

후두 아밀로이드증 3예

울산대학교 의과대학 서울아산병원 이비인후과학교실

배지선 · 김상윤 · 최승호 · 남순열

= Abstract =

Laryngeal Amyloidosis : Report of Three Cases and Review of the Literature

Ji Seon Bae, MD, Sang Yoon Kim, MD, Seung-Ho Choi, MD and Soon Yuhl Nam, MD

Department of Otolaryngology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Amyloidosis is a diverse group of disorders that share the deposition of amyloid protein in various extracellular tissues. Systemic amyloidosis may involve any body part and about 9–15% of it is localized. In the head and neck, the larynx is known as most common involved site. A histological diagnosis of amyloidosis is necessary to establish a definite diagnosis. Conservative surgery can be done for relieved airway obstruction or restored voice. We present three cases of patients with laryngeal amyloidosis that was treated with laryngeal microscopic surgery with laser.

KEY WORDS : Larynx · Amyloidosis.

서론

아밀로이드증(amyloidosis)은 다양한 장기에 부정형 단백 양 물질이 침윤되는 것을 특징으로 하는 드문 질환이다.¹⁾ 아밀로이드증이 두경부에 발생하는 경우, 후두와 기관이 가장 흔히 침범되는 것으로 알려져 있으며,¹⁾ 그 외 비인두, 타액선, 부비강, 코, 눈, 구강, 구인두를 침범한 예가 보고되었다.^{2,3)} 두경부 아밀로이드증은 국한성으로 발생하는 경우가 많고, 여명에 영향을 미치지 않는 비교적 예후가 양호한 질환으로 알려져 있다.⁴⁾ 후두 아밀로이드증은 후두 양성 종양의 1% 미만을 차지할 정도로 드물어 이질환을 의심하고 조직검사를 하지 않으면 진단하기 어렵다. 또한 서서히 진행되는 경향이 있어 애성, 호흡곤란, 기침 등의 증상으로 내원하게 되며, 기도 확보 및 음성 보존을 위해 수술적 치료가 필요할 수 있다.⁵⁾ 저자들은 후두에 발생한 아밀로이드증을 레이저 후두미세수술로 치료한 3예를 경험하였는데 이는 국내 보고 중에는 가장 많은 증례이다.

증례

1. 증례 1

67세 여자 환자가 3년 전부터 발생한 쉼 목소리로 내원하였다. 내원 당시 시행한 후두경 검사상 우측 성대에서 종괴가 관찰되어 검사 권유 하였으나 검사 시행하지 않고 타원으로 전원 하였다. 이후에도 증상 지속되어 3년 후 본원을 다시 방문하였으며 당시 시행한 후두경 검사상 후두개에 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 쉼 목소리 외 특이 증상 없었으며, 갑상선 결절 외 특기할 만한 병력은 없었다. 후두 전산화 단층 촬영에서 양측 가성대의 종괴성 비후 및 종양성 증식 소견이 보여 후두개 종괴에 대해 전신마취 하 레이저 후두미세수술을 시행하였다. 1.1 cm 크기의 매끄러운 표면을 가진 종괴를 제거하였고, 병리 조직 소견상 Congo-red 염색 후 편광 현미경에서 관찰 시 밝은 황록색의 이중 굴절 소견 보여 아밀로이드증으로 진단되었다. 환자 술 후 약 3년간 현재까지 재발이나 합병증 소견 없이 경과 관찰 중이다.

2. 증례 2

42세 여자 환자가 7개월 전부터 발생한 쉼 목소리로 내원하였다. 경부 이물감 및 잦은 사래 걸림 외에 동반 증상 없었고 병력 및 과거력에서 특이 소견 없었다. 후두경 검사상 우측 가성대의 비후성 증대 및 양측 진성대의 노란색 착색이 관찰되었다(Fig. 2). 후두 자기공명영상에서 우측 가성

논문접수일 : 2010년 6월 15일
심사완료일 : 2010년 6월 28일
책임저자 : 남순열, 138-736 서울 송파구 아산병원길 86
울산대학교 의과대학 서울아산병원 이비인후과학교실
전화 : (02) 3010-3966 · 전송 : (02) 489-2773
E-mail : synam@amc.seoul.kr

대의 국소 병변이 보여 아밀로이드증 의심 하에 레이저 후두미세수술을 시행하였다. 1.6 cm 크기의 회색빛 종괴를 절제하였고, 조직 검사상 Congo-red 염색에서 붉게 염색되고 편광 현미경 검사에서 이중 굴절 소견이 관찰되어 아밀로



Fig. 1. With fiberoptic laryngoscopy, pedunculated polypoid lesion was observed in left false vocal cord.



Fig. 2. With fiberoptic laryngoscopy, supraglottic protruding mass was seen with yellowish discoloration bilaterally.

