

## 시차를 두고 양측 후이개에 발생한 기무라씨병 1예

국민건강 보험공단 일산병원 이비인후과,<sup>1</sup>  
연세대학교 의과대학 병리과학교실,<sup>2</sup> 이비인후-두경부외과학교실<sup>3</sup>  
이용주<sup>1</sup> · 김창용<sup>1</sup> · 남지해<sup>2</sup> · 박순형<sup>3</sup>

= Abstract =

### Sequentially Developed Bilateral Postauricular Kimura's Disease

Yong Ju Lee, MD<sup>1</sup>, Chang Yong Kim, MD<sup>1</sup>, Ji Hae Nahm, MD<sup>2</sup>, Soon Hyung Park, MD<sup>3</sup>

Department of Otorhinolaryngology,<sup>1</sup> National Health Insurance Corporation Ilsan Hospital, Goyang, Korea  
Departments Pathology<sup>2</sup> and Otorhinolaryngology,<sup>3</sup> Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia(Kimura's disease) is a relatively uncommon chronic benign disorder of unknown etiology, predominantly in the head and neck region and associated with lymphadenopathy or salivary gland enlargement. The treatment options are still controversial including medical therapy, surgery, and radiation. Kimura's disease of bilateral postauricular involvement has rarely been reported. We report a male patient with sequentially developed Kimura's disease involving the bilateral postauricular region and was treated by combined surgical excision and steroid therapy.

**KEY WORDS** : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia · Kimura's disease · Auricle.

## 서 론

기무라씨병은 'eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma'라고 1937년 처음으로 보고된 이후로 1948년 Kimura 등에 의해 원인 미상의 만성 염증성 질환이라고 정의되어 널리 알려지기 시작했다.<sup>1,2</sup> 기무라씨병은 주로 20~30대 남성에서 호발하며 아시아인, 특히 중국 및 일본 등지에서 주로 발생하는 것으로 알려져 있다. 서서히 성장하는 피하조직 종괴의 형태로 나타나며<sup>3</sup> 문헌상 악성 변화의 가능성은 적으나<sup>6</sup> 신증후군과 같은 전신 침범이 흔하다고 알려져 있다.<sup>7</sup> 조직학적으로는 기질내의 호산구 침윤이 특징적으로 관찰되며 이는 기무라씨병을 진단하는 중요한 소견이다. 다발성으로 나타나기도 하나 주로 일측성으로 나타나며 대개 두경부 및 피하조직을 흔히 침

범한다. 그 외에 이개부, 서혜부, 액와 임파선, 이하선 및 악하선 등에도 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>3,8)</sup> 하지만 양측 후이개를 침범한 예는 극히 드물게 보고되어 있으며 스테로이드 치료에도 불구하고 시차를 두고 순차적으로 나타난 경우는 현재까지 보고된바 없다.<sup>4)</sup> 저자들은 후이개부에 발생한 기무라씨병을 외과적 절제와 경구 스테로이드 투여의 병합요법으로 치료한 후 반대측 후이개부위에 발생한 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

22세 남자 환자가 3개월 전부터 서서히 성장하는 우측 후이개부 종괴를 주소로 내원하였다. 아토피 피부염 이외에 전신질환이나 가족력상의 특이 소견은 없었다. 체중감소나 발열 등의 증상은 관찰되지 않았고 검사상 신기능 장애나 단백뇨 등은 보이지 않았다. 우측 후이개 부위에서 동통이 없는 2.5×3.5cm 크기의 비가동성의 단단한 종괴가 촉지 되었으며 종괴를 덮은 피부표면의 발적이 관찰되었다(Fig. 1A). 반대측 후이개 부위에 촉지되는 종괴는 관찰되지 않았다. 또한 양측 경부에서 임

