

A Case of Bilateral Vocal Cord Immobility as a Initial Manifestation of Relapsing Polychondritis

Jin-Yong Kim¹, Seong-Ki Ahn^{1,2}, Jung-Je Park^{1,2} and Jong-Sil Lee³

¹Departments of Otolaryngology, ²Institute of Health Sciences, ³Pathology, School of Medicine, Gyeongsang National University, Jinju, Korea

양측 성대 고정을 유발한 재발성 다발성 연골염 1예

김진용¹ · 안성기^{1,2} · 박정제^{1,2} · 이종실³

경상대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실,¹ 건강과학연구원,² 병리과학교실³

Received January 10, 2011
Revised April 5, 2011
Accepted April 6, 2011
Address for correspondence
 Seong-Ki Ahn, MD
 Department of Otolaryngology,
 School of Medicine,
 Gyeongsang National University,
 79 Gangnam-ro,
 Jinju 660-702, Korea
Tel +82-55-750-8176
Fax +82-55-759-0613
E-mail skahn@gnu.ac.kr

Relapsing polychondritis is a rare multisystem disorder of unknown etiology characterized by episodic recurrent inflammation and degeneration of cartilage and connective tissue. Autoantibodies against cartilaginous collagen may play a crucial role in the pathogenesis of the disease. Laryngotracheobronchial involvements are rare but the most severe manifestations of the diseases. Although uncommon, this disease should be noted and included in a differential diagnosis in patients who complain of difficulty breathing. Along with a review of the related literatures, we report here on an unusual case of bilateral vocal cord immobility as an initial manifestation of relapsing polychondritis.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2011;54:368-71

Key Words Relapsing polychondritis · Auricle · Vocal cords.

서 론

재발성 다발성 연골염은 전신의 연골 조직과 결합 조직을 침범하여 파괴시키는 염증성 병변으로, 원인은 분명하지 않으나, 자가면역질환의 일종으로 생각하고 있는 드문 질환이다. 임상 증상으로 이개 연골염이 가장 흔하며, 비배의 연골부를 침범한 안비 기형, 후두 및 기관지 연골염, 관절염, 눈을 침범한 골막염이나 결막염을 유발하는 것으로 알려져 있다.^{1,2)} 진단은 다양한 부위에 침범하므로 그에 따른 임상 소견과 병리조직학적 소견에 의한다. 치료는 대부분 스테로이드제제, 면역억제제 또는 세포독성제와 같은 약물 요법을 시행하여, 만일 호흡 기관에 이상이 발생하는 경우에는 기관절개술 등과 같은 수술적 방법을 시행할 수 있다.^{1,3)}

이러한 재발성 다발성 연골염이 기관, 기관지 또는 후두 부위와 같은 부위를 침범하면 호흡 곤란을 주 증상으로 올 수 있고, 제일 심한 임상 증상의 형태로 나타난다고 알려져 있으

며 이에 대하여 간헐적으로 보고^{3,4)}되고 있지만, 국내에서 양측 성대 고정을 주소로 내원한 다발성 연골염은 보고된 바가 없다. 이에 저자들은 양측 성대 고정으로 인하여 호흡 곤란을 주소로 온 65세 남자 환자에서 다발성 연골염 1예를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

65세 된 남자가 내원 10일 전부터 발생한 음성 변화와 심한 호흡 곤란을 주소로 본원 응급실로 내원하였다. 내원 당시 시행한 후두내시경 검사에서 양측 성대는 환자가 흡기 시에 부정중위(paramedian position)를 보이는 성대 고정 소견을 보였다(Fig. 1). 내원 당시 촬영한 경부 전산화단층촬영에서 특이 소견은 관찰되지 않았지만(Fig. 2), 심한 호흡 곤란과 함께 양측 성대 고정 소견을 보여 응급으로 국소 마취 하에서 기관절개술을 시행하였다. 술 후 양측 성대 고정에 대



Fig. 1. Laryngoscopic view of the vocal cords at inspiration of the patient. Severe glottic narrowing due to reduced abduction of the vocal folds and normal arytenoid mucosa is shown. There is no mucosal swelling of the both arytenoid cartilages.

