

양측 후이개 종물로 발병한 Kimura씨 병 1예

서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 이비인후과학교실

김윤중 · 전형원 · 김민수 · 안순현 · 정우진

= Abstract =

A Case of Bilateral Retro-Auricular Kimura's Disease

Yoonjoong Kim, MD, Hyoung Won Jeon, MD, Min-soo Kim, MD,
Soon-Hyun Ahn, MD, Woo-Jin Jeong, MD

Department of Otorhinolaryngology-Head & Neck Surgery, Seoul National University Bundang Hospital,
Seoul National University College of Medicine, Seongnam, Korea

Kimura's disease is a chronic inflammatory disease with unknown etiology. The most common clinical presentation of Kimura's disease is non-tender unilateral mass in the head and neck area, but bilateral involvement has rarely been reported. Histopathological confirmation should be taken for the diagnosis. Various management options are available, including surgical excision, steroid therapy, and radiotherapy. We report a male patient diagnosed as Kimura's disease involving bilateral retro-auricular region. Simultaneous bilateral neck involvement is an extremely rare finding. For cosmetic reasons, the patient was treated surgically, with satisfactory postoperative results. When evaluating patients with mass lesion in bilateral parotid/retro-auricular area, Kimura's disease should be considered as differential diagnosis.

KEY WORDS : Eosinophilic granuloma · Bilateral.

서 론

Kimura씨 병은 1948년도 Kimura 등에 의해 처음으로 기술된 원인 미상의 만성 염증성 질환이다.¹⁾ 이 질환의 흔한 임상 양상으로는 두경부 영역의 일측성 종괴로 젊은 동양인 남성에게 호발하는 것으로 알려져 있으며 일부에서는 신장을 침범하여 신기능저하가 보고되기도 한다.²⁻⁴⁾ 치료로서는 수술적 절제 및 필요 시 전신 스테로이드치료를 시행하며, 재발하는 경우도 흔한 것으로 알려져 있어 방사선치료를 시행하기도 한다.⁴⁾ 상기 질환이 양측성으로 발병하는 경우는 극히 드물게 보고되었다. 저자들은 양측 후이개부위의 종물로 발병한 Kimura씨 병에

대하여 수술적 절제로 치료하였기에 이 증례를 보고하는 바이다.

증 례

30세 남성이 양측성 후이개 종괴를 주소로 내원하였다. 종괴는 어릴 적부터 있었다고 하며 수 년 전부터 크기가 증가하는 양상을 보였다. 환자는 우측 경부 IV구역에도 종괴가 만져졌다고 하며 이에 대해서는 4년 전 타 병원에서 MRI 촬영 후 신경초종으로 진단받은 바 있었다고 하였다. 신체검진상 양측 유양돌기부위에 단단한 용기가 촉지되었으며 우측 측경부에도 굳고 광범위한 부종이 촉지되었다(Fig. 1). 전혈검사상 백혈구는 9,470/uL로 정상이었으나 말초 호산구 비율이 25.6%로 증가되어있었으며 신사구체여과율은 120.9 mL/min/1.73 m²로 정상 범위 이내였다.

경부초음파검사상 양측 측경부 및 후이개 부위의 림프절이 균질한 저에코 양상으로 다발적 증대된 소견을 보였다. 우측 측경부림프절에서 초음파유도하생검을 시행하였고 병리검

Received : September 14, 2014 / Revised : September 27, 2014

Accepted : September 29, 2014

교신저자 : 정우진, 463-707 경기도 성남시 분당구 구미로 173번길 82

서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 이비인후과학교실

전화 : (031) 787-7407 · 전송 : (031) 787-4057

E-mail : safar@snuh.org

사상 호산구의 침윤이 동반된 림프절의 반응성 증식이 관찰되었다. 경부 CT 및 MRI에서는 좌우 후이개부위의 횡경 약 4 cm 크기의 연부조직종괴가 대칭적으로 관찰되었고 이하선의 후방을 일부 침범하였으며 피부 및 주위연부조직과의 경계가 불분명하였다(Fig. 2). 좌측 경부 IV구역에서는 2.5 cm가량의 신경원성종양으로 생각되는 종괴가 추가로 관찰되었으

