

두경부에서 발생한 기무라씨 질환:CT와 MR 소견¹

손 홍 주 · 김 동 익 · 서 정 호²

목 적: 기무라씨 질환은 주로 이하선과 경부 임파절에서 발생하는 만성 염증성 질환으로 원인은 잘 밝혀지지 않고 있다. 저자들은 전산화단층촬영(CT)과 자기공명영상(MRI)을 이용하여 기무라씨 질환의 방사선학적 소견을 알아보고자 하였다.

대상 및 방법: 조직병리학적으로 확진된 두경부에서 발생한 기무라씨 질환 환자 10명을 대상으로 하였다. 남자 6명, 여자 4명으로 연령은 16세에서 58세까지였으며, 평균은 37.6세였다. 모든 환자에서 조영증강 CT를 시행했고 2명에서 spin-echo MRI를 시행했다.

결 과: CT와 MRI상에서 특징적인 병발 부위를 알 수 있었고 이들은 각각 타액선과 누선 (4예), 선주변 연조직 (8예), 경부 임파절 (8예)였다. 대부분의 연조직 병변은 주위 근막층으로 침윤 성장하여 경계가 불분명하였으나 임파절 병변은 대체로 경계가 분명하고 균일하게 조영 증강되었다. 병변들은 T1 강조영상에서 등신호 강도를, T2 강조영상에서 고신호 강도를 보였으나 일부 임파절 병변에서는 CT와 MRI에서 다양한 조영증강 소견을 보였다.

결 론: 결론적으로, 기무라씨 질환의 진단에 있어 특징적인 소견을 보이는 두경부의, 특히 타액선의 CT와 MRI가 유용하며, 또한 질환의 범위를 알 수 있어 치료 방침을 세우는데 도움이 된다. 따라서 타액선 주변 연조직 종괴와 조영 증강되는 경부 임파절 종대를 보이는 환자에서 기무라씨 질환을 감별 진단에 포함시켜야 한다.

서 론

기무라씨 질환(Kimura's disease)은 기무라에 의해 "임파 결절 종대를 동반한 비정상적 육아종"으로 처음 보고된 이래 많은 임상예가 보고되어 왔으나 아직 원인이 밝혀지지 않은 만성 염증성, 증식성 질환이다(1-10). 임상적으로는 젊은 동양인 남자에서 호발하며 주로 두경부 타액선 조직의 종창과 국소 임파 결절 종대를 보이며, 말초 혈액 소견상 호산구 증가와 면역 글로불린 E의 증가를 보인다. 또한 이러한 증상들은 수년에 걸쳐 악화와 호전을 반복한다(2, 3, 7-11).

기무라씨 질환은 임상 소견과 함께 조직병리학적 검사에 의존하여 왔으나 위약 증례가 드물고 다양한 발현으로 인하여 수술 전 다른 악성 및 양성 종양과의 감별 진단이 아주 어렵다(2-4, 7, 8). 과거 소수의 증례에 대한 전산화 단층 촬영 소견의 보고가 있어 왔으나 아직 다른 원인의 연조직 종양이나 임파절 종대와와의 구별을 위한 방사선학적 소

견의 검토가 이루어지지 않았다.

저자들은 수술로 확진된 기무라씨 질환의 환자를 대상으로 시행한 전산화단층촬영과 자기공명영상 소견을 분석하여 감별 진단에 도움이 되는 소견을 알아 보고자 하였다.

대상 및 방법

1987년부터 1992년까지 조직 병리학적으로 확진된 10명의 기무라씨 질환 환자를 대상으로, 이들의 임상 기록, 수술 소견, 조직 병리학적 소견과 수술전 CT와 MRI를 검토하였다.

남자 6명, 여자 4명으로 연령 분포는 16세에서 58세로 평균 37.6세였으며, 남자의 경우 평균 36.5세, 여자의 경우 평균 39.3세였다.

