

◆ 증례 1

혈우병 B 환아의 전신마취 하 치과치료 : 증례보고

김수경 · 박재홍 · 이금호 · 김광철 · 최성철

경희대학교 치과대학병원 소아치과

Abstract

DENTAL MANAGEMENT OF CHILDREN WITH HEMOPHILIA UNDER THE GENERAL ANESTHESIA : A CASE REPORT

Soo-Kyoung Kim, Jea-Hong Park, Keung-Ho Lee, Kwang-Chul Kim, Sung Chul Choi
Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Kyung Hee University

Hemophilia is a group of gender-linkage inherited bleeding disorders that impair the body's ability to control blood clotting or coagulation. This sex-linked disorder is transmitted on the X chromosome. These genetic disorders have lower blood plasma clotting factor level of coagulation factor. Most common form is Hemophilia A and B.

Restorative dental care and simple surgery for the hemophiliac patient are quite often neglected for fear of bleeding during procedures. Even dental specialist avoid these patients and make them severe problem patients. On the dental treatment especially, invasive procedure, special considerations of bleeding control are required. Inter-consultation with the hematologist will provide orientation on the best approach to dental treatment, such as the need of replacement therapy, the modification of antifibrinolytic therapy, the application of local hemostatic methods.

In this case reports, we successfully treat early childhood caries of patient with hemophilia B under the general anesthesia.

Key words : Hemophilia, Dental treatment, Bleeding control, General anesthesia

I. 서론

교신저자 : 최 성 철

130-701 서울시 동대문구 회기동 1번지

경희대학교 치과대학 소아치과학교실

Tel: 02-958-9371

E-mail: pedochoi@hotmail.com

혈우병은 섬유소 응고에 필요한 응고인자의 결핍이나 결손으로 혈액응고에 오랜 시간이 걸리고 비정상적인 출혈이 일어나는 것이 특징인 선천성, 유전성 출혈이상으로 가장 일반적인 출혈성 질환이다. 자발적 또는 경미한 외상에 의해서도 쉽게 출혈이 되며, 지혈이 잘되지 않아 때로는 사망

에 이르기 까지 한다. 이는 가장 흔한 출혈이상 형태이며, 대부분의 경우 가족력이 있고 성염색체 열성으로 유전된다¹⁾.

혈우병은 출혈성 경향의 정도에 따라 다음과 같이 분류한다. 출혈 경향은 결핍 응고인자의 수준과 관련되며 정상인의 혈액 내 응고인자 농도를 100%로 하였을 때, 응고인자 농도 1% 이하를 중증(severe)이라 하며 자발적인 출혈 성향을 보인다. 1~5%인 경우는 중등도(moderate)로 경증이나 중등도 외상에 의한 출혈 정도를 보이며, 응고인자 농도가 5~25%의 경우를 경도(mild)라 하고 수술 후 출혈을 보이는 정도이다²⁾. 또한 결핍된 응고인자의 종류에 따라 VIII인자 결핍(혈우병 A: 고전적 혈우병)과 IX인자 결핍(혈우병 B: Christmas disease), XI인자 결핍(혈우병 C), von Willebrand 질환의 형태로 분류된다. 이 중 혈우병 A와 혈우병 B가 선천성 혈액응고장애 질환 중 95% 이상을 차지하는데, 혈우병 A가 80%, 혈우병 B가 15% 정도로 나타나고, 중증의 혈우병 A 또는 B는 남자 10,000명 당 1명의 빈도로 나타난다¹⁾.

혈우병의 진단은 임상검사와 의학적 기왕력 등을 통한 병력 청취 후 혈액 검사 결과를 근거로 내려진다. 혈우병 환자의 경우 출혈 시간, 혈소판 수, prothrombin time 등은 정상이지만 응고 시간과 partial thromboplastin time은 정상인보다 2~3배 연장되어 나타난다³⁾. 전신적인 출혈 경향을 보이며 증상은 출생 직후부터 나타난다. 치아가 처음 맹출할 때 출혈을 잘 일으키며 생후 9개월 경 혼자 걷기 시작할 때 넘어지면서 우연히 무릎 관절 내에 출혈을 일으켜 발견되는 경우가 많다. 이와 같은 관절 내 출혈은 진단 상 매우 중요하며, 계속 반복되면 관절의 강직과 변형을 초래할 수 있다. 칫솔에 의한 치은 출혈, 비점막의 약한 손상 등으로도 쉽게 출혈하여 잘 멎지 않으며, 연조직에 혈종이 흔히 발생하고 혈뇨가 나타나며 뇌출혈을 일으킬 수도 있다³⁾.

