

Chiari malformation 환아에서 상악 구치부의 부유치

신은영 · 최병재 · 이제호 · 손흥규

연세대학교 치과대학 소아치과학교실

국문초록

Chiari malformation은 하부 뇌간과 소뇌가 대공 속으로 들어가 하향 편위의 소견을 보이는 중추 신경계의 기형으로 3가지 type으로 분류된다.

본 증례는 7세 10개월 된 여환이 10일전부터 칫솔질시 상악 우측 어금니가 아프고 얼굴이 약간 붓고 아프다는 주소로 내원하였는데, 임상구강검사결과 상악 우측 제1대구치 원심에 치은낭이 형성되어 있었고 동요도와 동통이 존재하였다. 악골 방사선사진검사결과 상악 구치부의 골밀도가 정상에 비해 낮으며, 특히 좌우측 제1대구치 하방의 골의 부재가 보였다. 유년성 치주염의 가진 하에 치주치료 중 전신질환과의 연관성 문진으로 Chiari malformation의 의과적 병력을 확인한 후 3차원 전산화단층촬영을 시행하였다. 두개골이 전반적으로 얇으며 다수의 골결손이 관찰되고 대공이 다소 커져있으며 후두골과 상악골의 골밀도가 감소되어 있었고 특히 상악 구치부의 치조골이 거의 없어 상악 좌우측 제1대구치가 부유치처럼 보였다. 이에 본원 신경외과로 협의진료를 의뢰하여 계속적으로 관찰하고 있는 중이다.

소아에서 치주염이 의심될 때 leukemia, hystiocytosis X, hypoposphatasia 등의 잠재된 전신질환과 연관되어 있을수 있으므로 적절한 검사를 시행해야 하며 전신질환의 근본적인 원인을 치료할 수 있도록 고려해야 한다.

주요어 : Chiari malformation, 유년성 치주염

I. 서 론

Chiari malformation은 하부 뇌간과 소뇌가 대공 속으로 들어가 하향 편위의 소견을 보이는 중추 신경계의 기형으로 1891년 Arnold Chiari가 3개형으로 분류하였다.

Type I은 adult type으로 신경관의 기형을 동반하지 않고 소뇌 편도의 일부가 대공 밑으로 탈출한다¹⁾. 뇌의 발달과 함께 두개골의 성장이 이루어져야 하는데 후두골의 발달이 저하되어 후방 두개와의 밀집이 심하게 되어 뇌간과 소뇌의 탈출이 나타난다²⁾. 즉, 정상 구조가 잘못된 위치에 있는 것이다. 뇌저 편평 기형(basilar invagination)과 같은 두개골 기형과 자주 동반되고, 수두증(hydrocephalus)은 거의 동반되지 않으며 제4뇌실도 제위치에 존재한다³⁾. Type I의 75%에서 수척수증(syringohydromyelia)이 존재한다⁴⁾.

Type II는 pediatric type으로 생존 출산아의 0.02%에서 발생하여 가장 흔하게 나타나며 여성이 남성에 비해 2배 많이 나타난다¹⁾. 뇌간과 소뇌의 일부가 대공을 지나 상부 경추 쪽으로 돌출되고 뇌교와 연수의 이형성 등의 구조 장애가 동반되며

제4뇌실이 길어진다⁴⁾. 대공을 통해 돌출된 뇌간과 소뇌의 일부는 제4뇌실의 뒤쪽에서 혀와 같이 튀어나온 구조(tongue-like projection)를 만들고 대부분의 경우 낭상 이분척추(spina bifida cystica) 등의 신경관 기형을 동반하므로 신경관의 기형이 이 기형의 형성에 관여한다고 생각되고 있다⁵⁾. 대부분에서 수두증(hydrocephalus)이 동반된다³⁾.

Type III은 Type I, II의 증상이 동반되며, 후두골의 이분두개골(cranioschisis)이나 경추의 이분척추와 함께 소뇌류(cerebellar encephalocele)가 생기는 것으로 매우 드물다¹⁾.

