

## 괴사성 림프절염 2례

울산 동강병원 이비인후과

오대식 · 변준영 · 양철민 · 채요한

=Abstract=

### TWO CASES OF KIKUCHI'S DISEASE

Dae Sik Oh, M.D., Jun Yeong Byun, M.D., Cheol Min Yang, M.D., Yo Han Chai, M.D.

*Ulsan Dongkang General Hospital*

Necrotizing lymphadenitis is a peculiar reactive condition with a predilection for cervical lymph nodes commonly in young women. It is characterized by persistent, painless cervical adenopathy with or without fever. Although the histologic features may be confused with those of malignant lymphoma, to our knowledge the natural history has been benign in all cases to date. The excised lymph nodes were moderately enlarged and typically showed focal, well-circumscribed, paracortical, necrotizing lesions, and abundant karyorrhectic debris, scattered fibrin deposits, aggregates of large mononuclear cells, and a paucity of plasma cells and neutrophils. Recently we experienced two female cases of necrotizing lymphadenitis and report with a review of literature.

**Key Word :** Necrotizing lymphadenitis.

### I. 서 론

괴사성 림프절염은 1972년 Kikuchi-Fujimoto 등이 처음 기술하였고, 젊은 여자의 경부 림프절을 주로 침범하는 경부 종물을 특징으로하는 양성 림프절 질환으로 국소 및 전신 소견이 다양하고 혈액검사상 약간의 백혈구감소증이나 적혈구 침강속도의 증가외에는 정상 범위를 보이는 경우가 많아 염증성, 육아종성, 종양성 림프절 질환과 감별이 필요한 질병이다. 현재까지 구미 등지에서 괴사성 림

프절염의 보고가 계속 있으며, 우리나라에서도 보고는 자주 되고 있지 않지만 많은 것으로 생각되며, 최근에 저자들은 괴사성 림프절염 환자 2례를 경험하였기에 임상적 특징과 조직병리학적 소견을 분석하여 진단 및 치료에 도움을 얻고자 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

### II. 증례

증례 : 1

환자 : 이 O 하, 20세, 여자.

초진일 : 1995년 7월 6일.

주 소 : 좌측 경부종물.

현병력 : 환자는 내원 2주 전부터 좌측 경부에 부종, 통증 및 발열이 발생하여 외래를 통하여 내원하였음.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 좌측 경부에  $2 \times 2\text{cm}$  정도의 가동성이 있으며 경도의 압통이 있는 종물이 다수 촉진 되었음.

전신 소견 : 특이사항 없음.

검사 소견 : 혈액검사상 혈색소와 혈소판 및 백혈

구의 수는 정상이었으며 적혈구 침강속도는  $29\text{mm/hr}$ 로 다소 증가되어 있었음. Sputum AFB 검사상 음성이었음.

방사선학적 소견 : 흉부 단순촬영상 특이소견 없었으며 내원 6일째 시행한 전산화 단층촬영에서는 좌측 경부에서 흥쇄유돌근과 후삼각 림프절을 포함하는 다발성 경부 림프절의 비후 및 뭉쳐진 경부 림프절 소견을 보였음(Fig. 1).

세침흡인세포학적 검사 소견 : 내원 7일째 시행한 세침흡인세포학적 검사상 소립프구만 보였음.

병리조직학적 소견 : 내원 22일째 국소 마취하에

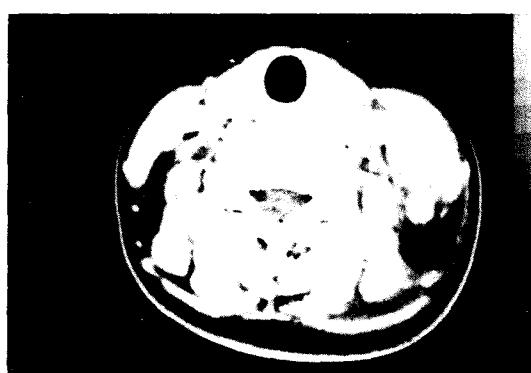


Fig. 1. Axial neck CT scan, there are enlargement of the left juguloomohyoid node and spinal accessory node. They are showing central low density with enhancing peripheral rim.

