

Querubismo: un estudio de tres generaciones

AUTORES:

Rafael Caballero Herrera (1), Helena Viñals Iglesias (2).

- (1) Catedrático de Medicina Bucal. Facultad de Odontología. Universidad de Barcelona. España.
- (2) Profesor Asociado de Medicina Bucal. Facultad de Odontología. Universidad de Barcelona. España.

Artículo publicado previamente en *Operatoria Dental y Endodoncia*. Reproducido en *Medicina Oral* con autorización del director de la primera, con fecha 22 de octubre de 1997.

Caballero Herrera R, Viñals Iglesias H. Querubismo: un estudio de tres generaciones. *Medicina Oral* 1998; 3: 163-71.
© Medicina Oral. B-96689336.
ISSN 1137-2834

RESUMEN

Se presentan cinco casos de querubismo en tres generaciones sucesivas.

Todos los casos fueron diagnosticados por sus manifestaciones clínico-radiológicas, realizándose un seguimiento de los pacientes a lo largo del tiempo. En las tres generaciones se hallaron imágenes radiológicas radiolúcidas en ambos maxilares. El lugar típico de las lesiones fue la región anterior y posterior de la mandíbula, así como las tuberosidades maxilares. En cuatro de los cinco casos observamos alteraciones dentales tales como agenesias, ectopias, apiñamiento y malposiciones en la dentición temporal y/o permanente. Se comenta la evolución seguida por los pacientes, así como el planteamiento del tratamiento.

Palabras clave: Querubismo.

Recibido: 16/7/97. Modificado: 8/9/97. Aceptado: 17/10/97.

Artículo publicado previamente en *Operatoria Dental y Endodoncia*. Reproducido en *Medicina Oral* con autorización del director de la primera, con fecha 22 de octubre de 1997.

INTRODUCCIÓN

El querubismo (Q) es una rara osteopatía de transmisión hereditaria que afecta a la mandíbula y a los maxilares (1-3). Da lugar a múltiples osteólisis, debidas a la sustitución del tejido óseo normal por un magma fibroconectivo, con un agrandamiento marcado del hueso, que clínicamente origina un aumento de tamaño de los maxilares y las mejillas, una mirada dirigida hacia arriba y una cara redonda y simétrica, lo que da un aspecto grotesco que recuerda a un querubín (1-5). Esta alteración fue descrita por primera vez por Jones (6, 7) como enfermedad multilocular familiar o Q. Ha recibido otros nombres, como displasia fibrosa familiar o enfermedad fibroquística (4, 5), aunque -para algunos autores (1)- estos nombres no están justificados.

Cherubism: a study of three generations

AUTHORS:

Rafael Caballero Herrera (1), Helena Viñals Iglesias (2).

- (1) Professor of Oral Medicine. School of Dentistry. University of Barcelona. Spain.
- (2) Associate Professor of Oral Medicine. School of Dentistry. University of Barcelona. Spain.

Caballero-Herrera R, Viñals-Iglesias H. Cherubism: a study of three generations. *Medicina Oral* 1998; 3: 163-71.
© Medicina Oral. B-96689336.
ISSN 1137-2834

SUMMARY

We report five cases of cherubism in three successive generations. All cases were diagnosed by their clinical and radiological features, and the patients were followed for several years. In these three generations, jawbones had a radiolucid appearance and bilateral osteolytic lesions involving both mandibular and maxillary bones were found. The typical areas of the lesions were the anterior and posterior mandibular sites and maxillary tuberosities. In four of five patients dental abnormalities were seen, such as agenesis, ectopies, crowding and malposition in the temporary, mixed and permanent dentition. The evolution and treatment of these cases is commented upon.

Key words: Cherubism.

Received: 16/7/97. Modified: 8/9/97. Accepted: 17/10/97.

INTRODUCTION

Cherubism (hebrew *kerubim*, K) is a scarce hereditary osteopathy that involves the mandible and the maxilla (1-3). It generates multiple osteolytic lesions because of the replacement of normal osseous tissue by a fibroconnective magma, with a marked enlargement of the bone that clinically gives rise to increased maxilla and cheekbones, upwards rolled eyes and a rounded and symmetrical face, conferring a grotesque aspect reminiscent of a cherub (1-5). This alteration was first reported by Jones (6, 7) as familial multilocular disease or K. It has been described with other names such as familial fibrous dysplasia or fibrocystic disease (4, 5), though for some authors (1) these names are not warranted.

Por lo general, se detecta como un trastorno hereditario autosómico dominante con una expresividad variable (1- 4, 6, 8, 9) y una penetrancia incompleta en algunas familias (10); predomina en los hombres en proporción de 2:1. También se han documentado casos espontáneos (1, 2, 5, 8, 11-14).

En este artículo se presentan cinco casos de querubismo, en tres generaciones sucesivas, que fueron diagnosticados por sus manifestaciones clínico-radiológicas. Contrastaremos nuestra casuística con los casos descritos en la literatura.

CASOS CLÍNICOS

Revisamos una familia en la que tres generaciones consecutivas, madre, tres hijos y una nieta, estaban afectados por esta rara entidad (Fig. 1). Fueron diagnosticados por su clínica y por su radiología, realizándose un seguimiento evolutivo de los casos a lo largo de los años. Las manifestaciones clínicas más relevantes se resumen en la Tabla I.

