

사지에 발생한 Kimura병

— 1례 보고 —

성남병원 정형외과

오정대 · 이영식 · 이석휴 · 정광수

— Abstract —

Kimura's Disease of the Extremity

— Report of 1 Case —

Jung Dae Oh, M.D., Young Shik Lee, M.D.,
Seog Hyoo Lee, M.D. and Gwang Soo Jung, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Sung Nam Hospital, Korea.

Kimura's disease of the extremity has not been reported in Korean literature. The patient was 11 year old male, having palpable mass in the subcutaneous tissue of his left elbow that was painless and had grown slowly for 4 years.

Laboratory findings revealed marked eosinophilia and elevated serum IgE level. Histopathologically, it was characterized by the eosinophilic folliculolysis with diffuse massive eosinophilic infiltration, and increased number of small thin-walled blood vessels, but blood vessels with histiocytoid or epithelioid endothelial cells were not observed.

We report this rare case with a review of the literature.

Key Words : Kimura's disease, Extremity.

서 론

Kimura병은 임상적으로 한개 또는 다수의 비교적 큰 종괴가 피하에 침범하는 질환으로 동양인의 젊은 남자의 두경부에 호발하고, 말초혈액에 호산구증다증 및 혈청 IgE증가를 보이며, 병리조직학적으로 eosinophilic folliculolysis 및 perinodal eosinophilic infiltration, 혈관증식과 함께 eo-

sinophilic microabscesses등을 특징으로 하는 드문 질환이다^{10, 12, 16, 18, 20, 21}.

그러나 본 질환은 과거에 호산구증다증을 동반한 혈관림프양 증식증(ALHE; angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia)과 명확한 감별이 안되어 혼돈되어 보고되어 왔었고 1988년 Kuo등²⁰이 Kimura병 9례 및 ALHE 15례를 보고하면서 그 차이점을 명확히 기술하였으며, 국내에서는 광등¹⁾, 김등²⁾, 배등³⁾, 그리고 최등⁵⁾에 의해 4례가 보고된 바 있으나 정형외과 영역에서는 아직 보고된 바 없으며 저자들은 11세 남자의 상지에

*이 논문은 성남병원 임상연구비 보조로 이루어졌음.

발생한 Kimura병 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자: 이○수, 11세, 남자.

주소: 좌 상완부 하 내측의 무통성 종괴
과거력 및 가족력: 특기사항 없음.

현병력: 약 4년전부터 좌측 상완부 하내측에
소양감이 있으면서 작은 종괴가 촉진된 후 서서
히 커졌다. 외상의 병력은 없었다.

이학적 소견: 건강 상태는 양호하였고 표재성
임파절종창은 촉진할 수 없었으며 피부면에서의
경계는 불분명한 유동성이 있는 무통성 종괴가
촉진되었고 크기는 약 8×5×3cm가량 되었으며
신경학적인 징후는 보이지 않았다.

검사실 소견: 일반혈액검사에서 중성구가 16%
로 감소되었고, 호산구가 48%로 현저히 증가했
으며 림프구가 36%로 다소 증가한 편이고 알카
리성 인산분해효소가 183 IU로 증가하였으며 기
타의 뇨검사 및 생화학적 검사에서는 정상이었
다.

혈청 IgE가 1234 IU/ml(정상: 150 IU/ml이하)
로 현저히 증가해 있었으며 IgM, IgG, IgA는 정
상 범위내에 있었다.

방사선학적 소견: 좌 주관절 전후면 및 측면 사
진상에서 하부 내측에 비교적 경계가 분명한 종
괴가 보였다(Fig. 1).

병리조직학적 소견:

1) 육안적 소견: 약 6×5×1cm 크기의 불규칙
한 모양을 가진 흰 섬유성 조직으로 되어 있었
다.

2) 현미경적 소견: 종괴는 피하 지방층에 위치
하였고 주위 연부 조직으로 침윤하고 있었으며,
다양한 크기의 림파절(lymphoid follicle)과 주위
의 많은 혈관 및 호산구 등으로 구성되어 있었다
(Fig. 2). 특징적으로 interfollicular space 내에는
많은 호산구가 관찰되었으며 이러한 염증세포로
인하여 follicle들이 파괴되어 있었다(Fig. 3). 주
위의 많은 혈관들은 벽이 얇았으며, 그 내피는
epithelioid양상을 보이지 않았다(Fig. 4).

