

## 주관절 부위에 발생한 Kimura씨 병 - 증례 보고 -

계명대학교 의과대학 정형외과학교실

조철현 · 손승원 · 강철형 · 오건명

### Kimura's Disease of the Elbow - A Case Report -

Chul-Hyun Cho, M.D., Sung-Won Sohn, M.D., Chul-Hyung Kang, M.D., Geon-Myung Oh, M.D.

*Department of Orthopedic Surgery, School of Medicine, Keimyung University, Daegu, Korea*

**Purpose:** Kimura's disease is an uncommon benign lymphoproliferative inflammatory disorder with an unknown etiology. The recurrence rate after surgical excision is relatively high and renal involvement is its only systemic manifestation. The condition mainly involves the head and neck, and peripheral involvement is extremely rare.

**Materials and Methods:** We encountered the case of a 28-year-old man who had a non-tender mass with mild brownish skin color changes and pruritus around the medial side of the distal arm and elbow.

**Results:** The peripheral blood investigation revealed peripheral eosinophilia and elevated serum IgE levels. Magnetic resonance imaging showed an isointensity signal relative to the muscle on the T1-weighted images and hyperintensity signal relative to the muscle on the T2-weighted images.

**Conclusion:** A marginal resection of the lesion was performed and there was no recurrence at 2 years postoperatively.

**Key Words:** Elbow, Kimura's disease

Kimura씨 병은 원인이 잘 알려져 있지 않은 드문 양성 림프 증식성, 염증성 질환으로, 주로 동양의 젊은 남자에서 두경부의 피하 조직, 타액선, 임파절에 무통성 종물로 나타나는 것이 대부분이며, 말초 부위의 발생은 극히 드문 것으로 알려져 있다<sup>2,4-7</sup>). 말초 혈액 검사상 호산구 증가증 및 혈청 IgE 증가 소견을 보이며,

조직학적으로 임파절의 과증식, 호산구를 동반한 염증 세포의 침윤, 혈관 세포의 증식 소견이 관찰된다<sup>10</sup>). 외과적 절제술이 1차 선택 치료이나 약 25%의 재발율을 보고하고 있다<sup>4</sup>). 국내에서는 현재까지 몇몇 저자들에 의해 약 15예의 사지에 발생한 Kimura씨 병이 보고되어 있으나<sup>1,4,9</sup>) 추시 관찰 및 재발에 대한 언급은 거

※통신저자: 손 승 원

대구광역시 중구 동산동 194번지

계명대학교 의과대학 정형외과

Tel: 053) 250-7729, Fax: 053) 250-7205, E-Mail: os@dsmc.or.kr

접수일: 2009년 2월 11일, 1차 심사완료일: 2009년 4월 21일, 게재확정일: 2009년 4월 24일



**Fig. 1.** Photograph shows soft tissue mass with mild brownish skin color change over the supero-medial aspect of the right elbow.

