법랑질형성부전증에 대한 증례보고

백병주 · 김상훈 · 이승익 · 김재곤

전북대학교 치과대학 소아치과학교실 및 구강생체과학연구소

국문초록

법랑질형성부전증은 주로 법랑기의 기능불량으로 야기된 법랑질의 형태이상을 말하며, 치아의 중배엽은 정상이기 때문에 완전한 외배엽성 이상이다. 법랑질형성부전증은 유치와 영구치 모두에서 발생할 수 있으며, 발생빈도는 1:14,000 혹은 1:16,000정도이다.

법랑질형성부전증은 다양한 임상증상을 나타낼 수 있으며, 임상적으로 형성부전증(hypoplastic), 석회화부전증(hypocalcified), 성숙부전증(hypomatruation)등으로 나눌 수 있다. 대부분 법랑질 형성부전증 환자들은 심미성, 치아의 냉온에 대한 과민반응, 교합면의 마모 등의 문제를 가지고 있다. 형성부정증에서는 비교적 위의 문제가 경미하나, 석회화부전증에 있어서는 더욱 심각하다.

치료방법으로는 먼저 유전적 상담이 선행돼야하며, 전치부 심미성의 해결을 위한 composite resin veneer나 jacket crown을 이용하고, 구치부에 있어서는 S-S crown을 이용한 방법이 있을 수 있다.

본 증례는 전북대학교 치과병원에 내원한 3명의 법랑질형성부전증 환아의 임상검사 및 치료과정에 대하여 보고하는 바이다.

주요어 : 법랑질 형성부전증, 형성부전증, 석회화부전증, 법랑질.

Ⅰ. 서 론

법랑질 형성부전증은 치아발육시기중 조직-형태 분화시기에 법랑질의 형성장애로 인해 법랑질이 정상적으로 형성되지 못하여 나타나는 법랑질의 발육이상으로서[1], 법랑질이외의 다른 치아구조는 정상적으로 형성되고 전신질환과는 관련성이 비교적 적은 질환 이다[2,3].

법랑질 형성부전증은 유치와 영구치 모두에서 발생할 수 있으며, 발생빈도는 1:14,000 혹은 1:16,000 정도이다[4-7].

치아발육과정은 유기질의 침착이 일어나는 형성시기(formative stage), 기질의 석회화가 나타나는 석회화시기(calcification stage), 결정체가 커지고 성숙되는 성숙시기(maturation stage)의 세 단계로 분류된다. 이에 따라 법랑질 형성부전증은 기질의 형성에 결함을 갖는 형성부전증, 기질의 석회화에 결함을 갖는 석회화부전증, 미성숙된 결정체가 남아있는 성숙부전증 등의 세 가지 유형으로 분류된다[8,9].

대부분 법랑질 형성부전증 환자들은 심미성, 치아의 냉온에 대한 과민반응, 교합면의 마모 등의 문제를 가지고 있다. 형성부정증에서는 비교적 위의 문제가 경미하나, 석회화부전증에 있어서는 더욱 심각하다.

본 증례는 유치열과 영구치열 모두에서 법랑질형성부전증을 보인 세 명의 환자에서 임상검사 및 치료과정을 통해 몇가지 지견을 얻었기에 보고하는 바이다.

Ⅱ. 증례보고

■ 증 례 1

12세 여아로서 전치열에 걸쳐 심한 마모와 변색, 형태이상등의 심미적인 문제와 상아질지각과민증을 주소로 본원에 내원하였다. 전신질환은 가지고 있지 않았으며, 방사선사진상에서 영구치열 전반에 걸친 치질의 심한 마모로 법랑질의 두께가 감소되어 있었으며 우측 제2소구치의 선천적 결손을 보였다. 가족력을 보면 아버지와 할아버지가 같은 증상을 보였다.

치료는 먼저 전반적인 총생을 해결하기 위하여 상악은 제1소구치, 하악은 제2소구치의 발치를 시행한 후, 수직고경의 회복

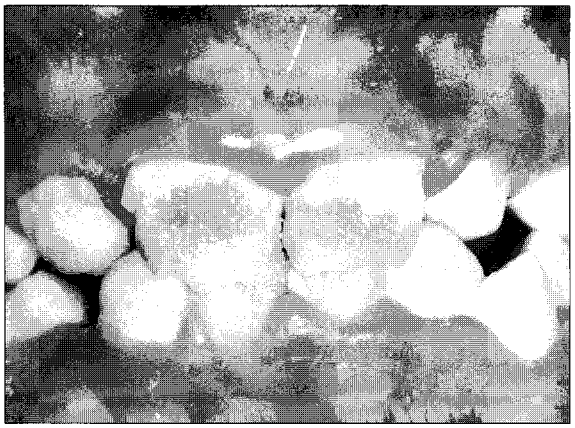

Fig. 1-a. Frontal view.

