

## Hypophosphatemia rickets 환아의 증례보고

양규호 · 최남기 · 김선미 · 정희경

전남대학교 치과대학 소아치과학교실 및 치의학 연구소

### 국문초록

Hypophosphatemia rickets는 비타민 D의 치료량에 내성을 갖기 때문에 Vitamin D-resistant rickets(VDRR)라고도 명명되며, 이는 요세관으로부터 무기질 인산의 재흡수가 감소됨으로써 혈청 칼슘농도는 정상이나 인산농도가 낮고 alkaline phosphatase가 약간 증가되기 때문에 쉽게 진단되는 구루병의 한 형태이다.

이러한 Hypophosphatemia rickets의 임상적인 소견으로 양 다리가 휘는 것, 작은 키, 척추측만, 손목과 발목부위의 팽대가 나타나며 구강내 소견으로는 자발적인 치성농양의 높은 발생률, 맹출 지연, 근단공의 폐쇄지연, 얇고 저형성된 법랑질, 명확히 인지하기 힘든 치조백선, 확대된 치수강, 법랑상아경계까지 연장된 치수각 등이 있다.

본 증례는 유치의 상실과 그에 따른 치료를 위해 본원 소아과에서 의뢰된 비타민 D 저항성 구루병 환아의 임상소견과 그 치과적 치료에 대해 보고하는 바이다.

**주요어** : 비타민 D 저항성 구루병, 저인산성 구루병

### I. 서론

1937년 Albright에 의해 처음 보고된 Hypophosphatemia rickets는 비타민 D의 치료량에 내성을 갖기 때문에 Vitamin D-resistant rickets, refractory rickets라고도 불리며 요세관으로부터 무기질 인산의 재흡수가 감소됨으로써 혈청 칼슘농도는 정상이나 인산농도가 일반적으로 낮기 때문에 전반적인 유골(osteoid)의 석회화 부전이 일어나게 되고 이로 인해 과도한 성장 저하와 골 기형을 나타내는 구루병의 일종이다<sup>1-3)</sup>.

보통 아이가 걷기 시작한 후 진단되는데 양 다리가 휘는 것이 특징적으로 나타나며 그 외 작은 키, 후두부와 전두부의 돌출, 척추측만, 손목과 발목부위의 팽대, 가성골절, 근육이 부착하는 부위의 골 돌출 등이 있고 비타민 D 의존성 구루병에서 나타나는 저긴장성 근육이 아닌 정상적인 근육 긴장도를 유지한다는 것도 특징적이라 할 수 있다<sup>2)</sup>.

구내소견으로는 우식이 없는 치아에서도 자발적인 치성농양이 높은 빈도로 발생한다는 것이 특징적이며 맹출 지연, 근단공의 폐쇄지연, 얇고 저형성된 법랑질, 명확히 인지하기 힘든 치조백선, 확대된 치수강, 법랑상아경계까지 연장된 치수각 등이 있다. 조직학적으로 치수각은 법랑상아경계 혹은 교두정까지 연장되어 미생물과 다른 유해물질들이 치수로 교통하게 하는 교통로를 제공할 수 있으며, 구간 상아질의 증가, 치수의 세포성분의 감소 및 교원질 성분 증가, 전상아질층의 증가 등의 소견이 나타난다<sup>3-6)</sup>.

본 증례는 작은 키로 인해 본원 소아과에 내원하였다가 Hypophosphatemia rickets로 진단받고 이가 없는 부위에 이를 해 넣고 싶다는 것을 주소로 본과에 의뢰된 환아의 구강내 소견 및 치과적 치료에 대해 보고하는 바이다.

### II. 증례보고

6세 9개월된 남자 환아로 이가 없는 부위에 이를 해 넣고 싶다는 것을 주소로 본원 소아치과에 내원하였다. 임상 및 방사선적 검사상 구내소견으로 상악 우측 유착절치, 제1 유구치, 제2 유구치가 치근만 남아 있었으며, 상악 좌측 제2 유구치, 하악 좌·우측 제2 유구치에 치성농양이 발생한 상태였고 하악 좌측

교신저자 : 양 규 호

광주광역시 동구 학동 8번지

전남대학교 치과병원 소아치과학교실

Tel : 062-220-5476

E-mail : hellopedo@hanmail.net

제2 유구치의 근심측 치근은 파절되어 있었다(Fig. 1, 2). 구외 소견으로는 양 다리가 휘어있는 상태였으며(Fig. 3) 수완부 사진에서 특징적인 소견은 없었다(Fig. 4). 또한 하악 우측 제2 유구치 치근단 부위의 치은에 반복적으로 누공이 형성된다는 치과적인 병력이 존재하였고 구강위생도 불량한 상태였다.

