

Glanzmann씨 혈소판무력증(Glanzmann's Thrombasthenia) 환자의 치주 치료 증례

이학철 · 한수부 · 김우성 · 이혜자

서울대학교 치과대학 치주과학교실

I. 서론

Glanzmann¹⁾이 1918년에 처음 기술한 혈소판무력증은 상염색체 열성 유전 질환으로서 발병률은 높지 않지만, 근친 결혼이 흔한 지역에서는 혈우병이나 von Willebrand disease 등과 비슷한 비율로 발생한다²⁾. 이 질환은 혈소판의 수는 정상이나 막의 당단백(glycoprotein) IIb/IIIa 복합체의 양이나 질적인 결함 때문에 응집(aggregation)에 문제가 생기는데³⁾, 당단백 IIb/IIIa는 fibrinogen, von Willebrand factor(vWF) 그리고 fibronectin 등의 수용체다.

임상적 소견으로는 잦은 타박상, 코피, 자반, 치은 출혈, 월경 과다를 보이며, 실험실 소견으로는 혈소판 수, prothrombin time (PT) 그리고 partial thromboplastin time (PTT)은 정상이나 출혈 시간(bleeding time)과 혈액의 응축(clot retraction) 등은 비정상적이며, 응집 검사에서 adenosine diphosphate (ADP), epinephrine, collagen 그리고 thrombin에는 응집하지 않으나 ristocetin에는 정상적으로 응집한다³⁾.

이 증례 보고는 상기 질환의 환자에서 혈소판을 수혈하고 치근활택술과 지지 발치를 한

경우다.

II. 증례

30세의 여성 환자가 1997년 10월 13일, 양치질시 잇몸에서 피가 자주 나고 #38 치아의 불편 감을 주소로 하여 서울대학교병원 내과에서 의뢰되어 치주과에 내원하였다.

치과적 기왕력: 1990년에 양치질 시의 치은 출혈을 주소로 본과에 내원하였으며, 진단은 국소적인 상하악 전치부의 치은 과증식을 동반한 만성 변연성 치은염으로 치석의 침착이



그림 1 Clinical photograph taken in 1990. Diagnosis is chronic marginal gingivitis with hyperplasia



그림 2 Clinical photograph of anterior lingual region in 1990. Much calculus and gingival inflammation are seen.

다수의 치아에서 보였다(사진 1, 2). 치료는 치은 연상 치석제거술을 계획하였으며 출혈의 위험이 없을 것으로 판단되어 혈소판 수혈 없이 행하였으나 치은연이 경미한 자극에도 과도한 출혈 양상을 보였으므로 즉시 치료를 중지하고 지혈을 시도하였는데 30 분 정도의 시간이 소요되었다.

외과적 기왕력: 어렸을 때부터 자주 코피가 나고 쉽게 타박상을 입었다. 14세 때 초경(menarche)으로 1달 동안 생리하여 전주 모 병원에 내원하고, 혈우병의 진단 하에 factor VIII를 수혈하였지만 증상의 개선이 없었다. 17세에 같은 증상으로 본원 내과에 내원하였고 CBC, 혈액응고 검사, 혈병응축 검사, 혈소판 응집 검사, 골수 검사 등의 W/U 결과 Glanzmann's thrombasthenia로 진단 받았다.

이번 내원 당시, CBC는 백혈구 4.5×10^3 , 적혈구 4.4×10^6 , 혈색소 11.6g/dl, 적혈구용적 37.4 %, 혈소판 184×10^3 이었으며 출혈 시간은 Ivy법으로 7 분 이상이었다.