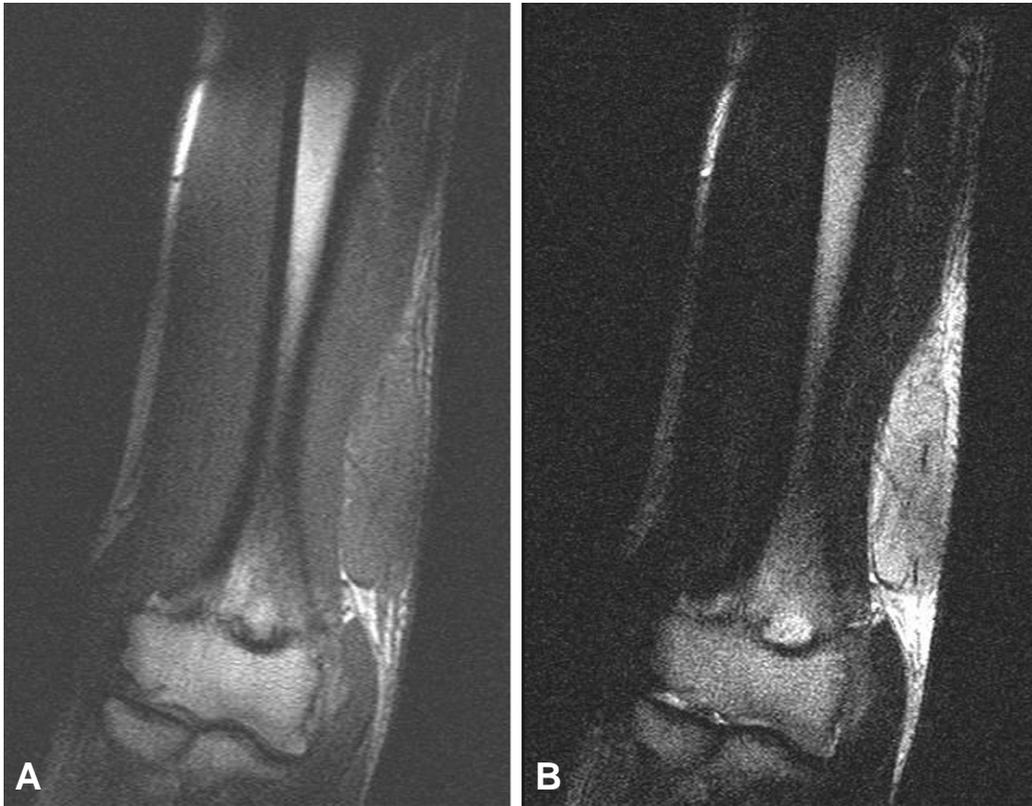
의 없는 실정이다. 이에 저자들은 28세 남자 환자의 주관절부에 발생한 Kimura씨 병에 대해 변연부 절제술(marginal resection)을 시행하고 술후 2년째 재발 소견을 보이지 않은 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례 보고

28세 남자 환자가 약 2년전부터 발생한 우측 주관절 부위에 소양증을 동반한 비압통성 종물을 주소로 내원하였다. 과거력 및 가족력상 특이 사항은 없었다. 이학적 검사상 상완 원위부부터 주관절 내측부에 이르는 8×5 cm 크기의 피하 종물이 있었으며, 압통은 없었고 종물 부위 피부에 연갈색의 피부 변화가 관찰되었으나 근력이나 감각 이상 소견은 없었다(Fig. 1).

말초 혈액 검사상 호산구가 24.1%(정상: 0-7%)로 현저히 증가되어 있었으며 호산구 수치가 1340 $\mu$ (정상: 0-450/ $\mu$ ), 혈청 IgE level이 1230 IU/ml 이상(정상: <100 IU/ml)으로 증가된 소견을 보였으나 신장 침범을 나타내는 혈액과 소변 검사상 특이 소견은 없었다.

단순 방사선 소견상 우측 주관절 내상과를 중심으로 주위 골조직의 파괴없이 연부 조직의 종창 소견을 보였으며, 자기 공명 영상 소견상 상완골 내상과 상부 피하



**Fig. 2.** (A) Coronal T1-weighted MR image shows that the mass has a isointensity signal relative to muscle. (B) Coronal T2-weighted MR image shows that the mass has a hyperintensity signal relative to muscle.