치료계획으로 잔존 치근과 예후가 불량한 상·하악 좌측 제2 유구치를 발치하고 하악 우측 제2 유구치는 치수 절제술과 기성금관으로 수복후 기능적, 심미적 회복을 위하여 상·하악에 가철성 공간유지 장치를 제작하고(Fig. 5) 구강위생 개선을 위해 잇솔질 교습을 실시하였다. 또한 영구치열기까지 주기적 내

원을 통해 상·하악의 성장과 영구치 맹출을 관찰하기로 하였다.

치료가 완료된 후 3개월 간격으로 주기적 내원을 권유하였으나 환아 및 보호자의 협조도 불량으로 인하여 6개월 후 첫 정기검진이 이루어졌다. 환아는 협조도 불량으로 인해 가철성 공간유지 장치는 장착하지 않은 상태로 내원하였으며 치수 절제술이 행해졌던 하악 우측 제2 유구치는 임상적인 문제없이 유지되고 있었으나 이전에 치수 절단술이 행해졌던 하악 우측 제1 유구치는 치성농양으로 인해 치근이 노출된 상태였으며 우측 하악 견치는 우식에 이환 되었고 동요도가 증가되어 있었다(Fig. 6).

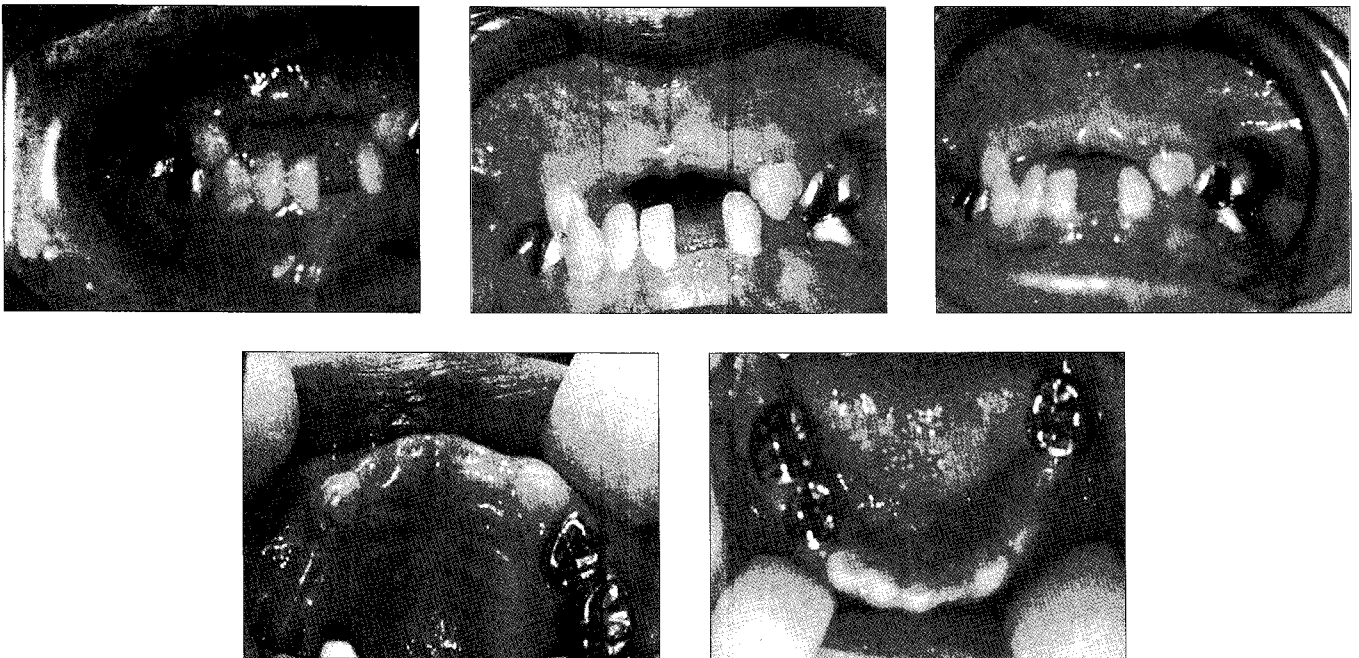


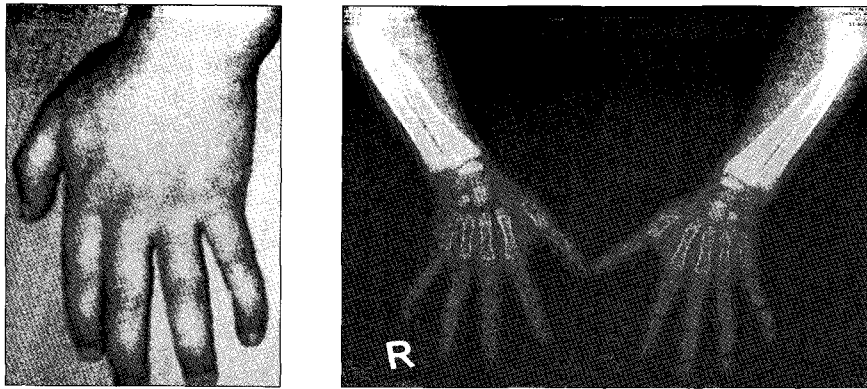
Fig. 1. Initial photograph



Fig. 2. Panoramic radiograph



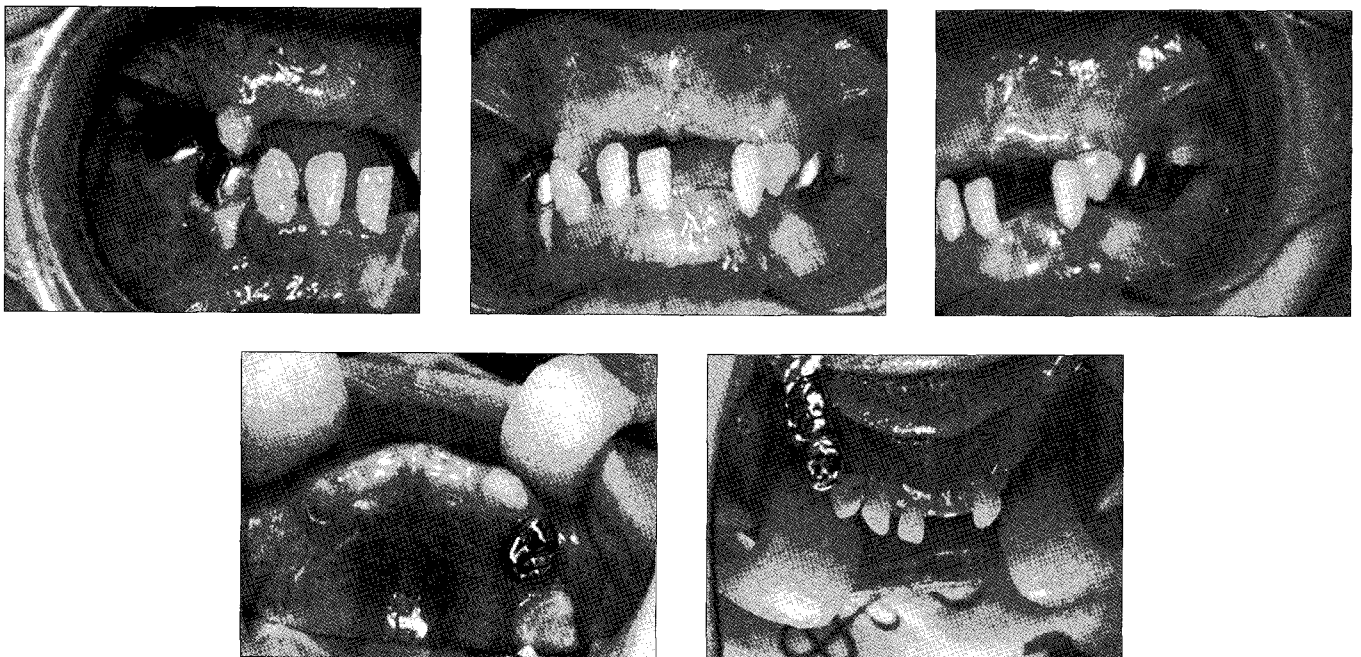
Fig. 3. Bowing on legs



**Fig. 4.** Hand photograph and hand wrist radiograph



**Fig. 5.** Upper and lower removable appliance for space maintain



**Fig. 6.