

상아질형성부전증에 관한 연구

조선대학교 치과대학 구강악안면방사선학교실

최의환

목 차

- I. 서 론
- II. 증례보고
- III. 총괄 및 고찰
- IV. 결론
- 참고문헌
- 영문초록

I. 서 론

상아질형성부전증은 상아질 형성에 장애를 보이는 유전성 질환으로 상염색체 우성으로 유전된다고 알려져 있으며 유전성 불투명 상아질이라는 용어와 같이 사용되어 왔는데 Witkop²⁷⁾은 상아질형성부전증은 골형성부전을 수반한 치아형성장애이고 유전성 불투명 상아질은 상아질 결손 단독으로 나타나는 경우라고 주장하였으며³⁵⁾, Shields등²¹⁾은 골형성 부전증과 동반되는 상아질 결손을 제 I 형 상아질형성부전증, 단독으로 나타나는 상아질 결손을 제 II 형 상아질형성부전증, 그리고 특징적으로 유치열에서 다수치 치수노출을 보이는 경우를 제 III 형 혹은 "Brandwyne type" 상아질 형성부전증이라고 분류하였다.

임상적으로 치아는 회색, 적갈색 혹은 황갈색을 보이나, 특징적으로 불투명하거나 유백색을 띠는 경우도 있으며²¹⁾ 법랑질은 절단면과 교합면에서 조기에 파괴된다²⁷⁾. 방사선학적으로 치아는 다소 짧고 치경부는 좁아져서 구근 모양(bul-

bous appearance)을 보이며, 치수강과 치근관은 작거나 완전히 없으며 대부분 법랑질의 형태와 상아질, 법랑질간의 방사선사진상 대조도는 정상적이나 드물게는 법랑질이 정상보다 더 얇아 법랑질과 상아질간의 대조도가 감소되는 경우도 있다¹⁰⁾.

치아형태이상을 주소로 내원한 남자 형제 2명에서 임상적, 방사선학적 및 조직병리학적 검사를 통해 다음과 같은 소견이 발견되었기에 보고하는 바이다.

II. 증례보고

환자 : 윤○○, 윤○○형제

나이 : 8세, 9세

주소 : 치아형태의 이상

가족력 : 아버지가 조기 치아상실로 인해 상하악에 총의치를 장착한 상태

1) 구강소견

구강내로 맹출된 치아는 약간 투명한 황갈색을 띠고 있었고 법랑질 표면은 불규칙한 점상으로 상하악 영구전치에 심한 교모를 보이고 있었으며 유구치들은 교모로 인해 치근만이 잔존된 상태였다.

2) 방사선학적 소견

구내 치근단 방사선사진상과 파노라마방사선 사진상에서 상하악영구 전치들은 정상보다 크기가 더 작고 법랑질은 불규칙한 외형을 보이며

파절된 양상을 보인다. 치수강은 부분 혹은 완전히 폐쇄되고 치근관은 매우 가늘어 실과 같은 상을 보이며 치근의 형태도 가늘어져 있다. 유견치 및 유구치들은 교모 및 파절에 의해 치관이 초기에 상실되고 치근만이 잔존해 있으며 발육 중인 영구치배 내의 치아도 크기가 작고 법랑질은 두께가 얇고 치관의 형태가 불규칙한 외형과 함께 저석회화된 모습을 보인다. 또한 치수강이 부분적으로 폐쇄되어 있다. 측방두부계 측방사선사진상에서는 전치부 반대교합과 개방교합을 보였으나 이는 상아질형성부전증과는 무관한 것으로 보여지며 두개골 및 안면골의 비정상적인 골변화는 발견되지 않았다. 골형성부전증과의 연관 유무를 알아보기 위해 촬영한 전관과 하지부위에 대한 방사선사진상에서는 특별한 비정상적 소견이 관찰되지 않았다.

3) 조직병리학적 소견

심한 교모로 인해 발견된 유구치는 법랑질이 닳아 없어지고 상아세판도 가늘고 수가 적으며 불규칙한 모습을 보인다. 치수강은 비정상적으로 폐쇄되어 있거나 소량이 잔존해 있다.

