

Single Median Maxillary Central Incisor(SMMCI) 환아의 증례보고

신윤경 · 김영재 · 김정욱 · 장기택 · 이상훈 · 한세현 · 김종철

서울대학교 치과대학 소아치과학교실 및 치학연구소

국문초록

Single Median Maxillary Central Incisor(SMMCI)는 상악 중절치 형성부전으로 하나의 상악 중절치가 정중상에 위치하는 치아 발달의 해부학적 이상을 의미한다. 50,000명 중에 1명 꼴로 발생할 정도로 아주 드물며 각종 증후군 및 정중선 이형성을 보이는 발달장애와 연관되어 나타나는 것으로 보고되고 있다. SMMCI는 다른 이상과 연계되지 않고 독립적으로 나타날 수도 있으나 상염색체 우성유전인 전전뇌증(holoprosencephaly)의 경미한 발현일 가능성이 있으므로 유전자 상담이 필요하다. 또 특징적인 안모 및 구강 상태를 보이므로 환아의 바람직한 신체적, 정서적 발달을 위해 조기에 교정적 접근이 필요하다. 본 증례는 다른 이상 소견을 보이지 않는 세 명의 SMMCI 환아의 증례를 보고하는 바이다.

주요어 : Single Median Maxillary Central Incisor (SMMCI), 정중선 이형성, 전전뇌증

I. 서론

Single Median Maxillary Central Incisor(SMMCI)는 두 개의 중절치 대신 정중상에 하나의 상악 중절치가 존재하는 치아 발달의 해부학적 이상을 의미한다. 유치열과 영구치열 모두에서 발생하며 50,000명중에 1명꼴로 발생한다¹⁾.

정확한 기전은 밝혀지지 않았으나 절치 치배의 분열능이 소실되어 하나의 치아만 형성되었다는 설²⁾과 정중선으로부터의 측방성장이 감소하거나 정지되어 정중상에서 좌우 치관 및 치배의 융합이 일어나게 된다는 설³⁾이 있다. 상악 중절치 결손은 수많은 증후군 중 하나의 표현형으로 나타날 수 있으며 성장 호르몬의 결핍을 동반하거나 동반하지 않는 난장이증, 또는 정중선 발달 이상을 동반하기도 한다^{4,5)}. 다른 증상 없이 단독으로 발생하기도 하지만 다양한 스펙트럼을 가지는 상염색체 우성유전인 전전뇌증의 경미한 발현일 가능성이 있다⁵⁾.

발표된 대부분의 증례에서 두개안면의 측면분석시 짧은 전두개저와 상악 열성장이 관찰되었다. 상악궁은 평균보다 작은 값을 보였으며 견치간 폭경이 특히 작았다. 중절치 앞쪽부분은 비골간 봉합과 상악간 봉합이 존재하지 않는 것이 확인되었다. 그러나 Becktor 등⁶⁾의 연구에 따르면 SMMCI의 맹출은 정상적으로 이루어졌으며 상악의 시상적, 수직적 성장도 정상적으로 이루어졌다. 그럼에도 불구하고 SMMCI의 특징적인 안모 및 인상은 환아의 바람직한 신체적, 정서적 발달을 위해 조기 교정적 접근이 필요하게 한다.

본 증례는 특별한 전신적 이상이 확인되지 않은 SMMCI 환아들의 구강 상태와 교정적 진단 및 치료에 대한 보고이다.

II. 증례보고

〈증례 1〉

7세 7개월 여아로 상악중절치가 하나밖에 없다는 것을 주소로 내원하였다. 보호자의 진술에 따르면 가족력과 전신병력은 없었으며 임상 검사 결과 평균 크기보다 약간 큰 정상적인 모양의 하나의 중절치가 상악 정중상에서 관찰되었고 상악궁은 V-