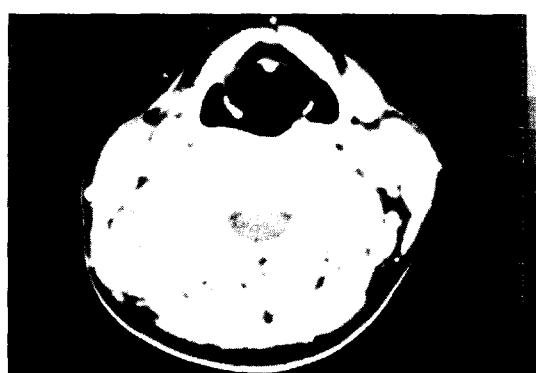


Fig. 2. Axial neck CT scan, there are enlargement of the right spinal accessory node. It is showing central low density with enhancing peripheral rim, also.

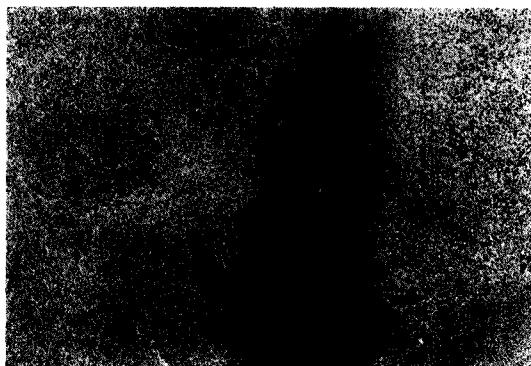


Fig. 3. Lymph node shows lymphocytes of paracortex replaced by sheets of histiocytes (center) and necrosis (lower right) ( $\times 40$ ). (H & E stain)

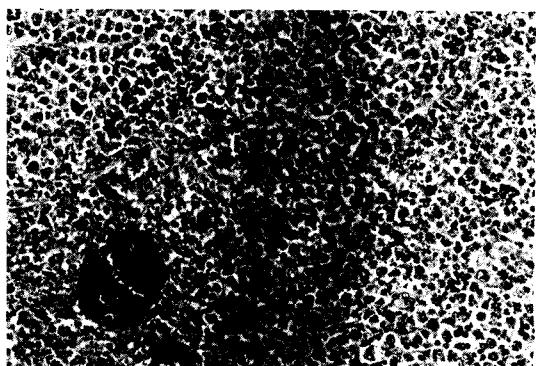


Fig. 4. High power view shows extensive necrosis with large number of nuclear fragments and collections of large mononuclear cells ( $\times 100$ ). (H & E stain)

절제생검을 시행하였으며 병리조직학적 검사상 AFB 염색 검사에서 항산성 간균은 없었으며 육아종성 병변도 보이지 않았으나, 결피질내에서 세포괴사를 보이고 괴사부위내에 형질세포나 과립구의 침윤이 없이 림프구, 조직구 및 세포핵붕괴가 관찰되어 괴사성 림프절염으로 진단되었다.

### 증례 : 2

환자 : 조 O 미, 26세, 여자.

초진일 : 1996년 9월 12일.

주소 : 우측 경부종물 및 종창.

현병력 : 환자는 내원 24일 전부터 우측 경부종물, 통통 및 발열이 발생하여 내원하였다.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 우측 흉쇄유돌부 후방에  $2 \times 2\text{cm}$  및  $1 \times 1\text{cm}$  정도의 가동성이 있으며 경도의 압통이 있는 종물이 촉진 되었음.

전신 소견 : 특이사항 없음.

검사 소견 : 혈액검사상 혈색소와 혈소판 및 백혈구의 수는 정상이었으며 적혈구 침강속도는  $21\text{mm/hr}$  이었음.