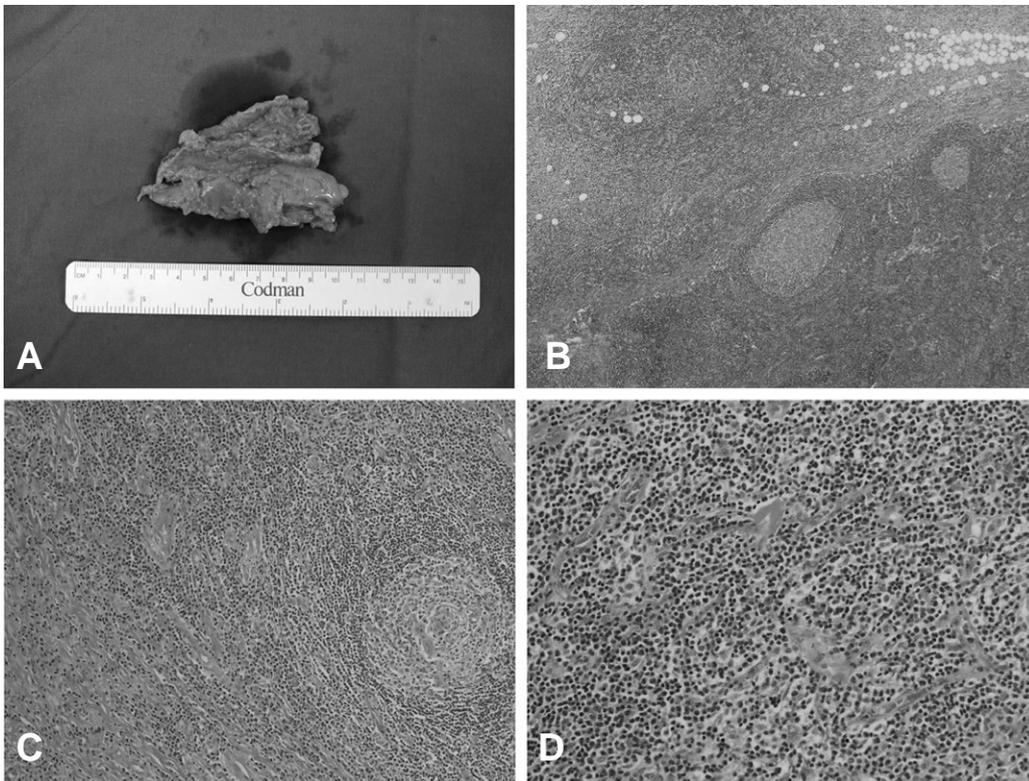
부위에 불규칙적인 지방 침윤 소견이 동반된 비교적 경계가 명확한 연부 조직 종양 소견을 보였으며, T1 강조 영상에서 근육과 비교해 비슷한 신호 강도, T2 강조 영상에서 고 신호 강도를 보였다(Fig. 2).

치료는 변연부 절제술을 시행하였으며, 수술 소견상 종물은 주관절부 내측의 상완 이두근 및 상완 삼두근의 근막과 피하 지방층 사이에 위치하였으며 회분홍색을 띤 7.0×4.5×2.5 cm의 크기를 보였다. 종물은 내측 피부 신경을 에워싸고 있었으며 혈관의 과증식 소견과 함께 주위 조직을 침범하지는 않았으나 심한 유착 소견을 보였다. 조직학적 소견상 혈관 증식과 호산구 침윤이 풍부한 배중심(germinal center)의 증식을 동반한 림프 조직의 비대 소견과 함께 림프구와 형질 세포가 포함된 광범위한 호산구 침윤 및 호산구 농양(eosinophilic abscess)이 관찰되었다(Fig. 3). 변연부 절제술 이외의 다른 치료는 시행하지 않았으며, 술 후 2년째 재발 소견은 없었다.

## 고 찰

Kimura씨 병은 말초 혈액의 호산구 증가증을 동반한 두경부의 심부 피하 조직에 단발 또는 다발성의 종물 또는 결절을 특징으로 하는 혈관 림프 증식성 질환군에 속하는 만성 염증성 질환이다. 이 병은 1937년 Kim과 Szeto<sup>5)</sup>에 의해 호산구성 과증식성 림프육아종(eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma)으로 처음 기술되었으며, 1948년 Kimura 등<sup>6)</sup>에 의해 호산구성 림프 육아종(eosinophilic lymphoid granuloma)으로 기술되다가 그의 이름을 따서 Kimura씨 병으로 불리어지고 있다.

초기에는 혈관 림프양 증식증(ALHE: angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia)과 구별없이 쓰였는데, 1980년대부터 각각의 질환으로 인식되었다. Kimura씨 병의 경우 병리학적으로 호산구의 침윤과 림프 여포(lymphoid follicle)를 형성하는 림프구의 침윤, 섬유화 등의 염증성 병변에 혈관 증식을 동반한



**Fig. 3.** (A) Gross findings of the specimen shows a gray-pinkish, fleshy, ill-defined lesion that blended into the surrounding subcutaneous fat. (B) Microscopic finding shows marked hyperplasia of germinal centers, and extensive perinodal infiltration of mature eosinophils in the peripheral adipose tissue (H & E stain, ×40). (C) Microscopic finding shows extensive infiltration of mature eosinophils with occasional formation of eosinophilic abscess, and hyalinized vessels(H & E stain, ×100). (D) Extensive infiltration of mature eosinophils mixed with lymphocytes and plasma cell, and hyalinized vessels are seen (H & E stain, ×400).

