臨床耳鼻：第19卷 第1號 2008 online©ML Comm
J Clinical Otolaryngol 2008;19:119-122 □증 례□

양측 주타액선에 발생한 Kimura씨 병 치험 1례

가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실
주영훈 · 윤창현 · 김민식 · 선동일

A Case of Kimura's Disease in Bilateral Major Salivary Glands

Young-Hoon Joo, MD, Chang-Hyun Yun, MD, Min-Sik Kim, MD and Dong-Il Sun, MD
Department of Otolaryngology-HNS, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

－ABSTRACT－

Kimura's disease is an uncommon chronic inflammatory disorder involving subcutaneous tissue, predominantly the head and neck region. This disease is more prevalent in Asian young men, associated with regional lymphadenopathy, salivary gland involvement, peripheral hypereosinophilia and increased serum IgE and histopathologically diagnosed. Although the etiology is unknown, it is possibly proposed as a pathogenetic mechanism that an unknown antigen stimulates mast cells to release IgE, which initiates a type I hypersensitivity reaction with the release of lymphokines. The treatment includes surgical excision, steroid therapy, radiation and cytotoxic therapy. We report one case of Kimura's disease involving both submandibular gland and one parotid gland which were successfully excised. **(J Clinical Otolaryngol 2008;19:119-122)**

KEY WORDS : Kimura disease · Parotid gland · Submandibular gland.

서 론

Kimura씨 병은 피하조직에 생기는 만성 염증성 질환으로 드물게 발생하며 주로 두경부 영역에 발생한다고 알려져 있다. 주로 10세에서 20세의 젊은 아시아계 남자에서 생기고 편측성으로 무증상의 임파선병증이나 침샘의 비대로 인한 연부조직 종창을 주소로 병원에 내원하며 혈액 검사상 말초 호산구증가증과 혈청 IgE 값의 증가를 동반한다. 진단을 위해서 전산화단층촬영이나 자기공명영상 등의 방사선학적 검사나 세침흡인세포검사 등의 조직학적 검사 등을 시행하는 것이 도움이 되나 절개 생검을 통한 병리조직학적진단을 통해 확진할 수 있으며 치료는 병변을 완전히 제거하는 수술적 방법, 스테로이드 치료법, 방사선치료와 세포독성치료(cytotoxic therapy) 등이 소개되고 있다.

다양한 부위에서 발생한 Kimura씨 병에 대해 국내의 여러 증례들이 보고되었으나 양측 주타액선을 침범하여 치료한 증례는 보고된 바가 없어 이에 저자들은 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

논문접수일 : 2008년 3월 17일
심사완료일 : 2008년 4월 30일
교신저자 : 선동일, 137-040 서울 서초구 반포동 505번지
가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (02) 590-2765 · 전송 : (02) 595-1354
E-mail : hnsdi@catholic.ac.kr

증 례

32세 남자 환자가 약 10년 전부터 우측 이하선 부위와 좌측 악하선 부위의 크기가 서서히 자라나는 무통성의 종물을 주소로 내원하였다. 과거력상 11년 전에 외부병원에서 양측 악하선 부위에 서서히 자라나는 종물 있

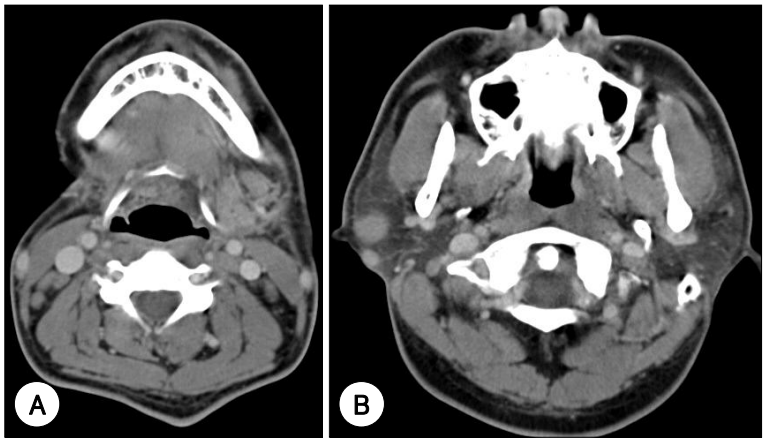

Fig. 1. Preoperative axial CT scan. A : Well capsulated intraparotid enhancing masses in right parotid gland. B : Diffuse enlarged left submandibular gland with intermediate to high signal density.

