

기관 및 기관지를 침범한 재발성다발연골염 1례

전남대학교 의과대학 이비인후과학교실*
전남대학교 의과대학 호흡기내과학교실

임상철* · 장일권 · 임성철 · 박경옥

= Abstract =

A Case of Relapsing Polychondritis involving Trachea and Bronchi

Sang Chul Lim*, M.D., Il Gweon Jang, M.D.,
Sung Chul Lim, M.D., Kyung Ok Park, M.D.

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery and Pulmonology,
Chonnam University Medical School, Kwangju, Korea*

Relapsing polychondritis is a rare disease involving any cartilaginous structure of entire body and is characterized by recurrent episode of inflammation and degeneration of cartilage and most commonly involve ear, nose, larynx, trachea, ribs, Eustachian tube, etc.

Its signs and symptoms are recurrent swelling of auricle, saddle nose deformity, polyarthralgia, hoarseness and dyspnea, audiovestibular disturbance and cardiovascular abnormality, etc. Characteristic histologic findings are loss of normal basophilic staining of cartilage, perichondrial inflammatory infiltration with plasma cells, lymphocytes and neutrophils, and finally, destruction of cartilage and replacement with scar tissue.

Our case had saddle nose deformity, arthralgia, tracheal collapse, hearing loss and positive histologic finding but no auricular perichondritis. Her major problem was airway obstruction due to tracheal collapse. This case was diagnosed with relapsing polychondritis according to the Damiani's criteria.

This case indicates that any patients complaining of airway obstruction have to be examined systemically.

Key Words : Relapsing polychondritis, Trachea

교신저자 : 임상철(Sang Chul Lim, M.D.)
501-190 광주광역시 동구 학동 8번지 전남대학교 의과대학 이비인후과학교실
Tel : 062) 220-6773, Fax : 062) 228-7743

I. 서 론

재발성다발연골염은 신체의 연골조직을 침범하여 반복적인 염증을 초래하는 드문 질환으로 귀, 코, 후두, 기관, 늑골, 구치관 등을 침범한다. 이 질환의 원인은 자가면역질환으로 추정되고 있으며 임상증상은 반복적인 이개의 압통성 종창을 특징으로 하고 있으며 그외 다발성 관절통, 안비, 애성 및 호흡곤란, 청력소실, 안질환, 심혈관계이상 등을 보인다

저자들은 이개연골막염소견이 없이 호흡곤란을 주소로 내원한 51세 환자에서 임상증상과 조직학적 소견으로 재발성다발연골염으로 진단하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 박○희

초진 : 1996년 6월 10일

주소 : 수부 및 족부의 다발성 관절통과 경도의 호흡곤란. 기간 : 1개월

과거력 : 특이사항없음

가족력 : 특이사항없음

현병력 : 상기 환자는 96년 4월경부터 좌측 이 루가 있었고 96년 6월부터 비루와 비폐색이 발생하면서 96년 8월부터는 안비변형이 생겼으며 97년 6월 17일 한달전부터 계속된 다발성 관절통과 호흡곤란을 주소로 본원 응급실에 내원하였다. 내원당시 중수수지와 중족지골관절의 통증, 늑연골 접합부의 통증, 기침, 객담, 좌측 청력장애 등이 있었다.

이학적 검사 : 환자는 만성병색을 취하고 있었고 외비의 안비변형이 관찰되었고(Fig. 1) 좌측 고막은 전체적으로 비후되어있었으나 천공이나 이루는 없었다. 간접후두경검사와 경부축진에서는 특이소견이 관찰되지않았고 흉부 청진소견상 미세한 흡기성 천명과 호기성 천식음이 들렸고 늑연골접합부에 심한 압통이 있었다. 그리고 중수수지와 중족지골관절의 종창과 좌측 수근관절의 운동장애가 있었다.

