

법랑질 형성부전증 환자의 치험례

박희숙 · 김태완 · 김영진 · 김현정 · 남순현

경북대학교 치과대학 소아치과학교실

국문초록

법랑질 형성부전증(amelogenesis imperfecta)은 전신질환과 관련없이 법랑질에 결함을 나타내는 유전질환이다. 법랑질 형성부전증은 발현되는 증상과 유전 양상에 따라 14가지의 아류형으로 분류된다(Witkop, 1989). 임상적으로는 크게 형성부전형(hypoplastic type), 저석회화형(hypocalcified type), 성숙부전형(hypomaturation type)으로 나누어진다. 하지만 이들은 때로 혼재된 양상으로 나타난다.

법랑질 형성부전증은 법랑질이 질적으로나 양적으로 부족하며 치수 석회화, 치근 형태 이상, 맹출 장애와 영구치의 매복, 점진적인 치근의 흡수, 선천적 치아 결손, 그리고 전치부나 구치부의 개교합 등의 문제점을 나타낸다.

첫 번째 증례는 만 1세 4개월때 유전치부의 치아색 이상을 주소로 내원한 환자로 그 후 모든 유치 및 영구치에서 법랑질 형성부전증이 관찰되어 수복 술식, 교정적 치료 및 최근 보철 치료까지 완료하였다. 두 번째 증례는 만 9세 3개월된 환자로 유치 및 영구치에서 법랑질 형성부전증이 관찰되었다. 수복 치료가 시행되었고 보철 치료는 성장 완료 후 시행하기로 계획하였다.

본 증례들을 통하여 법랑질 형성부전증은 유치 및 영구치 모두에 발생할수 있으며 장기간의 치료 및 관리가 필요하다는 것을 알 수 있었다.

주요어 : 법랑질 형성부전증, 저석회화형, 형성부전형

I. 서 론

법랑질 저형성증(enamel hypoplasia)은 원인에 관계없이 법랑질 형성이 잘 안된 경우를 총칭하며 특별히 유전적인 요인에 의해 법랑질 형성에 장애가 발생한 경우 법랑질 형성부전증(amelogenesis imperfecta)이라고 한다. 이는 치아 발육 시기 중 조직-형태 분화시기에 법랑기의 기능 이상으로 발생하며 치아 발육중 외배엽성 장애로 인해 발생하므로 법랑질 이외의 다른 치아구조는 정상이다³⁾. 법랑질 형성부전증이라는 용어는 전신질환과 관계되지 않는 유전적 법랑질 이상을 나타내는 용어로서 Weinman 등⁴⁾에 의해 처음으로 기술되었다. 간혹 칼슘 대사에 문제가 있는 간 혹은 신장에 질환이 있는 환자나 외배엽 이형성증 환자에게서 전반적인 치아의 법랑질 형성 부전이 관찰될 수 있으므로 감별진단이 요구된다^{5,6)}. Hunter 등⁷⁾은 소아

치과 의사들이 신결석증(renal calcification)과 치아의 맹출 장애, 법랑질 형성 부전과의 관계에 대해 인지하고 높은 사망률을 야기시킬 수 있는 신결석증의 조기 진단을 위해 치아에 이상을 나타내는 환자를 적절하게 신장 검사를 위해 의뢰하는 것이 중요하다고 언급하기도 하였다. Shafer 등⁸⁾은 법랑질 형성부전증이 치아의 발육 단계 중 어느 시기에 영향을 받았느냐에 따라 임상적으로 다른 양상을 나타낸다고 보고하였다. 크게 3가지로 나누어 보면 유기질의 침착이 일어나는 형성시기에 결함을 갖는 경우 형성부전형(hypoplastic type)으로 나타나고, 기질의 석회화가 일어나는 시기에 결함을 갖는 경우 저석회화형(hypocalcified type)으로 나타나며, 결정체가 커지고 성숙되는 시기에 결함을 갖는 경우 성숙부전형(hypomaturation type)으로 나타난다.

교신저자 : 남순현

대구광역시 중구 동인동 2가 101번지 / 경북대학교 병원 소아치과학교실 / Tel: 053-420-5964 / E-mail: gmltnr2000@hanmail.net
원고접수일: 2008년 3월 7일 / 원고최종수정일: 2008년 6월 16일 / 원고채택일: 2008년 6월 25일

법랑질 형성부전증은 다양한 임상 증상을 나타낼 수 있는데 과거에 많은 임상적 분류가 있어 왔으나 가장 최근에는 임상적, 유전 양상에 따라 Witkop⁹⁾이 14가지로 분류하였다.

