화-치성각화낭을 진성양성 신생물로 간주하기도 하며, 이러한 낭이 범량모세포종이나 악성종양으로 변이된 경우도 보고된바 있다^{2,15,16)}.

임상증상으로 악골의 팽윤, 둔통, 낭종 내용물의 구내 삼출 등이 나타나지만, 특별한 증상이 없거나, 감각이상 등을 호소하는 경우도 있으며, 공격적인 성향을 보이는 경우, 피질골이나 인접 연조직의 천공이 동반되기도 한다. 방사선학적으로는 경계가 뚜렷한 scalloped margin이 관찰된다^{2,10,15)}.

치료 후 재발은 50%이상으로 나타나고 있는데, 이러한 종양의 높은 재발율과 관련하여 여러 학설이 제시되고 있다. Kramer²⁾와 Toller¹⁵⁾는 수술 후 남아있는 상피의 lining이 새로운 병소의 기원이 된다고 하였고, Voorsmit 등¹⁶⁾은 종양 수술 후 남아있는 상피 잔사와 딸 낭으로 인해 재발률이 높아진다고 하였다. Scharfetter¹⁷⁾에 의하여 결합 조직 벽의 왕성한 성장으로 인한 침습적인 성향이 보고되었으며, 종양 벽의 피브린분해와 세포분열 활성의 증가가 원인이라는 주장도 있다. Stoelinga와 Peters²⁾는 구강상피의 기저세포가 증식하여 각화낭성 치성종양이 재발한다고 하였으며, Soskolne과 Shear¹⁸⁾는 기저세포 모반증후군을 가진 환자의 연구를 통해 치판 잔사에서 종양이 기원하여 재발이 빈번히 발생한다고 하였다.

종양의 치료는, 종양의 크기, 범위, 위치, 피질골의 천공여부, 환자의 나이, 재발여부 등을 고려하여 외과적 처치, 액화질소

냉동요법의 병행, 상방 점막의 절제를 포함한 적출술과 Carnoy solution의 사용, 조대술과 감압술 등의 방법 중에서 결정된다²⁾. 일반적으로, 다른 낭종에 비하여 각화낭성 치성종양의 경우 높은 빈도로 재발하며, 단순한 외과적 적출술만으로는 종양의 상피 잔사를 남기는 등, 병소의 완전한 제거를 기대하기 어렵기 때문에, 주변골 절제술, 화학적 소작술 등이 뒤따라야 하며, 심한 경우 광범위한 골절제술이 선택될 수 있다^{9,11,19,20)}. Ahlfors 등²¹⁾은 각화낭성 치성종양의 임상, 병리적 특징으로 보아, 양성 낭종 신생물로 보는 것이 적절하므로, 단방성 범량모세포종의 치료법에 준하는 공격적 치료가 필요하다고 하였다. 그러나 Pogrel 등²²⁾은 조대술 또는 감압술로 치료한 경우, 낭종이 완전히 치료되었으며, 낭종에 이환되었던 치아가 직립되고 맹출하는 등, 우수한 치료결과를 보였으므로, 낭종의 치료시 조대술이나 감압술과 같은 좀 더 보존적인 방법으로 치료할 것을 주장하였다.

악골의 다발성 각화낭성 치성종양은, 기저세포모반증후군과 관련되어 발생할 수 있으므로, 악골을 촬영한 방사선 사진에서 다발성 낭이 발견되면, 기저세포모반증후군 여부에 대한 추가 검사를 해야 한다.

이 증후군은, 1:60,000의 유병율을 보이는 다양하고 복잡한 증상을 나타내는 질환으로, 악골의 다발성 각화낭성 치성종양, 피부의 다발성 기저세포암, 늑골 및 척추이상과 대뇌경의 석회화, 가족력 등을 주요특징으로 하고, 전두골의 돌출, 양안 격리증, 구개열, 수모세포종 등의 부 증상도 100여 가지가 넘게 다양하게 나타난다^{3,4,6,11,18)}. 이러한 증상 중, 두 가지 이상의 기준 또는 한가지의 기준과 두 가지 이상의 부 기준을 만족한 경우, 기저세포모반증후군으로 진단내린다⁶⁾ (Table 2).

피부병소 중, 손, 발의 pit은, 10~30세 사이에 처음 발견되어, 나이가 들면서 그 증상이 심화되며, 50~60%의 환자에서 발생한다고 알려져 있고, 소아의 기저부의 변화된 상피가 피부와 뇌의 악성종양을 유발할 수 있다는 보고도 있어³⁾, 이 증후군의 조기진단이 중요하다.

