

KİMURA HASTALIĞI (OLGU SUNUMU):

Kimura's Disease (Case Report):

Demet Etit¹, Aslı Kahraman¹, Murat Doğan¹, Tuğba Doğruluk¹, Sinem Aydın Ergun¹

Özet

Kimura Hastalığı, subkutan dokuda tümör benzeri nodüllerle seyreden, özellikle baş-boyun bölgesinde yerleşen kronik inflamatuvar bir hastalıktır.

Lezyonların tipik ve sık görülen özellikleri, belirgin eozinofilik ve lenfositik infiltrasyon, vasküler proliferasyon ve fibrozistir. Ek olarak bu hastalık sıklıkla periferik kanda eozinofil artışı ve artmış serum IgE düzeyi ile birliktelik gösterir. Olgumuz 26 yaşında erkek hasta olup, sol parotis lojunda tekrarlayan lezyonları mevcuttur.

Kimura Hastalığının ayırıcı tanısında öncelikle 'eozinofili eşlik eden anjiolenfoid hiperplazi' düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Anjiolenfoid hiperplazi; Eozinofili, Kimura Hastalığı.

Giriş

Kimura Hastalığı subkutan dokuda tümör benzeri nodüllerle seyreden ve temel olarak baş boyun bölgesinde yerleşen kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Genellikle genç-orta yaşlı erkeklerde görülür (1-5).

Lenfoid foliküllerin yoğun eozinofilik - lenfositik yangı ile infiltrasyonu, vasküler proliferasyonu ve fibrozis ile karakterli, bir veya birden fazla lezyon bulunduran bir hastalıktır (1,2,4,5). Lezyonlar uzun süreli olup aylar-yıllar sonra tekrarlayabilirler (1-5).

¹Atatürk Eğt. ve Araşt. Hast. Patoloji Bölümü, İzmir, TURKEY

Geliş tarihi: 19 Ağustos 2005

Abstract

Kimura's Disease is a chronic inflammatory disorder which produces subcutaneous tumour-like nodules mainly in the head and neck region.

In this disease, the common and specific features are intense aggregations of eosinophils and lymphocytes, vascular proliferation and fibrosis. In addition, it is often accompanied by peripheral blood eosinophilia and elevated plasma IgE levels.

Our case is a 26 year-old man who had recurrent lesions on the left parotis region.

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia must be considered in the differential diagnosis.

Key Words: Angiolymphoid hyperplasia; Eosinophilia; Kimura's Disease.

Ayırıcı tanıda 'angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE)' mutlaka düşünülmelidir (1-6).

Olgu

26 yaşında erkek hasta, ilk olarak sol parotis bölgesinde oluşan şişlikler nedeniyle başvurduğu merkezde yapılan eksizyonunda kronik siyaladenit tanısı almış ve iki yıl sonra aynı bölgede lezyonun tekrarlaması nedeniyle yapılan ikinci operasyona ait eksizyon materyali laboratuvarımıza gönderilmiştir. Hazırlanan histolojik kesitlerde yer yer fibrotik bir stroma içerisinde germinal merkezler oluşturan, eozinofillerden baskın, plazma hücrelerini de içeren yangısal infiltrasyon izlendi

(Resim 1-2). Germinal merkezlerde endotelleri belirgin kapillerler dikkati çekti (Resim 3), bazı alanlarda geçirilmiş operasyona bağlı olabilecek dev hücrelerin de eşlik ettiği eozinofillerden baskın yangı (Resim 4) dikkati çekti. İmmunohistokimyasal olarak yapılan IgE özel boyasında özellikle germinal merkezlerde IgE pozitifliği izlendi (Resim 5-6). Bu arada ölçülen serum IgE düzeyi olgumuz 1150 mg/dl olarak saptandı (normal değeri < 150 mg/dl). Histopatolojik özellikler, immunohistokimyasal ve biyokimyasal bulgular ile birlikte değerlendirildiğinde olguya Kimura hastalığı tanısı kondu.

Tartışma

Kimura hastalığı, özellikle baş-boyun yerleşimli, nadir görülen bir hastalıktır. Subkutan dokuda eozinofillerden baskın yangı ile infiltrate lenfoid foliküllerin ve vasküler proliferasyonların oluşturduğu lezyonlarla seyrederek (1-5,7). En çok karıştığı ALHE'den ayırımı sağlayan bazı histolojik ve klinik özellikleri vardır (1-3,5). İlk kez 1979 yılında ALHE ve Kimura hastalığının birbirinden histolojik olarak ayırımı net olarak tanımlayan bir çalışma yayınlanmıştır (1, 8). Yaş, cinsiyet, deri lezyonları, klinik öykü gibi özellikler de her iki lezyonun birbirinden ayırımında önemli yol göstericilerdir.