방사선학적 소견 : 흉부 단순촬영상 특이소견 없었으며 내원 2일째 시행한 전산화 단층촬영에서는 우측 경부에서 부최추 및 상내경림프절체인에서 다발성 경부 림프절의 비후 및 뭉쳐진 경부 림프절 소견을 보였음(Fig. 2).

세침흡인세포학적 검사 소견 : 내원 2일과 7일째 시행한 검사에서 비특이적 림프구양 증식의 소견을 보였음.

병리 조직학적 소견 : 내원 13일째 국소 마취 하에 절제생검을 시행하였으며  $2.0 \times 1.5\text{cm}$ 에서  $1.0 \times 1.0\text{cm}$  크기까지의 4개의 림프절들을 절제하였고, 병리 조직학적 검사상 결피질내에서 세포괴사를 보이고 괴사부위내에 형질세포나 과립구의 침윤이 없이 림프구, 조직구 및 세포핵붕괴가 관찰되어 괴사성 림프절염으로 진단되었다(Fig. 3, 4).

### III. 고찰

괴사성 림프절염은 1972년 Kikuchi 등에 의해 처음 기술된 후 Fujimoto에 의해 거의 동시에 기술

되었고<sup>3)</sup> 현재는 Histiocytic necrotizing lymphadenitis로 통용되며 림프절을 침범하는 것까지는 알려져 있지만 발생기전과 병인은 아직도 분명하지 않다<sup>6, 12)</sup>. 호발연령은 대개 30대 이전의 젊은층에 호발한다고<sup>11</sup> 하고, 아시아인에게 많으며 특히 80%가 여성에 호발한다고 한다<sup>9, 14)</sup>.

원인은 원충, *Toxoplasma gondii*<sup>9)</sup>, *Yersinia enterocolitica*, *Epstein-Barr virus*, HHV-6가 원인으로 추측되고 있으나 완전히 밝혀진 것은 아니며<sup>12)</sup>, Sumiyoshi<sup>12)</sup> 등에 의하면 Kikuchi's disease의 활동기에는  $\alpha$ -interferon이 증가하고 회복기에는 정상치로 감소하는 것으로 보아 바이러스 감염이 원인이 아닌가 추측하고 있다. 임상증상은 림프절의 비후, 발열 및 비종대 등을 보이나 환자의 전신 상태는 대개 좋고<sup>4)</sup> 발열은 많은 환자에게서 보이며 드물게 오심과 구토가 동반되는 경우가 있다고 한다<sup>11)</sup>. 혈액검사에서 백혈구감소증이 25%에서 보이고 적혈구 침강속도는 약 50-70%에서  $20\text{mm/hr}$  이상 증가된다고 한다<sup>5)</sup>. 본 증례에서는 두 환자 모두 적혈구 침강속도가 다소 증가 되어 있었고 발열의 소견 및 림프절 촉진과 약간의 압통외에는 전신상태는 정상이었다.

병리조직학적 소견에서는 림프절은 호산구성 유섬유소 물질로 잘 둘러싸여진 반점(patch)으로 특징되는 괴사성 과정을 포함하고 있고, 이것은 대부분 피질과 결피질부위에서 국소적으로 나타나며, 또한 현저한 세포핵붕괴 및 핵물질의 조각들이 흩어져 있으며 핵붕괴 물질을 탐식한 단핵구세포들도 나타나는 아주 특징적인 소견을 보인다. 림프절의 괴사 정도는 아주 다양하고 과립세포와 형질세포는 없으며, 괴사부위 주위에서 많은 면역아세포를 관찰할 수 있다<sup>11, 14)</sup>. 면역조직생화학검사에서는 괴사부위내의 대부분의 세포들이 T세포와 조직구로 되어있음을 보여주며 특히 조직구는 라이소자임(lipozyme)에 양성반응을 보인다<sup>3, 8, 10)</sup>.