4) 치료

잔존된 유구치 치근들은 발거하고 가철성 국부치를 제작하여 수직교경을 재설정하고 전치부는 심미적인 보존치료를 실시하였으며 영구치 맹출시기와 관련, 주기적으로 관찰하여 필요한 치료를 하기로 계획하였다.

III. 총괄 및 고찰

상아질형성부전증은 일종의 치아 이상으로서 발현율이 높은 우성 유전으로 발생되며 남녀 성별 차이는 없다^{25,26)}. 유치열과 영구치열 모두에서 나타나며 주로 백인에서 보여진다²⁴⁾. Shields등은 Dentinogenesis imperfecta를 3가지 유형으로 분류했는데 본 증례는 골형성에는 영향을 주지 않고 상아질 형성 장애만을 보이는 제II형으로 분류할 수 있다²¹⁾.

제I형으로 분류되는 골형성부전증은 우성 유전으로 발생되며 특징적으로 청공막(blue sc-

lera), 난청, 골격이상과 골절을 보인다. 상아질형성부전증과 더불어 구강 소견은 III급 부정교합과 제1, 2대구치의 매복 경향이 증가되어 나타난다²⁰⁾. 원인은 분명하지 않으나 콜라겐 대사의 선천적 이상으로 믿어져 왔다¹⁴⁾. 치아이상은 상아질형성부전증의 소견과 유사하며 반드시 전신 질환과 병발되어 나타나지는 않으며 치아의 비정상적인 색깔과 상아질이상이 다양하게 나타난다. 유치가 영구치보다 더 많은 영향을 받게되어 이점이 유전적 유백상아질과 감별점이 된다.

제III형 상아질형성부전증은 Hursey등⁹⁾과 Witkop등²⁸⁾에 의하면 치수강이 확장되어 나타난다고 하였고 Levin등¹¹⁾은 법랑질 소와도 나타난다고 보고한 바 있으며 치수노출없이 치근단부에 방사선불투과성병소를 발견할 수 있다.

상아지형성부전증이 상아질에만 국한된 결손이기는 하지만 법랑질의 두께가 비정상적이거나 법랑질 자체의 결함이 아닌 상아질로부터 법랑질이 쉽게 파절되어지는 경우도 관찰된다.

감별해야할 질환으로 상아질이형성증이 있는데 서로 비슷한 시기에 발생되므로 감별 진단이 어렵다.

제I형 상아질이형성증은 영구치와 유치가 정상 형태와 밀도를 갖으며^{6,12,13)} 어떤 경우에 치아의 색은 정상이거나 약간 투명한 호박색을 띤다²⁹⁾. 치아는 치근이 짧고, 특징적으로 날카롭고 원추형의 치근단 모양을 보인다^{3,22,23)}. 영구치에서는 치아 맹출전 치수 폐쇄와 치아우식증이 없는 치아에서 치근단부위에 수많은 방사선투과성병소를 나타내는데 이 점이 진단시 필수적 요소가 된다^{17,29)}.

제II형 상아질이형성증은 Grimer⁸⁾는 특히 영경귀관 모양의 치수와 이로인한 치수석을 보이며 영구치의 회갈색 변색과 심한 교모를 보이는 가족력을 보인다고 하였으나 Shields등²¹⁾의 보고에서는 나타나지 않았다. Richardson등¹⁶⁾은 우성으로 유전되는 상아질 손상을 보고했으나 치아 변색에 대한 언급은 없었다. 단지, 치수강의 크기가 크고 영경귀관 모양의 변형과 치수석을 관찰할 수 있었다고 하였다. Rao등¹⁵⁾은 영경귀관 모양을 보이는 치수와 치수석, 영구치의 불투

