

후두아밀로이드증 1례

고려대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

박호정 · 유강목 · 송종석 · 최 건 · 정광윤 · 최종욱

= Abstract =

A Case of Laryngeal Amyloidosis

Ho Jeong Park, M.D., Kang Mok Yoo, M.D., Jong Seok Song M.D.
Geon Choi, M.D., Kwang Yoon Jung, M.D., Jong Ouck Choi, M.D.

*Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Korea University
College of Medicine, Korea University, Seoul, Korea*

Laryngeal amyloidosis is a rare benign disease. It is characterized by extracellular deposition of homogeneous and eosinophilic protein material in the form of fibrils. Diagnosis of this disease is made by histologic examination of involved tissue. It is usually primary or localized but rarely associated with a systemic or generalized disease.

We present a case of primary laryngeal amyloidosis that was treated with KTP 532 laser vaporization.

Key Words : Amyloidosis, Larynx, Laser

I. 서 론

후두에서 발생하는 아밀로이드증은 1873년 Borow⁷⁾가 처음 보고한 후 현재까지 약 300례 정도가 보고된 비교적 드문 질환이며 국내에서는 4례가 보고되어 있다¹⁻³⁾. 아밀로이드증은 균질성의 호산성 단백질이 섬유소의 형태로 세포밖에 침착하는 것을 말하며 진단은 조직학적 검사를 통해 이루어지고, 다른 질환과 관계없이 발생하는 일차성 아밀로이드증과 다수의 다른 질환과 연관되어 발생하는 이차성 아밀로이드증 및 국한성 아밀로이드증으로 분류된다^{4,6,14)}. 저자들은 64세 여자에서 애성 및 이

물감을 주소로 내원하여 후두경하 미세수술하에 후두종괴 조직학적 검사 및 KPT 532 레이저 소작술을 시행한 후 후두 아밀로이드증으로 진단받은 1례를 경험하였다.

II. 증 례

환 자 : 김○○, 65세, 여자.

초진일 : 1995년 11월 9일

주 소 : 내원 15년전부터 시작된 애성

현병력 : 내원 약 15년 전부터 애성이 발생하였으

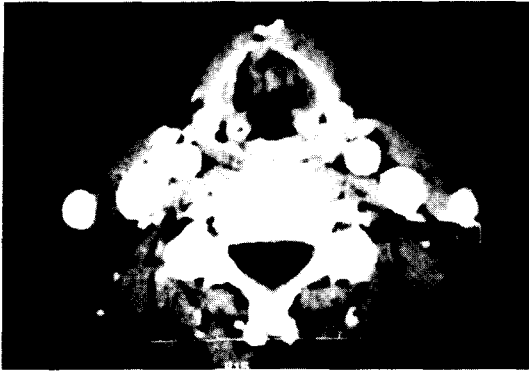


Fig. 1. Laryngeal CT shows focal low density mass in the left side aryepiglottic fold level to true vocal cord level. The main mass cross the midline.



Fig. 2. In the operation field, about 2×2cm sized smooth surface lobulated mass was seen on left aryepiglottic folds, false cord, and anterior commissure area.



Fig. 3. The mass vaporized with KTP 532 laser(8 watt, continuous mode).

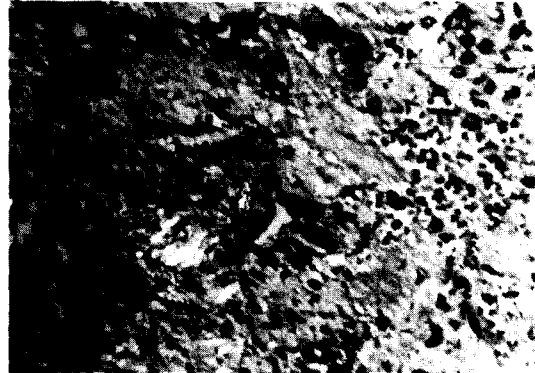


Fig. 4. Congo-red stain shows amorphous apple green color birefringence under polarizing filter.

