

發育障導로 因한 口腔疾患의 X線像(終)

慶熙大學校 齒科大學 放射線學敎室

李 祥 來

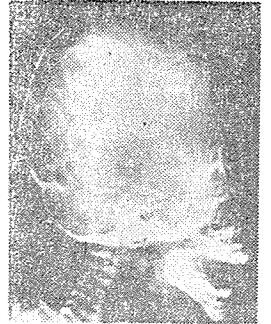
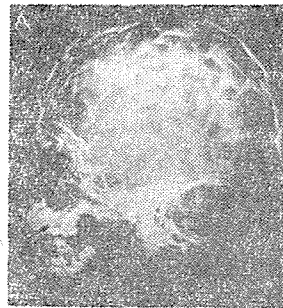
서울大學校 齒科大學 放射線學敎室

朴 兌 源

15. Lipocondrodystrophy (Gargoylism; Dysostosis multiplex; Hurler's disease)

이의 病因은 아직까지 밝혀지지 않았지만 abnormal polysaccharide가 細胞內에 축적된 것이 特徵으로서 이러한 현상은 特히 肝組織에 많이 일어나지만 神經 및 骨組織에서도 일어난다. 또한 顔貌의 不調和와 精神박약, 肝肥大, 多發性骨畸形, 角膜混濁等도 發生된다.

患者는 矮小하여 頭蓋骨이 變形되는데 大部分의 경우 dolichocephaly가 된다. 또한 hypertelorism과 類似한 모습을 볼 수 있으며 때때로 前頭骨이 前方으로 튀어나오고 眼窩上緣은 커진다. 鼻橋는 움푹 들어가고 頰骨은 튀어나오며 넓어지는 등 여러가지 調和되지 못한 顔貌를 이룬다. 顎骨의 構造는 正常이지만 크기에 있어서 上顎骨은 크고 下顎骨은 작아진다. 그러나 간혹 下顎骨이 上顎骨보다 큰 경우도 있다. 한편 上顎齒槽突起의 形成이 매우 不良해진다. Abnormal polysaccharide가 축적되어서 下顎骨은 歪曲과 肥厚를 同伴하며 턱이 前突되어서 下顎齒牙의 overbite는 勿論, 齒牙의 크기도 작아서 齒間間隙이 생기며 萌出도 지연된다. 特히 乳齒는 때때로 제 位置로 萌出되지 못한다. 下顎顎頭의 上面이 얇아지면서 下顎運動의 制限을 일으킨다. 그외의 骨格에서는 上肢의 長骨幹에 腫脹이 일어나며 中手骨의 遠心端은 넓어지고 近心端은 가늘어지며 때때로 radius와 ulna의 遠心端은 경사를 이루는 경향이 있다(X線像 1 參照).



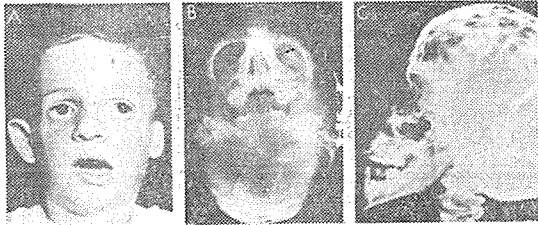
X線像 (a)에서 上·下顎骨이 相當이 肥厚되어 있으며 齒間間隙이 현저하게 넓어져 있는 所見을 觀察할 수 있으며 X線像 (b)에서는 多數의 齒牙들이 正常的으로 萌出되지 못하고 埋伏되어 있는 것을 볼 수 있다.

16. Congenital craniostenosis (Oxycephaly; Acrocephaly)

頭蓋骨사이 에 있는 Suture가 正常的으로 發育되지 못하고 隣接骨의 骨結合이 일어나므로 頭蓋骨이 正常的인 크기와 容積을 갖추지 못하게 된다. 罹患된 suture에 따라서 頭蓋骨의 形態가 決定되며 oxycephaly 및 acrocephaly는 sagittal 및 coronal suture가 結合될 때 使用되는 用語이다. 腦의 成長過程에서 腦의 크기는 增加되나 頭蓋骨이 擴張되지 못하여 腦에 의한 壓力이 骨에

加해져서 頭蓋骨內板이 吸收되면서 convolution의 像이 形成되고 소위 beaten silver의 X線像을 보이게 된다. 鼻窩도 때때로 閉鎖되는데 鼻中隙의 偏位나 歪曲이 同伴되며 頰骨도 평편해지는 경우가 있다. 上顎骨이 蝶形骨의 發育과 頭蓋骨의 正常的인 成長으로부터 영향을 받게 되므로 oxycephaly에서는 上顎骨이 작으며 副鼻腔도 發育되지 못한다.

한편 口蓋도 high and narrow해진다. 그러나 下顎骨은 罹患되지 않고 正常的으로 成長하므로 結局 下顎前突症이 誘發된다. 齒牙들의 位置는 不規則해지며 齒槽突起가 선반모양을 이룬다(X線像 2 參照).



A: X線像에서 suture를 전혀 判讀할 수 없는 症例로서 頭蓋骨이 매우 얇으며 球形을 이루고 있음을 알 수 있다. 또한 眼窩가 매우 얇아져 있고 convolitional marking이 잘 보이고 있다.

B: 이 X線像에서는 頭蓋의 變形을 判讀할 수 있으며 後頭骨, 側頭骨 및 頭頂骨間에 있는 suture는 判讀이 可能하다.

