

◆ 증례

Shell teeth 환자의 전신마취 하 치과치료 : 증례보고

장은정·이형직·김지연·정태성*

부산대학교 치의학전문대학원 소아치과학교실

Abstract

DENTAL TREATMENT OF SHELL TEETH UNDER GENERAL ANESTHESIA : A CASE REPORT

Eunjeong Jang, Hyeongjik Lee, Jiyeon Kim, Taesung Jeong*

Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Pusan National University

Dentinogenesis imperfecta is a hereditary disorder that causes abnormal dentin formation and tooth morphology. Affected teeth show very thin dentin and large pulp chamber. Immediately after their eruption, the teeth tend to be destroyed rapidly. Early dental intervention is recommended to improve the feeding capacity and quality of life for the child, to maintain vertical dimension, and to promote healthy and functional dentition.

This case report describes a treatment for a 4-year-2-month-old girl whose primary and permanent dentition were affected by Dentinogenesis Imperfecta. Shell teeth were observed in the entire primary dentition. The pulp of most teeth was exposed and the patient complained of pain. Most paternal family members were transferred to the Dentinogenesis Imperfecta. She needed an extensive dental treatment, but her compliance could not be expected because she was very young and anxious. So we decided to treat her under general anesthesia. All molar teeth are restored with Stainless Steel crown. Maxillary anterior teeth were extracted and mandibular anterior teeth are restored with composite resin. The patient's pain disappeared and masticatory function was restored. [J Korean Dis Oral Health Vol.14, No.1: 31-35, June 2018]

Key words : Dentinogenesis Imperfecta, Shell teeth, General Anesthesia

I. 서론

상아질형성부전증은 유전성 치아발육장애로, 상염색체 우성이다^{1,2)}. 이환된 치아는 비정상적인 상아질로 인해 적갈색 내지 유백색 변이를 보이며, 노출된 연화상아질은 급속도로 마모

되어 때로는 치은연과 일치되기도 한다³⁾. 치아 형태는 상아법랑경계에서 협착되어 비정상적 구근(bulbous) 모양으로 보인다. 상아질에는 적은 수의 크고 불규칙한 상아세관이 존재하며 법랑질은 정상이나 상아법랑경계가 평활하여 쉽게 부서지고 급속히 마모된다⁴⁾.

Shield 등¹⁾에 따르면 상아질형성부전증은 세 가지 아형으로 분류할 수 있다. 제1형은 골형성부전증과 연관되어 나타난다. 유치열, 영구치열에 모두 발생 가능하며 황색을 띠는 치관, 짧고 협착된 치근, 상아질의 과형성이 특징적이다. 치수강의 폐쇄는 맹출 이후 종종 관찰되나 가끔은 맹출 전에도 나타나며,

*Corresponding author : Taesung Jeong

Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Pusan National University, 20, Geumo-ro, Mulgeum-eup, Yangsan, 50612, Republic of Korea

Tel: +82-55-360-5171, Fax: +82-55-360-5174

E-mail: tsjeong@pusan.ac.kr

Received: 2018.06.14 / Revised: 2018.06.25 / Accepted: 2018.06.25

법랑질이 빈번히 깨져나가 상아질이 쉽게 노출되며 빠르게 교모된다. 조직학적으로 종종 상아세관이 없거나 적으며 비정상적 형태의 석회화가 관찰된다. 드물게 청력손상과 동반되기도 한다⁴⁾. 제2형은 제1형과 임상적, 방사선적 특성이 비슷하나 골형성부전증을 동반하지 않으며, 제3형은 미국 Brandywine 지역에서 특수하게 분포하는 형태로 다발적인 유치열의 치수 노출이 특징적으로 관찰된다. 한 환자 안에서도 표현형이 다양하여 상대적으로 정상인 치아에서부터 shell teeth까지 함께 나타날 수 있다.

