

소아 피부 경화증 환자의 치험례

김은영 · 김종수 · 유승훈

단국대학교 치과대학 소아치과학교실

국문초록

피부 경화증(scleroderma)은 만성 결체조직 질환으로 정확한 원인은 밝혀지지 않았으나 자가 면역 질환으로 알려져 있다. 대개 30~50세의 여성에서 호발하며 소아에서는 매우 드물다.

장기의 이환여부에 따라 국소성과 전신성 피부 경화증으로 분류할 수 있다. 국소적 형태는 예후가 양호하고 피부에만, 또는 피하 근육까지 이환되며, 내부 장기에는 이환되지 않는다. 전신적인 형태는 피부와 구강점막 및 위장계, 호흡계, 심혈관계 등을 포함하는 전신 다발적 발생 (multisystemic involvement)이 특징적이다.

안면피부 이환시 작고 예리한 코, 무표정한 응시(expressionless stare), 좁아진 입모양(narrow oral aperture) 등이 특징적이다. 대개 레이노 현상(Raynaud's phenomenon)이 존재하며 질환이 진행되면서 개구장애와 혀, 치은의 경화가 나타나게 된다. 피부 석회증(calcinosis cutis), 레이노현상(Raynaud's phenomenon), 식도 기능부전(esophageal dysfunction), 공지증(sclerodactyly), 모세혈관 확장증(telangiectasia)이 복합된 질환을 크레스트 증후군(CREST syndrome)이라 부른다.

피부 경화증의 치료는 국소적 및 전신적 스테로이드 치료, collagen cross-link inhibitor (D-penicillamine), 면역억제제 등을 사용한다. 개구제한의 치료는 설압자를 이용한 mouth stretching exercise를 통해 개선될 수 있다.

본 증례에서는 국소성 피부 경화증으로 진단되고 개구제한이 있는 6세 남아에게 아산화질소와 enflurane을 이용한 깊은 진정요법을 이용하여 상하악 제 1, 2 유구치의 우식치료 치험례를 보고한다.

주요어 : 피부 경화증, 개구제한, 아산화질소

I. 서 론

피부 경화증 (scleroderma)은 만성 결체조직 질환으로 콜라겐의 과침착으로 인해 피부 및 점막의 경화, 근육의 위축, 내부 장기의 섬유화가 일어나는 질병이다. 남성보다 여성에서 호발하며, 특히 30~50세 여성에게 흔하고 남성보다 3배 이상 발병율이 높다. 소아에서는 매우 드물어^{1,2)}, 1~1.5%가 10세 이전에 진단받고, 환자의 7%가 10~19세 사이에 피부 경화증으로

진단된다^{1,3,4)}. 미국에서는 백만명 중 12명의 비율로 발생하며, 민족 및 종족에 따라 다른 분포를 보여 오클라호마 Choctaw 인디언은 백만명 중 472명의 발생율을 보인다⁵⁾.

정확한 발생원인은 밝혀지지 않았으나, 자가 면역 질환으로 생각되어진다. 이외에 바이러스 감염, 솔벤트, 실리카 등에 노출되는 환경적 요인, 호르몬 이상이나 일부 유전적 요인 등이 관여하는 것으로 보인다⁶⁾.

초기에 피부는 부종성이지만 진행되면서 점차 얇아지고 단단해지고 비탄력적이며 색소 이상이 생겨 표피가 반들반들하게 되며 광택이 난다. 안면피부 이환시 작고 예리한 코, 무표정한 응시(expressionless stare), 좁아진 입모양(narrow oral aperture) 등 특징적인 안면을 볼수 있다. 말초 조직의 동맥이 추위나 진동, 스트레스에 노출되었을 경우 과도하게 혈관의 수축이 일어나 색이 하얗게 되었다가, 따뜻한 곳으로 돌아오면 혈관 확

교신저자 : 김 종 수

충남 천안시 안서동 산 29
단국대학교 치과대학 소아치과학교실
Tel : 041-550-1931
E-mail : jskim@dku.edu

장이 일어나 붉게 변하는 레이노현상 (Raynaud's phenomenon)이 일반적이다^{6,7)}.

