

# 진행성 전신 경화증에서의 구강악안면변화

— 문헌고찰 및 증례보고 —

단국대학교 치과대학 치과방사선학교실

김 은 경

## OROFACIAL CHANGES IN PROGRESSIVE SYSTEMIC SCLEROSIS

—Review of Literature & Report of a Case—

Eun-Kyung Kim, D.D.S., M.S.

Dept. of Oral Radiology, College of Dentistry

Dankook University

..... > Abstract < .....

A 29-year-old male patient was referred to Dept. of Dentistry due to halitosis and food impaction, who had been diagnosed as progressive systemic sclerosis at Dept. of Dermatology, SNUH. Oromaxillofacially, lips were slightly thin, rigid and shiny. Pale gingiva and pinched nose were found also. Radiographically, uniform extreme widening of periodontal ligament space was found.

.....

— 목 차 —

- I. 서 론
- II. 증 례
- III. 총괄 및 고찰
- IV. 결론 및 요약
- 참고문헌

I. 서 론

피증(scleroderma)으로 더 많이 알려졌으나, 피부의 병소는 단지 전신질환이 외부로 드러나는 한 양상에 지나지 않아, 1945년 Goetz는 피부의 병소를 강조하는 “경피증”보다 “전신 경화증”이라는 병명을 사용하였다.<sup>1)</sup>

이 전신적 경화증은 드물게 발생하는 질환으로, 보통 30~50대에 호발하며, 여자에서 남자보다 약 2배정도 더 많이 발생된다.<sup>2)</sup> 그 원인은 아직 확실히 밝혀지지 않아 감염설, 내분비설, 혈관설, 유전설, 신경설, 면역설등이 있으나 어느 한가지 학설도 그 병인을 적절히 설명해 주지 못하고 있다.<sup>3,4)</sup>

구강·안면부의 변화를 보면, 구순이 얇아지면 서

진행성 전신 경화증은 피부와 결합조직의 경화를 야기시키는 전신적인 질환이다. 이 질환은 보통 “경

뻣뻣해지고, 설이 단단하고 뻣뻣해져 말하거나 음식을 먹는 것이 불편하게 된다. 또한 악관절부위의 연부조직의 경화로 인해 입을 벌릴 수 있는 범위가 현저히 감소한다. 개구할때 통증을 느끼게 되며, 이것이 많은 환자가 호소하는 증상중의 하나이다."

방사선사진상에서 이 질환의 특징적인 소견은 치주인대간격의 비정상적인 증가이다. 이 증가된 간격은 폭이 거의 일정하며, 치근전체를 둘러싸고있어 마치 치아가 정출된 것같은 모양을 보인다. 이것은 교원섬유의 수가 증가되어 치주인대간격이 두꺼워짐으로써 야기되는데, 이러한 변화는 구치부에서 더 많이 발생한다."

본 증례는 서울대학교병원 피부과에서 전신 경화증으로 진단받은 환자로서, 음식물이 치아사이에 끼고, 구취가 나는 것을 주소로 치과진료부에 내원 하였던 바, 구강검사 및 방사선사진촬영결과 전신 경화증의 특징적인 양상을 보였다. 국내에서는 이 질환에 대한 치과임상학적 보고가 희유하며, 본 증례를 통해 전신 경화증에 대한 다소의 지견을 얻었기에 보고하는 바이다.

## II. 증 례

환자: 김 ○ ○, 29세, 남자

초진년월일: 1985년 8월 13일

주소: 음식물이 치아사이에 끼고 구취가 남.

병력: 약 2년 6개월전부터 추운 날씨에서 손끝에 동통을 느끼고, 그 이후 서서히 피부가 조이고 단단해지면서 딱지가 생겼다. 간헐적으로 부종이 생기며, 점차 손목, 발목과 목운동이 부자유스러워졌다. 또 매연이 심한 곳에서 가슴이 답답하며, 식도의 연하운동장애도 있어, 1985년 8월초에 서울대학교병원 피부과에 입원하여 진행성 전신 경화증으로 진단을 받았다.

구강 및 악안면 소견: 구순이 얇고 반짝거리는 면을 보이고, 구순, 콧바퀴에 색소침착이 보이며, 집게로 조인 듯한 코를 관찰할 수 있었다. 구강 점막의 빛깔은 좀 희미해졌고, 치아의 동요도는 거의 없었다(사진 1, 2, 3).

전신적 소견: 몸체 특히 복부와 사지에 색소침착이 보이며(사진 4), 손끝, 발끝에 Raynaud 현상과 함께 움푹하게 패인 흉터자국이 있었다(사진 5).그 외, 가끔 호흡곤란과 연하운동장애도 있었다.

