

# 후두와 비인강에 동시에 발생한 아밀로이드증 1예

메리놀병원 이비인후과

석상혁 · 최소희 · 김보영 · 한정욱

## Concurrent Amyloidosis of Larynx and Nasopharynx

Sang Hyok Suk, MD, So Hee Choi, MD, Bo Young Kim, MD and Jung Uk Han, MD

Department of Otolaryngology, Maryknoll Medical Center, Busan, Korea

### — ABSTRACT —

Amyloidosis is a rare but devastating condition caused by deposition of misfolded proteins as aggregates in the extracellular tissues in various tissues mainly derived from the mesoderm. Amyloidosis in the head and neck is a rare and benign condition that usually takes the form of localized amyloidosis. We experienced a case of a 63-years old women with a localized unilateral mass at the left vestibular fold and bilateral mass on both side of lateral nasopharynx, which were surgically removed and were diagnosed as amyloidosis pathologically. Concurrent amyloidosis of the larynx and the nasopharynx is rare and there are only about one case that have been reported in the literature worldwide until today. We report this case with a review of literature. (J Clinical Otolaryngol 2014;25:261-264)

**KEY WORDS** : Amyloidosis · Larynx · Nasopharynx.

## 서 론

아밀로이드증은 부정형의 단백질 물질이 섬유소 형태로 세포외에 침착하여 조직학적 검사로 확진된다. 확진 후에는 다른 질환과 관계없이 일차적으로 발생하는 일차성 아밀로이드증과 만성 염증성 질환과 연관되어 발생하는 이차성 아밀로이드증, 한 장기에만 발생하는 국한성 아밀로이드증, 그리고 유전적 소인에 의한 유전성 아밀로이드증을 감별하기 위해 전신질환 유무를 조사

하게 된다. 저자들은 애성을 주소로 내원한 환자에서 내시경 검사상 왼쪽 가성대 종물과 양측 비인두강에 종물들이 관찰되어 조직생검 후 모두 아밀로이드증으로 진단하였다. 두경부영역에서 아밀로이드증은 드물며 후두 및 비인두강 동시에 발생한 아밀로이드증은 아직 국내에선 보고된 바가 없고 국외에서도 1예만이 보고되었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.<sup>1)</sup>

## 증 례

64세 여자 환자가 약 4년 전부터 시작된 애성을 주소로 내원하였다. 내원 당시 호흡곤란, 객혈, 기침, 가래, 연하통, 청력 저하나 폐쇄감, 자성강청, 이명 등의 증상은 없었으며 병력이나 과거력상 특이 소견은 없었다. 후두 내시경검사상 왼쪽 가성대에 국한된 표면이 불규칙하면서 밝은 오렌지색의 종괴가 관찰되었으며 애성의 원인으로 생

논문접수일 : 2014년 8월 27일

논문수정일 : 2014년 9월 17일

심사완료일 : 2014년 11월 3일

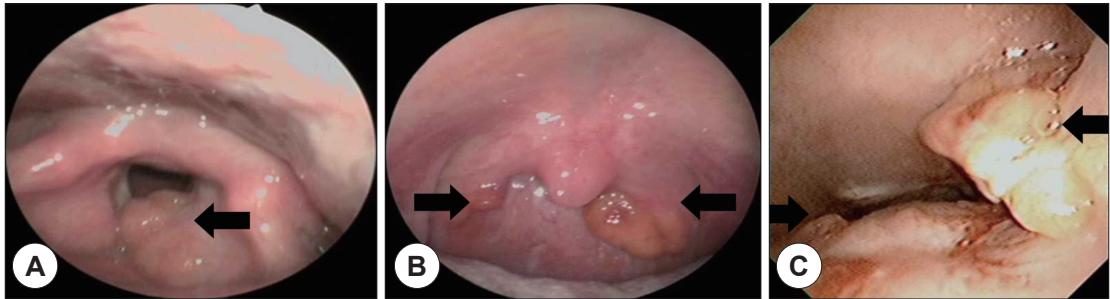
교신저자 : 최소희, 600-730 부산광역시 중구 중구로 121 메리놀병원 이비인후과

