

전신성 아밀로이드증

계명대학교 의과대학 동산의료원 내과학교실

이 선 영 · 김 주 연 · 김 상 현

A Case of Systemic Amyloidosis

Sunyoung Lee, Juyoun Kim, Sang-Hyon Kim

Department of Internal Medicine, Dongsan Medical Center,
Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea

증 례

환 자: 50세 남자

주 소: 약 4개월 전부터 시작된 양측 팔다리의
진행성 감각 이상

병 력: 반복되는 실신 및 기립성 저혈압으로 심
장내과에서 비대성 심근병증 진단 하에 약물 치료
중, 약 4개월 전부터 양측 팔다리에 원위부에서 시
작된 감각 이상으로 내원하였다. 이후 근위부로 증
상이 진행되는 중이었다. 가족력에서 넷째 및 여섯
째 형제가 원인 불명으로 14세 경에 급사 병력이 있
었다. 또한, 첫째와 둘째, 여덟째 형제가 양측 팔다
리의 감각 이상과 전신 쇠약감으로 치료 중이었다.

신체검사: 통각, 온도 감각, 촉각, 진동감각, 위치
감각 등 모든 감각이 양측 팔다리에서 저하되어 있
었다. 근력 측정에서 양측 팔다리 원위부 및 근위부
의 근력 약화(grade 3~4)를 볼 수 있었고, 근위측

소견이 있었다. 또한, 심부전반사에서 무반사 소견을
보였다.

검사실 소견: 혈액 검사에서 백혈구 $8,290/\text{mm}^3$, 혈
색소 9.2 g/dL, 헤마토크릿 26.6%, 혈소판 $265,000/\text{mm}^3$ 이었고, 적혈구침강속도(ESR) 40 mm/h, C 반응
단백(CRP) 3.21 mg/dL로 증가되었다. 혈청 크레아티
닌 0.9 mg/dL로 정상이었으나, 혈청 알부민은 3.4 g/
dL로 감소되어 있었다. 일일 요단백 0.2 g/일, NT-
proBNP는 2,901.4 pg/mL로 증가되어 있었다.

진단: 신경전도 검사에서 말초 다발 신경병증 소
견을 보였다. 심전도 검사는 양측 팔다리 유도에서
저전압 소견을 볼 수 있었다. 심초음파 검사에서 심
실의 동심비대 소견을 보였고, 심실간벽은 두꺼워져
있었다. 소량의 심낭삼출액이 관찰되었으며, 심장이
아밀로이드증의 특징적인 소견인 ‘granular sparkling’이
관찰되었다(그림 1). 장판지 신경 조직검사 및 복부
지방 흡입 조직 검사에서 Congo-red 염색 후 편광현
미경으로 녹색 이중굴절(green birefringence)의 아밀로이

<접수일 : 2010년 5월 24일, 수정일 : 2010년 9월 10일, 심사통과일 : 2010년 9월 10일>

※통신저자 : 김 상 현

대구시 중구 동산동

계명대학교 의과대학 동산의료원 내과학교실

Tel : 053) 250-8038, Fax : 053) 250-7434, E-mail : mdkim9111@hanmail.net

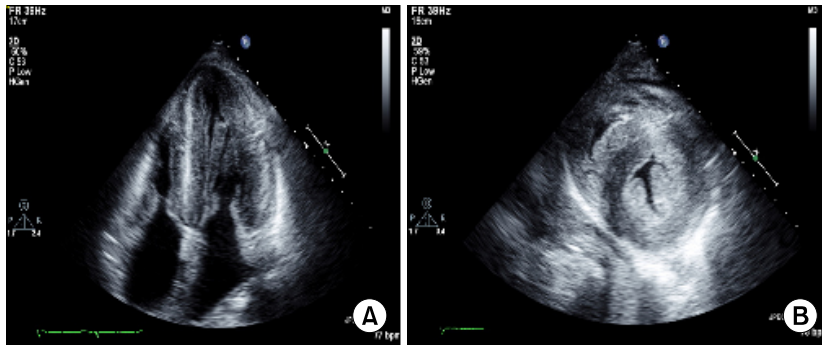


Fig. 1. (A, B) Concentric hypertrophy, thickened septum and ventricular wall with characteristic granular sparkling and pericardial effusion.

