

Lenfadenopatinin Nadir Bir Nedeni Olarak Kimura Hastalığı: Olgu Sunumu

Kimura Disease as a Rare Cause of Lymphadenopathy: Case Report

Ali Doğan, Ömer Ekinci*, Cengiz Demir

Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Van Türkiye

ÖZET

Kimura Hastalığı (KH); etiyolojisi bilinmeyen, çok nadir görülen, benign karakterli kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Klinik olarak genellikle baş-boyun bölgesinde görülür. Çok seyrek olarak da oral mukozada, diğer yüzeysel lenf nodu bölgelerinde ağrısız subkutan nodül veya kitleler şeklinde bölgesel lenf nodlarının tutulumuyla seyredebilir. Tanı laboratuvar, görüntüleme ve patolojik incelemeler ile diğer lenfadenopati ve eozinofili nedenlerinin dışlanması sonucu konulur. Olgumuzda 5-6 aydır giderek artan bölgesel lenfadenopati, yaygın vücut kaşıntı şikayetleri ve eozinofili mevcuttu. Ayırıcı tanısı yapılan ve Kimura Hastalığı tanısı konulan olgumuzu literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Lenfadenopati, eozinofili, kimura hastalığı

ABSTRACT

Kimura Disease (KD); is a very rare, benign, chronic inflammatory situation with an unknown etiology. KD, usually effects head and neck region of the body clinically. In very rare cases, KD can be seen as painless subcutaneous nodules or masses in the oral mucosa or other superficial lymph nodes. Making a diagnose of KD must include laboratory evaluations, imaging techniques and ruling out the other causes of lymphadenopathy and eosinophilia with pathological evaluations. In our case, progressively enlarging regional lymph nodes over the past 5-6 months, widespread body pruritus and eosinophilia were the presenting clinical symptoms and laboratory findings. We aimed to present our KD case which was differentially diagnosed, in the context of current literature.

Key Words: Lymphadenopathy, eosinophilia, kimura disease

Giriş

Kimura hastalığı sıklıkla baş-boyun olmak üzere nadiren diğer yüzeysel lenf nodu bölgesinde tek taraflı ağrısız kitleler ve bölgesel lenfadenopati ile karakterize, etiyolojisi tam olarak bilinmeyen çok nadir görülen iltihabi bir hastalıktır. Hastalık periferik dokularda ve kanda eozinofili, IgE yüksekliği ile seyrederek ve sıklıkla genç erkeklerde görülür (1). Erkeklerde kadınlara oranla yaklaşık 6 kat daha fazla görülmektedir. Vücutta tek veya yaygın lezyon bulunabilir, spontan remisyona uğrayabilir ve lezyonlar aylar hatta yıllar sonra tekrarlayabilir (2). Kimura Hastalığının tedavisinde çoğunlukla uygulanan yöntem cerrahi eksizyondur. Cerrahinin yanında sistemik veya lezyon içi kortikosteroid, radyoterapi ve kemoterapi tek başına veya kombine olarak uygulanmaktadır (3). Tam olarak eksizyon yapılamayan olgularda beş yıl içinde tekrarlama görülebilir (4).

Biz bu sunumda sol inguinal ve sol aksillar bölgede oldukça büyük lenfadenopatisi olan ve

KH tanısı konulan 19 yaşındaki bir erkek hastayı sunduk.

Olgu Sunumu

19 yaşında erkek hasta son 5-6 ayda sol koltuk altı ve sol kasık bölgesinde yavaş büyüyen ağrısız şişlikler ve vücudundaki kaşıntı şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde tek taraflı sol aksillar ve sol inguinal bölgede ele gelen kitle lezyon mevcuttu. Ayrıca vücudunda kaşıntı izleri mevcut olup diğer sistem muayenesinde patolojik bir bulguya rastlanmadı. Özgeçmişinde bir özellik yoktu. Lezyon bölgelerine yönelik yapılan yumuşak doku ultrasonografide sol aksiller bölgede 7x5 cm ve sol inguinal bölgede 13x12 cm boyutunda LAP ile uyumlu kitle lezyon görüldü. Sistemik tarama amaçlı yapılan bilgisayarlı tomografide yaklaşık aynı boyutlarda olan bu iki LAP' ın dışında başka bir kitle bulgusu ve organomegalisi yoktu. Laboratuvar sonuçları: total lökosit $7,4 \times 10^9/L$,

nötrofil $3,6 \times 10^9/L$ eozinofil $1,1 \times 10^9/L$, hemoglobin 17,2 gr/dL, trombosit $244 \times 10^9/L$, glukoz 89 mg/dl, kreatinin 0,84 mg/dl, ALT 49 u/l, total immunglobulin-E 3390 IU/ml (0-100), HBs Ag, Anti HCV, Anti HIV, anti CMV IgM, anti-toksoplazma IgM, brusella (rose bengal) ve PPD testi negatif idi. Sedimantasyon 12 mm/saat ve CRP 2,32 mg/l normal sınırlarda bulundu. Periferik yaymada; nötrofil %46, lenfosit %30, eozinofil %16, monosit %8 oranında bulundu ve atipik hücre izlenmedi. İki kez çalışılan gaitada parazit negatif idi. Hasta Genel Cerrahi kliniğine konsülte edilerek her iki kitlenin total eksizyonel biyopsisi yapıldı. Kitlenin mikroskopik bulgularında; kesitlerde değişik boyutlarda germinal merkezler ile çok sayıda eozinofil, mast hücreleri ve histiyositlerden oluşan iltihabi reaksiyon ve yaygın vasküler proliferasyon izlendi. Ayrıca zemininde yer yer eozinofillerden oluşan mikroapse odakları görüldü. Yine kitlenin immünohistokimyasal incelemesinde; CD3, CD20, CD21, CD68, ki67, CD10, TdT, PAX5, s100, CD1a, CD138, kappa, lambda, CD30, CD15, fascin ile neoplastik boyanma paterni izlenmedi. Hastaya; klinik, laboratuvar ve histopatolojik bulgular eşliğinde Kimura Hastalığı teşhisi konuldu. İki yıldır düzenli aralıklarla kontrollerine gelen hasta, hastalık açısından stabil seyretmektedir.

