

인후두에서 발생한 국소아밀로이드증 2예

동국대학교 일산병원 이비인후과-두경부외과

유건희 · 김윤우 · 신정우 · 임윤성

Two Cases of Amyloidosis Presenting in the Laryngopharynx

Gun Hee Yu, MD, Yoon Woo Kim, MD, Jung Woo Shin, MD and Yun-Sung Lim, MD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Dongguk University Ilsan Hospital, Goyang, Korea

— ABSTRACT —

Amyloidosis is an idiopathic disorder characterized by the extracellular deposition of non-soluble fibrillar proteins that deposit in organs and tissues. It may manifest as systemic disease or be localized to certain organs, most commonly the kidney, heart and liver. Amyloidosis in laryngopharynx is a very rare disease representing 0.2–1.2 percent of all benign laryngeal tumors. And it primarily affects those aged 40–60 years. Here, we report two cases of amyloidosis occurred in laryngopharynx. (J Clinical Otolaryngol 2018;29:123–127)

KEY WORDS : Amyloidosis · True vocal cord · Pharynx.

서 론

아밀로이드증은 비용해성 원섬유(insoluble fibril)가 세포 외 기질에 축적되어 장기의 부전을 유발하는 특발성 질환이다. 이는 한 장기에 국한되어 나타날 수도 있고, 전신을 침범할 수도 있는 질환으로, 가장 흔한 발생 부위는 간, 심장과 신장을 들 수 있다.¹⁻³⁾

1년에 100만명당 5명의 빈도로 발병하며, 가장 호발하는 연령대는 40~60대로서 여성보다 남성에서 더 자주 발생하는 질환이다.^{4,5)} 전체 중 20%가 두경부에서 발생하며, 후두 아밀로이드증은 전체 후두 양성 종양에서 0.2%

정도를 차지하는 매우 드문 질환이며, 국내 문헌상 진성대를 침범한 사례는 아직 보고되지 않았다.^{6,7)}

본 저자들은 38세의 애성을 주소로 내원한 환자에게서 발견된 진성대(true vocal cord) 아밀로이드증 1예와, 19세의 경부 불편감을 주소로 내원한 환자에게 발견된 구인두 후벽(posterior wall of oropharynx)의 아밀로이드증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1

38세 남자 환자가 애성을 주소로 본원 이비인후과에 내원하였다. 20갑년의 흡연력이 있으며, 직업상 음성 남용의 과거력이 있었다. 후두 스트로보스코피 검진 상 우측의 충혈된 폴립양병변이 있었고(Fig. 1), 정상적인 성대의 진동이 관찰되었으며 그 외 특이소견은 보이지 않았다.

진단 및 확진을 위하여 후두미세수술을 시행하였고(Fig. 2) 병리검사상 아밀로이드증으로 진단하였다(Fig.

논문접수일 : 2018년 2월 6일

논문수정일 : 2018년 4월 26일

심사완료일 : 2018년 5월 30일

교신저자 : 임윤성, 10326 경기도 고양시 일산동구 동국로 27

동국대학교 일산병원 이비인후과-두경부외과

전화 : (031) 961-7439 · 전송 : (031) 961-7427

E-mail : yslim0503@gmail.com

3). 절제 변연 상 잔여 병변은 관찰되지 않았다. 전신 아밀로이드증과의 감별 위해 시행한 검사상 모두 음성으로 나타나 국소 아밀로이드 증으로 확진하였다. 술 후 2

년 6개월간 재발 소견은 나타나지 않았으며 현재 주기적으로 경과 관찰 중이다.

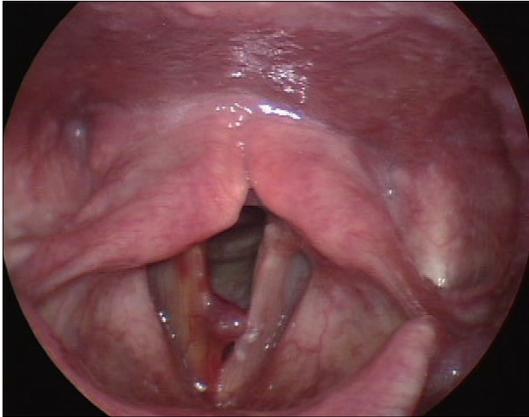


Fig. 1. Stroboscopic finding of case I. Hyperemic polypoid mass was found on right true vocal fold.

