

비전형적 MR 소견을 보인 위팔 기무라병 1예 보고¹

김희영 · 김백현 · 김예림² · 이영훈 · 홍석주² · 강창호³ · 이근영 · 서보경 · 이주환⁴

기무라병은 주로 동양인 남성에서 발생하는 드문 만성 염증성 질환으로, 대부분 두경부의 통증을 동반하지 않는 피하부종과 림프절종대로 나타나며, 호산구증다증과 serum IgE의 증가를 동반한다. 위팔에 생기는 기무라병은 드문데, 이전 보고들에 따르면 내측 상할차 피하지방층에서 강한 조영증강을 보이는 연조직 종괴로 현저한 병변 주위의 부종과 지방 침윤을 보인다고 한다. 본 증례에서는 항염증 약제를 투약 중인 13세 남자가 위팔 내측 상할차 림프절 종대로 내원해 시행한 자기공명영상 소견에서 병변 주위의 부종이나 지방 침윤 소견 없이 경계가 선명한 단일 종괴로 보였던 기무라병의 영상 소견을 소개하고, 임상적, 병리학적 소견에 대해 고찰하여 항염증 약제에 의해 병태 생리가 달라진 기무라 병을 보고하고자 한다.

기무라병은 주로 동양인 남성에서 발생하는 드문 만성 염증성 질환으로, 대부분 두경부의 통증을 동반하지 않는 피하부종과 림프절종대로 나타나며, 호산구증다증과 serum IgE의 증가를 동반한다(1). 위팔에 생기는 기무라병은 드문데, 이전 보고들에 따르면 내측 상할차 피하지방층에서 강한 조영증강을 보이는 연조직 종괴로 현저한 병변 주위의 부종과 지방 침윤을 보인다고 한다(2). 본 증례에서는 이전에 보고되었던 영상소견과는 달리 자기공명영상 소견에서 병변 주위의 부종이나 지방 침윤 소견 없이 경계가 선명한 단일 종괴로 보였던 위팔의 기무라병의 영상 소견을 소개하고, 이의 임상적, 병리학적 소견에 대해 고찰하여 항염증 약제에 의해 병태 생리가 달라진 기무라 병을 보고하고자 한다.

증례 보고

13세 한국인 남자 환자가 만져지는 좌측 위팔의 피하 종괴를 주소로 내원하였다. 1년 전부터 종괴가 만져졌으나 증상이 없어 치료하지 않다가 3개월 전부터 척골 신경 영역에 자통감과 감각감퇴가 생겼다. 과거력상 5년 전 천식 진단 후 지금까지 β -adrenergic agonist와 H1-receptor agonist 복용 및 스테로이드 흡입 치료 중이었다. 그 외 알레르기성 비염과 두드러기, 아토피성 피부염, 급성 맹장염, 폐렴의 과거력이 있었

다. 알레르기의 가족력은 없었다. 혈액 검사에서 호산구증다증($1.21 \times 10^3/\mu\text{L}$, 18.2% of WBC, 정상치: $0-5.3 \times 10^2/\mu\text{L}$, 0-8%)과 serum IgE의 증가(6830 IU/mL, 정상치 = 0-20 IU/mL)가 있었다.

이학적 검사에서 왼쪽 위팔 내측 상할차 부위에 약 5 cm 크기의 단단한 종괴가 만져졌다. 왼쪽 활차신경영역에 감각감퇴가 있었으며 티넬 징후(Tinel sign) 양성 소견을 보였고, 임상적으로 신경초종을 의심하였다. 왼쪽 위팔 외에 만져지는 종괴는 없었다.

수술 전 시행한 단순방사선촬영사진에서 왼쪽 내측 위팔 원위부에 기다란 모양의 연조직 종괴가 의심되었다. 초음파 검사에서 왼쪽 내측 위팔 원위부에 약 $5.5 \times 1.5 \times 1.3$ cm 크기의 경계가 선명한 기다란 모양을 보이는 균질한 저에코의 연조직 종괴로, 색도플러 초음파에서 종괴 내부에 과다혈관성을 보였다(Fig. 1). 양성 연조직 종양으로 생각되었고 자기공명영상(Magnetic Resonance Imaging, 이하 MRI)을 시행하였다.