전화 : (051) 465-2205 · 전송 : (051) 461-0297

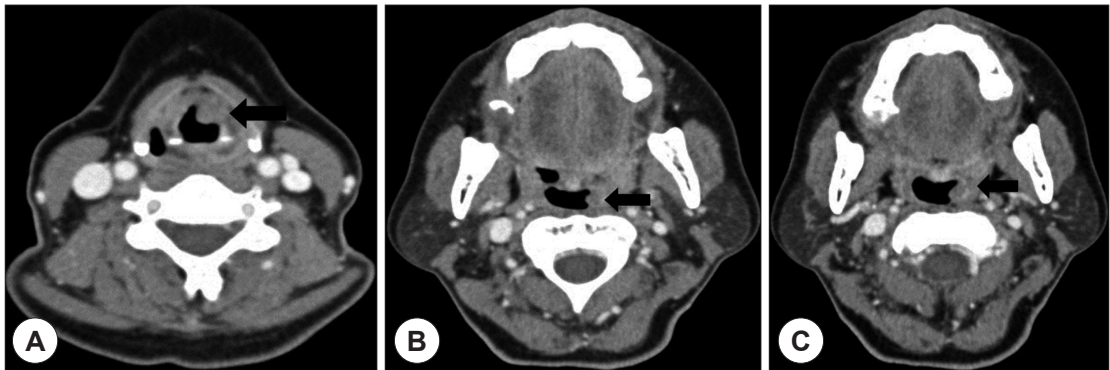
E-mail : heeyah205@naver.com

각되었다. 추가적으로 시행한 비강내시경상 후두에서 관찰되었던 종괴와 같은 양상의 종괴가 양측 비인강 측벽에서 기시하여 구인두까지 연결되어 관찰되었다(Fig. 1). Valsalva 법을 이용한 이관기능 검사상 양측 이관 기

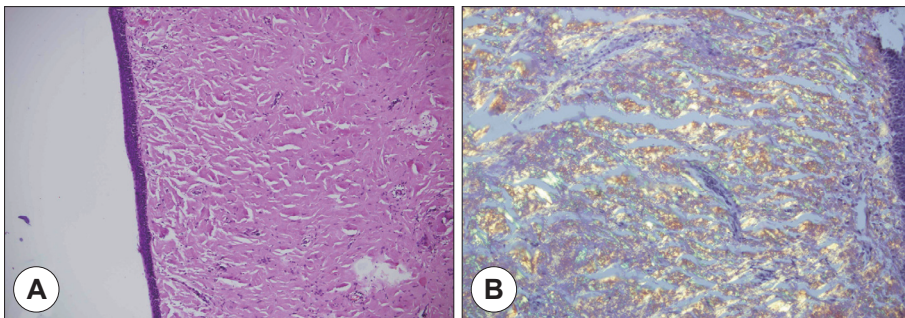
능은 정상이었으며 경부 림프절은 촉진되지 않았다. 경부 전산화 단층촬영 소견상 피열연골 부근에서 왼쪽 가성대와 비인강 주위에 조영 증가되지 않은 종괴가 관찰되었다(Fig. 2). 수술은 전신마취로 진행되었으며 가성대



**Fig. 1.** Preoperative telescopic findings. Larynx (A), oropharynx (B), nasopharynx (C). A : The photo shows yellowish brown colored mass (arrow) on vestibular fold. B : The photo shows orange colored mass (arrow) expanded beyond both side of soft palate in oral cavity. C : The photo shows yellowish colored polypoid mass (arrow) presented by swallowing in nasopharynx.



**Fig. 2.** Preoperative radiologic findings Axial CT image. A : The image shows non-enhanced & noninvasive mass (arrow) lesion in vocal cord. B : The image shows non-enhanced & noninvasive mass (arrow) lesion in oropharynx. C : The image shows non-enhanced & noninvasive mass (arrow) lesion in nasopharynx.



**Fig. 3.** Pathologic findings. H-S stain ( $\times 100$ )(A). Congo-red stain ( $\times 200$ )(B). A : Pinkish amorphous and homogenous amyloid materials are deposited in the subepithelial location. B : Orange colored amorphous and homogenous amyloid materials are deposited in the connective tissue.

종물은 후두 미세수술을 시행하여 종물 절제 후 절제된 점막은 전기소작술을 시행하였고, 비인강의 종물은 비내시경과 비부비동 수술에 이용하는 기구들을 이용하여 종물을 절제하였다. 술 후 병리조직학적 소견상 Hematoxylin-Eosin 염색에서 상피하에 창백하고 호산구성의 균일물질의 침착이 보였으며, Congo-Red 염색후 편광 현미경하에서 밝은 황녹색의 이중굴절 소견이 관찰되어 아밀로이드증으로 진단되었다(Fig. 3). 환자는 전신적인 선형 원인의 확인을 위해 혈액중양내과에 의뢰 되었으며 흉부 X-선 검사, 심전도 검사, 심초음파 검사, 복부 초음파 검사, 신장 및 간 기능검사, 뇨 검사, 혈액 및 뇨 단백에 대한 면역 전기영동 검사, 매독검사, 류마티스양인자 검사 등을 시행하였으나 특이 소견 보이지 않았다. 그 외 이차적인 검사로 골수 천자 및 복부 피하지방조직, 직장점막 추가 생검을 권유하였으나 환자의 거부로 시행하지 못하였다. 환자는 현재 술 후 14개월로 특별한 합병증과 재발의 징후 없이 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