피부 경화증의 분류는 여러 가지가 있으나, 크게 이환여부에 따라 국소성과 전신성으로 나뉜다. 국소성 피부 경화증은 다시 morphea와 linear type으로, 전신성은 다시 limited, diffuse, sine type으로 분류된다⁵⁾.

국소성 피부 경화증은 전신성에 비하여 예후가 좋으며 피부 및 부속기관에만 이환되고 내부장기에는 이환되지 않는다.

전신성 피부 경화증은 피부와 구강점막 및 위장계, 호흡계, 심혈관계 등의 이환을 포함하는 전신 다발적 발생(multisystemic involvement)이 특징적이다⁵⁾. 피부 석회증(calcosinosis cutis), 레이노 현상(Raynaud's phenomenon), 식도 기능부전(esophageal dysfunction), 공지증(sclerodactyly), 모세혈관 확장증(telangiectasia)의 증상이 복합되어 나타나는 것을 크레스트 증후군(CREST syndrome)이라 한다¹⁻⁵⁾.

피부 경화증의 치료는 국소적 및 전신적 스테로이드 치료, collagen cross-link inhibitor (D-penicillamine), 면역억제제 등을 사용한다^{7,8)}. 개구제한의 치료는 보존적 방법으로 설압자를 이용한 mouth stretching exercise가 있고, 보존적 방법이 불가능할 경우 외과적으로 bilateral commissurotomy를 할수 있다⁵⁾.

본 증례에서는 국소성 피부 경화증으로 진단된 6세 환아로 개구제한 때문에 보통의 치과진료가 어려워 아산화질소 및 enflurane을 이용한 깊은 진정요법에 상하악 제 1, 2 유구치의 우식치료 치험례를 보고한다.

II. 증례 보고

환아는 6세 남아로, 위 어금니가 아파서를 주소로 단국대학교 치과병원에 내원하였다. 만 1세에 국소성 피부 경화증으로 진단받았으며, 현재 특별한 투약병력은 없었다. 협조도가 양호하여 근처 개인병원에서 정기적으로 우식 치료를 받고 있어, 상악 우측 유중절치의 아말감 치료 및 하악 좌측 제 1 유구치의 치수치료와 기성금관치료를 받은 상태였다.

임상소견으로, 단단하고 딱딱한 안면 피부, 머리카락 및 눈썹 모공의 소실, 좁은 입모양, 표정없는 응시, 낮고 뾰족한 코 등을 보였다(Fig. 1, 2). 상하악 절치간 거리가 약 2cm정도로 개구 제한이 있었고, 상하악 전치부의 총생과 정지우식이 보였다. 상하악골 및 전반적인 신체발육의 저하로 또래보다 훨씬 작게 보였다(Fig. 3).

방사선 소견에서, 상하악 전치부의 심한 총생과 우식이 보였으며, 상악 좌우측 제 1 대구치가 맹출중이었다. 주소였던, 상악 우측 구치부 동통의 원인은 맹출중인 제 1 대구치로 생각되었다. 파노라마 및 두부규격사진에서 후두골과 유양돌기의 과석회화로, 상악 치조골 부위에 중첩되어 방사선 불투과상을 보였다(Fig. 4).

두부규격사진 계측에서, 낮은 facial axis, maxillary depth를 보였으며, mandibular plane과 gonial angle은 정상치보다 높은 수치를 보였다. 짧은 corpus length와 body length를 보였으며 SNA, SNB 모두 정상보다 작아 후퇴된 상하악골을 나타내었다(Fig. 5, Table 1).

치료계획으로, 상악 좌측 제 1 유구치, 하악 우측 제 1, 2 유



Fig. 1. Frontal View : no hair and eyebrow follicle.

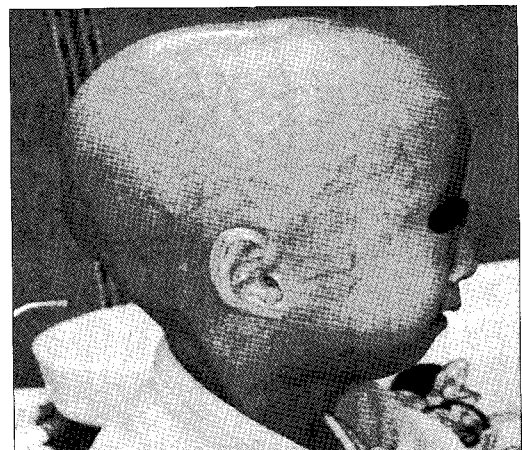


Fig. 2. Lateral View : retruded maxilla and mandible, low pointed nose.