MRI에서 왼쪽 상할차 부위 내측의 신경혈관 묶음을 바로 뒤쪽 피하지방층 내에 비교적 명확한 소엽상 경계를 보이는 종괴가 있었다. 종괴의 크기는 $5.3 \times 1.8 \times 1.2$ cm였으며, 뒤쪽의 삼두박근 내두근을 약간 누르고 있었다(Fig. 2). 지방억제 T2 강조영상(TR/TE=3389/96 msec)에서 균질한 고신호강도, T1 강조영상(TR/TE=459/12 msec)에서 주위 근육보다 약간 높은 신호강도로 보였으며 강하고 균질하게 조영증강되었다. 지방억제 T2 강조 관상면 영상에서 종괴 내부에 가지 치는 모양의 신호 소실이 있었으며 종괴 내부의 혈류가 빠른 혈관들

¹고려대학교 안산병원 영상의학과

²고려대학교 구로병원 영상의학과

³고려대학교 안암병원 영상의학과

⁴고려대학교 안산병원 해부병리과

이 논문은 2009년 7월 20일 접수하여 2009년 10월 6일에 채택되었음.

로 생각되었다. 지방억제 T2 강조영상과 지방억제 가돌리늄 조영증강 T1 강조영상에서 병변주위의 부종은 보이지 않았다.

MRI 검사 11일 후 전신마취하에 종괴 절제술을 시행하였다. 육안상 5 × 3 cm 크기의 피막에 싸여 있는 고형 종괴로, 절단면상 하얗고 노란색이었고 척골 신경과는 분리되어 있었다. 저배율 현미경에서 여포성 증식, 호산구 침윤과 모세혈관 증식을 보이는 단일 림프절이었고, 이는 기무라병에 합당한 소견이었다. 고배율 현미경에서 종괴의 바깥 경계를 따라 두꺼운 섬유성 띠가 형성되어 있었으며, 종괴 변연부에 국지적인 호산구 침윤이 있었고 그 크기는 약 1 × 1 mm였다. 면역화학염색 결과 CD31과 CD34가 양성으로 종괴 내에 풍부한 혈관 증식이 있었다(Figs. 3, 4). 종괴 절제 후 환자 경과는 양호하였고 합병증 없이 수술 후 5일경 퇴원하였다.

고 찰

기무라병은 원인을 알 수 없는 만성 염증성 질환으로 1937년 중국의 Kim과 Szeto에 의해 처음 보고된 이후(3), 1948년 일본의 Kimura에 의해 좀 더 체계적이고 조직학적으로 명확하게 기술되었다(4). 기무라병은 지방유행성으로 주로 아시아 인에서 발병하며, 10-30세 사이의 성인, 특히 남성에서 3.5-7배 더 흔하다(1).

기무라병은 두경부의 피하조직, 주침샘, 림프절에서 서서히 자라는 무통성의 종괴로서 그 외 겨드랑이, 슬와, 서혜부, 위팔 등에 발생할 수 있다(1, 5). 혈액검사에서 호산구증다증과 serum IgE의 증가가 특징적이며(1, 6), 우리 증례에서도 호산구증다증과 serum IgE의 증가 및 만저지는 위팔의 국소 림프절종대가 있었다.

위팔에 발생한 기무라병의 초음파 소견은 비특이적이나 이전 보고를 따르면, 부분적으로 경계가 불분명한, 불균질한 저에코를 보이는 표재성 종괴로서 내부에 고에코 후광이나 부챗살 모양의 풍부한 혈관들을 동반할 수 있다. 본 증례에서도 초

음파 검사에서 왼쪽 내측 위팔 원위부에 과다혈관성을 보이는 균질한 저에코의 연조직 종괴로 발견되었고, 이는 이전 보고와 비슷한 소견이었다. 그러나 병변의 경계가 분명하고 인접한 지방 침윤이 뚜렷하지 않았다.