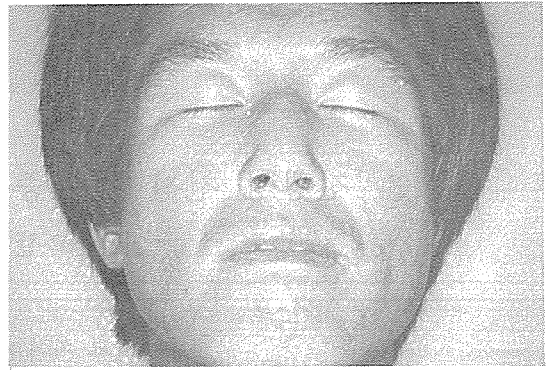


사진 1. 얇아진 구순과 집게로 조인듯한 코(pinched nose)를 볼 수 있다.

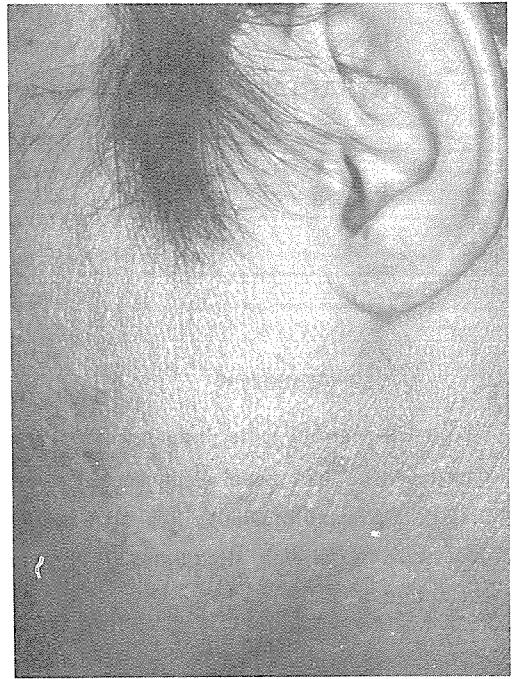


사진 2. 콧바퀴에 hyper-, hypo-pigmentation이 보인다.

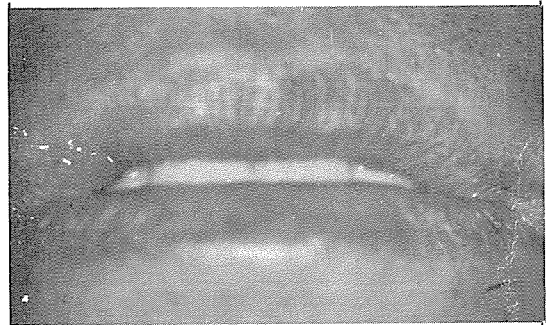


사진 3. 얇아진 구순이 반짝거리는 면과 함께, 색소침착을 보인다.

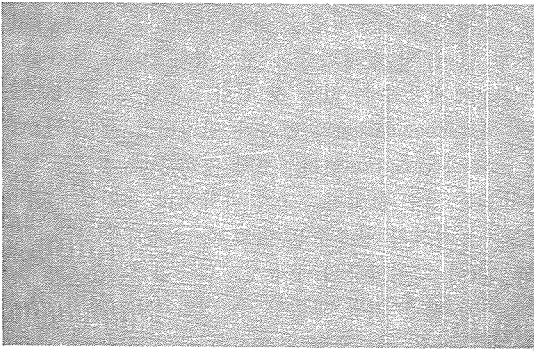


사진 4. 복부의 피부로서, hypopigmentation을 보인다.

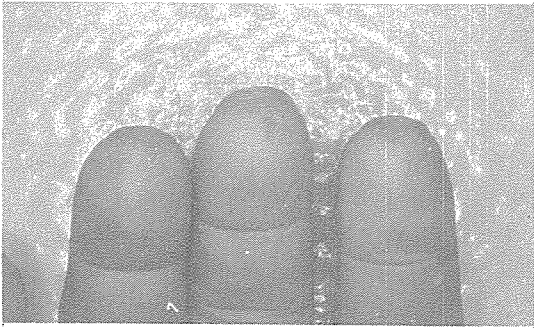


사진 5. 장지, 무명지 끝에 움푹하게 패인 scar 가 보인다.

방사선학적 소견: 상하악 소구치, 대구치부에서 특징적인 치주인대 간격의 증가를 볼수 있었다(사진 6, 7). 또한 하악좌측 제2 대구치 치근단 밑으로 동근 골경화부위가 발견되었고, 우측 하악체내에서 불규칙한 trabeculation을 볼수 있었다(사진 8). 그 외에 하악우각부, 하악지, 오타 돌기 등에서의 골흡수는 없었다(사진 6, 7, 8).



사진 6. 상악 소구치, 대구치의 치주인대간격이 현저히 증가된 것을 볼 수 있다.



