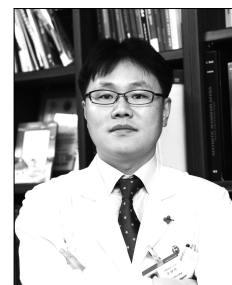


# 베게너육아종증 환자에서 안장코변형의 교정술

오상하<sup>1</sup> · 김주학<sup>1</sup> · 김진만<sup>2</sup> · 송승한<sup>3</sup>

충남대학교 의과대학 성형외과학교실<sup>1</sup>, 병리학교실<sup>2</sup>, 서울중앙신체검사소<sup>3</sup>



## Correction of Saddle Nose Deformity in Wegener's Granulomatosis

Sang-Ha Oh, M.D.<sup>1</sup>, Joo Hak Kim, M.D.<sup>1</sup>, Jin Man Kim, M.D.<sup>2</sup>, Seung Han Song, M.D.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Department of Plastic & Reconstructive Surgery, <sup>2</sup>Pathology, College of Medicine, Chungnam National University, Daejeon, <sup>3</sup>Seoul Military Manpower Administration, Seoul, Korea

The nasal manifestations of the Wegener's granulomatosis commonly results in destruction of the cartilaginous support of the nose and a severe saddle nose deformity. It is so difficult to correct the saddle nose deformity because surgeons have fear about relapse of the Wegener's granulomatosis and cannot use the septal cartilage as a donor site. However we reconstructed the deformity with chondro-osseous rib graft successfully. A 49-year-old woman had a saddle nose deformity after resecting Wegener's granulomatosis, and suffered from not only aesthetic problem but also dyspnea and nasal airway obstruction while physical exercise. She underwent a rhinoplasty with rib graft. The correction came out to be successful and the nasal airway complaint was resolved. She had a recurrence of Wegener's granulomatosis at postoperative 6 months and was admitted for medical treatment of the inflammation at the nasal septum. The follow-up computed tomographic image study revealed good maintenance of the graft. Saddle nose deformity that arises from Wegener's granulomatosis should be reconstructed with chondro-osseous rib graft. Even though the disease might recur, influence to the grafted cartilage is minimal. Active treatment with plastic surgery is thought to be no problem for reconstruction.

(J Korean Soc Aesthetic Plast Surg 17: 47, 2011)

**Key Words:** Wegener's granulomatosis, Acquired nose deformities, Rhinoplasty, Rib, Bone grafting

### I. 서 론

베게너육아종증은 중, 소 혈관의 괴사성 혈관염을 특징으로 하는 진행성 질환으로 적절한 치료가 이루어지지 않을 경우 결국에는 신체 여러 장기에 광범위한 염증을 일으킨다. 정확한 발생 원인은 알 수 없으나 anti-neutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA)가 연관된 자가면역질환으로 알려져 있다. 전형적인 베게너육아종증은 상, 하기도

의 괴사성 육아종성 병소와 전신적인 혈관염 및 사구체신염의 소견을 보인다.<sup>1</sup> 상기도를 침범할 경우 지속되는 호흡 시 불편감, 코막힘, 콧물, 부비동의 통증, 피가 섞인 코의 분비물, 코의 이차감염과 관련된 점막의 궤양 등이 발생되는데, 코중격에 병변이 있는 경우 코중격에 구멍이 생기거나 콧대가 내려앉아 안장코 (Saddle nose) 변형이 발생한다.

이러한 안장코 변형은 질환의 완화 (remission)가 오더라도 손실된 코중격의 자연적인 회복을 기대할 수 없다. 회복을 위해서는 수술적 접근이 필요한데, 질환의 재발에 대한 두려움으로 수술을 선택하기가 주저되며, 코중격의 변형 때문에 이식편으로 코중격 연골을 이용할 수 없어 수술방법 선택에 어려움이 있다. 저자는 이러한 환자의 재건방법으로 갈비의 뼈와 연골의 이식을 통하여 성공적으로 안장코 변형을 교정하였고, 질환의 재발 후에도 이식편에 변형

Received December 23, 2010  
Revised January 28, 2011  
Accepted February 3, 2011

