

= 증례보고 =

공막염 동반없이 맥락망막염이 발생한 재발성 다발 연골염 1예

임재석¹ · 엄부섭² · 박 동¹

왈레스 기념 침례병원 안과¹, 부산대학교 의과대학 안과학교실²

목적 : 공막염 동반없이 맥락망막염이 발생한 재발성 다발 연골염에 대한 증례를 보고하고자 한다.

증례요약 : 재발성 다발 연골염으로 내과적 치료를 받고 있는 35세 남자 환자가 1개월전부터 시작된 양안의 흐려보임을 주소로 내원하였다. 양안 교정시력은 1.0 이었으나 세극등 검사에서 경미한 앞포도막염 소견이 있었고, 안저검사서 양안의 후극부 주위로 황백색의 병소가 있었다. 동반된 증상으로 양측 이개의 종창 및 변형, 코의 안장변형, 호흡곤란 등을 보였다. 전신적 스테로이드 치료를 시작하였고, 1% prednisolone acetate 점안액을 하루 4회 양안에 점안하였다. 4개월간의 경과관찰 도중 안저검사에서는 병변의 호전이 보였으나 양안의 시력은 지속적인 저하가 발생하였다. 9개월째 양안 병변은 소실되었고 시력의 호전이 있었다.

〈한안지 48(12):1716-1722, 2007〉

재발성 다발 연골염은 1923년 Jakson-Wartenhorst에 의해 최초로 임상적으로 기술된 원인불명의 진행성 염증 질환이다. 이 질환은 귀와 코의 탄성연골, 말초 관절의 초자연골, 신체 축의 섬유연골, 기관기관지의 연골 조직에 영향을 미친다. 그 외에 눈, 심장, 혈관, 내이, 신장과 같은 프로테오글라이칸이 풍부한 구조에 염증을 일으킨다.^{1,2}

안증상은 재발성 다발 연골염 환자의 60%~70%에서 나타나며, 19%에서는 질환의 최초 병변으로 발현한다.³ 상공막염이 가장 흔하고 공막염, 홍채염, 망막병증, 외안근 마비, 시신경염, 주변부 각막 얇아짐 순으로 안증상의 발생 빈도가 알려져 있다.⁴ 안증상 중에서도 맥락막 및 망막의 병변은 드문 것으로 알려져 있으며 국내에서는 상공막염과 공막염의 발생이 각각 1예씩 보고되었을 뿐 아직 맥락망막염의 병발은 보고된 바가 없다.^{5,6}

저자들은 재발성 다발 연골염을 진단받고 내과적 치료를 하던 35세 남자 환자에서 공막염 동반없이 발생한 맥락망막염 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례보고

재발성 다발 연골염으로 내과적 치료를 받아오던 35세 남자 환자가 1개월전부터 시작된 양안의 흐려보임을 주소로 본원 안과 외래를 방문하였다. 과거력상 환자의 질환은 22개월 전 우측 콧바퀴의 종창과 동통의 발생을 시작으로 호전과 악화가 반복되어왔다(Fig. 1A). 17개월 전부터는 좌측 콧바퀴의 종창과 동통이 시작되었으며, 코의 안장변형 소견이 두드러지게 나타났다(Fig. 1B). 그로부터 한 달 뒤 본원 이비인후과를 방문할 당시에는 연골 조직 손상으로 콧바퀴는 늘어져 있었으며 보랏빛 색조를 띠었으나 소엽은 보존되어 있었고, 방사선 검사상 콧바퀴의 석회화의 소견은 없었다. 콧바퀴 변형 부위에 연골 조직검사를 시행하여 재발성 다발 연골염으로 진단을 받았다(Fig. 1C). 내원 9개월 전부터 천명소리와 천명, 호흡곤란과 기침을 호소하여 내과적 치료를 받아 왔으며, 두경부 전산화 단층 촬영 사진에서 기관기관지 연골을 침범한 기관지의 협착 소견이 관찰되었다(Fig. 1D).