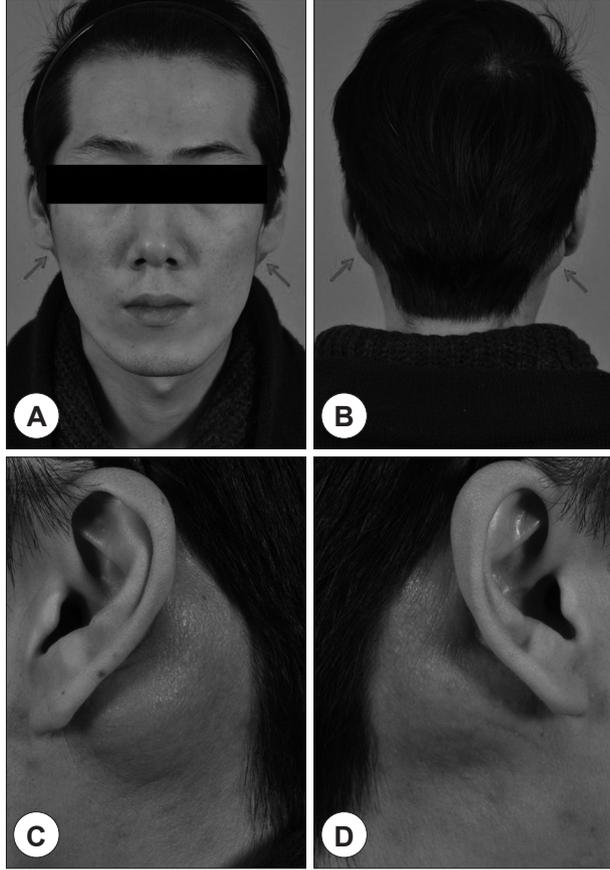


Fig. 1. Preoperative external photograph. A : Anterior view. B : Posterior view. C : Left lateral view. D : Right lateral view.

나 양측 후이개종괴와는 달리 비교적 경계가 구분되는 종괴였다. 이에 양측 림프절비대를 동반한 후이개종괴에 대하여 Kimura씨 병을 의심하게 되었으며 그 외 감별진단으로는 신경섬유종증, IgG4 연관질환 등을 염두에 두었다. 환자는 양측 후이개 종괴로 인해 안경을 쓰기 곤란하다고 호소하였고, 외형상 점점 커지는 양상으로 양측 후이개 종괴에 대한 수술적 절제를 계획하였다.

수술은 양측 후이개 종괴를 동시에 제거하였으며, 수술 중 소견으로는 종괴의 경계가 명확하지 않아 종괴를 덮고 있는 피부, 주변 근육 및 연부조직과 박리가 쉽지 않았다. 또한 연부조직 비대와 림프절 종창이 양측 경부 II구역에서 관찰되어 양측 후이개의 종괴와 함께 일괄 절제하였다(Fig. 3). 얇아진 피부에 대해서는 회전피판 및 단순봉합을 시행하였다. 수술 중 동결절편검사상 악성종양의 증거는 관찰되지 않았고 수술 후 특별한 문제 없이 퇴원하였다.

술 후 병리검사는 주변 연부조직의 섬유화를 동반한 림프절



Fig. 3. Intraoperative finding of retro-auricular mass excision, Left side.