증상을 보인 기간은 7개월에서 30년으로 다양하였으며 평균 기간은 9.6년이었다. 이학적 소견상 대부분의 환자에서 무통의 매끄러운 표면의 종괴가 만져졌고, 이는 견고하고 주위 조직에 대체로 고정되어 있었다. 병변의 수는 하나에서부터 여러개까지 다양하게 나타났으며, 4예에서 한 병변, 2예에서 두 병변, 3예에서 세 병변, 그리고 1예에서는 많은 소결절을 보였다. 방사선학적 검사상 병변의 크기는

¹연세대학교 의과대학 진단방사선학 교실

²아주대학교 의과대학 진단방사선학 교실

이 논문은 1994년 10월 14일 접수하여 1995년 2월 28일에 채택되었음



Fig. 1. Intra-glandular lesion of Kimura's disease on CT.

a. (case 1) 33-year-old female with multiple cervical masses for 8 years.

The masses in the bilateral parotid glands are homogenously enhanced and show infiltrative growth into the surrounding structure(arrows).

b. (case 2) 40-year-old male with palpable mass on Rt cheek for 1 year.

The huge, relatively well-enhanced mass is in the right submandibular gland(arrows). Small right jugular and spinal accessory nodes are noted.

c. (case 3) 48-year-old male with Rt buccal mass & Lt exophthalmos for 7 months.

A lobulated mass is in the left lacrimal glands(black arrow) and a large soft mass in the right cheek(white arrow) on coronal image. On axial image, left lateral rectus muscle(curved arrow) and surrounding fascia are thickened.

직경이 2cm에서 5cm 사이였다. 말초 혈액의 호산구 수치는 2예를 제외하고는 8.0%에서 49.4%로 증가되어 있었으며 평균은 33.8%였다.

CT는 10예 모두에서 시행하였으며 GE 9800 (General Electrics, Medical System, Milwaukee, WI, U. S. A.)과 Tomoscan 310 (Philips, Shelton, Connecticut, U. S. A.)을 이용하였고, 절편 두께와 간격은 5mm로 하여 조영 증강 전후 축상면(axial scan)과 관상면(coronal scan)을 시행하였고, 전 예에서 상지 정맥을 통하여 조영제를 주입하였다. 조영제는 conray (60%iothalamate meglumine, Mallincknott Institute Quebec, Canada)와 optiray (optiray 320, Mallincknott Medical Inc., Canada)를 체중 3ml/kg을 기준으로 하였다.

MRI는 1.5T 초전도 영상장치 (Signa advantage, General Electrics, U.S.A)를 이용하여 2예에서 spin-echo 방법으로 시행했다. 반복 시간 (TR) 550-700 msec, 에코 시간 (TE) 12-16msec의 T1 강조 영상 (T1WI)으로 축상면

상을 얻고, TR 3000msec, TE 108msec의 T2 강조 영상 (T2WI)으로 축상면상을 얻었으며 Gadolinium-DTPA (0.07-0.1mmol/kg) 주입 후 T1 강조 영상으로 축상면상과 관상면상을 얻었다. 절편의 두께/갯은 5mm/2mm, 시야 (FOV)는 18cm, Matrix 수는 256×192로 하였다.

MRI 소견상 병변의 신호 강도, 균질성 여부, 크기, 주위 조직으로의 침윤 여부와 조영 증강후 신호 강도 변화를 분석하였다. 병변의 신호 강도는 주위 근육과 비교하여 증가된 경우 고신호 강도, 낮은 경우 저신호 강도, 비슷한 경우 등신호 강도로 하였으며 임파절은 직경이 1cm 이상인 경우를 임파 결절 종대로 보았다.

결 과

시행한 CT 및 MRI상 병발 부위를 특징적으로 크게 세 가지로 나눌 수 있었으며 첫째, 선조직 - 이하선, 악하선, 누선, 둘째, 선주변 조직, 셋째, 심부 경부 임파절이었다.



