

결막에 국한된 일차 국소아밀로이드증

Primary Amyloidosis Localized to the Conjunctiva

노하정 · 박범찬 · 고재웅

Ha Jeong Noh, MD, Beom Chan Park, MD, Jae Woong Koh, MD, PhD

조선대학교 의과대학 안과학교실

Department of Ophthalmology, Chosun University College of Medicine, Gwangju, Korea

Purpose: To report a case of primary amyloidosis localized to the conjunctiva.

Case summary: A 19-year-old male with a conjunctival mass and foreign body sensations in the right eye transferred from another hospital. A 0.5 x 2.5 cm reddish mass was present in the medial canthus of the right conjunctiva with no other clinically specific signs. Surgical excisional biopsy was performed. Histological examination showed amyloid deposition. There was no other orbital involvement apart from the conjunctiva. Abnormalities were not found in the systemic examination.

Conclusions: We report a case of primary amyloidosis localized to the conjunctiva.

J Korean Ophthalmol Soc 2019;60(11):1117-1120

Keywords: Amyloidosis, Biopsy, Conjunctival neoplasm

아밀로이드증은 무정형의 호산성 단백질양 물질이 세포 외 조직에 침착되는 질환이다. 임상적으로는 선형질환의 유무에 따라 일차성과 이차성으로 분류하고, 여러 장기를 침범하면 전신성, 특정 부위만을 침범하면 국소아밀로이드증으로 구분된다.¹ 그 중에서 결막아밀로이드증은 드문 질환이며, 결막립프증, 결막립프확장증, 결막종양 등과 반드시 감별해야 한다.^{2,3} 결막아밀로이드증은 대부분 노란색을 띠며 혈관 주변에 아밀로이드가 침착해서 혈관이 약해지기 때문에 생기는 자연 결막하출혈이 자주 나타날 수 있다.⁴

진단은 조직검사를 통해서 확진이 가능하고 전신 침범에 대한 검사가 반드시 필요하다. 일반적으로 대증적인 치료를 하며 경과 관찰 중 증상이 심해지면 수술적으로 제거할 수 있다.^{3,5} 저자들은 결막에 발생한 종괴를 주소로 내원한 환자에서 단순 절제 및 조직검사를 통해 일차 국소아밀로이드증 1예를 경험하고 성공적으로 치료하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례보고

19세 남자 환자가 이물감을 동반한 우안 내측 결막 종괴로 전원되었다. 류마티스성 관절염이나 결핵 등 전신성 아밀로이드증의 원인 질환에 대한 과거력은 없었고, 안질환을 앓거나 안과적 수술병력도 없었다. 가족력에서도 특이 사항은 없었다. 양안의 나안시력은 1.0이었고, 안압은 우안 15 mmHg, 좌안 17 mmHg이었다. 내원 당시 세극등검사상 0.5 × 2.5 cm 크기의 붉은색 결막 종괴가 우안 내안각 부근에서 관찰되었고(Fig. 1A), 그 외 안구운동검사, 전안부 및 안저검사 등에서 이상 소견은 관찰되지 않았다.

■ Received: 2019. 5. 2. ■ Revised: 2019. 6. 26.

■ Accepted: 2019. 10. 23.

■ Address reprint requests to **Jae Woong Koh, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Chosun University Hospital,
#365 Pilmun-daero, Dong-gu, Gwang-ju 61453, Korea
Tel: 82-62-220-3190, Fax: 82-62-225-9839
E-mail: ophkoh@hanmail.net

* The present study was supported by grants from the Clinical Medicine Research Institute at Chosun University Hospital, 2015.

* Conflicts of Interest: The authors have no conflicts to disclose.

© 2019 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

국소마취하에 우안 내안각 종괴를 최대한 넓게 절제한 후(Fig. 1B), 결막봉합을 시행하였고, 결막림프종, 결막백혈병, 결막아밀로이드증 등을 감별 진단하기 위해 조직검사를 시행하였다. 병리조직검사 결과, H & E 염색에서 무정형의 호산성 물질이 관찰되었고(Fig. 2), 면역조직화학 분석에서는 Congo-red 염색에서 주황색으로 염색되는 아밀로이드 침착물이 관찰되었다(Fig. 3). 또한 편광현미경에서 복굴절(birefringence)과 이색시(dichroism)가 관찰되었다. 전신 검사는 순환기 계통 이상(심근비대증, 심부전), 호흡기 계통 이상(호흡부전), 위장관 계통 이상(체중감소, 식욕부진), 신장 계통 이상(신장 부종), 간/비장비대, 혈액학 계통 이상(자반) 등의 확인을 위해 혈액 검사, 간기능검사, 소변검사, 프로트롬빈 시간, 활성부분프로트롬빈 시간, 심전도 및 흉