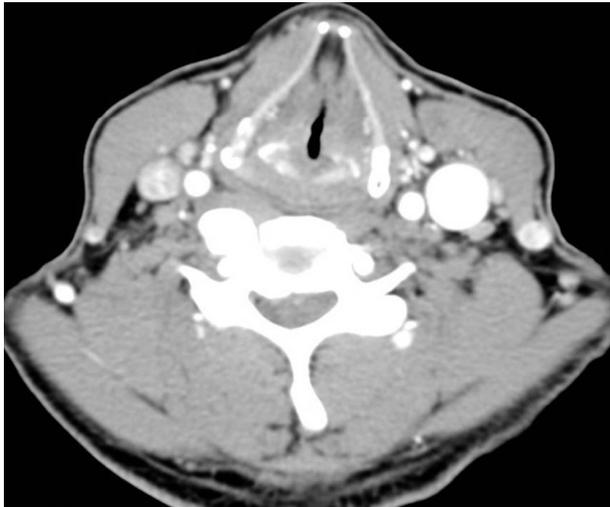


Fig. 2. The neck axial CT scan shows no other specific findings at the level of the vocal cord except for the narrowed airway. CT: computed tomography.

한 중추성 원인을 감별하기 위해 뇌 자기공명영상을 촬영하였지만 역시 특이 소견을 보이지는 않았다.

당일 시행한 일반혈액 검사에서 백혈구 수치가 $13,370/\text{mm}^3$, 적혈구 침강속도가 60.2 mm/hr 로 증가되어 있었다. 그리고 C-반응성 단백질도 205.6 mg/L 로 증가되어 있었고 혈당이 226 mg/dL 측정되었다. 기관절개술 후 본원 재활의학과에 의뢰하여 반회후두신경의 손상에 의한 성대마비 유무를 감별하기 위하여 후두 근전도를 시행하였으나, 신경 전도상 특별한 문제점은 관찰되지 않았다. 과거 병력에서 이전의 감기나, 갑상선 수술, 후두부 손상 등의 병력은 없었고 다른 원인을 찾지 못하여 특발성 양측 성대 고정으로 진단하였고, 대증적인 치료 후에 호흡 곤란 증상이 많이 호전되어 기관지절개 튜브를 삽입한 채 정기적인 외래경과를 관찰하기로 하고 퇴원하였다.



Fig. 3. The left auricle shows diffuse erythematous swelling, suggesting chondritis.

환자는 3개월 후 흉통을 주소로 본원 내과로 다시 입원하여, 경식도 심장 초음파(transesophageal echocardiography)를 시행한 후 확장형 심근병증(dilated cardiomyopathy)을 진단 받아 입원하였다. 문진에서 환자는 2개월 전부터 양측 이개 발적과 동통이 있었고, 코 모양이 조금 변한다고 호소하였고, 재발성 다발성 연골염이 의심되어 이비인후과로 협진 의뢰가 되었다. 당시 내과에서 측정한 일반혈액 검사상 혈색소가 19.66 g/dL 로 증가하였고, 적혈구 침강속도가 118 mm/hr 로 증가되어 있었다. 보체 C3 180 mg/dL , 보체 C4 36.7 mg/dL 로 정상 소견을 보였다. 이학적 소견으로 양측 이개에 발적과 통증이 있었으며 비배 부위가 조금 낮아졌으나 비강 내는 특이 소견 관찰되지 않았고 양측 성대고정은 여전히 지속된 소견을 보였다. 위와 같은 결과들에서 다발성 연골염이 의심되어 국소 마취 하에서 이개 연골 병리조직 검사를 시행하였다(Fig. 3). 병리조직학적 소견상 좌측 이개 연골의 연골막과 연골 주위조직에 염증세포의 침윤이 증가되고 연골세포는 감소된 소견을 보여 다발성 연골염으로 진단하였다(Fig. 4). 치료는 재발성 다발성 연골염 진단 하에 면역 억제제인 azathioprine(50 mg/day)와 methylprednisolone(60 mg/day)을 2주간 투여한 후에 양측 이개의 발적과 부종 및 성대 고정 소견도 호전되어 퇴원하였다(Fig. 5). 현재 외래 통원치료 1년 동안 재발은 보이지 않는 상태이다.

