

KIMURA'S DISEASE 치험례

경희대학교 치과대학 구강악안면외과학교실
이상철 · 김여갑 · 류동목 · 조선경

THE CASE REPORT OF KIMURA'S DISEASE

Lee, Sang-Chull, D. D. S., Kim, Yeo-Gab, D. D. S.,
Ryu, Dong-Mok, D. D. S., Cho, Seon-Kyung, D. D. S.

Dept. of Oral & Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Kyung-Hee University

Kimura's disease is a chronic inflammatory condition producing subcutaneous tumor-like nodules mainly head and neck regions. Elevated serum Ig E levels and peripheral blood eosinophilia are common. Kimura's disease represents an aberrant immune reaction to an as yet unknown stimulus.

This case presented is 27 year old female whose chief complaint were painful swelling on Rt cheek and temporal area and diagnosed as Kimura's disease. We performed surgical excision of the mass on Rt. cheek and temporal area and reconstructed with temporal flap and about 100 cc of free fat graft on the defect of Rt. cheek.

목 차

- I. 서 론
- II. 증례보고
- III. 총괄 및 고찰
- IV. 결 론
- 참고문헌

I. 서 론

Kimura's disease는 피하에 중앙성결절을 형성하는 만성염증상태로 동양인에게 풍토적으로 나타나고 두경부 특히 전이개부와 악하부에 호발하며 젊은 층의 남성에서 호발하고 질병의 경과가 길며 재발율이 높다¹⁻⁴⁾.

임상적으로 병소를 덮고 있는 피부에 변화를 일으키지 않고 심층에 위치하는 거대한 연조직종물이며 혈관과 임파의 증식을 보이고 말초혈관의 호산구증가증과 Ig E가 상승된다¹⁻⁴⁾. 그 병리적 실태는 아직 명확히 밝혀지지 않았으나 자극에 의한 비정상적 면역반응일 것으로 사료된다⁵⁾.

Kimm과 Szeto(1937년)⁵⁾가 eosinophilic hyperp-

lastic lymphogranuloma라고 처음 기술한 이래 Kimura등(1948년)⁶⁾이 임파조직의 과형성을 동반하는 비정상적인 육아조직에 대하여 보고한 이후 Kimura's disease라고 명명되었다. Will과 Whimster(1968)⁷⁾는 서구에 처음으로 ALHE(angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia)를 발표하면서 이들이 Kimura's disease와 동일한 질병이라 하였으나 Rosai등(1979년)⁸⁾은 ALHE를 histiocytoid hemangioma라 하였으며 Kimura's disease와 ALHE의 조직병리적인 차이점을 인식하고 이들이 별개의 다른 질병임을 밝혔으며 Iguchi등(1986)⁹⁾은 Kimura's disease와 ALHE의 병리조직학적 차이점에 대하여 논하였다.

Kimura's disease의 진단시 병리적인 변화와 면역연구 및 임파절의 생검이 필요하며, 외과적절제술 후 방사선치료도 흔히 치료된다¹⁾.

저자들은 경희대학교 치과대학 구강악안면외과에 내원한 27세의 여성환자에서 Kimura's disease의 진단하에 외과적 적출술 후 측두근피판과 유리지방이식에 의한 재건술을 시행하고 방사선치료를 시행하여 양호한 결과를 얻었기에 이에 보고드리고자 한다.

II. 증례보고

환 자: 장○○, 27, 여자

초진일: 1991. 2. 12

주 소: 우측 협부와 측두부에 동통을 동반하는
종창 <Fig. 1>

기왕력

우측 협부종창은 약 2년전부터 인지되었고 3개월 전부터 우측안면부와 측두부로 종창이 확산되면서 동통과 경결감이 나타났으며 그외의 특이한 사항은 없었다.

현 증

우측 협부와 측두부에 주위와 경계가 불분명하고 광범위한 경결성 종창이 인지되었고 병소상방의 피개피부는 건전하였으나 다소 자주색을 띠고 있었고 우측협부 촉진시 압통을 호소하였으며 특히 안와하부와 우측측두하악관절부에 심하게 나타났다. 최대 개구는 3cm정도로 제한되어 있었으며 우측협점막에 경결성의 종창이 인지되고 우측악하부에 국소임파