교신저자 : 김 종 철

서울시 종로구 창경궁로 62-1

서울대학교 치과대학 소아치과학교실

Tel: 82-2-2072-3819 Fax: 82-2-744-3599

E-mail: kimcc@snu.ac.kr

shape으로 견치간 폭경이 좁아져 있었다. 파노라마상에서 한 개의 상악 중절치 결손이 관찰되며 치근단 방사선사진에서 상악간 봉합 정중앙에 상악 중절치가 위치하는 것이 관찰되었다. 측두방사선 사진 분석 결과 상악은 정상 범위에 있었으나 하악은 약간 과성장 양상을 보였다(Fig. 1). 보호자의 요청에 따라 치아 이동을 조기에 시행하기로 하였다. Banded 급속상악확장장치(Rapid Palatal Expansion-RPE) 및 치아의 치체 이동을

위해 고정식 교정장치를 계획하였다. 그러나 보호자의 장치 조절 지침에 대한 이해 부족으로 상악궁이 심하게 확장된 상태로 더 이상 RPE유지가 어려워 제거하였다(Fig. 2). RPE 제거 후 찍은 교합면 방사선 사진에서 상악간 봉합의 이개는 관찰되지 않았다(Fig. 3). 이후 가철성 교정 장치로 구개 확장 유지 및 치아 이동을 시행하였다(Fig. 4). 최종적으로 가철성 공간 유지장치를 장착하였다(Fig. 5).

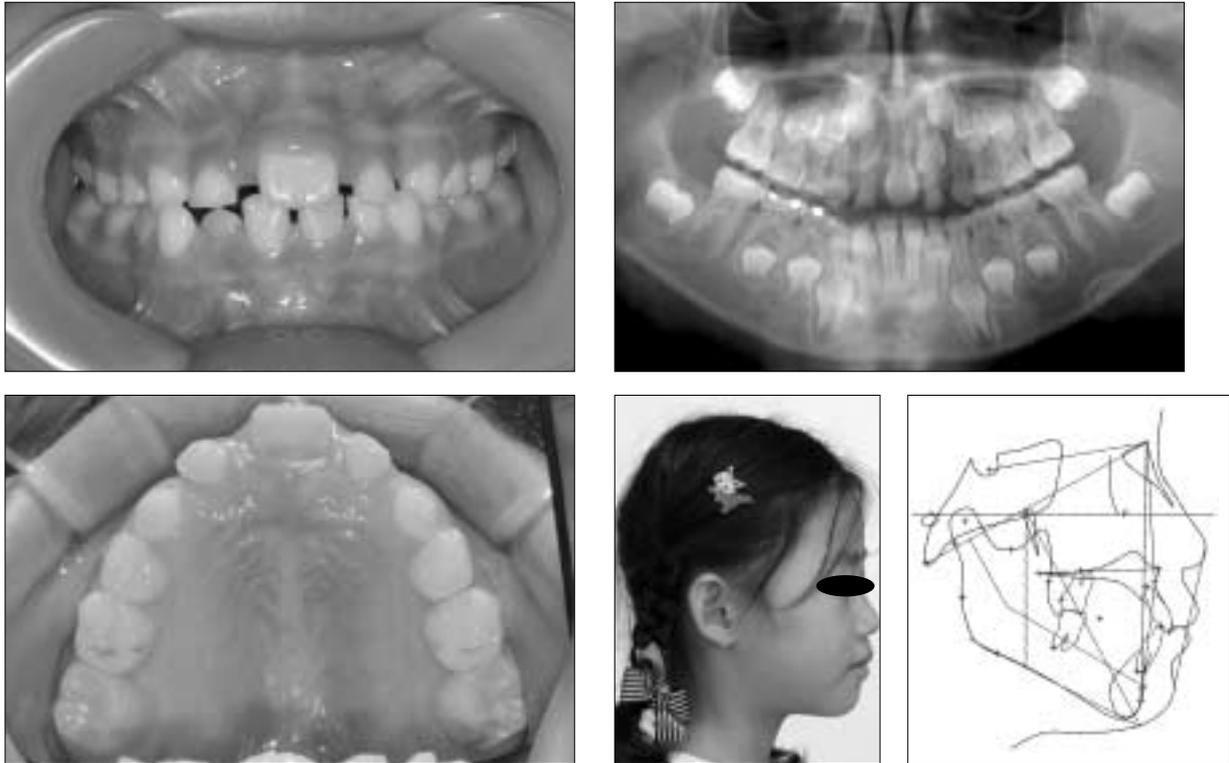


Fig. 1. Intra-oral photographs, panoramic view, cephalo radiographic evaluation, extra-oral photograph at first visit(clockwise direction).

