

## 경부 종물로 발현한 전신홍반루푸스 1예

부산성모병원 이비인후과

한철우 · 김태원 · 김태현 · 명남숙 · 구수권

## A Case of Systemic Lupus Erythematosus Presenting as Cervical Masses

Cheol Woo Han, MD, Tae Won Kim, MD, Tae Heon Kim, MD,  
Nam Suk Myung, MD and Soo Kweon Koo, MD

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Busan Saint Mary's Hospital, Busan, Korea

## -ABSTRACT-

Systemic lupus erythematosus (SLE), a kind of autoimmune disease of unknown cause, affects young females predominantly. It causes non-specific symptoms such as fever, chilling, myalgia, abdominal pain and can lead to specific organ dysfunction such as glomerulonephritis, pericarditis and pleuritis. We examined a 22-year-old female presented with neck masses, fever, chilling and sore throat. Two neck masses were palpated on level II/III with softness and tenderness. The patient was treated under the impression of reactive cervical lymphadenitis and Kikuchi's disease. But she didn't respond to antibiotics treatment and referred to a tertiary hospital due to decreased mentality and pleural effusion, where she was diagnosed as SLE and lupus lymphadenitis. So we report this case with a review of literatures. (J Clinical Otolaryngol 2006;17:285-287)

KEY WORDS : SLE · Kikuchi's disease · Neck mass.

## 서론

전신홍반루푸스는 그 원인이 명확하지 않은 자가면역 질환 중 하나로 주로 젊은 여성에 호발한다. 발열, 오한, 근육통, 복통과 같은 비특이적 초기 증상부터 자가면역 항체의 침범에 따라 사구체신염, 심막염, 흉막염, 간비장 종대, 경련 등의 전신 장기 이상 소견까지 나타내게 된다. 또한 전신홍반루푸스는 환자의 약 12~59%에서 임파선

을 침범하며 이는 이비인후과 의사들이 감별 진단해야 할 경부 종물로 발현할 수 있다.<sup>1)2)</sup> 특히 조직구 괴사성 임파선염(Kikuchi씨 병)과 전신홍반루푸스에 의한 임파선염은 호발 연령대와 초기 증상 뿐 아니라 병리학적 소견도 유사하여 감별 진단이 쉽지 않다.<sup>3-8)</sup>

저자들은 경부의 다발성 종물을 주소로 내원하여 Kikuchi씨 병의 의심하에 검사 및 치료를 진행하던 중 루푸스 임파선염으로 진단된 증례를 보고하고자 한다.

## 증례

22세 여자 환자가 내원 약 1주 전부터 지속된 인후통, 발열, 오한 및 좌측 경부의 다발성 종물을 주소로 본원 이비인후과 외래를 방문하였다. 환자는 본원 내원 전 개인 병원 이비인후과 및 내과에서 급성 인두편도염 의심하에

논문접수일 : 2006년 7월 11일  
심사완료일 : 2006년 10월 26일  
교신저자 : 김태원, 608-838 부산광역시 남구 용호동 538-41 부산성모병원 이비인후과  
전화 : (051) 933-7214 · 전송 : (02) 956-1956  
E-mail : barnabask@medimail.co.kr



Fig. 1. Enhanced neck computed tomography showing enlarged lymph nodes (\*) at level II.

치료 중이었으며 내원 전날은 본원 응급실에서 수액 요법을 시행받았다. 신체검사 상 인두 및 편도의 경한 충혈이 있었고 압통을 동반한 탄력성 있는 원형의 종물 2개가 좌측 경부에서 촉진 되었으며 크기는 1.5×1.5 cm 정도였다.

입원 직후 촬영한 경부 전산화 단층촬영 소견 상 좌측 level II/III에 신체검사 소견과 일치하는 임파선 비대 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 입원 전날 응급실에서 시행한 혈액 검사 상 백혈구 수치는 4750개/μl(호중구 비율 83.6%), 혈소판 수치는 116,000개/μl로 약간 감소된 소견을 보였다. 저자는 인두편도염과 그에 병발한 경부 림프절염이나 Kikuchi씨 병을 의심하고 항생제를 포함한 대증요법을 시행하면서 경부 종물에 대한 초음파 유도하 세침흡입 검사를 계획하였다.

