

경부 림프절염으로 오인된 비정형 가와사키병 3예

대구파티마병원 이비인후과,¹ 소아과²

전병석¹ · 여창기¹ · 김성희¹ · 김여향^{2*}

Atypical Presentation of Kawasaki Disease Resembling a Cervical Lymphadenitis : Three Cases

Byoung Seok Jun, MD¹, Chang Ki Yeo, MD¹, Sung Hee Kim, MD¹ and Yeo Hyang Kim, MD²

¹Department of Otorhinolaryngology and ²Pediatrics, Daegu Fatima Hospital, Daegu, Korea

ABSTRACT

Kawasaki disease (KD) is an acute multisystemic vasculitis, which occurs in children of less than 10 years of age. Recently, KD has become the leading cause of acquired heart diseases in children in the developed world, with coronary artery aneurysms occurring in up to 25% of untreated cases. A number of publications described patients for whom the diagnosis was delayed since the symptoms did not fulfill the required criteria to be diagnosed as KD, and, consequently heightened cardiac complications resulted. These cases are known as atypical or incomplete KD. The following case report describes patients with atypical KD, whose initial presentation mimicked a cervical lymphadenitis. Empiric antibiotics were prescribed in these cases with unsatisfactory response, initially. An awareness of this entity with its manifestations is warranted by otolaryngologists who may well be the first doctor on the scene. Prompt and early treatment with aspirin and intravenous immunoglobulin may decrease morbidity and potential mortality of this enigmatic disease. (Korean J Otolaryngol 2005;48:1060-3)

KEY WORDS : Mucocutaneous lymph node syndrome · Lymphadenitis.

서 론

Kawasaki disease(KD)는 소아 급성 열성 피부점막림프절증후군 또는 급성 전신성 혈관염으로도 불리며 주로 5세 이하의 소아에서 호발하는 질환으로 유럽에서는 100,000명당 3~6명, 일본에서는 100,000명당 90명까지 보고되고 있다.¹⁻³⁾ 본 질환은 치료하지 않은 경우 약 20%에서 관상동맥 병변을 일으킬 수 있으며 이 중 치사율이 2%까지 보고되고 있고,⁴⁾ 선진국의 후천성 심장 질환의 주된 원인으로 부각되고 있다.⁵⁾

KD는 5일 이상 지속되는 고열과 결막 충혈, 경부 림프절 종창, 피부 발진, 구순 및 구강의 변화, 사지 말단의 경성 부종과 홍반 및 회복기의 막양성 낙설 등 5가지의 증상 중 4가지 이상을 만족할 때 진단된다. 최근에 들어 과거의

고전적인 진단기준을 충분히 만족시키지 못하는 비정형 KD의 빈도가 증가하는 추세를 보이고 있는데 KD로 진단되는 경우의 약 20%까지 보고되고 있다.⁶⁾

최근 저자들은 초기 증상으로 경부 림프절염 소견을 보인 비정형 KD 3예를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1 :

평소 건강했던 5세 여아로 3일간의 고열, 오한, 연하 곤란, 경부 강직 및 우측 악하부의 동통성 부종 및 경부 종창을 주소로 본원 이비인후과 외래에 내원하였다. 과거 병력상 1개월전 치아 우식증으로 치과 치료를 받았으며 결핵이나 상기도 감염 등에 노출된 병력은 없었다. 당시 애성, 호흡곤란 등의 증상은 없었고, 체온은 37.7°C 정도로 중등도의 발열을 보였으며 외래에서 시행한 이학적 검사상 아관긴급 및 우측 협부 점막 및 하악 치조골 점막의 홍반, 부종을 보였을 뿐 구강내 궤양이나 외상 등의 이상은 관찰되지

논문접수일 : 2005년 1월 12일 / 심사완료일 : 2005년 5월 9일
교신저자 : 김성희, 701 - 600 대구광역시 동구 신암4동
대구파티마병원 이비인후과

전화 : (053) 940 - 7350 · 전송 : (053) 954 - 7417

E - mail : sungheekim@fatima.or.kr

*저자 현소속 : 계명대학교 의과대학 동산의료원 소아과

않았다. 경부 촉진상 우측 악하부에 미만성의 발적과 종창이 관찰되고 판상경고화된 양상이었다.

혈액 검사상 백혈구 $17.34 \times 10^9/L$, 혈색소 10.8 g/dl, 혈소판 $279 \times 10^9/L$ 적혈구 침강속도 119 mm/hr였고 뇨 검사, 간기능 검사, 심전도, 흉부 X선 검사는 정상이었다. 단순경부측방방사선소견에서는 하악부의 연부조직음영이 관찰되었으며, 경추의 정상적인 굴곡의 소실소견이 관찰되었으나 기관의 편위 및 인두후공간의 확장 소견은 없었다 (Fig. 1A). 경부 전산화 단층촬영에서는 양측 악하부 및 후면 삼각 공간, 경정맥 주위에 다발성의 림프절 비대 및 피하지방층의 음영에 변화가 있으면서 광경근이 두꺼워진 소견이 관찰되었으나 농양 형성이 의심되는 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1B).

