

기관 연화증을 보인 재발성 다발성 연골염에서 시행된 응급 기관절개술 1예

고신대학교 의과대학 이비인후과학교실
최 관 · 이형신 · 이강대 · 김성원

A Case of Emergency Tracheotomy in Tracheal Malacia as Manifestation of Relapsing Polychondritis

Gwan Choi, MD, Hyeong Shin Lee, MD, Kang Dae Lee, MD, PhD and Sung Won Kim, MD

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

— ABSTRACT —

Relapsing polychondritis (RPC) is a rare auto-immune mediated inflammatory disease that can involve cartilage. RPC is known to cause chondritis, perichondritis, arthritis, conjunctivitis, and oculo-nasal deformities. RPC can show severe clinical manifestation especially when it involves laryngeal framework or tracheal cartilage. In such cases, tracheotomy is mandatory to secure airway. It is important to be well-informed of clinical manifestation of the disease for head and neck surgeons to deal with emergency situations, such as acute upper airway obstruction. We introduce a case of RPC, encountering critical situation during tracheotomy. (*J Clinical Otolaryngol* 2013;24:296-300)

KEY WORDS : Relapsing polychondritis · Tracheal stenosis · Tracheotomy.

서 론

재발성 다발성 연골염은 연골 조직을 침범하는 염증성 병변으로 자가면역질환의 일종으로 생각하는 드문 질환이다. 이개 연골염, 안비 기형, 골막염, 결막염, 관절염 등을 유발하며, 특히 후두 및 기관연골을 침범하는 경우에 가장 심한 임상 증상을 보인다. 약물치료제로 스테

로이드, 면역억제제 또는 세포독성제 등이 있지만, 호흡기계를 침범해서 호흡곤란 증상을 보이는 경우에는 기관절개술 등과 같은 수술적 방법이 필요하다. 호흡곤란을 주소로 내원하여 기관지 내시경상 후두하부에서 기관까지 연골 협착을 보인 환자에서 응급기관절개술과 실리콘 T 튜브를 이용한 이차 수술로 기도를 확보한 증례를 보고하고자 한다.

증 례

51세 여자가 간헐적인 호흡곤란을 주소로 본원 호흡기내과로 내원하였다. 외래진료 당시에는 호흡곤란은 없었으며, 저명한 천명음(stridor)도 들리지 않았었다. 호흡기 내과에서 시행한 기관지내시경 검사에서는 성문하부

논문접수일 : 2013년 8월 14일
논문수정일 : 2013년 9월 26일
심사완료일 : 2013년 11월 4일
교신저자 : 김성원, 602-702 부산광역시 서구 암남동 34
고신대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (051) 990-6248 · 전송 : (051) 245-8539
E-mail : swforyou@hanmail.net

