

## ◆ 증례

열성 이영양성 수포성 표피박리증 환자에서 전신마취를 통한 치과치료:  
증례 보고

조성현 · 송제선 · 이효설 · 최형준 · 최병재 · 김성오 · 이제호

연세대학교 치과대학 소아치과학교실

## Abstract

DENTAL CARIES CONTROL IN A GIRL WITH RECESSIVE DYSTROPHIC EPIDERMOLYSIS  
BULLOSA UNDER THE GENERAL ANESTHESIA : A CASE REPORTSeong-Hyeon Cho, Je-Seon Song, Hyo-Seol Lee, Hyung-Jun Choi,  
Byung-Jai Choi, Seong-Oh Kim, Jae-Ho Lee*Department of pediatric dentistry, College of dentistry, Yonsei university*

Epidermolysis bullosa (EB) is an inherited skin disease characterized by blister formation of the skin following just minor trauma or spontaneously. The main classification of EB is based on the localization of the blistering. In epidermolysis bullosa simplex, the blister formation is intraepidermal; in epidermolysis bullosa junctionalis the blister formation in the epidermal-dermal junction; in the dystrophic forms of EB blister formation is intradermal. Oral manifestations of recessive dystrophic EB are characterized by rampant caries, crowding, microstomia, ankyloglossia, vestibular obliteration. Dental therapy may be well provided to patient with recessive dystrophic EB by using general anesthesia especially in case of poor cooperation. A two years old girl with recessive dystrophic EB visited our clinic for rampant caries. She was hospitalized for severe anemia and fever, and we provided dental therapy under general anesthesia. Extraction of incisors and stainless steel crown restoration of primary molars were performed. [J Korean Dis Oral Health Vol.8, No.2: 109-112, Dec 2012]

**Key words :** Recessive dystrophic epidermolysis bullosa, Rampant caries, General anesthesia

## I. 서론

수포성 표피박리증(epidermolysis bullosa, EB)는 작은 손상이나 접촉, 높은 온도에 의해 혹은 자발적으로 피부나 점막에 수포(bullae and vesicle)가 발생하는 드문 질환으로서 우성 및 열성 유전으로 발생하는 질환이다. 우성은

1:50,000 그리고 열성은 1:300,000의 빈도로 발생한다. 또한, 성별이나 종족 지리적인 차이는 없다고 알려졌다<sup>1)</sup>.

전자 현미경을 이용하여 조직 분리가 일어나는 부위에 따라서 단순성(EB simplex), 경계성(junctional EB), 이영양성(dystrophic EB)의 3가지 큰 분류가 있다. EB simplex는 상피 내에서 수포가 발생하며 junctional EB는 상피와 상피 하층 경계에서 발생한다. Dystrophic EB는 결합조직 내에서 수포가 발생한다.

EB의 원인은 keratin, hemidesmosomes, anchoring fibrils, anchoring filaments, altered skin collagenase 등의 구조적 혹은 생화학적 변성이 원인으로 발생한다<sup>2)</sup>.

교신저자: **이제호**

120-752 서울특별시 서대문구 신촌동 134

연세대학교 치과대학 소아치과학교실

Tel: 02-2228-3173 Fax: 02-392-7420

E-mail: leejh@yuhs.ac

원고접수일: 2012.10.10 / 원고최종수정일: 2012.11.15 / 원고채택일: 2012.12.3

열성 이영양성 수포성 표피박리증(recessive dystrophic epidermolysis bullosa, RDEB)의 경우 anchoring fibrils protein인 type VII collagen을 encoding 하는 chromosome 3p21 상의 COL7A1 single gene의 mutation에 의한 것이라고 알려졌다<sup>3)</sup>.

RDEB 환자는 출생 때부터 수포가 발생하며 잦은 scarring에 의해 손가락이 뭉쳐지며 노출된 피부와 영양공급의 부족으로 말미암은 빈혈 및 성장 저하 등이 나타난다. 식도나 내부 소화관에 영향을 주어 변비나 식도 위축 등이 나타날 수 있으며 암 발생이 일어나 조기 사망하기도 한다<sup>4)</sup>.

RDEB 환자의 구강 내 증상으로는 microstomia, ankyloglossia, vestibular fundus obliteration 등이 나타날 수 있으며 저하된 구강 위생과 유동식으로 말미암은 다발성 우식증이 많이 발생한다<sup>5)</sup>. 환자의 나이나 협조도 등을 고려할 때 전신마취가 필요한 경우가 많으며 이때에는 수포 발생 최소화를 위한 노력과 동시에 구강 질환의 예방 관리가 필요하다.

본 증례는 RDEB 환자의 다발성 우식증을 전신마취하에 치료한 증례로서 적절한 마취 및 치료 술식과 구강 질환의 예방에 대하여 논하고자 하는 바이다.



Fig. 1. Digital webbing and scarring were observed.