안과 초진 때 교정시력은 우안 1.0, 좌안 1.0이었고 양안에 경미한 모양충혈 소견과 더불어 전방세포(1+)와 방수흐림(1+)이 관찰되었다. 안저검사서 우안 황반부의 이측과 하측에 각각 1시신경유두 직경 크기의 경계가 불분명한 황백색의 망막 침윤 소견이 있었으며, 좌안에는 황반부의 이측에 2시신경유두 직경 크기의 유사한 병변이 관찰되었다(Fig. 2A, B). 양안에서 경도의 유리체 흐림이 있었고 빛간섭단층촬영에서 우안은

〈접수일 : 2007년 6월 28일, 심사통과일 : 2007년 9월 21일〉

통신저자 : 박 동
부산시 금정구 남산동 374-75
왈레스 기념 침례병원 안과
Tel: 051-580-1359, Fax: 051-512-1354
E-mail: mology@hanmail.net

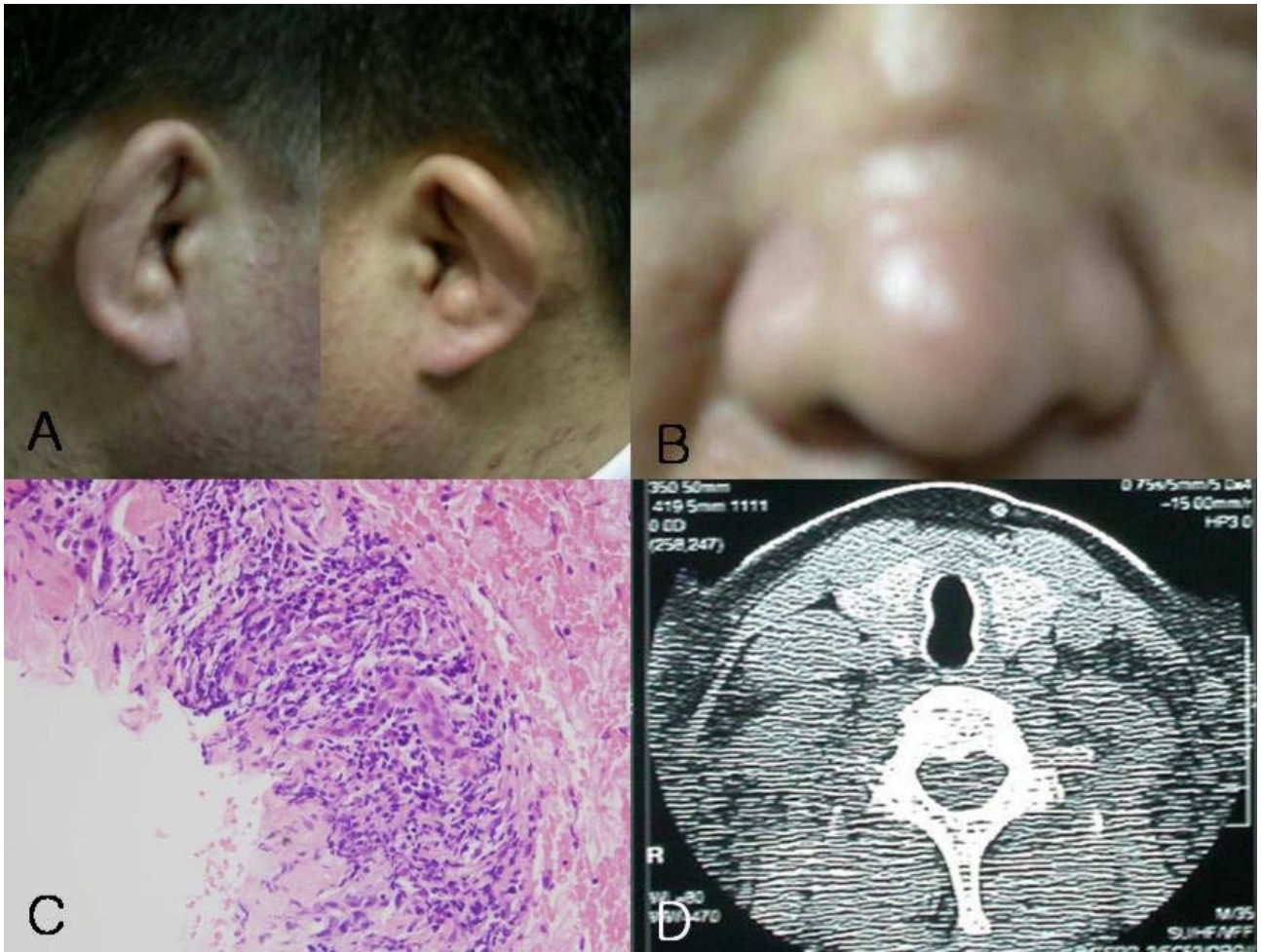


Figure 1. (A) Photographs of both external ears show auricular cartilage deformity. (B) The photograph of nose shows saddle nose deformity resulting from loss of nasal cartilage. (C) Photomicrograph of biopsy specimen from the ear. Degenerating changes in the marginal cartilage and mononuclear inflammatory cells and fibroblasts are seen replacing the destroyed cartilage from the edge of cartilaginous plate (hematoxylin-eosin, $\times 200$). (D) Head and neck CT reveals narrowing of the trachea.

