

# Orbitada Kimura Hastalığı: Olgu Sunumu

Muhittin Beginoglu (\*), Barış Yeniad (\*), Samuray Tuncer (\*), Gönül Peksayar (\*)

## ÖZET

**Amaç:** Orbita tutulumu olan ve Kimura hastalığı tanısı konan bir olgunun sunulması.

**Metod:** Oniki yaşında erkek çocuk sağ gözde ağrısız şişlik ve proptozis ile klinimize başvuru. Orbitotomi uygulanan hastaya Kimura tanısı konuldu.

**Sonuçlar:** Sağ gözde ağrısız şişlik nedeni ile klinimize başvuran hastanın yapılan muayenesinde sağ orbita alt-dış bölümlerinde kitle saptandı. Orbitotomi yolu ile çıkarılan kitlenin histopatolojik tetkikinde Kimura tanısı konuldu. Çocuk kliniği ile konsulte edilen hastanın baş ve boyun bölgesinde birden fazla lenfadenopati ve periferik yaymada artmış eosinofili saptandı. Takiplerde herhangi bir nuks ile karşılaşmadı.

**Tartışma:** Kimura hastalığı nadir bir hastalıktır ve olguların bir kısmında orbita tutulumu görülür. Ağrısız tek taraflı proptozis ile başvuran hastalarda Kimura hastalığı akla getirilmeli ve sistemik tetkikler yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Kimura hastalığı, orbitotomi, eosinofili

## SUMMARY

### Kimura Disease of the Orbit: Case Report

**Purpose:** To report a case with a diagnosis of Kimura disease and orbital involvement.

**Method:** A twelve-years -old boy presented with a painless swelling of the right eye. The patient underwent anterior orbitotomy and the diagnosis of Kimura disease was established.

**Results:** The patient presented with a painless swelling of the right eye. Initial examination revealed an inferolateral orbital mass. The patient underwent anterior orbitotomy and the diagnosis of Kimura disease was established with histopathology. The patient was consulted with the pediatrics and multiple lymphadenopathies were determined in the head-neck region. Blood tests showed an increased peripheral eosinophilia. In the follow-up no recurrence was seen.

**Conclusion:** Kimura disease is not a common disease and orbital involvement is seen in some of the patients. Kimura disease should be considered in a patient with unilateral painless proptosis and the patient should be examined systemically.

**Key Words:** Kimura disease, orbit, eosinophilia

(\*) İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı

**Yazışma adresi:** Uz. Dr. Barış Yeniad, İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D. 34093 İstanbul E-posta: byeniad@yahoo.com

Mecmuaya Geliş Tarihi: 03.03.2008

Düzeltilmeden Geliş Tarihi: 08.03.2008

Kabul Tarihi: 25.04.2008

## GİRİŞİ

Kimura hastalığı sıklıkla bağı-boyun bölgesinde tek taraflı ağrısız şişlikler ve bölgesel lenfadenopati ile karakterize, etyolojisi tam olarak bilinmeyen iltihabi bir hastalıktır. Hastalık periferik dokularda ve kanda eozinofili, artmış IgE düzeyi ile seyrederek ve sıklıkla genç yaşlı erkeklerde görülür (1-5).

Klinik ve patolojik olarak Kimura hastalığı, benign kutanöz bir hastalık olan eozinofilik anjiolenfoid hiperplazi ile benzerlikler göstermektedir. Birçok yayında bu iki hastalık aynı hastalığın farklı klinik tipleri olarak kabul edilmifştir. Ancak son zamanlarda bildirilen çalışmalarında Kimura hastalığının allerjik-otoimmün kaynaklı olduğu düşünülürken, eozinofilik anjiolenfoid hiperplazi ise endotel hücrelerinin benign bir neoplazisi olarak kabul edilmekte ve iki ayrı hastalık olarak değerlendirilmektedir (5).

Kimura hastalığında orbital ve oküler tutulum nadirdir ancak ağrısız proptozis ve/veya kapakta kitle fleklerinde kendini gösterebilir (4,5). Bu çalışmamızda amacımız orbita tutulumu görülen ve cerrahi eksizyon sonrası Kimura hastalığı tanısı konulan olgumuzun klinik özelliklerini bildirmektir.

