



## 안구돌출로 나타난 기무라병

### Kimura Disease Presenting as Unilateral Proptosis

김소연<sup>1</sup> · 정호경<sup>1,2</sup> · 박선원<sup>3</sup> · 김지은<sup>4</sup> · 곽상인<sup>1,5</sup> · 김남주<sup>1,6</sup>

So Yeon Kim, MD<sup>1</sup>, Ho Kyung Choung, MD, PhD<sup>1,2</sup>, Sun-Won Park, MD, PhD<sup>3</sup>, Ji Eun Kim, MD, PhD<sup>4</sup>,  
 Sang In Khwarg, MD, PhD<sup>1,5</sup>, Namju Kim, MD, PhD<sup>1,6</sup>

서울대학교 의과대학 안과학교실<sup>1</sup>, 서울대학교 보라매병원 안과<sup>2</sup>, 서울대학교 보라매병원 영상의학과<sup>3</sup>,  
 서울대학교 보라매병원 병리과<sup>4</sup>, 서울대학교병원 안과<sup>5</sup>, 분당서울대학교병원 안과<sup>6</sup>

*Department of Ophthalmology, Seoul National University College of Medicine<sup>1</sup>, Seoul, Korea*

*Department of Ophthalmology, Seoul Metropolitan Government-Seoul National University Boramae Medical Center<sup>2</sup>, Seoul, Korea*

*Department of Radiology, Seoul Metropolitan Government-Seoul National University Boramae Medical Center<sup>3</sup>, Seoul, Korea*

*Department of Pathology, Seoul Metropolitan Government-Seoul National University Boramae Medical Center<sup>4</sup>, Seoul, Korea*

*Department of Ophthalmology, Seoul National University Hospital<sup>5</sup>, Seoul, Korea*

*Department of Ophthalmology, Seoul National University Bundang Hospital<sup>6</sup>, Seongnam, Korea*

**Purpose:** Kimura disease is a rare chronic inflammatory disease that usually presents with painless subcutaneous nodules at the head and neck area, but rarely occurs around the eyes. We report unique case of Kimura disease involving the orbit and arm, which has not been reported in Korea.

**Case summary:** A 16-year-old boy presented with exophthalmos and eyelid swelling of right eye over the last 2 years. Orbital magnetic resonance imaging (MRI) showed hypertrophy of extraocular muscles of right eye. He also complained of multiple painless masses of the left forearm that persisted during the same period. The MRI showed hypertrophy of extraocular muscles of right eye and multiple lymphadenopathy along the brachial artery of the left elbow. Excisional biopsy of the left arm mass and lymph nodes was performed and the lesions were diagnosed as Kimura disease involving the dermal nodule and lymph nodes. The patient was managed with oral corticosteroid and cyclosporine and showed remarkable improvement of proptosis and hypertrophy of extraocular muscles.

**Conclusions:** We report a rare case of Kimura disease causing hypertrophy of extraocular muscles which was successfully treated with immunosuppressive agents.

**Ann Optom Contact Lens 2022;21(1):40-45**

**Key Words:** Exophthalmos; Eyelid; Kimura disease; Painless nodule

■ Received: 2021. 10. 27.      ■ Revised: 2021. 12. 19.

■ Accepted: 2021. 12. 30.

■ Address reprint requests to **Ho Kyung Choung, MD, PhD**  
 Department of Ophthalmology, Seoul Metropolitan  
 Government-Seoul National University Boramae Medical  
 Center, #20 Boramae-ro 5-gil, Dongjak-gu, Seoul 07061, Korea  
 Tel: 82-2-870-2114, Fax: 82-2-831-0714  
 E-mail: hokyung214@gmail.com

\* Conflicts of Interest: The authors have no conflicts to disclose.