Shell teeth는 방사선사진상 치수강이 크고 상아질이 얇아 마치 껍데기처럼 보인다 하여 붙여진 이름이다. 1954년 Rushton⁵⁾에 의해 처음 보고되었으며 상아질 침착이 멈춘 듯한 양상을 보인다. 드물게 발생하며 Shield 분류에 속하지 않는 상아질형성부전증의 아형으로 분류한다⁶⁾. 전 치열의 광범위한 파괴를 일으키므로 조기의 치과적 개입이 필요하다.

본 증례는 유치열에 Shell teeth 형태의 상아질형성부전증이 나타난 환자의 광범위한 치과치료를 전신마취 하에 수행하였으며 치료를 통하여 얻은 소견이 있어 보고하고자 한다.

II. 증례 보고

4세 2개월의 여자 환아가 다수 치아의 파절을 주소로 부산대학교 치과병원 소아치과에 내원하였다. 환아는 특이할 만한 전신병력은 없었으며, 가족력으로 환아의 언니와 아버지를 포함하여 부계의 가족 구성원 상당수가 상아질형성부전증 병력이 있다고 하였다. 임상 소견으로 다수 치아의 법랑질이 파절되고 상아질이 마모되었으며 일부 치아에서는 치수가 노출되어 풀립이 관찰되었다. 상악 유전치는 치관이 파괴되어 잔존 치근이 치은에 덮여 있었다. 방사선사진상 전 유치열에 걸쳐 큰 치수강과 얇은 경조직층이 관찰되었으며 치관은 백악법랑 경계에서 협착되어 구근형태를 띠었으며 치근관이 넓게 확장되어 보였다(Fig. 1). 발생중인 영구치배는 결손치아는 없었으나 비정상적인 형태를 띠었다.

이상의 검사 결과 유치열과 영구치열에 이환된 Shell teeth 형태의 상아질형성부전증으로 진단하였다. 환아의 연령이 어리고 광범위한 치과치료가 필요하며, 환아가 심한 공포심을 호소하였으므로, 치료는 전신마취를 실시하여 시행하였다. 흡입

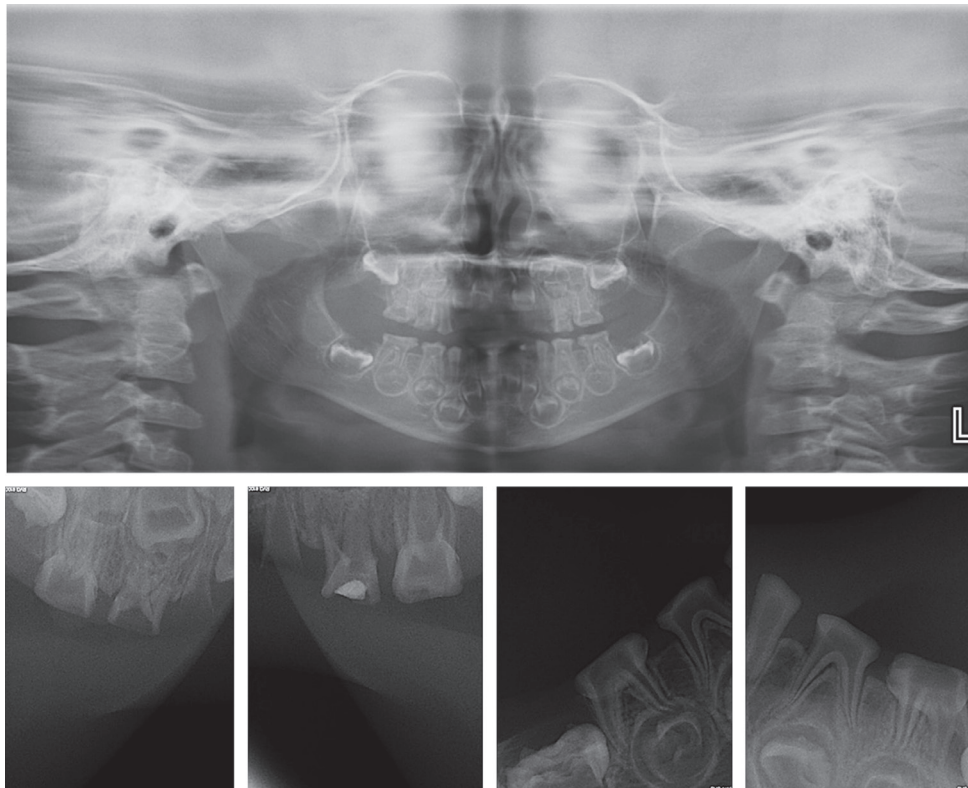


Fig. 1. Clinical photographs before and after the treatment indicating improvement of esthetic and masticatory function.



