發育障碍로 因한 口腔疾患의 X線像(V)

慶熙大學校 齒科大學 放射線學敎室

李 祥 來

서울大學校 齒科大學 放射線學敎室

朴 兌 源

12. Cleidocranial dystostosis

이 疾患의 本態는 不明하지만 大體로 家族歷이 있으며 Mendel의 優性遺傳을 하는 疾患이다. 病變의 範位가 매우 넓어서 clavicle의 크기만 작아지는 症例로부터 全骨格에 異常이 惹起되는 症例까지도 있다.

大體로 頭蓋骨은 前·後方向의 길이가 짧지만 幅은 相當히 넓은 양상을 보이고 乳兒에서는 頭蓋骨의 membraneons portion에서 化骨이 되지 못하여 많은 缺損部가 發生되고 數많은 wormian bone이 있으며 hydrocephalus가 되어 知能의 發達 및 視覺의 障碍가 초래된다.

가장 特徵的인 所見은 缺損發育이며 드물게는 完全히 缺損되는데 이러한 clavicle의 缺損으로 因하여 患者 스스로 양 어깨를 턱앞에 맞닿게 할 수 있으며 보다 심할 경우에는 脊椎, 長骨, 恥骨에서도 發育障碍가 일어나고 手根骨에서도 middle & distal phalanges가 相對的으로 짧아지고 proximal phalanges의 길이가 짧아지는 特徵的인 X線像所見을 볼 수 있다.

上顎骨은 크기가 매우 작아져서 不正咬合이 되며 上顎洞도 發育이 잘 되지 못하여 크기가 작아지거나 缺損되며 鼻橋가 함몰되고 頰骨, 淚骨 및 鼻骨도 發育이 不良해지거나 缺餘된다. 上顎骨이 작아지는 反面에 下顎骨은 正常的인 크기와 모양으로 發育되므로 結果的으로 下顎前突症이 誘發된다.

大體로 乳齒는 正常的인 發育과 萌出을 하지만 永久齒列에서는 萌出이 늦어진다. 또한 과잉치의 齒根의 形態는 非正常으로 歪曲된 所見을 보인다. 그리고 이들 과잉치들은 경우에 따라서 眼窩壁에 位置하기도 한다. 따라서 X線像에서 上顎骨이 작아지고 數많은 未萌出齒를 觀察하게 되면 일단 cleidocranial dysostosis를 의심하고 精密檢査를 해야 한다. (X線像 1 參照)

X線像 1 說明
頭部規格撮影像에서 發育이 不良한 上顎骨, 縫合線의 閉鎖不良, 數많은 wormian bone들을 觀察할 수 있다.

13. Ectodermal dysplasia

先天性 疾患으로서 embryological ectoderm에서 由來되는 組織의 非正常이 이 疾病의 特徵이 되고 있다. 즉 손톱, 발톱은 작아지고 변형이 되어 있으며 缺餘될 經過도 있다.

患者의 땀샘이 全部 또는 部分的으로 缺餘되므로 피부는 건조하게 되고 이로 因하여 體溫調節이 잘 안되어 hyperthemia로 고생하게 된다. 毛囊과 皮指腺도 缺損되며 모발은 彈力性이 있고 齒牙도 缺損되거나 變形되기도 한다. 또 鼻橋에서는 함몰이 일어난다.

筋骨이 제대로 發育되지 못하여 thorax가 작고 좁아져서 呼吸機能에 障碍가 생기는데 이러한 所見은 long tubular bone의 發育不良과 함께 나타난다.

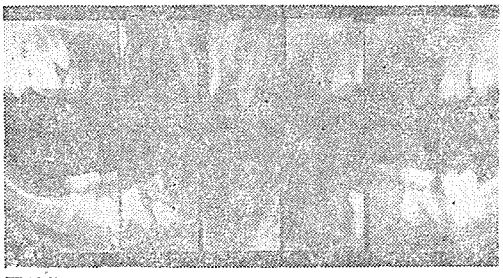
모든 年齡層에서 upper tibia lmetaphysis의 epiphyseal surface가 不規則해지며 고르지 못하고 倒置된 "V" 字型을 나타내고 epiphyseal ossificatic center의 medial displacement를 이 疾患에서는 恒常 觀察할 수 있다.

口腔內의 所見으로서

1. Complete or partial anodontia를 일으킨다.

2. anterior teeth가 있으면 이들은 pointed conical한 모양을 보인다.

3. 齒牙가 없으므로 overclosure of mouth가 되어서 턱과 코와의 거리가 짧아져서 小兒에서는 早老한 顔貌를 보인다. 또한 兩顎의 크기가 작아지고 變形이 초래되어 이런 顔貌는 더욱 甚해진다. (X線像 2 參照)



X線像 2 說明

Ectodermal dysplasia 患者의 全顎口內撮影像으로서 多數의 永久齒가 제대로 發育되지 못하는 所見을 보여준다.

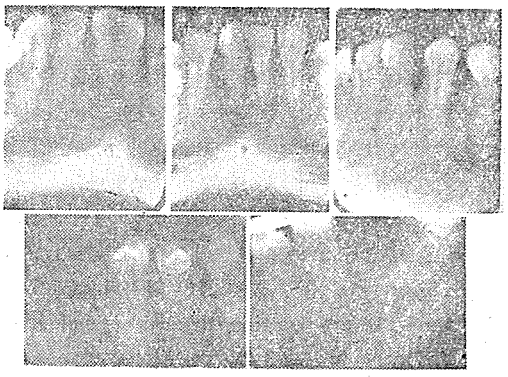
14. Achondroplasia(chondrodystrophia fetalis)

이 疾病에서는 pituitary dwarf와는 달리 身體가 調和를 이루지 못하는 dwarf가 惹起되고 非正常인 頭部의 特徵的인 形態를 이룬다. 이 疾患은 軟骨이 骨組織으로 置換되는 機轉에 影響을 미치는 遺傳疾患으로서 Mendel의 優性遺傳을 한다. 따라서 이러한 正常過程이 자연됨은 勿論 早期에 中止된다.

反面에 membrane과 periosteum으로 부터 骨組織의 形成은 正常的으로 이루어지므로 이 結果 軟骨로 부터 由來되는 骨組織의 길이는 짧지만 正常的인 幅을 가지고 있다.

頭蓋骨에서 特徵的인 所見을 보이는데 頭蓋骨底는 軟骨部의 發育지연으로 인하여 이의 크기가 작아지고 위축된 듯한 모양을 보인다. 또한 同一한 發育障碍結果로서 鼻橋가 함몰되며 頭蓋冠도 前·側方으로 커지는데 頭蓋底는 작아지는 反面 頭蓋는 커지는 狀態가 achondroplasia의 特徵的인 所見이 되고 있다. 上顎骨은 頭蓋底가 正常으로 成長하지 못하여 退縮되지만 下顎骨은 종종 前突된다. 그러나 顎骨 本來의 骨組織 構造는 正常的인 所見을 보인다.

齒牙의 萌出이 지연되고 上顎骨의 發育이 不良하므로 不正咬合이 惹起되고, 齒牙의 모양도 變化를 일으키는데 이들 變化는 한가지만 일어나는 경우도 있고 함께 일어 나는 경우도 있다. (X線像 3 參照)



X線像 3 說明

本 X線像에서 齒牙들의 크기가 다소 작으며 齒間이 상당히 넓어지는 所見을 觀察할 수 있으며 小臼齒들의 齒根이 hypercementosis로 因하여 肥厚된 像도 判讀이 可能하다.