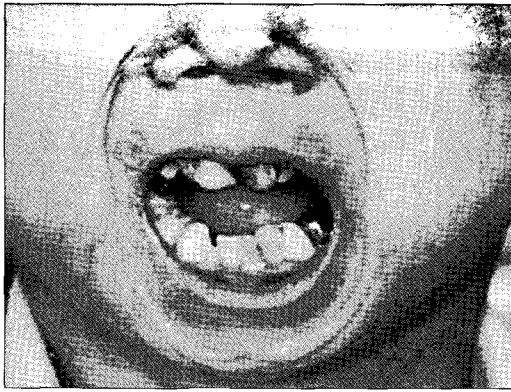


Fig. 3. He had limitation in mouth opening, and interincisal distance was about 2cm.

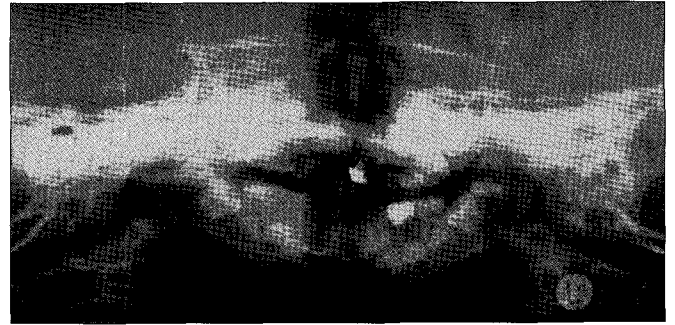


Fig. 4. Panoramic View : radiopaque maxillary alveolus area due to overcalcification of occipital bone and mastoid process region.

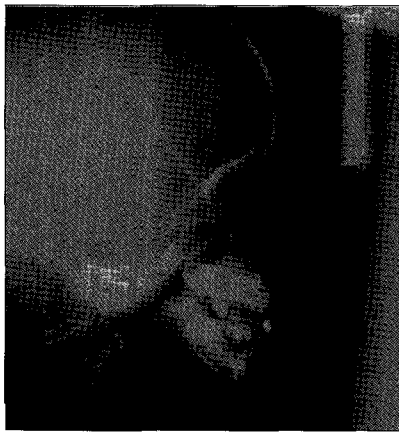


Fig. 5. Cephalometric View : short body length, corpus length, and large mandibular plane, gonial angel, and retruded A & B point. See the overcalcification of occipital bone, mastoid process region.

Table 1. Cephalometric Analysis

Measure name	Mean	Value
Facial axis	86.0±2.0	77.02 ↓
Mx. depth	91.0±2.9	84.50 ↓
Mn. plane	30.0±4.0	40.04 ↑
Gonial angle	122.0±6.0	142.19 ↑
Corpus length	63.0±3.0	40.15 ↓
Body length	71.0±4.0	39.51 ↓
SNA	81.0±3.0	59.41 ↓
SNB	78.0±3.0	54.79 ↓

하악 우측 제 1, 2 유구치의 수복 치료를 시행하고, 1.23% APF gel 처치를 시행하였다. 치료 종료 후, 100% 산소를 5분간 투여하였으며, 10분후 환아는 수면에서 깨어나, 무사히 귀가하였다. 치료후 측두하악관절의 동통이나 근육통을 호소하지 않았으며, 별다른 합병증은 없었다.

환자가 다음에 내원하지 않아, 개구제한의 치료는 할 수 없었다.

Ⅲ. 총괄 및 고찰

피부 경화증(scleroderma)은 그리스어로 경화(hardness)를 뜻하는 "sklerosis"와 피부(skin)을 뜻하는 "derma"의 합성어이다(<http://www.niams.nih.gov/hi/topics/scleroderma/scleroderma.htm>에서 발췌). 1742년, Dr. Curzio가 처음으로 단단하고 경화된 피부를 가진 환자에 대해 자세히 보고하였고 1836년 Fantonetti가 처음으로 "Scleroderma"라는 용어를 사용하였다(<http://www.srfcure.org/srf/patients/whatis.htm>에서 발췌).