부 방사선검사, 복부초음파검사를 시행하였고, 모든 검사에서 특이 소견을 보이지 않았다. 또한 결막 이외의 다른 안구 침범을 확인하기 위해 시행한 Orbit CT상 안구내 침범은 보이지 않았다. 이러한 소견을 종합하여 결막의 일차 국소아밀로이드증으로 진단하였다. 수술 후 6개월째까지 주변부 유착이나 병변 재발 등 다른 합병증은 발생하지 않았다(Fig. 4).

고 찰

아밀로이드증은 단백질의 형성 과정에서 형태에 이상이 생겨 여러 장기와 조직에 섬유질이 형성되는 질환이다.⁶ 정상적으로 단백질은 생성되는 비율과 같은 비율로 분해된다.

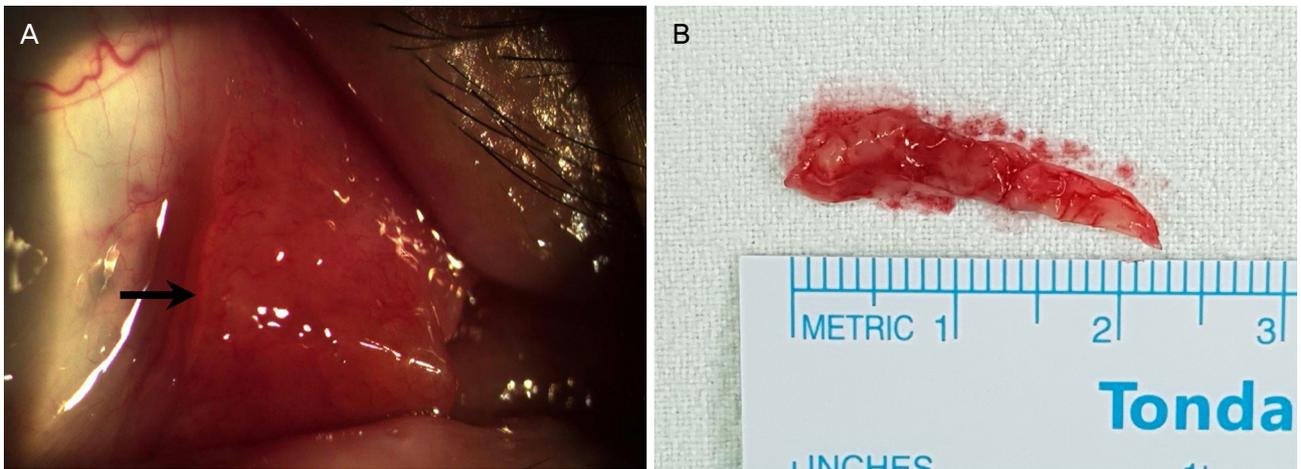


Figure 1. Slit-lamp photograph on the first visit. A reddish diffuse protruding mass in the medial canthal conjunctiva in the right eye (arrow) (A). Surgical excisional biopsy was performed, and the specimen size was 0.5 × 2.5 × 0.2 cm (B).

