

담도폐쇄증 환자의 치과치료 : 증례보고

백병주 · 양연미 · 이승익 · 김재곤

전북대학교 치과대학 소아치과학교실 및 구강생체과학연구소

국문초록

Intra- & extra-hepatic duct system의 경화를 야기하는 Biliary atresia는 출생시 1 : 10,000의 발생빈도를 보이며, 5년 이하의 생존율을 나타내는 예후가 좋지 않은 질환이다. 담도폐쇄증의 원인은 아직 명확하지 않으나, 유전적인 요소나 발육성 원인으로 믿고 있다.

임상적 특징으로 두드러진 황달, 간비증대, 가려움증, 지방변, 황색종, 성장지연, 문맥압항진증, 출혈, 골연하증, 복수 그리고 호흡기계 감염 등을 나타낸다. 구강내 소견으로 녹색을 띄는 변색치아, 유치의 확장된 치수강과 치근관, 치아맹출지연, 법랑질 형성부전, 그리고 심한 치아 우식 등이다.

담도폐쇄증은 조기진단과 수술에 의해 사망률이 감소되고, 성장과 발달이 정상으로 돌아오며 생존율도 향상되었으나 여전히 그 원인과 치료에 대한 연구가 계속되어야 할 것이다.

이에 저자는 전북대학교 치과병원에 내원한 2명의 담도폐쇄증환자에 대해 임상, 방사선학적 특징 및 적합한 처치에 대하여 보고하고자 한다.

주요어 : 녹색치아, 담도폐쇄증, 법랑질 형성부전, 황달

I. 서 론

담도폐쇄증은 태아의 성장정지로 인해 담관구성부의 일부 혹은 전체의 폐쇄 또는 형성부전으로 인하여 폐쇄성 황달과 담즙성 간경변등의 간장장애가 발생하며, 문맥압 항진이 진행되어 비증을 수반하는 질환이다¹⁾.

대략 10,000명중 한명에 발생하며 5년 이하의 생존율을 나타내는 예후가 좋지 않은 질환으로 미국에서는 연간 300명의 신생아에 나타난다^{2,3)}. 담도폐쇄증의 원인은 아직 명확하지 않으나, 유전성 또는 발육과 분화과정을 원인으로 믿고 있다. 그러나 여전히 논쟁의 여지가 있다⁴⁾.

임상적 특징으로 두드러진 황달, 간비증대, 가려움증, 지방변, 황색종, 성장지연, 문맥압항진증, 출혈, 골연하증, 복수 그리고 호흡기계 감염 등을 나타낸다⁵⁾. 구강내 소견으로 녹색을 띤 치아들, 유치의 확장된 치수강과 치근관, 법랑질 형성부전, 치아맹출지연, 심한 치아우식증 등을 보인다⁶⁾. 가장 두드러진 특징으로 biliverdin으로 인해 치열의 내인성 착색이 나타나는 과빌리루빈혈증에 의한 2차적인 녹색치아이다^{7,8)}.

치료법은 주로 보존적인 치료가 이루어지는데 비타민 A,D,K와 고칼로리음식을 섭취하도록 하며, 항생제 치료를 한다. 신생아 감염에 준해서 치료하며 외과적 치료는 Kasai operation (hepatic portoenterostomy)⁹⁾와 간이식술¹⁰⁾을 행하고 있다. 최근 외과적 술식의 발전으로, 변형된 간문장문합술이 Kasai⁹⁾에 의해 처음 발표되어 담도폐쇄증의 예후가 좋아졌다¹¹⁾. 변형된 간문장문합술은 보통 생후 10주 이내에 행해지며 두단계가 있다. 간의담관계가 제거되고, 이담관은 담즙배출을 활성화시키기 위해 장에 문합시킨다. Lilli 등¹²⁾은 Kasai 술식을 변형하여 담즙의 축적과 계측을 할 수 있도록 장부분을 임시적으로 외향화 하였다.

마지막 희망으로 간이식이 있는데 담도폐쇄증환아의 40~70%를 차지한다¹³⁾. 간이식의 술후 부작용으로 거부 반응과 감염이 있는데 감염은 면역억제제를 복용하고 있기 때문이다^{14,15)}. 치아우식증은 감염의 원인^{16,17)}이 되기 때문에, 간이식 수술 전에 치료해야만 한다. 간이식후 치과진료시 전신적인 감염을 야기할 수 있는 균혈증의 예방이 중요하므로 면역억제제 복용과 감염에 대해 주의를 기울여야 한다.