구강 검사 결과, 상실치가 없었으며 #38 치아의 맹출 방향은 정상이었으나 부분 맹출하여 원심 측에 치개(dental operculum)가 있었고 염증 소견을 보였다. #18, 28, 48 치아는 모두 정상적으로 맹출 되어 있었다. 치주낭

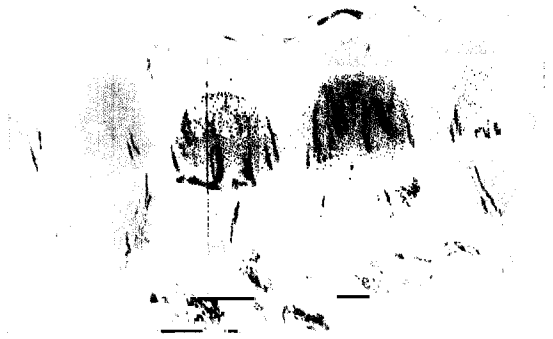


그림 3 Clinical photograph before treatment. Darkish calculi are seen in anterior maxilla and papillary gingiva are swollen

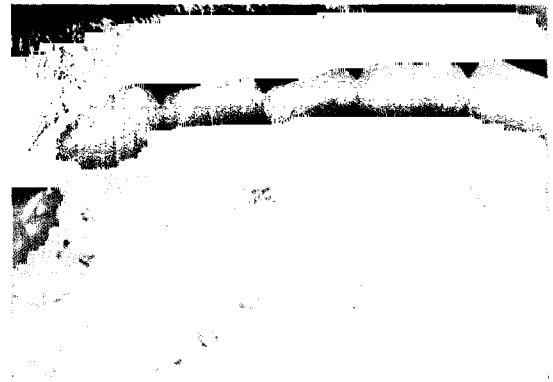


그림 4 Clinical photograph before treatment. Note severe calculus deposition

깊이는 몇몇 부위만이 4mm이고 대부분은 3mm 이내였으며, 치은 퇴축은 보이지 않았다. 구내 방사선 소견으로는 경미한 bone loss와 많은 양의 치석이 전 치아에 걸쳐 침착되어 있었다. 치은 염증은 sulcus bleeding index⁴⁾로 1에서 3의 소견을 보였으며, 구치부 치간 유두와 변연 치은, 전치부 치간 유두에서 3의 소견을 보였다(사진 3, 4).

상기 소견으로 국소적 초기 성인형 치주염으로 진단하고 전악의 치근활택술을 계획하였으며, 내과 전문의와 상의한 결과 출혈 위험 때문에 입원하여 혈소판을 수혈한 후 전

약을 한번에 시행하기로 하였다. 술전에 혈소판 12 단위를 수혈하고 transamine 500mg를 PO tid 복용하였다. 1:100000 epinephrine 함유 2% lidocaine으로 전악에 침윤 마취와 #38 발거를 위해 하악 좌측 하치조신경 전달 마취를 하였다. Gracey curet을 사용하여, 먼저 염증이 덜한 상악을 치근활택하였으며, 전 치아에서 나는 출혈을 거즈로 압박하여 지혈을 도모하였지만 완전한 지혈이 되지 않은 상태에서 하악의 치근활택을 시작하였다. 하악의 출혈이 상악보다 심하였는데, 특히 하악 우측 구치부 설측에 많은 양의 출혈이 있었다. #38 원심의 치개에 원심쇄기형 절개를 하고 발치 기자와 발치 겹자를 이용하여 발치하고, 봉합을 하여 1차 폐쇄를 얻었다. 이후 전 치아에 걸쳐 국소 압박한 후 COE-PAK®으로 dressing하였다. 그리고 잇솔질법, 구강 양치액(0.1% chlorhexidine) 사용법 등을 교육하였다.

병실에 돌아가서도 치은의 출혈이 계속되어 방사선 조사한(LDRT) 혈소판 6 단위를 당일에 추가 수혈하였으며, 적합이 되지 않은 하악의 COE-PAK® 제거하였다. 발치와는 봉합으로 당일에 완전히 지혈되었다. 상악의 COE-PAK® 출혈이 적은 편이어서 잘 붙어 있었으며, 출혈은 시술 당일 멈췄다. 하악은 술 후 2 일째 오전까지 출혈이 있었으나 오후에는 전 치아에서 완전히 멈췄다.

술 후 3일 쯤까지 혈소판을 6 단위씩 12시간마다 수혈하였고, 2일째부터는 백혈구제거 혈소판을 사용하였다. 2일째의 혈색소 수치가 6.4 g/dl까지 떨어져 적혈구 3 단위를 수혈하였다. 환자는 술 후 7 일째에 퇴원하였다.