정확한 원인은 밝혀지지 않았으나, 자가 면역 질환과 환경적 요인이 크게 작용하는 것으로 보인다^{1-5,7-10)}. Potter 등⁸⁾은 섬유

구치의 교합면 및 협면의 우식치료를 계획하였다. 상하악 전치부의 정지우식은 불소 처치 후 주기적 검사를 하기로 계획하였다. 환자의 의식하에서는 개구제한으로 구치부까지의 접근이 어려워, 아산화질소와 enflurane을 이용한 진정요법하에서 forced mouth opening으로 치료하기로 하였다. 우식치료 후 개구제한의 치료는 구강내과에 의뢰하기로 하였다.

6시간의 공복시간을 지킨 상태에서 0.3mg/kg의 midazolam을 근육투여한 후 전신마취제인 enflurane을 2vol%로 수면 상태를 유도하였다. 이후 진정 상태는 40% 아산화질소로 유지하였다. 진정 상태에서, 환아의 의식 상태보다 약 1cm 정도의 부가적인 개구량을 얻을 수 있었으나, 개구기가 간신히 들어갈 정도였고, 제 2 유구치에 러버덤 장착은 불가능하였다. 개구량 확보시, 측두하악관절에 무리가 가거나, 주위 근육들의 파열이 일어나지 않도록 주의하여야 한다. 상악 좌측 제1유구치,

아세포 배양에서 증가된 콜라겐 단백질 양을 확인하였다. LeRoy⁹⁾는 내피세포에 대한 자가 면역반응을 발견하였다. 높은 면역 글로불린(immunoglobuline G, M, & A), antinuclear antibody, rheumatoid factor 등은 자가 면역 반응의 증거이다¹⁰⁾. 환경적 요인으로, 실리카, polyvinyl chloride, 에폭시 레진 등에 만성적으로 노출되면 피부 경화증이 일어날 수 있다고 보고되었다²⁾.

치과적 이상으로, 일반적으로 질환이 진행되면서 개구장애와 혀, 치은의 경화가 나타난다^{1,5,6)}. 얼굴, 턱, 귀에 이환되면 안면 비대칭이 나타날 수도 있다^{1,10)}. 전신적 피부 경화증 환자의 경우, 저작근의 위축으로 인한 압력이 골에 전달되어, 근육 부착 부위 부분부터 하악과두 및 하악각의 골흡수가 일어나기도 한다^{1,5,12,13)}. Wood와 Lee¹⁴⁾는 약 29%의 전신성 피부경화증 환자에서 골흡수 소견을 보였다고 하였다. 또한 콜라겐과 옥시탈란 섬유의 과침착으로 인해 치근인대강의 확대와 이로 인한 치근 주위 치조골의 흡수가 일어나기도 하며 이는 전치부보다 구치부에서 더 많이 발생한다. Rowell과 Hopper¹⁵⁾는 약 30%의 환자에서 확인한 치주인대강의 확대가 일어났으며, 치주인대강 확대의 정도는 질병의 심도와 비례한다고 하였다.

구강점막도 피부와 같은 변화가 생겨, 초기에 약간의 부종이 일어나고 색이 좀더 흰색으로 옅게 변한다. 측절치, 견치, 소구치 부위에 국소적인 치은 퇴축이 일어날 수 있다¹⁾. 침샘의 위축으로 구강건조증이 일어나며, 이는 보통 전신성 피부 경화증 환자에서 나타난다¹⁴⁾. 치료를 위해 쓰는 약제의 부작용으로 인해 치은증식, 천포창(phemphigus), 편평태선 반응 (lichenoid reaction) 등이 발생할 수 있다⁵⁾.

피부 경화증 환자에서 보이는 개구제한은, 관절자체의 문제가 아닌 일종의 가성 관절 경직 (pseudoankylosis)으로, 측두하악관절과 이에 연관된 근육들의 위축(atrophy)으로 인한 기능적 관절 경직(functional ankylosis) 이다⁷⁾. Nagy 등¹⁶⁾은 대조군인 정상인에서의 절치간 거리가 평균 47.9±6.4mm에 비해 피부 경화증 환자의 평균은 36.8±9mm였다고 보고했다.

