

하악 이부에 생긴 Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia(Kimura's disease)의 치험례

연천의료원 구강외과
서울공항의무대 치과*

양윤석 · 조용석*

THE CASE REPORT OF ANGIOLYMPHOID HYPERPLASIA WITH EOSINOPHILIA ON CHIN

Yun-Seok Yang, Yong-Seok Cho*

Dept. of Oral & Maxillofacial Surgery, Yeon-Chun Medical Center
Seoul Airbase Hospital*

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) is an uncommon, benign vascular proliferation with the background of a stroma which is heavily infiltrated by lymphocytes and eosinophils and includes lymphatic follicles with prominent germinal centers.

ALHE primarily involves the skin and subcutis in head and neck as various forms of nodules. There has been considerable controversy about the relationship between ALHE and Kimura's disease. Kimura's disease, originally reported by Kimura et al., is an unusual granulation with proliferation of lymphoid tissue. Wells and Whimster published the first report describing a condition that resembled Kimura's disease and designated it as ALHE. For a time being two lesions are thought to be same lesion, but recently they are considered as two different entities, histopathologically. The cause of this disease remains unknown, and physicians have used a variety of treatment modalities including cryosurgery, steroid therapy, electrodesiccation, curettage, radiotherapy, laser therapy and surgical excision. But any treatment modality leaves problem of recurrence because the lesion is not well encapsulated.

Being poorly encapsulated, the lesion's remnants are apt to be left and this makes some problems: recurrence and possible adjacent organ injury. In this case we misdiagnosed the lesion as well encapsulated benign mass. We performed excisional biopsy and experienced prolonged operation time and unwanted mentalis muscle injury.

We think that the importance of poor encapsulation of ALHE should be stressed. So we report our experience with literature review.

I. 서 론

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia(ALHE)는 두경부 피하조직에 주로 발생하는 드문 질환으로 병소는 천천히 자라서 대개 무통의 만성염증 상태를 나타내며 대개 결절 형태를 띄게 된다. 20대에서 40대에 호발하고 남녀 성비 3 : 1로 남성에서 우세하며 피하조직, 대타액선, 임파절 주위에 단독 혹은 복합적으로 나타나고 있다. 그동안 angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia와 Kimura's disease 두 명칭간에 많은 논란이 있어왔다. Kimura(1948)등⁴⁾이 임파조직의 과형성을 동반하는 비정상적인 육아조직에 대해 보고한 이후 Kimura's disease라 명명되었으며 서구에서는 Wells와 Whimster(1968)등⁵⁾이 angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia(ALHE)를 보고하면서 Kimura's disease를 ALHE와 비슷한 subcutaneous ALHE라고 보고하였고 그후 동양의 문헌들은 Kimura's disease라는 명칭을, 서구에서는 ALHE라는 명칭을 주로 사용하여왔으나 대부분 두 명칭이 같은 질병일 것이라 생각하였다. 그러나 Rosai(1979)등⁶⁾이 두 명칭간의 조직병리학적 차이점을 보고하여 이들이 별개의 질환임을 밝혔으며 Iguchi(1986)등²⁾ 역시 두 명칭간의 병리조직학적 차이점에 대해 논의하였고 그후 많은 학자들이 두 명칭간의 차이점에 대해 보고하고 있어 최근엔 별개의 질환으로 인정받고 있다.^{2,6,12,14,15)} 발병원인은 아직 명확히 밝혀지지 않았으나 자극에 의한 비정상적 면역반응일 것으로 사료된다.^{2,3)}

치료방법으로는 외과적 절제술, 스테로이드 요법, 동결요법, 방사선요법, 레이저치료등이 사용되고 있으며 주로 외과적 절제술을 사용하고 있다.^{1,2,3,11,13)}

외과적 절제술을 시행하는 경우, 피부 밖에서 만져볼때 병소의 경계가 명확한 것처럼 보여 쉽게 접근하나, 실제 접근시 병소의 경계가 상당히 불분명한 경우가 많아 적출시 주위의 주요 구조물을 손상시킬 염려가 있고 병소의 일부가 남겨져 재발로 이어질 가능성이 있다.

즉, 미리 정확한 진단을 하여 이 병소가 경계가 상당히 불분명한 질환임을 인식하지 못하고 외과적으로 접근하는 경우 예상밖의 긴 수술시간과 중요구조물 손상으로 인한 후유증 등이 생길 수 있다는 것이 이 병소를 접할때의 문제점이라 하겠다.

