

법랑질저형성증과 함께 나타난 치근부 상아질이형성증 - 문헌고찰 및 증례보고 -

단국대학교 치과대학 치과방사선학교실

김 은 경

- 목 차 -

- I. 서 론
- II. 증 례
- III. 총괄 및 고찰
- IV. 결 론
- 참고문헌
- 영문초록

I. 서 론

상아질 이형성증이란 드물게 발생하는 상아질형성의 장애로서, 법랑질은 정상이나 치수강의 형태이상과 함께 비정상적인 상아질형성이 특징적으로 나타난다¹⁾. 이 질환은 1922년 Ballschmiede²⁾가 한 가족의 7형제중 6명에서 짧은 치근과 치수강의 폐색, 조기봉출을 관찰한 증례를 “무근치(rootless teeth)”로 처음 보고하였고, 1939년 Rushton³⁾이 처음 이 질환을 “상아질 이형성증(dentin dysplasia)”으로 명명하였다. 1973년 Schielde et al.⁴⁾은 이 질환을 type I 과 type II로, 1975년 Withkop⁵⁾은 type I 을 치근부 상아질 이형성증(radicular dentin dysplasia), type II 를 치관부 상아질 이형성증(coronal dentin dysplasia)로 명명할 것을 제안하였다.

치근부 상아질 이형성증은 상염색체 우성으로 유전하는 질환으로 임상적으로 볼때 치관부

의 모양이나 색깔은 정상이고, 봉출형태 또한 정상인데, 과도한 동요도로 인한 조기상실이 특징이다⁶⁾. 방사선 사진상에서 치근은 짧고 뭉뚱하거나 원추형이며, 치수강과 근관부는 봉출이전에 폐색되어 있으며, 명백한 원인이 없는 치근단 방사선 투과성 병소를 보인다^{5,6,7)}. 조직학적인 특징은 법랑질과 치관부의 상아질은 정상인데 반해 치근단부로 가면서 치수강이 석회화된 tubular dentin, osteodentin과 fused denticle로 폐색되어 있어 “stream flowing around boulders” 상을 보인다. 이때 상아질 그 자체는 조직학적으로 볼때 정상이며 단지 배열의 이상을 보인다^{1,5,6)}. 이 질환에 이환된 치아는 특별한 치료를 요하지 않으나 치근단병소의 발생과 동요도의 증가로 인한 치아상실의 문제가 되며 이에 따른 보철학적 처치가 요구된다. 감별진단해야 할 질환으로 상아질 형성부전증(dentinogenesis imperfecta)이 있다. 이와 같이 법랑질이 이환되지 않는 일반적인 치근부 상아질 이형성증에 대해서는 여러 선택들⁸⁻¹⁰⁾에 의한 보고가 있었으나, 법랑질이 함께 이환되는 경우는 드물어 1987년 Koshida 등¹¹⁾의 “Trichoonychodontal syndrome”, 1985년 Nakata 등¹²⁾의 “법랑질 형성 부전증과 관련된 interradicular dentin dysplasia”, 1986년 Mock 등¹³⁾의 “Familial amelodontinal dysplasia”등이 보고되었을 뿐이다.

이에 저자는 단국대학교 치과대학 부속 치과 병원에 치은 동통 및 누공형성을 주소로 내원

한 환자에게서 희귀한 법랑질저형성증을 수반한 치근부 상아질 이형성증 1례를 경험하여 이에 보고하는 바이다.

II. 증 례

- 환자 : ○○○, 11세 남자
- 초진년월일 : 1987년 ○월 ○일
- 주소 : 치은 동통 및 누공 형성
- 병력 : 상기증상은 수개월 전부터 발현되었으며, 유치열의 조기상실의 병력이 있었다.
- 그의 신체적, 정신적 발달은 정상이었으며, 특이한 가족력은 없었고 단지 태아시기에 모체의 영양 결핍증이 있었다고 한다.
- 구강 악안면 소견 : 전 치열의 치관부는 황갈색의 색조를 띠었고, 전반적인 교모증이 관찰되었다. 또한 전반적인 치간 간격이 있었으며, 상악 우측 견치와 하악 중절치의 순측 치은에 누공이 형성되어 있었고, 전반적으로 심한 동요도가 관찰되었다. 교합상태는 반대교합, 하악전돌증이 있었고, 머리카락은 길이가 짧고 술이 적은 곱슬머리였으며, 눈썹역시 술이 적었다. 또 안장코(saddle nose)의 양상도 관찰되었다(사진 1, 2, 3, 4, 5).
- Laboratory findings : 혈장내 Ca농도는 4.0 mg/dl(정상은 8.8-10.5mg/dl), phosphorus농도는 8.1mg/dl(정상은 2-5mg/dl), alkaline phosphatase농도는 10.K.A.unit(정상은 3-13 K.A.unit)으로 hypocalcemia, hyperphosphatemia를 보였다.
- 방사선 사진 소견 : 전 치열의 치관부는 법랑질 두께의 감소를 보였고, squarish shape이었으며, 전반적인 교모증을 보였다. 특히 붓출하지 않은 상악악 제 2, 3대구치에서도 역시 법랑질 두께의 감소와 함께 폐색된 치수강을 관찰할 수 있었다. 구치부의 치수강과 근관부는 폐색되어 있었고, 전치부의 치근단은 불완전하게 형성되어, 상악 전치부는 오히려 확대된 치수강을 보였다. 치근은 짧고 뭉툭한 모양을 보였으며, 또한 명백한 원인없이 거의 모든 치아에서 치근단 투과성병소가 관찰되었다(사진 6, 7, 8, 9).

