

기도협착이 초래된 재발성 다발연골염 1례

연세대학교 의과대학 이비인후과학교실, 음성언어의학연구소
최홍식 · 김현준 · 박준호 · 김진영

= Abstract =

A Case of Relapsing Polychondritis

Hong-Shik Choi, M.D., Hyun Jun Kim, M.D.,
Jun Ho Park, M.D., Jin Young Kim, M.D.

*Department of Otorhinolaryngology, The Institute of Logopedics and Phoniatics,
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Relapsing polychondritis is an uncommon disorder of unknown etiology. That involves multisystem characterized by recurrent inflammation, degenerative change of multiple cartilaginous structures. The most common clinical manifestation is an auricular chondritis. Other involving systems are joint, nose, eye, larynx, trachea, aorta, heart and kidney. A 26-year-old man who complained of hoarseness and sore throat was referred to the ENT department from internal medicine department. On initial video-laryngoscopic and radiologic examination, there was no abnormal finding. Treatment with high doses of corticosteroid and methotrexate was not effective. Symptoms were aggravated with dyspnea. Three months later, on video-laryngoscopic examination, bilateral cord fixation with swelling was noted. The radiologic finding showed subglottic stenosis due to collapse of anterior wall of cricoid cartilage. The condition was managed with tracheotomy. We report a case of relapsing polychondritis involving larynx and trachea with bilateral vocal cord palsy which was managed with tracheotomy.

KEY WORDS : Relapsing polychondritis · Larynx · Vocal cord palsy · Tracheotomy.

서 론

재발성 다발연골염은 전신의 연골조직을 침범하여 파괴시키는 염증성 병변으로 1923년 Jaksch-Wartenhorst¹⁾에 의해 연골조직의 파괴와 섬유 결합조직으로의 대체를 일으키는 반복적이고 급성적인 다발성의 연골질환(polychondropathia)이라고 처음 발표되었으며, 재발과 경과를 반복하는 드문 질환이다.²⁾³⁾

원인은 확실하게 알려져 있지는 않으나 자가면역과 관계 있는 것으로 추정된다.⁴⁾

진단은 여러 부위를 침범하므로 그에 따른 임상소견과 조직병리소견에 따라 진단한다.⁴⁾⁵⁾

가장 흔한 증상은 이개 연골염이며, 비연골 침범으로 안비(鞍鼻, saddle nose deformity)를 초래하기도 한다.²⁾³⁾ 전신관절, 안구, 신장, 심장, 그리고 후두나 기도를 침범하여 후두기관염³⁾이나 성대 마비⁶⁾를 초래할 수도 있고, 기도폐쇄로 인한 불시의 사망을 초래할 수

있다.

치료는 스테로이드 제제, 면역억제제 및 세포독성 약제들을 투여하며 경과는 다양하여 자연 치유되기도 한다.⁷⁸ 후두나 기도침범시 급성기에는 에페드린 분무기⁹를 사용하기도 하며 중증시 기관절개술³을 요할 수 있고 YAG laser¹⁰나 기도내 silicon stent¹⁰를 삽입하기도 하고, 후두기관성형술¹¹을 시행하기도 한다.

저자들은 25세의 남자 환자에서 이개, 비연골, 각막, 후두를 침범하여 후두 협착과 양측 성대마비를 초래한 재발성 다발연골염 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

환 자 : ○○○, 26세, 남자.

주 소 : 애성, 인후통.

과거력 : 환자는 99년 1월경부터 비폐색으로 개인의원에서 치료를 받았으나 호전 없이 지내다, 양측 이개

부종과 안비, 각막염 소견 보여 본원 내과 입원 하여 재발성 다발연골염 진단 후 prednisolone 30mg/day, methotrexate 15mg/week으로 조절하여 퇴원 후 외래 추적관찰 중 99년 5월경부터 애성과 인후통 소견 보여 본원 이비인후과 외래 내원하였다.

이학적 소견 : 안비(Fig. 1)와 양측 이개염(Fig. 2) 소견 보였으나, 후두경 소견에서는 이상 소견 관찰되지 않았다.

검사소견 : 일반 혈액 검사상 혈색소는 13.7gm/dl로 정상이었고 백혈구는 9800/ μ L(중성구 77.1%, 임파구 13.2%, 단핵구 8.6%), 혈소판은 285,000/ μ L 였으며 C-반응성 단백질(CRP)은 3.5mg/dL로 증가된 소견 보였으며 경부 방사선 사진에서는(Fig. 3) 이상 소견 관찰되지 않았다.