## OLGU SUNUMU

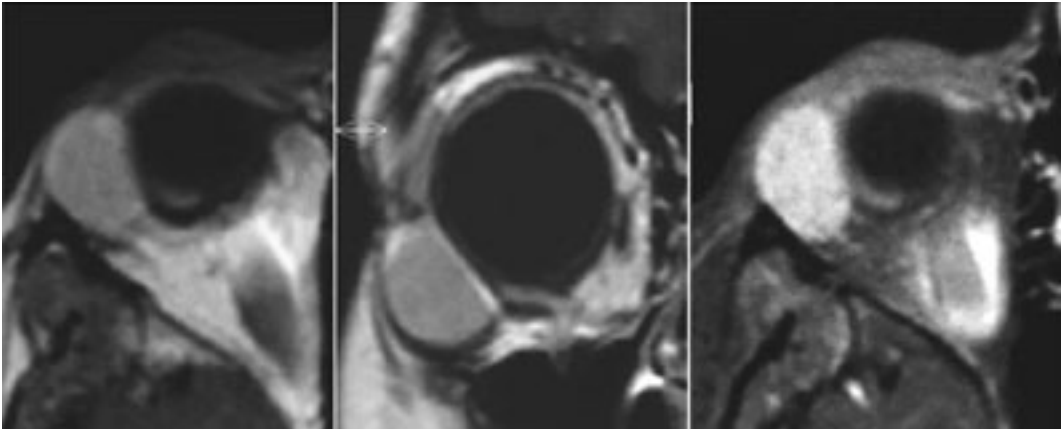
Oniki yaşında erkek çocuk dört aydır sağ orbita alt-dış bölümünde yerleşen, cilt altında belirgin kabarıklık oluşturan ağrısız lezyon şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın her iki gözünde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği 1.0 olarak tespit edildi. Yapılan klinik muayenede, sağ orbita alt-dış bölümünde tarif edilen lezyonun fındık büyüklüğünde mobil sert bir kitle olduğu izlendi.

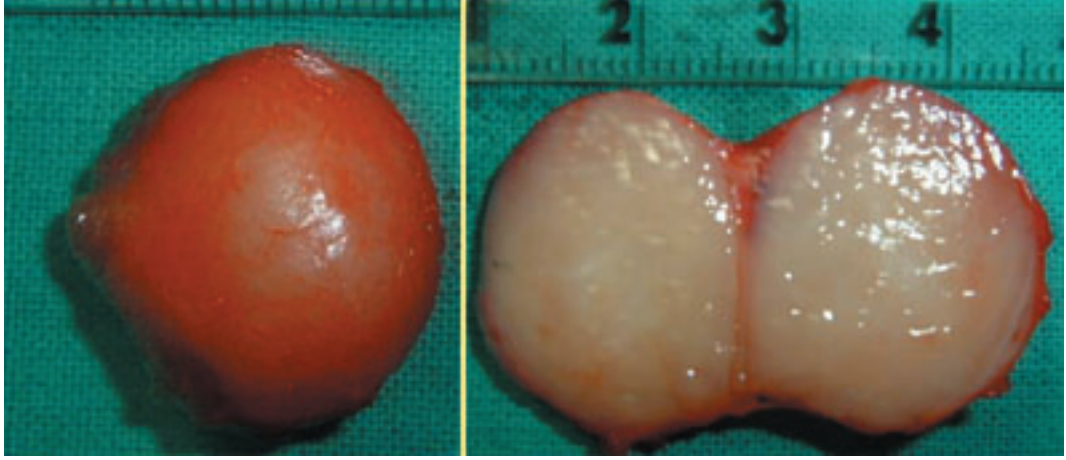
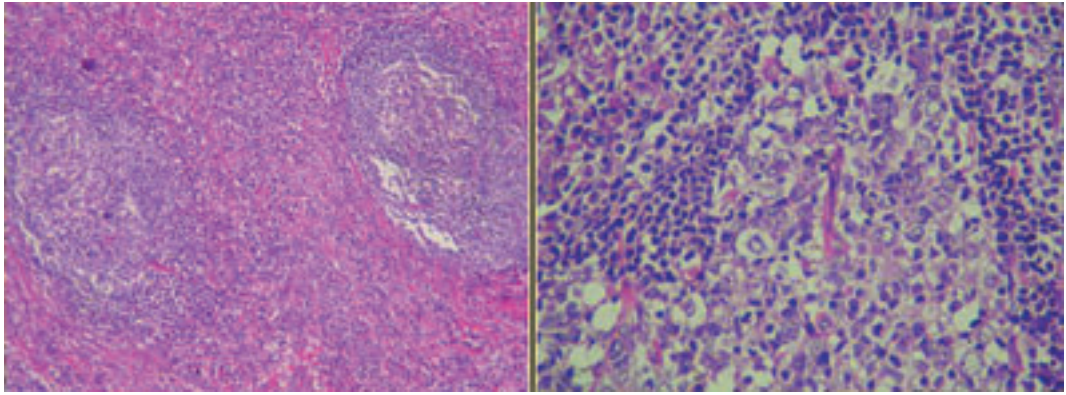
Hastanın biomikroskopik ve fundus muayenesi normaldi. Orbital manyetik rezonans (MR) tetkikinde sağ orbita alt-dış bölgede koni dışı yerde yerleşim gösteren 18x17x16 mm boyutlarında düzgün sınırlı, homojen kontrast tutan solid kitle saptandı ve radyolojik olarak kavernöz hemangiom ile uyumlu bulundu. Kitle ön girişimli orbitotomi ile çıkarıldı. Cerrahi sonrası yapılan histopatolojik incelemede, çevresinde az miktarda yağ dokusu gözlenen kitlenin sklerotik bağ dokusu demetleri arasında belirgin germinal merkezler içeren lenfoid folliküller, interfolliküler alanda plazma hücreleri ve eozinofillerden zengin yoğun hücreli infiltrasyon ile çok sayıda küçük çaplı damar kesitinden oluştuğu gözlemlendi. İmmünohistokimya ile CD20 proteini ile reaksiyon gösteren hücreler, CD3 antijen ile mantle tabakası ve interfolliküler alanda serpinti halinde küçük lenfositler reaksiyon saptandı. Kappa ve lambda hafif zincir antikorlarıyla yapılan incelemede plazma hücrelerinde monoklonal immüno globulin bir bulguya rastlanmadı. Bu bulgular doğrultusunda tanı Kimura hastalığı ile uyumlu bulundu. Bu tanıya dayanarak hasta çocuk hastalığı ile konsülte edildi. Hastanın sistemik tetkiklerinde tam kan sayımı normal, total IgE düzeyi 22,2 kU/L (N:0-150 kU/L), periferik yaymada artmış eozinofil sayısı (%10, 590 / mm<sup>3</sup>), sedimentasyonu 1. saatte 36 mm olarak tespit edildi. Kranial MR tetkikinde 1cm'den küçük çift taraflı submental, retromandibuler, jugulodigastrik ve sağ submandibuler bölgede lenf nodları tespit edildi. Hastanın takiplerinde nüks ve yeni lezyon saptanmadı.