명한 갈색의 변색을 보이는 경우를 보고했으며 Rushton¹⁸⁾은 전치와 제1대구치에 변색을 보이는 2명의 환자에 대해 언급했는데 정상적인 색조를 보이는 치아들은 비정상적인 치근단관의 수축만을 보였으며 가족력은 없었다고 보고하였다. 즉, 제 I 형 상아질이형성증은 치근의 형태변화가 나타나고 제 II 형 상아질이형성증은 치근과 치수강의 변화가 특징적으로 나타난다. 따라서 상아질이형성부전증과 상아질이형성증 모두 치수강의 폐쇄를 관찰할 수 있지만 치관의 상아질이형성증은 치아가 맹출하기 전에는 치수강이 폐쇄되지 않으며 영경귀관 형태의 치수강이 관찰되는 경우 상아질이형성증일 경우가 많다. 크기에 있어서도 상아질이형성부전증은 치경부가 수축되면서 종모양의 치관을 보이지만 상아질이형성증은 치아의 모양, 크기, 치관과 치근의 비율이 정상이다. 또한, 치아우식증이 없는 치아에서 관찰되는 치근단부위의 방사선투과성병소는 상아질이형성부전증에서는 거의 나타나지 않으며 이 때는 상아질이형성증으로 진단할 수 있다.

감별해야할 비슷한 질환으로 치아이형성증이 있는데 이는 비교적 드물게 발생하는 치아장애로서 치아의 발육이 부분적으로 정지되어 이환치의 구성요소 모두가 발육부전이나 석회화부전을 보이며 유치와 영구치 모두에 나타나고 유치에 나타나는 경우는 계승 영구치에서도 대부분 장애를 보인다¹⁹⁾. 또한 상악 치아에 호발되고 치아맹출지연이 보이나 이는 체세포성 돌연변이로 유전되지는 않는다²⁾.

상아질이형성부전증의 한 형태인 각상치아는 치아이형성증의 "Ghost teeth"와 혼동되는 경우가 있는데⁴⁾ 감별점은 치아이형성증은 유전되지 않는 반면 상아질이형성부전증은 가족력이 있으며 치아이형성증은 법랑질의 발육부전이 명확하게 나타나는데 반해 상아질이형성부전증은 법랑질의 발육장애가 뚜렷하지 않으며 치아이형성증은 유치, 영구치열의 소수 치아에 발육 장애를 보이나 각상 치아를 나타내는 상아질이형성부전증은 유치열의 모든 치아들이 이환되어 나타난다.

IV. 결 론

저자는 치아의 형태 이상을 주소로 내원한 8세, 9세 남자 형제 환자에게서 상아질이형성부전증 1례를 경험하고 이를 임상적, 방사선학적 및 조직병리학적으로 관찰한 바 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 구강검사상 황갈색의 치아, 교모로 인해 치관의 부분적 파절 및 유치 치근만이 잔존된 소견이 관찰되었다.
2. 방사선사진상에서 정상보다 작은 크기의 치아와 부분 혹은 완전히 폐쇄된 치수강과 치근관이 관찰되었고 영구치배도 정상보다 작은 크기를 보였으며 부분적으로 폐쇄된 치수강과 법랑질 두께가 감소되어 나타났다.
3. 환자들의 아버지에게서 위와 같은 증상으로 인해 치아가 조기에 상실되는 가족력을 보였다.

참 고 문 헌

- 1) Abrams, A. M., and Graper, J. : Odontodysplasia : report of three cases, J. Dent. Child., 33 : 353~362, 1966.
- 2) Alexander, W. N., Lilly, G. E., and Irby, W. B. : Odontodysplasia : report of a case and review of the literature, Oral Surg., 22 : 814~829, 1966.
- 3) Bernard, W. V. : Roentgenographic and histologic differentiation of dentinogenesis imperfecta and dental dysplasia, J. dent. Res., 39 : 674~675, 1960.
- 4) Bixler, D. : Heritable disorders effecting dentin, In Stewart, R. E., and Prescott, G. A. : Oral facial genetics, st. Louis, The C. V. Mosby Co., 1977.
- 5) Bixler, D., Conneally, P. M., and Christen, A. G. : Dentinogenesis imperfecta : genetic variations in a six-generation family, J. Dent. Res., 48 : 1196~1199, 1969.
- 6) Elzay, R. P. and Rovinsonn, C. T. : Dentinal dysplasia : report of a case, Oral Surg., 23 : 338~342, 1967.
- 7) Finn, S. B. : Dentin and enamel defects, In Witkop, C. J. Jr., editor : Genetics and dental health,

New York, McGraw-Hill Book Company, 1962.

