

상지에 발생한 Kimura씨 병 - 2예 보고 -

을지의과대학교 의과대학 정형외과학교실, 병리학교실*

김갑중 · 김하용 · 김승권 · 최원식 · 김성호*

Kimura씨 병은 정확한 병인이 알려지지 않은 매우 드문 만성 염증성 질환으로 알려져 왔다. 주로 단독 또는 다발성으로 피하층에 결절 형태로 발생하며 대부분 양성인 경과를 취한다. 주로 경부에 주변 림프관 증식을 동반하여 발생한다. 조직학적으로 림프양 조직이 증식되어 있고, 호산구가 많은 염증 세포의 침윤과 모세 세정맥이 풍부한 병리 소견을 보인다. 치료 방법으로는 스테로이드 치료, 방사선 치료 및 수술적 치료 등이 있다. 저자들은 상지에 발생한 2예의 Kimura씨 병을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

색인 단어: 상지, Kimura씨 병

Kimura씨 병은 원인이 분명치 않은 만성 염증성 질환으로 그 빈도는 드물며 주로 두경부의 피하조직에서 한 개 또는 다수의 촉진 가능한 종괴 형태로 나타난다⁷⁾. 주로 동양인에서 3:1의 비율로 젊은 남성에서 호발한다⁸⁾. 혈액 검사상 말초 혈액에 호산구 증가증 및 혈청 IgE 증가를 보이며 병리학적으로 다수의 호산구를 동반한 염증 세포의 침윤과 많은 모세 세정맥이 관찰된다⁹⁾. 이 질환은 과거에 호산구 증가증을 동반한 혈관 림프양 증식증(ALHE: Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia)과 명확히 감별이 안되어 혼돈되어 보고되어 왔으나, 1948년 Kimura 등⁷⁾이 이 질환이 조직학적 임상적으로 다른 질환임을 기술하였고 1988년 Kuo 등⁹⁾이 Kimura씨 병 9예 및 ALHE 15예를 보고하면서 그 차이점을 명확히 기술하였다.

이에 저자들은 상지에 발생한 Kimura씨 병 2예를 경험했기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

증례 1.

15세 남자 환자로 내원 1년전 부터 우연히 발견한 우측 상완부 내측의 종괴를 주소로 본원에 내원하였다. 가족력과 과거력상 특이 소견은 없었다. 이학적 검사상 1×1 cm 크기로 3개가 촉진되었으며 비교적 단단하지만 움직일 수 있었다. 지난 1년간 점점 커지는 양상이었다.

혈액 검사와 소변 검사 등에서도 특이 소견은 없었으며 단순 방사선 검사 외에 다른 방사선학적 검사

*통신저자: 김 하 용

대전광역시 서구 둔산동 1306

을지의과대학교 정형외과학교실

Tel: 042) 611-3280, Fax: 042) 259-1289, E-mail: hykim@eulji.ac.kr

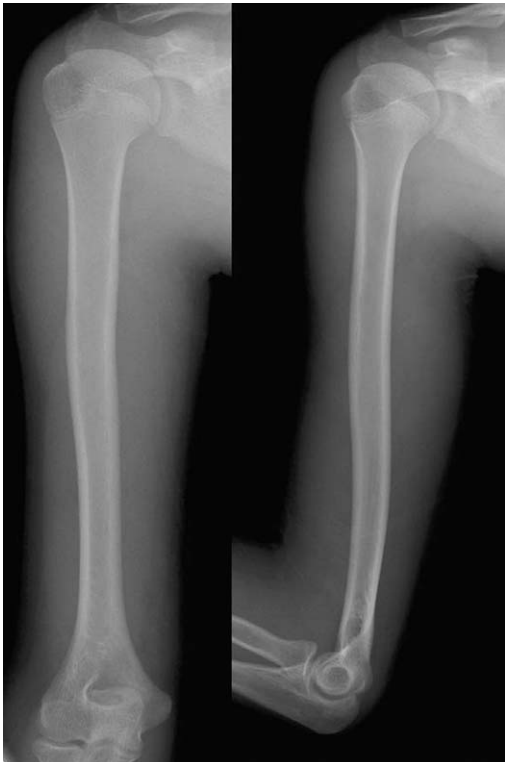


Fig. 1. Plain radiographs of humerus show no abnormalities on soft tissue and bone.