환자는 세침흡입 검사를 기다리던 중 입원 2일째 백혈구 감소증 및 혈소판 감소증이 나타나면서(백혈구 수치 3170개/μl, 호중구 비율 83.8%, 혈소판 수치 106,000개/μl) 복통 및 두통이 악화되었다. 경부 림프절의 크기는 큰 변화가 없었다. 입원 4일째 백혈구 수치는 다소 호전되었으나 혈소판 감소증이 악화되었다(3780개/μl, 호중구 비율 72.8%, 혈소판 수치 73,000개/μl). 또한 의식

저하 및 과호흡이 나타나고 흉부 방사선 소견 상 양측 흉수가 확인되어 3차 병원으로 전원되었다.

전원된 병원의 내과에서 전신홍반루푸스 의심하에 시행한 면역 항핵항체에 양성, C3/C4 감소 소견을 보여 진단 요건에 부합하였다. 스테로이드 요법(methylprednisolone 500 mg pulse therapy, prednisone 50 mg) 시행 후 환자의 증상은 호전되었으며 경부 종물도 완전 소실된 상태이다.

## 고 찰

전신홍반루푸스는 자가면역 기전에 의해 발생하는 원인 미상의 질환이다. 자가면역 항체의 전신 장기 침범에 의해 사구체신염, 심막염, 흉막염, 간비장 종대, 경련 등의 증상이 나타나므로 대개 내과 영역의 질환으로 알려져 있으나 발열, 오한, 관절통과 같은 비특이적 증상으로 인해 감기로 오인되거나 경부의 종물로 발현되어 이비인후과로 의뢰될 수 있으므로 이비인후과 의사가 반드시 감별해야 할 질환 중 하나일 것이다. 실제 전신홍반루푸스 환자의 약 12~59%에서 임파선 종대가 나타나며 그 중 24% 정도가 경부 종물로 발현하는 것으로 알려져 있다.<sup>1)2)</sup>

본 증례도 인후통, 발열, 근육통과 같은 증상이 있어 일차 진료 기관에서 감기에 준한 치료를 받은 병력이 있고 본원 외래 진료시에도 감염과 동반된 경부 임파선염이 의심되었다. 또한 젊은 여성에서 발생한 점과 level II/III에 일측성으로 발생한 2개의 경부 종물이 백혈구 감소증, 발열, 오한과 동반된 점을 고려하여 Kikuchi씨 병의 가능성을 고려하였다.<sup>9)</sup>

입원 이후 환자의 증상이 악화되면서 혈소판 감소증과 흉수 저류, 의식 저하 등 전신 장기 침범의 소견이 나타나 3차 병원으로 전원되어 감별진단을 위해 계획하였던 세침흡입검사는 시행하지 못하였다. 환자는 전원된 병원에서 시행한 면역 항핵항체 검사(fluorescent antinuclear antibody test)상 양성, C3/C4 감소, 그리고 흉수저류 및 심막염, 중추신경계 침범의 증거로 전신홍반루푸스에 합당한 소견을 나타내었다.

그러나 세침흡입검사를 시행하였다 해도 Kikuchi씨 병과 루푸스 임파선염은 임상적으로 뿐 아니라 병리학적으로 별 또한 쉽지 않은 것으로 알려져 있다.<sup>3-8)</sup> 병리조직검사

상 헤마토실린체(hematoxylin body) 양성인 경우 루푸스 임파선염의 진단이 가능하다고 하나 항상 그러하지는 아니다.<sup>3)10)</sup>

이러한 임상적, 조직학적 유사성과 차이점에 근거하여 두 질환의 관계에 대한 여러 가지 연구가 있다. 우선 Kikuchi씨 병으로 진단된 환자의 일부에서 전신홍반루푸스가 발병한 증례를 근거로 Kikuchi씨 병이 전신홍반루푸스로 진행되는 보고가 있다.<sup>4)5)</sup> 또한 Kikuchi씨 병은 전신홍반루푸스 뿐 아니라 다른 자가 면역 질환과 동반되는 경우도 많으며 이러한 자가면역 질환의 자연 치유 형태라는 주장<sup>6)</sup>과 두 질환이 일부 공통의 면역경로를 공유하지만 동일 질환은 아니라는 설<sup>7)</sup>까지 논란의 여지가 많다.