법랑질 형성부전증은 유치와 영구치 모두 발생 가능하며 발생률은 모든 종류를 합해서 1:14,000-1:16,000로 지역에 따라 다양하게 보고되고 있으며 가장 발생 빈도가 높은 것은 autosomal dominant hypocalcification type으로 약 1:20,000 정도이다^{10,11)}.

법랑질 형성부전증의 임상 소견으로는 비정상적 치아외형과 치아의 변색, 치아의 마모와 그에 따른 치간 이개, 수직 교경의 감소, 치아의 민감성과 통증, 저작 능력 저하, 거친 표면에 치태와 치석의 침착 등이 있다¹²⁾. 드물지만 전반적인 치은 증식의 경우도 보고된 바 있다¹³⁾. 법랑질 형성부전증과 함께 치아의 흡수, 맹출 지연, 치아의 결손, 전치부의 개교합 등이 나타날 수 있는 것으로 보고되고 있으나 일관성이 있지는 않다¹⁴⁾. 이러한 개교합이 치아의 민감성 때문에 혀의 위치 이상으로 인해 나타난다고 설명하기도 하며 때때로 저석회화형에서는 과개교합이 나타난다는 보고도 있다¹⁵⁾. 치아 우식의 이환율은 법랑질 형성부전증에서는 교합면 소와의 깊이가 낮고 인접면 접촉이 상실되어 있어 낮다는 보고가 있다¹⁶⁾. 또한 임상 치관의 길이가 짧고 인접면 접촉점이 하방에 위치되어 있는 경우를 종종 볼 수 있는데 이는 치주 수술을 통하여 개선시킬 수 있다¹⁷⁻²⁰⁾.

법랑질 형성부전 환자의 치료 목표는 치아의 민감성 감소, 저작 능력의 회복, 교합의 안정화, 치열궁 길이의 유지, 심미성 향상 등이다. 또한 법랑질 형성부전증이 환자의 사회 심리적인 건강에 영향을 미치며 특별히 환자의 나이가 어릴수록 그 영향력이 크다는 보고를 고려하면 심미성을 고려한 조기 치료를 통

해 사회심리적으로 자신감을 획득할 수 있도록 하는 것도 중요한 치료 목표의 하나라고 할 수 있다²¹⁾.

본 증례는 법랑질 형성부전증을 가진 환아에서 유치열에서 영구치열까지 치료를 시행하여 양호한 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

II. 증례

증례 1.

환자는 내원 당시 만 1세 4개월 여아로 유전치의 색 이상을 주소로 경북대학교 병원 소아치과에 내원하였다. 임상 검사시 유전치 부위에 황갈색의 색조가 관찰되었다. 치아 맹출 시부터 색의 이상이 존재했다고 하며 가족력으로 어머니도 같은 증상을 가지고 있었으며 특이한 의과병력은 없었다.

초진시 환자는 구강 검사만 실시하였고 환자의 사정상 특별한 치료를 받지 못한 채 지내다가 4세 1개월 때 재내원 하였다. 유치열 전반에 걸쳐 색의 이상 및 법랑질 결손이 있었으며 이로 인해 치간 사이의 공간이 넓었다(Fig. 1-a). 치료로는 치수보호와 저작능력 향상 및 수직교경 유지를 위하여 상하악 유구치부의 기성 금관 및 상악 6전치 하악 6전치에 celluloid crown을 시행하였고(Fig. 1-b) 3개월 간격으로 불소도포를 시행하였다(Fig. 2).

후속 영구치에서도 색의 이상 및 법랑질의 결손이 관찰되었다(Fig. 3-a). 방사선 사진상 맹출한 영구치에서는 상당량의 법랑질 소실이 관찰되었으나, 미맹출 치아들은 정상적인 법랑질 두께를 가지고 있었고 법랑질과 상아질의 방사선 투과도가 비

Table 1. Classification of Amelogenesis Imperfecta

Type 1 Hypoplastic	1A Hypoplastic, pitted, autosomal dominant 1B Hypoplastic, local, autosomal dominant 1C Hypoplastic, local, autosomal recessive 1D Hypoplastic, smooth, autosomal dominant 1E Hypoplastic, smooth, X-linked dominant 1F Hypoplastic, rough, autosomal dominant 1G Enamel agenesis, autosomal recessive
Type 2 Hypomaturation	2A Hypomaturation, pigmented, autosomal recessive 2B Hypomaturation, X-linked recessive 2C Snow-capped teeth, autosomal dominant
Type 3 Hypocalcified	3A Autosomal dominant 3B Autosomal recessive
Type 4 Hypomaturation, hypoplastic with taurodontism	4A Hypomaturation-hypoplastic with taurodontism, autosomal dominant 4B Hypoplastic-hypomaturation with taurodontism, autosomal dominant



Fig. 1-a. Intraoral view(at 4 years old).