II. 증 례

7세 10개월 여환이 10일 전부터 칫솔질 할 때 오른쪽 위 어금니가 아프고 얼굴이 붓고 아프다는 주소로 본원에 내원하였다. 임상구강검사결과 상악 우측 제1대구치 원심에 치은낭이 형성되어 있었고(Fig. 1) 동요도와 동통이 존재하였다. 교합시 우측 구치부의 open bite 양상을 관찰할 수 있었다(Fig. 2). 악골 방사선사진검사결과 상악 구치부의 골밀도가 정상에 비해

낮으며(Fig. 3), 특히 좌우측 제1대구치 하방의 골의 부재가 보였다(Fig. 4, 5).

유년성 치주염의 가진 하에 치주 치료 중 전신질환과의 연관성 문진으로 Chiari malformation의 의과적 병력을 확인한 후 3차원 전산화단층촬영을 시행하였다. 두개골이 전반적으로 얇고 다수의 골결손 부위가 관찰되고(Fig. 6) 대공이 다소 커져 있으며 후두골과 상악골의 골밀도가 감소되어있었다(Fig. 7). 특히 상악 구치부의 치조골이 거의 없어 상악 좌우측 제1대구

치가 부유치처럼 보였다(Fig. 8, 9). 이에 본원 신경외과로 협의진료를 의뢰하여 자기공명영상 촬영 결과 소뇌 편도가 대공 아래로 편위되어 있으나 제4뇌실은 크기, 모양, 위치 등이 정상으로 Chiari I malformation으로 진단되었다(Fig. 10, 11). 이후 의과적 수술 계획 중이며 이와 병행하여 영구치열의 유지와 향후 보철 치료를 위한 정기검진 및 지속적인 치과치료가 진행 중이다.

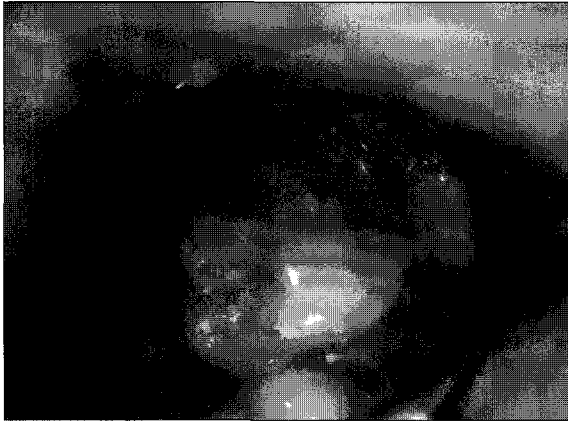


Fig. 1. Intraoral photograph.

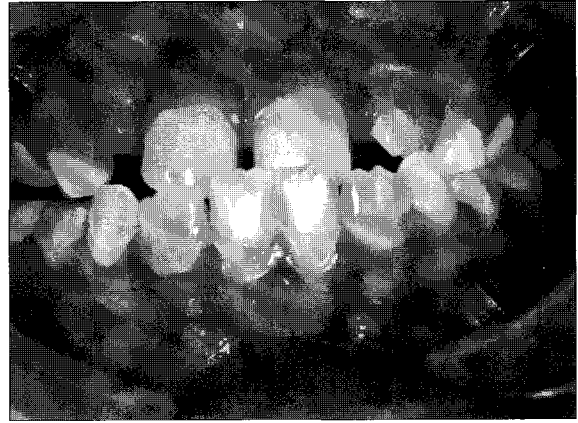


Fig. 2. Intraoral photograph.



Fig. 3. Panoramic radiograph.

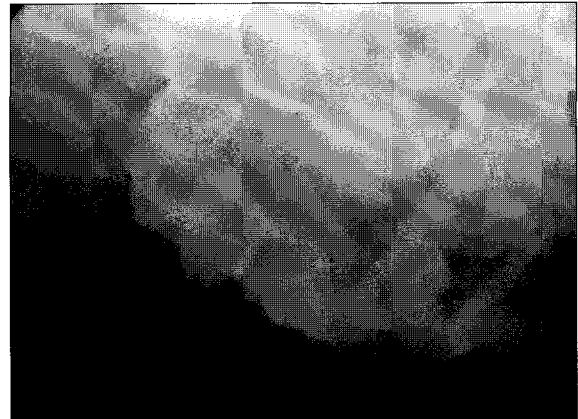


Fig. 4. Periapical radiograph.