Received : March 25, 2013 / Revised : April 13, 2013

Accepted : April 14, 2013

교신저자 : 박순형, 120-752 서울 서대문구 신촌동 134

연세대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

전화 : (02) 2228-3627 · 전송 : (02) 393-0580

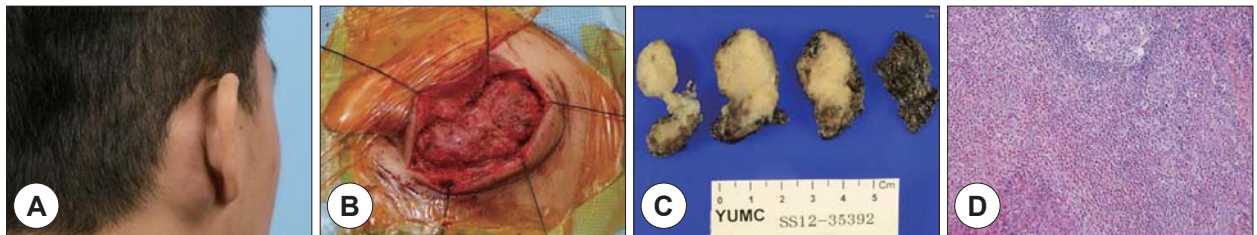
E-mail : goodgom79@gmail.com

파선 종대 축지되었으나 액와부, 서혜부, 슬와부 등 경부 이외의 다른 부분의 임파선 종대는 관찰되지 않았다.

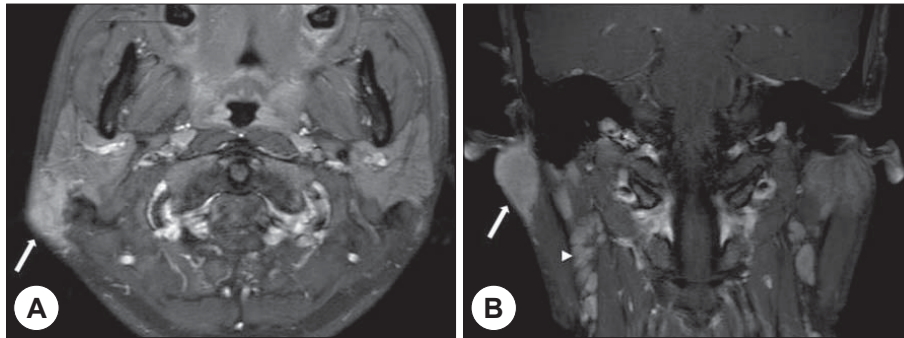
혈액 검사에서 호산구는 29.6%(정상 0~7%), 2,230/mm<sup>3</sup>(정상 0~800/mm<sup>3</sup>)로 증가 되어있었고, 총 IgE 수치는 1,112 IU/mL(정상 성인 0~378 IU/mL)로 상승되어 있었다. 자기 공명영상촬영에서 우측 후이개부의 경도의 조영 증강을 보이는 종괴가 관찰되었고 이 종괴는 유양돌기 부분까지 연장되어 있었으며 양측 경부에 임파선 종대가 관찰되었다(Fig. 2A and 2B). 처음 시행한 자기공명영상 촬영에서 좌측 후이개 부위에서 종괴는 관찰되지 않았다. 초음파 유도 하 세침흡인 검사에서 호산구 침윤을 동반한 림프구 증식(lymphoid hyperplasia) 소견 관찰되었고 확진을 위한 조직검사와 종괴 절제의 목적으로 이후 전신마취 하에 외과적 절제를 시행하였다(Fig. 1B). 종괴는 결절성의 단단한 특징을 보였다(Fig. 1C). 또한 피부와의 유착 때문에 수술 중 종괴와 피부와의 박리에 어려움이 있었다. 술 후 시행한 현미경 소견에서 호산구 침윤을 동반한 림프구 증식(Hyperplastic lymphoid follicles), 미세혈관내피세포의

증식(hyperplasia of endothelial cells in postcapillary venules) 소견 보여 기무라씨병으로 진단되었다(Fig. 1D).

