

發育障導로 因한 口腔疾患의 X線像(V)

慶熙大學校 齒科大學 放射線學敎室

李 祥 來

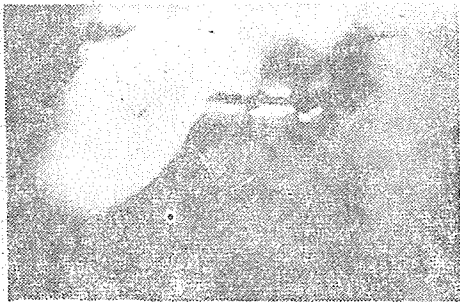
서울大學校 齒科大學 放射線學敎室

朴 兌 源

10. Osteopetrosis (Marble bone disease, Albers-Schönberg disease, Congenital osteosclerosis)

이 發育性畸形은 大體로 Mendel의 劣性遺傳을 하는 疾患으로서 頭蓋骨과 顎骨을 포함한 骨格에 일어나며 齒牙組織의 發育障導도 일으킨다. 이의 本態는 現在로서는 不明이지만 正常的인 骨吸收가 안되어 石灰化組織이 過度하게 形成되므로서 非正常骨構造를 形成하는것으로 알려져있다. 이와같은 病變은 骨組織成熟의 終了와 더불어 끝나게된다. 本病의 特定好發年齡層은 없어서 어느 年齡에서나 發生되며 胎兒에서 診斷되는 症例도 있고 日常的인 X線檢査에서 發見되는 경우도있다. 骨組織의 微細構造에 起因하는 脆弱性으로 因하여 사소한 外力에 의해서도 骨折이 쉽사리 惹起되며 皮質骨과 骨小柱가 굵어지며 이에 따라서 骨髓腔이 격어져서 造血組織이 減少되므로 結果的으로 骨髓癆性貧血이 發生되고 骨髓炎이 자주 發生된다.

加되어 骨小柱는 勿論 骨髓腔과 皮質骨의 分間이 되지 않는다 (X線像 1 參照). 罹患된 骨의 骨端이 현저히 넓어지며 길이는 짧아지는데 長骨의 骨幹端部가 넓어져서 "Erlenmeyer flask" 모양을 하는 變形이 惹起된다. 또한 density가 增加된 骨은 均一하지 않고 骨端板과 平行한 層 即 linear striation을 보인다. 頭蓋X線像이 特徵으로서 板間層이 消失되며 頭蓋底는 현저히 肥厚되어 radiopacity가 增加되므로 正常解剖學的 構造를 判讀할 수 없으며 cranial foramen이 좁아져서 이 部位을 지나는 神經을 壓迫하므로 視聽覺障導가 發生된다. 顎骨이 罹患될 경우 兩顎이 兩側性으로 罹患되지만 上顎이 下顎보다 더 잘 罹患된다.

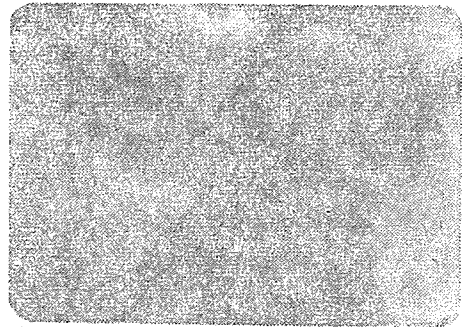


X線像1 說明

正常的인 骨吸收—形成機轉의 障導로 因하여 石灰化組織이 過度하게 沈着되어 radiopacity가 增加되기 때문에 骨髓腔과 皮質骨을 X線像에서 鑑別하기가 매우 어렵다.

<X線像所見>

疾患의 輕·重程度에 따라서 X線像은 많은 差異가 있다. 보다 重症인 경우에서는 全 骨格의 density가 增



X線像2 說明

齒槽白線이 현저하게 肥厚된 像을 判讀할 수 있는데 齒槽白線의 肥厚는 齒牙의 왕성한 萌出이나 特發性副甲狀腺機能低下症時에 볼수 있다. 그러나 骨組織의 radiopacity가 增加되며 齒槽白線이 肥厚되는 현상은 本疾患에서만 볼수 있다.

顎骨의 radiopacity가 增加되며 骨小柱도 肥厚되고 骨髓腔은 相對的으로 작아진다. 또한 齒槽白線이 현저하게 肥厚되는데 骨의 radiopacity가 增加되면서 齒槽白線이 肥厚되는 현상은 osteopetrosis에서만 觀察이 可能하므로 他疾患과 重要한 鑑別點이 된다. (X線像 2

參照) 參考로 特發性副甲狀腺機能低下症에서도 齒槽白線이 肥厚되기는 하지만 이 경우에는 骨의 density가 正常이며 珽瑯質의 形成不全이나 齒根의 變形을 同伴한다.

osteopetrosis에서는 骨 感染이 쉽사리 일어나서 拔牙後에 齒性 敗血症을 일으키기도하고 骨髓炎을 쉽사리 惹起시킨다(X線像 3參照). 齒牙의 形態는 成人患者에서는 齒根이 矮少하고 變形을 일으키기는 하지만 大體로 正常이고 小兒患者에서는 珽瑯質의 形成不全과 變形을 볼 수있다. 따라서 顎骨이 罹患될 경우 첫째 齒牙齶蝕 罹患率이 높으며 X線像에서 齒根端 疾患을 쉽사리 判讀할 수 없다는 점, 둘째 正常人에 比하여 骨髓炎이 發生되기 쉽다는 點을 늘 念頭에 두어야한다.