Table 1. Liver function test

Items	Reference	Natal	Present	Unit
Total Bili	0.2~1.0	7.9	1.5	mg/dl
Direct Bili	0~0.4	4.3	0.9	mg/dl
ALP(ALK Phos)	96~284	828	688	units
SGOT(AST)	5~40	126	117	units
SGPT(ALT)	5~35	60	297	units

성공적으로 치료된 환아에게도 종종 내과적 문제를 나타내는 데 재발성담관염, 영양과 성장장애, 문맥압항진증, 골연하증, 골다공증 등이다^{18,19}. 심한 치아우식증과 치아착색이 보고되기도 하며⁷, 또한 환아와 가족들에게서 정신적인 문제를 나타내기도 한다²⁰. 다양한 내과적 문제의 치료법은 예방이다. 항생제가 담관염을 조절하기 위해 사용되고, aminoglycoside는 급성염증에 사용하며, trimethoprim, sulfamethoxazole, phenobarbital은 예방적 항생제로 처방한다²¹. 또한 medium-chain triglycerides를 포함하고 있는 유동식을 섭취하여 지방흡수를 증진시킨다.

저자는 전북대학교 치과병원에 내원한 2명의 담도폐쇄증환아에 대해 임상, 방사선학적 소견과 이의 치료에 대하여 보고하는 바이다.

II. 증례보고

■ 증례 1

- 환자 : 양○○ 3세 5개월 여아.
- 주소 : # 71, 72, 81, 82의 동요도와 동통

상기환아는 담도폐쇄증으로 인해 생후 47일에 ○○대병원에서 Kasai operation을 받고 현재 3개월마다 정기적인 검진 및 보존적인 치료요법으로 복합비타민과 면역강화제를 복용중이다. 간기능 검사 초진시 빌리루빈 수치가 11이며, SGOT, SGPT의 증가를 보였다. 수술 후 현재 Bile 수치는 감소하였으나 SGOT, SGPT는 여전히 증가되어 있다(Table 1). 재발성담관염과 빈번한 상기도 감염으로 자주 입원하였다. 가족력으로 할아버지가 폐결핵으로 돌아가셨다. 임상적인 소견으로, 피부색

이 전반적으로 검게 보이나 정상적인 신장과 몸무게를 보이고 있으며 현재상태는 양호하다(Fig. 1). 구강내 소견으로 유치열의 전반적인 법랑질형성부전과 치아우식증이 상하악 유치치부에 보이고 #72의 정출과 #52의 구개측 변위 및 #71, 72, 81은 II도의 동요도를 보였다(Fig. 2, 3). 방사선학적 소견으로 #51, 52, 61, 62, 71, 72, 73, 81, 82, 83의 치아우식증과 #72의 정출을 보였다(Fig. 4). 이의 치료로는 예방적 항생제를 투여한 후 #71, 72, 81의 발치와 치아우식증을 보이는 #53, 63은 복합레진으로 수복하였고 유구치부는 열구전색제로 예방치료한 후 불소도포를 하였다. 발치한 상하악 전치부는 공간유지장치를 장착하여 심미성을 회복시켜주었다(Fig. 5, 6).

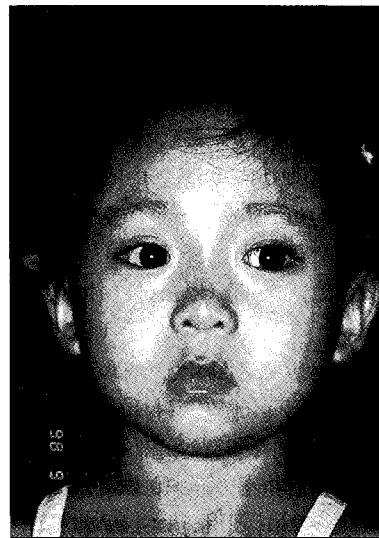


Fig. 1. 초진시 안모사진.