Fig. 1-b. Maxillary view.

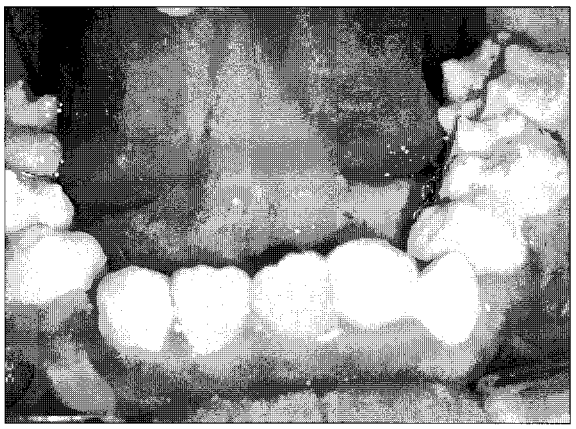

Fig. 1-c. Mandibular view.

Fig. 1. Intraoral photograph before treatment(case 1).

Fig. 2-a. Frontal view.

Fig. 2-b. Maxillary view.

Fig. 2-c. Mandibular view.

Fig. 2. Intraoral photograph after treatment(case 1).

을 위해 상, 하악 양쪽 제 1대구치의 기성금관 수복술을 시행하였다.

심한 법랑질형성부전증을 보여 전치부에서는 도재전장관을 시행하였으며, 향후 교합조정과 영구적인 보철물을 필요로 한다.

■ 증 례 2

8세된 여아로서, 전 치아에 걸친 비정상적인 치아의 형태 및 변색에 의한 심미적인 문제를 주소로 내원하였다. 임상검사시 영구전치의 표면이 거칠고 황색을 보였으며 치관의 크기가 감

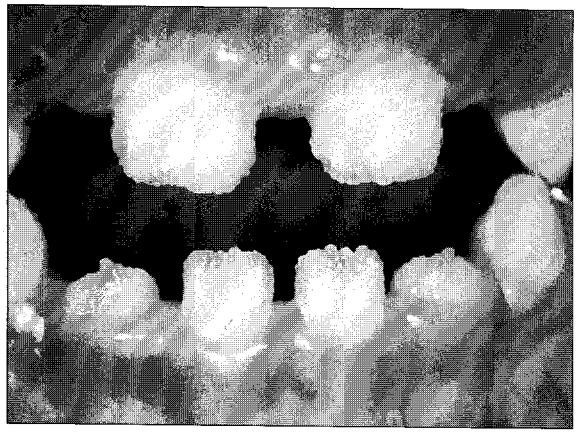

Fig. 3-a. Intraoral radiograph before treatment.

Fig. 3-b. Composite resin restoration by anatomic matrix system(Mylarform).

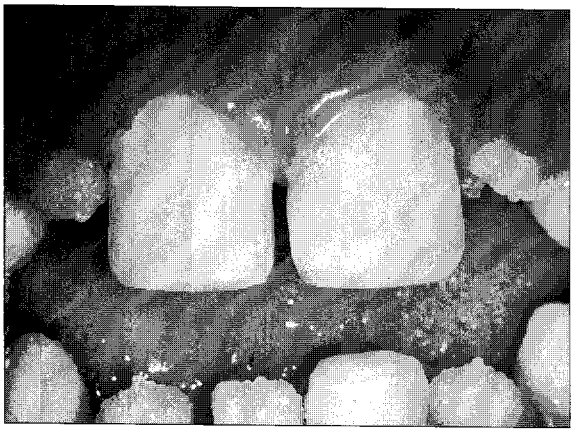

Fig. 3-c. Intraoral radiograph after treatment.

Fig. 3. Treatment procedure of case 2.

Fig. 4-a. Clinical photograph before treatment(case 3).

Fig. 4-b. Panoramic radiograph of case 3.

Fig. 4-c. Clinical photograph after treatment(case 3).

Fig. 4. Treatment procedure of case 3.

소된 양상을 보였다.

치료는 먼저, 수직고경의 회복을 위하여 상, 하악 양쪽 제1대구치의 기성금관 수복술을 시행하였으며, 전치부에서는 strip crown을 이용한 레진수복을 시행하였다.