고 찰

재발성 다발성 연골염은 1923년 Jaksch-Wartenhorst에 의해 처음 기술된 이래 Pearson 등⁵⁾이 14예의 환자를 보고하면서 처음으로 재발성 다발성 연골염으로 명명하였으며,

Dolan 등⁶⁾이 특징적인 임상소견을 정리하였다. 이 질환은 40~60대에 주로 발생하지만 전 연령층에 영향을 미치며, 모든 인종에서 나타날 수 있다. 남·녀 발생비는 비슷하며 가족력은 없다. 발병 원인은 아직까지 분명하지 않지만, 약 25%에서 다른 류마티스 및 자가면역질환이 동반되는 것으로 보아 면역기능의 장애가 발병에 관여한다고 알려져 있다.⁷⁾

임상 증상은 침범하는 부위에 따라 다양하며, 이개, 관절, 코, 눈, 호흡기관, 심장 판막과 피부 손 등으로 침범한다. 드물지만 외국에서 후두 연골을 먼저 침범한 재발성 다발성 연골염 1례가 보고⁸⁾ 된 적이 있었고, 이 증례에서도 아주 드물게 호흡기 계통 중에서 후두의 피열 연골을 먼저 침범하여 환자는 호흡곤란을 주소로 내원하였고, 그 이후에 이개 연골과 비연골의 침범을 한 것으로서 일반적인 증례 보고들과는 침범 순서가 다르다고 할 수 있다.

진단 기준은 1976년 McAdam등⁹⁾이 1) 양측 이개 연골염, 2) 다발성 관절염, 3) 비연골염, 4) 결막염, 공막염, 각막염, 또는 포도막염 등의 안염증, 5) 후두와 기관연골 등의 연골염, 6) 감각신경성 난청, 이명, 또는 현훈 등의 증상 등을 포함하여 6가지 진단 기준을 제시하였으며, 이 중에서 3개 이상의 병변이 있으면서 특징적인 병리조직학적 소견이 있을 때 확진

할 수 있다고 하였다. 또한 Damiani 등¹⁰⁾은 병리조직학적 소견 없이도 6가지 진단기준 중 3개 이상 있을 때, 또는 병리조직학적 소견과 함께 병변 한 군데만 있거나, 각각 다른 곳의 연골염이 2개 이상 있으면서 부신피질호르몬 또는 dapsone에 반응이 있는 경우에도 진단이 가능하다고 하였다. 후두, 기관 또는 기관지의 연골염은 예후가 불량하며 재발성 다발성 연골염 사망의 약 50%가 폐렴이나 호흡부전에 의한 것으로 알려져 있다.^{6,11)} 기침, 애성, 호흡곤란 및 천명 등의 증상을 호소하며, 심할 경우 기도 폐쇄를 일으킬 수 있어 기도폐색으로 사망하는 경우도 있다.¹²⁾ 저자들이 치험한 증례에서는 이개의 염증과 병리조직학적 소견, 그리고 스테로이드제에 반응하는 것으로 진단이 가능하였다.