후극부를 중심으로 비측과 이측에 감각신경망막박리 소견을 보였으며, 좌안은 얇은 감각신경망막박리 소견과 함께 비측에 국소적인 망막색소상피박리 소견이 나타났다(Fig. 2C, D). 형광안저 촬영에서 양안의 황백색의 망막 침윤 소견 부위에 맥락막형광차단 소견이 보였으며, 그 주위로 초기에 점상의 누출점이 나타나고 후기로 갈수록 누출에 의하여 형광이 증가하였다(Fig. 2E, F, G, H).

저자들은 재발성 다발 연골염에서 동반된 맥락막염 진단하에 prednisolone 30 mg/일 경구투여와 1% prednisolone acetate 1일 4회 점안으로 치료를 시작하였다.

내원 25일째 교정시력은 우안 0.9, 좌안 0.8로 저하되었고, 양안 안저의 황백색 망막 침윤 소견이 증가하며 중심와에 근접하였다. 초음파 검사(B-scan)에서 후부 맥락막과 공막의 두께 증가는 없었다(Fig. 3). 내

원 47일째 교정시력은 우안 0.5, 좌안 0.2로 더 감소하였다. 안저검사에서 병변의 두드러진 변화를 관찰할 수 없었으나, 빛간섭단층 촬영에서 좌안의 망막색소상피박리가 증가하였다(Fig. 4). 경구투여 및 점안약의 용량을 유지하면서 경과관찰을 하였다. 내원 3개월째 우안 교정시력은 1.0으로 호전되었으나 좌안은 0.02로 저하되었다. 좌안의 빛간섭단층 촬영에서 감각신경망막박리와 망막색소상피박리는 호전되었지만(Fig. 5A) 형광안저촬영에서는 맥락막형광차단 후기 및 형광누출이 증가한 소견을 보였다(Fig. 5B, C, D, E).

환자는 임의로 안과 외래 경과관찰을 중단하였고 내원 9개월 경 전정신경염으로 어지러움, 현훈 및 보행실조를 호소하며 입원 치료를 받는 중 안과에 다시 의뢰되었다. 지난 6개월 동안 류마티스 내과에서 prednisolone 30 mg/일 만을 복용하며 지내왔다고 하였다. 혈액검사에서 백혈구와 혈소판 수치가 증가되어 있었으며 적