La edad de diagnóstico, exceptuando a la madre, osciló entre los 4 y los 7 años, con una media de 6 años. El examen clínico reveló, a la inspección, las características morfológicas típicas de la entidad, más discretas en el caso nº 4. La exploración intraoral y la palpación evidenciaron el agrandamiento de las mandíbulas y los maxilares; el mayor crecimiento óseo

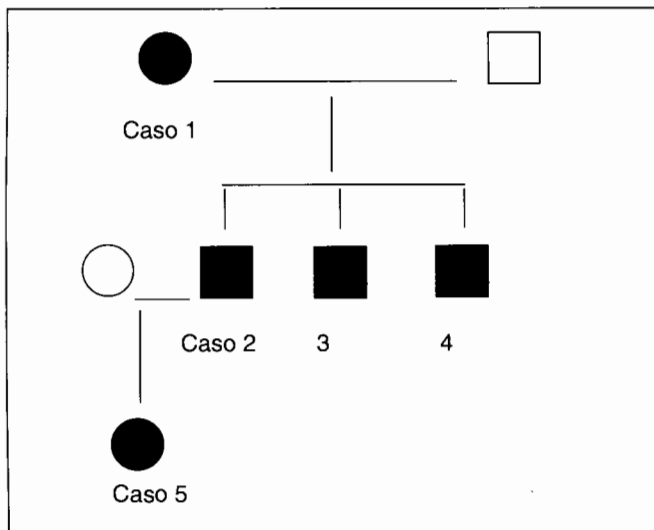


Fig. 1: Tres generaciones con querubismo.

TABLA I

Alteraciones clínicas					
	Sexo	Edad diagnóstico	Síntoma de dolor	Elevación mirada	Max/Man
Caso 1	M	> 30 a	no	sí	sí
Caso 2	H	6 a	no	sí	sí
Caso 3	H	7 a	no	sí	sí
Caso 4	H	4 a	no	no	sí
Caso 5	H	7 a	no	no	sí

Max/Man: Afectación maxilar/mandibular.

Generally it is detected as an inherited autosomal dominant disorder with a variable expressivity (1-4, 6, 8, 9) and incomplete penetrance in some families (10); males are affected twice as much as females. There are also spontaneous cases reported (1, 2, 5, 8, 11-14).

In this article five cases of cherubism are reported in three successive generations, that were diagnosed from clinical and radiological signs. We shall compare our cases to those described in the literature.

CASE REPORTS

The family we review had three consecutive generations: a mother, three children and one granddaughter were affected by this rare entity (Fig. 1). They were diagnosed from their clinical features and radiology, an evolutionary follow-up of these cases being implemented for years. The most meaningful clinical manifestations are summarized in Table I.

The age of diagnosis varied, except for the mother, from 4 to 7 years, with an average of 6 years. The clinical examination demonstrated the typical morphological characteristics of this disorder, less evident in case number 4. Intraoral exploration evidenced the enlargement of the mandibles and the

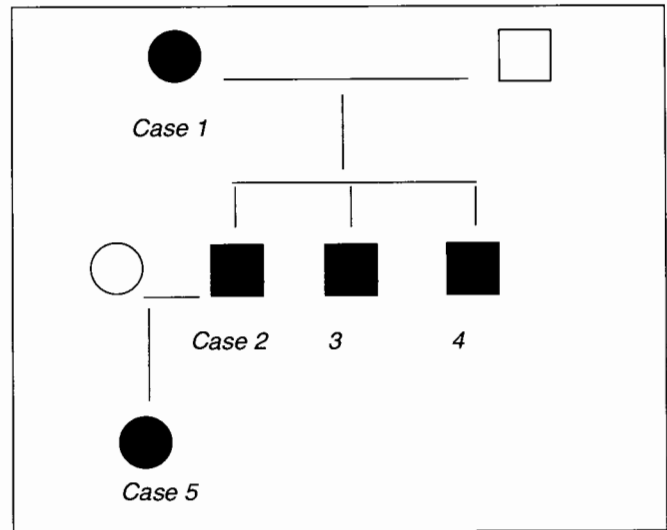


Fig. 1: Three generations with cherubism.

TABLE I

Clinical alterations					
	Sex	Diagnostic age	Pain symptom	Eyesight elevation	Max/Man
Case 1	M	> 30	no	yes	yes
Case 2	F	6	no	yes	yes
Case 3	F	7	no	yes	yes
Case 4	F	4	no	no	yes
Case 5	F	7	no	no	yes

Maxillary/mandibular affection.

se constató a partir de los 7 años. El aumento de tamaño de las mejillas fue muy evidente en los casos 1, 2 y 3, siendo menos aparente en el 4 y en el 5 (Figuras de la 2 a la 6). La afectación, en todos los casos, fue bilateral, con un crecimiento asimétrico de los ángulos mandibulares más acusado en los casos 2, 3 y 5. Se constató un aumento muy notable de las tuberosidades maxilares en el caso nº 3. Ninguno de los pacientes refirió síntomas de dolor.

Las alteraciones dentarias se observaron inicialmente en la dentición temporal en el caso nº 4 y en la dentición mixta en los casos 2, 3 y 5. Estas anomalías fueron: agenesias (con ausencia de formación de al menos alguno de los segundos molares y de todos los terceros molares), dientes retenidos, ectopias, transposiciones, rotaciones y apiñamiento de las piezas en ambas arcadas, más notable en los casos 2 y 3, todo lo cual daba lugar a severas maloclusiones. Dichas alteraciones vienen resumidas en la Tabla II.