술 후 1주일에 일부 치아의 치은 연상에서 치석이 관찰되어 이를 제거하였고, 전체적으로 부종이 소실되고 색조, 질감, 견고도가 개선되었으며, 치은 점막이 부분적으로 재생되었고(사진 5, 6), 한 달째인 현재 양호한 상태를 보였다.



그림 5 1 week later the gingival stippling is seen at anterior and there is an improvement in color, texture and consistency



그림 6 Clinical photograph of anterior lingual aspect 1 week later. Some calculus are not removed and the gingiva is in healing state. Additional supragingival scaling and oral prophylaxis were done

III. 고찰

George 등³⁾(1990)에 의하면, 혈소판 당단백 IIb/IIIa의 양과 출혈의 심도와는 상관 관계가 없기 때문에 같은 유전자 결함을 가지는 형제들 간의 출혈도 다른 양상을 보인다. 이런 예측할 수 없는 출혈량 때문에 과거의 경미한 출혈 증상을 가진 환자의 경우에도 관혈적인 치료를 하기 전에 혈소판 수혈을 해야 한다.

반복되는 혈소판 수혈시 환자의 30-70%에서 동종면역(alloimmunization)이 생기는데, 이는 수혈 혈소판의 정상 당단백 IIb/IIIa이 강한 면역성을 지니 이에 대한 동종항체가 형성되기 때문이다⁵⁾. 동종항체가 형성된 경우 열이 나며 수혈이 쓸모 없게 된다. 이러한 합병증을 예방하기 위한 방법은 백혈구 제거 혈소판을 쓰거나 혈소판 공여자의 수를 제한하는 것이다⁶⁾. 많은 학자들은 동종면역의 위험 때문에 생명을 위협하는 심한 출혈 시에만 수혈하여야 한다고 주장한다^{7), 8)}.

항섬유소용해성 약제인 EACA(epsilon aminocaproic acid)와 tranexamic acid는 혈소판 감소증 환자에서 효과가 있다고 하지만⁹⁾, 혈소판 무력증 환자에서의 효과는 확실치 않다³⁾. desmopressin(1-deamino-8-D-arginine vasopressin; DDAVP)도 혈소판무력증 환자에서 사용한 보고가 있지만 효과에 대해서는 알려진 바가 없다¹⁰⁾.

중증 출혈성 질환 환자에서 철 결핍성 빈혈이 발생한다. 철분이 내장을 통해 하루동안 흡수되는 2.5mg을 포함하는 5mL의 혈액의 손실도 빈혈을 야기하기 때문에, 치은의 출혈이 있을 경우에도 세심한 주의가 필요하다³⁾. 철분제의 경구 복용과 심한 경우 적혈구 수혈을 고려해야 한다.

국소의 출혈은 국소적 요법만으로도 지혈이 가능할 수 있다. 치아를 깨끗이 유지하고 치태를 제거하는 주기적 관리를 통해 치은 출혈을 최소화할 수 있다. 1:100000 epinephrine을 함유한 2% lidocaine 국소 마취는 심한 출혈의 위험 없이 사용 가능하다³⁾. 발치나 유치의 탈락을 동반한 출혈시, 보존적으로 EACA¹¹⁾, 미세섬유성 bovine collagen (Avitener®)¹²⁾, resorbable oxidized cellulose, 봉합 그리고 치아와 치은을 감싸는 plastic splint³⁾를 사용하여 지혈을 도모할 수 있다¹³⁾.

우리들은 Glanzmann씨 혈소판 무력증 환자에서 혈소판 수혈 후 발치와 치근활택술을

행하여 좋은 결과를 얻었다. 하지만 이러한 질환에 대한 임상 경험의 부족으로 심하지 않았지만 광범위한 치은 출혈의 대비가 소홀하였다. 혈소판 수혈에만 의지하지 않고 splint를 제작하여 사용하였다면, 이 증례에서는 효율적이지 못한 손가락을 이용한 지혈을 대신 하여 훌륭한 후처치가 되었을 것 같다. 아울러 90년 치석제거술 후 계속적인 follow-up이 되지 못하여, 금년 내원시 심한 치석의 침착과 이로 인한 고통스러운 술전·후의 치은 출혈을 환자가 겪었다. 유지 관리기에 환자가 스스로 자신의 구강 위생을 유지할 수 있는 능력을 키우는 노력의 중요성이 다시 한 번 강조되어야 한다.

