

상아질 형성부전증에 대한 증례 보고

전은민 · 김은정 · 김현정 · 남순현 · 김영진

경북대학교 치과대학 소아치과학교실

국문초록

상아질 형성부전증은 상아질 형성 이상이 초래되는 유전성 질환으로, 주로 상염색체 우성으로 유전된다. 8000명당 1명꼴로 발생하며 남녀 성별의 차이가 없고 유치열과 영구치열 모두에서 나타난다고 알려져 있으며, Shield 등은 세 가지 유형으로 분류하였다.

이환 받은 치아는 다양한 치아 변색, 법랑질의 박리, 급속도의 상아질의 파괴, 심한 마모현상 등의 임상소견을 보인다. 따라서 치간이개, 고경감소, 저작능력의 저하, 치태와 치석의 침착 등이 나타날 수 있다. 방사선학적 소견으로 치경부 수축, 구근상치관, 짧고 가는 치근, 치수강과 근관의 폐색, 건전치에서 치근부 병변 등이 보인다. 상아질 형성부전증에 대한 치료 목표는 심미성 회복, 저작능력회복, 교합고경의 회복을 들 수 있다.

본 증례들은 치아의 마모와 변색을 주소로 경북대학병원 소아치과에 내원한 두 명의 환아들에서 임상 및 방사선학적 검사 소견상 상아질 형성 부전증으로 판단되어 환아의 손상된 치아에 대해 치료를 시행하여 기능적, 심미적으로 만족할 만한 결과를 얻어 이를 보고하는 바이다.

주요어 : 상아질 형성부전증, 치수강 폐쇄, 치아 마모, 기성금관수복

I. 서 론

상아질 형성부전증이란 치아발육과정 중 조직분화기의 결합으로 인해 석회화가 불완전하며 불규칙적으로 형성된 상아질로 구성된 반투명치를 나타내는 선천적인 상아질 결함이다. 이는 유전성 질환으로 단순 상염색체성 우성형질을 가지며¹⁾, 남녀 모두에서 같은 발생빈도를 나타낸다²⁾.

상아질 형성부전증은 1887년 Guilford³⁾가 처음 보고하였으며, 1893년 Talbot⁴⁾에 의해 "crownless teeth"로 명명되었다. 1939년 Robert와 Schour⁵⁾가 "dentinogenesis imperfecta"란 용어를 사용하였다. Shields 등⁶⁾은 상아질 형성부전증을 3가지 유형으로 분류하였는데, type I 상아질 형성부전증은 골형성부전증을 동반하는 경우로 골격이상과 골절을 보이고, type

II는 상아질 형성부전증 단독으로 나타나며, 이를 유전성 불투명 상아질이라 하였다. type III는 "Brandywine type"이라고도 하며, 이는 Maryland 주에 사는 한정된 민족에서 주로 관찰되는 것으로⁷⁾ 특징적으로 치수강이 크고 다수의 치수노출을 동반하는 양상을 나타낸다.

이환 받은 치아는 임상적으로 호박색과 같은 투명도와 회색, 갈색부터 보라색, 유백색 등의 치아 변색, 법랑질의 박리, 심한 마모현상으로 인해 교합면과 전치 절단면의 법랑질 파괴와 그 후 급속도의 상아질의 파괴 등의 임상소견을 보인다^{8,9)}. 따라서 치간이개, 고경감소, 저작능력의 저하, 치태와 치석의 침착 등이 나타날 수 있다.

방사선학적 소견으로 치경부 수축, 구근상 치관, 짧고 가는 치근, 치수강과 치근관의 부분 혹은 완전 폐색, 건전치에서 치근부 병변 등이 관찰되며, 상아질, 법랑질간의 방사선사진상 대조도는 정상적이나 드물게는 법랑질이 정상보다 얇아 법랑질과 상아질간의 대조도가 감소되는 경우도 있다^{10,11)}.

