사르코이드증에 의한 일측 성대 마비 1예

가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실
이오형 · 방주인 · 이도희 · 조정해

= Abstract =

A Case of Unilateral Vocal Fold Paralysis Secondary to Sarcoidosis

Oh-Hyeong Lee, Joo-in Bang, Do-hee Lee and Jung-Hae Cho

Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Sarcoidosis is a multisystem granulomatous disease of unknown etiology. Vocal fold paralysis secondary to sarcoidosis is extremely rare but it can develop as a result of compressive lymphadenopathy, granulomatous infiltration, and neural involvement. We report the case of a 56-year-old woman who presented with unilateral vocal fold paralysis and enlarged supraclavicular lymph nodes. Computed tomography of the neck revealed multiple, enlarged, and matted lymph nodes at the cervical level of IV. An ultrasound-guided core needle biopsy of the lymph node was performed, and a histopathological diagnosis of sarcoidosis was made by validating the presence of noncaseating granuloma. After implementation of steroid therapy, the patient exhibited immediate recovery from vocal fold paralysis. Although an extremely rare disease, sarcoidosis should be included in the differential diagnosis of vocal fold paralysis. Accurate diagnosis and prompt steroid treatment may reduce the morbidity of patients with vocal fold paralysis secondary to sarcoidosis.

KEY WORDS : Sarcoidosis · Vocal fold paralysis · Lymphadenopathy · Steroid.

서 론

사르코이드증은 신체의 다양한 기관을 침범하는 원인 불명의 육아종성 질환으로 주로 중년의 성인에서 양측 폐문 림프절 비대 또는 폐 침범을 보이는 질환이다.¹⁾ 임상 양상은 사르코이드증이 신체 기관을 침범하는 범위 및 정도에 따라 다양하게 나타날 수 있으며 조직병리학적으로 비건락성 상피양세포의 육아종 소견을 보이면서 다른 육아종성 질환이 배제되었을 때 진단될 수 있다.¹⁾

일측 성대마비의 가장 흔한 원인은 수술로 인한 반회후두신경 및 미주신경의 의인성 손상이다.²⁾ 수술 등의 외상 이외에 원인이 명확하지 않은 특발성인 경우는 바이러스에 의한 감염으로 추정된다.²⁾ 또한 후두 악성 종양 및 그 외 악성종양

이 반회후두신경 또는 미주신경을 침범하는 경우, 감염성 및 육아종성 질환, 기관 삼관의 합병증, 중추신경계 질환 및 외상 등이 감별해야 할 질환이다.²⁾

최근 저자들은 사르코이드증에 의한 경부 림프절 비대가 반회후두신경을 압박하여 발생한 일측 성대마비 1례를 경험하였다. 이는 국내 1례 및 국외 학술지에 몇 차례 증례 보고될 정도로 매우 드물지만,³⁻⁷⁾ 정확한 진단과 즉각적인 치료가 중요하기 때문에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

55세 여자환자가 10일 전부터 시작된 애성 및 3일 전부터 시작된 호흡곤란 및 연하장애로 타병원을 내원하여 성대마비로 진단받고 본원으로 전원되었다. 후두내시경 검사에서 우측 성대가 정중주위에 고정되어 있어 성대의 불완전 성문 폐쇄 부전이 확인되었으나 성대 위축은 관찰되지 않았다(Fig. 1). 경부 촉진 상 우측 쇄골상 삼각부위에 림프절 비대가 있었으나 압통은 동반하지 않았다. 그 외 기본 혈액검사 및 혈청 바이러스(HHV, CMV, Zoster, HIV, HBV) 항체검사서 특이 사항은 보이지 않았다. 경부 컴퓨터 단층촬영에서 쇄골상와