임상적으로 구강저 봉와직염 및 우측 경부 림프절염을 의심하여 광범위 항생제 정맥주사를 시행하였으나 입원 당일 좌측 악하부로 종창이 심해지며 입원 3일째 발열은 $38^\circ C$ 정도로 지속되었고, 경부종창은 호전되지 않으면서 이전에 보이지 않던 양측 안구 결막의 비삼출성 충혈과 안구통이

발생하였다. 입원 5일째에 체온은 $37^\circ C$ 이하로 유지되고 추적 혈액 검사상 백혈구 수치가 $8.34 \times 10^9/L$ 로 정상 범위 내로 감소하였으나, 경부 종창은 지속되었다. 입원 6일째 추적 검사상 혈소판 수치 $558 \times 10^9/L$ 로 동반된 임상증상을 종합하여 KD를 의심하게 되었다. 입원 7일째부터 정맥용 면역 글로불린(2 g/kg)과 aspirin(90 mg/kg/day)을 투여하였고 이후 종괴의 크기는 현저하게 감소되고 임상적인 증상 또한 상당한 호전이 있었다. 입원 10일째 시행한 2차원 심장 초음파 결과상 경한 승모판 역류 이외에 관상동맥류 등의 혈관 확장 소견은 관찰되지 않았다. 4개월째 추적 심초음파는 정상소견이었다.

증 례 2 :

평소 건강했던 5세 남아로 2일간의 고열, 경부 강직, 우측 악하부의 동통성 부종 및 경부 종창을 주소로 본원 소아과에 내원하였다. 당시 애성, 호흡곤란 등의 증상은 없었고 체온은 $38^\circ C$ 정도의 발열을 보였으며, 이학적 검사상 양측 구개 편도에 화농성 삼출물이 관찰되었고 경부 촉진상 우

Fig 1. Case 1. A : Neck endolateral view shows focal soft tissue swelling in submandibular space with straightening of C-spine, but no definite widening in retropharyngeal space. B : Axial cervical CT scan demonstrates multiple, variable sized, enhancing lymph nodes in right submandibular and posterior deep cervical space.

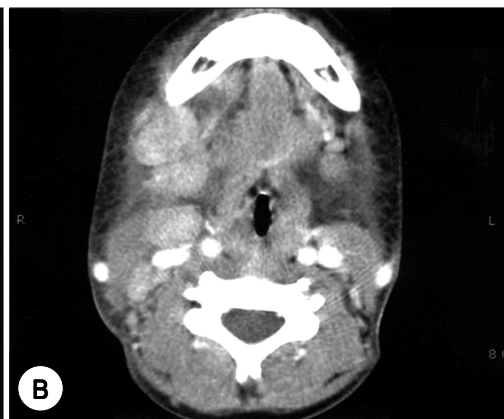


Fig 2. Case 2. A : Axial cervical CT scan shows multiple nodular enlarged lymph nodes in right posterior deep cervical space. Associated swelling of right palatine tonsil and right submandibular gland is noted. B : Photograph taken on hospital day 3 demonstrates lower truncal skin rashes.



측 악하부에 약 3.6×1.8 cm 크기의 경계가 불분명하고 단단한 압통성의 종물이 촉진되었다. 이후 시행한 경부 전산화 단층 촬영상 다발성 원형의 종괴가 우측 악하부 및 경정맥 주위에서 관찰되었고 미세 농양으로 의심되는 저밀도의 연부 조직 음영이 일부 관찰되었다(Fig. 2A).

입원 당시 혈액검사상 백혈구 $13.67 \times 10^9/L$, 혈색소 12 g/dl, 혈소판 $245 \times 10^9/L$, 적혈구 침강 속도 98 mm/hr로 세균성 경부 림프절염 의심하여 항생제 정맥주사를 시행하였다. 입원 3일째 체간부위에 피부 발진이 나타났다(Fig. 2B). 항생제 정맥 주사에도 고열 및 경부종창의 증상 호전이 보이지 않아 입원 4일째 경부 절개하였으나, 농은 배출되지 않았다. 입원 5일째 발열 증상의 호전과 경부 종괴의 크기 감소를 보이기 시작하였으나 딸기모양의 혀 및 손바닥과 발바닥의 홍반성 부종이 나타나기 시작하였다. 입원 6일째에는 혈소판 $531 \times 10^9/L$ 로 혈소판 증가가 나타났고, 동반된 임상증상을 종합하여 KD로 의심하여 정맥용 면역 글로불린 및 경구 aspirin 치료를 시작하였고 당시 시행한 심초음파 검사는 정상 소견이었다. 입원 11일째에는 혈소판 수치가 $620 \times 10^9/L$ 까지 상승하였으나 입원 12일째 대부분의 상기 증상의 호전을 보여 퇴원하였다. 퇴원 후 1개월째 추적 심초음파 검사에서도 정상소견으로 관찰되었다.

