

법랑질 형성 부전증에 관한 증례 보고

전북대학교 치과대학 소아치과학교실 및 치의학연구소

김재곤 · 이영수 · 허 선 · 박종하 · 백병주

Abstract

AMELOGENESIS IMPERFECTA: REPORT OF CASE

Jae-Gon Kim, D.D.S., Ph.D., Young-Su Lee, D.D.S., Sun Her, D.D.S.,
Jong-Ha Park, D.D.S., Byeong-Ju Baik, D.D.S., Ph.D.

*Department of Pediatric Dentistry and Institute of Dental Science,
School of Dentistry, Chonbuk National University*

Amelogenesis imperfecta is a group of hereditary defects of enamel unassociated with any other generalized defects. The prevalence of this condition has been estimated to range from 1 in 14,000 to 1 in 16,000, depending on the population studied. It may be differentiated into three general types : hypoplastic, hypocalcified, and hypomaturation, depending on the clinical presentation of the defects and the likely stage of enamel formation that is primarily affected. The dentin and root form are usually normal, but the enamel may lack the normal prismatic structure, being laminated throughout its thickness or at the periphery, with the result that these teeth are more resistant to decay.

This case is that of an six-year-old girl brought to the pediatric dentistry department by her parents for esthetic reasons and also because of slight dental sensitivity. Clinical and radiographic examinations confirmed amelogenesis imperfecta. The author has treated with the crowning of the primary molars, using prefomed NiCr crowns and periodic fluoride application on whole dentition.

Key words : amelogenesis imperfecta, hereditary defects, hypocalcified, hypomaturation, hypoplastic

I. 서 론

법랑질 형성 부전증(Amelogenesis Imperfecta)은 주로 법랑기의 법랑질 형성장애의 결과로 치아의 법랑질에 현저한 이상을 초래하며, 치아의 중배엽은 정상이기 때문에 완전히 외배엽성 이상이다¹⁾. 법랑질 형성 부전증은 유치와 영구치 모두에서 발생할 수 있으며, 발생빈도는 1:14,000 혹은 1:16,000²⁻⁴⁾ 정도이다. 법랑질 형성 부전증의 원인요소에는 법랑질 형성에 관여하는 복잡한 과정 중에 어떤 유전 요소의 변이에 의해 발생되어지는 것으로 알려져 있다.

법랑질 형성 부전증은 다양한 임상증상을 나타낼 수 있는데, 과거에 많은 임상적분류가 있어 왔으나^{1,5,6)}, 가장 최근에는 임상적, 조직학적, 방사선학적, 유전적 판단기준 등을 포괄적으로하여 Witkop등에 의해 형성 부전증(hypoplastic), 석회화

부전증(hypocalcified), 성숙 부전증(hypomaturation) 등으로 나눌 수 있다고 했다. 형성 부전증(hypoplastic)은 기질 형성에 결함을 갖고, 석회화 부전증(hypocalcified)은 기질의 석회화에 문제가 있으며, 미성숙된 결정체가 남아있는 형태는 성숙 부전증(hypomaturation)이라 분류하였다.

대부분 법랑질 형성 부전증 환자들은 심미성, 치아의 냉온에 대한 과민반응, 교합면의 마모 등의 문제를 가지고 있다. 형성 부전형(hypoplastic type)에서는 비교적 위의 문제가 경미하나, 석회화 부전형(hypocalcified type)에 있어서는 더욱 심각하다.

II. 증례보고

6세된 여자 환자로서, 전 치아에 걸쳐서 비정상적인 치아의 형태 및 색조에 기인한 심미적인 문제를 주소로 내원하였다. 유치맹출시부터 상기 주소가 관찰되었고, 현재 저작시 불편을 느끼고 있었다. 과거 전신적 병력이나 치과적 병력에 있어서는 특이사항이 없었으나, 태생 3개월 되던 때에 중이염을 앓은 적이 있었다. 가족적 유전적 성향에 있어서도 부모, 오빠 모두 정상이며, 조부모에게 있어서도 별 특별한 증상은 관찰되지 않았다.

임상검사시 유구치와 유전치 법랑질표면은 아주 거칠고, 색조는 황색을 보이며 치관 형성이 덜 되어서 치간사이의 공간이 비교적 컸다. 이제 막 맹출 중인 #36, 46치아의 치관부위에도 이런 현상이 현저하게 나타났다(Fig. 1-5).