다. ALHE는 혈관의 증식이 보다 왕성하고 혈관 내피 세포에 공포 형성이 된 것을 볼 수 있지만 림프 여포의 형성이나 섬유화는 드물다. 임상적으로는 Kimura씨 병이 10대에서 20대의 젊은 동양 남자에서 호발하고, 피하 종물로 나타나는 경우가 대부분이며 병변 부위 피부는 정상이고, 말초 혈액 검사상 호산구 증가증과 혈청 IgE level의 증가를 보이는 반면, ALHE는 20대에서 40대의 서양 여자에서 호발하고, 피하나 진피의 구진을 동반하며 병변 부위 피부는 색소 침착이 된 경우가 많고 말초 혈액 검사에서 혈청 IgE level의 증가는 관찰되지 않으며 양성에서 혈관내피종이나 혈관육종에 이르는 악성까지 다양하게 나타난다<sup>7)</sup>. 본 증례의 경우 병변 부위 피부의 연갈색 변화가 있었으나, 나이, 성별, 혈청 IgE level의 증가 소견을 비추어 볼 때 Kimura씨 병을 더 의심해 볼 수 있겠다.

병변은 신체의 모든 부위에 발생할 수 있지만 대부분 두경부, 특히 주요 침샘과 주변 림프절을 잘 침범하나, 말초 부위의 발생은 극히 드문 것으로 알려져 있다. 환자의 대부분은 건강하며 예후는 좋은 편이나 만성적으로 진행하면서 재발하는 경향을 가지며, 자연 소실되는 경우는 드물지만 악성으로의 이행이나 사망의 예는 아직까지 보고되고 있지 않다. 전신질환은 대부분 동반되지 않으나 유일하게 신장 병변을 동반할 수 있으며, 이 경우 대부분 신증후군(nephrotic syndrome)에 속하며 다양한 조직학적 양상을 띠며 일차 신증후군과 동일한 임상 경과를 보인다<sup>8)</sup>. 말초 부위의 이환은 매우 드물지만, 저자들의 증례를 포함하여 현재까지 국내 저자들에 의해 보고된 사지에 발생한 15예의 발생 부위를 보면 대부분이 상완 원위부나 주관절에 발생한 것으로 보아 이 부위가 말초 부위의 호발 부위라 할 수 있겠다.

진단은 Kimura씨 병에 대한 추정 진단이 중요하며 말초 혈액 검사상 호산구 증가증과 혈청 IgE level의 증가 소견을 나타내며 신장을 침범할 경우 단백뇨 소견을 보인다<sup>8)</sup>. 조직학적으로 혈관 증식과 함께 풍부한 호산구 침윤과 배중심의 증식을 동반한 림프 조직의 비대 소견이 관찰된다<sup>3)</sup>. 자기 공명 영상 소견상 주변에 부종을 동반하고 T1과 T2 강조 영상에서 동 신호 또는 고 신호 강도를 나타낸다<sup>1)</sup>. 본 증례에서는 호산구 증가증과 혈청 IgE level의 증가 소견은 있었으나 단백뇨는 없었으며 자기 공명 영상 소견상 T1에서 근육과 비교하여 비슷한 신호 강도를, T2 강조 영상에서 고 신호 강도를 보여 Kimura씨 병으로 추정 진단을 내리고 치료를 진행하였다.