치료 및 경과: 외과적 적출술을 시행하였으며

Fig. 1. Left Elbow AP & Lateral View Showing Well demarcated Soft Tissue Tumor.

Fig. 2. The Tumor is located in the subcutaneous soft tissue and showing infiltrative growth (×40).

Fig. 3. Characteristic Eosinophilic Folliculolysis with Diffuse Massive Eosinophilic Infiltration (×100).

고 찰

본증은 1948년 Kimura등¹⁸⁾이 임파조직의 증식 변화를 수반하는 이상 육아종이라는 표제로 처음 보고하였고, 1959년 Iizuka¹²⁾에 의해 Kimura병이라 명명된 후 혈관 내피세포의 조직학적 특성에 따라 여러가지 명칭으로 보고되었다^{7, 8, 17, 24, 26, 32)}.

1969년 Wilson등³³⁾은 "Pseudo or atypical pyogenic granuloma"라는 병명으로 12례를 보고하면서 Kimura병과의 차이점을 기술하였고, 1979년 Rosai등²⁷⁾, 1984년 Kung등²⁰⁾, 1987년 Urabe등²⁹⁾과 Googe등⁹⁾이 ALHE와 Kimura병과 차이점에 대하여 보고하였으며, 1988년 Kuo등²¹⁾이 Kimura병 9례 ALHE 15례를 보고하면서 임상 및 병리조직학적 차이점에 대하여 비교하여 기술하였는 바 Kimura병이 그동안의 혼돈에서 명확한 한 질환으로 규명되었다(Table 1, Table 2).

본증은 주로 동양인의 젊은 남자에 호발하는

Fig. 4. Many Thin Blood Vessels is the Widened Interfollicular Spaces without Epithelioid Appearance (×100).

정기적인 혈액검사 및 소양감과 같은 증세 출현 여부와 병소 재발에 대하여 6개월 추시 관찰 중에 있다.

Table 1. Comparison of Clinical Features & Laboratory Data.

	ALHE	Kimura
Sexual predominance	male	male
Onset	older(mean : 39)	younger(mean : 26)
Duration	shorter(mean : 1 1/2 yr)	longer(4 yr)
Predilection site	head & neck	head & neck
Size	small papules or nodules(0.5-3.0cm)	large masses(2-10cm)
Multiple	more frequently	sometimes
Bilateral	not	sometimes
Easy bleeding	not infrequently	not
Clinical lymphadenopathy	not	frequently
Peripheral eosinophilia	sometimes	more frequently
Elevated serum IgE	sometimes	constant

* ALHE : Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia.

Table 2. Comparison of Pathologic Changes.

	ALHE	Kimura
Histiocytoid & epithelioid blood vessels	constant	not
Lymphoid follicles	sometimes	constant
Eosinophilic folliculolysis	not	frequently
Polykaryocytes	sometimes	sometimes
Location	dermis	subcutis
Involvement of lymph node	not	frequently
Involvement of salivary gland	not	frequently

* ALHE : Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia.

원인불명의 만성질환으로 호발부위는 두경부이며 재발을 잘하고 림프구 및 호산구 침윤을 볼 수 있으나^{13,16,18,20)} ALHE와 다른점은 보다 젊은 사람에서 호발하고, 보다 긴 병력을 가지며, 진피보다는 더 깊은 피하에 잘 침범하며 비교적 더 큰 종괴를 이루고 피부경계도 불분명하며, 말초혈액 소견상 호산구증다증 및 혈청 IgE 증가를 특징으로 하는 질환이며 종괴 병변 부위에서의 출혈경향이 없으며 임파선증이 흔히 나타나는 것도 그 차이점이라 할 수 있다²¹⁾. 본례에서는 임파선증이 없는 점 이외에는 상기 특징들을 만족하고 있었으며 호발부위가 아닌 상지 주관절부에서 발생된 점이 아직 한례도 보고가 없었다.