** Recall check after 6 months later

### Ⅲ. 총괄 및 고찰

1937년 Albright는 비타민D의 치료량에 내성을 가지며 Hyperphosphaturia와 Hypophosphatemia를 나타내는 증례에 대하여 처음으로 Vitamin D-resistant rickets(VDRR)라고 보고하였으며 Roberston은 이러한 VDRR의 병인은 인산을 흡수하는 신장의 요세관의 문제 때문이라고 보고하였다<sup>2)</sup>. 또한 1941년 Winters와 Graham은 Hypophosphatemia rickets 환자의 대부분은 가족력이 있고 X염색체 우성유전의 형질을 나타내므로 남성이 더 심하게 이환되며 여성은 보인자로서 나타날 수 있으며 일차적으로 Hypophosphatemia가, 2차적으로는 rickets가 나타남을 보고하였고 1960년 Hanes와 Sullivan에 의해 처음으로 VDRR의 특징적인 구내 소견이 보고되었다<sup>1,2)</sup>.

VDRR을 가진 환자의 치아는 이전에 기술하였듯이 얇은 구간상아질, 법랑상아경계까지 연장된 치수각 등으로 인해 미생물과 독소가 치수로 더 쉽게 침입할 수 있게 된다. 또한 치수의 섬유성분의 증가는 상아모세포가 차지하는 부분을 감소시켜 치수감염에 저항할 수 있는 능력을 감소시킨다<sup>6)</sup>. 따라서 자연적인 치성농양이 흔히 발생되며 불행하게도 이러한 치아들의 치료방법은 발치이다.