Fig. 2. 구강내 정면사진.

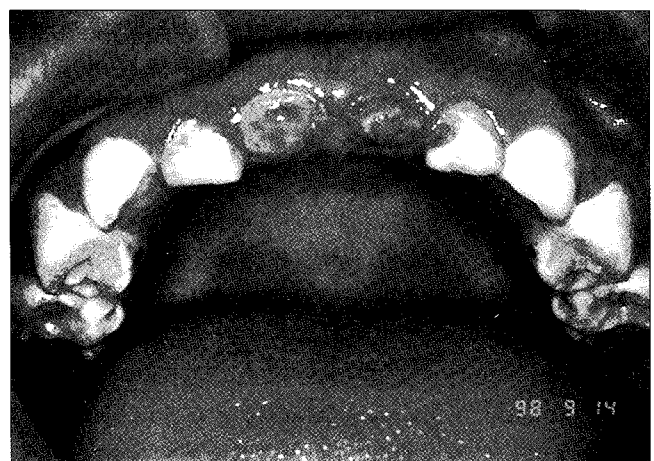


Fig. 3. 구강내 상악사진.

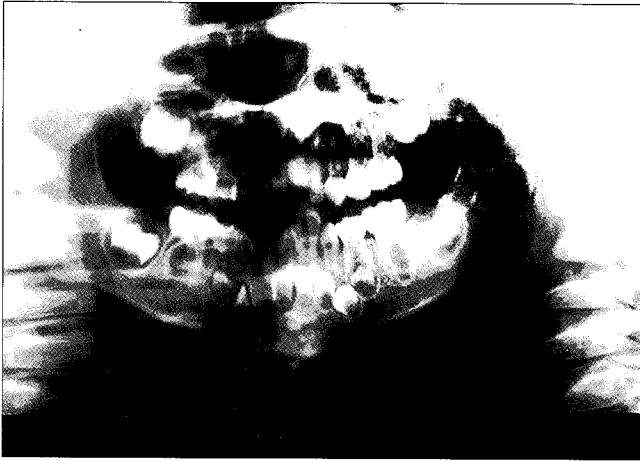


Fig. 4. 초진시 방사선사진.

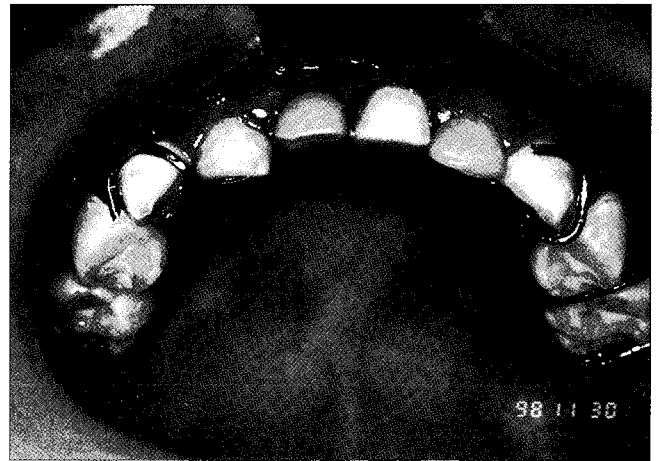


Fig. 5. 가철성 공간유지장치를 장착한 상악사진.

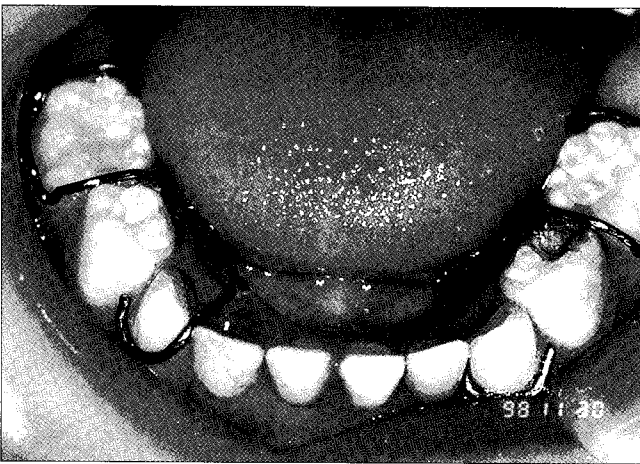


Fig. 6. 치료후 하악사진.