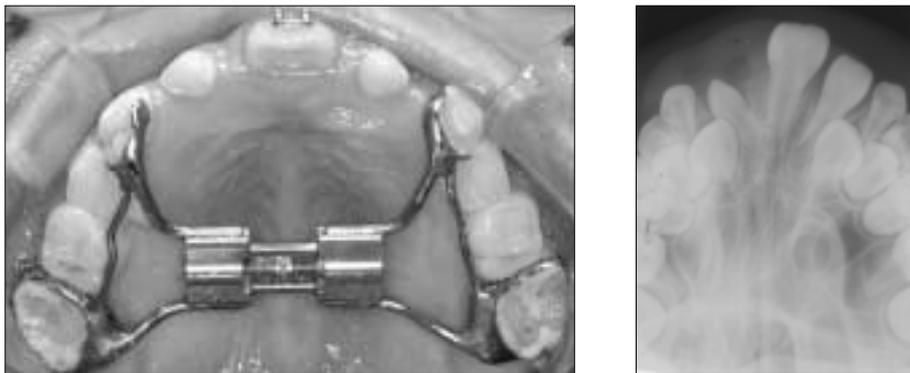


Fig. 2. Palatal expansion by Banded RPE.

Fig. 3. Occlusal view after palatal expansion.



Fig. 4. Fan-type ROA with finger spring for distal movement of SMMCI.



Fig. 5. Extra-oral photograph after RSM delivery.

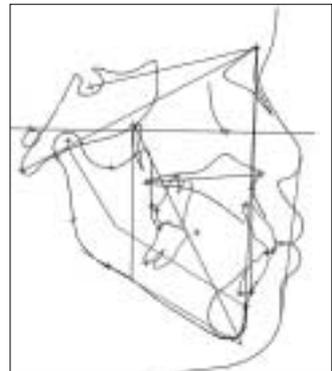


Fig. 6. Intra-oral photographs, panoramic view, Cephalo radiographic evaluation. Extra-oral photograph at first visit(clockwise diction).

〈증례 2〉

6세 4개월 남아로 환아의 어머니는 구순열, 여동생은 불완전 구개열을 가지고 있었다. 환아 또한 영아 때 심한 코막힘으로 입원 병력이 있었다. 신생아와 영아 때 이러한 비폐쇄양상은 전전 뇌증의 경미한 증상으로 후비공 또는 전비공의 협착으로 나타나는 것이 보고된 바 있다⁷⁾. 상악 정중양에 평균크기의 4/3배인 SMMCI가 관찰되었으며 하악이 전돌된 양상이 보였다. 파노라마 사진상에도 한 개의 상악중절치 결손이 관찰되며 치근단 방

사선사진에서 상악간 봉합 정중양에 상악 중절치가 위치하는 것이 관찰되었다(Fig. 6). 측두 방사선 사진 분석 결과 상악 열성장과 하악 과성장에 의한 골격성 3급 부정교합으로 진단하였으나 성장 조절 치료시 안모의 비심미성을 야기하고 수직성장을 조절하기 힘들 것으로 생각되어 성장 조절 치료는 시행하지 않기로 하였다. Fan-type removable orthodontic appliance로 구개확장과 중절치 공간을 확보한 뒤 측절치 맹출후 2*4 appliance로 치아 이동 및 치아 크기 축소를 계획하였다.

