

EB와 함께하는

안전하고 즐거운 학교생활



가이드북



보건복지부



한국수포성표피박리증환우회
Korea Epidermolysis Bullosa Association



들어가기에 앞서

본 자료집은 아픈 아이 한 명을 위해 만든 것이 아님을 밝힙니다.

모든 아이들은 유일한 존재로서 사랑과 존중을 받아야 합니다. 학교는 서로 다른 모습과 환경의 아이들이 함께 모여 성숙한 시민으로 성장하는 소중한 배움의 장입니다. 이 과정에서 조금 낯선 모습의 아이를 만났을 때, 선생님과 아이들이 놀라지 않도록 친절하고 길라잡이가 되었으면 하는 마음을 더하여 자료집을 제작하였습니다.

수포성 표피박리증(EB)은 질환이 발생하는 피부의 조직학적 위치에 따라, 그리고 유전자 및 유전자상에 따라 매우 다양하고 세분화된 유형으로 분류할 수 있습니다. 하지만 자료집에서는 누구나 쉽게 이해할 수 있도록 학교생활에 필수적인 정보만을 담았습니다.

지금 자료집을 보고 계신 분이 초임 교사라면 당연한 이야기지만, 정년퇴임을 앞둔 경험이 풍부한 선생님이라 하더라도 EB 환우를 학생으로 접하신 경험은 처음이시거나 아직 없으실 겁니다. 이는 EB 환우의 모집단이 매우 적기 때문입니다. 인구 5천만명의 우리나라에는 약 250명 정도의 EB 환자가 있을 것으로 추산하고 있으며 이 중 학령기 환우는 50명 내외일 것으로 추정됩니다.

EB 환우는 질환으로 인한 육체적 고통과 더불어 시각적으로 드러나는 질환의 특성으로 인해 심리적 고통을 겪는 경우가 매우 많습니다. 이러한 이유로 의무교육을 중단하는 환우 또한 적지 않은 것이 현실입니다. 질환으로 인한 고통은 사라지지 않더라도 주변의 시선이 바뀌면 심리적 고통은 줄어든 수 있습니다.

이에 각급 학교는 학교보건법 제11조에 따라 전문 의료기관과 연계하여 맞춤형 관리계획을 수립하고 이를 보호자와 공유할 것을 권고합니다.

이제 EB와 함께하는 안전하고 즐거운 학교생활 이야기를 시작합니다.

마음을 더하여 사랑을 나눕니다.

수포성 표피박리증 (EB, Epidermolysis Bullosa)이란?

수포성 표피박리증은 유전자 이상으로 인해 피부를 구성하는 단백질이 정상적으로 생성되지 않아, 일상적인 사소한 마찰이나 자극에도 전신의 피부와 점막에 쉽게 물집이 생기고 짓무름이 발생하는 희귀·난치성질환입니다. 해외에서는 아이들의 피부가 얇고 쉽게 부서지는 나비의 날개와 같다고 하여 나비천사(Butterfly Angels)라고 부릅니다.