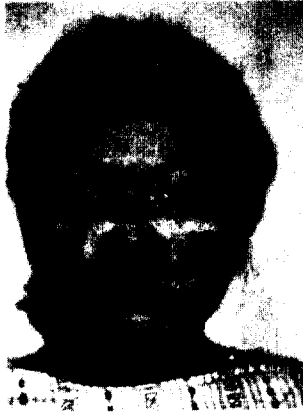


Fig. 1. 초진상 정면상

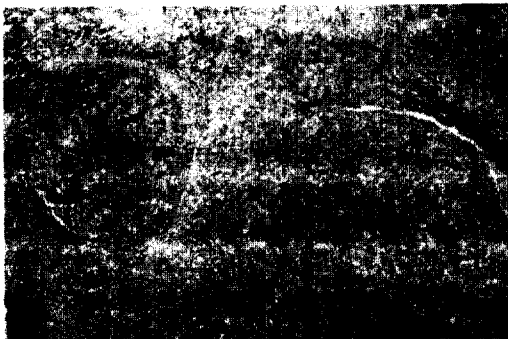


Fig. 3. 조직소견상: 임파양 낭포가 형성되고 낭포내 germinal center와 혈관의 증식과 섬유화가 관찰됨.

선비대를 보였다.

전산화 단층촬영상 소견

전산화 단층촬영상 우측협부, 안와하부, 측두부에 걸친 광범위하고 주위와 경계가 불분명한 종물이 인지되었으며 골파괴상을 나타나지 않았고 양측 경이복임파절(jugulodigastric lymph node)의 종창이 관찰되었다(Fig. 2).

이학적 검사소견

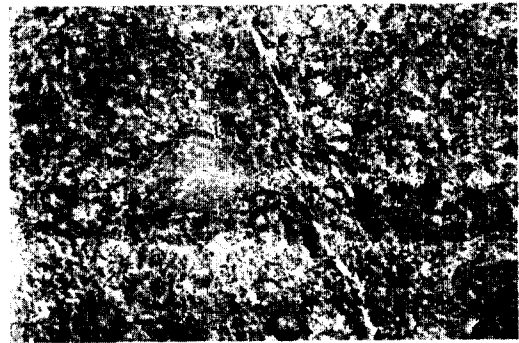
호산구 6%로 호산구 증다증을 보였고 IgE 125 unit/ml로 증가된 상태를 보였다.

병리조직학적 검사

임파양 낭포(lymphoid follicle)이 형성되고 germinal center와 혈관의 증식 등이 관찰되며 임파양 세포의 침윤이 광범위하고 혈관벽의 내피세포는 비후되어 있었으며 호산구의 침윤과 섬유화가 관찰되었다(Fig. 3).



Fig. 2. 초진시 전산화 단층촬영상: 우측협부, 안와하부, 측두부에 걸친 광범위하고 주위와 경계가 불분명한 종물이 인지되었으며 골파괴상은 관찰되지 않음



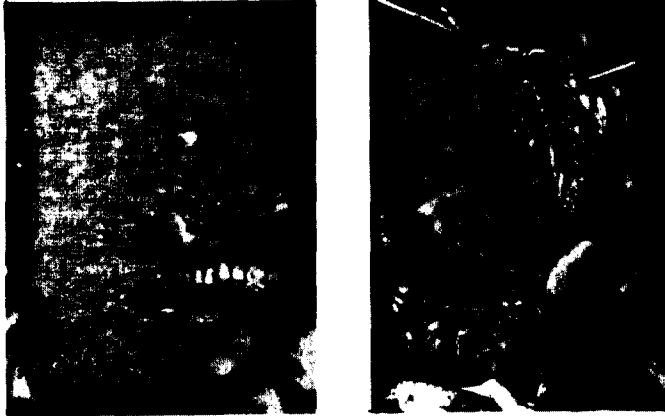


Fig. 4. 수술장면 : Weber-Ferguson절개를 시행하여 안면부 및 협부의 종물을 노출시키기 위하여 피부판을 거상시킴(좌) 관상피판을 형성하여 측두부의 종물을 제거함(우)



Fig. 5. 수술 전산화 단층촬영상 : 우측측두부의 유리지방이식과 협부의 측두근피판 및 유리지방이식이 관찰됨.

진단

Kimura's disease

치료 및 경과

수술은 통법에 따른 기관삽관을 통한 전신마취를 시행하였으며 Weber-Ferguson 절개법을 시행하고 구강내 상악우측중절치에서 제 2대구치부까지 전정부절개를 통하여 안면부의 근피판을 형성하여 우측 안면부를 노출시켰다. 종물은 피낭이 형성되지 않아 피부판과 경계가 불분명하게 분리되었고 끝막까지 이환되어 있었으나 끝막은 건전한 상태였으며 협점막 직하방까지 종물이 침윤되어 있었다. 우측안와 하신경, 이하선의 Stenson's duct 및 안면동맥등을

결찰한 후 안면부와 측두하부에 있는 종물을 제거하였고 관상피판을 형성하여 측두부에 남아있는 종물을 제거하여 결손부의 재건을 위하여 측두근피판과 우측서혜부로부터 채취한 약 100cc의 유리지방이식과 15×4cm의 전층피부이식이 이용되었다. 수술 경과는 양호하였으며 우측안면부와 경부에 1일 조사량 160cGy, 총조사량 2080cGy로 우측안면부에 17일 동안 방사선치료를 시행하였다. 수술 6개월이 지난 현재 특별한 재발소견 없이 양호한 상태를 보이고 있다 (Fig. 4, 5).