Las imágenes radiológicas mostraron la presencia de áreas osteolíticas, multiloculares y asimétricas en los ángulos, ramas mandibulares y zonas posteriores del maxilar superior, más marcadas en las radiografías panorámicas de los casos 2, 3 y 4 (Figura 9), si bien es de destacar que el maxilar superior estaba afectado bilateralmente en todos los pacientes, al igual que las sínfisis y las ramas ascendentes mandibulares. En tres de los cinco casos estaban afectadas las apófisis coronoides. Los cóndilos articulares estaban respetados en ellos.

DISCUSIÓN

Los cinco miembros de una misma familia que se presentan, confirman el tipo de herencia autosómica dominante de expresividad variable; nuestra reducida muestra también corrobora la mayor incidencia de Q en varones que en mujeres.

La enfermedad se manifiesta clínicamente como un agrandamiento duro, indoloro y simétrico de la región posterior de la mandíbula, con expansión de los rebordes alveolares y de la rama ascendente (5); la afectación suele ser bilateral, como lo fue en todos nuestros pacientes, comprometiendo la mandíbula posterior, la sínfisis y la rama ascendente en todos ellos, aunque podemos encontrar en la literatura la descripción de casos unilaterales (15-17); en nuestra casuística, no obstante, no pudimos corroborar la simetría descrita por algunos autores (11, 18), ya que la inspección del rostro, especialmente en los casos 2, 3 y 5, fue claramente asimétrica, de la misma forma que en el caso presentado por J. B. Belloc *et al* (19). El crecimiento, en el Q, puede variar desde una tumoración posterior poco detectable en un maxilar, hasta una notable expansión anterior y, sobre todo, posterior de ambos maxilares, que en nuestros pacientes produjo una dificultad bien tolerada para masticar, debida principalmente al edentulismo y a la maloclusión, pero no dificultades en el habla, la deglución o la respiración, como se describe en casos extremos (20).

Sólo en cuadros severos, las lesiones se extienden desde los ángulos mandibulares hacia la línea media anterior, como ocurrió en los casos 2 y 3. La afectación del maxilar superior

maxillae; the bigger osseous growth was corroborated starting from the age of 7. The increase of the cheeks size was very patent in cases 1, 2 and 3, being less apparent in cases 4 and 5 (Figures 2 to 6). In all cases the affectation was bilateral, with an asymmetrical development of the jaw angle, more pronounced in cases 2, 3, and 5. The enlargement of the maxillary tuberosities in case 3 was noteworthy. None of the patients had pain.

Dental alterations were initially observed in the temporary dentition in case 4 and in the mixed dentition in cases 2, 3 and 5. These anomalies were: agenesias (with at least lack of formation of some second molars and all third molars), retained teeth, ectopies, transpositions, rotations and crowding of the pieces in both arcades, more notable in cases 2 and 3, which had severe malocclusions. The said alterations are summarized at Table II.

The radiological images showed the presence of osteolytic areas, multilocular and asymmetrical at the angles, mandibular branches and posterior zones of the superior maxilla, more marked in the panoramic radiographies from cases 2, 3 and 4 (Fig. 9), even though it is to be emphasized that the superior maxilla was bilaterally affected in every patient, just like the symphysis and the mandibular ascending branches; in three of the five cases, the coronoid processes were affected. The articular condyles were not affected on them.

DISCUSSION

The five members of the same family examined confirm the type of autosomal dominant inheritance with variable expressivity; our succinct sample also corroborates the higher incidence of K in males, in comparison to females.

*The disorder is clinically evident by a hard, painless and symmetrical enlargement of the posterior zone of the mandible, with expansion of the alveolar rims and ascending branch (5); the affectation is usually bilateral, as it was in all of our patients, with involvement of the posterior mandible, the symphysis and the ascending branch in all of them. In the literature, however, a description of unilateral cases could be found (15-17), although we could not corroborate, in our cases, the symmetry described by some authors (11, 18), as from inspection of the face this was clearly asymmetrical in cases 2, 3 and 5, as was the case presented by J.B. Belloc *et al* (19). The enlargement can vary from a slightly detectable posterior growth in one maxilla to a notable anterior and principally posterior swelling of both maxillae, which caused in our patients well tolerated chewing difficulties due to their edentulous condition and to malocclusion. No difficulties to speak, swallow or breathe were noted, as it is described for extreme cases (20).*

Only severe cases present lesions extending from the mandibular angles to the anterior middle line, as it happened in cases 2 and 3. The involvement of the superior maxilla is usually associated with extensive mandibular affectations (2-5, 8), which happened in our cases, mainly in the second generation.



Fig. 2. Caso 1. Case 1



Fig. 3. Caso 2. Case 2



Fig. 4. Caso 3. Case 3



Fig. 5. Caso 4. Case 4



Fig. 6. Caso 5. Case 5



Fig. 7:

Agrandamiento difuso
del paladar, en el caso
nº 2.

Widespread
enlargement of the
palate, in the case n.º 2.

TABLA II

Anomalías dentarias				
	Agenesias	Ectopias	Transposiciones	Maloclusión
Caso 1	—	—	—	—
Caso 2	sí	sí	sí	sí
Caso 3	sí	sí	sí	sí
Caso 4	sí	sí	sí	sí
Caso 5	sí	no	no	sí

suele asociarse a una amplia afectación mandibular (2-5, 8), lo que sucedió en nuestra casuística, sobre todo en la segunda generación.