Kimura씨 병의 치료로는 일차적으로 병변의 외과적 절제술을 시행하나 25%정도의 높은 재발율을 보이며, 재발을 보이는 경우나 신병변이 동반되었을 경우에

는 경구 스테로이드 요법을 시행할 수 있다<sup>4,6)</sup>. 이러한 치료 방법에도 모두 반응을 보이지 않을 경우 국소 방사선 치료(25~30cGY with conventional fraction schedule)를 시행하기도 하며<sup>2)</sup>, 그 외 현재 시도되고 있는 치료 방법으로는 all-trans retinoic acid, cytotoxic agent, argon과 CO<sup>2</sup> laser vaporization 등이 소개되고 있으나 무엇보다도 환자에게 악성으로의 진행은 없다는 점을 확신시키는 것이 치료에 중요한 요소이다. 본 증례의 경우 종물은 내측 피부 신경을 에워싸고 있었으며 혈관의 과증식 소견과 함께 주위 조직을 침범하지는 않았으나 심한 유착 소견을 보인 예로 세심한 바리를 통하여 변연부 절제술을 시행하여 술후 2년간 재발 소견을 보이지 않는 것으로 보아 장기 추시 관찰이 필요하겠지만 가능한 한 완전한 외과적 절제술이 중요하다 할 수 있겠다. 저자들은 매우 드문 주관절부에 발생한 Kimura씨 병 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Choi JA, Lee GK, Kong KY, et al.: Imaging finding of Kimura's disease in the soft tissue of the upper extremity. *AJR*, 184: 196-198, 2005.
- 2) Ginsberg L, McBride JA: Kimura's disease. *AJNR*, 171:1508, 1998.
- 3) Hui PK, Chan JKC, Ng CS, Kung ITM, Gwi E: Lymphadenopathy of Kimura's disease. *Am J Surg Pathol*, 13: 177-186, 1989.
- 4) Kim KJ, Kim HY, Kim SK, Choy WS, Kim SH: Kimura's disease on upper arm - a report of 2 cases -. *J Korean Bone Joint Tumor Soc*, 12: 78-82, 2006.
- 5) Kimm HT, Szeto C: Eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma: comparison with Mikulicz's disease [in Chinese]. *Chin Med J*, 23: 699-700, 1937.
- 6) Kimura T, Yoshimura S, Ishikaura E: Unusual granulation combined with hyperplastic changes of lymphatic tissue. *Trans Soc Pathol Japan*, 37: 179-180, 1948.
- 7) Kuo TT, Shin LY, Chan HL: Kimura's disease. Involvement of regional lymph node and distinction from angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Am J Surg Pathol*, 13: 901-902, 1989.
- 8) Maheut H, Arav E, Leone J, Lacour F, Toubas O, Penaforte JL: Renal manifestations of Kimura disease. *Nephrologie*, 19: 335-340, 1998.
- 9) Yang SW, Shin SJ, Song MH, Ahn SJ: Kimura's disease of the distal arm - a case report -. *J Korean Orthop Assoc*, 36: 497-500, 2001.
- 10) Yuen HW, Goh YH, Low WK, Lim-Tan SK: Kimura's disease : a diagnostic and therapeutic challenge. *Singapore Med J*, 46: 179-183, 2005.

## 초 록

**목적:** Kimura씨 병은 원인이 잘 알려져 있지 않은 드문 양성 림프 증식성 염증성 질환으로 외과적 절제술 후 비교적 높은 재발율을 보이며 전신적으로 신증후군이 발생할 수 있는 질환이다. 주로 동양의 젊은 남자에서 두경부의 무통성 종물로 나타나는 경우가 대부분이며, 말초 부위의 발생은 극히 드문 것으로 알려져 있다.

**대상 및 방법:** 본 교실에서 경험한 증례는 상완골 내 상과 상부에 연갈색의 피부 변화와 경미한 소양증을 동반한 비압통성 종물을 주소로 내원한 28세 남자환자였다.

**결과:** 혈액 분석상 말초 혈액의 호산구 증가증 및 IgE의 증가 소견을 보였으며 자기 공명 영상 소견상 T1 강조 영상에서 근육과 비교해 비슷한 신호 강도, T2 강조영상에서 고 신호 강도를 보였다.

**결론:** 치료는 변연부 절제술을 시행하였으며 술후 2년째 재발 소견은 없었다.

**색인 단어:** 주관절, Kimura씨 병