84, 85의 법랑질 형성부전을 보이고 있다(Fig. 8~10). 혀의 모상유두가 비대되어 있으며 #82와 #83이 융합되어 있다. 방사선 소견으로 치아우식증이 #53, 54, 55, 63, 64, 65, 73, 74, 75, 84, 85에 있으며, #82와 #83이 융합되어 있고 유구치 교합면과 미맹출한 하악 제1대구치 교합면이 불규칙하게 보이며 법랑질 두께가 정상보다 얇아 저석회화양상을 보인다(Fig 11). 이의 치료는 예방적 항생제 투여 후 러버댐을 걸어 #53, 54, 63, 64, 74, 84는 복합레진으로 수복하고 #55, 65, 75, 85는 보존적인 치료 후 기성금관을 하였다. 현재 주기적으로

■ 증례 2

· 환자 : 김○○ 2세 3개월 여아
 · 주소 : #53, 63의 충치 치료 및 전반적인 유치의 노란변색 상기환이는 담도폐쇄증으로 인해 생후 57일에 ○○병원에서 Kasai operation을 받았으나, 상태가 호전되지 않아 8개월에 간이식을 받았고 현재 면역억제제인 FK 506을 복용중이다. 간 기능 검사시 수술전에는 모든 수치가 증가되어있으나 현재 Bile 수치는 정상을 보이며 SGOT, SGPT도 정상을 보인다(Table 2). 가족력을 살펴보면 할머니가 B형간염이다. 임상적인 소견으로 증안모에 발적양상을 보이나 피부색은 정상이며 정상적인 신장과 몸무게를 보이고 있다(Fig. 7). 구강내 소견으로 모든 유치열에 노란변색이 보이고 있으며 #54, 55, 64, 65, 74, 75,

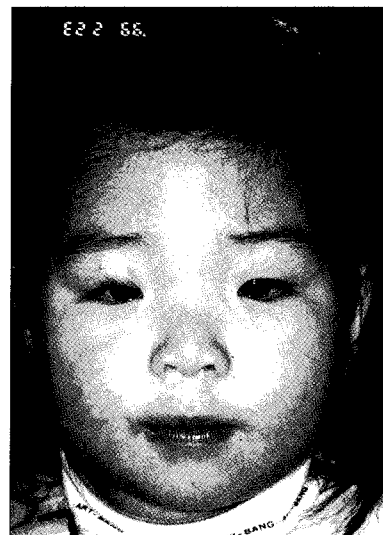


Fig. 7. 초진시 안모사진.

Table 2. Liver function test

Items	Reference	Natal	Present	Unit
Total Bili	0.2~1.0	8.82	1.2	mg/dl
Direct Bili	0~0.4	6.44	0.3	mg/dl
ALP(ALK Phos)	96~284	931	270	units
SGOT(AST)	5~40	167	45	units
SGPT(ALT)	5~35	100	40	units



Fig. 8. 초진시 구강내 정면사진.

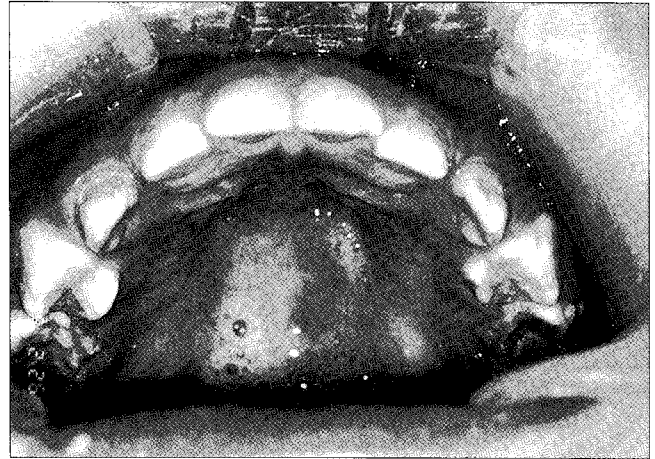


Fig. 9. 초진시 상악사진.



Fig. 10. 하악우측 제1유구치사진.