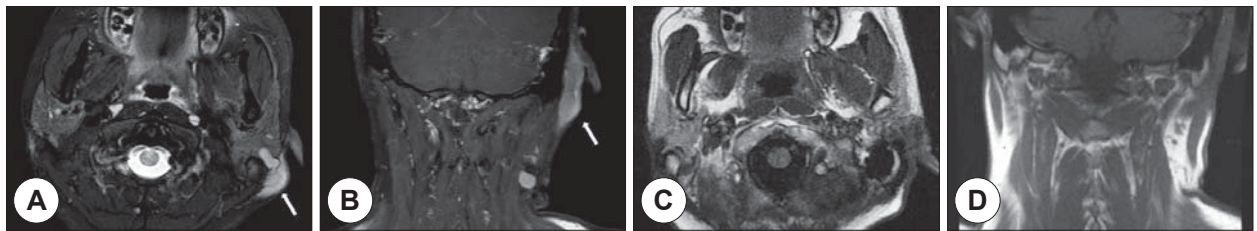
환자는 경구 Prednisolone 60mg/daily(소론도정, 유한메디카)을 7일간 복용하였으며 그 후 감량하여 술 후 20일까지 20mg/daily로 복용하였다. 외래 추적관찰, 술 후 3개월에 우측 후이개 부위의 이상소견은 없었으나 좌측 후이개부위에 이전과 동일한 양상의 종괴가 축지되었으며 경부 자기공명영상 촬영에서 기무라씨병을 시사하는 경도의 조영 증강을 보이는 종괴가 관찰되었다(Fig. 3A and B). 환자의 병력과 이학적, 영상의학적 검사상 이전과 동일한 양상의 종괴로 판단되어 외과적 절제술을 시행하였으며 술 후 시행한 현미경 소견에서 호산구 침윤을 동반한 림프구 증식소견이 관찰되어 이전과 마찬가지로 기무라씨병으로 진단할 수 있었다. 환자는 술 후 prednisolone 60mg/daily(소론도정, 유한메디카) 7일간 복용하고 퇴원시 감량하여 30mg/daily로 술 후 30일간 복용하였다. 술 후 6개월이 지난 현재까지 이학적 검사상 재발 소견 관찰되지 않으며 경부 자기공명영상 촬영에서도 재발소견은 관찰되지



**Fig. 1.** Preoperative(A) and intraoperative(B) finding demonstrates right postauricular 2.5×3.5cm sized mass. Gross finding of specimen shows hard, irregular, nodular tissue, measuring 2.5×5×2cm(C). Histopathologic finding shows abundant eosinophilic infiltration, eosinophilic microabscess, vascular hyperplasia and reactive lymphoid follicle(H&E, ×100)(D).



**Fig. 2.** A and B : Preoperative Gadolinium enhanced MRI(T1WI) show slightly enhanced mass in the right postauricular region(arrows). B : Multiple enlarged cervical lymph nodes were noted(arrow head).



**Fig. 3.** A and B : Follow up Gadolinium enhanced MRI(T1WI) after right postauricular mass excision show slightly enhanced mass in the left postauricular region(arrows) with no evidence of recurrence in right postauricular area. C and D : Follow up Gadolinium enhanced MRI(T1WI) at 6months after left postauricular mass excision shows no residual or recurrent lesion.

지 않았다(Fig. 3C and 3D).

## 고 찰

기무라씨병은 IgE 상승과 호산구 침윤을 특징으로<sup>9)</sup>하는 혈관 림프양 증식의 만성 염증성 질환으로 다양한 병인이 관여한다고 알려져 있으나 정확한 원인은 아직 알려져 있지 않다. 이 질환의 진단에는 절제 생검을 통한 조직학적 검사가 필수적이며 조직학적 검사를 통한 다른 질환과의 감별이 필요하다.

