



# A Case of Sarcoidosis of the Nasal Septum

So Young Choi<sup>1</sup>, Wang Woon Cha<sup>2</sup>, Kudamo Song<sup>2</sup>, and Myoung Su Choi<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departments of Radiology, <sup>2</sup>Otolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine, Eulji University, Daejeon, Korea

## 비중격에 발생한 유육종증

최소영<sup>1</sup> · 차왕운<sup>2</sup> · 송커다모<sup>2</sup> · 최명수<sup>2</sup>

을지대학교 의과대학 영상의학교실,<sup>1</sup> 이비인후과학교실<sup>2</sup>

Received February 2, 2016

Revised March 29, 2016

Accepted March 30, 2016

Address for correspondence

Myoung Su Choi, MD  
Department of Otolaryngology-  
Head and Neck Surgery,  
College of Medicine,  
Eulji University,  
95 Dunsanse-ro, Seo-gu,  
Daejeon 35233, Korea  
Tel +82-42-611-3129  
Fax +82-42-611-3136  
E-mail mschoi@eulji.ac.kr

Sarcoidosis is a chronic granulomatous disease, involving multisystem, confirmed by the presence of non-caseating granulomas. Sinonasal involvement in sarcoidosis is rare and difficult to diagnose since the symptoms of nasal obstruction and rhinitis are nonspecific. The diagnosis of sarcoidosis begins with clinical suspicion, followed by with imaging, and finally confirmed with tissue biopsy. In this study, we report a case of sarcoidosis of the nasal septum, which was early confirmed by a biopsy of the nasal septum and hilar lymph node.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2017;60(5):248-51

**Key Words** Nasal septum · Sarcoidosis · Sinonasal.

## 서 론

유육종증은 신체 내 다양한 장기를 침범하는 만성 비건락성 육아종 질환으로 주로 림프절, 폐, 피부, 눈을 침범하는 것으로 알려져 있다.<sup>1)</sup> 비부비강으로 유육종증의 침범은 극히 드물다고 알려져 있으며 전체 유육종증의 1~6.5% 정도로 보고되고 있다.<sup>1-4)</sup> 비강 내 호발부위는 비중격 및 하비갑개 부위이다. 주로 비폐색, 화농성 비루 등의 증상을 나타내며, 증상이 비특이적이기 때문에 비부비동염과 같은 다른 비강 내 질환과 감별하여야 하므로 진단이 쉽지 않다.

비부비강의 유육종증에 대해 국내에서 2예가 보고된 바 있다. 그중 1예는 폐의 유육종증에 속발하여 사골동으로 발생한 예이며,<sup>5)</sup> 다른 1예는 원발성 비부비강 유육종증에 대한 보고이다.<sup>6)</sup> 원발성 비부비강의 유육종증은 당시 폐를 침범한 소견이 보이지 않았고, 결핵이나 기타 육아종성 질환들과 감

별이 쉽지 않아 진단하는 데 많은 시간이 소요되었다.<sup>6)</sup>

저자들은 코막힘과 잦은 비출혈을 주소로 내원한 환자에서 비중격부위 절개 생검과 종격동 폐문부 림프절 절제생검을 통해 조기에 진단하고 치료로 이행한 증례를 보고하는 바이다.

## 증 례

33세 남자가 약 3개월 동안 코막힘과 잦은 비출혈로 개인 의원을 다니다가 호전을 보이지 않아 내원하였다. 내원 당시에 비내시경 진찰 소견상 비중격 점막부에 주위와 경계를 짓는 황색의 융기된 결절성 병변이 다발성으로 관찰되었으며(Fig. 1A), 양측 비중격은 전반적으로 두꺼워져 보였다. 양측 개구비도 단위와 비갑개 부위에는 특별한 소견은 없었다. 환자는 부비동 전산화단층촬영을 시행하였고, CT상 국소적인 사골동에 혼탁과 약간의 비중격 점막의 비후 외에는 특이소견은 보이지 않았다(Fig. 1B). 환자는 3주간 amoxycillin 항생제를 하루 1800 mg과 식염수를 이용한 비강 세척 및 국소 비강 내 스테로이드 분무를 이용하여 치료를 시행하였으나, 큰