감별진단으로는 병리조직학적으로 림프종과 감별이 중요한데 Turner 등의<sup>13)</sup> 환자에서는 괴사성 림프절염의 40%가 초기에 림프종으로 진단받았었다고 한다. 악성림프종에서는 ① Starry-sky 형의 세포핵붕괴가 나타나고 ② monomorphic appearance가 나타나나, 괴사성 림프절염에서는

polymorphous appearance가 있고 focal, circumscribed involvement가 있다고 한다. 그외 갑별진단으로는 Lymph node infarction, SLE, Tuberculosis, Histoplasmosis, Leprosy, Cat-scratch disease 등의 육아종성 질환들과 E-B virus infection, Necrotic foci in allergic reaction, Necrosis of lymphoma 등이 있다<sup>7, 14)</sup>. 치료는 대개 수개월내에 자연 회복된다고 하며 재발은 흔하지 않다고 한다. 그러나 증상에 따라 보존요법을 시행하는데 발열에 대해서는 해열제를 투여하여야 되며 항생제는 큰 도움이 되지 않는다<sup>2, 13)</sup>.

#### IV. 결 론

저자들은 경부 림프절에 발생한 괴사성 림프절염을 조직검사와 절제를 통해 진단 및 치료하였고 재발의 증거는 없었다. 그러나 향후 이 질환의 원인에 대해 면역학적인 연구가 필요할것으로 사료되며 특히 림프절이 갑자기 커질 경우 악성 림프종과 감별이 요할것으로 생각된다.

#### References

1. 김리석 · 홍순관 · 노관택 : 괴사성 임파선염, 한이인지 30:4 640-643, 1987
2. 주형로 · 이승호 · 정광윤 등 : 괴사성 림프절염 3례, 한이인지 36:1 170-176, 1993
3. Charmulak GA, Brynes RK, Nathwani BN : *Kikuchi-Fujimoto Disease Mimicking Malignant Lymphoma*, Am J Surg Pathol 14 (6): 514-523, 1990
4. Chan JKC, Saw D : *Histiocytic Necrotizing Lymphadenitis(Kikuchi's Disease) A Clinicopathologic Study of 9 Cases*, Pathology 18: 22-28, 1986
5. Chan JKC, Wong KC, Chi-Sing NG : *A Fatal Case of Multicentric Kikuchi's Histiocytic Necrotizing Lymphadenitis*, Cancer 63:1856-1862, 1989
6. Fujimori T, Shioda K, Sussman EB etc : *SUBACUTE NECROTIZING LYMPHADENITIS- A Clinicopathologic Study*, Acta Pathol. Jpn. 31(5): 791-797, 1981
7. Ioachim HL : *Kikuchi-Fujimoto Lymphadenopathy, Lymph Node Pathology; Second Edition*: 200-205, 1994
8. Imamura M, Ueno H, Matsuura A etc : *An Ultrastructural Study of Subacute Necrotizing Lymphadenitis*, American Association of Pathologists, Vol 107, No 3: 292-299, 1982
9. Kikuchi M, Yoshizumi T, Nakamura H : *Necrotizing Lymphadenitis: Possible Acute Toxoplasmic Infection*, Virchows Archi. A Path. Anat. and Histol. 376:247-253, 1977
10. Nathwani BN : *Kikuchi-Fujimoto Disease*, Am J Surg Pathol, Vol 15, No.2:196-197
11. Piccirillo JF, Lanza DC, Stasio EA etc : *Histiocytic Necrotizing Lymphadenitis (Kikuchi's Disease)*, Arch Otolaryngol Head Neck Surg-Vol 117, July: 800-802, 1991
12. Sumiyoshi Y, Kikuchi M, Takeshita M etc : *Alpha-interferon in Kikuchi's disease*, Virchows Archiv B CellPathol 61: 201-207, 1991
13. Turner RR, Martin J, Dorfman RF : *Necrotizing lymphadenitis-A study of 30 cases*, Am J Surg Pathol 7: 115-123, 1983
14. Unger PD, Rappaport KM, Strauchen JA : *Necrotizing Lymphadenitis(Kikuchi's Disease)-Report of Four Cases of an Unusual Pseudolymphomatous Lesion and Immunologic Marker Studies*, Arch Pathol Lab Med-Vol 111, Nov:1031-1034, 1987