

액와에 발생한 아급성 괴사성 림프선염 1례

김원배 · 강정희 · 이수경 · 이수남*

인천기독병원 소아과, 해부병리과*

서 론

아급성 괴사성 림프선염은 1972년 Kikuchi 등¹⁾이 젊은 여자의 경부 림프절에 발생한 1례를 최초로 보고한 이래 세계적으로 많이 보고 되었으며^{2, 3)} 국내에서는 1983년 고 등⁴⁾이 처음 보고 하였으며 그후 1990년 송 등⁵⁾에 의해 보고된 바 있다.

이 질환은 대개 젊은 여자에 호발하며 경부 림프절 종대를 보이며 침범된 림프절의 압통과 고열을 동반하는 질환으로 액와 림프절의 침범은 드문 것으로 되어 있다. 조직학적으로는 림프절의 부분적인 괴사와 괴사 주변에 핵 파괴 물질, 단핵구의 증식을 보이며 형질 세포와 다형핵 백혈구가 보이지 않는 점이 특징이다.

저자들은 약 1개월 정도의 고열과 액와 림프절 종창이 있어 불명열로 입원 하였던 환아에서 병리 조직학적 소견상 아급성 괴사성 림프선염으로 진단된 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아 : 김○○, 10 9/12세, 남아

주 소 : 내원 약 1개월전 부터의 발열 및 동통성 액와 림프절 종대

가족력 : 특이 소견 없음.

과거력 : 특이 소견 없음.

현병력 : 환아는 약 1개월전 부터 시작된 고열과 좌측 액와부의 림프절 종창을 주소로 인근 병원에서 치료하였으나 고열과 림프절 종창이 지속되어

본원에 입원 하였다.

이학적 소견 : 체중 31kg(25~50 백분위수)이고 체격과 영양은 보통 이었으며 내원 당시 체온 38.2℃, 맥박124회/분, 호흡수 20회/분 이었다. 두경부 소견상 양안과 구강 내에는 특이 소견이 발견되지 않았으며 좌측 액와부위에 3×2cm크기의 단단한 종괴가 촉진 되었고 압통을 동반 하였으며 움직이지 않았고 발적은 없었다. 흉부와 복부 진찰상 이상 소견은 관찰되지 않았으며 그 외 경부와 서혜부 등에서도 림프절 종대나 비정상적인 종괴는 관찰되지 않았다.

검사 소견 : 입원 당시 말초 혈액 검사상 백혈구 수는 3,400/mm³(다형핵구 64%, 림프구 18%, 단핵구 16%)이었고 혈색소치는 11.8g/dl, 헤마토크리트 35.7%, 혈소판 144,000/mm³이었으며 적혈구 침강 속도는 22mm/h로 약간 상승하였고 CRP(2+)이었으며 ASO, widal test, 결핵 반응 검사는 각각 음성이었다. 간기능 검사와 요검사는 정상 소견을 보였고 혈액과 소변, 대변 배양 검사도 모두 음성 이었다. 방사선 검사상 흉부 소견은 정상이었고 액와 부 초음파 소견은 저에코의 다발성 결절이 밀집하여 있었으며 1~2cm의 크기였고 각 결절은 원형 또는 타원형으로 각 결절간의 구분은 명확하였다.

병리 조직학적 소견 : 육안소견상 가장 큰 림프절의 크기는 직경 1cm이었으며 단면에 회백색의 괴사 부위가 여러 곳에서 관찰되었다. 광학 현미경 검사상 저배율 시야에서는 림프절 피질 부위에 비교적 뚜렷한 응고성 괴사 부분들이 관찰되었고, 이 괴사 조직은 죽은 세포들 또는 변성된 림프구, 림프아구 및 대식세포로 구성되어있으며 많은 karyorrhectic debris가 흩어져 있었다(Fig. 1). 고배율 시야에서는 조직구, 거식세포, 림프구로 이루어진 큰 단

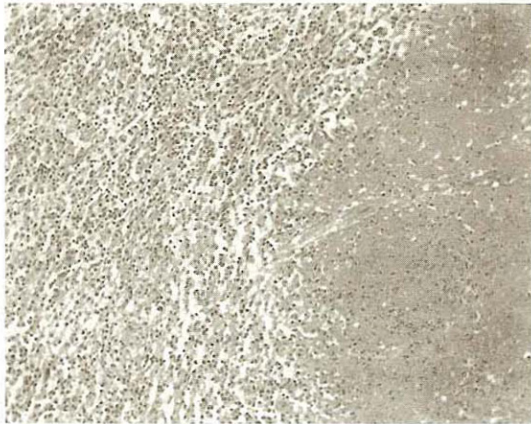


Fig. 1. The lymph node shows necrotic zone(right side) with numerous karyorrhectic nuclear debris(H&E, ×100).