Copyright © 2022, The Korean Optometry Society  
 The Korean Contact Lens Study Society

© Annals of Optometry and Contact Lens is an Open Access Journal. All articles are distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

기무라병은 드문 만성 염증질환으로,<sup>1</sup> 그 원인은 정확히 알려져 있지 않으며,<sup>2</sup> 림프절염, 혈청 면역글로블린 E (immunoglobulin E, IgE) 값의 상승, 혈액과 말초에서의 호산구 증식증을 특징으로 하며<sup>3</sup> 조직병리학적 검사를 통해 확인할 수 있다. 기무라병은 젊은 동양인 남자에서 호발하고 주로 두경부의 무통성 피하 종괴로 나타난다.<sup>4</sup> 그 외에 서혜부, 전주와(antecubital space), 흉벽, 신장 등에서 나타날 수 있다고 보고되어 있고,<sup>3</sup> 눈 부속기나 사지에 발생하

는 경우는 매우 드물다.<sup>5,6</sup> 저자들은 단안의 외안근 비대와 이로 인한 안구돌출을 주소로 내원한 남자 환자에게 동반된 팔꿈치 내측 종괴 조직 생검을 통해 외안근을 침범한 기무라병을 진단하여 이를 보고하고자 한다.

## 증 례

16세 남자 환자가 2년 전부터 서서히 시작된 우안 안구돌출로 내원하였다. 기저질환은 없었고 가족력상 특이 사항은 없었다. 2년 전 우안에 충혈이 발생하여 알레르기결막염으로 치료를 받았으나 호전되지 않았으며, 이후 서서히 오른쪽 눈이 돌출되기 시작하였다. 9개월 전 타 병원에서 안와 염증으로 진단받고 약 6개월간 경구 스테로이드를 복용

하며 안구돌출이 일부 호전되었으나, 스테로이드 감량 후 재발하여 의뢰되었다. 타 병원에서 갑상샘기능검사와 갑상샘초음파 등을 여러 차례 시행하였으나 정상 소견이 나왔다.

초진 시 5.5 mm의 우안 안구돌출과 경도의 우안 상안검 부종이 있었다(Fig. 1). 양안 나안시력은 1.0이었으며, 안압은 우안 14 mmHg, 좌안 12 mmHg로 정상이었다. 눈꺼풀 각막반사거리는 우안 +3, 좌안 +2.5이고 안구운동장애나 양안 눈꺼풀내림지체는 없었고, 촉진 시 우안에서 경도의 저항이 확인되었으며, 안저는 정상 소견이었다(Fig. 1).

갑상샘기능 및 관련 자가면역항체검사, 혈청 면역글로블린 G4 관련 항체검사들(T3, T4, thyroid stimulating hormone [TSH], thyroid stimulating antibody, Ach-receptor Ab, Tg-Ab,



Figure 1. Facial photograph at first visit shows exophthalmos and lid swelling of the right eye. The patient consented to the use of these photographs.



Figure 2. (A) T2 weighted fat suppression axial image shows swelling with hyperintensity of right medial rectus muscle (arrows). (B) Mild hyperintensity with swelling are noted in multiple right extraocular muscles including right medial rectus muscle, inferior rectus muscle and superior rectus muscle, and superior oblique muscle, larger rectus muscle on T2-weighted fat suppression coronal image (arrows). (C) The enlarged muscles (arrows) are iso signal intensity on T1 weighted image. (D) Post contrast 3D T1 fat suppression coronal image shows enhancement of the involved extraocular muscles (arrows).

Mic-Ab [thyroid peroxidase], TSH-receptor, IgG1, IgG2, IgG3, IgG4, anti-nuclear Ab, anti SS-A/Ro Ab, anti SS-B/La Ab, rheumatoid factor, IgG, IgA, IgM) 시행 결과 모두 정상 범위였고, 말초혈액 내 호산구가 14.8%로 증가(정상: 1.0-10.00) 되어 있었다. 안와 자기공명영상에서 우측 내직근, 하직근, 상직근, 외직근이 비대해져 있었다(Fig. 2).