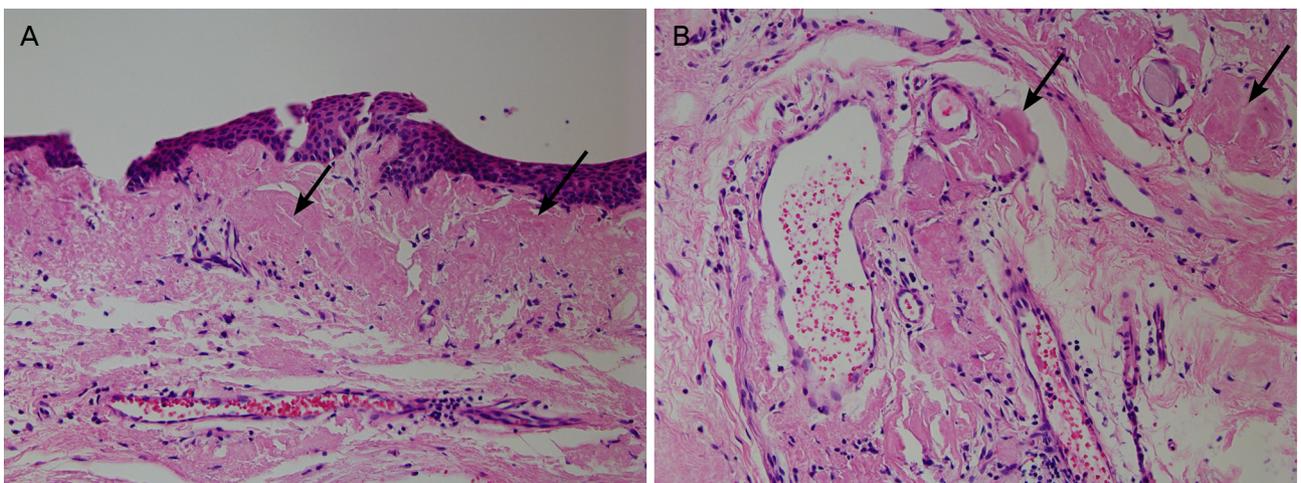


Figure 2. Histological features of the conjunctival mass. A hematoxylin and eosin (H&E)-stained section showed amorphous, homogeneous, eosinophilic material composed of amyloid (arrows). (A) H&E staining (×200). (B) H&E staining (×400).

그러나 아밀로이드 침전물은 대단히 안정적이어서 분해되는 속도보다 더 빠르게 침착된다. 이러한 현상은 하나의 장기에서만 일어날 수도 있지만 여러 장기에 걸쳐 나타날 수도 있으며 아밀로이드가 쌓인 장기는 점차적으로 기능이 저하되고 결국에는 기능을 잃어버리게 된다.

아밀로이드증은 일차 국소아밀로이드증, 일차 전신아밀로이드증, 만성질환에 의한 이차 아밀로이드증, 다발골수종에 의한 이차 아밀로이드증, 가족형 아밀로이드증 등 5가지로 분류된다.⁷ 이 중 일차 국소아밀로이드증은 선행되는 질환 없이 신체 국소에 침착되는데 피부, 후두, 방광, 요도 등에 결절을 형성하며 드물게 각막, 결막, 눈꺼풀 등에도 결절을 형성하여 안검하수나 안구돌출을 보일 수 있다.⁸ Amanda는 결막 병변을 가진 환자의 0.002% (2,455명 중 5명)에서 아밀로이드증이 나타났다고 보고하였고,⁹ Mesa-Gutiérrez et al¹⁰은 눈의 일차적인 아밀로이드증 중 특히 결막아밀로이드증은 결막종괴의 감별 진단에서 고려되어야 하는 흔하지 않은 안과질환으로 보고하였다.

결막아밀로이드증은 원개결막과 구결막에서 흔히 발생하며 결막 전체를 침범하기도 하나 초기에 진단하는 것이 매우 어렵다. 노란색의 침착물이 아밀로이드증을 시사하지만 초기에는 분명하게 나타나지 않고, 붉은색을 띠는 경우에는 결막림프종과 결막백혈병으로 오인할 수 있기 때문이다. 따라서 최종 진단을 위해서는 결막의 조직검사를 필수적으로 시행하여 아밀로이드 침착을 증명해야 한다.¹¹ 또한 전신아밀로이드증으로 발현될 수 있기 때문에 환자 문진을 통해 증상을 확인하고 전신적인 검사를 시행하는 것이 중요하다.¹² 전신검사는 순환기 계통 이상(심근비대증, 심부전), 호흡기 계통 이상(호흡부전), 위장관 계통 이상(체중감