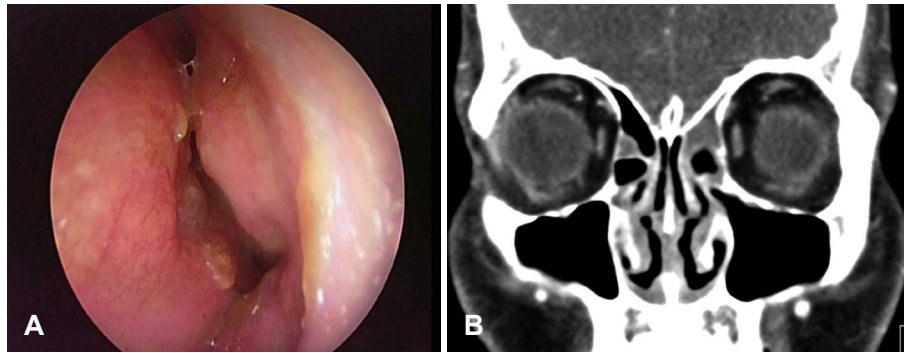
This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

변화를 보이지 않아 비중격 점막 부위 절개생검을 시행하였다. 절개생검상 비건락성 육아종성 병변(noncaseous granulomatous lesion)으로 나왔으며, 혈관염의 소견은 보이지 않았다. 당시 같이 시행한 결핵균 핵산증폭검사(Mycobacterium tuberculosis Polymerase Chain Reaction)는 음성으로 나왔다. 환자는 유육종증(sarcoidosis)과 베게너 육아종증(Wegener's granulomatosis) 감별을 위해 흉부 전산화단층촬영 및 anti-neutrophil cytoplasmic antibody(ANCA) 검사, angiotensin converting enzyme(ACE)를 시행하였다. ANCA는 음성이며 ACE는 27 u/L로 정상범위에 들었다. 흉부 전산화단층촬영상 양측 폐문부 림프절(hilar lymph node)의 비대 소견을 보였다(Fig. 2A). 환자는 흉부외과에 의뢰되어 전신 마취 하에 중격동경으로 폐문부 림프절 절제생검을 하였으며, 조직병리 소견상 비건락성 육아종으로 유육종증에 합

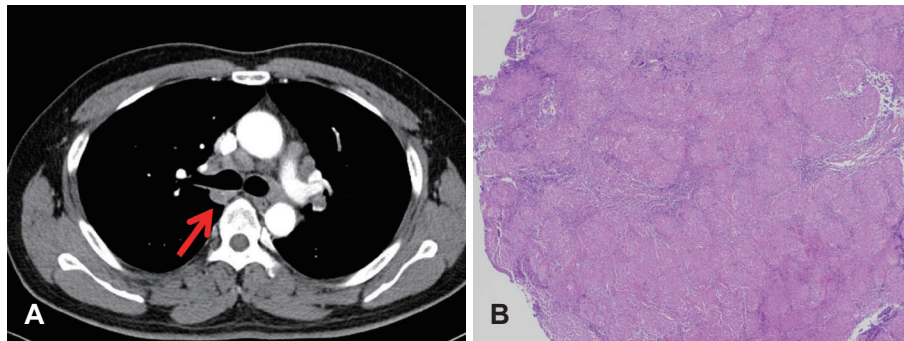
당한 소견으로 나와(Fig. 2B), 본원 호흡기 내과로 전과되어 고용량의 전신 스테로이드 치료를 시행하였으며, 치료 3개월째 코막힘 증상 및 비중격의 육아종성 병변 소견도 호전되어 경과 관찰 중이다(Fig. 3).

## 고 찰

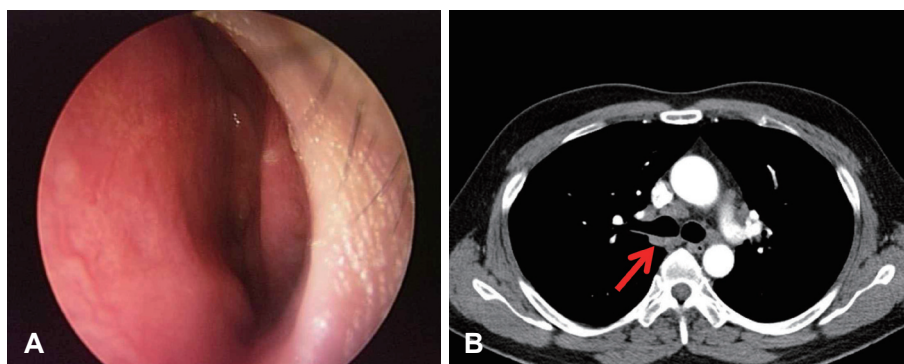
유육종증은 폐, 림프절, 피부, 눈을 주로 침범하는 비건락성 육아종 질환이다.<sup>1)</sup> 전신적 증상으로는, 체중감소, 피로, 야간발한이 발생할 수 있다. 비부비동에 국한된 유육종증은 매우 드물며, 만성 염증성 비염의 증상과 비슷하여 감별하기가 굉장히 어려운 질환이다.<sup>2-6)</sup> 유육종증을 일으키는 원인은 불분명하나, 유전적 요인, 감염, 면역, 환경적 요인이 영향을 미치는 것으로 보고 있다.<sup>7)</sup>



**Fig. 1.** Multiple discrete yellowish nodules were seen on the nasal septum before steroid therapy (A), bilateral focal haziness in the ethmoid sinus was seen before steroid therapy (B).