Fig. 2. Panoramic and standard radiographic views at initial visit. The teeth show enlarged pulp chamber with thin dentinal wall.

마취제인 세보플루레인(sevoflurane)을 통해 전신마취를 유도 및 유지하였다.

잔존 치근 및 수복이 불가능할 정도로 치관 파절이 진행된 상악유전치 및 상악유견치는 발거하였다. 상하악 유구치는 치수치료 시행 후 기성금속관으로 수복하였다. 치관의 대부분이 치은연 가까이 마모되어 기성금속관의 길이조정이 필요하였다. 하악유전치 및 유견치는 복합레진을 이용하여 수복하였으며 하악우측유중절치의 경우 비타펙스(Vitapex, Neo Dental Chemical Products Co., Ltd, Tokyo, Japan)를 이용하여 치수절제술 시행 후 복합레진으로 수복하였다(Fig. 2). 치료 중 적절한 마취 심도가 유지되었고 전신마취에 따른 부작용은 관찰되지 않았으며 모든 생징후는 안정적으로 유지되었다. 치료 후 1개월에 내원하여 구강검진을 시행하였으며 임상검사에서 양호한 상태를 보였다. 불소도포 및 3개월 주기의 정기검진을 계획하였다.

III. 고 찰

상아질형성부전증이 처음 인지된 것은 1882년 Barret⁷⁾에 의해서이다. 1939년 Robert와 Schor⁸⁾에 의해 용어가 정립되었다. 상아질형성부전증의 유병률은 6000 - 8000명 중 1명으로 알려져 있다. 상염색체 우성 유전되기 때문에 부모가 이환되었을 경우 자녀가 이환될 확률은 50%이다. 유치 및 영구치 모두에서 나타날 수 있다⁹⁾.

본 증례에서는 드물게 발생하는 상아질형성부전증의 아형인 Shell teeth가 유치열 및 영구치열에 모두 이환되었다. 환자의 부계 가족력이 있었으며 환자의 언니도 상아질형성부전증에 이환되었으나 발현은 환자에 비해 양호하였다. 환아의 전반적인 치아에서 광범위한 치질의 파괴 및 다수의 치수 노출이 발생하였으며 지속적인 증을 호소하였다.

Shell teeth는 상아질형성부전증 중에서도 드물게 발생하는

아형으로 국내에서는 드물게 보고된다. Shell teeth를 처음 명명한 사람은 Rushton⁵⁾이며 21세의 남성 환자에서 나타난 상아질형성부전증에서 나타난 특이한 소견을 바탕으로 명명하였다. 유치열, 영구치열 모두 이환되었고 같은 악궁 내의 치열이라도 각각의 치아가 다르게 영향을 받았다고 보고하였다. 방사선학적으로 법랑질은 정상 두께였으나 상아질이 얇고 껍데기처럼 보이며 큰 치수강 및 넓은 치근관을 감싸고 있다. 발치된 2개의 치아에 대한 조직학적 조사에서, 상아법랑경계 하방 1 - 2 mm까지 정상이던 상아질은 이후 상아세관의 방향, 형태가 변형되면서 치수세포가 갑자기 정상 상아질을 형성하지 못하게 된 것 같은 양상을 보인다.

