

Kawasaki Disease Presenting as Cervical Lymphadenitis and Retropharyngeal Abscess

Hyun Ah Kim, Young Eun Moon, Jae Gwang Oh, Sung Su Lee,
Seok Hee Lee, Woo Sub Shim and Dong Wook Lee

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Chungbuk National University, Cheongju, Korea

경부 림프절염 및 경부 심부 감염으로 오인된 가와사키병의 임상 양상 분석

김현아 · 문영은 · 오재광 · 이성수 · 이석희 · 심우섭 · 이동욱

충북대학교 의과대학 이비인후과교실

Background and Objectives Kawasaki diseases (KD) sometimes present themselves as cervical lymphadenitis or deep neck infection. These unusual Kawasaki diseases then lead to unnecessary antibiotic therapy or surgical intervention or delaying therapy. The purpose of this study is to determine clinical characteristics of early expressions of atypical Kawasaki diseases presenting as deep neck infection.

Subjects and Method We reviewed the medical records of the 6 patients who had been treated for Kawasaki disease that initially presented as fever and cervical lymphadenitis between March, 2007 and December, 2008.

Results The contrast neck CT scan of four of the cases revealed no ring enhancement but retropharyngeal space fluid collection suggestive of retropharyngeal abscess. The contrast neck CT scan of the other two cases showed homogenous nonsuppurative cervical lymph node enlargement. We administered intravenous antibiotics but patients did not response to them. We then immediately administered intravenous immunoglobulin and aspirin after making the diagnosis of Kawasaki disease. The clinical condition of all the cases improved dramatically with defervescence.

Conclusion The possibility of Kawasaki disease should be considered in the following three situations: first, if the fever is refractory to intravenous antibiotic treatment in the febrile child with cervical lymphadenopathy, secondly, if the neck CT scan reveals a soft tissue swelling with no ring enhancement, and lastly, if the fever subsides dramatically after starting intravenous immunoglobulin and aspirin. Echocardiography should be performed as early as possible.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53:552-6

Key Words Kawasaki disease · Lymphadenitis · Retropharyngeal abscess.

Received April 30, 2010

Revised June 14, 2010

Accepted July 1, 2010

Address for correspondence

Dong Wook Lee, MD
Department of Otorhinolaryngology-
Head and Neck Surgery,
Chungbuk National University,
410 Seongbong-ro, Gaesin-dong,
Heungdeok-gu,
Cheongju 361-711, Korea
Tel +82-43-269-6157
Fax +82-43-265-6157
E-mail dwlee@chungbuk.ac.kr

서론

가와사키병은 급성 전신적 염증성 질환으로, 소아 급성 열성 피부점막 림프절 증후군 또는 급성 전신성 혈관염으로도 불리며, 그 원인은 아직 밝혀지지 않았다. 주로 5세 이하의 소아에서 호발하는 질환으로 치료하지 않으면 동맥류를 포함한 관상동맥 합병증이 약 20% 정도에서 발생하며, 이는 심근경색증 또는 급사의 원인이 될 수 있다.

가와사키병은 진단을 위한 검사 소견이 없기 때문에 임상적 증상에 의존한다. 그러나 전형적 증상이 나타나지 않는 비전형 가와사키병도 드물지 않으며 이 또한 관상동맥 합병증을 일으킨다. 또한 초기에 발열과 경부 림프절 종창 소견만을 보이고, 다른 주된 증상은 며칠 후에 서서히 나타나는 경우에 단순히 경부 감염성 질환으로 오인할 수 있다. 최근 저자들은 질병 초기에 경부 감염성 질환으로 오인되어 항생제 치료를 받았으나 호전되지 않았고, 가와사키병

의 전형적 증상이 뒤늦게 발현되어 정맥 면역 글로불린 투여 후에 호전을 보인 6예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

대상 및 방법

2007년 3월부터 2008년 12월까지 본원에 발열과 경부 림프절 종창을 주 증상으로 입원한 환자 중에 치료 중 가와사키병을 진단받은 6명을 대상으로 하였으며, 같은 시기 본원 소아과에 경부 림프절염으로 입원한 환자 37명과 비교하였다. 의무기록을 이용하여 후향적으로 임상양상, 진단시기 및 치료 시작 시기를 비교 분석하였다.