Vaillant *et al.* (21) plantean los siguientes estadios de evolución de la entidad:

Fase I: afectación de las dos ramas mandibulares.

Fase II: afectación de las dos ramas mandibulares y de la tuberosidad maxilar.

Fase III: afectación completa del maxilar y de la mandíbula, excepto las apófisis coronoides y los cóndilos.

Fase IV: afectación masiva del maxilar y de la mandíbula, obliteración del seno maxilar e invasión de las órbitas: hipotético estadio del que sólo se han descrito un par de casos (18, 22).

Si situásemos nuestra casuística en las fases descritas, podríamos decir que los cinco casos estarían en Fase III, con la salvedad de haber hallado una afectación de las apófisis coronoides en tres de ellos.

Intraoralmente, en el Q puede palparse una tumoración dura y no sensible de la zona afectada (1, 2, 5). El paladar puede estar difusamente agrandado (1, 23-26), como se observó en el primero de los tres hermanos afectados (Fig 7), o bien obliterado en V, por reducción de la bóveda palatina, como fue el caso del segundo de ellos (Figura 8).

Si crecen las masas maxilares, pueden comprometer el piso de la órbita y la pared anterior del seno; el aumento de presión sobre las órbitas puede empujar a los ojos hacia arriba, exponiendo las escleróticas por debajo de las pupilas, como



Fig. 8:
Obliteración en V de la bóveda palatina, en el caso nº 3.

Obliteration V-shaped of the palatine vault, in the case nº 3

TABLE II

Dental anomalies				
	Agenesis	Ectopia	Transpositions	Malocclusion
Case 1	—	—	—	—
Case 2	yes	yes	yes	yes
Case 3	yes	yes	yes	yes
Case 4	yes	yes	yes	yes
Case 5	yes	no	no	yes

Vaillant *et al.* (21) propose the following stages of evolution for the condition:

Phase I: affection of both mandibular branches.

Phase II: affection of both mandibular branches and maxillary tuberosities.

Phase III: complete affection of the maxilla and the mandible, except for coronoid apophyses and condyles.

Phase IV: massive affection of the maxilla and the mandible, obliteration of the maxillary sinus and orbital invasion; hypothetical stage which only has been reported twice (18, 22).

If we classified our cases according to the described stages, all five cases correspond to phase III, with the proviso of an affection of the coronoid apophyses in three of them.

Intraorally, a hard, non-tender tumour can be felt on the affected zone (1, 2, 5). The palate may be dimly swelled (1, 23, 24, 25, 26), as it was observed in the first of the three affected brothers (Fig. 7), or obliterated by the palatine vault, V-shaped, as it happened in the second of them (Fig. 8).

If the maxillary masses enlarge the orbit stratum and the sinus anterior wall may become compromised; the pressure increase on the orbits may push the eyes, exposing the sclerae below the pupils, as it happened to patients 1, 2 and 3 (Figures, 2 to 6); the face skin is tense and frequently exerts a downwards traction on the lower eyelids; rarely, the margo infra-orbitalis is destroyed. Generally, the maxillary lesion develops a big deformity; it is possible to find a simultaneous involvement of the four maxillary quadrants and the primary dentition can be affected

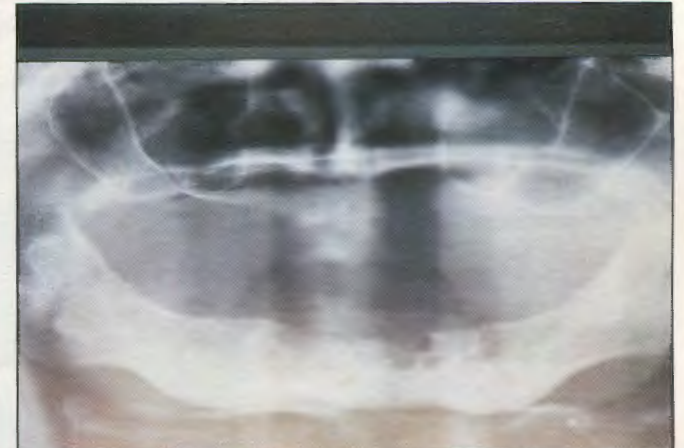


Fig. 9. Caso 1. Case 1

ocurrió en los pacientes 1, 2 y 3 de nuestra casuística (Figuras 2 a 6); la piel de la cara está tensa y, a menudo, ejerce una tracción de los párpados inferiores hacia abajo; raramente, el borde infraorbitario es destruido. Por lo general, la lesión maxilar produce grandes deformidades; es posible encontrar un compromiso simultáneo de los cuatro cuadrantes maxilares y puede exfoliarse prematuramente la dentición primaria, como se observa en las radiografías panorámicas de los casos 2, 3 y 4 (Figura 9); el desplazamiento de los folículos dentarios produce un mal desarrollo y una erupción ectópica de los dientes permanentes, los cuales pueden desaparecer o estar malformados; las piezas más afectadas son los segundos y terceros molares (Tabla II); además, es posible predecir una maloclusión importante, aun cuando la lesión sea unifocal (2, 4, 5, 8).

En ocasiones, puede producirse una infección secundaria de las áreas afectadas, con signos concomitantes de hinchazón y dolor que compliquen el cuadro clínico (4). Sólo detectamos la presencia de caries en el segundo caso, sin complicaciones como las descritas.