나, 별다른 치료없이 지내다 1995년 11월경 애성이 악화되는 소견 보여 본원 이비인후과 외래에 내원 후 간접후두경검사상 후두종괴가 관찰되어 1995년 12월 5일 후두경하 미세수술하에 후두종괴의 조직 검사 및 KTP 532 레이저 소작술을 시행한 후 후두 아밀로이드증으로 진단받고 계속 추적 관찰 하던중 1차 수술에서 완전히 제거되지 못한 부위를 제거하기 위해 1996년 3월 5일 KTP532 레이저 소작술을 시행하였다.

과거력: 특이사항 없음.

가족력: 특이사항 없음.

이학적 검사소견: 1995년 11월 초진 내원시 유두

양 모양을 보이는 약 2×3cm 크기의 후두종괴가 후두개의 후두축, 좌측 피열후두개주름, 가성대를 거쳐 진성대에 침범되어 있었다. 진성대의 움직임은 잘 유지되고 있었고 비강 및 비인강의 내시경 검사상 특이 소견은 없었다. 1996년 3월 5일 재입원시 약 1×1.5cm 크기의 종괴가 좌측 상후두와 진성대의 전방 1/3 부위에 존재하고 있었다.

임상검사소견: 일반혈액검사, 일반화학검사, 소변검사, 심전도 및 흉부 방사선 검사상 모두 정상 소견을 보였으며, 혈장 단백 전기영동검사 및 면역전기영동검사상 특이소견은 보이지 않았다.

방사선학적 소견: 후두 컴퓨터 단층촬영상 약 2

×2cm 크기의 불규칙한 면을 갖는 불균질의 종물이 후두개의 후두측, 좌측 피열후두개주름에서 가성대를 거쳐 진성대부위까지 확장되어 존재하고 있었으며, 중심선을 넘어 우측 가성대의 전교련부위까지 확장되어 있었다(Fig. 1).

수술소견: 1995년 12월 5일 후두경하 미세수술하에 후두종괴의 조직검사 및 KTP 532 레이저(8.0 watt, continuous mode)로 소작술을 시행하였다. 흰색의 매끈한 면을 가진 약 2×3cm 크기의 분열된 종괴가 후두개의 후두측, 좌측 피열 후두개부위와 가성대, 좌측 진성대의 전교련 부위, 좌측 후두실 그리고 우측 가성대의 전교련 부위로 확장되어 존재하고 있었으며(Fig. 2) 수술장에서 실시한 동결절편 검사상 암세포는 존재하지 않았다. 1996년 3월 6일 재수술시 약 1×1.5cm 크기의 매끈한 면을 갖는 종괴가 진성대의 전방 1/3부위와 후두개의 성대측면, 그리고 상후두부위에 확장되어 존재하고 있었으며 조직검사와 함께 KTP 532 레이저(8.0 watt, continuous mode)로 소작술을 시행하였다(Fig. 3).

병리조직학적 소견: H&E 염색상 무정형의 균질성, 호산성 물질이 점막하에 침착되어 보여 아밀로이드증을 의심할 수 있었고 Congo-red 염색상 편광 현미경하에서 무정형의 푸른 사과빛의 복굴절을 보여 아밀로이드증으로 확진 되었다(Fig. 4).

III. 고 찰

아밀로이드증은 1842년 Rokitsansky¹⁵⁾가 처음 보고하였으며, 1851년 Virchow¹⁸⁾가 요드에 대하여 전분반응을 나타내는 아밀로이드에 의한 아밀로이드증이라고 처음 명명하였다. 아밀로이드증은 불가용성 단백질소수의 세포의 침착으로 정의될 수 있으며, 병리조직검사상 많은 수의 폴리펩티드로 구성된 단백질소수가 세포밖에 침착되어 있는 소견이 특징적이다^{4,9,10)}. 아밀로이드증은 다른 질환과 관계없이 발생하는 일차성 아밀로이드증과 다수의 다른 질환과 연관되어 발생하는 이차성 아밀로이드증 및 국한성 아밀로이드증 그리고 가족성 아밀로이드증으로 분류될 수 있으며 최근에는 구성 단백질에 따라 생화학적으로 분류하기도 한다^{5,6,9,10)}.

