

外胚葉 異形成症 患者의 齒科治療 症例*

서울대학교 齒科大學 小兒齒科學教室

韓 世 鉉

DENTAL TREATMENT OF ECTODERMAL DYSPLASIA PATIENT: REPORT OF CASE

Se Hyun, Hahn

Dept. of Pedodontics, College of Dentistry, Seoul National University.

..... > Abstract <

The author observed a patient of ectodermal dysplasia with oligodontia.

The treatments were done as follows:

1. Vital pulpotomy and restorative treatments were done as usual method.
 2. Removable type space maintainer was set on the area of primary teeth removed.
 3. Follow-up checking were required for the observation of growth and development of the permanent teeth and the jaw.
-

I. 緒 論

外胚葉 異形成症(Ectodermal Dysplasia)은 유전성 증상으로서, 외배엽으로부터 유래되는 조직, 즉 skin, mucosa, sweat & mucous gland, hair, dentition등에 결함이 있는 것에 의해 일반적으로 定義되며, 보통 여성에 의해 유전되나 여성자신은 증상을 거의 나타내지 않고, 90% 이상이 남성에서 보고되고 있다.

안모의 특징으로서 ① sparse, fine hair, ② prominent forehead, ③ overhanging eyebrows, ④ short saddle nose, ⑤ concave profile, ⑥ pouting lips등을 볼 수 있으며, 특히 口腔内에서는 치아의 congenital missing을 나타내어 oligodontia

또는 anodontia를 보이고 前齒部에서 conical shape을 나타내는 것으로 알려지고 있다. 간혹 cleft palate, deaf, mental retardation이 함께 나타나기도 한다.^{1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16)}

著者は 이러한 외배엽 이형성증 환자를 치료하고 관찰할 기회가 있어 이를 보고하는 바이다.

II. 症 例

○患者 : 강 ○ ○, 8 歲 男子.

○初診年月日 : 1983년 6월 7일.

○主訴 : 個人 clinic에서 하악좌측 제 1, 제 2 유구치 및 제 1 대구치에 生活齒髓切斷術을 시행하고 refer한 환자로서, 하악우측 제 1 제 2 유구치 및

*本 研究의 一部는 1983年度 서울대학교病院 特診研究費로 이루어진 것임.

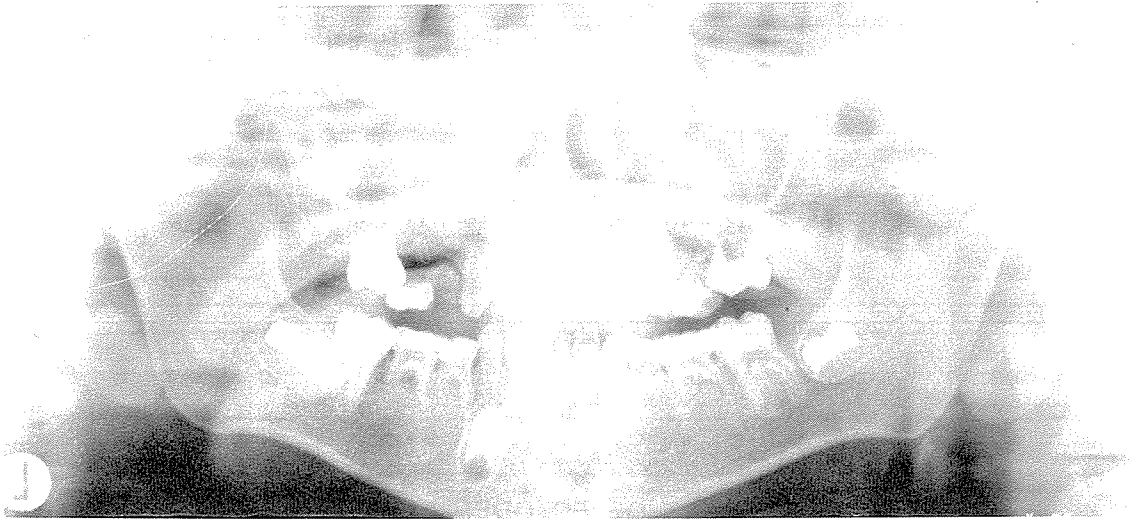


Fig. 1. Orthopantomograph上에 하악좌우측 중절치, 제1 제2 소구치, 우측 견치 및 상악좌우측 측절치, 견치, 제1 제2 소구치가 보이지 않는다.

