

◆ 증례

수포성 표피 박리증 환자의 치과적 관리 : 증례보고

한은옥 · 김성희 · 김 신 · 정태성

부산대학교 치의학전문대학원 소아치과학교실

Abstract

DENTAL TREATMENT OF PEDIATRIC EPIDERMOLYSIS BULLOSA PATIENTS : CASE REPORTS

Eun-Ok Han, Seong Hee Kim, Shin Kim, Tae-Sung Jeong

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

Epidermolysis bullosa (EB) is a genetic disorder, characterized by blisters on skin and mucosal surfaces even upon light mechanical damage. EB is caused by genetic mutations in at least seven proteins on the basement membrane zone, which is the boundary between the epidermis and the dermis. There are many types of EB differing in clinical and genetic aspects, and the prognosis varies depending on the EB type. There are largely three types of EB, categorized by the electron-microscopic location of the blisters. The blisters form within the epidermis in epidermolysis bullosa simplex, in the lamina lucida in junctional epidermolysis bullosa, and just beneath the basal lamina in dystrophic epidermolysis bullosa. To date, there is no medication or treatment that cures EB or completely prevents the blisters, so generally symptomatic treatment is performed. EB patients must always be cautious, for blisters can form at the slightest injuries, and the patients must be dealt with gently. Injuries and infections have to be prevented and treated, and deficient nutrients must be supplied during dental treatment period. Some patients may experience pain when swallowing food or dental treatment due to blisters and resulting scars in the mouth, pharynx, and esophagus.

Recently, two pediatric patients were diagnosed with EB at Pusan National University Hospital and visited the Department of Pediatric Dentistry for oral care and dental treatment. The treatment results are reported here. [J Korean Dis Oral Health Vol.8, No.2: 122-126, Dec 2012]

Key words : Epidermolysis bullosa, Oral care, Dental treatment

I. 서론

수포성 표피 박리증은 사소한 외상에도 피부와 점막에 쉽게 수포가 형성되는 유전성 질환으로^{1,2)}, 1886년 Koebner에 의해 epidermolysis bullosa hereditaria로 처음 기술되었다³⁾. 수포성 표피 박리증은 임상적, 유전적인 양상에 따라 다양한 종류가 있으며, 그 종류에 따라 예후가 다르다. 수포가 형성되는 전자현미경학적 위치에 따라 크게 세 그룹

교신저자: 정태성
626-770 경남 양산시 물금읍 범어리 3-3
부산대학교 치과병원 소아치과
Tel: 055-360-5170, Fax: 055-360-5174
E-Mail: tsjeong@pusan.ac.kr

원고접수일: 2012.11.14 / 원고최종수정일: 2012.11.15 / 원고채택일: 2012.12.3

으로 분류할 수 있는데, 수포가 표피내에 형성되는 단순성 수포성 표피 박리증, 투명판에 수포가 형성되는 경계성 수포성 표피 박리증, 기저관 바로 아래에 수포가 형성되는 이영양성 수포성 표피 박리증으로 분류할 수 있다^{4,5)}.

수포성 표피 박리증은 그 유형에 따라 질병의 정도가 흉터 없이 치유되는 손, 다리, 손목, 무릎의 가벼운 수포에서부터 피부와 피부 이의 부위의 특징을 가지는 더 심한 형태까지 다양한 범위를 가진다. 피부에 나타나는 특징은 다양하며, 수포, 궤양, 수축성 반흔, 반흔성 탈모, 조갑변성 등이 있고, 피부 외의 특징은 눈, 구강점막, 치아, 식도, 장관, 비뇨생식관, 근골격계를 포함하기도 한다⁶⁻⁸⁾.

수포성 표피 박리증은 1:50,000~1:500,000의 유병률을 가진 희귀 질환으로, 모든 인종에게 영향을 줄 수 있으며, 성별 차이는 없고, 대부분 질환이 출생시나 출생 후 1년 이내에 나타나기 때문에 진단이 이른 시기에 이루어진다⁹⁻¹¹⁾.

수포성 표피 박리증 환자에서는 수포와 궤양의 생성과 치유가 반복적으로 일어남에 따라 반흔이 생기게 되며 이 때문에 소구증(microstomia)이 생기기 쉽고, 혀위축증과 혀강직증이 생기기도 한다. 또 손과 손가락의 반흔으로 인해 구강위생 관리의 유지에도 문제가 생긴다. 따라서 치과적 문제가 발생하기 쉽고, 치아우식이 부분적 또는 전반적으로 나타날 수 있기 때문에 이 질환에 이환된 환자에서의 치과적 관리는 매우 어렵고도 중요한 일이다.

