

# 외배엽 이형성증(Ectodermal Dysplasia) 환자의 치험에

중문의과대학 경희분당차병원 소아치과\*, 구강외과\*\* 김가영\*, 백경식\*\*, 권오승\*\*, 고병국\*

학술

## A. 서론

외배엽 이형성증은 외배엽에서 유래되는 신체구조의 장애를 가지는 넓은 의미의 유전적 증후군을 말한다. 주로 모발, 손톱, 치아, 땀샘, 점액선 등이 가장 흔하게 영향을 받고, 일부 환자에서는 정신박약, 심장질환, 구순, 구개열 등이 나타나기도 한다.

### 1. 유전적 요인

X 염색체를 통한 상염색체 열성유전으로 추측되며, 어머니를 통해 주로 남성에서 발현된다. 어머니는 간혹 치아결손증, 원뿔형 치아, 발한감소 등의 최소한의 증상을 나타내기도 한다.

### 2. 두개안면 복합체(Craniofacial complex)

frontal bossing, depressed nasal bridge, 중안면부 열성장, 불룩한 입술 등의 혼합이 나타난다.

### 3. 피부와 피부부속기

- ① 땀분비 감소로 인한 체온조절의 결함
- ② 피지선의 결손으로 인한 피부 건조증
- ③ 겨드랑이의 털이나 치모가 부족하고, 눈썹의 결손

### 4. 구강내 소견

- ① 치아결손증(oligodontia)이 가장 흔하고, 무치증(anodontia)도 드물지 않게 나타남
- ② 치아맹출의 지연
- ③ 치아결손증으로 인한 수직고경의 감소로 입술이 불룩해 보임
- ④ 절치, 견치, 소구치 등의 모양이 원뿔형(conical shape)

## B. 증례 요약

### 1. 주소

만 17세 여성 환자로, 치열의 비정상적인 상태와 저작, 발음, 심미적 문제로 치료를 문의하기 위해 본원에 내원하였다.

### 2. 가족력

어머니가 여러개의 결손치아가 있다고 함

### 3. 임상검사와 소견

- ① 6개의 잔존 유치가 상악에 있고, 좌측 제1, 2유구치는 심한 치아우식증을 보임
- ② 상악의 영구치 : 중절치 2개, 우측제1소구치, 좌우제1, 2대구치
- ③ 하악의 영구치 : 6전치, 우측제1소구치, 좌측제2소구치, 좌우제2, 3대구치
- ④ 대구치들의 심한 우식증으로 인한 수직고경의 소실로 거의 반대교합에 가까운 절단교합
- ⑤ 치간이개가 심하고, 치관의 크기는 작고, 암갈색의 착색, 탐침시 약하게 느껴짐
- ⑥ 경도의 치주질환이 있고, 치아동요도는 정상 또는 1도임

### 4. 방사선 소견

- ① 잔존 유치의 후속 영구치가 없음
- ② 매복된 영구치 없음
- ③ 하악제2, 3대구치와 상악제1대구치에서 치근단 병소가 보임

### 5. 치료

- 1) 상악

- ① 잔존치근을 가지는 좌측 제1, 2유구치 발거
- ② 교정용 브라켓을 이용하여 중절치 공간폐쇄
- ③ 심한 치아우식증이 있는 좌·우 제1대구치의 근관치료
- ④ 전악고정성보철로 치열 회복

2) 하악

- ① 잔존치근을 가지는 영구구치들의 발거(좌·우 제2, 3대구치)
- ② 지대치로의 사용을 위해 우측제1소구치, 좌측제2소구치의 금관 형성
- ③ 가철성 국소의치의 제작

C. 결론

상악 유측절치들과 유견치들의 작은 치관은 클래스프에 의한 만족할만한 유지가 가능하지 않아 보여, 전악고정성 보철물을 선택했다. 전치부 반대교합을 해소하기 위해 약간의 순측경사를 보철물에 부여했다.

상악의 고정성 보철물과 하악의 가철성 국소의치는 안정성 있게 보였고, 환자의 외모도 개선되었다. 환자는 처음 내원시에 상·하악 대구치들의 결손으로 인한 저작의 어려움을 호소하였으나, 치료 이후에 음식물의 소화가 훨씬 잘 되고, 발음도 정확해졌다고 말했다.