Tartışma

Kimura Hastalığı, sıklıkla baş-boyun ve nadir olarak da oral mukozada görülen kronik, inflamatuvar bir hastalıktır. Daha sıklıkla genç-orta yaşlı erkeklerde görülür. Literatür ile uyumlu olarak tespit ettiğimiz hasta da genç bir erkek hasta idi.

Hastalar lenf bölgelerindeki şişlik şikâyetleriyle başvururlar. Kimura hastalığı genellikle tek bir lenfatik bölge tutulumu gösterir ancak, birden fazla bölge tutulumu da görülebilir. Genelde ekstra nodal bölge tutulumu beklenmez (5). Olgumuzda görüntüleme aksilla ve inguinal bölgelerde iki lenf nodu tutulumu tespit edildi.

Kimura hastalarının %30-80'inde periferik kanda eozinofili ve serum IgE seviyesinde artış görülebilir. Serum IgE düzeyinde artış ve periferik kan ile dokuda eozinofili birlikteliği gösteren baş-boyun veya diğer yüzeysel lenf bölgelerindeki kitleler bu hastalığı düşündürmelidir. Patolojik incelemede, lenfosit ve eozinofillerden baskın infiltre lenfoid foliküller, fibrozis ve vasküler proliferasyon görülür (6-8). Bizim olgumuzda da

serum IgE yüksekliği ve eozinofili vardı. Histopatolojik incelemede de tariflenen bulgular mevcuttu.

Kimura hastalığı, eozinofilik sendromlar, lenfoma, anjioimmünoblastik lenfadenopati, erişkin T hücreli lösemi-lenfoma, derinin kaşıntılı ve kronik inflamatuvar hastalıkları, kronik eozinofilik lösemi, kronik myeloid lösemi ve abdominal lenfadenopatiler varlığında müsin üreten epitel orjinli intestinal malign tümörler ile karışır ve ayırıcı tanıda bu hastalıklar göz önüne alınmalıdır (9,10). Olgumuzda, ayırıcı tanıya giren hastalıklar laboratuvar, radyolojik ve immünohistokimyasal incelemeler ile ekarte edildi.

Kimura hastalığında esas tedavi yöntemi cerrahidir. Bununla birlikte, sistemik yada lezyon içine kortikosteroid uygulama, sitotoksik tedavi ve radyoterapi diğer tedavi seçenekleri arasındadır (11). Hastamızda tutulan lenf nodları total olarak çıkarıldı. İki yıllık izlemde nüks görülmedi.

Sonuç olarak; Kimura Hastalığı çok nadir görülen bir hastalıktır. Özellikle lenfadenopatiye, vücutta kaşıntı, eozinofili, serum immunglobulin E yüksekliğinin eşlik ettiği hastalarda ayırıcı tanıda Kimura hastalığı göz önünde bulundurulmalıdır.

Kaynaklar

1. Kimura T, Yoshimura S, Ishikawa E. On the unusual granulation combined with hyperplastic changes of lymphatic tissue. *Trans Soc Pathol Jpn* 1948; 3: 179-180.
2. Mariatos G, Gorgoulis VG, Laskaris G, Kittas C. Epithelioid hemangioma (angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia) in the oral mucosa. A case report and review of the literature. *Oral Oncol* 1999; 35(4): 435-438.
3. Chang AR, Kim K, Kim HJ, Kim IH, Park CI, Jun YK. Outcomes of Kimura's disease after radiotherapy or nonradiotherapeutic treatment modalities. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2006; 65(4): 1233-1239.
4. Buggage RR, Spraul CW, Wojno TH, Grossniklaus HE. Kimura disease of the orbit and ocular adnexa. *Surv Ophthalmol* 1999; 44(1): 79-91.
5. Ferry JA, Haris NL. Lymphoma and lymphoid hyperplasia in head and neck sites. In Pilch BZ (ed), *Head and Neck Surgical Pathology*. Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia 2001, pp 476-533.
6. Kurukahvecioğlu S, Yardımcı S, Kurukahvecioğlu O, Yılmaz E. Kimura's disease in the parotid and submandibular regions: two case reports. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg* 2003; 11(5): 157-160.

7. Chen H, Thompson LD, Aguilera NS, Abbondanzo SL. Kimura disease: a clinicopathologic study of 21 cases. *Am J Surg Pathol* 2004; 28(4): 505-513.
8. Urabe A, Tsuneyoshi M, Enjoji M. Epithelioid hemangioma versus Kimura's disease. A comparative clinicopathologic study. *Am J Surg Pathol* 1987; 11(10): 758-766.
9. Armstrong WB, Allison G, Pena F, Kim JK. Kimura's disease: two case reports and a literature review. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1998; 107(12): 1066-1071.
10. 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(2): 139-145.
11. Day TA, Abreo F, Hoajsoe DK, Aarstad RF, Stucker FJ. Treatment of Kimura's disease: a therapeutic enigma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 112(2): 333-337.