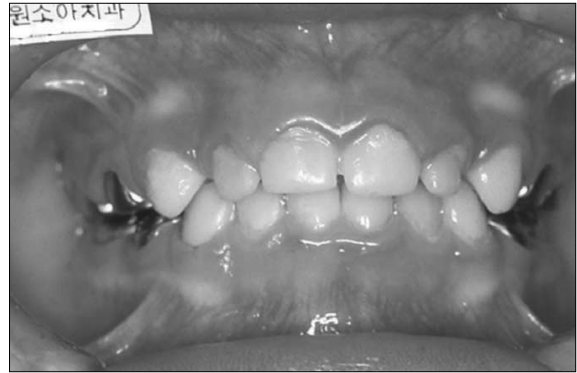


Fig. 1-b. Composite resin restoration by celluloid crown in ant. teeth & stainless steel crown restoration in post. teeth.

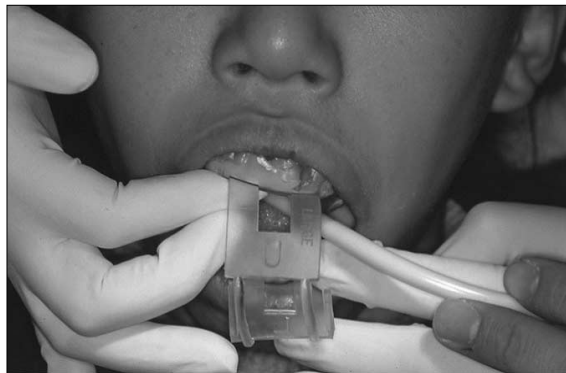


Fig. 2. Fluoride gel application.

슷하게 관찰되는 것으로 보아 저석회화형 법랑질 형성부전증으로 진단 내릴 수 있었다. 치수강의 형태는 정상적인 형태를 나타내고 있었다(Fig. 3-b). 법랑질 형성부전 환자에서는 치수 노출이 우려되므로 상악 전치부의 수복을 위해 최소의 치아 삭제를 실시하였다(Fig. 3-c). 상악 영구 4전치를 celluloid crown을 이용하여 레진의 직접 수복을 시행하였다(Fig. 3-d). 맹출하는 소구치들에서도 형성부전증이 관찰되어(Fig. 4-a) 맹출 즉시 glass ionomer를 이용한 수복을 시행하였다(Fig. 4-b). 구강 위생이 불량하여 전반적 치은의 부종이 관찰되어 주기적인 치태관리도 병행되었다. 환아가 양악 전돌증을 호소하여(Fig. 5-a) 상악 양측 제 1소구치를 발치한 후 본원 교정과에서 교정치료 시행하였으며 그 사이 치아 음식관리는 지속적으로 수행되었다. 구치부 치아들의 임상치관 길이가 짧아 본원 치주과에서 치관연장술도 병행하였다. 약 2년 6개월에 걸쳐 교정치료를 완료한 사진이다(Fig. 5-b).

교정치료 완료 6개월 후 본원 보철과에서 전체 치아에 대한 보철치료를 계획하였으나 환자의 진학 등의 문제로 치료를 완료하지 못하다가 최근 환자가 개인병원에서 다시 치료를 시작

하였다.

현재 상악전치부의 PFM, 하악 전치의 resin jacket crown 까지 시행한 상태이나 상악 양측 제 2대구치는 환자의 계속적인 관리부족으로 개인병원에서 발치시행하고 임플란트 술식을 받을 계획이라 하였으며 소구치 및 대구치의 수복도 계획 중이라고 하였다(Fig. 6).

증례 2.

만 9세 3개월 남아로 법랑질 형성부전증으로 보건소에서 의뢰되었다. 임상 검사상 유구치와 맹출된 영구치 모두에서 법랑질의 결손, 거친 표면과 색 이상이 관찰되었으며(Fig. 7-a) 치과 병력으로 유치도 맹출 직후부터 마모가 심했다고 하였다. 가족력으로 아버지도 같은 증상을 가지고 있었으며 의과병력으로는 특이사항 없었다. 방사선상 치수강의 형태는 정상이며 법랑질의 두께가 다소 얇은 것으로 보아 형성 부전형으로 진단내릴 수 있었다. 치근단 방사선 사진상 인접면 법랑질 소실이 상당량 관찰되고 있다(Fig. 7-b, c).