논문투고일 : 2019년 1월 16일
논문심사일 : 2019년 3월 14일
게재확정일 : 2019년 5월 22일
책임저자 : 조정해, 16247 경기도 수원시 팔달구 중부대로 93
가톨릭대학교 성빈센트병원 이비인후과
전화 : (031) 249-8306 · 전송 : (031) 253-3752
E-mail : jhchomd@catholic.ac.kr

삼각부위(경부 level IV)에 다양한 크기의 림프절이 군집을 이루고 있는 것이 관찰되어 우측 반회후두신경이 림프절의 압박을 받을 수 있을 것으로 추정되었다(Fig. 2). 림프절의 병리학적 진단을 위해 초음파 유도하 중심부 바늘생검(core needle biopsy)을 시행하였다. 조직검사에서 비건락육아종을 보이는 육아종성 림프절염 소견을 보이면서 특수염색(Methenamine Silver, PAS, Ziehl-Neelsen) 검사에서 모두 음성으로 진균 또는 마이코박테리움 감염성 병인이 배제되어 최종적으로 사르코이드증으로 진단할 수 있었다(Fig. 3).

타 장기 침범을 감별하기 위해 흉부 컴퓨터단층촬영 및 소변검사, 폐기능검사를 시행하였다. 흉부 컴퓨터 단층촬영에서는 종격동 및 양측 폐문부에 다수의 림프절 비대가 관찰되었으나 폐실질을 침범하지는 않았다. 사르코이드증에 의한 림프

절 비대로 반회 후두 신경 압박에 의한 일측 성대 마비로 확진되어 치료를 위해 스테로이드(프레드니솔론)를 40 mg/day로 시작하여 10일에 걸쳐 줄이면서 투약하였다. 투여가 끝난 시점에 내원하였을 때 주관적인 애성이 다소 호전되었으며, 후두경검사에서도 우측 성대의 움직임이 부분적으로 회복되는 것이 확인되었다. 치료에 반응이 있는 것으로 생각되어 이후 프레드니솔론(prednisolone)을 20 mg/day로 다시 시작하여 7일간 감량하여 투여하였다. 1개월 후 내원하였을 때 우측 성대 움직임은 완전히 회복되었고 애성도 호소하지 않는 정상 목소리였다(Fig. 4). 사르코이드증에 의한 림프절 비대의 변화를 확인하기 위한 경부 컴퓨터 단층촬영에서 전반적으로 림프절 크기가 약 50% 정도 감소한 것을 확인하였다. 현재 발병 후 2년이 경과된 상태로, 쇄골상와의 림프절은 거의 소멸되었

Figure 1. Initial laryngoscope showing right vocal fold paralysis (arrow) and glottic gap during phonation. A : phonation, B : respiration.

Figure 2. Contrast enhanced axial (A) and coronal (B) neck CT showing about 4.2×1.4 cm sized, matted lymph node (asterisk) at right supraclavicular fossa (neck level IV).

Figure 3. Histopathological findings. A : Photomicrograph showing multiple, well formed, non-caseating confluent granulomas (asterisks) consisting of nodules of epithelioid histiocytes surrounded by a mixed inflammatory infiltrate (hematoxyline-eosin stain $\times 200$), B-D : Negative special stain for PAS, methenamine silver, and AFB, respectively ($\times 200$).

Figure 4. Fiberoptic laryngoscope showing recovery from vocal fold paralysis. A : respiration, B : phonation.

으며 폐문부를 비롯한 다른 부위의 재발 소견은 보이지 않아 정기적으로 추적관찰 중이다.

고 찰

본 증례에서는 성대 마비로 인한 애성을 주소로 내원한 환

자에서 반회후두신경을 압박하는 림프절 비대를 발견하고, 중심부 바늘 생검을 통해 사르코이드증으로 확진하였다. 이후 즉시 경구 스테로이드를 투여하여 사르코이드증에 의한 림프절 비대가 반응을 보여 압박된 반회후두신경이 감압되어 급적인 성대 마비 증상의 호전을 볼 수 있었다.