**Address Correspondence :** Seung-Han Song, M.D., Department of Plastic & Reconstructive Surgery, Seoul Military Manpower Administration, 7 Singil-dong, Yeongdeungpo-gu, Seoul 159-1, Korea. Tel: 82-42-280-7387 / Fax: 82-42-280-7384 / E-mail: silverwine\_@naver.com

없이 잘 유지되는 것을 확인할 수 있었기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

## II. 증 례

49세 여자 환자로 2007년 장염으로 입원치료 중 흉부 X-선 및 CT촬영상 다발성의 결절이 있어 시행한 경피적 세조직 검사 (Percutaneous needle biopsy)에서 모세혈관의 염증, 실질의 다발성 괴사 및 만성적인 육아종성 염증이 관찰되었다 (Fig. 1). 혈액검사 상 빈혈을 보이고 있었고, c-ANCA의 증가 및 적혈구 침강속도도 상승되어 있었다. 소변검사에서는 미세혈뇨가 검출되었다. 폐기능검사에서는 정상 소견을 보였다. 증상 및 여러 검사결과를 바탕으로 베게너 육아종증으로 진단을 내리고 cyclophosphamide 1.5 mg/kg/day와 Prednisolone 1 mg/kg/day으로 6차례 치료하였다. 약물치료를 시작한 뒤 환자의 상태가 완화되었다. 하지만 안장코 변형으로 인한 운동 시 호흡곤란 및 코막힘이 지속되어 성형외과에 의뢰되었다. 안면부 CT촬영에서 코중격의

연골부위의 변형은 있었으나, 코중격뼈 부위와 코뼈 부위에는 약간의 미란을 제외하고는 변형이 없는 상태였다. 이를 교정하기 위해 갈비뼈와 연골을 이용한 이식술을 시행하였다. 수술은 전신마취 하에서 시행하였으며, 일상적인 개방성 코성형술 방법으로 절개 및 박리를 하였다. 필요한 이식편을 도안하고 11번째에서는 갈비뼈와 연골, 12번째에서는 연골을 채취하였다. 11번째 갈비에서는 콧등 부위에 이식하도록 배 모양의 이식편을 만들었다. 이때 고정을 위하여 코뿌리 부위에 뼈 부분이 위치하도록 하였다. 12번째 갈비에서는 코기둥이식을 시행하였다 (Fig. 2). 금속 나사 2개로 11번째 갈비뼈와 코뼈를 고정하였으며 코기둥이식은 콧등이식 코끝부위와 앞코가시에 봉합을 하여 고정하였다. 이식술 시행 후 안장코는 거의 정상으로 교정되었고, 환자가 호소했던 증상들도 호전되었다 (Fig. 3). 환자는 수술 후 6개월에 베게너육아종증이 재발하여 코중격 부위에 염증이 발생하여 입원치료를 하였으나, 시행한 CT촬영에서 이식편이 잘 유지되는 것을 확인할 수 있었다 (Fig. 4).

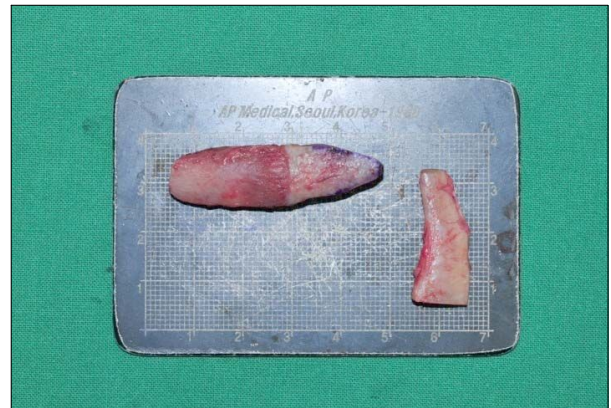
## III. 고 찰

베게너육아종증은 매우 드문 질환으로 정확한 발생빈도는 알 수 없으나 연간 100만명 당 10명 정도로 보고되고 있다. 약 15%에서는 19세 이하에서 발생하지만 사춘기 이전에 발생하는 경우는 거의 없고 평균나이는 50세이다. 남녀 발생빈도는 거의 같고 백인보다는 흑인에서 발생빈도가 적다. 전신성과 국한성으로 나눌 수 있으며, 국한성은 전신성으로 항상 진행하지는 않고 예후도 더 좋다.<sup>2</sup>