검사 소견 : 응급실 내원 당시 CBC상 WBC 18,600/ μ L (neutrophil 69.9%, lymphocyte 18.6%,

monocyte 10.2%, eosinophil 1.8%, basophil 0.5%), RBC 3.58x10⁶/ μ L, Hgb 9.3g/dL, Hct 31.8%, MCV 87.4fl, MCH 28.2pg, MCHC 32.9%, Plt 593x10³/ μ L, TIBC 147 μ /dL, iron 13 μ g/dL, ferritin 380 μ g/L, reticulocyte count 1.4%, haptoglobin 642.3mg/dL, direct coombs' test 음성, indirect coombs' test 음성, 뇨검사 정상, 간기능검사 정상, 신장기능검사 정상, 혈중 전해질 농도 정상범위, CRP 20.3mg/dL, ESR 135mm/hr, VDRL 음성, FTS-ABS 음성, RA factor 24, antinuclear antibody 3+, LE cell test 음성, antidouble stranded DNA 음성, antismooth muscle antibody 음성, antineutrophilic cytoplasmic antibody 음성이었고 ABGA(arterial blood gas analysis) 상 pH 7.47, pCO₂ 41.3mmHg, pO₂ 74.5mmHg, HCO₃ 30.2mEq/L, SaO₂ 95.6%였다. 표준순음청력검사상 좌측은 전농이었다.

방사선검사 소견 : 단순 흉부사진에서 기관기주(tracheal air column)의 전반적인 협착과 paratracheal stripe의 비후가 관찰되었으며 흉부 HRCT 상 기관과 기관지주위의 비후와 내강의 협착을 관찰할 수 있었으나 석회화나 종격동침윤은 없었으며 수부 및 족부 X선 촬영은 특이소견이 없었다(Fig. 2).

임상 경과 및 치료 : 류마티스양관절염과 급성 기관지염 및 기관지천식의 잠정 진단하에 대증약물치료를 시행하였으나 계속되는 상지의 통증때문에 성상신경절차단술(stellate ganglion block)을 시행하였는데 그 직후 호흡곤란이 심해져서 기관삽관술과 인공기계환기치료를 시행하였다. 3일후 기관절개술을 시행하였는데 수술소견상 기관의 연골환이 축지되지않았고 호흡시 기관의 함입(collapse)이 관찰되었으며 조직생검을 시행하였다. 생검소견은 연골의 호염기성 염색(basophilic stain)의 소실과 연골주위의 염증과 연골조직의 파괴와 소실 그리고 염증성 세포의 침윤이 있었다(Fig. 3). 임상소견과 조직학적소견으로보아 재발성다발연골염이라고 진단하고 전신적으로 steroid를 투여하였다. 그의 심장초음파, 안과적 검사, 복부초음파는 정상이었다. steroid투여후 환자의 전신상태는 호전되었으나 기관 캐놀라는 발거하지않았다. 그후 8월 30일 복부팽만과 호흡



Fig. 1. Photography showing saddle nose deformity.

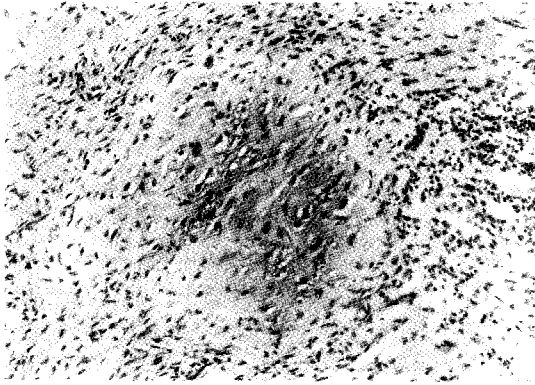


Fig. 3. Microscopic findings showing destruction and disappearance of tracheal cartilaginous tissue, loss of basophilia of cartilage and infiltration of inflammatory cells ($\times 250$, H&E).

곤란이 발생하였으며 혈청 알부민치가 2.2g/dL였고 복부초음파에 복수가 관찰되어 복수천자를 시행하였으며 그후 지속적인 정도의 호흡곤란이 계속되던 중 10월 6일 갑자기 호흡곤란이 심해졌으며 복부 초음파상 소량의 복수와 흉막유출(pleural effusion)이 있었고 기관지내시경소견상 기도 내의 폐색부위는 없었고 점액만이 관찰되어 기관지연축(bronchial spasm)에 의한 호흡곤란으로 추정되었다. 10월 9일 청색증이 발생하여 인공기계환기를 시행하였으나 폐렴으로인한 성인호흡장애증후군으로 사망하였다.