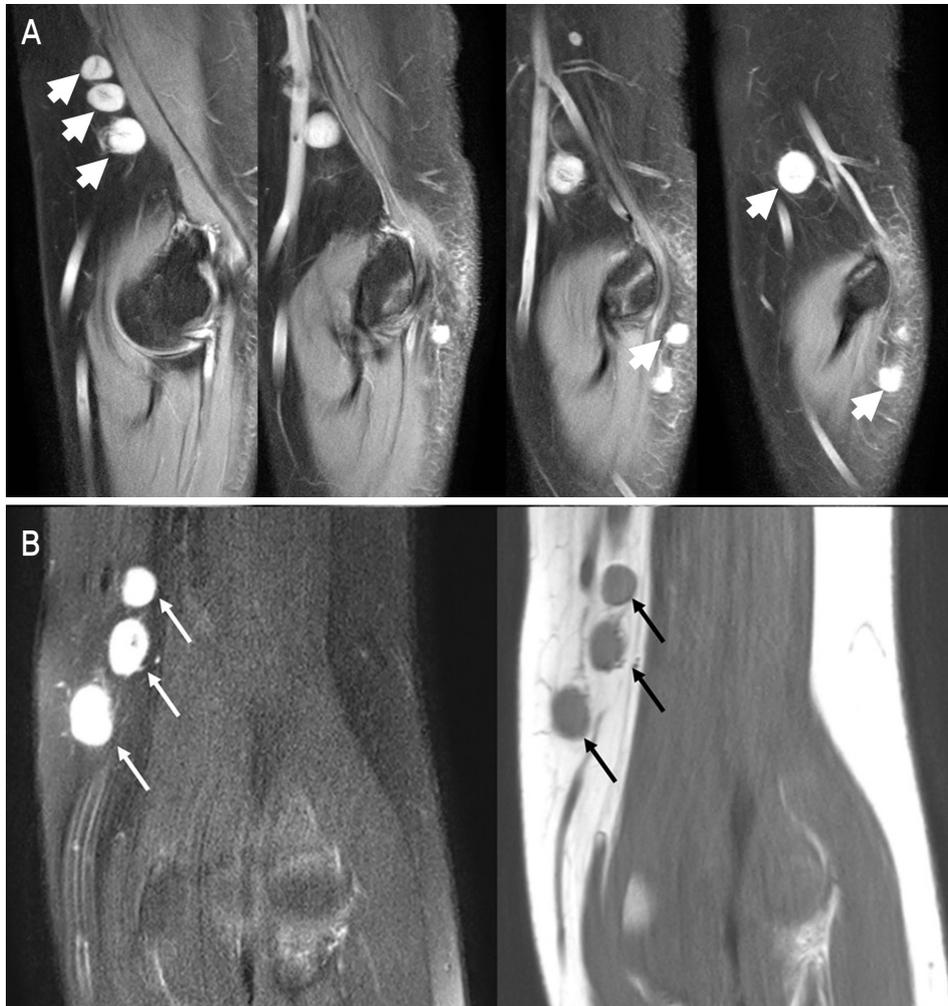
과거력상 2년 전 좌측 팔 안쪽에 만져지는 여러 개의 종괴가 있었고 당시 타 병원에서 시행한 좌측 팔꿈치 자기공명영상에서 좌측 팔꿈치 상완 동맥 주변 림프절들 크기가 커져 있음을 확인하였다(Fig. 3). 이에 본원 정형외과에 의뢰하여 좌측 팔꿈치 종괴 절개 생검을 시행하였다.

좌측 팔꿈치 내측 종괴에 대한 절개 생검 후 시행된 조직학적 검사상 림프절의 여포성 증식 소견, 결 피질에서 호산구 농양 형성을 동반한 호산구의 증가 소견 및 관절낭 외

호산구 및 형질세포 침윤 소견을 보여 기무라병에 합당한 소견을 보였으며, 면역글로불린 G4 염색 시행 시에는 음성이었다(Fig. 4).

이후 전신적인 검사를 위해 내과에 의뢰하여 두경부, 흉부, 복부 컴퓨터단층촬영, IgE를 포함한 혈액검사, 단백뇨 확인을 위한 요검사를 시행하였고, 총 IgE가 704.8 KU/L (정상 < 100)로 증가된 것 외 혈액검사, 요검사와 영상검사에서 특이 소견은 없었다. 좌측 팔꿈치 내측 종괴에 대한 조직학적 검사 결과, 혈청 IgE 값의 상승, 말초혈액 내 호산구 증가, 외안근의 비대 소견을 종합하여 기무라병으로 진단하였다.