증 례 II

19세 남자 환자가 1개월간 지속된 인두의 불편감을 주소로 본원 이비인후과에 내원하였다. 과거력 상 특이 소견은 없었으며, 후두내시경 검진상 구인두 후벽에 약 2 cm의 무경성의 점막 하 종괴가 발견되었다. 경부 림프절의 비대를 비롯한 다른 검진상 특이 소견은 보이지 않았다.

촬영한 컴퓨터단층촬영상 구인두 후벽에 조영이 되지 않는 경계가 불명확한 병변을 관찰할 수 있었다(Fig. 4A, B).

소타액선 기원의 종양가능성을 염두에 두고 종괴를 절제하였으며, 육안적으로 수술부위의 잔여 병변은 없었다(Fig. 4C, D, E) 병리검사상 비정형의 호산구성 표피 하 침

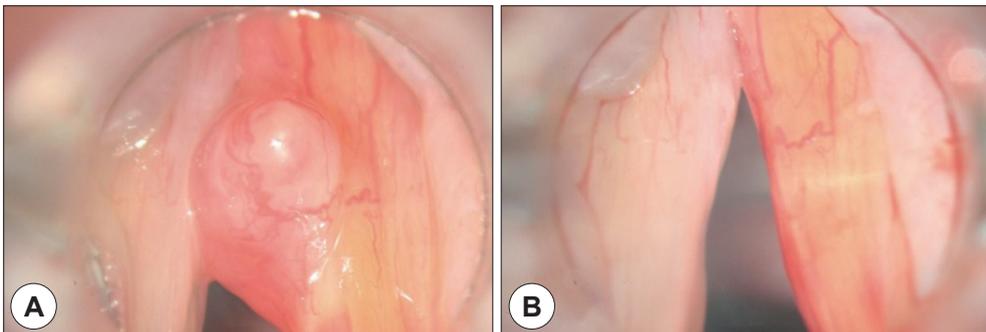


Fig. 2. Intraoperative microscopic images of case I. Mass was successfully removed with cold instrument under microscopic examination (A, B : intraoperative findings before and after removal).

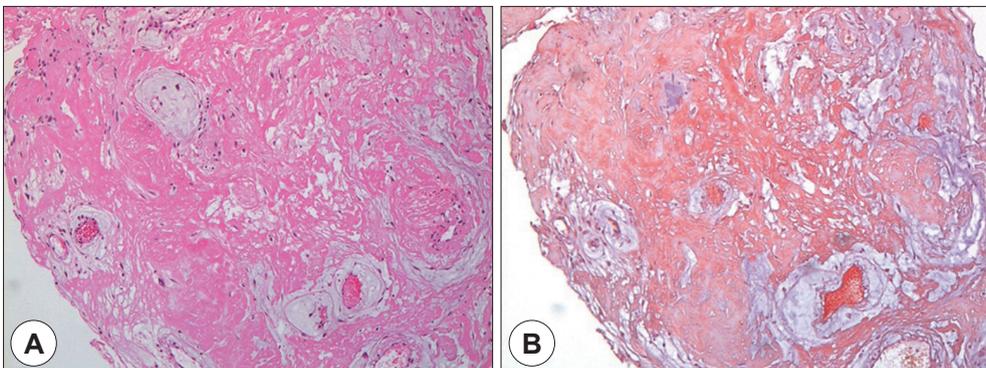


Fig. 3. Histopathological images of case I. Congo-red stain confirmed the presence of amyloid deposits (A : H&E stain, B : Congo red stain, $\times 100$).

착(eosinophilic subepithelial deposit)이 관찰되었고, congo red 염색에서 아밀로이드의 침착이 나타났다(Fig. 5).

전신 아밀로이드 질환과의 감별을 위해 혈액종양내과에서 관련 검사를 시행하였고, 검사상 음성으로 나타나 국소 아밀로이드증으로 확진하였다. 술 후 2년간 수술 부위에 재발 소견 나타나지 않았으며 그 후로도 경과 관

찰 중이다.

