

A Case of Tracheobronchopathia Osteochondroplastica Associated with Atrophic Rhinitis

Tae Jung Park, Jung Uk Han, Do hyun Kim and Bo-Yoing Kim

Department of Otorhinolaryngology, Maryknoll Hospital, Busan, Korea

위축성 비염과 동반된 기관기관지 골연골형성증 1예

박태정 · 한정욱 · 김도현 · 김보영

메리놀병원 이비인후과

Received June 19, 2011

Revised August 17, 2011

Accepted August 29, 2011

Address for correspondence

Bo-Yoing Kim, MD

Department of Otorhinolaryngology,

Maryknoll Hospital,

12 Daechong-dong 4-ga,

Jung-gu, Busan 600-730, Korea

Tel +82-51-465-2205

Fax +82-51-461-0297

E-mail entkby@naver.com

Tracheobronchopathia osteochondroplastica (TO) is a rare benign disease of trachea characterized by numerous osseocartilaginous nodules protruding into the tracheobronchial lumen. The etiology of TO is unknown; however, an association with upper respiratory diseases such as atrophic rhinitis has been suggested. The authors report a case of TO with atrophic rhinitis with related literatures. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2011;54:791-3

Key Words Tracheobronchopathia osteochondroplastica · Atrophic rhinitis.

서 론

기관기관지 골연골형성증(Tracheobronchopathia osteochondroplastica, TO)은 기관과 기관지 내로 골화된 소결절들이 돌출되어 있는 드문 질환으로 원인과 병태생리에 대해서는 아직까지 정확하게 밝혀지지 않았다.¹⁾ 병태생리에 대한 여러 가지 가설 중 상부호흡기계의 반복적인 감염이 기관의 탄성조직(elastic tissue)의 연골과 골로 화생(metaplasia)을 야기한다는 것이 널리 받아들여지고 있다.²⁾ 특히 위축성 비염과 동반된 기관기관지 골연골형성증 증례가 여러 차례 보고되면서, 위축성 비염이 화생의 자극원이 될 수 있음을 제시하고 있다. 이에 저자는 수십 년간 지속된 위축성 비염환자에서 동반된 기관기관지 골연골형성증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

69세 여자 환자로 수십 년간 지속된 비강 내 악취 및 가피

를 주소로 이비인후과를 내원하였다. 이학적 검사상 외비는 안비를 보였고, 비내시경상 비중격은 후방 골부까지 큰 천공을 보였으며 악취 나는 가피가 비강전체와 비인강을 가득 채우고 있었으며, 양측 이개 변형은 없었다(Fig. 1A). 비강 내 두껍고 악취 나는 가피를 제거하였을 때 가피 아래 점막에서 특별한 출혈 경향은 없었으며, 비중격 천공의 가장자리는 비교적 깨끗하였고, 추가적인 육아조직 형성은 관찰되지 않았다(Fig. 1B).

환자는 수십 년 전 개인 이비인후과에서 비중격 천공을 진단받았으나, 병력청취상 비내 수술, 방사선 조사, 매독, 결핵, 외상병력 및 약물 흡인력은 없었으며, 다른 내분비 장애 및 유전적 질환도 없었다.

환자는 수 년 전 만성 기침으로 본원 호흡기내과를 방문하여 시행한 단순흉부촬영(chest X-ray), 흉부전산화단층촬영(computed tomography, CT), 기관지 내시경 및 기관병변 조직검사상 기관기관지 골연골형성증으로 진단되어 보존적 약물치료를 하면서 외래 추적 관찰 중인 것 이외에 다른 병력은 발견되지 않았다(Fig. 2).

Fig. 1. Nasal endoscopic view. There is a large septal perforation with marked crust on the nasal cavity mucosa (A). After nasal dressing, there is no exposed cartilage and granulation tissue at septal perforated margin (B).