조직소견 : 99년 9월 8일 기관절개술 시행할 당시에 시행한 조직 생검소견상 기도 상피세포 아래 경한 염증세포의 침윤(Fig. 4)을 보였으나, 진단적이지는 못하였다.

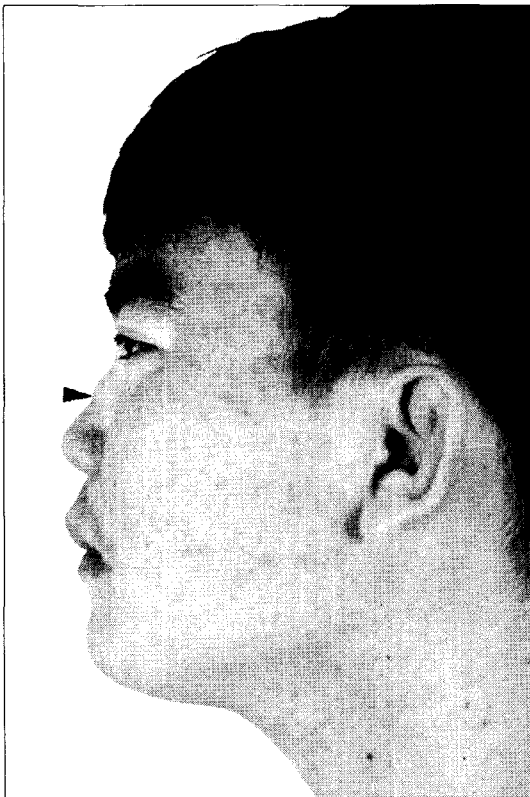


Fig. 1. Saddle nose deformity(arrow head) from chondritis and collapse of cartilage.

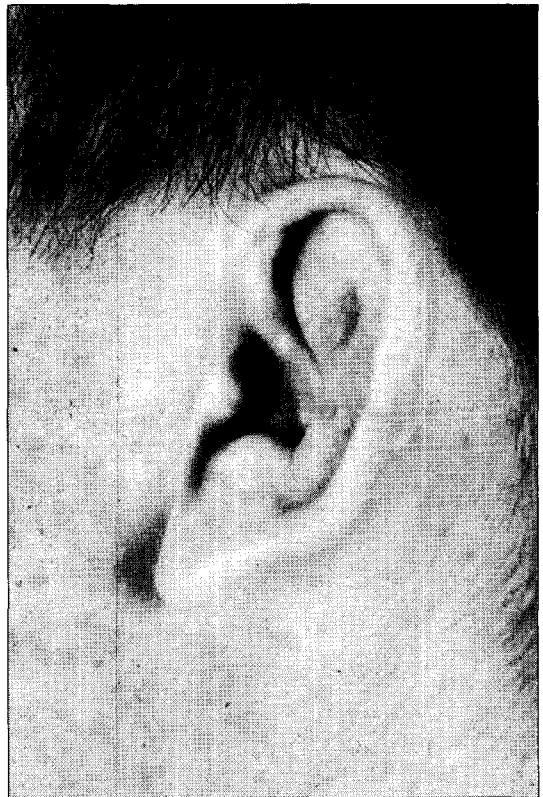


Fig. 2. Deformity of auricular cartilage(Chondritis of the left ear with swelling edema).

경과 : 99년 8월경부터 애성과 호흡곤란 동반되어 내원하였으며 당시 후두경 소견상 양측 성대의 부종 소견과 약 50%정도의 운동성의 감소가 관찰되었고 경부 방사선 사진상(Fig. 5) 중증의 성문하 협착이 관찰되었다. Predisolone 60mg으로 증량하였으나 호흡 곤란 계속 진행되어 양측 성대의 완전 마비 소견을 보였고 이는 염증으로 인한 윤상피열관절의 고정이 원인으로 생각되었다. 99년 9월 8일 기관절개술을 시행하였고 현재 외래 추적 관찰중으로 추후 피열연골제거술(arytenoidectomy)후 기관튜브 발거(decannulation) 예정이다.

