감도폐쇄증 환아의 치과치료 : 중례보고

백병주 · 양연미 · 이승익 · 김재근

전북대학교 치과대학 소아치과학교실 및 구강생체과학연구소

1. 서 론

감도폐쇄증은 태아의 성장정지로 인해 담관구성부의 일부 혹은 전체의 폐쇄 또는 형성부전으로 인하여 폐쇄형 환자와 담즙성 간경변증의 간장판이 발생하며, 담즙액 함량이 진행되어 비증을 수반하는 질환이다.11

대략 10,000명정도 한명에 발생하며 5년 이하의 생존율을 나타내는 예후가 좋지 않은 질환으로 미국에서는 년간 300명의 신생아에 나타난다.12,13 담도폐쇄증의 원인은 아직 명확하지 않으나, 유전성 또는 방사적 칼슘요법을 원인으로 믿고 있다. 그러나 여러 논문의 여가가 있다.12-13

임상적 특징으로 두드리진 황달, 간질병, 가려움증, 지방변, 호흡곤란, 성장지연, 담즙사업증, 출혈, 골연하증, 복수 그리고 호흡기 감염이 나타난다.14,15 구강내 소견으로 녹색을 띠는 치아, 유치의 확장된 치수각과 치근관, 치아무늬, 법장형성부전, 그리고 심한 치아 무식 등이다.

담도폐쇄증은 조기단과 수술에 의해 사망률이 감소하고, 성장과 발달이 정상으로 돌아오며 생존율도 향상되었으나 여전히 그 원인과 치료에 대한 연구가 계속되어야 할 것이다.16

이에 저자는 전북대학교 치과병원에 내원한 2명의 담도폐쇄증환아에 대해 임상, 방사선학적 특징 및 치료에 대하여 보고하고자 한다.

주요어 : 녹색치아, 담도폐쇄증, 법장형성부전, 황달

치료법은 주로 보존적인 치료가 이루어지는데 비타민 A.D.K와 고칼로리음식을 섭취하도록 하며, 항생제 치료를 한다. 신생아 감염에 중증치 치료이며 외과적 치료는 Kasai operation (hepatic portoenterostomy)와 간이식을 행하고 있다. 최근 외과적 술식의 발전으로, 변형된 간문장명합술이 Kasai18에 의해 처음 발표되어 담도폐쇄증의 예후가 좋아졌다.19,20 변형된 간문장명합술은 보통 생후 10주 이내에 행해지며 두단계가 있다. 간유두판단계가 제거되고, 이단환은 담즙배출을 활성화시키기 위해 장에 분합시킨다. Lillli 등21은 Kasai 술식을 변형하여 담즙의 축적과 제거를 할 수 있도록 장부분을 임시적으로 외화 하였다.

마지막 화양으로 간이식이 있는데 담도폐쇄증환아의 40~70%를 차지한다.16,17 간이식의 후속 부작용으로 격리 반응과 감염이 있는데 감염은 면역억제제를 복용하고 있기 때문이 다.18,19,20,21,22,23,24 치아정서증은 간이식의 원인16,17,25,26이 되기 때문에, 간이식 수술 전에 치료해야한다. 간이식 후 치료전략과 신선적인 감염을 방지할 수 있는 균형된 예방이 중요하다면 면역억제제 복용과 감염에 대해 주의를 기울여야 한다.

71
성공적으로 치료된 환아에게도 종종 내과적 문제를 나타내는데 재발성달장관염, 항영과 성장장애, 문맥혈관증, 곰팡이증, 감염증 등이 있다. 심한 치아우식증과 치아약색이 보고되기도 하며, 또한 환아가 가족들에게서 정신적인 문제를 나타내기도 한다. 다양한 내과적 문제의 치료법은 예방이다. 항생제가 담당임을 조절하기 위해 사용되고, aminoglycosides는 급성열중 등에 사용하며, trimethoprim, sulfamethoxazole, phenobarbital은 예방적 항생제로 처방한다. 또한 medium-chain triglycerides를 포함하고 있는 유동식을 식취하여 지방흡수를 증진시킨다.

