편도절제술 후 뒤늦게 진단된 다발성 연골염에 의한 성문하 협착

— 증례보고 —

가톨릭대학교 의과대학 마취통증의학교실

성춘호 · 박정현 · 임수진 · 최용우

Relapsing Polychondritis with Subglottic Stenosis Diagnosed after Tonsillectomy — A case report —

Choon Ho Sung, M.D., Jung Hyun Park, M.D., Su Jin Lim, M.D., and Yong Woo Choi, M.D.

Department of Anesthesiology and Pain Medicine, The Catholic University of Korea College of Medicine, Seoul, Korea

Relapsing polychondritis (RP) is a rare autoimmune connective tissue disease of unclear pathogenesis and may present with the multisystem involvements and varied presentations, courses and responses to the therapy. The respiratory complaints or history such as dyspnea or snoring deserve to be in consideration, especially in the cases of no specific causes and must be ruled out the rare autoimmune airway diseases such as relapsing polychondritis, Wegener's granulomatosis, rhinoscleroma, or amyloidosis resulting in serious airway obstruction without adequate management. In this report we described a case of 15-year-old young male with the delayed diagnosis of relapsing polychondritis with intractable subglottic stenosis during the course of the management for several months despite of tonsillectomy for the relief of the airway obstruction. (Korean J Anesthesiol 2008; 54: 459~63)

Key Words: airway obstruction, subglottic stenosis, tonsillectomy.

술 후 성문하 협착의 일차적인 원인으로 기관내삽관이나 외상을 우선적으로 들고 있으나 외상이나 종양 등의 뚜렷한 원인이 없이 발견된 성문하 협착 증상을 가진 환자들을 분석한 보고에서 다발성 연골염(Relapsing polychondritis)이나 Wegener's granulomatosis, rhinoscleroma, amyloidosis 등이 드물기는 하지만 뚜렷한 원인을 찾지 못한 성문하 협착을 진단하는데 반드시 염두에 두어야 한다고 하였다.¹⁾ 저자는 마취 및 수술 중, 후에 성문하 협착증을 의심하는 증상 및 소견을 확인하고 수술 후 핵자기공명 기관촬영으로 성문하 협착증을 확진한 다음 corticosteroid 등의 약물치료와 일반적인 보조적인 치료를 하였지만 증상이 호전이 없었고 추후에 귀 연골 등의 조직검사로 기관협착이 동반된 RP를 진단한 증례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

키 160 cm, 몸무게 50 kg의 15세 남자 환자는 1개월 여 전부터 심해진 코 막힘과 구강 호흡, 두통 그리고 무호흡발작으로 편도선절제술을 받기위해 본원 이비인후과 외래를 통하여 입원하였다. 소아기 부터 지속된 천명과 수술 1개월 여전에 갑작스런 호흡곤란 증세로 응급실에 실려 오던 중 자연적인 호전으로 퇴원한 것 외에는 특이한 병력이 없었다. 나이에 비해 어깨나 흉곽발달이 빈약해 보이는 것 외에는 이학적 소견에서 특이한 소견은 없었다. 흉부 X선 사진, 혈액소 및 간, 신장 기능검사 등 수술 전 기본검사에서 이상소견은 보이지 않았고 동맥혈 가스분석이나 폐기능 검사는 하지 않았다.

전투약으로 atropine 0.25 mg, diazepam 5 mg을 마취전 45분 경에 근주하였다. 마취 전 맥박 산소포화도는 98%, 혈압 110/60 mmHg, 맥박 90회/분을 보였고 마취유도는 pentothal 200 mg과 succinylcholine 50 mg을 정주한 후 내경 6 mm와 5.5 mm의 Portex[®] PVC 튜브는 성문을 통과하고도 걸리는 느낌이 있어 밀어 넣지 않고 결국 세 번째로 기관내 삽관 튜브 내경이 5 mm인 것을 선택하여 시행하였다. 5.0 mm 튜브를 넣는데도 성문하부를 통과 시 내벽에 커프 부위가

논문접수일 : 2008년 3월 8일

책임저자 : 최용우, 서울시 영등포구 여의도동 62

가톨릭대학교 의과대학 마취통증의학교실

우편번호: 150-713

Tel: 02-3779-1322, Fax: 02-783-0368

E-mail: yowooc@catholic.ac.kr

닿는 느낌이 있었다. 삽관 후 환기는 특이한 어려움은 없었고 호흡음도 정상이었다. 삽관 후 아테노이드 음영을 보기 위해 촬영한 술 전 측면경부방사선사진을 살펴 본 바 후두개와 후두 상부 기관, 상부기도 크기와 직경이 나이, 체격에 비해 발달 되지 못하였고 운상연골의 과도한 음영을 볼 수 있었다(Fig. 1). 따라서 성문 하 기도 음영과 삽관 시 내경이 5 mm인 튜브가 통과하는 느낌으로 성문하 협착이 의심되었다.

