

Kimura's disease involving both upper eyelids in a Hemodialysis patient

Department of Internal Medicine, Chonbuk National University Medical School, Jeonju, Korea

*Sunghoon Choi, Jong Hwan Jung, Jin Han Im, Kyung Pyo Kang, Won Kim, Sung Kwang Park, Sik Lee

Introduction: Kimura's disease (KD) is a rare benign disorder of unknown etiology. Most commonly present as painless unilateral cervical lymphadenopathy or subcutaneous masses in the head and neck region, or elevated serum immunoglobulin E (IgE) and eosinophilia. KD may correlate with renal disease and nephrotic syndrome is the most common manifestation of renal disease. KD lesion usually precede or concurrent with the development of renal disease. Herein, we report the unusual case of KD, occurring during hemodialysis, involving the both upper eyelid, which resolved after three months of steroid therapy. **Case Report:** The patient was a 32-year-old male came to our outpatient clinic with complaints of both upper eyelid swelling that had begun to enlarge 6 months ago. He had received hemodialysis for 2 years as the end-stage renal disease resulting from nephrotic syndrome. On physical examination, he had moderate upper eyelid swelling and upper eyelid skin erythema was observed (Fig. 1). Orbit CT showed large mass with relatively well enhancement in both lacrimal fossa, which protrudes before eyeball. There was no eyeball or orbital wall bone invasion (Fig. 2). Incisional biopsy of the mass in the right lacrimal fossa was undertaken to confirm the diagnosis. The histologic examination of the incisional biopsy showed hyperplasia of germinal centers, extensive infiltration of eosinophils, proliferation of postcapillary venules, hyalinized vessel in the paracortical region, and results consistent with KD without evidence of malignant lymphoma (Fig. 3). **Conclusions:** Since early detection and recognition of KD may spare the need for unnecessary invasive diagnostic procedures, physician should maintain highly suspicion regarding KD.

신증후군 환자에서 발생한 미세변화 신증에서 IgA 신증으로의 발현 1예

인제대학교 상계백병원

*김지원, 배수아, 오희호

신증후군은 심한 단백뇨, 저알부민혈증, 고지혈증과 전신 부종을 특징으로 하는 임상 증후군으로, 여러 가지 형태의 사구체신염으로 인해 발생하는 일차성 신증후군과, 간염, 악성종양, 루푸스 등과 같은 전신질환에 의해 나타나는 이차성으로 구분된다. 본 증례에서는 일차성 신증후군 환자에서 미세변화 신증을 진단 받고 치료 후에 완전 관해가 되었으나 이후에 IgA 신증으로 발현되고 치료한 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다. **증례:** 37세 남자가 전신부종을 주소로 내원하여 신생검 시행 후 미세변화 신증으로 인한 신증후군으로 진단 받았고, 2년에 걸쳐 경구 스테로이드 및 면역억제제 투약 후 완전 관해되었다. 환자는 완전 관해 5년 후에 양하지 부종을 주소로 재입원하였다. 내원 당시 혈압 120/70 mmHg, 맥박수 분당 78회, 호흡수 분당 18회, 체온은 36.8℃이었으며, 흉부진찰에서 호흡음은 정상이었으며, 복부 진찰에서 비장이나 간비대, 복수는 관찰되지 않았으며 양측 하지에 함몰 부종이 있었다. 혈액검사상에서 BUN/Cr 20/1.28 mg/dL로 증가되어 있었고 총콜레스테롤 334 mg/dL, 혈청 총 단백 4.3 g/dL, 혈청 알부민 2.2 g/dL로 신증후군에 합당한 소견을 보였다. 요검사상에서 요단백(4+), 24시간 소변검사 단백량은 11,924 mg/day 이었다. 신생검 후 광학 현미경에서 16개의 사구체가 확인되었고, 6개의 사구체에서 구형 경화 소견이 보였으며, 간질 조직은 국소적인 과세포성 소견을 보이며 증가되어 있었다. IgG, IgA 에 대한 면역형광 검사가 양성하였고, 전자 현미경에서 상피세포 족돌기의 전반적인 소실 및 전자고밀도 침착이 관찰되었다. 신생검 결과는 바탕으로 IgA 신증 진단하에 경구 Cyclophosphamide 1.5 mg/kg/day 및 Prednisolone 40 mg/day 3개월간 투약후 Cyclophosphamide는 중단하였고, 이후 Prednisolone은 서서히 감량하고 Azathioprine 1.5 mg/kg/day 28개월간 복용 후 환자는 재발 없이 완전 관해 되었다. 국내에서는 미세변화 신증이 완전 관해 15년 후에 재발한 미세변화 신증후군에 대한 1예가 보고되기도 하였으나, 본 증례와 같이 미세변화 신증에서 관해 후에 IgA 신증으로 발현한 예에 대한 보고는 아직까지 없었기에 이 증례를 보고하는 바이다.