두경부의 기무라병은 혈관 증식, 섬유화 정도에 따라 T1 및 T2 강조영상에서 비특이적이고 다양한 신호강도를 보이며, 대부분 경계가 뚜렷하지만 그렇지 않은 경우도 보고되었다(5-8). 반면 위팔에서 발생한 기무라병 9예를 분석한 보고를 따르면, 9예 모두가 내측 상완차 부위 피하지방층내에 내측 신경혈관 묶음 가까이 위치하는 단일 종괴였으며 병변 주변에 현저한 부종이 동반되어 있었다. 이중 4예에서 경계가 불명확하였고 5예에서는 부분적으로는 경계가 명확했다. 9개 종괴 모두가 T1 강조영상에서 주위 근육과 같거나 약간 높은 신호강도를, T2 강조영상에서 고신호강도를 보였고 강하고 균질하게 조영증강되었다. 또한, T2 강조영상에서 혈관구조물로 생각되는 점 혹은 관 모양의 신호 소실이 종괴 내부에 있었다(2).

본 증례에서도 내측 상완차 부위 혈관 신경 묶음에 인접한 단일 림프절 종괴로, T1 강조영상에서 주위 근육보다 약간 높은 신호강도, T2 강조영상에서 높은 신호강도였으며 균질한 조영증강을 보여 이전 보고와 비슷하였다. 그러나 종괴의 경계가 분명하였고 병변 주위 부종이나 지방 침윤은 동반되어 있지 않아, 이전 보고들과는 다른 양상을 보였다.

위팔에 발생한 기무라병의 MRI 소견을 기술한 이전 보고들에서 주변 지방 침윤을 동반한 기무라병 종괴의 불명확한 경계는 현미경 소견상 표재성 지방층에 호산구가 풍부하게 침윤되기 때문으로 여겨진다(9). 본 증례는 현미경 소견상 병변 주위에 호산구성 침윤이 거의 없었고 일부 변연부에만 1 × 1 mm 정도의 국소적인 호산구 침윤이 있었다. 이 같은 병리조직학적 소견이 아마도 MRI에서 종괴가 주변 부종 없이 분명한 경계를 보이는 점과 연관될 것으로 생각된다. 임상적으로 환자가 천식과 알레르기성 비염, 아토피성 피부염으로 장기간 스테로이드와 항히스타민제 치료를 받아온 점을 생각할 때, 이러한

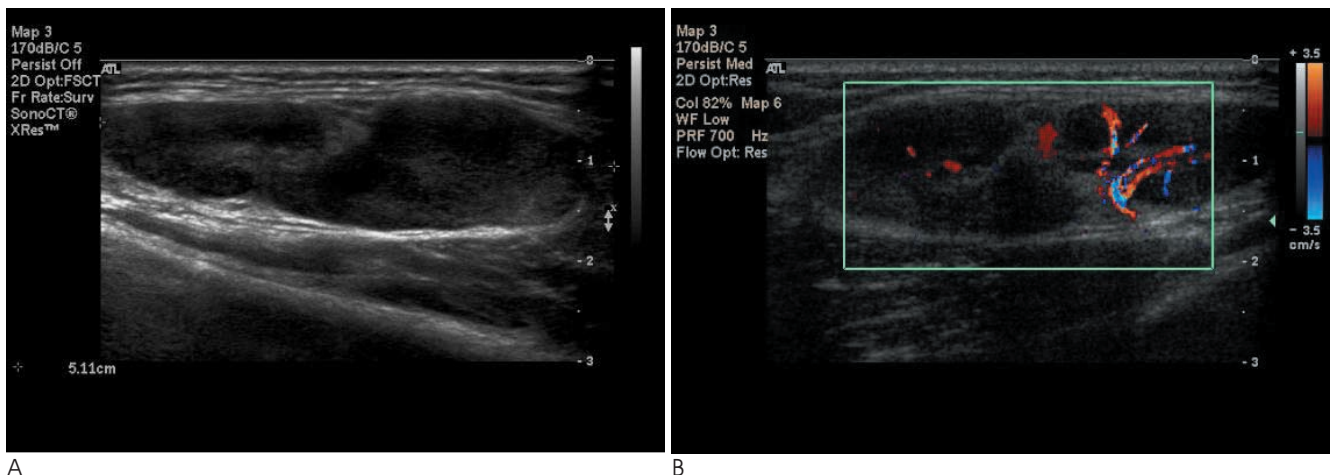


Fig. 1. A. A well-margined, elliptical soft tissue mass was identified in medial epitrochlear area of left upper arm, which showed low echogenicity with an echogenic hilum on US. It measured about 5.5 × 1.5 × 1.3 cm in size.