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

II. 증례보고

• 증례 1

  환자: 양○○ 3세 5개월 미야.
  주소: # 71, 72, 81, 82의 동요도 동등.

상기환자는 담도폐쇄증으로 인해 생후 47일에 ○○대병원에서 Kasai operation을 받고 현재 3개월마다 정기적인 검진 및 보존적인 치료요법으로 복합비타민 및 면역강화제를 복용중이다. 간기능 검사 조건이 밀려난 수치가 11이며, SGOT, SGPT의 증가를 보았다. 수술 후 현재 Bile 수치는 감소하였으나 SGOT, SGPT는 여전히 증가되어 있다(Table 1). 재발성달장관염과 반복적인 상기도 감염으로 자주 입원하였다. 가족적으로 환아의 가정에 폐쇄적으로 돌아가갔다. 임상적인 소견으로, 외부검사에서

<table>
<thead>
<tr>
<th>Table 1. Liver function test</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Items</td>
</tr>
<tr>
<td>Total Bili</td>
</tr>
<tr>
<td>Direct Bili</td>
</tr>
<tr>
<td>ALP(ALK Phos)</td>
</tr>
<tr>
<td>SGOT(AST)</td>
</tr>
<tr>
<td>SGPT(ALT)</td>
</tr>
</tbody>
</table>

이 전반적으로 검게 보이나 정상적인 신장과 몸무게를 보이고 있으며 현재 상태는 양호하다(Fig. 1). 구강내 소견으로 유치아의 전반적인 복합혈관수축과 치아우식증이 상악, 왜간 첨부에 보이고 #72의 정중과 #52의 구개차 변위 및 #71, 72, 81은 #52의 동요도를 보였다(Fig. 2, 3). 방사선학적 소견으로 #51, 52, 61, 62, 71, 72, 73, 81, 82, 83의 치아우식증과 #72의 정중을 보였다(Fig. 4). 이의 치료로는 예방적 항생제를 두여한 후 #71, 72, 81의 발치와 치아우식증을 보이는 #53, 63은 복합제진으로 수복하였고 유구치부는 일규진제로 예방치료한 후 복소를 두었다. 발치한 상악 전치부는 공간유지를 장착하여 심장성을 회복시키기였다(Fig. 5, 6).
84, 85의 허리뼈 형성부전을 보이고 있다(Fig. 8~10). 혈의 모양유무가 미미되어 있으며 #82와 #83이 허리뼈 형성부전을 보인다. 방사선 소견으로 치아우축증이 #53, 54, 55, 63, 64, 65, 73, 74, 75, 84, 85에 있으며, #82와 #83은 허리뼈 형성부전과 유구치 교합면과 마찰자치 교합면이 부정확하게 보이며 허리뼈 형성부전이 정상보다 약간 저작회생양상을 보인다(Fig. 11). 이의 치료는 예방적 항생제 투여 후 리퍼먼을 겪어 #53, 54, 63, 64, 74, 84는 복합치료로 수복하고 #55, 65, 75, 85는 보존적인 치료 후 기성급판을 하였다. 현재 주기적으로

Table 2. Liver function test

<table>
<thead>
<tr>
<th>Items</th>
<th>Reference</th>
<th>Natural</th>
<th>Present</th>
<th>Unit</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Total Bili</td>
<td>0.2~1.0</td>
<td>8.82</td>
<td>1.2</td>
<td>mg/dl</td>
</tr>
<tr>
<td>Direct Bili</td>
<td>0~0.4</td>
<td>6.44</td>
<td>0.3</td>
<td>mg/dl</td>
</tr>
<tr>
<td>ALP(ALK Phos)</td>
<td>96~284</td>
<td>931</td>
<td>270</td>
<td>units</td>
</tr>
<tr>
<td>SGOT(AST)</td>
<td>5~40</td>
<td>167</td>
<td>45</td>
<td>units</td>
</tr>
<tr>
<td>SGPT(ALT)</td>
<td>5~35</td>
<td>100</td>
<td>40</td>
<td>units</td>
</tr>
</tbody>
</table>
불소포를 향하고 있다(Fig. 12, 13).