경구 스테로이드 25 mg bid 및 사이클로스포린 140 mg 복용을 병행하며 치료를 시작하였고, IgE 수치 및 요검사를 확인하며 스테로이드 용량을 점차 줄이고, 사이클로스포린

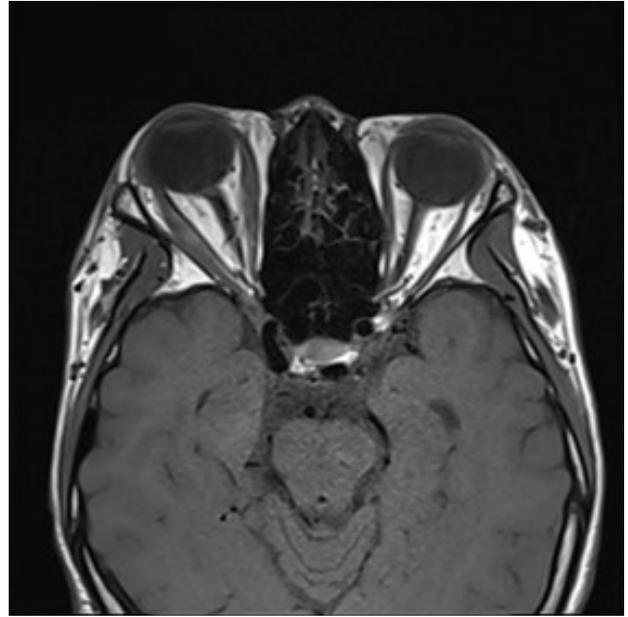


**Figure 3.** (A) Serial proton density fat suppression sagittal image shows multiple bright signal intensity nodules around left elbow (arrows). (B) The enlarged nodules are bright high signal intensity around elbow on fat suppression T2 coronal image (white arrows) and iso signal intensity on T1 turbo spin echo coronal image (black arrows).