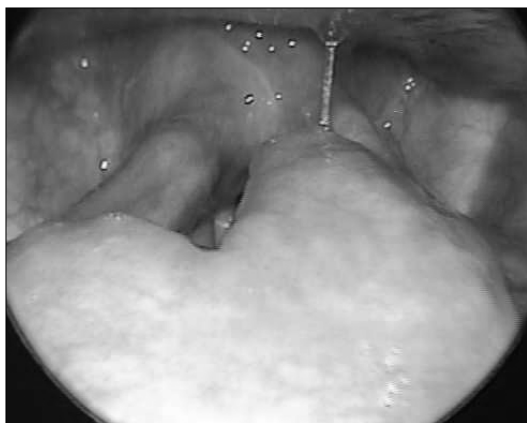


Fig. 3. With fiberoptic laryngoscopy, protruding submucosal mass lesion was observed in epiglottis, laryngeal surface.

이드증으로 확진 되었다. 수술 6개월 후 쉼 목소리가 재발하여 시행한 후두경 검사에서 우측 진성대의 용종 소견으로 레이저 후두미세수술을 시행하였고 조직검사 상 아밀로이드증으로 진단되었다. 외래 통한 경과 관찰하던 중 수술 6개월째 다시 쉼 목소리 발생하여 시행한 후두경 검사상 좌측 가성대의 전방 1/2 지점에 종괴가 관찰되어 레이저 후두미세수술을 다시 시행하였다. 약 4년 후 다시 좌측 가성대에 아밀로이드증 재발하여 레이저 후두미세수술로 제거 한 후 4년간 현재까지 무병상태로 경과 관찰 중이다.

3. 증례 3

57세 여자 환자가 2년 전부터 발생한 목소리 변화로 타원에서 시행한 조직검사상 중등도 이형성으로 진단받고 자세한 검사 위해 본원 내원하였다. 내원 당시 시행한 후두경 검사상 우측 상후두의 거대한 점막 하 종괴 소견 보였다(Fig. 3). 경부 전산화단층촬영에서는 2.2 cm 크기의 종괴가 후두개전 공간을 침범하고 있었다(Fig. 4). 성문상부암 의심 하에 후두미세수술 통한 조직 검사를 시행하였고 비정형적

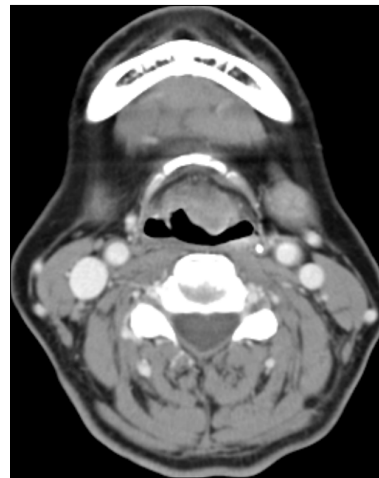


Fig. 4. Axial contrast CT scan of the neck showed solid enhancing mass in left side of laryngeal surface of epiglottis.

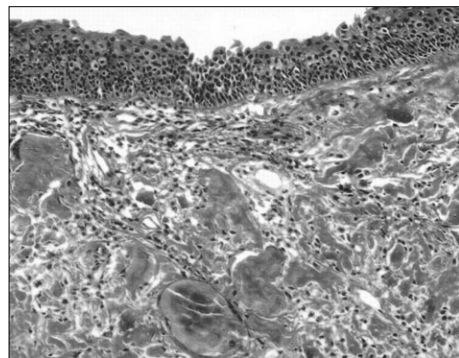


Fig. 5. Diffuse subepithelial eosinophilic deposition with chronic inflammation is observed (H & E ×200).

유리질의 상피 하 침윤 소견(Fig. 5) 및 Congo-red 편광 현미경 검사 상 이중 굴절 소견 보여 아밀로이드증으로 진단하였다. 레이저 후두미세수술 후 2개월 째 외래 통한 경과 관찰 중이다.

