

◆ 증례

맨디워커 증후군 환자의 치아우식 치료 증례 보고

류지연 · 신터전 · 현홍근 · 김영재 · 김정욱 · 장기택 · 김종철 · 이상훈*

서울대학교 치의학대학원 소아치과학교실

Abstract

DENTAL CARIES TREATMENT IN A PATIENT WITH DANDY-WALKER SYNDROME : A CASE REPORT

Jiyeon Ryu, Teo Jeon Shin, Hong-Keun Hyun, Young Jae Kim, Jung-Wook Kim, Ki-Taeg Jang,
Chong-Chul Kim, Sang-Hoon Lee*

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

The Dandy-Walker syndrome is a relatively rare congenital malformation occurring about one in 25,000-35,000 pregnancies. It is characterized by hydrocephalus, cystic dilatation of the fourth ventricle, complete or partial absence of the cerebellar vermis, and other various extra-CNS malformations.

We report a dental caries treatment of a 4-year old girl with Dandy-Walker syndrome and partial trisomy 9q. The patient visited Seoul National University Dental Hospital due to multiple caries. The cause of multiple caries is mainly presumed as patient's eating habit caused by her general condition. She was still using milk bottle because she was having difficulties swallowing solid food due to breathing problem while eating.

The treatment was performed under general anesthesia considering patient's condition: delayed development, very poor cooperation and respiratory problem. The dental procedure was successfully conducted and there were no postoperative complications. In consideration of her eating habit and oral hygiene problem, regular check appointment was recommended. [J Korean Dis Oral Health Vol.12, No.2: 77-81, December 2016]

Key words : Dandy-Walker syndrome, Partial trisomy, Dental caries, General anesthesia

I. 서론

맨디워커 증후군은 소뇌와 제 4뇌실을 침범하여 수두증, 후두와 낭종, 소뇌 충부의 형성부전 등의 특징을 보이는 드

문 선천성 기형으로, 여성에서 다소 발생 빈도가 높은 것으로 알려져 있으며 환자의 80% 이상은 보통 1세 이전에 수두증의 발병을 통해 진단된다¹⁾. Ecker 등에 의하면 나타나는 증상에 따라 Dandy-Walker complex(DW) 또는 Dandy-Walker variant(DWV)로 구분할 수 있는데, DW는 제 4뇌실의 낭성확장, 소뇌 충부의 무형성 또는 형성부전, 후두와의 확장 및 이로 인한 천막(tentorium), 정맥동 후두골 연합(torcular) 및 측동(lateral sinus)의 변위를 보이며, DWV는 후두와의 확장을 동반하지 않은 소녀의 발육

*Corresponding author : Sang-Hoon Lee
101 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul, 03080, Korea
Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Seoul National University
Tel: +82-2-2072-2680, Fax: +82-2-744-3599
E-mail: musso@snu.ac.kr

부전과 다양한 정도의 소뇌 충부 형성부전 소견을 보인다²⁾. 중추 신경계의 기형인 뇌량의 결손 외에도 심실중격 결손, 안면 기형, 사지 말단부의 기형 및 신장 이상 등의 전신적인 문제도 높은 빈도로 동반되며, 사망률은 12 - 55%에 이른다³⁾.

덴디워커 증후군과 관련 있는 염색체 질환으로는 상염색체 열성인 맥켈-그루버 증후군(Meckel-Gruber syndrome) 및 와르버그 증후군(Warburg syndrome), 성염색체 우성인 아이카디 증후군(Aicardi syndrome) 등이 있으며⁴⁾ 염색체 이상은 그 빈도가 명확히 연구되지는 않았지만 세염색체증이 가장 흔하다고 알려져 있다^{1,3)}.

본 증례는 희귀하다고 알려진 9번 염색체 장완의 부분 세염색체증을 동반한 덴디워커 증후군 환아에 대한 것으로 심한 비중격 만곡 및 소하악증으로 인한 산소포화도 저하의 기왕력이 있는 환아의 다발성 치아 우식 치료를 전신마취하 안전하고 효과적으로 시행하였기에 이를 보고하는 바이다.