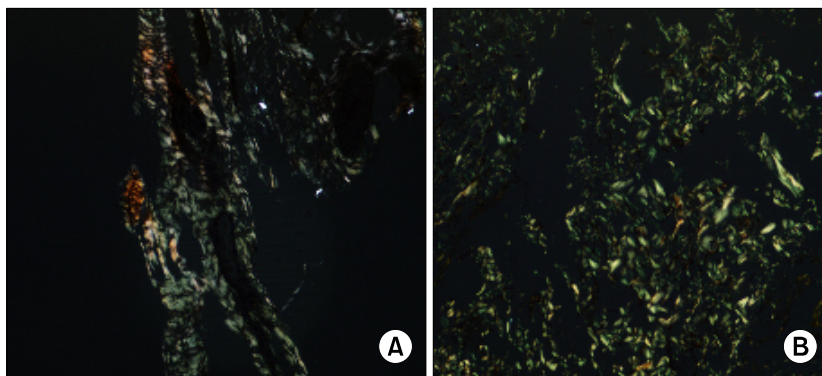


Fig. 2. Polarizing illumination after Congo-red staining showed typical green birefringence amyloid fibril (Congo-red) sural nerve biopsy (A), abdominal fat biopsy (B).

드 섬유를 관찰하였고(그림 2), 면역조직화학 검사에서 아밀로이드증 AA형(amyloidosis AA)을 진단할 수 있었다.

치료 및 경과: 고용량 스테로이드 충격 요법(1.0 g/일) 및 cyclophosphamide를 사용하여 치료 시작하였다. 치료 시작 후 환자의 전신 증상은 호전을 보이던 중, 치료 7개월 쯤 폐렴으로 인한 패혈증, 다장기 부전으로 사망하였다.

고 찰

아밀로이드증은 섬유성 단백질 아밀로이드가 세포 외에 침착하는 질환군으로, 체내 여러 장기에 국한성 혹은 전신성으로 침범하여 장기의 비대나 기능장애를 초래할 수 있다 (1). 주로 신장, 심장, 신경, 간, 피부 등에 침착하여 신증후군, 심부전, 말초 신경염, 자율신경계 이상으로 인한 기립성 저혈압, 설사, 간 비대, 피부 병변 등의 다양한 임상 증상을 나타낸다 (2). 진단은 침범된 장기의 조직검사(신장, 간, 심장, 직장, 장판지 신경) 또는 복부 지방 흡입 생검으로

확진하며, Congo-red 염색 후 편광현미경으로 녹색 이중굴절(green birefringence)을 보인다. 이후 면역조직화학 검사, 유전자형 검사 등으로 아밀로이드증의 아형을 분류하게 된다. 주요 사인으로는 심혈관 질환, 신부전, 감염 등이 있다 (3).

아밀로이드증은 아주 드문 질환은 아니나 임상에서 간과하기 쉬운 질환으로 심부전 증상과 말초 다발 신경병증 소견을 보이는 환자에서 아밀로이드증을 인지하는 것은 중요하다고 사료된다.

참고문헌

- 1) Glenner GG. Amyloid deposits and amyloidosis. The beta-fibrilloses (first of two parts). N Engl J Med 1980;302:1283-92.
- 2) Lee SW, Lee JH, Kim KH, Chung WT. Clinical manifestations of secondary amyloidosis associated with rheumatoid arthritis. J Korean Rheum Assoc 2004; 11:326-32.
- 3) Kim TJ, Oh SI, Park JS, Kim TY, Park JH, Uhm WS, et al. The secondary amyloidosis in rheumatic diseases. J Korean Rheum Assoc 2003;10:39-44.