고 찰

아밀로이드증은 부정형 단백질이 세포 외에 침착되는 질환으로 조직학적으로 기저막 근처 세포 간격에 아밀로이드가 침착되어 결정형 종괴를 형성하고 주위 세포를 둘러싸 침착된 기관의 세포를 파괴시킨다.⁶⁾ 아밀로이드는 95%의 원섬유 단백질과 5%의 α -glycoprotein으로 구성되며,⁷⁾ 주요 섬유 단백질에 따라 AL형(amyloid-immunoglobulin light chain), AA형(amyloid- α 2-macroglobulin), AF형(amyloid-fibrinogen alpha chain)으로 대별된다. Symmers는 아밀로이드증을 일차성 아밀로이드증(국한성 혹은 전신성), 이차성 아밀로이드증(국한성 혹은 전신성), 다발성 골수종 관련 아밀로이드증, 선천성 혹은 가족성 아밀로이드증으로 분류 하였다.⁶⁾ AL형은 주로 일차성, 전신성 아밀로이드증, 다발골수종 연관 아밀로이드증 및 기타 국한성 아밀로이드증과 관련 되며, AA형은 주로 이차성과 가족성 아밀로이드증과 관련된다.^{8,9)} 국한성 아밀로이드증은 단일 장기를 침범하는 경우로, 후두 혹은 뇌에 발생하는 경우가 많으며, 전신성 아밀로이드증은 다발성 장기를 침범하는 경우에 해당한다. 일차성 아밀로이드증은 골수 형질 세포에서 자발적으로 항체의 경쇄가 과잉 생산 되어 발생하고, 이차성 아밀로이드증은 다발성 골수종, 결핵 혹은 골수염 등의 만성 감염, 류마티스 관절염, 쇼그렌병, 경화성 척추염 등 만성 염증성 질환과 동반하여 발병한다.¹⁾

두경부에 있어서는 후두가 가장 흔한 아밀로이드증 발병 부위로 알려져 있으며 후두에 발생하는 양성 종양의 1% 이하가 아밀로이드증으로 보고 되고 있다.⁷⁾ 후두에 발생한 아밀로이드증은 국한성이 대다수를 차지하며 양성 경과를 보이는 경우가 많다.⁷⁾ 40대에서 60대 여자에서 더 많이 발생하는 것으로 알려져 있고 환자들은 주로 애성과 호흡곤란으로 내원한다.¹⁰⁾ 아밀로이드 침착은 후두실과 전정주름에서

흔하며 성문하와 모뿔뿔개주름에서는 드물고, 성대주름에는 거의 발생하지 않는 것으로 알려져 있다.⁵⁾ 진단을 위해서는 후두경 검사 및 CT 혹은 MR 검사를 고려해 볼 수 있으며,¹⁾ 특징적인 조직 소견으로 확정진단 할 수 있다.⁴⁾ 병리소견 상 아밀로이드의 침윤에 의한 특징적 섬유소 침착이 보이고, Congo-red 염색 시 편광 현미경에서 녹색의 형광을 발하는 것이 특징적이다.

후두에 발생한 국한성 아밀로이드증의 경우 음성 보존 및 상기도 확보를 위해 내시경적 수술을 통한 종괴 절제가 필요할 수 있다.⁵⁾ 보존적 수술이 후두의 기능을 유지하는데 도움이 된다고 알려져 있으나, 이때 잔여 종양 가능성 및 재발 가능성을 염두에 두어야 한다.⁵⁾ 본 3례의 경우 후두 아밀로이드증에 대해 레이저 후두미세수술 시행하였으며, 한 예에서 술 후 발생한 인접 부위의 반복된 재발로 추가적으로 3차례 재수술이 필요하였고 이는 보존적 수술 후 재발 가능성을 입증하고 있다. 또한 수개월 내지 수십 년 후에 도 재발할 수 있으므로 장기적 추적 관찰이 필요하다.⁷⁾

중심 단어 : 후두 · 아밀로이드증.

REFERENCES

- 1) Gilad R, Milillo P, Peter M. Som. Severe diffuse systemic amyloidosis with involvement of the pharynx, larynx, and trachea: CT and MR findings. *Neurosurgery and Radiology* 2007;28:1557-8.
- 2) Simpson GT, Skinner M, Strong MS, Cohen AS. Localized amyloidosis of the head and neck and upper aerodigestive and lower respiratory tracts. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984;93:374-9.
- 3) Michaels L, Hyams VI. Amyloid in localized deposits and plasmacytomas of the respiratory tract. *J Pathol* 1979;128:29-38.
- 4) Thomas L Kennedy, Niketu M. Patel. Surgical management of localized amyloidosis. *The laryngoscope* 2000;110:918-23.
- 5) Gregory J, Gallivan, Helen K. Gallivan. Laryngeal amyloidosis causing hoarseness and airway obstruction. *J Voice* 2008;24:235-9.
- 6) Jin SM, Lee JH, Kim TH, Kim SH. A case of laryngeal amyloidosis. *Korean J Otolaryngo-Head Neck Surg* 2003;46 (8):706-8.
- 7) Raymond AK, Sneige N, Batsakis JG. Amyloidosis in the upper aerodigestive tracts. *Ann Otol Rhinol* 1992;101 (9):794-6.
- 8) Fernandes CMC, Pirie D, Pudifin DJ. Laryngeal amyloidosis. *J Laryngol Otol* 1982;96:1165-75.
- 9) Kim HT, Cho SH, Jun BC, Kim MS. Two cases of primary localized amyloidosis of larynx. *J Korean Logo Phon* 1998;9:147-51.
- 10) Kerner MM, Wang MB, Angier Gregory, Calcaterra TC, Ward PH. Amyloidosis of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121:778-82.