

경부에 발생한 기무라씨병 1례

가톨릭대학교 의과대학 성모자애병원 이비인후과학교실

김춘일 · 김상후 · 정대건 · 박용수

=Abstract=

A Case of Kimura's disease

Chun Il Kim, M.D., Sang Hu Kim, M.D., Dae Gun Jung, M.D., Yong Su Park, M.D.

*Department of Otolaryngology, Our Lady of Mercy Hospital,
Catholic University, Medical College, Seoul, Korea*

Kimura's disease is a chronic inflammatory disease which often presents as a tumor like swelling in the head and neck region. This lesion is benign but it may easily be mistaken for a malignant tumor. Kimura's disease has been confused with angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia(ALHE). The cause is unknown, but theories include autoimmune, allergic, neoplastic, and infectious cause by insect bites and parasites. The treatment of choice is surgical removal. Recently we experienced a case of Kimura's disease occurring in the both side of posterior neck triangle area of a 37 year old male patient who was treated with surgical excision and systemic corticosteroid administration.

Key Words : Kimura's disease, Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia

I. 서 론

기무라씨병은 피하 조직에서 모세 혈관의 증식 및 다형 백혈구의 증식이 동반되는 결절성의 양성 종물로 피하 지방층의 임파 여포구조에 호산구의 침윤이 특징적으로 나타난다.

주로 청장년층의 두경부에 발생하며 조직학적으로 임파조직에서 비후성 변화가 동반되는 특이한 육아종을 형성하며 호산구성 림프육아종으로도 불리고 있다.

원인으로는 확실히 밝혀지진 않았으나 외상, 감염, 특히 기생충 감염, 신경인자, 내분비관의 부조

화나 아토피 등 면역 기전의 이상을 들 수 있다. 경과 는 양성이며 악성 이행이나 사망례는 아직 보고 된 바 없다. 최선의 치료는 외과적 절제술이다.

국내에서도 몇 례가 보고된 바 있다. 저자들은 최근 성인 남자의 두경부에 발생한 기무라씨병 1례를 외과적 절제술 및 스테로이드 투여로 완치하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김○필, 37세, 남자
초진일 : 1997년 1월 8일



Fig. 1. 4×10cm sized mass on left posterior triangle and 3×4cm sized mass on right posterior triangle

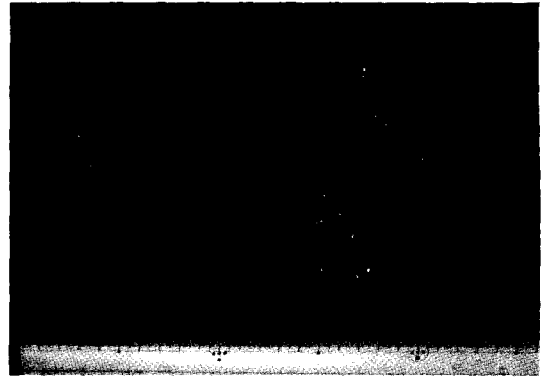


Fig. 3. Masses which were excised at right and left posterior triangles



Fig. 2. Conglomerated nodal masses with contrast enhancement at the level of mandible body (CT scan)

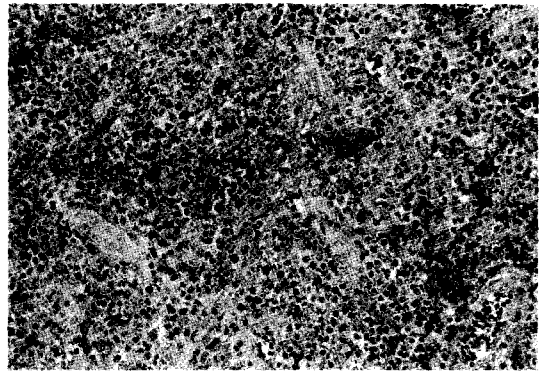


Fig. 4. A photograph shows vascular proliferation and extensive infiltration by mature eosinophils with the formation of eosinophilic abscess(H & E, ×200)

주소 : 양측 비폐색과 두경부 종물

가족력 : 특이사항 없음

과거력 : 특이사항 없음

현병력 : 수년 전부터 시작된 양측 비폐색과 1년 전부터 양측 경부에 점차적으로 자라는 소양증을 동반한 종물을 주소로 내원하였다.

이학적 소견 : 비강 검사상 양측 비강을 모두 채우고 있는 비용 소견 및 좌측 후삼각부에 압통이 없고 단단한 약 4×10×3cm 크기의 종물과 우측 후삼각부에 3×4×1cm 크기의 종물이 촉진되었다 (Fig. 1). 그 외 활력 징후나 흉부, 복부, 사지 및 신장학적 검사는 이상이 없었다.