III. 총괄 및 고찰

치아의 중배엽성 구성요소(mesodermal component)와 외배엽성 구성요소(ectodermal component)를 둘다 이환시키는 치아발육이상은 극히 드물다. regional odontodysplasia가 그와 같은 발육이상으로 형태이상과 함께 변색된 치관과, 치근단이 다 형성되지 않은 짧은 치근, 확장된 치수강을 보인다. 또한 붓출이 지연되고 종종 치아는 매복되어 있는데, 일반적으로 이 질환은 치열의 한 부분만을 이환시킨다^{1,7,20)}. 그러나 본 증례에서 관찰되는 여러 가지 특징은 regional odontodysplasia와는 거의 공통점을 갖고 있지 않았다. regional odontodysplasia의 방사선 사진상의 특징인 "ghost teeth"도 관찰되지 않았으며, 국부적인 이상이 아닌 전반적인 치아이상을 보여주고 있었다.

regional odontodysplasia 외에 법랑질과 상아질의 이상에 관한 문헌으로 Nakata등¹⁸⁾이 두자매에서 치아의 interradicular area에 상아질의 이형성과 관련된 법랑질 형성 부전증을 보고하였는데, 이 증례에서는 법랑질 저형성, 치근 형태이상, 치수강내에 석회화물질, 치아 붓출지연 등이 관찰되었으며, 전신적인 이상은 발견되지 않았고, 혈액화학검사 결과는 정상이었으며, 상염색체 열성유전 질환으로 보고되었다. 또 Mock등¹⁹⁾도 두형제에서 저형성된 법랑질, 짧은 치근과 치수강의 석회화, 치아 붓출지연, 혈액화학검사의 정상소견을 보이는 열성 유전성질환을 보고 하였으며, Nakata등에 의해 보고된 증례와 같은 질환의 한 예로 추정하였다. 그러나 본 증례에서는 위의 증례들과는 반대로 유치열의 조기상실의 병력이 있었으며, 혈액화학검사시 hypocalcemia, hyperphosphatemia가 관찰되었고 가족력은 발견할 수 없었으며 단지 임신중 모체의 영양결핍증 병력만을 알수 있었다. 또한 특기할것은 치아의 이상만이 발견된 위의 증례들과는 달리 외배엽 발생인 머리카락과 눈썹이 술이 적고 짧았는데, 특히 머리카락은 한번도 자른적이

없을 정도로 잘 자라지 않았다고 하였다.

그외에 법랑질과 상아질의 이상에 관한 문헌으로 Koshiba¹⁷⁾의 trichonychodontal 증후군이 있었는데, 이 증후군의 특징은 술이 적은 곱슬머리와 이형성된 손톱, 저형성되고 미성숙된 법랑질, 이형성된 상아질, taurodontism과 발한 감소증(hypohidrosis) 등으로 보고되었다. 본 증례에서도 머리카락과 눈썹의 술이 적고 짧았으며, 거의 동일한 양상의 치아이상이 관찰되어 손톱이상과 발한 감소증(hypohidrosis)은 확인할수 없었지만 동일한 증후군의 한 양태로 사료되었다.

IV. 결 론

저자는 누공 형성을 주소로 내원한 11세 남자 환자에게서 희귀한 법랑질 저형성증을 수반한 치근부 상아질 이형성증 1례를 경험하고, 이를 임상 및 방사선학적으로 관찰한바 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 구강검사시 황갈색의 치아들이 교모증을 보였고, 수개의 누공이 형성된 것이 관찰되었다.

2. 방사선 사진상에서 짧고 몽푹한 치근, 치수강과 근관의 폐색, 명백한 원인없이 나타나는 치근단 방사선 투과성 병소 등의 특징과 함께, 미봉출된 치아에서 법랑질층의 심한 저형성, malformed crown 등이 관찰되었다.

3. 악안면 임상 검사시 머리카락과 눈썹의 술이 적고 짧았으며, 안장코가 관찰되었다.

4. 혈액화학검사시 hypocalcemia, hyperphosphatemia 등이 관찰되었다.