La enfermedad es autolimitada. Comienza entre los dos y los cuatro años de edad, aunque en algunos casos ha aparecido precozmente (1, 4, 8); progresa rápidamente durante la infancia hasta la pubertad, como ocurrió en cuatro de los cinco presentados; en este período comienzan a involucionar las lesiones óseas, a menudo hasta el punto de que en la edad adulta la deformidad residual es mínima, como es el caso de la madre de los 3 niños afectos, en la que aún se observa cierta prominencia en las mejillas, una elevación residual de la mirada y la presencia de algunas áreas radiolúcidas (2-5, 8) (Figuras de la 2 a la 6).

En el Q se observa también una linfadenopatía cervical reactiva, especialmente de los ganglios submandibulares, que en ocasiones persiste hasta después de los cinco años de edad. El Q no afecta a la inteligencia (2, 5, 8), lo cual pudimos corroborar con nuestros pacientes, sobre todo en los niños, que en ningún momento presentaron retraso escolar.

La naturaleza del Q sigue siendo oscura. Se ha sugerido como posible causa una alteración mesenquimática durante el desarrollo maxilar, ocasionada por una deficiente oxigenación secundaria a una fibrosis perivascular (2); también se ha argumentado que representa una variante hereditaria de la displasia fibrosa po-

by premature exfoliation, as may be seen in the panoramic radiograms of cases 2, 3 and 4 (Fig. 8); the displacement of the dental follicles produces a wrong development and an ectopic eruption of the permanent teeth, which can disappear or be malformed; mainly affected pieces are the second and third molars (Table II); moreover, it is possible to predict a significant malocclusion, even though the lesion is unifocal (2, 4, 5, 8).

Sometimes, a secondary infection of the affected areas may develop, with concomitant signs such as inflammation and pain that may complicate the clinical setting (4). We had detected the presence of caries only in the second case, without complications such as those described.

This disorder is self-restrained; it begins between two and four years of age; however, in some cases it turns up earlier (1, 4, 8); it advances quickly from infancy to puberty, as it happened in four of the five presented cases; the osseous lesions begin to subside in this period, often down to a grade that is hardly noticeable at adult age, as is the case of the mother of the three affected children, in which a certain prominence of the cheeks, a residuary eyesight elevation and the presence of some radiolucid areas may still be observed (2-5, 8), (Figures, 2 to 6).

A reactive cervical lymphadenopathy, specially of the submandibular nodes, may be seen, which sometimes persists for more than five years. K does not affect intelligence (2, 5, 8), what could be corroborated in our patients, above all on children, who never had scholar retardation.

The nature of K is still obscure. As a possible cause a mesenchymal alteration during the maxillary development, caused by a deficient oxygenation secondary to perivascular fibrosis has been suggested (2). It has also been argued that K represents an inherited form of polyostotic fibrous dysplasia (5). There is an odontogenous theory based on the fact that lesions are localized on development areas of permanent dentition and entail dental abnormalities and malpositions; the fact that the disease initiates at the moment of the temporary dentition roots resorption, should support this hypothesis (5). All in all, a possible implication of hormonal or traumatic factors cannot be ruled out (21, 27)

Radiographs usually show a large osseous destruction, bigger than clinically apparent ones, and provide the only diag-

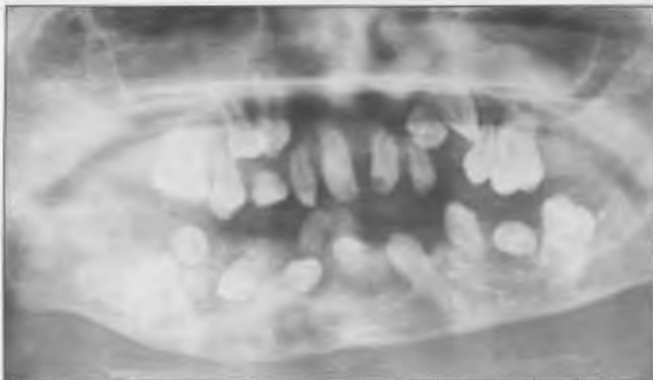


Fig. 9: Caso 2. Case 2.

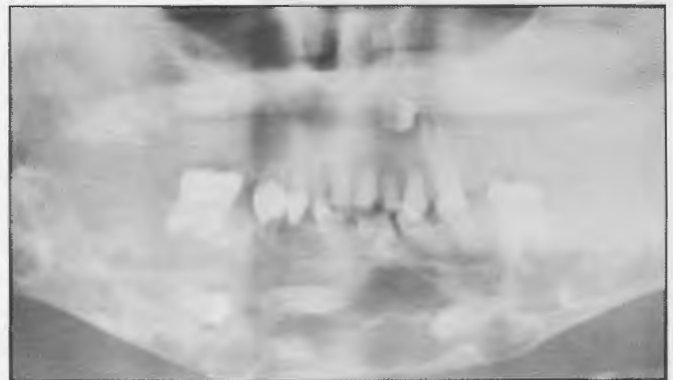


Fig. 9: Caso 3. Case 3.

TABLA III

Alteraciones radiológicas

	L.O.	Tub. max.	Mand. post.	Mand. ant.	Rama asc. y ang.	Coron.	Con	Antro max.
Caso 1	sí	sí	sí	sí	sí	?	no	no
Caso 2	sí	sí	sí	sí	sí	Unilat.	no	sí
Caso 3	sí	sí	sí	sí	sí	sí	no	sí
Caso 4	sí	sí	sí	sí	sí	sí	no	?
Caso 5	sí	sí	sí	no	sí	?	no	?