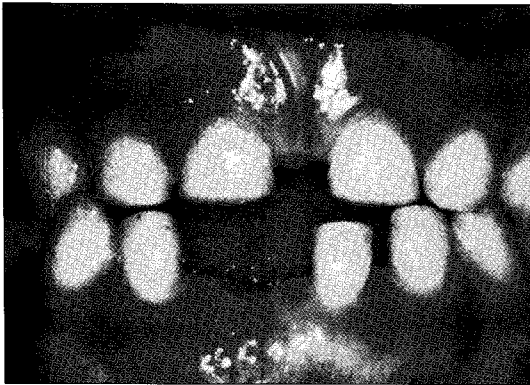


Fig. 1. 구강 정면 사진



Fig. 1. 구강 정면 사진

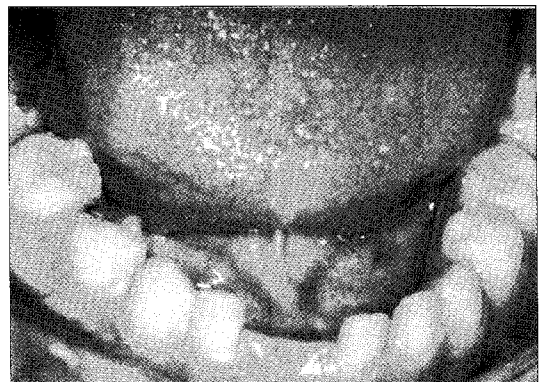


Fig. 3. 구강 하악 사진



Fig. 4. 왼쪽 하악 구치부 사진



Fig. 5. 오른쪽 하악 구치부 사진

방사선 사진상으로 유치와 배복된 영구치 모두에 전반적인 석회화가 부진되어 있음이 보이고, 치근단 사진에서는 유구치부위에 치관의 치수부위가 크고 치근은 치관에 비해 적은 taurodontism의 양상이 보였다(Fig. 6, 7).

이상의 소견으로 미루어 본 증례는 Witkop의 분

류에 의한 taurodontism을 동반한 hypoplastic-hypomaturation type이라고 진단하였고, 치료로는 치수보호와 저작능력 및 교합고경유지를 위하여 유구치부 S-S crown 및 맹출 중인 제 1 대구치에 sealant를 시행하였고, 환자가 내원시기 부터 전치아에 걸쳐서 주기적인 불소도포를 이용해 치료하

