

반복되는 눈꺼풀과 결막의 염증이 첫 임상증상으로 나타난 재발성 다발성 연골염 1예

정용진 · 김형균

한림대학교 의과대학 강동성심병원 안과학교실

목적: 호전과 악화를 반복하는 양안의 눈꺼풀과 결막의 증상을 첫 임상증상으로 재발성 다발성 연골염이 진단된 1예를 보고하고자 한다.
증례요약: 62세 남자 환자가 이틀 전 시작된 우안의 안통을 주소로 내원하였다. 세극등 검사에서 눈꺼풀과 결막의 충혈과 부종 외에 특별한 이상 소견은 없었다. 일주일 후 좌안에 눈꺼풀이 완전히 감길 정도의 심한 부종이 발생하였고 우안의 병변은 호전되었다가 다시 악화되었다. 안와 전산화단층촬영 및 안와 자기공명영상에서는 비특이적인 염증성 병변만이 관찰되었다. 눈의 증상이 발생한 지 2주 후, 좌측 콧바퀴의 홍반성 부종, 인후통, 청력 장애, 사지의 홍반성 판이 발생되었고 콧바퀴와 사지의 병변에 대해 조직검사를 시행하였다. 조직검사상 콧바퀴의 연골염이 확진되었고 다발적으로 발생한 전신증상과 조직학적 확진으로 재발성 다발성 연골염을 진단할 수 있었다.

결론: 눈꺼풀과 결막의 염증이 호전과 악화를 반복하는 경우 드물지만 자가면역질환인 재발성 다발성 연골염의 가능성도 고려하여야 한다. (대한안과학회지 2011;52(12):1524-1530)

재발성 다발성 연골염은 1923년 Jaksch-Wartenhorst에 의해 최초로 기술된 원인불명의 드문 자가면역질환으로 전신 연골 조직에 영향을 미칠 수 있으며, 그 외에도 눈, 심장, 혈관, 내이, 신장과 같이 프로테오글라이칸이 풍부한 조직에 염증을 일으킬 수 있다.^{1,2} HLA-DR4와 Type II collagen에 대한 항체가 관여한다는 보고가 있지만, 정확한 원인에 대해서는 아직 밝혀지지 않았다.^{3,4} 주로 40-60대에서 발생하고, 100만 명당 3명의 발병률을 보이며 성별이나 인종의 차이는 없는 것으로 알려져 있다.^{5,6}

가장 흔한 초기증상은 콧바퀴 부위의 연골막염이며, 이 외에도 눈, 코, 관절, 기관지계, 심혈관계에도 증상이 발생할 수 있다. 안증상은 재발성 다발성 연골염 환자의 19%에서 초기증상으로 발생되며 60-70%의 환자에서 동반되어 발생하는 것으로 알려져 있다. 주로 상공막과 공막을 침범하고 그 외 안조직의 침범은 드물게 보고되고 있으며 국내에서 보고된 재발성 다발성 연골염 환자에서 첫 번째 임상증상으로 눈꺼풀의 부종이 나타난 예는 없었다.^{7,8}

저자들은 호전과 악화를 반복하는 양안 눈꺼풀과 결막의 충혈과 부종을 주소로 내원하여 임상 소견과 영상의학적 검사를 통해 원인 질환에 대해 감별진단 중, 콧바퀴의 연골염을 포함한 전신증상이 발생해 다발적으로 발생한 전신증상과 조직학적 확진을 통해 재발성 다발성 연골염을 진단하고 치료한 1예를 경험했기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례보고

62세 남자 환자가 우안의 안통, 이물감을 주소로 본원 안과에 내원하였다. 환자는 이틀 전부터 우안 눈꺼풀과 결막의 발적, 부종이 있었으며 가려움증이나 분비물은 없었다고 하였다. 기저질환으로 2년 전 당뇨병 진단을 받고 경구용 혈당강하제를 복용 중이었으며 최근의 외상이나 수술의 기왕력은 없었다. 초진 시 스넬렌 시력표를 이용한 나안 시력은 양안 20/20이었고 안압은 정상이었다. Hertel 안구돌출계로 검사한 안구돌출의 정도는 양안 15 mm (Bar: 100 mm)로 동일하였고 동공 반사와 외안근의 운동은 정상이었다. 우안 눈꺼풀의 발적, 부종으로 눈이 완전히 감겨있는 상태였으며 충피는 촉진되지 않았고 가벼운 열감이 있었다. 세극등 검사상 우안 결막의 충혈과 부종이 관찰되었으며 전방과 유리체 내에 염증소견은 없었고 안저 검사에서는 양안의 비증식당뇨망막병증이 관찰되었다. 조영제를 사용한