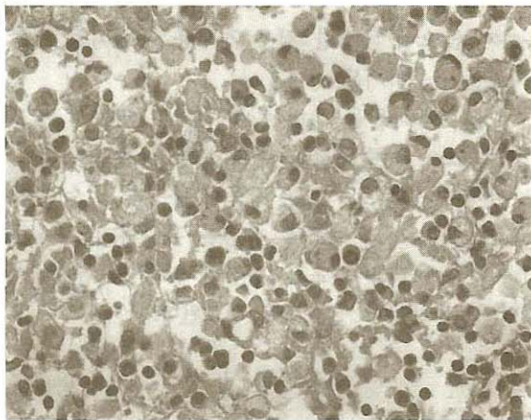


Fig. 2. The high power view of adjacent area to necrosis showing histiocytoid cells with active phagocytosis(H&E, ×400).

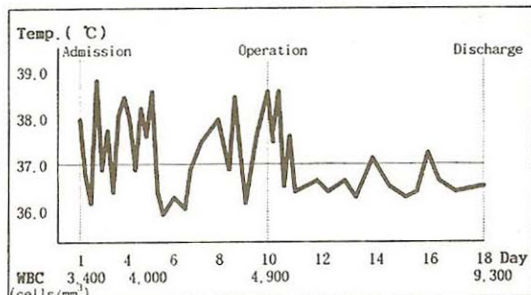


Fig. 3. Body temperature curve and blood WBC count during the hospitalization.

핵구의 증식으로 대체되고 핵 붕괴 물질이 산재되어 있었으며 활발한 탐식 작용을 보이고 있었다 (Fig. 2).

치료 및 경과 : 입원후 환아는 수액 요법과 항생제, 해열제로 치료하였으며 이러한 치료에도 불구하고 발열과 림프절 종창이 지속되어 입원 10일째 절제 생검술을 시행하였고 절제 생검후 증상이 소실되어 입원 18일째 퇴원 하였다(Fig. 3).

고 찰

본 질환은 1972년 일본의 Kikuchi¹⁾가 젊은 여자의 경부 림프절에 발생한 비전형적인 림프선염 1례를 보고한 이래 세계적으로 많이 보고되었으며^{2, 3)} 국내의 경우는 1983년 고 등⁴⁾이 처음으로 보고하였다.

임상적 소견을 보면 주로 젊은 여자에서 잘 생겼으며 때로는 전신적으로 림프절을 침범하는 경우⁶⁾도 있으나 대개는 하나 또는 여러 개의 경부 림프절에 국한되어 있으며 국소적인 동통과 전신적인 발열을 동반하는 예도 있다. 발생 부위는 1983년 고 등⁴⁾이 보고한 바에 의하면 아급성 괴사성 림프선염으로 진단된 총 24례중 19례는 경부 림프절에 국한되었으나 2례는 다발성으로 2례는 장간막 림프절에 나머지 1례는 액와 림프절에 발생하였다. 초기 증상은 압통을 동반한 경부 림프절 종창과 항생제 투여에도 반응을 잘 하지 않는 발열이 주증상이며, 15일에서 길게는 5~6개월간 림프절 종창과 발열이 반복 되다가 대부분 후유증없이 자연치유되며 증상이 심했던 예에서 스테로이드제를 경구로 투여한 후 증상이 호전되기도 하였다.

혈액학적 검사에서는 호중구의 감소, 림프구의 상대적 증가 및 적혈구 침강속도의 증가들이 관찰되기도 한다. 본 증례 보고에 나타난 예에는 백혈구 감소와 지속적인 발열이 있다가 림프절 절제 생검후 증상과 백혈구 감소가 호전 되었다.

조직학적으로는 림프절의 유피질과 피질에 부분 혹은 전반적인 림프절의 정상 구조의 소실을 보이며 핵파편이 산재되고 괴사 주위에 이들을 탐식한 탐식 세포와 조직구 등이 보이며 형질 세포와 다형핵세포가 보이지 않는 것이 특징이다^{4, 7-11)}.