X線像 3說明

下顎骨에 骨髓炎이 併發된 X線像이다 (a)에서는 osteopetrosis 初期로서 齒槽白線을 判讀할 수 있으나 (b)에서는 第一大臼齒周圍로 炎症이 만연되어 齒槽白線은 勿論 下齒槽管周圍의 皮質骨을 判讀하기가 어렵다.

<鑑別疾患>

1. Metaphyseal dysplasia

이는 osteopetrosis에 比하여 첫째 骨의 density가 낮으며, 둘째 骨小柱는 正常보다 粗大하지만 보다 微細하며, 셋째 下顎骨은 수직方向으로 커지며 上顎骨은 側方으로 커진다.

2. Infantile cortical hyperostosis

이는 subperiosteal bone formation을 하는 局所變化는 勿論 skeletal distribution이 특징으로서 全 症例의 3/4에서 下顎骨이 罹患되지만 上顎骨은 下顎骨처럼 罹患頻度는 높지않다는 點이 鑑別點이다.

3. Osteitis deformans

이는 어린 나이에는 罹患되지 않으며 全 骨格 또는 한 두개의 長骨을 X線學的으로 檢査하므로써 鑑別診斷이 可能하다.

11. Familial metaphyseal dysplasia (Cranio metaphyseal dysplasia, Pyle's disease)

Cranio metaphyseal dysplasia와 Pyle's disease와 는 相異하다는 說도있지만 大體로 同意語로 使用되고있

다. 이 畸形은 發生頻度가 比較的 드물며 모든 症例에서 家族歷을 보이지는 않지만 一般적으로 先天的이라고 認定된다. 이 疾患의 特徵은 長骨의 normal tubulation을 이루지 못하는것이다. 即 長骨의 骨幹端이 넓어져서 Erlenmeyer flask 모양을 하지만 骨幹의 中心部는 正常幅을 이룬다. 따라서 이는 骨組織成長中 bone의 modelling이 正常的인 過程을 밟지못하기 때문에 일어난다고 認定되고 있다. 指節(phalanges), 中수골(metacarpals), 中족골(metatarsals) 등이 罹患되며 頭蓋 또한 罹患되어 대단히 肥厚되는데 특히 前頭骨과 後頭骨이 가장 甚하게 罹患된다. 頭蓋底의 두께와 density가 增加되므로 cranial foramen들이 좁아져서 이 部位를 지나는 神經이 壓迫되므로 視·聽覺障礙와 peripheral facial paralysis 등이 惹起된다. 兩眼間의 거리의 증가, 鼻橋의 扁平化 및 肥厚化, 바보스런 顔貌等을 觀察할 수있으며 症例에 따라서 顎骨이 前突된듯한 모양을 이룬다. 全體의인 顔貌는 Leontiasis ossea와 類似하기도하다.

<X線像所見>

頭蓋의 變化는 fibrous dysplasia의 所見과 類似한 症例도있다. 頭蓋 頭蓋底, 顔面骨의 對稱性 肥厚가 있으며 板間層은 消失되고 鼻底는 扁平해진다. 또한 上顎洞, 前頭洞 등의 副鼻腔들의 크기가 매우 작거나 消失되고 pneumatization이 일어나지 않으며 Sella도 크기가 적고 이들의 壁들이 肥厚된다. 특히 下顎骨은 수직方向으로 增加되고 下顎角은 smooth한 彎曲을 이루며 正常的으로 帶狀이던 皮質骨이 消失되거나 얇아지며 骨組織의 density는 osteopetrosis에서 보다 더 sclerotic한 症例가 있다.

骨小柱의 數가 上·下顎骨에서 共に 增加되지만 이들은 正常的인 배열을 이루지 못하는데 특히 下顎骨에서는 linear한 像을 보이며 매우 微細한 모양을 나타낸다.

<鑑別疾患>

1. Diaphyseal dysplasia

이 疾患에서는 顎骨이 metaphyseal dysplasia에서처럼 增大되지않으며 또한 leontiasis ossea의 像을 보이지는 않는다.

2. Osteopetrosis

이 疾患에서는 皮質骨과 骨髓가 消失되므로 兩者間의 鑑別點이된다.

3. Paget's disease

骨小柱의 數가 增加되고 linear하지만 構造에 있어서 보다 粗大하다는 點이 Pyle's disease와 相異點이라고 할 수 있다.