

Type II 상아질형성부전증의 임상 증례

김지현 · 이제호 · 최병재 · 이종갑

연세대학교 치과대학 소아치과학교실

국문초록

상아질형성부전증은 유전적인 상아질의 결함으로 치아 발육과정 중 조직분화기에 발생되며 유치와 영구치 모두에서 나타난다.

Shields 등은 상아질형성부전증을 type I, II, III로 분류하였으며, Witkop에 따르면 1/8000 명의 빈도로 이러한 유전적 소인을 갖게 되며, 남녀간의 차이는 뚜렷하지 않다고 한다.

이환받은 치아는 적갈색의 변색과 함께 심한 마모현상으로 인해 구치부 교합면과 전치의 절단면의 법랑질이 파괴되고 그 후 급속도로 상아질의 파괴가 뒤따른다. 방사선학적으로 가느다란 치근과 구근상치관, 치경부 협착, 작거나 결손된 치수강이 관찰되고, 유치열에서 치근단병소나 다발성 치근파절이 관찰되기도 한다.

본 증례의 4세 남자환아는 치아색이 이상하다는 것을 주소로 연세대학교 치과병원 소아치과에 내원하였다. 치아는 전반적으로 황갈색의 변색과 중등도의 마모도를 보였으며, 방사선 검사 소견에서 치아의 치수강 폐쇄, 구근상치관, 짧은 치근들이 관찰되었다. 가족력상 각 세대마다 환아와 같은 치아변색과 마모의 유전양상이 관찰되었으며, 10세된 환아의누나는 영구치열에 전체적으로 회갈색의 변색과 경도의 마모도를 보였다. 임상 및, 방사선학적 검사소견상 상아질형성부전증으로 판단되어 환아의 손상된 치아에 대해 구치부는 기성금관 수복을, open-faced stainless steel crown으로 치근파절로 인해 발견된 상악 좌측 유중절치를 포함한 손상된 전치부를 수복해 기능적, 심미적으로 만족할 만한 결과를 얻어 이에 보고를 하는 바이다.

주요어 : 상아질형성부전증, 변색, 구근상치관, 치수강 폐쇄

I. 서 론

상아질형성부전증은 유전적인 상아질의 이형성증으로 치아 발육과정 중 조직분화기의 결함으로 나타나며 단순 상염색체성 우성형질을 갖는다¹⁾. 남녀 모두에서 같은 발생빈도를 보이며²⁾, 약 8,000명 중 1명 비율로 이러한 유전소인을 갖는다고 알려져 있다³⁻⁵⁾.

문헌상으로 상아질형성부전증이 처음보고된 것은 1887년 Guilford⁶⁾에 의해서이며, 1939년 Roberts와 Schour⁶⁾가 "dentinogenesis imperfecta"란 용어를 처음 사용하였다. 이 질환이 알려진 이후 몇가지 분류법이 제시되었는데, 1973년 Shields 등⁷⁾의 최근 분류에 따르면, type I, II, III 상아질형성부전증으로 나눌 수 있다. type I 상아질형성부전증은 골형성부전증을 동반하는 경우로 골다공성 골절, 굴절된 다리뼈 등의 증상이 동반되고, type II는 상아질형성부전증만 단독형태로 나타나는 경우이며, type III는 치수강이 크고 다수의 치

수노출이 특징인 각상치를 보인다^{1,8)}. type III는 type II와 동일한 유전자의 다른 표현형이라고 1983년 Levin은 보고한 바 있다⁹⁾.

상아질형성부전증은 유치, 영구치열에서 모두 발생가능하며, 이환받은 치아는 회색, 갈색부터 보라색, 유백색 등의 변색과 함께 심한 마모현상으로 인해 구치부 교합면과 전치의 절단면의 법랑질이 파괴되고 그 후 급속도로 상아질의 파괴가 뒤따른다¹⁰⁾.

방사선학적으로 가느다란 치근과 구근상치관, 작거나 결손된 치수강이 관찰되고, 유치열에서 간혹 치근단 병소와 다발성 치근 파절이 나타나는데, 특히 나이가 더 많은 환아에서 자주 발생한다. 영구치는 유치에 비해 더 좋은 형태를 보이고 파괴도 덜 심하며 임상적으로 정상소견이 관찰될 때도 있다^{1,4,11)}.