소, 식욕부진), 신장 계통 이상(신장 부종), 간/비장비대, 혈액학 계통 이상(자반) 등의 확인을 위해 혈액검사, 간기능검사, 소변검사, 프로트롬빈 시간, 활성부분프로트롬빈 시간, 심전도 및 흉부 방사선검사, 복부초음파검사를 시행하고, 타과 협진을 통해 전신적 침범 여부를 파악해야 한다.¹³ 치료 방법으로는 인공누액을 사용하며, 경과 관찰하고 종괴 크기가 커져 환자에게 불편감을 주게 되면 수술적 제거를 고려할 수 있다. 병변의 절제와 함께 냉동응고술을 시행할 시 재발율이 감소한다는 보고도 있지만,^{3,14} 단순 절제만으로도 10년간 재발이 없었던 보고도 있다.¹⁰ 본 증례에서는 단순 절제만으로 6개월 동안 재발 및 합병증 없이 좋은 결과를 얻을 수 있었다. 하지만 성공적인 절제 이후에도 27% 환자에서는 재발이 관찰되기 때문에 지속적인 경과

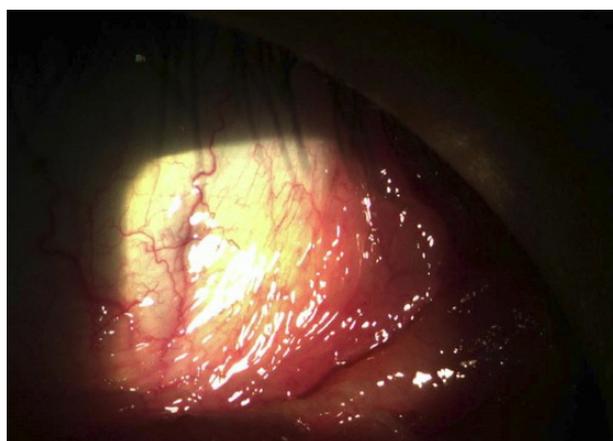


Figure 4. Slit-lamp photograph at the 6 months after operation. The mass was completely removed, with no recurrence.

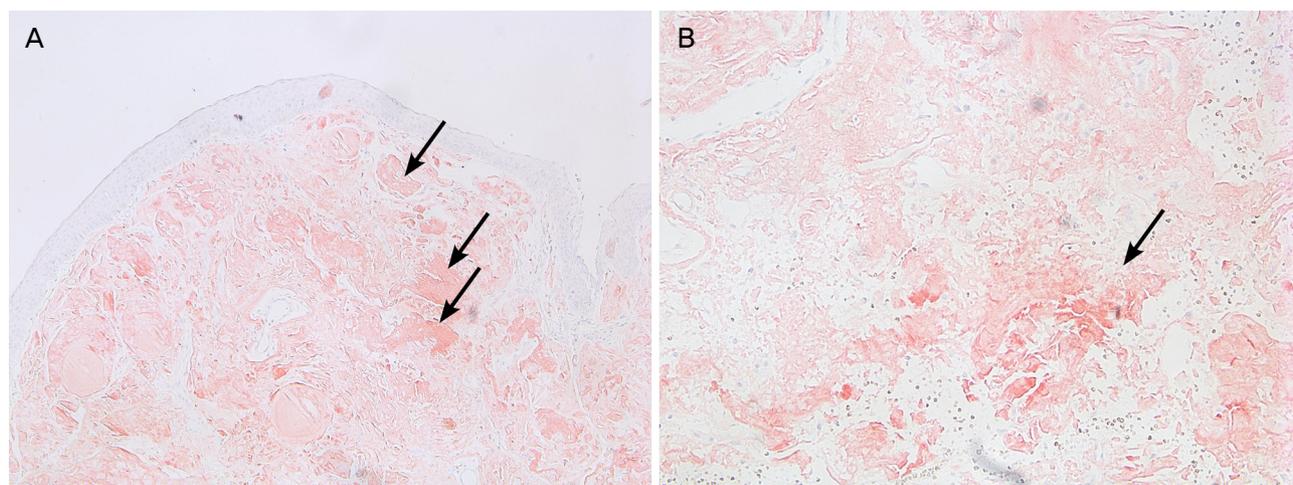


Figure 3. Histological features of the conjunctival mass. A Congo-red-stained section shows orange colored stained amyloid deposits (arrows). (A) Congo red staining ($\times 100$). (B) Congo red staining ($\times 400$).

관찰이 필요하다.^{3,5}

일차 국소아밀로이드증에 대한 국내 보고로 침범 부위에 따라 안와 1예, 유리체 1예, 눈물샘 1예, 누선 1예가 있으며, Song et al¹⁵이 1993년 구결막 및 각막에 침범한 일차 국소아밀로이드증을 보고한 바 있으나 결막만을 침범하는 일차 국소아밀로이드증은 현재까지 국내에서 보고된 예는 없었다. 결론적으로 본 증례에서는 젊은 남자 환자에서 일차 국소 결막아밀로이드증을 진단하고 성공적으로 치료하였기에 이를 보고하는 바이며, 젊은 결막종괴환자에서 드물지만 아밀로이드증을 감별 진단으로 고려해야 하겠다.