B. On color Doppler US, increased vascularity was seen along hilum of lymph node.

장기간의 염증 억제 치료로 인해 림프절 주변의 광범위한 호산구 침윤이 억제되고 호산구 침윤이 국소화되었던 것으로 생각된다. 또한, 이전 보고에서 위팔 기무라병 환자들이 20-

66%의 비교적 높은 말초혈 호산구증가증을 보인 반면(2), 그 차이가 크지는 않으나 본 증례는 18%의 약간 낮은 호산구증가증을 보였는데 이 역시 염증 억제 효과와 관련된 임상적 소

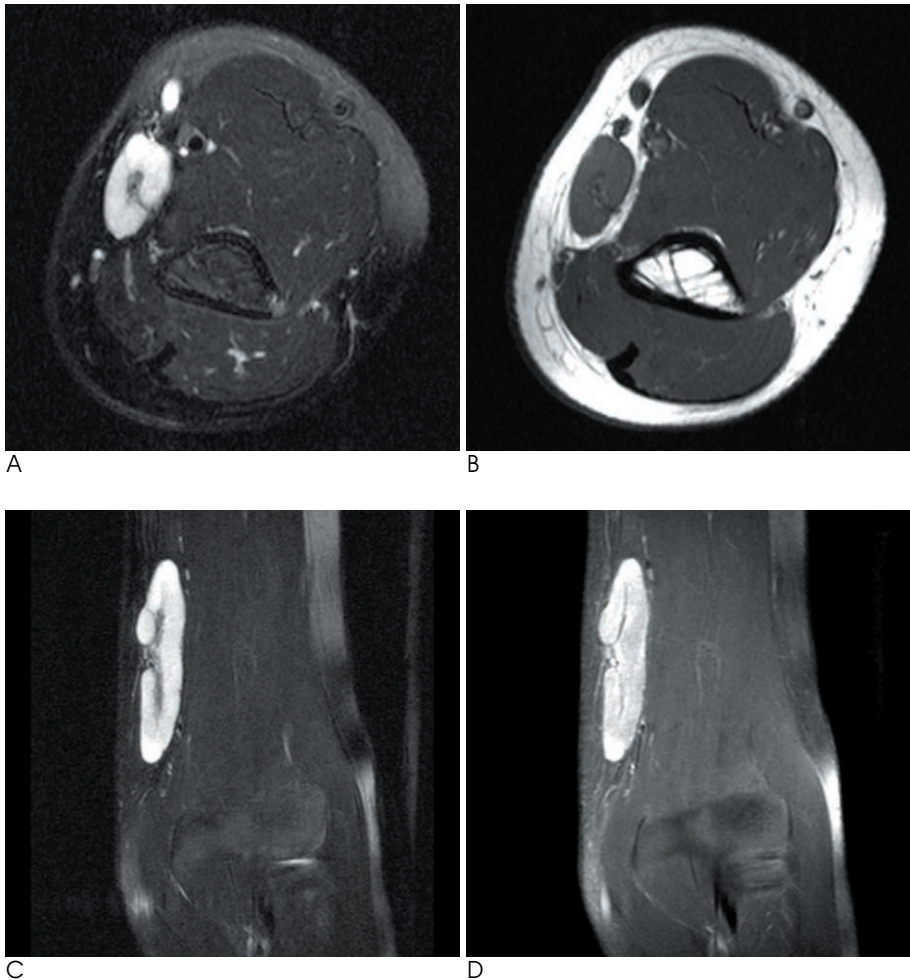


Fig. 2. A. Axial fat suppressed T2-weighted (TR/TE, 3389/96) spin-echo MR image showed well-defined homogeneous high signal intensity mass located in medial epitrochlear area of left upper arm. B. Axial T1-weighted image (TR/TE, 459/12) showed good demarcation around the mass. C. A well-defined elongated mass, located in medial epitrochlear area of left upper arm, showed homogeneous high signal intensity on coronal fat-suppressed T2-weighted image (TR/TE, 3389/96) with branching low signal intensity along hilum. There was neither perilesional edema nor fat infiltration. D. After intravenous gadolinium enhancement, the mass was enhanced strongly and homogeneously. There was no evidence of perilesional edema or fat infiltration.