^{14,16)}. 일차성 아밀로이드증은 다른 선행되는 질환 없이 아밀로이드가 주로 간엽조직인 설, 심장, 소화기계통 등에 침착하는 경우이고, 이차성 아밀로이드증은 만성질환인 결핵, 폐농양, 다발성 골수종, 장기간의 혈액투석, 류마티스성 관절염 등과 잘 동반되어 주로 세망내피세포가 풍부한 조직인 비장, 간 등에 주로 침착한다^{9,12,13)}. 본 증례는 만성질환 등의 선행질환이 없었던 일차성 아밀로이드증으로 판단된다. 조직학적으로는 아밀로이드는 기저막 가까이 있는 세포간격에 침착되어 병이 진행됨에 따라 세포간격 사이로 더 많은 양의 아밀로이드가 축적되어 결절형의 종괴가 되고 주위 세포를 둘러싸게 되어 종괴에는 침착된 기관의 세포기관을 파괴시키며 광학현미경상 호산성으로 나타난다^{5,9)}. 후두에 발생한 아밀로이드증은 아직 원인이 확실히 밝혀지지 않은 질환으로 1873년 Borow와 Neumann⁷⁾에 의해 처음 보고되었다. 후두 아밀로이드증은 후두에 발생하는 양성종양 중에서 1% 미만을 차지하지만⁹⁾ 호흡기계통에서는 후두에 가장 많이 발생하는 것으로 알려져 있으며 설기저부, 비강, 인두 등에도 발생한다^{4,12)}. 대부분이 일차성으로 발생되나 이차성으로 전신적으로 발생하는 예는 매우 드문 것으로 보고되어 있고⁹⁾, 40대에서 60대 사이의 연령에서 주로 발생되며⁹⁾ 남자가 여자보다 약 3배 정도 더 많이 발생하는 것으로 알려져 있다¹²⁾. 환자들은 대부분 여성과 호흡곤란을 주소로 내원하게 되며 각혈이나 연하곤란은 드문 것으로 알려져 있고^{7,9)} 보통 이환기간이 길며 여성이 나타날때까지 수개월에서 수년까지도 보고되고 있으며^{12,14)} 본 증례는 여자 환자로 이환기간은 15년으로 판단되어 비교적 길었다. 종괴의 중심은 보통 산재한 결절로 나타나지만 미만성의 침윤을 보일 수 있으며 외견상 납양의 반투명한 매끈한 황색의 종괴가 점막하에 침착된 모양으로 보이고, 진성대, 후두실, 가성대, 피열후두개추벽, 성문하의 순으로 발생빈도가 많다^{4,9)}. 본 증례는 종괴의 중심이 피열 후두개 측벽에 존재하였다.

아밀로이드증의 진단은 조직생검과 적절한 특수 조직염색에 의해서만 가능한데 H&E 염색상 무정형의 호산성으로 보이며 Congo red검사가 가장 유용하게 사용되고 염색하였을 때 아밀로이드는 편

광 현미경하에서 연두색의 복굴절을 보이지만, 염색된 조직내 충분한 아밀로이드 성분이 없을 경우에는 가음성 결과가 나올 수 있다^{5,9)}. 본 증례에서도 Congo red염색에서 양성소견을 보였다. 또한 이차성의 아밀로이드증을 감별하기 위해서 선행되는 교원질 혈관질환, 결핵, 다발성 골수종 등 만성 질환의 유무를 알아 보아야 하며, 전신적인 침범을 알아보기 위하여 구순점막과 복부지방조직, 직장점막 조직생검을 실시해야 한다^{8,9,12)}.

