◇ 증 례 ◇

급성 충수돌기염으로 오인된 장간막 림프절에 발생한 아급성 괴사성 림프절염 1례

경상대학교 의과대학 소아과학교실

윤영란 · 임재영 · 박찬후 · 최명범 · 우향옥 · 윤희상

Necrotizing Lymphadenitis Mimicking Acute Appendicitis Affecting Mesenteric Lymph Node

Young-Ran Yoon, M.D., **Jae-Young Lim,** M.D., **Chan-Hoo Park,** M.D.
Myoung-Bum Choi, M.D., **Hyang-Ok Woo,** M.D. and **Hee-Shang Youn,** M.D.

Department of Pediatrics, Gyeongsang National University College of Medicine, Jinju, Korea

Kikuchi disease (histiocytic necrotizing lymphadenitis) is a rare disorder affecting young women where the presentation is usually with the fever and the self-limiting localized lymphadenopathy. The lymphadenopathy is usually observed in the cervical region, and the involvement of intra-abdominal lymph nodes is quite rare. A 8-year-old boy had been operated under the impression of acute appendicitis at a local clinic due to the acute right lower abdominal pain and tenderness. He was found with a large cecal mass and an intact appendix, and was transferred. Abdominal CT showed the conglomerates of lymph nodes located in the mesenteric area. Mesenteric lymph node excisional biopsies and incidental appendectomy were performed. The biopsy specimen showed many necrotic areas with infiltration of the foamy histiocytes. Laboratory tests revealed increased serum CRP concentration with leukopenia. Serologic tests for viral causes were negative. The postoperative course was accompanied with fever which resolved gradually without a specific treatment. In cases of unclear acute abdomen with a mesentereic lymphadenopathy, an attempt at achieving histological view of a lymph node is desirable in order to realize a rare differential diagnosis such as Kikuchi disease. **(Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr 2003; 6: 68～72)**

Key Words: Kikuchi disease, Histiocytic necrotizing lymphadenitis, Acute abdomen, Mesenteric lymph node

접수 : 2003년 3월 9일, 승인 : 2003년 3월 16일
책임저자 : 윤희상, 660-987 경남 진주시 칠암동 92번지, 경상대학교 의과대학 소아과학교실
Tel: 055-750-8158, Fax: 055-752-9339, E-mail: hsyoun@nongae.gsnu.ac.kr

서 론

아급성 괴사성 림프절염(subacute necrotizing lymphadenitis; Kikuchi's disease)은 1972년 Kikuchi[1]와 Fujimoto[2] 등에 의해 처음으로 보고되었으며 원인미상의 발열 등을 동반한 무통성 경부 림프절 종창을 특징으로 30대 미만의 젊은 여성에서 주로 발생되고 소아에서는 비교적 드물다. 이 질환의 원인은 확실치 않으나 바이러스 또는 세균에 의한 감염, 자가 면역반응의 결과로 추정하고 있으며 림프절 종대는 주로 경부 림프절 종대가 흔하며 그 이외의 부위에서도 발견할 수 있다. 예후는 좋은 편으로 항생제에 효과가 없고, 특별한 약물 치료 없이도 자연 치유되는 양성 질환으로 알려져 있으며 증상이 가라앉을 때까지의 기간은 약 1개월에서 6개월 정도 소요되며 치료 후에 재발되는 경우는 드물다.

현재까지 대한소아과학회지에 보고된 소아 증례 보고 및 원저에 의하면 총 36례로(1례는 재발된 경우) 남아 20례, 여아 16례로 남아가 여아보다 조금 많았고, 진단 당시 연령은 14개월부터 15세 사이였다. 서혜부 림프절을 침범한 1례를 제외하고는 모두 편측 또는 양측 경부 림프절을 침범을 주소로 발병하였다.[3~11] 1999년 Yabe 등[12]은 15세 일본 소아에서 장간막 림프절을 침범한 아급성 괴사성 림프절염을 보고하였는데 복부의 림프절염으로 발현되는 것은 극히 드물다고 하였다.

저자들은 최근 급성 복증으로 급성 충수 돌기염으로 오진되어 수술을 받았던 8세 남아 환아에서 발견된 장간막 림프절 종괴의 조직학적 소견상 아급성 괴사성 림프절염으로 진단된 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 오○○, 8세, 남아

주 소: 우하복부통증

현병력: 8세된 남아가 내원 2일 전부터 시작된 우하복부통증과 수술 도중 발견된 림프절 종괴를 주소로 전원되었다. 환아는 내원 2일 전부터 우하복부통증과 반발통이 있어 개인병원에서 급성 충수 돌기염이 의심되어 개복 수술이 시행되었으나 수술 소견 상 충수 돌기의 염증소견이 발견되지 않고 장간막 림프절 종대로 보이는 종괴가 있어 절제 수술 없이 바로 상처 봉합 후 본원으로 전원되었다.

