

기무라병의 병리학적 연구

Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia (Kimura's Disease)

서울대학교 의과대학 병리학교실·소아과학교실* 및 치과대학 구강병리학교실**

안금환·이정빈·이현순·지제근·함의근

안효섭*·이창호*·임창윤**

서 론

기무라병은 1948년 기무라 등에 의해 처음 기술된 질환으로 최초 기술시 “임파조직 증식이 수반된 특이한 육아(unusual granulation combined with hyperplastic change of lymphatic tissue)” 형성을 특징으로 하는 질환을 기술하고 “호산구성 임파육아종(eosinophilic lymphoid granuloma)”이라 명명하였다. 전기한 질환을 Iizuka(1959)가 기무라병(Kimura's disease)이라 명명하였으며 Kawada등(1965)은 “호산구성 임파여포병(eosinophilic lymphofolliculopathy)”이라는 용어를 사용하였다. Chang 및 Chen(1962)이 중국에서 50예 이상을 보고하면서 기무라병은 동양인에 나타나는 원인 미상의 특발성 질환으로 알려졌다.

구미 문헌에서 기무라병과 유사한 병변을 기술한 최초의 보고는 Wells와 Whimster(1969)로 “호산구 증대를 수반한 피하 혈관 임파 증식증(subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia)”이라는 제목하에 9례를 보고하였다.

일본 및 대만의 예에서는 기무라병의 병소에 혈관 증식이 현저하지 않거나 없다고 하였으나(Kawada등, 1965) Wells 및 Whimster(1969)를 위시한 서구의 보고는 혈관증식이 현저하거나 혼한 소견으로 보고하고 있다. 이는 기무라병의 정의에 다소의 견해차가 있음을 시사하고 있다. 그 정확한 원인 역시 수많은 임상 병리학적 보고에도 불구하고 알려져 있지 않다.

이에 저자들은 비교적 다수의 예를 토대로 기무라병의 성상을 좀더 정확히 파악하고 나아가서 그 병인을 규명하고자 다음과 같은 연구에 착수하였다.

연구재료 및 방법

본 연구에 사용된 증례는 1979년 1월부터 1983년 12월 까지 서울대학교 병원 병리과와 서울대학교 치과대학 구강병리과에서 기무라병으로 진단되었거나, 호산구 증대를 동반한 임파증식성 병변, 혹은 기무라병을 의심케 하는 호산구 증대를 동반한 혈관임파증식증이 진단된 예를 재검색하여 다음 기준에 맞는 7례를 검색 대상으로 하였다.

우리가 선정한 기무라병의 진단기준은

- 1) 임상적으로 진피 혹은 피하결절로 나타나며 흔한 젊은 남자의 두경부 및 상지가 호발부위이다.
- 2) 병리학적으로 임파조직의 증식 혹은 침윤이 있고 임파여포가 나타나기도 한다. 임파조직증식 혹은 침윤과 더불어 현저한 호산구 침윤이 수반된다. 혈관증식이 나타날 수 있으며 때에 따라서는 현저한 경우도 있다.
- 3) 호산구성 육아종(eosinophilic granuloma), 임파구종(lymphocytoma) 임파구성 침윤(lymphocytic infiltration of skin(Jessner and Kanoff)), 혈관종성 임파기형종(angiomatous lymphoid hamartoma), 곤충교상(insect bite), 카포지 육종(Kaposi's sarcoma)의 증례가 없는 것이다.

진단기준을 설정하는 이유는 소위 기무라병이라는 병 자체가 아직 명확한 진단기준이 확정되어 있지 않고 일본에서 보고된 예(Kawada등, 1965)와 구미의 보고 예(Wilson-Jones 및 Bleehen, 1969; Wells 및 Whimster, 1969; Castro 및 Winkelmann, 1974; Reed 및 Terazakis, 1972)가 동일 질환인가 여부가 다소 불명확한 점에 비추어 문헌고찰과 그간의 경험에 비추어 우리나라대로 설정하였다. 육안표본 소견은 기록에 의존하였으며 필요에 따라 파라핀블록에서 재박질 hematoxylin eosin염색을 시행한 후 엄밀히 재 검색하였다. 임상 기록은 병록차트기록을 참조하였다.

† 접수일자: 1984년 10월 29일

* 본연구는 1984년도 서울대학교 병원 특진연구비에 의해 이루어진 것임.