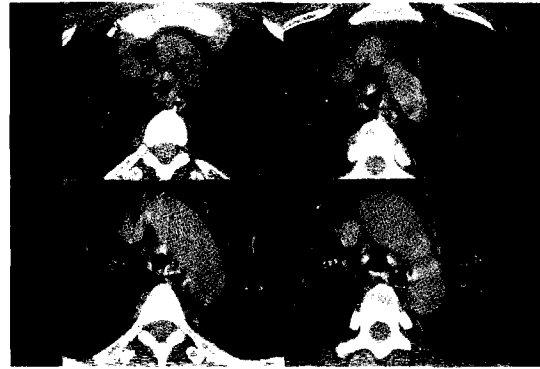


Fig. 2. High resolution CT of chest: diffuse smooth thickening of tracheal wall and proximal bronchi associated with luminal narrowing, but no calcification or mediastinal infiltration.

II. 고 찰

재발성다발연골염은 연골조직의 간헐적 염증을 특징으로하며 특히, 귀, 코, 기관, 후두, 늑관 그리고 구치관을 침범하며 때로 눈, 심장, 대동맥같은 비연골성 조직도 이환된다. 대개 40세에서 60세 사이에 발생하고 성별, 민족, 유전, 그리고 가족적 소인은 없다¹⁾.

이 질환의 원인은 불확실하나 환자의 혈청에서 제2형 collagen에 대한 항체가 발견되므로 자가면역질환으로 생각되어지며²⁾ 주된 이상 소견은 기질내 mucopolysaccharide 성분의 용해이다³⁾.

가장 흔한 증상은 이개연골염이며, 관절염, 호흡기침범, 안구염증, 비연골염, 와우전정기장애 등의 순으로 나타난다⁴⁾.

이개연골염은 50%이상에서 나타나고 세균성이개연골막염과 같은 증상을 보이나 이개소염은 정상인 것이 특징이므로 감별이 가능하다. 그러나 저자들의 증례에서는 이개연골막염소견이 없었다. 상하지에 관절염이 발생하고 늑연골, 흉쇄 그리고 흉병관절염이 특징적이며 류마티스성 또는 자가면역질환을 동반한다. 후두, 기도, 기관지 연골이 침범되는 경우 애성, 동통, 폐렴 잦은 재발되는 증상을 나타낸다. 저자들의 증례의 경우, 다발성관절통이 발생하여 응급실에 내원하였으며 대증약물치료를 하였으나 계속된 동통때문에 성

상신경절차단술을 시행하였는데 그후 갑자기 호흡곤란이 발생하여 기관삼관하고 3일후 기관절개술을 시행하였다. 비연골염이 진행하면 안비변형이 발생하며 청력소실도 발생하게 되는데 그 원인은 첫째, 구취관연골부위의 염증과 이차적인 장애성 중이염 둘째, 화농성 중이염 셋째, 외이도의 협착, 넷째, internal auditory artery나 와우부지의 염증병변으로 생각하고 있다. 저자들의 경우 과거에 이루를 호소하였고 호흡곤란으로 내원한 당시에는 고막의 천공은 없었으나 고막이 비후되어있었고 순음청력검사소견은 전농이었다. 또 대동맥판쇄부전증 또는 대동맥류가 동반되기도하고 episcleritis, scleritis, iritis, uveitis, conjunctivitis, keratitis등의 안증상이 나타나기도 한다¹⁾.

검사실 소견은 ESR 상승, 빈혈, 백혈구증가 등이 있으며 rheumatoid factor, antinuclear antibody가 10-20%에서 양성을 띤다.

방사선 소견은 이개연골의 파괴, 귀의 석회화, 기관의 협착을 보이기도한다. 방사선소견상 기관의 전반적인 협착을 초래하는 질환에는 결핵, amyloidosis, tracheopathia osteoplastica, Wegener's granulomatosis, sarcoidosis 등이 있으므로 감별을 요한다.