Ⅱ. 증례보고

환아는 2014년 10월 30일 구강위생 관리의 어려움과 치아우식의 진행을 호소하며 치과병원 소아치과에 내원하였으며 정기검진 시행 중 지속적인 우식의 진행 소견이 관찰되어 2016년 4월 5일 전신마취 하 치과 치료를 시행하였다. 4세 7개월의 여아로 치료 당시 몸무게는 14.8 kg 키는 97 cm였으며 이는 소아청소년 표준성장도표에 의하면 하위 5% 정도에 속하는 발육상태였다. 임신 39주에 3.3kg으로 정상분만 되었으나 출생시 오목가슴, 안면 기형, 양손 세번째 손가락의 굴지증(Camptodactyly), 수신증(hydronephrosis), 난원공 개존증(PFO: Patent Foramen Ovale) 등의 병적 소견을 보였으며 유전자 검사 결과 9번 염색체 장완의 세염색체증(q22-qter)으로 확인되었다고 하였다.

염색체 이상을 동반한 덴디워커 증후군 환아로서 소하악증, 비중격 만곡 때문에 호흡이 원활하지 않아 수유시 어려움을 겪었으며 산소포화도 저하를 막기 위해 산소 발생기를 사용한 병력이 있었다. 현재도 식이가 원활하지 않아 우유병을 지속적으로 사용하고 있으며 우유를 입안에 머금은 습관으로 인한 다발성 우식증 외에도 하악 좌측 제1유구치의 형태이상 및 점막하 구개열 등의 구내 소견이 의심되었다. 의과 기록상 환아는 전신 상태 악화시 위식도 역류(gastroesophageal reflux) 증상이 쉽게 유발되며 이로 인한 흡인성 폐렴의 병력이 있었으나, 연하장애는 뚜렷이 확인되는 바 없다고 되어 있었다. 발달장애를 동반한 환아는 구강검진 시 협조도 부족이 관찰되었으며 외래에서 방사선학적 검사를 진행할 수 없었다.

선천적 심장질환을 가지고 있는 환아는 승모판 역류증과

관련하여 소아청소년과전문의로부터 시술 1시간 전 예방적 항생제 복용을 지시 받아 amoxicillin 700 mg을 복용하였다. 전신마취는 생징후와 BIS(Bispectral index) 감시 하에 세보플루레인(sevoflurane)을 이용한 마스크 환기(mask ventilation)를 통해 유도되었고, 좌측 하지에 정맥로 확보 후 로쿠로니움(rocuronium) 15 mg을 정주하였다. 후두경을 이용한 기도 삽관 및 안구 보호 테이핑 시행 후 적정 혈압 유지를 위해 ephedrine 1 mg을 투여하였고 치과 치료가 이루어지는 동안 전신마취는 5.6 - 6.0 vol%의 데스플루레인(desflurane)을 이용해 유지되었다.

전신마취하 환아의 구강 내 임상 검사 및 방사선 검사를 시행한 결과 유치열 전반에 걸친 우식으로 인한 치질의 손상을 확인할 수 있었다(Figs. 1, 2). 특히 상악 치아는 협설 및 교합면 등 여러 치면이 동시에 이환된 양상을 보였는데 이는 우유를 입안에 머금고 있는 습관 때문인 것으로 추측할 수 있었다. 상악의 유견치를 제외한 모든 치아에는 치수 절제술이 시행되었으며, 유구치는 기성금속관으로 유절치는 지르코니아 크라운으로 각각 수복되었다. 단, 좌측 유측 절치의 경우 치관이 다소 회전되고 우식으로 인한 공간소실을 보이고 있어 기성관 수복이 불가능한 상태였기에 레진 수복을 시행하였다. 비교적 우식의 진행 정도가 심하지 않은 상악 유측 유견치와 하악의 양측 유구치는 복합레진으로 수복되었으며 하악 유절치는 수복치료 없이 주기적 관찰을 통해 탈락시기까지 유지하기로 하였다. 유구치부 기성금속관 수복후 수직고경이 높아져 전방 개방교합이 다소 심화된 양상이 관찰되었으며 이는 추후 정기 검진을 통한 관찰이 필요하였다(Fig. 3). 치료 중 적절한 마취 심도가 유지되었고 전신마취가 종료된 후에도 환자의 생징후는 안정적이었으며 특이할 이상 소견은 관찰되지 않았다.