사진 7. 하악 소구치, 대구치의 치주인대간격이 현저히 증가된 것을 볼 수 있다.



사진 8. 치주인대간격의 증가 이외에 골경화부위와 불규칙한 trabeculation이 보인다.

### Ⅲ. 총괄 및 고찰

진행성 전신 경화증은 피부와 여러내부장기에 광범위한 혈관염과 관련되어 나타나는 위축성, 섬유성 변화로 특징지어지는 전신적인 질환이다. 한때 이 질환은 두가지 형태 즉 국소적 형태와 전신적 형태로 분류되었으나<sup>6</sup>, 오늘날 일부학자들은 전신적 형태를 국소적 형태와 전혀 독립적인 것으로 간주하고 있다.<sup>10</sup>

이 질환의 초기 징후로 종종 Raynaud 현상(손가락의 발작적인 혈관수축)이 나타나며, 이 증상에 이어 부종으로 시작되는 피부변화가 나타난다.<sup>4</sup> 피부변화 이외에 여러가지 전신증상이 나타날수 있는데<sup>10</sup>, Harper<sup>3</sup>는 경피증 52증례를 분석한 결과, 식도이상이 84%, Raynaud현상이 81%, 지골의 흡수가 80%, 장의 변화가 51%, 치주인대간격의 증가가 54%를 차지한다고 보고하고 있다.

이 질환에 이환된 환자의 구강안면부 변화에 대해서도 많은 보고<sup>1, 2, 8, 13-17</sup>)가 있었는데, 구강안면부의 연부조직의 변화를 보면, 안면의 피부가 팽팽해

저 마치 가면을 쓴것같은 모습을 보이게되며, 구순이 얇아지고 뺨뺨해지면서 입이 점점 좁아져(왜소구증) 통상적인 치아관리가 어렵게 된다.<sup>4)</sup> 이것은 이질환의 또다른 증상의 하나인 경지증(sclerodactyly)에 의해 더욱 곤란하게 되어 치아의 상실이 초래되고, 그의 치과치료, 음식물 저작 또한 어렵게 된다.<sup>13)</sup> 이 왜소구증(microstomia)을 개선시키기 위한 방법으로, Naylor<sup>7)</sup>는 훈련을 통해서 개선시켰던 증례를, Sanders등<sup>9)</sup>은 양측성 접합선절제술에 의해 개구의 개선을 보여준 증례를 보고하였다.

방사선사진상에서 볼수있는 특징적 소견인 치주인대간격의 증가에 대해서는 1944년 Stafne과 Austin이 경피증환자의 10%에서 이 증가를 보인다고 최초로 보고한 이래, 여러학자들의 보고가 있었다.

1977년 White등<sup>17)</sup>은 35명의 환자를 분석해본 결과 37%에서, 1981년 Marmary등<sup>5)</sup>은 21명환자 모두에서, 1984년 Alexandridis등<sup>1)</sup>은 65%에서 치주인대간격의 증가를 보고하고 있다. 이들의 보고결과가 차이가 나는 이유로는, 육안으로 진단을 내린 경우<sup>17)</sup>와 실제로 방사선사진을 확대측정한 경우<sup>1)</sup>에 있어서, 육안적관찰인 경우 정도가 심한 것만 발견되었을 확률이 높고, 실제 측정을 한 경우도 측정하는 방법의 차이에 의해서 결과가 달리 나온 것으로 생각된다. 그러나, 그들은 모두 이러한 변화가 구치부에서 더욱 현저하다는 데에 일치하고 있다.

또한 치과영역에서 중요한 문제중의 하나는 하악골의 흡수 즉 하악우각부나 하악지, 오탁돌기등의 흡수이다. 이에 대해서도 Weiner<sup>16)</sup>, Ryatt<sup>8)</sup>, Hopper<sup>2)</sup>등의 증례보고가 있으며, 특히 Weber<sup>15)</sup>는 양측성으로 오탁돌기, 하악지가 소실된 환자가 병판에 미끌어짐으로써 하악지의 골절이 일어난 증례를 보고하였다. White<sup>17)</sup>도 그의 보고서에서 35명의 환자중 6명에서 하악우각부의 흡수를 발견했으며, 이런 환자는 늘 병적골절의 가능성이 있기 때문에 모든 진행성 전신 경화증 환자는 이러한 골변화를 보기위해 반드시 악골방사선사진을 정기적으로 촬영해야 한다고 주장하였다.