- 8) Grimer, P. T. : An atypical form of hereditary opalescent dentine, *Br. dent. J.*, 100 : 275~278, 1956.
- 9) Hursey, R. J., Witkop, C. J., Miklashek, D. and Sackett, L. M. : *Dentinogenesis imperfecta* in a racial isolate with multiple hereditary defects, *Oral Surg.*, 9 : 641~658, 1956.
- 10) Johnson, O. N., Chandry, A. P., Gorlin, R. J., and others : Hereditary dentinogenesis imperfecta, *J. Pediatr.*, 54 : 786~792, 1959.
- 11) Levin, L. S., and others : Dentinogenesis imperfecta in the Brandywine isolate(DI type III) : Clinical, radiologic and scanning electron microscopic studies of the dentition, *Oral Surg.*, 56 : 267~274, 1983.
- 12) Logan, J., Becks, H., Silverman, S. and Pindborg, J. : Dentinal dysplasia, *Oral Surg.*, 15 : 317~333, 1962.
- 13) Noyes, F. B. : Hereditary anomaly in structure of dentin, *J. dent. Res.*, 15 : 154~155, 1935.
- 14) Prockop, D. J., et al. : The biosynthesis of collagen and its disorders, *N. Engl. J. Med.*, 301 : 13~23, 77~85, 1979.
- 15) Rao, S. R., Witkop, C. J. and Yamane, G. M. : Pulpal dysplasia, *Oral Surg.*, 30 : 682~689, 1970.
- 16) Richardson, A. S. and Fantin, T. D. L. : Anomalous dysplasia of dentine : report of a case, *J. Can. dent. Ass.*, 36 : 188~191, 1970.
- 17) Rushton, M. A. : A cause of dentinal dysplasia, *Guy Hosp. Rep.*, 89 : 369~373, 1939a.
- 18) Rushton, M. A. : Anomalies of human dentin, *Br. dent. J.*, 98 : 431~444, 1955.
- 19) Rushton, M. A. : Odontodysplasia : ghost teeth, *Br. dent. J.*, 119 : 109~113, 1965.
- 20) Schulze, C. : Developmental abnormalities of the teeth and jaws. In Gorlin, R. J., and Goldman, H. M., Thomas' Oral pathology, Vol. 1, ed-6, St. Louis, The C. V. Mosby Co., 1970.
- 21) Shields, E. P., Bixler, D., and El-Kafraevy, A. M. : A proposed Classification for heritable human dentin defects with a description of a new entity, *Arch. Oral Biol.*, 18 : 543~553, 1973.
- 22) Stafney, E. C. : Oral roentgenographic Diagnosis (3rd edn), p. 35, Saunders, Philadelphia, 1969.
- 23) Wegener, H. and Mannkopf, H. : Zur Vererbungspathologie der Zahnwurzeln des bleibended Gebisses, *Dt. Zahn-, Mund-, Kieferheilk.*, 28 : 269~282, 1958.
- 24) Winter, G. B. : Hereditary and idiopathic anomalies of teeth number, structure and form, *Dent. Clin. North Am.*, 13 : 355~373, 1969.
- 25) Witkop, C. J., Jr. : Dentinogenesis imperfecta, In bergsma, D., Editor : Birth defects compedium, ed. 2, New York, Alan R. Liss, Inc., 1979.
- 26) Witkop, c. J., Jr. : Hereditary defects in enamel and dentin, Proceedings of the First International Congress on Human Genetics, *Acta Genet. Stat. Med.*, 7 : 236~239, 1957.
- 27) Witkop, C. J., Jr. : Hereditary defects of dentin, *Dent. Clin. North Am.*, 19 : 25~45, 1975.
- 28) Witkop, C. J., Maclean, C. J., Schmidt, P. J. and Henry, J. L. : Medical and dental findings in the Brandywine isolate, *Ala. J. Med. Sci.*, 3 : 382~403, 1966.
- 29) Witkip, C. J., Sauk, J. J. : Dental and oral manifestations of hereditary disease, Monography, *Am. Acad. of Oral path.*, 1971.

—ABSTRACT—

A STUDY OF DENTINOGENESIS IMPERFECTA

Eui-Whan Choi

Department of Dentomaxillofacial Radiology, College of Dentistry, Chosun University.