Shell teeth는 다른 상아질의 형태 이상과 관련이 있다. Witko 등¹⁰⁾은 8명의 Brandywine형(제3형) 상아질형성부전증 환자에서 유치의 shell teeth가 관찰되었다고 보고하였으며, Shell teeth와 유사한 양상을 보이는 4세 환아에 대한 Schimmelpfennig 등¹¹⁾의 보고에 의하면, 환아의 가족이 Brandywine형 유전과 연관되어 있는 것으로 나타났다. Kinirons 등¹²⁾의 보고에 의하면 8세의 shell teeth를 보이는 환자가 골형성부전증 및 거미손가락증, 높은 구개궁, 푸른 공막 등의 전신질환을 동반하였다고 한다. 이상의 보고들에 의하여 shell teeth 또한 상아질형성부전증의 아형에 해당함을 알 수 있다⁴⁾.

Shell teeth에 대한 보고는 흔하지 않으므로 진단시 어려움을 겪을 수 있다. Shafer 등¹³⁾의 연구에 따르면 Shell teeth의 방사선학적 소견은 다음과 같다. 모든 치아가 얇은 껍질 같은 법랑질 및 상아질을 보이며 큰 치수강 및 치근관을 보인다. Rushton에 의하면 각각의 치아에 표현되는 상아질부전증의 정도가 다양하다고 하였으며 Harrison 등⁶⁾은 치관부는 비교적 정상적이거나 치근부 근관의 확장 및 얇은 상아질을 특징으로 하는 Shell root를 보이는 환자에 대해 보고한 바 있다.

상아질형성부전증을 진단하는 것은 환아의 신체적 손상을 감소시키는 것은 물론, 환아와 부모에게 향후 영구치열에 대한 치료 방법을 교육할 수 있는 도움을 준다. 유치열 치료의 목표는 최종적인 치료 보다는 예방적 관점으로 보아야 한다. 국소적인 불소도포나 치면열구전색술의 적용, 그리고 우식 예방을 위한 구강 위생 관리가 추천되어야 한다. 상아질형성부전증의 치료는 치아 조직을 마모로부터 보호하는 것을 목적으로 한다. 조기의 치과적 개입을 통해 환자의 섭식능력을 향상시키고 삶의 질을 높일 수 있다. 전장관수복을 통한 치료가 선택 사항의 하나이다. 기성금속관 수복은 유구치 및 미성숙영구치 등 심미적 요구가 낮은 치아의 마모를 예방하기 위한 방법으로 고려될 수 있다. Wei 등¹⁴⁾에 의하면 이러한 치료들은 치아가 맹출하면 바로 시행되는 것이 좋다. 한편, 치료 받은 치아들은 지대치로 사용되어서는 안되는데, 이는 치근이 파절에 취약하기 때문이다⁸⁾. 상아질의 경도 부족으로 Shafer 등¹³⁾은 수복물이 장기간 유지될 수 없다고 주장하였다. 따라서 파절이 치은

연 혹은 연하에서 발생 시 발치의 적응증이 된다^{14,15)}. 하지만 치아를 가능한 한 보존하여 치조골의 지지를 유지하는 것은 향후의 보철적 치료에 도움이 될 수 있다⁶⁾.

본 증례에서는 Shell teeth에 이환된 유치열의 광범위한 파괴가 관찰되는 환자에서 기능적, 심미적 문제가 야기되었다. 행동조절적 문제로 전신마취 하에서 다수치아의 발거 및 전 유구치의 근관치료를 동반한 기성금속관 수복치료, 하악 전치의 복합레진 수복치료를 시행하였다. 복합레진 수복의 경우 심미적 요구를 충족하나 장기적인 예후는 불확실하다. 환자의 영구치열 또한 Shell teeth에 이환된 것으로 판단되며 불소도포를 포함한 적극적 예방치료와 지속적인 관찰이 필요하다.

장애 혹은 장애인에 대한 개념은 한 마디로 정의하기 어려우며 시대나 문화의 차이에 따라 다소 달라진다. 우리나라 ‘장애인복지법’에 따르면 “지체장애, 시각장애, 청각장애, 언어장애 또는 정신지체 등 정신적 결함으로 인하여 장기간에 걸쳐 일상생활 또는 사회생활에 상당한 제약을 받는 사람을 말한다.”고 명시하였으며 세계보건기구(WHO)는 장애인에 대한 일반적 개념을 신체손상, 기능장애, 사회장애(불구)라는 용어를 중심으로 전개하고 있다¹⁶⁾. 상아질형성부전증 환자의 경우 치과적 치료를 통하여 심미, 섭식능력을 향상시킬 수 있으나, 장기적인 예후가 불량하고 영구적인 구조 및 기능 상실을 완전히 피할 수 없으며 이로 인해 일상생활에 제약을 일으킨다는 점에서 질병(disease)보다는 장애(disability)의 관점에서 바라볼 필요가 있다. 따라서 향후 상아질형성부전증의 장애 분류에 대한 사회적인 논의가 필요할 것이다.