Fig. 3-a. Intraoral view(at 10 years old).



Fig. 3-b. Panoramic view(at 10 years old).



Fig. 3-c. Preparation on Mx. central incisor.



Fig. 3-d. Intraoral view after treatment in Mx. ant. teeth.

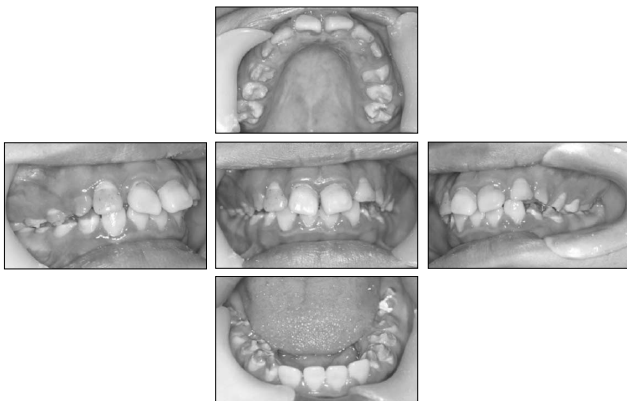


Fig. 4-a. Intraoral views(at 12 years old).

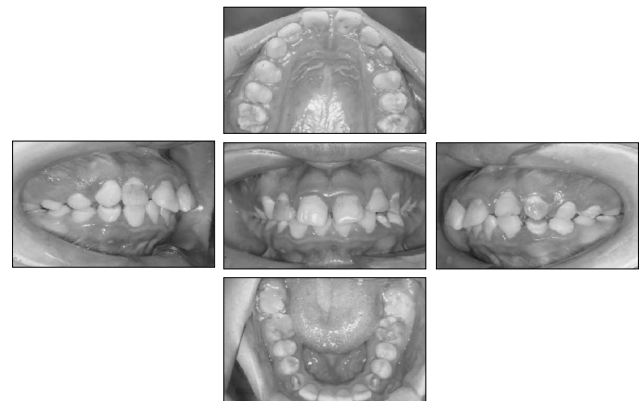


Fig. 4-b. Intraoral views after treatment.



Fig. 5-a. Extraoral view before orthodontic treatment(at 13 years old).



Fig. 5-b. Extraoral view after orthodontic treatment(at 16 years old).

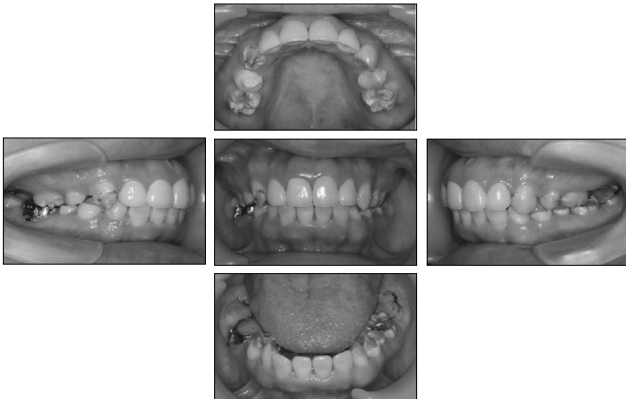


Fig. 6. Intraoral views(at 20 years old).



Fig. 7-a. Initial intraoral view(at 9 years old).



Fig. 7-b. Panoramic view(at 9 years old).

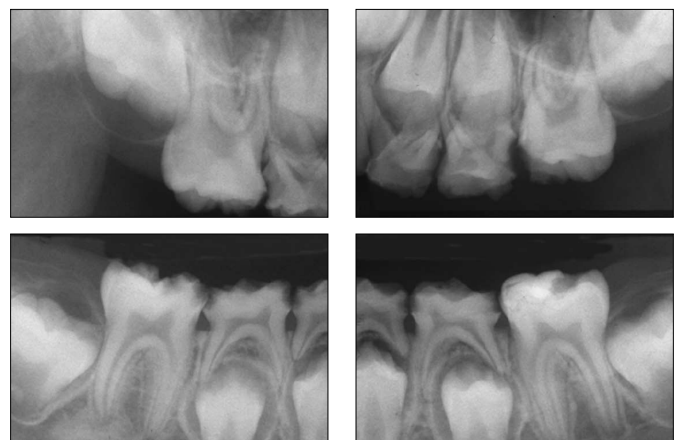


Fig. 7-c. Periapical views(at 9 years old).