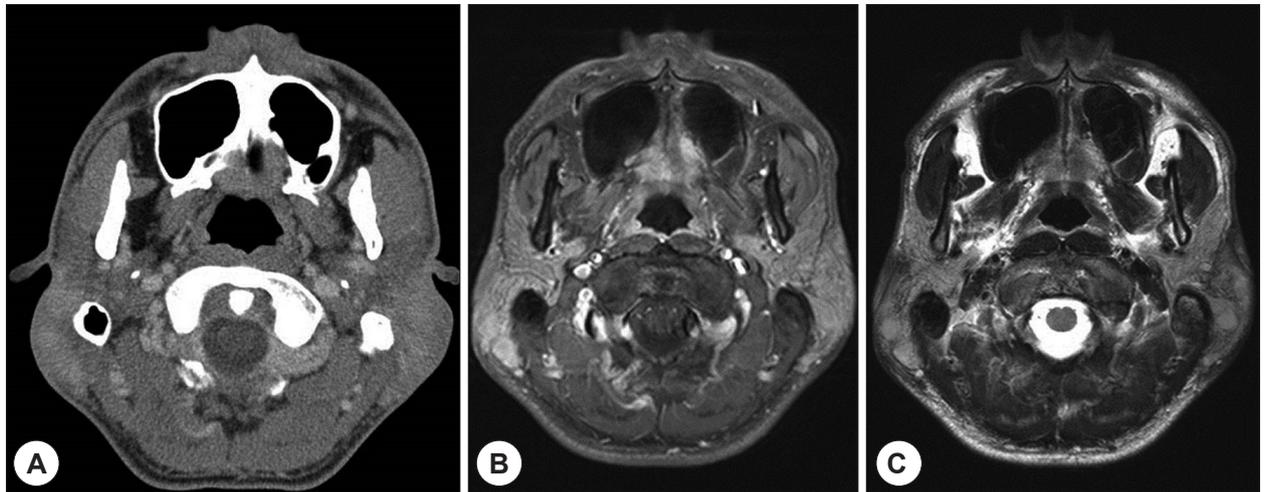


Fig. 2. Preoperative CT scan and MRI images. A : Contrast enhanced CT scan retro-auricular soft tissue mass like enhancing lesion at bilateral post-auricular area, involving posterior portion of bilateral parotid glands. B : T1-weighted MRI with Gd enhancement. C : T2-weighted MRI enhancing soft tissue mass lesion with internal lobulation.

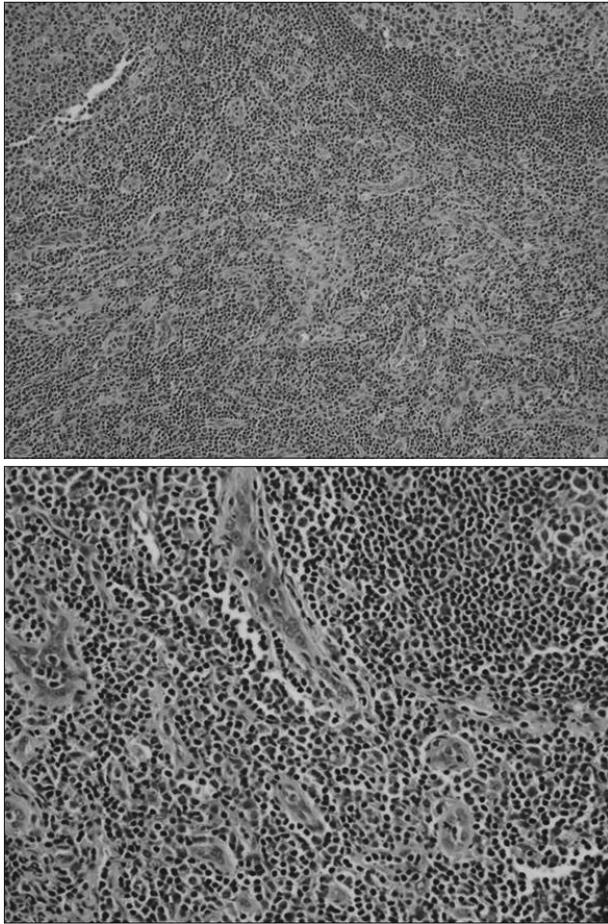


Fig. 4. Histopathologic finding. Reactive follicular hyperplasia with increased interfollicular eosinophilic infiltration and vascularity (H&E staining).

의 증식과 함께 림프소절 사이의 혈관 증식 및 림프소절 내 호산구 침윤을 보이는 Kimura씨 병에 합당한 소견이었다(Fig. 4). 술 후 6개월째에 환자는 수술 결과에 만족하고 재발의 증거는 관찰되지 않은 상태이다.