증 례 3 :

평소 건강했던 4세 남아로 1일간의 고열 및 경부 종창을 주소로 본원 소아과에 내원하였다. 이학적 검사상 좌측 경부에 5.5×6 cm 크기의 경계가 불분명하고 단단한 압통성의 종물이 촉진되었다. 내원 당일 시행한 혈액 검사상 백혈구 $25.22 \times 10^9/L$, 혈색소 11 g/dl, 혈소판 $333 \times 10^9/L$, 적혈구 침강속도 66 mm/hr, 간기능 검사는 정상이었다. 입원 3일째 발열은 소실되었으나, 양측 슬관절과 족관절 부위의 발진, 사지 말단의 홍반성 부종 및 딸기 모양의 혀가 관찰되었으며, GOT/GPT가 254/244로 증가된 소견을 보였다. KD를 의심하여 이때부터 정맥용 면역 글로불린을 투여하였다. 입원 6일째 대부분의 증상이 호전되었으나 양측 안구 결막의 비화농성 충혈 소견이 관찰되었으며 입원 7일째 시행한 심초음파 소견상 경도의 관상 동맥의 확장(3.3 mm)이 관찰되었다. 입원 9일째 안증상이 호전되어 퇴원하였다. 퇴원 후 2개월째 추적 심초음파 검사에서 정상 소견이었다.

고 찰

KD의 고전적인 진단기준은 대부분 환자의 임상양상을

토대로 한 것으로 아직까지 특이적인 검사실 소견은 없는 것으로 알려져 있다.⁷⁾ 각각의 진단기준에 제시되어 있는 증상 중 다른 증상의 경우 90% 이상의 환자에서 발현되는데 비해 경부 림프절염은 약 64% 정도로⁸⁾⁹⁾ 다른 증상들에 비해 낮은 발현으로 인해 초기에 다른 증상의 동반이 없이 나타나는 경우 전형적인 KD의 양상으로 나타나지 않아 진단의 어려움과 이로 인해 치료가 지연될 가능성이 있다.

최근에 들어 이와 같이 과거의 고전적인 진단기준을 충분히 만족시키지 못하는 비정형 KD의 빈도가 증가하는 추세를 보이고 있는데,⁶⁾ 진단기준에 지나치게 엄격하게 집착할 경우 치료시기를 놓치게 되어 관상동맥병변의 발생률이 증가하고, 결국 심근 경색증이나 급사 등의 무서운 후유증을 초래할 수도 있다.¹⁰⁾

Kinney 등¹¹⁾은 KD에서 백혈구 증다증과 적혈구 침강속도의 증가, 빈혈은 매우 자주 나타나는 검사 소견이며 특히 혈소판의 변화가 진단에 중요하다고 보고하였고, Dajani 등⁸⁾과 Mason과 Takahashi⁹⁾은 혈청 간효소 수치의 증가를 보고한 바 있으며 Levy와 Koren¹²⁾은 비정형 KD의 진단시 혈소판 증다증은 의심의 기준을 높여준다고 하며 심초음파 검사를 실시하는 적응증으로 삼는 것까지 제한하고 있다.

보고한 증례들도 고열과 경부종창을 주소로 내원하였으나, 항생제 치료 및 수술적 치료에도 불구하고 호전되지 않았으며 이후 KD의 다른 증상들의 발현으로 진단기준을 만족한 이후 질병을 의심할 수 있었다. Park 등¹³⁾은 이런 두 경부 증상을 가진 약 52%의 환자들에 있어 진단이 잘못되어 적절한 치료가 늦어진다고 하였다. 또한 초기에 경부 림프절염, 인두후공간 봉와직염, 인두후공간 종괴, 인두후공간 농양, 편도주위 농양 등으로 진단되었던 KD의 예도 여러 논문에서 보고된 바 있다.¹⁴⁻¹⁹⁾

기타 KD와 감별하여야 할 질환으로써 발진을 흔히 동반하는 경우로는 홍역, 성홍열, 약진, Steven - Johnson 증후군 등이 있으며, antistreptolysin - O 역가 및 인두 점막 배양의 검사로 진단에 도움을 받을 수 있다.²⁰⁾