가족력 및 과거력: 환아는 정상 만삭 분만하였고, 주산기에 별다른 문제가 없었으며 예방 접종은 예정대로 시행하였다. 가족력상 특이사항은 없었고 폐결핵 환자와의 접촉은 없었다.

이학적 소견: 본원 전원 당시 환아는 급성병색으로 혈압 120/80 mmHg, 백박수 분당 112회, 호흡수 분당 24회, 체온 37°C였으며 복부의 통증과 장음의 감소 소견이 있었다. 그리고 발열, 타림프절 종대, 발진 등 특이소견은 발견할 수가 없었다.

검사소견: 내원 당시 말초 혈액 검사 상 혈색소 11.9 g/dl, 백혈구 7,010/dl, 혈소판 26,8000/dl이었으며 백혈구는 다핵구가 80%였다. 화학 검사상 혈당 172 mg/dl, AST/ALT 29/7 IU/L, amylase/lipase 81/25 U/L BUN/Cr 12/0.5 mg/dl 전해질(Na/K/Cl) 134.9/4.0/103.9 mmol/L로 특이소견은 없었다. CRP는 67.3 mg/l였으며 바이러스 표지자 검사상 간염 표지자 및 CMV 및 EBV 감염의 증거는 없었으며 내원 당일 시행한 복부 컴퓨터 단층 촬영 소견상(Fig 1A, B) 비장종대, 장간막 주위의 수 개의 림프절 종대소견이 관찰되었다.

H&E 병리조직학적 소견(Fig 2)과 림프종 및 다른 악성 종양을 감별하기 위해 시행한 면역염색에서 cytokeratin 음성, Leukocyte common antigen 양성, CD 68 양성, CD 3 양성, CD 20 음성이어서 아급성 괴사성 림프절염으로 확진되었다.

경 과: 입원 1병일째 외과에서 장간막 림프절의 조직 생검과 충수 돌기 절제술이 시행되었다. 수술 직후 혈색소 10.7 g/dl, 백혈구 2,830/dl (다핵구 78.5%, 림프구 14.3%)였으며, 이후 1주간 지속적인 백혈구 감소증이 있었다. 수술 후 약 4~5일간의 발열이 있었으나 그 원인을 찾지 못하였고 특별한 치료 없이 발열은 호전되었다. 13병일째 완쾌되어 퇴원하

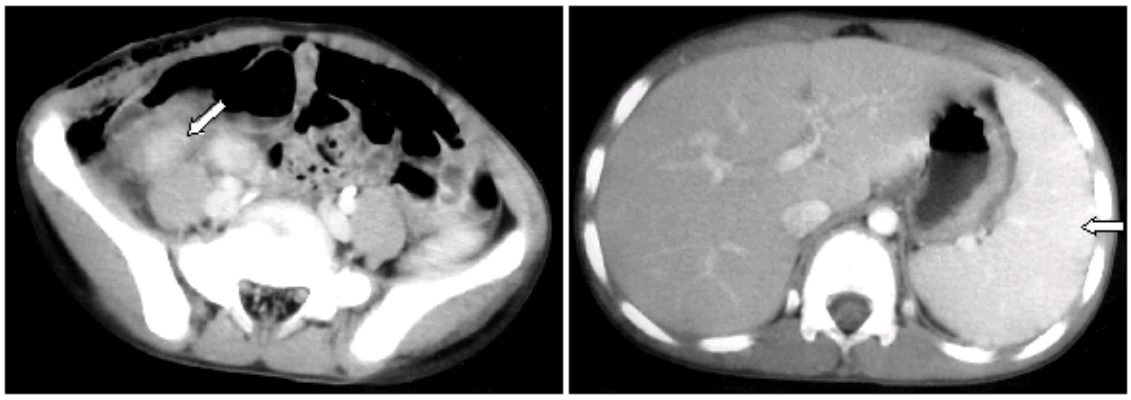

Fig. 1. Abdominal CT shows large lymph nodes in cecal area (A) and splenomegaly (B).

