

쇄골두개 이형성증 환자의 치아발육이상

신은영 · 최병재 · 이제호 · 손흥규

연세대학교 치과대학 소아치과학교실

국문초록

쇄골두개 이형성증(Cleidocranial Dysplasia)은 autosomal dominant skeletal dysplasia로 쇄골의 부재, 두개골 봉합 지연 및 치아이상의 특징을 갖는 질환이다. 치아이상 중에 유치열 발달은 정상인데 반해 영구치 맹출 실패가 가장 특징적인 소견이며 다수의 과잉치의 존재, 치아형태이상과 치근형태이상 등이 존재한다.

영구치의 지연 혹은 맹출 부전의 원인으로 (1) 다수의 과잉치 존재, (2) cellular cementum이 없는 기형적 치근형태, (3) 악골의 높은 골밀도, (4) 유치와 골의 비정상적 흡수를 들 수 있으며 저하된 골대사가 주원인이며 두 번째로 다수의 과잉치의 존재를 들 수 있다.

이의 치료방법은 더 많은 치아 맹출의 환경조성을 위한 교정치료, 외과적 처치 및 보철적 수복이 필요하다.

본 증례는 쇄골두개 이형성증으로 진단받은 7세 10개월 여 환자로 영구치 미맹출을 주소로 본원에 내원하였다. 임상구강 검사에서 유치의 만기잔존, 악궁의 협착, 전치부 반대교합과 다수의 치아우식증이 관찰되었으며 악골의 방사선사진에서 유치의 만기잔존 및 상하악에 다수의 과잉치가 관찰되었고 두부방사선사진에서 미폐쇄된 봉합과 봉간골(wormian bone)이 관찰되었으며 흉부방사선사진에서 쇄골의 부재가 보였다.

이 환자의 성장에 따른 치열 발달을 이해하고 시기에 따른 적절한 치과적 처치에 대해서 본 증례에서 보고하는 바이다.

주요어 : 쇄골두개 이형성증(Cleidocranial Dysplasia), 과잉치, 치아맹출

I. 서 론

쇄골두개 이형성증(Cleidocranial Dysplasia)은 심각한 치아이상을 동반한 autosomal dominant skeletal dysplasia이다¹⁾. 주요 임상적 특징으로 쇄골의 부재, 두개골 봉합지연, 치아 이상 등을 들 수 있다¹⁻⁴⁾.

쇄골두개 이형성증은 1765년 Martin에 의해 Cleidocranial dysostosis라고 처음 보고 되었고 1897년 Marie와 Sainton이 전체 골격계의 질환을 나타내는 Cleidocranial dysplasia라고 명명하였다²⁾.

쇄골두개 이형성증은 멘델 우성유전으로 남녀에 동일한 빈도로 유전되며 종족간 차이는 나타나지 않는다^{3,4)}. 병인은 알려지지 않았으며, 1946년 Jansen은 intrauterine pressure가 원인이라 주장하였으나 널리 받아들여지지 않았고, 1928년 Bauer의 mutational theory가 현재까지 받아들여지고 있다⁵⁾. 유전성이긴 하지만 그 양상은 매우 복잡하고 다양하게 나타난다.

Soule의 연구에 의하면 323명을 조사한 결과 198명이 가족

력을 가지며 125명이 특발성이었다고 한다⁶⁾.

II. 증 례

쇄골두개 이형성증으로 진단 받은 7세 10개월 여환이 영구치가 맹출하지 않는다는 것을 주소로 본원에 내원하였다. 임상구강 검사시 유치의 만기잔존과 악궁의 협착, 전치부 반대교합, 다수의 치아우식증이 존재하였고 악골의 방사선사진에서 유치의 만기잔존 및 상하악에 다수의 과잉치가 관찰되었으며(Fig. 1) 두부방사선사진에서 미폐쇄된 봉합과 봉간골(wormian bone)이 관찰되었으며(Fig. 2) 흉부 방사선사진에서 쇄골의 부재가 보였다.

교정진단 후에 상하악에 median screw가 장착된 가철성 교정 장치로 악궁의 확장을 시도하였다. 3차원 전산화단층촬영후(Fig. 3, 4) 10세 5개월에 전신마취 하에 잔존 유전치와 상악 4개, 하악 2개의 과잉치를 발치하였다.

이후 치열의 변화를 계속적으로 관찰하며(Fig. 5, 6) 교정치료를 통한 매복 영구치의 견인과 자가치아이식술, 보철치료가



Fig. 1. Panoramic view (7Y10M).