본 증례는 수포성 표피 박리증 환자에게 보존적 처치 및 예방적 처치를 포함한 치과 치료를 시행하였고, 이에 대한 문헌 고찰을 통해 다소의 지견을 얻었기에 치료 경과와 함께 보고하는 바이다.

Ⅱ. 증례보고

1. Case 1

단순성 수포성 표피 박리증 병력을 가진 2세 7개월의 여자 환아가 충치치료를 위해 부산대학교 치과병원 소아치과에 내원하였다. 임상 검사 결과 #51,52,61,62 치근만 잔존해 있는 상태였고, #71,81 발거된 상태였으며, 유전치 및 유구치부 모두 범랑질 저형성증 소견과 함께 우식이 많이 진행된 상태였으며, 심한 치질 손실 보였다. 구강부 주변의 발적 및 수포가 관찰되었고(Fig. 1), 지속적 자극과 물집으로 인한 손가락 사이 반흔과 변형이 관찰되었다(Fig. 2). 환자의 나이가 어리고 협조도 불량하여 진정 요법 시행 계획하였고, 예후 불량한 상악 유전치부 발거를 시행하였으며, #64 제외한 모든 유구치부에 치수 치료 및 기성금속관 수복을 시행하였다(Fig. 3). 현재 정기검진 시행 중이며, 지속적인 구강위생 관리 중요성 강조와 함께 불소 도포, 식이 상담 등 예방치료 병행 중이다.



Fig. 1. Characteristic perioral lesion.



Fig. 2. Digital webbing and deformities.



Fig. 3. Panoramic radiograph of post-treatment.

2. Case 2

단순성 수포성 표피 박리증 병력을 가진 1세 8개월 여자 환아가 이가 점점 부식되는 것 같다는 주소로 부산대학교 치과병원 소아치과에 내원하였다. 상악 유전치부 심한 치질 손실과 함께 전반적 점막 및 치은 염증 상태를 보였으며, 구

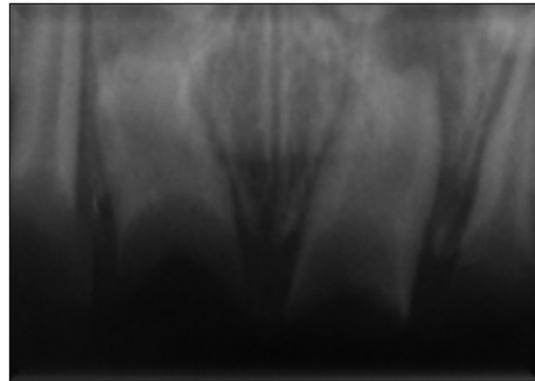


Fig. 4. Clinical photograph and standard radiographic view of pre-treatment.

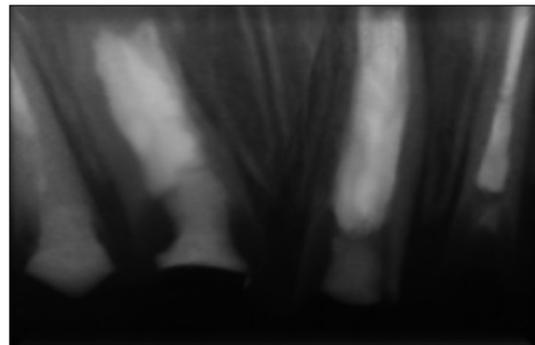


Fig. 5. Clinical photograph and standard radiographic view of post-treatment.

강위생상태가 불량하였다(Fig. 4). 식이 상담 결과 야간 수유 습관 남아 있어서 부모님께 야간 수유 중단 권유 하였고, 구강 위생 교육을 시행하였다. 진정 치료하에 상악 유전치부 치수 치료 및 수복치료를 시행하였으며, 얼마 남지 않은 치질 때문에 dome 형태의 레진 수복치료를 시행하였다(Fig. 5). 3개월 간격으로 정기 검진 및 불소도포 실시하던 중, 상, 하악 유구치부 모두 우식 및 법랑질 저형성 소견 보여 유구치부 모두에서 기성 금속관 수복을 시행하였다(Fig. 6).

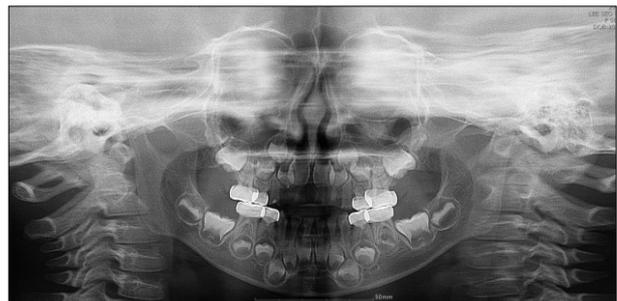


Fig. 6. Panoramic radiograph of post-treatment.