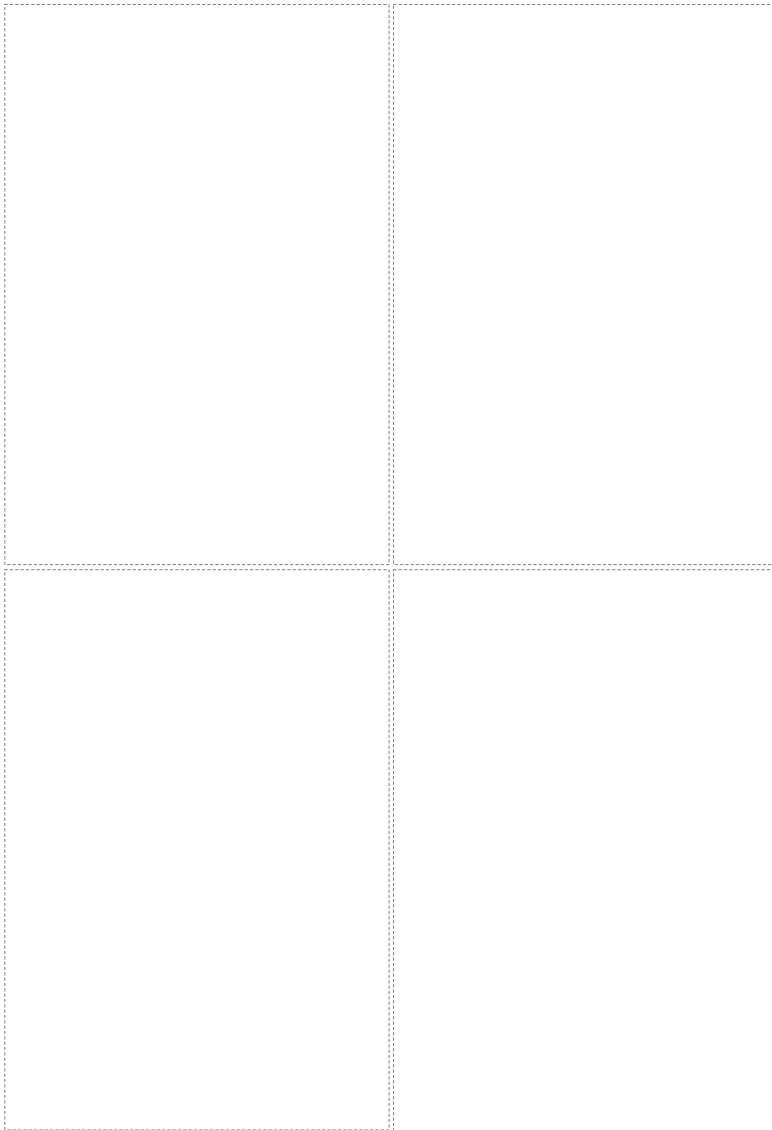
혈액검사상 ANCA 양성이거나, CT 혹은 MRI 상 부비동 구조의 이상, 점막의 염증 및 궤양, 혹은 조직학적 검사상 실질질의 괴사, 혈관염, 육아종성 염증이 있으면 베게너육아



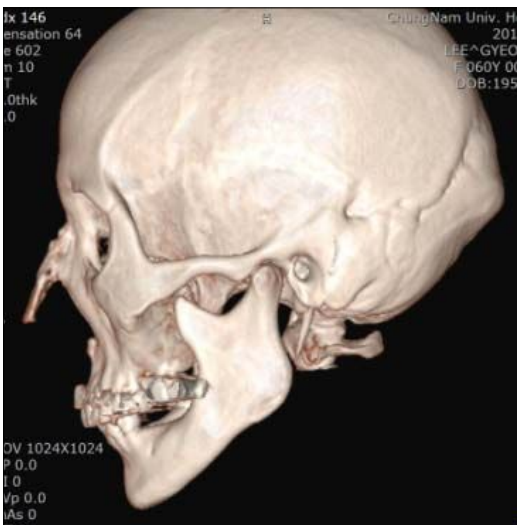
**Fig. 1.** (Above) Chest CT on admission. Multiple nodule are noted in both lobes of the lung. (Below) Biopsy of the left lung. Findings showed necrotizing vasculitis and chronic granulomatous inflammation (H & E, ×400).