기무라씨병은 조직학적으로 모세혈관 내피세포의 불완전한 증식이 관찰되나 세포질 이형성이나 핵이형성은 보이지 않는 것이 특징이다. 또한 기질내의 호산구 침윤이 특징적으로 관찰되며 이는 기무라씨병을 진단하는 중요한 소견이다. 그리고 이러한 조직학적 소견과 임상적 특징을 토대로 호산구증을 동반한 림프 증식증(angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, ALHE), 혈관육종(angiosarcoma), angiomatous lymphoid hamartomas, 곤충물림, granuloma faciale 등의 질환과 감별할 수 있다.<sup>5,8)</sup>

기무라씨 병의 치료로 외과적 절제, 스테로이드 요법, 방사선 치료요법, 세포독성약물 요법 등의 방법이 제시되어 있으나 아직 체계화된 치료법은 정립되지 않았다. 일부에서는 전신침범이 없는 경우 외과적 절제를 일차 치료로 권하고 있으며 이는 동시에 조직학적 진단이 가능하다는 장점이 있다.<sup>3,10)</sup> 반면에 일부에서는 스테로이드의 사용을 일차치료로 권하고 있으며 효과가 없을 시에 외과적 치료를 시도할 것을 권장하고 있다. 하지만 스테로이드 치료를 중단할 시에 재발의 가능성이 있음을 동시에 언급하고 있다.<sup>11)</sup> 또한 저선량의 방사선 치료(25 to 30 Gy)가 기무라씨병의 치료에 효과가 있음이 알려져 있고 스테로이드 사용기간을 단축할 수 있지만<sup>12,13)</sup> 기무라씨병 자체가 치명적이지 않고 악성변화가 없는 점을 감안하면 타 치료에 반응이 없는 경우 사용해 볼 수 있다.<sup>4)</sup>

본 증례에서는 후이개 종괴의 크기가 커서 스테로이드 요법 만으로는 치료가 불충분할 것으로 판단하여 외과적 절제를 우선적으로 시행하였다. 또한 재발의 방지와 경부 임파선 병변의 완화를 유도하기 위해 수술 이후 스테로이드 병합요법을 시행하였다. 그러나 술 후 3개월에 시행한 자기공명영상촬영에서 스테로이드 요법에도 불구하고 반대측에서 종괴의 재발이 발견되었다. 이에 대해 반대측 후이개 종괴에 대해서도 외과적 절제를 시행하였다. 이전 스테로이드 요법의 용량과 기간이 부족했을 가능성이 있다고 판단하여 재발의 방지를 위해 이전에 비해 장기간, 고용량의 스테로이드를 사용하였다. 수술 후 2, 4, 6개월에 시행한 영상검사서 현재까지 재발소견은 관찰되지 않았으며 경부림프절 종대의 감소를 관찰할 수 있었다.

스테로이드 요법 외에 세포독성약물요법, 면역요법 등 다양한 방법의 약물 요법이 알려져 있으나 스테로이드 요법을 포함

하여 약물 사용을 중단하였을 때 기무라씨병이 재발하는 증례가 많았다. 스테로이드 이외의 약물요법 또한 증례보고 수준에 그치며 아직까지 정립된 치료방법이 없는 실정이다.<sup>14)</sup> 본 증례에서 저자들은 기무라씨병에서 가장 효과적으로 알려진 외과적 절제와 스테로이드 요법을 시행하였음에도 불구하고 반대측의 재발을 발견하였고 이에 대해 기무라씨병에서 시행하는 스테로이드 요법의 정립된 치료방법의 필요성을 절감하였다. 전신적인 스테로이드 사용에 있어서 prednisolone을 하루 20 mg 이상 사용하는 경우 고용량 스테로이드 요법으로 간주하며 그 목적에 따라 100mg 이상을 사용하는 경우도 있다. 또한 사용기간에 있어서는 한 달을 기준으로 단기와 장기 요법을 분류하게 되며 사용용량과 함께 사용기간 또한 약제의 부작용 유발에 있어서 중요한 인자가 된다고 알려져 있다.<sup>15)</sup> 본 증례에서는 60mg의 고용량을 사용하고 20mg을 20일간 사용하여 고용량 요법을 유지하였음에도 불구하고 반대측의 기무라씨병의 발생을 방지하지 못하였다. 본 증례를 통해서 알 수 있듯이 기무라씨병에서 스테로이드 요법을 시행함에 있어 충분한 용량과 기간 동안의 사용이 질환의 재발을 낮추고 완화를 유도할 수 있을 것이라 생각된다. 추후 선별된 조건하에서의 대규모 연구를 통한 스테로이드 요법의 정립이 필요할 것으로 생각된다.