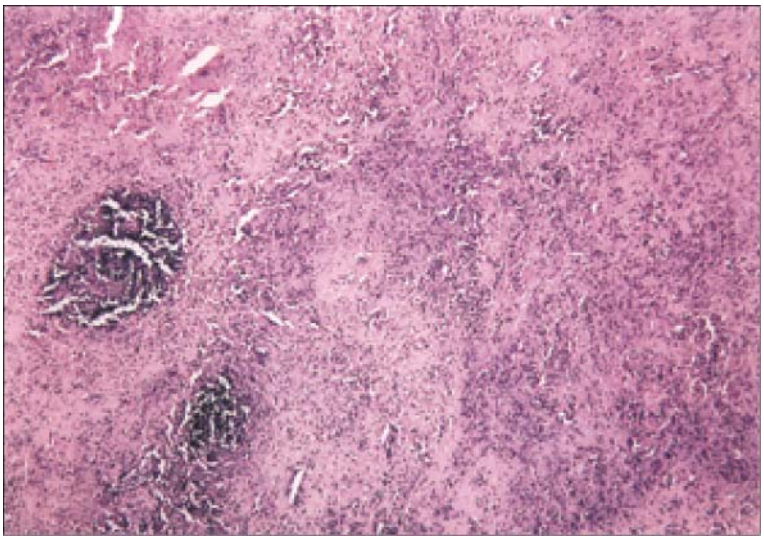

Fig. 2. Section through the reactive zone shows many foamy histiocytes (H&E, ×200).

였고, 이후 외래 방문에서도 아직 재발의 증거는 없다.

고 찰

아급성 괴사성 림프절염(subacute necrotizing lymphadenitis)은 키쿠치병(Kikuchi-Fujimoto's disease)로 불리우며 1972년 일본의 Kikuchi[1]와 Fujimoto[2]에 의해 처음 기술되었으며 주로 아시아권에서 보고되나 전세계적으로 분포하는 것으로 보여진다. 주로 30대 미만 여성에서 빈발하며 소아에서는 드문 질환으로 원인 불명의 발열과 경부 림프절염로 설명되어지나 체중 감소(10%), 오한(4%), 근육통, 관절통, 흉통, 간·비장종대, 피부 발진 및 피부 결절 등의 증상을 동반하므로 림프종 및 자가면역질환과 감별하여야 한다. 혈액 검사상 대부분 정상 백혈구 수를 보이나 약 반수에서 백혈구 감소증, 상대적 림프구 증다증을 보이는 경우도 있으며 약 70%에서 적혈구 침강 속도의 증가 CRP의 증가 소견이 있다. SLE와의 감별이 중요하여 항핵항체 또

는 항DNA항체 검사가 필요하다. 확진은 침범 림프절의 절제 조직 생검 또는 세침 흡입 세포검사에 의한 조직 병리학적 소견으로 가능하다.

이 질환의 원인은 장기간 지속되는 증상으로 감염성이거나 자가면역성기원으로 추측되어져 왔으나 아직 정확하게 알려져 있지 않다. Toxoplasmosis, *Yersinia enterocolitica, Bartonella henselae,* HIV-1, Epstein-Barr virus 등 여러 감염원들이 이 질환과 관련 있다고 알려져 있다.[13] 병리학적으로 Gram, Giemsa, Ziehl-Neelson 및 Warthin-Starry stain과 같은 특수염색을 시행하였을 때 모두 음성으로 나타나며 이러한 점들이 림프종과 구별하는데 도움이 된다고 한다. 침범된 림프절의 부피질(paracortex)과 피질(cortex)에는 핵붕괴에 의한 핵잔여물(karyorrhectic nuclear debris)을 함유한 불규칙한 부분적 호산성 괴사를 특징으로 한다.[14,15] 괴사부위에는 중성구나 형질세포(plasma cell)가 없고 형질세포양(plasmacytoid)의 조직구와 많은 면역아세포(immunoblast) 등이 관찰될 수 있다. 이 질환의 세포사는 이것은 necrosis가 아닌 세포의 apoptosis 에 의해 발생되는 것으로 알려져 있으며 T 세포매개 세포독성(T-cell-mediated cytotoxicity)에 의한 perforin과 Fas pathway로 apoptosis가 발생한다고 설명하려는 시도가 있다.[16]

치료는 대중적 치료로 충분하나 발열이 지속되거나 재발한 경우 전신적인 스테로이드투여가 고려 될 수 있다고 한다.[3,17] 이 질환은 1~6개월 안에 자연적으로 회복되며 재발은 드물고 사망 역시 드물다.