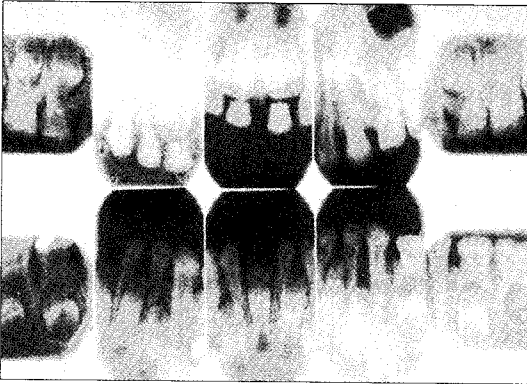


Fig. 6. 구강내 표준방사선 사진



Fig. 7. 파노라마 사진

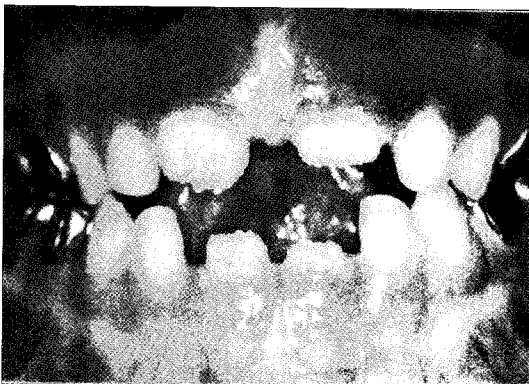


Fig. 8. 치료후 구내 정면 사진

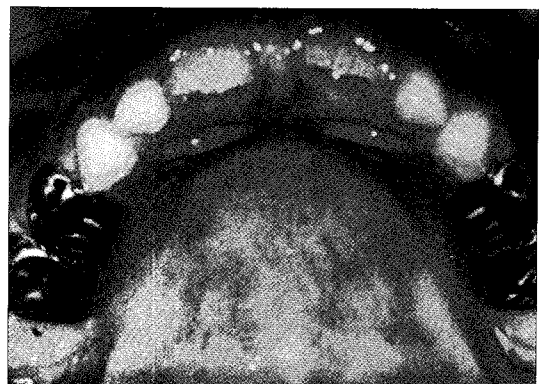


Fig. 9. 치료후 구내 상악 사진

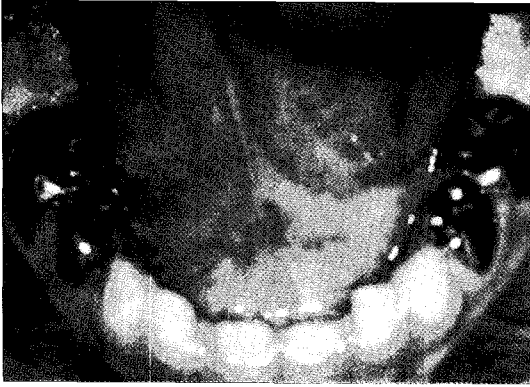


Fig. 10. 치료후 구내 하악 사진

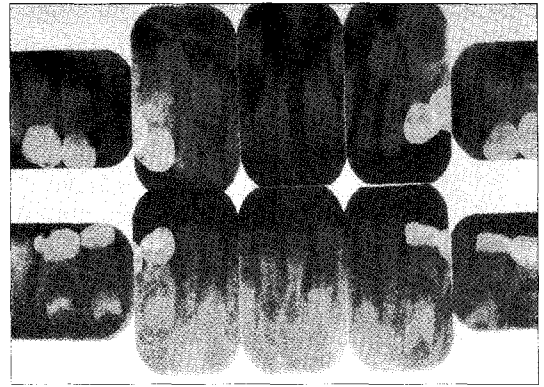


Fig. 11. 치료후 구내 표준방사선 사진

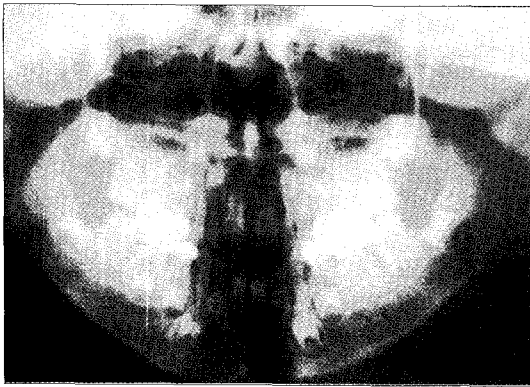


Fig. 12. 치료후 구내 파노라마 사진

였다(Fig. 8-12). 앞으로 유전치가 영구전치로 대체되면 전치부의 심미성 해결하기 위한 치료를 해야 할 것이다.

III. 총괄 및 고찰

최근 연구에서 법랑질 형성 부전증을 진단할 수 있는 생화학적 방법⁹⁾들이 소개되고 있으나 아직은 보편화되지 않았다. 법랑질 형성 부전증을 진단하는데는 주로 모든 치아의 임상적, 방사선학적인 관찰과 이 질환이 유전적인 요소를 가지는가에 의해 결정되어진다. 확실한 법랑질 형성 부전증이 라면 일단 전신 질환에 이환되어 있지 않고 전반적인 치아에 법랑질 형성 부전을 보이며¹⁰⁻¹⁴⁾, 부모나 혈육 중에서 유전적인 요소가 발견된다¹⁵⁾. calcium 대사에 문제가 있는 간이나 콩팥 질환을 가진 환자나, 외배엽이형성증 환자에서 전반적인 치아의 법랑질 형성 부전이 관찰될 수도 있다¹⁴⁻¹⁵⁾. 또

한 trichodentoosseous(TDO) syndrome에서는 kidney hair, dysplastic nails, sclerotic bones, enamel hypoplasia, severe taurodontism을 보이므로²⁷⁻³¹⁾ 감별이 요구된다. 환자가 가지고 있는 법랑질 형성 부전증을 정확한 진단을 통해서 구분하여야만 치아의 수복형태를¹⁶⁻¹⁹⁾ 결정하는 데 큰 도움을 줄 수 있다.

현재 X-성염색체와 관련되어 있는 법랑질 형성 부전증은 X-성염색체 위에 amelogenin genes이 관여한다고 밝혀졌으나²⁰⁻²²⁾, 그의 다른 형태의 법랑질 형성 부전증은 여전히 관련된 genes이 전혀 알려지지 않았다.