Fig. 2. Both parotid glandular lesion on MR.

(case 1) 33-year-old female with multiple cervical masses for 8 years.

a. T1WI shows bilateral iso-signal masses(arrows).

b. These masses are hyper-signal intense on T2WI(arrows).

c. Right mass is strongly enhanced, but left is slightly enhanced on post-contrast MR(arrows).

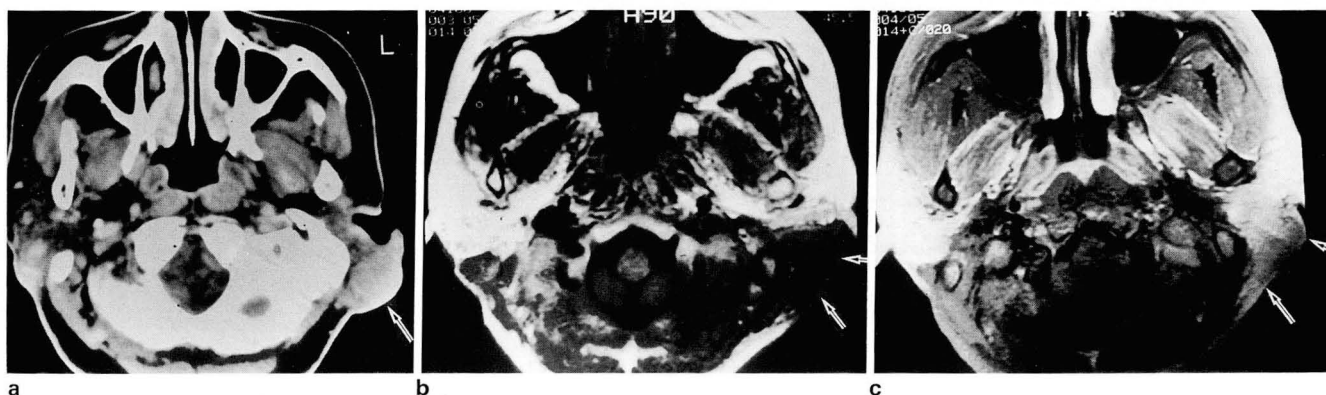


Fig. 3. Peri-glandular lesion of Kimura's disease.

(case 1) 33-year-old female with multiple cervical masses for 8 years.

a. Post-contrast CT shows an ill-defined ellipsoid mass in the left auricular areas, which is homogeneously enhanced(arrows).

b. This mass shows iso-signal intensity on T1WI(arrows).

c. Post-contrast T1WI shows homogeneously enhanced mass with infiltrative growth(arrows).

선조직의 경우, 4예에서 총 6병변이 침범되었는데 이하선에서 4병변(Fig. 1a), 악하선에서 1병변(Fig. 1b), 누선에서 1병변이었다(Fig. 1c). CT scan상 선 조직내 병변은 원형 혹은 타원형의 균일하게 조영 증강되는 종괴로 나타났고, 주위 근막과 선주변 조직으로 침윤되는 양상을 보여서 주위와 경계가 잘 이루어지지 않음을 알 수 있었다. MRI에서 종괴는 주위 근육과 비교하여 볼 때 T1 강조 영상에서 등신호 강도 혹은 저신호 강도를(Fig. 2a), T2 강조 영상에서는 고신호 강도를 보였으며(Fig. 2b), Gd-T1 강조 영상에서는 균일하게 잘 조영 증강되었다(Fig. 2c).

선주변 연조직의 경우, 종괴는 8예에서 관찰되었으며 병변의 수는 각각 후이개 부위(retroauricular)에서 8개, 악하 부위에서 2개, 볼(cheek), 측두와, 하악골각에서 각각 1개였다. 조영 증강후 CT에서 종괴들은 대체로 균일하게 조영 증강되는 원형 혹은 타원형으로 주변 선조직, 근막, 피하조직으로 침윤성장하여 그 경계는 불분명하였다(Fig.