마취유지는 N_2O 2.5 l/m, O_2 1.5 l/m, enflurane 2.0 vol%, pancuronium 2 mg으로 하였고 45분에 걸친 수술을 마치고 충분한 자발호흡과 근이완제의 길항 후 각성상태에서 발관을 하였다. 발관 후 심한 천명을 동반한 호흡곤란을 보이고 맥

Fig. 1. Preoperative. Adenoid view of lateral neck X-ray shows significant narrowing at the level of subglottis especially cricoid cartilage.

박 산소포화도는 99-100%를 유지하였으나 호기말 이산화탄소 농도는 55 mmHg까지 상승하여 다시 삽관하였다. 삼십여 분간 토의 끝에 다시 발관을 시도하기 위해 환자가 의식이 완전각성한 후에 필담과 육성으로 환자에게 자발호흡 횟수와 흡기, 호기 방법을 교육하고 나서 solucortef 100 mg을 정주하고, 0.5% phenylephrine을 후두부위에 도포하는 등 부종의 경감을 위한 조치를 하였다. 조심스럽게 다시 발관을 시도하여 발관 직 후에는 호흡곤란은 있었으나 지시한 대로 천천히 깊은 자발호흡으로 안정을 유지할 수 있었다. 이 후 호기말 이산화탄소 농도는 55 mmHg 정도 까지 오른 후 45-50 mmHg 정도로 유지 되었고 2 l/m의 산소를 마스크로 공급하여 100%의 맥박 산소포화도를 유지 할 수 있었다. 이때 시행한 동맥혈가스 분석에서 산도 7.407, 이산화탄소 42.9 mmHg, 산소 148.2 mmHg, 중탄산이온 27.2 mEq/L를 보였다.

상부기도 특히 후두부 상태를 확인하기 위하여 경부 자기공명촬영(Magnetic Resonance Imaging, MRI)을 바로 시행하여 기관지 직경이 3-4 mm 밖에 되지 않는 심한 성문하 협착을 확인하였다(Fig 2). 환자는 중환자실로 이송되어 주의 관찰 하였으나 호흡곤란이 다시 발생하지는 않았다. 다음 날 굴곡형 후두경 검사로 성문하기도 점막에 괴양과 염증을 동반한 성문하 협착을 확인할 수 있었다. 그러나 수술자는 병소 상태와 원인에 대해 마취의사와는 다른 의견을 보여 삽관에 따른 성대 부종으로 믿고 있었다. 수술 후 수일 까지도 천명과 호흡곤란을 보이자 호흡기와 의사에게 의뢰하였고 천식으로 진단되어 스테로이드와 기관지 확장제를 포함하여 투약을 시작하였다.

일주일 후에도 증상이 호전되지 않아 다시 촬영한 MRI에서 성문하 협착이 큰 변화 없이 지속되어 있어 기관내 삽관에 의한 부종과 육종성 염증 소견으로 나왔다. 수술담당자는 다른 질환과 감별진단 없이 약간 증상이 완화되었다

Fig. 2. (A) Immediate postoperative, horizontal view. On T1W MRI, there is a pin-point orifice with diffuse concentric thickening of subglottic wall appearing hypo- or intermediate signal. (B) Immediate postoperative, sagittal view. After infusion of gd-DTPA on MRI, this shows inhomogeneous enhancement with some irregular hypointensities resulting in narrowing of the airway involving about with 4.5 cm in length more prominently along the posterior wall of the trachea.

고 판단하여 퇴원을 지시하였다.

그러나 퇴원하던 중에 수술 후 1개월이 지나도 수술 전과 다름없이 지속되는 천명과 호흡곤란을 호소하였다. 경부 단층촬영(Computed Tomography, CT)을 지시하였는데 촬영을 끝내고 수분 만에 호흡곤란에 이은 호흡정지가 발생하여 심폐소생술을 시행하였다. 이때도 어렵게 직경 5 mm의 가는 튜브를 삽관한 후 다행히 의식은 회복되었고 현저한 신경학적 손상은 보이지 않았다. 역시 CT에서 1 개월 전의 MRI사진과 비교하여 거의 개선을 보이지 않는 심한 성문하 협착을 보였다(Fig. 3).