악골의 종양은, 피부병소보다 초기에 발생하고, 기저세포모반증후군의 초기 징후로 가장 많이 나타나며, 증후군이 있는 환자의 약 75%에서 발견된다²³⁾. 악골 종양 자체에 의한 종창, 통증 등 환자가 자각할 수 있는 증상을 보이므로 증후군을 초기에 진단하는데 큰 도움이 된다. Mustaciulo 등¹⁹⁾은, 30세까지는

Table 2. The diagnostic criteria of Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome by Evans et al⁶⁾

Major criteria	Minor criteria
More than 2 basal cell carcinomas	
1 BCC before 30 yrs of age	Congenital skeletal anomaly (bifid rib, wedged vertebrae)
More than 10 BCC(Basal cell carcinoma)s	
Any OKC(Odontogenic keratocyst) or polyostotic bone cyst	Occipito-frontal circumference higher than the 97%, with frontal bossing
3 or more palmar or plantar pits	Cardiac or ovarian fibroma
Ectopic calcification of lamellar or falx cerebri younger than 20 yrs	Medulloblastoma
Family history of NBCCS(Nevoid basal cell carcinoma syndrome)	Lymphomesenteric cysts
	Congenital malformations such as ocular hypertelorism, cleft palate, polydactylysm

새로 발생한 종양이나 재발한 종양이 지속적으로 발견되며, 이 시기가 지나면 발생률이 낮아지는 경향이 있다고 하였다. 또한, 단독으로 나타나는 각화낭성 치성종양보다 재발이 높은 것으로 알려져 있어, 수술 방법 중 적출술이나 골절제술과 같은 좀 더 공격적인 방법이 조대술보다 선호되며, 많은 경우 부가적인 종양이 발견되므로 주기적인 검사가 요구된다.

본 증례에서 살펴본 환아들의 경우, 다수의 각화낭성 치성종양이 반복적으로 발생하였다는 사실을 제외하고는 기저세포모반증후군을 입증할 다른 증상은 나타나지 않았다. 하지만 Woolgar 등⁵⁾의 보고에서, 초기병소가 관찰 되고나서 23년이 지난 후 피부, 골격 등 증후군의 다른 증상이 추가로 나타난 예가 있고, Muzio 등²⁴⁾은 악골의 종양은 대개 30세 이전에 나타나며, 피부의 병소 등 다른 증상들보다 일찍 나타나므로, 이 증후군의 조기 진단에 치과외과의 역할이 중요하다고 하였다. 증후군은 다양한 정도의 완성형으로 나타나는데, 다른 증상 없이 다발성으로 악골의 종양만 나타나는 경우에도 증후군으로 진단 내리기에 충분하다고 주장한 학자들도 있다¹¹⁾.

또한 본 증례의 경우, 조직학적 소견 상, 부각화층, 결합 조직 내 다수의 딸 낭의 존재 등 기저세포모반증후군과 연관된 특징이 나타났으며, 비교적 어린 나이에 다수의 악골 병소가 발생하였고, 수년에 걸쳐서 반복적으로 재발하였다. 그리고 상, 하악골에 관계없이 발생하였으며, 두 번째 환아의 경우 낭종의 가족력을 가졌다는 점 등, 특징적인 양상을 나타냈다.

이러한 조직학적, 생물학적 특징들을 종합해 볼 때, 이번 증례가 기저세포모반증후군의 첫 증상으로 나타났거나, 증후군의 다양한 표현형 중 하나일 수 있다고 생각된다. 다발성 각화낭성 치성종양은 증후군의 여러 증상들 보다 10여년 일찍 발생하고, 50%정도는 가족력이 없으며, 어린나이에는 악골의 다발성 종양이외의 다른 임상증상은 발현되지 않은 상태로 지내는 경우가 많다¹⁾. 따라서 소아의 악골에 다수의 각화낭성 치성종양이 나타나는 경우, 면밀한 방사선학적 검사와 아울러 임상 검사가 필요하고, 증례에 따라 발생할 수 있는 기저세포모반과 재발률이 높은 각화낭성 치성종양을 고려하여 치료해야 한다. 또한, 이와 관련된 신체 각 부의 이상소견은 각 분야의 전문의와 상의하고, 철저한 주기적 검진을 통하여 기저세포모반증후군으로의 진행 여부를 지속적으로 관찰하여야 한다.

IV. 요 약

저자 등은, 경북대학교 치과대학 소아치과학 교실에 내원한 소아에서, 기저세포모반증후군이 의심되는 다발성 각화낭성 치성종양을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이며, 향후 계속적이고 광범위한 검사 및 가계의 추적조사가 필요할 것으로 사료된다. 또한 조기 진단을 위하여, 낭종 액과 결체 조직 벽의 구성성분, 각화 낭의 항원 등에 대한 실험실 검사가 이루어져야 하며, 기저세포모반증후군의 원인으로 알려진 PTCH(Patched) gene에 대한 유전학적인 연구 또한 계속되어

야 할 것이다.