조직학적으로 조상아세포의 극히 제한된 기간 동안의 정상적인 상아질 형성으로 인해 대부분의 상아질이 무정형의 짧고 비정상적인 상아세관을 가지게 된다^{12,13)}.

저자들은 앞니의 색이 검고 삭았다는 주소로 연세대학교 치과대학병원 소아치과에 내원하여 임상, 방사선 및 조직학적으로 검사 결과 type II 상아질형성부전증으로 진단된 4세 남자 환아를 치료하여 기능적, 심미적으로 양호한 결과를 얻어 이에 보고하는 바이다.

II. 증례 보고

4세된 남자 환아가 앞니의 색이 검고 삭았다는 주소로 연세대학교 치과대학병원 소아치과에 내원하였다. 환아는 전신병력상 특이한 소견은 없었으며, 다수의 유구치의 아말감 충전, 하악 견치부의 글래스아이오노머 충전의 치과병력을 보였다.

구강검사 소견에서 전반적인 투명한 황색의 치아변색과 치아 마모가 관찰되고 수복된 치아들의 이차우식이 관찰되었다(Fig. 1). 가족력을 살펴본 결과 각 세대마다 남녀 구분없이 반이상 발현된 단순 상염색체성 우성형질의 유전양상이 관찰되었으며, 10세된 환아의 누나는 영구치열에 전체적으로 회갈색의 변색과

경도의 마모도를 보였다(Fig. 2, 3). 방사선 소견에서 전반적인 유치의 치수강 및 근관의 폐쇄가 관찰되었고, 치경부가 협소한 구근상치관을 보였다. 아직 맹출하지 않은 상하악 제 1대구치의 치관부 치수폐쇄도 관찰되었고, 상악 좌측 유중절치는 치근 중앙부 파절을 보였다(Fig. 4). 골형성부전증과의 동반 여부의 진단을 위해 팔다리의 방사선 사진 촬영 결과 정상 소견으로 진단되었다(Fig. 5). 발치한 우측 상악 유중절치의 조직절편 관찰 결과 상아세관의 수가 감소하고 불규칙하였으며, 대부분이 무관상아질로 구성되어 있었다(Fig. 6). 임상, 방사선 및 조직학적 소견 종합시 환아는 type II 상아질형성부전증으로 진단되어 손상된 치아로 인한 기능적 심미적 회복을 위해 상하악 구치부 치아에 기성금관 수복을, 치근파절로 인해 발치한 좌측 유중절치는 상악 좌측 유측절치와 우측 유중절치를 지대치로 하는 3-unit open-faced stainless steel crown과 bridge를 시행하였으며, 나머지 상악 전치부는 open-faced stainless steel crown을 장착하였다(Fig. 7).



Fig. 1. Initial intraoral frontal view of the patient.

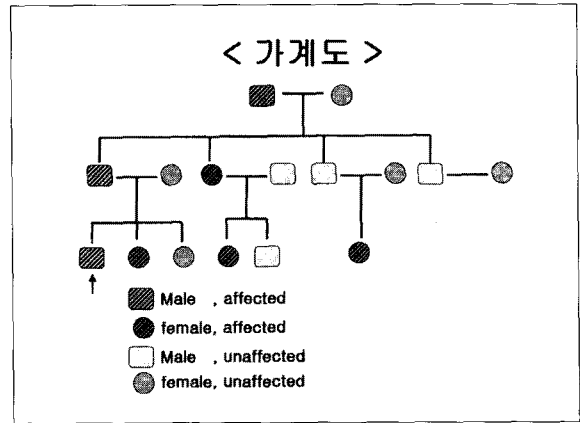


Fig. 2. Family Pedigree.



Fig. 3. The patient's sister : Intraoral frontal view.



Fig. 4. Radiographic panoramic view of the patient.