REFERENCES

1. Shafer, W.C., Hine M.K. and Levy, B.W.: A textbook of oral pathology, Ed. 3, Philadelphia, 1974, W.B. Saunders Co.
2. Ballamiede: Dissertation. Berlin, 1922 (quoted in 9)
3. Rushton, M.A.: A case of dentinal dysplasia. *Guys Hosp Rep.* 89:369, 939. (quoted in 9)
4. Shields, E.D., Bixler, D. and El-Katraway, A.M.: A proposed classification for heritable human dentin defects with a description of a new entity. *Arch. Oral Biol.* 18: 543, 1973. (quoted in 10)
5. Witkop, C.J.: Hereditary defects of dentin. *Dent clin Nor Amer.* 19:25-45, 1975.
6. Baka'een, G., Synder, C.W. and Baka'een, G.: Dentinal dysplasia, type I; Report of case. *J Dent Child.* 128-129, 1985.
7. Goaz, P.W. and White, S.C.: Oral radiology; Principles and interpretation. Mosby Co. 1982.
8. Logan, J., Becks, H., Silverman, S. and Pindborg, J.J.: Dentinal dysplasia. *Oral Surg.* 15:317-333, 1962.
9. Petrone, J.A. and Noble, E.R.: Dentinal dysplasia, type I; A clinical report. *JADA.* 103:891-893, 1981.
10. Coke, J.M., Rosso, G.D., Remeikis, N. and Van Cura, J.E.: Dentinal dysplasia, type I. *Oral Surg.* 48:262-268, 1979.
11. Steidler, N.E., Radden, B.G. and Reade, P.C.: Dentinal dysplasia; A clinicopathological study of eight cases and review of the literature. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 22: 274-286, 1984.
12. Harris, R.: Dentinal dysplasia. *Austral Dent J.* 235-239, August, 1973.
13. Melnick, M., Levin, L.S. and Brady J. Dentin dysplasia, type I: A scanning electron microscopic analysis of the primary dentition. *Oral Surg.* 50 335-339, 1980.
14. Brookreson, K.R. and Miller, A.S.: Dentinal dysplasia; Report of a case. *JADA.* 77. 608-611, 1968.
15. Sauk, J.J., Lyon, H.W., Trowbridge, H.O.

- and Witkop, C.J.: An electron optic analysis and explanation for the etiology of dentinal dysplasia. *Oral Surg.* 33:763-71, 1972.
16. McFarlane, M.W. and Cina, M.T.: Dentinal dysplasia: Report of a family. *J. Oral. Surg.* 32:867-869, 1974.
17. Koshiha, H., Kimura, O., Nakata, M. and Witkop, C.J.: Clinical, genetic, and histologic features of the Trichoonychodontal (TOD) syndrome. *Oral Surg.* 46:376-385, 1978.
18. Nakata, M., Kimura, O. and Bixler, D.: Interradicular dentin dysplasia associated with amelogenesis imperfecta. *Oral Surg.* 60:182-187, 1985.
19. Mock, D., Aidelbaum, M.R., Chapnick, P.: Familial amelodontinal dysplasia. *Oral Surg.* 61:485-491, 1986.
20. Herman, N.G. and Moss, S.G.: Odontodysplasia; Report of case. *J Dent Child.* 52-54, Jan.-Feb., 1977.

– ABSTRACT –

**RADICULAR DENTIN DYSPLASIA ASSOCIATED WITH
ENAMEL HYPOPLASIA**

– Review of Literature & Report of a Case –

Eun-Kyung Kim, D.D.S.

Dept. of Oral Radiology, College of Dentistry, Dankook University

The author observed a rare case of radicular dentin dysplasia associated with enamel hypoplasia in a 11-year-old boy with a complaint of gum boil formation.

1. Clinically, yellowish-brown colored teeth with severe attrition and several gum boils were observed.
2. Radiographically, obliteration of pulp chamber and root canal, multiple periapical radiolucencies without obvious cause and blunt roots were observed.
3. Systemically, scalp hair and eyebrows were loose and short. And saddle nose could be also seen.

- Fig. 1.** Multiple fistulas can be seen at the labial gingiva. The teeth were generally yellowish brown in color. And cross-bite can be also observed.
- Fig. 2.** Mirror view of maxillary arch. Generalized interdental spacing and loss of enamel on most occlusal and incisal surfaces can be seen.
- Fig. 3.** Mirror view of mandibular arch.
- Fig. 4.** Sparse and short eyebrows and saddle nose can be seen.
- Fig. 5.** Scanty, fine and curled scalp hair can be seen.
- Fig. 6.** Panoramic radiograph shows the taurodontic configuration of the molar teeth, periapical radiolucencies without obvious causes, obliteration of pulp chambers and thin enamel layer.
- Fig. 7.** Periapical radiographs of posterior teeth. Note a rectangular or block appearance because of the thin enamel and the lack of normal crown contours and anomalous root formation.
- Fig. 8.** Periapical radiographs of anterior teeth. Most of anterior teeth show open apices which give them an “arrow nock” appearance.



1



2



3



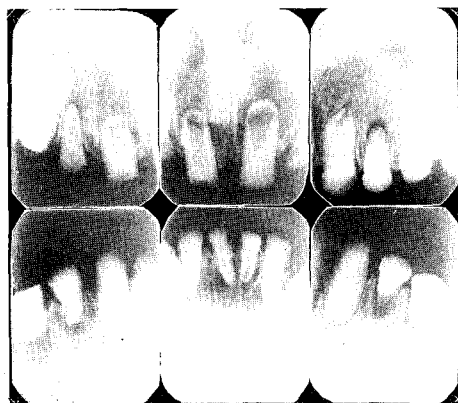
5



6



7



8