〈증례 3〉

7세 10개월 여아로 가족력은 아버지 하악 과성장 성향을 보였으며 전신적인 병력은 모두 부인하였다(Fig. 7). 측두 방사선 사진 분석결과 짧은 전두개저와 상악 열성장 및 하악 과성장

에 의한 골격성 3급 부정교합으로 진단하였으며 증례2와 동일한 이유에서 성장조절은 하지 않고 Banded RPE 및 치체 이동을 위해 고정식 교정장치를 계획하였다.

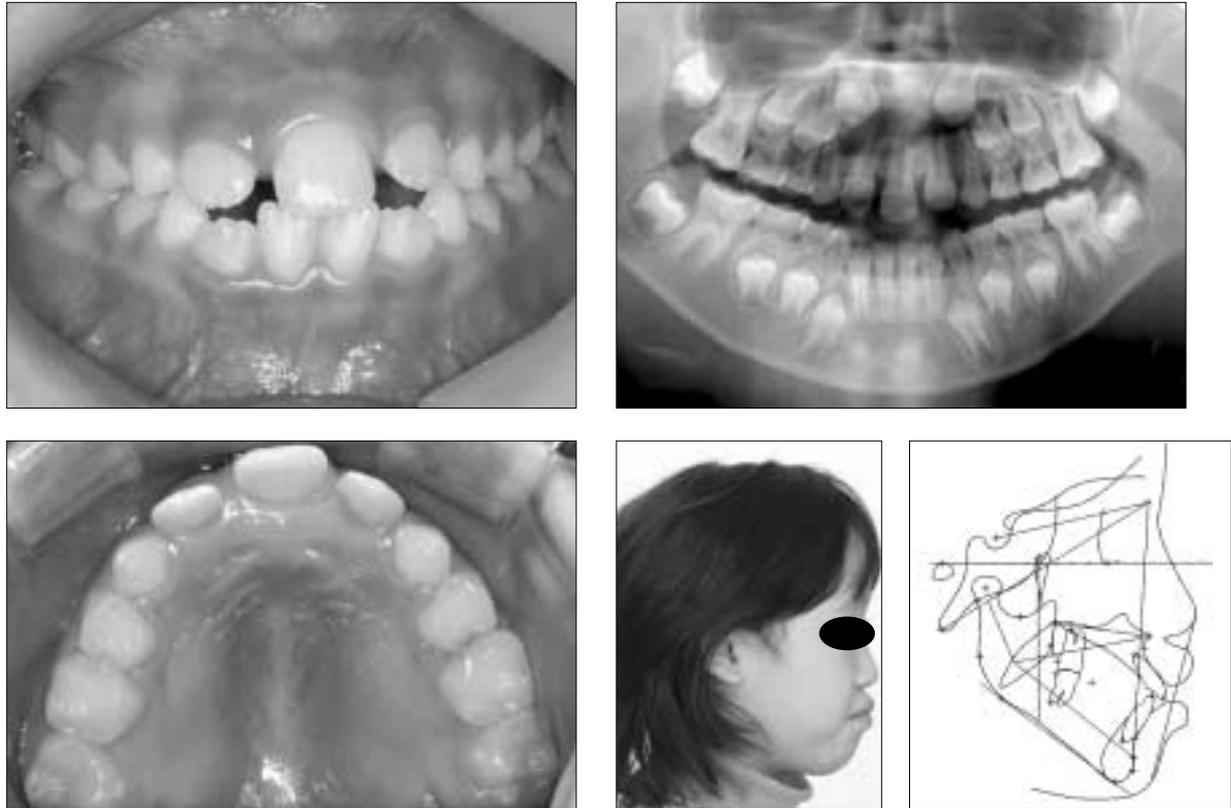


Fig. 7. Intra-oral photographs, panoramic view, Cephalo radiographic evaluation. Extra-oral photograph at first visit(clockwise diction).