환아는 식이의 어려움으로 인한 음식물의 저류, 협조도 부족으로 인한 미흡한 구강 위생상태를 보이고 있어 우식의 위험도가 큰 것으로 판단되었다. 따라서 술 후 1개월 구강검진을 시행하였으며 이 후 3개월 간격 정기 검진시 불소도포 및 구강 위생관리를 위한 보호자 교육을 실시하면서 우유병 사용 중단 및 일상적 식사를 진행하도록 섭식지도를 실시하였다.

Ⅲ. 고 찰

후두와 낭종 및 소뇌 충부의 형성부전과 연관된 수두증은 1887년 Sutton 등에 의해 처음 기술되었다. 이 세가지 증상은 1914년 Dandy와 Black, 1942년 Tagart와 Walker 등에 의해 하나의 질환으로 정의되었으며 1954년 Benda에 의해 덴디워커 증후군으로 명명되었다^{1,5)}. 이 증후군은 25,000 - 35,000명 중에 한 명 꼴로 발생하며 대부분 수두증 증상으로 2세 전에 진단을 받는다고 알려졌으나, 태아초

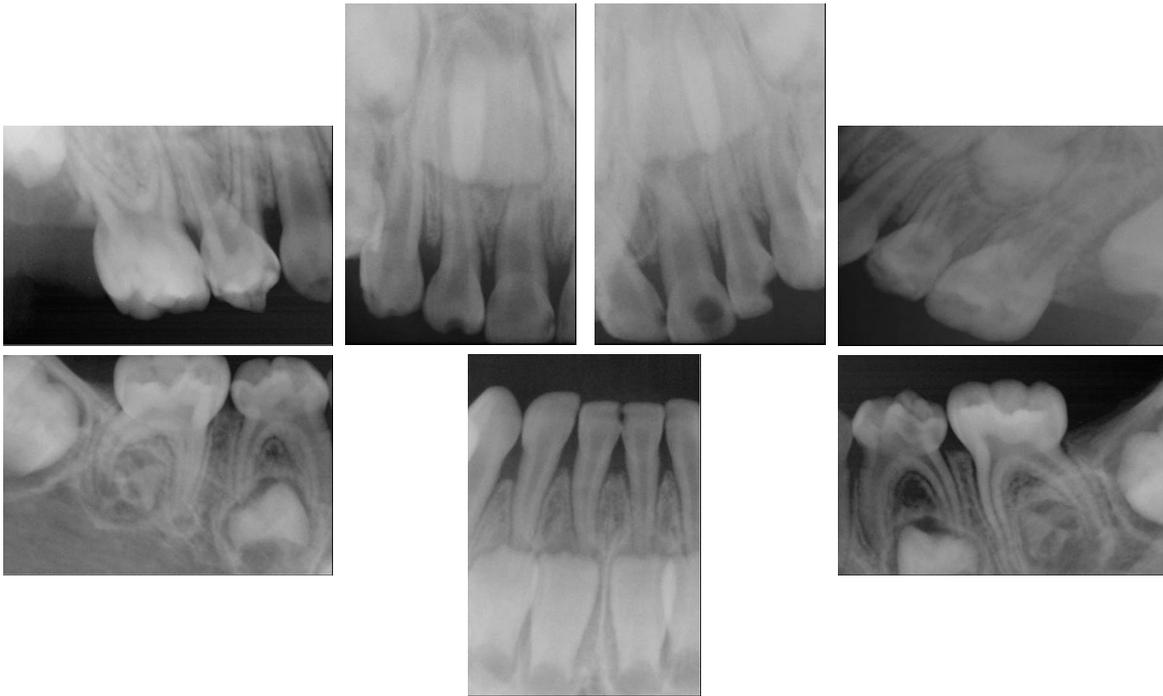


Fig. 1. Intraoral radiography before treatment.



Fig. 2. Intraoral photo before treatment.



Fig. 3. Intraoral photo after treatment. Increased vertical dimension was observed.

음파의 도움으로 태중에 진단되는 사례가 늘고 있다³⁾.