발열과 경부 림프절 종창을 주 증상으로 입원한 모든 환자는 입원 후 일차적으로 항생제 치료를 시작하였고, 경부 컴퓨터 전산화 단층 촬영을 시행하였다. 가와사키병을 진단받은 후부터 정맥용 면역 글로불린을 사용하였다.

결 과

연 령

가와사키병을 진단받은 6명의 환자 중 남아 4예(66.6%), 여아 2예(33.3%)로 2 : 1이었고, 연령분포는 12개월부터 11세로 평균 4.10세였다(Table 1). 경부 림프절염을 진단받은 환자 37명 중 남아 25명(67%), 여아 12명(33%)이었으며, 연령분포는 6개월에서 12세로 평균 7.2세로 가와사키병을 진단받은 환자에 비하여 높은 연령대를 보였다.

임상 양상

발열과 경부 림프절 종창이었으며, 1예에서 추가적으로 인

후통, 개구장애, 연하곤란을 동반 호소하였다. 2예에서 내원 당일 발열과 경부 림프절 종창 이외에 딸기혀와 결막의 충혈, 부정형발진이 관찰되어 가와사키병으로 진단하였다. 경부 림프절염을 진단받은 환자 또한 대부분 발열과 경부 림프절 종창을 동반하였다. 이 중 3예에서 딸기혀와 결막의 충혈을 동반하여 가와사키병을 의심하여 심장 초음파를 시행하였으나 정상 소견을 보였으며, 이후 추가적인 항생제 치료로 증상 호전을 보였다.

경부 전산화 단층 촬영과 말초 혈액 검사

경부 컴퓨터 전산화 단층 촬영에서 2예에서는 경부 림프



Fig. 1. Axial neck CT scan of a patient. It demonstrates right cervical lymphadenopathy (arrow) and hypodense lesion without peripheral enhancement in widened retropharyngeal space (☆).

Table 1. Clinical features and laboratory measures of Kawasaki disease patient presenting as cervical lymphadenopathy and deep neck infection

Patient	1	2	3	4	5	6
Age (yr)/sex	4/F	1/M	1.6/M	11/F	6/M	1.10/M
Lymphadenopathy localization erythema	Rt.	Both	Rt.	Lt.	Lt.	Both
/Tenderness	-/+	+/-	+/+	+/+	-/+	+/+
Fluid collection on neck CT thickness (mm)	4	7	9	18	7	2
Ring enhancement	-	-	-	+	-	-
Response to antibiotics	-	-	-	+	-	-
Time to appearance of other major symptom	HD1	HD3	HD1	HD12	HD5	HD2
Time to IVIG, ASA treatment	HD1	HD3	HD1	HD14	HD5	HD3
Coronary artery lesion	+	+	+	+	+	+
WBC (/mm ³)	10,700	14,500	23,600	25,900	37,300	31,200
% Neutrophil	76.9	90.3	69.2	92.9	92.3	81.5
CRP (mg/dL)	13.83	16.52	5.84	22.37	20.30	7.35

HD: hospital day, IVIG: intravenous immunoglobulin, Rt: right, Lt: left, WBC: white blood cell, CRP: C-reactive protein