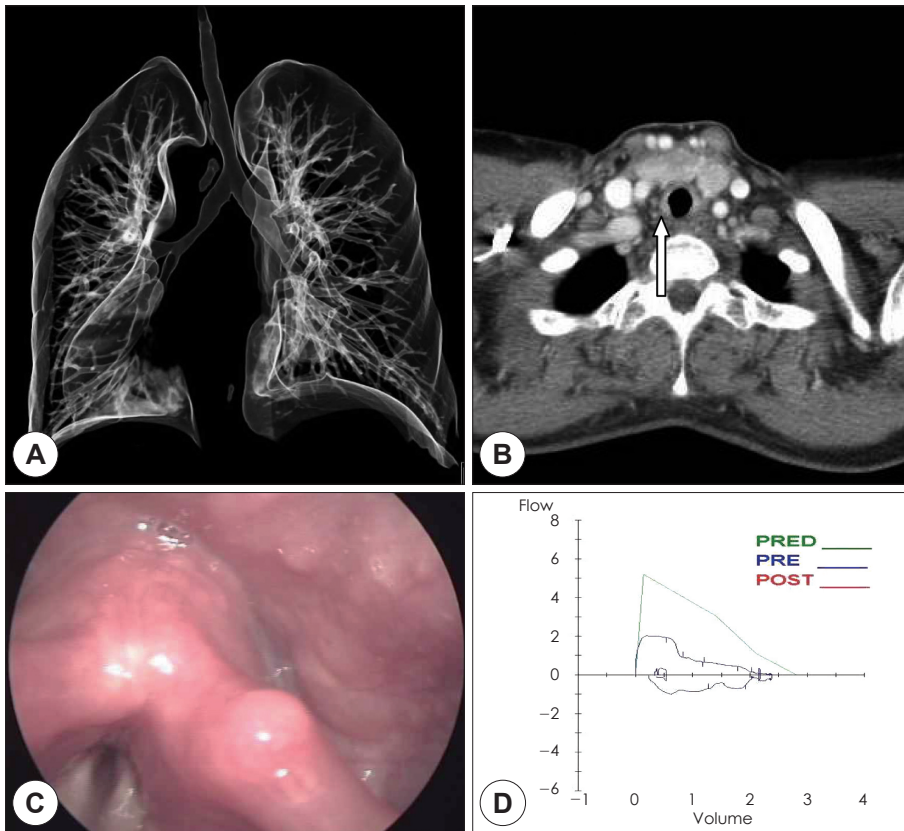


Fig. 1. In preoperative 3D-airway CT VRT reconstruction image (A), axial view (B) and laryngoscopic view (C), neither obvious upper airway obstruction nor marked wall thickening along upper trachea was noticed (arrow). However, There were severe obstructive airway result in preoperative pulmonary function test flow-volume curve (D).

이하로는 기관의 내경이 바늘구멍 크기로 좁아져 있다고 하며 기관절개술이 요구된다며 이비인후과로 전과하였다. 후두내시경 검사에서 양측 성대의 움직임은 정상이었으며, 3차원 기도 전산화단층 촬영 (3D airway CT) 에서 기관이 저명하게 좁아져 있는 부위는 확인되지 않았다. 하지만 폐기능검사에서는 1초 강제호기량(FEV1)이 54%, 강제폐활량(FVC)이 85%로 감소되고, FEV1/FVC가 53%로 감소되어 심각한 폐기능저하 소견을 보였다 (Fig. 1).

이비인후과에서 실시한 이학적 검사에서도 천명음이 저명하게 들리는 상태여서, 호흡기내과의 기관지내시경 소견과 폐기능 검사 결과에 기초하여, 응급으로 국소 마취 하에서 기관절개술을 시행한 후에 상기도에 대하여 다시 평가하기로 하였다.

수술실에서 환자는 편안한 상태로 누우면 호흡곤란이 거의 없었으나, 기관절개술을 하기 위해 경부를 신전시키면 천명음이 들리면서 호흡곤란을 호소하여 체위를 잡기가 어려웠고, 갑상선의 협부는 잘 보였으나 기관연골은 확인되지 않았다. 기도가 한쪽으로 편위되어 있을 가능성을 고려하여 좌우로 신중하게 촉지해 보았으나, 기관연골은 잘 만져지지 않았다. 이때부터 환자는 급격한 호흡곤란을 호소하면서, 청색증을 보이고, 의식수준이 떨어졌다.

즉시 마취과를 호출하여 생체징후를 확인하였고, 마스크를 통한 산소공급을 시작하였다. 이때 기관내압이 증가되어 환기가 제대로 되지 않았고, 경구강 기도 삽관을 고려하였으나 기관내 협착 부위를 통과하기 어려울 것이라 판단하여 운상갑상막 절개술을 시행하였다(Fig.

2A) 갑상연골의 상흔에서 운상연골 아래 부위까지 수직 절개를 하여 운상갑상막이라고 판단된 부위에 절개를 하였고 7.0 F 튜브를 넣은 후에 전신마취를 하였다. 이 사이, 환자는 약 2~3분간 호흡을 하지 못했다. 상황이 안정된 후에 갑상선의 협부를 자르고 기관연골의 전면을 노출한 후 2번째와 3번째 기관연골 사이에 튜브를 재위치

한 후 처음 튜브를 삽입한 곳은 3/0 vicryl 봉합사로 봉합을 하였다(Fig. 2B). 이때 기관연골이 구조를 유지하기 힘들 정도로 연화(malacia)된 소견을 보여 기관 연골의 일부를 잘라 조직검사를 의뢰하였고, 차후 이차적인 치료에서 기관을 확인하기 쉽게 3/0 silk 봉합사를 3번째 기관연골에 걸어서 전흉부에 고정해 두었다.

