

미만특발골격뼈과다증 환자에서 경추부 골극에 의한 삼킴곤란 및 제한성 환기장애가 동시에 발생한 1예

메리놀병원 류마티스내과

이흥직 · 이지현 · 김민정 · 변기섭 · 여현정 · 임호준 · 남경식

A Case of Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis Presenting with Dysphagia Secondary to Cervical Osteophyte and Restrictive Ventilatory Impairment

Hong Jik Lee, Ji Hyun Lee, Min Jeong Kim, Ki Sup Byun, Hyun Jung Yeo, Ho Joon Im, and Kyoung Sik Nam

Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine, Maryknoll Medical Center, Busan, Korea

Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) is a condition characterized by the calcification and ossification of soft tissue, and can lead to severe cervical kyphosis, presenting with a spectrum of physical complaints including dysphagia, hoarseness, stridor, aspiration pneumonia, and dyspnea due to airway compromise. Restrictive ventilatory impairment is very rare. We encountered a 73-year-old man with DISH presenting with progressive dysphagia and dyspnea over a few months. The symptoms were evaluated with a video fluoroscopy swallowing study and pulmonary function tests (PFT). The PFT revealed restrictive ventilatory impairment. A neck magnetic resonance imaging (MRI) study showed anterior cervical osteophytes causing upper airway compromise and compression of the esophagus. Osteophytes were removed surgically and the patient improved clinically. Here, we describe the case with a literature review. (Korean J Med 2014;87:120-125)

Keywords: Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis; Dysphagia; Osteophyte; Cervical; Restrictive ventilatory impairment

서 론

미만특발골격뼈과다증(diffuse idiopathic skeletal hyperostosis, DISH)은 척추 주위 인대의 심한 석회화와 골화가 나타나는 질병으로 골관절염의 변형으로 분류되며 가동 관절(diarthrodial joints)은 침범되지 않는다. 척추 가동영역의 유의한 감

소를 보이지만 추간판 간격은 유지되고 천장 관절 및 골단 관절은 정상이어서 강직성 척추염을 비롯한 척추관절증과 구별이 가능하다[1].

무증상인 경우가 많으나 근골격계의 뻣뻣함이나 배부 통증 및 압통을 호소할 수 있으며 진행된 경우 척추강직에 의한 골절이나 척추 후종인대(posterior longitudinal ligament of the

Received: 2013. 6. 25

Revised: 2013. 10. 4

Accepted: 2013. 10. 28

Correspondence to Ji Hyun Lee, M.D.

Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine, Maryknoll Medical Center, 121 Junggu-ro, Daechung-dong, Jung-gu, Busan 600-730, Korea

Tel: +82-51-461-2469, Fax: +82-51-441-6950, E-mail: ete@lycos.co.kr

Copyright © 2014 The Korean Association of Internal Medicine

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

spine)의 골화에 의한 척추 압박 증상을 보일 수 있다. 또한 측부 인대 비후 및 아킬레스건의 골 부착부병증(enthesopathy) 등 말초 관절의 침범이 나타나며 경추부 침범 시 드물게 삼킴곤란이나 호흡곤란 등이 보고되고 있다[2].

DISH 환자에서의 삼킴곤란은 주로 경추부 골극에 의해 국소 조직의 염증이나 인두나 식도의 기계적 압박에 의하여 호흡곤란은 대부분 경추부 골의 과성장에 의한 기도의 기계적 압박이나 국소 조직의 염증에서 발생한다[3,4]. DISH 환자에서 경추부 골극에 의한 삼킴곤란 및 제한성 환기장애로 인한 호흡곤란이 동시에 발생한 경우는 국외에서는 1예 보고된 바가 있으나[5] 국내에서는 아직 보고된 바가 없다. 저자들은 DISH로 치료받던 환자에서 제한성 환기장애 및 경추부 전방의 골극에 의해 삼킴곤란이 발생하여 수술적 치료로 호전된 증례를 경험하고 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환 자: 73세 남자