혈우병 환자의 구강 내 소견에서 특별한 치과적 이상은 존재하지 않으나 일부에서는 구강 위생 불량으로 치아우식증이나 치주질환 발생 빈도가 높다⁴⁾. 치과 치료 시 이러한 출혈 경향이 문제가 될 수 있으므로 전문가에게 의뢰하여 자문을 구한 뒤 관혈적 치료 시에는 항섬유용해제 사용, 응고인자 보충요법, 국소적 지혈 방법 등을 이용하여 술 후 출혈 등 합병증을 예방해야 한다.

본 증례는 본과에 내원한 혈우병 B 아동의 전신마취 하 치아우식증 치료를 시행한 바, 그 처치 과정과 예후가 우수하여 보고하는 바이다.

Ⅱ. 증 례

3세 된 남아가 early childhood caries를 주소로 전반적인 치료를 위해 한국혈우재단에서 경희대학교 소아치과에 의뢰되었다. 본 환아는 혈우 재단에서 제 9 응고인자 혈장 농도 1% 이하로 선천성 중증 혈우병 B로 진단 받았으며, 치료 중 제 9 응고인자에 대한 항체가 발생하여 항체 농도가 53.6 BU/ml에 이르는 고향체 환자였다. 본과에서의 임상 및 방사선 검사 결과, 하악 유전치를 제외한 모든 치아에 심한 치아우식증 소견을 확인할 수 있었다.

아동의 행동 조절을 위하여 여러 가지 행동 조절법을 검토 할 수 있으나, 환아의 연령을 고려하였을 때, 물리적인 행동 조절법 사용이 불가피하지만 이로 인하여 근육이나 관절 내 출혈이 발생될 수 있으며, 환아의 거주지가 병원에서 멀어 자주 내원하기 힘들고, 치료할 대상 치아 수가 많아 전신마취 하에서 모든 치료를 한 번에 시행하는 것으로 계획하였다.

한국 혈우재단에 의뢰하여 치과 치료 30분 전에 FEIBA (activated prothrombin complex, factor VIII inhibitor bypassing activity, Baxter Healthcare, Milan, Italy) 75Iu/kg을 투여해야하며, 환자 상태에 따라 12시간 간격으로 2~3회 재투여를 권장한다는 회신을 받았다. 과거 환아는 응고인자 제제 투여 시 과민반응이 나타나 전처치로 페니라민(항히스타민제, chlorpheniramine maleate, 유한양행)정맥주사 후 FEIBA를 투여받았으나, 현재는 전처치 없이도 FEIBA 투여 가능하다는 소견도 확인하였다. 전신마취를 위하여 본원의 소아과와 마취과에 의뢰하여 입원 후 협조를 요청하였다.

본과에서는 전신마취 전 FEIBA 2VL을 정맥주사 하였으며, 전신마취 하에서 상하악 좌우측 유전치와 제1유구치, 좌측 하악 제2유구치에 레진수복, 상악 유전치 치수치료 후 글래스 아이오노머를 이용하여 수복하였고 전 치열에 불소 함유 연고를 사용하여 치면 세마를 시행하였다. 혈우재단의 권고에 따라 치료 12시간 후 다시 FEIBA 2VL을 30분간 정맥주사 하였고, 다음날(치료 24시간 후) 구내 소독 시 미량의 치은 출혈이 계속되어 FEIBA 2VL을 정맥주사한 후 출혈이 멈추고 이상 없이 회복되는 것을 확인한 뒤 퇴원조취 하였다. 1개월 후 우측 협부에 혈종이 생겨 내원 하였으나 치성 원인이 아닌 것으로 밝혀져 소아과 입원하여 항생제(Amoxicillin) 투여 후 지켜본 결과 다른 합병증 없이 회복되었으며, 구강 검사 시 상악 우측 유측절치의 수복물이 일부 탈락되었으나 사용에는 이상이 없을 것으로 판단되어 유지하기로 하였다.

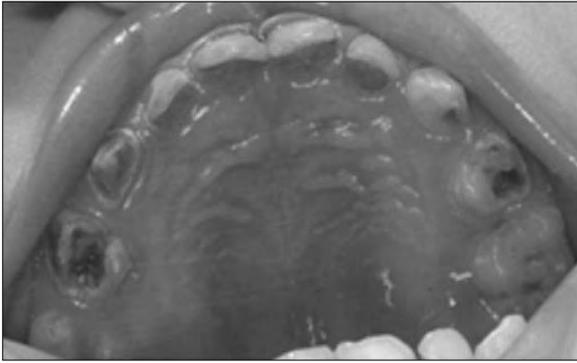


Fig. 1. Before treatment (upper).