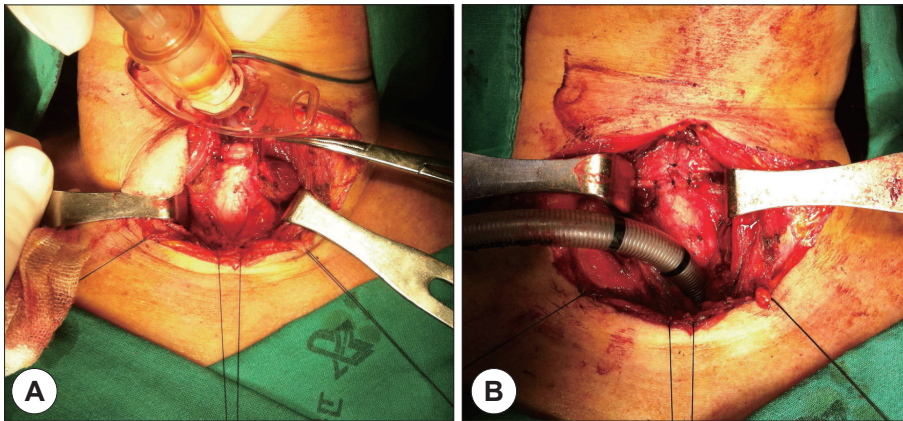


Fig. 2. Intraoperative pictures. Cricothyroidotomy under vertical skin incision was done to free airway, in a emergent situation with prolonged hypoxic state due to difficulty in finding collapsed trachea (A). After the airway was successfully managed, Tracheotomy was done under general anesthesia to prevent the laryngeal stenosis, and the cricoid was repaired with vicryl 3/0 (B).



Fig. 3. Postoperative A-P (A) and lateral view (B) of the patient's face. This picture shows abnormal figure of nasal cartilage (saddle nose) and deformation of external ear auricle.

수술 후에 저산소증으로 인한 의식 수준의 변화나 신체의 운동 이상과 같은 신경학적 소견은 없었다. 수술 직후에 기관튜브로는 환기가 원활하게 이루어 졌고, 수술 다음 날까지 간헐적인 호흡곤란과 천명음이 있었지만 내시경으로 기관 내부를 확인할 때 기관 분지부까지 협착은 보이지 않았다.

수술 후 환자를 다시 자세히 보니 외비는 안장코(saddle nose)변형이 있었고, 이개의 변형이 있어서, 임상적으로 재발성 다발성 연골염으로 진단할 수 있었다(Fig. 3). 그리고 약 2주 후에 몽고메리 T 튜브로 교체하였고, 현재 외래 통원치료 중이다.

고 찰

재발성 다발성 연골염은 주로 40~60대에 주로 발생하고, 발병 원인은 류마티스 및 자가면역질환과 관련된 면역기능의 장애가 발병에 관여한다고 알려져 있다.¹⁾ 임상적으로 침범하는 부위는 다양하고, 이비인후과 영역에서는 이개, 코, 눈, 호흡기관 순 등으로 침범하며, 본 증례와 같이 호흡기관을 침범하는 경우에는 호흡곤란으로 인한 치명적인 결과를 유발할 수 있는데, 호흡곤란이 있어도 진단 검사에서 기도폐색의 저명한 소견이 잘 발견되지 않기 때문에 두경부 의사는 이 질환을 충분히 이해하고 응급상황에 대처할 준비를 해야 한다.²⁾

McAdam 등³⁾은 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 증상의 6가지 진단 기준을 제시하였으며, 이 중에서 3개 이상의 병변이 있으면서 특징적인 병리조직학적 소견이 있을 때 진단할 수 있다고 하였다. 1979년 Damiani 등⁴⁾은 진단 기준으로서 조직병리소견이 없어도 진단 기준 중 3개 이상을 만족하는 경우, 조직 병리 소견과 증상이 하나만 있는 경우, 혹은 서로 떨어진 두 부위를 침범하면서 부신피질 호르몬제나 dapsone에 반응이 있는 경우에 진단이 가능하다고 하였다. 본 증례에서는 기관연골에서 병리학적으로 심한 염증이 보였고, 이개 연골염, 외비의 안장코 변형이 동반되어 있어서 진단할 수 있었다. 수술 중 기관의 일부를 절개하여 보낸 조직검사에서는 연골성분이 저명하게

보이지 않으며 만성적 비특이적인 심한 염증 소견이 관찰되었다. 이런 소견은 반복된 연골염으로 인해 연골성분이 소실되었을 것으로 추정되었고, 그래서 수술 중에 기관연골이 전혀 축지 되지 않았으며 주변조직과 구별되지 않았기 때문에 기도절개술을 신속하게 시행하는 것이 어려웠을 것으로 생각된다.