는 시행하지 않았다(Fig. 1).

수술 소견상 회색의 주변과 비교적 경계가 잘 지워진 5×2×1.5 cm, 3×1.5×1 cm, 2×1.5×1 cm 크기의 단단한 종물이었다. 병리 검사에서 호산구 침윤이 풍부한 소포성 증식 소견을 보이는 Kimura씨 병으로 확진 되었다.

증례 2.

10세 남자 환자로 약 1개월전 친구와 장난치다가 우연히 발견한 좌측 상완부 내측의 종괴를 주소로 내원하였다. 과거력상 아토피 피부염을 앓은 것 외에는 가족력상 특이 소견은 없었다. 이학적 소견상 종괴는 달걀 모양이었고 약 4×2 cm 크기였으며 촉진상 부드러운 성상이었으며 압통은 없었으나 주변과 경계는 명확하지 않았다.

혈액 검사와 소변 검사 등에서 모두 정상 소견이었으며 단순 방사선 사진에서 특이 소견은 발견할 수 없었다. 초음파 검사상 종괴의 위치는 삼두 박근의 장두 원위부에 존재하는 혈관 이형성으로 판독되었으며 수술적 절제를 시행하였다(Fig. 2). 수술장 소견상 회색을 띤 6×3.5×2.5 cm 크기의 종물이었



Fig. 2. Ultrasound Sonography of mass shows vascular malformation, high velocity type on distal portion of the long head of left triceps.

으며, 병리 검사에서 종괴내 두꺼운 벽을 가지고 있으며 주변 혈관과 경계가 명확하지 않은 결절 부분이 있는 Kimura씨 병으로 확진되었다(Fig. 3).

고 찰

Kimura씨 병은 1937년 Kimm과 Szeto⁶⁾에 의해 중국 문헌에서 처음 기술되었으며 명확한 조직학적 기술은 1948년 Kimura 등⁷⁾에 의해 이루어졌고 그의 이름을 따서 명명되었다.

이 질환은 주로 동양의 젊은 남자에 호발하는 원인불명의 만성질환으로 서서히 커지는 한 개 또는 여러 개의 피하 결절이 두경부에 존재하며 타액선의

종창 및 선증(adenopathy)을 주로 동반한다. 결절은 가렵거나 통증이 있을 수 있으나 그 위의 피부는 일반적으로 정상이다²⁾. 환자의 약 절반 정도에서 사구체 신염의 형태로 신장을 침범하며, 신증후군으로 진행할 경우 단백뇨를 나타낸다. 혈액검사에서 호산구증과 총 IgE의 증가를 나타낸다. 조직학적으로 종자중심(germinal center)의 증식을 동반한 림프조직의 비대 및 호산구의 소낭(follicle)내 그리고 주변 혈관의 침투를 나타낸다²⁾. 초음파 상 균질한 저음영의 종괴로 보이며 도플러에서는 종괴내에 낮은 저항의 명확한 혈관들이 관찰된다¹⁾. MRI에서는 주변의 부종을 동반하고 T1-강조영상과 T2-강조영상에서 균일한 신호 증강을 보이며 불분명한 경계를 갖는 피하 종물의 형태로 나타난다.

예후는 일반적으로 양호하여 악성으로 전환된 예는 보고되지 않았으나, 25% 정도의 높은 재발율을 나타낸다. 치료는 일차적으로 외과적 절제술을 시행하나 자주 재발하며 이 경우 Prednisone을 이용한 전신 투여를 시행한다³⁾. 위의 치료 방법에 모두 반응을 하지 않을 경우 국소 방사선 조사(25-30 Gy)를 시행하기도 한다⁴⁾.