Ⅲ. 총괄 및 고찰

수포성 표피 박리증은 유전적 원인에 의해 피부와 점막에 쉽게 수포가 형성되는 질환으로, 구강관련 특징과 정도는 그 유형에 따라 매우 다양하게 나타난다. 가벼운 형태에서의 구강점막은 흉터를 남기지 않고 빨리 치유되는 작은 수포가 드문드문 형성된다. 하지만 좀더 심한 형태에서는 구강점막 전체가 흉터를 남기는 수포로 덮이며, 소구증(microstomia), 전정의 소실, 혀강직증 등의 특징이 나타나며¹²⁾, 더 심한 합병증으로 Squamous cell carcinoma가 나타날 수도 있다^{13,14)}.

치아형성과 치아구조에 대한 수포성 표피 박리증의 영향은 아직 정확히 밝혀지지 않았으며, 임상적 양상도 매우 다양하게 나타난다. 이전 연구에 따르면, 법랑질에 대한 영향은 미약한 표면 결함에서부터 심각한 저형성증, 얇은 법랑질, 법랑질 결함 등 다양한 범위를 가졌으며, 상아질 형성은 모든 유형의 수포성 표피 박리증 환자에서 정상적으로 나타났다¹⁵⁻¹⁷⁾.

수포성 표피 박리증 환자에서 식도 협착이 나타나는 경우 음식 섭취의 제한이 오게 되고 단백질 소실로 인해 제대로 된 성장이 이루어지지 못하게 되는데¹⁸⁾, 이와 같이 성장에 필요한 칼로리를 제공하기 위한 당분과 탄수화물이 풍부한식이습관과 불량한 구강위생이 수포성 표피 박리증의 높은 우식률에 있어 가장 중요한 두 가지 요소가 된다¹⁹⁾.

이러한 수포성 표피 박리증 환자에서는 개구 제한, 구강내 수포의 형성, 딱딱한 음식이나 칫솔질의 외상으로 인한 점막의 박리, 연하의 어려움 등의 제한이 발생하게 되는데²⁰⁾, 이는 치과 치료에 장애가 될 수도 있다. 따라서 입술이나 치과 기구가 닿는 부위에 바세린과 같은 윤활제를 미리 도포하고, 석션 팁은 치아나 경조직에 적용이 필요하며, 구강 점막이나 연조직에 적용하여 상처를 내는 일이 없어야 수포 발생을 예방할 수 있다. 작은 크기의 치과기구, 작은 길이의 bur, 작은 크기의 머리를 가진 핸드피스 등의 사용이 필요하다. 마취도 기계적 조직 박리와 수포 발생 예방을 위해 천천히 조직 깊숙이 시행해야 하며²¹⁾, 만약 가철성 장치의 장착이 필요하다면 점막의 취약 상태에 따라 신중하게 결정되어야 한다²²⁾. 많은 수포성 표피 박리증 환자들에 있어 일반적인 치과 치료로 치료가 가능하지만, 광범위한 치과 치료가 필요한 경우에 전신마취하 치료가 필요할 수도 있다^{12,23)}.

하지만 무엇보다도 수포성 표피 박리증 환자에게는 치과 질환의 예방이 중요하며, 치과외사는 구강질환의 사전 차단에 매우 중요한 역할을 한다. 수포성 표피 박리증 환자들은 구강 세정과 예방적 불소 도포를 위해 잦은 검진 주기가 필요하다. 짧은 모를 가진 부드럽고 작은 칫솔이 추천되며, 손이나 손가락의 반흔으로 인한 구강 위생 관리의 어려움 때문에 부모님의 도움을 필요로 할 수도 있다. 불소 바니쉬나 chlorhexidine의 사용이 권장되는데, 알콜이 함유된 제품에 민감할 수 있기 때문에 주의를 요하며, 알코올이 없는 제품을 사용하는 것이 좋다. 식이 습관 또한 치아 우식증의 주요인이 될 수 있으므로 제대로 된 식단과 함께 영양사의 도움을 받는 것도 추천된다. 또 밥을 먹는 동안 물을 많이 섭취하고 따뜻한 물로 입안을 행구어 주는 것도 구강 청결을 위해 도움이 된다²²⁾.

비록 유치열기에서 다수의 치아가 치료를 받았지만, 정기적인 치과 검진과 예방 치료로 영구치열기에서는 건강한 구강 건강이 잘 유지될 수 있는 것이 또다른 목표이다.