III. 총괄 및 고찰

Kimura's disease는 eosinophilic granuloma라고도 불리며^{1,4)} 혈관과 임파양조직의 과형성변화가 나타나는 비정상적인 육아조직으로 주위조직과 경계가 불분명하며 비교적 심부에 위치하는 커다란 무통성의 연조직 종물이다^{1,2,3)}. 동양인에게 풍토적으로 나타나고 젊은 층의 남성에서 호발하여 남녀성비가 3 : 1이다^{2,4)}. 주로 두경부에 발생되어 피하조직, 대타액선, 임파절에 호발하며 특히 전이개부와 악하부에 편중되어 나타나고 때때로 액와, 서혜부, 사지 및 체간 등에 나타나기도 한다^{1,3)}. 질병의 과정은 양성이며 경과가 길고 재발율이 높다^{1,2,3,4)}. 질병의 초기에는 병소를 덮고있는 피부에 변화를 일으키지 않는다³⁾.

또 Kimura's disease는 국소임파절비대가 특징적

으로 나타나고 이것은 유일한 초기증상으로 피하조직 병소나 타액선병소와 동시에 발생되기도 하지만 종종 입파절증상이 결여되기도 한다^{1,3,9)}.

본 증례는 협부와 측두부에 동통을 동반한 종창을 주소로 내원한 27세의 여자환자의 경우였으며 기존의 무통성 Kimura's disease와 다른 양상을 보였다. 질병의 경과가 2년으로 길었으며 3개월전부터 협부와 측두부에 동통과 경결감이 나타나면서 종창이 확산되었다. 협부와 측두부에 주위와 경계가 불분명하고 광범위하며 비교적 심부에 위치한 커다란 연조직의 종괴로 상방에 놓인 피부에는 건진하였으나 다소 자주색을 띠고 있었으며 우측 악하부 입파선비대가 나타났다. 그리고 협부의 경결성 종창에 의하여 최대개구 3cm 정도의 개구장애를 보였다.

검사실 소견상 특징적으로 말초혈관의 호산구 증가증과 혈청 IgE가 증가된다¹⁻⁴⁾. Takenaka등(1976)¹⁰⁾은 전형적인 Kimura's disease에서 입파양낭포(lymphoid follicle)내에 IgE침착과 혈청 IgE이 현저히 증가되며 또한 Anti-candida albicans IgE항체가 나타났고 Candida 항체 추출물을 이용한 피부반응시 즉각적인 양성반응을 보였다고 한다.

본 증례에서 검사실소견상 말초혈관의 호산구 6%로 호산구증가증을 보였으며 혈청 IgE 125unit/ml로 증가되어 Kimura's disease의 특징적인 소견을 보였다.

Kimura's disease의 병리조직학적 소견은 활동성의 germinal center를 가지고 혈관벽이 얇은 혈관이 증식되는 입파양 낭포(lymphoid follicle)가 나타나며 낭포구조사이에 염증세포가 침윤되고 germinal center의 IgE 망상염색상이 특징적으로 나타나는 것 등이다^{2,3)}. 입파양 낭포에는 주로 호산구, 임파구, 형질세포 및 비만세포등이 침윤되고 호중구는 관찰되지 않으며 이들 침윤세포에 이형성이나 악성으로의 전환은 보이지 않으며^{4,11)} Germinal center에 호산구의 침윤은 낭포용해(folliculolysis)를 유발하는 진행성 파괴를 발생시킨다^{2,3)}. 또한, Germinal center와 부피질내에 Warthin-finkeldey형 다형거대세포(Warthin-finkeldey's polykaryocytes)가 흔히 발견되며 이러한 다형거대세포(polykaryocyte)는 변형된 입파양세포로 사료된다^{1,3)}. 경화(sclerosis)가 특징적으로 나타나고 이는 입파절이 인접조직과 유착되기 때문이며 이러한 경화과정(sclerotic process)은 호산구의

봉괴와 관계되어 발생된다¹⁾. 조직호산구증가증(tissue eosinophilia)으로 광범위한 호산구의 침윤이 나타나고 Charcot-leyden crystal이 관찰되며, 섬유화가 나타나고 때때로 부종이 동반되기도 한다¹⁻³⁾.

