

내시경 절제로 치료한 후두에 국한된 아밀로이드증 치험 1예

광주기독병원 이비인후과
손원상 · 박병철 · 백홍인 · 최동진

A Case of Laryngeal Amyloidosis Treated with Endoscopic Resection

Won Sang Son, MD, Byung Cheol Park, MD, Hong In Baek, MD and Dong Jin Choi, MD

Department of Otolaryngorhinology, Kwangju Christian Hospital, Gwangju, Korea

—ABSTRACT—

Laryngeal amyloidosis is an uncommon disorder that consist of subepithelial deposits of amyloid. It may occur as isolated localized deposits or as a part of generalized systemic amyloidosis. Localized amyloidosis is a benign disease as opposed to systemic amyloidosis. Its management are medical treatment and surgical intervention. Medical treatment including corticosteroids and radiotherapy are ineffective. Surgical intervention include localized endoscopic excision (via either cold knife or CO₂ laser) or open operation. And it is important to use technique that will minimize trauma to the larynx. The purpose of this presentation is to report the case of localized laryngeal amyloidosis only treated with localized endoscopic excision (with cold knife) with good post operative state and no evidence of recurrence until now. (J Clinical Otolaryngol 2006;17:266-269)

KEY WORDS : Amyloidosis · Larynx · Endoscope.

서론

아밀로이드증은 세포외에 섬유소양 단백질이 침착하는 것으로 정의되며 광학현미경에서 무정형의 균등한 호산구 성 침착을 보이고 편광현미경 검사에서 Congo red 염색에서 황록색의 특징적인 양상을 보인다. 후두 아밀로이드증은 국소적인 아밀로이드증으로서 드문 질환이며 대부분 일차성으로 발생되고 이차성은 매우 드물다. 저자들은 후두 이물감을 주소로 내원한 환자에서 신체검사서 우측 피열후두개 주름 부위에 특징적인 초록색의 종괴를 확인

하고 후두내 양성 종괴 의심하에 현미경하 미세수술을 바탕으로 내시경적 단순절제(Cold Knife)로써 종괴 제거후 면역조직화학검사 및 광학 현미경에서 AL형(Amyloid light chain)의 아밀로이드증으로 판명된 1예를 치험하였으며 현재까지 좋은 경과를 보여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

64세 여자 환자가 2년 동안 지속되는 후두 이물감을 주소로 내원 하였다. 과거 병력에서 특이한 질병의 기왕력은 없었고 가족력에서 특이 사항은 없었다. 상기 주소와 함께 연하시 경미한 동통으로 개인의원에서 치료 받았으나 증상의 호전이 없어 전원되었다. 내원당시 예성, 호흡장애 등의 증상은 없었고, 경한 감기 증상과 인후부의 동통을 호소 하였다.

논문접수일 : 2006년 8월 7일
심사완료일 : 2006년 10월 30일
교신저자 : 손원상, 503-715 광주광역시 남구 양림동 264
광주기독병원 이비인후과
전화 : (062) 650-5095 · 전송 : (062) 650-5090
E-mail : kchent2@hanmail.net

간접 후두경 및 후두 내시경 검사에서 우측피열후두개 주름 부위에 1×1 cm 크기의 초록색 종괴가 관찰되었으며 후두개(epiglottis)나 성대 및 주변조직으로 유착이나 침범소견은 없었다. 양측 가성대 및 피열연골의 부종, 후

두 경피증(pachyderma) 등의 역류성 후두염 소견을 보이나 성대의 움직임은 정상이었고, 피열연골부의 고착소견은 관찰되지 않았다. 호흡이나 발성시에도 종물에 의한 이상 소견은 발견할 수 없었다(Fig. 1).



Fig. 1. Preoperative laryngoscopic finding of larynx. This shows 1×1 cm sized greenish well encapsulated lesion in the right aryepiglottic fold.

술전에 시행한 임상 검사에서 심전도, 뇨검사, 간기능 검사는 정상이었으며 흉부 X-선 검사에서 경한 심장비대 소견 및 우측 폐에 경한 흉막유착소견을 보였다. 이에 호흡기 내과와 협진 하에 술전 처치를 시행하였다. 경부 전산화 단층 촬영에서 우측 피열후두개 주름부에 1×1 cm 크기의 종괴가 균일하게 조영이 약간 증가되는 소견을 보이고, 주위 조직으로의 침범소견이나 림프절 종창 등의 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 2).