병리조직학적 소견을 보면 헤마톡실린-에오신(hematoxylin-eosin) 염색에서 연골 기질의 호염기성 염색 소실과 연골막과 주위 결합조직 사이에 경계가 불명확해지고 주로 단핵구 염증세포 침윤을 볼 수 있다고 한다. 저자들의 경우도 이와 같은 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 3). 그 밖에 재발성 다발성 연골염의 특징적인 검사 소견은 아니지만 경도의 빈혈, 백혈구 증가증, 적혈구 침강 속도 증가 등의 소견을 보인다.

임상 경과를 자연 치유에서부터 치명적인 예까지 매우 다양하며, 사망률은 28%에서 50%까지 보고되고 있고, 젊은 나이에 발병할수록 질병은 더 빠르고 나쁜 경과를 보인다는 보고가 있으며, 기도 협착, 전신혈관염, 현미경적 혈뇨, 빈혈 등이 나쁜 예후를 시사하는 소견이다. Michet 등¹³⁾은 사망의 원인으로 감염과 심혈관계 합병증 등을 보고하였다.

치료는 증상이 심하지 않은 경우 아스피린과 비스테로이드성 소염제로 조절되며, 스테로이드제제는 이 질환의 경과를 변경시킨다는 증거는 없지만 급성 증상을 완화시키고 재발을 감소시키는 데 효과적일 수 있다.¹⁴⁾ 치료에 반응을 잘 하지 않는 경우 또는 잦은 재발에 대한 치료 방침은 아직 불명확하지만 면역억제 및 조절 요법이 고려되는데 이 때 사용하는 약물들로서는 azathioprine, cyclophosphamide, chlorambucil, 또는 cyclosporin 등과 같은 면역억제제 투여나 혈장반출법도 보고 되고 있다.¹⁵⁾ 저자들의 경우는 면역억제제인 aza-

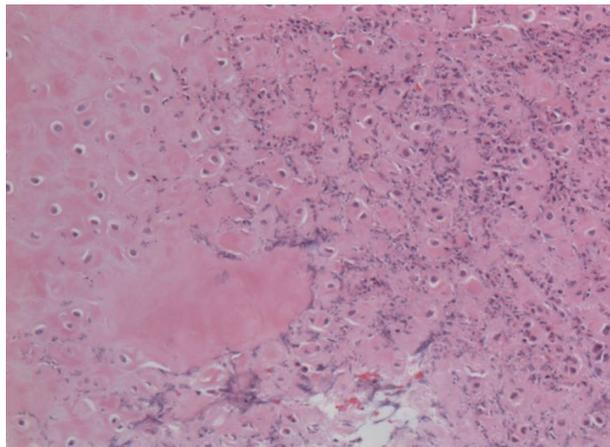


Fig. 4. There is a perichondrial infiltrate of lymphocytes, plasma cells, and neutrophils with acellular foci of the underlying cartilage (H & E stain, ×100).

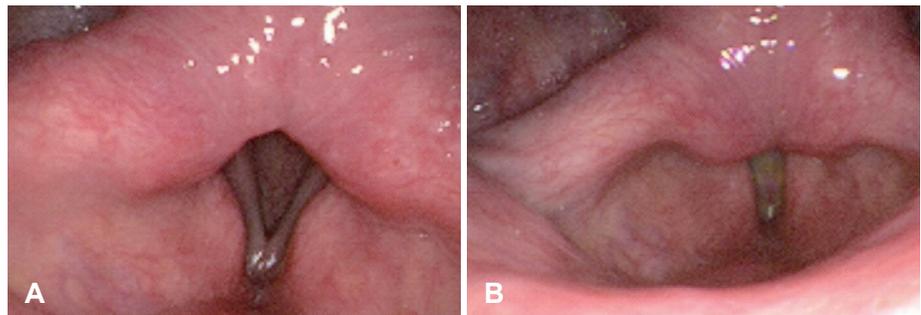


Fig. 5. Laryngoscopic view of the vocal cords at inspiration (A) and at "e" phonation (B) of the patient. These findings show normal both vocal cord mobility after the treatment.

thioprine과 부신피질호르몬인 methylprednisolone로 치료한 후 환자의 이개 및 성대 고정 증상이 모두 호전되는 것으로 보아서 성대 고정 역시 재발성 다발성 연골염의 한 증상으로 발현되었다고 사료된다.