3a). T1 강조 영상에서는 등신호 강도 혹은 저신호 강도를(Fig. 3b), T2 강조 영상에서는 고신호 강도를 보였고, Gadolinium- DTPA로 균일하게 잘 조영 증강되었다(Fig. 3c).

10명의 환자 중 8명에서 심경부 임파절종대를 보였으며, 내경 임파절은 8예에서, 이하선 임파절은 5예에서, 척추 부임파절은 4예에서, 액와 임파절, 악하 임파절, 악이 임파절(submental node)은 각각 1예에서 침범되었다. 침범된 임파절은 그 크기가 다양하였으며 (최대 3×2.5 cm), 조영 증강후 CT에서는 2예에서는 임파절이 균일하게 조영 증강되었으나 6예에서는 균일하게 조영 증강되는 임파절도 있었으나 일부 임파절에서는 저밀도 중심부의 불균일한 혼합된 조영 증강을 보였다(Fig. 4a). T1 강조 영상에서는 침범된 임파절들은 등신호 강도 혹은 저신호 강도를(Fig. 4b), T2 강조 영상에서는 고신호 강도를 보였으며(Fig. 4c), 조영 증강 영상에서는 CT에서와 마찬가지로

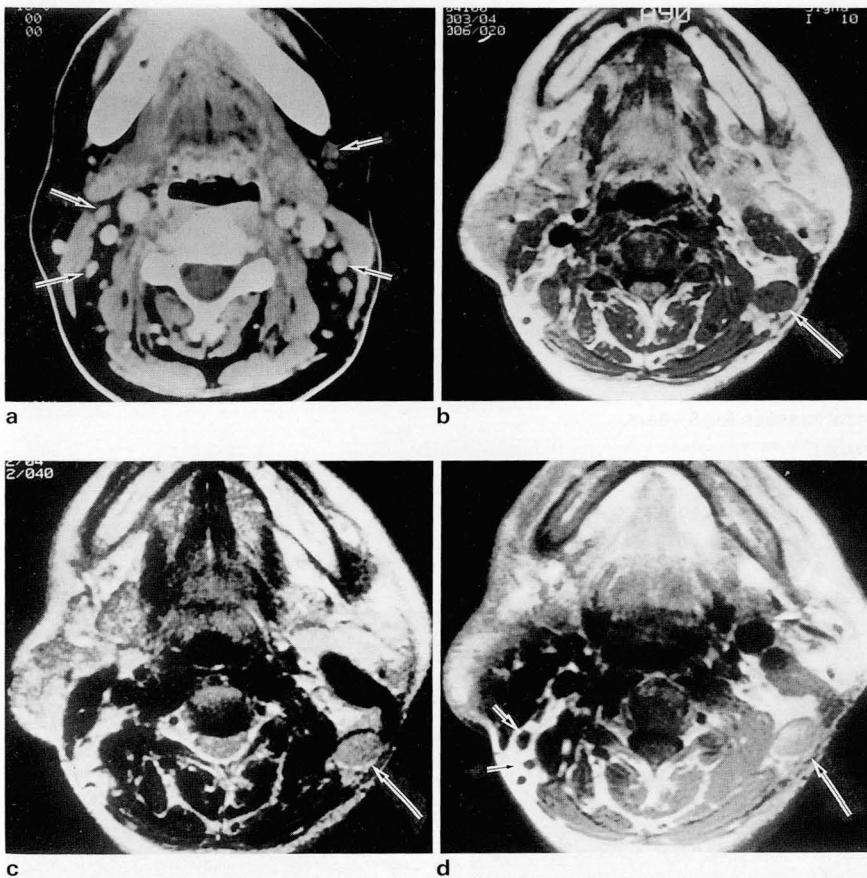


Fig. 4. Deep cervical lymphadenopathy in Kimura's disease.