중환자실로 보내진 후 그 다음 날 아침 심한 기침과 함께 갑자기 발관이 되면서 다시 호흡정지와 심정지가 일어났다. 즉시 삽관을 시도하였으나 실패하고 기도폐색으로 환기가 원활히 되지는 않았지만 앰부 백을 이용 양압 호흡을 지속하고 계속 흉부압박을 시행하면서 응급 기관절개를 시행하였다. 동공산대가 나타났고 맥박은 잘 촉진되지 않았고 4-50%의 낮은 경피 산소포화도를 보이는 가운데 십여분 만에 응급 기관절개 후 인공호흡을 유지하였다. 당시의 동맥혈 가스분석은 산도 7.185, 이산화탄소 37.1 mmHg, 산소 404.1 mmHg, 중탄산이온 13.8 mEq/L, 염기과잉 -13.8을 보였다. 곧 이어 경련발작, 병적 반사 출현 등 저산소성으로 의심되는 뇌손상 증세가 나타났고 서서히 체온이 섭씨 39.5 도로 상승하였다. 이때 추가로 시행한 동맥혈 가스분석은 산도 7.538, 이산화탄소 20.1 mmHg, 산소 214.8 mmHg, 중탄산이온 16.5 mEq/L, 염기과잉 -3.6을 보였다. 따라서 성문하 협착에 대한 원인 규명보다는 체온조절과 경련방지 등 뇌 손상에 대한 진단과 치료가 우선 되는 상황이었다. 시간이 경과하면서 뇌 손상 증세는 서서히 회복되

어 손상 받은 지 4개월 후부터는 부축에 의존한 보행과 불완전하지만 의사소통이 가능해졌다. 그 사이 두 차례 기관절개튜브의 발관을 시도하였으나 성문하부에서 기관절개부위까지의 협착이 개선되지 않아 실패하였다.

뇌 손상 후 5개월여에 갑자기 왼쪽 어깨에 붉은 종창과 통증을 동반한 염증이 발생하여 자가면역질환을 의심하고 감별하기 위하여 혈액검사를 시행하였다. 검사결과 cANCA (anti-neutrophilic cytoplasmic antibody)는 양성으로, anti-Proteinase-3와 Anti-Myeloperoxidase는 음성으로 나왔다. 이에 류마치스과와 협의하여 Wegener's granulomatosis를 비롯한 자가면역 질환으로 생각하고 이어 시행한 후두와 기관연골, 어깨연골의 조직검사 결과 최종적으로 다발성 연골염으로 진단하였다. 치료도 cytoxan을 포함한 적극적인 면역억제제로 대체되었다. 이미 편도절제술 중에 성문하 협착이 최초로 인지된 지 거의 6개월이 지난 후이었다. 환자는 그 후로도 수술적 치료는 배제한 채 우선 약물치료를 지속하기로 하였으며 의미 있는 기도협착의 호전을 보지 못하고 퇴원하였다.

고 찰

다발성 연골염은 Type II collagen에 대한 자가항체가 주로 연골을 침범하며 생기는 질환으로 이것도 급성 염증기 에나 나타나고 모르는 가운데 병세가 진행되거나 감염을 동반하며 매우 전격적으로 심한 경과를 거쳐 사망에 이르기까지 하는 자가면역질환 이다.^{2,3)} 1923년 Jaksch-Wartenhorst가 첫 임상적 보고를 한 후 37년이 지나서야 Pearson이 40대에서 60대에 걸쳐 호발하는 매우 다양하고 폭넓은 증상의 발현과 경과를 갖는 질환으로 정식으로 언급 명명하였다.⁴⁾ McAdam 등은⁵⁾ 1976년에 그간 수집된 많은 증례를 분석하여 RP는 주로 두경부를 침범하며 어깨에 동통을 수반한 심한 염증으로 흔히 발작, 종창을 보이고 심한 변형을 초래한다고 하였다. 전신 관절 증상과 눈, 내이의 손상, 코연골의 손상, 후두연골 연화증과 협착 등도 흔히 보인다고 하였다. 연골 조직검사에서 특징적 염증을 포함하여 이들 여러 증상 중 세 개가 있는 경우 RP로 확진할 수 있다고 진단 기준도 제시하였다.