법랑질 형성 부전형은 dentinogenesis imperfecta, dentinal dysplasia 등과 감별진단되어야 하는데, dentinogenesis imperfecta는 임상소견에서 색조가 적갈색 또는 유백색이며 대개 유치열 완성 후 법랑질의 파절이 보이고 치아우식증의 민감도에는 정상이다. 방사선상으로 더욱 뚜렷한 차이가 나는데 치경부의 현저한 수축으로 인해 둥근 치관형태를 보이며, 가느다란 리본모양의 치근을 볼 수 있다. 대개 맹출 후 치수강은 적거나 결손되어 있다. 때때로 osteogenesis imperfecta와 동반되는 경우가 있다. dentinal dysplasia는 임상소견으로 치아 형태나 색조는 정상을 나타내나, 다수 치아의 탈락을 보이기도 한다. 방사선학적으로는 맹출전 치수강과 치관의 조기 폐쇄를 보이는 치근형과 맹출 후 치수강 폐쇄와 근관의 축소가 보이는 치관형으로 나누며, 치근형은 치근이 짧거나 뚱뚱하고, 치근단 부위의 방사선투과상이 나타나고, 치관형은 대구치 치수강이 불꽃모양을 나타내며 소구치의 경우

는 thistle tube의 형태를 나타낸다. 치근의 형태는 모양과 비율에 있어서 정상이다.

1995년 Seow 등은 법랑질 형성 부전증을 가지고 있는 환자는 정상적아이에 비교하여 dental development가 훨씬 빨리 진행되어지며, 법랑질 형성 부전증 환자는 영구치가 매복될 가능성이 정상에 비해 6배정도 높고, follicular cyst 발생율이 높다고 했다²⁸⁾.

치료방법으로는 전치부 심미성을 해결하기 위한 composite resin veneer나 jacket crown을 이용하고, 구치부에 있어서는 stainless steel crown을 이용한 방법이 있을 수 있고 구강위생교육, 식이요법, 전신요법 등이 병행되어질 수 있다²⁸⁾. 일반적으로 치수의 노출을 적게 하는 차아삭제가 추천되며, 구치부에 있어서는 stainless steel crown이나 gold crown이 이용되지만 성인이 되면 gold crown으로 대체해줄 것을 권장한다. 법랑질 형성 부전증 환자중에서 석회화 부전형(hypocalcified type)은 법랑질이 일반적으로 조기파괴되므로 전치부에 레진 veneer를 적용하기 전에 상아질접착제나 GI 계통의 접착제를 이용하여야 한다^{29,30)}.

Seow 등은 법랑질 형성 부전증 환자의 법랑질의 비정상적인 치질구조로 인한 산부식 효과에 관한 연구에서 정상적인 산부식 형태는 아니지만, 법랑질 형성 부전증 환자의 각 type마다 독특한 산부식형태를 가지고 있으므로 산부식을 통한 수복은 충분히 가능하지만, 이런 수복물의 실패는 주로 수복물을 지지해주는 법랑질의 파절에 의해 일어난다고 했다³¹⁾. 특히 맹출한지 얼마되지 않아 법랑질 구조가 조기에 탈락되는 경우는 더욱 어려운 문제를 가지고 있다.

IV. 요약

본병원 소아치과에 내원한 유치와 영구치 모두에 법랑질 형성 부전증을 가지고 있는 환자에 대해 교합면의 마모를 방지하여 교합고경을 유지하기 위해 유구치부 stainless steel crown 및 맹출 중인 제 1 대구치에 sealant, 전치아에 걸쳐서 주기적인 불소도포를 이용해 치료하여 양호한 결과를 얻었다.