** 본 증례중 1례는 1983년도 5월 부산에서 개최된 대한병리학회 춘계학술대회에서 증례로 토의되었음.

연구성적

1. 임상적 소견

주요임상적 소견은 제 1표와 같다.

연령분포는 7예 중 3예가 10세대에 발생하여 젊은 연령층에 호발하는 양상을 보이며 최연소 13세, 최연장 57세로 발생연령은 비교적 광범하고 평균연령은 28.7세였다. 남녀 발생비 6:1로 남자에 호발하는 양상을 보였다.

내원하였을 때 주소는 경부, 하악부, 볼(cheek)의 종괴 혹은 종창으로 병력기간은 최단 2년, 최장 10년, 평균 4년으로 비교적 길었다. 소양증은 2예에서 나타

났으며 7예 중 6예에서 병변주위 임파절종대를 수반하고 있었다. 전 7예 중 4예는 병변이 다발성으로 나타났다. 말초혈액중 호산구증다(기준; 450/mm³이상)는 혈액검사 기록참조가 불가능한 외부의뢰증례(증례 5)를 제외하고는 전예에서 관찰되었다. 증례 4는 내원시 체온 38.5°C로 열이 있고 임파절 종대의외 비장가장자리가 촉진되고, 간이 3cm정도 만저지는 등 전신증상이 있었고 면역글로부린 IgG 및 IgM이 경도로 증가되어 있었다. 일은 항생제 투여로 소실되었다. 헤모그로빈 11.2gm%, 적혈구 용적 33.3, 백혈구 총수 22,600, 호산구 수 12,507/mm³(감별혈구계산치; 66%)로 심한 호산구증다증이 있었다.

이 증례 4는 병력이나 경과가 전형적인 예로 그 병력

Table 1. Clinical Features in Angliolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia (Kimura's disease)

Case	Age (yrs)	Sex	Chief Complaints	Duration	Site	Lymph node Enlarged	Blood eosinophilia	Treatment	Follow-up
1	13	M	Rt infraauricular mass	2yrs	Rt infraauricular area	Rt infraauricular	54%	Excision	Recurrent tumor, 2yrs
2	57	M	Rt submandibular mass	4yrs	Rt submandibular area	Rt submandibular	15%	Excision	Recurrent tumor, 2yrs
3	16	M	Bilateral cheek swelling	3yrs	Cheek, bilateral	Rt cervical	8%	Excision	2 recurrences, 1& 2yrs
4	13	M	1. Swelling of both eyes 2. Neck mass 3. Swelling & tenderness, left submandibular area	10yrs	1. Eyelid & orbit, bilateral 2. Postauricular areas, bilateral 3. Lt submandibular area 4. Rt occipital area 5. Sup. mediastinum	Cervical, bilateral	66%	Prednisone 2mg/kg. B.W for 2 weeks	NED, 6mo.
5	43	M	Mandibular swelling	—	Mandibular area	Intraauricular	—	Excision	Lost to follow-up
6	36	M	1. Swelling, Rt. mandibular area 2. Erythematous scaly papules with pruritus	3yrs	1. Rt mandibular area 2. Neck 3. Periorbital area & chin 4. Palm & sole 5. Forearm	—	12%	Prednisone 20mg	Recurrence, 15 days
7	23	F	Pruritus	2yrs	1. Cervical area. 2. Forearm, bilateral 3. Lower extremities, bilateral	Cervical	24%	Excision	Lost to follow-up

을 소개하던 다음과 같다.

내원시 경부와 안면의 다발성 종괴를 주소로 내원하였다. 이 13세된 소년이 2세때 원인미상의 전신성 피부발진이 있었고 3세때 양측 이개후부(postauricular area)에 종괴가 나타났다. 그 당시 모의원에서 절개 및 배액을 시행 하였다고 하나 이개후부의 종괴는 계속 남아 있었다. 환아가 7세때 양측 안검의 종창이 나타나 점차 심해져서 8세때 지방 종합병원에 입원하여 우측 상검의 종괴제거수술을 받았으나 종괴는 계속 그냥 남아 있었다. 입원 5일전 좌측 악하부에 동통, 압통 및 종창이 나타나고 심해져서 입원하였다. 내원시 제 1표에 나타난 바와같은 다발성 종괴 및 종창으로 특이한 양상을 보였다(부도 참조).

2. 병리학적 소견

주요병리학적 소견은 제 2표와 같다.