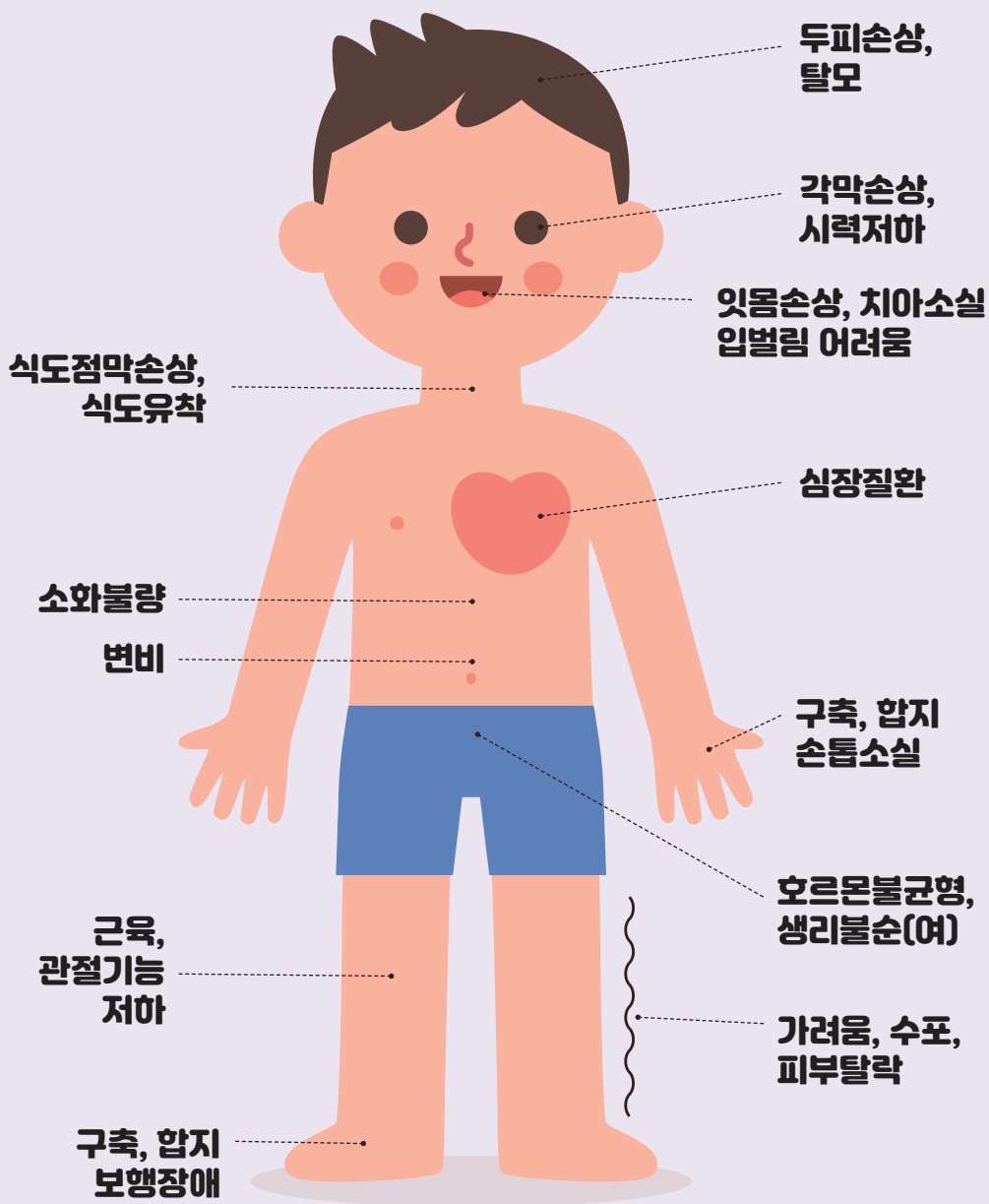
피부는 신체 중 가장 큰 기관이며 외부로부터 신체를 보호하는 1차 방어선입니다. 수포성 표피박리증 환자들은 이러한 1차 방어선이 제 역할을 못하여 쉽게 물집이 생기거나 피부가 벗겨지고 외부 온도와 습도에 적절히 대응하지 못하여 활동에 제한이 발생합니다. 중증 아형을 가진 환자는 지속적으로 반복되는 상처로 인해 일상생활이 극도로 제한되며, 경우에 따라 중증장애인과 유사한 수준의 어려움을 겪기도 합니다. 또한, 병변이 구강, 안구 등의 점막에 더하여 내부 장기까지 침범하여 생명을 위협할 수 있습니다.

환자 대부분은 출생과 동시에 병변이 발생합니다. 질환의 특성상 매일 전신 드레싱을 시행하여 외상과 이로 인한 감염을 예방하고 결핍된 영양분을 보충하는 등의 홈케어가 필수적입니다. 이에 보호자와 주변 사람들이 질환에 대해 잘 이해하고 대처하여 환자의 건강상태를 최대한 양호하게 유지하는 것이 매우 중요합니다. 합병증과 장애를 최소화하기 위하여 적절한 물리 치료와 재활 치료, 수술 등이 필요하기도 합니다.