수두증은 맨디워커 증후군의 주요한 증상 중 하나이지만, 모든 경우 반드시 수반되는 것은 아니고 여러 가지 두개골 내 기형 및 신경계 외 기형이 관련되어 있는데, 이 기형의 심각한 정도에 따라 환자의 상태가 결정된다. Hirsch 등에 의하면 출생 후 치료는 수두증에 대한 셉트(shunt) 기술 외에도 다른 동반된 심각한 기형에 대한 치료를 포함하며, 이러한 장애의 진전에 따라 그 예후가 달라진다고 하였다¹⁾. 증후군과 연관된 여러 장애의 심각한 정도에 따라 기대 수명도 크게 달라지며 전체 사망률은 12 - 55% 정도로 보고되고 있다.^{1,3,6)} 또한 질병의 발생 원인을 뇌척수액 순환의 통로가 되는 루시카공과 마장디공(foramina of Luschka and Magendie)의 폐쇄에서 찾는 연구들이 있지만 Hart 등은 이 증후군과 관련하여 동반되는 중추신경계 및 전신적인 기형들이 루시카공과 마장디공이 일반적으로 열리지 않는 시기인 배아의 매우 초기 단계에서 발생하는 것으로 알려져 있다는 점을 들어 이들 구멍의 폐쇄를 유일한 병인론으로 보는 것을 경계했다⁷⁾.

본 증례의 경우, 환아는 9번 염색체 장완의 부분 세염색체증(q22-qter)을 동반하고 있었는데 Jung 등에 의하면 9번 염색체의 부분 중복은 비교적 흔한 염색체 이상이지만 거의 대부분 단완의 중복과 관련되어 있고 장완의 중복은 전 세계적으로도 약 30례 정도 만이 보고되어 있다고 하였다⁸⁾. Tiong 등은 9번 염색체 세염색체증의 증상으로서 악안면 기형, 유문협착증, 위식도역류증, 그리고 심혈관계, 중추신경계 및 신장의 결함 등을 열거하였으며 성장호르몬 부족으로 인해 저신장 및 발육 장애가 나타난다고 하였다⁹⁾. 본 증례의 환아 역시 표준성장도표에서 하위 5%에 분포하고 있어 향후 꾸준한 성장 관찰이 필요할 것으로 사료된다.

Kwang 등은 맨디워커 증후군에서 나타난 구개열에 대한 수술 증례를 보고하였는데 해당 환아는 경구개와 연구개 정중부에 점막의 연속성은 있으나 분리된 밴드(midline clear zone), 갈라진 목젖의 소견을 보였으며, 반복적인 음식물 역류로 영양상태가 불량하여, 이에 대한 개선 및 불가역적인 기도폐쇄 예방을 위해 이중 대립Z성형술을 이용한 교정 수술을 시행하였다고 하였다⁹⁾. 본 증례 환아의 구내 소견에서 정중 구개봉합을 따라 점막은 연속적이지만 골의 불연속성이 의심되는 열구(裂溝)가 관찰되었는데(Fig. 2), 목젖은 정상이었으며 구개의 불연속성에 기인한 섭식 및 발육 장애 가능성이 없는 것으로 평가되어 이에 대한 추가적인 수술은 고려하지 않았다.

환아의 구내에서 관찰되는 다발성 우식은 불량한 식이 습관 및 구강위생 관리의 부족에 기인한 것으로 생각되었다. 환아는 출생 후부터 심한 비중격 만곡과 소하악증 등의 해부학적인 문제로 호흡의 문제를 겪어왔으며 이는 수유시 산소포화도 저하를 일으켜 산소발생기 및 감시기를 사용하여

증상을 관찰해온 병력이 있는데, 섭식의 어려움으로 인해 늦은 시기까지 우유병 사용을 중단하지 못하였으며 우유를 입안에 머금고 있는 습관이 지속되고 있다고 하였다. 또한 환아는 발달장애를 보이고 있어서 연령에 비하여 구강위생 시 적절한 협조를 얻기 어려운 상황이었다. 구강내 음식물 저류는 치태 내 산생성균의 산생성을 촉진하여 치질의 탈회를 가속시키므로 우식 유병율을 높이게 되는데 이는 섭식 및 구강 위생관리에 어려움을 겪는 많은 전신질환 및 장애 아동에서 종종 관찰되는 부분이기도 하다.