질 종창 소견을 보였다(Fig. 1). 3예에서는 후인두강에 주변 조영 증강이 되지 않고 저음영을 보이는 농양으로 의심되는 소견이 관찰되었고, 1예는 후인두강에 주변 조영증강이 되는 저음영을 보이는 농양으로 의심되는 소견이 관찰되었다(Fig. 2). 말초 혈액 검사에서 백혈구 수치는 10,700개/ μm^3 에서 37,300개/ μm^3 으로 증가소견을 보였다. 그 외의 헤모글로빈과 혈소판수치는 정상이었고, 알부민수치에서도 3.9에서 4.7로 정상이었다. C 반응성 단백(CRP)은 5.84에서 22.37이었고 이들의 평균은 14.40이었다(Table 1). 경부 림프절염을 진단받은 환자 중 항생제에 즉시 반응을 보이며 경부 림프절 종창이 심하지 않은 환자를 제외한 대부분의 환자에게 경부 컴퓨터 전산화 단층 촬영을 시행하였으며, 모든 예에서 경부 림프절 종창을 보였다. 일부 환자에서 경부 림프절 종창과 동반된 침샘의 비후, 경부 림프절 종창 내부 농양이 관찰되었으나 가와사키병 환자에서 보인 후인두강의 농양 소견은 보이지 않았다. 또한 말초 혈액 검사에서 백혈구 수치는 3,800개/ μm^3 에서 27,500개/ μm^3 로 약간의 증가 소견을 보였고, C 반응성 단백(CRP)은 0.03에서 15.28로 평균 3.2였다.

진단 시기 및 치료

내원 당일 가와사키병으로 진단 받은 2예의 환자를 제



Fig. 2. Axial neck CT scan of the fourth case patient demonstrates hypodense lesion with peripheral enhancement in retropharyngeal space (arrow).

외한 나머지 4예에서 가와사키병의 증상이 나타날 때까지는 첫 증상 발현 후 3일에서 14일이 소요되었고 평균 6.7일이었다. 내원 당일 가와사키병을 진단받은 환자에서는 염증에 대한 항생제 치료와 함께 정맥 면역 글로불린 투여와 아스피린 치료를 시작하였다. 나머지 4예의 환자에서는 경부 감염에 대한 항생제 치료만을 시작하였다. 그러나 CT 검사에서 조영 증강을 보인 한 예를 제외하고는 항생제 치료에도 불구하고 반응 없이 발열이 지속되었다.

2예에서 결막 충혈과, 입술의 변화를 보여, 입원 3일째 심장초음파를 시행하여 비정형 가와사키병을 의증하여 치료를 시작하였다. 다른 1예는 내원 12일째 양측 손가락의 막양 낙설이 관찰되었고, 내원 직전 결막 충혈의 과거력이 있었다. 이를 중심으로 심장초음파를 시행하였고, 승모판 역류증이 관찰되어 비정형 가와사키병으로 진단하였다. 나머지 1예는 항생제 반응에도 호전되지 않고 오히려 악화되는 후인두강의 농양이 지속되어 전신마취하 절개 배농술을 시도하였으나, 농은 관찰되지 않았다. 이 환자는 내원 5일째 양측 결막 충혈 소견이 관찰되어 심장초음파를 시행하여 승모판 역류증, 삼첨판 역류증으로 비정형 가와사키병을 진단받았다.

6예의 환자는 모두 정맥용 주사 항생제치료를 시행하였으며, 가와사키병이 진단받은 이후로 아스피린과 정맥 면역 글로불린 치료를 시작하였다. 모든 예에서 아스피린과 정맥 면역 글로불린 치료 시작 24시간 이내에 해열되었으며, 수일 이내로 다른 증상들 또한 호전되었다(Fig. 3).

경부 림프절염을 진단받은 37명의 환자는 모두 입원과 함께 정맥용 주사 항생제 치료를 시작하였으며, 24시간 이내

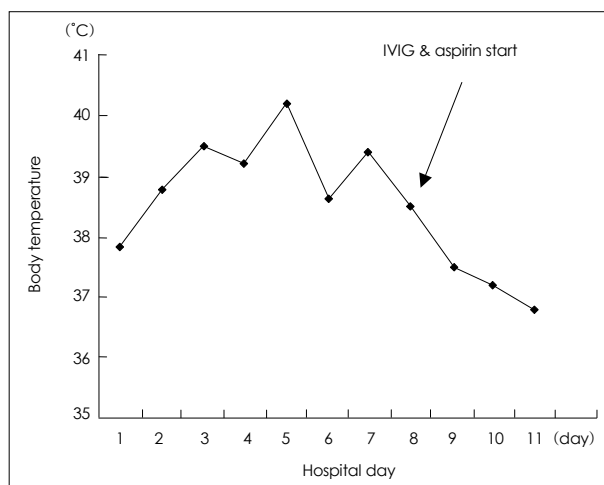


Fig. 3. Changes in body temperature during treatment of 5th case. Fever sustained during intravenous antibiotic treatment, but it is subsided dramatically after starting of intravenous immunoglobulin treatment.