조직학적 소견으로 Dentino-enamel junction의 scalloping 결함이 관찰되며¹²⁾, 무정형의 짧고 비정상적인 상아세관을 가지는 상아질이 관찰된다¹³⁾.

교신저자 : 남 순 현

대구시 중구 삼덕 2가 50번지

경북대학교병원 소아치과

Tel: 053-420-5961

E-mail: shnam@mail.knu.ac.kr

이와 같이 상아질 형성부전증에 이환된 치아는 정상 상아질에 비해 마모가 잘 일어나고 근관의 폐색으로 인해 치근단 병변 시 근관치료에 어려움이 많으므로 조기 진단 및 치료가 중요하다. 본 증례는 치아의 심한 마모와 변색, 치아형태이상을 주소로 경북대학병원 소아치과에 내원하여 상아질 형성부전증으로 진단된 2증례를 치료하면서 다음과 같은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

Ⅱ. 증례 보고

〈증례 1〉

1. 환 자: 권○○, 3세, 여
2. 주 소: 선천성 치질 형성 이상
3. 전신력: 골 형성부전증
4. 구강내 소견

구강내 임상 검사 결과 유치의 전치열이 황갈색으로 변색되어 있었고, 법랑질 파절로 유전치의 상아질이 노출되어 있었다. 하악 유구치 교합면에 불규칙한 법랑질의 탈

락이 존재하였으며, 마모와 치아 우식증이 관찰되었다 (Fig. 1).

5. 방사선학적 소견

파노라마 방사선 사진상에서 유전치의 치근관의 완전 폐색과 유구치의 치수강의 부분적 폐색 소견을 보이며, 짧고 가는 치근을 관찰할 수 있었다. 유구치는 치경부 수축으로 종모양의 치관 형태를 보였다. 악골 내에 있는 영구치배의 형태는 정상이었으나, 하악 좌우측 제 1대구치의 치수강의 부분적 폐색이 관찰되었다(Fig. 2).

6. 치료계획 및 치료

손상된 치아의 기능적 회복과 더 이상의 치질 마모를 방지하고 수직 고경의 유지를 위해 하악 유구치에 기성금관 수복을 시행하였다. 상하악 유전치에 celluloid crown을 이용한 복합레진 충전으로 심미성을 회복하였으며, 불소를 주기적으로 도포하였다(Fig. 3). 향후 유치가 영구치로 교환 후 심미성 회복과 수직 고경의 유지를 위해서 전치부는 composite resin veneering 등으로, 구치부는 전주조 금관을 이용한 치료가 필요할 것이다.

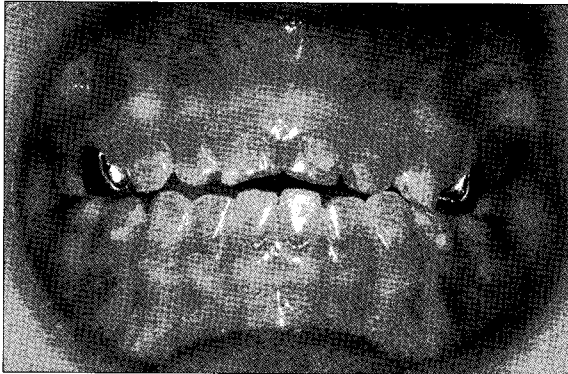


Fig. 1. Intraoral view.



Fig. 2. Panoramic view.

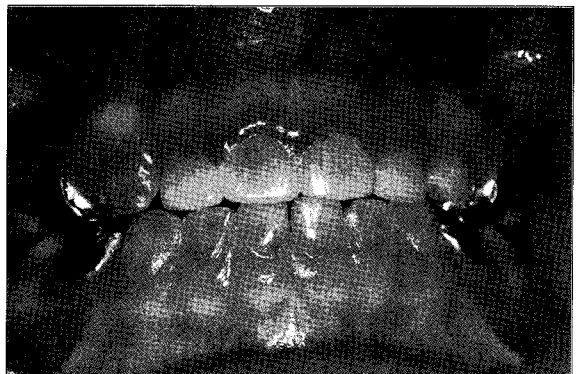


Fig. 3. Intraoral view of post-treatment.