상악우측 제1 제2 유구치에 疼痛을 호소하였다.
 ○□內 및 X-線 所見: 상악좌측 유구치가 심한 mobility를 나타내고 있었고 구강내에는 하악좌우측 유중절치, 유견치, 제1 제2 유구치, 측절치, 제1, 대구치 및 상악좌우측 유측절치, 유견치, 제1 제2 유구치, 중절치, 제1 대구치가 存在하고 있었으나 Orthopantomograph에서와 같이 하악좌우측 중절치, 제1 제2 소구치, 우측 견치 및 상악좌우측 측절치, 견치, 제1 제2 소구치가 보이지 않았다(Fig.1 參照).

Ⅲ. 治 療

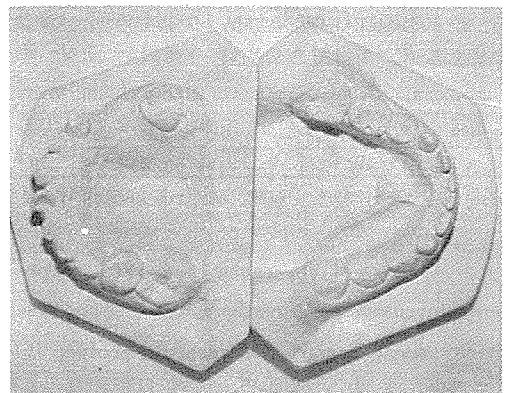
1. 상악좌측 유구치를 발거하였다.
2. 個人 clinic에서 이미 생활치수절단술을 시행 하였던 하악좌측 제1 제2 유구치에 trio, Z.O.E. cement base하고 제1 대구치에는 vita-pex, Z.O.E. cement base하여 amalgam filling하였다.
3. 하악우측 제1 제2 유구치, 상악우측 제1 유구치에 생활치수절단술을 시행하고 amalgam filling하였으며, 하악우측 제1 대구치에는 dycal base後 amalgam filling하였다. 상악우측 제2 유구치는 furcation area가 exposure되어 있었으나, 계승치가 없음을 고려하여 vita-pex subbase하고 Z. O. E.로 temporary filling한 후 약 1週 관찰하고 amalgam filling하였다.
4. 하악좌측 제1 제2 유구치, 하악우측 제1 유구치, 상악우측 제2 유구치에 stainless steel

crown을 장착하였다.

5. 상하악 impression taking하고 상악에 removable type space maintainer를 장착하였다(Fig. 2, 3



Fig. 2. 보존치료후 촬영한 구내사진.



상악 하악
 Fig. 3. 보존치료후 채득한 상·하악 모형.

IV. 總括 및 考察

Reed¹⁷⁾, Machtens¹⁰⁾ 등은 외배엽 이형성증(ectodermal dysplasia) 환자에 있어서 별다른 치료방법이 없으며 기능과 심미를 위해 partial or full denture 를 제작하여 비교적 어린나이에도 사용할 수 있으나 악골의 성장에 따라 주기적으로 reconstruction 해야 한다고 하였다. 그러나, Nowak⁷⁾ 은 mucous glands의 aplasia로 drying mucosa를 유발시켜 보철물을 장착 사용하는데 어려움이 있을 수 있다고 하였다.