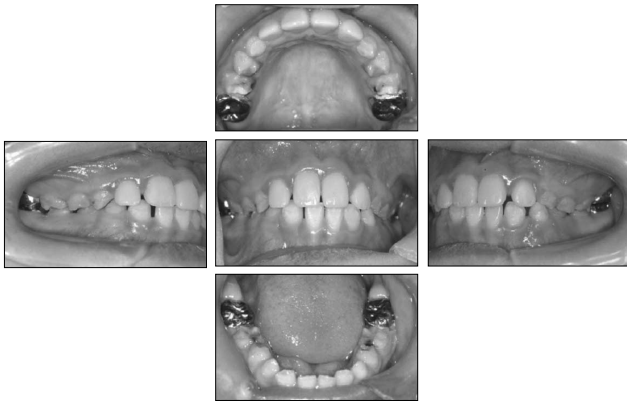


Fig. 8-a. Intraoral views after treatment in ant. & post. teeth.

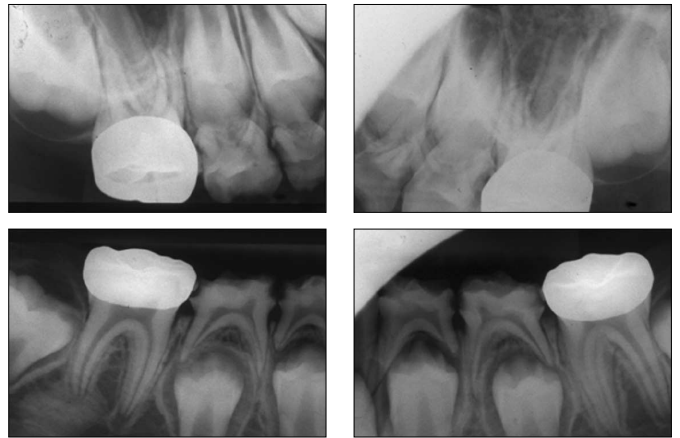


Fig. 8-b. Periapical views after treatment in ant. & post. teeth.

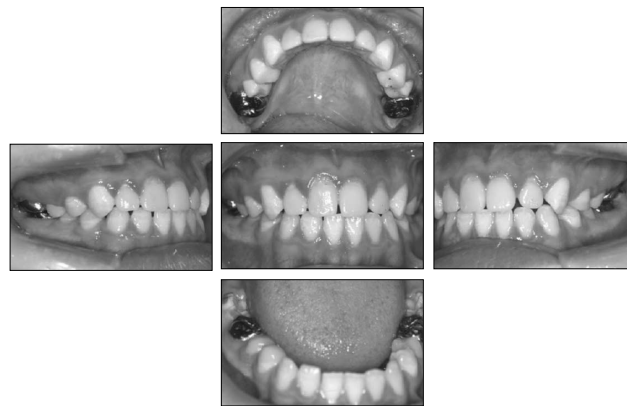


Fig. 9. Intraoral views after treatment in premolar(at 12 years old).

상악 영구 4전치의 최소한의 치아삭제 후 celluloid crown 을 이용한 수복을 시행하였다. 수직 고경의 유지를 위해 상악 제 1대구치는 기성금관을 이용하여 수복을 시행하였다(Fig. 8-a, b). 그 후 영구치들은 맹출하자마자 교합면을 glass ionomer로 수복하였으며 성장 완료 후 영구 보철치료 계획하고 있다(Fig. 9).

Ⅲ. 총괄 및 고찰

최근 연구에서 법랑질 형성부전증을 진단할 수 있는 생화학적 방법들이 소개되고 있으나 아직은 보편화되지 않았다²²⁾. 법랑질 형성부전증의 진단은 주로 모든 치아의 임상적, 방사선

학적인 검사 결과 및 유전적인 요소의 여부에 의해 결정된다. 확실한 법랑질 형성부전증이라면 일단 전신 질환에 이환되어 있지 않고 전반적인 치아에 법랑질 형성부전을 보이며, 부모나 혈육 중에서 유전적인 요소가 발견된다^{6,23-25)}.

법랑질 형성부전증은 임상적으로 형성부전형, 저석회화형, 성숙부전형의 3가지 형태로 나눌 수 있다.