## II. 증례 보고

2세 1개월 된 여아가 충치가 있다는 주소로 내원하였다. 의과적 병력으로서 환아는 생후 한 달 경 열성 이영양성 수포성 표피박리증(RDEB)이 진단되었으며 강남 세브란스 병원 피부과에 외래 내원 중 확장형 심근증(dilated cardiomyopathy)이 발견되어 강심제 및 이노제 복용 중이었다. 수차례 급성 위장관염과 편도인두염을 겪은 적이 있으며 외모 검사상 다수의 수포 발생 흔적과 손가락이 붙어있는 복지(digital webbing) 증상이 관찰되었다(Fig. 1). 임상 및 방사선학적 구강 검사상 microstomia 및 상악아 치아의 전반적인 중등도의 우식증 소견이 관찰되었다(Fig. 2). 일단 지켜보다가 증상이 악화하면 치료하기로 하여 수차례 산화아연유지놀(ZOE) 임시 충전하였으며 결국 2세 8개월 경 전신마취하에 포괄적으로 치료하기로 하였다.

전신마취를 위한 사전 검사에서 Hemoglobin이 6.3 g/dL, Hematocrit이 23%로 심한 빈혈 소견과 백혈구가  $\mu$ 당 약 15,000으로 패혈증이 의심되었다. 의과적 처치가 필요할 것으로 판단되어 본원 소아심장과에 입원하여 며칠간 수혈을 하였으며 항생제를 투여하였다. 전신상태가 호전되어 전신마취를 시행하였다. 전신마취 시 수포 발생을 막기 위해 후두경과 안면 마스크, 산소 맥박 측정기(pulse oximeter), 심전도(electrocardiogram)를 비롯한 모든 장비와 개구기와 러버댐에도 바셀린을 발랐으며 cohesive dressing material인 Peha-haft® (HATMANN, Germany)로 피부 및 두부를 감싼 다음 삼관 튜브를 고정하였다(Fig. 3). 구치 부위의 치수 치료 및 기성 금속관(S-S crown) 수복 그리고 전치 부위는 글라스아이오노머 수복 및 발치를 시행하였다(Fig. 4).

전신마취 하 치과 치료 후 고열이 2일간 나타나서 술 후 감염에 주의하며 정맥 내 항생요법을 유지하였다. 3일 후

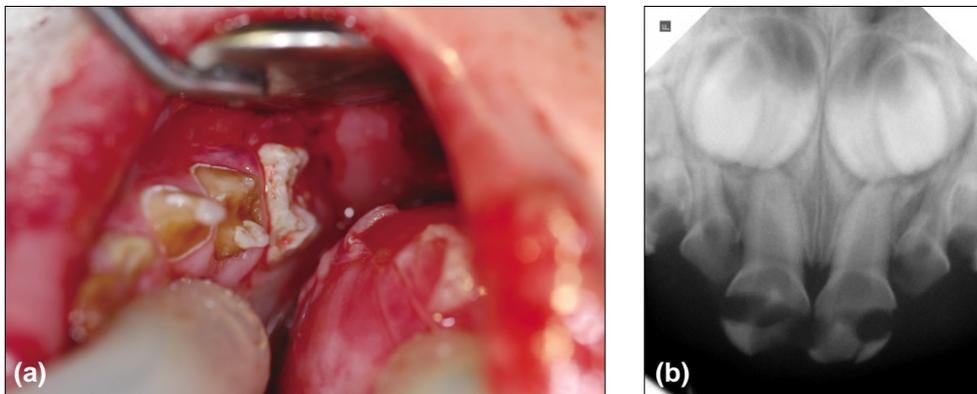


Fig. 2. Rampant caries were observed on almost primary dentition. (a) Intraoral view, (b) Periapical view.



Fig. 3. Almost equipments such as face mask(a), laryngoscope(b), and mouth gag(c) were vaselined.



Fig. 4. Extraction of all incisors and restoration with S-S crown on all primary molars were performed.

고열이 가라앉아서 퇴원하였고 이후 소아심장과에서 환자의 전신상태에 대한 보존적 처치를 계속하였다.

### Ⅲ. 총괄 및 고찰

RDEB는 모든 EB 중 가장 증상이 심하게 나타나는 종류로서 병소는 피부와 점막조직이 있는 곳이면 어디든지 발생할 수 있으며 많은 합병증을 나타나게 한다. RDEB의 구강 증상으로서 치은은 취약하고 부드럽게 양치질을 하는 것으로도 출혈과 상피 파괴가 나타날 수 있다. 혀 유두가 소실되며 혀의 표면은 매끄러워지고 광택의 위축성이 된다. Microstomia, ankyloglossia, vestibular fundus obliteration 등도 나타난다<sup>2,5)</sup>. 정상적으로 음식을 씹기 어려우며 침의 순환이 떨어지기 때문에 RDEB 환자의 치아는 우식증에 이환되기 쉽다. Wright와 Fine<sup>6)</sup>은 252명의 환아와 57명의 정상 아동을 비교하였을 때 더 높은 우식 이환율을 보였다고 보고하였다. 열량이 높은 유동식을 먹기 때문에 RDEB 환아는 건강한 아이와 비교하였을 때 치태가 더 많이 끼어있고 치은염의 빈도가 높다.