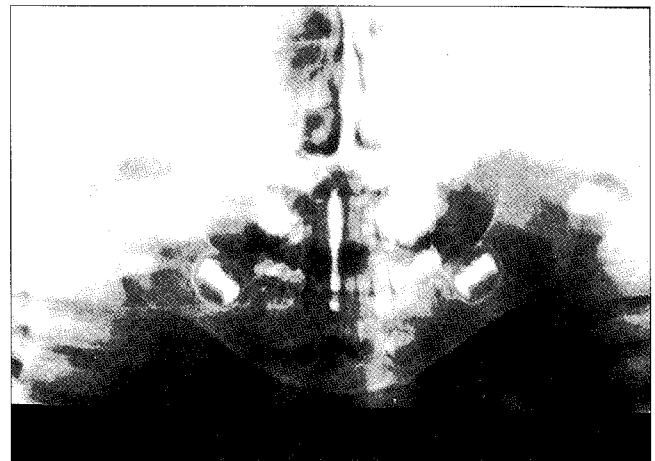


Fig. 11. 초진시 방사선 사진.

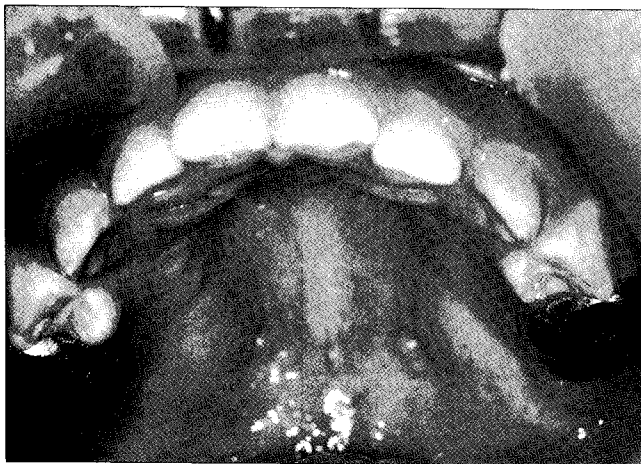


Fig. 12. 치료후 상악사진.

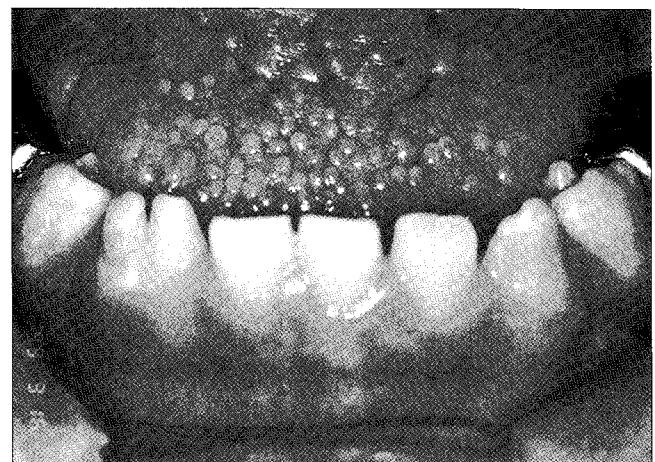


Fig. 13. 치료후 하악사진.

불소도포를 행하고 있다(Fig. 12, 13).

Ⅲ. 총괄 및 고찰

담도폐쇄증은 담관의 부분적 또는 전체적 소실이 특징인 질환으로 담도폐쇄증 환자의 예후를 양호하게 하는 요인은 생후

2개월내에 수술한 경우, 수술 1개월후에 빌리루빈 배설이 하루에 6mg 이상인 경우, 수술전 간손상이 경미한 경우, 재발성담도염이 없는 경우, 수술시 간문 담도의 직경이 150 μ m 이상인 경우이다. 담도폐쇄증환아의 진단시 5~20% 환자에서, 진단을 위해 개복술로 혼적상태의 도관상태를 밝힌다. 5%이하만이 생존할 수 있고, 간문압향진, 간경변, 간성혼수, 또는 폐렴 같은

