

# 삼성서울병원 홍성노 교수님의 친절한 증례 설명

## Amyloidosis

: 저분자량의 비용해성 fibrillar protein의 비정상적으로 장기에 deposition되는 질환

: 저분자 비용성 fibrillar protein의 종류에 따라 구분

- 약 20여개의 단백질이 amyloidosis를 유발하지만

1. immunoglobulin  $\kappa$ ,  $\lambda$  light chain 침착  $\rightarrow$  AL amyloidosis : multiple myeloma같은 plasma cell dyscrasia와 동반 되는 경우 많음 : 가장 흔함

2. acute-phase reactant인 amyloid A protein 침착  $\rightarrow$  AA amyloidosis: rheumatic arthritis, IBD와 같은 만성 염증성 질환과 연관이 많음

3. 그밖에 유전적 변이인 TTR 단백질 침착 (TTR amyloidosis), 투석환자에서 잘생기는  $\beta_2$  microglobulin 침착 ( $\beta_2m$  amyloidosis), 노년층에 생기는 amyloidosis 등등 흔하지 않은 것들이 있음

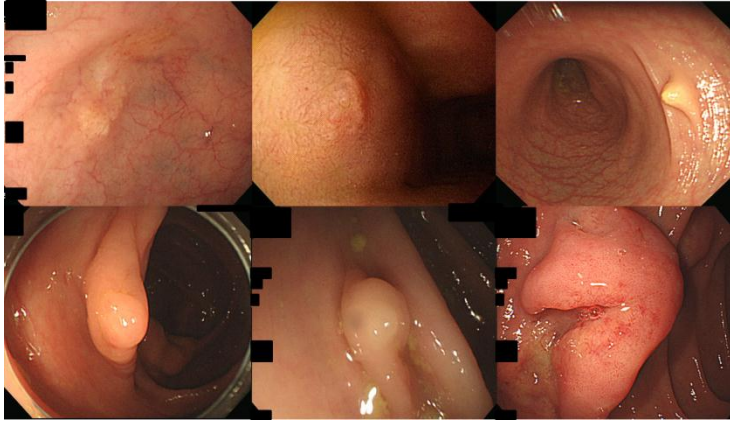
## GI Amyloidosis

1. localized form  $\rightarrow$  전심 침범이 없고 광범위하지 않으면 경과 관찰. 대부분 systemic disease로 진행되는 경우는 드뭄.

2. systemic GI amyloidosis 의 GI involvement  $\rightarrow$  근본적인 질환에 대한 치료

## GI Amyloidosis의 내시경 소견

1. localized form: Single to several yellowish-white polypoid protrusions and thickening of the folds 형태를 보이는 경우가 많음  $\rightarrow$  예후도 양호

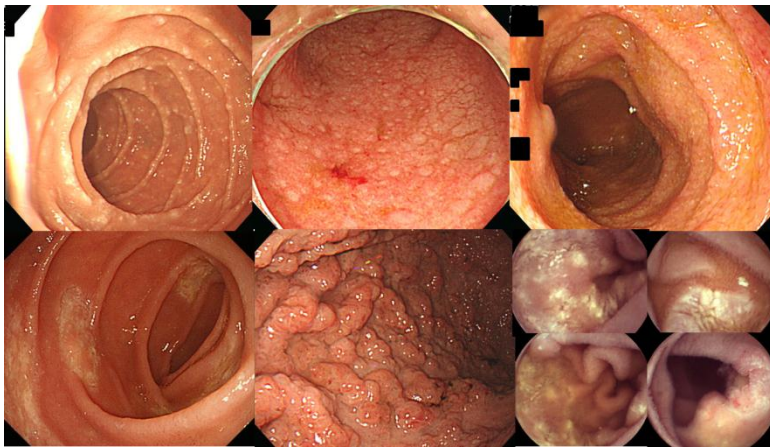


## 2. systemic GI amyloidosis 의 GI involvement

: 다양한 형태를 보이지만, 장벽에 무엇이 침윤한 형태의 edematous lesion 혹은 ischemic enterocolitis 형태(출혈을 동반한 다양 형태의 erosion/ulcer)

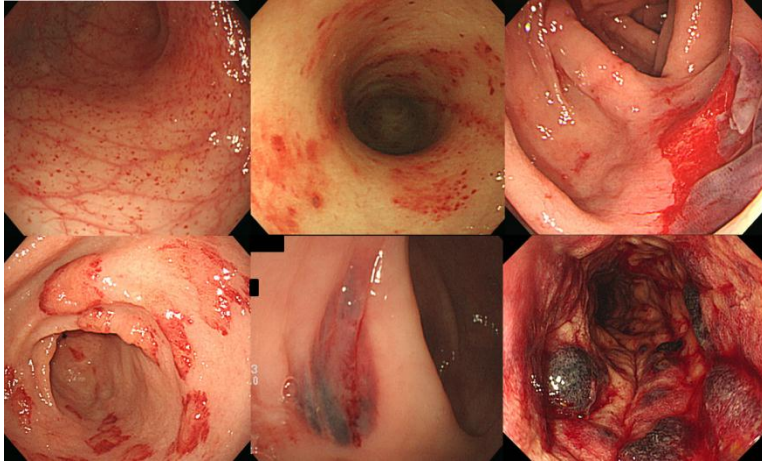
1) Diffuse granular/nodular appearance with friability and erosions. Detail observation revealing edematous and denudated mucosa with multiple shallow erosions.