## TARTIŞMA

Bu klinik tablo ilk olarak 1937 yılında Çinde, Kimm ve Szeto tarafından eozinofilik hiperplastik lem-

*Resim 1. Kitlenin orbital manyetik rezonans ile görünümü*



**Resim 2.** Ön orbitotomi ile çıkarılan kitlenin makroskopik görünümü**Resim 3.** Kitlenin histopatolojik kesitinde germinal merkezli lenfoid folliküller görülmekte (Hematoksilen-Eosin ile boyama, x10 büyütme)

fogranuloma olarak tanımlanmıştır. 1948 yılında Japon literatüründe Kimura ve ark. benzer vakalarda lenfatik dokunun hiperplastik değişiklikleriyle kombine sırasıyla döküman granülasyon dokusu olarak bu klinik tabloyu bildirmiştir (1). 1959 yılında Lizuka yumuşak dokunun eozinofilik granülomu olarak tariflenen lezyonu Kimura hastalığı olarak tanımlanmıştır.

Kimura hastalığı genellikle asyalı genç erkeklerde görülür ancak 7-59 yaş arasında farklı yaş gruplarında da bildirilmiştir. Hastalık tipik olarak sert, ağrısız, bir veya birden fazla subkutan nodüller ile karakterizedir. Özellikle preauriküler, parotis ve submandibular bölgede görülen lenf nodları göğüs duvarı, antekubital fossa, inguinal bölge, femoral bölge ve median sinir bölgesin-

de de bildirilmiştir (6). Multipl lezyonlar farklı zamanlarda ortaya çıkabilir ve farklı büyüme hızları gösterebilirler. Lezyonlarda zaman içerisinde büyüme ile birlikte sayısında artma veya spontan gerileme görülebilir (4-7). Kimura hastalığı astım, tüberküloz, Loeffler sendromu ve parazitik nedenler ile ilişkilendirilmiştir (8) ancak bu ilişki kanıtlanamamıştır. Eozinofili, kanda Ig E yüksekliği ve efüllik edebilen immun kaynaklı nefrit nedeni ile etiyolojisinde allerjik veya otoimmün nedenler sorumlu tutulmaktadır (4,5).

Eozinilik anjiolenfoid hiperplazi ise daha çok orta yaşlı kadınlarda görülür. Hastalık Avrupa ve Amerika'da daha sık bildirilmektedir. Yüzde, saçlı deride ve kulaklarda çapı 1cm'den küçük subkutan nodül, plak veya pa-

pül tarzı lezyonlar ile karakterizedir. Lezyonlarda kabın-  
tı, kanama, gebelik ile büyüme ve hatta pulsasyon görü-  
lebilmektedir. Kanda eosinofili ve Ig E yüksekliği Kimu-  
ra hastalığına göre daha nadirdir.