〈증례 2〉

1. 환 자: 유○○, 3세, 남
2. 주 소: 이가 많이 닳았어요.
3. 전신력: 특이한 사항 없음.
4. 구강내 소견

유치에서 전반적인 호박색과 같은 투명도를 가진 황갈색의 변색, 법랑질 박리와 상아질 노출이 관찰되었다. 모든 치아가 심하게 마모되어 있었고, 특히 유구치는 치경부까지 마모가 진행되어 수직고경이 감소되어 보였다 (Fig. 4).

5. 방사선학적 소견

파노라마 방사선 사진상에서 치수강과 근관이 부분적으로 폐색되어 있었다. 구근상 치관과 가늘고 짧은 치근이 관찰되며, 전반적인 치질 마모로 인해 법랑질이 관찰되지 않았다. 악골내 영구치배의 형태와 수는 정상이었다 (Fig. 5).

6. 치료계획 및 치료

심한 마모로 상실된 유구치의 저작력과 수직 고경의 회복

을 위해 기성금관을 이용한 수복을 시행하였으며, 변색과 마모로 상실된 전치부의 심미성 회복을 위해 복합레진 충전 시행하였다. 충치 예방을 위해서 주기적으로 불소를 도포하였다 (Fig. 6).

Ⅲ. 총괄 및 고찰

상아질 형성부전증은 조직-형태 분화기때 이상으로 생기는 선천적인 상아질 결함으로 발현율이 높은 상염색체 우성유전성 질환이다. Witkop¹⁴⁾은 96000명의 어린이를 대상으로 연구한 결과 약 1/8000명이 이런 유전성 소인을 가지고 있다고 보고하였다.

임상적 소견과 방사선학적 소견에 관하여 Finn¹¹⁾과 Hodge¹⁵⁾는 보고하였는데 반투과상의 다양한 치아 변색, 법랑질 박리, 상아질 노출과 노출된 유약한 상아질의 빠른 마모 등의 임상 소견과 종 모양이 치관, 짧고 가는 치근, 치수강과 근관의 폐색 등의 방사선학적 양상을 나타내지만, 백악질과 치주인대, 치조골은 정상소견을 나타낸다고 하였다.



Fig. 4. Intraoral view.

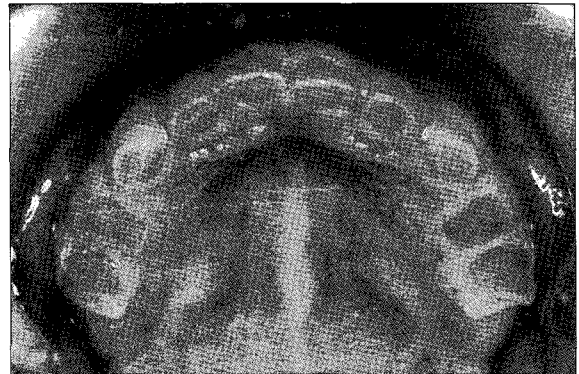


Fig. 5. Panoramic view.

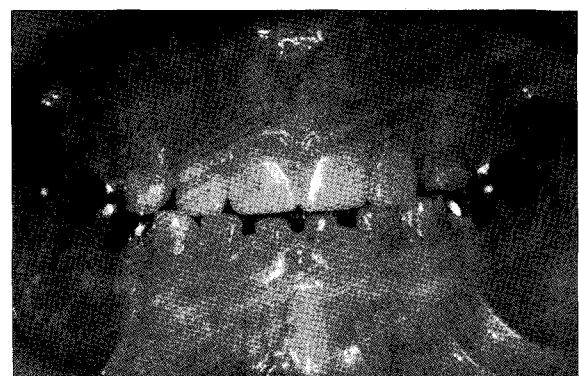


Fig. 6. Intraoral view of post-treatment.