상기의 소견들로 미루어 후두내 양성 종괴로 진단하고, 양성 종괴 절제술 및 조직생검을 시행하였다. 전신 마취하 후두경으로 종괴를 노출 시킨뒤 현미경하 미세수술을 통

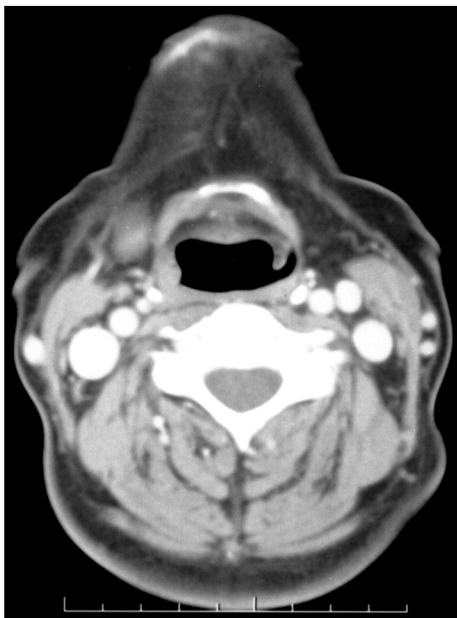


Fig. 2. Preoperative neck CT axial view. This shows 1×1 cm sized homogenous soft tissue density in the right aryepiglottic fold.

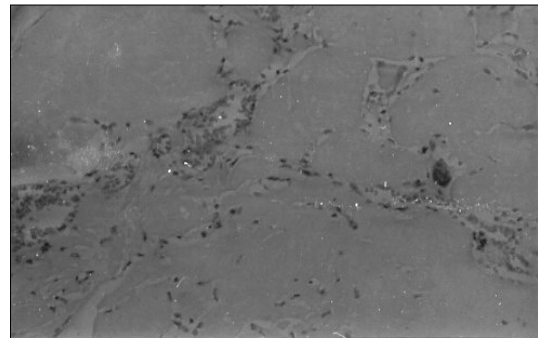


Fig. 3. The pathologic finding reveals deposition of amorphous eosinophilic homogenous materials (H & E, ×200).

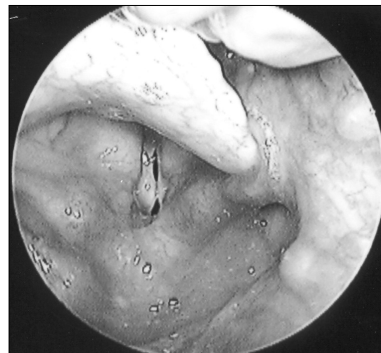


Fig. 4. Postoperative laryngoscopic finding of larynx (1 year and 5 months after operation). There is no abnormal finding in right aryepiglottic fold area.

해 우측 피열후두개 주름 부위에 있는 종물에 점막절개하여 조직을 일부 채취해 동결절편 조직검사를 시행하였고 양성 후두 용종(benign laryngeal polyp)으로 보고 받아 종물을 한 덩어리(en block)로 cold knife를 이용하여 제거하였다. 수술 소견에서 주변 조직으로의 경한 유착 소견은 보였지만 성대나 기타 연골 부위로의 전이소견은 관찰되지 않았다. 술후 시행한 병리 조직학적 소견에서 광학현미경에서 종괴 점막하부에 Hematoxylin-eosin(H & E)염색에서 무정형의 균일 물질이 보이는 아밀로이드증으로 확진되었고, 면역 조직 화학 검사에서 AL형으로 판명되었다(Fig. 3). 균배양 검사나 곰팡이 배양 검사에서 특이 소견은 없었다. 환자에게 수술 직후 전신적인 선행 원인 확인을 위해 혈액중양내과 의뢰를 권유하였으나 환자의 거부로 시행하지 못하고, 현재 특별한 합병증이나 재발소견 없이 외래 추적 관찰 중이다(Fig. 4).