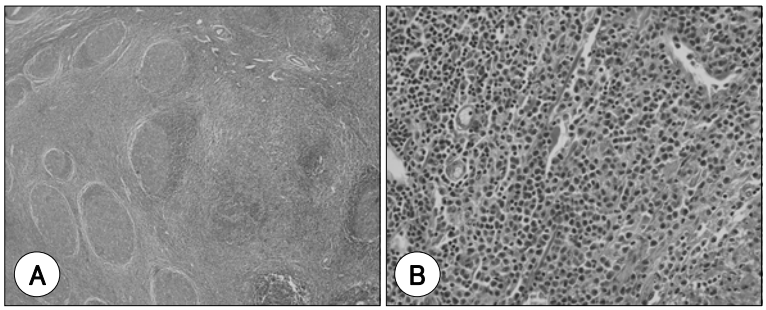

Fig. 2. Histopathologic findings. A : Reactive lymphoid follicular hyperplasia with reactive germinal centers and well-formed mantle zones (H&E, ×40). B : multifocal eosinophilic infiltration (H&E, ×200).

어 우측 악하선 전절제술과 좌측 악하선 생검술을 시행하여 Kimura씨 병으로 진단되었다. 본원 내원 당시 이비인후과적 신체검사에서 우측 이하선 부위에 1×1 cm, 좌측 악하선 부위에 3×3 cm의 압통이 없는 단단한 종물이 촉지되었다. 경부 전산화단층촬영상 우측 이하선 내에 1×1 cm과 0.5×0.5 cm 크기의 조영 증강되는 둥근 종물이 관찰되었으며, 좌측 악하선은 중간정도 조영증강되며 미만성으로 커져있었고 우측 악하선은 이전 수술로 제거되어 보이지 않았다(Fig. 1). 수술 전 검사에서 혈액검사상 백혈구는 6.02×109/L, 이중 호산구는 9.6%로 증가된 소견 보이고 있으며 공복혈당이 283.9 mg/dl로 증가된 것 이외에는 이상소견 보이지 않았다. 소변검사에서 glucosuria, bacteriuria 소견 보였으나 proteinuria 소견은 보이지 않았다. 이에 저자들은 과거력 및 검사 소견에 근거하여 Kimura씨 병으로 생각하고 진단 및 치료목적으로 외과적 수술을 계획하였다. 수술은 전신 마취하에 우측 이하선 천엽절제술 및 좌측 악하선 절제술을 시행하였다. 수술 후 병리조직검사에서 이하선, 악하선 모두에서 다병소의 호산구 침윤을 동반한 반응성 림프여포증식 소견으로 Kimura씨 병으로 확진되었다(Fig. 2). 환자는 수술 후 7병일에 퇴원하였고 현재 xerostomia 등의 다른 합병증의 호소나 재발 소견 없이 1년간 외래 추적 관찰 중에 있다.

고 찰

Kimura씨 병은 1948년 Kimura 등이 임파조직 증식이 수반된 특이한 육아형성(unusual granulation combined with hyperplastic change of lymphatic tissue)을 특징으로 하는 질환이라고 처음 기술하였다.[1] 주로 10세에서 20세까지의 젊은 동양인에서 발생하며 편측성으로 피하조직의 무통성 종물로 병원에 내원하게 되며 검사소견상 말초 호산구 증식증(peripheral eosinophilia), 혈청 IgE값의 상승 소견을 보인다.[2-4] 호발하는 부위는