치료의 목적은 음성의 질을 향상시키고 기도를 유지하는데 있다. 치료방법으로 스테로이드제제를 전신적 혹은 병변부위에 직접 주사하기도 하는데 그 치료효과는 효율적이지 못한 것으로 알려져 있으며, 방사선 요법도 효과적이지 못한 것으로 알려져 있다^{12,17)}. 수술방법으로는 병변부위가 작을 경우에는 내시경적 제거가 가능하나 완전히 절제하지 않은 경우 재발하기 쉬우므로 주변조직의 손상을 최소화하면서 완전히 제거하는 것이 중요하다^{8,9,12)}. 수술후에 오는 후두협착을 방지하기 위해 종양제거후 여러번의 반복수술이 필요하기도 하며, 더욱 광범위한 병변인 경우는 감상연골절개술과 함께 제거술을 시행하거나 상후두 적출술, 기관부 절제술 등이 필요하기도 하다¹⁷⁾. 최근 CO2 레이저가 그 사용법이 발달함에 따라 많이 이용되고 있으며 술후 후두점막에 염증변화가 적으며 반흔 조직의 형성이 적고 출혈과 치유기간이 짧은 장점이 있다^{8,17)}. 본 증례에서는 KTP 레이저를 사용하여 제거하였다. 또한 이차성인 경우 아밀로이드의 제거와 함께 선행되는 질환의 치료가 필수적이라 하겠다⁵⁾.

예후는 일부분에 국한되어 있는 경우, 병변의 완전절제를 시행하면 매우 좋은편이며, 전신적인 경우에는 병이 지속되면 대부분 심부전으로 사망하는 것으로 알려져 있다⁹⁾.

IV. 결 론

저자들은 희귀한 질환으로 알려진 후두에 발생한 일차성 아밀로이드증 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. 신현수 · 김홍철 · 김상윤 등 : 후두 아밀로이드증 1례. 한이인지 38 : 1611-1617, 1995
2. 안회영 · 석상렬 · 정평귀 등 : 후두에 발생한 2차성 아밀로이드증 1례. 한이인지 35 : 457-461, 1992
3. 김광문 · 김기령 · 박한규 등 : 후두 아밀로이드증 2례. 한이인지 33 : 1021-1027, 1990
4. Beasley P : localized amyloidosis of the larynx. *J Laryngol Otol* 85 : 83-88, 1971
5. Bennett JD, Chowdhury CR : Primary amyloidosis of th larynx. *J Laryngol Otol* 108(4) : 339-340, 1994
6. Berg AM, Troxler RF, Grillone G, et al : Localized amyloidosis of the larynx : evidence for light chain composition. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 102(11) : 884-889, 1993
7. Borow A : Amyloide Degeneration von Larynx-tumorer : Canule sieber jahre lang Getrager. *Arch Klin Chir* 15 : 242-246, 1873. 10에서 인용
8. Finn DG, Farmer JC : Management of Amyloidosis of the larynx and trachea. *Arch Otolaryngol* 108 : 54-56, 1982
9. Hurbis CG, Holinger LD : Laryngeal amyloidosis in a child. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 99 : 105-107, 1990
10. Lewis JE, Oslen KD, Kurtin PJ, et al : Laryngeal amyloidosis : A clinicopathologic and immunohistochemical review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 106 : 327-377, 1992
11. Louis Tcc, Chow WH, Bobby SFS : Fatal massive upper respiratory tract haemorrhage; an unusual complication of localized amyloidosis of the larynx. *J Laryngol Otol* 107 : 51-53, 1993
12. Miltrani M, Biller HF : Laryngeal amyloidosis, *Laryngoscope* 95 : 1346-1347, 1985
13. Nishihara M, Oda J, Kamura T, et al : SPECT imaging in a case of primary res-

- piratory tract amyloidosis. *Clin Nucl Med* 18(8) : 657-658, 1993
14. O'Halloran LR, Lusk RP : *Amyloidosis of the larynx in a child. Ann Otol Rhinol Laryngol* 103 : 590-594, 1994
 15. Von Rokitansky KF : *Handbuch der Pathologischen anatomic Vol.3. Vienna : Braumuller und siedel, 1842. 5)에서 인용*
 16. Simson GT, Strong MS, Sknner M, et al : *Localized amyloidosis of the head and neck and upper aerodigestive and lower respiratory tracts. Ann Otol Rhinol Laryngol* 93 : 374-379, 1984
 17. Talbot AR : *Laryngeal amyloidosis. J Laryngol Otol* 104 : 147-149, 1990
 18. Virchow R, Bav und Zusmmersetzying der Corpora Amalacca des Menscher. *Vehr phys Med Ges Wurzburg* 2 : 51, 1851. 10)에서 인용