REFERENCES

- 1) Westermarck P, Benson MD, Buxbaum JN, et al. Amyloid fibril protein nomenclature -- 2002. *Amyloid* 2002;9:197-200.
- 2) Moorman CM, McDonald B. Primary (localised non-familial) conjunctival amyloidosis: three case reports. *Eye (Lond)* 1997;11:603-6.
- 3) Kim B, Song JH, Yang SW, Kim MS. A case of bilateral conjunctival amyloidosis treated with mass excision and cryotherapy. *J Korean Ophthalmol Soc* 2011;52:628-32.
- 4) Lee HM, Naor J, DeAngelis D, Rootman DS. Primary localized conjunctival amyloidosis presenting with recurrence of subconjunctival hemorrhage. *Am J Ophthalmol* 2000;129:245-7.
- 5) Demirci H, Shields CL, Eagle RC Jr, Shields JA. Conjunctival amyloidosis: report of six cases and review of the literature. *Surv Ophthalmol* 2006;51:419-33.
- 6) Aryasit O, Preechawai P, Kayasut K. Clinical presentation, treatment, and prognosis of periocular and orbital amyloidosis in a university-based referral center. *Clin Ophthalmol* 2013;7:801-5.
- 7) Caggiati A, Campanella A, Tenna S, et al. Primary amyloidosis of the eyelid: a case report. *In Vivo* 2010;24:575-8.
- 8) Stephen P. Ginsberg. The cornea in systemic disease. In: Tasman W, Jaeger EA, eds. *Duane's Clinical Ophthalmology*, revised ed. Philadelphia: JB Lippincott, 2006; v. 5. chap. 43.
- 9) Matthews AE. Wills resident case series. Review of Ophthalmology 2010. <https://www.reviewofophthalmology.com/article/wills-resident-case-series>. Accessed June 27, 2019.
- 10) Mesa-Gutiérrez JC, Huguet TM, Garcia NB, Ginebreda JA. Primary localized conjunctival amyloidosis: a case report with a ten-year follow-up period. *Clin Ophthalmol* 2008;2:685-7.
- 11) Rosenblatt M, Spitz GF, Friedman AH, Kazam ES. Localized conjunctival amyloidosis: case reports and review of literature. *Ophthalmologica* 1986;192:238-45.
- 12) Choi HJ, Choung HK, Khwarg SI. Primary localized amyloidosis of the lacrimal gland. *J Korean Ophthalmol Soc* 2004;45:1567-72.
- 13) Kang YS, Choi W, Yoon KC. Primary systemic amyloidosis of the eyelid: a case report. *J Korean Ophthalmol Soc* 2015;56:1117-21.
- 14) Fraunfelder FW. Liquid nitrogen cryotherapy for conjunctival amyloidosis. *Arch Ophthalmol* 2009;127:645-8.
- 15) Song BR, Kim YK, Yoo JH, Chu YC. Primary localized amyloidosis of bulbar conjunctiva and cornea. *J Korean Ophthalmol Soc* 1993;34:352-6.

= 국문초록 =

결막에 국한된 일차 국소아밀로이드증

목적: 결막에 국한된 일차 국소아밀로이드증 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례요약: 19세 남자 환자가 우안 이물감을 동반한 결막 종괴로 타 병원에서 본원으로 전원되었다. 내원 당시 0.5 × 2.5 cm 크기의 붉은색 결막 종괴가 우안 내안각에서 관찰되었고, 그 외 특이 소견은 관찰되지 않았다. 결막 조직검사상 결막에 아밀로이드 침착이 관찰되었고, 결막 이외의 안구 침범은 관찰되지 않았으며, 전신검사에서도 이상 소견은 관찰되지 않았다.

결론: 결막에 국한된 일차 국소아밀로이드증환자를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

〈대한안과학회지 2019;60(11):1117-1120〉

노하정 / Ha Jeong Noh

조선대학교 의과대학 안과학교실
Department of Ophthalmology,
Chosun University College of Medicine