에 림프절 종창의 크기 감소 및 해열이 나타나는 경우도 있었으나 평균 내원 3일에서 4일째 증상의 호전을 보였다.

고 찰

가와사키병은 1967년 Tomisaku kawasaki가 처음으로 급성 열성 피부점막 림프절 증후군이라는 병명으로 50예의 환아를 보고한 이래 전세계적으로 많은 예가 보고 되고 있고 우리나라에서는 1973년 처음으로 5예가 보고된 후 매년 증가하는 추세에 있다.¹⁾ 또한 현재 전세계적으로 소아 후천성 심장병의 주된 원인이 되고 있다.²⁾

급성 발열성 혈관염으로 아직 진단을 위한 검사 소견이 없어 진단은 임상적 증상에 의존한다.³⁾ 가와사키병에 이환된 환아는 대개 전신적으로 급성 병증 양상을 띄게 되고 발열은 갑자기 시작되어 하루에도 수 차례 오르내리는 양상을 띄게 된다. 이와 더불어 가와사키병의 다섯 개 진단 기준 중 4개를 만족시키면 진단을 내릴 수 있다. 1) 분비물이 없는 양측 안구 결막의 충혈, 2) 구순 및 구강의 소견상 건조함, 구순열 및 발적, 딸기혀, 구강 및 인두 점막의 미만성 발적, 3) 소포나 수포를 형성하지 않는 부정형 발진, 4) 사지 말단의 변화로 손발에 나타나는 경화된 비함요성 부종과 손, 발바닥의 발적, 또한 회복기에 손가락과 발가락의 끝부분에 나타나는 표피 탈락, 5) 단단한 비화농성의 경부림프절 종대가 이에 속한다. 그러나 진단에 필요한 모든 증상이 동시에 나타나는 것이 아닌 경우가 대부분이다.³⁾ 초기에는 발열과 경부 림프절 종창 소견만을 보이고 다른 주 증상은 며칠에 걸쳐 서서히 나타나는 경우가 많고, 이런 경우 단순히 경부 감염성 질환으로 오인될 수 있다.⁴⁻⁹⁾ 특히 경부 림프절 종창을 보이는 경부 림프절염은 두경부 증상으로 인하여 이비인후과 의사들이 일차적인 진료를 보게 될 수가 있다.

경부 림프절염은 소아에서 빈발하게 발생하는 것으로 정상 소아의 약 38%에서 45%가 경험하는 것으로 보고된 바 있다. 주로 1세에서 4세까지의 소아에서 호발하는 것으로 되어 있으며, 주된 증상으로 발열, 인후통, 기침 등의 상기도 감염 증상을 동반하는 경우가 많다. 호흡기 감염이 있는 후 경부 림프절염이 발생하는 경우가 많으며, 대부분 양성 경과를 취하며 약 2주에서 4주의 경과 관찰이 필요하다. 치료를 필요로 하는 환자에서도 항생제 치료 후 약 48시간에서 72시간 경과 후 증상 호전을 보이는 것으로 보고되었다.¹⁰⁾ 본원에서도 본 연구가 진행되는 기간 동안 37명의 환아가 평균 8일의 입원기간 동안 항생제 치료를 시행 받아 증상 호전을 보였다.

이에 반하여 질병 초기 발열과 경부 림프절 종창으로 활

영한 경부 컴퓨터 단층촬영에서 후인두부 농양 및 경부 림프절염으로 진단받아 항생제 치료를 시행하였으나 반응이 없었고, 수 일 후 가와사키병의 다른 증상이 뒤늦게 발현되어 경부 림프절염이 아닌 가와사키병으로 진단 내린 후 심장 초음파 검사 후 정맥 면역 글로불린 투여 후에 해열과 증상의 호전을 보인 환자 6예를 경험하였다.