합병증으로 인해 대부분 2~5세안에 사망하지만 조기에 감지하여 보통 2달 이내에 수술하는 경우 사망률이 감소되고, 성장과 발달이 정상으로 돌아오며 생존율도 향상된다²²⁾. 만일 치료하지 않으면, 간내 담즙축적과 간경변을 야기하여 담관의 지속적인 퇴화의 원인이 된다. 황달과 과빌리루빈혈증이 지속되며 장내 담즙배출이 감소되거나 완전히 차단되고 지용성비타민 A, D, K의 흡수가 되지 않는다. 부적절한 비타민K의 흡수와 응고요소인 VII, IX, X 그리고 prothrombin의 부적절한 합성이 출혈을 야기하며 비타민D 흡수의 장애로 인해 골에서 구루병양상을 보인다²³⁾. 골연하증과 성장지연 또한 불량한 비타민D 흡수의 결과이다. 본 증례중 증례 1은 생후 47일에 Kasai 수술을 받았으나 빈번한 상기도감염과 재발성담관염을 보였다. 그러나 현재 상태는 양호하며 3개월 단위로 ○○병원에서 정기적인 검진을 받고 있고, 면역강화제와 복합비타민을 복용중이다. 증례 2는 생후 57일에 Kasai 수술을 받았으며 8개월에 간이식을 받았다. 현재 면역억제제를 복용중이며 정기적으로 서울중앙병원에서 검진을 받고 있다.

담도폐쇄증 환자들의 특징으로 성장발육이 지연되어 작은 신장을 보이나 본 증례들에서는 정상적인 신장과 몸무게를 보이고 있다.

담도폐쇄증의 구강내 소견중 가장 두드러진 특징은 치아가 녹색으로 변색되어 있는 것이다. 치아가 분명한 녹색변색을 나타내기 위해서는 빌리루빈농도가 30mg/100ml 이상을 보여야 한다. Hals 등²⁴⁾은 빌리루빈수치가 18~39mg%인 95명의 아동에서 치아변색을 발견하지 못하였다고 보고하였다. 유치의 치관은 대부분 자궁안에 있을 때 형성되므로, 치아 변색은 수술 전에 일어나며 유치열 변색의 원인은 자궁내 요소에 있으므로 수술만이 중요한 요소는 아니다. 영구치의 경조직 형성은 출생 직후부터 시작되므로 과빌리루빈혈증이 신생아 시기에만 있었던 경우 영구치에는 보통 영향을 미치지 못한다. 치아의 변색은 빌리루빈 농도에 의존하므로 치아경조직(주로 상아질)내에 존재하는 빌리루빈을 분해하여 빌리루빈의 양과 존재하는 양식에 따라 다양한 색조의 정도가 치아의 변색을 결정한다. 치아변색은 또한 초기질병의 심각한 정도 및 수술의 실패와 밀접한 관련이 있다. 따라서 치열과 연조직 변색에 대한 원인은 더욱 더 연구가 필요하다. 담도폐쇄증에 대한 이전 보고는 2명의 아동에서 유치열의 녹색변색과 1명의 아동에서 우유병우식증을 동반한 심한 치아우식증을 보고하였다⁷⁾. 본 증례들은 2개월내에 Kasai 수술법을 행하였고 변색상태가 두드러지지 않으나 증례 2에서 전반적인 유치열 치관에 노란변색이 보이고 있으며 특히 치경부에서 두드러졌다.

담도폐쇄증 환자의 구강내 소견으로 큰 치수강과 치근관에 대해 Belanger⁸⁾의 11개 증례중 5개 증례에서, Morisaka²⁵⁾에 의한 7개 증례중 2개의 증례에서 큰 치수강이 관찰되었다. Alagille증후군의 증례²⁶⁾에서도 큰 치수강과 치아의 조직상으로 중증례에서 석회화장애가 높은 비율을 나타내고 있었다. 본 증례들에서도 큰 치수강을 볼 수 있었다.

치아우식증 발병률은 다양하다. 담도폐쇄증 환아는 장기간 유동식을 섭취하게 되며 치아의 경조직 형성장애와 구강청결상태가 불량하여 광범위한 치아우식증이 발견되기도 한다. Belanger⁸⁾는 11증례중 4명의 아동에서 광범위한 치아우식을 보고하였고 4명은 치아우식이 없었으며 나머지 3명은 중등도의 치아우식을 보였다고 보고하였다. 본 증례중 증례 1은 유전치부에 치아우식증을 보였고 증례 2는 유구치부에 치아우식증과 법랑질형성부전을 보였다.