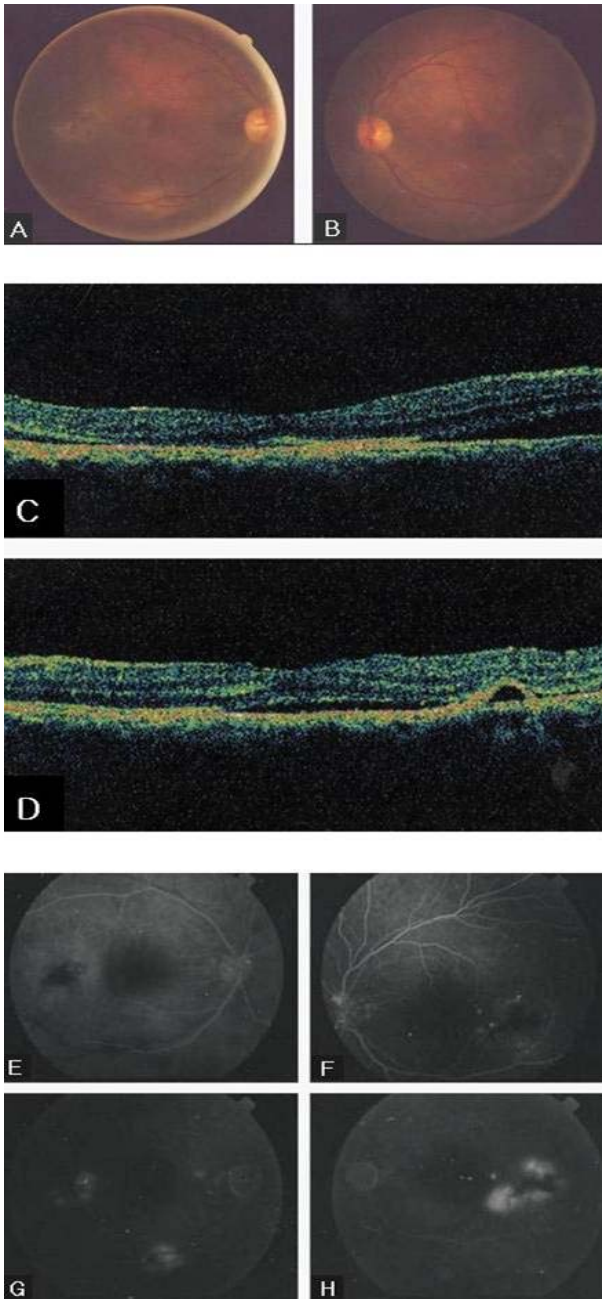


Figure 2. Fundus photographs show two 1 disc diameter-sized whitish yellow retinal infiltrates temporal and inferior to the macula, respectively in the right eye (A), and 2 disc diameter-sized whitish yellow retinal infiltrate temporal to the macula in the left eye (B). The horizontal OCT image showed detachment of the neurosensory retina nasally and temporally in the right eye (C), and shallow detachment of the neurosensory retina and focal RPE detachment nasally in the left eye (D). The early phase fluorescein angiogram showed blockage of choroidal fluorescence on retinal infiltrates in the right (E) and left (F) eyes. The late phase fluorescein angiogram showed hyperfluorescence caused by leakage from the choroid in the right (G) and left (H) eyes.

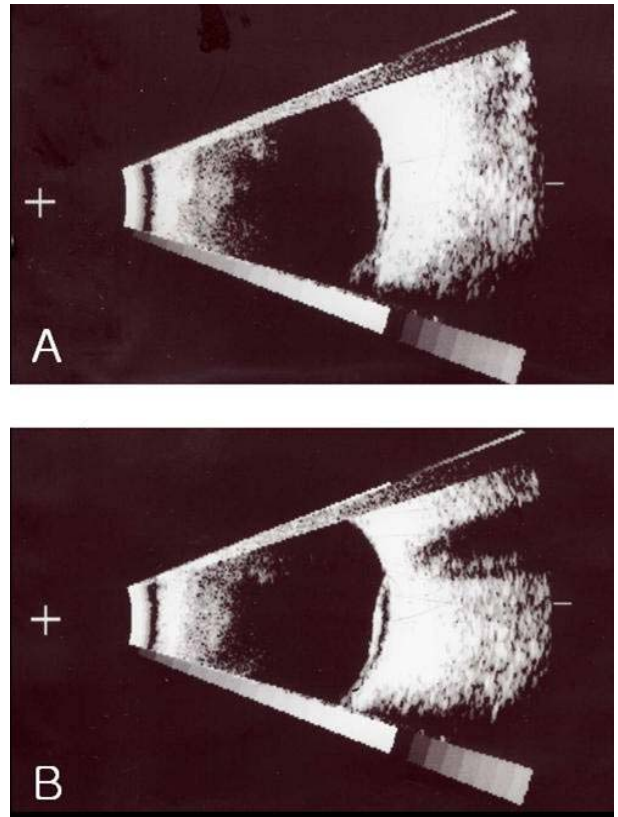


Figure 3. B-scan ultrasonograms showed no thickening of the choroid and sclera in the right (A) and left (B) eye.

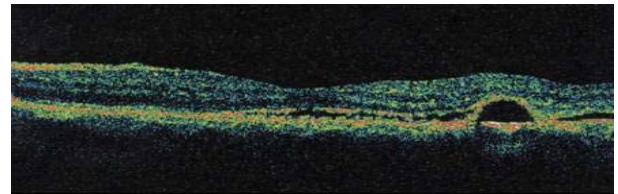


Figure 4. The horizontal OCT image 7 weeks later showed that the RPE detachment appears slightly worse than on the previous exam in the left eye.

혈구침강속도도 69 mm/hr로 증가하였다. 교정시력은 우안 0.7, 좌안 0.7로 호전되어 있었고, 양안의 황백색 망막 침윤이나 망막박리는 소실되었고 비측으로 탈색소 반흔이 남아있었다(Fig. 6A, B). 빛간섭단층촬영에서도 양안의 감각신경망막박리 및 망막색소상피박리의 소실이 확인되었다(Fig. 6C, D).