이 질환을 분류하는 몇 가지 방법 중 1973년 Shield 등⁶⁾은 특징적 임상 양상에 따라 type I, II, III로 분류하였다. Type I은 골 형성부전증을 동반한 상아질 형성부전증으로 골 형성부전증 환자 모두에서 상아질 형성부전증을 동반하는 것은 아니다⁶⁾. 이 유형은 주로 상염색체 우성으로 유전되지만, 상아질 형성부전증 중에서 골 형성부전이 열성 유전되는 경우는 상아질 형성부전증도 열성 유전 된다. 모든 치아에서 상아질 형성부전증의 특징적 임상 소견을 나타내지만 영구치보다는 유치에서 더 심하게 손상을 받으며, III급 부정교합과 제1, 2대구치의 매복 경향이 높게 나타난다. 그 외에 다른 소견으로 푸른색의 각막 (blue sclera), 난청, 골격이상 등을 나타낸다. Type II는 골 형성부전증과 독립적으로 나타나며, 유전성 반투명 상아질이라 불린다. 이 유형은 반드시 상염색체 우성으로 유전되며 임상적 소견의 변화가 type I에 비해 작으며 부모 중 적어도 한 명은 반드시 상아질 형성부전증을 나타내는 특징이 있다¹⁷⁾. 방사선적 소견은 type I과 type II에서 비슷하게 나타난다. Type III는 Myrland 주에 한정된 민족에서 관찰되며 brandywine type이라 불린다. 이 유형은 type I과 II와는 다르게 유치에서 다발적으로 치수노출이 나타나며 치수강과 근관이 크게 나타나는 특징이 있다^{18,19)}. Witkop²⁰⁾에 의하면 이 유형은 type II와 동일한 gene location을 나타내며 단지 표현형이 다를 뿐이라 주장하고 있다. 본 증례에서 증례1 환이는 골 형성부전증을 동반한 상아질 형성부전증을 나타내는 type I에 해당하며 경미한 임상 증상을 나타냈고, 구강내 소견 외에도 두 번의 골절 병력이 있었다. 증례2 환이는 골 형성부전의 양상을 나타내지 않으며, 어머니가 상아질 형성부전증을 나타내며 유치에서 심한 마모와 변색을 나타내므로 type II인 것으로 생각된다.

상아질 형성부전증과 감별해야 할 질환으로 상아질 이형성증과 치아이형성증 등이 있다. 상아질 이형성증도 두 유형으로 나눌 수 있는데 type I은 치근이 짧고 원추형의 치근단 모양을 보이며, 치아우식증이 없는 치아에서 치근단 부위에 방사선 투과성 병소를 나타낸다²¹⁾. Type II는 영경위관 형태의 치수와 치수 석을 보인다²²⁾. 두 질환에서 상아질 형성부전증은 치경부 수축과 증모양의 치관을 보이는 반면, 상아질 이형성증은 치아의 모양, 크기, 치관과 치근의 비율이 정상이며, 변색이 경미하고 마모가 심하지 않다. 치아이형성증은 치아의 발육이 부분적으로 정지되어 발육부전을 보이는 질환으로 상악치아에서 호발되며 체세포성 돌연변이로 유전되지 않는다²³⁾. 감별점은 상아질 형성부전증은 유전성 질환인 반면 치아이형성증은 유전되지 않으며, 상아질 형성부전증에 비해 법랑질 발육부전이 뚜렷이 나타난다는 점이다.