수포성 표피박리증 치료의 목적

1. 수포 발생을 최대한 억제
2. 발생한 수포는 상흔과 감염 없이 회복
3. 반복되는 상처로 인한 장애와 합병증 예방

근본적인 치료방법은 아직 없는 상황입니다. 최근에는 상처 치유의 촉진과 통증, 가려움 등을 줄여주는 방법 및 제제가 개발되고 있으며, 유전 질환과 유전자에 대한 지식이 축적됨에 따라 근본적인 치료를 시행하려는 노력이 이루어지고 있어 희망을 이어가고 있습니다.



두피손상,
탈모

각막손상,
시력저하

잇몸손상, 치아소실
입벌림 어려움

식도점막손상,
식도유착

심장질환

소화불량

변비

구축, 합지
손톱소실

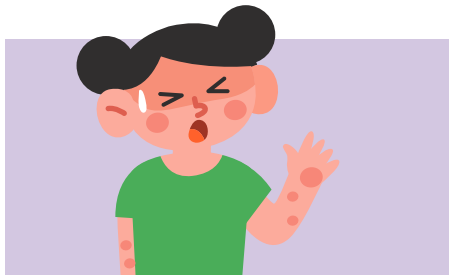
호르몬불균형,
생리불순(여)

근육,
관절기능
저하

가려움, 수포,
피부탈락

구축, 합지
보행장애

수포성 표피박리증 (EB, Epidermolysis Bullosa)의 주요 증상



반복되는 상처

수포성 표피박리증의 가장 대표적인 표현이 “사소한 자극에도 수포가 발생한다.”입니다. 수포는 머리에서 발끝까지 어디든 생깁니다. 부딪치거나 살짝 스치거나, 긁어도 생기고 때로는 아무런 자극이 없어도 생깁니다.



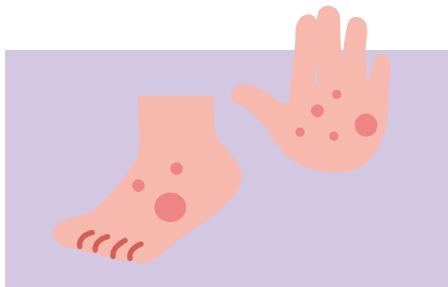
상처로 인한 감염

피부나 점막에 수포가 터져 노출된 부위는 이차 감염에 매우 취약합니다. 감염은 패혈증으로 진행될 수 있기에 신속하고 적절한 처방이 필요합니다.



관절의 구축

구축은 피부, 인대 등이 수축되어 가동 범위가 줄어드는 것을 의미합니다. 관절부위의 반복적 상처와 흉터는 관절의 운동 능력을 현저히 떨어뜨리며 이는 관절의 구축을 유발합니다. 관절의 구축은 통증과 함께 대근육운동에 어려움을 주어 구부정한 자세와 느린 동작을 유발하며, 계단이나 경사진 곳의 이동에 어려움을 겪습니다.



피부 융합으로 인한 합지

손과 발에 반복되는 상처로 손발톱을 잃어버리고 손가락과 발가락 사이의 피부 융합은 손발의 기형을 초래하여 장애가 발생하기도 합니다.



구강 및 안구 손상

입술의 상처는 입을 벌리거나 오므리는 동작에 어려움을 줍니다. 반복적인 구강의 상처는 치아의 망실과 함께 혀의 움직임에도 제한을 줄 수 있습니다. 또한 식도와 점막도 취약하기

때문에 반복적 상처가 발생하고, 협착으로 이어집니다. 식도 협착이 발생하면 덩어리가 크거나 딱딱하고 거친 음식, 맵고 자극적인 음식 등은 취식이 어렵습니다.

안구 점막에도 병변이 발생하여 각막이 벗겨지는 등의 상처가 발생합니다.