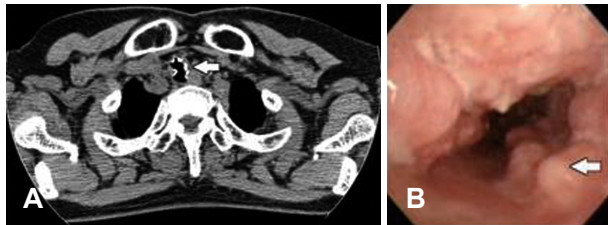
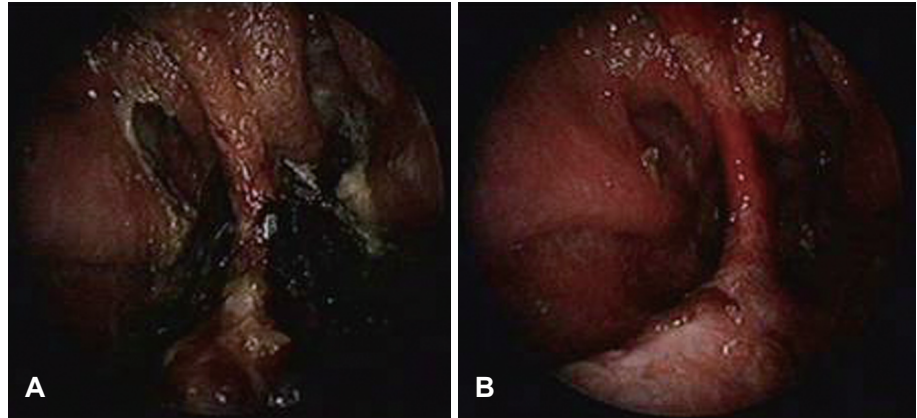


Fig. 2. Chest computed tomography (CT) image shows irregular thickening and calcifications (white arrow) in the antero-lateral wall of trachea (A). Endoscopic view of the trachea shows white, hard, numerous, cartilaginous and nodular lesions protruding into the lumen (white arrow) in the antero-lateral wall of the trachea (B).

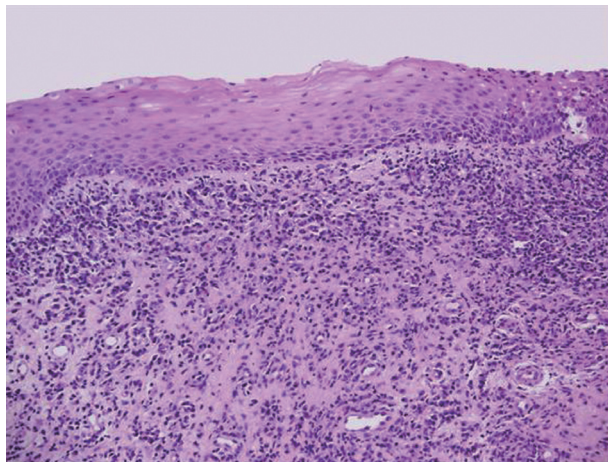


Fig. 3. Histologic finding of nasal mucosa demonstrates chronic inflammatory cells infiltration and squamous metaplasia (H&E stain, ×200).

이비인후과에서 촬영한 부비동 전산화단층촬영에서는 비중격 천공 이외의 다른 소견은 발견되지 않았고, 비강내 분비물 균배양 검사에서는 황색포도상구균과 녹농균이 동정되었으며, 천공 가장자리의 비강 점막 조직검사에서는 만성 염증세포 침윤소견과 함께 편평상피로의 화생 소견을 보였다(Fig. 3). 환자에게는 위축성 비염에 대한 질환 특성을 설명 후, 일시적으로 항생제 약물 치료를 시행하였으며 자가 비강 세척

과 비강습윤제 도포를 권유하고, 자가 세척만으로 제거되지 않는 두껍고 큰 가피 제거를 위하여 2주에 한 번 정도 이비인후과 외래를 방문하며 추적관찰 중이다.