본 증례에서도 병리조직학적 소견상 입파양 낭포가 형성되고 낭포내에 germinal center와 혈관의 증식이 관찰되며 혈관벽은 종창된 내피세포로 구성되며 호산구의 침윤과 섬유화가 관찰되었다.

Kimura's disease의 진단시 선홍색의 germinal center, Warthin-Finkeldey형 다형거대세포, germinal center의 혈관화, 호산구침윤 및 경화(sclerosis)등의 병리적인 변화, germinal center의 IgE의 망상망(reticular network)의 관찰을 위한 면역연구 및 입파절의 생검등이 필요하다¹⁾.

ALHE는 두경부에 주로 발생되고 재발율이 높으며 입파양세포와 호산구의 침윤이 동반되는 혈행성 병소이기 때문에 Kimura's disease와 동일한 질병이라 간주되었으나^{7,12,13)} 최근에 ALHE와 Kimura's disease가 별개의 다른 질병임이 밝혀졌다^{1,2,3,8,14,15)}. Rosai등(1979년)⁸⁾은 ALHE가 이형성내피세포의 증식을 동반한 혈관성종양이고 Kimura's disease는 반응성 과정이므로 별개의 질병이라 하였다. Iguch등(1986년)²⁾은 Kimura's disease와 Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia(ALHE)의 차이점을 논하고 이들이 별개의 질병임을 밝혔으며 병리조직학적 소견상 입파양이 Kimura's disease에서는 항상 존재하는 반면, ALHE에서는 심층병소나 노년층에서만 관찰되며 호산구의 현저한 침윤은 Kimura's disease에서만 관찰되고 섬유화는 Kimura's disease의 경우 항상 나타나나 ALHE에서는 병소의 변연부에서만 관찰되거나 나타나지 않았으며 비만세포가 Kimura's disease에서는 드물게 나타나나 ALHE에는 흔히 발견된다. Kimura's disease에서는 모세혈관이 증식되어 혈관벽이 크고 두꺼워지는 반면 ALHE에서는 내피세포가 증식되어 혈관종양 증식이 풍부하게 나타나고 또한 혈청 IgE의 상승은 Kimura's disease에서만 관찰된다^{2,3)}.

Kue등(1988년)³⁾과 Chan등(1989년)¹⁶⁾은 Kimura's disease가 면역적인 장애인 반면 ALHE는 혈관성 종양이라 하였으며 Kimura's disease의 질병의 경과가 긴데 반해 ALHE는 짧은 질병의 경과를 가지고

노년층의 여성에서 호발하는 다수의 작은 구진이나 소결절로써 나타난다고 하였다. 또 ALHE는 임파선 비대와 말초혈관의 호산구증다중이 없이 작고 표층에 위치하는 소결절이라 하였다. 그러나 Kimura's disease는 주위조직과 경계가 불분명한 커다란 종괴로 심부에 위치하며 상방에 놓인 피부는 건전하며 혈관은 편평하거나 입방형의 세포로 구성되고 ALHE는 유사피형세포(epithelioid cell), 유조직구형세포(histiocytoid cell) 및 공포가 형성된 내피세포(vacuolated endothelial cell)로 혈관이 구성된다³⁾.

Kimura's disease는 종양성종창과 국소 임파절 비대 때문에 악성임파종, 임파절 전이를 동반한 이하선염 및 Mikulicz's disease로 오진되기도 한다³⁾. Kimura's disease에서 호산구의 현저한 침윤과 반점상경화(patchy sclerosis)는 Hodgkin's disease의 소견과 유사하지만 특징적인 임파양 낭포구조와 Ig E 염색상이 나타나고 Sernberg-Reed cell이 없기 때문에 Hodgkin's disease와 감별이 가능하다¹⁾.

Kimura's disease는 자발적으로 치유되기도 하지만⁴⁾ 부신피질호르몬제에 의한 치료, 방사선치료, 외과적 절제술후 방사선치료 및 방사선치료와 부신피질호르몬제제를 함께 사용한 방법 등으로 치료되며 모든 예후는 양호하나 외과적 절제술후 방사선치료가 가장 흔히 사용되는 방법이다¹⁻⁴⁾. 이들은 보존적인 치료로도 예후가 우수하기 때문에 임파절 생검에 의한 정확한 진단은 근치적 치료에 의한 환자에 가해지는 손상을 감소시킬 수 있다¹⁾.

