

## 만성 악하선염으로 오인된 Kimura씨 병 1례

가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실,\* 병리학교실\*  
김부영\* · 강보성\* · 김병국\* · 박소영\* · 오정훈\* · 서은주\*\*

= Abstract =

### Kimura Disease Misdiagnosed as Chronic Submandibular Sialadenitis : A Case Report

Boo-Young Kim, M.D.,\* Bo-Seong Kang, M.D.,\* Byung-Guk Kim, M.D.,\*  
So-Young Park, M.D.,\* Jeong-Hoon Oh, M.D.,\* and Eun-Joo Seo, MD\*\*

Department of Otolaryngology-HNS,\* Pathology,\*\* College of Medicine, The Catholic University of Korea,  
Seoul, Korea

Kimura disease is an uncommon chronic inflammatory disorder of unknown etiology. Clinically, patients present nontender subcutaneous swelling in the head and neck region. Peripheral eosinophilia, an elevated serum IgE are also present. The clinical course of Kimura disease is often progressive, and the main problem with treatment is disease recurrence. Treatment options in the recurrent cases range from observation to surgical excision, steroid therapy, and radiotherapy. We report a case of recurrent Kimura disease, initially thought to be chronic submandibular sialadenitis, along with the appropriate review.

KEY WORD : Kimura disease.

## 서 론

Kimura씨 병은 두경부의 주타액선, 림프절, 심부 피하조직에서 주로 발생하는 만성 염증성 질환으로서, 주로 경부의 무통성 피하종물을 주소로 내원하게 되지만 그 원인과 발생기전에 대해서는 아직 정확히 알려진 것이 없다<sup>1-3)</sup>. 혈액학적 검사상 혈중 IgE의 농도와 호산구 증가를 동반하며 세침흡인검사만으로는 진단하기 어렵고 컴퓨터 단층 촬영, 자기공명영상 등의 방사선적 검사에서 비특이적인 중앙성 종물의 형태를 보이기 때문에 확진을 위해 치료를 겸한 절제 생검을 시행하게 된다. 치료에 있어서 가장 큰 문제는 병변의 절제 후 흔히 발생하는 재발이며, 이를 막기 위해 스테로이드 또는 cyclosporine의 투여, 레이저 치료,

방사선 치료 등을 병용하지만 이러한 병용치료의 효과는 아직 확립되어 있지 않다. 재발한 경우에도 수술적 절제와 스테로이드 투여, 방사선 조사 등을 고려할 수 있으나 발생 자체가 매우 드물고 재발한 경우의 증례에 대한 연구는 거의 이루어져 있지 않기 때문에, 이들 증례에 대한 고찰이 필요하다<sup>4)</sup>. 저자들은 5년 전에 만성 악하선염 진단하에 우측 악하선 절제술을 받은 후 2년 뒤에 발생한 동일 부위의 종물을 주소로 내원한 27세 남자 환자에서 시행한 절제 생검상 Kimura씨 병으로 확진된 증례를 체험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증 례

27세 남자환자로 3년간 지속된 우측 악하선 부위의 무통성 종물을 주소로 본원 이비인후과를 방문하였다. 식사 후 종창의 크기 변화는 없었으나 서서히 자라는 양상이었고 종창 이외의 증상은 없었다. 세침흡인검사상 염증세포만이 관찰되었고 경부 컴퓨터 단층촬영에서 우측 악하선의

교신저자 : 오정훈, 130-709 서울 동대문구 전농2동  
가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실  
전화 : (02) 958-2449 · 전송 : (02) 959-5375  
E-mail : ojhent@catholic.ac.kr

종창 소견을 보였으며 말초혈액 도말검사서 호산구가 27.1%로 증가해 있었다. 만성 악하선염 진단하에 우측 악하선 절제술을 시행하였고 수술 후 병리조직 검사상 정상 소견을 보이는 악하선 선조직 사이에 일부 림프구 침윤과 소수의 호산구 침윤 소견이 관찰되어 만성 악하선염으로 진단되었다(Fig. 1).