■ 증 례 3

9세 된 여아로서, 상, 하악 전치의 형태이상과 구치부 치아의 심한 마모와 형태 이상을 주소로 본원에 내원하였다. 과거 내과적 병력은 정상이었으며 가족력에서는 부모와 형제들은 모두

정상이었다.

치료는 상, 하악 좌우 제1대구치에 기성금관 수복술을 시행하였고, 전치부의 심미성 회복을 위해 상악 전치부에서는 resin veneer crown을, 하악 전치부는 Z-100 레진을 이용한 복합레진 수복을 하였다.

Ⅲ. 총괄 및 고찰

법랑질형성부전증은 치아의 중배엽성 요소는 기본적으로 정상이고 외배엽성 요소의 전적인 이상으로 인해 발생되며, 다양한 임상증상을 보이고, hereditatry enamel dysplasia, hereditary brown enamel, hereditary brown opalescent teeth등의 여러 term으로 불리우고 있다[10-12]. 유치열과 영구치열 대부분의 치아들이 이환되고, 치아매복과 치아주변 흡수경향을 보이며, 정상적인 상아질구조와 치아우식증에 대해 저항성을 보인다[13-15].

법랑질 형성장애를 초래할 수 있는 요인으로는 유전적인 요인, 신경성 결손, 영양결핍, 신증후군, 알레르기, 선천성 풍진, 과도한 불소의 섭취, 유치에 대한 외상과 치근단 감염 등이 있으며[16], 법랑질 형성 부전증을 야기하게 되는 법랑질 형성 장애는 법랑아세포의 결함부위와 두께 등이 질병의 기간 등을 반영한다.

법랑질형성부전증은 유치열과 영구치열의 법랑질에 영향을 주며 유전되는데, 임상적으로 형성부전증, 석회화부전증, 성숙부전증의 세가지 형태로 나눌 수 있다.

법랑질형성부전증의 임상적 소견으로는 비정상적인 치아외형과 치아의 변색, 치아의 마모와 그에 따른 치간이개, 고경의 감소, 치아의 민감성과 통증, 저작능력 저하, 치태와 치석의 침착 등이 나타날 수 있다[17]. 법랑질 형성부전증과 함께 치아의 흡수, 맹출지연, 치아의 결손, 전방개교 등이 나타날 수 있는 것으로 보고되고 있다[18]. 방사선 소견으로는 전치열에 걸쳐 법랑질 부위가 소실되거나 얇아지는 소견이 나타난다. 석회화부전증과 성숙부전증에서는 법랑질 부위의 radiopacity가 감소되어 상아질과의 필름흑화도(film density)의 차이가 거의 없다. 치간부의 형태는 정방형형태로 나타나거나, 법랑질이 형성부전된 곳은 주위 법랑질에 비해 radiolucent하게 판독되며 일부 치아의 매복된 소견도 관찰된다. 또한 치관의 소실량이 많으면 2차 상아질이 형성되어 치수강이 폐쇄된 상이 관독될 수 있다.

치료방법으로는 전치부 심미성을 해결하기 위한 composite resin veneer나 jacket crown을 이용하고, 구치부에 있어서는 stainless steel crown을 이용한 방법이 있을 수 있고 구강위생교육, 식이요법 등이 병행되어질 수 있다. 일반적으로 전치부의 치료시는 심미성을 고려해야 하며, 구치부의 치료시는 저작력의 회복과 감소된 악골의 고경회복 등의 기능성 위주가 된다.

전치부의 심미성을 회복하기 위한 치료는 direct composite resin filling, preformed acrylic facing, celluloid crown 등을 이용한 직접법과, porcelain jacket crown, PFM, porcelain laminate 등의 간접법이 사용되는데 치수의 노출을 적게 하기 위해서는 치아삭제가 적은 치료법이 권장되고 있다[19,20]. 구치부에 대한 치료로는 stainless steel crown, gold crown 등이 이용되지만 성년에서는 gold crown으로 대치해줄 것이 권장되고 있다.

또한 부정교합의 존재시 이에 대한 교정치료가 필요하며, 심한 법랑질 형성부전증으로 영구치의 결손, 맹출장애가 나타나거나 다수 치아의 상실시에는 의치의 제작이 필요한 경우도 있다[21].

Ⅳ. 요 약

전북대학교 치과병원 소아치과에 내원한 세 명의 환아는 유치열기와 영구치열기 모두에 있어서 법랑질 형성부전증을 보였으며, 치수보호과 저작능력회복을 위하여 상,하악 좌우 제1대구치에 S.S crown을 장착하였고 전치부의 심미성 회복을 위해 복합레진수복, resin veneer crown, 도재전장관을 이용 수복하여 양호한 결과를 얻었다.