L.O.: Lesiones osteolíticas/Tub. max.: afectación tuberosidades maxilares. Mand. post.: afectación zona mandibular posterior/ Mand. ant.: afectación zona mandibular anterior/ Rama asc. y áng.: afectación de la rama ascendente y del ángulo mandibular/ coron.: afectación de la apófisis coronoides/ con: afectación condilar/ antro max.: borrosidad del antro maxilar.

TABLE III

Radiological alterations

	L.O.	Tub. max.	Mand. post.	Mand. ant.	Branch asc. & ang.	Coron.	Con	Antrm. max.
Case 1	yes	yes	yes	yes	yes	?	no	no
Case 2	yes	yes	yes	yes	yes	Unilat.	no	yes
Case 3	yes	yes	yes	yes	yes	yes	no	yes
Case 4	yes	yes	yes	yes	yes	yes	no	?
Case 5	yes	yes	yes	no	yes	?	no	?

O.L.: Osteolytic lesions/ Mand. post.: posterior affection of mandibular zone/ Mand. ant.: anterior affection of mandibular zone/ Branch, asc. & ang.: affection of the ascending branch & mandibular angle/ coron.: coronoid apophysis affection/ con: condylar affection/ antrum max.: lacking definition of maxillary antrum.

liostótica (5). Existe una teoría odontogénica basada en el hecho de que las lesiones se localizan en áreas de desarrollo de la dentición permanente y se acompañan de anomalías dentales y malposiciones; el hecho de que la enfermedad se inicie en el momento de la reabsorción de las raíces de la dentición temporal, apoyaría esta hipótesis (5). Por último, no se descarta una posible implicación de factores hormonales o traumáticos (21, 27).

Las radiografías muestran, por lo general, una gran destrucción ósea, mayor que la clínicamente aparente, y nos proporcionan el único signo diagnóstico, ya que las lesiones características son radiolúcidas, multiloculares, bien definidas y con bordes nítidos y divididos por trabéculas óseas (Figura 9). El hueso mandibular puede sufrir expansión y adelgazamiento de las corticales, perforándose éstas ocasionalmente. Es posible

nostic sign in the form of characteristic lesions which are osteolytic, multilocular, well defined and with clear borders divided by osseous trabeculae (Fig. 9). The jaw bone may suffer from expansion and slimming of corticals, which may get drilled. It is possible to find a displacement of the inferior alveolar duct, not clearly patent on radiographs from our patients. The panoramic radiograph of the maxilla may reveal a lesion similar to a soap bubble and an opacity of the maxillary sinus by occupation of the dysplastic tissue; often, non-erupted teeth are displaced and seem to float on spaces like cysts. The destruction of the alveolar cavity could also remove teeth from their seat, producing the so-called «floating teeth syndrome» on radiographs (Fig. 9). Another characteristic sign is the exposition of the posterior part of the hard palate in cranium la-



Fig. 9: Caso 4. Case 4.

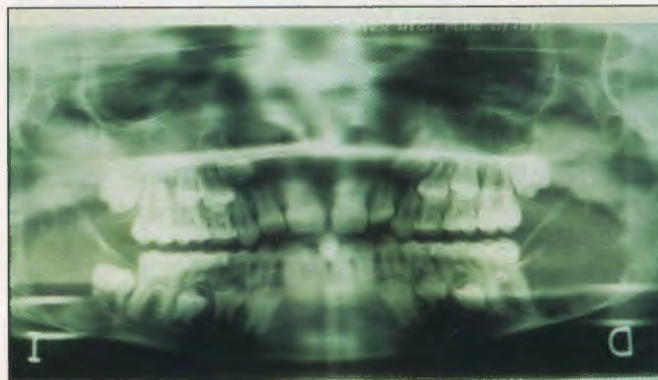


Fig. 9: Caso 5. Case 5.

encontrar un desplazamiento del conducto alveolar inferior, no claramente visible en las radiografías de nuestros pacientes. La radiografía panorámica del maxilar puede mostrar una lesión semejante a burbujas de jabón y una opacidad del seno maxilar por ocupación de tejido displásico; a menudo, los dientes no erupcionados están desplazados y parecen flotar en espacios similares a quistes. La destrucción de las cavidades alveolares también puede desalojar a los dientes de su enclave, produciendo radiológicamente el llamado «síndrome de los dientes flotantes» (Fig.9). Un signo también característico es la exposición de la parte posterior del paladar duro en las radiografías laterales de cráneo, como resultado del desplazamiento posterior de los dientes. En ocasiones, los signos radiográficos pueden ser vistos en edades considerablemente tempranas.

Está indicado el examen de una muestra biopsica para la obtención del diagnóstico concluyente (11, 18). Esto es especialmente importante en los casos aislados o cuando la historia familiar es vaga o incierta (4). Las cifras de calcio y fósforo en suero son normales, pero las de fosfatasa alcalina pueden estar elevadas en las fases activas de la enfermedad (2, 11, 28, 29).