본 증례는 이미 호흡곤란의 병력이 있었으나 그 원인에 대한 충분한 조사 없이 편도절제술을 받게 된 예이다. 전신 마취를 하기 위해 기관내 삽관 시 성문하 협착증을 인지하였으나 뒤늦게 병변을 확인하였으나) 바로 일찍 진단받지 못하고 뒤늦게 어깨 염증과 c-ANCA 양성반응, 어깨 및 후두의 연골조직검사 결과와 안장코로 RP로 확진을 받은 경우이다.

이 질환은 다른 증상 없이 적절한 검사나 진단을 받기 전

Fig. 3. Postoperative 1 month. Neck CT shows circumferential thickening of cricoid and edema, fibrosis or ossification of the larynx and surrounding soft tissues without remarkable change from previous MR images.

에 기도폐색 증상으로 목숨을 잃는 경우부터 다른 질병으로 오인하여 많은 검사와 치료를 받고서야 뒤늦게 진단을 받는 경우 등 폭넓게 병상이 존재 한다. 이점에서 마취과 의사는 호흡곤란을 동반한 상부기도 질환으로 마취 시에는 항상 염두에 두어야 할 질환임을 시사한다.⁶⁾

치료관리는 급성염증을 억제하기 위해 약물 치료에 일차적 주안점을 두며 NSAIDs는 일반적으로 성공적이지 못하고 단기간 또는 장기간의 부신피질호르몬제 투여가 효과가 있다. 한센씨 병에 쓰이는 Dapsone⁷⁾ 드물게는 연골의 파괴흡수를 줄이는 효과로 쓸 수 있다고 하였으나 염증이 심한 경우에는 cytoxan과 cyclosporin A를 투여한다. 수술적 치료로는 급성기에는 피하고 약물 치료로 우선 염증을 가라앉히고 난 후에 CO₂ laser를 이용하여 미세 수술적 절제를 하거나 후두기관성형, 기관절개, 후두기관 확장술 또는 스텐트 삽입 등을 시행한다.⁷⁻¹¹⁾

본 증례에서는 단순히 수술 중 기도삽관에 의한 후두부종만을 생각하여 단기적 증상완화만을 기대하고 짧은 기간 동안 소량의 부신피질호르몬을 사용하였다. Gd-DTPA 주입 후 촬영한 MRI에서 협착을 동반한 특이한 비균일 음영증가가 성문하에 집중된 소견과¹²⁾ CT에서도 RP를 시사하는 소견이¹³⁾ 있었음에도(Fig. 3) 적극적 치료 없이 6개월여가 지나서야 확진을 하여 뒤늦게 강력한 면역억제를 시작하게 되었다. 조기진단을 하지 못하여 적극적 면역억제 치료와 함께 스텐트 삽입 또는 기도 확장술, 성형술 등의 치료 기회를 갖지 못했다. 기도확보를 위해 기관절개를 하고 수차례 발판을 시도하여 보았으나 실패하였던 이유는 RP로 인해 협착이 진행되었기 때문이라고 생각된다.

특별한 원인 없이 성문하 협착이 의심되는 호흡곤란의 경우 철저한 병력 분석과 신체검사 소견이 절대적이다. 조직검사와 CT, MRI 등 영상진단과 ESR, RF, ANA, c-ANCA, RPR와 MHA-TP, anti-PR3, anti-MPO 등의 검사로 병소의 위치나 염증의 유무, 자가면역질환 여부, 특별한 질환과 감별하여야 한다. 수술적 치료가 우선인 amyloidosis를 제외하고는 약물치료가 우선 되므로 신속한 진단과 적절한 치료의 선택이 절대적으로 필요하다고 하였다.^{1,14-15)}

본 환자는 수개월 전 등고 시 호흡곤란으로 구급차에 실려 오던 중 증상이 없어져 응급실을 찾았을 때 특별한 검사 없이 편도절제술을 권유받게 되었다. 수술 전 호흡곤란 병력이 있었던 본 환자의 진단에는 폐기능 검사가 도움이 될 수 있었음에도¹⁶⁾ 가볍게 생각하고 소아과나 호흡기과 등과 협진 없이 폐 기능 검사도 하지 않고 단순히 편도절제술을 하게 된 것이다. 또 성문하 협착이 의심이 되는 호흡곤란이므로 수술 후라도 실시하는 것이 좋았을 것이다.

이는 특히 상부기도를 침범하는 매우 드물고 예후가 좋지 않은 자가면역질환 중의 하나인 RP는 오진되기 쉽다.