■ 접수 일: 2011년 6월 20일 ■ 심사통과일: 2011년 7월 6일
 ■ 게재허가일: 2011년 9월 30일

■ 책임저자: 김형균
 서울시 강동구 성내길 150
 한림대학교강동성심병원 안과
 Tel: 02-2224-2274, Fax: 02-470-2088
 E-mail: doctura@naver.com

* 이 논문의 요지는 2010년 대한안과학회 제104회 학술대회에서 포스터로 발표되었음.



Figure 1. Orbit CT reveals mild asymmetric swelling of the right eyelid with no evidence of mass-like lesions. Orbit CT of the left eye shows normal findings.



Figure 2. One week after initial treatment, photograph shows normal appearance of the right eyelid and conjunctiva. However, severe erythematous swelling occurred previously on the right eyelid can be seen on the left eyelid.

안와 전산화단층촬영에서 종괴성 병변은 보이지 않고 눈꺼풀 부종만이 관찰되었다(Fig. 1). 일반혈액검사상 Hb 8.2 mg/dL의 빈혈과 적혈구 침강속도(ESR)가 130 mm/hr로 증가되어 있었고 갑상선 기능검사와 류마티스 인자는 정상이었다. 경구용 항생제, 비스테로이드성 소염제를 복용하고 Levofloxacin 0.5%, Rimexolone 1%를 1일 4회 점안하면서 경과 관찰하였다.

약물치료 일주일째 우안의 증상은 호전되었으나, 좌안에 우안과 비슷한 양상으로 눈꺼풀의 발적, 부종과 결막 충혈 및 부종이 나타났다(Fig. 2). 세극등 검사에서 안구 내의 염증 소견은 관찰되지 않았고 결막부종으로 경미한 안구운동 제한이 관찰되었으나 복시는 호소하지 않았다. 좌안에 우안과 동일한 치료를 시행하였고 눈꺼풀의 발적은 많이 호전되었지만 부종으로 인한 좌안 눈꺼풀 처짐과 결막 충혈은 남아 있었다. 빈혈의 원인감별을 위하여 혈액종양내과에 협진을 의뢰하였으며 반복적인 양안 눈꺼풀의 부종에 대해 안와 자기공명영상 검사를 시행하였다. 혈액종양내과에서

시행한 골수 검사상 빈혈의 원인은 만성 질환에 의한 것으로 밝혀졌고 자기공명영상 검사에서는 종괴성 병변은 보이지 않고 좌안 눈물샘과 눈꺼풀 주위로 부종과 미만성의 조영 증가를 보이는 비특이적인 염증 소견만이 관찰되었다(Fig. 3). 시행한 검사상 정확한 원인을 밝혀낼 수 없었으나 양안의 비슷한 증상이 약물 치료에 반응을 보였기 때문에 치료를 유지하면서 경과를 관찰하기로 했다.