The author observed a case of dentinogenesis imperfecta in a 8-year-old and a 9-year-old brother with complaints of abnormal morphologic changes of the teeth.

1. Clinically, yellowish brown colored teeth, fractured crown and numerous retained root tips of deciduous teeth with severe attrition were observed in the both deciduous and permanent dentitions.

2 Radiographically, small-sized teeth, partial or complete obliteration of the pulp chambers and pulp canals in the anterior teeth, partial obliteration of the pulp chambers and thin enamel in the permanent tooth germs were observed.

3. The familial history was their father has been lose his teeth early.

논문 사진부도 ①

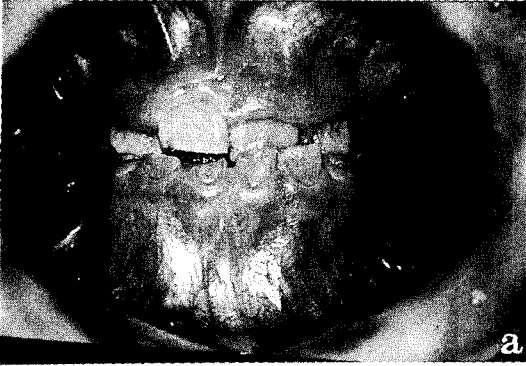


사진 1-a, b : The teeth were yellowish brown discoloration and surfaces of the enamel were irregular, pitted appearance. And severe attrition can be also observed.

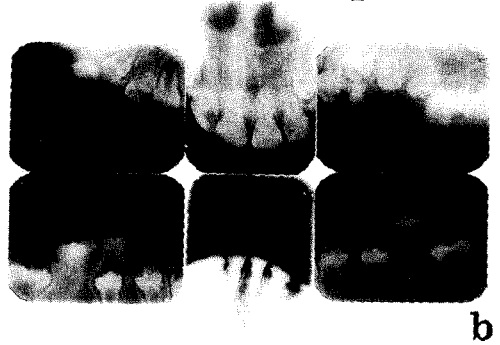


사진 2-a, b : Periapical radiographs showed partial or complete obliteration of the pulp chambers and canals, fractured, thin enamel layer and numerous deciduous root rests due to early loss of the teeth.



사진 3-a, b : Panoramic radiographs showed small teeth, hypocalcified permanent teeth in the tooth germs.

논문 사진부도 ②



사진 4-a, b : Lateral cephalographs showed anterior cross bite and open bite, but no significant bony changes.

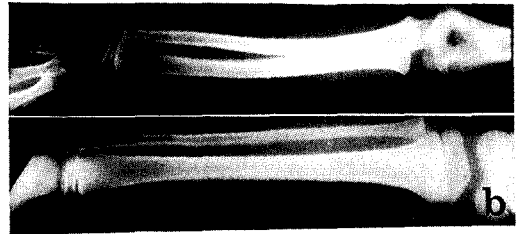
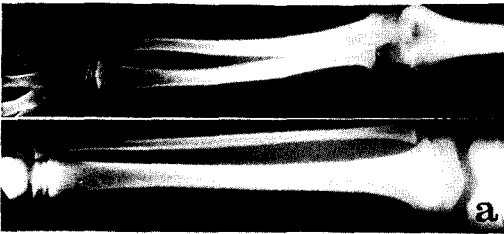


사진 5-a, b : PA views of the limbs and the legs can be seen no pathologic findings.

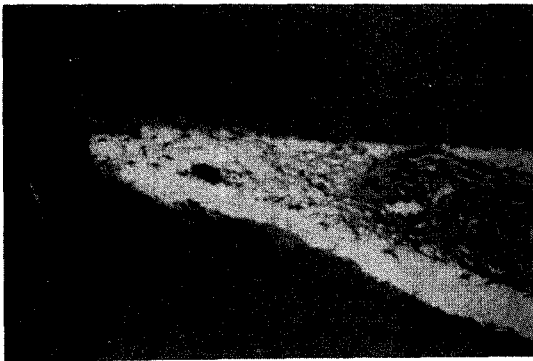


사진 6 : The section showed irregular tubulation of dentin with small amounts of remnants of abnormal pulp chamber.



사진 7 : Their father has been lose his teeth early.