Ⅲ. 총괄 및 고찰

1958년에 처음으로 유치열과 영구치열에서 정중앙에 위치한 정상적인 모양의 상악 중절치가 보고된 이래로 다양한 증례가 보고되었다. 1976년 Rappaport 등⁸⁾은 SMMCI와 성장호르몬과의 연관성을 제시하였다. 이후 성장 호르몬 결핍이 없이 단신을 동반한 SMMCI 증례가 보고 되었으며⁹⁾ 다른 연구에서는 정상적인 성장을 보이면서도 SMMCI를 동반하는 경우도 관찰되었다⁴⁾. 18p-syndrome, triple-X syndrome, ectodermal dysplasia, velocardiofacial syndrome 등 다양한 증후군에서 하나의 표현형으로 발견되기도 하였으며 또 다른 논문에서는 넓은 인중과 같은 경증에서부터 척추, 향문, 기도, 식도, 신장 등의

결핍, 뇌하수체 기능이상, 전전뇌증(holoprosencephaly)과 연관된 증증까지 다양한 정중선 발달 이상을 동반하는 증례들이 보고되고 있다¹⁰⁾. 전전뇌증과 SMMCI의 연관성에 대한 연구가 많이 이루어지고 있는데 특히 유전학적인 연구가 활발하게 이루어지고 있다. SMMCI를 가진 환자의 임상적 특징은 전전뇌증의 경미한 발현과 비슷하다. 더군다나 3형의 전전뇌증은 염색체 7q36.1에 위치하는 human sonic hedgehog(SHH)유전자의 이상과 연관된다는 것이 밝혀졌다. 이와 더불어 단독 상악 중절치의 몇몇 증례에서 7q36의 같은 구분점에서 7q의 말단 삭제가 보고되었다. Sonic hedgehog(SHH)는 치배 발달 시 발현되며 치아발달에 중요한 역할을 한다. 이는 전전뇌증과 SMMCI의 밀접한 관계를 보여 준다¹¹⁾.

전전뇌증은 산발적으로 발생하는 유전자 변이가 감소된 침투율과 다양한 표현형을 가진 상염색체우성 유전으로 발현하게 된다. 가장 심한 형태인 무엽완전전전뇌증(alobar holoprosencephaly)은 전뇌 전방부가 두개의 뇌반구로 분화되는 것이 실패되었을 때 야기된다. 이러한 아이들은 단안증, 상악전방부의 결손 등의 심각한 두개안면 이상을 동반할 수 있다. 덜 심한 형태인 semilobar HPE 또는 lobar HPE가 양안 단축증, 홍채결손증, 구개열, 상순소대 결손, SMMCI등 경미한 안면 형태 이상과 동반될 수 있다¹²⁾. 어떤 경우는 정상적인 neuroimage를 가지면서 두개안면부에 명확한 이상을 보이지 않을 때도 있다. 다른 증상없이 SMMCI가 단독으로 존재한다고 할지라도 다음 세대에 전전뇌증을 예고하는 지표일 수 있다¹³⁾. 따라서 SMMCI가 발견되면 다른 신체 이상 검사가 필요할 뿐만 아니라 유전자 상담 또한 필요하다.

Kjaer 등¹⁴⁾은 SMMCI를 가진 환아에서 안면, 구개, 치열, 비공, 그리고 두개안면 형태를 연구 하였다. 특징적인 코모양을 가지며 궁형의 윗입술, 불명확한 인중, 구강내에서는 윗입술소대와 절치유두 결여가 관찰되었다. 10명 중 9명이 정중구개융기가 관찰되었으며 두개안면의 측면분석시 짧은 전두개저와 상악 열성장이 관찰되었다. 최근 연구에서 전전뇌증과 SMMCI를 가진 태아에서 중절치 앞쪽부분은 비골간불합과 상악간 불합이 존재하지 않는 것이 관찰되었다. 또 비중격과 벚돌기의 형태 이상이 관찰되었다. Youko 등¹¹⁾은 SMMCI를 가진 환아의 모형을 분석하였는데 상악 악궁은 평균보다 작은 값을 보였으며 견치간 폭경이 특히 작았다. 그럼에도 불구하고, Becktor 등⁶⁾이 SMMCI를 가진 11명의 환자의 방사선사진을 연구한 결과 SMMCI의 맹출은 정상적으로 이루어졌으며 상악의 시상적 수직적 성장도 정상적으로 이루어졌다. 이러한 상악의 정상적인 성장은 SMMCI환아의 상악 열성장에 대한 치료시 성장 조절법 사용의 근거가 될 수 있다.