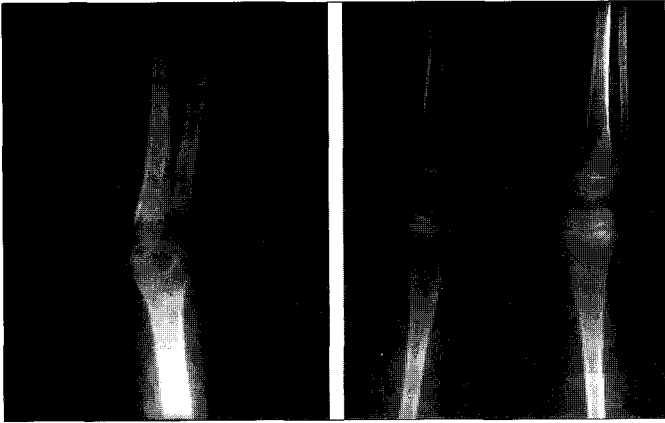


Fig. 5. Radiographic view of the patient's arm and legs.

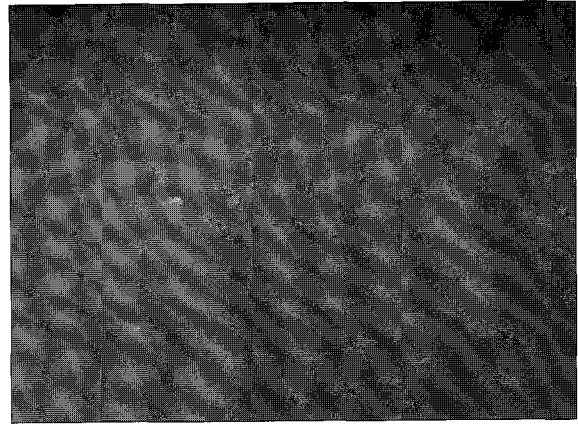


Fig. 6. Irregular dentinal tubule and atubular dentin observed.(H-E×100)

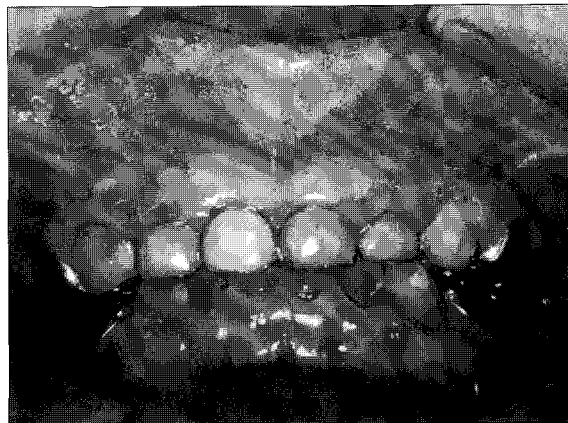


Fig. 7. Intraoral frontal view of the patient after treatment.

Ⅲ. 총괄 및 고찰

문헌상으로 상아질형성부전증이 Guilford⁵⁾에 의해 1887년 처음 보고된 이래, 1939년 Roberts와 Schour⁶⁾는 “dentinogenesis imperfecta”란 용어를 처음 사용하였고 그 후 여러 연구들이 보고되었다. 1940년 Hodge와 Finn¹⁴⁾은 상아질형성부전증에 이환된 치아가 조직학적으로 법랑질과 백악질은 정상이나, 상아질에서 광범위한 변이를 보이며, 법랑-상아 경계부는 조개껍질 모양이기 보다는 좀더 직선인 형태를 가진다고 발표한 바 있다. 1957년에는 Witkop¹⁵⁾이 이 질환이 단순 상염색체성 우성형질로 유전된다고 보고하였으며, 약 1/8000명이 이런 유전성 소인을 가지고 있고³⁻⁵⁾, 이 질환을 크게 두가지 형태로 구분하여 단독형태로 나타나는 것을 “유전성 유백색 상아질 (hereditary opalescent dentin)”, 골형성부전증과 같이 나타나는 경우를 “상아질형성부전증(dentinogenesis imperfecta)”이라 하였다⁸⁾. 그 후 1973년 Shields 등⁷⁾은 골형성부전증과 동반된 경우를 type I 상아질형성부전증, 단독형태는 type II, 그리고 type II와 같은 유전자의 다른 표현형으로 미국의

Maryland 지방의 특정부족집단에서 많이 발생하여 “Brandywine type”이라고도 명명되는 type III로 분류하였다. type III 상아질 형성부전증은 type I과 type II의 임상적 치아 특징과 함께 넓은 치수강과 유치에 있어 다수의 치수노출 소견을 갖는다¹²⁾.