약물치료 12일째 우안 눈꺼풀 부종과 결막 충혈이 재발하였고 38.1도의 발열과 인후통, 양측 청력 장애 등을 호소하였다(Fig. 4). 환자를 입원시키고 일반혈액검사와 혈액배양검사를 시행한 후 경험적 항생제를 정맥으로 투여했다. 혈액배양검사서 검출된 균은 없었으며 일반혈액검사에 백혈구 수는 $7,590/\text{mm}^3$, 혈소판 수는 $228,000/\text{mm}^3$ 로 정상소견을 보였으며 ESR은 102 mm/hr로 증가된 소견을 보였다. 입원 2일째, 발열은 사라졌지만 안증상의 호전은 없었고 좌측 귓바퀴의 홍반성 부종과 사지의 발적이 새롭게 나타났다(Fig. 5). 저자들은 전신 질환 의심하에, 감염 내과에 협진을 의뢰하였고 감염 내과에서는 다발적으로 발생하는 전신 증상이 자가면역질환에 의한 염증일 가능성이 높다고 판단해 류마티스 내과에 진료를 의뢰하였다. 류마티스 내과에서는 반복적인 안증상, 인후통, 귓바퀴의 증상, 양측 청력장애, 사지의 발적 등을 미루어 전신 연골 조직에 영향을 미치는 재발성 다발성 연골염을 의심하였다. 환자는 류마티스 내과로 전과되어 재발성 다발성 연골염에 대한 확진과 치료를 위해 이비인후과와 피부과에 협진을 의뢰하고 귓바퀴와 사지의 병변에 대한 조직검사와 자가면역검사를 시행하였다. 이비인후과와의 협진에서 인후통은 후두를 침범한 연골염으로, 청력 장애는 양측에 발생한 감각신경성 난청에 의한 것으로 밝혀졌고 조직검사상 좌측 귓바퀴의 병변은 연골염으로, 사지의 홍반성 판은 혈관염으로 진단

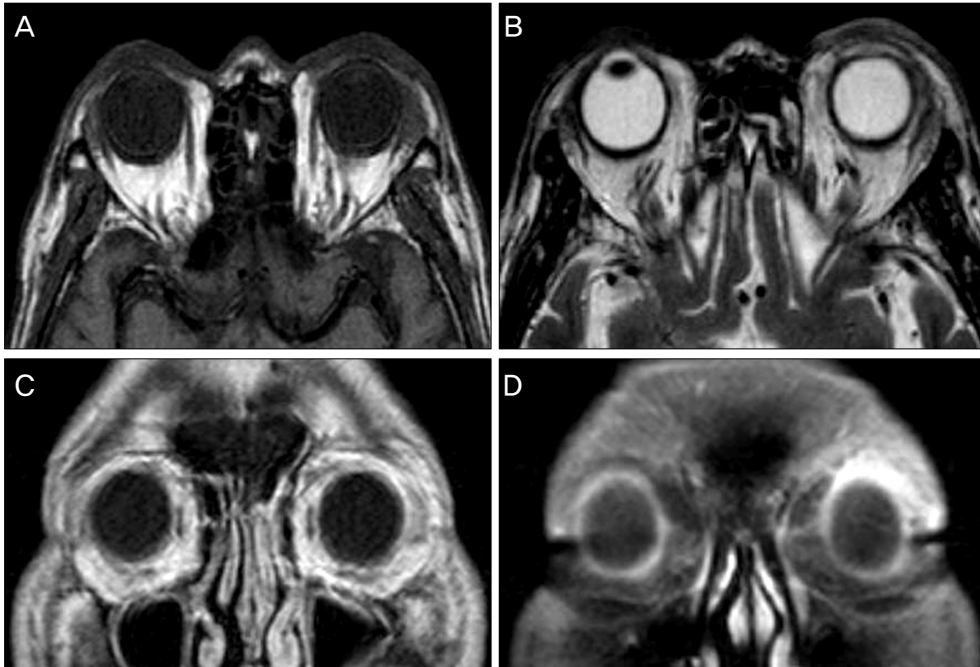


Figure 3. (A, B) There is no evidence of mass-like lesions in T1 and T2 images. (C, D) Enhanced view shows strong enhancement of left lacrimal area and superior orbital tissue.



Figure 4. Photograph shows recurrent erythematous eyelid swelling and conjunctival hyperemia of the right eye. Left eyelid swelling improved from 1 week ago, but swelling and hyperemia are still present. The patient also experienced bilateral hearing loss, sore throat, and fever.

되었다(Fig. 6). 항평활근 항체(anti-smooth muscle Ab), 항광항핵항체(FANA), 항핵세포질항체(ANCA), 항데옥시리보뉴클레아제항체(anti-DNA Ab), 항냉글로불린(cryoglobulin), 항 Ro, La 항체는 모두 음성으로 나왔다.