이 질환이 상기도를 침범하여 염증이 반복되면 상부 기도의 구조를 유지하는 연골 조직이 소실되어, 기관연골 연화증(tracheobronchomalacia)이 생기게 된다. 이로 인해 공기역학적으로 기류가 빨라지면 기도내에는 음압이 생겨 기도가 좁아지면서 기도 폐색이 유발된다.⁵⁾ 본 증례에서도 호흡기 내과에서 기관지 내시경을 시행할 때 분비물을 흡입하기 위한 음압을 걸어줄 때 기도 내강이 바늘구멍으로 좁아져서 호흡곤란이 심해졌다고 생각한다. 그리고 기관-기관지 부위는 좁아지지 않으면서 성문부가 좁아지기 쉬운데,⁵⁾ 이는 내강이 좁으므로 기류의 속도가 가장 빠른 부위이기 때문일 것이다.

다른 진단 방법으로는 3차원 기도 CT가 도움이 된다. 문헌에 보고된 특징적인 소견은 기관-기관지의 벽이 두꺼워지는 점이다.⁶⁾ 본 증례에서는 이런 소견이나 기도 내강이 좁아진 부위도 확인되지 않았었다. CT에서 기관의 협착부위가 저명하게 보이지 않고, 후두내시경상 상후두 부위에서 특이소견은 없으면서, 천명음이 저명하게 들리면, 이는 기도협착이 정적으로 고정되지 않고 공기역학적으로 좁아질 수 있는 상태라는 것을 증명한다. 따라서, 이런 소견만으로 기도 협착이 없다고 단정짓지 않도록 유의해야 하고, 기관연골 연화증도 의심해 보아야 한다. 특징적인 소견은 아니지만 기관연골의 석회화 소견도 진단에 참고할 수 있다.⁶⁾

자가 면역 항체 검사나 면역형광염색법이 진단에 도움이 될 수 있다는 보고가 있다.^{7,8)} 본 증례의 환자는 수술 후 류마티스 내과에서 실시한 자가 면역 항체검사서 항핵항체(antinuclear antibody), 제 2형 콜라겐에 대한 항체(anti-type II collagen antibody)를 비롯한 모든 검사에서 이상 결과가 보고되지 않았다. 기관에서 실시한 조직병리검사는 면역형광염색이 실시되지 않았기에 진단에 도움을 받을 수 없었다.

본 증례에서 응급 기관절개술을 시작하면서 호흡곤란이 급격히 진행되었는데, 이는 경부를 신전시키는 수술

자세 변화와 기류 속도 증가로 인해 기도가 더 좁아졌던 것으로 생각한다. 또한 갑상선 하부 위치에서 기도를 찾기 위해 손가락으로 기도를 촉지하였으나 잘 만져지지 않았던 것은 기관연골 연화증이 있었기 때문이며 이로 인해 기도가 눌러져 호흡곤란이 급격히 진행되었을 것으로 생각한다.

재발성 연골염이 기도를 침범한 경우 침범한 부위에 맞는 적절한 수술적 치료를 고려해야 하는데, 후두하부와 경부 기도를 침범한 경우라면 본 증례와 같이 몽고메리 T 튜브를 넣어 기도 내강이 좁아지지 않게 구조를 유지해 줄 수 있고, 일차기관지 이하의 연골까지 모두 침범한 경우에도 실리콘 튜브를 넣어 기도를 유지할 수 있었던 보고도 있다.⁶⁾ 본 증례의 경우는 조직 검사에서 확인된 바와 같이 반복된 염증으로 인해 기관연골의 연골 성분이 소실되었기 때문에 기도의 형태를 유지할 수 없어서 몽고메리 T 튜브를 평생 유지해야 할 것으로 판단된다. 그 밖에 Dunne 등¹⁰⁾은 기관을 넘어 기관지까지 침범한 확장된 상부 호흡기 침범의 경우에는 기관절개술 만으로는 충분히 기도를 확보할 수 없다고 강조하고 이런 경우에는 금속형 스텐트(metallic stent)삽입이 대안이 될 수 있다고 제안한 바 있다. 본 증례의 환자는 기관절개술을 한 후 굴곡형 내시경을 통해 기관 하부를 관찰한 바, 하부에서는 기관협착의 증거가 발견되지 않아 T 튜브 삽입이 더 좋은 선택이라고 생각하였다.