고 찰

아밀로이드(Amyloid)란 용어는 Virchow¹⁾가 1851년에 처음 사용한 용어로 아밀로이드증(Amyloidosis)란 부정형의 단백양물질의 세포 외 침착을 말한다.⁵⁾⁹⁾ 이 중 후두에 국한된 아밀로이드증(Amyloidosis)은 매우 희귀한 질환이며 일반적으로 양성의 경과를 보인다. 또한, 후두에 발생하는 양성 종양 중 1%미만을 차지하나 전반적으로는 특히 후두에 가장 많이 발생하고 대부분이 일차성이지만 매우 드물게 이차성으로 전신적 발생도 보고되고 있다.⁴⁾¹⁰⁾ 그 외 국한성의 아밀로이드증은 주로 비인두, 타액선, 부비동, 코, 눈, 구강, 구인두, 기관 기관지 분지등에 호발한다.²⁾³⁾

아밀로이드증의 분류로는 일반적으로 임상양상에 따른 분류, 섬유 단백질에 따른 분류, 그리고 전구 단백질에 따른 분류가 있다.⁵⁾⁶⁾ 임상양상에 따른 분류에는 일차성 국한성, 일차성 전신성, 이차성 국한성, 이차성 전신성, 골수종 관련성, 유전성 등이 있다.⁴⁾⁷⁾⁸⁾ 섬유단백질에 따른 분류로는 1980년 Glenner가 분류한 것에 따르면 1) AL형(The N-terminal sequence of immunoglobulin light chain found in primary and organ limited amyloids such as laryngeal), 2) AA형(An unidentified semi-constant sequence polypeptide found in secondary forms), 3) AF(Prealbumin found in familial forms),

4) AS(Prealbumin found in senile deposit), 5) AE(Hormonal precursors of APUD tumors)로 나눌 수 있다.⁴⁾¹⁴⁾ 전구단백질에 따른 분류에는 kappa 또는 lambda light chains, apoSSA, transthyretin, β 2-microglobulin으로 나눌 수 있다.⁶⁾¹⁵⁾

일차성 아밀로이드증은 아밀로이드가 다른 선행질환이 없이 주로 허, 심장, 소화기관 같은 간엽조직에 침착하며, 이차성 아밀로이드증은 주로 세망내피세포가 풍부한 조직인 비장, 간 등에 침착하며 결핵, 류마티스 관절염 등의 만성질환과 잘 동반된다.⁴⁾⁸⁾ 후두 아밀로이드증은 거의 국소적이며 AL형이 흔한 것으로 알려졌다.¹⁰⁾

후두의 아밀로이드증의 진단은 조직검사와 적합한 특징적인 조직염색 결과로 이루어진다. 그 외 자세한 문진과 이학적 검사, 소변검사, 혈액검사, 혈장 및 소변의 단백에 대한 면역전기영동검사, 흉부 X-선 검사, 결핵반응검사 등과 함께 필요시 골수검사 및 직장 생검 등의 이차성 아밀로이드증의 배제를 위한 과정이 필요하다.⁵⁾⁸⁾¹⁴⁾

임상양상으로는 애성, 천명, 연하곤란 등을 호소하며 객혈은 드물고,¹⁰⁾¹¹⁾¹⁴⁾ 후두경에서 전형적인 창백하고 반투명한 황색 혹은 황록색의 비궤양성 점막을 가진 부종양상을 보인다.¹⁴⁾

조직학적 진단은 조직생검을 통해 조직내 아밀로이드 침착의 확인으로 확진되며 Congo-Red 염색시 편광 현미경하에서 황록색의 형광을 발하는 것이 특징적이다.¹⁰⁾¹²⁾ 전자현미경에서는 특징적인 선상의 가지가 없는 섬유양상을 보인다.¹⁰⁾¹¹⁾ H & E 염색에서 호산성(eosinophil)을 보이고 crystal violet 염색 또는 methyl violet 염색에서는 이색성(methchromasia)을 보이고 PAS(periodic acid-schiff) 염색에서는 자주색을 띤다.¹²⁾¹³⁾