입원 10일째부터 전신 스테로이드(Methylprednisolone 75 mg, IV)와 경구용 면역 억제제(Methotrexate 10 mg)를 투여하였고 투여 5일 후부터 안증상을 포함한 전신증상이 호전되어 면역 억제제 용량을 줄이고 스테로이드를 경구용(Methylprednisolone 30 mg)으로 바꾼 뒤 외래에서 경과 관찰하기로 하였다. 추적 관찰 중 환자가 자의로 치료를 중단하여 퇴원 20일 후 좌측 귓바퀴의 부종과 통증, 발

열 등이 재발하였고 재입원 후 6일간 전신 스테로이드 치료(Methylprednisolone 60 mg, IV)를 받고 증세가 호전되어 퇴원하였다. 퇴원 3달 후 경과관찰 시 눈꺼풀과 결막에 염증 소견은 관찰할 수 없었고 동반된 증상도 호소하지 않았다. 현재는 경구용 스테로이드(Methylprednisolone 10 mg)을 유지하면서 외래에서 추적관찰 중이다.

고 찰

질병 초기에 동반된 증상 없이 양안의 눈꺼풀과 결막의 충혈과 부종을 주요증상으로 호소하는 경우 안와 주위 연조직염이나 안와연조직염 등의 감염, 외상, 알레르기, 종양, 전신성 홍반성 루푸스, 갑상샘눈병증 등을 원인으로 고려할 수 있고,^{9,10} 자세한 병력 청취와 이학적 검사를 비롯해 의심되는 질병에 대한 영상의학적 검사, 조직검사, 배양검사, 혈청학적 검사, 내분비 검사 등이 감별진단을 위해 필요하다.⁹ 본 증례에서는 혈청학적 검사, 내분비 검사, 골수검사, 배양 검사 상에서 이상 소견이 나타나지 않았고 영상의학적 검사에서도 종괴성 병변은 보이지 않고 눈물샘과 눈꺼풀 주위의 조직을 침범한 비특이적인 염증 소견만이 관찰되었다. 저자들은 안와에 발생하는 비특이적 염증의 원인 중 흔하다고 알려진 안와가성종양의 가능성이 있다고 판단해 전신 스테로이드 치료를 고려했으나, 환자가 기저질환으로 당뇨병을 가지고 있고 비스테로이드성 소염제에 반응을 보이고 있었으므로 현재 치료를 유지하며 경과를 관찰하기로 했다. 그러나 약물 치료 14일째, 안증상의 특별한 호전은 보이지



Figure 5. (A) Photograph shows erythematous swelling of the left auricle. Erythematous swelling is localized to the cartilaginous portion of the helix sparing the ear lobe. (B) Photograph shows pea-to-walnut-sized erythematous plaques scattered on the extremities.

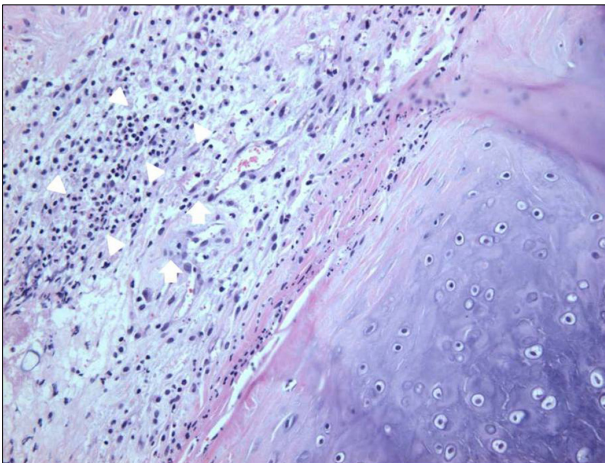


Figure 6. Pathological findings of the auricular cartilage (HE staining, $\times 200$). Infiltration of neutrophils and lymphocytes (white arrowhead) are noted in the perichondrium. Infiltration and congestion of dermal perivascular mixed cells (white arrow) are also seen in the soft tissue and perichondrium.