**Fig. 2.** Enlargement of hilar and mediastinal nodes was seen by axial contrast enhanced chest CT before steroid therapy (A), histopathologic findings of the hilar nodes demonstrate multiple noncaseating granulomas (H&E, ×400) (B). Red arrow indicates hilar nodes.



**Fig. 3.** After high dose steroid therapy, previous lesions of the septum was disappeared (A), and the size of hilar nodes were decreased (B). Red arrow indicates hilar nodes.

유육종증의 유병률은 미국에서 보고된 바로는, 남성은 인구 10만 명당 16.5명, 여성은 19명으로 여성에서 약간 높다고 알려져 있으며, 스칸디나비아 나라들에서는 인구 10만 명당 50명으로 높게 나타나고 있다.<sup>8)</sup> 평생 동안 유육종증에 이환될 위험도는 코카서스인종은 2.4%, 아프리카인 미국인은 8.5%로 인종에 따른 차이가 있다고 알려져 있다.<sup>9)</sup>

비부비동의 유육종증의 진단은 환자의 철저한 신체 검진과 의심으로 시작하며, 이를 뒷받침하기 위한 영상의학적 소견, 최종적으로는 조직학적 소견을 종합하여 이루어진다. Lawson 등<sup>10)</sup>은 14명의 비부비동 유육종증 환자들을 분석하여, hypertrophic subtype, atrophic subtype, destructive subtype, nasal enlargement subtype으로 크게 4가지로 분류하였다. Hypertrophic type은 점막의 비후와 코폴립을 특징으로 하고, atrophic type은 점막의 미란과 가피, destructive type은 코의 구조적 결손을 일으키는, nasal enlargement type은 광범위하게 코가 커지는 것을 특징으로 하였다. 저자들의 증례에서 보이는 주위와 경계를 짓는 황색의 용기된 결절성 병변은 이전 국내에 보고된 사례에서와 일치하는 소견을 보였으며(Fig. 1),<sup>6)</sup> Lawson의 분류상 hypertrophic type으로 분류할 수 있다.

영상의학적 검사는 비부비동 내에 대부분 연조직의 혼탁함이 동반되어 일반적인 부비동염과의 감별이 어렵지만, 흉부 사진상에서는 폐문부의 림프절 비대를 보일 수 있다.<sup>9,11)</sup> 유육종증의 환자에서는 폐 병변이 같이 동반하는 경우가 흔하기 때문에 유육종증이 의심되는 경우에는 흉부 CT나 X선 검사가 진단에 많은 도움을 줄 수 있다. 혈액학적 검사로는 ACE 수치의 증가, 경미한 고칼슘혈증 및 고칼슘뇨증을 보일 수 있다.<sup>9,11)</sup> ACE 수치는 병변의 활동성과 연관이 되어 있다고 알려져 있으며, 확진에는 혈액학적 검사가 큰 도움이 되지는 않는다고 알려져 있다.<sup>9,11)</sup> 조직학적 소견은 진단에 가장 중요한 역할을 하며, 비건락 괴사의 육아종으로 확인이 되지만 이는 다른 육아종성 병변과의 감별이 이루어져야 진단할 수 있다(Table 1).<sup>11)</sup> 결핵은 조직병리 검사상 내부 건락 괴사가 나타나고 다핵 거대 세포의 관찰 및 결핵균 확인으로 감별이 가능하

며, 베게너 육아종증의 경우에는 건락 괴사를 동반하지 않은 육아종이 있으나 혈관염을 동반하여야 하며, 척-스트라우스 증후군도 마찬가지로 혈관염을 동반한 건락성 육아종 중심부에 호산구 세포의 분포가 관찰이 된다. 한편, 비강에서 보이는 NK-T 세포 림프종은 건락성 괴사를 동반하기 때문에 조직학적으로 감별될 수 있다.