주 소: 삼킴곤란 및 호흡곤란

과거력: 1997년부터 척추가 굳어지는 듯한 증상이 있어

정형외과에서 강직성 척추염 의증으로 진단 받고 간헐적으로 소염제를 복용하였다. 2010년 류마티스내과로 전과되었으며 당시 아침에 통증 및 뻣뻣함이 증가되고 운동으로 통증이 경감되는 염증성 배부통 및 목의 굴곡 및 신전, 회전 운동의 제한과 허리의 굴곡 운동의 제한, 양측 고관절에서 외회전과 내회전의 범위 감소 등이 관찰되었으나 방사선 검사상 천장관절염이 관찰되지 않았으며(Fig. 1A) HLA-B27은 음성이었다. Resnick의 진단 기준을 적용하여 DISH로 진단하였으며[6] 이후 간헐적으로 소염제 복용하며 경과관찰 중이었다. 그 외, 전립선 비대증, 고지혈증, 골다공증으로 tamsulosin, finasteride, atorvastatin, alendronate 등을 복용 중이었다. 눈이나 피부 병변은 없었으며 염증성 장염을 의심할 만한 증상 및 대장 내시경 소견은 없었다.

가족력: 강직성 척추염을 비롯한 척추관절증의 가족력은 없었다.

현병력: 약 3-4개월 전부터 물을 삼키기 힘들고 음식을 삼키면 기침이 생기는 증상이 생기기 시작하였고 서서히 진행하는 양상을 보였다. 삼킴곤란은 유동식 및 고형식 섭취에서 다 관찰되었으며 설소리나 발열 등은 관찰되지 않았다. 수개월 전부터 운동과 기립자세에서 악화되고 휴식 시 완화되는 양상의 호흡곤란이 발생하였으며 점차 악화되는 양상을 보