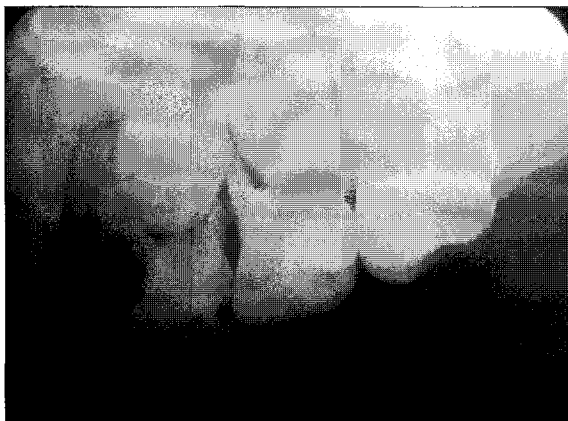


Fig. 5. Periapical radiograph.



Fig. 6. 3D CT of cranial bone.



Fig. 7. 3D CT of cranial bone.

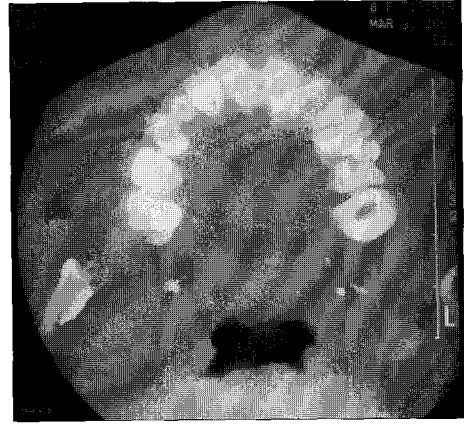


Fig. 8. 3D CT of Maxilla.

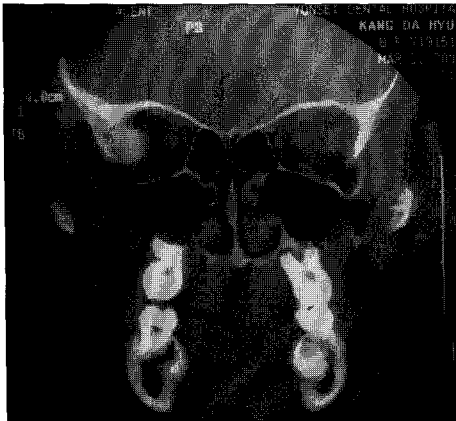


Fig. 9. 3D CT coronal view.



Fig. 10. Brain MRI.

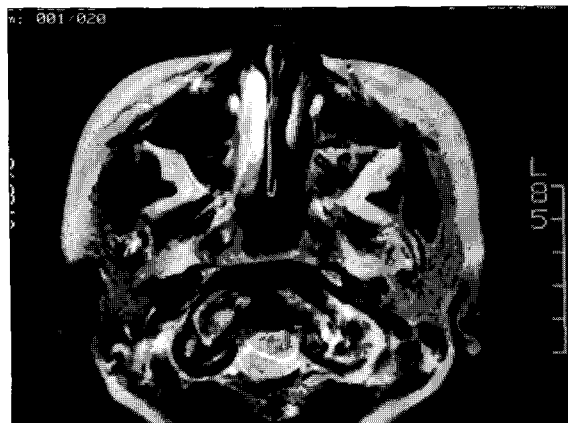


Fig. 11. Brain MRI.