고 찰

전술한 바와 같이 Kimura씨 병은 원인 미상의 만성 염증성 질환으로 병리학적으로는 호산구성/림프양 침윤을 특징으로 한다.⁵⁾ 상기한 병명 이외에도 호산구성 증식성 림프육아종(Eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma, EHLG), 호산구성 림프소포양 육아종(Eosinophilic lymphofolliculoid granuloma), 호산구성 육아종(eosinophilic granuloma) 등의 이름으로 기술되기도 한다. 주로 2~30대 젊은 남성에서 호 발하며 생검을 통해 진단하는 것이 권장된다. 조직학적으로는 여포증식과 함께 여포 사이의 혈관증식이 동반되고 뚜렷한 호산구침윤이 관찰된다. 혈액검사상으로는 대다수의 경우 호산구증다증과 IgE가 증가되어있으며, 두경부 이외의 영역에서 발현하는 양상으로는 신증후군이 동반되는 경우가 보

고되고 있다.^{4,5)}

치료로는 수술적 절제 및 전신 스테로이드치료가 알려져 있으며, 아직까지 악성전환이 보고된 사례가 없기 때문에 보존적 절제를 원칙으로 한다. 다만 적지 않은 확률로 재발이 보고되고 있다.⁴⁾ 상기한 치료에도 반응하지 않는 경우에는 방사선치료를 고려하기도 한다. 이같이 치료방법에 대해서는 보고된 문헌마다 차이가 있으나 대부분 국소병변에 대한 수술적 절제를 일차치료로 제시하고 있다.^{6,7,9)}

2006년 Gao 등은 수술적 절제로 병리조직이 확보된 60예의 Kimura씨 병에 대하여 임상적/병리학적으로 분석하여 보고한 바 있으며 약 78%의 증례에서 주침샘(이하선, 악하선)을 침범한 것이 확인되었고 완전절제를 시행하지 않은 경우나 부침샘을 침범한 경우를 고려하면 실제로 전체 증례 중 침샘이 침범된 증례의 비율은 이보다 높을 것으로 예상하였다.⁵⁾ 본 증례의 경우에도 수술전 영상검사에서 이하선의 후방을 일부 침범한 것으로 나타났으나 수술시 종괴를 보존적으로 절제하였기 때문에 절제된 검체에 이하선조직이 포함되지는 않았다. 또한 거의 대부분의 증례에서 말초혈액의 호산구증다증 및 면역글로불린-E 증가가 관찰되었고 본 증례에서도 호산구비율이 증가되어있는 것이 확인되었다.

Kimura씨 병을 기술한 대부분의 문헌에서 두경부영역의 양측성 종괴를 Kimura씨 병의 대표적인 임상양상으로 기술하였을만큼 이 질환이 양측성 종괴로 발현하는 경우는 극히 드물게 보고되고 있으며, 이 중 대부분은 후이개-이하선 부위의 양측성 종괴로 발현하였다.^{3,6-9)}

일반적으로 이하선 영역의 양측성 종괴로 발현하는 질환의 감별진단으로는 Warthin씨 종양 등 타액선에서 기원한 종양 혹은 전이성 종양을 가장 먼저 생각할 수 있을 것이다. 그러나 앞서 밝힌 바와 같이 Kimura씨 병도 이하선-후이개 영역의 양측성 종괴로 발병하는 것이 국내외에서 보고되고 있다. 따라서 이 같은 이하선-후이개 영역의 양측성 종괴를 주소로 내원한 환자를 진료함에 있어 만성 염증성 질환을 염두에 두고 두경부외과의의 면밀한 검진 및 정확한 병리학적 진단이 반드시 필요하다 할 수 있겠다.

중심 단어 : 호산구육아종 · 양측.

References

- 1) 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.
- 2) 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.
- 3) Kase Y, Ikeda T, Yamane M, Ichimura K, Iinuma Y. Kimura's disease. Report of 4 cases with a review of 130 reported cases.

Otolaryngol Head Neck Surg. 1990;63:413-418.

- 4) Armstrong WB, Allison G, Pena F, Kim JK. *Kimura's disease: Two case reports and a literature review.* *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1998;107:1066-1071.
- 5) 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(5):651-658.
- 6) Hong SM, Kim HS, Park CH, Lee JH. *Kimura's disease of the bilateral postauricular region.* *Korean J Audiol.* 2009;13:176-178.
- 7) 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.
- 8) Hiwatashi A, Hasuo K, Shiina T, Ohga S, Hishici Y, Fujii K, et al. *Kimura's disease with bilateral auricular masses.* *AJNR Am J Neuroradiol.* 1999;20:1976-1978.
- 9) Tseng CF, Lin HC, Huang SC, Su CY. *Kimura's disease presenting as bilateral parotid masses.* *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2005;262:8-10.