아밀로이드증은 1842년에 Rokitansky에 의해 처음으로 서술되었고, 1853년 Virchow가 풀이 요오드와 황산에 반응하는 것과 비슷한 반응을 보이는 조직을 처음으로 amyloid라고 명명하였다.<sup>1)</sup> 아밀로이드증은 조직 내에 부정형의 단백양 물질이 축적되어 결정형의 종괴를 형성하는 질환으로, 주위 세포를 둘러싸게 되어 결국에는 침착된 기관의 세포조직을 파괴시킨다.<sup>2)</sup> 임상적 진단은 조직생검을 통해 조직내에 아밀로이드가 침착된 것을 확인해야 하며, 조직학적 검사상 H-E 염색 시 부정형의 호산성물질이 간질조직에 침윤되는 양상으로 관찰할 수 있고, Congo-Red 염색 후 편광 현미경하에서 녹색의 이중굴절(apple-green birefringence)을 보이는 것이 특징적이다.<sup>3)</sup> 아밀로이드는 선천적 혹은 후천적으로 생길 수 있으며 생화학적으로는 15여종으로 분류하지만 가장 대표적인 것은 AL형과 AA형 그리고 AB형이다.<sup>4)</sup> AL형(light chain)은 대부분 형질세포에서 기원한  $\kappa$ (kappa)나  $\lambda$ (lambda) 면역글로불린을 포함하며 주로 일차성, 전신성, 다발성 골수종 관련 아밀로이드증 및 대부분의 국소성 아밀로이드증과 관련이 높고, AA형은

간에서 특이한 비 면역글로불린 단백질을 합성하며 비교적 유전적이나 후천적 만성염증에 의한 전신성 아밀로이드증과 관련이 많다.<sup>3,4)</sup> AB형은 알츠하이머 병이나 가족성 아밀로이드과 연관되어 있다.<sup>4)</sup>

임상적으로는 일차성 전신성(56%), 이차성 전신성(8%), 국한성(9%), 골수종 관련성(26%), 유전성(1%)으로 나뉘는데 전신성 아밀로이드증은 병이 지속되면 대부분 심부전으로 사망하기 때문에 아밀로이드증이 진단된 경우에는 한 장기에 국한되어 발생하였는지 또는 전신적으로 아밀로이드가 침착이 되었는지 혹은 다발성 골수종에 의한 병발한 아밀로이드증인지를 감별하는 것이 필수적이다.<sup>3)</sup>

아밀로이드증은 40대에서 80대에 호발하고 남녀비는 3 : 1로 주로 남자에게 호발하며, 아직 명확한 발병 원인은 밝혀지지 않았다.<sup>5)</sup> 아밀로이드증의 발병률은 대략 일년에 인구 100만명당 5~10명으로 20% 정도 두경부 영역에 발생한다.<sup>6)</sup>

두경부 영역에서 아밀로이드증은 흔히 생기는 부위는 아니지만 기능장애와 관련된 여러 증상들을 나타내기 때문에 이비인후과 의사가 환자를 대할 때 항상 염두에 해 두어야 할 뿐 아니라 다발성으로 생길 수 있기 때문에 신체검진 시 철저히 여러부위를 검진하는 것이 필요하다. 두경부 영역에선 후두에서 가장 호발하는 것으로 알려져 있고 기관, 갑상선, 구개편도를 포함한 Waldeyer's ring, 타액선, 부비동, 혀에서도 종종 발견되고 있다.<sup>5,7)</sup> 후두 아밀로이드증은 대부분이 일차성으로 발병되나 이차성으로 전신적 질환의 한 소견으로 발병될 수도 있으며 후두에선 가성대, 후두실, 성문하부, 진성대, 피열후두개 주름 순으로 호발한다.<sup>1)</sup>