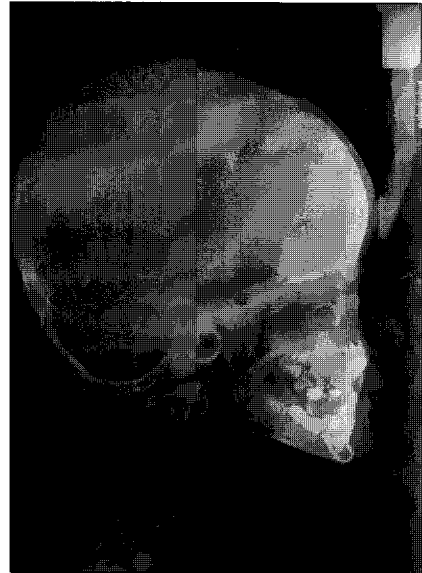


Fig. 2. Cephalometric view (7Y10M).



Fig. 3. 3D CT of Maxilla (10Y5M).

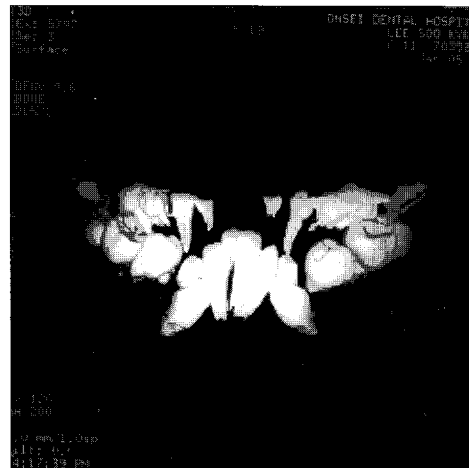


Fig. 4. 3D CT of Mandible (10Y5M).



Fig. 5. Panoramic view (11Y8M).

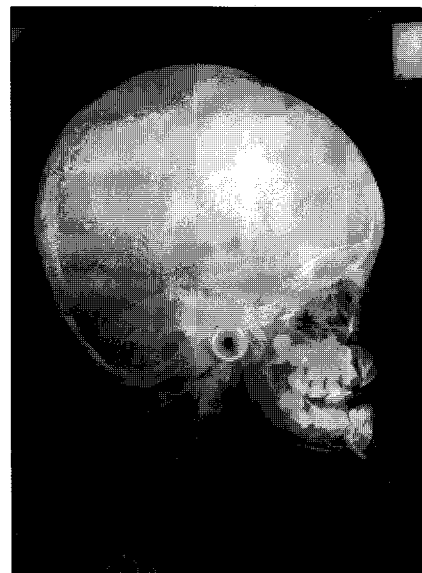


Fig. 6. Cephalometric view (11Y8M).

계획중이다.

Ⅲ. 총괄 및 고찰

쇄골두개 이형성증은 쇄골의 비정상, 두개골, 악골뿐 아니라 장골의 성장장애²⁾가 함께 나타나는데 쇄골은 태내에서 처음으로 골화되기 때문에 가장 많은 영향을 받아 퇴화하거나 완전히 결손된다. 하지만 쇄골의 부재가 생활에 불편을 주지는 않기 때문에 쇄골두개 이형성증 환자 대부분이 의학적 관심을 보이지는 않는다⁴⁾. 두개골 봉합과 천문 폐쇄의 골화 지연으로 두개 내의 압력이 높아져서 cranial vault가 확장되어 단두개(brachycephalic skull)의 특징²⁾을 보이며 비정상적 골화로 인해 봉합골(wormian bone)이 방사선 사진상에 보인다. 나이가 증가할수록 두개골의 석회화가 증가되고, 전후방 두부촬영법(A-P skull projection)에선 후두골에 의해 중첩되어 미폐쇄된 봉합과 천문이 잘 관찰되지 않아 쇄골두개 이형성증 환자의 두개골 검사시 3차원 전산화단층 촬영이 유리하다⁷⁾.

악골 성장의 특징으로 유치열기엔 비교적 정상적인 악골 비율을 보이는 반면, 사춘기 이후의 환자에선 anterior upper face height(N-ANS)가 작고 상악의 성장이 저하되어 정상적인 하악과의 관계에서 가성 하악 전돌양상을 보인다⁸⁾. 환자의 안모는 nasal bridge가 함몰되어 있고 양미간 사이가 멀며 약간의 안구 돌출이 보인다²⁾.

환자는 dentofacial appearance에 가장 관심을 가지므로 치과 의사의 역할이 중요하다.