이 질환은 발열, 림프절 종창을 동반하는 다 질환들과 감별 진단 해야한다. 즉 화농성 림프절염, 묘소병, 톡소플라즈마증, 전염성 단핵구증, hydan-toin 등의 약제에 의한 림프절염, 악성 림프종, 백혈병, 전신성 홍반성 낭창과 같은 교원질 질환 등과 그 외에 성병성 림프 육아종, 정맥 혈전에 의한 림프절 괴사, Yersinia enterocolitica나 세균에 의한 림프절염 등이 있다^{7, 12-14}). 이중 괴사를 동반한 악성 림프종과의 감별이 가장 중요한데 악성 림프종에서는 괴사 주변 부위에 단일한 종류의 종양 세포의 증식으로 림프조직의 정상 구조가 대부분 소실되는 것으로 감별될 수 있다¹²). 전신성 홍반성 낭창때의 림프절 변화는 혈관 주위나 괴사 부위에 hematoxylin body가 있고 아급성 괴사성 림프선염에 비해 형질 세포와 중성백혈구가 보다 많고 핵 붕괴 물질이 적으며 탐식 작용이 미약하다^{12, 15}). 톡소플라즈마증에서는 피질 내 림프절 여포의 심한 증식을 보이며 배 중심에 핵과편과 탐식 세포, 괴사가 나타나며, 전염성 단핵구증은 괴사가 없이 큰 림프구들이 미만성으로 산재하는 점이 아급성 괴사성 림프선염과의 감별점이다¹⁵). 그 외에 괴사를 동반하는 다른 양성 림프선염중에 묘소증 등¹⁶)은 다수의 중성백혈구를 동반하고 육아종성 병변을 보이며 정맥 혈전에^{6, 12}) 의한 림프절괴사는 중성백혈구가 많고 림프절 주변의 정맥 내에서 혈전을 발견함으로써 감별할 수 있다.

본 질환의 원인으로 거론되어 온 것에는 톡소플라즈마증^{12, 17}), Epstein-Barr virus감염, 기타 virus 감염, 화장품, allergy가 있으나 확정적인 것은 없다. Kikuchi 등¹⁷)은 본 질환을 갖는 환자의 혈청 내에 톡소플라즈마에 대한 적혈구 응집반응의 항체가 유의하게 증가되어 있어 톡소플라즈마증을 그 원인으로 제시 하였고 Feller 등¹⁸)은 본 질환에서 Yersinia enterocolitica항체에 대한 혈청 역가의 유의한 증가를 발견하고 본 질환의 원인으로 Yersinia감염증의 가능성을 제시하였다. 그러나 다른 보고들에 의해서 이 혈청검사들의 결과는 큰 의의를 가지지 못함이 밝혀졌고^{12, 13, 19, 20}) 실제로 톡소플라즈마증이나 Yersinia감염증과 아급성 괴사성 림프선염시의 조직 소견은 큰 차이가 있으므로 현

재는 인정되지 않고 있다¹⁷). 또한 Epstein-Barr virus, cytomegalovirus 및 influenza virus 등이 원인으로 보고되기도 하였다^{12, 20}). 1982년 Imamura 등¹⁰)은 아급성 괴사성 림프선염 50례를 대상으로 전자현미경적 관찰을 한 결과 전 예에서 활성화된 림프구와 조직구의 세포질 내에 관상망상구조물(tubuloreticular structure, TRS)이 있음을 보고하였으며 이러한 구조물이 전신성 홍반성 낭창을 비롯한 자가 면역 질환에서도 관찰되는 것으로 보아 아급성 괴사성 림프선염 또한 자가 면역 질환에서 기인할 가능성을 제시 하였다.

본 질환은 장기간에 걸쳐 림프절 종창이 있고 발열이 있음에도 불구하고 비교적 예후는 양호한 질환이다. 그러나 무균성 수막염이나 사망의 예도 보고되고 있다^{7, 9, 12, 21, 22}). 일반적으로 항생제에 반응하지 않으며²⁰) 심한 경우 경구용 부신피질 호르몬에 잘 반응하기도 한다²³).

이상의 결과들을 통하여 볼 때 본 괴사성 림프선염은 소아 연령에서도 그리 드물지 않은 질환으로 여겨지며 대부분 경부 림프절 종창을 주소로 하나 드물게는 액와 림프절 종창을 유발하기도 하며, 지속적인 고열과 림프절 종창을 보이는 환아에서 감별 진단 해야할 질환으로 사료된다.

결 론

저자들은 약 1개월간의 고열과 액와 림프절 종창을 주소로 내원한 환아에 대하여 임상적 관찰 및 액와부 림프절 조직 생검상 아급성 괴사성 림프선염으로 진단된 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Kikuchi M: Lymphadenitis showing focal reticulum cell hyperplasia with nuclear debris and phagocytosis: A clinicopathologic study(in Japanese). Nippon Ketseuki Gakki Zasshi 35:379-380, 1972(cited by Pileri)
- 2) Pearl D, Strauchen JA: Kikuchi's disease as a