수술 후 추적관찰 되지 않았던 환자는 5년 후인 2007년 3월에 우측 악하선 부위 종창을 주소로 외래를 재방문하였다. 종창은 3년 전부터 발생하였으며 크기는 7.0×5.0cm 정도로 단단하고 가동성은 없었다(Fig. 2). 종창은 수술 뒤 2년 후부터 서서히 자라는 양상이었으며 종창 이외의 다른 증상은 보이지 않았다. 세침흡인검사는 양성 반응성 임파구 증식 소견을 보이고 있었으며(Fig. 3), 컴퓨터 단층촬영상 우측 악하선 부위에서 경계가 불분명하고 불균일한 조영도를 보이는 종괴가 관찰되었다. 말초혈액 도말검사상 호산구가 25.1%로 증가해 있었고 amylase를 포함한 그 외의 혈액검사는 정상이었다. 정확한 진단 및 절제를 위해 2007년 7월에 우측 악하선 부위 종괴의 절제술을 시행하

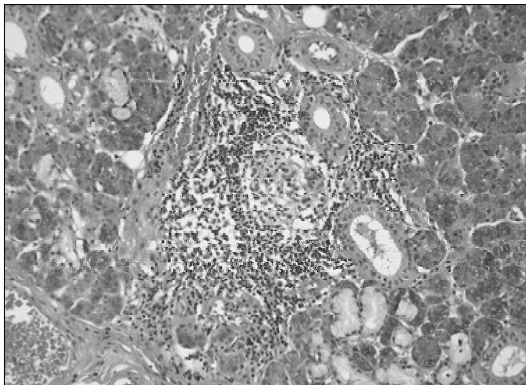


Fig. 1. Histopathologic finding of the specimen of right submandibular gland after initial resection. It shows normal glandular tissues and lymphocytic infiltration with a few eosinophil infiltration (H-E stain, × 100).



Fig. 2. Preoperative photograph taken before revision surgery shows postoperative scar and firm, fixed mass in right submandibular area.

였다. 7.0×5.0×5.0cm 크기의 종괴는 주변조직과 경계가 불분명하였으며, 특히 피하조직으로 심하게 침윤되어 있는 양상을 보였다(Fig. 4). 수술 후 병리조직 검사상 림프관의 여포성 증식과 호산구의 침윤이 매우 증가해 있어 Kimura 씨 병에 합당한 소견을 보였다(Fig. 5, 6). 환자는 수술 후 8병일째 퇴원하였으며 3개월이 지난 지금까지 재발의 소견 없이 추적관찰 중이다.

## 고 찰

Kimura씨 병은 드물게 발생하는 원인불명의 만성 염증성 질환으로서, 주로 젊은 동양인 남자에게서 생기고 단발성 혹은 다발성으로 두경부에서 흔히 발생하며 특히 주타

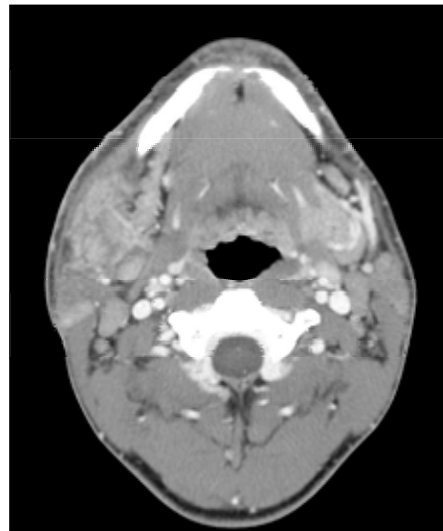


Fig. 3. Preoperative axial neck CT scan taken before revision surgery shows about 7.0×5.0cm sized, well enhanced, ill marginated heterogenous soft tissue density in right submandibular area.



Fig. 4. Photograph of the gross specimen of the resected mass shows a lump of irregular shaped dark reddish soft tissue. The mass was severely infiltrated with subcutaneous tissue.

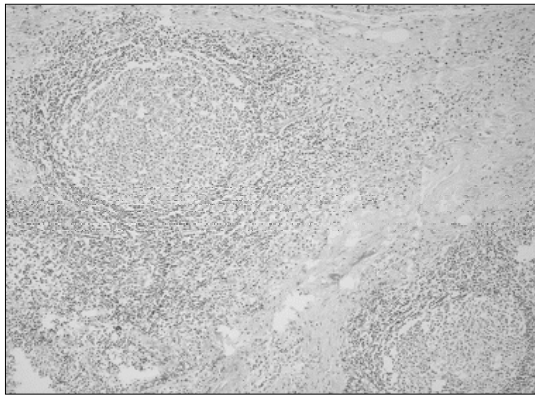


Fig. 5. Histopathologic finding of the specimen after revision surgery. It shows follicular hyperplasia and massive lymphocytic infiltration (H-E stain, ×100).