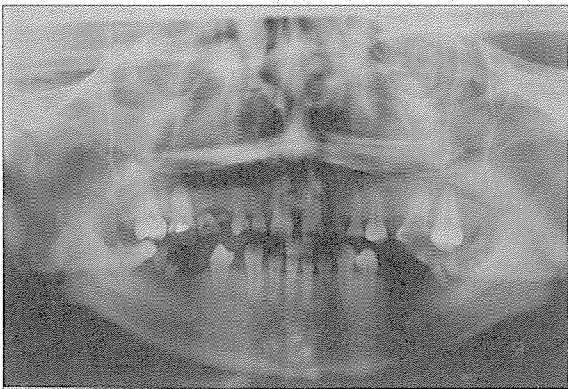


그림 1. 초진시 방사선 소견

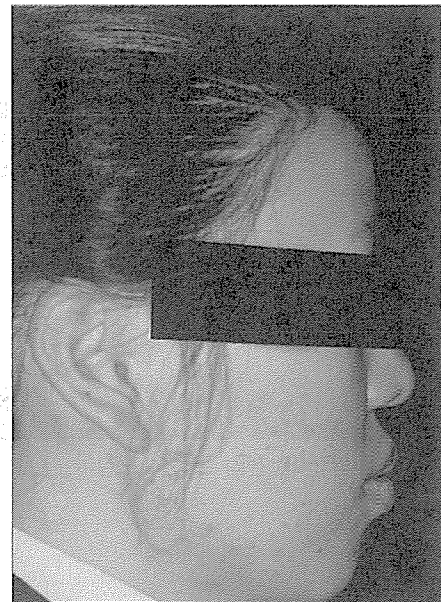


그림 2. 치료전 측모, 건조한 피부가 특징적이고, 약간의 중안면부 함몰이 보임.

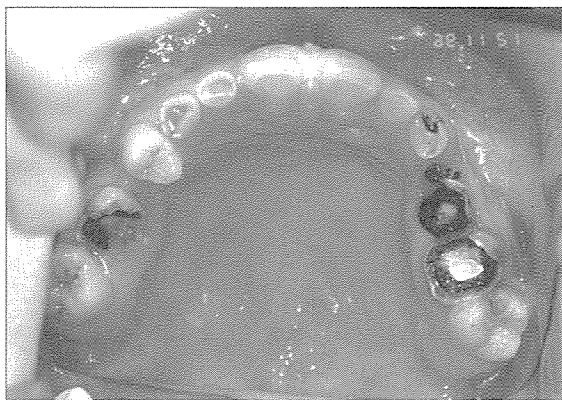


그림 3. 치료전 상악 교합면



그림 4. 치료전 하악 교합면

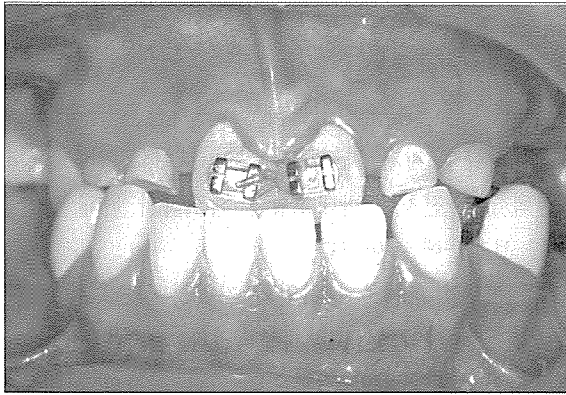


그림 5. 상악 중절치 사이의 공간폐쇄, 전치부 반대교합이 보임.

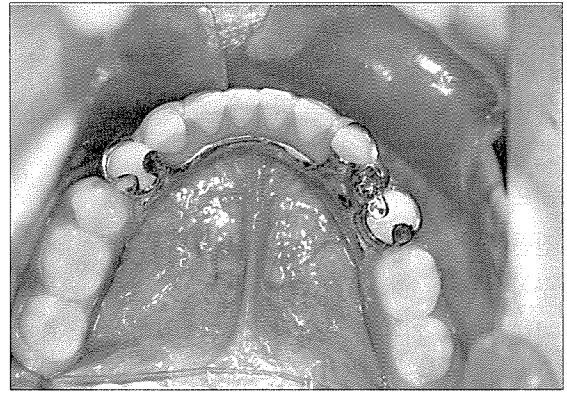


그림 6. 치료후의 하악 가철성 국소의치.



그림 7. 치료후의 상악 전악 고정성 보철물.

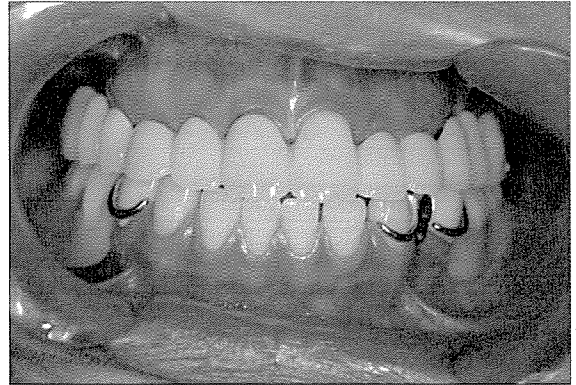


그림 8. 치료후의 정면 모습, 반대교합의 개선이 보임.



그림 9. 치료후의 측모.