En el examen histológico, las lesiones son similares a las halladas en los granulomas centrales de células gigantes y en el hiperparatiroidismo (30-32), observándose un tejido fibroso muy celular y vascularizado en el seno de una sustancia fundamental laxa; hay un gran número de fibroblastos arremolinados y de células gigantes multinucleadas con núcleos y nucléolos prominentes en focos compactos o esparcidos, que probablemente estén en relación con una mayor agresividad tisular (11). Las lesiones maduras presentan una gran cantidad de tejido fibroso y pocas células gigantes. Un hallazgo característico es la presencia de un manguito perivascular eosinófilo de colágeno que rodea a los capilares pequeños en toda la lesión; éste, aunque no siempre presente, es patognomónico del querubismo (2, 3, 8). Ocasionalmente, pueden verse en los tejidos restos epiteliales de los dientes cuyo desarrollo ha sido abortado (8). A diferencia del patrón histológico de la displasia fibrosa, al que también se asemeja, en el Q no se observan trabéculas osteoides y las que pueden encontrarse corresponden a zonas periféricas de las masas proliferantes, por lo general irregulares y claramente anormales, que deben considerarse como reactivas. Cuando el proceso reparador prosigue durante la vida adulta, se observa un hueso anormalmente calcificado o esclerótico, que escasamente se asemeja a la organización normal trabecular (3, 4), como se observa en la ortopantomografía del caso nº 1.

El diagnóstico diferencial de una tumoración maxilar bilateral debe incluir el hiperparatiroidismo, la hiperostosis cortical infantil, los queratoquistes odontogénicos múltiples y los quistes multiloculares; si la lesión es unilateral y se presenta en niños, debe pensarse en una displasia fibrosa, en un granuloma central de células gigantes, en una histiocitosis, en un ameloblastoma y en tumores odontogénicos (2, 4).

El pronóstico fue en nuestros casos relativamente bueno, aunque la enfermedad no se limitara a la mandíbula; las lesiones maxilares fueron más agresivas, produciendo defectos anatómicos en el aspecto facial y en la mirada. De forma ge-

teral radiographs, which results from the posterior displacement of teeth. Occasionally, radiographic signs can be seen at considerably early ages.

The examination of a biopsy sample is indicated in order to obtain a conclusive diagnosis (11, 18). This is specially important in isolated cases or when the family history is vague or uncertain (4). The levels of serum Ca and P are normal but those of alkaline phosphatase may stay elevated in the active phases of the disease (2, 11, 28, 29).

In the histological examination, lesions are similar to those found in the giant-cell central granulomas and in hyperparathyroidism (30-32), with richly cellular and vascularized fibrous tissue in a scarce fundamental substance; there is a big number of crowd around fibroblasts and multinucleate giant-cells with prominent nuclei and nucleoli, in compact foci or spreaded out, which probably bear some relation with greater tissular aggressiveness (11). The mature lesions present a big amount of fibrous tissue and few giant cells. A characteristic finding is the presence of perivascular eosinophilic collagen, which surrounds the small capillaries of the whole lesion; this is, even though not always present, pathognomonic for cherubism (2, 3, 8). Occasionally, epithelial remains of the teeth whose development has been aborted can be seen (8). In contrast to the histological pattern of fibrous dysplasia, osteoid trabeculae cannot be observed in K, and those that can be found correspond to peripheral zones of the proliferating masses, irregular in general and clearly abnormal, which should be considered as reactive. When the repairing process continues during the adult lifetime, an abnormally calcificated or sclerotic bone can be seen, which hardly resembles the normal trabecular organization (3, 4), as may be observed on the orthopantomography of case 1.

The differential diagnosis of bilateral maxillary growths must include hyperparathyroidism, infantile cortical hyperostosis, multiple odontogenous keratocyst and multilocular cyst; if the lesion is unilateral an appears in children, fibrous dysplasia, central granulomas of giant cells, histiocytosis, ameloblastomas and odontogenous tumours should be considered (2, 4).

The prognosis was relatively good, even though the disorder was not limited to the mandible and the maxillary lesions were more aggressive, producing anatomical defects affecting the facial appearance and the eyesight. It is usually accepted that the disease is self-limited and that spontaneous regression begins during puberty and that near the age of 30 resolution is good. Our case 1 could be considered as an spontaneous resolution in the long term.

In some rare cases the malignant transformation of the lesions has been acknowledged. Fatal cases in which the development of the disease has impeded vital functions have also been reported (4).

Surgery is based on the necessity to improve function, prevent the osseous structure from getting weaker, and improve the aesthetics; surgical treatment is not usually indicated for

nérica, se acepta que el trastorno es autolimitado; la regresión espontánea comienza durante la pubertad y, cerca de los 30 años, la resolución es buena. Nuestro caso nº 1 podría considerarse como una resolución espontánea a largo plazo.

En raros casos se ha comprobado la transformación maligna de las lesiones. Se han descrito también casos mortales en los que el desarrollo de la enfermedad ha impedido las funciones vitales (4)

La intervención quirúrgica se basa en la necesidad de mejorar la funcionalidad, evitar que la estructura ósea se debilite y mejorar la estética; el tratamiento quirúrgico no suele estar indicado en casos leves o moderados; sin embargo, en los casos severos es necesaria una extirpación parcial para obtener el alivio, o bien un curetaje conservador de la lesión y una reconstrucción ósea (2, 4, 5). Ningún miembro de la familia estuvo motivado por condicionamientos estéticos, ya que el aspecto que presentaban era erróneamente interpretado por ellos como un rasgo familiar; el tratamiento quirúrgico no se planteó, dado que los casos presentados fueron considerados como moderados.

mild or moderate cases, but for severe cases where partial extirpation to obtain relief or a conservative curettage of the lesion and an osseous reconstruction are needed (2, 4, 5). None of the members of the family was motivated by aesthetics, as they interpreted their aspect erroneously as a family feature; surgical treatment was not proposed as the presented cases were considered as moderate.