참고 문헌

1. Witkop CJ : Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited : problems in classification, J Oral Pathol 17:547-53, 1998.
2. Sedana HO : Congenital oral anomalies in argentitian children. Community Dent Oral Epidemiol 2(2):61-63, 1975.
3. Sawyer DR, Taiwo EO, Mosadomi A : Oral Epidemiology 12(4):269-273, 1984.
4. Chosack A, Eidelman E, Wisotski I, et al : Amelogenesis imperfecta among Israeli Jews and the description of a new type of local hypoplastic autosomal recessive amelogenesis imperfecta. oral surg 48:148-147:148-156, 1979.
5. Sundell S, Valentin J : Hereditary aspects and classification of hereditary amelogenesis imperfecta. Community Dent Oral Epidemiol 14:211-16, 1986.
6. Shields ED : A new classification of heritable human enamel defects and a discussion of dentin defects. Birth Defects 19:107-27, 1983.
7. Shafer WG, Heine MK, Levy BM : A textbook of oral pathology, 4th ed., p.51-58, W. B. Saunders Company, 1983.
8. Symons AL, Gage JP : Asymmetrical tooth defects observed on hypoplastic primary teeth and amelogenesis imperfecta : Report of case. pedi Dent 9:152-157, 1987.
9. Wright JT, Butler WT : Alteration of enamel proteins in hypomaturational amelogenesis imperfecta. J Dent Res 68:1328-30, 1989.
10. Seow WK : Enamel hypoplasia in the primary dentition : a review. ASDCJ Dent Child 58:441-52, 1991.
11. Lubinsky M, Angle C, Marsh PW, et al : Syndrome of amelogenesis imperfecta, nephrocalcinosis, impaired renal concentration, and possible abnormality of calcium metabolism. Am J Med Genet 20:223-43, 1985.
12. Witkop CJ, Brearley LJ, Gentry WC :

- Hypoplastic enamel, onycholysis, and hypohidrosis inherited as an autosomal dominant trait. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 39:71-86, 1975.
13. Seow WK : Taurodontism of the mandibular first permanent molar distinguishes between the tricho-dento-osseous (TDO) syndrome and amelogenesis imperfecta. *Clin Genet* 43:240-46, 1993
 14. Crawford JL : Concomitant taurodontism and amelogenesis imperfecta in the American Caucasian. *ASDC J Dent Child* 37:171-75, 1970.
 15. Witkop CJ : Partial expression for sex-linked amelogenesis imperfecta in females compatible with the Lyon hypothesis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 23:174-82, 1967.
 16. Berkman MD, Singer A : Demonstration of the Lyon hypothesis in X-linked dominant hypoplastic amelogenesis imperfecta. *Birth Defects* 7:204-9, 1971.
 17. Simonsen RJ, Kanca J : Surface hardness of posterior composite resins using supplemental polymerization after simulated occlusal adjustment. *Quintessence Int* 17:631-33, 1986.
 18. Hals E : Dentin and enamel anomalies : histologic observations. In *Genetics and Dental Health*, Witkop CJ, ED. New York : McGraw-Hill 19:246-60, 1962.
 19. Patel PR, Hovikitra S, Kafrawy AH, Bixler D : X-linked(recessive) hypomaturational amelogenesis imperfecta : a prosthodontic, genetic and histopathologic report. *J Prosthet Dent* 66:398-402, 1991.
 20. Lagerstrom M, Dahl N, Nakagome Y, et al : A deletion in the amelogenin gene(AMG) causes X-linked amelogenesis imperfecta(AIH1) *Genomics* 10:971-75, 1991.
 21. Lau EC, Slavkin HC, Snead ML : Analysis of human enamel genes : Insights into genetic disorders of enamel. *Cleft Palate J* 27:121-30, 1990.
 22. Salido EC, Yen PH, Koprivnikar K, et al : The human enamel protein gene amelogenin is expressed from both the X and Y chromosomes. *Am J Hum Genet* 50:303-316, 1992.
 23. Seow WK : The trichodentoosseous syndrome: review of the literature and case report. *Pediatr Dent* 15:355-61, 1993.
 24. Shapiro SK, Quattromani FL, Jorgenson RJ, et al : Trichodento-osseous syndrome: heterogeneity or clinical variability. *Am J Med Genet* 16:225-36, 1983.
 25. Lichtenstein J, Warson R, Jorgenson R et al : The tricho-dento-osseous(TDO) syndrome. *Am J Hum Genet* 24:569-82, 1972.
 26. Koshiha H, Kimura O, Nakata M et al : Clinical genetic and histologic features of the trichoonychodontal(TOD) syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 46:376-85, 1978.
 27. Cutress TW, Suckling GW : Differential diagnosis of dental fluorosis. *J Dent Res* 69(Spec Iss):714-20, 1990.
 28. Seow WK : Dental development in amelogenesis imperfecta : a controlled study *Pediatric Dent* 17:1, 1995.
 29. Alexander SA : The treatment of hypocalcified amelogenesis imperfecta in a young adolescent. *J Pedod* 9:95-100, 1984.
 30. Rada RE, Hasiakos PS : Current treatment modalities in the conservative report. *Quintessence Int* 21:937-42, 1990.
 31. Seow WK : The effects of acid-etching on enamel from different clinical variants of amelogenesis imperfecta: an SEM study. *Pediatric Dent* 20:1, 1998