그동안 ALHE에 대한 문헌들은 Kimura's disease와의 관계 혹은 단순치험례에 대한 것이 대부분이었고, 양성종양으로 오인되기 쉬운 반면 경계가 불분명한 종물^{3,10,11)}이므로 외과적 절제시 주의가 필요하다는 점에 대해서는 많은 보고가 없었다.

이에 저자들은 하악의 이부에 가동성 종물을 주소로 내원한 환자에서 양성종양 혹은 낭종의 술전진단하에 외과적 적출술시행시 상당히 불분명한 병소의 경계로 인해 주위 mentalis muscle 일부까지 적출된 증례를 문헌고찰과 함께 보고드리는 바이다.

II. 증례보고

환 자 : 강○○

나이 · 성별 : 37/M

초진일 : 1995. 6. 7

주 소 : 하악 이부에 생긴 종물

기왕력 : 종물은 약 3년전 부터 인지되었으며 천천히 자라는 양상을 보였고 가끔 itching sensation을 느꼈다한다. 그의 특이한 사항은 없었다.

현증 : 내원당시 종물은 3.0cm×2.5cm크기로 가동성이었고 촉진시 압통은 호소하지않았다. 종물의 피개피부는 다소 붉은색을 띄고 있었으며 하악전치부및 구강내 소견에 특이사항은 없었다.

파노라마 촬영 소견 : 특이사항 없었다.

술전 임상진단 : 경계화가 잘된(well encapsulated) 양성종양으로 진단.

처치 및 경과 : 외과적 절제술을 시행하였으며 절제시 예상보다 경계가 불분명하고, 종물의 색과 형태가 임파절과 유사함을 보여 술중 R/O ALHE로 임상진단을 내리고 약 3mm정도의 safety margin을 두고 적출하였으며 조직 병리학적

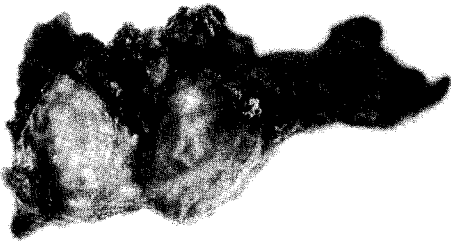


Fig. 1. mentalis muscle 일부와 함께 적출된 종물의 모습

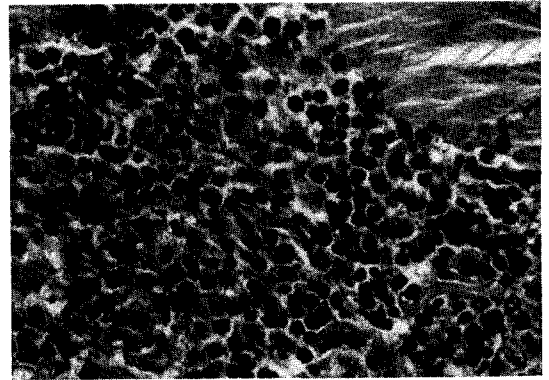


Fig. 3. endothelial cell의 증식과 eosinophil들의 다량침윤이 나타남



Fig. 2. 근육사이로 침윤되어 증식된 모습

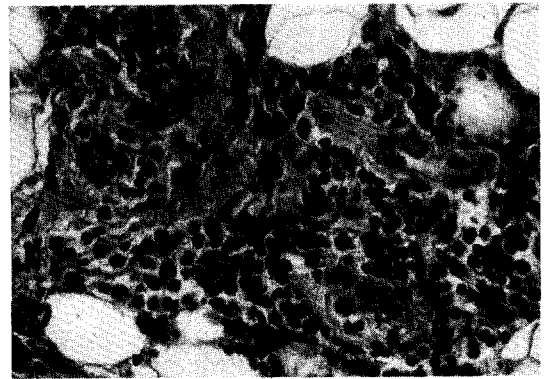


Fig. 4. lymphocyte의 다량침윤이 나타남

검사결과 Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia로 진단되었다. 술후 약 8개월이 지난 현재 재발소견이나 mentalis muscle 손상으로 인한 기능장애는 보이지않고 있다.