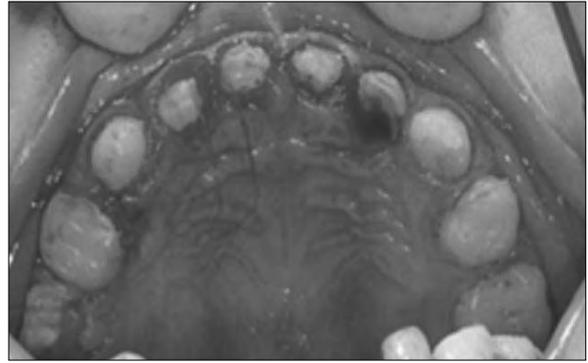


Fig. 2. After treatment (upper).



Fig. 3. Before treatment (frontal).



Fig. 4. After treatment (frontal).



Fig. 5. Before treatment (lower).



Fig. 6. After treatment (lower).

Ⅲ. 총괄 및 고찰

혈우병에 대한 체계적인 연구는 1803년 미국의 J.C.Otto가 특정 환자의 가족력에 대해 조사하면서 처음 시작되었다. "hemophilia"라는 용어는 피(hemo)를 사랑하는(philos)는 뜻의 그리스어로, 1828년 Hopff가 최초로 사용하였다⁵⁾. 또한 "Christmas disease"라는 용어는 1952년 영국 옥스퍼드 대학에서 고전적 혈우병과는 구분되는 혈액 질환이 처음 관찰된 5세 남아의 이름 Stephen Christmas에서 유래된 것이며, 1952년 The British Medical Journal에 처음 게재되었다⁶⁾. 이후 1965년에 미국의 J.G. Pool에 의해 혈액 속에서 응고인자가 발견되면서 혈우병 치료의 길이 열렸다. 2002년 기준으로 한국 혈우 재단에 등록된 혈우병 환자는 1600명 정도이며 현재 한국에는 약 2500명-3000명 정도의 혈우 환자가 있을 것으로 추산하고 있다⁷⁾.

혈우병 환자의 내원 시 초진에서 혈우병의 형태, 출혈 경향 정도, 의학적 관리와 치료제 처치 여부, 치료제에 대한 항체 생성 여부 등 의학 병력을 철저히 청취해야 한다. 구강 검사와 다양한 실험실 검사를 토대로 치료 계획을 수립한 후 환자와 보호자에게 설명하고 동의를 얻어야 하며, 필요한 사항에 대해 소아과 의사 및 혈우 재단 등 전문가에 의뢰하여 자문을 구한다. 응고인자 보충 요법 등 대체 치료의 횟수를 최소화하기 위해 한번 내원 시 충분한 치료를 하도록 해야 하며, 예방 치료와 구강 위생 관리 교육, 식이요법과 불소의 사용 등에 대한 정보를 제공해주어 침습적인 치과치료의 필요성을 낮추도록 해야 한다.

치과적 치료시에는 정상인과 특별히 다른 점은 없지만 연조직 열상이나 혈종 등 외부 자극으로 인한 출혈을 피하도록 해야 한다. 흡인기로 인한 구강저의 혈종 생성을 방지하기 위해 러버댐을 사용해야 하며, 러버댐 사용 시에는 치은 연하로 연장되는 클램프를 사용하지 않는다. 국소 전달 마취는 연조직 혈종, 심하게는 기도 폐쇄를 일으킬 수 있는 출혈이 발생할 수 있으므로 응고인자 수준을 정상치의 30% 이상 유지하도록 한 후 시행해야 하며 일반적으로 침윤마취나 치주인대 내 마취가 사용된다. 이는 비교적 안전한 방법이지만 조직의 손상을 최소화하기 위해 자입 횟수를 줄여야 하고⁸⁾, 혈관 수축제가 포함되어 있는 국소마취제를 사용해야 한다. 반복적인 국소 마취에 의한 부작용과 출혈 위험을 줄이기 위한 대체적 방법으로 diazepam 또는 nitrous oxide-oxygen을 이용한 진정요법이 있으며, 전신마취 또한 병원급에서 광범위한 치료가 필요할 때 시행하기도 한다⁹⁾.

Acetylsalicylic acid(ASA)를 포함하는 aspirin 등의 진통 소염제는 출혈성 질환이 있는 환자에서 혈소판 기능에 영향을 끼쳐 지혈 작용을 방해하므로 금기이며, acetaminophen으로 대체하도록 권하고 있다¹⁰⁾. 또 단기간

(2~3일)의 투여는 가능하지만 장기적인 corticosteroid의 사용도 출혈 경향 증가 위험으로 금하고 있다.