Orbital yerleşimli Kimura hastalığına ayırıcı tan-  
sında orbital hemanjiom, lenfanjiom, lenfoma, orbital  
pseudotümör ve eozinofilik anjiolenfoid hiperplazi dü-  
flünlümlüdür. Kimura hastalığında orbital tomografi ve  
ya manyetik rezonans ile görüntüleme lezyon genel-  
likle kas konusu içinde veya dışında yumuşak doku yo-  
gunluğunda, ekstraoküler kaslarda geniflemeye ve prop-  
tozise neden olan kitle görünümünde izlenir (4,5). Lez-  
yonun Kimura veya eozinofilik anjiolenfoid hiperplazi  
olarak tanımlanması ancak histopatolojik olarak müm-  
kündür. Histopatolojik olarak Kimura hastalığında lez-  
yonlar daha derin dokulara invaze olmaya eğilimli sub-  
kutan nodüller şeklinde görülür. Fibrozis çok belirgindir  
ve daha çok kapillerde olmak üzere damarlarda prolifere-  
rasyon dikkati çeker. Eozinofilik anjiolenfoid hiperpla-  
zide ise lezyonlar daha yüzeysel ve derin dokulara yay-  
ılım göstermeyen subkutan lezyonlar olarak izlenir. Stro-  
mal fibrozis nadirdir. Tipik olarak sadece kapillerde de-  
ğil tüm damar yapılarında proliferasyon ve atipik endo-  
tel hücreleri görülür. Lenfoid hiperplazi nadirdir (7,8).

Kimura hastalığının tedavisinde en sık kullanılan  
yöntem cerrahi eksizyondur. Bununla beraber oral veya  
lezyon içi kortikosteroid, radyoterapi ve kemoterapi tek  
başına veya kombine olarak uygulanmıştır (9,10). Tam  
olarak eksizyon yapılmayan olgularda ilk beş yıl içinde  
rekürrens görülebilir (5).

Sonuç olarak Kimura hastalığı tek taraflı ağrısız  
proptozis ile kliniğe başvuran hastalarda akla getirilme-  
lidir. Özellikle tek taraflı ekstraoküler kaslarda genifle-  
me ile birlikte olan orbita lezyonlarında bu hastalık ayır-  
ıcı tanıda yer almalıdır. Hastalarda daha agresif tedavile-  
rin önüne geçilmesi hastalığın daha iyi tanınması ile

mümkündür. Bu şekilde hastalarda lokal tedaviler ile  
kür sağlanabilir.

## KAYNAKLAR

1. Kimura T, Y oshimura S, Ishikawa E. On the unusual gra-  
nulation combined with hyperplastic changes of lymphatic  
tissue. *Trans Soc Pathol Jpn* 1948; 3:179-180.
2. M.Y. Herrero-Basilio, M.I Velenzuela-Serrano, I.M.  
Aranz-Salas, et al. Kimura disease in an African patient.  
*British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*  
2006;44:317-319
3. Iida S, Fukuda Y, Ueda T et al. Kimura's Disease: Report  
of a Case With Presentation in the Cheek and Upper Eye-  
lid. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 2005;63:  
690-693
4. Hidayat AA, Cameron JD, Font RL, Zimmerman LE. An-  
giolymphoid hyperplasia with eosinophilia (Kimura's di-  
sease) of the orbit and ocular adnexa. *Am J Ophthalmol*  
1983; 6:176-189
5. R.R. Buggage, C.W. Spraul, T.H. Wojno, et al. Kimura  
disease of the orbit and ocular adnexa. *Survey of Oph-  
thalmology* 1999;44: 79-91
6. Kuo TT, Shih LY, Chan HL. Kimura's disease: Involvement  
of regional lymph nodes and distinction from angio-  
lymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Am J Surg Pat-  
hol* 1988; 12:843-54
7. C. Demirkesen, Z. Güzel, A. Balıç, ve ark. Kimura Hasta-  
lığı. *Dermatopatoloji Dergisi* 1993; 2: 221-223
8. Googe PB, Harris NL, Mihm MC. Kimura's disease and  
angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: two dis-  
tinct histopathological entities. *J Cutan Pathol*  
1987;14:263-71
9. A.R. Chang, K. Kim, H.J. Kim et al. Outcomes of Kimu-  
ra's disease after radiotherapy or nonradiotherapeutic trea-  
tment modalities. *International Journal of Radiation On-  
cology* 2006;65: 1233-1239
10. Shields CL, Shields JA, Glass RN. Bilateral orbital invol-  
vement with angiolymphoid hyperplasia with eosinophi-  
lia (Kimura's disease). *Orbit* 1990; 9: 89-95