빈혈과 변비

수포성 표피박리증 환자는 상처받은 조직을 회복하는 동시에 감염과도 싸우기 때문에 건강한 아이들보다 더 많은 영양분이 필요합니다. 하지만 구강과 식도의 문제는 이를 더욱 어렵게 합니다. 이로 인해 빈혈이 발생하고 발육상태가 좋지 못합니다. 한편, 구강상태가 나빠서 음식을 충분히 섭취하지 못하는 동시에 항문의 병변으로 배변 시 통증이 있으면 변비가 발생하는 악순환을 겪기도 합니다.

나비천사들의 학교생활





상처 예방 및 처치

우선 친구들과 부딪치거나 넘어지는 것 등을 조심해야 합니다. 쉬는 시간, 이동학습 등 여러사람이 모이거나 이동하는 상황에서는 먼저 이동하거나 나중에 이동할 수 있도록 하는 것이 필요할 수 있습니다.

아이가 다치는 경우 일반 드레싱 제재의 사용은 오히려 상처를 더 키우는 상황을 초래할 수 있습니다. 따라서 환자 전용 드레싱 제재(보통의 경우 아이가 가지고 있음) 사용을 권장하며, 응급 상황 발생 시에는 보호자와 연락하여 사전에 준비된 절차에 따라 신속한 대응이 이루어지도록 해야 합니다.

또한 환자마다 상처의 정도와 반응이 다를 수 있으므로, 보호자가 전문 의료진과 정기적으로 상담하며 마련한 맞춤형 상처 관리 방식을 담임교사 또는 전담교사와 공유할 수 있도록 해야 합니다.



신체 활동

계단 오르내리기, 경사면 걷기, 달리기 등 선생님께서 손을 잡아 주시거나 가까이에서 함께 하셔야 할 경우가 발생할 수 있습니다. 도우미 친구를 선정하여 함께 이동하도록 하시는 것도 하나의 방법일 수 있습니다.

체육 등 신체 활동이 필요한 경우에는 아이의 의사를 물은 후, 선생님의 판단에 따라 활동 참여가 이루어지도록 해주시기 바랍니다. 활동이 무리라고 판단되는 경우 다른 역할을 주어 나뮴의 참여가 가능하게끔 하시거나, 상황에 따라 보건실에서의 휴식 등 열외가 필요할 수도 있습니다.



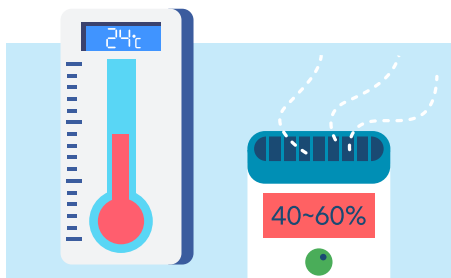
교우관계

친구들에게 아이를 긍정적으로 이해시켜 주는 것이 매우 중요합니다. 전염성 질환이 아니기에 누구에게도 해를 끼치지 않으며, 단지 피부가 남들보다 매우 연약하므로 다가갈 때는 상대의 의사를 묻고 조심해서 다가가기를 당부해주시기 바랍니다. 상처의 드레싱으로 인해 간혹 냄새가 발생할 수도 있습니다. 고가의 특수한 제재를 사용하기에 발생하는 것이라 말씀해주시면 대부분 이해하는데 큰 무리가 없을 겁니다.



급식

맵고 뜨거운 음식, 딱딱하고 거친 음식 등 구강과 식도에 자극이 되는 음식은 스스로 자제할 것입니다. 하지만 전혀 자극이 없는 음식임에도 편식을 하는 경우, 적극적으로 지도해주시기 바랍니다. 손과 팔의 움직임이 원활하지 않아 식판을 들고 이동하는 것이 어려우므로 도우미 친구가 필요할 수도 있습니다.