Yabe 등[12]의 일본 증례는 15세 여아로 우하복부통증, 설사, 발열로 내원하여 컴퓨터 단층 촬영과 복부 초음파 상 장간막 림프절염으로 진단되어 3일간 항생제를 투여하였으나 상기 증상이 악화되어 시험적 개복술을 시행하여 얻은 림프절의 조직생검상 아급성 괴사성 림프절염으로 진단되었다. 본 증례의 환아 역시 우하복부통증으로 급성 충수돌기염으로 개복술을 시행하였으나 정상적인 충수돌기소견을 보이고 오히려 림프절 종괴가 발견되어 조직학적으로 아급성 괴사성 림프절염으로 진단되었다. 그런데 아급성 괴사성 림프절염은 대부분 경부 림프절을 침범하나 타 림프절을 침범할 수 있다고 되어 있으나 장간막 림프절을 침범한 경우는 매우 드물다고 보고되어 있다. 괴사성 림프절염이 소아에서 드물게 보고 되고 장간막을 침범한 경우는 본 증례에서 인용한 증례 외에 본 증례의 환아가 국내에서는 첫 보고로 보인다.

요 약

경부 림프절의 종대나 타 증상없이 급성 복증으로 발현되어 임상적으로 급성 충수 돌기염으로 오인되어 개복 수술이 시행되어 장간막 림프절의 종괴가 발견되었고 조직 병리학적으로 아급성 괴사성 림프절염으로 확진된 8세 남아를 경험하였다. 수술 후 백혈구 감소증, 단층 촬영 상 비장종대, 이유를 알 수 없는 발열 등의 아급성 괴사성 림프절염의 특징적인 증상이 발현되었으며 특이치료 없이 호전되었다. 드물기는 하나 급성 복증으로 내원한 환아에서 장간막 림프절 종대가 발견되었을 경우 감별 질환으로 아급성 괴사성 림프절염이 고려될 수 있을 것으로 판단된다.

참 고 문 헌

1) Kikuchi M. Lymphadenitis showing focal reticulum cell hyperplasia with nuclear debris and phagocytosis. Nippon Kesueki Gakkai Zasshi 1972;35:375-80.
2) Fujimoto Y, Kojima Y, Tamaguchi K. Cervical subacute necrotizing lymphadenitis. Naika 1972;30:920-7.
3) 송순영, 권우현, 한창호, 정혜리, 김수용, 권영대. 아급성 괴사성 임파선염 1례. 소아과 1990;33:714-20.
4) 김진국, 신종범, 김철호, 이순용. 조직구성 괴사성 림프절염 1례. 소아과 1991;34:582-6.
5) 김동준, 문성엽, 이하백, 고영혜. 소아 아급성 괴사성 림프절염(Kikuchi 병) 1례. 소아과 1995;38:1141-7.
6) 하성훈, 신동운, 이경희, 하태선, 박범수, 한헌석. 소아에서 발생한 괴사성 림프선염 3례. 소아과 1995;38:976-81.
7) 허유미, 김성구, 이영아, 이대길, 최하주, 정우갑 등. 3세 남아에서 발생한 아급성 괴사성 림프절염 1례. 소아과 1996;39: 1443-7.
8) 도지향, 김성택, 이경신, 정소영. 아급성 괴사성 림프

절염 1례에서 말초혈 림프구 아형 변화. 소아과 1998: 41:994-1000.
9) 박민향, 손진아, 고재욱, 김재윤, 안돈희. 소아에서 발생한 아급성 괴사성 림프절염 3례. 소아과 2000;43: 423-7.
10) 박진선, 오창희, 김제우, 오필수, 이영아, 윤혜선 등. 소아기에 재발된 아급성 괴사성 림프절염(Subacute Necrotizing Lymphadenitis;Kikuchi's Disease) 1례. 소아과 2000;43:1285-9.
11) 홍지영, 배선환, 김완섭. 소아 아급성 괴사성 림프절염의 임상적 특징. 소아과 2002;45:994-9.
12) Yabe H, Sinzato I, Hashimoto K. Necrotizing lymphadenitis presenting as mesenteric lymphadenopathy Rinsho Ketsueki. 1999;40:658-62.
13) Krueger GR, Huetter ML, Rojo J, Romero M, Cruz-Ortiz, H. Human herpesviruses HHV-4 (EBV) and HHV-6 in Hodgkin's and Kikuchi's diseases and their relation to proliferation and apoptosis. Anticancer Res 2001;21:2155-61.
14) Turner RR, Martin J, Dorfman RF. Necrotizing lymphadenitis: A study of 30 cases. Am J Sung Pathol 1983;7:115-23.
15) Hsueh EJ, Ko WS, Hwang WS, Yam LT. Fine-needle aspiration of histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi's disease). Diagn Cytopathol 1993;9:448-52.
16) Ohshima K, Shimimasaki K, Kume T, Suzumiya J, Kanda M, Kikuchi M. Perforin and Fas pathways for cytotoxic T-cells in histiocytic necrotizing lymphadenitis Histopathology 1998;33:471-6.
17) Jang YJ, Park KH, Seok HJ. Management of Kikuchi's disease using glucocorticoid. J Laryngol Otol 2000;114:709-11.