사르코이드증은 진단에 특이적인 검사가 없기 때문에 진단

기준으로는, 1) 사르코이드증에 합당한 임상 양상 및 방사선 소견, 2) 비건락성 육아종의 조직학적 증거, 3) 다른 종류의 육아종 질환의 배제 등을 통하여 내려지는데, 현재까지 알려진 가장 명확한 진단 방법은 침범 장기에서 비건락성 육아종을 증명하는 것으로 알려져 있다.^{7,8)} 또한 사르코이드증의 정확한 원인은 현재까지 알려져 있지 않지만 많은 연구에서 환경적 및 유전적 요인에 의하여 비정상적으로 과민한 면역반응의 결과로 육아종성 병변이 형성되는 것으로 추정하고 있다.¹⁾ 일반적으로 사르코이드증이 침범하는 장기는 폐가 95%로 가장 흔하다.⁹⁾ 약 30%의 환자에서 폐외 침범을 보이며 이 중 림프절이 가장 많으며 그 외 피부, 신장, 신경, 안구, 간 등을 침범할 수 있다.¹⁰⁾ 이비인후과 영역과 직접 관련된 사르코이드증은 약 3%를 차지하는 것으로 보고된다.⁹⁾ 후두에 직접 침범하는 사르코이드증의 경우 성문상부가 가장 흔하며, 성문하부, 진성대 순으로 발생한다.¹¹⁾ 이는 연하장애, 호흡곤란, 기침 및 애성 등의 다양한 증상을 유발할 수 있다. 본 환자는 후두 내시경 및 경부 CT에서 사르코이드증의 직접적 침범 소견은 보이지 않았다. 병태생리학적으로 가장 유력한 원인은 사르코이드증에 이환되어 비대해진 다발성 림프절이 반회후두신경을 압박하여 이로 인한 신경 전달 차단이 일측의 성대마비로 나타난 것으로 유추할 수 있었다.

사르코이드증이 성대마비를 일으키는 기전은 본 증례와 같이 림프절 비대에 의한 반회후두신경 압박에 의한 마비 외에도 사르코이드증이 후두를 직접 침범하는 경우와 사르코이드증의 전신 면역 반응에 의한 신경염을 고려할 수 있다.¹²⁾ 한편 후두의 직접적인 사르코이드증 침범에 의해서는 성대 운동성은 보존되었으나 반회후두신경의 신경염 때문에 성대 마비가 발생한 증례도 보고된 바 있다.¹³⁾

단일 장기를 침범하는 사르코이드증의 경우 국소적 스테로이드 치료를 시도해볼 수 있지만, 중증이거나 림프절을 침범한 경우 또는 여러 장기를 침범하는 사르코이드증의 경우 전신 스테로이드를 사용할 수 있다.¹⁴⁾ 치료 용량은 침범된 장기에 따라 조금씩 상이하나, 일반적으로 하루 20~40 mg의 프레드니솔론 또는 등가의 약제를 사용하는 것으로 알려져 있다.¹²⁾ 스테로이드 치료를 하면서 환자에서 최대 효과를 보이는 최소 용량을 찾는 것이 중요하며, 이후에는 점차 감량하여 치료를 종료한다. 본 환자에서는 하루 40 mg의 프레드니솔론으로 치료 후 바로 증상이 호전되어 점차 감량하였으며 특별한 부작용 없이 극적인 치료 효과를 볼 수 있었다. 특히 진단이 지연되면 증상이 진행되어 양측 성대마비를 초래하여 기관절개술을 시행한 경우가 있기 때문에 진단 후 즉시 스테로이드를 투여하는 것이 중요하다고 하겠다.⁸⁾ 스테로이드를 감량하면서 증상이 재발하거나 단일 요법으로 효과가 없는 경우 methotrex-

ate나 chloroquine, azathioprine 등의 면역억제 치료를 시도해 볼 수 있다.¹⁴⁾ 이외에도 후두를 침범한 사르코이드증은 스테로이드를 국소 주입하거나 레이저 절제술, 마이토마이신 국소 도포를 사용한 치료도 보고되고 있다.¹⁵⁾

