

◆ 증례

Williams Syndrome 환자에서의 scissor bite correction: 증례보고

지은혜 · 최형준 · 김성오 · 손흥규 · 이제호*

연세대학교 치과대학 소아치과학교실

Abstract

SCISSOR BITE CORRECTION IN PATIENTS WITH WILLAMS SYNDROME
: A CASE REPORT

Eunhye Ji, Hyung-Jun Choi, Seong Oh Kim, Heung-Kyu Son, Jae-Ho Lee*

Department of Pediatric Dentistry, College of Dentistry, Yonsei University

Williams syndrome (WS) is a congenital disorder caused by a deletion of the Elastin gene and other contiguous genes at chromosome 7. Patients with WS are at a high risk of dental caries, and they also have a higher frequency of dental malocclusion compared to normal children. Malocclusion occurs in 85% of individuals with WS, which results from combined causes, such as tongue thrust, hypotonia, and connective tissue abnormality.

An 11 year-old girl with WS presented scissor bite on the lower right second premolar and the first molar, and she complained of difficulty in chewing. Active lingual arch was used instead of removable appliance, considering the patient's cooperation ability. Unilateral posterior scissor bite was corrected in 7 months.

Although patients with WS are sociable and friendly, dental treatment can be a fearful experience for them. Efforts to build rapport with the patients with WS resulted in improved relationship between the doctor and patient, and desired outcome of dental treatment was achieved with patient's improved cooperation.

Key words : Williams syndrome, Scissor bite, Rapport

I. 서론

Williams Syndrome은 7번 염색체의 미세 결손에 의해 나타나는 유전 질환으로 1/7500~1/20000의 비율로 발생

교신저자: **이제호**

120-752 서울특별시 서대문구 신촌동 134

연세대학교 치과대학 소아치과학교실

Tel: 02-2228-3173 Fax: 02-392-7420

E-mail: leejh@yuhs.ac

하며 그 임상적인 특징은 1961년 Williams과 1962년 Beuren에 의해 처음 보고되었다¹⁻⁶⁾. Williams Syndrome은 1990년 이전에는 심혈관계 질환과 유아기 고칼슘혈증 같은 칼슘 대사 이상, 발육 지연 등의 전형적인 증상이 존재할 경우 진단을 내렸으나 최근에는 염색체 형광 염색을 통한 진단이 가능해졌으며 99%의 Williams Syndrome 환자는 염색체 형광 염색에서 이상 소견이 관찰된다⁷⁾.

Williams Syndrome 환자는 어렸을 때는 매우 사교적이며 활발한 성격을 지니나 특정한 것에 공포를 느끼는 경우

가 많고 특히 소리에 민감하게 반응하는 경우가 많아 치과 치료 도중 분노 발작을 일으킬 위험이 존재하여 주의가 필요하다^{8,9)}.

본 증례는 협조가 어려울 것으로 예상되었던 Williams Syndrome 환아에서 정기 검진을 통해 환아의 치과 치료에 대한 거부감을 해소하고 교정 치료가 가능하였기에 보고하고자 한다.

Ⅱ. 증례 보고

만 11세 여환이 저작시 불편감을 주소로 내원하였다. 환아는 생후 1세2개월 경 Williams Syndrome으로 진단을 받았고 2세경 상부 대동맥 협착으로 심도자 술을 시행 받은 병력이 있었으며 고칼슘혈증(hypercalcemia)으로 인해 소아청소년과에서 치료 중이었다. 임상 구강 검사와 방사선 사진 검사 결과 환아는 하악 우측 제2소구치와 제1대구치가 가위 교합(scissor bite)상태였으며 상악 전치부의 초기 우식이 관찰되었고 구강 위생 상태는 매우 불량하여 전반적인 치태가 존재하는 상태였다. 환아는 말을 잘하고 주변 사람에게 친밀감을 드러냈으나 치과 치료에 대한 두려움과 거부감을 나타내 내원 당일 불소 도포와 구강 위생 관리 교육을 시행하였다.

6개월 정기 검진 시 특별한 이상 소견은 관찰되지 않았으며 구강위생상태는 여전히 불량한 상태로 구강 위생 관리 재교육과 불소도포를 시행하였다. 환아는 치과 치료에 대해 약간의 두려움을 나타내기는 했으나 치료에 저항하지는 않았고 12개월 정기 검진 시 환아의 치과 치료에 대한 두려움과 공포는 감소한 상태였으며 환아가 치과에 어느 정도 적응했다는 판단하에 교정 치료를 시작하기로 하였다. 파노라마 방사선 사진상 특이할 만한 이상 소견은 관찰되지 않았으나 측모 방사선 사진 상에서 하악각이 44°로 수직 성장의 경향을 보이고 있었다(Fig. 1). 또한 교정 치료를 시작하기 전 촬영한 구내 사진에서 하악 우측 구치부가 scissor bite 상태임을 확인 할 수 있고 하악 양측 제2소구치와 제1대구치는 설측으로 기울어져 있는 상태였다(Fig. 2).