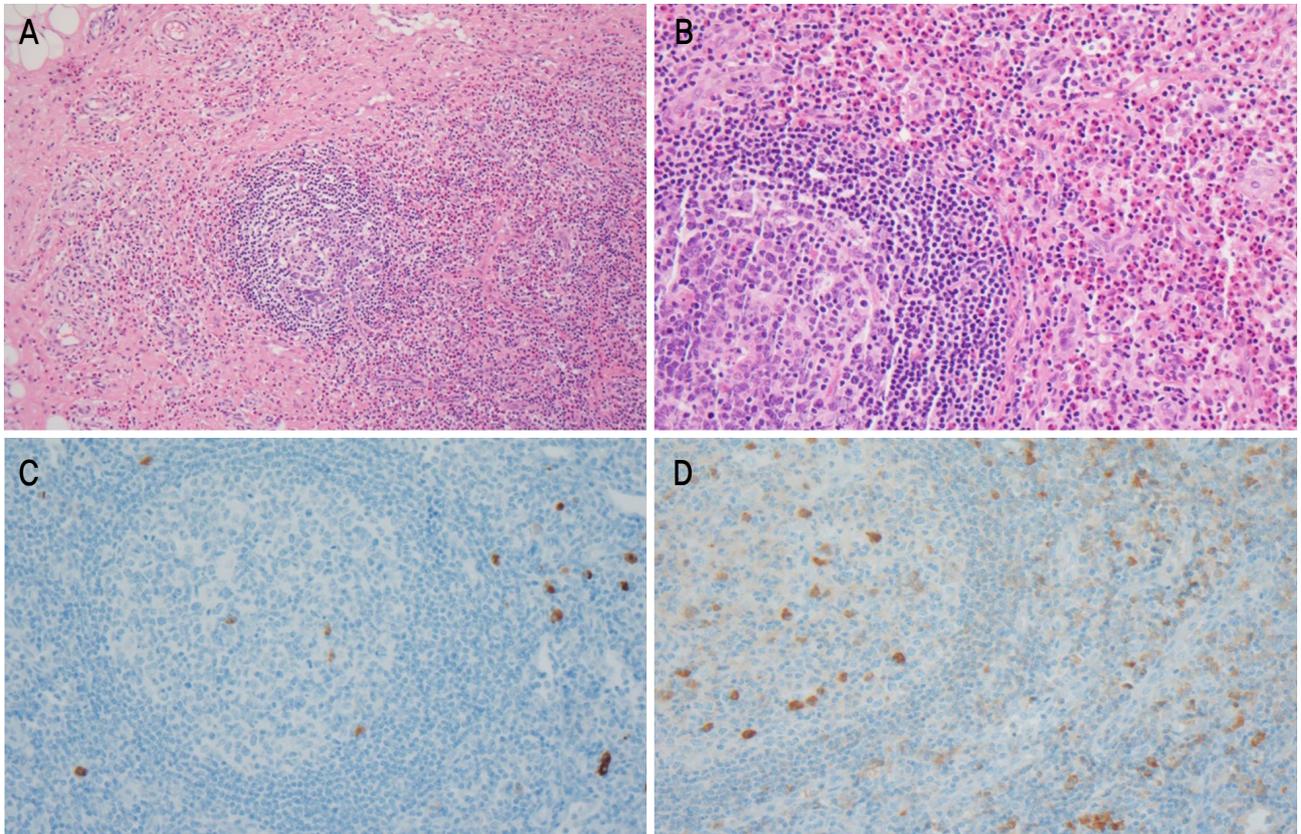
복용만 1년여간 유지하며 정기적으로 경과 관찰 중이다. 치료 시작 4개월 후 우측 안구돌출 감소가 확인되었고, 촬영한 안와 자기공명영상에서 우측 내직근, 하직근, 상직근, 외직근 두께가 모두 감소하였고, 시신경집 주위에서 확인되었던 조영증강 소견도 호전된 것이 확인되었다. 치료 시작 이후 총 혈청 IgE는 꾸준히 감소하며 마지막 검사 당시 490 KU/L (정상 < 100, 초기 704.8)를 기록되었고, 1년 후 촬영한 안와 자기공명영상에서 우측 안구돌출과 외안근 비대가 호전되어 치료를 유지하며 경과 관찰 예정이다(Fig. 5).

## 고 찰

기무라병은 주로 두경부에서 발견되는 무통성 피하 종괴를 특징으로 하는 만성 염증질환으로 안와를 침범한 경우는 1976년 Takenaka et al<sup>7</sup>에 의해 처음 보고되었다. 안와 및 눈 부속기관에 발생하는 경우는 매우 드물고, 그중에서는 안와에서 주로 발생하며, 안와와 눈꺼풀, 눈꺼풀 단독, 눈물샘 단독, 눈물샘과 눈꺼풀 순으로 흔하다.<sup>8</sup> 눈 부속기관에 발생한 기무라병의 경우 본 증례와 같이 안구돌출, 눈



**Figure 5.** T1 weighted axial magnetic resonance imaging scan with enhancement shows improved state of extraocular muscles of the right eye after 1-year medical treatment.



**Figure 4.** Histopathological finding of excised soft tissue of left elbow shows follicular hyperplasia with eosinophilic infiltration (A: hematoxylin and eosin staining [H&E]  $\times 40$ ; B: H&E  $\times 100$ ). Immunohistochemistry for immunoglobulin G (IgG) (C;  $\times 100$ ) and IgG4 (D;  $\times 100$ ) shows some IgG+ plasma cells but rare IgG4+ cells in the lymph node.