고 찰

아밀로이드증은 다양한 조직 혹은 장기에 비용해성 원섬유가 침착하는 질환이다. 아밀로이드증의 분류는 원

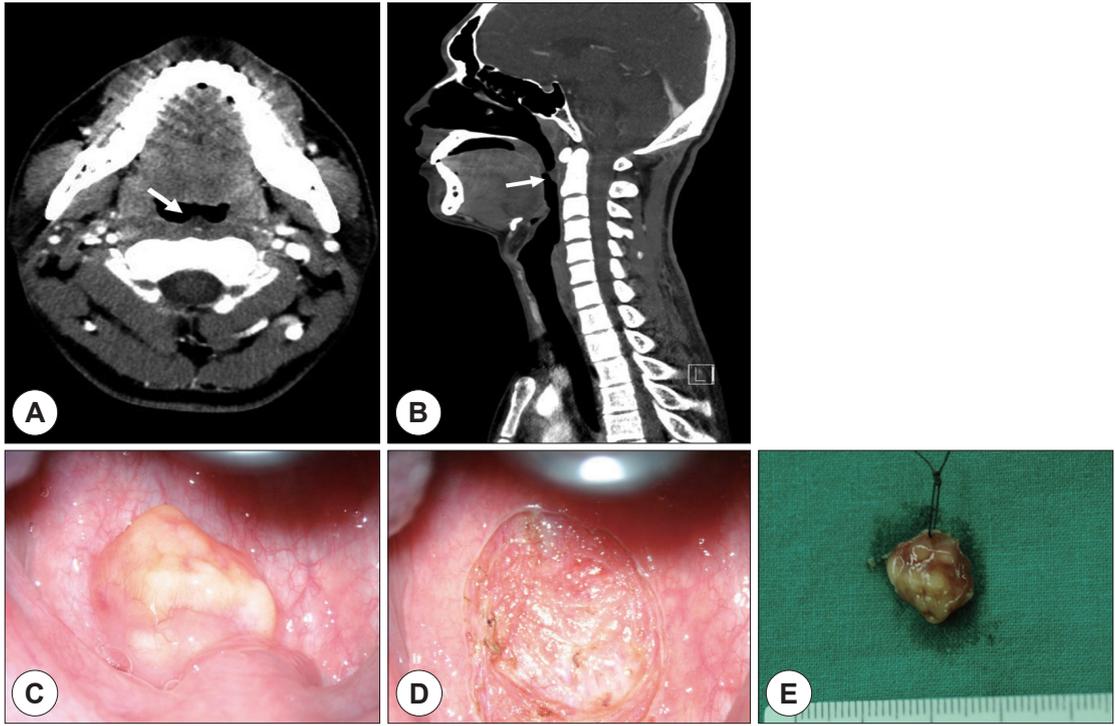


Fig. 4. Ill-defined mass of posterior pharyngeal wall on computed tomography. White arrows indicate the mass (A : axial image, B : sagittal image). Two centimeters sized mass was successfully removed under microscopic examination (C, D : intraoperative findings before and after removal, E : postoperative specimen).

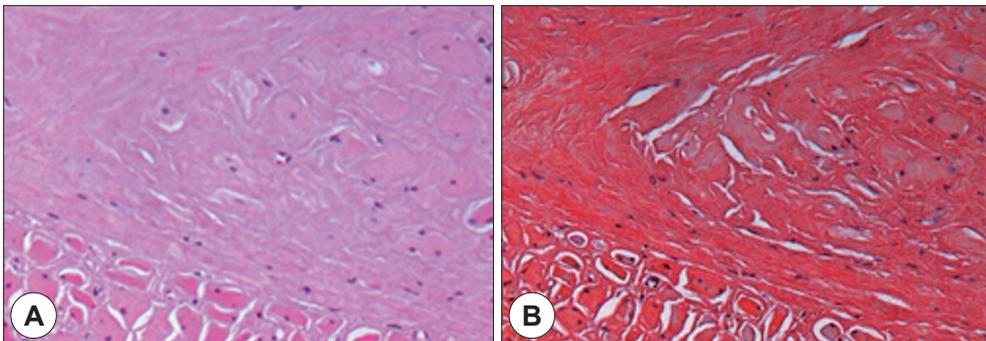


Fig. 5. Histopathological findings of case II. Congo-red stain confirmed the presence of amyloid deposits (A : H&E stain, B : Congo red stain, $\times 400$).