III. 총괄 및 고안

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia(ALHE)는 eosinophil의 침윤을 동반한 혈관과 임파양 조직의 과형성을 특징으로 하는 비정상적인 육아조직으로, 피하결절 형태로 나타나는 무통성의 종물이다.^{1,2,3)}

그동안 Kimura's disease와 명칭상의 많은 논란이 있어왔는데 여러가지 유사점에도 불구하고 조직병리학적 차이점으로 인해 최근엔 다른 범주로 인정받고 있다.^{2,6,12,14,15)}

ALHE가 임상적으로 구진 혹은 소결절형태로

나타나고, 주로 표층에 존재하며 피개피부가 붉은 갈색을 띄고 lymphadenopathy가 잘 나타나지 않으며 blood eosinophilia가 중등도 혹은 다량으로 나타남에 반해 Kimura's disease는 큰 결절형태로 나타나고 주로 심층에 존재하며 피개피부가 정상인 경우가 많고 lymphadenopathy가 나타나며 blood eosinophilia는 ALHE보다 약하게 나타난다고 보고되고 있다. 또한 조직병리학적으로 ALHE는 불규칙한 핵을 가진 유사피성 내피세포(epithelioid endothelial cell)로 덮여진 혈관들의 증식과 더불어 임파구와 호산구의 침윤이 약간 나타나는 반면 Kimura's disease는 현저한 임파양 낭포(lymphoid follicle)의 형성과 더불어 다량의 임파구 침윤을 나타내며, germinal center의 괴사 및 혈관화 그리고 뚜렷한 eosinophilia 및 fibrosis도 나타나는 경우가 있다.¹²⁾

이상의 임상적, 조직병리학적 차이점에도 불구하고 치료방법 및 예후가 비슷하고 두 질환을 구별치 않았던 오랜습관으로 인해 아직도 두가지 명칭을 구분하지 않는 경우가 많은것 같다.

ALHE의 치료방법으로는 동결요법, 스테로이드 주사법, 방사선 요법, 레이저 요법 그리고 외과적 절제술등이 있다. 그러나 외과적 절제술을 제외한 다른 치료방법의 선택시 재발 가능성이 비교적 높다는 보고가 있으며 외과적 절제술시에도 어느정도 재발하는 것으로 보고되고 있다.^{1,2,3,11,13)} 즉, ALHE가 양성이기는 하나 적절히 처치하지 못한 경우 재발의 부담을 감수해야 한다는 것에 주목해야 하겠다. 우선 술전에 ALHE를 정확히 감별해 내는 것이 비교적 어렵다.⁹⁾ 본 증례에서도 보여주듯이 무통성의 가동성 종물을 주소로 내원한바 촉진시 경계화가 잘된(well encapsulated) 종물처럼 보여 경계화가 잘된 단순 양성종양으로 잘못 진단내리고 우선 excisional biopsy를 해야겠다는 생각을 쉽게 하게되었다. 문제는 술전 정확한 진단의 어려움에 있기도 하지만 더욱 문제가 되는것은 이렇듯 excisional biopsy를 시행할때 종물의 경계가 불분명하다는데 있다. Misselevich(1995)등¹⁰⁾은 종물의 가경계화(pseudo-encapsulation)도 관찰할 수 없었다고 보고하였고 Cheney(1993)등¹¹⁾은 증식양상이 침윤적이어서 심층에 일부 잔존의 가능성을 보고함으로써 경계의 불분명함을 보여주었다.

따라서, 일반적으로 경계화가 분명한 양성 종양으로 오인된경우 외과적으로 쉽게 접근하지만 실제로는 경계의 불분명성으로 인해 병소의 불완전 절제, 수술시간의 장기화, 그리고 인근 주요구조물의 손상가능성등이 나타날 수가 있겠고 특히 병소의 불완전 전제는 재발율의 증가로 이어질 가능성이 매우 크며, 이하선 주위에 생긴경우 이하선 혹은 안면신경에 손상을 줄 가능성이 클 것으로 사료된다.

본 증례에서도 불명확한 경계와 더불어 임파절과 유사한 형태등을 참조로 술중 R/O ALHE로 진단내리고 약 3mm정도의 safty margin을 두고 절제하였으나 예기치 않았던 수술

시간의 장기화와 mentalis muscle의 불필요한 손상을 경험하였다.

이러한 것을 미리 예방하기 위해서는 술전의 정확한 진단이 가장 중요하다고 하겠다.