위 증례의 환아들은 SMMCI를 제외하고는 다른 징후들은 발견되지 않았다. 유전자 검사는 세 환자의 보호자 모두 동의하지 않았는데 특히 증례 2의 환아의 가족력은 전전뇌증이 강력하게 의심됨에도 불구하고 유전자 검사를 거부하였다. 세 명 모두에서 궁형의 윗입술, 불명확한 인중, 윗입술소대와 절치유두 결여 등 전형적인 SMMCI의 구강내 소견을 보였으며 공통적으로 좁은 상악 견치간 폭경 및 상악이 후퇴된 양상을 보였다. SMMCI가 순측경사되면서 상악과 하악의 골격적 차이를 보상하여 반대교합은 관찰되지 않았으나 이러한 치성 보상과 심한 수직 성장 경향은 상악 열성장과 하악 과성장에 대한 상악견인 장치의 사용을 불가능하게 하였다¹⁵⁾. 급속상악확장장치는 정중구개불합을 이개시키고 불합부위에서 세포 반응을 유발시켜 상악을 확장시킨다¹⁶⁾. 증례 1에서 RPE의 사용시 상악간 불합이 일어나지 않는 것으로 보아 SMMCI 상방에 상악간 불합이 존재하지 않는 것이 그 이유인 것으로 생각된다. 이렇게 SMMCI환아에서 나타나는 상악 궁 협착과 상악 열성장을 교정치료를 통해 조기에 해결할 수 없는 경우에도 환아의 보호자는 심미적인 이유로 측절치가 나기 이

전에 SMMCI를 측방으로 이동시키기를 원하였다.

SMMCI는 상악 열성장으로 인한 골격적 III급 부정교합 및 좁은 견치간의 폭경이 전형적으로 동반되어 나타난다. 상악 성장 양상이 정상이므로 적응증인 경우 급속상악확장장치 및 상악 견인 장치를 사용 할 수 있으나 SMMCI 상방에 상악간 불합의 부재로 악궁 확장시 정형적인 효과는 기대 할 수 없다. 다른 교정적 문제들을 해결하지 못하는 상황이라도 환아의 정신적 외상을 최소화하기 위해 조기 견치간 폭경 조절 및 치아이동이 추천 된다.

Ⅳ. 요 약

1. Single Median Maxillary Central Incisor(SMMCI)는 독립적으로 발생할 수 있지만 증후군에서 나타나는 하나의 표현형이거나 전전뇌증과 같은 유전 질환의 다양한 발현 스펙트럼중 하나일 수 있으므로 다른 발달 장애의 증후에 대한 검사와 함께 유전자 검사가 필요하다.
2. SMMCI를 가진 환아는 골격적 III급 부정교합과 좁은 견치간 폭경이 공통적으로 관찰된다.
3. SMMCI를 가진 환아는 상악이 정상적인 성장 양상을 보이므로 상악 견인을 통한 성장 조절을 시도해 볼 수 있다. 그러나 악궁 확장을 시도할 때는 SMMCI 상방에 상악간 불합이 존재하지 않아서 정중 불합 이개가 일어나지 않으므로 정형적인 효과를 기대할 수 없다.
4. 환아의 건강한 신체적 정신적 발달을 위해 SMMCI에 대한 조기 교정적 접근이 필요하다. 조기 견치간 폭경 조절 및 치아 이동이 추천된다.