Ⅲ. 총괄 및 고찰

Chiari malformation은 운동 실조, 감각 이상, 두통, 현기증, 청력 소실, 안구 진탕증 등 다양한 임상증상이 진행성으로 나타나며 두개골 기형과 자주 동반되는 중추 신경계질환이다^{1,3,4,6,7}. 뇌의 발달과 함께 두개골의 성장이 이루어져야 하는데

후두골의 발달이 저하되어 후방 두개와의 밀집이 심하게 되어 뇌간과 소뇌의 탈출이 나타난다². 이 질환은 중추 신경계 기형으로 드물지 않게 나타나며, 많은 문헌적 보고가 되어 있으나 아직 치과와의 연관에 대한 보고는 없다. 본 환아에서는 두개골 기형이 드물게 상악골까지 연관되어 나타나 상악 구치부의 부유치로 인해 동통이 나타난 것으로 사료된다.

참고문헌

이런 중추 신경계 기형의 원인은 다유전자성 유전질환 (20%), 단일 유전자 질환(7.5%), 염색체 이상(6%), 태내 감염, 방사선 조사, 약물(3.5%) 등을 들 수 있고 나머지 대부분 (60%)의 원인이 분명하지 않다^{5,9)}.

임신 중 엽산(folic acid)이 부족할 경우 중추 신경계 기형아를 출산하게 되므로 이전에 중추 신경계 기형아를 출산한 경험이 있는 산모는 다음 번 임신 시 엽산을 보충하는 치료를 받아야 한다⁵⁾. 2000년 Iwasaki 등에 의한 Chiari malformation의 병인에 관한 연구에서 일관성 쌍둥이 중 언니는 왼쪽 팔의 서서히 진행되는 마비와 동통을 주소로 내원하여 MRI 촬영 결과 수척수증(syringohydromyelia)을 동반한 Chiari malformation으로 진단받았다. 출생시 분만 지연, 골반위 분만, 신생아 질식 등의 병력이 존재하는 반면 정상 분만한 동생은 증상이 없는 것으로 출생시 외상을 Chiari malformation의 병인으로 들었다^{8,9)}.

1997년 E. Emery는 다른 증상 없이 척추측만증(scoliosis)만 있는 25명의 환자의 MRI 촬영 결과 19명(76%)에서 Chiari malformation을 확인했다. 그러므로 척추측만증 환자에서 신경외과적 검사가 함께 이루어져야 한다⁷⁾. Chiari malformation과 같은 중추 신경계 질환은 환자에게 치명적일 수 있기 때문에 조기 진단과 치료가 중요하다¹⁰⁾.

Chiari malformation의 치료는 주로 두개골 내의 압력을 감소시키는 것으로 foramen magnum bony decompression과 syringo-subarachnoid shunt의 병행이 좋은 결과를 나타낸다^{1,3,4,6,11)}. 외과 수술의 결과는 방사선학적 평가보다 임상적 결과에 근거를 둔다⁸⁾.

소아에서 국소적 원인에 의한 염증이 치조골까지 파급되어 골흡수를 일으키는 경우와 구강전반에 걸친 치주염은 드물기 때문에 소아에서 치주염이 의심될 경우 leukemia, cyclic neutropenia, histiocytosis X, hypophosphatasia, Papillon-LeFevre syndrome 등의 잠재된 전신질환과의 연관성이 크다¹²⁾. 그러므로 보편적인 치주치료로 치유되지 않는 치주염은 전신질환의 조기 진단과 치료로 치유될 수 있다. 또한 소아에서의 부유치는 주로 악성종양에서 나타나기 때문에 치과의사는 구강검진을 통한 조기 진단으로 치명적인 결과의 초래를 막아야 한다¹³⁾.

IV. 요약

본 증례는 유년성 치주염의 증상을 보이는 7세 10개월 된 여환에서 임상구강검사 및 3차원 전산화단층촬영과 자기공명영상 등의 방사선사진검사 결과 Chiari malformation의 중추신경계 기형을 확인하여 의과적 조절이 가능하게 한 경우로 소아에서의 치주염 의심시 잠재된 전신질환과의 연관성이 크기 때문에 이에 대한 적절한 검사를 시행해야 하고, 전신질환의 치료로 근본적인 원인을 치료할 수 있도록 고려해야 한다.