육안적으로 절제된 표본은 최소직경 0.7cm, 최대직경 8cm였으며 7예중 5예는 직경이 3cm이상의 큰 종괴로 주위 조직과의 경계는 대개 명확치 않은 회백색 혹은 담회갈색 충실성조직이었다. 부위에 따라서는 열상구조를 보이는 곳도 있었다. 그러나 섬유성피막은 없었다. 현미경적으로 두드러진 소견은 피하지방조직(5예) 혹은 진피 및 피하지방조직(증례 6 및 7)의 혈관증식, 임파조직침윤, 임파여포형성 및 심한 호산구침윤이었다. 호산구침윤과 더불어 경도의 비만세포(mast cell) 침윤도 관찰되었으나 증례간에 뚜렷한 차이는 인정할 수 없었다. 상기 병변은 2예(증례 3 및 5)에서는 주위의 골격근, 4예(증례 1, 2, 3 및 5)에서는 주위 타액선을 부분적으로 침범하고 있었다.

혈관증식은 병력 기간이 비교적 짧은 예나 연속생검을 시행한 3예중 1예에서 초기 생검에서 현저하게 관찰되었다. 특히 증례 7에서 현저하여 방추형 혹은 다

방형 내피세포가 치밀한 집단을 이루고 명확한 내강도 관찰되지 않았다. 내강이 관찰되는 병소에서는 일부 내강에 적혈구가 관찰되었다. 증식하는 혈관은 미세한 모세혈관에서 50~100 μ 크기의 비교적 크고 불규칙한 내강을 가진 혈관에 이르기까지 다양하였다. 혈관증식과 동시에 임파구 및 호산구의 침윤이 나타나고 이는 특히 혈관주위에 현저하였다. 임파구 및 호산구 침윤 외에 비만세포 침윤도 보였으며 극소수의 형질세포침윤도 관찰되었다. 임파여포도 부위에 따라 관찰되며 증례 7에서는 혈관 및 내피세포증식은 현저하나 임파여포형성은 없었다.

임파구침윤이 더 현저하여짐에 따라 임파구 침윤은 미만성이고 초기 병변보다 훨씬 치밀하였으며 많은 수의 배아중심을 가진 임파여포가 나타났다. 증등도의 호산구 침윤도 관찰되었으며 비만세포도 보였다. 증식된 임파조직사이로 섬유화가 나타나서 후기병변(생검) 혹은 병력아긴 증례에서는 염상배열을 보였다. 혈관증식은 초기보다 덜 현저하고 비교적 큰 불규칙하게 생긴 혈관이 많이 보이고 내피세포증식 소견은 경미하였다. 주위와 병변과의 경계는 부위에 따라 비교적 명확하였고 이는 임파조직증식이 현저한 말기병변에 현저하였다. 임파절은 임파절이 종대된 6예중 5예에서 생검이 시행되었으며 전 5예에서 공통적인 소견은 심한 임파여포증식 및 배아중심형성, paracortical area에서의 혈관증식(5예중 3예) 그리고 증등도(2예)내지 심한(3예) 호산구침윤이 보였으며 2예는 호산구성 농양(eosinophilic abscess)을 형성하였다. 임파여포증식(B-dependent)에 비해 paracortical area (T-dependent)의 임파조직은 특기할 변화가 없고 면역아세포(immunoblast)도 극소수 관찰되었다. 임파절동은 경도로 확장되고 조직구 임파구 및 호산구를 함유하고 있었다.

Table 2. Pathological Features of Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia(Kimura's disease)

Case	Biopsy	Size	Vascular proliferation	Eosinophils	Lymphoid infiltration	Lymphoid follicles
1	1	5.5×4×1.8cm	++	++	+	+
	2	8×4×4cm	+	##	++	++
2	1	3×1.8×1.5cm	+	##	##	##
	3	4.5×3×3cm	+	++	++	##
3	2	5×3×3cm	+	++	##	##
	4	7×6×6cm	+	++	##	##
5	1	3×2.5×2.0cm	+	##	##	##
	6	1.2×1.0×1.0cm	+	+		+
6	2	0.7×0.7×0.7cm	±	+	+	+
	7	1.4×1.0×1.0cm	++	##	+	++

3. 치료 및 추시결과

전 7예 중 5예에서는 진피 혹은 피하조직을 외과적으로 절제하였으며 추시가 가능한 3예 모두 한번 혹은 2번 재발하였다. 2예는 생검으로 진단을 확진한 후 prednisone을 투여하여 1예는 병변이 완전히 소퇴하였으며 1예는 prednisone 투여를 중단한 후 15일만에 재발하였다.