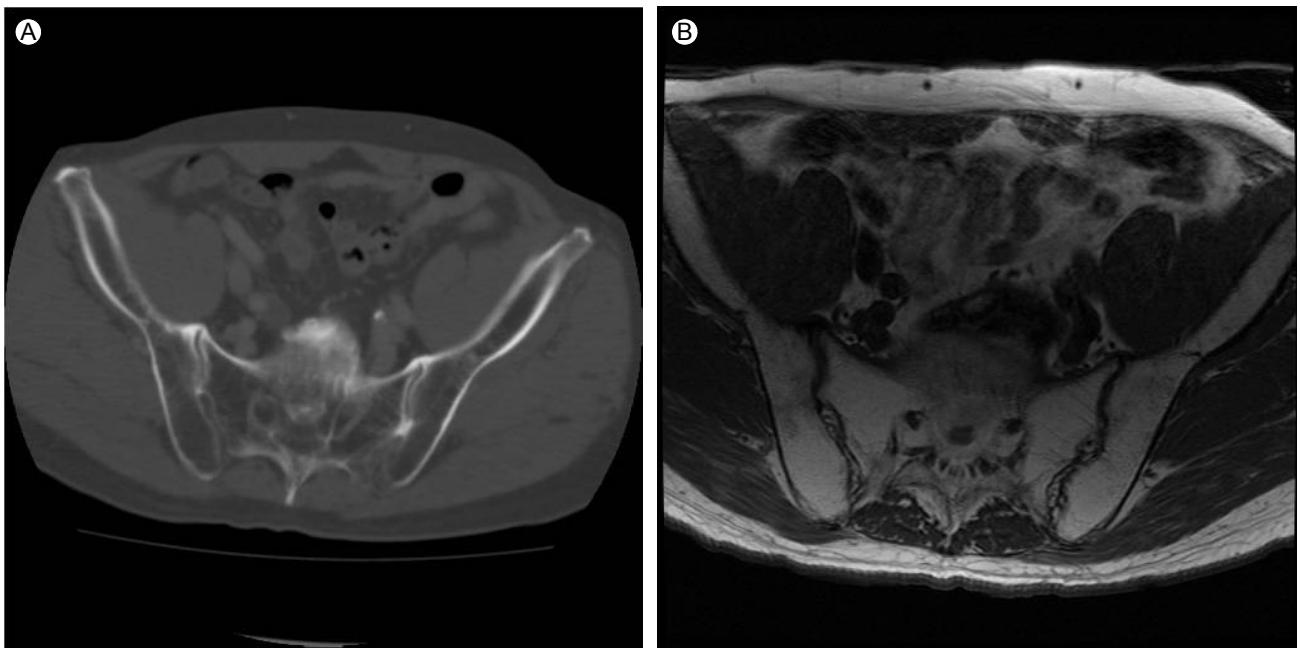


Figure 1. (A) and (B) Initial computed tomography (CT) and follow-up magnetic resonance imaging (MRI) of the sacroiliac (SI) joint showed no evidence of joint space narrowing, erosion, or sclerotic lesions.

여 내원하였다.

신체 검사 소견: 구역반사, 발성, 연하, 구개운동력, 혀 돌출 시의 편위 모두 정상이었으나 비인두나 구강인두, 후두에 특이한 소견은 관찰되지 않았다. 목의 굴곡 및 신전, 회전 운동 제한이 있었고 허리의 굴곡 운동에도 제한이 있었다. 수정

쇼버 검사(modified Schober test)에서 1.5 cm (정상 > 5 cm), 흉곽 팽창 검사상 흡기와 호기 시 흉곽 팽창 길이 차이가 2 cm (정상 > 5 cm)로 유의하게 감소되었으며 손끝과 바닥 사이의 거리(fingertip to ground distance)는 9.5 cm, 후두부와 벽 사이 거리(occiput to wall distance)는 3.0 cm으로 관찰되었다.



Figure 2. Preoperative video fluoroscopy swallowing study (VFSS) showed aspiration of food materials of all consistencies.



Figure 3. Magnetic resonance imaging (MRI) of cervical spine showed vertebral hyperostosis with osteophytes.



Figures 4. Vertebral scanogram (A) showed hyperostosis and scoliosis of the vertebrae, which might have caused limitations on the range of motion in the waist and rib cage. Chest computed tomography (B) showed the ossification of costovertebral joint capsules, which might have caused limitations in the motion of the rib cage during breathing. Hip joint anteroposterior view image showed degenerative changes (C), which might also have caused limitations in the motion of the hip joints.

검사실 소견: ESR 7 mm/hr (참고치 0-20 mm/hr), CRP 0.65 mg/L (참고치 0-5 mg/L)로 정상범위였다. 그 외 일반 혈액 검사 및 요산 수치를 포함한 생화학 검사, 혈당, 소변 검사, 부갑상선 호르몬 검사 등도 모두 정상으로 관찰되었다.

상부위장관 내시경 검사: 후두인두부의 후두덮개 뒤벽에서 내강 쪽으로 점막하 구조의 돌출이 관찰되었다. 상부 식도 괄약근부터 그 이하 식도까지 이상은 없었으며 역류성 식도염의 흔적도 없었다. 위장에서는 위축성 위염이 관찰되었으나 다른 특이소견은 없었다.

비디오 투시 조영 삼킴 검사(video fluoroscopy swallowing study, VFSS): 수술 전 시행한 삼킴 검사상 반고형식(떡먹는 요쿠르트), 유동식(생리식염수), 고형식(웨하스) 모두에서 음식물의 구강 내 및 인두부로의 진행이 저하되었으며 후두덮개의 폐쇄 및 후두거상의 장애가 관찰되면서, 후두로의 흡인이 관찰되었다. 식도 내에서 음식물의 이동에는 문제가 없었다. 자세를 이용한 보상 기전은 경추부 움직임의 제한으로 인해 제대로 시행하지 못하였다(Fig. 2).