본 증례에서는 임상적으로 동요도를 거의 보이지 않으면서, 상하악 소구치 대구치부에서 전형적인 치주인대간격의 증가를 볼 수 있었으며, 본환자가 치과를 내원한 주소인 구취의 원인은 단순한 치은염에 의한 것으로 사료된다. 또 하악좌측 제2대구치의 치근단부에 골경화증을 볼 수 있었는데, 이 치아의

치수질환이나 치주질환을 의심할만한 증거는 발견할 수 없어, 이 골경화증과 전신경화증과의 관련 가능성을 배제할 수는 없을 것 같다. 또한 우측 하악체부에 trabeculation의 변화가 인지되었는데, 단순한 normal variation인지, 전신 경화증과 관련된 변화인지는 알수 없었다. 그의 하악지나 우각부, 오탁돌기등에서의 골흡수는 없었고, 골흡수의 원인으로 생각되는 저작근의 섬유성, 위축성변화도 아직 심화되지 않은 것을 관찰할 수 있었는데, 이 환자의 경우 전신 경화증의 발생시기가 약 2년 6개월전으로 많이 진행된 경우에 나타나는<sup>17)</sup> 골변화는 아직 발생되지 않은 것으로 생각된다.

#### IV. 결론 및 요약

진행성 전신 경화증으로 진단을 받은 29세 남자 환자가 음식물이 치아사이에 끼고, 구취가 나는 것을 주소로 치과진료부에 내원하였다. 구강안면부소견으로, 구순이 얇고, 뺨뺨하며 반짝거리는 면을 보였고, 치은조직의 빛깔이 좀 희미했으며, 집게로 조인 듯한 코를 볼 수 있었다. 방사선사진상에서 특징적인 치주인대간격의 증가를 볼 수 있었고, 골흡수는 관찰 되지 않았다.

#### REFERENCES

1. Alexandridis, C., White, S.C.: Periodontal ligament changes in patients with progressive systemic sclerosis. *Oral Surg.* 58: 113-118, 1984.
2. Hopper, F.E., Giles, A.D.: Orofacial changes in systemic sclerosis -report of a case of resorption of mandibular angles and zygomatic arches. *Br. J. O Surg.* 20: 129-134, 1982.
3. Kemp Harper, R.A., Jackson, M.B.: Progressive systemic sclerosis. *Brit. J Radiol.* 38: 825-834, 1965.
4. Lynch, M.A.: *Burkit's oral medicine, diagnosis and treatment.* 7th ed. J.B. Lippincott Co., pp. 484-485, 1977.
5. Marmary, Y., Glaiss, R., Pisanty, S.:

- Scleroderma. Oral manifestations. *Oral Surg.* 52(1): 32-37, 1981.
6. McCarthy, P.L., Shklar, G.: Diseases of the oral mucosa. 2nd Ed. Lea & Febiger, pp. 236-238, 1980.
  7. Naylor, W.P.: Oral management of the scleroderma patient. *JADA*, 105:814-817, 1982.
  8. Ryatt, K.S., Hopper, F.E., Cotterill, J.A.: Mandibular resorption in systemic sclerosis. *Br. J. Dermatol.* 107(6): 711-714, 1982.
  9. Sanders, B., McKelvy, B., Cruickshank, G.: Correction of microstomia secondary to sclerodermatomyositis. *J Oral Surg.* 35: 57-59, 1977.
  10. Shafer, W.G., Hine, M.K., Levy, B.M.: A textbook of oral pathology, 4th Ed. Philadelphia, W.B. Saunders Co., pp. 845-847, 1983.
  11. Stafne, E.C., Gibilisco, J.A.: Oral radiographic diagnosis, 5th Ed. W.B. Saunders Co., pp. 311-313, 1985.
  12. Sugiura, M., Kurihara, S., Nishikawa, T., Sato, K.: Mandibular resorption in systemic sclerosis, and its possible association with Scl-70 antibody. *Br. J. dermatol.* 109(1): 122-123, 1983.
  13. Uthman, A.A., Winkler, S., Scott, S.J.: The scleroderma patient. *J Oral Med.* 33(2): 65-67, 1978.
  14. Van Belois, H.J., Sugg, W.E.: Calcinosis universalis lesions in scleroderma. *Oral Surg.* 46(2): 329, 1978.
  15. Weber, D.D., Blunt, M.H., Caldwell, J.B.: Fracture of mandibular rami complicated by scleroderma: report of case. *J. Oral Surg.* 28: 860-863, 1970.
  16. Weiner, S.N., Wolf, M.: Changes in the mandible in scleroderma. Report of a case. *Oral Surg.* 51(3): 329-330, 1981.
  17. White, S.C., Frey, N.W., Blaschke, D.D., Ross, M.D., Clements, P.J., Furst, D.E., Paulus, H.E.: Oral radiographic changes in patients with progressive systemic sclerosis (scleroderma). *JADA.* 94(6): 1178-1182, 1977.
  18. Wilner, D.: Radiology of bone tumors and allied disorders. W.B. Saunders Co. pp. 1218-1219, 1245, 1982.
-