ALHE와 Kimura병의 조직학적 그리고 임상적 특징을 보면 Google⁹⁾은 Kimura병에서는 혈관, 림프구 및 호산구의 알레르기 혹은 자가면역 과정을 일관성으로 보여주고 있으며, ALHE는 일차적으로 다양한 정도의 혈관 내피세포의 신생물적 혼란과 이차적으로 염증 과정을 보여 준다고 주장했다. 병리조직학적 변화로는 혈관 내피세포는 histiocytoid²⁷⁾, 혹은 epithelioid^{30,31)} 세포가 Kimura병에서는 없으며, ALHE에서는 내피세포가 2-3층으로 증식되어 두꺼워지기도 하며 경우에 따라 증식된 내피세포가 혈관강내로 돌출하여 폐색시키기도 하나 Kimura병에서는 혈관벽이 두꺼워지지 않는다²¹⁾. Eosinophilic folliculolysis가 Kimura병의 거의 모두에서 나타나나 ALHE에서는 없으며²¹⁾, Kimura병에서는 주변 림프 결절이나 타액선 침범을 거의 모든 경우에 하는 것으로 보고 되었다^{20,23,28)}. Konishi등¹⁹⁾과 Yamada등³⁴⁾은 Kimura병에서 IgE 및 IgG와 관련된 면역기전에 의한 신증후군이 병발할 수 있음을 보고하였다.

본 증례에서는 혈관 내피세포가 증식되지 않아 벽이 얇았으며 histiocytoid 혹은 epithelioid 세포는 없었고(Fig. 4), 특징적인 eosinophilic folliculolysis가 관찰되었다(Fig. 3). 주변 림프 결절이나 타액선 침범은 없었고 신증후군의 임상적 소견은 보이지 않았다.

감별하여야 할 질환은 해면상 혈관종, 화농성 육아종, 안면 육아종, 호산구성 육아종, 결절성 동맥 주위염, 가림프종, Kaposi육종 등이 있다¹⁵⁾.

치료는 외과적 적출술, 방사선 조사¹⁴⁾, 전신 및 국소 스테로이드요법⁶⁾, Laser요법^{11,25)} 등이 보고되고 있으며 만족할 만하지는 않다고 하며 이들의 병용이 효과가 좋은 것으로 알려지고 있다^{1,2,3,4)}.

본 증례에서는 외과적 적출술을 시행하였으며 병소 재발 및 신증후군 병발 여부에 대하여 6개월 추시 관찰중에 있다.

결 론

본 저자들은 국내에서 보고된 예가 없는 사지에 발생한 Kimura병 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

- 1) 광동한, 오수명, 주홍재 : Kimura씨병 1예. 경희의대 논문집 4 : 41-44, 1979.
- 2) 김명열, 이유신, 강형제 : Kimura씨병의 1예. 대피지 13 : 243-247, 1975.
- 3) 배원길, 배수동, 허영수 : Kimura씨병. 고의 1 : 109-114, 1977.
- 4) 송규상, 강대영 : 호산구 증다증을 동반한 혈관 임파양 증식증. 대한병리학회지 17 : 315-319, 1983.
- 5) 최성우, 김태윤, 김형욱 : Kimura병 1예. 대피지 23 : 248-252, 1985.
- 6) Albers, H.J. : Angiolymphoid hyperplasia, a successfully treated case. Z Hautker 61 : 47-49, 1986.
- 7) Buchner, A., Silverman, Jr.S., Wara, W.M. and Hansen, L.S. : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (Kimura's disease). Oral Surg 49 : 309-13, 1980.
- 8) Eisenberg, E. and Lowlicht, R. : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophils : a clinicopathological conference. J Oral Pathol 14 : 216-23, 1985.
- 9) Google, P.B., Harris, N.L. and Mihm, M.C. Jr : Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia : two distinct histopathological entities. J Cut Pathol 14 : 263-71, 1987.
- 10) Hamrick, H.J., Jennette, J.C. and LaForce, C.F. : Kimura's disease : report of a pediatric case in the United States. J Allerg Clin Immunol 73 : 561-6, 1984.
- 11) Hobbs, E.R., Bailin, P.L. and Ratz, J.L., et al. :