혈우병 환자에서 외과적 수술은 출혈 위험이 높으므로 세심한 주의가 필요하며, 수술의 침습 정도에 따라 응고인자 수준을 정상치의 30~100% 정도로 올려주어야 한다. 혈우병 B의 경우 출혈이 예상되는 수술 전에 제 9 응고인자 농축액을 투여하는데, 1 unit 투여 시 제 9 응고인자 농도를 1~1.5% 상승시킬 수 있으며, 2,7,9,10인자를 포함하는 복합 제제 또는 제 9 인자만을 포함하는 단일 제제가 있다. 광범위한 수술시 응고인자 투여 이외에 Epsilon-aminocaproic acid(EACA), DDAVP, cryoprecipitate, fresh frozen plasma 등을 보조적 방법으로 처방하게 된다. Epsilon-aminocaproic acid(EACA)는 항섬유용해제로서 생성된 혈병이 분해되는 것을 막아주며, Desmopressin(DDAVP)은 직접적인 응고인자는 아니지만 혈중 응고인자 농도를 증가시켜 주는 효과가 있어 치과 치료 전후에 혈액 응고인자 농축액 공급의 필요성을 줄일 수 있다. 그 밖에 추가적인 방법으로 국소 지혈 방법(예를 들어 압박 지혈, surgical pack, 봉합, surgical stent 사용)과 국소부위 약제 적용(예를 들어 topical thrombin, 혈관수축제의 사용)등이 있다¹¹⁾.

본 증례의 경우 제 9 응고인자에 대한 항체 농도가 높은 고항체 환자로 혈우병 B 중증에 속했고, 하악 유전치를 제외한 전 치열에 심한 치아우식증을 보이며 협조도가 매우 부족하여 전신마취 하 치료를 계획하였다. 한국혈우재단에 의뢰, replacement therapy를 시행하였고, 전신마취 하에서 치수치료와 보존적 치과 치료를 한 번에 마칠 수 있었다. replacement therapy에는 FEIBA(activated prothrombin complex)가 사용되었는데 FEIBA의 단일용량은 혈액 응고인자 농축액 보다 상당히 낮은 응고항원을 함유하고 있기 때문에 본 증례의 환자와 같은 고 항체 환자에서 선택되는 제제이다. FEIBA는 제8인자 억제물질을 가진 혈우A 환자와 제9인자 억제물질을 가진 혈우 B 환자에서 출혈의 치료 및 예방, 수술시 장해를 보호하기 위해 사용되어 진다¹²⁾. FEIBA와 함께 epsilon-aminocaproic acid와 같은 항섬유용해제를 사용하는 것은 권장되지 않는데, 만약 FEIBA와 EACA가 함께 사용된다면, 각각의 투여 간격은 최소한 6시간 이어야 한다.

Ⅳ. 요 약

치과의사는 혈우병 환자의 치료 시 주의사항에 대해 잘 알고 있어야 한다. 혈우병 환자의 내원 시 소아과 의사 및 혈우재단 등 전문가에게 의뢰하여 환자의 상태에 대한 자문을 얻어야 하고, 치과 치료 시 적절한 계획 하에 최소의 침습적인 치료가 행해지도록 노력해야 하며, 응급 상황을 대

비하여 지혈방법을 습득해야 한다. 또 환자와 보호자에게 평소 구강 관리의 중요성을 일깨워 침습적 치과 치료의 빈도를 줄일 수 있도록 해야 한다.

참고문헌

1. J. Nowak: Dentistry for the handicapped patient. The C. V. Mosby Saint Louis, 1976.
2. Luke KH: comprehensive care of children with bleeding disorders- A physician's perspective. J Can Dent Assoc 58(2):115-118, 1992.
3. 홍창의: 소아과학 제 21장 혈액질환 대한교과서주식회사, 서울, p.925-932, 1993.
4. 대한소아치과학회: 소아 · 청소년치과학. (주)신홍인터내셔널, 서울, p.636-638, 2007.
5. Ingram GIC: The history of haemophilia. J Clin Pathol, 29:469-79,1976.
6. Biggs RA, Douglas AS, MacFarlane RG et al. : Christmas disease: a condition previously mistaken for haemophilia. British Medical Journal 2:1378-1382, 1952.
7. Giuseppe Castaldo, Paola Nardiello, Fabiana Bellitti et al.: Hemophilia B: From Molecular Diagnosis to Gene Therapy. Clin Chem Lab Med 41(4):445-451, 2003.
8. Eigner TL: Use of intraligamentary anesthesia in a patient with severe hemophilia and factor VIII inhibitor. Spec Care Dentist 10(4):121-124, 1990.
9. Bogdan CJ, Strauss M, Ratnoff OD et al.: Airway obstruction in hemophilia (factor VIII deficiency): a 28-year institutional review. Laryngoscope 104(7):789-94, 1994.
10. Kasco G: Acetylsalicylic acid and acetaminophen. Dent Clin North Am 38(4):633-44,1994.
11. Anurag Gupta, Joel B. Epstein, Robert J. Cabay: Bleeding disorders of importance in dental care and elated patient management. J Can Dent Assoc 73(1):77-83, 2007.
12. Lee KS, Hwang SK, Lee SM: Intracranial Hemorrhage in Hemophilia Patients. Korean J Pediatr Hematol-Oncol 9(2):226-233, 2002.