간이식환자의 경우 구강내 수술 도중 출혈이 야기되어도 삼키지 않도록 주의하여야 한다. 위장관내에서 단백질이 장내 박테리아에 의해 암모니아로 바뀌게 되어 간기능이 현저히 저하된 경우 장관벽을 따라 암모니아가 흡수되어 배노되지 않는다. 이렇게 흡수되어 순환하는 암모니아는 환자에게 치명적이다. 또한 치아로 인한 감염이 가장 중요한 합병증이므로 치수가 노출된 우식치아는 발치하도록 하며 하루 동안 항생제를 투여한다.

간이식을 받은 증례 2는 구치부의 보존적인 치료시 출혈 및 감염이 될 수 있으므로 예방적 항생제 투여 후 치료하였다. 치료과정동안 예방적 항생제투여는 심내막염 예방을 위해 미국심장학회에서 권하는 표준양을 투여하였다.

담도폐쇄증환아에 대해 지속적이고 정기적인 구강관리가 이루어져 감염의 주요한 원인이 되는 치아우식증을 예방하도록 하며 치아의 전반적인 내인성 착색으로 인해 정신적인 문제를 야기할 수 있으므로 향후 심미적인 개선을 위한 포괄적인 보철 치료까지 고려되어야 하겠다.

IV. 요약

저자는 전북대학교 병원 소아치과에 내원한 환아중 담도폐쇄증으로 인해 Kasai operation을 생후 2개월 이내에 받은 두명의 환아에 대해 임상적, 방사선학적으로 관찰을 하였고 적합한 처치를 행한 후 다음과 같은 결론을 얻었기에 보고하는 바이다.

담도폐쇄증환아의 구강내소견으로 전반적인 법랑질형성부전, 광범위한 치아우식증, 그리고 치아의 내인성 녹색변색 등이 관찰되었으며, 방사선 검사시 법랑질의 두께가 정상보다 얇아 저석회화 양상을 보이며, 치수강과 치근관이 넓어져 있었고 다발성 치아우식증 등이 보였다. 치아우식으로 인한 감염을 예방하기 위해 치료 전에 예방적 항생제를 복용하도록 한 후, 보존적인 치료를 하였고 치수가 노출되어 근관치료가 필요한 경우 발치를 하였다. 치료 후 우식 예방을 위해 불소도포를 시행하였다.

감염의 주요한 원인이 되는 치아우식증 예방을 위해 향후 지속적이고 정기적인 구강관리가 필요하며, 내인성착색을 보이는 치아들에 대해 심미적 개선을 위한 포괄적인 수복치료가 수행되어야 할 것으로 사료된다.

