

좌측 구인두 측벽에 국한된 일차성 아밀로이드증 1예

가톨릭대학교 의과대학 성모자애병원 이비인후과교실
최봉진 · 김동현 · 전은주 · 염진호

A Case of Primary Localized Amyloidosis of the Left Lateral Oropharyngeal Wall

Bong Jin Choi, MD, Dong-Hyun Kim, MD, Eun-Ju Jeon, MD and Jin-Ho Yum, MD

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Our Lady of Mercy Hospital,
The Catholic University of Korea, Incheon, Korea

—ABSTRACT—

Amyloidosis results from the extracellular deposition of fibrillar amyloid protein. Primary localized amyloidosis in head and neck is rare and localized amyloidosis in the oropharynx is very rare disease among them. We have experienced a case of primary localized amyloidosis of the left lateral oropharyngeal wall that treated by surgical excision. Therefore, we present a case of primary localized amyloidosis of the oropharynx with the appropriate review. (J Clinical Otolaryngol 2008;19:231-234)

KEY WORDS : Amyloidosis · Oropharynx.

서 론

아밀로이드증은 섬유성 아밀로이드 단백질이 세포외 공간에 축적됨으로써 생기는 질환으로 크게 일차성과 이차성으로 분류할 수 있다.^{1,2)} 일차성 아밀로이드증은 다른 질환과 관계 없이 자발적으로 아밀로이드 물질이 축적되는 것으로서 단일 기관내에 생기는 국한성 아밀로이드증과 전신적으로 다른 조직들에도 동시에 나타나는 전신성 아밀로이드증으로 나눌 수 있다.

이차성 아밀로이드증의 경우 다발성 골수종과 같은 형질세포질환과 관계가 있거나, 류마티스 관절염, 결핵, 교

원혈액질환과 같은 다른 질환과 연관되어 발생된다.^{3,4)} 두경부 영역에서 아밀로이드증은 매우 드물게 보고되고 있으며 특히 구인두에 국한된 아밀로이드증은 전 세계적으로 아주 희귀하며 국내에서는 편도선에 국한된 아밀로이드증 1예만이 보고된 바 있다.⁴⁾ 저자들은 최근 좌측 구인두 측벽에 국한된 일차성 아밀로이드증을 수술적 처치로 성공적으로 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

49세 남자 환자가 3일 전부터 시작된 목의 불편감과 애성, 연하통을 주소로 내원하였다. 개인 병원에서 급성 후두개염 의심 하에 전원 되었으며, 환자는 평소 목의 이물감은 약간 있었으나 애성, 연하통은 없었으며, 내원 당시 호흡곤란은 없었다. 이학적 검사상 굴곡형 후두경에서 구인두강의 대부분을 차지하고 있는 종괴가 보였고 이 종괴에 가려져 후두개는 관찰되지 않았다(Fig. 1). 경

논문접수일 : 2008년 6월 9일
논문수정일 : 2008년 7월 14일
심사완료일 : 2008년 8월 13일
교신저자 : 전은주, 403-720 인천광역시 부평구 부평동 665 가톨릭대학교 의과대학 성모자애병원 이비인후과교실
전화 : (032) 510-5866 · 전송 : (032) 510-5821
E-mail : ejmercy@catholic.ac.kr

부 컴퓨터 단층 촬영 결과 좌측 구인두 측벽에 부착되어 있는 30×30 mm 크기의 소엽성 음영을 지니는 종괴가 인두강 내에 있었으며 내부에는 다발성 석회화가 관찰되었고 조영증강은 없었으며 설근과의 경계는 명확하였다(Fig. 2). 이상의 소견으로 좌측 구인두 종양 의심 하에 절제생검을 시행하였다. 마취시 종괴의 크기와

쉽게 출혈하는 양상으로 인해 기관 삽관이 어려워 기관지 내시경하에서 기관 삽관 후 수술을 진행하였다. 수술 소견 상 50×30 mm 크기의 종괴가 좌측 인두 측벽에 부착되어 있는 것을 확인 한 후 부착 부위를 절제하였다. 절제 부위에서의 출혈은 거의 없었으며 전기소작으로 지혈하였다. 술 시 출혈이 거의 없어 출혈 예방을 위한 다른 조치는 없었으며 술 후 출혈 소견도 없었다.

병리 조직학적 검사상 Hematoxylin-eosin 염색에서 분홍빛을 띠는 무정형의 균일 물질이 관찰되었으며(Fig. 3A), Congo-Red 염색시 황록색의 복굴절을 띠는 소견이 관찰되어 아밀로이드증으로 판명되었다(Fig. 3B). 일차성 혹은 이차성 아밀로이드증 인지를 감별하기 위해 두개골 및 사지의 단순 방사선 촬영 및 혈액, 뇨단백에 대한 면역 전기영동 검사, 골수 검사, 매독 검사, 기생충 항체 검사등을 시행하였고 검사 결과 이상 소견은 없어 구인두에 발생한 일차성 아밀로이드증으로 최종 진단하였다. 환자는 현재까지 6개월간 외래에서 경과 관



Fig. 1. Preoperative fiberoptic finding shows a 50×30 mm sized indurated mobile mass in the oropharynx.