참고문헌

1. Chiang ML, Huang WH : Odontogenic keratocyst clinically mimicking an eruption cyst : report of a case. *J Oral Pathol Med*, 33:373-375, 2004.
2. Shear M, Speight PM : Cysts of the oral and maxillofacial regions, Blackwell Munksgaard, fourth edition:6-58, 2007.
3. Ortega A, García O, Zepeda S, et al. : Gorlin-Goltz syndrome : clinicopathologic aspects. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*, 13:E338-343, 2008.
4. Stoll C, Stollenwerk C, Riediger D, et al. : Cytokeratin expression patterns for distinction of odontogenic keratocysts from dentigerous and radicular cysts. *J Oral Pathol Med*, 34:558-564, 2005.
5. Woolgar JA, Rippin JW, Browne RM : The odontogenic keratocyst and its occurrence in the nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 64:727-730, 1987.
6. Auluck A, Suhas S, Pai KM : Multiple odontogenic keratocysts : report of a case. *J Can Dent Assoc*, 72:651-656, 2006.
7. White JC : Multiple benign cystic epitheliomas. *J cutaneous and genitourinary disease*, 12:477-484, 1894.
8. Gorlin RJ, Goltz RW : Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts, and bifid rib syndromes. *New england J of medicine*, 262:908-912, 1960.
9. Anderson DE, Howell JB, Mcceldon JL : The basal cell nevus syndrome. *J Am Dent Assoc*, 190:274-277, 1964.
10. Myoung H, Hong SP, Hong SD, et al. : Odontogenic keratocyst : Review of 256 cases for recurrence and clinicopathologic parameters. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 91:328-333, 2001.
11. Díaz-Fernández JM, Infante-Cossío P, Belmonte-Caro R, et al. : Basal cell nevus syndrome. Presentation of six cases and literature review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*, 10:E57-66, 2005.
12. Phillipson H : On keratocysts in the jaws. *Tandlageblad*, 60:963, 1956.
13. Madras J, Lapointe H : Keratocystic odontogenic tumour : reclassification of the odontogenic keratocyst from cyst to tumor. *J Can Dent Assoc*, 74:165-165h, 2008.

14. Wright JM : The odontogenic keratocyst : orthokeratinized variant. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 51:609-618, 1981.
15. Toller P : Origin and growth of cysts of the jaws. *Ann R Coll Surg Engl*, 40:306-336, 1967.
16. Voorsmit RA, Stoelinga PJ, van Haelst UJ, et al. : The management of keratocysts. *J Maxillofac Surg*, 9:228-236, 1981.
17. Scharffetter K, Balz-Herrmann C, Lagrange W, et al. : Proliferation kinetics-study of the growth of keratocysts. Morpho-functional explanation for recurrences. *J Craniomaxillofac Surg*, 17:226-3, 1989.
18. Soskolne WA, Shear M : Observations on the pathogenesis of primordial cysts. *Br Dent J*, 3:123:321-326, 1967.
19. Mustaciuolo VW, Brahney CP, Aria A : Recurrent keratocysts in basal cell nevus syndrome : review of the literature and report of a case. *J Oral Maxillofac Surg*, 47:870-873, 1989.
20. Kolokythas A, Fernandes RP, Pazoki A et al. : Odontogenic keratocyst : to decompress or not to decompress? A comparative study of decompression and enucleation versus resection/peripheral ostectomy. *J Oral Maxillofac Surg*, 65:640-644, 2007.
21. Ahlfors E, Larsson A, Sjogren S : The odontogenic keratocyst : a benign cystic tumor? *J Oral Maxillofac Surg*, 42:10-19, 1984.
22. Pogrel MA, Jordan RC : Marsupialization as a definitive treatment for the odontogenic keratocyst. *J Oral Maxillofac Surg*, 62:651-655, 2004.
23. Myoung H, Hong SP, Hong SD, et al. : Odontogenic keratocyst : Review of 256 cases for recurrence and clinicopathologic parameters. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 91:328-333, 2001.
24. Muzio L, Nocini P, Bucci P, et al. : Early diagnosis of nevoid basal cell carcinoma syndrome. *J Am Dent Assoc*, 130:669-674, 1999.

Abstract

TREATMENT OF MULTIPLE JAW KERATOCYSTIC ODONTOGENIC TUMOR IN CHILDREN'S JAW BONE
: A CASE REPORT

Ji-Young Kim, Young-Jin Kim, Hyun-Jung Kim, Soon-Hyeun Nam

Pediatric dentistry, School of Dentistry, Kyungpook National University

Occurrence of multiple cysts in jaw bone is rare compared to solitary cysts. numerous cysts occurring in jaw bone which not accompany any syndromes are defined as multiple jaw cysts, and most of these cases in children are keratocystic odontogenic tumor (KCOT)

Multiple KCOT occurring in children are often associated with basal cell nevus syndrome(BCNS), so if multiple cysts are found on the radiograph, we suspect this syndrome and pursue clinical and pathological tests.

In this case, a pediatric patient, reporting with multiple cysts in the jaw was suspected of BCNS, but hasn't shown any other symptoms of this syndrome up to date, and has kept repeating surgical operation and recurrence of the tumor. Although no symptoms besides multiple jaw cysts is present, it is often reported that other symptoms appear late in the patient's age. Therefore, in cases where multiple odontogenic tumors are found in children, continuous radiographic and clinical follow-ups in order to check the progress of the syndrome is considered important.

Key words : Keratocystic odontogenic tumor, Basal cell nevus syndrome, Multiple cysts, Recurrence