다만 Hu 등<sup>8)</sup>은 자신들의 증례와 과거의 문헌 분석을 통해 Kikuchi씨 병과 전신홍반루푸스가 서로 선행 또는 후행하거나 동시에 발현할 수 있으나 둘은 별개의 질환으로 파악해야 하며 특히 전신홍반루푸스의 진단기준에 부합하는 임상적, 검사적 특징이 있을 때는 병리학적으로는 Kikuchi씨 병이라 하더라도 루푸스 임파선염으로 진단하는 것이 옳다고 주장하였다. 또한 두 질환의 감별 진단을 위해서는 면역조직학적 방법으로써 TIA-1이나 granzyme B에 양성인 세포독성 T 세포(cytotoxic T-cell)를 비교할 것을 권유하였다.

이와 같은 임상적, 병리학적 유사성에도 불구하고 두 질환 간의 임상적 경과나 치료법에는 큰 차이가 있다. Kikuchi씨 병의 경우 4~6개월 내에 자연 소실되며 대증적 요법만으로 충분하지만 루푸스 임파선염은 고용량의 스테로이드 치료가 필요하고 적절한 치료 시기를 놓치면 사망과 같은 치명적인 결과에 이를 수 있다.<sup>9)</sup> 본 증례의 경우에도 세침흡입검사를 통한 감별진단을 하기 전에 전신홍반루푸스의 진행으로 인해 환자의 상태가 급격히 악화되었다.

따라서 경부 종물이 2주 간의 항생제 치료에도 반응하지 않는 경우 우리나라에서 흔한 결핵성 임파선염을 포함하여 이외의 질환에 대한 적극적인 의심과 세침흡입검사

를 포함한 진단 과정이 필요할 것이다. 특히 젊은 여성의 경우 종물이 전신 증상과 동반되어 있을 때는 Kikuchi씨 병 뿐 아니라 루푸스 임파선염의 가능성을 염두에 두고 백혈구 감소증과 혈소판 감소증과 같은 혈액학적 소견, 흉부 방사선 소견 등을 참고로 하여 내과의와의 협진이 필요할 것으로 생각된다.

**중심 단어 :** 전신홍반루푸스 · 조직구 괴사성 임파선염 · 경부 종물.

#### REFERENCES

- 1) Meyer O, Kahn MF, Grossin M, Ribard P, Belmatoug N, Morinet F, et al. Parvovirus B19 infection can induce histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi's disease) with systemic lupus erythematosus. *Lupus* 1991;1:37-41.
- 2) Buboid EL, Tuffanelli DL. Clinical manifestations of systemic lupus erythematosus computer analysis of 520 cases. *JAMA* 1964;190:104-11.
- 3) Kim KM, Park MK, Jung KY, Woo JS. Systemic lupus erythematosus presenting as neck masses. *Korean J Otolaryngol* 2006;49:755-7.
- 4) Dorfman RF, Berry GJ. Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis: An analysis of 108 cases with emphasis on differential diagnosis. *Semin Diagn Pathol* 1988;5:329-45.
- 5) el-Ramahi KM, Karrar A, Ali MA. Kikuchi disease and its association with systemic lupus erythematosus. *Lupus* 1994;3:409-11.
- 6) Imamura M, Ueno H, Matsuura A, Kamiya H, Suzuki T, Kikuchi K, et al. An ultrastructural study of subacute necrotizing lymphadenitis. *Am J Pathol* 1982;107:292-9.
- 7) Yilmaz M, Camci C, Sari I, Okan V, Sevinc A, Onat AM, et al. Histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi-Fujimoto's disease) mimicking systemic lupus erythematosus: a review of two cases. *Lupus* 2006;15:384-7.
- 8) Hu S, Kuo TT, Hong HS. Lupus lymphadenitis simulating Kikuchi's lymphadenitis in patients with systemic lupus erythematosus: A clinicopathologic analysis of six cases and review of the literature. *Pathol Int* 2003;53:221-6.
- 9) Chung PS, Lee SJ, Yoon JS, Park SJ, Kim JS, Moon JH. Clinical and radiologic characteristics of Kikuchi's disease. *Korean J Otolaryngol* 2006;49:85-9.d
- 10) Klempere P, Gueft R, Lee SI, Leuchtenberger C. Cytochemical changes of acute lupus erythematosus. *Arch Pathol* 1950;49:503-12.