냉난방

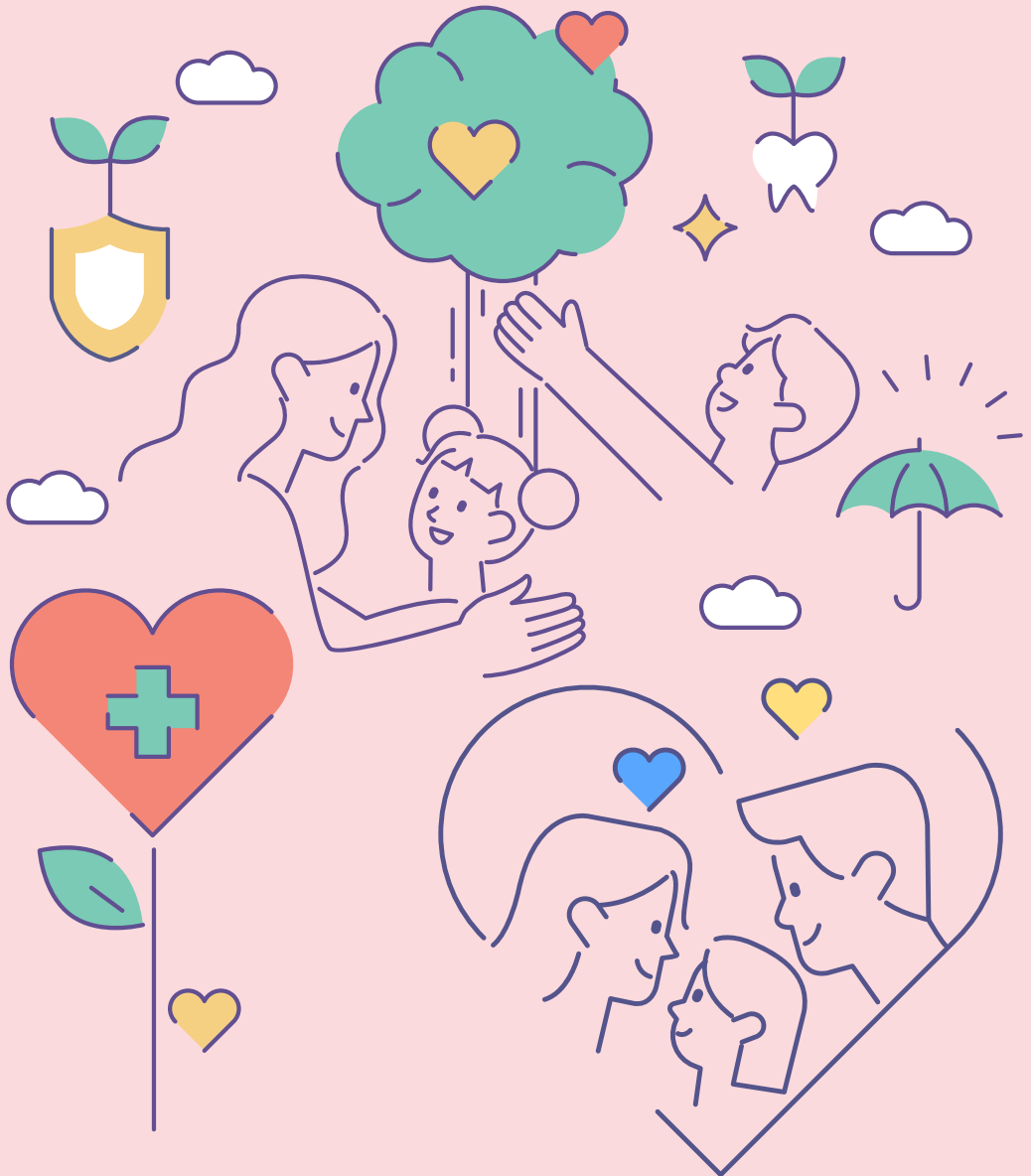
피부는 신체를 보호하는 1차 방어선임과 동시에 피부호흡을 하는 제2의 폐입니다. 하지만 손상되어 기능을 상실한 피부가 대부분이라 피부호흡을 통한 체온 조절에 어려움을 겪습니다. 온도나 습도의 변화에 적응을 못하여 실내 온도가 높으면 체온이 급격히 올라 쓰러지거나, 온도가 낮으면 저체온증이 발생할 수 있습니다. 따라서 여름과 겨울에 들어서기 전, 반드시 선제적인 냉난방이 요구됩니다.