고 안

본 검색에서 나타난 임상적 소견을 요약하면 대부분의 증례는 두경부의 종괴를 주소로 내원하였으며 대개 장기간의 병력을 가지고 있었다. 남자에 6:1의 비율로 호발하고 10대에 가장 호발하였으나 최연소 13세, 최연장 57세로 연령분포는 비교적 광범하였다. 이러한 소견은 동양인에서 나타난 소견과 일치하고 있다. 이에 반해 백인에서는 20 및 30세 연령군에서 호발하고 70%는 여자에 발생하였다. 경부, 하악부 및 볼에 주로 병변이 나타난 소견역시 동양인에 보고된 소견과 일치하며 백인에서는 두피부에 특히 빈발하는 경향이 있었다(Henry 및 Burnett, 1978).

임파절 종대는 7예 중 6예, 호산구 증가는 6예 전예에서 관찰되어 동양인에서 보고된 소견과 유사하며 종괴의 크기 역시 종괴의 크기가 기록된 7예 중 5예가 최소 3cm, 최대 8cm로 백인에서의 보고와는 현저한 차이가 있다(Henry 및 Burnett, 1978).

병리조직학적으로 주소견은 피하조직(7예 전례) 혹은 진피(7예 중 2예)에 나타났으며 정도의 차이는 있지만 혈관의 증식이 나타났으며 비교적 초기의 병변에서 현저한 양상을 보였다. 연속생검을 시행한 예에서 재발병소 내지 병력이 긴 경우 더욱 현저한 임파조직증식, 임파여포 및 배아중심형성이 보였으며 그와 동시에 현저한 호산구 침윤이 보였다. 호산구 이외에 비만세포, 형질세포 침윤도 경도로 나타났으며 임파조직은 좁은 섬유조직대 혹은 넓은 교원성 섬유대로 분리되어 불규칙한 엽상분화를 보였으며 혈관증식이 비교적 심한 초기병변에서는 엽상분화 소견은 덜 현저하였다.

전 7예 중 1예에서 혈관증식이 비교적 현저하여 내피세포가 충실성 엽상 혹은 밀집된 내피세포집단으로 나타났다. 이 증례에서는 내피세포의 핵은 포상이고 일부 세포는 핵인이 뚜렷하였다. 세포질은 비교적 풍부하고 세포질내에 작은 공포를 가져서 조직구와 유사한 양상을 보였다. 이러한 소견은 Rosai등(1979)이 기술한 소위 "histiocytoid hemangiomas"의 소견과 유사하다. Rosai등(1979)이 자신들이 주장한 "histiocytoid heman-

giomas"내지 호산구 증대를 동반한 혈관림파증식증(angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia)과 동양인에서 보는 기무라병은 병리조직학적으로 차이가 있다고 주장하였다. 이는 Rosai등(1979)이 검색한 일본인의 기무라 병 4예는 모두 임파조직증식이 현저한 말기 병변이었으리라 추정된다.

한편 혈관증식이 비교적 현저한 예와 임파조직증식이 현저한 예 모두 동일 질환군에 속하는 병변이라고 추정된다. 그 이유는 연속생검이 가능한 예에서 초기의 병변 혹은 병력기간이 다소 짧은 예에서 혈관증식이 현저하고 병력기간이 길거나 연속생검증 후기병변에서 임파조직 증식이 현저하였다. 동일예에서도 부위에 따라 혈관증식이 다소 현저한 부위와 혈관증식이 경미한 부위가 혼재되어 나타났다. 상기한 소견은 이런 병변이 동일질환의 범주내에서의 시기에 따른 변화에 불과하다는 것을 시사하고 있다 하겠으며 Wells 및 Whimster(1969)와 Reed 및 Terazakis(1972)의 견해와 일치하고 있다.

추시가 가능한 6예 중 5예가 재발하였으나 외과적 절제, 스테로이드 혹은 방사선 조사에 반응하였으며 특히 증례 4는 생검후 스테로이드 요법만으로 괄목할 만한 증상의 호전을 보여 대부분의 종괴가 소실하였다. 이러한 소견은 이 병변자체가 빈번히 재발할 수 있는 국소적으로 준악성(aggressive) 병변임을 시사하고 있다. 이런 기무라 병 혹은 호산구 증대를 동반한 혈관림파증식증의 성상에 관해서는 중앙설(Wolf등 1978; Rosai 등, 1979; Burrall등, 1982)과 염증설(Castro 및 Winkelmann, 1974; Henry 및 Burnett, 1978; Grimwood 등, 1979) 두가지 주장이 있다.