(case 4) 43-year-old female with multiple palpable cervical nodes for 15 years.

a. Multiple enlarged internal jugular nodes are shown. On post-contrast CT, some nodes are homogeneously enhanced (arrows).

b. T1WI shows 3 × 2.5cm sized hypo-signal intense node(long arrow).

c. T2WI shows that this node has hyper-intense signal(long arrow).

d. Post-contrast T1WI shows homogeneously enhanced node(long arrow), but some nodes are not enhanced (short arrows).

일부 임파절은 조영 증강이 잘 되나 일부는 조영 증강되지 않는 소견을 보였다(Fig. 4d).

고 찰

기무라씨 질환은 두경부 피하 조직에 나타나는 대개 크기가 2cm를 넘는 무통성 종양양 종괴로 나타나며 주로 동양인에서 발병되는 것으로 보고되어 있으며 환자의 80% 이상이 남자로 알려졌다(1-11). 본 연구에서는 남녀비가 6:4로 여자의 비율이 보고된 바에 비해 높았다. 연령 분포는 비교적 넓은 편이나 이삼십대에서 가장 흔하다.

특징으로는 타액선 조직의 용기와 국소 임파절종대이며 구진성 혹은 여포성 발진을 동반한 표피의 홍반과 경화도 나타날 수 있다(3, 5, 8). 또한 두개의 연조직 어디에서나 침범될 수 있으며 드물게는 액와, 서혜부, 슬와부, 전완, 손과 정맥선에서도 나타날 수 있다. 병변은 대개 고립성으로 오나 다수로 광범위하게 오기도 한다. 이런 증상이 수 년간에 걸쳐 호전 악화를 반복하는 것이 특징이다(3, 5, 8, 9).

말초 혈액 호산구 증가와 때로는 혈청 면역글로불린 E의 수치가 증가되어 있어 질환의 원인이 기생충 감염에 의하거나 알레르기성 질환의 일종으로 여겨지기도 했으나 뚜렷한 원인이 밝혀진 것이 없으며 현재는 자가면역질환의 일종으로 보고 있다(2, 3, 7).

현미경적으로는 팽창된 혈관 내피 세포로 배열된 혈관의 증식이 특징적이며 이는 주로 호산구로 구성된 상당수의 염증 세포와 임파 여포에 의해 둘러 싸여져 있고, 또한 섬유화가 흔히 나타나나 비만 세포(mast cell)가 없는 것이 특징이다(2, 5-10).

현재까지 기무라씨 질환의 방사선학적 특징은 잘 보고된 바 없으나 Smith 등에 의하면 특징적인 소견으로 첫째, 이하선이 미만성으로 커져 있으나 CT 타액선조영술(CT sialography)상 정상 선포 소견을 보이고, 둘째, 주위 선조직 주변부로 침윤되는 불분명한 경계를 가진 연조직 종괴로 나타나며, 셋째, 정맥을 통한 조영제 투여 후 균일하게 조영 증강되는 광대한 임파절종대를 보고하였다(3).

본 저자들의 연구에서는 기무라씨 질환의 CT와 MRI 소견을 크게 두 가지로 요약할 수 있었다. 첫째, 타액선과 선주변 연조직 내의 균일하게 조영 증강되는 종괴들과 둘째, 다양한 조영 증강 정도를 보이는 심경부 임파절종대로, 이는 균일하게 조영 증강되는 Smith 등의 심경부 임파절종대에서의 CT 소견(3)과 다소 달랐다.