참고문헌

1. Hall RK, Bankier A, Aldred MJ, et al. : Solitary median maxillary central incisor, short stature, choanal atresia midnasal stenosis (SMMCI) syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 84:651-662, 1997.
2. Yassin OM, El-Tal YM : Solitary maxillary central incisor in the midline associated with systemic disorders. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 85:548-551, 1998.
3. Osborn J, Ten Cate AR : Advanced dental histology. 4th edition. Wright PSG, Bristol, London, Boston, 35-45, 1983.
4. Wesley RK, Hoffman WH, Perrin J, et al. : Solitary maxillary central incisor and normal stature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 46:837-842, 1978.
5. Heussler HS, Suri M, Young ID, et al. : Extreme variability of expression of a Sonic Hedgehog muta-

- tion: attention difficulties and holoprosencephaly. Arch Dis Child, 86:293-206, 2002.
6. Becktor KB, Sverrild L, Pallisgaard C, et al. : Eruption of the central incisor, the intermaxillary suture, and maxillary growth in patients with a single median maxillary central incisor. Acta Odontol Scand, 59:361-366, 2001.
 7. Levison J, Neas K, Wilson M, et al. : Neonatal nasal obstruction and a single maxillary central incisor. J Paediatr Child Health, 41:380-381, 2005.
 8. Rappaport EB, Ulstrom R, Gorlin RJ : Monosupero-centroincisivodontic dwarfism. Birth Defects Orig Artic Ser, 12:243-245, 1976.
 9. Rappaport EB, Ulstrom RA, Gorlin RJ, et al. : Solitary maxillary central incisor and short stature. J Pediatr, 91:924-928, 1977.
 10. Fleming P, Nelson J, Gorlin RJ : Single maxillary central incisor in association with mid-line anomalies. Br Dent J, 168:476-479, 1990.
 11. Youko K, Satoshi F, Kubota K, et al. : Clinical evaluation of a patient with single maxillary central incisor. J Clin Pediatr Dent, 26:181-186, 2004.
 12. Oberoi S, Vargervik K : Velocardiofacial syndrome with single central incisor. Am J Med Genet A, 132:194-197, 2005.
 13. Camera G, Bovone S, Zucchinetti P, et al. : Single maxillary central incisor and holoprosencephaly. Pathologica, 84:425-428, 1992.
 14. Kjaer I, Becktor KB, Lisson J, et al. : Face, palate, and craniofacial morphology in patients with a solitary median maxillary central incisor. Eur J Orthod, 23:63-73, 2001.
 15. 이상엽, 김현정, 남순현 et al. : 상악 중절치 맹출시기의 Frnakel III를 이용한 전치부 반대교합의 치험례. 대한소아치과학지, 26:323-330, 1999.
 16. 김숙의, 양규호 : 급속상악확장장치과 Facemask를 이용한 골격성 III급 부정교합 환자의 치험례. 대한소아치과학회지, 25:604-612, 1998.

Abstract

CASE REPORTS OF SINGLE MEDIAN MAXILLARY CENTRAL INCISOR

Yun-Kyung Shin, Young-Jae Kim, Jung-Wook Kim, Ki-Taeg Jang, Sang-Hoon Lee,
Se-Hyun Hahn, Chong-Chul Kim

*Department of Pediatric Dentistry, College of Dentistry and Dental Research Institute,
Seoul National University*

Anatomic abnormalities of teeth development include the presence of a single maxillary central incisor at midline instead of two central incisors. The incidence of cases with a single maxillary central incisor is approximately 1 in every 50,000 live births. single median maxillary central incisor(SMMCI) may be a integral manifestation of any one of a number of syndromes. It has been reported an association with several midline disorders which have varied in severity. A SMMCI has also been reported as an isolated finding. But in some cases, it has been considered as an incomplete expression of autosomal dominant holoprosencephaly. So any patient who appears for treatment with a SMMCI should be referred for a detailed medical examination to exclude other associated systemic abnormalities and for mutation analysis to facilitate correct diagnosis and the provision of appropriate genetic counseling. Early orthodontic treatment is needed to minimize emotional trauma of child. This case report was about three patients with a SMMCI as isolated finding. The purpose of these case reports was to present cases of single maxillary central incisor not associated with other disorders.

Key words : Single median maxillary central incisor(SMMCI), Midline disorders, Holoprosencephaly