감별진단으로는 전이성 갑상선 수질암, 후두육종, 양성 후두용종, 후두암, 양성 소타액선암 등이 있다.¹⁴⁾

후두 아밀로이드 증의 치료방법으로는 내과적 치료와 외과적 절제가 있다. 내과적 치료는 국소적 또는 전신적 스테로이드 투여 등의 약물치료 및 방사선 치료가 있으나 효과는 없는 것으로 알려지고 있고 주로 수술적인 치료가 주가 되고 있다. 수술적 치료에는 국한적 병변에서 내시경적 제거 또는 CO₂ laser를 이용하고 광범위한 병변에서는 갑상선 절제술, 성문상 후두절제술, 기관 절제술까지도 사용할 수 있다.²⁾⁹⁾¹²⁾¹⁴⁾

본 증례에서는 현미경하 미세수술을 바탕으로 cold knife 만을 이용하여 내시경적으로 종괴를 제거하였고 현재까지 좋은 경과를 보이고 있다.

국소적인 후두 아밀로이드증에서 예후는 완전한 수술적 제거시 아주 양호하다. 그러나 국소 재발 또는 전신적인 발현 유무 및 기도 압박 같은 합병증 관리를 위해 장기간의 추적관찰이 반드시 필요하다.⁹⁾¹⁴⁾

중심 단어 : 아밀로이드증 · 후두 · 내시경.

REFERENCES

- 1) Virchow RLK. *Cellular pathology as Based on Physiological and Path ological History*. New York: Robert M. Dewitt; 1860. p.409-37.
- 2) Kennedy TL, Patel NM. *Surgical Management of localized Amyloidosis*. *Laryngoscope* 2000;160:918-24.
- 3) Simpson GT, Skinner M, Strong MS, Cohen AS. *Localized amyloidosis of head and neck and upper aerodigestive and lower respiratory tracts*. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992; 35:374-9.
- 4) Ahn HY, Seok SR, Jang PG, Cha CI. *A case of secondary amyloidosis in the larynx*. *Korean J Otolaryngol* 1992;35: 457-61.
- 5) Koh JW, Yang HD, Chun JM, Lee JH. *A case of Localized Amyloidosis of tonsil*. *Korean J Otolaryngol* 2001;44:215-7.
- 6) Adle-Biassette H, Vallat AV, Nochy D. *Amyloidosis: defini-tion and classification*. *Arch Anat Cytol Pathol* 1996;44: 101-5.
- 7) Mitrani M, Biller HF. *Laryngeal amyloidosis*. *Laryngoscope* 1985;95:1345-7.
- 8) Barnes EL, Zafar T. *Laryngeal amyloidosis Clinopathologic study of seven cases*. *Ann Otol* 1977;86:856-63.
- 9) Alaani A, Warfield AT, Pracy JP. *Management of Laryngeal amyloidosis*. *J Laryngol Otol* 2004;118:279-83.
- 10) Rebeiz EE, Shapshay SM. *Benign lesions of the larynx*. In: Baily BJ, Calhoun KH, Healy GB, Johnson JT, Jackler BK, Pillsbury III HC, Tardy ME, editors. *Head & Neck Surgery-Otolaryngology*. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott-Williams & Wilkins;2001. p.623-4.
- 11) Jones KR. *Infections and manifestations of sytemic disease of the larynx*. In Cummings CW, Flint PW, Harker LA, Haughey BH, Richardson MA, Robbins KT, Schuller DE, Thomas JR, editors. *Cummings Otolaryngology-Head & Neck Surgery 4th edition*. Philadelphia: Elsevier Mosby;2005. p.2074.
- 12) Jin SM, LeeJH, Kin TH, Kim SH. *A case of laryngeal amyloidosis*. *Korean J Otolaryngol* 2003;46:706-8.
- 13) Kim KM, Kim GR, Park HQ, Eun JH, Joo HJ. *Two cases of laryngeal amyloidosis*. *Korean J Otolaryngol* 1990;33: 1021-5.
- 14) Friedman AD, Bhayani R, Memeo L, Kuriloff DB. *Localized laryngeal amyloidosis*. *Otolaryngol-Head Neck Surg* 2002;12:487-9.
- 15) Edmund P, Oren F, Brian O, Mary FC, David L, Marc R, et al. *Amyloidosis of the upper aerodigestive tract*. *Laryngo-scope* 2003;113:2095-101.