비부비동 내에 유육종증은 전형적으로 비강 내 스테로이드 분무제, 스테로이드 세척, 또는 비강 내 병변 주사를 통하여 치료가 이루어진다.<sup>11)</sup> Knopf 등<sup>12)</sup>은 31명의 유육종증이 진단된 환자에서 관찰, 스테로이드 펄스 치료, 안정용량의 스테로이드 치료, tumor necrosis factor- $\alpha$  억제제 치료 효과를 비교하였다. 결론으로는 스테로이드 펄스 치료가 합병증을 줄이면서 효과적인 치료 방법임을 제시하였다.<sup>12)</sup> Krespi 등<sup>13)</sup>은 스테로이드 치료에 반응하는 정도에 따라, 병기를 분류하였으며, I 병기는 경하며, 국소스테로이드 분무에 잘 반응을 보이며, II 병기는 중등도이며 가역성을 있으며, 병변 내 스테로이드 주입술로 치료할 수 있는 단계이며, III 병기는 비가역적인 상태로서 광범위한 비부비동 침범을 한 경우로, 고용량의 전신적인 스테로이드 치료에도 반응을 보이지 않는 단계이다. 상기 환자는 Krespi 병기 분류상 II 병기로 분류할 수 있다. 기타 보조 요법으로는, 스테로이드 스프레이, 식염수 세척, 비강윤활제 등도 비점막의 염증을 줄이고 가피를 줄이는 데 도움을 줄 수 있는 치료로 알려져 있다.<sup>10)</sup> 내시경 하 부비동 수술과 같은 외과적 치료의 경우에는 스테로이드 치료에 반응하지 않거나, 유육종증이 두개 내나 후두 등 치명적인 기관을 침범하였을 때 시행할 수 있으며, 완전 절제보다는 변연 절제나 질병의 부담을 덜어주는 용도로 사용할 수 있다.<sup>11)</sup>

비부비강 유육종증의 예후는 다양하며, 단기간에는 호전을 보이나, 장기간에는 재발과 악화를 반복한다고 알려져 있어, 장기간의 관찰과 적절한 치료가 필요하다.<sup>2,4,9,10)</sup>

저자들이 경험한 비중격에 발생한 유육종증은 매우 드문 질환이나, 비점막 조직검사 및 흉부 방사선학적 검사를 조기에 시행하였고, 폐문부 림프절 생검을 통해 조기에 유육종증을 확진하고 치료할 수 있었다.

## REFERENCES

- 1) Dash GI, Kimmelman CP. Head and neck manifestations of sarcoidosis. *Laryngoscope* 1988;98(1):50-3.
- 2) McCaffrey TV, McDonald TJ. Sarcoidosis of the nose and paranasal sinuses. *Laryngoscope* 1983;93(10):1281-4.
- 3) Wilson R, Lund V, Sweatman M, Mackay IS, Mitchell DN. Upper respiratory tract involvement in sarcoidosis and its management. *Eur Respir J* 1988;1(3):269-72.
- 4) Zeitlin JF, Tami TA, Baughman R, Winget D. Nasal and sinus manifestations of sarcoidosis. *Am J Rhinol* 2000;14(3):157-61.
- 5) Lee JH, Kim NS, Cho JH, Lee YS. A case of ethmoidal sarcoidosis. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2007;50(8):716-8.

**Table 1.** Other types of granulomatous diseases

Sarcoidosis
Wegener's granulomatosis
Churg-strauss syndrome
Rheumatoid arthritis
Tuberculosis
Leprosy
Cat-scratch disease
Schistosomiasis
Histiocytosis X

- 6) Hong YS, Choi HS, Lee SS, Lim SC. A case of primary sarcoidosis of the nasal cavity. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2008; 51(10):938-41.
- 7) Semenzato G. ACCESS: a case control etiologic study of sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2005;22(2):83-6.
- 8) Mrówka-Kata K, Kata D, Lange D, Namysłowski G, Czecior E, Banert K. Sarcoidosis and its otolaryngological implications. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2010;267(10):1507-14.
- 9) Dastoori M, Fedele S, Leao JC, Porter SR. Sarcoidosis - a clinically orientated review. *J Oral Pathol Med* 2013;42(4):281-9.
- 10) Lawson W, Jiang N, Cheng J. Sinonasal sarcoidosis: a new system of classification acting as a guide to diagnosis and treatment. *Am J Rhinol Allergy* 2014;28(4):317-22.
- 11) Badhey A, Kadakia S, Carrau RL, Jacob C, Khorsandi A. Sarcoidosis of the head and neck. *Head Neck Pathol* 2015;9(2):260-8.
- 12) Knopf A, Lahmer T, Chaker A, Stark T, Hofauer B, Pickhard A, et al. Head and neck sarcoidosis, from wait and see to tumor necrosis factor alpha therapy: a pilot study. *Head Neck* 2013;35(5):715-9.
- 13) Krespi YP, Kuriloff DB, Aner M. Sarcoidosis of the sinonasal tract: a new staging system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;112(2): 221-7.