본 검색에서 호산구, 임파구, 형질세포, 비만세포등이 다양하게 혼합되어 나타난 소견, 모세혈관 혹은 내피세포증식이 성숙된 혈관으로 변화되고 임파조직증식 혹은 침윤이 시간이 감에 따라 배아중심을 가진 임파여포로 기질화되어 가는 소견들은 염증설을 뒷받침한다고 추정된다. 국소적으로 재발한 것은 특이한 염증을 유발시킨 요인이 계속 남아 있는데 기인하는 듯하며 스테로이드에 획기적인 반응을 보인 예 역시이 병변이 혈관기원 종양이라기 보다 염증반응임을 뒷받침하고 있다고 생각된다. Grimwood등(1979)이 면역형광법으로 작은혈관을 따라 IgA, IgM 및 C3침착을 확인한 보고 역시 염증기원설을 강력히 뒷받침하고 있다.

기무라 병 내지 호산구 증대를 동반한 혈관림파증식증의 원인에 관해서 외상, 경도(low-grade)의 염증, 신경성 인자, 호르몬, 세균, 진균 특히 candida에 대한

아토피성 알레르기, 기생충에 의한 알레르기 등이 고려되고 있으나 아직 정확한 원인은 모르는 상태이다 (Wilson-Jones 및 Bleehan, 1969; Henry 및 Burnett, 1978).

전자현미경적 관찰소견은 근본적으로 내피세포 증식이 주소견으로 보고되었으며 내피세포내에는 특징적으로 세포내필라멘트(cytoplasmic filaments) (Castro 및 Winkelmann, 1974; Daniels 등, 1974) 혹은 세포내 소포(cytoplasmic vacuole) (Wolff 등, 1978)가 관찰된다고 보고되어 있다.

과거 문헌에 비정형 화농성육아종(atypical pyogenic granuloma) (Peterson 등, 1964), 호산구증다를 동반한 피하혈관림파증식증(subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia) (Wells 및 Whimster, 1969), 가성 혹은 비정형 화농성 육아종(pseudo- 혹은 atypical pyogenic granuloma) (Wilson-Jones 및 Bleehan, 1969), 구진성 혈관증식증(papular angioplasia) (Wilson-Jones 및 Marks, 1970), 호산구증다를 동반한 진피혈관림파증식증(dermal angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia) (Kandil, 1970), 호산구증다를 동반한 혈관림파증식증(angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia) (Mehregan 및 Shapiro, 1971), 호산구증다를 동반한 피하 혈관아세포성 림파증식증(subcutaneous angioblastic lymphoid hyperplasia with eosinophilia) (Reed 및 Terazakis, 1972) 등의 상호관계 및 이들 병변과 소위 기무라 병과의 상관관계는 아직 논란의 여지는 있으나 일반적으로는 이들 모두가 동일질환이고 현미경적 소견상의 상이점은 동일질환의 시기에 따른 차이 혹은 다소 상이한 숙주의 반응에 기인한다고 생각된다.

기무라 병 혹은 호산구증다를 동반한 혈관림파증식증의 병명역시 통일된 단계는 아니다. 원인이나 그 성상이 확실히 밝혀지지 않은 단계에서는 그 형태학적 특성에 따라 호산구증다를 동반한 혈관림파증식증(angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia)이라고 명명함이 다당하다고 생각되며 처음 기술한 의학자의 이름이 붙은 병명은 많은 사람의 기억에 익숙한 점에 비추어 괄호안에 넣어 "호산구 증다를 동반한 혈관림파증식증(기무라 병) angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (Kimura's disease)"로 명명함이 다당하리라 생각된다.

우리나라에서는 호산구증다를 동반한 혈관림파증식증(기무라 병)은 김등(1975), 배등(1977), 및 광등(1979)에 의해 보고된 바 있으며 김등(1975) 및 배등(1977)의 예는 혈관증식이 없는 림파조직 증식 및 호

산구 침윤을 주된 피하 혹은 피하 및 진피의 병변이었고 광등(1977)의 예는 혈관증식을 동반한 예였다.