폐 기능 검사: 1초당 강제 호기량(forced expiratory volume in a second, FEV1) 85%, 노력성 폐활량(forced vital capacity, FVC) 62%, FEV1/FVC = 92%로 측정되었고 폐확산능(DLCO)은 예상치의 104%로 이상은 없었다. 폐실질의 문제를 의심할 만한 소견은 없었으며 제한성 환기장애를 확인하였다.

방사선학적 소견: 경추부 방사선 촬영상 경추체의 퇴행성 변화와 함께 골극이 제2경추에서 제7경추까지 관찰되었으며 자기공명영상 검사상 경추 4-5번 부위의 인두부가 눌리는 소견이 관찰되었다(Fig. 3). 강직성 척추염을 비롯한 척추관절증을 확인하기 위해 천장관절 자기공명영상 검사를 다시 시행하였으나 그림 1B에서 보이는 바와 같이 미란이나 염증 소견은 관찰되지 않았다. 흉추 및 요추에는 다수의 골극 및 척추측만증이 관찰되었으며 흉부 전산화 단층촬영에서 많은 수의 늑골척추관절에서 관절낭의 골화가 관찰되었고 엉덩관절 방사선 사진에서 퇴행성 변화가 관찰되었다(Fig. 4).

치료 및 경과: 신경외과에서 경추부 4번 및 5번 척추뼈 앞의 골극에 대해서 부분 경추체제거술(partial corpectomy)을 시행하였다. 수술 후 환자는 삼킴곤란 증상의 호전을 보고하였으며 추적 검사로 시행한 삼킴 검사에서 수술 전과 비교하여 흡인되는 양 및 후두개곡(vareculla)에 고이는 양이 감소하였고 소량의 유동식에 대해서는 흡인이 관찰되지 않았다. 수술 전후 경추부의 방사선 사진을 촬영하여 기도와

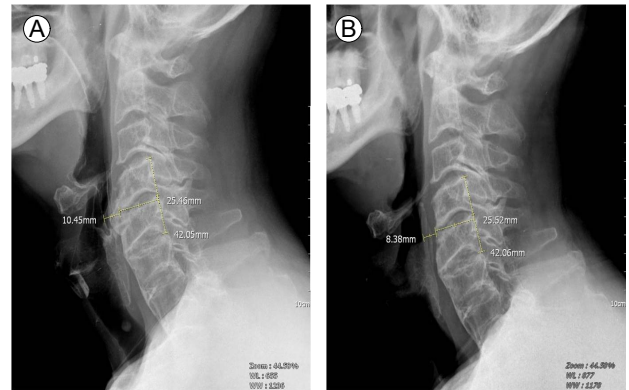


Figure 5. Sequential c-spine X-ray images (A, preoperative and B, postoperative) showed decompression of the laryngopharynx. The distance between the anterior vertebral line of C4, 5 and the larynx had been shortened after the partial corpectomy (from 10.4 to 8.4 mm).

경추 4번, 5번 척추 추체와 기도 사이의 거리를 측정하여 인두부의 압박된 정도를 확인하였다(Fig. 5A and 5B).

고 찰

DISH는 인대나 골부착부 등 연부 조직의 석회화 및 골화를 특징으로 하는 질환으로 진행 시 강직성 척추염과 임상적, 방사선학적 소견이 유사하나 천장 관절과 골단 관절이 유지된다는 점과 퇴행성 골극이 더 뚜렷하다는 점으로 구별할 수 있다[7]. 초기에는 DISH를 골관절염의 변형으로 분류하였지만 최근에는 유병률, 성별 분포, 초기 침범 부위, 척추 및 말초 관절 침범 등에 대한 연구를 토대로 골관절염과 구별되는 하나의 질병으로 인식하고 있다. DISH의 진단 기준은 주로 Resnick의 진단 기준을 적용하여 사용하며 1) 연속적으로 4개 이상의 전방 척추 인대에서 과도한 골형성을 보이며 2) 추간판(intervertebral disc)의 높이가 정상으로 유지되고 3) 척추 후방 관절(facet joint of the spine)의 강직성 변화나 천장 관절(sacroiliac joint)의 미란성 변화나 골강직이 없어야 한다. Resnick의 진단 기준 외에도 Forestier 진단 기준, Julkunen 진단 기준, Utsinger 진단 기준 등이 있으나 모두 방사선학적 소견에 근거한 진단 기준이며 임상 양상을 포함한 진단 기준은 아직 정립된 바 없다[8].