꺼풀부종 등의 양상을 보이고 시력, 안압, 안저 등은 정상 소견을 나타낸다.<sup>8</sup> 국내에서는 2002년에 위눈꺼풀에 발생한 무통성 종괴와 안검하수를 나타내는 환자에서 위눈꺼풀 종괴의 조직검사를 통해 눈꺼풀과 안와를 침범한 기무라병의 증례를 처음으로 보고하였고, 양안의 외안근과 한 쪽 볼 부위에 발생한 경우에서 외안근의 조직검사를 통해 기무라병을 진단한 예가 있다.<sup>9</sup> 그러나 눈꺼풀의 종괴나 부종 없이 외안근만을 단독으로 침범하여 안구돌출을 보인 예는 보고된 바가 없다. 외안근 비대를 일으키는 질환들인 갑상샘눈병증, 면역글로불린 G4 연관질환, 염증성 혹은 자가면역성 병변들은 대부분 다발성 외안근 비대로 나타나며, 안와근염은 단일 외안근마비로 나타나기도 하나 급성 통증이 동반된다. 임상양상과 영상학적 소견을 종합적으로 판단하여 진단을 내리기 어려운 경우에는 조직검사가 필요한데 외안근의 조직검사는 병변의 위치에 따라 접근이 어렵고 검사 후 조직손상을 유발할 수 있어 매우 제한적으로 시행되고 있다.

본 증례는 젊은 남자에서 외안근의 비대로 인한 단안 안구돌출이 발생하였으며 진단을 위해 조직학적 검사가 필요했던 증례로, 자세한 병력 청취를 통해 타 부위의 병변을 찾아 이의 조직검사를 시행하였고 말초혈액에서 호산구의 증가를 확인하여 기무라병을 진단한 경우이다. 기무라병의 병인으로는 알레르기 반응, 감염, 자가면역 반응들이 연관되어 있다고 제기되어 왔으나, 아직까지 명확하게 밝혀진 병인은 없다.<sup>10</sup> 특징적인 혈청 IgE와 호산구의 증가와 tumor necrosis factor- $\alpha$ , 인터루킨-4, 5, 13, 지방세포가 증가하는 점 등은 알레르기나 자가면역질환임을 시사하고, Th2 세포 및 Th2가 생성하는 사이토카인도 병인에 중요한 역할을 담당하는 것으로 보여지나 아직 특징적 항원은 발견된 바 없다.<sup>11,12</sup>

기무라병은 조직학적으로 피하조직 결절에서 림프세포 및 혈관의 증식, 극심한 호산구 침윤 등으로 진단할 수 있으며, 종종 주변 림프절에서도 유사한 소견이 관찰되기도 한다. 말초혈액에서도 호산구 및 IgE의 증가가 동반되어 있는 경우가 많으며, 드물게 신장을 침범한 경우 단백뇨가 나올 수 있다.<sup>6</sup> 진단을 위한 영상검사로는 자기공명영상인 연부조직 평가에 용이하여 선호되는데, T1 영상에서 중등도의 신호 강도를, T2 영상에서 고신호 강도를 나타내며,<sup>6</sup> 종괴 형태와 범위, 주변 림프절의 침범 여부를 평가하는 데 특히 도움이 된다.<sup>13</sup>

기무라병을 진단함에 있어 다양한 질병들과의 감별이 중요한데, 1970년대까지 동일한 것으로 보았던 호산구 증가증을 동반한 혈관 림프양 증식증(angiolymploid hyperplasia with eosinophilia, ALHE)과 반드시 구별되어야 한

다. ALHE는 대개 혈청 IgE가 정상이고, 말초혈액에서 호산구 증가가 흔하지 않으나 특징적인 내피세포 변화를 동반하며, 주로 서구 중년 여성들에서 호발한다는 점에서 우선 동양 젊은 남성에게 호발하는 기무라병과 구별된다.<sup>13,14</sup> 또한, 기무라병의 경우 무통성의 피하 종괴 크기가 주로 3 cm 이상인 반면 ALHE의 경우 근육층 이하를 침범하는 경우는 거의 없으며 크기도 작고, 보통 병변 위 피부에 색소침착, 구진들이 동반된다.<sup>13</sup> 이외에도 악성립프종이나 림프절 침범을 하는 다른 종양들, 결핵성 림프절염이나 호산구성 육아종 등 림프절 종대를 동반하는 질환들, IgE 과다증후군이나 이식편대 숙주 반응 등의 면역 결핍 상태, 기생충 감염을 포함한 감염질환과 알레르기질환 등 다양한 질환들과도 감별해야 한다.<sup>15</sup>