약물 치료에 사용되는 약제는 일반적으로는 스테로이드, 면역억제제 또는 세포독성제 등이 있는데, 대부분 치료효과가 좋지 않다고 알려져 있으며, 최근에는 중앙괴사인자 수용체 차단제와 같은 면역조절제제, 그리고 스테로이드 보상 약물(steroid-sparing drug) 등으로 효과적인 치료를 하였다는 보고가 있다.¹¹⁻¹³⁾ 본 증례에서는 현재 진행되는 신체의 급성 염증 소견은 없어보이고, 몽고메리 T 튜브를 유지하면서 호흡곤란 증세는 해소된 상태이기 때문에, 내과와 협진을 한 후 약물치료는 하지 않고, 경과관찰을 하기로 하였다.

본 증례는 기관지 내시경에서 성문하부 이하로 기도가 협착되어 있다는 소견과 3차원 기도 CT에서 좁아진 부위가 없다는 소견이 서로 일치하지 않아 진단이 불확실하였는데, 재발성 다발성 연골염으로 인한 기관연골 연화증의 가능성은 미처 예상하지 않은 상태에서 기관

절개술을 시행하였고, 술중에 치명적인 상황을 경험한 증례이다. 그래서 재발성 다발성 연골염이 기도를 침범하여 호흡곤란을 유발하면 치명적인 경과를 보일 수 있다는 점을 염두에 두고, 기도확보를 위한 치료를 시행해야 하겠다.

중심 단어 : 재발성 다발성 연골염 · 기관협착 · 기관절개술.

REFERENCES

- 1) Lahmer T, Treiber M, von Werder A, Foerger F, Knopf A, Heemann U, et al. *Relapsing polychondritis: an autoimmune disease with many faces. Autoimmun Rev* 2010;9(8):540-6.
- 2) Adliff M, Ngato D, Keshavjee S, Brenaman S, Granton JT. *Treatment of diffuse tracheomalacia secondary to relapsing polychondritis with continuous positive airway pressure. Chest* 1997;112(6):1701-4.
- 3) McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson CM. *Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. Medicine* 1976;55(3):193-215.
- 4) Damiani JM, Levine HL. *Relapsing polychondritis report of ten cases. Laryngoscope* 1979;89(6 Pt 1):1054-9.
- 5) Ernst A, Rafeq S, Boiselle P, Sung A, Reddy C, Michaud G, et al. *Relapsing polychondritis and airway involvement. Chest* 2009;135(4):1024-30.
- 6) Lee KS, Ernst A, Trentham DE, Lunn W, Feller-Kopman DJ, Boiselle PM. *Relapsing polychondritis: prevalence of expiratory CT airway abnormalities. Radiology* 2006;240(2):565-73.
- 7) Dolan DL, Lemmon GB, Teitelbaum SL. *Relapsing polychondritis. Analytical literature review and studies on pathogenesis. Am J Med* 1966;41(2):285-99.
- 8) Ebringer R, Rook G, Swana GT, Bottazzo GF, Doniach D. *Autoantibodies to cartilage and type II collagen in relapsing polychondritis and other rheumatic disease. Ann Rheum Dis* 1981;40(5):473-9.
- 9) Nakayama T, Horinouchi H, Asakura K, Ohtsuka T, Izumi Y, Kohno M, et al. *Tracheal stenosis due to relapsing polychondritis managed for 16 years with a silicon T-tube covering the entire trachea. Ann Thorac Surg* 2011;92(3):1126-8.
- 10) Dunne JA, Sabanathan S. *Use of metallic stents in relapsing polychondritis. Chest* 1994;105(3):864-7.
- 11) Cazabon S, Over K, Butcher J. *The successful use of infliximab in resistant relapsing polychondritis and associated scleritis. Eye* 2005;19(2):222-4.
- 12) Cho KR. *A case of tracheo-innminate artery fistula after tracheostomy. J Clinical Otolaryngol* 2008;19(2):247-50.
- 13) Kim JY, Park JJ, Kim JP, Woo SH. *A case of tracheal stenosis after incorrect tracheostomy. J Clinical Otolaryngol* 2011;22(1):116-20.