DISH 환자에서 가장 흔하게 침범되는 척추 부위는 하위 흉추이며 다음으로 경추와 요추 순이다. 경추 침범 시 가장 흔한 증상은 삼킴곤란으로 전종인대골화증에 의한 삼킴곤란

과 감별을 요한다[9]. 전방 경추부 골극에 의해 삼킴곤란이 발생하는 기전은 주로 윤상연골(cricoids cartilage)의 기계적인 폐색에 의한 것이지만 압박받는 식도 주변에 야기된 염증이나 부종에 의해서도 삼킴곤란이 악화될 수 있다. 진단은 환자의 병력과 신경학적 검사, 신체 검사 및 내시경 소견, 방사선 소견, 비디오 투시 연하 검사(videofluoroscopic swallowing study, VFSS) 등으로 하게 되며 정도의 질환인 경우 소염제 및 스테로이드를 사용하여 부종이나 염증을 줄이는 치료를 하거나 재활 치료를 하게 되지만 약물 치료나 재활 치료에 반응이 없거나 흡인성 폐렴(aspiration pneumonia)이 지속되는 경우 수술적 치료를 요한다. 그러나 술 후 반복적인 신경 마비, 혈종, 감염, 누공 등이 발생할 수 있으며 경추의 골극을 제거 후 다시 재발하는 증례가 보고된 바 있어[10] 고령의 환자에서 수술적 치료의 시행에 있어서는 논란이 있다.

본 환자의 경우 염증성 배부통을 주소로 류마티스내과로 전과되었으나 배부통 발현 연령이 45세를 초과하였고 HLA B27이 음성인 점, 그리고 천장관절염이 관찰되지 않은 점 등을 고려하고 Resnick의 진단 기준에 따라 DISH로 진단하였다. 그러나 강직성 척추염의 선별 검사로 사용되는 수정 쇼버 검사가 5 cm 미만이었으며 강직성 척추염의 특징적 임상 양상 및 방사선학적 변화가 나타나기까지 일정 시간이 소요됨을 고려하여 방사선 검사를 추적 조사하였으나 최근 촬영한 천장골 자기공명영상 검사에서도 천장관절염 소견은 관찰되지 않았다. 본 환자에서 척추강직 및 척추관절 가동범위 감소가 관찰되었는데 DISH 환자군과 퇴행성 관절염 환자군의 차이를 본 한 연구를 보면 DISH 환자군은 퇴행성 관절염에 비해 경추 및 흉요추 관절의 가동영역의 유의한 감소를 보이는 특징을 가지고 있다고 하였으며[1] DISH의 임상 양상을 관찰한 한 연구에서도 약 11-13%의 DISH 환자가 수정 쇼버 검사상 5 cm 미만으로 DISH 환자의 임상 양상으로 척추 강직이 나타날 수 있다고 보고하고 있어[8] 본 증례도 DISH에 따른 척추강직으로 보아야 할 것으로 생각된다.

본 환자에서 기도 폐쇄를 반영하는 FEV1/FVC 값 및 폐쇄성 환기장애의 증증도를 반영하는 FEV1은 정상 범위였다. 이러한 폐기능 결과는 본 환자의 주된 환기 역학이 제한성 환기장애임을 제시하고 있다. DISH 환자에서 관찰되는 호흡곤란은 대부분 경추부 골의 과성장에 의한 기도의 기계적 압박이나 국소 조직의 염증에서 발생하나 본 환자의 경우 척추측만증 및 척추 가동범위의 감소 그리고 늑골척추관절

낭의 골화로 인해 흉곽 유순도가 감소하고 이에 따른 제한성 환기장애로 인해 호흡곤란이 야기된 것으로 생각된다.