우식이 없는 치아에서 자연적인 치성농양의 발생에 대한 예방적 치료에 대해 많은 논의가 있었는데 교합면의 치면 열구 전색은 유구치에서의 치수각이 교두정부위까지 연장되어 있고 산부식이 치아의 치수성분에 해로운 영향을 끼친다고 보고되어 추천되지 않으며<sup>2)</sup> 치아를 기성금관으로 수복하여 주는 것이 많은 학자들에 의해 추천되어 왔다<sup>7,8)</sup>. 1982년 Rachacz 등<sup>8)</sup>은 formocresol에 의한 치수절단술 보다 zinc oxide-eugenol의 치수절단술이 예후가 훨씬 좋다는 것을 보고하였으며 자발적인 치성농양의 예방에 있어 치수절단술 후 기성금관의 수복을 추천하였다. 그러나 2002년 Shorff 등<sup>9)</sup>은 4명의 VDRR 환아에서 자발적인 치성농양의 예방에 권고되는 치수절단술 후 기성금관을 수복한 29개 치아에 대해 2년 1개월에서 5년 6개월 동안의 임상 및 방사선적 자료를 통해 연구한 결과 44%의 낮은 성공률을 나타내었다고 보고하였으며 VDRR 환아의 치아는 맹출할 때부터 넓은 치수에 의해 현미경적인 노출이 있어 구강과 연결될 수 있고 이 때 치수는 이미 감염이 되었으나 발견되지 않은 상태로 진행이 될 수 있으므로 치수절단술이 효과적이지 못하다고 주장했다. 또한 이러한 VDRR 환아에서는 치수 건강이 의심되므로 좀 더 광범위한 치료로 예방적 치수 절제술을 시행할 것을 권고하였다.

이러한 VDRR 환아의 치료에 있어 oral phosphate의 복용이 권장되고 있으나<sup>10)</sup> 1991년 Seow<sup>11)</sup>는 이러한 의과적 치료에도 불구하고 상아질의 석회화 등에 대해 효과가 없으므로 치과 의사는 치아의 석회화 문제를 개선하기 위해 phosphate salt의 복용에 의존하지 말 것을 권고하였다.