고 찰

재발성 다발 연골염은 드물고, 특발성의 전신적 자가면역 질환이다. McAdam et al⁷은 재발성 다발 연골염의 6가지 진단기준을 제시하였다: (1) 양쪽 귓바퀴의 반복성 연골염; (2) 비미관성 염증성 다발관절염;

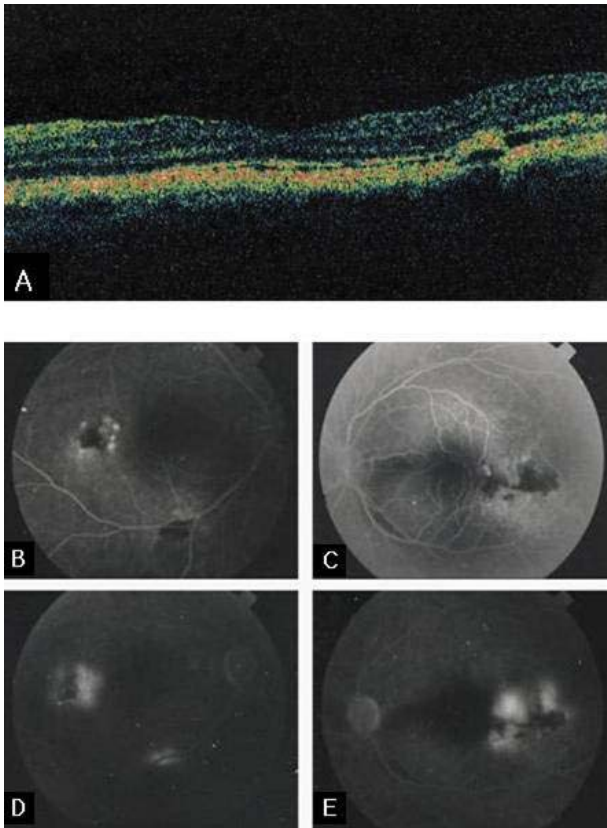


Figure 5. (A) The horizontal OCT image 3 months later showed improvement of detachment of the neurosensory retina and RPE detachment in the left eye. Early (B) and late (D) phase fluorescein angiograms 3 months later remain unchanged in the right eye. Blockage of choroidal fluorescence in the early phase (C) and hyperfluorescence caused by leakage from the choroid in the late phase (E) in the left eye appear worse than on the previous examination.

(3) 코 연골염; (4) 안구의 염증; (5) 후두나 기관 연골을 포함한 호흡기관의 연골염; (6) 신경감각성 청력 소실, 이명이나 현훈을 나타내는 달팽이관 또는 전정의 손상. 이중 세가지 이상의 조건을 충족시키면서 귀, 코 또는 호흡기계 연골의 조직소견이 있으면 확진이 가능하다고 하였다. 본 증례에서는 비미란성 다발 관절염을 제외한 5가지의 진단기준을 충족하며 귀 연골의 조직 병리 검사에서 양성 소견을 보여 재발성 다발 연골염으로 진단하였다.

본 증례의 환자가 가장 먼저 호소한 증상은 귓바퀴의 반복적인 종창과 동통에 이은 귓바퀴의 변형이었다. Isaak et al⁴은 귓바퀴의 반복성 연골염은 가장 흔한 증상으로 처음에는 39%의 환자에서 발견되지만 결국에는 85% 이상의 환자에서 나타난다고 보고했다. 중이도염이나 혈관염에 의해 전도성 청력소실이나 영구적인 신경감각성 청력소실을 유발할 수도 있으며 전정기능