후두에 침착되는 경우 인후불편감, 연하곤란, 애성이나 호흡곤란 등을 초래 할 수 있다.<sup>1)</sup> 비인강에 침착되는 경우는 비폐색, 잦은 비출혈, 후비루 및 이관기능 장애와 중이 내 삼출액으로 인한 이과적 증상이 나타날 수 있다.<sup>5)</sup> 비인강 아밀로이드증은 최근 연구에서 다발성 골수종과 관련이 있고 골파괴 소견이나 비배가 넓어 지는 소견을 보일 시 전신성 아밀로이드증으로 나타날 수 있다고 보고되었다.<sup>8)</sup> 국내 문헌에서는 1예가 증례 보고 되었으며 천천히 진행하기 때문에 아직까지 예후 및 재발률에 대해 정확히 알려진 것은 없다.<sup>5,9)</sup>

본 증례는 이학적 검사상 우연히 발견된 가성대와 비인강 종괴에 대해 수술적 제거 후 조직 검사상 아밀로이드증으로 진단받은 매우 드문 경우다. 국내 문헌상으로도 일차성 후두 아밀로이드증은 4예, 이차성 후두 아밀로이드증 1예, 구개편도에 발생한 예가 1예, 비인강 아밀로이드증 1예가 각각 보고된 바 있고 후두와 비인강에 생긴 다발성 아밀로이드증은 국내뿐만 아니라 해외에서는 1예만이 보고된 바가 있다.<sup>1,10)</sup> 또한 후두 단독의 아밀로이드증은 일차성으로 국한성일 경우가 대부분이나 구강이나 비인강에 생긴 아밀로이드증일 경우 전신성과 연관된 경우가 드물지 않고 상부 호흡기에 다발성 아밀로이드증이 있을 시에는 전신성 아밀로이드증일 위험성이 높기 때문에 전신적인 선행 원인의 확인이 필수적이다.<sup>11,12)</sup>

14개월의 짧은 추적 기간이긴 하지만 환자는 현재까지 특별한 후유증이나 재발 소견이 없이 추적 관찰 중에 있다. 하지만, 만성 염증으로 인해 이차적으로 아밀로이드가 침착이 되었을 가능성을 전혀 배제할 수 없었으며 향후 다른 장기에 아밀로이드 침착이 발생되는지에 대해서도 주기적인 관찰이 필요하다.

중심 단어 : 아밀로이드증 · 후두 · 비인강.

## REFERENCES

1) Green KM, Morris DP, Pitt M, Small M. *Amyloidosis of*

*Waldeyer's ring and larynx. J Laryngol Otol 2000;114(4):296-8.*

- 2) Adle-Biasette H, Vallat AV, Nochy D. *Amyloidosis: definition and classification. Arch Anat Cytol Pathol 1996;44(2-3):101-5.*
- 3) Koh JW, Yang HD, Chun JM, Lee JH. *A case of localized amyloidosis of tonsil. Korean J Otolaryngol 2001;44(2):215-7.*
- 4) Alaani A, Warfield AT, Pracy JP. *Management of laryngeal amyloidosis. J Laryngol Otol 2004;118(4):279-83.*
- 5) Patel A, Pambuccian S, Maisel R. *Nasopharyngeal amyloidosis. Am J Otolaryngol 2002;23(5):308-11.*
- 6) Penner CR, Muller S. *Head and neck amyloidosis: a clinicopathologic study of 15 cases. Oral Oncol 2006;42(4):421-9.*
- 7) Celenk F, Durucu C, Baysal E, Karatas ZA, Polat M, Bakir K, et al. *Management of upper aerodigestive tract amyloidosis. Ann Otol Rhinol Laryngol 2013;122(8):535-40.*
- 8) Dubey SP, Mehra YN, Banerjee AK, Mann SB, Garg K, Nehru VI. *Nasal involvement in systemic amyloidosis. J Laryngol Otol 1988;102(12):1153-5.*
- 9) Panda NK, Sharma SC, Mann SB, Radotra BD. *Localized amyloidosis of the nasopharynx. Ear Nose Throat J 1994;73(5):335-6.*
- 10) Lee JH, Cheon BJ, Lee JU, Choi J. *Bilateral amyloidosis of the oral commissure surrounding the facial artery. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53(7):452-5.*
- 11) Passerotti GH, Caniello M, Hachiya A, Santoro PP, Imamura R, Tsuji DH. *Multiple-sited amyloidosis in the upper aerodigestive tract: case report and literature review. Braz J Otorrinolaringol 2008;74(3):462-6.*
- 12) Choi BJ, Kim DH, Jeon EJ, Yum JH. *A case of primary localized amyloidosis of the left lateral oropharyngeal wall. J Clinical Otolaryngol 2008;19(2):231-4.*