고 찰

기관기관지 골연골형성증은 기관과 기관지, 후두내강으로 골연골성 점막하 소결절이 돌출되어 있는 질환으로 기관지 내시경의 발달 전에는 주로 부검으로 발견되었다.¹⁾ 대부분의 경우 무증상이나, 흔한 증상으로는 기침, 객혈, 운동시 호흡 곤란, 천명음 등이 있으며, 드물게 마취시 기관 삽관이 어려워 발견되는 경우도 있다.^{2,3)}

단순흉부촬영으로는 진단이 어렵고, 흉부전산화단층촬영에서 기관의 전측벽에 석회화된 소결절을 보이면서 기관이 좁아져 있는 것이 특징적인 소견이다. 기관지 내시경상 기관지 내강에 자갈을 깔아놓은 듯한(cobble-stone appearance) 여러 개의 소결절을 보이는 것이 매우 전형적이어서 진단이 어렵지는 않다.⁴⁾ 기관지 내시경 소견상 감별진환으로는 기관지유두종증(tracheal papillomatosis), 아밀로이드증(amyloidosis), 기관내 유육종증(endotracheal sarcoidosis), 결핵, 폐암 등이 있다. 기관지 내시경하 조직검사서 점막하에 연골 및 골성 결절들로 구성되어 있으며 그 결절을 덮고 있는 점막 상피는 대개 정상 호흡 상피로 구성되어 있으나 부분적으로 편평상피로 화생을 관찰할 수 있다.⁵⁾

기관기관지 골연골형성증의 원인은 아직 밝혀져 있지 않지만 기관의 탄성조직(elastic tissue)이 연골로 화생되고 이후에 골화되기 때문이라는 가설이 흔하게 받아들여지고 있지만, 화생의 자극원이 무엇인지는 정확하게 밝혀지지 않았다.²⁾ 하지만, 기관기관지 골연골형성증 환자에서 위축성 비염이 종종 동반된 경우를 예로 들며, 상부호흡기계의 반복적인 감염이 하부 호흡기계의 점막하 화생을 유발했을 가능성에 초점을 두고 있다.⁵⁻⁷⁾ Härmä와 Suurkari⁷⁾의 연구에서 기관기관지 골

연골형성증 환자 30명 중 23명에서 위축성 비염이 동반되어 있었으며, 이들 중 많은 수에서 기관지 악취증(tracheo-ozena)을 가지고 있었다고 하였다. 그리고 이들 환자 중 위축성 비염 증상이나 농성의 기관지염 소견이 줄어들수록 기관지 내 결절이 어느 정도 흡수된다고 보고하였다.⁷⁾ 그리고 Los 등³⁾의 보고에서도 위축성 비염과 동반된 기관지 기관지 골연골형성증 환자에서 비강과 기관지 내시경상에서 보인 화농성의 점액의 배양에서 *Klesiella ozena*가 같이 동정되었음을 밝히고, 이 두 질환의 상관관계에 대해 서술하였다. Jepsen과 Sorensen⁵⁾은 기관지 기관지 골연골형성증이 있는 기관지의 점막과 위축성 비염이 있는 비강점막의 조직검사에서 부분적으로 호흡점막 상피가 편평상피세포로 화생을 보이고 있는 것을 지적하며 이 두 질환의 상관관계의 가능성에 대해 서술하면서, 반복적인 자극과 감염이 선행하는 유전적 경향이 있을 때 기관지 기관지 골연골형성증을 유발할 수 있다고 주장하였다. 하지만, 기관지 기관지 골연골형성증 환자 대부분에서 위축성 비염을 동반하는 것이 아니고 위축성 비염을 오래 앓은 환자에서 모두 기관지 기관지 골연골형성증이 발생하는 것이 아니기 때문에, 위축성 비염이 기관지점막하의 화생을 유발시키는 자극원과 반복적인 감염원이라는 직접적인 인과관계를 밝힐 수는 없다.