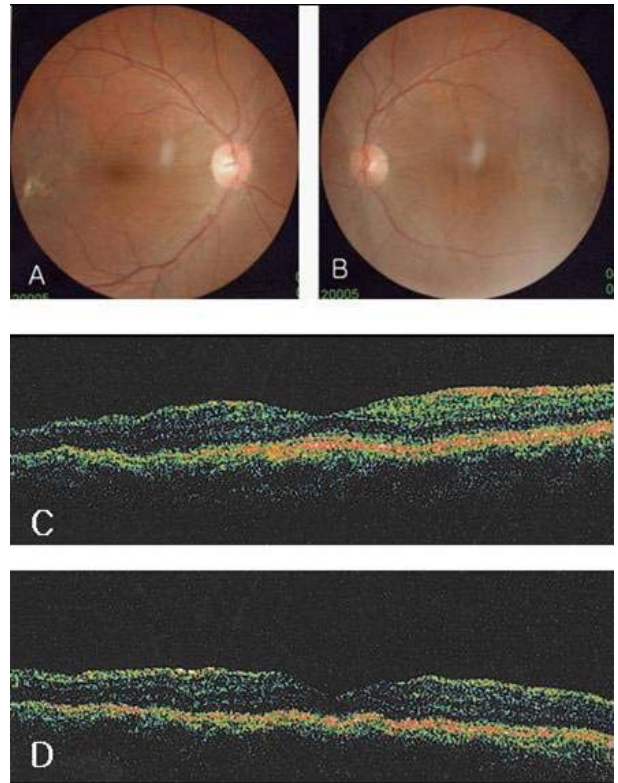


Figure 6. Fundus photograph 9 months later showed resolution of retinal infiltrates in the right (A) and left (B) eye. The horizontal OCT image 9 months later showed resolution of detachment of the neurosensory retina and RPE detachment in the right (C) and left (D) eye.

이상의 증상을 보이기도 한다.^{4,9-11} 본 증례의 환자는 안과 외래 초진부터 청력의 저하를 동반하고 있었으며, 내원 9개월째 급성 전정증상이 나타났다. 이러한 전정 증상은 흔히 시간경과에 따라 자연호전을 보인다는 보고에 근거하여 대증치료를 받고 있다.⁹

코의 안장변형은 코 연골염에 의해 나타나며 Isaak et al⁴에 의하면 코 연골염은 54% 이상의 환자에서 나타나고 갑자기 발생하는 경향이 있으며, 심한 통증을 동반하며, 때때로 경미한 비출혈을 동반한다.⁹

재발성 다발 연골염 환자의 50%에서 후두기관기관지 질환을 가지며, 후두와 상부 기관이 가장 많이 침범되는 장소이다.¹¹ 본 증례의 환자는 본원 안과 초진 이전부터 최종 경과관찰까지 호전과 악화를 반복하는 기침과 폐렴증상이 있어 이에 대한 치료를 하고 있었다. Mohsenifar et al¹²은 전산화 단층 촬영에서 기관지의 협소 소견으로 확인되는 기관지 연골의 염증이 하부 기도의 산발적 협소와 점액섬모체의 기능저하를 유발하여 반복적인 하부 호흡기계의 감염을 유발한다고 보고하였다.

재발성 다발 연골염에 동반되는 관절염은 비미란성으로 모든 활액 관절들을 침범하며 50%~75%의 빈도

로 나타나고 그 외에 심장혈관계 질환이나 신장 질환이 재발성 다발 연골염 환자에 발생할 수 있다고 알려져 있다.^{9,13}

안증상은 재발성 다발 연골염 환자의 약 60%에서 나타나며, 19%에서는 질환의 최초 병변으로 발현하므로 이 질환의 진단에 있어 안과의사의 역할은 중요하다. 염증은 눈꺼풀, 안와, 상공막, 공막, 결막, 각막, 포도막, 망막과 시신경까지 눈의 거의 모든 부분에 영향을 미친다. 그 중에서 상공막염과 공막염은 가장 흔히 발생하고 재발과 악화가 흔하다.³ 국내에서도 Choi et al⁵과 Joo and Choe⁶에 의해 재발성 다발 연골염 환자에서 상공막염과 공막염의 발생이 보고되었다. 공막염은 미만성공막염이나 괴사공막염과 같은 전부공막염과 후부공막염 모두 발생 가능하고 포도막염을 동반하는 경우가 흔하다.¹⁴⁻¹⁶ 포도막염은 전부포도막염(홍채 모양체염)과 공막포도막염이 발생가능하며, 대개 공막이나 각막의 염증을 잘 동반한다.⁴