IV. 참고 문헌

1. Glanzmann E. Hereditare haemorrhagische. Ein Betrag zur Pathologie der Blutplattchen. *Jahrb Kinderheilkunde* 1918; 88:113
2. Khanduri U, Pulimood R, Sudarsanam A, Carman RH, Jadhav M, Pereira S: Glanzmann's thrombasthenia. A review and report of 42 cases from South India. *Thromb Haemost* 1981;46:717
3. George JN, Caen JP, Nurden AT. Glanzmann's thrombasthenia: The spectrum of clinical disease. *Blood* 1990;75:1383-1395
4. Muhlemann HR, Son S. Gingival sulcus bleeding-a leading symptom in initial gingivitis. *Helv Odontol Acta* 1971;15:107-113
5. Murphy MF, Waters AH. Immunological aspects of platelet transfusions. *Br J Haematol* 1985; 60: 409-414
6. Andreu G, Dewailly J, Leberre C, et al. Prevention of HLA immunization with leukocyte-poor packed red cells and

- platelet concentrates obtained by filtration. *Blood* 1988;72:964-969
7. Sugar AW. The management of dental extractions in cases of thrombasthenia complicated by the development of isoantibodies to donor platelets. *Oral Surg* 1979;48:116-119
 8. Jasmin JR, Dupont D, Velin P. Multiple dental extractions in a child with Glanzmann's thrombasthenia: Report of case. *J Dent Children* 1987;54:208-211
 9. Bartholomew JR, Salgia R, Bell WR. Control of bleeding in patients with immune and nonimmune thrombocytopenia with aminocaproic acid. *Arch Intern Med* 1989;149:1959
 10. Mannucci PM. Desmopressin: A nontransfusional form of treatment for congenital and acquired bleeding disorders. *Blood* 1988;72:1449
 11. Walsh PN, Rizza CR, Matthews JM, et al. Epsilon-aminocaproic acid therapy for dental extractions in hemophilia and Christmas disease: A double blind controlled trial. *Br J Haematol* 1971;20:463-475
 12. Perkin RF, White GC, Webster WP. Glanzmann's thrombasthenia. Report of two oral surgical cases using a new microfibrillar collagen preparation and EACA for hemostasis. *Oral Surg* 1979;47:36-39
 13. Bisch FC, et al. Dental considerations for a Glanzmann's thrombasthenia patient: Case report. *J Periodontol* 1996;67:536-540

Periodontal treatment of a Glanzmann's thrombasthenia patient : A case report

Hak-Churl Lee, Soo-Boo Han, Woo-Sung Kim, Hye-Ja Lee
Dept. of Periodontology, School of Dentistry, Seoul National University

Glanzmann's thrombasthenia is a qualitative platelet disorder characterized by a deficiency in the platelet membrane glycoproteins II b/III a. It belongs to a group of hereditary platelet disorders typified by normal platelet numbers and a prolonged bleeding time. The severity of bleeding does not correlate with the severity of the platelet glycoprotein II b/III a abnormality.

The present case report describes the periodontal treatment of a patient with Glanzmann's thrombasthenia. A 30-year-old female with a history of Glanzmann's thrombasthenia was referred for gingival bleeding on tooth brushing and discomforts in #38 area. The periodontal finding revealed a diagnosis of localized slight adult periodontitis. Root planing and extraction of #38 was performed under 12 pack of platelets transfusion and digital compression was done for hemostasis. The gingival bleeding ceased within a day in maxilla and 2 days later in mandible. 42 pack of platelets was administered for 3 days of post-treatment and for iron-deficiency anemia 3 pack of RBCs was transfused 2 days later. 1 week later the inflammation in gingiva disappeared and gingival stippling appeared.

The clinical result we got was good and in such a medically compromised patient it is an ability to maintain a proper oral hygiene that is essential both for oral and systemic health.

Key Words: thrombasthenia, Glanzmann's; blood platelet disorder; glycoproteins