DISH에서 보이는 임상적 특징 및 방사선 소견이 강직성 척추염에서의 소견과 유사함을 고려할 때 강직성 척추염과 반드시 감별하여야 할 질환임은 분명하다. 염증성 배부통이 있으나 방사선 소견상 천장관절면의 미란이 명확하지 않고 HLA B27이 음성인 환자의 경우 평면 골반 방사선 소견 및 척추 전체의 방사선 소견을 세심히 판독하고, 그래도 강직성 척추염과의 감별이 명확하지 않다면 천장골 자기공명영상 촬영으로 관절면의 미란 유무 및 DISH에서 보이는 방사선 소견이 나타나는지에 대한 확인이 필요하다고 생각된다. DISH 이외에도 부갑상선 기능저하증에서 골격계의 과골화가 나타날 수 있으나 본 환자의 경우 부갑상선 기능은 정상이었다.

저자들은 최근 제한성 환기장애와 삼킴곤란을 동반한 DISH 증례를 경험하였으며 환자가 고령임에도 불구하고 삼킴곤란 증세가 심하여 수술적 치료를 시행한 후 환자나 의료진이 만족할 만한 결과를 얻을 수 있었다. DISH에서 관찰되는 호흡곤란은 주로 폐쇄성 환기장애로 나타나지만 본 환자의 경우 진행된 강직성 척추염에서 관찰되는 것처럼 제한성 환기장애가 관찰되어 본 증례를 보고하는 바이다.

요 약

DISH에서의 삼킴곤란은 주로 인두나 식도의 기계적 압박에 의하여 호흡곤란은 대부분 기도의 기계적 압박에 의해 발생한다. 저자들은 DISH 환자에서 경추부 골극에 의한 삼킴곤란 및 제한성 환기장애로 인한 호흡곤란이 동시에 발생한 경우를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어: 미만특발골격뼈과다증; 삼킴곤란; 경추부 골극; 제한성 환기장애

REFERENCES

1. Sarzi-Puttini P, Atzeni F. New developments in our understanding of DISH (diffuse idiopathic skeletal hyperostosis). *Curr Opin Rheumatol* 2004;16:287-292.
2. Gerster JC. Achilles tendinitis as a severe clinical feature of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *J Rheumatol* 1995; 22:1212-1214.

3. Faries R, Schatz CJ, Forester DM. Dysphagia and Forestier disease. *Arch Otolaryngol* 1997;103:304-305.
4. Fahrer H, Markwalder T. Dysphagia caused by diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Clin Rheumatol* 1988;7:117-121.
5. Abe M, Ogasawara J, Koga M, Kawai M, Negoro K, Kanda T. A case of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis presenting dysphagia and restrictive ventilatory impairment. *Brain Nerve* 2008;60:171-174.
6. Resnick D, Niwayama G. Radiographic and pathologic features of spinal involvement in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Radiology* 1976;119:559-568.
7. Baraliakos X, Listing J, Buschmann J, von der Recke A, Braun J. A comparison of new bone formation in patients with ankylosing spondylitis and patients with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: a retrospective cohort study over six years. *Arthritis Rheum* 2012;64:1127-1133.
8. Park YH, Sung DH, Huh JP, Kwon JW. The prevalence and clinical features of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis in the patients with dorsal back pain. *J Korean Acad Rehabil Med* 2009;33:564-571.
9. Kim SW, Kim HS. Dysphagia caused by ossification of the cervical anterior longitudinal ligament. *J Rheum Dis* 2013; 20:202-203.
10. Miyamoto K, Sugiyama S, Hosoe H, Iinuma N, Suzuki Y, Shimizu K. Postsurgical recurrence of osteophytes causing dysphagia in patients with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Eur Spine J* 2009;18:1652-1658.