Bhagat et al¹⁷은 단안에 삼출성 수포성망막박리가 있고 양안에 맥락막과 공막의 두께 증가가 관찰되는 환자에서 펄스요법 스테로이드 치료를 시행하고 3주후에 증상의 소실이 있었던 경우를 보고했다. Anderson¹⁸은 한눈에는 상공막염이 있고, 다른 눈에는 분절들이 합쳐지는 고리 모양의 회백색의 병변이 황반부에 존재하며 주요 망막혈관분지를 경계로 시신경 주변까지 삼출성 망막병증이 있는 경우를 보고하며 초기 코우츠병의 안저소견과 유사하다고 보고했다. 환자의 지속적인 국소 및 전신적 스테로이드 치료에도 불구하고 좌안의 병변은 9개월후 완전한 수포망막박리 소견을 보였고, 4년후에 하지 절단을 위해서 우연히 경과관찰될 당시에는 안구염증의 소견은 전혀 없었다고 하였다. Bergaust and Abrahamsen¹⁹도 양안에 크고 흐릿한 황색의 맥락막망막 침착이 동반되고 코우츠병과 유사하게 삼출성 맥락막망막병증이 동반된 재발성 다발 연골염 환자에 대해 보고하였다. 환자는 국소 및 전신적 스테로이드 치료 2주만에 맥락막망막 침착의 활동성은 감소되었고 시력의 호전이 있었으며, 1년 후에는 증상의 완전한 소실이 관찰되었다고 했다.

공막염의 동반없이 발생하는 망막병변은 흔하지는 않다. Isaak et al⁴은 미세혈관류, 화염모양출혈, 연성 삼출물, 면화반 같은 망막병증이 혈관염과 면역복합체의 침착으로 나타날 수 있으며, 중심망막정맥폐쇄와 분지망막정맥폐쇄가 망막혈관염이 있는 환자에서 발생한 경우를 보고했다. 본 증례에서는 초음파검사에서도 양안에 후부 맥락막과 공막의 두께 증가를 관찰할 수 없었고, 이로 미루어 후부공막염의 가능성은 낮다. 빛간섭 단층촬영에서 감각신경망막박리 소견과 함께 국소적인

망막색소상피박리도 관찰되어 앞서 다른 보고와는 다른 양상을 보였다.

건성각결막염도 많은 환자들에게 관찰되며, 특히 쇼그렌증후군 같이 자가면역질환을 동반할 경우 더 심하게 나타난다.⁴ 각막염은 흔히 발생하지는 않지만, 각막 상피하의 침윤과 주변부각막 얇아짐으로 드물게 각막천공이 일어날 수 있다.^{20,21} 그리고, 전신적 혈관염과 연관하여 허혈성 시신경병증이 발생할 수 있으며, 시신경염이나 유두부종이 발생한 경우에 대한 보고들도 있다.^{22,23}

일반적으로 재발성 다발 연골염은 전신적인 스테로이드 투여가 필요하다. 질병활성을 억제하기 위해서는 prednisone 40~60 mg/일, 지속적 질병 억제를 위해서는 prednisone 10~15 mg/일을 사용한다.² 그 외에 dapsone이나 비스테로이드성 항염증제도 도움이 되며, 면역억제제인 cyclosporine, azathioprine 등도 사용된다. 본 증례 환자의 치료에 대한 반응은, McKay et al¹⁴의 삼출성 변화 없이 후극부와 시신경부의 공막염으로 시력저하가 있는 재발성 다발 연골염 환자가 전신적 스테로이드 치료에 빨리 반응하는 경우나 Joo and Choe⁶의 후부공막염을 동반한 재발성 다발 연골염 환자가 전신적 스테로이드 치료에 빠른 반응을 보인다는 보고와는 달리, Bergaust and Abrahamsen¹⁹의 증례와 같이 치료 초기에 맥락막망막 침착의 활동성은 중지되었고 Anderson¹⁸의 증례와 같이 느리게 치료에 반응하였다.

이상과 같이, 재발성 다발 연골염에서 공막염 동반없이 발생한 맥락망막염 1예의 경과와 치료를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참고문헌

- 1) Jaksch-Wartenhost, R. Polychondropathia. Wien Arch F Inn Med 1923;6:93-100.
- 2) Gilliland BC. Relapsing polychondritis. In : Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, et al, eds. Harrison's Principles of Internal Medicine, revised ed. New York: McGraw-Hill, 2005; v. 2. chap. 308.
- 3) Magargal LE, Donoso LA, Goldberg RE, et al. Ocular manifestations of relapsing polychondritis. Retina 1981;1:96-9.
- 4) Isaak BL, Liesegang TJ, Michet CJ Jr. Ocular and systemic findings in relapsing polychondritis. Ophthalmology 1986;93: 681-9.
- 5) Choi YS, Yim HB, Kim KB. A Case of Episcleritis with Relapsing Polychondritis. J Korean Ophthalmol Soc 2002;43: 626-30.
- 6) Joo SH, Choe JK. A Case of Posterior Scleritis Associated with Relapsing Polychondritis. J Korean Ophthalmol Soc 1989;30:665-70.