호산구증다를 동반한 혈관림파증식증(기무라 병)과 감별을 필요로 하는 질환으로는 다음과 같은 질환이 있다. 즉 호산구성 육아종(eosinophilic granuloma)은 골병변과 동시에 혹은 피부단독으로 나타나며 호산구 침윤이 있는 점에서는 호산구증다를 동반한 혈관림파증식증(기무라 병)과 유사하나 침윤하고 있는 세포가 주로 조적구이며 전자현미경상 Langerhans' granule이 나타나는 점으로 감별이 가능하다.

림파구증(lymphocytoma)에서는 진피병변상부에 grenz zone이 있으며 침윤하는 세포는 통상 림파구 및 조적구가 혼합되어 있고 호산구 침윤은 없거나 경미하다. 제스너 림파구 침윤(lymphocytic infiltration of skin(Jessner and Kanoff))은 림파구 침윤이 반상으로 주로 피부부속기 혹은 혈관주위에 나타나며 림파여포는 통상 나타나지 않으며 호산구 침윤은 경미하다. 혈관구성 림파기형종(angiomatous lymphoid hamartoma)은 주로 림파조직병변으로 혈관증식을 동반하며 림파여포 중심부의 초자양화 및 세포성분의 나선형배열로 Hassall's corpuscle과 유사한 양상을 보인다. 또한 호산구 침윤이 없고 대개 피막으로 싸인 종괴인 점이 감별에 도움이 된다(Tung 및 McCormack, 1967; Wells 및 Whimster, 1969).

혈관내피세포종(hemangioendothelioma)은 호산구증다를 동반한 혈관림파증식증(기무라 병)보다 더 현저한 내피세포증식 및 내피세포의 세포이상을 현저하게 나타낸다. Masson's vegetant intravascular hemangioendothelioma는 호산구증다를 동반한 혈관림파증식증(기무라 병)과 유사하나 내피세포증식이 혈관내에 국한되고 많은 경우 혈전이 보이며 우리나라에서는 안등(1981)에 의해 보고된 바 있다.

카포시 육종(Kaposi's sarcoma)에서는 일렬된 적혈구를 가진 새극상 혈관(slit-like blood vessel)이 나타나는 것이 특징이다.

곤충교상(insect bite)때 림파조직증식 및 배아중심형성, 심한 호산구침윤, 중증도의 모세혈관증식 및 종창된 내피세포가 나타나며 이는 호산구증다를 동반한 혈관림파증식증(기무라 병)과 유사하다. 그러나 곤충교상에서는 1) 현저한 상피변화를 수반하고, 2) 피하지방조직보다는 진피에 주병변이 나타나며 3) 침윤된 세포가 좀더 다형성을 보이고 형질세포가 흔히 나타나며 4) 혈관증식이 덜 현저하고, 5) 병 경과가 호산구증다를 동반한 혈관림파증식증(기무라 병)보다 비교적 짧은 점 등이 감별에 도움이 된다(Caro 및 Helwig, 1969;

Wells 및 Whimster, 1969).

호산구증다를 동반한 혈관염과증식증(기무라 병)의 치료는 외과적 절제, 방사선조사, 부신피질스테로이드 전신투여등의 방법이 있으며 본 검색에서 특히 증례 4에서 나타난 소견으로 보아 진단이 확정된 후 부신피질스테로이드의 전신투여가 효과가 있는 것으로 생각된다.

결 론

호산구증다를 동반한 혈관염과증식증(기무라 병) 7예를 분석하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 연령적으로 10세대에 가장 호발하고 평균연령은 28.7세였다. 남녀성별 발생비 6:1로 남자에 호발하였다.

2. 경부, 하악부 및 볼의 종괴 혹은 종창이 주소였으며 병력기간은 최단 2년, 최장 10년, 평균 4년으로 비교적 길었다. 7예중 4예는 다발성 병변이었고 7예중 6예에서 병변주위의 임파절 종대를 동반하고 있었다.

3. 말초혈액중 호산구증다는 전예(6/6)에서 관찰되었다.

4. 주 병소는 피하지방조직(7예중 5예) 혹은 진피 및 피하지방 조직(7예중 2예)에 나타났으며 경도 혹은 중등도의 혈관증식, 임파조직 침윤, 임파여포형성 및 중등도 내지 심한 호산구침윤이 주 소견이었으며 초기 병변은 혈관증식, 말기병변은 임파조직침윤 증식이 주 소견이었다.