본 증례는 임파절생검에 의해 Kimura's disease임을 확인하고 외과적인 절제술에 의해 우측협부와 측두부의 병소를 제거하였으며 결손부의 재건을 위하여 측두근피판과 우측서혜부로부터 채취한 100cc의 유리지방이식과 15×4cm의 전층피부이식이 이용되었다. 우측안면부와 경부에 1일 조사량 160cGy, 총 조사량 2080cGy 방사선조사를 시행하였으며 술후 6개월이 지난 현재 재발의 소견없이 양호한 예후를 보이고 있다. 그러나 Kimura's disease는 재발률이 높기 때문에 향후 지속적인 관찰이 필요할 것으로 사료된다.

IV. 결 론

저자등은 경희대학교 치과대학 구강악안면외과에

내원한 27세의 여성환자에서 Kimura's disease라 진단 내리고 우측 협부와 측두부 병소의 외과적 절제술 후 측두근피판과 유리지방이식에 의한 재건술을 시행하고 방사선치료를 시행하여 양호한 결과를 얻었으며 통상의 Kimura's disease와는 달리 측두부, 협부에 광범위하게 발생되어 동통과 기능장애를 동반한 흥미로운 증례를 치험하였기에 이에 보고 드리는 바이다.

REFERENCES

- Hui, P. K., Chan, J. K. C., Ng, C. S., Kung, I. T. M. and Gwi, E. : Lymphadenopathy of Kimura's disease. The American Journal of Surgical Pathology, 13 : 177-186, 1989.
- Iguchi, Y., Inoue, T., Shimono, M., Yamamura, T., Shigematsu, T. and Takahashi, S. : Kimura's disease and its relation to angiolymphoid hyperplasia with eosiniphilia : report of three cases and review of the literature, J. Oral Pathol., 15 : 132-137, 1986.
- Tseng, T. K., Lee, Y. S. and Heng, L. C. : Kimura's disease Involvement of Regional Lymph Nodes and Distinction from Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia. The American Journal of Surgical Pathology, 12 : 843-854, 1988.
- Itami, J., Arimizu, N., Miyoshi, T., Ogata, H. and Miura, K. : Radiation therapy in Kumura's disease. Acta Oncologica 28 : 511-514, 1989.
- Kimm, H. T., Szeto, C. : Eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma, comparison with Mikulicz's disease. Proc. Chin. Med. Soc., 1937 : 329 (in Chinese) cite Kung ITM and Gibson, JB, Bannatypne, PM.
- Kimura, T., Yoshimura, S., Ishikawa, E. : On the unusual granulation combined with hyperplastic changes of lymphatic tissue. Trans Soc. Pathol. Jpn. 37 : 179, 1948.
- Wells, G. C., Whimster, I. W. : Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Br. J. Dermatol, 81 : 1-15, 1969.

8. Rosai, J., Gold, J., Landy, R. : The histiocytoid hemangiomas. *Hum Pathol* 10 : 707-710, 1979.
9. Kung, I. T. M. and Gibson, J. B., Bannatyne, P. M. : Kimura's disease : a clinico-pathological study of 21 cases and its distinction from angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Pathology* 16 : 39-44, 1984.
10. Takenaka, T., Okuda, M., Usami, A., Kawabori, S., Ogami, T., Kubo, K., Uda, H. : Histological and immunological studies on eosinophilic granuloma of soft tissue, so-called Kimura's disease. *Clin Allergy* 6 : 27-39, 1976.
11. Jitawi, S. A. and Oumeish, Y. : Angiolymphoid hyperplasia with tissue eosinophilia. *International journal of dermatology*, 28 : 114-118, 1989.
12. Buchner, A., Silverman, S., Wara, W. M. and Hansen, L. S. : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (Kimura's disease). *Oral Surg.*, 49 : 309-313, 1980.
13. Hallan, L. A., Mackinlay, G. A., Wright, A. M. : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia : possible aetiological role for immunisation. *J. Clin Pathol.*, 42 : 944-949, 1989.
14. Petes, E., Altini, M. and Kole, A. H. : Oral Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Oral Surg.* 61 : 73-76, 1986.
15. Buckerfield, J. B. and Edwards, M. B. : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophils in oral mucosa. *Oral Surg.* 47 : 539-544, 1979.
16. Chan, J. K. C., Hui, P. K., KG, C. S., Yuen, N. W. F., Kung, I. T. M. and Gwi, E. : Epithelioid haemangioma (Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia) and Kimura's disease in Chinese. *Histopathology* 15 : 557-574, 1989.