본 환아는 본원 소아치과에 내원하기 전에 많은 치아에 대해 치수 절단술이 시행되었고 기성금관의 수복이 이루어져 있었지

만 치성농양이 발생되었고 특히 하악 우측 제 2유구치의 치은에는 누공이 반복적으로 형성되었다. 하악 우측 제2 유구치에 치수 절제술을 시행한 후 6개월이 지난 뒤에도 큰 문제점이 발견되지 않은 것으로 미루어 보아 예방적 치료를 행함에 있어 치수절단술 보다는 치수절제술의 적극적인 치료가 필요하리라 사료된다.

### Ⅳ. 요 약

본 증례의 Hypophosphatemia rickets 환아는 작은 키, 양다리가 휘는 등 전형적인 구루병의 양상을 나타내었으며 구강내 소견으로 다수치아에 있어 치성농양, 치아의 상실등이 나타났으며 방사선학적으로 확장된 치수강 및 치근단공의 폐쇄지연 등도 관찰되었다. 이러한 Hypophosphatemia rickets 환아에 있어 자발적인 치성농양의 발생을 예방하기 위해서는 치수절단술 보다는 치수절제술과 같은 광범위하고 적극적인 치료가 필요할 것이다.

### 참고문헌

1. Winters RJ, Graham JB, Williams FF, et al. : A genetic study of familial hypophosphatemia and Vitamin D-resistant rickets with a review of the literature. *Medicine*, 37:97, 1958.
2. Breen GH : Prophylactic dental treatment for a patient with vitamin D-resistant rickets: report of case. *J Dent Child*, p38-43, 1986.
3. Hillman G, Geurtsen W : Pathohistology of undecalcified primary teeth in vitamin D-resistant rickets: review and report two cases. *Oral Surg*, 82(2):218-224, 1996.
4. McWhoter AG., Seale NS : Prevalence of dental abscess in a population with vitamin D-resistant rickets. *Pediatr Dent*, 13(2):91-96, 1991.
5. Goodman JR, Gelbier MJ, Bennet JH, et al. : Dental problems associated with hypophosphatemic vitamin D-resistant rickets. *Int J Ped Dent*, 8:19-28, 1998.
6. Wikop CJ : Manifestations of genetic disease in human pulp. *Oral Surg*, 32:278-316, 1971.
7. Yasufuku Y, Kohno N, Tsutsumi N, et al. : Dental management of familial hypophosphatemic vitamin D-resistant rickets: report of a case. *J Dent Child*, 50:300-304, 1983.
8. Rackoz M, Keating J, Johnson R : Management of the primary dentition in vitamin D-resistant rickets. *Oral Surg*, 54(2):166-171, 1982.

9. Shroff DV, McWhorter AG, Seale NS : Evaluation of aggressive pulp therapy in a population of vitamin D-resistant rickets patient: a follow-up of 4cases. *Pediatr Dent*, 24(4):347-349, 2002.
10. Garg RK, Tandon N : Hypophosphatemic rickets: easy to diagnose, difficult to treat. *Indian J Pediatr*, 66(6):849-857, 1999.
11. Seow WK : The effect of medical therapy on dentin formation in vitamin D-resistant rickets. *Pediatr Dent*, 13(2):97-102, 1991.

Abstract

HYPOPHOSPHATEMIA RICKETS : A CASE REPORT

Kyu-Ho Yang, Nam-Ki Choi, Seon-Mi Kim, Hee-Kyoung Jung

*Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry,  
Chonnam National University and Dental research Institute*

Hypophosphatemia rickets, also known as Vitamin D-resistant rickets(VDRR) and refractory rickets, is a form of rickets which is resistant to the usual doses of vitamin D. VDRR is characterized by decreased renal tubular reabsorption of inorganic phosphate and is easily diagnosed by a normal blood calcium, hypophosphatemia, and slightly elevated alkaline phosphatase.

Clinical features of Hypophosphatemia rickets included lateral bowing deformities of the legs, short stature, scoliosis, and enlargement of wrist and ankles.

Dental finding in patient with VDRR were spontaneous dental abscesses in caries free teeth and other dental findings included delayed eruption, delayed apical closure, thin and hypoplastic enamel, absent or poorly defined lamina dura, enlarged pulp chambers, and numerous accessory canals and pulp horns that extend up and into the dentinoenamel junction.

we reported the clinical feature and treatment of VDRR child who was referred from the department of pediatrics for early loss of primary teeth and its treatment.

**Key words** : Vitamin D-resistant rickets, Hypophosphatemia rickets