상아질형성부전증의 임상적 특징은 유치, 영구치열에 모두 발생하는데 type I의 경우는 유치열에 좀 더 심각하게 이환되는 경향을 보이고, type II와 III는 동일하게 이환된다¹⁰⁾. 치아 색은 회색, 갈색부터 보라색, 유백색에 이르기까지 다양하며, 유치열이 완성되자마자 전치의 절단면과 구치의 교합면의 법랑질이 파절되어 상아질이 노출되는데, 이는 비정상적인 법랑-상아 경계부를 가지기 때문이다¹⁰⁻¹²⁾. 노출된 연화 상아질은 급속도로 마모되어 구치부의 교합면이 치은과 일치되는 경우도 있으며, 때로 상아질은 착색되어 마모된 치아는 서서히 흑갈색 또는 흑색으로 변한다. 영구치는 유치에 비해 더 좋은 형태를 보이고 피해도 덜 심하며 때로 임상적으로 정상 소견을 보인다. 치아우식지수(caries index)는 낮은 편이고, 발생시 깊게 침투하기 보다는 주변으로 넓게 퍼지는 양상을 갖는다^{4,8)}. 과도한 구

치부의 마모로 인해 원래의 교합고경을 상실하여 수직피개가 깊어지기도 한다¹⁶⁾.

방사선적 특징으로 치경부가 협소한 구근상치관을 지니는데 치관은 정상 크기이다. 다소 교모가 일어난 교합면을 관찰할 수 있고 치근은 짧고 끝이 뾰족한 양상을 보인다^{16,17)}. 가장 특징적인 소견은 치수강이 부분적으로 또는 완전히 폐쇄되고 근관도 소실되거나 아주 가늘게 보이는 점이다¹⁶⁾. 하지만 type III 상아질형성부전증에서는 type I 과 II와는 달리 치수강이 극도로 넓어진 각상치를 보이는데, 다수의 치수노출 양상이 관찰되며^{1,8,12)}, 유치열에서는 간혹 치근단병소와 다발성 치근 파절이 나타난다¹¹⁾. 치주인대간의 간격이 넓어질 수 있으나 대개의 경우 정상적인 소견을 보이며 상악악의 골조직은 정상이다¹⁸⁾.

조직학적으로 상아질형성부전증은 순수한 증배염성 결합임이 강조되는데, 법랑질은 하부의 상아질 이상으로 발생한 변색이 비취보이는 소견이외에 지극히 정상 소견을 보인다^{5,8)}. Finn¹⁹⁾은 상아-법랑경계부의 조개껍질 모양의 부재가 법랑질이 잘 탈락하는 이유라고 주장하였다. 상아질은 법랑질 경계에 인접한 부분은 정상이나 그 이외에는 이상 소견을 보인다. 짧고 불규칙한 상아세관이 비전형적인 과립상의 상아질 기질내에 산재해 있고 상아세관간의 석화화가 관찰된다. 치수 표면을 따라 조상아세포가 정렬되어 있고, 이 세포들은 결합을 보이는 상아질내에 갖혀있기도 하다^{3,12)}. 조상아세포가 조기에 미분화되거나 손상 받아서 정상적인 상아질을 형성하지 못한 것이 상아질 손상의 주원인인데, 1988년 Takagi와 Sasaki¹³⁾는 type I 과 type II 상아질 형성부전증의 조상아세포 미분화를 phosphophoryn 함유 여부로 판단하는 연구를 실시하였다. phosphophoryn은 완전히 분화된 조상아세포에서만 형성되는 성분으로 미성숙하거나 퇴화된 세포에서는 형성되지 않아서 조상아세포 분화의 지표로 사용될 수 있다. 연구 결과 상아질형성부전증 치아의 상아질은 phosphophoryn을 분비하지 못하는 미분화 세포에 의해 생성된 것으로 밝혀졌다. 상아질형성부전증의 저형성된 상아질의 생화학적 조성의 특징은 정상 상아질에 비해 수분과 유기물 함유량이 높고 무기물의 함량이 현저히 낮다는 것이다. 무기질의 현저한 저함량은 물리적인 성질을 저하시켜 백악질과 비슷한 정도의 강도를 보인다^{4,10)}. 혈류의 흐름이 치수강 내에만 국한되는 것이 아니라 유기물 성분이 많은 상아질에도 미치는 데 이 현상이 상아질형성부전증에 이환된 치아들의 변색 이유라는 가설이 대두되었다. 이 가설과 맞물려 변색이 심해질수록 치아에 유기물 성분이 높다는 것이고, 이는 마모에 대해 더 파괴가 심해지므로 예측이 더욱 불량할 것이라 예측할 수 있다⁹⁾.