맨디워커 증후군 환자의 경우 중추 신경계의 기형 외에도 심실경격 결손 등 심기형이 높은 빈도로 동반되고, 안면 기형 및 신장 이상 등의 전신적인 문제가 함께 나타나기 때문에 치과 치료시 이에 대한 고려가 필요하다. 일반적으로 지능의 저하가 동반되어 원활한 협조를 얻기 어려우므로 우식의 발생 및 진행을 막기 위한 적극적인 예방치료가 필수적이고 이에 대한 보호자 교육이 수반되어야 한다. 또한 치료 전 심내막염 예방을 위한 예방적 항생제 처방의 필요 유무를 반드시 확인해야하며, 전신 상태에 대한 정확한 이해 및 치과치료시 고려를 위해 소아과 전문의와의 협진이 고려되어야 한다.

본 증례에서 환아는 전신마취하에 전 구강에 걸친 우식 치료를 수행하였으나, 우식의 진행 정도가 미미한 하악 유전치의 경우는 혀 및 타액의 보호작용으로 우식 위험도가 비교적 낮고 생리적인 탈락 시기가 빠른 치아라는 점 등을 고려하여 별도의 처치 없이 탈락 시기까지 관찰하기로 하였다. 술 후 치료 결과의 유지 및 추가적인 우식 진행을 예방하기 위하여 주기적인 치과 검진과 예방치료, 가정에서의 구강 위생 관리를 강조하는 보호자 교육을 시행하였으며, 보호자 섭식지도를 통해 현재 환아는 우유병 수유를 중단하고 일상적인 식사를 진행하고 있다.

IV. 요약

저자는 9번 염색체 장완의 부분 세염색체증을 동반한 맨디워커 증후군 환자의 다발성 치아우식 치료를 전신마취 하 안전하게 시행하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다. 환아는 발달장애, 심장 질환, 오목기슴, 양안격리증, 콧등 함몰, 저위이(低位耳, low set ears), 점막하 구개열 등의 안면 기형, 양손 세번째 손가락의 굴지증(Camptodactyly) 등의 전신적 소견을 보였으며, 하악골의 저성장 및 비중격 만곡과 같은 해부학적 결함으로 늦은 시기까지 우유병을 사용하고 있었고 이로 인한 다발성 치아우식이 관찰되었다.

협조도 부족 및 광범위한 치료 내용, 시술시 안정적 기도 확보 필요성 등을 고려하여 전신마취 하 치료가 계획되었으며 치과치료를 성공적으로 수행할 수 있었다. 이후 정기적인 치과 검진 및 불소도포 등의 예방적 치료, 구강위생 관리

를 위한 보호자의 교육 등을 통해 양호한 구강 건강을 유지하고 있다.

REFERENCES

1. Hirsch JF, Kahn AP, Hirsch EH : The Dandy-Walker malformation. *J Neurosurg*, 61:515-522, 1984.
2. Ecker JL, Shipp TD, Bromley B, Benacerraf B : The sonographic diagnosis of Dandy-Walker and Dandy-Walker variant: associated findings and outcomes. *Prenat Diagn*, 20:328-332, 2000.
3. Conford E, Twining P : The Dandy-Walker Syndrome: The Value of Antenatal Diagnosis. *Clinical Radiology*, 45:172-174, 1992.
4. Nyberg DA, Cyr DR, Mahony BS : The Dandy Walker malformation prenatal sonographic diagnosis and its clinical significance. *J Ultrasound Med*, 7:65-71, 1988.
5. Hart MN, Malamud N, Ellis WG : The Dandy-Walker syndrome. *Neurology*, 22:771-780, 1972.
6. Alexiou GA, Sfakianos G, Prodromou N : Dandy-Walker malformation: analysis of 19 cases. *J Child Neurol*, 25:188-191, 2010.
7. Jung JE, Song EJ, Kim WT : A case of partial trisomy 9q derived from paternal chromosome. *J Korean Soc Neonatal*, 16:71-75, 2009.
8. Tiong K, Cotterill A, Falhammar H : Adult case of partial trisomy 9q. *BMC Medical Genetics*, 11(26), 2010.
9. Kwang BS, Na YC : Dandy-Walker Syndrome with Submucous Cleft Palate: A Case Report. *Arch Craniofac Surg*, 13:54-56, 2012.