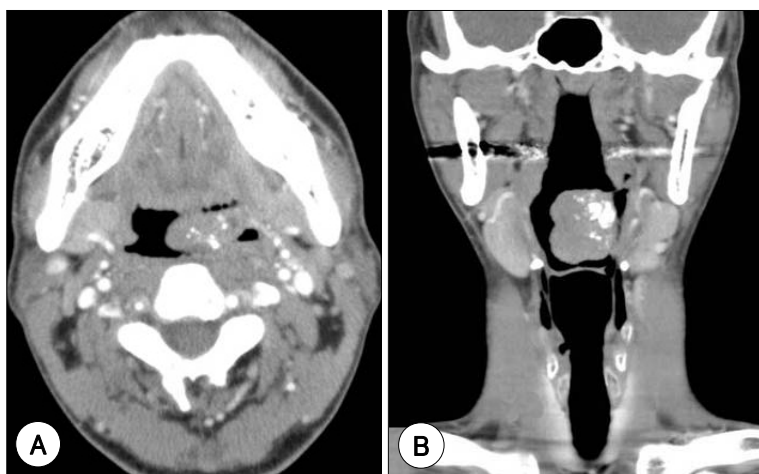


Fig. 2. Preoperative enhanced computed tomography. Axial (A) and coronal (B) contrast enhanced images show a large well demarcated lesion of the left lateral oropharyngeal wall, which enclosed hyperdense structures suggestive of calcifications.

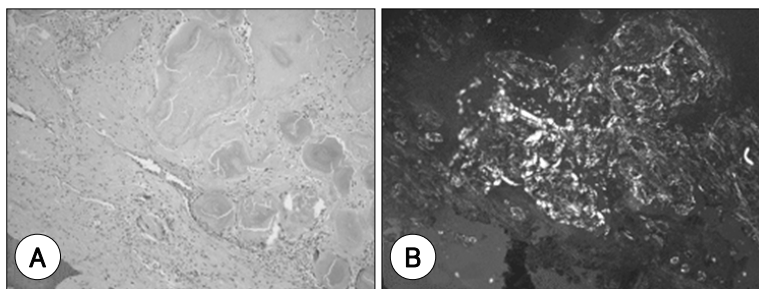


Fig. 3. Pathologic findings. A : Hematoxylin eosin stain. B : Congo-red stain. (A) shows pinkish and amorphous amyloid materials deposit in subepithelium with plasmacytosis and (B) shows yellowish green colored birefringent amyloid substance under polarized light microscope (A) and (B) ×100.



Fig. 4. Postoperative fiberoptic finding shows no recurrence and complication after postoperative 6 months.

찰 중이며 특별히 합병증이나 재발 소견은 관찰되지 않고 있다(Fig. 4).

고 찰

아밀로이드의 침착은 1842년 von Rokitansky에 의해 처음 보고 되었으며 1851년 Virchow가 요오드와 황에 대해 녹말과 유사한 염색 반응을 나타내는 조직에 대해 아밀로이드증이란 용어를 처음으로 사용하였다.⁵⁾

발생 빈도는 100만명당 8명으로 아주 드물게 나타나며 40세에서 80세 사이에 가장 흔하게 발생하는 것으로 보고되고 있다.⁶⁾ 남녀비는 3 : 1~3 : 2로 주로 남성에서 호발하며 현재까지 정확한 발병 원인 및 병리적 기전은 알려져 있지 않다.³⁾ 조직학적으로는 기저막 가까이 있는 세포간격에 부정형의 단백질 물질이 침착되어 병이 진행함에 따라 세포 간격 사이로 더 많은 양의 아밀로이드가 침착되어 결절형의 종괴가 발생되고 주위 세포를 둘러싸게 되어 결국에는 침착된 기관의 세포 조직을 파괴시키는 것으로 설명된다.

두경부 영역의 아밀로이드증은 매우 드물게 보고되나 대개 후두 및 혀에 호발하는 것으로 알려져 있다.⁴⁾ 후두에 국한된 아밀로이드증의 경우 후두에 발생하는 전체 양성 종양 중 약 0.2%의 빈도로 나타나며 구개편도선에 국한된 아밀로이드증은 외국 문헌에서 9례가 보고되었으나 국내에서는 1례만이 보고 되었다.