임상 및 방사선, 조직학적 소견과 함께 상아질 형성부전증은 가족력 검사로 진단의 신중을 기하게 된다. 1968년 Bixler 등²⁾은 미국의 한 가정의 6대에 걸친 가족력 검사 결과 상아질 형성부전증이 100%의 표현율과 비교적 균일한 유전율을 각 세대당 보였음을 보고하였다. 또한 남녀간의 비율 차이는 없었으며 이 환군과 비이환군간의 비율도 1 : 1로 나타났다. 그 후 가족력에 대한 다른 여러 연구에서 남자 또는 여자에서 더 많이 이환된다

고 보고된 적은 있으나 이러한 차이에 대한 확실한 근거는 아직 밝혀진 바 없다. 본 증례에서도 3대에 걸친 가족력 검사결과 각 세대마다 남녀 구분없이 반 이상 발현된 단순 상염색체성 우성형질의 유전양상이 관찰되었으며, 영구치열을 가지는 환아의 누나에서도 환아와 같은 치아변색과 마모현상을 관찰할 수 있었다.

상아질 형성부전증은 유치열이 영구치열보다 더 잘 발생하므로 조기 진단 및 치료가 중요하다¹⁰⁾. 아주 초창기에는 영구치열 완성까지 치료하지 않고 모두 발치 후 총의치를 제작하는 등의 방법을 사용하였다²⁰⁾. 하지만, 그 후 좀 더 적극적인 치료법이 소개되었는데, 1953년 Schimmelpfennig와 McDonald²¹⁾는 상아질 형성부전증 어린이에게 기성금관을 이용한 치료법을 소개하였다. 그 후 유치는 구치부에서 기성금관수복으로, 유전치부는 open-faced stainless steel crown으로 치료하는 것이 보편화되었다²⁾. 또한 전치부의 상실시 주변치아를 지대치로 하여 open-faced stainless steel crown과 bridge를 시행하여 상실된 치아의 공간유지 및 심미적 회복을 도모할 수 있다²²⁾. 어른인 경우는 전주조금관으로 수복하는 것이 치아의 마모를 방지하고 심미적 효과를 도모하는 치료법으로 여겨지는데, 정상치와 유사한 외형을 가진 치아에서 예후가 좋다¹⁶⁾. 혼합치열기의 아동에서는 치조골의 흡수를 억제하고 치아 마모로 인해 상실된 교합고경 회복에 유리한 피개의치를 이용하는데, 이는 자라는 어린이에게 구강저작계 및 심미적으로 안정감을 더하고 영구수복 전까지 가능한 많은 치아를 보존하는 것이 목적이다^{20,23)}. 지속적인 상아질 형성으로 인해 치수강이 점점 좁아져 근관치료에 있어 어려움을 초래하므로 심한 마모나 치아우식증이 발현된 경우는 수복치료 전에 예방적 근관치료 시행이 권장되기도 한다⁸⁾. 어린이에게 있어 협조도의 문제점이 치료 수행에 있어 어려운 점이나, 조기 치료일수록 보다 나은 결과를 가져오게 됨이 여러 문헌에서 보고되었다. 심미성 향상과 수직교경 보존, 효율적인 저작계를 위해 위생적인 구강상태 유지가 강조되어야 한다²⁰⁾. 또한 치아의 마모 가능성 감소를 위해 치아 모형을 주기적으로 제작하여 치관 높이, 마모도, 치질 손상 여부 등을 점검하는 것이 추천된다. 이러한 노력들로 얻어지는 가장 큰 이득은 구강계의 심미적 및 기능적 상실을 방지하여 환자에게 심리적 안정을 제공하는 점이라 하겠다⁴⁾.