1. Grossman RI, Yousem DM : *Neuroradiology*. Mosby-Year Book, inc : 261-262, 1994.
2. NiShikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, et al. : Pathogenesis of chiari malformation - a morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg* 86:40-47, 1997.
3. Payer TD, Prenger E, Berger TS, et al. : Acquired chiari malformations - incidence, diagnosis, and management. *Neurosurgery* 34:429-434, 1994.
4. Amer TA, El-Shmam OM : Chiari malformation type I - a new MRI classification. *Magn Reson Imaging* 15:397-403, 1997.
5. 홍창의 : 소아과학. 완전개정6판. 대한교과서(주) :266-270, 756-758, 2000.
6. Chang CZ, Howng SL : Surgical outcome of chiari I malformation - an experience sharing and literature review. *Kaohsiung J Med Sci* 15:659-664, 1999.
7. Emery E, Redondo A, Rey A : Syringomyelia and Arnold chiari in scoliosis initially classified as idiopathic. *Eur Spine J* 6:158-162, 1997.
8. Christensen B, Rand-Hendriksen S : The significance of associated malformations of the central nervous system in myelomeningocele. *Tidsskr Nor Laegeforen* 118:4232-4234, 1998.
9. Iwasaki Y, Hida K, Onishi K, et al. : chiari malformation and syringomyelia in monozygotic twins-birth injury as a possible cause of syringomyelia. *Neurol Med Chir(Tokyo)* 40:176-178, 2000.
10. Choi SS, Tran LP, Zalzal GH : Airway abnormalities in patients with Arnold chiari malformation. *Otolaryngol Head Neck Surg* 121:720-724, 1999.
11. Goel A, Desai K : Surgery for Syringomyelia - an analysis based on 163 surgical cases. *Acta Neurochir(Wien)* 142:293-302, 2000.
12. Wara-aswapati N, Howell TH, Needleman HL, et al. : Periodontitis in the child and adolescent. *ASDC J Dent Child* 66:167-173, 1999.
13. Kensch KD, Poole CA, King DR : The significance of Floating teeth in children. *Radiology* 86:215-219, 1966.Abstract

Abstract

MAXILLARY FLOATING TEETH IN A CHIARI MALFORMATION PATIENT

Eun-Young Shin.,D.D.S., Byung-Jai Choi.,D.D.S.,Ph.D., Jae-Ho Lee.,D.D.S.,Ph.D., Heung-Kyu Son.,D.D.S.,Ph.D.

Department of Pediatric Dentistry, College of Dentistry, Yonsei University

The Chiari malformation is a deformation within the central nervous system which the lower brain stem and the cerebellum migrate into the foramen magnum causing herniation. In 1891, Arnold Chiari classified such symptoms into 3 categories.

This case report is of a 8-year-old female with the complaint of a slight facial swelling and pain on the upper right molar during tooth brushing since 10 days before. Clinical examination showed gingival pocket formation on distal of the upper right first molar with pain and mobility of the tooth. Radiographic examination showed generalized low bone density in the upper molar area, and especially no bone support above the upper right and left first molars were noted. With a temporary diagnosis of Early-onset periodontitis, consultations with medical doctors for the possibility of an underlying systemic disease were made during periodontal treatment. 3D CT was taken with after a final diagnosis of Chiari malformation. Generalized thinning and defect of the cranial bone was noted and the foramen magnum was slightly enlarged. The occipital and maxillary bone was low in density, and the alveolar bone of maxillary posterior teeth was especially almost non-existing causing the upper right and left first molar to be floating. For this, the patient went under consultation with the department of neurosurgery and is still under observation.

Periodontitis in children is very rare. When symptoms of periodontitis appear in a child, due to the possibility of an underlying systemic disease such as leukemia, histiocytosis X, and hypophosphatasia, proper examinations should be carried out so that the primary factor the symptoms can be treated.

Key words : Chiari malformation, Early-onset periodontitis