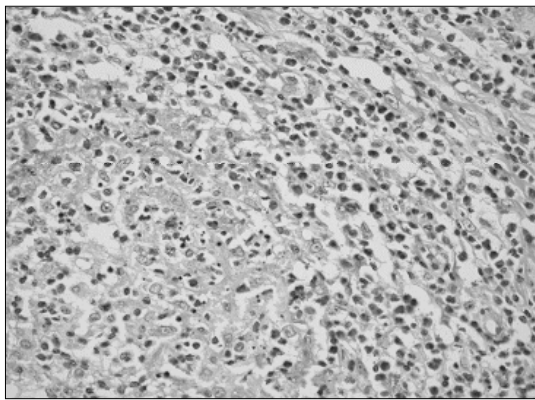


Fig. 6. Magnified histopathologic finding of the specimen after revision surgery shows lymphocytic infiltration accompanying massive eosinophil infiltration in the interstitial tissue (H-E stain, ×400).

액선, 림프절, 심부 피하조직에서 발생한다<sup>1-3)</sup>. 두경부 이외의 다른 부위에서는 액와, 서혜부, 사지, 체간 등에서 호발하는 것으로 알려져 있으며 검사소견에서 말초성 호산구증과 혈청 IgE값의 상승을 특징으로 한다<sup>13)</sup>. Kimura씨 병의 원인에 관해서는 논란이 많지만, 알레르기, 감염, 면역질환 등의 가능성만이 제기되어 왔고 호산구, 비만세포, IL-5, IgE 등의 증가가 수반되는 점으로 미루어 종양보다는 T-세포 반응성 면역질환의 범주로 추정된다<sup>56)</sup>. Kimura씨 병은 염증반응에 의한 양성질환이지만 임상적으로는 종양으로 오인되기 쉬우며 감별해야 할 질환으로 ALHE (Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia), 림프종, 이하선종양, Kaposi 육종, Mickulicz병 등이 있다<sup>1-37)</sup>. ALHE는 Kimura씨 병과 유사한 질병으로서 이전에는 같은 질환으로 혼동되었으나 최근에는 다른 질병으로 이해되고 있는데, ALHE는 서양인에서 흔히 발생하고 중년 여성에서 호발한다. Kimura씨 병의 병변이 대부분 심부에 발생하는 반면 ALHE의 병변은 표재성이고 대부분 크기가 2cm보다 작고 피부의 발적을 동반하는 경우가 많으며 경부 임파선 종창은 동반하지 않는다. 또한 ALHE는 혈액검사에서 IgE값이

정상이며 혈액검사에서 호산구도 정상범위에 있다<sup>7)</sup>. 한편 Gao 등은 이하선을 침범한 Kimura씨 병 21례에 대한 연구에서 타액선 내 조직병리 소견을 경도와 중등도, 중증의 3단계로 구분하여, 경도는 소엽간 결체조직 내 림프구와 호산구 일부만이 관찰되면서 림프구 여포는 형성되지 않은 경우, 중등도는 림프구성 여포의 형성과 함께 림프구와 호산구의 침윤이 심하지만 세엽의 위축(acinic atropy)과 섬유화 비대(fibrous hyperplasia)는 보이지 않는 경우, 중증은 광범위한 세엽의 위축과 섬유화 비대를 보이는 경우로 각각 분류하였다<sup>8)</sup>. 병리학적으로 Kimura씨 병은 타액선 자체보다는 주변의 피하조직이나 림프조직에서 기원하는 질병이며, 특징적으로 호산구의 침윤과 함께 종자중심(germinal center)을 가진 림프구 여포의 수와 크기가 증가하는 소견을 보인다<sup>1259)</sup>. 병변이 타액선을 침범하게 되면 병변 조직은 타액선 내의 림프조직에서 주로 보이고 타액선 실질 내에는 위치에 따라 다양한 정도의 병변 양상을 보인다. 타액선 실질 내의 병변은 피하조직 또는 림프절에서의 거리에 따라 병변 정도가 달라지므로, 경도의 병변을 보이는 경우 소엽간 결체조직에 국한된 림프구와 호산구의 일부 침윤 소견만이 관찰될 수 있고 림프절과 거리가 먼 조직에서는 조직학적으로 정상소견이 나타나기도 한다<sup>89)</sup>. 증례에서 최초 절제 생검 후의 병리조직 소견상 악하선의 만성염증 외에 Kimura씨 병이나 다른 림프구 관련 질환들을 진단할 수 없었던 이유는 정상소견을 보이는 악하선 선조직 사이로 림프구와 호산구가 매우 드물게 침윤된 소견만을 보였기 때문으로, 이는 악하선 실질 내의 경도 병변에 합당한 조직소견으로 추정할 수 있다. 반면 재발 후 시행한 절제 생검 후의 조직소견은 림프구 여포의 과형성 소견과 함께 간질내 림프구와 호산구의 침윤이 매우 심하여 전형적인 Kimura씨 병에서 보여지는 소견이라 할 수 있었다. 기존의 연구에서 수술적 절제 후의 재발은 혈중 호산구가 50% 이상이거나 혈중 IgE가 10,000IU/mL 이상인 경우에 발생하는 경우가 많았다고 하였으나<sup>10)</sup>, 본 증례에서는 최초 발병시 호산구는 27.1%이었고 재발 이후에도 25.1%였으며, 최초 발병시의 조직소견상 호산구의 침윤이 거의 없었던 점으로 미루어 호산구성 염증반응의 정도가 재발 가능성을 추측할 수 있는 요인이라 할 수는 없을 것이다. 이 질병의 재발에 영향을 주는 요인에 대해서는 충분한 증례를 대상으로 추가적인 연구가 필요할 것으로 사료된다.