결론적으로 이비인후과 의사들은 KD의 두경부 증상의 발현 때문에 본 질환을 가진 환자들을 일차적으로 보게 될 수 있다. 현재로서는 본 질환에 특이적인 검사 방법이 없고 임상 증상이 진단에 유일한 방법으로 알려져 있다. 특히 소아에서 일반적인 항생제투여에 반응하지 않는 경부 림프절염의 경우 고려하여야 할 감별진단들 중에 KD를 포함시키고, 경과 중에 동반되는 증상들에 관심을 기울임으로써 초기에 진단이 가능하도록 하는 것이 적절한 치료 및 향후 발생 가능한 심각한 합병증의 빈도를 줄일 수 있을 것이다.

중심 단어 : 피부점막림프절증후군 · 림프절염.

■ 감사문

본 증례에 대하여 세심한 심사와 의견을 아끼지 않으신 심사위원
님들과 사진 촬영 및 보고에 협조해준 환자 보호자분들께 감사드
립니다.

REFERENCES

- 1) Chung YT, Yeo MY, Lee JO, Lim BH, Kang IJ. *A clinical observation of Kawasaki disease at high risk of coronary artery aneurysm. Korean J Pediatr* 1991;34:1540-6.
- 2) Schiller B, Fasth A, Bjorkhem G, Elinder G. *Kawasaki disease in Sweden: Incidence and clinical features. Acta Paediatr* 1995;84:769-74.
- 3) Yanagawa H, Yashiro M, Nakamura Y, Kawasaki T, Kato H. *Epidemiologic pictures of Kawasaki disease in Japan: From the nationwide incidence survey in 1991 and 1992. Pediatrics* 1995;95:475-9.
- 4) Rowley AH, Gonzalez-Crussi F, Shulman ST. *Kawasaki syndrome. Rev Infect Dis* 1988;10:1-15.
- 5) Taubert KA, Rowley AH, Shulman ST. *Seven-year national survey of Kawasaki disease and acute rheumatic fever. Pediatr Infect Dis J* 1994;13:704-8.
- 6) Joffe A, Kabani A, Jadavji T. *Atypical and complicated Kawasaki disease in infants. Do we need criteria? West J Med* 1995;162:322-7.
- 7) The Japan Kawasaki Disease Research Committee. *Diagnostic Guidelines of Kawasaki Disease. In: Sonobe J, Kawasaki T, editors. Kawasaki disease. 4th ed. New York: Liss;1984. p.367-78.*
- 8) Dajani AS, Taubert KA, Gerber MA, Shulman ST, Ferrieri P, Freed M, et al. *Diagnosis and therapy of Kawasaki disease in children. Circulation* 1993;87:1776-80.
- 9) Mason WH, Takahashi M. *Kawasaki syndrome. Clin Infect Dis* 1999;28:169-87.
- 10) McCowen C, Henderson DC. *Sudden death in incomplete Kawasaki disease. Arch Dis Child* 1988;63:1254-6.
- 11) Kinney JB Jr, Albano E, Krober MS, Stevenson JG. *Atypical Kawasaki disease: Coronary aneurysms and thrombocytopenia. South Med J* 1992;85:40-2.
- 12) Levy M, Koren G. *Atypical Kawasaki disease. Analysis of clinical presentation and diagnostic clues. Pediatr Infect Dis J* 1990;9:122-6.
- 13) Park AH, Batchra N, Rowley A, Hotaling A. *Patterns of Kawasaki syndrome presentation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997;40:41-50.
- 14) Bradley MK, Crowder TH. *Retropharyngeal mass in a child with mucocutaneous lymph node syndrome. Clin Pediatr* 1983;22:444-5.
- 15) Hester TO, Harris JP, Kenny JF, Albernaz MS. *Retropharyngeal cellulites: A manifestation of Kawasaki disease in children. Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;109:1030-3.
- 16) Seicshnaydre MA, Frable MA. *Kawasaki disease: Early presentation to the otolaryngologist. Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;108:344-7.
- 17) Pontell J, Rosenfeld RM, Kohn B. *Kawasaki disease mimicking retropharyngeal abscess. Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;110:428-30.
- 18) McLaughlin RB, Keller JL, Wetmore RF, Tom LW. *Kawasaki disease: A diagnostic dilemma. Am J Otolaryngol* 1998;19:274-7.
- 19) Ravi KV, Brooks JR. *Peritonsillar abscess-an unusual presentation of Kawasaki disease. J Laryngol Otol* 1997;111:73-4.
- 20) Rowley AH, Shulman ST. *Kawasaki Syndrome. Clin Microbiol Rev* 1998;11:405-14.