형성부전형은 기질이 불완전하게 형성된 것으로 소아가 형성된 거친 법랑질 표면을 가지지만 기질의 석회화는 계속적으로 일어나므로 법랑질이 단단하다. 특징적으로 교합면과 인접면 부위의 법랑질이 결손되어 있어 마치 보철물 장착을 위해 치관을 삭제한 듯한 모양이 나타난다.

저석회화형은 기질은 정상적인 두께로 형성되지만 석회화가

불충분하게 이루어져 나타나는 형태로 치아의 외형 및 법랑질의 두께는 정상이지만 외력에 대해 취약하다. 따라서 치아가 맹출된 직후 교합력 등에 의해 법랑질이 소실되며, 때로는 치은연 부위까지 치관이 마모되기도 한다. 이 두 가지 형태는 표면이 거칠고, 표면 투과성이 증가되기 때문에 착색되기 쉽다.

성숙부전형은 법랑질의 결정이 충분히 성숙되지 못하여 나타나는 경우로 불투명하고 하얀 반점모양이 전 치아 또는 일부 치아 교합면에 나타날 수 있다. 법랑질은 매끈하고 얇게 형성되어 있지만 마모와 치아 우식증에 심하게 파괴되지는 않는다.

법랑질 형성부전증 환자가 병원을 찾게 되는 가장 흔한 이유는 치아의 심한 마모와 chipping에 의해 치수가 노출되어 나타나는 치아의 민감성이나 통증, 그리고 치아의 비정상적인 모양이나 변색에 의해 야기되는 심미적 문제 등이 있다²⁶⁾. 그러므로 법랑질 형성부전증 환자의 치료 목적은 통증 완화, 심미성 회복, 효율적인 저작 능력의 회복, 치열궁의 길이를 유지, 정상적인 수직 고경을 갖도록 하는데 있다.

치료 방법으로는 구강 위생교육, 식이요법, 전신요법, 구치부의 수복, 심미성을 고려한 전치부의 수복, 부정교합을 동반한 경우 이에 대한 교정치료, 치아의 맹출 장애가 있는 경우 외과적 처치 등이 있다²⁷⁾. 또한 심한 법랑질 형성부전증으로 영구치의 결손 및 맹출 장애가 나타나거나 다수 치아를 발거할 시에는 의치의 제작이 필요한 경우도 있다. 그리고 법랑질 형성부전 환자에서는 증상의 악화를 방지하기 위해 치아 맹출 후 즉각적인 임시 치료를 시행해 주어야 하며 성장이 완료된 후 보다 튼튼하며 심미적인 최종 보철물이 필요하다²⁸⁾. 이러한 치료와 병행하여 구강 위생 유지에 대한 동기를 부여하여 착색에 의한 치아의 변색, 치아 우식증, 치은염, 치주염의 문제점을 방지하는 것도 중요하다.

법랑질 형성부전 환자의 치료는 결함의 심도, 환자의 성별과 연령, 환자의 정신적인 감수성, 보호자의 관심 등에 영향을 받게 되는데 크게 성장 발달기와 성장 완료 후로 나누어 두 단계로 생각해야 한다¹⁰⁾. 첫 단계의 치료는 유치열기 및 혼합치열기의 치료로 치아의 발육, 치주 조직의 건강 그리고 악골의 성장을 감안하여 개개 치아의 수복을 통해 상하악의 성장을 허용해 주는 것이 중요하다. 이러한 방법으로 전치부에서는 심미성 회복을 위해 direct composite resin filling을 시행하거나 구치부에서는 치아의 교모를 예방하여 치아의 민감성을 감소시키고 교합을 안정화시키기 위하여 glass ionomer 수복이나 기성 금관을 이용할 수 있다. 법랑질 형성부전증의 치아가 우식에 이환되지 않았고 환자가 어려서 회전 절삭 기구의 사용시 치수 노출의 우려가 있는 경우 치아 삭제를 시행하지 않고 과산화수소로 치아 세척만 시행한 후 수복하여 양호한 결과를 얻기도 하였다²⁹⁾.

두 번째 단계는 모든 영구치가 제 위치에 맹출했을 때 최종 수복을 통하여 심미의 개선과 효과적인 저작 기능을 유지하도록 하는 것이다. 전치부에서는 direct composite resin filling이나 porcelain jacket crown, porcelain laminate, resin jacket crown, PFM 등이 이용될 수 있다. 구치부는 PFM,

gold crown을 이용하여 수복해 줄 수 있다³⁰⁾.