천명, 저산소증, 호흡곤란 등의 병력을 가진 청소년기의 환자에서 기관지 천식으로 오진되어 치료되기 쉬우며 후두연골 등의 손상으로 성대의 기능손상을 초래하고 간헐적 후두 운동실조 등으로 흡기 또는 호기 시 성대의 폐색을 동반한 위중한 증례들도 보고되고 있다. 수술을 위한 마취에서 예상치 못한 합병증을 만날 수 있으므로 매우 세심한 관심이 필요한 질환이라 하겠다.¹⁵⁻¹⁹⁾

전신마취를 하는 경우 아무리 주의 깊게 삽관을 하더라도 기관내삽관이 기도협착의 흔한 원인중의 하나이다. 술 후 상부기도에 병인을 갖는 호흡곤란 질환을 진단하는데 있어 제외하기에는 본 증례에서 보여주고 있듯이 어려움이 있음을 알 수 있다.

호흡곤란과 관련된 환자의 마취 관리에 있어서 수술 전 세밀한 기왕력과 특히 환자의 기도폐쇄를 평가할 수 있는 유용한 방법으로 측면경부방사선사진, 삽관시 후두경하 소견, 성문 통과 시 튜브에 느껴지는 저항감 유무 등을 비롯한 여러 자료를 주의 깊게 살펴보아야 한다. 특히 아테노이드를 확인키 위해 촬영하는 사진이지만 일상으로 상부기도 상태를 반드시 확인 하는 습관을 가지는 것이 중요하다고 생각된다. 의심되는 경우 가능한 모든 진단검사와 치료에 관심을 기울이는 열린 마음이 필요하다.

참 고 문 헌

1. Djalilian M, McDonald TJ, Devine KD, Weiland LH: Nontraumatic, nonneoplastic subglottic stenosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1975; 84: 757-63.
2. Foidart JM, Abe S, Martin GR, Zizic TM, Barnett EV, Lawley TJ, et al: Antibodies to type II collagen in relapsing polychondritis. *N Engl J Med* 1978; 299: 1203-7
3. Batsakis JG, Manning JT: Relapsing polychondritis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989; 98: 83-4.
4. Pearson CM, Kline HM, Newcomer VD: Relapsing polychondritis. *N Engl J Med* 1960; 263: 51-8.
5. 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: 193-215.
6. Staats BA, Utz JP, Michet CJ Jr: Relapsing polychondritis. *Semin Respir Crit Care Med* 2002; 23: 145-54.
7. Rapini RP, Warner NB: Relapsing polychondritis. *Clin Dermatol* 2006; 24: 482-5.
8. Tsunozuka Y, Sato H, Shimizu H: Tracheobronchial involvement in relapsing polychondritis. *Respiration* 2000; 67: 320-2.
9. Eng J, Sabanathan S: Airway complications in relapsing polychondritis. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 686-92.
10. Faul JL, Kee ST, Rizk NW: Endobronchial stenting for severe airway obstruction in relapsing polychondritis. *Chest* 1999; 116: 825-7.
11. Michet CJ Jr, McKenna CH, Luthra HS, O'Fallon WW: Relapsing

- polychondritis; survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med* 1986; 104: 74-8.
12. Heman-Ackah YD, Remley KB, Goding GS Jr: A new role for magnetic resonance imaging in the diagnosis of laryngeal relapsing polychondritis. *Head Neck* 1999; 21: 484-9.
13. Port JL, Khan A, Barbu RR: Computed tomography of relapsing polychondritis. *Comput Med Imaging Graph* 1993; 17: 119-23.
14. Specks U, Wheatley CL, McDonald TJ, Rohrbach MS, DeRemee RA: Anticytoplasmic autoantibodies in the diagnosis and follow-up of Wegener's granulomatosis. *Mayo Clin Proc* 1989; 64: 28-36.
15. Biro P, Rohling R, Schmid S, Matter C, Lang M: Anesthesia in a patient with acute respiratory insufficiency due to relapsing polychondritis. *J Clin Anesth* 1994; 6: 59-62.
16. Lunn WW, Sheller JR: Flow volume loops in the evaluation of upper airway obstruction. *Otolaryngol Clin North Am* 1995; 28: 721-9.
17. Segel MJ, Godfrey S, Berkman N: Relapsing polychondritis: reversible airway obstruction is not always asthma. *Mayo Clin Proc* 2004; 79: 407-9.
18. Tsunozuka Y, Sato H, Shimizu H: Tracheobronchial involvement in relapsing polychondritis. *Respiration* 2000; 67: 320-2.
19. Hayward AW, al-Shaikh B: Relapsing polychondritis and the anaesthetist. *Anaesthesia* 1988; 43: 573-7.
-