본 질환은 과거에 호산구 증다증을 동반한 혈관림프양 증식증(ALHE: angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia)과 명확히 감별이 안되어 혼동되어 보고되어왔으나 1979년 Rosai가 ALHE와 Kimura씨 병과 차이점에 대하여 보고한 이후로, 1988년 Kuo 등⁸⁾이 Kimura씨 병 9례 ALHE 15례를 보고하면서 임상 및 병리조직학적 차이점에 대하여 비교 기술하여 Kimura씨 병이 명확한 한 질환으로 규명되었다.

Kimura씨 병이 10대에서 20대의 젊은 동양남자에서 호발하고, 피하 종괴나 선증을 동반하며 변병위의 피부는 정상이고 병리조직상 종자중심의 증식과 호산구의 침투를 동반하며 혈액검사상 IgE의 증가와 호산구증을 보이고 주로 양성인 반면, ALHE는 20대에서 40대의 서양 여성에서 호발하고, 피하나 진피의 구진을 동반하며 변병위의 피부는 색소 침착이 된경우가 많고 병리소견상 특별한 내피세포로된 혈관의 증식이 두드러지며 혈액검사상 IgE의 증가는 관찰되지 않고 양성에서 혈관내피종이나 혈관육종에 이르는 악성까지 다양하게 나타난다⁹⁾.

본 증례에서는 2예 모두 어린 남자에서 발생하였

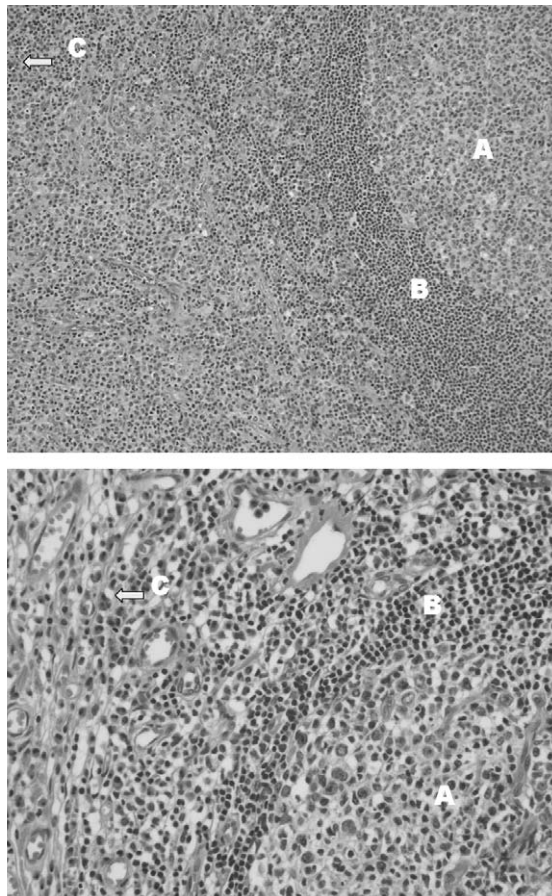


Fig. 3. Slide pictures ($\times 100$, $\times 400$) show dense infiltrates of eosinophilis (C) adjacent to the aggregates of lymphocytes (B) containing prominent germinal center (A).

고 두경부의 피하결절이나 선종 등은 관찰되지 않았으며 혈액검사 및 소변검사에서도 호산구증 및 단백뇨 등도 관찰되지 않았다. 한 예의 환자에서 종괴가 딱딱하였으며 다른 한 예에서는 부드러운 양상이었고 종괴 위의 피부 상태는 2예 모두 정상 소견이었다. 진단 초기에는 Kimura씨 병을 의심하지 않고 특히 증례2의 경우에는 초음파 촬영 후 혈관 기형으로 판단되어 총 IgE 등은 검사하지 않았고 MRI도 시행하지 않았었다. 치료로는 외과적 절제술을 시행하였으며 병소 재발 및 신증후군 병발 여부에 대해 추시 관찰 중에 있다.