두경부 영역으로 이하선, 악하선 등 타액선을 주로 침범하게 되며, 드물게 후두, 인두, 경구개, 후두개, 인두주위공간, 부비동, 이개, 이개주위, 안와, 눈꺼풀, 눈물샘, 고막, 두피에서 생기고 두경부 이외의 영역에서도 신장, 사지, 서혜부, 액와부, 체간 등에서 발생했다는 보고가 있다.[2)3)5)6)] 타액선을 침범하는 경우 양측으로 이하선을 침범하는 증례와 편측으로 이하선과 악하선을 동시에 침범하는 증례는 보고되고 있으나 본 환자처럼 양측으로 서로 다른 주타액선에서 발생한 예는 없었다.[4)6)7)]

Kimura씨 병의 진단을 위해 여러 가지 혈액검사, 방사선 검사, 조직검사들이 행해지나 확진은 생검을 통해 조직학적으로 이루어진다. 본 증례와 같이 말초 호산구 증식증을 가지는 경우가 흔하며 10%에서 70%까지 보고되고 있고 증가된 혈청 IgE(800~35,000 U/mL) 소견도 진단에 도움을 준다.[8)] Terada 등은 호산구의 침윤과 활성도에 관한 연구에서 호산구를 활성화시키는 것으로 IL-4, 5(Interleukin-5) 지목하였는데 IL-4, 5의 증가를 입증하는 것은 Kimura씨 병의 활성도를 이해를 위한 유용한 검사로 생각되어지나 본 증례에서는 시행하지 못하였다. 방사선학적검사로는 주로 전산화단층촬영과 자기공명영상을 시행하게 되는데 자기공명영상에서 T2 강조영상에서 고신호 강도를 T1 강조영상에서는 중간정도의 신호강도를 보인다고는 하지만 전산화단층촬영이나 자기공명영상만으로 Kimura씨 병을 진단하는 것은 어렵고 병변의 침습범위를 파악하는 정도로 도움을 줄 수 있다.[2)8)] Kimura씨 병의 진단을 위해 세침흡인검사도 자주 행해지는데 작은 림프구, 면역모세포와 혼합된 배중심의 구성요소인 중간에서 큰 크기의 림프모양세포의 다양한 형태와 세포도말표본에 흩어져 있는 호산구와 독립된 과립들이 보이는 것이 특징적인 소견이며, 이것은 본 증례처럼 이전에 진단을 받은 환자에 있어서 재발한 병변을 알아내거나 외래환자 진료에서 감별 진단에 도움을 줄 수 있다는데 그 의의가 있다고 하겠다.[2)9)] 확진은 조직 생검을 통해 이루어지며 특징적인 조직학적 소견은 반응성 배중심을 가진 여포성 증식, 잘 형성된 외투층, 여포사이공간, 굴형태의 공간, 결절주위의 연부조직과 피하조직에 침윤된 호산구소견, 그리고 모세관후세정맥의 증식을 보이는 잘 보존된 결절구조를 보인다.[3)14)] Kimura씨 병와 유사한 질환으로 Wells와 Whimster 등이 1969년에 ALHE(angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia)을 보고하였는데 ALHE의 후기 림프구 전환 단계(late lymphoidstage)가 Kimura씨 병과 관련있는 것으로 생각하였다. 이와 같이 ALHE와 Kimura씨 병은 유사한 질환으로 생각되지만 최근에는 서로 다른 질환으로 이해되고 있다. ALHE가 Kimura씨 병과 임상적으로 다른 감별점은 두경부영역에 작은 홍반성 진피구진 또는 결절로 나타나고 이러한 병변은소양감과 출혈경향이 있는 것이 특징이고 동반된 림프절염과 말초호산구 증가는 드물다는 것이다.