않았고 인후통과 함께 귓바퀴의 홍반성 부종과 통증, 사지의 홍반성 판 등의 증상이 발생했다. 저자들은 전신 질환을 의심하여 감염 내과, 류마티스 내과에 협진을 의뢰하였고 재발성 다발성 연골염이 의심되어 귓바퀴와 사지의 병변에 대해 조직검사를 시행하고 치료를 시작했다. 재발성 다발성 연골염은 비정상적인 자가면역 반응으로 전신의 연골조직에 염증을 일으키는 질환이다. 재발성 다발성 연골염의 진단에 특이적인 검사는 없고 임상증상을 통해서 진단을 하게 되는데 McAdam et al¹은 여섯 가지 임상 기준을 제시하였다. (1) 양 귓바퀴의 재발성 연골염, (2) 비미란성의 염증성 다발성 관절염, (3) 코연골염, (4) 안조직의 염증, (5) 후두 및 기관연골을 포함한 호흡기를 침범하는 연골염, (6) 신경감각성 청력 소실, 이명이나 현훈을 나타내는 달팽이관 또는 전정의 손상 등으로 이 중 세 가지를 만족시킬 경우 진단할 수 있다고 하였다.

전형적인 임상소견을 보이는 경우, 조직검사를 하지 않

아도 진단을 할 수 있지만 증상이 애매한 경우에는 연골의 조직검사를 통해 진단에 도움을 받을 수 있다. 조직검사에서는 proteoglycan의 소실로 인한 호염기성 염색 소실과 침범된 연골 주위에서 단핵구, 형질 세포, 다핵형 백혈구 등으로 구성된 염증성 침윤이 발견되며, 염증이 지속되거나 반복되면 변성된 연골은 육아조직으로 대체된 후 국소적인 섬유화나 석회화가 생기기도 한다.¹¹ 1979년 Damiani and Levine¹²은 McAdam의 진단 기준에서 한 가지를 충족시키면서 조직학적으로 연골염이 확인되는 경우, 연골염이 해부학적으로 다른 두 부위 이상에서 관찰되고 스테로이드 혹은 dapsone에 호전을 보이는 경우, 그리고 세 가지 이상의 McAdam의 진단기준을 만족시키는 경우에는 조직학적 소견이 뒷받침되지 않아도 재발성 다발성 연골염으로 진단할 수 있다고 하였다. 본 증례에서는 반복적인 양안 눈꺼풀과 결막의 염증, 귓바퀴의 연골염, 감각신경성 청력소실, 후두의 연골염, 사지의 혈관염 등의 증상이 발생했고 귓바퀴의 병변에 대한 조직 검사에서 단핵구, 다핵형 백혈구 등으로 구성된 염증성 침윤이 연골막과 연골주위조직에 관찰되는 연골염의 초기 병리 소견을 보였다. 다발적인 증상, 조직학적 확진과 스테로이드와 Methotrexate 병합요법에 호전을 보인 점 등에서 McAdam의 진단기준과 Damiani and Levine의 진단기준을 모두 만족시켜 재발성 다발성 연골염으로 진단할 수 있었다.

진단에 특이적인 검사 소견은 없지만 적혈구 침강속도의 증가와 Type II collagen이 질병의 활성도와 관련이 있다고 알려져 있으며 그 외에 빈혈, 백혈구 증가, 혈소판 증가 등이 나타날 수 있다.^{4,13} 류마티스 인자, ANA, ANCA는 류마티스 관절염, 전신성 홍반성 루푸스, Wegener's granulomatosis 같은 전신 면역 질환이 동반되어 있는 경우에 양성으로 나타날 수 있다.^{4,13} 본 환자에서도 초진 시 ESR이 130 mm/hr로 증가되고 Hb 8.2 g/dL의 빈혈을 관찰할 수 있었지만 백혈구 수는 4,230/mm³, 혈소판 수는 238,000/mm³로 정상소견을 보였으며, 류마티스 인자, FANA, ANCA,

Anti-smooth muscle Ab, Anti-DNA Ab, cryoglobulin, Anti Ro-, La- Ab 모두 음성으로 나왔다.