본 증례와 같이 외안근 비대를 동반한 안구돌출은 안와의 염증성, 감염성, 혈관성 또는 종양성 질환들에서 발생할 수 있으며,<sup>16</sup> 가장 흔하게는 갑상샘안병증을 생각해볼 수 있고, 외안근의 염증성 질환 또는 사르코이드증 등을 고려할 수 있으며,<sup>17</sup> 젊은 남자 환자에서는 기무라병을 감별진단으로 생각해 볼 수 있다. 영상검사, 혈액검사 및 안과적 검진 시행 후, 진단 및 치료 목적으로 스테로이드 치료를 시행하는 경우 특발성 안와염 또는 안와근염 등에서 호전이 있다는 점에서 감별해 볼 수 있겠으나 정확한 병인을 알기는 어렵다.<sup>16</sup> 또한, 면역글로불린 G4 연관 질환들의 감별도 필요한데, 무통성의 상안검부종, 발적 등으로 나타날 수 있으며, 혈청 IgE의 증가, 호산구 증가가 동반 가능하기에 면역글로불린 G4 관련 항체검사들도 시행해야 하며, 2014년 중국에서 기무라병 환자 중 혈중 면역글로불린 G4 농도가 증가한 증례도 한 차례 보고된 바 있어 주의를 요한다.<sup>18,19</sup> 정확한 진단을 위해서 병변의 조직검사가 필요한데, 본 증례와 같이 외안근만의 비대로 조직검사에 따른 위험성이 있는 경우 자세한 병력 청취와 검진을 통해 쉽게 접근이 가능한 다른 부위에 병변이 동반되어 있는지 찾아보고 이의 조직검사를 통해 진단을 하는 것이 도움이 될 것이다.

기무라병의 치료는 수술적 절제가 일반적이며, 이외 국소 방사선 조사, 전신 및 국소 스테로이드 요법, cyclosporine 같은 화학 요법 등이 있으나 명확히 확립된 치료법은 없는 실정이다.<sup>6,20</sup> 완전한 수술적 절제가 확진 및 조기 치료를 위한 최선의 방법으로 논의되지만, 실제 수술적 절제 단독 치료만으로는 25%까지 재발한다는 보고가 있고, 스테로이드 치료 중단 후 재발하는 경향이 있어 다양한 고려가 필요하다.<sup>21</sup> 저자들은 팔꿈치 종괴의 절개 생검을 통해 진단과 치료를 동시에 시행하였으며, 비대한 외안근에 대해서는 절제가 불가능하여 스테로이드와 면역억제제 복용을 치료 방법으로 선택하였다. 본 증례는 외안근의 비대로 인한 안구

돌출로 내원한 환자에서 외안근 비대의 원인 감별을 위해 자세한 병력 청취를 하여 다른 부위에 동반된 병변을 확인하고 이의 조직검사를 통해 기무라병을 진단한 경우로 젊은 동양인 남자에서 발생한 단안 외안근 비대의 감별진단에 기무라병을 고려하여야 할 것이다.