CORRESPONDENCIA/CORRESPONDENCE

H. Viñals.
C/ Roger de Flor 168-170,
Ático 2º. 08013 - Barcelona.
Fax: 34 - 3 - 346.39.79;
e-mail: ppuig@manwe.mat.uab.es

BIBLIOGRAFÍA/REFERENCES

1. Gorlin RJ, Goldman HM. Thoma. Patología Oral. Barcelona: Salvat editores S.A.; 1973. p. 593-5.
2. Regezi JA, Scciuba JJ. Patología Bucal. Mexico: Interamericana-McGrawHill; 1991. p. 458-9.
3. Bascones A, Llanes F. Medicina Bucal. Madrid: Ediciones Avances Medico-Dentales S.L.; 1991. p. 342.
4. Zegarelli EV, Kutscher AH, Hyman GA. Diagnóstico en Patología Oral. Barcelona: Salvat editores; 1982. p. 322-3.
5. Rudolph AM, Hoffman JIE, Axelrod S. Pediatría. Barcelona: Editorial Labor; 1985. p. 924.
6. Jones WA. Familial multilocular cystic disease of the jaws. Am J Cancer 1933; 17: 946-50.
7. Jones WA. Further observations regarding familial multilocular cystic disease of the jaws. Brit J Radiol 1938; 11: 227-41.
8. Cawson RA, Binnie WH, Eveson JW. Color Atlas of Oral Disease. London: Mosby Year Book, Europe Limited; 1994. p. 8.8-8.10.
9. Anderson DE, McClendon JL. Cherubism-hereditary fibrous dysplasia of the jaws. I. Genetic considerations. Oral Surg Oral Med Oral Path. 1962; 15 (suppl 2): 5-16.
10. Abbey FS, Reece CH. Cherubism: report of three cases. J Oral Surg 1961; 19: 63-70.
11. Peñarocha M, Bonet J, Mínguez JM, Bagán JV, Vera F. Querubismo: análisis de siete casos. Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac 1996; 18, 3: 139-47.
12. Bermudo L, Gutiérrez JL, Gómez de la Mata J, García-Perla A. Querubismo, caso clínico. Rev Esp Estomatol 1986; 34: 33-8.
13. De Tomasi, Han JR, Steward HM. Cherubism: Report of a non-familial case. JADA, 1985; 111: 455-7.
14. Johnson R. Enfermedades de los dientes. En: Lynch MA (ed). Medicina Bucal de Burket. Mexico: Interamericana; 1986. p. 520-45.
15. Seward GR, Hankey GT. Cherubism. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1957; 10(9): 952-74.
16. Grünebaum M. Nonfamilial cherubism: report of two cases. J Oral Surg 1973; 31: 632-5.
17. Reade PC, McKellar GM, Radden BG. Unilateral mandibular cherubin, brief review and case report. Br J Oral & Maxillofac Surg 1984; 22: 189-94.
18. Romero A, Bagán JV, Palasí M. Querubismo. Manifestaciones orales y consideraciones terapéutico-evolutivas. Avances en Odontostomatología 1993; 9: 591-8
19. Belloc JB, Divaris M, Cancemi GF et Vaillant JM. Le chérubisme. Rev Stomatol Chir maxillofac 1993; 94 (3): 152-8.
20. Arnott DG. Cherubism: an initial unilateral presentation. Br J Oral Surg 1978; 16: 38-46.
21. Vaillant JM, Romain E, Divaris M. Chérubisme: à propòs de 3 cas. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1988; 89: 266-72.
22. Ramon Y, Engelberg I. An unusually extensive case of cherubism. J Oral Maxillofac Surg 1986; 44: 325-9.
23. Thompson N. Cherubism: familial fibrous dysplasia of the jaw. Brit J Plast Surg 1959; 12: 89-103
24. Anderson DE, McClendon JL, Cornelius E. Cherubism-hereditary fibrous dysplasia of the jaws. II. Pathologic considerations. Oral Surg Oral Med Oral Path 1962; 15 (suppl 12): 17-42.
25. Topazian RG, Costich ER. Familial fibrous dysplasia of the jaws (cherubism). J Oral Surg 1965; 23: 559-63.
26. Hamner JE, Ketcham AS. Cherubism: an analysis of treatment. Cancer 1969; 23: 1133-43.
27. Vaillant JM, Romain P, Divaris M. Cherubism. J Cranio Max Fac Surg 1989; 17: 345-9.
28. Davis G, Sinn DP, Watson SW. Case 43. Part I. Cherubism. J Oral Maxillofac Surg 1983; 41:47-8.
29. Davis G. Cherubism. Part II. Case 43. Oral Maxillofac Surg 1983; 41:119-20.
30. Weldon L, Cozzi G. Multiple Giant cells lesions of the jaws. J Oral Maxillofac Surg 1982; 40:520-2.
31. Cawson RA, Eveson JW. Oral Pathology and diagnosis. London: William Heinemann Medical Books; 1987.
32. Kerley TR, Schow CE. Central giant cell granuloma or cherubism. Report of a case. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1981; 51:128-30.