섬유를 이루는 단백질에 따라 분류하며, 현재 36종류가 알려져 있고, AL(light chain)형 아밀로이드증이 전체의 90%를 차지한다.²⁾

전신 아밀로이드는 골수의 형질세포(plasma cell)의 장애로 인해 발생하며, 전신으로 파급되어 여러 기관에 아밀로이드증을 일으키는 반면, 국소 아밀로이드증은 특정 기관에 국한된 형질세포의 장애로 인해 발생한다.⁸⁾

두경부 영역에서의 국소 아밀로이드증의 증상은 침범 부위에 따라 구음장애, 연하곤란, 경부 불편감 등 다양하다.⁹⁾ 진단은 후두경 등을 통하여 병변을 육안적으로 확인하고, 절제 후 조직검사를 통하여 확인한다. 병리조직 검사상 많은 수의 비정형적인 호산구성 단백질 섬유소가 기질을 따라 세포 외 침착을 보이고, 조직화학염색(congo red 염색) 상 아밀로이드 침착을 보이며, 편광 현미경 하에서 녹색의 형광을 발하는 것이 특징이다.¹⁾ 40~60대에서 호발하는 것으로 알려져 있고, 10~30대에서는 상대적으로 드물게 나타난다.

중례 I의 진성대 병변의 경우, 스트로보스코피 검사 상에서 병변 이외의 성대에서 정상적인 진동이 나타나, 아밀로이드증보다는 성대 폴립을 강하게 시사하는 소견이었으나, 조직검사에서 아밀로이드증으로 확진되었다.

후두에서 가장 흔하게 침범하는 부위는 가성대(false vocal cord)로,^{10,11)} 본 중례에서 다른 진성대와 구인두 후벽의 국소 아밀로이드증은 국내 문헌에 소개된 바가 없다.

위 사례들에서 저자들은 병변의 수술적 절제 및 조직검사를 통해 얻은 검체의 병리학적 검사(congo red 염색)를 통하여 질환을 확진하였다. 진단 후, 두 환자는 전신 파급 여부를 확인하기 위하여 혈액 검사, 유리경쇄(free light chain)검사, 소변검사, 복부지방조직검사 그리고 골수천자 및 생검을 시행하였고,^{12,13)} 모두 검사 결과상 음성으로 나타나 국소 아밀로이드증이 확진되었다. 현재 수술 부위의 재발 여부를 주기적으로 확인하면서 경과 관찰 중이다.

두경부 영역에서의 국소 아밀로이드증의 일차적 치료는 이환된 조직의 수술적 절제이다. CO2 레이저를 통하여 제거하는 것이 일반적이며,¹⁴⁾ 크기가 작은 후두종괴의 경우 겸자와 가위를 이용한 후두미세수술을 시행할 수 있다.¹²⁾

국내에서 보고된 후두 아밀로이드증의 사례에서는 대부분 본 중례에 비해 광범위하여 CO2 레이저 혹은 KTP 레이저를 통하여 종괴를 제거하였다.¹⁵⁻¹⁸⁾ 그러나 본 중례에서는 종괴의 크기가 비교적 크지 않았고, 다발성이 아니라 단일 병변이었기 때문에 성대폴립에 준하여 미세수술을 선택하였다.

재발로 인한 잦은 수술은 불가피하게 섬유화 반응을 일으키기 때문에, 재발 방지를 위하여 병변을 완전히 절제하는 것이 중요하겠으나, 병변이 광범위한 경우 과도한 수술은 점차적으로 수술 부위의 섬유화를 일으켜 환자에게 음성 변화와 연하장애와 같은 불편감을 유발할 수 있으므로, 술자들은 수술방법의 선택 시 유의하여야 한다.¹²⁾

중례 1과 같이 진성대에 위치한 국소 아밀로이드증은 술 전 검사나 수술 중 소견으로는 성대 폴립과 구분하기가 어렵다. 그러므로 술자들은 비록 드물지만 진성대의 후두 아밀로이드 증을 염두에 두고, 성대의 양성 병변의 치료에 있어 병변의 완전한 제거와 조직검사를 반드시 시행해야 한다.

술 후 아밀로이드 증이 확진되면 이차성 아밀로이드증과의 감별이 필수적인데, 이차성 아밀로이드증의 주 원인종 하나인 다발성 골수종은 후두 아밀로이드 환자의 44%에서 동반된다고 알려져 있으므로, 혈액종양내과에 의뢰하여 혈액 검사, 유리경쇄(free light chain)검사, 소변검사, 복부지방조직검사 그리고 골수천자 및 생검 등을 모두 시행하여 전신 아밀로이드증을 감별해야 한다.¹⁹⁾ 전신 아밀로이드증의 경우에는 신장, 심장, 신경, 간 등의 침범으로 인해 신증후군, 심부전, 말초신경염, 기립성 저혈압, 간 비대 등의 다양한 장기의 기능장애를 초래하는 반면,²⁰⁾ 국소 아밀로이드증은 재발 이외에는 다른 합병증을 일으키지 않는다. 다만 8~14년 뒤에도 재발할 수 있어 긴 시간 동안 경과관찰을 시행하여야 하며, 특정 부위에 따른 재발률의 차이는 없다.^{12,21)}

비록 국소 아밀로이드증은 치명적이지 않지만, 완전히 제거되지 않을 시 재발하여 환자 삶의 질에 영향을 미친다. 그러므로 수 년 이상의 주기적인 경과 관찰을 통한 재발 여부 확인이 필요하다.