또한 Nowak⁷⁾ 은 ectodermal dysplasia가 어머니에 의해 아들들에게로 媒介된다고 하였는데, 本患者의 남자동생(6歲) 역시 oligodontia의 증상을 나

타내었다(Fig. 4 參照).

Everett 등¹⁸⁾ 은 complete anodontia 경우에도 jaw의 성장에는 장애가 없으며 이것은 alveolar process를 제외한 jaw의 성장에는 치아의 존재 유무가 상관이 없다는 것을 보여준다 하였고, Nowak⁷⁾ 은 vertical facial dimension이 일반적으로 감소되는데 이는 congenitally missing teeth 부위에서의 alveolar bone development에 장애가 있기 때문이라 하였다. Fig. 1, 2에서 보는 바와같이 계승치가 존재하지 않음에도 불구하고 유치의 치근이 상당히 짧은 것은 치근의 성장 발육에 결함이 있었던 것이 아닌가 의심되며 영구치의 발육 및 악골의 성장에 대해서는 앞으로 계속적인 조사 연구가 필요하다고 생각되었다(Fig. 5 參照).

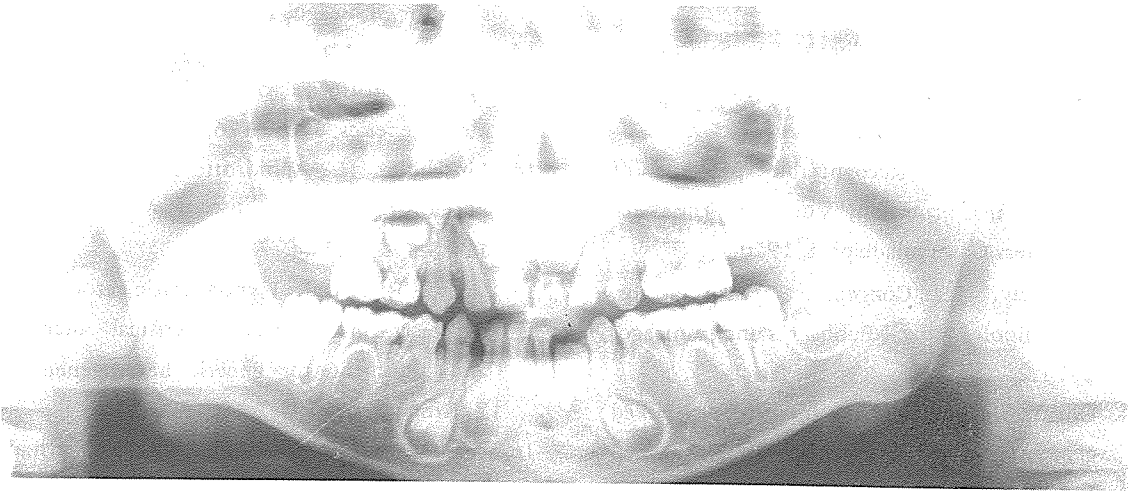


Fig. 4. 환자 남자동생의 Orthopantomograph.