후두와 기관을 침범하는 재발성 다발성 연골염 환자는 호흡 곤란을 주증상으로 호소한다.³⁾ 하지만, 다른 연골을 침범하지 않았을 경우, 무증상일 경우가 많다. 또한, 이개염과 다른 연골염이 동반되지 않은 양측 성대 고정인 환자의 경우, 재발성 다발성 연골염의 경우를 간과하기 쉽다. 이에 본원에서 치험한 환자에서와 같이 중추성 원인이 배제된 특발성 양측 성대 고정 환자에게서 재발성 다발성 연골염의 가능성을 고려하는 것이 좋을 것으로 사료된다. 저자들은 양측 성대 고정으로 인한 호흡 곤란을 첫 주소로 내원한 환자에서, 3개월 뒤에 이개염과 비배부 연골염이 동반되어 재발성 다발성 연골염으로 진단되어, 면역억제제 및 스테로이드제제로 치료한 증례를 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Kim YM, Lee SC, Lee JY, Lee JS. A case of relapsing polychondritis. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 1993;36(5):1054-9.
- 2) Lee DH, Kwon SJ, Park JS, Woo CK, Lee CK, Hwang JH, et al. A case of relapsing polychondritis. J Korean Rheum Assoc 1997;4(2):173-9.
- 3) Méndez-Flores S, Vera-Lastra O, Osnaya-Juárez J. [Tracheal stenosis as a initial manifestation of relapsing polychondritis. Case report].

- Rev Med Inst Mex Seguro Soc 2009;47(6):673-6.
- 4) Karaman E, Duman C, Cansz H, Yılmaz M, Ibrahimov M. Laryngotracheal reconstruction at relapsing polychondritis. J Craniofac Surg 2010;21(1):211-2.
- 5) Pearson CM, Kline HM, Newcomer VD. Relapsing polychondritis. N Engl J Med 1960;263:51-8.
- 6) Dolan DL, Lemmon GB Jr, Teitelbaum SL. Relapsing polychondritis. Analytical literature review and studies on pathogenesis. Am J Med 1966;41(2):285-99.
- 7) Lahmer T, Knopf A, Treiber M, Heemann U, Thuermel K. Treatment of relapsing polychondritis with the TNF-alpha antagonist adalimumab. Clin Rheumatol 2010;29(11):1331-4.
- 8) Hussain SS. Relapsing polychondritis presenting with stridor from bilateral vocal cord palsy. J Laryngol Otol 1991;105(11):961-3.
- 9) McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson CM. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. Medicine (Baltimore) 1976;55(3):193-215.
- 10) Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis--report of ten cases. Laryngoscope 1979;89(6 Pt 1):929-46.
- 11) Hughes GB, Kinney SE, Barna BP, Tomsak RL, Calabrese LH. Auto-immune reactivity in Cogan's syndrome: a preliminary report. Otolaryngol Head Neck Surg 1983;91(1):24-32.
- 12) Spraggs PD, Tostevin PM, Howard DJ. Management of laryngotracheobronchial sequelae and complications of relapsing polychondritis. Laryngoscope 1997;107(7):936-41.
- 13) Michet CJ Jr, McKenna CH, Luthra HS, O'Fallon WM. Relapsing polychondritis. Survival and predictive role of early disease manifestations. Ann Intern Med 1986;104(1):74-8.
- 14) Rabuzzi DD. Relapsing polychondritis. Arch Otolaryngol 1970;91(2):188-94.
- 15) Zeuner M, Straub RH, Rauh G, Albert ED, Schölmerich J, Lang B. Relapsing polychondritis: clinical and immunogenetic analysis of 62 patients. J Rheumatol 1997;24(1):96-101.