타액선내 종괴와 선주변 연조직내 종괴들은 경계가 분명한 부위와 주위 근막이나 피하 조직으로 침윤 성장되는 경계가 불분명한 부위가 함께 있는 예가 많았고, 심경부 임파절 병변은 균일 조영 증강되는 예가 2예였고 나머지 6예에서는 다양한 조영 증강 정도를 보였다. 즉 한 임파절 내에

서도 조영증강이 균일하지 않을 수도 있고, 침범된 임파절들을 비교해 볼 때 조영 증강되는 정도가 다르게 나타나기도 하였다. 이와 같은 방사선학적 결과에 대한 조직병리학적 검사에서는 뚜렷한 근거를 발견할 수는 없었으나, 다만 균일한 조영 증강을 보이는 병변에서는 왕성한 임파구 침윤에 의한 뚜렷한 임파여포 형성을 많이 관찰할 수 있었고 균일하지 않은 혼합된 조영 증강을 보인 부위에서는 임파여포들의 분해가 현저함을 볼 수 있었다. 기무라씨 질환은 모세 혈관의 증식, 즉 혈관이 커지거나 두꺼워지는 양상을 보이거나 위의 두 경우에 있어서 혈관 수나 크기에는 뚜렷한 차이를 관찰할 수 없었다. 따라서 임파절 병변이 불균일한 조영 증강을 보이는 원인은 앞으로 더 연구할 필요가 있겠다.

기무라씨 질환과 유사한 특징을 보이는 질환 중 최근까지 거의 같은 질환으로 분류되었던 것으로 “호산구증을 동반한 혈관임파증식증”(Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia, ALHE)을 들 수 있다(3, 5-7, 9, 10). 그러나 현재는 ALHE가 기무라씨 질환과 다른 질환으로 분류되고 있으며 기무라씨 질환과 구별되는 특징은 다음과 같다. ① 비동양인, 특히 연령이 높은 여성에서 흔히 볼 수 있고 ② 좀 더 표면의 피하 조직을 침범하고 ③ 구안면(orofacial) 침범이 더 흔하며 ④ 대개 임파절종대는 없으며 ⑤ 말초 호산구 증가가 덜 현저하며 ⑥ 혈청 면역글로불린 E의 수치가 정상이며 ⑦ 혈관 증식이 더 현저하며 ⑧ 비만세포의 수가 증가되어 있고 ⑨ 섬유화가 없다는 것이다(2). 그러나, ALHE에 대한 방사선학적 보고가 거의 없어서 이 두 질환의 감별 진단은 주로 임상양상과 조직병리학에 의하고 있다.

기무라씨 질환이 두경부내 타액선과 주변 연조직의 종창, 경부 임파절 종대를 동반하므로 이 부위에 생긴 다른 질환들과의 감별이 중요하다.

타액선의 미만성 비대 및 종창은 타액선염에서도 볼 수 있는데 기무라씨 질환과는 달리 분비관이 불균일하며 군데 군데 끊겨있거나 넓어져있는 소견과 결석이나 저류낭(retention cyst)이 보이기도 한다(3).

타액선 종양에서는 대개 조영 증강되는 종괴로 보이거나 분비관의 조영 결손이 있으며, 갑자기 병변의 크기가 커지거나 통증이 있는 등 임상적으로 다르다.

임파종의 이하선 침범은 일차적이든 이차적이든 매우 드물고 이차성 임파종은 병리적 특성에 따라 다양하게 나타나나, 대체로 이하선내 임파절에 국한되어 있고 균일하게 약간 조영 증강되는 양상을 보이고 실질을 침범했을 때는

경계가 불분명한 미만성 침윤 성장을 보인다. MRI에서는 모든 강조 영상에서 균일한 등신호 강도를 보이거나 Hodgkin 병에서는 CT나 MRI에서 저음영 부위가 산재된 불균질성의 병변을 보인다(11).

임파절 종대는 감염성 혹은 염증성 상태에서 광범위하게 나타날 수 있으나 악성 질환인 경우는 보통 이보다 덜하다. 편평상피세포암, 농염성 또는 가끔 결핵성 임파절 침범의 경우 임파절 주변에 링 모양의 조영 증강을 보인다(3).