치과적 고려 사항으로서 우선 예방을 위해 식이 상담과 구강 위생 개선에 관한 논의가 있어야 한다. 치아우식증 및 치주질환을 예방하기 위해 불소를 함유한 구강 양치액 사용과 클로르헥시딘 겔 도포가 추천된다. 클로르헥시딘 구강 양치액은 향이 강하기 때문에 자극을 줄 수 있으므로 추천되지 않는다. 불소 사용 시에는 중성과 비알코올성의 불소를 사용해야 자극이 적으며 칫솔은 머리가 작은 것을 사용하여 한다<sup>2,5,7)</sup>. 이렇게 예방에 신경을 많이 쓴다고 해도 결국은 우식이 발생하게 되며 이 경우 치료 시 수포발생을 적게 하기 위한 노력이 필요하다. 발치나 기성금속관 수복이 수포발생을 줄이기 위해 추천되는 방법이며 치과 치료 시 주의할 점으로서 국소마취 시 자임을 천천히 깊게 하고 기구 등을 사용할 때는 수직적인 힘으로 가하며 미리 바셀린을 발라 주는 것이 좋다<sup>2,8)</sup>. 총생이 예상되는 경우에는 serial extraction이 고려되기도 한다. 환자의 행동조절이 좋다면 국소마취하에 진행해도 큰 무리가 없으나 환자의 나이가 어리거나 행동조절이 어려운 경우 전신마취가 좋은 치료 방법이 될 수 있다. 이 등<sup>9)</sup>은 전신마취를 선택하는 이유로 신체적 정신적 장애를 가진 경우가 전체의 62%로 전신적인 문제는 없으나 행동조절이 어려웠던 경우보다 더 많았다고 보고하였다. 전신마취를 할 때 모든 감시 기구는 피부에 직접 접촉되어서는 안 되며 또한 바셀린이나 스테로이드 연고를 바른 상태여야 한다<sup>10)</sup>. 전신마취 술식에서 삼관 시 연고를 바른 작은 후두경을 조심스럽게 사용한다면 새로운 수포 발생은 매우 드물다<sup>8)</sup>.

EB 환자의 치과 치료 시 수포를 최소화하도록 극도의 주의가 필요하며 환자의 손상을 최소화하면서 치료를 해야 한다. 또한, EB 환자에게는 구강 건강관리 강조 및 치아우식증 예방 교육이 조기에 이루어져야 할 것이다.

### Ⅳ. 요 약

본 증례는 열성 이영양성 수포성 포피박리증을 가진 2세 8개월 된 환자로 다발성 우식증 소견을 보여 전신마취하에 치료하였다.

1. 환자는 열성 이영양성 수포성 표피박리증으로 전신에 흉터가 있었으며 심한 빈혈 및 패혈증 증상이 있어 수혈 및 항생제 등으로 먼저 전신상태를 회복하였다.
2. 전신마취하에 모든 절치의 발치 및 구치 부위의 치수 치료와 기성금속관 수복을 시행하였다.

#### 참고문헌

1. Momeni A, Pieper K : Junctional epidermolysis bullosa: a case report. *Int J Paediatr Dent*, 15:146-150, 2005.
2. Wright JT, Fine JD, Johnson L : Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental management. *Pediatr Dent*, 15:242-248, 1993.
3. Dunnill MG, Richards AJ, Milana G, et al.: Genetic linkage to the type VII collagen gene (COL7A1) in 26 families with generalised recessive dystrophic epidermolysis bullosa and anchoring fibril abnormalities. *J Med Genet*, 31:745-748, 1994.
4. Azrak B, Kaevel K, Hofmann L, et al.: Dystrophic epidermolysis bullosa: oral findings and problems. *Spec Care Dentist*, 26:111-115, 2006.
5. Pekiner FN, Yucelten D, Ozbayrak S, Sezen EC : Oral-clinical findings and management of epidermolysis bullosa. *J Clin Pediatr Dent*, 30:59-65, 2005.
6. Wright JT, Fine JD : Hereditary epidermolysis bullosa. *Semin Dermatol*, 13:102-107, 1994.
7. Wright JT, Fine JD, Johnson L : Dental caries risk in hereditary epidermolysis bullosa. *Pediatr Dent*, 16:427-432, 1994.
8. Stavropoulos F, Abramowicz S : Management of the oral surgery patient diagnosed with epidermolysis bullosa: report of 3 cases and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg*, 66:554-559, 2008.
9. Lee DW, Song JS, Choi HJ, et al.: A survey of dental treatment under outpatient general anesthesia in department of pediatric dentistry and clinic for disabled at yonsei university dental hospital. *J Korean Acad Pediatr Dent*, 37:65-72, 2010.
10. Ames WA, Mayou BJ, Williams KN : Anaesthetic management of epidermolysis bullosa. *Br J Anaesth*, 82:746-751, 1999.