**Fig. 2.** Intraoperative harvesting rib bone & cartilage.



**Fig. 3.** (Above) Preoperative view. (Below) Postoperative 6 months view.



**Fig. 4.** Postoperative facial CT finding after recurred Wegener's granulomatosis. Rib graft is well preserved.

종증을 의심할 수 있다.<sup>3,4</sup> 활동성 베게너육아종증에서 ANCA의 민감도와 특이도는 각각 91%와 99%이지만, 보통 베게너육아종증의 경우 약 20%에서는 음성이다. 혈액검사 상 ANCA의 상승은 베게너육아종증을 의심할 수 있는 단서 중 하나일 뿐 진단에 반드시 필요한 것은 아니다. 조직 검사 상 실질의 괴사, 혈관염 및 육아종성 염증을 모두 보이는 경우는 50% 내외이며, 혈액검사나 조직학적 특성만으로 베게너육아종증을 진단할 수 없고, 환자의 증상과 치료에 대한 반응 및 혈액학적, 조직학적 검사를 종합적으로 판단하여 진단된다.<sup>2,3</sup>

베게너육아종증에 의한 안장코 변형과 같은 심한 코변형의 교정에 있어서는 자가조직의 이용이 합리적이다. 자가조직의 이식편의 선택에 있어서 뼈와 연골을 모두 고려할 수 있다. 하지만 이식편의 견고한 고정을 위해서는 뼈를 이용하는 것이 바람직하다. 이러한 뼈를 이용하면 코끝이

매우 딱딱하고, 이식편의 모양을 만드는 것도 많이 어렵다.<sup>5</sup> 이러한 단점을 극복하기 위해서 저자는 갈비뼈와 연골의 이행부를 채취하여 코뼈에는 갈비뼈가 위치하게 하여 단단하고 고정하고, 코끝에는 연골을 위치시켜 모양도 미용적으로 만족스럽게 만들고 뼈이식보다는 덜 딱딱한 자연스러운 코끝을 만들었다.

안장코 변형의 교정 이후 6개월에 베게너육아종증이 재발을 하여 환자는 입원치료를 하였다. 이때 CT촬영을 시도하였는데, 이식편의 변형이 없이 잘 유지되는 것을 확인할 수 있었다. 이를 통해 베게너육아종증에서 발생한 안장코 변형의 교정이 질환의 재발에 의해서 성형수술결과에 영향을 미치지 않는다는 것을 알 수 있었다. 수술방법에 있어서는 갈비뼈 연골이식이 적당한 것으로 믿어진다.

## REFERENCES

1. Leavitt RY, Fauci AS: Wegener's granulomatosis. *Curr Opin Rheumatol* 3: 8, 1991
2. Barksdale SK, Hallahan CW, Kerr GS, Fauci AS, Stern JB, Travis WD: Cutaneous pathology in Wegener's granulomatosis. *Am J Surg Pathol* 19: 161, 1995
3. Vischio JA, McCrary CT: Orbital Wegener's granulomatosis: a case report and review of the literature. *Clin Rheumatol* 27: 1333, 2008
4. Muhle C, Reinhold-Keller E, Richter C, Duncker G, Beigel A, Brinkmann G, Gross WL, Heller M: MRI of the nasal cavity, the paranasal sinuses and orbits in Wegener's granulomatosis. *Eur Radiol* 7: 566, 1997
5. Baek RM, Eun SC, Heo CY, Min KH: Rhinoplasty using rib chondro-osseous graft in Asian patients. *J Craniofac Surg* 21: 1122, 2010