재발성 다발성 연골염에서 가장 흔한 증상은 귓바퀴의 연골염이며 39%에서 초기증상으로 나타나게 되고 85%의 환자에서 진행과정 중 나타나는 것으로 알려져 있다.⁸ 귓바퀴를 침범하는 경우 양측 혹은 편측으로 나타나며 귓바퀴의 통증과 압통 및 홍반성 부종을 호소하고 연골이 없는 귓볼은 보존되는 특징이 있으며 염증이 반복되는 경우 귓바퀴의 위축과 변형이 올 수 있다. 또한 중이 및 내이를 침범하여 감각신경성이나 혼합성 청력장애를 일으킬 수 있다.¹ 관절염은 재발성 다발성 연골염에서 두 번째로 흔하게 일어나는 증상이며, 재발성 다발성 연골염의 33%에서 초기증상으로 나타나고 경과 관찰 중에는 50-75%에서 나타난다고 알려져 있다.¹³ 모든 관절을 침범할 수 있지만 중수 지절관절, 무릎관절, 근위수지관절이 흔히 침범된다.¹⁴ 재발성 다발성 연골염에 36%의 환자에서 홍반, 부종, 통증, 두드러기 등 다양한 피부 병변이 나타나며 결절성 홍반이 가장 흔하다고 알려져 있으나 재발성 다발성 연골염의 진단에 특징적인 피부 병변은 아니며, 피부 병변의 조직검사에서 흔하게 나타나는 소견은 혈관염으로 알려져 있다.^{13,15} 호흡 기체도 흔히 침범되는데 후두와 상부 기관이 가장 많이 침범되는 장소이다. 후두를 침범하면 애성 등의 증상이 나타나고 기관 및 기관지 연골을 침범하는 경우는 급성 염증반응에 의한 부종이나 합병된 호흡기 감염에 의한 객담 배출장애로 기관지 폐색까지 발생할 수 있으며 이런 경우 기관지 삽관이 필요하게 되고 심혈관계의 합병증과 함께 재발성 다발성 연골염의 중요한 사인이 되고 있다.¹ 본 증례의 환자도 후두를 침범한 염증을 후두내시경을 통해 확인할 수 있었고 기도의 평가를 위해 경부 전산화 단층 촬영을 시행하였으나 기관과 기관지에 염증 소견은 발견할 수 없었다.

재발성 다발성 연골염은 안와, 상공막, 공막, 결막, 각막, 포도막, 망막과 시신경까지 눈의 거의 모든 조직을 침범할 수 있다. 약 60%에서의 재발성 다발성 연골염 환자에서 안증상이 동반되어 나타나고 19%의 환자에서 초기 증상으로 발생하는 것으로 보고되고 있으며 안증상은 주로 상공막염과 공막염에 의한 것으로 알려져 있다.⁸ 국내에서도 재발성 다발성 연골염 환자에서 발생한 상공막염과 공막염은 수차례 보고된 바 있으며, 맥락망막염이나 전방축농 포도막염과 같이 드물게 발생하는 안증상도 보고된 바 있다.¹⁶⁻¹⁹ 그러나 재발성 다발성 연골염 환자에서 발생한 눈꺼풀 부종은 국내에서는 보고된 바 없으며 전 세계적으로도 호전과 악화를 반복하는 눈꺼풀의 부종으로 재발성 다발성 연골염이 발현된 예는 찾아볼 수 없었다. 국내 보고에서는 재발성

다발성 연골염 환자에서 안증상을 초기 증상으로 발생한 경우도 드문 것으로, Park et al¹¹에 의해 상공막염 1예와 포도막염 1예가 보고된 것을 제외하고는 알려진 바가 없다. 재발성 다발성 연골염은 진단에 특이적인 검사 소견이 없어 임상증상에 의한 진단을 하게 되므로 반복되는 귓바퀴의 염증이나 코연골염 등의 특징적인 증상을 보이는 경우 초기 진단이 가능하지만 전형적인 증상이 나타나지 않는 경우에 진단이 지연되는 경우가 많다.¹¹ 또한 국내에서 보고된 재발성 다발성 연골염은 귓바퀴의 연골염, 관절염과 코연골염 등의 흔한 증상들을 통해 진단되고 난 뒤 안증상이 발현되는 경우가 많으나 본 증례에서는 질병 발현 초기에 눈꺼풀과 결막의 반복적인 염증만이 나타나 재발성 다발성 연골염으로 초기에 진단할 수 없었다.