가장 특징적인 조직학적 소견은 연골의 정상적인 호염기성 염색의 소실(loss of normal basophilic staining of cartilage)과 연골주위의 염증이며 질환이 진행하면 연골이 파괴되어 육아조직과 반흔조직으로 대체되는 양상을 띤다.

면역형광검사(immunofluorescent study)상 chondrofibrous interface를 따라 IgG, IgA, Ig M, C3의 침착이 관찰된다⁵⁾.

재발성다발연골염의 진단 기준은 조직소견이 없어도 3개이상의 McAdam씨 징후가 있거나 1개이상의 McAdam씨 징후와 조직학적소견이 양성일 때 또는 steroid와 dapsone에 반응하는 병변이 두곳이상일 때이다⁶⁾. McAdam씨 징후는 첫째, 반복되는 양측성 이개연골염, 둘째, 비미란성 염증성 다발성 관절염(nonerovise inflammatory polyarthritis), 셋째, 비연골염(chondritis of nasal cartilage), 넷째, 결막염을 포함한 안구의 염증, 다섯째, 후두 및 기관연골을 침범하는 호흡기연

골염, 여섯째, 와우전정기손상이다. 저자들의 증례의 경우 다발성관절염, 안비변형, 청력소실 그리고 조직학적 소견으로 보아 재발성다발연골염으로 진단하였다.

치료는 steroid, dapsone, 면역억제제 등이 사용되고 치명적인 호흡기의 부종이 발생하는 경우에는 nebulized racemic ephedrine⁷⁾이 사용될 수 있다고 보고되고 있다.

임상 경과는 다양한데 대부분 무통성이고 서서히 진행하지만 호흡기, 순환기, 신장, 또는 신경학적 합병증이 발생하면 치명적이 된다. Arkin 등⁸⁾에 따르면 132례중 29례(22%)가 사망했으나 사망원인의 반정도는 호흡기계침범에 기인한다고 보고하고 있다. 저자들의 경우는 환자의 병력상 반복적인 증상의 발생은 없었으나 발병 1년반만에 성상신경절차단술후 호흡곤란이 악화되었는데 그 이유는 국소마취제에 의해 폐를 지배하는 교감신경이 차단됨에 따라 부교감신경이 항진되어 기관지가 수축되었기때문이라고 생각되며 환자는 결국 성인호흡장애중후군으로 사망하였다.

III. 결 론

본 증례는 재발성다발연골염의 특징적인 증상인 이개연골막염소견이 없었던 경우로 호흡곤란을 주소로 내원한 환자의 이학적 검사시 전신적인 평가도 필요하다는 것을 말해주고있으며 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. Barnes L, Verbin RS, Goodman MA, Peel RL, Appel BN: *Diseases of the bone and joints. In: Surgical pathology of the head and neck(ed. Barnes L), 1st ed. pp883-1044. 1986*
2. Foidart J, Abe S, Martin GR, Zizic TM, Barnett EV, Lawley TJ, Katz SI: *Antibodies to type II collagen in relapsing polychondritis. N Engl J Med 1978; 299: 1203-1207*
3. Rothstein J, Adams GL, Galliani C, Elliott

- GR: *Relapsing polychondritis in a 30-month-old child. Otolaryngol Head Neck Surg* 1985; 93: 680-683
4. McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson CM: *Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and review of the literature. Medicine* 1976; 55: 193-215
 5. Valenzuela R, Copperider PA, Gogate P, Deodhar SD, Bergfeld WF: *Relapsing polychondritis: immunomicroscopic findings in cartilage of the ear biopsy specimens. Hum Pathol* 1980; 11: 19-22
 6. Damiani JM: *Relapsing polychondritis-report of ten cases. Laryngoscope* 1979; 89: 929-949
 7. Gaffney RJ, Harrison M, Blayley AW: *Nebulized racemic ephedrine in the treatment of acute exacerbations of laryngeal relapsing polychondritis. J Laryngol Otol* 1992; 106: 63-64
 8. Arkin CR, Masi AT: *Relapsing polychondritis: review of current status and case report. Semin Arthritis Rheum* 1975; 5: 41-62