: amyloid deposition이 광범위하게 lamina propria and submucosa 에 침착



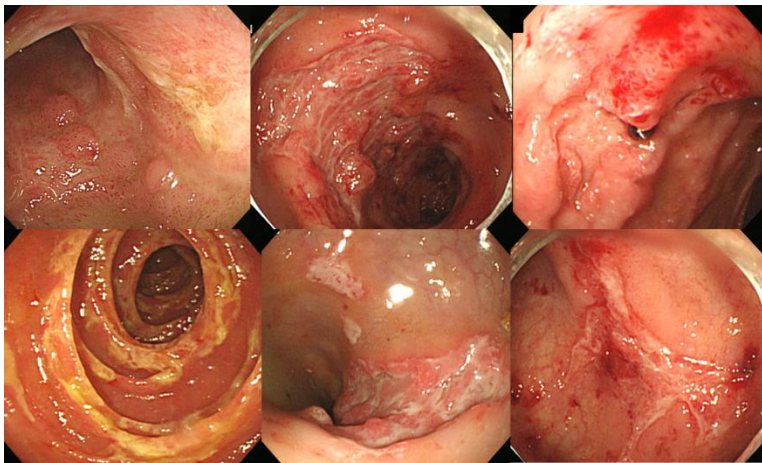
2) Hemorrhagic mucosal lesion including multiple angiodysplasia, subepithelial hemorrhage and hematoma

: amyloid vascular deposition 이 주원인 → amyloid angiopathy / ischemia



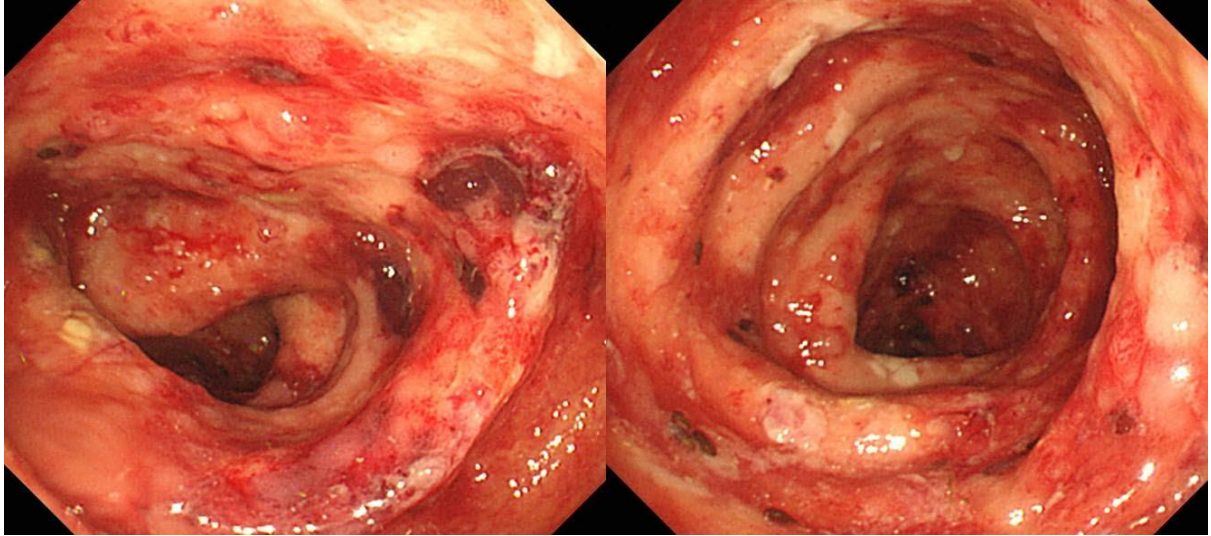
3) geographic shaped deep erosion or ulcers: surrounding mucosa가 edematous 하거나 submucoal hemorrhage를 동반하는 경우가 많음

: amyloid angiopathy / ischemia의 chronic form 혹은 CMV 감염등이 동반되는 경우도 많음



#### 본증례의 경우

환자의 병력등을 고려하면 amyloidosis 가능하며, 병력을 모른다면 부종을 동반한 점막에 다양한 형태의 미란/궤양이 혼재해서 infectious/ ischemic colitis로 진단될 수 있으며



동일 환자의 sigmoidoscopy 사진 중 아래와 같은 submucoal hematoma가 관찰되는데

한 연구에서는GI bleeding을 동반한 AL amyloidosis의 전형적 내시경 소견으로 발표 되었음.

(James DG, Zuckerman GR, Sayuk GS, et al. Clinical recognition of A1 type amyloidosis of the luminal gastrointestinal tract. Clin Gastroenterol Hepatol 2007;5:582-8).