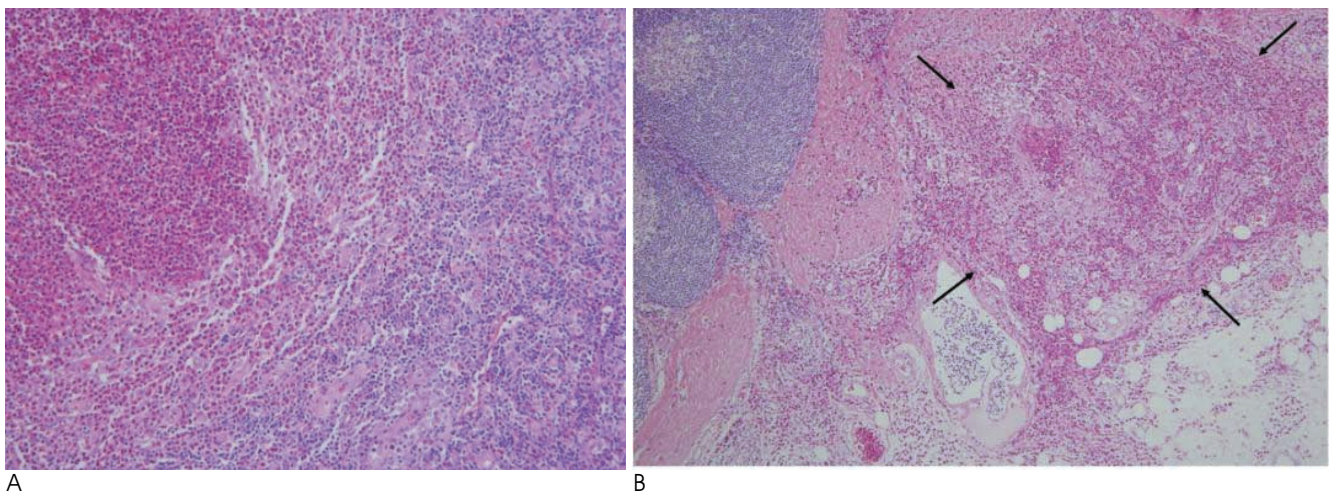


Fig. 3. A. On microscopic evaluation, there were lymphoid follicular hyperplasia and vascular proliferations with extensive infiltration of mature eosinophils in the mass, which was compatible with microscopic findings of Kimura disease (H & E, $\times 200$). B. There was a focal, localized eosinophilic infiltration around the outer margin of the mass measured about 1×1 mm (arrows, H & E, $\times 100$).

견일 수 있다고 생각된다. 그러나 위팔의 기무라병은 드물어서 이전 보고 및 본 증례에서 말초혈 호산구증가증과 종괴 주변의 부종이나 지방 침윤 등과의 관계를 명확히 하기는 어렵다.

영상소견에 기초하여 위팔에 생긴 기무라병의 감별진단으로 양성 반응성 림프절과 기무라병, 고양이 긁힘병(cat-scratch disease), 림프종 등을 생각할 수 있다. 양성 반응성 림프절은 대개 주위 부종이 없이 별모양의 지방을 포함한 폐문이 잘 유지되어 보이며 주위 부종을 동반하지 않는다. 고양이 긁힘병은 주로 광범위한 주위 피하 부종과 통증을 동반한 상활차 부위의 림프절종대로 나타나고 조영증강 MRI에서 괴사 부위를 흔히 보인다. 그러나 고양이에 노출된 과거력이 없으며 혈청학적 검사상 음성이면 고양이 긁힘병을 배제할 수 있으며, 본 증례에서도 고양이에 노출된 과거력이 없어 이를 배제하였다(10). 림프종은 종종 내부괴사를 보일 수는 있으나, 대부분 균질한 조영증강을 보이는 경계가 선명한 다발성의 림프절종대가 흔히 양측성, 미만성으로 나타나며 편심성의 피질비대를 보이고 주위 연부조직 변화를 잘 동반하지 않는다. 따라서, 주위 부종을 동반하지 않고 단일 림프절 종대를 보인 본 증례는 양성 반응성 림프절염 가능성이 가장 크다고 판단하였다.