교정 치료의 목표는 scissor bite의 개선에만 국한하여 치료를 진행하기로 하였으며 환아의 협조 상태를 고려해 가철성 장치보다는 고정성 장치인 설측 호선을 activation 하여 이용하기로 계획하였다(Fig. 3). 설측 호선은 하악 우측 제2소구치와 제1대구치의 scissor bite 개선을 위해 두 개의 치아에만 wire 가 닿도록 제작하였다(Fig. 3). 2개월 검진 시 상악 우측 제2소대구치의 교두에 의한 간섭이 관찰되어 상악에 가철성 occlusal resin block 을 제작하고 설측 호선은 activation 하여 재접착 하였다. 교정 시작 4개월 후 환



Fig. 1. 치료 시작 전 파노라마 방사선 사진과 측모 방사선 사진.



Fig. 2. 치료 시작 전 구내 사진.

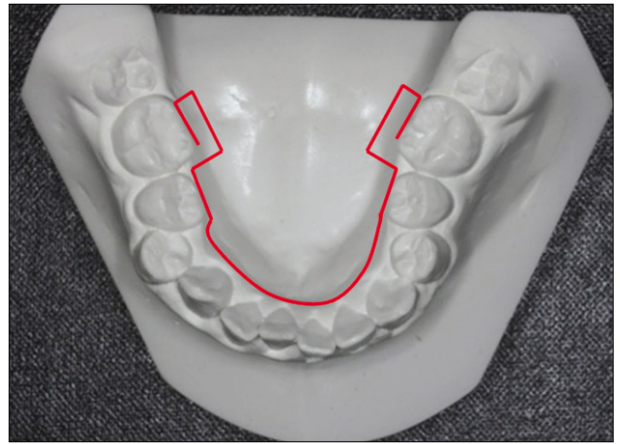


Fig. 3. 설측 호선 장착 사진과 모형 상의 설계도.



Fig. 4. 치료 종결 후 구내 사진.

아가 치료에 적응하고 협조도가 상승되어 하악의 설측 호선을 제거 후 하악의 공간 확장과 전치부 치아 배열을 위해 median screw를 이용한 가철성 장치를 제작하였다. 교정 치료 7개월 후 scissor bite이 개선되었고 교정 치료를 종결하였다. 치료 종결 후 구강내 사진에서 하악 우측 구치부 교합 관계와 하악 전치부의 총생이 개선되었음을 확인할 수 있다(Fig. 4).

Ⅲ. 총괄 및 고찰

Williams Syndrome 환자는 넓은 이마, 낮고 둥근 코, 두터운 상안검, 긴 인중, 두터운 입술, 부정 교합, 작은 턱 등의 전형적인 안모의 특징이 존재하고 정신 지체를 동반하며 학습 장애를 보이는 경우가 많다¹⁾. 또한 Williams Syndrome 환자의 80%는 심혈관계 이상 소견을 보이며 본 증례에서 처럼 상부 대동맥 협착이 가장 흔하게 나타나고 상부 폐동맥 협착, 말초성 폐동맥 협착 등이 나타난다²⁾. 따라서 치과 치료 전 환자의 의학적 병력에 따른 예방적 항생

제의 사용이 고려되어야 한다.

성인의 경우 사회 생활에 문제를 보이고 은둔된 생활을 하려고 하는 반면 어린이의 경우에는 사람들에게 친밀감을 보이고 매우 수다스러운 성격을 보인다⁸⁾. 심지어 지능지수보다 더 똑똑해 보이기도 하며 또래보다는 어른들과 함께 있기를 좋아하지만 치과 치료 도중 분노 발작을 일으킬 위험이 있어 치과 치료 시 주의가 필요하다⁸⁾.

2006년 Leyfer 등은 4세에서 16세 Williams Syndrome 환자 119명에서 조사 시 65%에서 주의력 결핍을 보이고 54%에서 특정한 것에 공포감을 보인다고 보고하였다¹⁰⁾. 또한 2003년 Dykens은 5세에서 49세 51명의 Williams Syndrome 환자에서 34%가 특정한 것에 공포심을 보이고 16%가 불안 장애를 보인다고 하였다¹⁰⁾. 본 증례의 환아도 치과 치료 자체에 대한 막연한 두려움을 가지고 있었으며 구강 검진과 불소도포를 하는 과정 동안에도 불안감을 나타냈다. 일반적으로 Williams Syndrome 환자들은 청각이 예민한 경우가 많아 특정한 소리에 과민 반응을 나타내는데 치과 치료 시 핸드피스 소리에도 민감하게 반응

하는 경우가 많고 이러한 요소 모두가 치과 치료를 어렵게 하는 요인이 될 수 있다¹¹⁾.