5. 주위 임파절은 현저한 임파여포증식, 배아중심 출현 및 중등도 내지 심한 호산구 침윤과 더불어 경도의 혈관증식을 보였다.

6. 외과적 절제를 시행한 5예중 추시 가능한 3예 모두 재발하였으며 prednisone 전신투여 2예중 1예는 재발하였으나 1예는 완치되었다.

이상 임상·병리학적 소견은 이 병변이 명확한 임상·병리학적 질병단위(clinicopathological entity)임을 나타내고 있으며 문헌고찰과 더불어 지역 및 인종에 따른 발생양상의 상이점 및 감별진단에 관하여 논하였다.

—ABSTRACT—

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (Kimura's disease)

Geung Hwan Ahn, Jung Bin Lee, Hyun Soon Lee, Je Geun Chi, Eui Keun Ham,

Hyo Sup Ahn*, Chang

Hyo Lee*, Chang Yun Lim**

Department of Pathology and Pediatrics*,
College of Medicine, Seoul National University

Department of Oral Pathology**
College of Dentistry, Seoul National University

Observations on seven cases of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (Kimura's disease) are presented. The lesion occurred most frequently in the second decade of life with the mean age of 28.7 years. The chief complaints were mass or swelling in the neck, submandibular area or cheek for the average period of 4 years. In 4 of 7 patients the lesions were multiple. The lesions range from 0.7~8cm in diameter and in 5 of 7 patients they measured 3cm or more in diameter. Of the 6 men and 1 woman involved, 5 showed involvement of subcutaneous adipose tissue and 2 showed involvement of both dermis and subcutaneous adipose tissue. The lesion extended into adjacent skeletal muscle (2 cases) and salivary gland (4 cases). Apart from blood eosinophilia there were no systemic manifestations. The characteristic histopathological features were mild to moderate vascular proliferation, moderate to marked lymphoid infiltration, moderate to heavy eosinophilic infiltration and lymphoid follicles with germinal centers. In the early lesion vascular proliferation was prominent but in the later period lymphoid infiltration with lymphoid follicles was the main feature. All three cases recurred after excision of the lesion but in 1 of 2 cases the mass disappeared after administration of prednisone, suggesting beneficial effect of prednisone.

These clinicopathologic features suggest that angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (Kimura's disease) is a distinct clinicopathological entity. Its clinicopathologic differences among different geographic areas and races and differential diagnoses are discussed.

(본 연구기간중 병력정리를 도와주신 서울대학교 치과대학 구강병리과 홍삼표, 김철대선생님, 서울대학교 병원 소아과 박세원 선생님, 제박진, 특수염색등 여러 가지로 도와준 서울대학교병원 병리과 조한용, 유에라 기사, 원고타자에 노고를 아끼지 않은 병리과 최경숙

양, 병리학교실 정영희 양에게 심심한 감사의 뜻을 표한다)