상아질형성부전증과 감별해야 할 질환으로는 다발성 치아우식증, 상아질이형성증, 법랑질 형성부전증 등이 있다. 먼저, 다발성 치아우식증과는 짧은 치근, 폐쇄된 치수강, 구근상치관 등의 감별점으로 구분할 수 있다. 상아질이형성증은 변색 정도가 경미하며, 마모도가 심하지 않고 치관의 형태가 대개의 경우 모양, 크기, 비율이 정상이다. 또한 치아맹출 전에는 치수강이 결코 폐쇄되지 않으며 영경귀관형태의 치수강이 단근치에서 관찰된다. 치근이 짧고 가늘면 상아질형성부전증일 가능성이 높으나 치근이 정상이거나 없는 경우에는 상아질이형성증일 가능성이 높다. 법랑질형성부전증과는 법랑질의 두께의 변이와 표면의 거칠, 그외 상아질의 두께, 치근, 치수강 등은 정상 소견을

보이는 것이 감별점이다.^{17,18,24)}

본 증례는 임상, 방사선 검사 및 조직학적 소견, 그리고 가족력상에서 type II 상아질형성부전증으로 진단할 수 있었으며, 치아보존을 위한 구치부의 기성관수복과 전치부의 open-faced stainless steel crown 수복을 실시하였다. 향후 지속적인 관찰을 통해 유치열의 상태와, 영구치의 치료계획등의 평가를 실시하여, 차후 발생가능한 여러 구강내 문제점을 최소로 할 수 있는 대책이 필요할 것으로 판단된다.

IV. 요 약

1. Type II 상아질형성부전증은 상염색체성 우성형질로 발현하며 임상적으로 유백색의 치아 변색과 심한 마모현상을, 방사선학적으로 결손된 치수강과 가느다란 치근을 가지며, 조직학적으로 무관상아질을 보였다.
2. 어린환자의 경우 치아마모로 인한 저작 및 심미기능의 상실 방지를 위해 수복치료를 시행하며, 정기적 검진을 통한 유치열 및 계승영구치의 관찰과 장기적 치료계획의 수립이 필요하다.

참고문헌

1. Pinkham JR : Pediatric Dentistry : Infancy through adolescent. WB Saunders Co. Philidelphia, 3rd ed. 50-51, 1999.
2. Bixler D, Conneally PM, Christen AG : Dentinogenesis imperfecta : genetic variations in a six-generation family. J Dent Res 48:1196-1199, 1969.
3. John PG : Hereditary opalescent dentine : variation in expression. ASDC J Dent Child 58:134-139, 1991.
4. Koenig MM, Taylor DT : Hereditary opalescent dentine. ASDC J Dent Child 40:461-466, 1973.
5. Guilford SH : Anomalies of the teeth and maxillae, American System of Dentistry. Lea Brothers. Philidelphia: 415-416, 1887 - In Nayar AK, Latta JB, Soni NN : Treatment of dentinogenesis imperfecta in a child : report of case. ASDC J Dent Child 48:453-455, 1981.
6. Roberts E, Schour I : Hereditary opalescent dentin. Am J Orthod 25:267-276, 1939.
7. Shields ED, Bixler D, El-Kafrawy AM : A proposed classification for heritable human dentin defects with a description of a new entity. Arch Oral Biol 18:543-553, 1973.
8. Pettiett MT, Wright JT, Trope M : Dentinogenesis