재발성 다발성 연골염의 치료는 전신적인 스테로이드 투여가 필요하며, 비교적 경증의 귓바퀴의 연골염, 코연골염이나 관절염의 경우에는 aspirin과 비스테로이드성 소염제를 사용하여 조절할 수 있고 그 외에 dapsone이 도움이 된다는 보고도 있다.^{20,21} 스테로이드 투여는 중증도의 경우 질병활성을 억제하기 위해서 prednisone 40-60 mg/일, 지속적 질병 억제를 위해서는 prednisone 10-15 mg/일을 사용한다.^{16,18} 치료에도 불구하고 질환이 진행되거나, 심혈관계 및 호흡기계, 신장 등을 침범한 중증의 경우에는 고용량의 스테로이드와 azathioprine, cyclophosphamide, cyclosporine, methotrexate 등의 면역억제제가 사용되고 있다.²² 스테로이드나 면역억제제에 반응이 없는 경우 치료 방침은 아직 확실하게 정해지지 않았으나 anti-CD4 monoclonal Ab 치료가 효과적이라는 보고도 있다.^{23,24} 본 증례에서 환자는 류마티스 내과로 전과 후 전신적 스테로이드 치료와 면역억제제 치료를 동시에 받았고 치료 5일 후 안증상을 포함한 전신적인 증상의 호전을 보여 퇴원할 수 있었다. 외래에서 경과 관찰 중 환자가 자의적으로 약물을 중단하면서 증상이 재발했으나 전신 스테로이드와 면역억제치료로 다시 호전을 보였다.

저자들은 동반된 전신증상 없이 호전과 악화를 반복하는 양안 눈꺼풀과 결막의 증상을 호소하는 환자에서 경과관찰 중 귓바퀴의 연골염을 포함한 다발적인 전신증상이 발생되어 재발성 다발성 연골염으로 진단된 1예를 보고하는 바이다. 전신증상이 없더라도 원인을 알 수 없는 반복적인 눈꺼풀과 결막의 염증소견이 있는 경우, 자가면역 질환의 가능성을 염두에 두고 감별진단을 해야 할 것으로 생각되며 재발성 다발성 연골염의 경우 전신증상 없이 반복적인 눈꺼풀과 결막의 충혈이 먼저 발생할 수 있다는 점도 유의해야 할 것으로 생각한다.