상아질 형성부전증은 영구치에 비해 유치에서 더 잘 발생하며, 치수강의 부분적 또는 완전 폐색으로 근관치료에 있어 어려움이 있으므로 조기 진단과 치료가 중요하다. 상아질 형성부전의 치아는 마모로 인한 교합 고경의 감소, 기능 상실, 치아 변색에 의한 심미적 문제를 가지므로 적절한 치료가 필요하며, 치료는 결손 양상, 유형, 환자의 성별과 연령, 환자와 보호자의 치료

에 대한 관심과 협조도에 의해 결정된다. 치료의 목적은 통증 완화, 심미성 회복, 효율적인 저작 능력의 회복, 악골간 고경의 회복 및 유지 등이다. 치료 계획에 있어서는 유치의 경우 심미성을 고려한 전치부 치료로써 open-faced stainless steel crown을, 구치부의 경우 기성금관을 이용한 치료법이 보편화되어 있다. 영구치의 경우 전치부는 Composite resin veneering, Resin jacket crown, Pcelain jacket crown, porcelain fused to metal crown, Porcelain laminate 등이 이용될 수 있으며, 구치부는 전주조 금관이 이용될 수 있다. 단, 치아 수복을 위한 치질 삭제 시 치아 삭제가 적은 치료법이 권장된다. 또, 다수 치아의 발치 시에는 의치 제작이 필요하며, 치아가 심하게 마모된 혼합치열기의 아동에서는 치조골의 흡수를 억제하고 상실된 교합고경 회복을 위해 피개의치를 이용할 수 있다. 이러한 여러 치료계획들을 통해 치아의 심미적 및 기능적 회복을 통하여 환자에게 심리적 안정을 제공 할 수 있다. 상아질 형성부전증의 치료에서 무엇보다 중요한 것은 예방적인 측면이며 이를 위해서는 보호자와 환자에게 구강위생유지에 대한 동기 부여와 정기적인 검사 및 지속적인 치료가 필요함을 인식시켜야 한다.

IV. 요 약

1. 상아질 형성부전증의 치아는 법랑질 파절, 치관 교모소견과 방사선 사진상 부분 혹은 완전히 폐쇄된 치수강 및 치근관이 관찰되었다. 이로 인해 치수 병변 발생시 근관 치료가 어려우며 발치해야 하는 경우가 많을 것으로 사료된다.
2. 전치부는 복합레진을 이용한 수복으로 우수한 심미성을, 구치부는 기성관을 장착하여 감소된 저작력과 교합고경을 회복하였다.
3. 영구치열 완성 후에도 상아질 형성부전에 의한 교합고경과 기능의 상실을 예방하기 위해 적절한 치료가 필요할 것이다.
4. 상아질 형성부전증의 치료에서는 예방적 측면이 중요하며, 구강위생에 대한 동기 부여와 정기적인 검사와 지속적인 치료가 필요할 것으로 사료된다.

참고문헌

1. Pinkham JR : Infancy through adolescent. 3rd ed. WB Saunders Co, Philadelphia, Pediatric Dentistry, 50-51, 1999.
2. Bixler D, Conneally PM, Christen AG : Dentinogenesis imperfecta : genetic variations in a six-generation family. J Dent Res, 48:1196-1199, 1969.
3. Guilford SH : Anomalies of the teeth and maxillae. Lea Brothers. Philadelphia, 415-416, 1887.
4. Audrey H, James S, Ernest L : An unusual presentation of opalescent dentin and Brandywine isolate