- cause of fever unknown origin. *New Engl J Med* 320:1147-1148, 1989
- 3) Chamulak GA, Brynes RK, Nathwani BN: Kikuchi-Fujimoto disease mimicking malignant lymphoma. *Am J Surg Pathol* 14:514-523, 1990
- 4) 고영혜, 최인준, 이유복: Subacute Necrotizing Lymphadenitis. *Korean J Pathol* 17(3):257-262, 1983
- 5) 송순영, 권우현, 한창호, 정혜리, 김수용, 권영대: 아급성 괴사성 임파선염 1례. *소아과* 33(5):714-720, 1990
- 6) Pileri S, Kikuchi M, Helbron D, Lennert K: Histiocytic necrotizing lymphadenitis without granulocytic infiltration. *Virchows Arch(Pathol Anat)* 395:257-271, 1982
- 7) 한윤섭: Necrotizing Lymphadenitis에 대한 병리 조직학적 검색. *Ewha Med J Vol* 7, No 2:95-99, 1984
- 8) Juan Rosai MD: *Ackprman's Surgical Pathology*. 7th ed, ST LOUIS, The CV Mosby Company, 1989, p1281-1282
- 9) Sternberg SS: *Diagnostic Surgical Pathology*. 1st ed, New York, Ravn Press, 1989, p525
- 10) Imamura M, Ueno H, Matsuura A, Kamiya H, Suzuki T, Kikuchi K, Onoe T: An Ultrastructural Study of Subacute Necrotizing Lymphadenitis. *Am J Pathol* 107:292-299, 1982
- 11) 김진국, 신종범, 김철호, 이순용: 조직구성 괴사성 임파선염 1례. *소아과* 34(4):582-586, 1991
- 12) Turner R R, Martin J, Dorfman RF: Necrotizing Lymphadenitis. A study of 30 cases. *Am J Surg Pathol* 7:115-123, 1983
- 13) Mh Ali, Lwl Horton: Necrotizing Lymphadenitis without granulocytic infiltration (Kikuchi's disease). *J Clin Pathol* 38:1252-1257, 1985
- 14) Dorfman RF, B. Ch., Warnke R: Lymphadenopathy Simulating The Malignant Lymphomas. *Human Histopathology* 5:519-550, 1974
- 15) Ioachim HL: Lymph node biopsy. JB. Lippincott Company, Philadelphia, 1982, pp42-96
- 16) Campbell JAH: Cat-scratch disease. In *pathology annual*, Vol. 12, S.C. Sommers, Ed. Appleton-Century-Crofts, New York, 1977, pp277-292
- 17) Kikuchi M, Takahashi H, Kimura N: Necrotizing Lymphadenitis: Possible Toxoplasmic Infection: Case report. *Virchows Arch (Pathol Anat)* 376: 247-253, 1977
- 18) Feller AC, Lennert K, Stein H: Immunohistology and aetiology of histiocytic necrotizing lymphadenitis: Report of three instructive cases. *Histopathology* 7:825-839, 1983
- 19) Papadimitriou CS, Papacharalampous NX: Histiocytic necrotizing lymphadenitis without granulocytic infiltration. *Arch Pathol Lab Med* 109:107-108, 1985
- 20) Ma DDF, Hollis RR, Delbridge L: Histiocytic necrotizing lymphadenitis(Kikuchi's disease). *Aust NZ J Med* 16(5):711-713, 1986
- 21) Kikuchi M, Uryu Y: Phagocytic Necrotizing Lymphadenitis(in Japanese). *Medical Bull Fukuoka Univer* 3:321-322, 1976
- 22) Michaeleck H: Pseudolymphomatous Hyperplasia in Lymph Nodes(Report of 9 cases). *Thans Soc Pathol Japan* 66:209-210, 1977
- 23) Ikeda S, Ogawa H: Subacute necrotizing lymphadenitis. *J Am Acad Dermatol* 22:909-912, 1990

= Abstract =

A Case of Subacute Necrotizing Lymphadenitis in Axillary Area

Won Bae Kim, M.D., Jung Hee Kang, M.D., Soo Kyung Lee, M.D.
and Su Nam Lee, M.D.*

Department of Pediatrics, and Pathology, Incheon Christian Hospital, Incheon, Korea*

Since 1972, a unique lymphadenitis called as subacute necrotizing lymphadenitis has been described in many Japanese literature. Originally described in Japan, it now appears worldwide.

It mainly affects young women and usually manifests as fever and lymphadenopathy.

The pathology is characterized by necrosis with loss of nodal architecture, infiltration with many histiocytes, and an absence of granulocytes.

We report a case of subacute necrotizing lymphadenitis in axillary area. A 10-year-old male child was admitted with a one-month history of fever, swelling in the axillary area. He treated with intravenous antibiotics. Despite treatment he remained febrile for the next ten days. A dissection of the axillary swelling was then performed, as was a diagnostic lymph node biopsy. The patient's condition resolved over several days and he was discharged.

Key Words : Subacute necrotizing lymphadenitis, Kikuchi's disease