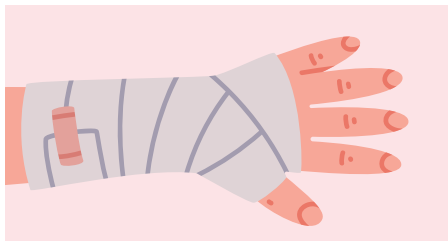


교내·외 행사

야외 체험학습, 교내 운동회 등 위험도가 높다고 판단되는 활동이나, 선생님께서 관리가 곤란한 여타의 행사 시 미리 말씀해주시면 보호자가 동행하거나 가정에서 현장 체험학습 신청서를 제출하는 등 원활한 활동이 되도록 돕겠습니다.

나비천사들의 가정 생활

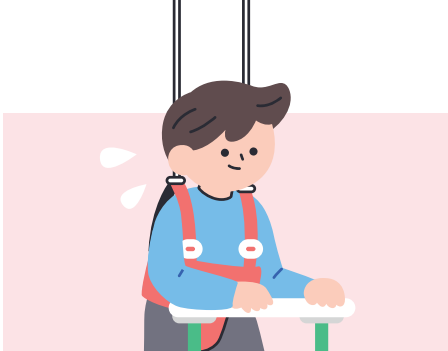




피부 관리와 드레싱

건강한 아이들과 같은 시각에 등교하기 위하여 수포성 표피박리증 환자는 2시간 이상 먼저 기상해야 합니다. 매일 아침 1시간 이상의 전신 드레싱을 시행하고 보호자의 도움을 받아 어립사리 옷을 입습니다. 아침 식사 후 네댓가지 약을 먹고 나서야 집을 나설 수 있습니다. 엄격한 피부 관리와 드레싱은 감염의 가능성을 줄이고, 상처의 치유를 촉진하며, 외상을 방지하는 데 꼭 필요합니다. 드레싱에 사용되는 거즈와 반창고는 모두 환자 맞춤형 특수 전용 제재를 사용하여야 합니다.

사소한 자극에도 상처가 발생할 수 있으므로 항상 주의해야 하며, 환자를 부드럽게 대하는 것이 절대적으로 필요합니다. 의자나 바닥 등의 접촉면은 부드러운 재질로 보호합니다. 의류는 부드러운 천연소재에 단순한 형태의 옷을 선택합니다.



구축, 융합 등의 장애 예방

구축의 예방을 위해 가능한 범위에서 적절한 운동을 지속적으로 수행하고 있으며, 의사와 전문가의 조언에 따라 물리치료와 재활치료 등을 병행하기도 합니다.

손가락이나 발가락의 융합은 적절한 보조구나 습윤 드레싱 재료 등을 손가락, 발가락 사이에 끼어 둠으로써 예방에 도움을 줄 수 있습니다. 이미 손, 발가락이 융합되어 제 기능을 못할 때는 적절한 수술을 시행해야 합니다.



구강 및 안구 관리

구강에도 수포가 발생하기에 유치가 나올 때부터 정기적인 치과 진료가 필요합니다. 충치 방지를 위해 단 것을 피하고 불소를 도포합니다. 양치는 작고 부드러운 칫솔모를 선택합니다. 식도의 유착은 음식물을 삼키는 데 매

우 어려움을 주기에 나이와 무관하게 유동식으로 식사를 해야 하는 경우가 많습니다. 때로는 식도 내부의 물집과 상처로 숨이 차거나 통증을 일으키기도 합니다. 대부분 증상이 곧 회복되지만 유동식도 섭취하기 어려울 정도로 식도가 좁아지는 경우가 지속되면 식도 확장술을 시행합니다. 다른 방법으로는 입원하여 정맥주사를 이용하여 영양을 공급하면서 식도에 휴식을 주어 호전을 기대할 수도 있습니다. 목소리에 변화가 발생하거나 숨 쉬는데 고통이 있으면 반드시 병원을 방문하여야 합니다.

안구는 엄청난 통증과 함께 눈물 및 과도한 분비물 등의 증상이 나타날 수 있으며 이로 인해 각막의 탈락이 발생하기도 합니다. 의사가 처방한 항생제 연고와 함께 윤활의 목적을 지닌 안약을 사용하여 관리합니다.