위축성 비염 이외에도 일부 저자는 아밀로이드증과 연관관계가 있다고 하였고, 일부에서는 암, 결핵과 연관관계가 있다고 했으나 정확한 인과관계를 밝히지는 못했다.⁸⁻¹⁰⁾ 동반된 질환이 이처럼 다양하지만, 이들 질환 모두가 기관지 점막의 화생을 유발할 수 있는 것들이기 때문에, 기관지 기관지 골연골형성증 환자의 원인을 규명하기 위해서는 특히 호흡 상피에 자극원이나 감염원으로 작용할 수 있는 원인에 초점을 맞추어 체계적이고 전반적인 조사가 필요할 것이다.⁷⁾

이 환자에서 위축성 비염이 일차성인지 이차성인지 알 수는 없다. 환자와의 병력취취 과정에서 어린 시절 심하게 수두를 앓은 뒤 비강 내에서 농성 분비물이 많이 나온 뒤 비증상이 시작되었다는 것으로 보아 수두로 인한 급성 감염으로 비중격 천공이 발생하여 이차적으로 위축성 비염이 발생했을 가능성도 있으며, 이와 상관없이 환자 자체의 문제로 일차성 위축성 비염이 심하여 이차적으로 비중격 천공이 발생했을 수도 있다. 비록 일차성이든 이차성 위축성 비염이든 환자는 수십 년

동안 위축성 비염 증상을 호소하였고, 50대가 넘어서 발생한 만성적인 호흡기계 증상으로 기관지 기관지 골연골형성증을 진단 받았다. 본 증례에서도 이전의 다른 증례들처럼 위축성 비염이 기관지 기관지 골연골형성증의 직접적인 원인임을 증명할 수는 없지만, 충분한 상관관계는 있을 것으로 생각된다.

기관지 기관지 골연골형성증은 대부분에서 특별한 치료가 필요 없지만 감염, 출혈 등의 합병증이 발생하거나, 기관지의 폐쇄가 발생한 경우는 기관지절개술이나 기관지의 부분적 절제 등의 수술적 치료가 필요하다.¹¹⁾ 유의한 기관지의 폐쇄 소견이 발견될 경우 경기관지 내시경적 제거술이 가장 좋은 치료법이다. 그리고 본 증례처럼 위축성 비염이 동반된 경우는 주기적으로 비강 세척을 하며 비강 내 악취 나는 가피를 제거함으로써 자극원의 반복적인 흡인을 막아주며, 하부기계 감염으로 진행하는 것을 막아주는 것이 기관지 기관지 골연골형성증의 증상 악화 및 질병 진행 억제에 도움을 줄 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Jabbardarjani HR, Radpey B, Kharabian S, Masjedi MR. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: presentation of ten cases and review of the literature. *Lung* 2008;186(5):293-7.
- 2) Thomas D, Stonell C, Hasan K. Tracheobronchopathia osteoplastica: incidental finding at tracheal intubation. *Br J Anaesth* 2001;87(3):515-7.
- 3) Los H, Schramel FM, van der Harten JJ, Golding RP, Postmus PE. An unusual cause of recurrent fever. *Eur Respir J* 1997;10(2):504-7.
- 4) Kim YG, Lee HG, Kim TI, Kim MK, Choi YS, Gwak CH, et al. A case of tracheobronchopathia osteochondroplastica with upper airway obstruction. *Korean J Med* 1998;54(1):131-4.
- 5) Jepsen O, Sorensen H. Tracheopathia osteoplastica and ozaena. *Acta Otolaryngol* 1960;51(1-2):79-83.
- 6) Vaheri E, Vaheri E. Tracheopathia osteoplastica. *Acta Otolaryngol* 1967;64(3):251-5.
- 7) Härmä RA, Suurkari S. Tracheopathia chondro-osteoplastica. A clinical study of thirty cases. *Acta Otolaryngol* 1977;84(1-2):118-23.
- 8) Sakula A. Tracheobronchopathia osteoplastica: its relationship to primary tracheobronchial amyloidosis. *Thorax* 1968;23(1):105-10.
- 9) Leske V, Lazor R, Coetmeur D, Crestani B, Chatté G, Cordier JF. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: a study of 41 patients. *Medicine (Baltimore)* 2001;80(6):378-90.
- 10) Baugnee PE, Delaunoy LM. Mycobacterium avium-intracellulare associated with tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Eur Respir J* 1995;8(1):180-2.
- 11) Tibesar RJ, Edell ES. Tracheopathia osteoplastica: effective long-term management. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;129(3):303-4.