결론적으로, 기무라씨 질환의 진단에 있어 특징적인 소견을 보이는 두경부의, 특히 타액선의 CT와 MRI가 유용하며, 또한 질환의 범위를 알 수 있어 치료 방침을 세우는데 도움이 된다. 따라서 타액선 주변 연조직 종괴와 조영 증강되는 경부 임파절 종대를 보이는 환자에서는 기무라씨 질환을 감별진단에 포함시켜야 한다.

참 고 문 헌

- Kimura T, Yoshimura S, Ishikawa E. On the unusual granulation combined with hyperplastic changes of lymphatic tissue. *Trans Soc Pathol Jpn* 1948;37:179
- Iguchi Y, Inoue T, Shimono M, Yamamura T, Shigematsu T, Takahashi S. Kimura's disease and relation to angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *J Oral Pathol* 1986;15:132-137
- Smith JR, Hadgis C, Hasselt AV, Metreweli C. CT of Kimura disease. *AJNR* 1989;10:S34-S36
- 설대위, 박윤규, 이광민. 기무라씨 질환, 5예 보고. *대한두경부종양학술지* 1989;5:37-44
- Ahn HJ, Lee GK. A clinicopathological study of Kimura's disease and epithelioid hemangioma. *Yonsei Med J* 1990;31:205-211
- Moesner J, Pallesen R, Sorensen B. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (Kimura's disease). *Arch Dermatol* 1981;117:650-653
- Miyamoto Y, Tani T. Eosinophilic lymphofollicular granuloma in parotid gland (Kimura's disease). *Kawasaki Med J* 1977;3:15-27
- Tham KT, Leung PC, Saw D, Gwi E. Kimura's disease with salivary gland involvement. *Br J Surg* 1981;68:495-497
- Reed RJ, Terazakis N. subcutaneous angioblastic lymphoid hyperplasia with eosinophilia (Kimura's disease). *Cancer* 1972;29:489-497
- Sharp JF, Rodgers MJC, MacGregor FB, Meehan CJ, McLaren K. Clinical records: Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *J Laryng Otol* 1990;104:977-979
- Som PM. *Salivary glands*. In Som PM, Bergeron RT, eds. *Head and neck Imaging*. 2nd ed. St. Louis: Mosby, 1991;341-343

CT and MR Findings of Kimura's Disease in the Head and Neck¹

Hong Ju Son, M.D., Dong Ik Kim, M.D., Jung Ho Suh, M.D.²

¹ Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Yonsei University

² Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Ajoo University

Purpose: Kimura's disease is an inflammatory condition of unknown etiology which usually occurs in salivary glands and cervical lymph nodes. This study was undertaken to evaluate the radiologic characteristics of Kimura's disease using CT and MRI.

Materials & Methods: We evaluated CT & MR of 10 patients with histologically proved Kimura's disease in the head and neck. Six males and four females between 16 and 58 years old (mean age, 37.6 years) were included. Contrast enhanced CT scan was performed in all, and spin-echo MRI was performed in 2 patients.

Results: Both CT and MRI demonstrated the distinctive sites of involvement that were major salivary glands (4 cases) and lacrimal gland (1 case), periglandular soft tissue (8 cases), and cervical lymph nodes (8 cases). Majority of soft tissue lesions were ill-defined with infiltration to adjacent fascial planes, but nodal lesions were relatively well-defined and homogenous. The lesions were iso-intense on T1-weighted image and hyper-intense on T2-weighted image. All but a few nodal lesions showed variable degree of contrast enhancement on CT and MRI.

Conclusion: In diagnosis of Kimura's disease, CT & MRI of head & neck, especially salivary glands, are useful. In cases of recurrent periglandular soft tissue mass with contrast-enhancing cervical lymphadenopathy in adult patients, Kimura's disease should be included in the differential diagnosis.

Index Words: Salivary glands, CT
Salivary glands, MR

Address reprint requests to : Hong Ju Son, M. D., Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Yonsei University
134 Shinchon-dong, Seodaemun-ku, Seoul, 120-752 Korea. Tel. 82-2-361-5837 Fax. 82-2-393-3035