임상적으로 염증반응과 유사한 형태를 나타내고 천천히 자라나는 무통성의 결절이 두경부에 생겼을때 ALHE의 가능성을 염두해두어야 하겠으며 술전 Fine Needle Aspiration Biopsy (FNAB)를 시행하는 것도 진단에 매우 유용하리라 사료된다.⁷⁾ 또한 혈액검사시 호산구의 증가 및 혈청 IgE의 증가도 진단의 중요한 단서가 될 수 있다.^{1,2,3,13)} lymphadenopathy를 보이는 경우 임파절 생검에 의한 조직병리학적 검사 역시 진단에 도움을 줄 수 있다.¹⁾

치료방법으로, 크기가 크지않은 경우 처음부터 외과적으로 접근하는 것보다는 스테로이드 요법을 시행해본 후, 별반응이 없거나 혹은 효과는 있었으나 재발된 경우에 외과적 절제술을 시행하는 것이 바람직할 것으로 사료되는데 이는 아직도 이 질환의 병인론에 있어 자극에 대한 일종의 염증반응이라는 견해와 혈관증식성 종양이라는 견해가 양존하기 때문이다.¹²⁾

외과적 절제술시 ample margin을 두고 절제하는것을 원칙으로 하며 절제한 종물의 생검결과 margin에 병소가 보이면 재수술 혹은 술후 방사선 요법도 생각해 보아야 할 것으로 사료된다.

IV. 결 론

저자들은 하악이부에 생긴 무통성의 종물을 주소로 내원한바 ALHE의 임상진단을 내리지 못하고 외과적으로 접근하여 상당히 불분명한 병소경계로 인해 mentalis muscle의 불필요한 손상을 경험하였기에 술전 진단의 중요성과 더불어 병소경계의 불분명에 대한 강조가 필요할 것으로 사료되어 문헌고찰과 함께 보고 드리는 바이다.

REFERENCES

1. Hui, P. K., Chan, J. K. C., Ng, C. S., Kung, I. T. M. and Gwi, E. : Lymphadenopathy of Kimura's disease. *Am J Surg Pathol* 13 : 177, 1989
2. Iguchi, Y., Inoue, T., Shimono, M., Yamamura, T., Shigematsu, T. and Takaharashi, S. : Kimura's disease and its relation to angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia : report of three cases and review of the literature. *J Oral Pathol* 15 : 132, 1986
3. Tseng, T. K., Lee, Y. S. and Heng, L. C. : Kimura's disease involvement of regional lymph nodes and distinction from angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Am J Surg Pathol* 12 : 843, 1988
4. Kimura, T., Yoshimura, S. and Ishikawa, E. : On the unusual granulation combined with hyperplastic changes of lymphatic tissue. *Trans Soc Pathol Jpn* 37 : 179, 1948
5. Wells, G. C. and Whimster, I. W. : Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Br J Dermatol* 81 : 1, 1969
6. Rosai, J., Gold, J. and Landy, R. : The histiocytoid hemangiomas. *Hum Pathol* 10 : 707, 1979
7. Chow, L. T., Yuen, R. W., Tsui, W. M., Ma, T. K., Chow, W. H. and Chan, S. K. : Cytologic features of kimura's disease in fine needle aspirates. *Am J Clin Pathol* 102 : 316, 1994
8. Artazkoz del Toro, J. J., Pons Rocher, F., Vendrell Marques, T. B and Damau Calofre, J. : Pathologic Quiz Case 3. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia of the tongue. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 118 : 216, 1992
9. Lopez, J. I. and Battaglino, S. B. : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia of the lower lip. *Int J Dermatol* 32(5) : 361, 1993
10. Misselevich, I., Podoshin, L., Fradis, M. and Boss, J. H. : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia of the oral mucous membrane. *Ear, Nose, throat Journal* 74 (2) : 122, 1995 Feb
11. Mark L. Cheney, Paul Googe, Samir Bhatt and Patricia L. Hibberd : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (Histiocytoid hemangioma) : Evaluation of treatment options. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 102 : 303, 1993
12. Soo II Chun and Hye Goo Ji : Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia : Clinical and histopathologic differences. *J Am Acad Dermatol* 27 : 954, 1992
13. Itami, J., Arimizu, N., Miyoshi, T., Ogata, H. and Miura, K. : Radiation therapy in Kimura's disease. *Acta Oncologica* 28 : 511, 1989
14. Urabe A, Tsuneyoshi M and Enjoji M. : Epithelioid hemangioma versus Kimura's disease : a comparative clinicopathologic study. *Am J Surg Pathol* 11 : 758, 1987
15. Kuo TT, Shih LY, Chan HL. : Kimura's disease : Involvement of regional lymph nodes and distinction from angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Am J Surg Pathol* 12 : 843, 1988