개구제한의 치료로는, 보존적인 방법으로 설압자를 이용해 점차 개구량을 늘려나가는 mouth stretching exercise가 있으며 약 5mm가량 증가시킬 수 있다. 이 방법이 불가능할 경우 외과적으로 bilateral commissurotomy을 할 수 있다⁵⁾. Defabianis⁷⁾는 30mm의 개구량과, 정중선 불일치 및 악골 비대칭을 보이는 9세 여아에서 기능적 장치를 이용하여 개구량의 증대와 정중선의 일치를 피하여 좋은 결과를 얻었다. 이는 뼈에 작용하는 근육의 힘과 근기능에 이상이 있을 경우, 이를 차단하여 뼈성장이 회복될 수 있음을 시사하였다.

진정요법에 이용된 아산화질소는 달콤한 냄새가 나는 무색의 가스로, 혈액내에서 잘 녹지 않고 단지 물리적으로 용해되어 운반된다. 가스를 흡입하면 폐포막을 통과하여 혈액내로 빠르게 확산되며, 용해도가 낮기 때문에 혈액내의 가스분압도 빨리 상승하여 임상적 증상도 빠르게 나타난다. 최소 폐포 농도(MAC : minimum alveolar concentration)가 105%인 아산화질소

는 대기압상태에서는 수술이 가능한 상태에는 도달하지 못하며 호흡계, 심혈관계 등 대부분 장기에 별다른 자극을 주지 않는 약제이다.

Midazolam은 벤조다이아제핀(benzodiazepine)계열의 진정효과를 가진 약물로, 보통 수술전 전투약 및 마취보조제로 많이 사용된다. 약효의 발현시간이 빠르고 지속시간은 약 40~60분으로, 짧은 치과치료의 진정에 적합하다. 근이완효과, 항경련 효과와 함께 선행성 건망증 (anterograde amnesia)의 특징이 있다¹⁷⁻¹⁹⁾.

Enflurane은 비가연성 무색의 흡입마취제로, 마취 유도도와 회복이 빠르고, 자극이 없어 분비물이 없다. 마취 유도시에는 최고 4%로, 마취 유지시 아산화질소와 병용하여 최고농도 2%로 유지시킨다¹⁹⁾.

본 증례에서는, 환자의 의식 상태에서의 근육성 가성 관절 경직의 개구제한을 아산화질소와 enflurane을 이용한 깊은 진정요법으로 부가적인 개구량을 얻을 수 있었다. 하지만, 무리하게 개구량을 늘려 주위 근육이나 측두하악관절에 무리를 주지 않도록 주의해야 한다.

본 증례의 환아는, 국소성 피부 경화증으로 개구제한은 보이거나, 안면 비대칭 및 치주인대강의 확대, 골흡수, 구강건조증 등은 발견되지 않았다. 그러나, 환아의 나이가 어리며, 개구제한, 전반적인 신체발육의 저하, 상하악골의 후퇴 및 짧은 하악지 등으로 보아, 성장하면서 이러한 증상이 나타날 가능성이 있다. 그러므로, 보존적인 방법으로 개구량을 늘림과 동시에, 환자의 성장과 더불어 근육력, 근기능을 조절, 차단할 수 있는 기능적 장치가 필요할 것으로 사료된다.

IV. 요약

피부 경화증은, 소아에서는 매우 드물게 발생하는 만성 결체조직 질환이다. 원인은 명확하지 않으나 자가 면역 질환으로 알려져 있으며, 내부 장기 이환여부에 따라 국소성과 전신성 피부 경화증으로 나눌 수 있다. 혀 및 치은의 경화와 탄력성 소실, 개구제한, 하악과두 및 하악각의 골흡수 등의 증상이 나타날 수 있다.

개구제한을 가진 피부 경화증 환자의 경우, 최소한의 보존적이고 예방적인 치료가 필요하다. 아산화질소와 enflurane을 이용한 깊은 진정요법으로 별다른 부작용없이 부가적인 개구량을 얻을 수 있었다. 설압자를 이용한 stretching exercise를 이용하여 개구제한은 개선될 수 있다.