17. Craniofacial dysostosis(Crouzon's disease)

이는 대단히 드문 發育障礙로서 上顎骨이 成長中 障礙를 받아 不正咬合을 일으키므로 齒科醫師에게는 關心의 對象이 되기도 한다.

病因은 아직까지 뚜렷하게 밝혀져 있지 않은데 遺傳性 如否도 相反된 見解가 있다.

suture가 早期에 癒合되므로 다음의 代表的인 變化가 惹起된다.

첫째, 頭蓋骨變形

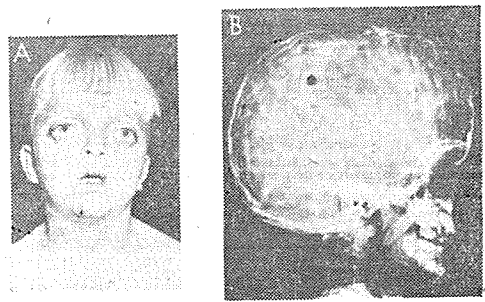
triangular frontal defect를 일으켜서 X線像에서 suture를 判讀할 수 없고 頭蓋骨壁이 얇아지며 소위 beaten silver의 조가비 모양을 보인다.

둘째, 顔面畸形

코의 형태는 새의 부리 모양을 이루며 上顎骨은 形成不全을 일으켜서 前-後길이 현저히 감소되므로 下顎前突을 보인다. 또한 口蓋가 high arch를 이루기도 하고 破裂되기도 하여 齒槽骨量이 감소되므로 齒牙의 配列異常이 惹起되며 上顎臼齒는 上顎骨後壁에 높이 位置하게 된다.

셋째, 눈의 變化

눈은 튀어나오고 眼窩隆線에서 떨어져 있으며 腦의 發育中 suture가 缺損되어 增加된 腦壓이 視神經을 壓迫시키므로 視覺障礙를 초래하기도 한다(X線像 3 參照).



X線像 3 說明

A: 이 疾患에서 볼 수 있는 特徵인 顔貌로서 眼窩가 매우 넓고, 前頭部가 튀어나와 있으며 코의 형태는 새의 부리와 흡사한 모습을 보여준다.

B: 이 X線像에서는 suture를 判讀할 수 없으며 眼窩도 평편하고 convolitional marking이 뚜렷하게 나타나는 所見을 判讀할 수 있으며 특히 上顎骨이 매우 작은 所見을 보인다. 따라서 下顎骨이 前突되어 있으며 또한 上顎齒牙의 配列이 不規則하다는 點을 推定할 수 있다.

18. Mandibulofacial dysostosis(Treacher-Collins Syndrome; Franceschetti-Zwahlen-Klein Syndrome)

이는 매우 드문 發育障礙로서 머리와 顔貌의 畸形이 問題되며 大體로 遺傳性이 있는 症候群이

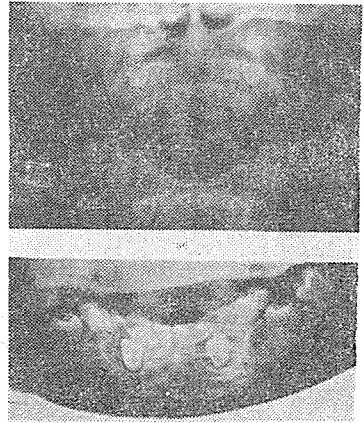
다.

頭蓋骨은 顔面에 比하여 매우 크며 물고기 혹은 새 모양의 特徵的인 顔貌를 이루며 臉裂이 下·外方으로 처져 있으며 眼窩도 變形되어 垂直裂이 있다. 또한 瞼도 움푹 들어간 相을 보인다. 한편 頰骨도 形成不全을 일으켜서 兩側 또는 一側의 畸形이 되기도 하나 對稱性으로 發育이 不良한 경우가 많으며 頰弓이 結合되지 못한다.

上顎洞의 경우도 變化를 받아서 크기가 작으며 發育不良 내지는 完全히 畸形이 되기도 한다. 外耳道管 또는 耳小骨이 좁아지거나 缺損되어 聽覺障礙가 惹起되기도 하고 耳珠와 口角사이에 extra ear tag blind fistula가 形成되는 症例도 있다. 한편 口蓋와 顔面破裂이 惹起되는 것을 視察할 수도 있다.

下顎骨의 構造는 正常이지만 大部分 形成不全을 일으키며 下顎角이 增加되어서 입을 다물 때 上·下顎前齒가 咬合되지 못한다. 또한 下顎枝의 缺損도 초래된다. 冠狀突起와 顎狀突起가 평편해지거나 形成되지 못하는 경우도 있으며 關節窩는 있지만 關節突起가 얇거나 아주 없는 경우가 發生되기도 한다. 結局 上顎骨의 發育不良, 口蓋의 high arch 또는 破裂이 發生하여 不正咬合이 惹

起되며 齒牙의 形成不全, 轉位는 勿論 齒間間隙이 넓어지는 등의 變化가 초래된다(X線像4 參照).



X線像 4 說明

- A:** 약간 경사를 이루며 넓은 眼窩, 右下眼窩의 fissure形成, 左側耳의 畸形 및 벌어져 있는 입 등의 特徵的인 顔貌를 보여준다.
- B:** 眼窩가 寫眞에서 보다 훨씬 더 경사져있고 頰骨과 頰骨弓의 缺損을 判讀할 수 있는 X線像이다.
- C:** 下顎角이 증가되어 결과적으로 上·下顎前齒들이 咬合이 되지 못하며 convolitional impression을 頭蓋骨에서 잘 判讀할 수 있는 側貌 X線像이다.