Ⅲ. 총괄 및 고찰

달도폐쇄증은 담관의 부분적 또는 전체적 소실이 특징인 질환으로 달도폐쇄증 환자의 예후를 양호하게 하는 요인은 생후 2개월내에 수술한 경우, 수술 1개월후에 벌리쿠민 배설이 하루에 6mg 이상인 경우, 수술전 간호가 경미한 경우, 재발성담도 비염이 없는 경우, 수술시 간문 담도의 직경이 150㎛이상인 경우이다. 달도폐쇄증환자의 진단시 5~20% 환자에서, 진단을 위해 개복술로 혈액상태의 도판상태를 밝힌다. 5%이하만이 생존할 수 있고, 간문암향전, 간장병, 간성종양, 또는 폐렴 같은
합병증으로 인해 대부분 2~5세까지 사망하지만 초기에 감지하여 보통 2개 이내에 수술하는 경우 사망률이 감소되고, 성장과 발달이 정상으로 돌아오며 생존율도 향상된다. 만일 치료하지 않으면, 간내 담즙적착과 간경변을 야기하여 담цит의 지속적인 혈액은 원인이다. 담즙과 골다루하령증이 지속되며 장내 담즙배출이 감소되어 환자의 산화탄소 및 지혈량이 떨어지며 저혈당이 나타난다. A. D. K의 흡수가 되지 않는다. 부적절한 비타민K의 흡수와 웅고 요소인 III, IV, VII 그리고 prothrombin의 부적절한 혈관혈을 야기하며 비타민K의 흡수의 장애인 인 인체가 과부여받는다. 

함께 사용하고 정상적인 또한 복합한 비타민D 흡수가 심각하다. 본 증례에서 치료를 시작하여 치료와 동시에 치료를 시작하였다. 치료의 효과를 얻기 위해 9개월 동안 치료를 실시하였으나 정상적인 신장과 발달을 보이지 않았다. 

담도폐쇄증 환아들의 특징으로 성장발육이 지연되어 작은 신장을 보이거나 본 중재들에서는 성장적인 신장과 불용물을 보이지 않는다. 

담도폐쇄증의 구강내 소견을 가진 두드러진 특징은 치아와 녹색으로 변색되어 있는 것이다. 치아가 분명한 녹색변색을 나타내기 위해서는 치아의 병리소견이 30mg/100ml 이상을 보여야 한다. Hala 등은 백혈구단이 8~32mg%인 95%의 환자에서 변색변을 발견하지 못하였다. 유치치과의 치유는 대부분 기본적인 지표를 필요로 하여 치아 변색은 수술 전에 약하거나 유치치과 변색의 원인은 자궁내 요소에 있으므로 수술한 후도 중요시 하는 요소이다. 영구치의 치과치과의 주요인으로 발생 직후부터 시작되며 골다루하령증이 신생아 시기에만 있었던 경우 영구치는 보통 영향을 미치지 못한다. 치아의 변색은 백혈구의 이상으로 인해 초기치과 변색이 동반되는 경우에 관여하는 양식에 따라 다른 섹션의 정도가 치아의 변색을 결정한다. 치아 변색은 또한 초기치과의 심각한 정도 및 수술의 실패와 밀접한 관련이 있다. 따라서 치과의 변색에 대한 인원은 더욱 더 연 구가 필요하다. 담도폐쇄증에 대한 이전 보고는 2개의 아동에서 유치치과의 녹색변색이 15개의 아동에서 유방변색증을 동반한 한 성 치아우식증을 보고하였다. 본 증례들은 2개월내에 Kasai 수술을 행하였고 변색상태가 두드러지지 않으나 증례에서 전반적인 유치치과 장내한편이 보이고 있으며 특히 치아간에서 두드러졌다. 