중심 단어 : 아밀로이드증 · 진성대 · 인두.

REFERENCES

- 1) Sipe JD, Benson MD, Buxbaum JN, Ikeda SI, Merlini G, Saraiva MJ, et al. *Nomenclature 2014: amyloid fibril proteins and clinical classification of the amyloidosis. Amyloid* 2014;21(4):221-4.
- 2) Gertz MA. *Immunoglobulin light chain amyloidosis: 2013 update on diagnosis, prognosis, and treatment. Am J Hematol* 2013;88(5):416-25.
- 3) Merlini G, Westermark P. *The systemic amyloidosis: clearer understanding of the molecular mechanisms offers hope for more effective therapies. J Intern Med* 2004;255(2):159-78.
- 4) Pribitkin E, Friedman O, O'Hara B, Cunnane MF, Levi D, Rosen M, et al. *Amyloidosis of the upper aerodigestive tract. Laryngoscope* 2003;113(12):2095-101.
- 5) Clevens RA, Wiatrak BJ, Myers MW. *Multifocal amyloidosis of the pediatric airway. Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121(2):229-32.
- 6) Thompson LD, Derringer GA, Wenig BM. *Amyloidosis of the larynx: a clinicopathologic study of 11 cases. Mod Pathol* 2000;13(5):528-35.
- 7) Lebowitz RA, Morris L. *Plasma cell dyscrasias and amyloidosis. Otolaryngol Clin North Am* 2003;36(4):747-64
- 8) Simpson GT 2nd, 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.
- 9) Wierzbicka M, Budzyn'ski D, Piwowarczyk K, Bartochowska A, Marszałek A, Szyfter W. *How to deal with laryngeal amyloidosis? Experience based on 16 cases. Amyloid* 2012;19(4):177-81.
- 10) Barnes EL, Zafar T. *Laryngeal amyloidosis: clinicopathologic study of seven cases. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1977;86:856-63.
- 11) Lewis JE, Olsen KD, Kurtin PJ, Kyle RA. *Laryngeal amyloidosis: a clinicopathologic and immunohistochemical review. Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;106(4):372-7.
- 12) Bartels H, Dikkers FG, van der Wal JE, Lokhorst HM, Hazenberg BP. *Laryngeal amyloidosis: localized versus systemic disease and update on diagnosis and therapy. Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004;113(9):741-8.
- 13) Suk SH, Choi SH, Kim BY, Han JU. *Concurrent amyloidosis of larynx and nasopharynx. J Clinical Otolaryngol* 2014;25:261-4.
- 14) Deviprasad D, Pujary K, Balakrishnan R, Nayak DR. *KTP laser in laryngeal amyloidosis: five cases with review of literature. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2013;65:36-41.
- 15) Kim KM, Kim GR, Park HQ, Eum JH, Joo HJ. *Two cases of laryngeal amyloidosis. Korean J Otolaryngol* 1990;33(5):1021-7.
- 16) Ahn HY, Seok SR, Jung PG, Cha CI. *A case of secondary amyloidosis in the larynx. Korean J Otolaryngol* 1992;35(3):457-61.
- 17) Shin HS, Hong HC, Kim SY, Chu KC. *A case of laryngeal amyloidosis. Korean J Otolaryngol* 1995;38(10):1611-16.
- 18) Jin SM, Lee HJ, Kim TH, Kim SH. *A case of laryngeal amyloidosis. Korean J Otolaryngol* 2003;46(8):706-8.
- 19) Choi jS, Kim KS, Kim BS, Jang TJ. *A case of laryngeal amyloidosis. Korean J Otolaryngol* 2009;52(7):620-2.
- 20) Lee SW, Lee JH, Kim KH, Chung WT. *Clinical manifestations of secondary amyloidosis associated with rheumatoid arthritis. J Korean Rheum Assoc* 2004;11(4):326-32.
- 21) Graamans K, Lubsen H. *Clinical implications of laryngeal amyloidosis. J Laryngol Otol* 1985;99(6):617-23.