- hereditary opalescent dentin in an Ashkenazic Jewish family. *Oral surg Oral pathol*, 59:608-615, 1985.
5. Roberts E, Schour I : Hereditary opalescent dentin. *Am J Orthod*, 25:267-276, 1939.
 6. Shields ED, Bixler D, El-Kafrawy AM : A proposed classification for heritable human dentin defects with a description of a new entity. *Arch Oral Biol*, 18:543-553, 1973.
 7. Levin LS, Leaf SJ, Jelmini RJ, et al. : Dentinogenesis imperfects in the Brandywine isolate. Clinical, radiologic and scanning electron microscopic studies of the dentition. *Oral Surg*, 56:267-274, 1953.
 8. Joshi N, Parkash H : Oral rehabilitation in dentinogenesis imperfecta with over-denture : case report. *J Clin Pediatr Dent*, 22:99-102, 1998.
 9. Winter GB : Hereditary and idiopathic anomalies of teeth number, structure and form. *Dent Clin North Am*, 13:355-373, 1969.
 10. Johnson ON, Chandry AP, Gorlin RJ, et al. : Hereditary dentinogenesis imperfecta. *J Pediatr*, 9:641-658, 1959.
 11. Finn SB : Hereditary opalescent dentin I., An analysis of literature of hereditary anomalies of tooth color. *J Am Dent Assoc*, 25:140, 1938.
 12. Pindborg JJ : Pathology of the dental hard tissue. 1st ed, WB Saunders, Philadelphia, p.84, 1970.
 13. Takagi Y, Sasaki S : A probable common disturbance in the early stage of odontoblast differentiation in dentinogenesis imperfecta type I and type II. *J Oral Pathol*, 17:208-212, 1988.
 14. Witkop CJ : Hereditary defects of dentin. *Dent Clin North Am*, 19:25-45, 1975.
 15. Hodge HC, Finn SB, Robinson HBG, et al. : Hereditary opalescent dentin III. : histologic, chemical, and physical studies. *J Dent Res*, 19:521-536, 1940.
 16. Aldred MJ, Cardif A, Wales M : Unusual dentinal changenesis imperfecta. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 73(4):461-464, 1992.
 17. Suzanne CG, Jean R : Dentinogenesis imperfecta type II with enamel and cementume defect. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 59:505-510, 1985.
 18. Hursey R, Witkop CJ, Miklashek D, et al. : Dentinogenesis imperfecta in a racial isolate with multiple hereditary defects. *Oral Surg*, 9:641-658, 1956.
 19. L Stefan Levin, Scott HL, Rick JJ, et al. : Dentinogenesis imperfecta in Brandywine isolate(DI type III). *Oral Surg*, 267-274, 1983.
 20. Witkop CJ : Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited. *J Oral Pathol*, 17:547-553, 1989.
 21. Bernard WV : Roentgenographic and histologic differentiation of dentinogenesis imperfecta ad dental dysplasia. *J Dent Res*, 39:674-675, 1960.
 22. Richardson AS, Fantin TDL : anomalous dysplasia of dentin. *J Can dent Ass*, 36:188-191, 1970.
 23. Abrams AM, Graper J : Odontodysplasia, report of a case and review of the literature. *Oral Surg*, 22:814-829, 1996.

Abstract

A CASE REPORT OF DENTINOGENESIS IMPERFECTA

Eun-Min Jun, Eun-Jung Kim, Hyun-Jung Kim, Soon-Hyeun Nam, Young-Jin Kim

Department of Pediatric Dentistry, College of Dentistry, Kyungpook National University

Dentinogenesis imperfecta is an inheritable disease of dentinal defect, generally is inherited as a single autosomal dominant trait. It has a prevalence of 1 in 8000 with the trait, and no significant difference between male and female, with involvement of the primary and permanent teeth. Shields proposed three types of Dentinogenesis imperfecta.

Affected teeth have various discoloration, separation of enamel, rapid destruction of underlying dentin, and severe attrition. Radiographically, the teeth have cervical constriction, bulbous crown, thin root, obliteration of the root canals and pulp chambers, and periapical lesions in a sound tooth. The objective of treatment is rehabilitation of the esthetics, the masticatory function, and the vertical dimension of occlusion.

In these cases, two pediatric patients reported to the Kyungpook University Pediatric clinic, with a chief complaint of discolored teeth and severe attrition. As a result of clinical and radiographic exam, it was diagnosed as Dentinogenesis imperfecta. The posterior teeth were restored with Stainless Steel Crown, and the anterior teeth were restored with composite resin veneering.

Key words : Dentinogenesis imperfecta, Pulp chamber obliteration, Tooth attrition, Stainless steel crown restoration