유치 맹출은 정상인데 반해 모든 환자에서 영구치 맹출 장애가 나타나는데 이의 원인으로 (1) 다수의 과잉치 존재, (2) cellular cementum이 부족한 이형성된 치근형태, (3) 악골의 높은 골밀도, (4) 골과 유치의 비정상적 흡수를 들 수 있다¹⁾. Rushton이 쇄골두개 이형성증 환자의 만기 잔존 유치를 조직학적으로 검사한 결과 보편적인 만기 잔존 유치와의 차이점이 없었다고 한다⁴⁾.

유치의 치아성숙(tooth maturation)에서는 지연양상이 관찰되지 않으나, 영구치는 7~9세 사이에는 1년 정도, 18~23세 사이에서는 4년 정도 지연되며 과잉치는 영구치 발육 보다 4년이 늦는 것으로 나타났다¹⁾. 또한 치아 맹출의 비교에서도 유치의 맹출은 정상이지만 영구치는 과잉치의 유무에 상관없이 맹출에 장애가 있는 것으로 나타나는데⁷⁾, 과잉치가 생겨나는 기전은 (1) 유치, 영구치의 dental lamina는 정상이나 제시기에 완전히 흡수되지 않음, (2) 영구치 치관이 형성되었을 때 dental lamina가 활성화 되어 과잉치 형성, (3) 구치부 dental lamina는 모두 흡수되는 것이 아니라 원심으로 이동하여 과잉치를 형성한다고 알려져 있다⁹⁾.

이로서 과잉치의 형성 시기와 위치 예상이 가능하며 조기 진단과 치료가 가능하다.

과잉치의 치관과 치근의 형태이상은 악골내 공간의 부족과 연관되며 소구치 부위에 가장 호발하고 구치부에서는 드물다고

한다⁴⁾.

쇄골두개 이형성증 환자의 치료는 과거엔 만기 잔존 유치를 발치하고 미맹출 영구치와 과잉치를 포함하여 총의치를 장착하였는데, 이의 불편감과 낭종 형성등의 문제로 최대한 골을 보존하며 미맹출 치아를 발치하는 술식이 시행되었다⁶⁾. 현재 외과적, 교정적, 보철적 치료⁹⁾가 시기에 따라 적절히 시행되는 추세이다. 영구치를 덮고 있는 골의 조직학적 소견상 높은 골밀도^{9,10)}를 보여 치아 맹출의 방해요소가 되기 때문에 외과적 노출이 필요하나, 치조골의 제거만으로 자발적 맹출이 일어나지 않아 direct bonding system^{11,12)}으로 교정적 견인을 시행한다. 악골간 차이가 크다면 심미와 저작능을 개선하기 위해 악교정 수술을 동반해야 한다. 상악의 수직 성장이 매우 저하되었을 때는 Lefort I level osteotomy와 함께 interpositional bone grafting¹²⁾이 시행될 수 있다.

자가치아아식술이 쇄골두개 이형성증 환자의 치료에 행해져서 성공적인 결과를 얻을 수 있었다. 1989년 Kreiborg가 17세 소년에서 14개의 영구치의 자가치아아식술 후 만족할만한 결과를 얻은 예가 있다⁹⁾.

쇄골두개 이형성증 환자는 치료 시기가 중요한데 이를 파악하기 위해 과잉치 형성 시기 및 위치의 조기 진단이 중요하다¹³⁾. 가족력이 있는 환자의 4세 파노라마 방사선소견에서 과잉치가 나타나지 않았더라도 아직 석회화가 안되었을 가능성이 존재하므로 5세부터 적어도 1년에 1번씩 방사선 사진으로 확인하여 시기 적절한 예방적 치료가 필요하다⁹⁾.

본 증례의 환아는 외과적 노출을 동반한 교정적 견인과 자가치아아식술을 시행하여 심미적 기능적 능력을 회복시킬 계획이다.

Ⅳ. 요 약

본 증례는 쇄골두개 이형성증으로 진단받은 7세 10개월 여 환아가 영구치 미맹출을 주소로 본원에 내원하여 임상구강검사 및 방사선사진검사 결과 유치의 만기잔존, 악궁의 협착, 전치부 반대교합과 다수의 치아우식증 및 상하악에 다수의 과잉치가 관찰되었다. 치아 맹출을 위한 공간 확보를 위해 악궁의 확장을 시도하였으며 다수의 과잉치를 제거하였고 향후 매복 영구치의 교정적 견인, 자가치아아식술, 보철치료가 계획 중이다.