Williams Syndrome 환자의 치과적 소견으로는 치아 형태 이상과, 부분적 치아 무형성증, 국소적 법랑질 저형성증, 맹출 지연 등이 관찰되며 치아 우식증과 치주 질환도 정상인보다 많이 관찰되는데 이는 치아의 구조적 결함에 의한 원인 보다는 구강 위생 관리 능력 부족에 의한 경우가 더 많아서인 것으로 생각된다¹²⁾. 또한 정상 보다 치아 크기가 작아 spacing이 나타나는 경우가 많고 Williams Syndrome 환자의 85%에서 부정 교합 문제가 발생하는데 이는 근육 긴장 저하증과 혀내밀기, 결합 조직장애 때문에 발생하는 것으로 보이며 적절한 교정 치료 시 개선이 가능하다⁹⁾. 본 증례의 환자 역시 상악 우측 측절치의 국소적 법랑질 저형성증을 보였으며 전반적인 치태 침착과 이로 인한 치은 부종 양상이 관찰되어 구강 위생 관리 교육을 반복하여 시행했다.

Williams Syndrome 환자는 심혈관계 질환을 가지는 경우가 많으므로 치과 치료 전 예방적 항생제를 고려해야 하며 우식 발생 감소와 치주질환의 예방을 위해 주기적 검진과 식이 조절이 필요하고 정상아동에 비해 부정교합의 발생 빈도가 높으므로 조기의 진단과 적절한 교정적 치료가 필요하다⁹⁾. 또한 Williams Syndrome 환자의 성격적 특성상 치과 치료 도중 분노 발작을 일으킬 수 있고 치과 치료에 대한 두려움과 거부감을 느낄 수 있어 적절한 행동조절을 통한 의사와 환자와의 신뢰 형성이 선행된 후의 처치가 필요하다.

IV. 요약

11세 여환이 저작시 불편감을 주소로 내원하여 임상 구강 검사 결과 하악 우측 구치부의 scissor bite이 관찰되었다. 내원 당시 환이는 치과 치료에 대한 두려움과 거부감을 나타냈고 이에 1년 동안 정기 검진을 하여 환자와의 신뢰관계를 형성 후 교정치료가 가능하였다.

Williams Syndrome 환자의 경우 사교적이며 친밀한 성격임에도 치과종사자나 치과 치료에 대한 두려움을 가질 수 있어 치료를 시작하기 전 환자와 치과 종사자간의 관계 형성을 통한 신뢰를 획득함으로써 더 나은 질의 치료를 시행할 수 있을 것이다.

참고문헌

1. Pober BR, Morris CA: Diagnosis and management of medical problems in adults with Williams-Beuren syndrome. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*, 145C:280-290, 2007.
2. Williams JC, Barratt-Boyes BG, Lowe JB:

- Supravalvular aortic stenosis. *Circulation*, 24:1311-1318, 1961.
3. Kohase H, Wakita R, Doi S, et al.: General anesthesia for dental treatment in a Williams syndrome patient with severe aortic and pulmonary valve stenosis: suspected episode of post-operatively malignant hyperthermia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 104:e17-20, 2007.
4. Stromme P, Bjornstad PG, Ramstad K: Prevalence estimation of Williams syndrome. *J Child Neurol*, 17:269-271, 2002.
5. Peoples R, Franke Y, Wang YK, et al.: A physical map, including a BAC/PAC clone contig, of the Williams-Beuren syndrome—deletion region at 7q11.23. *Am J Hum Genet*, 66:47-68, 2000.
6. Deutsch SI, Rosse RB, Schwartz BL: Williams syndrome: a genetic deletion disorder presenting clues to the biology of sociability and clinical challenges of hypersociability. *CNS Spectr*, 12:903-907, 2007.
7. Lowery MC, Morris CA, Ewart A, et al.: Strong correlation of elastin deletions, detected by FISH, with Williams syndrome: evaluation of 235 patients. *Am J Hum Genet*, 57:49-53, 1995.
8. Capitaio L, Sampaio A, Fernandez M, et al.: Williams syndrome hypersociability: a neuropsychological study of the amygdala and prefrontal cortex hypotheses. *Res Dev Disabil*, 32:1169-1179, 2011.
9. 김종철, 한세현, 김진태, et al.: Williams 증후군의 치의학적 소견에 대한 증례보고. *DENTAL FEATURES OF WILLIAMS SYNDROME : A CASE REPORT*, 22:640-646, 1995.
10. Martens MA, Wilson SJ, Reutens DC: Research Review: Williams syndrome: a critical review of the cognitive, behavioral, and neuroanatomical phenotype. *J Child Psychol Psychiatry*, 49:576-608, 2008.
11. Morris CA, Mervis CB: Williams syndrome and related disorders. *Annu Rev Genomics Hum Genet*, 1:461-484, 2000.
12. Hertzberg J, Nakisbendi L, Needleman HL, et al.: Williams syndrome—oral presentation of 45 cases. *Pediatr Dent*, 16:262-267, 1994.