- 7) 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.
- 8) Damiani J, Levine H. Relapsing polychondritis: Report of 10 cases. *Laryngoscope* 1979;89:929-46.
- 9) Letko E, Zafirakis P, Baltatzis S, et al. Relapsing polychondritis: A Clinical review. *Semin in Arthritis Rheum* 2002;31:384-95.
- 10) Kaye RL, Sones DA. Relapsing polychondritis: Clinical and Pathologic Features in Fourteen Cases. *Ann Intern Med* 1964;60:653-64.
- 11) Trentham DE, Le CH. Relapsing polychondritis. *Ann Intern Med* 1998;129:114-22.
- 12) Mohsenifar Z, Tashkin DP, Carson SA, Bellamy PE. Pulmonary function in patients with relapsing polychondritis. *Chest* 1982;81:711-7.
- 13) Peebo BB, Peebo M, Frennesson C. Relapsing polychondritis: a rare disease with varying symptoms. *Acta Ophthalmol Scand* 2004;82:472-5.
- 14) McKay DA, Watson PG, Lyne AJ. Relapsing polychondritis and eye disease. *Br J Ophthalmol* 1974;58:600-5.
- 15) Hoang-Xuan T, Foster CS, Rice BA. Scleritis in relapsing polychondritis. *Ophthalmology* 1990;97:892-8.
- 16) Anderson NG, Valenzuela EG, Martin DF. Hypopyon Uveitis and Relapsing polychondritis: A Report of 2 Patients and Review of Autoimmune Hypopyon Uveitis. *Ophthalmology* 2004;111:1251-4.
- 17) Bhagat B, Green RL, Feldon SE, Lim JJ. Exudative retinal detachment in relapsing polychondritis. *Am J Ophthalmol* 2001;108:1156-9.
- 18) Anderson B Sr. Ocular lesions in relapsing polychondritis and other rheumatoid syndromes. *Am J Ophthalmol* 1967;64:35-50.
- 19) Bergaust B, Abrahamsen AM. Relapsing polychondritis: report of a case presenting multiple ocular complications. *Acta Ophthalmol* 1969;47:174-81.
- 20) Michelson JB. Melting corneas with collapsing nose. *Surv Ophthalmol* 1984;29:148-54.
- 21) Matoba A, Plager S, Barber J, McCulley JP. Keratitis in relapsing polychondritis. *Ann Ophthalmol* 1984;16:367-70.
- 22) Sundaram MB, Rajput AH. Nervous system complications of relapsing polychondritis. *Neurology* 1983;33:513-5.
- 23) Killian PJ, Susac J, Lawless OJ. Optic neuropathy in relapsing polychondritis. *JAMA* 1978;239:49-50.

=ABSTRACT=

A Case of Relapsing Polychondritis Complicated with Chorioretinitis without Scleritis

Jae Seok Yim, M.D.¹, Boo Sup Oum, M.D.², Dong Park, M.D.¹

Department of Ophthalmology, Wallace Memorial Baptist Hospital¹, Pusan, Korea

Department of Ophthalmology, Pusan National University, College of Medicine², Pusan, Korea

Purpose: To report a case of relapsing polychondritis complicated with chorioretinitis without scleritis.

Case summary: A 35-year-old man who has been previously managed for relapsing polychondritis visited our the clinic because of blurred vision in his both eyes which had developed one month earlier. Although the corrected visual acuity was 1.0 in both eyes, Slit lamp examination of both eyes showed findings of anterior uveitis. Fundus examination showed a whitish-yellow lesion around the posterior pole in both eyes. He had bilateral auricular chondritis, saddle nose deformity, and respiratory difficult. The patient was treated with systemic steroid and prescribed topical 1% prednisolone acetate four times daily in both eyes. Four months later, fundus examination of both eyes showed improvement of chorioretinal lesion, but visual acuity had decreased constantly. Nine months later, chorioretinal lesion resolved and visual acuity improved in both eyes. J Korean Ophthalmol Soc 48(12):1716-1722, 2007

Key Words: Chorioretinitis, Relapsing polychondritis

Address reprint requests to **Dong Park, M.D.**

Department of Ophthalmology Wallace Memorial Baptist Hospital

#374-75 Namsan-dong, Kumjung-gu, Pusan 609-340, Korea

Tel: 82-51-580-1359, Fax: 82-51-512-1354, E-mail: mology@hanmail.net