REFERENCES

- Ahn, G.H., Chi, J.G., Kim, Y.I., and Lee, K.U.: *Masson's "Vegetant Intravascular Hemangioendothelioma."* *J. Korean Cancer Res. Ass.*, 13:3-6, 1981.
- Burrall, B.A., Barr, R.J. and King, D.F.: *Cutaneous Histiocytoid Hemangioma.* *Arch. Dermatol.*, 118: 166-170, 1982.
- Caro, W.A. and Helwig, E.B.: *Cutaneous Lymphoid Hyperplasia.* *Cancer*, 24:487-502, 1969.
- Castro, C. and Winkelmann, R.K.: *Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia in the Skin.* *Cancer* 34:1696-1705, 1974.
- Chang, T., and Chen, C.: *Eosinophilic granuloma of lymph nodes and soft tissue.* *Chinese Med. J.*, 81: 384-387, 1962.
- Daniels, D.G., Fliegelman, M.T. and Owen, L.G.: *Ultrastructural Study of a Case of Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia.* *Arch. Dermatol.*, 109:870-872, 1974.
- Grimwood, R., Swinehart, J.M. and Aeling, J.L.: *Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia.* *Arch. Dermatol.*, 115:205-207, 1979.
- Henry, P.G. and Burnett, J.W.: *Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia.* *Arch. Dermatol.*, 114: 1168-1172, 1978.
- 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.*, 18:900-908, 1959.
- Kandil, E.: *Dermal angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia versus pseudopyogenic granuloma.* *Br. J. Dermatol.*, 83:405-408, 1970.
- Kawada, A., Takahashi, H., Anzai, T.: *Eosinophilic lymphofolliculosis of the skin (Kimura's disease).* *Jpn. J. Dermatol.*, 76:61-72, 1965.
- 金明烈·李惟信·姜炯齊. *Kimura 氏病의 1例* 大韓皮膚科學會雜誌, 13:243-247, 1975.
- Kimura, T., Yoshimura, S., Ishikawa, E.: *Unusual granulation combined with hyperplastic change of lymphatic tissue.* *Trans. Soc. Pathol. Jpn.*, 37:179-180, 1948.
- 곽동환·오수명·주홍재·양문호: *Kimura 氏病 症例*, *경희의대논문집*, 4:41-44, 1979.
- Mehregan, A.H. and Shapiro, L.: *Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia.* *Arch. Dermatol.*, 103: 50-57, 1971.
- 배원길·배수동·허영수: *Kimura 氏病*, *高醫*, 1:109-114, 1977.
- Peterson, W.C., Jr., Fusaro, R.M., and Goltz, R.W.: *Atypical pyogenic granuloma—A case of benign hemangioendotheliosis.* *Arch. Dermatol.*, 90:197-201, 1964.
- Tung, K.S.K. and McCormack, J.: *Angiomatous Lymphoid Hamartoma. Report of Five Cases with a Review of the Literature.* *Cancer*, 20:525-536, 1967.
- Reed, R.J. and Terazakis, N.: *Subcutaneous Angioblastic Lymphoid Hyperplasia with Eosinophilia (Kimura's disease).* *Cancer*, 29:489-497, 1972.
- 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.* *Human Pathol.*, 10:707-730, 1979.
- Wells, G.C. and Whimster, I.W.: *Subcutaneous Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia.* *Br. J. Dermatol.*, 81:1-15, 1969.
- Wilson-Jones, E. and Bleehan, S.S.: *Inflammatory Angiomatous Nodules with Abnormal Blood Vessels Occurring about the Ears and Scalp (Pseudo or Atypical Pyogenic Granuloma).* *Br. J. Dermatol.* 81:804-816, 1969.
- Wilson-Jones, E. and Marks, R.: *Papular angioplasia-Vascular papules of the face and scalp simulating malignant vascular tumors.* *Arch. Dermatol.*, 102: 422-427, 1970.
- Wolff, H.H., Kinney, J. and Ackerman, A.B.: *Angiolymphoid Hyperplasia with Follicular Mucinosis.* *Arch. Dermatol.*, 114:229-232, 1978.

LEGENDS FOR FIGURES

- Fig. 1.** External appearance of case 4. Note marked swelling of both upper eyelids and right submandibular area (reproduced from transparency slide).
- Fig. 2.** External appearance of case 4, showing pronounced swelling of upper eyelids and submandibular area (reproduced from transparency slide).
- Fig. 3.** Axial CT scan. Note bilateral soft tissue mass in palpebral and orbital soft tissue anterior and lateral to the eyeball.
- Fig. 4.** Coronal CT scan, showing soft tissue mass in the orbit.
- Fig. 5.** Axial CT scan at C1 level, showing bilateral soft tissue mass in the parotid area, especially in the right side.
- Fig. 6.** High power view of dermal lesion in angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia showing marked proliferation of endothelial cells with eosinophilia. H & E, $\times 400$.
- Fig. 7.** High power view of subcutaneous mass, showing pronounced endothelial proliferation. Endothelial cells are quite similar to histiocytes. H & E, $\times 400$.
- Fig. 8.** Photomicrograph of subcutaneous mass. Note mild vascular proliferation, and lymphoid infiltrate as well as eosinophilia. H & E, $\times 100$.
- Fig. 9.** Photomicrograph of submandibular mass in case 4, showing lymphoid infiltrates with germinal centers which are separated by thick fibrous band. H & E, $\times 40$.
- Fig. 10.** Low power view of lymphoid infiltrate. Mild vascular proliferation with eosinophilia and lymphoid tissue with germinal centers are noted. H & E, $\times 100$.
- Fig. 11.** Photomicrograph of lymph node. Note prominent lymphoid proliferation with germinal centers and massive eosinophilia in the sinuses. H & E, $\times 100$.
- Fig. 12.** Photomicrograph of paracortical area of lymph node. Vascular proliferation and eosinophilic infiltration are apparent. H & E, $\times 200$.