임상 증상은 후두를 침범하였을 경우 애성과 호흡 곤란등이 있으며 혀에 아밀로이드가 침착된 경우 발성장애와 연하 곤란등이 나타날 수 있다. 구인두에 발생할 경

우 주로 인두불편감을 호소하며 심한 경우 편도 비대에 의한 호흡곤란등이 나타날 수 있다.^{1,4,7)}

진단은 조직학적으로 아밀로이드가 침착된 것을 확인해야 하며 Congo-Red 염색시 편광 현미경하에서 황록색의 복굴절을 띠는 것이 특징적이다. 이외에 do crystal violet 염색 또는 methyl violet 염색에서 이색성(metachromasia)을 나타내며 periodic acid-Schiff 염색에서 자주색을 띤다.^{4,6)}

아밀로이드증이 진단되었을 경우에는 혈액 및 소변내 단백에 대한 역 전기영동검사를 통하여 다발성 골수종에 병발한 아밀로이드증을 배제하는 것이 필수적이며 류마티스, 교원혈관질환, 매독, 결핵등과 같은 만성질환으로 인한 이차성 아밀로이드증을 감별하기 위해 자세한 병력청취 및 류마티스양 인자, VDRL, CRP 등의 임상검사가 필요하다. 또한 전신성 아밀로이드증을 염두에 두고 흉부 X-선 검사, 심초음파, 복부초음파 검사 외 구순점막, 치은 점막, 복부지방조직, 직장점막에 대한 조직 생검도 필요할 수 있다.^{3,4)}

하지만 국한성 아밀로이드증에서 전신성 아밀로이드증이 진단되는 비율이 매우 적기 때문에 골수 검사나 복부 지방 조직, 직장 점막 조직 검사 등의 침습적인 검사는 시행할 필요가 없다는 의견도 있으며⁸⁾ 본 레에서는 골수 검사에서 이상소견이 나오지 않아 복부 지방 조직, 직장 점막 조직 검사는 시행하지 않았다.

국한성 아밀로이드증의 치료는 수술적 방법으로 완전히 절제 가능하며 예후가 좋은 편이나 후두 아밀로이드증의 경우 재발이 흔하여 반복적 수술이 필요하기도 하다. 그러나 구개내 국한된 아밀로이드증은 특별히 수술 후 재발이나 합병증이 보고되고 있지 않다. 국소나 전신적 스테로이드의 사용은 효과가 없는 것으로 알려져 있으며 방사선 치료 역시 도움이 되지 않는다. 특히 후두 아밀로이드증의 경우 방사선 치료를 시행할 시 기도 폐색과 같은 심각한 합병증을 유발할 수 있어 시행해서는 안된다.²⁾

본 증례의 경우 조직학적 진단상 형질 세포 증식증을 동반한 아밀로이드증 으로 다발성 골수종의 한 형태인 형질 세포종(plasmacytoma)과의 병발 여부가 중요하였다. 이의 감별은 형질 세포의 침착된 정도와 형태에 따라 구분할 수 있는 데 형질 세포종의 경우 아밀로이드증

에 비해 더 많은 수의 형질 세포 침착을 보이며 세포가 이형성을 띠는 게 특징이다. 반면 아밀로이드증에서는 이형성이 관찰되지 않는다.^{8,9)} 본 레에서도 이형성은 관찰되지 않았고 혈액 및 소변에서의 면역 전기 영동 검사 및 골수 검사에서 특이 소견이 발견 되지는 않았지만 향후 다발성 골수종의 발병 가능성을 염두해 두고 경과 관찰이 필요하리라 사료된다.

중심 단어 : 아밀로이드증 · 구인두.

REFERENCES

- 1) Jin SM, Lee JH, Kim TH, Kim SH. *A case of laryngeal amyloidosis. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2003;46(8):706-8.
- 2) Nandapalan V, Jones TM, Morar P, Calrk AH, Jones AS. *Localized amyloidosis of the parotid gland: a case report and review of the localized amyloidosis of the head and neck. Head Neck* 1998;20(1):73-8.
- 3) Park CH, Kwon TK, Lee JH, Hong SJ. *A case of nasopharyngeal amyloidosis. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2007;50(9):456-9.
- 4) Koh JW, Yang HD, Chun JM, Lee JH. *A case of localized amyloidosis of tonsil. Korean J otolaryngol-Head Neck Surg* 2001;44(3):215-7.
- 5) Green KM, Morris DP, Pitt M, Small M. *Amyloidosis of Waldeyer's ring and larynx. J Laryngol Otol* 2000;114(4):296-8.
- 6) Gertz MA, Lacy MQ, Dispenzieri A, Hayman SR. *Amyloidosis. Best pract Res Clin Haematol* 2005;18(4):709-27.
- 7) Simpson GT, Strong MS, Skinner M, Cohen AS. *Localized amyloidosis of the head and neck upper aerodigestive and lower respiratory tracts. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984;93(4 pt 1):374-9.
- 8) Lpez Amado M, Lorenzo Patio MJ, Lpez Blanco G, Arnal Monreal F. *Giant primary amyloidoma of the tonsil. J Laryngol Otol* 1996;110(6):613-5.
- 9) Rcken C, Hegenbarth V, Schmitz M, Stix B, Schade G, Mohnert A, et al. *Plasmacytoma of the tonsil with AL amyloidosis: evidence of post-fibrillogenic proteolysis of the fibril protein. Virchows Arch* 2000;436(4):336-44.