Kimura씨 병은 점차 진행되는 양상을 보이고 재발하는 경우가 많은 것으로 알려져 있지만 예후는 양호하며 악성으로의 변이는 보고된 바가 없다. 재발하는 경우 가능하면 다시 수술적 절제를 시도하거나 고용량 스테로이드 치료를 할 수 있으나 스테로이드를 중단한 후에 다시 재발하는 경향이 있다. 방사선 치료는 방사선 자체가 암을 유발할 수

있는 인자이기 때문에 스테로이드에 반응하지 않거나 스테로이드를 끊은 후에 재발하는 경우 사용할 수 있다<sup>14)</sup>. 다만 예후가 불량하지 않은 질병에 대한 병용치료를 고려할 때에는 치료 자체의 위험에 대한 고려가 반드시 선행되어야 할 것이다.

본 증례의 경우 이전 수술 시 시행한 조직검사에서 악하선 실질 내 림프구 여포의 과형성, 호산구 침윤 등의 Kimura씨 병을 의심할 수 있는 소견이 미미하여 만성 악하선염으로 진단하였으나, 악하선의 절제 이후 같은 부위에서 재발하였고, 두 번의 수술 시에 모두 말초성 호산구증이 있었던 점으로 보아 재발된 Kimura씨 병으로 판단할 수 있을 것이다. 20, 30대의 젊은 남자 환자에서 말초성 호산구증이 동반된 두경부 종괴에 대한 진단시에는 Kimura씨 병의 가능성을 항상 염두에 두어야 하며, 특히 재발 여부의 확인을 위해서는 절제 후 충분한 기간 동안 추적관찰이 필요할 것으로 사료된다.

**중심 단어 :** Kimura씨 병.

## References

- 1) Meningaud JP, Poramate PA, Fouret P, Bertrand JC: *Kimura's disease of the parotid region: report of 2 cases and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg. 2007;65:134-140*
- 2) Iwai H, Nakae K, Ikeda K, et al: *Kimura disease: diagnosis and prognostic factors. Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 2007; 137:306-311*
- 3) Kim JW, Jeon YS, Ko KJ, Kim KT, Choi JS, Kim YM: *Kimura's disease as unusual cause of head and neck masses. Korean J Otolaryngol. 2005;48:511-515*
- 4) Pamaraju N, Khalifa SA, Darwish A, Paulose KO, Ahmed N, Yousif H: *Kimura's disease. J Laryngol Otol. 1996;110:1084-1087*
- 5) Messina-Doucet MT, Armstrong WB, Allison G, Pena F, Valera-Kim JK: *Kimura's disease: two case report and a literature review. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1998;107:1066-1071*
- 6) Karavattathayil SJ, Krause JR: *Kimura's disease: a case report. Ear Nose Throat J. 2000;79:195-196*
- 7) Seregard S: *Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia should not be confused with Kimura's disease. Acta Ophthalmol Scand. 2001;79:91-93*
- 8) Gao Y, Chen Y, Yu GY: *Clinicopathologic study of parotid involvement in 21 cases of eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma (Kimura's disease). Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2006;102:651-658*
- 9) Tham KT, Leung PC, Saw D, Gwi E: *Kimura's disease with Salivary gland involvement. Br J Surg. 1981;68:495-497*
- 1) Meningaud JP, Poramate PA, Fouret P, Bertrand JC: *Kimura's disease of the parotid region: report of 2 cases and review of the*