- imperfecta : endodontic implications. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 86:733-737, 1998.
9. Levin LS : Dentinogenesis imperfecta in the Brandywine isolate(DI type III): clinical, radiologic, and scanning electron microscopic studies of the dentition. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 56:267-274, 1983.
10. Joshi N, Parkash H : Oral rehabilitation in dentinogenesis imperfecta with over-dentures : case report. J Clin Pediatr Dent 22:99-102, 1998.
11. Tanaka T, Murakami T : Radiological features of hereditary opalescent dentine. Dentomaxillofac Radiol 27:251-253, 1998.
12. Waldron CA : Anomalies of the teeth, In Oral & Maxillofacial Pathology. WB Saunders Co. Philadelphia 84-87, 1995.
13. Takagi Y, Sasaki S : A probable common disturbance in the early stage of odontoblast differentiation in Dentinogenesis imperfecta Type I and Type II. J Oral Pathol 17:208-212, 1988.
14. Hodge HC, Finn SB : Hereditary opalescent dentin, III : histologic, chemical, and physical studies. J Dent Res 19:521-536, 1940.
15. Witkop CJ Jr : Hereditary defects in enamel and dentin. Proc First Internat Cong Human Genet. Acta Genet et Statist Med. 7:236-239, 1957.
16. Mendel RW, Shawkat AH, Farman AG : Management of opalescent dentine : report of case with long-term followup. J Am Dent Assoc 102:53-55, 1981.
17. McDonald RE, Avery DR: Dentistry for the child and adolescent. The CV Mosby Co. St. Louis, 5th ed. 140-143, 1988.
18. 대한구강악안면방사선학회편 : 구강악안면방사선학. 이우문학사 2판 279-282, 1996.
19. Finn SB : Hereditary opalescent dentin I : An analysis of the literature on hereditary anomalies of tooth color. J Am Dent Assoc 25:1240-1249, 1938.
20. Posnick WR : Treatment of hereditary opalescent dentin : report of case. ASDC J Dent Child 43:46-48, 1976.
21. Schimmelpfennig CB, McDonald RE : Enamel and dentin aplasia, report of a case. Oral Surg 6:1444-1449, 1953.
22. 김종민, 최형준, 이제호 : Open-faced Stainless Steel Crown을 이용한 유전치의 치료에 대한 증례보고. 대한소

- 아치과학회지 24:781-787, 1997.
23. Kaba AD, Maréchaux SC : Hereditary dentinogenesis imperfecta : A treatment program using an overdenture. *ASDC J Dent Child* 59:273-276, 1992.
24. Seow WK, Shusterman S : Spectrum of dentine dysplasia in a family : case report and literature review. *Pediatr Dent* 16:437-442, 1994.

Abstract

TYPE II DENTINOGENESIS IMPERFECTA : CASE REPORT

Chi-Hyun Kim, D.D.S., Jae-Ho Lee, D.D.S., Ph.D.,
Byung-Jai Choi, D.D.S., Ph.D., Chong-Gap Lee, D.D.S., Ph.D.

Department of Pediatric Dentistry, College of Dentistry, Yonsei University

Dentinogenesis imperfecta is an example of an inheritable dentinal defect originating during the histodifferentiation stage of tooth development, with involvement of the primary and permanent teeth. Shields, Bixler and El-Kafrawy proposed three types of Dentinogenesis imperfecta : Type I, II, III. Witkop reported a prevalence of 1 in 8000 with the trait, and no significant difference between male and female.

Affected teeth have red-brown discoloration often with distinctive weariness of occlusal surface of posterior teeth and incisal surface of anterior teeth. Once enamel separated from underlying defective dentin, the dentin demonstrates significantly accelerated attrition. Radiographically, the teeth have thin roots, bulbous crown, cervical constriction, and obliteration of the root canals and pulp chambers. In primary dentition periapical lesions or multiple root fractures are often observed. In successive generations the phenotypes of discoloration and weariness of teeth occurred, and one of the patient's siblings, 10 year-old sister, showed general discoloration of her teeth and mild weariness.

In this case, a 4 year-old male reported to the Yonsei University Pedodontics clinic, with a chief complaint of discolored teeth. The teeth showed generally yellowish-brown discoloration and moderate weariness. In radiographic features, obliteration of pulp, bulbous crown, and short roots were observed. It was diagnosed as Dentinogenesis imperfecta. The posterior teeth were restored with Stainless Steel Crown, and defective incisors including left upper primary central incisor which was extracted due to a root fracture with Open-faced Stainless Steel crown.

Key words : Dentinogenesis imperfecta, Discoloration, Bulbous crown, Pulp obliteration.