## REFERENCES

- 1) Kim MY, Lee YS, Kang HJ. A case of Kimura's disease. Korean J Dermatol 1975;13:243-7.
- 2) Wang X, Ma Y, Wang Z. Kimura's disease. J Craniofac Surg 2019;30:e415-8.
- 3) Chen H, Thompson LD, Aguilera NS, Abbondanzo SL. Kimura disease: a clinicopathologic study of 21 cases. Am J Surg Pathol 2004;28:505-13.
- 4) Lee BJ, Kim YR, Choi SH, Lee KD. A case of Kimura's disease presenting as facial mass and periorbital swelling. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2008;51:108-11.
- 5) Chung DH, Kim BJ, Kim YD. Kimura's disease involving the eyelid and orbit. J Korean Ophthalmol Soc 2002;43:1789-96.
- 6) Yoon JP, Jo KH, Min HJ, et al. Kimura's disease of the distal arm: a case report. J Korean Shoulder Elbow Soc 2008;11:196-200.
- 7) Takenaka T, Okuda M, Usami A, et al. Histological and immunological studies on eosinophilic granuloma of soft tissue, so-called Kimura's disease. Clin Allergy 1976;6:27-39.
- 8) Buggage RR, Spraul CW, Wojno TH, Grossniklaus HE. Kimura disease of the orbit and ocular adnexa. Surv Ophthalmol 1999;44:79-91.
- 9) Lee SJ, Song JH, Kim SD. Kimura's disease involving the ipsilateral face and extraocular muscles. Korean J Ophthalmol 2009;23:219-23.
- 10) Abuel-Hajja M, Hurford MT. Kimura disease. Arch Pathol Lab Med 2007;131:650-1.
- 11) Lu HJ, Tsai JD, Sheu JC, et al. Kimura disease in a patient with renal allograft failure secondary to chronic rejection. Pediatr Nephrol 2003;18:1069-72.
- 12) Pamaraju N, Khalifa SA, Darwish A, et al. Kimura's disease. J Laryngol Otol 1996;110:1084-7.
- 13) Ting SL, Zulkarnaen M, Than TA. Diagnostic dilemma of Kimura disease of eyelids. Med J Malaysia 2020;75:83-5.
- 14) Buder K, Ruppert S, Trautmann A, et al. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia and Kimura's disease-a clinical and histopathological comparison. J Dtsch Dermatol Ges 2014;12:224-8.
- 15) Hahn SH, Han JH, Kim KM, et al. A case of recurrent Kimura disease in the groin area. Korean J Med 2011;80:745-50.
- 16) Eade EL, Hardy TG, McKelvie PA, McNab AA. Review of extraocular muscle biopsies and utility of biopsy in extraocular muscle enlargement. Br J Ophthalmol 2018;102:1586-90.
- 17) Sharma A, Foster RS, Suh DW, et al. Idiopathic enlargement of the extraocular muscles in young patients: a case series. Am J Ophthalmol 2016;161:206-13.
- 18) Liu L, Chen Y, Fang Z, et al. Kimura's disease or IgG4-related disease? A case-based review. Clin Rheumatol 2015;34:385-9.
- 19) Li J, Ge X, Ma J, et al. Kimura's disease of the lacrimal gland mimicking IgG4-related orbital disease. BMC Ophthalmol 2014;14:158.
- 20) Googe PB, Harris NL, Mihm MC Jr. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: two distinct histopathological entities. J Cutan Pathol 1987;14:263-71.
- 21) Chong WS, Thomas A, Goh CL. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: two disease entities in the same patient: case report and review of the literature. Int J Dermatol 2006;45:139-45.

## = 국문초록 =

# 안구돌출로 나타난 기무라병

**목적:** 기무라병은 드문 만성 염증성 질환으로, 주로 두경부 부위의 무통성 피하 종괴로 나타나며 드물게 눈꺼풀이나 안와에도 발생한다. 저자들은 외안근의 비대와 안구돌출로 내원한 환자에서 기무라병을 진단하여 보고하고자 한다.

**증례요약:** 2년 전부터 서서히 진행되는 우안 안구돌출로 16세 남자가 내원하였다. 우안 위눈꺼풀부종과 안구돌출이 있었고, 안와 자기공명영상에서 우측 외안근이 모두 비대해져 있었다. 과거력 상 2년 전부터 좌측 팔 안쪽에 다발성 무통성 종괴가 있었고, 자기공명영상에서 좌측 팔꿈치 상완 동맥 주변 림프절들 크기가 커져 있음을 확인하여 이에 대한 절개 생검을 시행하였다. 조직학적 검사상 림프절의 여포성 증식 소견, 결피질에서 호산구성 농양 형성을 동반한 호산구의 증가 소견 및 관절낭 외 호산구 및 형질세포 침윤 소견을 보여 기무라병으로 확진하였다. 경구 스테로이드 및 사이클로스포린 복용 1년 후 안구돌출과 외안근 비대가 호전된 것을 확인하였다.

**결론:** 외안근 비대로 인한 단안의 안구돌출을 보였던 환자에서 진단한 기무라병을 보고하는 바이다.

(검안 및 콘택트렌즈학회지 2022;21(1):40-45)