한국처럼 기무라병이 비교적 흔한 지역에서 젊은 남자가 위팔 내측의 만져지는 종괴를 호소한다면 기무라병의 단일 림프절 종대를 의심할 수 있으며, 특히 장기간의 항염증 약물 투약력이 있다면 초음파 혹은 MRI에서 경계가 선명한 단일 종괴로도 나타날 수 있다.

참 고 문 헌

1. Ginsberg LE, McBride JA. Kimura's disease. *AJR Am J Roentgenol* 1998;171:1508
2. Choi JA, Lee GK, Kong KY, Hong SH, Suh JS, Ahn JM, et al. Imaging findings of kimura's disease in the soft tissue of the upper extremity. *AJR Am J Roentgenol* 2005;184:193-199
3. Kim H, Szeto C. Eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma, comparison with mikulicz's disease. *Chin Med J* 1937;23:699-700
4. Kimura T, Yoshimura S, Ishikawa E. Unusual granulation combined with hyperplastic changes in lymphatic tissue. *Trans Soc Pathol Jpn* 1948;37:179-180
5. Takahashi S, Ueda J, Furukawa T, Tsuda M, Nishimura M, Orita H, et al. Kimura disease: CT and MRI findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996;17:382-385
6. Smith J, Hadgis C, Van Hasselt A, Metreweli C. CT of kimura disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 1989;10:S34-S36
7. Som PM, Biller HF. Kimura disease involving parotid gland and cervical nodes: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 1992;16:320-322
8. Lim WE, Tan NG, Tan KP. Radiological features in a patient with kimura's disease. *Singapore Med J* 1997;38:125-128
9. Park JS, Jin W, Ryu KN, Won KY. Bilateral asymmetric superficial soft tissue masses with extensive involvement of both upper extremities: demonstration of kimura's disease by US and MRI (2008: 12b). *Eur Radiol* 2009;19:781-786
10. Dong PR, Seeger LL, Yao L, Panosian CB, Johnson BL Jr, Eckardt JJ. Uncomplicated cat-scratch disease: findings at CT, MR imaging, and radiography. *Radiology* 1995;195:837-839

Case Report of Arm Kimura Disease with Atypical MR Finding¹

Hee Young Kim, M.D., Baek Hyun Kim, M.D., Ye Lim Kim, M.D.², Young Hen Lee, M.D.,
Suk-Ju Hong, M.D.², Chang Ho Kang, M.D.³, Guen Young Lee, M.D.,
Bo Kyoung Seo, M.D., Ju-Han Lee, M.D.⁴

¹Department of Radiology, Korea University Ansan Hospital, Korea University College of Medicine

²Department of Radiology, Korea University Guro Hospital, Korea University College of Medicine

³Department of Radiology, Korea University Anam Hospital, Korea University College of Medicine

⁴Department of Pathology, Korea University Ansan Hospital, Korea University College of Medicine

Kimura disease is a rare chronic inflammatory condition of unknown origin that occurs mainly in young Asian male patients. Kimura disease is characterized by painless subcutaneous swelling and lymphadenopathy of the head and neck, associated with peripheral blood eosinophilia and increased serum IgE. According to some previous reports about a rare form of Kimura disease of the upper arm, soft tissue masses of the subcutaneous fat layer were demonstrated in the medial trochlear area, which showed strong and homogenous enhancement with marked perilesional edema and fat infiltrations on enhanced magnetic resonance imaging (MRI). In this case report, we introduce a case of Kimura disease of the upper arm in a 13-year male patient, which was seen as a well-margined soft tissue mass without perilesional edema or fatty infiltrations on MRI. In this case study, we discuss the characteristics of the clinical and pathologic findings associated with unusual MRI findings, and report the Kimura disease with a different pathophysiology by anti-inflammatory drugs.

Index words : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia
Arm
Magnetic Resonance Imaging

Address reprint requests to : Baek Hyun Kim, M.D., Department of Radiology, Korea University Ansan Hospital
Gojan 1-dong, Danwon-gu, Ansan-si, Gyeonggi-do 425-707, Korea.
Tel. 82-31-412-5227 Fax. 82-31-412-5224 E-mail: kimbaekh@hanmail.net