참고문헌

- 1) 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;55:193-215.
- 2) Jaksch-Wartenhorst R. Polychondropathia. *Wien Arch Int Med* 1923;6:93-100.
- 3) Zeuner M, Straub RH, Rauh G, et al. Relapsing polychondritis: clinical and immunogenetic analysis of 62 patients. *J Rheumatol* 1997;24:96-101.
- 4) Foidart JM, Shigeto A, Martin G, et al. Antibodies to type II collagen in relapsing polychondritis. *N Engl J Med* 1978;299:1203-7.
- 5) Kent PD, Michet CJ Jr, Luthra HS. Relapsing polychondritis. *Curr Opin Rheumatol* 2004;16:56-61.
- 6) Gleicher N, Barad DH. Gender as risk factor for autoimmune diseases. *J Autoimmun* 2007;28:1-6.
- 7) Magargal LE, Donoso LA, Goldberg RE, et al. Ocular manifestations of relapsing polychondritis. *Retina* 1981;1:96-9.
- 8) Isaak BL, Liesegang TJ, Michet CJ Jr. Ocular and systemic findings in relapsing polychondritis. *Ophthalmology* 1986;93:681-9.
- 9) Rafailidis PI, Falagas ME. Fever and periorbital edema: A review. *Surv Ophthalmol* 2007;52:422-33.
- 10) Butterson JR, Collier DS, Romero JM, Zembowicz A. Case records of the Massachusetts general hospital. case 14-2007. A 59-year-old man with fever and pain and swelling of both eyes and the right ear. *N Engl J Med* 2007;356:1980-8.
- 11) Park JJ, Lee JC, Kim JH, et al. Clinical analysis of relapsing polychondritis: 16 Cases in Korea. *J Korean Rheum Assoc* 2005;12: 213-21.
- 12) Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis report of ten cases. *Laryngoscope* 1979;89:929-46.
- 13) Letko E, Zafirakis P, Baltatzis S, et al. Relapsing polychondritis: a clinical review. *Semin Arthritis Rheum* 2002;31:384-95.
- 14) Balsa A, Expinosa A, Cuesta M, et al. Joint symptoms in relapsing polychondritis. *Clin Exp Rheumatol* 1995;13:425-30.
- 15) Lahmer T, Treiber M, von Werder A, et al. Relapsing polychondritis: An autoimmune disease with many faces. *Autoimmun Rev* 2010;9:540-6.
- 16) Choi YS, Yim HB, Kim KB. A case of episcleritis with relapsing polychondritis. *J Korean Ophthalmol Soc* 2002;43:626-30.
- 17) Joo SH, Choe JK. A case of posterior scleritis associated with relapsing polychondritis. *J Korean Ophthalmol Soc* 1989;30: 665-70.
- 18) Yim JS, Oum BS, Park D. A case of relapsing polychondritis complicated with chorioretinitis without scleritis. *J Korean Ophthalmol Soc* 2007;48:1716-22.
- 19) Lim TH, Han JI. A case of gypopyon uveitis associated with relapsing polychondritis. *J Korean Ophthalmol Soc* 2009;50:486-90.
- 20) Barranco VP, Minor DB, Solomon H. Treatment of relapsing polychondritis with dapsone. *Arch Dermatol* 1976;112:1286-8.
- 21) Martin J, Roenigk HH, Lynch W, Tingwald FR. Relapsing polychondritis treated with dapsone. *Arch Dermatol* 1976;112:1272-4.
- 22) Lee KH, Hong YS, Kang HJ, et al. A case of relapsing polychondritis associated with Sjögren's syndrome. *J Korean Rheum Assoc* 2001;8:198-202.
- 23) Choy EH, Chikanza IC, Kingsley GH, Panayi GS. Chimeric anti-CD4 monoclonal antibody for relapsing polychondritis. *Lancet* 1991;338:450.
- 24) van der Lubbe PA, Miltenburg AM, Breedveld FC. Anti-CD4 monoclonal antibody for relapsing polychondritis. *Lancet* 1991;337: 1349.

=ABSTRACT=

Relapsing Polychondritis Presenting with Repeated Inflammation of Bilateral Eyelid and Conjunctiva

Yong Jin Jeong, MD, Hyoung Kyun Kim, MD

Department of Ophthalmology, Kangdong Sacred Heart Hospital, Hallym University College of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: To report a rare case of a 62-year-old man who presented with bilateral eyelid swelling, chemosis, and hyperemia of the conjunctiva, which wax and waned, being the initial manifestation of relapsing polychondritis.

Case summary: A 62-year-old man presented with pain and erythematous swelling of the right eyelid for 2 days. There were no other symptoms except chemosis and hyperemia of the conjunctiva. After 1 week, the same symptoms occurred in the left eye, while the lesion of the right eye underwent improvement and aggravation repeatedly. Blood culture tests, Orbital CT, and MRI were performed, but could not confirm a diagnosis. During the follow-up period, erythematous swelling of the left auricle and laryngopharyngitis appeared and erythematous plaques were scattered on the extremities. Punch biopsies were performed; histopathologic examinations concluded to the diagnosis of chondritis. The diagnosis of relapsing polychondritis was confirmed through histologically diagnosed chondritis and repeated ocular symptoms with systemic features.

Conclusions: When patients repeatedly present bilateral eyelid swelling with hyperemia and chemosis of the conjunctiva, relapsing polychondritis should be considered in the differential diagnosis.

J Korean Ophthalmol Soc 2011;52(12):1524-1530

Key Words: Eyelid swelling, Relapsing polychondritis

Address reprint requests to **Hyoung Kyun Kim, MD**
Department of Ophthalmology, Hallym University Kangdong Sacred Heart Hospital
#150 Seongnae-gil, Gangdong-gu, Seoul 134-701, Korea
Tel: 82-2-2224-2274, Fax: 82-2-470-2088, E-mail: doctura@naver.com