고 찰

재발성 다발연골염은 전신의 연골조직을 침범하여 파괴시키는 염증성 병변으로 재발과 경과를 반복하는 드문 질환으로 1923년 Jaksch-Wartenhorst¹⁾에 의해 연골조직의 파괴와 섬유 결합조직으로의 대체를 일으키는 반복적, 급성적인 다발성 연골질환(polychondropathia)으로 처음 발표되었고 1936년 Alter¹²⁾와 Meyenburg¹³⁾ 등은 chondromalacia라고 명명하였고, 1960년 Pearson¹⁴⁾ 등에 의해 재발성 연골염(relapsing polychondritis)이라고 발표되었다. 진단으로는 1976년 McAdam과 Luxenberg 등⁴⁾이 재발성 다발연골염의 6개 진단기준(Table 1)을 제시하며 이 진단기준중 3개 이상을 충족시켜야만 한다고 하였으며, 1979년 Damiani 등¹⁵⁾은 조직병리 소견 없이도 진단기준 중 적어도 3개 이상 있거나 조직병리 소견과 병변이 하나 이상 있



Fig. 3. Initial lateral plain radiograph of neck showing no abnormality.

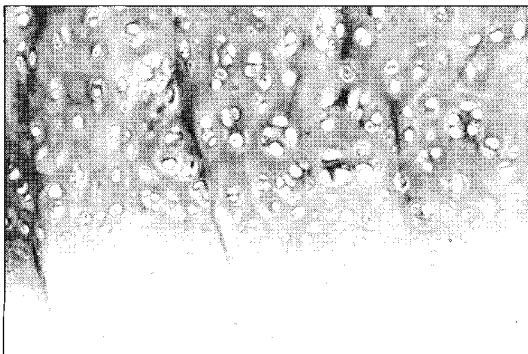


Fig. 4. Mild inflammatory cell infiltration under epithelium.

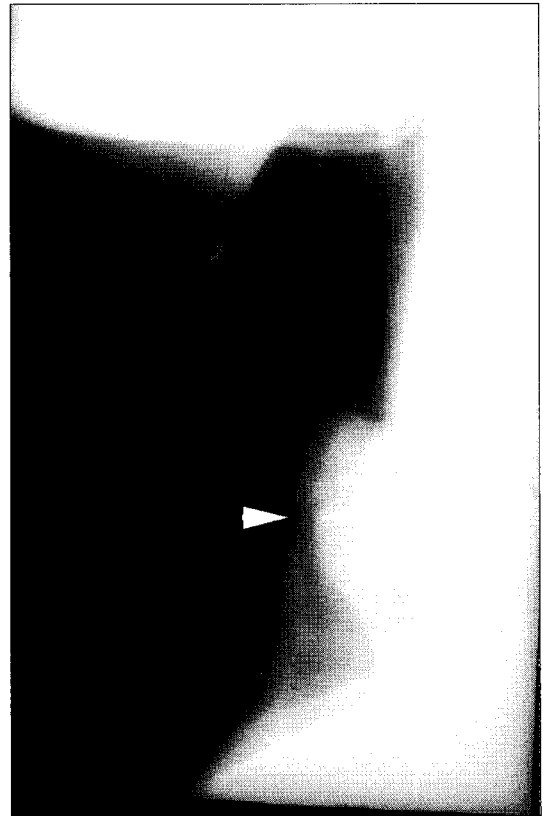


Fig. 5. Three months later, lateral plain radiograph of neck, subglottic stenosis(arrow head) was noted.

Table 1. Proposed diagnostic criteria for relapsing poly-chondritis(McAdam, Luxenberg)

- 1) Recurrent chondritis of both auricles
- 2) Nonerosive inflammatory polyarthritis
- 3) Chondritis of nasal cartilage
- 4) Ocular inflammation including conjunctivitis, ker-
atitis, scleritis/episcleritis, and/or uveitis
- 5) Chondritis of respiratory tract involving laryngeal
and/or tracheal cartilage
- 6) Cochlear and/or vestibular damage manifested by
neurosensory hearing loss, tinnitus, and/or vertigo

거나 각각 다른 곳의 연골염이 2개 이상 있으면서 steroid 또는 dapsone에 반응이 있는 경우에도 진단이 가능하다고 하였다. 본 증례에서는 이개염과 안비, 각막염, 후두염 등의 병변으로 진단이 가능하였다.