본 질환이 상지에 발생한 경우는 국내에서 이 등⁹⁾, 김 등⁵⁾, 양 등¹⁰⁾에 의해 보고된 바 있으며, 이들 모두 본 경우와 같이 상지에 발생하였으며 무통성의 종괴였고, 과거력 및 가족력상 특이 사항이 없었으며 외상의 병력도 없고, 여러가지 생화학 검사에서 특이사항이 관찰되지 않았다. 그러나 이들의 경우 종괴가 본 경우에 비해 비교적 컸으며 나이 또한 20~30대여서 본 경우보다 많았다. 본 경우 종괴에 대한 MRI등의 충분한 검사를 하지 못하고 수술을 하게 된 아쉬움이 있으며, 현재 두 명은 정기적인 혈액검사 및 뇨검사 상 특이 소견이 없으며 각각 6개월과 18개월 추시 관찰 상 재발 소견은 없었다. 비교적 드문 상지에 발생한 Kimura씨 병 2례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

REFERENCES

- 1) **Ahuja A, Ying M, Mok JS and Anil CM:** Gray scale and power Doppler sonography in cases of Kimura disease. *AJNR Am J Neuroradiol*, 22(3): 513-517, 2001.
- 2) **Hui PK, Chan JKC, Ng CS, Kung ITM and Gwi E:** Lymphadenopathy of Kimura's disease. *Am J Surg Pathol*, 13: 177-186, 1989.
- 3) **Hui PK and Chan YW:** Kimura's disease-Treatment with steroid. *Histopathology*, 17(3): 286-287, 1990.
- 4) **Itami J, Arimizu N, Miyoshi T, Ogata H and Miura K:** Radiation therapy in Kimura's disease. *Acta Oncol*, 28: 511-514, 1989.
- 5) **Kim JO, Hur HR and Yoo SM:** Kimura's Disease in the Arm - A Case Report -. *J Korean Bone & Joint Tumor Soc*, 7: 36-40, 2001.
- 6) **Kimm HT and Szeto C:** Eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma.. Comparison with Mikulicz's disease. *Proc Chin Med Soc*, 329, 1937.(In Chinese) (Cited form Ahn HJ and Lee KG: A Clinicopathological study of Kimura's disease and Epithelioid Hemangioma.. *Yonsei Medical Journal*, 31-2: 205-211, 1990).
- 7) **Kimura T, Yoshimura S and Ishikawa E:** Abnormal granuloma with proliferation of lymphoid tissue. *Trans Soc. Pathol. Japan*, 37: 179-180, 1948.
- 8) **Kuo TT, Shin LY and Chan HL:** Kimura's disease. Involvement of regional lymph node and distinction from angiolymphoid hyperplasia with eosionphilia. *Am J Surg Pathology*, 13: 901-902, 1989.
- 9) **Lee KH, Choi HY, Hur SC, Kim KS and Chung DH:** Kimura's Disease in the arm. *J Korean Orthop Assoc*, 29: 1564-1570, 1994.
- 10) **Yang SW, Shin SJ, Song MH and Ahn SJ:** Kimura's Disease of The Distal Arm - A Case Report -. *J Korean Orthop Assoc*, 36: 497-500, 2001.

Abstract

**Kimura's Disease on Upper Arm
- A Report of 2 Cases -**

**Kap-Jung Kim, M.D., Ha-Yong Kim, M.D., Seung-Kwon Kim, M.D.,
Won-Sik Choy, M.D., Seong-Ho Kim, M.D.***

Department of Orthopaedic Surgery, Department of Pathology,
Eulji University College of Medicine, Daejeon, Korea*

Kimura's disease is uncommon and chronic inflammatory disease of unknown etiology. It manifests as solitary or multiple subcutaneous nodule, primarily located on the cervical area with local adenopathies and salivary gland hypertrophy. Its clinical course is benign nature. Histologic findings are hyperplastic lymphoid tissue, inflammatory infiltrates rich in eosinophils and proliferations of capillary venules. Treatment options are steroid therapy, radiation therapy and surgical excision. We report two cases of Kimura's disease on medial aspect of upper arm.

Key Words: Upper arm, Kimura's disease

Address reprint requests to

Ha-Yong Kim, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Eulji University College of Medicine,
1306 Dun-san dong, Seo-gu, Daejeon, Korea

TEL: 82-42-611-3280, Fax: 82-42-259-1289, E-mail: hykim@eulji.ac.kr