치과 의사는 쇄골두개 이형성증 환자의 성장에 따른 치열 및 악골 발육을 이해하여 시기에 따른 적절한 치과적 처치가 행해질 수 있도록 하며 소아치과, 구강악안면외과, 교정과, 보철과 및 의과와의 적절한 협의진료가 이뤄질 수 있는 치료계획을 조기에 세워야 한다.

참고문헌

1. Jensen BL, Kreiborg S : Development of the dentition in Cleidocranial dysplasia. J Oral Pathol Med

- 19:89-93, 1990.
2. McNamara CM, O' Riordan BC, Blake M, Sandy JR : Cleidocranial dysplasia : radiological appearances on dental panoramic radiography. *Dento Maxillo Facial Radiology* 28:89-97, 1999.
 3. Kargul B, Salih IM, Yilmaz L, Dumlu A : Cleidocranial dysostosis. *J Clin Pediatr Dent* 22:83-86, 1997.
 4. Kalliala E, Taskinen PJ : Cleidocranial dysostosis : report of six typical cases & one atypical case. *Oral Surg* 15:808-822, 1962.
 5. Smylski PT, Woodside DG, Harnett BE : Surgical & Orthodontic treatment of Cleidocranial dysostosis. *Int J Oral Surg* 3:380-385, 1974.
 6. Soule AB : Mutational Dysostosis. *J Bone & Joint Surg* 28:81-102, 1946.
 7. Shen WC : A case of Cleidocranial dysplasia confirmed by 3D CT of the cranium. *Am J Neuroradiology* 21:609, 2000.
 8. Ishii K, Nielsen IL, Vargervik K : Characteristics of jaw growth in Cleidocranial dysplasia. *Cleftpalate-craniofacial J* 35:161-166, 1998.
 9. Jensen BL, Kreiborg S : Dental treatment strategies in Cleidocranial dysplasia. *Br Dent J* 172:243-247, 1992.
 10. Davies TM, Lewis DH, Gillbe GV : The Surgical & Orthodontic management of unerupted teeth in Cleidocranial dysostosis. *Br J Orthod* 14:43-47, 1987.
 11. Becker A, Shteyer A, Bimstein E, Lustmann J : Cleidocranial dysplasia : part 2-treatment protocol for the orthodontic & surgical modality. *Am J Orthod Dentofac Orthop* 111:173-183, 1997.
 12. Dann JJ, Crump P, Ringenberg QM : Vertical maxillary deficiency with Cleidocranial dysplasia. *Am J Orthod* 78:564-573, 1980.
 13. Becker A, Lustmann J, Shteyer A : Cleidocranial dysplasia : General principles of the orthodontic & surgical treatment modality. *Am J Orthod Dentofac Orthop* 111:28-33, 1997.

Abstract

THE ANOMALIES OF PERMANENT DENTITION IN CLEIDOCRANIAL DYSPLASIA

Eun-Young Shin.,D.D.S., Byung-Jai Choi.,D.D.S.,Ph.D.,
Jae-Ho Lee.,D.D.S.,Ph.D., Heung-Kyu Son.,D.D.S.,Ph.D.

Department of Pediatric Dentistry, College of Dentistry, Yonsei University

Cleidocranial Dysplasia(CCD) is an autosomal dominant human bone disease characterized by abnormal clavicles, patent sutures and fontanelles, and dental anomalies. Among dental anomalies, it is characterized that permanent dentition is severely disturbed due to multiple supernumerary teeth and abnormalities of tooth morphology.

A eight-year-old female patient diagnosed as cleidocranial dysplasia visited in our hospital. Upon clinical oral exam, retained deciduous teeth, constriction of dental arch, anterior cross bite, and multiple dental caries were observed. In the dental panoramic radiograph, retained deciduous teeth and multiple supernumerary teeth in the maxilla and the mandible were found. In the cephalometric radiograph, open sutures and wormian bones were seen. In the chest P-A view, absence of clavicles was observed.

The cleidocranial dysplasia patients have eruption problems in permanent dentition both in regions with and without supernumerary teeth.

The severely delayed or arrested eruption of permanent teeth has been ascribed to various factors: 1) The presence of multiple supernumerary teeth, 2) malformed roots with lack of cellular cementum, 3) the jaw bone being too dense, and 4) abnormal resorption of bone and primary teeth. Formation and maturation of primary teeth in cleidocranial dysplasia are normal, whereas the permanent dentition has various anomalies. Therefore, dentists should understand the development of dentition in cleidocranial dysplasia, and treat them in proper time.

Key words : Cleidocranial Dysplasia(CCD), supernumerary teeth, tooth eruption.