일측 성대 마비로 내원한 환자에서 원인에 대한 평가가 가장 중요하며 우선적으로 악성 종양을 감별하여 한다. 그 외 감염성 질환, 중추신경계 질환 등을 배제해야 하나 저자들은 본 증례를 통해 사르코이드증을 감별 질환으로 포함하여 평가할 필요가 있음을 알 수 있었다. 초음파 유도하 중심부 바늘 조직검사를 통하여 신속하면서 환자의 불편도를 최소한으로 줄일 수 있기 때문에 확진을 위해 추천되어야 한다. 또한 사르코이드증의 림프절 비대에 의한 반회후두신경의 압박을 감압하기 위해 조기에 스테로이드 치료를 해야 합병증을 줄일 수 있으므로 치료로서 가장 먼저 고려해야 할 것으로 사료된다.

중심 단어 : 사르코이드증·성대마비·림프절병·스테로이드.

REFERENCES

- 1) Valeyre D, Prasse A, Nunes H, Uzunhan Y, Brillet PY, Müller-Quernheim J. Sarcoidosis. *Lancet* 2014;383(9923):1155-67.
- 2) Stager SV. Vocal fold paresis: etiology, clinical diagnosis and clinical management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2014;22(6):444-9.
- 3) Coffey CS, Vallejo SL, Farrar EK, Judson MA, Halstead LA. Sarcoidosis presenting as bilateral vocal cord paralysis from bilateral compression of the recurrent laryngeal nerves from thoracic adenopathy. *J Voice* 2009;23(5):631-4.
- 4) Mastan S, Advani R, Stobbs N, Kumar N. A rare manifestation of a multisystemic disease: a case of vocal cord palsy secondary to sarcoidosis. *BMJ Case Rep* doi: 10.1136/bcr-2015-209728.
- 5) Jaffe R, Bogomolski-Yahalom V, Kramer MR. Vocal cord paralysis as the presenting symptom of sarcoidosis. *Respir Med* 1994;88(8):633-6.
- 6) Hintze JM, Gnagi SH, Lott DG. Sarcoidosis presenting as bilateral vocal fold immobility. *J Voice* 2018;32(3):359-62.
- 7) Lee HJ, Son JW, Choi E, Lee WY. A case of parahilar lymph node enlargement. *Tuberc Respir Dis* 2005;59(2):209-12.
- 8) Miliauskas S, Zemaitis M, Sakalauskas R. Sarcoidosis—moving to the new standard of diagnosis? *Medicina (Kaunas)* 2010;46(7):443-6.
- 9) Baughman RP, Teirstein AS, Judson MA, Rossman MD, Yeager H Jr, Bresnitz EA, et al. Clinical characteristics of patients in a case control study of sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164(10):1885-9.
- 10) Rizzato G, Tinelli C. Unusual presentation of sarcoidosis. *Respiration* 2005;72(1):3-6.
- 11) McLaughlin RB, Spiegel JR, Selber J, Gotsdiner DB, Sataloff RT. Laryngeal sarcoidosis presenting as an isolated submucosal vocal fold mass. *J Voice* 1999;13(2):240-5.
- 12) Alon EE, Ekblom DC. Neurosarcoidosis affecting the vagus nerve. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2010;119(9):641-5.
- 13) Dean CM, Sataloff RT, Hawkshaw MJ, Pribikin E. Laryngeal sarcoidosis. *J Voice* 2002;16(2):283-8.
- 14) Wijsenbeek MS, Culver DA. Treatment of sarcoidosis. *Clin Chest Med* 2015;36(4):751-67.
- 15) James JC, Simpson CB. Treatment of laryngeal sarcoidosis with CO2 laser and mitomycin-C. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;130(2):262-4.