Cho 등⁴⁾도 발열과 림프절 종창으로 인해 CT 검사 후 후인두 농양으로 진단받은 환자에서 항생제 치료의 효과가 없을 경우 가와사키 병의 가능성을 염두에 두어야 한다고 보고하였다. Jun 등⁷⁾도 소아에서 항생제 투여에 반응하지 않은 경부 림프절염의 경우, 고려하여야 할 감별 진단 중 가와사키 병을 포함시키고, 경과 중 동반되는 증상들에 관심을 기울여 초기에 진단이 가능하도록 하는 것이 적절한 치료 및 향후 발생 가능한 합병증의 빈도도 줄일 수 있을 것이라 보고하였다. Kao 등⁹⁾은 6개월 미만이나 4세 이상의 소아에서 발열과 림프절 종창이 있고 항생제 반응이 없는 경우 가와사키병을 염두에 두어야 한다고 보고하였다. Homicz 등¹¹⁾과 Gross 등¹²⁾은 발열과 경부 종괴 및 통증, 사경을 주 증상으로 온 환자의 CT에서 조영 증강을 보이지 않는 후인두 부종이 관찰되어 경부 심부 감염으로 오진하여 치료가 지연된 가와사키병을 보고하였다.

뿐만 아니라 가와사키병은 편도 주위 농양이나 부인두강 감염소견, 후인두부 종괴와 같은 소견으로도 발현될 수 있다.¹³⁻¹⁶⁾ 이 경우는 가와사키병에서 드문 것으로 알려져 있으나 모든 가와사키병에서 기본 검사로 경부 영상 촬영을 시행하지 않으므로 정확한 빈도는 알 수가 없다. 그러므로 발열과 경부 림프절 종창을 주 증상으로 온 환자에서 경부 림프절염 또는 경부 컴퓨터 단층촬영 결과 후인두부 농양의 소견이 관찰될 경우에는 경부 심부 감염만을 생각하는 것이 아니라 가와사키병의 가능성을 염두에 두어야겠다.^{3-5,11,16-18)} 경부 림프절 종창을 주 증상으로 온 가와사키병 환자의 경우 그렇지 않은 가와사키병 환자와 비교하여 관상동맥의 이상이 좀 더 많은 것으로 보고되어 주의 깊은 관찰이 요구된다.¹⁹⁻²¹⁾ 또한 질병 초기에 가와사키병을 의심해 볼 수 있는 소견들을 알고 검사하는 것이 중요하겠다.²²⁾ 6명의 가와사키병 환아를 대상으로 한 본 연구에서 질병 초기에 가와사키병을 의심해 볼 수 있는 소견으로 첫째, CT 검사에서 염증의 특징적인 소견인 조영 증강이 관찰되지 않는 농양이 관찰될 경우, 둘째, 양성 경과를 보이는 경부 림프절염에 비하여 항생제에 반응 없이 지속되는 발열을 볼 수 있으며,⁸⁾ 셋째, 정맥 면역 글로불린 투여와 경구 아스피린 투여 후 바로 소실되는 발열이 관찰될 때 의심해 볼 수 있다.^{7,8)} 본 연구의 제한점으로 적은 환자 수를 들 수 있

으며, 앞으로 더 많은 예를 대상으로 경부 림프절염과 경부 심부 감염으로 오인된 가와사키병에 대한 임상양상에 대한 연구가 필요할 것으로 생각된다.

Acknowledgments

This work was supported by research grant of the Chungbuk National University in 2009.