- Treatment of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia of the external ear with carbon dioxide laser. J Am Acad Dermatol* 19 : 345-49, 1988.
- 12) Iizuka, S. : *Eosinophilic lymphadenitis and eosinophilic lymphoid granuloma: A proposal of the new concept of the disease of the lymph node and its surrounding tissue. Nihon Univ. Med. J.* 18 : 900, 1959.
 - 13) Ishikawa, E., Tanaka, H. and Kakimoto, S., et al. : *A pathological study of eosinophilic lymphofolliculoid granuloma (Kimura's disease). Acta Pathol Jpn* 31 : 767-81, 1981.
 - 14) Itami, J., Arimizu, N. and Miyoshi, T., et al. : *Radiation therapy in Kimura's disease. Acta Oncol* 28 : 511-14, 1989.
 - 15) Kandil, E. : *Dermal angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia versus pseudopyogenic granuloma. Br J Dermatol* 83 : 405, 1970.
 - 16) Kawada, A., Takahashi, H. and Anzai, T. : *Eosinophilic lymphofolliculosis of the skin (Kimura's). Nippon Hifuka Gakkai Zasshi* 76 : 117-34, 1966.
 - 17) Kim, B.H., Sithian, N. and Cuolo, G.F. : *Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia (Kimura's disease). Report of a case. Arch Surg* 110 : 1246-8, 1975.
 - 18) Kimura, T., Yoshimura, S. and Ishikawa, E. : *On the unusual granulation combined with hyperplastic changes of lymphatic tissues. Trans Soc Pathol Jpn* 37 : 179-80, 1948.
 - 19) Konishi, N., Tamura, T., Kawai, C. and Shirai, T. : *IgE associated nephropathy in a patient with subcutaneous eosinophilic lymphoid granuloma (Kimura's disease). Virchows Arch [A]* 392 : 127-34, 1981.
 - 20) Kung, I.T.M., Gibson, J.B. and Bannatyne, P.M. : *Kimura's disease: a clinicopathological study of 21 cases and its distinction from angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Pathology* 16 : 39-44, 1984.
 - 21) Kuo, T., Shih, L.Y. and Chan, H.L. : *Kimura's disease: Involvement of regional lymph nodes and distinction from angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Am J Surg Pathol* 12 (11) : 843-854, 1988.
 - 22) Lever, W.F. and Schaumburg-Lever, G. : *Histopathology of the skin. 6th ed, J B Lippincott Co., Philadelphia, 646-647, 1983.*
 - 23) Miyamoto, Y. and Tani, T. : *Eosinophilic lymphofollicular granuloma in parotid gland (Kimura's disease). Kawasaki Med J* 3 : 27, 1977.
 - 24) Olsen, T.G. and Helwig, E.B. : *Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: a clinicopathologic study of 116 patients. J Am Acad Dermatol* 12 : 781-96, 1985.
 - 25) Pasyk, K.A., Elsenety, E.N. and Schelbert, E.B. : *Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia-acquired-port-wine-stain-like lesions: attempt at treatment with the argon laser. Head Neck Surg* 10 : 269-79, 1988.
 - 26) Reed, R.J. and Terazakis, N. : *Subcutaneous angio-blastic lymphoid hyperplasia with eosinophilia (Kimura's disease). Cancer* 29 : 489-97, 1972.
 - 27) Rosai, J., Gold, J. and Landy, R. : *The histiocytoid hemangiomas. A unifying concept embracing several previously described entities of skin, soft tissue, large vessels, bone and heart. Hum Pathol* 10 : 707-30, 1979.
 - 28) Tham, K-T., Leung, P-C., Saw, D. and Gwi, E. : *Kimura's disease with salivary gland involvement. Br J Surg* 68 : 495-7, 1981.
 - 29) Urabe, A., Tsuneyoshi, M. and Enjoji, M. : *Epithelioid hemangioma versus Kimura's disease: a comparative clinicopathologic study. Am J Surg Pathol* 11 : 758-66, 1987.
 - 30) Weiss, S.W. and Enzinger, F.M. : *Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. Cancer* 50 : 970-81, 1982.
 - 31) Weiss, S.W., Ishak, K.G., Dail, D.H., Sweet, D.E. and Enzinger, F.M. : *Epithelioid hemangioendothelioma and related lesions. Semin Diag Pathol* 3 : 259-87, 1986.
 - 32) Wells, G.C. and Whimster, I.W. : *Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Br J Dermatol* 81 : 1-15, 1969.
 - 33) Wilson, J.E. and Bleehe, S.S. : *Inflammatory angiomatous nodules with abnormal blood vessels occurring about the ears and scalp (pseudo or atypical pyogenic granuloma). Br J Dermatol* 81 : 804, 1969.
 - 34) Yamada, A., Mitsuhashi, K. and Miyakawa, Y., et al. : *Membranous glomerulonephritis associated with eosinophilic lymphofolliculosis of the skin (Kimura's disease): report of a case and review of the literature. Clin Nephrol* 18 : 211-5, 1982.