수술적 절제가 일차적 치료이며 부가적으로 국소적 또는 전신적인 스테로이드 치료법, 세포독성치료(cytotoxic therapy), 방사선 치료 등이 행해지고 있으며,[3)] 증상이 없는 환자에 대해서는 추적관찰 하는 방법도 사용되고 있다.[10)] 수술적 절제를 단독으로 사용하였을 경우 25%까지 재발한다는 보고가 있고 통상 사용되는 스테로이드 치료는 수술적 치료 후의 재발병변에서 사용되어지며 이 때 사용되는 스테로이드의 용량은 고용량의 prednisone을 처음 사용한 후 점차 감량하는 방법을 사용하였다. 하지만, 스테로이드 치료는 그 결과를 예측하기 어렵고, 스테로이드를 중단한 후에 자주 재발하는 단점이 있다.[10)] 방사선 치료는 방사선 자체가 암을 유발할 수 있는 인자이기 때문에 사용하는 것을 피해왔으나 스테로이드에 반응하지 않는 환자나 스테로이드를 끊은 후에 재발하는 경우 사용할 수 있는 것으로 되어 있으며 이 때 25~30 Gy 정도의 국소적 사용으로 80%정도의 치료효과를 보고하였다.[10)] 이외에도 all trans-retinoic acid, panlukast, 항히스타민 수용체 차단제인 cetrizine 등도 치료에 사용하였다는 보고가 있다.[11-13)]

이에 저자들은 양측 악하선과 편측 이하선을 침범한 Kimura씨 병에 대해 일차적인 치료인 수술적 절제로 치유한 증례를 처음 보고하는 바이며 재발을 잘 하는 병의 특성상 현재 정상인 좌측 이하선에 대해서도 지속적인 경과관찰이 필요하리라 생각된다.

중심 단어 : Kimura씨 병 · 이하선 · 악하선.

REFERENCES

1) Kimura T, Yoshimura S, Ishikaura E. *Unusual granulation combined with hyperplastic changes of lymphatic tissue.*

Trans Soc Pathol Jpn 1948;37:179-80.

2) Kim JW, Jeon YS, Ko KJ, Kim KT, Choi JS, Kim YM. *Kimura's disease as unusual causes of head and neck masses. Korean J Otolaryngol 2005;48 (4):511-5.*
3) Abuel-Haija M, Hurford MT. *Kimura disease. Arch Pathol Lab Med 2007;131 (4):650-1.*
4) Tseng CF, Lin HC, Huang SC, Su CY. *Kimura's disease presenting as bilateral parotid masses. Eur Arch Otorhinolaryngol 2005;262 (1):8-10.*
5) Goh Hood Keng C, Pang KP, Teng PW. *Kimura's disease of the parapharyngeal space. Ear Nose Throat 2006;85 (2): 106-8.*
6) Lee JH, Shim SY, Oh KK, Lee YS. *A comparative clinicopathologic study between Kimura's disease and epithelioid hemangioma. Korean J Otolaryngol 1993;36 (3):405-12.*
7) Kurukahvecioglu S, Yardimici S, Kurukahvecioglu O, Yilmaz E. *Kimura's disease in the parotid and submandibular gland regions: two case reports. Kuluk Burun Bogaz Ihtis Derg 2003;11 (5):157-60.*
8) Takahashi S, Ueda J, Furukawa T, Tsuda M, Nishimura M, Orita H, *et al. Kimura disease: CT and MR findings. AJNR Am J Neuroradiol1996;17 (2):382-5.*
9) Boccato P, Mannara GM, Rinaldo A, La Rosa F, Ferlito A. *Kimura's disease of the intraparotid lymph nodes: fine needle aspiration biopsy findings. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec1999;61 (4):227-31.*
10) Armstrong WB, Allison G, Pena F, Kim JK. *Kimura disease: two cases report and a literature review. Ann Otol Rhinol Laryngol 1998;107 (12):1066-71.*
11) Boulanger E, Gachot B, Verkarre V, Valensi F, Brousse N, Hermine O. *All-trans-retinoic acid in the treatment of Kimura's disease. Am J Hematol 2002;71 (1):66.*
12) Ohtsuka Y, Shimizu T, Fujii T, Sato T, Saito M, Nagata S, *et al. Pranlukast regulates tumour growth by sttenuing IL-4 production in Kimura disease. Eur J Pediatr 2004;163 (7): 416-7.*
13) Ben-Chetit E, Amir G, Shalit M. *Cetrizine: an effective agent in Kimura's disease. Arthritis Rheum 2005;53 (1):117-8.*
14) Chen H, Thompson LD, Aguilera NS, Abbondanzo SL. *Kimura disease : a clinicopathologic study of 21 cases. Am J Surg Pathol 2004;28 (4):505-13.*