검사소견 : 말초혈액검사상 백혈구수가 21,300/mm³으로 증가하였고, 호산구비율이 55%를 차지했다. 조직 생검상 비강내 종물은 비용으로 판명되었고, 좌측 경부 결절은 기무라씨병으로 진단되었다.

방사선학적 소견 : 경부 및 무비동 컴퓨터 전산화 단층 촬영 결과 설기저부에서 갑상선 부위까지 심경 림프절을 따라 양측 경부에 다양한 크기의 결절성 병변들이 관찰되었고, 좌측 이하선 실질내에서도 결절성 병변이 보였다. 양측 비강과 상악동은 연부조직 밀도의 병변으로 차 있었다(Fig. 2).

수술 소견 및 슬후 경과 : 전신마취하에 우측 기

능적 경부곽정술과 좌측 종괴 적출술을 시행하였다. 좌측 경부에서 다양한 크기의 임파선 결절들로 이루어진 3×6×3cm, 4×6×3 cm 크기의 두 종괴와 유착된 이하선 미단부를 절제하였고, 우측 경부에서 1×1×1cm 크기의 임파선 결절들로 덩글게 뭉친 3×4×2cm 크기의 종괴를 적출하였다(Fig. 3). 조직 소견으로 호산구 농양을 동반한 호산구 침윤과 혈관증식이 관찰되어 기무라씨병으로 확인되었다(Fig. 4). 환자는 술후 7병일째 아무 합병증 없이 퇴원하였으며 술후 45병일인 현재 재발의 징후 없으며 계속 추적 관찰할 예정이다.

고 찰

기무라씨병은 피하 조직, 타액선, 임프 결절에 발생하는 만성 염증성 질환으로 1948년 기무라씨¹⁵⁾ 등이 호산구성 림프육아종(angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia)으로 처음 보고한 이래 1959년 Iizuka¹⁴⁾에 의해 기무라씨병으로 명명되어졌다.

현재 상피양 혈관종으로 불려지고 있는 호산구성 림프육아종과 기무라씨병은 조직학적 유사성과 동일 환자의 다른 부위에서 동시에 발견되는 사실로 처음에는 같은 질환으로 생각되었으나⁶⁾, 최근 연구 결과 상피양 혈관종은 병리조직학적으로 기무라씨병과 비교하여 혈관의 증식이 보다 왕성하고 혈관 내피세포에 공포형성을 하며 림포여포의 형성이나 섬유화는 드물고, 병변이 보다 표면에 위치하고 크기가 작으며 국소 림프절 병변 호산구 과다 증은 드문 특징을 가진다. 이상의 차이점으로 기무라씨병과 상피양 혈관종은 다른 질환으로 이해되고 있으며, 기무라씨병의 경우 전신면역반응의 국소적 발현으로 생각되어지고 상피양 혈관종은 혈관 종양으로 간주되고 있다.

Ahuja⁸⁾ 등은 이 병의 약 80%는 남자에서 발생하며, 20-30 대 젊은 층에서 호발한다고 보고했으나, Akosa⁹⁾ 등은 나이에 관계없이 발생한다고 했다. 이 병은 일본에서만 400례 이상이 보고되는 등¹³⁾ 거의 배타적으로 동양에서 호발하는 것으로 되어 있다¹⁶⁾. 국내에서도 김등²⁾이 처음 보고한 이후 몇례가 보고되고 있다⁶⁾.

원인은 확실히 밝혀져 있지 않으나, 이론적으로 곤충이나 기생충에 의한 감염, 자가 면역, 알레르기성 원인, 종양에 의한 것으로 생각되어지고¹²⁾, 그 외의 유발 요인으로 외상, 경도의 염증, 신경성 인자, 호르몬 등이 고려되고 있다⁴⁾.

기무라씨병은 두경부 이외에 구강, 액와, 서혜부, 사지, 체간 등도 침범하는 천천히 자라는 한 개 또는 다발성의 피하 결절을 특징으로 하며, 소양감, 경부 임파선 증대, 동통 및 국소 출혈의 증상이 나타날 수 있다^{1,7)}.

혈액검사상 호산구 증다증, IgE 치의 상승을 보인다. 본 증례에서는 55%의 호산구의 증가를 보였다. 직접면역형광 검사법에 의해 혈관 주위에 IgA, IgM, C₃가 침착되는 것을 관찰할 수 있다⁷⁾. 조직학적으로 현저한 임파절 형성을 동반하는 임파구 침착, 배 중심의 괴사 및 공포화, 호산성 농양을 동반하기도 하는 증가된 호산구, 섬유화, 내피 세정맥의 증식 등을 특징으로 한다¹¹⁾.