참고문헌

1. Tai CCE, Lee P : Progressive systemic sclerosis in a child - case report. *Pediatr Dent*, 15:275-79, 1993.
2. Isselbacher KJ, Braun E, Wilson JD, et al. : *Harrison's principles of internal medicine*. 도서

- 출판 정담, 1785-1791, 1997.
3. Pachman LM, Haugen MS : Other pediatric rheumatic disease - scleroderma. Arthritis Foundation, Atlanta, 166-167, 1988.
 4. Cassidy JT, Sullivan DB, Dabich L, et al. : Scleroderma in children. Arthritis Rheum, 20:351-354, 1977.
 5. Greenburg MS, Glick M : Burkit's oral medicine - Diagnosis & treatment 10th edition, BC Decker Inc, 491-494, 2003.
 6. Laskaris G, 윤창륙, 최중훈 역 : 구강질환의진단과치료, 나라출판사, 서울, 190-192, 1997.
 7. Defabianis P : Scleroderma - a case report of possible cause of restricted movement of the temporomandibular joint with effects on facial development. J Clin Pediatr Dent, 27: 33-38, 2003.
 8. Potter SR, Bienstock J, Goldstein S, et al. : Fibroblast growth factors in scleroderma. J Rheumatol, 12:1129-35, 1985.
 9. LeRoy EC : Pathogenesis of scleroderma (systemic sclerosis). J Invest Dermatol, 79:87-89, 1982.
 10. Barton DH, Henderson HZ : Oral-facial characteristics of circumscribed scleroderma : case report. J Clinical Pediatr Dent, 17:239-242, 1993.
 11. Hoggins GS, Hamilton MC : Dentofacial defects associated with scleroderma. Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 27:734-736, 1969.
 12. Rabey GP : Bilateral mandibular condylitis - a morphanalytic diagnosis. Br J Oral Maxillofac Surg, 15:121-134, 1977-78.
 13. Pogrel MA : Unilateral osteolysis of the mandibular angle and coronoid process in scleroderma. Int J Oral Maxillofac Surg, 17:155-156, 1988.
 14. Wood RE, Lee P : Analysis of the oral manifestations of systemic sclerosis. Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 65:172-178, 1988.
 15. Rowell NR, Hopper FE : The periodontal membrane in systemic sclerosis. Br J Dermatol, 96:15-20, 1977.
 16. Nagy G, Kovacs J, Zeher M, et al. : Analysis of the oral manifestations of systemic sclerosis. Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 77:141-6, 1994.
 17. 대한소아치과학회 : 소아청소년치과학, 신흥인태내셔널, 서울, 193-204, 1999.
 18. Malamed SF : Sedation - A guide to patient management 윤형배 교수역, 대한나라출판사, 서울, 196-208, 328-339, 450, 2003.
 19. 대한마취과학회 교과서편집위원회 : 마취과학 제3판, 나문각, 서울, 123-130, 1987.

Abstract

LOCALIZED SCLERODERMA IN A CHILD : CASE REPORT

Eun-Young Kim, Jong-Soo Kim, Seung-Hoon You

Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Dankook University

Scleroderma is a connective tissue disease of unknown etiology, but known as a kind of auto-immune disease. It is most common in women especially in 30~50 years, and very rare in childhood.

It can be classified into two main classes : localized scleroderma & systemic sclerosis. Localized type has better prognosis, and usually involves skin only, or in some cases, the muscle below, except inner organs. Systemic type involves skin, oral mucosa and major internal organs.

Involving facial skin, we can see small and sharp nose, expressionless stare and narrow oral aperture. Usually they have Raynaud's phenomenon, and in progress, show mouth opening limitation and sclerosis of tongue and gingiva. It is called CREST syndrome showing calcinosis cutis, Raynaud's phenomenon, esophageal dysfunction, sclerodactyly, and telangiectasia.

Treatment of scleroderma is systemic and localized steroid therapy, use of collagen-link inhibitor (D-penicillamine), immune depressor and etc. Mouth opening limitation can be improved by mouth stretching exercise.

We report a 6 years old boy, diagnosed with localized scleroderma who had mouth opening limitation. We could get additional mouth opening, and have done successful restorative treatment of mandibular and maxillary 1st and 2nd deciduous molar under deep sedation with nitrous oxide and enflurane.

Key words : Scleroderma, Mouth opening limitation, Nitrous oxide