빈혈 및 변비 예방을 위한 영양 관리

영양분을 섭취하고 배출하는 구강과 항문 부위의 상처로 인해 발생하는 빈혈과 변비를 예방 및 치료하기 위한 교육지책으로 모든 음식

을 수분과 함께 갈아서 유동식을 만들어 섭취하거나 시판되는 경구용 유동식을 구매하여 섭취합니다. 더불어 병원에 정기적으로 입원하여 단백질, 지방, 아미노산 등을 주사로 투약하고, 최악의 경우 직접적인 수혈을 받기도 합니다.



마음에 새겨진 상흔

얼굴을 비롯한 신체의 상흔은 타인의 시선에 의한 마음의 상흔으로도 남게 됩니다. 상처를 피하기 위한 위축된 활동은 심리적인 위축으로 이어지고 호기심과 오해로 인한 타인의 시선은 스스로를 더 고립시킵니다. 가장 흔한 시선은 전염병이라는 오해이며, 화상 또는 아토피일 것이라는 단정적인 시선과 참견도 많이 받습니다. 이러한 이유로 놀이치료나 음악치료, 미술치료 등의 다양한 심리치료를 병행하며 자존감을 높이려는 노력을 수행하고 있습니다.

마치며

안녕하세요, 여러분.

본 자료집은 학교에서 선생님을 대상으로 하는 장애인식개선교육에 사례로 쓰일 수 있는 수포성 표피박리증을 가진 학생을 둘러싼 이야기를 담고 있습니다.

수포성 표피박리증을 가진 학생이 학교에서 마주할 수 있는 사례를 통해 당사자와 보호자 그리고 교육 일선에 계신 분들의 어려움을 이해하고 모두가 행복한 학교를 만드는 방안을 함께 고민하고자 한 노력이 담겨 있습니다.

수포성 표피박리증을 가진 학생을 경험한 선생님과 보호자를 인터뷰한 내용을 기반으로, 학교에서 일상적으로 마주칠 수 있는 여러 경험과 어려움 속에서도 모두가 행복한 학교생활을 할 수 있는 이야기를 나누려고 합니다.

이러한 과정을 통해 교육공동체가 수포성 표피박리증을 비롯한 희귀질환을 가진 학생을 더 잘 이해하고 함께 할 수 있도록 지원하려 합니다.

모든 학생은 ‘장애인차별금지 및 권리구제 등에 관한 법률’에 따라 보호받을 권리가 있습니다. 교사와 학교 행정은 이 법률에 근거하여 차별 및 불이익을 방지하고, 필요한 경우 적절한 법적 지원과 상담을 제공해야 합니다. 더불어 학교 내에서 정기적인 장애 인식 개선 교육 및 옹호 활동을 통해 모든 학생이 함께하는 포용적 환경을 조성해야 합니다.

협오와 배제로부터 모든 아이들을 보호하고 존재 자체로 사랑받는 아이들과 함께 하는 사회를 만드는데 선생님의 눈빛과 손길 그리고 말씀 한마디가 큰 힘이 될 수 있습니다.

본 자료집이 여러분의 교육 여정에 자신감을 더하고 보탬이 되기를 소망합니다.

마음을 더하여 사랑을 나눕니다.

기획·제작

Knights for Every Butterfly Angels(KEBA)

김영주, 최선주, 한혜진, 권새론, 김성미, 임은주, 권영대

의료자문

강남세브란스병원 피부과 교수 이상은

교육자문

주곡중학교 교사 우근혜

와부초등학교 교사 서아름

감수

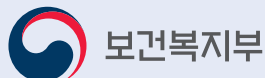
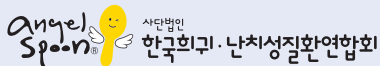
서울대학교병원 공공진료센터 교수 권용진

디자인

하트비 www.heartbee.com

후원

NU SKIN®





keba는 선천성 수포성 표피박리증(EB, Epidermolysis Bullosa) 환자와
이들을 돕고 있는 시민들이 함께 하는 비영리 민간 단체입니다.

NU SKIN®