참 고 문 헌

1. Ginansanti JS : A kindred showing hypocalcified amelogenesis imperfecta : Report of case. JADA 86:675-678, 1973.
2. Crawford PJM, Aldred MJ : X-linked amelogenesis imperfecta. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 73:449-455, 1992.
3. Backman B, Lundgren T, Engstrom EU et al. : The absence of correlations between a clinical classification and ultrastructural findings in amelogenesis imperfecta. Acta Odontol Scand 51:79-89, 1993.
4. Sedana HO : Congenital oral anomalies in argentian children. Community Dent Oral Epidermiol 2(2):61-63, 1975.
5. 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 48:148-156, 1979.
6. Sundell S, Valentin J : Hereditary aspects and classification of hereditary amelogenesis imperfecta. Community Dent Oral Epidemiol 14(4):211-216, 1986.
7. Backman B, Holm AK : Amelogenesis imperfecta, Prevalance and incidence in a northern Swedish country. Community Dent Oral Epidemiol 14(1):43-47, 1986.

8. Witkop CJ : Amelogensis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited : problem in classifcation. J Oral Pathol 17:547-553, 1998.
9. Weinman JP, Svoboda JF, Woods RW.: Hereditary disturbances of enamel formation and calcification. JADA 32:397, 1945
10. Shafer WG, Heine MK, Levy BM : A textbook of oral pathology, W.B. Saunders Company 4th ed 51-58, 1983.
11. Winter GB, Lee KW, Thomas NW : Hereditary amelogenesis imperfecta. A rare autosomal dominant type. Br Dent J 127:157-164, 1969.
12. Druck JS : Amelogenesis imperfecta. Report of two cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 39(3):502-505, 1975.
13. Crawford JL : Concomitant taurodontism and amelogenesis imperfecta in the Americal Caucasian. J Dent Child 37:83-87, 1976.
14. Seow WK : Enamel hypoplasia in the primary dentition : a reivew. ASDC J Dent Child 58:441-452, 1991
15. Gertzman GB, Gaston G, Quinn I : Amelogenesis imperfecta local hypoplastic type with pulpal calcification. JADA 99:637-639, 1979.
16. Rowley R, Hill FJ, Winter GB : An investigation of the association between anterior openbite and amelogenesis imperfecta. AJO 81(3):229-235, 1982.
17. Symons AL, Gage JP : Asymmetrical tooth defects observed on hypoplastic primary teeth and amelogenesis imperfecta. Pediatr Dent 9(2):152-157, 1987.
18. Winter GB, Brook AH : Enamel hypoplasia and anomalies of the enamel. Dent Clin North Am 19(1):3-24, 1975.
19. Chabora AJ, Berkman MD, Horowitz SL, et al. : Hereditary hypocalcified amelogenesis imperfecta. Pedigree analysis. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 33(6):922-925, 1972 .
20. Fox DJ, Pappas P : Use of an acid etch resin in hereditary enamel hypoplasia: report of case. J Dent Child 42(2):137-139, 1975.
21. Johnson A, Winstanley RB : Use of simple overdentures in the treatment of young patients with developmental anomalies. Quint Dent Tech 11(1):27-33, 1987.

Abstract

CASE REPORT OF AMELOGENESIS IMPERFECTA

Byeoung-Ju Baik, D.D.S., Ph.D., Sang-Hoon Kim, D.D.S.,
Seung-Ik Lee, D.D.S., M.S.D., Jae-Gon Kim, D.D.S., Ph.D.

Department of Pediatric Dentistry and Institute of Oral Bioscience,
Collage of Dentistry, Chonbuk National University

Amelogenesis imperfecta is defined as a genetically determined effect affecting enamel formation and may be associated with other ectodermal or systemic disorders. It is entirely an ectodermal disturbance, since the mesodermal components of the teeth are basically normal. The presentation of diverse clinical manifestations in 1:14,000 to 1:16,000.

Classification of the AI types considers mode of inheritance and clinical manifestations. The most widely accepted classification system recognize three major groups; i.e., hypoplastic(thin enamel), hypocalcified(primary mineralization defect), hypomaturation(defect in enamel maturation).

The treatment is that at first, genetic counselling must be practiced, and in anterior teeth, composite resin veneer or jacket crown for esthetics, and in posterior teeth, stainlees steel crown or gold onlay.

Key words : Amelogenesis imperfecta, Hypoplasia, Hypocalcification, Hypomaturation, Enamel