진단시 전산화 단층 촬영술은 감별 진단에 별다른 도움이 되지 않으며, 세침흡입생검과 조직 생검으로 확진된다⁸⁾. 또한 수술 전 초음파 검사는 두경부 타액선의 침범 여부, 비정상 임파 결절의 분포 및 조직 생검에 유용하다⁸⁾.

감별해야 할 질환으로 병변의 위치나 모양에 따라 다르나 곤충 교상(insect bite), 호산구성육아종(eosinophilic granuloma), 카포씨육종(Kaposi's sarcoma), 혈관내피세포종(hemangioma), 임파구종(lymphocytoma) 등이 있다^{1,3,6,7)}.

치료로 외과적 절제, 방사선 요법, 스테로이드 요법, 전기 건조법, 냉동 요법 및 광선 요법 등이 있다^{1,12,15)}. 스테로이드에는 잘 반응하나 투여 중지 시 일반적으로 재발하며, 방사선 조사는 스테로이드에 반응하지 않거나 재발한 경우 2500-3000cGy의 대증적 조사를 시행한다. 최선의 치료인 외과적 절제 시, 기능적 경부 곱정술로 좋은 결과를 얻을 수 있다¹⁾.

예후는 자연적인 치유가 되기도 하며, 적극적 치료 후에도 병변은 재발할 수 있으나 악성화는 보고되지 않고 있다^{5,7,12)}. 또한 신증 증후군과의 동반이 약 12%에서 보고 있으나 예후는 좋다¹⁰⁾. 본 증례는 수술적 제거와 술후 스테로이드 투여로 호산구수

가 15%로 감소되는 등 현재까지 재발 소견은 보이지 않고 있으나, 향후 재발에 대한 지속적인 추적 검사가 필요할 것으로 사료된다.

결 론

저자들은 동양에서 호발하나 한국에서는 드물게 보고된 양측 경부 및 우측 이하선에 발생한 기무라씨병을 경험하고 외과적 절제술로 완치하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. Kimura T, Yoshimura S, Ishikawa E: *On the unusual granulation combined with hyperplastic changes of lymphatic tissues. Trans Pathol. Jpn* 1948; 37: 179-180
2. Iizuka S: *Eosinophilic lymphadenitis and eosinophilic lymphoid granuloma: a proposal of the new concept of the disease of the lymph node and its surrounding tissue. Nihon Univ. Med J* 1959; 18: 900-908
3. Chun YM, Kim KM: *A case of Kimura's disease. Korean J Otolaryngol.* 1987; 30: 313-317
4. Ahuja AT, Loko TK, Mok CO, Chow LTC, Metreweli C: *Ultrasound of Kimura's Disease. Clinical Radiology.* 1995; 50: 170-173
5. Akosa AB, Sherif A, Maidment CG: *Kimura's Disease and Membranous Nephropathy. Nephron.* 1991; 58: 472-474
6. Inoue C, Ichikawa A, Hotta T: *Case Reports. Br J Haematol.* 1990; 76: 554-559
7. Nyrop M: *Kimura's disease. J Laryngol Otol.* 1994; 108: 1005-1007
8. Lee JH, Shim YS, Oh KK: *A comparative clinical pathologic study between Kimura's disease and epitheloid hemangioma. Korean J Otolaryngol.* 1993; 36(3): 405-411
9. Day TA, Abreo F, Hoajsoe DK, Aarstad RF, Stucker FJ: *Treatment of Kimura's Disease: a therapeutic enigma. Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995; 112: 333-337
10. Kim BS, Jung SB, Chai GR, Lee YB, Park NM, Park JH: *A case report of Kimura's disease. Korean J Otolaryngol.* 1988; 31: 159-162
11. Chung IK, Choi JO, Yoo HK: *A case of multiple Kimura's disease. Korean J Otolaryngol.* 1988; 31: 659-698
12. Kim MY, Lee YS, Kang HY: *A case of Kimura's disease. Korean J Dermatol.* 1975; 13: 243-247
13. Chow TC, Yuen WS, Tsui MS, Ma KF, Chow WH, Chan SK: *Cytologic Features of Kimura's Disease in Fine-needle Aspirates. Anatomic Pathology.* 1993; 102: 316-321
14. Jung WK, Bong JP, Kim SK, Jung SH: *A case of Kimura's disease. Korean J Otolaryngol.* 1992; 35(6): 940-944
15. So BH, Yoo BH, Park HW, Park DS: *A case report of Kimura's disease. Korean J Otolaryngol.* 1989; 32: 986-989
16. Chan TM, Chan PC, Chan KW, Cheng IPK: *IgM Nephropathy in a patient with Kimura's Disease. Nephron.* 1991; 58: 489-490