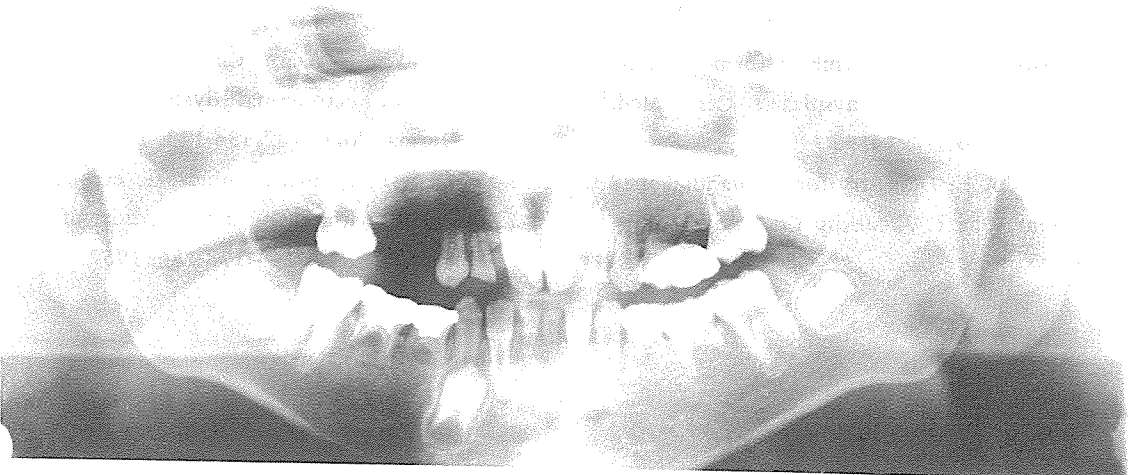


Fig. 5. 치료후 6개월의 Orthopantomograph.

V. 結 論

著者は 외배엽 이형성증(ectodermal dysplasia)에 의해 oligodontia의 증상을 나타낸 환자를 다음과 같이 치료하였다.

1. 통상의 방법에 의해 생활치수절단술 및 보존적 처치를 하였다.
2. 발거된 부위에 보극장치를 장착하였다.
3. 영구치 및 악골의 성장 발육을 관찰하기 위해서는 지속적인 조사 연구가 필요하였다.

REFERENCES

1. Gorlin, R.J. and Pindborg, J.J.: Syndromes of the head and neck, McGraw-Hill Book Co., New York, 1964.
2. Smith, D.W.: Recognizable patterns of human malformation, Vol. VII. The W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1970.
3. Warkany, J.: Congenital Malformations, Year Book Medical Publishers Inc., Chicago, 1971.
4. Ohno, S.: Sex chromosomes and sex-linked genes, Springer-Verlag New York Inc., New York, 1967.
5. Moore, K.L.: The sex chromatin, The W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1966.
6. Clouston, H.R.: The major form of hereditary ectodermal dysplasia, Can. Med. Assoc. J., 40:1-7, 1939.
7. Nowak, A.J.: Dentistry for the handicapped patient, The C.V. Mosby Co., Saint Louis, 1976.
8. Braham, R.L. and Morris, M.E.: Textbook of pediatric dentistry, The Williams & Wilkins Co., Baltimore, 1980.
9. Magnusson, B.O., Koch, G. and Poulsen, S.: Pedodontics, Munksgaard, Copenhagen, 1981.
10. Machtens, E. et al.: Z. Kinderheilk, 112: 265, 1972.
11. Gellis, S.S. et al.: Yearbook of Pediatrics, 1963-64 series, Year Book Medical Publishers Inc., Chicago, 1964.
12. Gellis, S.S. et al.: Yearbook of Pediatrics, 1964-65 series, Year Book Medical Publishers Inc., Chicago, 1965.
13. Kerr, C.B. et al.: Genetic effect in carriers of anhidrotic ectodermal dysplasia, J. Med. Genetics, 3:169-176, 1966.
14. Lipschultz, H.: Anhidrotic ectodermal dysplasia, J. Albert Einstein Med. Center, 11:33-37, 1963.
15. Gorlin, R.J. et al.: Hypohidrotic ectodermal dysplasia in females; a critical analysis and argument for genetic heterogeneity, Z. Kinderheilk, 108:1-11, 1970.
16. Passarge, E.C. et al.: Anhidrotic ectodermal dysplasia as autosomal recessive trait in an inbred, Kindred, Human genetics, 3: 181-185, 1966.
17. Reed, W.B. et al.: Clinical spectrum of anhidrotic ectodermal dysplasia, Archives of Dermatology, 102:134-143, 1970.
18. Everett, F.G. et al.: Anhidrotic ectodermal dysplasia with anodontia: a study of two families, J.A.D.A., 44:173-186, 1952.