IV. 요 약

부산대학교 치과병원 소아치과에 내원한 Shell teeth에 이환된 소아 환자를 전신마취 하에 치료하였다. 임상검사시 다수치아의 치관 파괴와 치수 노출 및 상악 유전치 잔존치근이 관찰되었다. 방사선검사상 전반적인 유치열에서 정상보다 큰 크기의 치수강과 넓은 치근관 및 얇은 경조직 층이 존재했으며 발생중인 영구치 치배의 형태 이상이 관찰되었다. 환자의 언니와 아버지를 포함한 부계 가족 구성원 일부에서 상아질형성부전증 병력이 조사되었다. 치료시 수복이 불가능한 치아는 발거하였고 보존 가능한 치아는 치수치료 및 기성금속관, 복합레진 수복치료를 시행하였다. 치료 결과 환자의 통증이 감소하였고 저작능력이 회복되었다. 주기적인 내원 및 경과관찰이 요구된다.

REFERENCES

1. Shields ED, Bixler D, el-Kafrawy AM : A proposed classification for heritable human dentine defects with a descrip-

- tion of a new entity. *Arch Oral Biol*, 18:543-553, 1973.
2. Ten Cate AR : Oral histology, development, structure and function, 5th ed, Mosby, St. Louis, 10, 1998.
 3. Korean Academy of Pediatric Dentistry : Child and Adolescent Dentistry, 5th ed, Dental wisdom, Seoul, 114, 2014.
 4. Jindal M, Maheshwari S, Verma R, Khan MT : Comparative study of dentinogenesis imperfecta in different families of the same topographical region. *Int J Clin Pediatr Dent*, 2:27-34, 2009.
 5. Rushton MA : A new form of dentinal dysplasia: shell teeth. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 7:543-549, 1954.
 6. Harrison R, Kennedy D : Shell teeth-management from the mixed to the permanent dentition: case report. *Pediatr Dent*, 14:110-114, 1992.
 7. Kamboj M, Chandra A : Dentinogenesis imperfect type II: an affected family saga. *J Oral Sci*, 49:241-244, 2007.
 8. Regezi JA, Sciubba JJ, Jordan RC : Oral Pathology, clinical pathologic correlations, 4th ed, Saunders, St. Louis, 375, 2002.
 9. Barron MJ, McDonnell ST, MacKie I, Dixon MJ : Hereditary dentine disorders: Dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. *Orphanet J Rare Dis*, 3:31, 2008.
 10. Witkop CJ, Maclean CJ, Schmidt PJ, Henry JL : Medical and dental findings in the Brandywine isolate. *Ala J Med Sci*, 3:382-403, 1966.
 11. Schimmelfennig CB, McDonald RE : Enamel and dentine aplasia; report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 6:1444-1449, 1953.
 12. Kinirons MJ : Shell teeth affecting a child patient: report of a rare dental anomaly. *ASDC J Dent Child*, 51:441-443, 1984.
 13. Shafer WG, Hine MK, Levy M, Tomich CE : A textbook of oral pathology, WB Saunders Company, Philadelphia, 58-61, 1993.
 14. Wei SH : Pediatric dentistry: oral patient care, 1st ed, Le and Febiger, Philadelphia, 368, 1988.
 15. Mc Donald RE, Avery DR, Dean JA : Dentistry for the child and adolescent, 8th ed, CV Mosby Co., St. Louis, 769, 2004.
 16. Oh HK : A Study on the Systems for Grouping Disabilities. *J Dis Welf*, 5:67-109, 2006.