**중심 단어 :** 후이개 · 기무라씨병 · 스테로이드 요법.

## References

- 1) Kim HT, Szeto C. Eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma. Comparison with Mikulicz's disease. *Chin Med J.* 1937;23:699-700.
- 2) Kimura T, Yoshimura S, Ishikawa E. On the unusual granulation combined with hyperplastic changes of lymphatic tissue. *Trans Soc Pathol Jpn.* 1948;37:179-180.
- 3) Kuo TT, Shih LY, Chan HL. Kimura's disease: Involvement of regional lymph nodes and distinction from angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Am J Surg Pathol.* 1988;12:843-854.
- 4) Hong SM, Kim HS, Park CH, Lee JH. Kimura's Disease of the Bilateral Postauricular Region. *Korean J Otolaryngol.* 2009;13:176-178.
- 5) Nelson SM, Meyers AD. Postauricular Kimura's disease. *Otolaryngology.* 1978;86(5):ORL-680-684.
- 6) Tseng CF, Lin HC, Huang SC, Su CY. Kimura's disease presenting as bilateral parotid masses. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2005; 262(1):8-10.
- 7) Rajpoot DK, Pahl M, Clark J. Nephrotic syndrome associated with Kimura disease. *Pediatr Nephrol.* 2000;14:486-488.
- 8) Yuen HW, Goh YH, Low WK, Lim-Tan SK. Kimura's disease: A diagnostic and therapeutic challenge. *Singapore Med J.* 2005; 46(4):179-183.
- 9) Kung IT, Gibson JB, Bannatyne PM. Kimura's disease: A clin-

- icopathological study of 21 cases and its distinction from angio-lymphoid hyperplasia with eosinophilia. Pathology. 1984;16:39-44.*
- 10) Takeishi M, Makino Y, Nishioka H, Miyawaki T, Kurihara K. *Kimura disease: Diagnostic imaging findings and surgical treatment. J Craniofac Surg. 2007;18:1062-1067.*
  - 11) Hiwatashi A, Hasuo K, Shiina T, Ohga S, Hishiki Y, Fujii K, et al. *Kimura's disease with bilateral auricular masses. AJNR Am J Neuroradiol. 1999;20:1976-1978.*
  - 12) Itami J, Arimizu N, Miyoshi T, Ogata H, Miura K. *Radiation therapy in Kimura's disease. Acta Oncol. 1989; 28:511-514.*
  - 13) Kim GE, Kim WC, Yang WI, Kim SK, Oh WY, Suh HS, et al. *Radiation treatment in patients with recurrent Kimura's disease. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 1997;38:607-612.*
  - 14) Birol A, Bozdogan O, Keles H, Kazkayasi M, Bagci Y, Kara S, et al. *Kimura's disease in a Caucasian male treated with cyclosporine. Int J Dermatol. 2005;44(12):1059-1060.*
  - 15) Dluhy RG, Newmark SR, Lauler DP, Thorn GW. *Pharmacology and chemistry of adrenal glucocorticoids. Med Clin North Am. 1973;57(5):1155-1165.*