저석회화형을 나타내는 치아는 법랑질의 광물질 함량이 정상치보다 낮고 상대적으로 좁은 상아세관과 상아질에서 더 높은 칼슘 함량을 나타낸다는 보고가 있다^{31,32)}. 하지만 Seow³³⁾은 법랑질 형성부전증 환자에 있어서 정상적인 산부식 형태는 아니지만, 각 type 마다 독특한 산부식 형태를 가지고 있으므로 산부식과 상아질 접착제, glass ionomer cement를 이용해 상아질 접착을 통한 수복이 임상적으로 믿을 만한 결과를 나타낸다고 했다³⁴⁻³⁵⁾.

IV. 요 약

본 법랑질 형성부전 환자 증례에서는 유치와 초기 영구치에서 전치부는 심미성을 위해 direct composite resin filling을 시행하였으며 구치부는 교합면 마모를 방지하기 위해 glass ionomer 수복, 기성 금관을 시행하였다. 그리고 성장이 완료된 후 전치부에서는 PFM, resin jacket crown을 통해 양호한 결과를 얻었으며 본 증례에서는 치료를 완료하지 못하였지만 구치부 영구 수복으로는 gold crown이 추천되고 있다. 가장 중요한 것은 법랑질 형성부전 환자의 진단 시부터 성장에 따른 적절한 치료와 정기적 불소 도포 및 구강 위생교육을 통한 꾸준한 관리이다.

참고문헌

1. Ginansanti JS : A kindred showing hypocalcified amelogenesis imperfecta : Report of case. JADA, 86:675-678, 1973.
2. Crawford PJM, Aldred MJ : X-linked amelogenesis imperfecta. Oral Surg Med Oral Pathol, 73:449-455, 1973.
3. Backman B, Lundgren T, Engstrom EU, et al. : The absence of correlations between a clinical classification and ultrastructural findings in amelogenesis imperfecta. Acta Odontol Scand, 51:79-89, 1993.
4. Weinman JP, Svaboda JF, Woods RW : Hereditary disturbances of enamel formation and calcification. JADA, 32:397, 1945.
5. Crawford JL : Concomitant taurodontism and amelogenesis imperfecta in the American Caucasian. ASDC J Dent, 37:171-175, 1970.
6. Witkop CJ : Partial expression for sex-linked amelogenesis imperfecta in females compatible with the Lyon hypothesis. Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 23:174-182, 1967.
7. Hunter L, Addy LD, Knox J, et al. : Is amelogenesis imperfecta an indication for renal examination?