참고문헌

1. Nelson WE : Liver and bile ducts, in Textbook of

- Pediatrics. Philadelphia : WB Saunders Co., p1120, 1975.
2. Seow WK, Shepherd PW, Ong TH : Oral changes associated with end-stage liver disease and liver transplantation : implications for dental management. *J Dent Child* 58 : 474-480, 1991.
 3. Silverman A, Roy D, Cozzetto F : Pediatric Clinical Gastroenterology. Mosby Co., p293, 1971.
 4. Grosfeld JL, Clathworthy HW : Biliary atresia, in *Birth Defects Atlas and Compendium*. Williams and Wilkins Co., p210, 1973.
 5. Ziccardi BV, Abubaker AO, Sotereanos GC et al. : Maxillofacial considerations in orthotopic liver transplantation. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 71:21-26, 1991.
 6. Cornor MJ : Mechanical biliary obstruction. A review of the multisystemic consequences of obstructive jaundice and their impact on perioperative morbidity and mortality. *Am Surgeon* 51:245-251, 1985.
 7. Shapiro BM, Gallagher FE, Needleman HL : Dental management of the patient with biliary atresia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 40:742-747, 1975.
 8. Belanger GK, Roger SR, Casamassimo PS et al. : Oral and systemic findings in biliary atresia: report of 11 cases. *Pediatr Dent* 4:322-326, 1982.
 9. Kasai M, Kimura S, Asakura Y et al. : Surgical treatment of biliary atresia. *J Pediatr Surg* 5:665, 1968.
 10. Starzl TE : The present state of liver transplantation and future prospects for intestinal transplantation. *Immunol Invest* 18:623-633, 1989.
 11. Lilly JR, Altman RP, Schroter G et al. : Surgery of biliary atresia, current status. *Am J Dis Child* 129: 1429, 1975.
 12. Lilly JR, Altman RP : Hepatic portoenterostomy (the Kasai operation) for biliary atresia. *Surgery* 78:76, 1975.
 13. Evelyn C, Sheehy, Nigel H et al. : Dental management of children undergoing liver transplantation. *Pediatr Dent* 21:4, 1999.
 14. Uemoto S, Tanaka K, Honda K et al. : Experience with FK 506 in living-related liver transplantation. *Transplant* 55:288-92, 1993.
 15. Sherlock S : Hepatic transplantation. In. *Diseases of the liver and biliary system*. Blackwell Scientific Publications. p710-24, 1990.
 16. Majewski RF, Hess J, Kabani S et al. : Dental findings in a patient with biliary atresia. *J Clin Ped Dent* 18:33-7, 1993.
 17. Little JW, Nelson L, Rhodus : Dental treatment of the liver transplant patient. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 73:419-26, 1992.
 18. Heubi JE, Tsang RC, Steichen JJ et al. : 1,25-dihydroxyvitamin D3 in childhood hepatic osteodystrophy. *J Pediatr* 94:977, 1979.
 19. Kabayashi A, Utsonomiya T, Kawai S et al. : Congenital biliary atresia. *Am J Dis Child* 130:830, 1976.
 20. Barkin RM, Lilly JR : Biliary atresia and the Kasai operation: continuing care. *J Pediatr* 96:105, 1980.
 21. Lilly JR, Hitch DC : Postoperative ascending cholangitis following portoenterostomy for biliary atresia : measures for control. *World J Surg* 2:581, 1978.
 22. Kasai M, Watanabe I, Ohi R : Follow-up studies of longterm survivors after hepatic portoenterostomy for "noncorrectable" biliary atresia. *J Pediatr Surg* 10:173, 1975.
 23. Kooh SW, Jones G, Reilly BJ et al. : Pathogenesis of rickets in chronic hepatobiliary disease in children. *J Pediatr* 94:870, 1979.
 24. Hals E, Grahnen H : The effect of hyperbilirubemia on primary teeth. II. A histological and microradiographic study. *Odont Revy* 16:182-192, 1965.
 25. Morisaki J, Abe K, Tong LS et al. : Dental findings of children with biliary atresia : report of seven cases. *J Dent Child* 220-223, 1990.
 26. Kazuko I, Hiroshi K, Hideaki M : Dental Findings and care of Children with Alagille Syndrome : Report of 4 cases. *일본 소아치과학회지* 36(5):932-938, 1998.

Abstracts

DENTAL MANAGEMENT OF THE PATIENT WITH BILIARY ATRESIA : A CASE REPORT

Byeong-Ju Baik, D.D.S., Ph.D., Yeon-Mi Yang, D.D.S.,
Seung-Ik Lee, D.D.S., M.S.D., Jae-Gon Kim, D.D.S., Ph.D.

*Department of Pediatric Dentistry and Institute of Oral Bioscience,
College of Dentistry, Chonbuk National University*

Congenital biliary atresia with progressive sclerosis of the intra- and extra-hepatic duct system occurs in 1 : 10,000 live births, and has a poor prognosis with an expected survival of less than 5 years. Etiology of biliary atresia is unclear, however, it is believed a genetic or developmental cause. The clinical characteristics include pronounced jaundice, hepatosplenomegaly, pruritus, steatorrhea, xanthomas, growth retardation, portal hypertension, bleedings, ascites and respiratory infections. Oral manifestations have seldom been reported in patients with biliary atresia, but there may be enamel hypoplasia, delayed tooth eruption, and green teeth. Early diagnosis and surgical intervention have decreased morbidity, returned growth and development to normal and improved the prognosis for survival.

Authors report the clinical and radiologic characteristics, proper managements about two cases with biliary atresia.

Key words : Biliary atresia, Enamel hypoplasia, Green teeth, Jaundice