IV. 요 약

수포성 표피 박리증을 가진 환자들은 구강내 수포 형성, 연조직 점막의 박리, 개구 제한 등의 이유로 치과치료를 시행하는데 있어 상당한 어려움이 있다. 그러므로 치과 치료 시 많은 주의사항이 필요하며, 무엇보다도 치과 질환의 예방이 중요하다.

수포성 표피 박리증 환자에 있어 이른 시기부터의 구강 관리는 기능적 치열을 유지시켜 주어 저작 효율을 높여주고 영양 공급 면에서도 도움을 주어 성장 발육을 돕는다. 따라서 지속적인 식이 상담과 구강 위생 관리 교육, 불소 도포 등을 위한 정기 검진이 수포성 표피 박리증 환자에서는 필수적이다.

참고문헌

1. Serrano-Matrtínez MC, Bagán JV, Silvestre FJ, Viguier MT : Oral lesions in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Oral Dis*, 9:264-268, 2003.
2. Toda Y, Yokoyama M, Morimatsu H, et al. : General anesthesia in a patient with dystrophic epidermolysis bullosa. *J Anesth*, 20:138-140, 2006.
3. Lever WF, Shaumburg-Lever G : *Histopathology of the skin*. 7th ed. Philadelphia: J.B. Lippincott company, 77-78, 1990.
4. Fine JD, Bauer EA, Briggaman RA, et al. : Revised clinical and laboratory criteria for subtype of inherited epidermolysis bullosa : a consensus report by the Subcommittee on Diagnosis and Classification of the National Epidermolysis Bullosa Registry. *J Am Acad Dermatol*, 24:119-135, 1991.
5. Pearson RW : Clinicopathologic types of epidermolysis bullosa and their nondermatological complications. *Arch Dermatol*, 124:718-725, 1988.
6. Travis SP, McGrath JA, Turnbull AJ, et al. : Oral and gastrointestinal manifestations of epidermolysis bullosa. *Lancet*, 340:1505-1506, 1992.
7. Horn HM, Tidman MJ : The clinical spectrum of dystrophic epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol*, 146:267-274, 2002.
8. Holbrook KA. Extracutaneous epithelial involvement in inherited epidermolysis bullosa. *Arch Dermatol*, 124:726-731, 1988.
9. Pacheco W, Marques de Sousa Araugio R : Orthodontic treatment of a patient with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a case report. *Spec Care Dentist*, 28:136-139, 2008.
10. Prabhu VR, Rekka P, Ramesh, Swathi S : Dental and anesthetic management of a child

- with epidermolysis bullosa. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 29:155-160, 2011.
11. Abahussein AA, al-Zayir AA, Mostafa WZ, Okoro AN : Epidermolysis bullosa in the eastern province of Saudi Arabia. *Int J Dermatol*. 32:579-581,1993
 12. Wright JT, Fine JD, Johnson L : Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental management. *Pediatr Dent*, 15:242-248, 1993.
 13. Yamada M, Hatta N, Sogo K, et al. : Management of squamous cell carcinoma in a patient with recessive-type epidermolysis bullosa dystrophica. *Dermatol Surg*, 30:1424-1429, 2004.
 14. Find JD, Johnson LB, Weiner M, et al. Epidermolysis bullosa and the risk of life-threatening cancers: the National EB Registry experience. *J Am Acad Dermatol*, 60:203-211, 2009.
 15. Wright JT, Johnson LB, Fine JD : Development defects of enamel in humans with hereditary epidermolysis bullosa. *Arch Oral Biol*, 38:945-955, 1993.
 16. Wright JT, Gantt DG : Epidermolysis bullosa associated with enamel hypoplasia and taurodontism. *J Oral Pathol*, 12:73-83, 1983.
 17. Wright JT : Oral manifestations in the epidermolysis bullosa spectrum. *Dermatol Clin*, 28:159-164, 2010.
 18. Bruckner-Tuderman L : Dystrophic epidermolysis bullosa: pathogenesis and clinical features. *Dermatol Clin*, 28:107-114, 2010.
 19. Eswara U : Dystrophic epidermolysis bullosa in child. *Contemp Clin Dent*, 3:90-92, 2012.
 20. Lindemeyer R, Wadenya R, Maxwell L : Dental and anaesthetic management of children with dystrophic epidermolysis bullosa. *Int J Paediatr Dent*, 19:127-134, 2009.
 21. 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.
 22. Krämer SS. Oral care and dental management for patients with epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin*, 28:303-309, 2010.
 23. Wright JT : Comprehensive dental care and general anesthetic management of hereditary epidermolysis bullosa. A review of fourteen cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 70:573-578, 1990.