REFERENCES

- 1) Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children: clinical observation of 50 cases. *Jpn J Allergol* 1967;16:178-222.
- 2) Taubert KA, Rowley AH, Shulman ST. Seven-year national survey of Kawasaki disease and acute rheumatic fever. *Pediatr Infect Dis J* 1994;13(8):704-8.
- 3) Hung MC, Wu KG, Hwang B, Lee PC, Meng CC. Kawasaki disease resembling a retropharyngeal abscess--case report and literature review. *Int J Cardiol* 2007;115(2):e94-6.
- 4) Cho SY, Cho HK, Cho KY, Kim HS, Sohn S. Kawasaki disease presenting as retropharyngeal abscess. *Korean J Pediatr* 2008;51(9):1023-7.
- 5) Kim EJ, Lim YS, Yoon JE, Han HS. Atypical presentation of Kawasaki disease resembling a retropharyngeal abscess. *Korean J Pediatr* 2009;52(2):251-5.
- 6) Moon JH, Ahn HY, Chang MK, Cha CI. Cervical lymphadenopathy as the initial manifestation of Kawasaki disease. *J Clinical Otolaryngol* 2002;13(2):229-33.
- 7) Jun BS, Yeo CK, Kim SH, Kim YH. Atypical presentation of Kawasaki disease resembling a cervical lymphadenitis: three cases. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2005;48(8):1060-3.
- 8) Kim JY, Kim JH, Moon SJ, Cho BS, Cha SH. Clinical characteristics of lymphadenopathy as the initial manifestation of Kawasaki disease. *Korean J Pediatr Infect Dis* 2000;7(1):152-8.
- 9) Kao HT, Huang YC, Lin TY. Kawasaki disease presenting as cervical lymphadenitis or deep neck infection. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;124(4):468-70.
- 10) Leung AK, Davies HD. Cervical lymphadenitis: etiology, diagnosis, and management. *Curr Infect Dis Rep* 2009;11(3):183-9.
- 11) Homicz MR, Carvalho D, Kearns DB, Edmonds J. An atypical presentation of Kawasaki disease resembling a retropharyngeal abscess. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;54(1):45-9.
- 12) Gross M, Eliashar R, Attal P, Sichel JY. Radiology quiz case 2: Kawasaki disease (KD) mimicking a retropharyngeal abscess. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;127(12):1507, 1508-9.
- 13) Ravi KV, Brooks JR. Peritonsillar abscess--an unusual presentation of Kawasaki disease. *J Laryngol Otol* 1997;111(1):73-4.
- 14) Rothfield RE, Arriaga MA, Felder H. Peritonsillar abscess in Kawasaki disease. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1990;20(1):73-9.
- 15) Hester TO, Harris JP, Kenny JF, Albernaz MS. Retropharyngeal cellulitis: a manifestation of Kawasaki disease in children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;109(6):1030-3.
- 16) Rooks VJ, Burton BS, Catalan JN, Syms MJ. Kawasaki disease presenting as a retropharyngeal phlegmon. *Pediatr Radiol* 1999;29(11):875-6.
- 17) Langley EW, Kirse DK, Barnes CE, Covitz W, Shetty AK. Retropharyngeal edema: an unusual manifestation of Kawasaki disease. *J Emerg Med*. In press 2009.
- 18) Yoskovitch A, Tewfik TL, Duffy CM, Moroz B. Head and neck manifestations of Kawasaki disease. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;52(2):123-9.
- 19) Nomura Y, Arata M, Koriyama C, Masuda K, Morita Y, Hazeki D, et al. A severe form of Kawasaki disease presenting with only fever and cervical lymphadenopathy at admission. *J Pediatr* 2010;156(5):786-91.
- 20) April MM, Burns JC, Newburger JW, Healy GB. Kawasaki disease and cervical adenopathy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1989;115(4):512-4.
- 21) Stamos JK, Corydon K, Donaldson J, Shulman ST. Lymphadenitis as the dominant manifestation of Kawasaki disease. *Pediatrics* 1994;93(3):525-8.
- 22) Yanagi S, Nomura Y, Masuda K, Koriyama C, Sameshima K, Eguchi T, et al. Early diagnosis of Kawasaki disease in patients with cervical lymphadenopathy. *Pediatr Int* 2008;50(2):179-83.