이 질환의 원인은 정확히 밝혀지지는 않았으나 연골 항원에 대한 자가면역이 중요한 역할을 하는 것으로 알려져 있으며 type II collagen에 대한 항체⁴⁾와의 연관성이 알려져 있으며 HLA-DR4⁶⁾과도 관계가 있는 것으로도 추정된다. 면역학적으로는 type II collagen에 대한 항체¹⁷⁾가 발견되며 면역 글로불린, 섬유소가 발견되기도 한다. 가장 흔한 증상은 이개 연골염으로 약 80~90%의 환자에서 발생하며 비연골침범은 약 60~70%에서 나타나며 반복적인 염증으로 안비를 초래하며 관절염과 함께 눈을 침범할 수 있고 전신관절 및 늑골 등을 침범하기도 하며, 심근염 및 심판막염이 나타날 수도 있으며, 그 외에도 약 50~70%에서는 후두, 기관, 후두개를 침범하여 성대 마비⁶⁾를 보이기도 하고, 불시의 사망을 초래할 수도 있다. 병리조직 소견은 hematoxylin and eosin 염색상 연골기질의 호염기성 염색소실을 보이고 주로 단핵구 염증세포위주의 침윤이 있고 연골막 조직에 다형핵 백혈구와 형질세포가 나타나며 연골이 주변부에서 중심부로 향하며 용해된다. 육아조직으로 인해 연골기질의 결절이 형성되고 결국 섬유화⁶⁾가 된다. 본 증례에서는 조직소견은 진단적이지는 못했다. 치료는 corticosteroid, methotrexate^{7,8)}와 같은 면역억제제, 비스테로이드성 소염제(NSAID), dapsone 등이 사용된다. Corticosteroid는 가장 많이 사용되는 약제이며 감량시 악화되는 경향을 보이기도 한다.⁷⁾ 본 증례에서는 corticosteroid와 methotrexate의 혼합요법을 사용하였으나, 염증이 진행되어 결국 기관절개술을 시행하였다. 후두나 기도침범시 급성기에는 에페드린 분무기⁹⁾를 사용하기도 하며 중증의 기도

폐색시 기관절개술³⁾을 요할 수 있고 YAG laser¹⁰⁾나 기도내 silicon stent¹⁰⁾를 삽입하기도 하고, 후두기관성형술¹¹⁾을 시행하기도 한다.

결론

저자들은 25세 남자 환자에서 이개연골염, 비연골염, 각막염, 애성과 호흡곤란을 동반한 후두와 기관의 연골염으로 인한 기도협착과 양측 성대마비를 초래한 재발성 다발연골염 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

References

- 1) Jaksch-Wartenhorst R : *Polychondropathia*. *Wein Arch Inn Med*. 1923 ; 6 : 93-100
- 2) Song SY : *A case of relapsing polychondritis*. *Korean J Otolaryngology*. 1999 ; 42 : 510-513
- 3) Kim YM, Lee SC, Lee JY : *A case of relapsing polychondritis*. *Korean J Otolaryngology*. 1993 ; 36 : 1054-1058
- 4) Herman JH : *Immunologic studies in relapsing polychondritis*. *J Clin Invest*. 1973 ; 52(3) : 549-558
- 5) Damiani J, Levine HL : *Relapsing polychondritis : Report of 10 cases*. *Laryngoscope*. 1979 ; 89 : 929-946
- 6) Hussain SS : *Relapsing polychondritis presenting with stridor from bilateral vocal cord palsy*. *J Laryngol Otol*. 1991 ; 105(11) : 961-963
- 7) Park J : *Steroid sparing effect of methotrexate in Relapsing polychondritis*. *J Rheumatology*. 1996 ; 23(5) : 937-938
- 8) Trentham DE : *Relapsing polychondritis*. *Beth Israel Deaconess Ann Intern Med*. 1998 ; 15, 129(2) : 114-122
- 9) Gaffney RJ : *Nebulized racemic ephedrine in the treatment of acute exacerbations of laryngeal relapsing polychondritis*. *J Laryngol Otol*. 1992 ; 106(1) : 63-64
- 10) Sacco O : *Severe endobronchial obstruction in a girl with relapsing polychondritis. treatment with Nd YAG laser and endobronchial silicon stent*. *Eur Respir J*. 1997 ; 10(2) : 494-496
- 11) Masaoka A : *Pediatric and adult tracheobronchomalacia*. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1996 ; 10 : 87-92

- 12) Alter RF : *Über einen Fall von systematisierter Chondromalacie. Virchows Arch F Path Anat.* 1936 ; 297 : 445-479
- 13) Von Meyenburg H : *Über chondromalacie. Schweiz Med Wchunschr.* 1936 ; 17 : 1239
- 14) Pearson CM, Kline WJ : *Relapsing polychondritis. N Engl J Med.* 1960 ; 263 : 51-58
- 15) McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone RMB, Pearson CM : *Relapsing polychondritis. Medicine.* 1976 ; 55 : 193-215
- 16) Zeuner M : *Relapsing polychondritis : Clinical and immunogenetic analysis of 62 patients. J Rheumatology.* 1997 ; 24(1) : 96-101
- 17) MaCune WS, Schiller AL, Dynesius-Trentham RA : *Type II collagen-induced auricular chondritis. Arthritis Rheum.* 1982 ; 25 : 266-273