담도폐쇄증 환아의 구강내 소견으로 큰 치수강과 치근간에 대해 Belanger의 11개 증례 중 3개 증례에서, Morisaka의 7개 증례 중 2개 증례에서 큰 치수강이 관찰되었다. Alagille증후군의 증례에서 큰 치수강과 치아의 조직상 동반증에서 식취방향이 높은 병변을 나타내고 있다. 본 증례에서 큰 치수강을 볼 수 있었다. 

치아우식증 병변들은 다양하다. 담도폐쇄증 환아는 장기간 유동식을 섭취하게 되며 치아의 경조사로 중심가장치와 구강성장치가 불안정하여 병변으로 치아우식증이 발생되기도 한다. Belanger은 11증례 중 4명의 아동에서 병변되는 치아우식이 보고하였고 4명은 치아우식이 없으며 나머지 3명은 중동도의 치아우식을 보였다고 보고하였다. 본 증례 중 1례는 유치치과 치아우식증을 보였고 1례는 유치치과 치아우식증과 변형혈관형성부전을 보였다. 

간이나식자의 경우 간달네 숨식 도중 출혈이 이어져도 임계 지수 정도의 주의를 해야 한다. 치아치과에서 단백질이 정상 백테리아에 의해 암모니아로 바뀌게 되어 간기능이 현저히 저하된 경우 장관변은 따라 암모니아가 축적되어 배뇨되지 않는다. 이렇게 혈액으로 습화되는 암모니아는 환자에게 치명적이다. 또한 치아로 인한 감염이 가장 중요한 합병증이며 치아가 노출된 윙치는 발생하지 않아 암모니아의 배뇨가 원활한 형태가 되며, 간이식을 받은 뒤 유치치과 소득자의 치료 시 출혈 및 감염이 될 수 있으므로 예방적 항생제 무효 후 치료하였다. 치과치과안에 예방적 항생제 투여는 심폐마취 예방을 위해 미국식 장학회에서 권하는 표준요법을 투여하였다. 

담도폐쇄증환아에 대해 지속적이고 정기적인 구강관리가 필요하여 치아의 주요한 원인이 되는 치아우식증 예방을 하며 치아의 전반적인 대형성 장치로 인해 정상적인 구강내를 야기할 수 있으므로 향후 심력간 개선을 위한 포괄적인 보철 치료를 고려되어야 하겠다.

Ⅳ. 요 약

저자는 전북대학교 병원 소아치과에 내원한 환아중 담도폐 
쇄증으로 인해 Kasai operation을 행한 2개월 내내에 받은 두 
명의 환아에 대해 임상적, 방사선학적으로 관찰을 하였고 적합한 치료를 한 후 다음의 같은 결론을 얻기로 보고하는 바이다. 

담도폐쇄증 환아의 구강내 소견으로 전반적인 발달형성부전, 
병변이 있는 치아우식증, 그리고 치아의 대형성 녹색변색 등이 관찰되었으며, 방사선 검사 및 방사선학적 두드러지 않아 저 
식화형이 관찰되었다. 치과수강과 치근간이 늘어져 있었고 다발 
성 치아우식증 등이 보였다. 치아우식으로 인한 감염을 예방하 
기 위해 치료 전에 예방적 항생제를 복용하도록 한 후, 보존적 
입 치료를 하였고 치수가 노출되어 근관치료가 필요한 경우 박 
치를 하였다. 치료 후 우석 예방을 위해 브로슈드로 시행하였다. 
감염의 주요한 원인이 되는 치아우식증 예방을 위해 향후 지 
속적이고 정기정구강관리가 필요하며, 내안성적 처치를 보이는 치아들에 대해 심각한 개선을 위한 포괄적인 수복치료가 수행되어야 할 것으로 사료된다.

참고문헌

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