- Inter J Pediat Dent, 17:62-65, 2007.
8. Shafer WG, Heine MK, Levy BM : A textbook of oral pathology. 4th ed WS Saunders Company, 51-58, 1983.
 9. Witkop CJ : Amelogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited : problems in classification. J Oral Pathol, 17: 547-553, 1989.
 10. Winter GB, Brok AH : Enamel hypoplasia and anomalies of the enamel. Dent Clin north Am, 16:132-137, 1989.
 11. Macedo GO, Tunes RS, Motta ACF, et al. : Amelogenesis imperfecta and unusual gingival hyperplasia. J Periodontol, 76: 1563-1566, 2005.
 12. Chaundhry AP, Johnson ON, Mitchell DF, et al. : Hereditary enamel dysplasia. J Pediatr, 54:776-785, 1959.
 13. Seow WK : Clinical diagnosis and management strategies of amelogenesis imperfecta variants. Pediatr Dent, 15:384-393, 1993.
 14. Winter GB : Hereditary and Idiopathic anomalies on tooth number, structure and form. Dent Clin North Am, 13:355-373, 1969.
 15. Storie DQ, Cheatham JL : Management of amelogenesis imperfecta by periodontal and prosthodontic therapy. J Prosthet Dent, 24:608-615, 1970.
 16. Greenfield R, Iacono V, Zovic S, et al. : Periodontal and prosthodontic treatment of amelogenesis imperfecta: A clinical report. J Prosthet Dent, 68:572-574, 1992.
 17. Prichard J, Simon P : Therapy for amelogenesis imperfecta. J Prosthet Dent, 9:645-651, 1959.
 18. DeSort KD : Amelogenesis imperfecta: The genetics, classification and treatment. J Prosthet Dent, 49:786-792, 1983.
 19. Coffield KD, Phillips C, Brady M, et al. : The psychosocial impact of developmental dental defects in people with hereditary amelogenesis imperfecta. J Am Dent Assoc, 136:620-630, 2005.
 20. Sedana HO: Congenital oral anomalies in argentinian children. Community Dent Oral Epidemiol, 2:611-663, 1975.
 21. Sundell S, Koch G : Hereditary amelogenesis imperfecta I. Epidemiology and clinical classification in a Swedish child population. J Swed Dent, 9:157-159, 1985.
 22. Wright JT, Butler WT : Alteration of enamel proteins in hypomaturation amelogenesis imperfecta. J Dent Res, 68:1328-1330, 1989.
 23. Seow WK : Enamel hypoplasia in the primary dentition: a review. ASDCJ Dent Child, 58:441-452, 1991.
 24. Lubinsky M, Angel C, March PW, et al. : Syndrome of amelogenesis imperfecta, nephrocalcinosis, impaired renal concentration, and possible abnormality of calcium metabolism. Am J Med Genet, 20:223-243, 1985.
 25. Witkop CJ, Brearley LJ, Gentry WC : Hypoplastic enamel, onycholysis, and hypohidrosis as an autosomal dominant trait. Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 39:71-86, 1975.
 26. 이영선, 손홍규, 김진 : 법랑질 형성 부전증에 대한 증례보고. 대한소아치과학회지, 17:153-162, 1990
 27. Symons AL, Gage JP : Asymmetrical tooth defects observed on hypoplastic primary teeth and amelogenesis imperfecta: Report of case. Pediatr Dent, 9:152-157, 1987.
 28. Bouvier D, Duprez JP, Pirel C, et al. : Amelogenesis imperfecta a posthetic rehabilitation: A clinical report. J Prosthe Dent, 82:130-131, 1999.
 29. Vitkov L, Hannong M, Krautgartner WD : Restorative therapy of primary teeth severely affected by amelogenesis imperfecta. Quintessence Int, 37:219-224, 2006.
 30. 이준행, 이준석, 김용기 등 : Resin Jacket Crown을 이용한 법랑질 형성 부전증 환자의 심미적 치험례. 25:704-709, 1998.
 31. MC Sanchez-Quevedo : Dentine structure and mineralization in hypocalcified amelogenesis imperfecta: a quantitative X-ray histochemical study. Oral Dis, 10:94-98, 2004.
 32. Vadiakas GP : A review of dentine-bonding agents and an account of clinical applications in pediatric dentistry. Int J Pediatr Dent, 4:209-216, 1994.
 33. Seow WK : The effects of acid-etching on enamel from different clinical variants of amelogenesis imperfecta: an SEM study. Pediatric Dent 20:1, 1998.
 34. Rada RE, Hasiakos PS : Current treatment modalities in the conservative restoraion of amelogenesis imperfecta: a case report. Quintessence Int, 21:937-942, 1990.
 35. Gokce K, Canpolat C, Ozel E : Restoring function and esthetics in a patient with amelogenesis imperfecta: A case report. J Contemp Dent Pract, 4:95-101, 2007.

Abstract

AMELOGENESIS IMPERFECTA: A CASE REPORT

Hee-Suk Park, Tae-Wan Kim, Young-Jin Kim, Hyun-Jung Kim, Soon-Hyeun Nam
Department of Pediatric Dentistry, College of Dentistry, Kyungpook National University

Amelogenesis imperfecta is a group of hereditary defects of enamel, unassociated with any other generalized defects. It is classified into 14 subtypes according to different clinical and genetic features. According to its clinical features, it is classified into hypoplastic type, hypocalcified type and hypomaturation type. However, these features tend to co-exist often.

Dental features associated with amelogenesis imperfecta include quantitative and qualitative enamel deficiencies, pulpal calcification, root malformations, abnormal eruption, impaction of permanent teeth, progressive resorption of root and crown, congenital missing teeth and anterior and posterior open bite occlusions.

The first case patient is a 16 month-old child with discoloration of deciduous teeth. All of her deciduous and permanent dentition has shown amelogenesis imperfecta. The restorational, orthodontic and recent prosthodontic treatments have been completed.

Another patient is a 9 year and 3 month-old child with amelogenesis imperfecta in both deciduous and permanent dentition. The restoration has been done and the prosthodontic treatment is planned after the completion of growth.

Above cases indicate that amelogenesis imperfecta occurs both in deciduous and permanent dentition, and it requires the long term treatment and care.

Key words : Amelogenesis imperfecta, Hypocalcified type, Hypoplastic type