Kimura hastalığı, ALHE'ye göre daha genç hastalarda görülür ve daha uzun bir klinik öykü vardır (1,3). Kimura hastalığında erkek egemenliği varken, ALHE orta yaşlı kadınlarda daha sık görülür (1-3). Ayrıca ALHE'de ciltte küçük papüler-noduler lezyonlar izlenirken Kimura hastalığında herhangi bir deri lezyonuna genellikle rastlanmaz (1-3,6). Bizim olgumuz 26 yaşında olup 3-4 yıllık bir klinik öykü yanı sıra tanımlanan tipte deri lezyonu mevcut değildir. Serum IgE yüksekliği Kimura hastalığı için önemli ve karakteristik bir bulgu iken, ALHE'de serum IgE yüksekliğine nadiren rastlanır (1-3,6,7,9). Normal serum IgE değeri <150 mg/dl iken bizim olgumuzda bu değer 1150 mg/dl olarak saptanmıştır. Histopatolojik olarak Kimura hastalığında karakteristik özellik germinal merkezlerde IgE depozitlerinin ve foliküllerde çok sayıda eozinofilin bulunmasıdır (1-6). Bizim

olgumuz da uygulanan immünohistokimyasal IgE özel boyası ile özellikle germinal merkezlerde belirgin IgE pozitifliği izlenmiştir.

ALHE'nin temel özelliği ise histiositoid veya epitelooid yer yer sitolojik atipi gösterebilen damarların varlığıdır. Kimura hastalığında da damar proliferasyonu izlenir ancak bu damarlar daha çok endotelleri belirgin küçük kapiller damarlar şeklindedir (1-3,4).

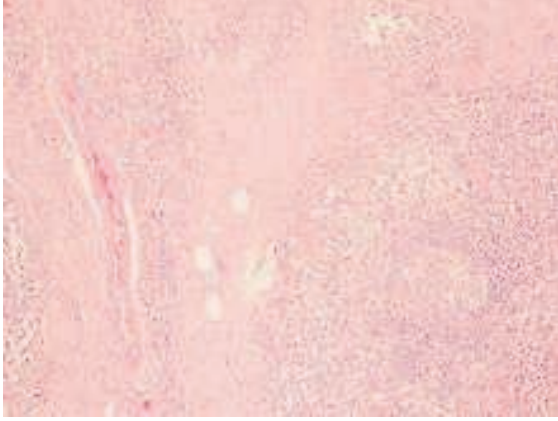
Bütün bu özellikler nedeniyle çeşitli yayınlarda Kimura hastalığı'nın immünojenik veya otoimmün bir bozukluğa bağlı olabileceği düşünülürken ALHE'nin daha çok vasküler, neoplastik bir hastalık olarak kabul edilmesi gerektiği belirtilmiştir (1,2,4).

Chen ve ark. (1) da 21 olguluk serilerinde Kimura hastalığı için en tanımlayıcı histolojik özelliklerin noduler düzenlenim, belirgin germinal merkez hiperplazisi, eozinofilik infiltrasyon olduğunu belirtmişlerdir. Aynı çalışmada Kimura hastalığının ilaç reaksiyonu, hipersensitivite ve enfeksiyöz ajanlarla ilişkili olabileceği belirtilmiştir .

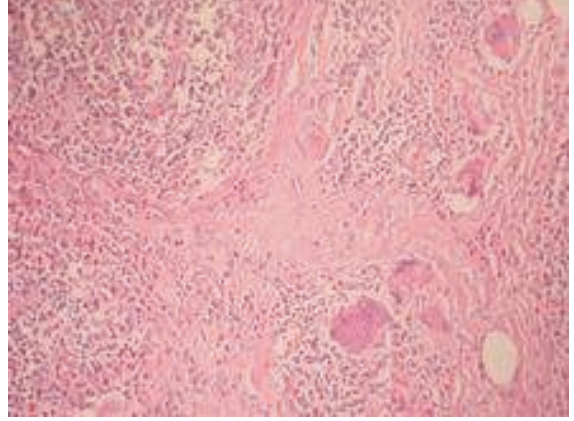
Kurukahvecioğlu ve ark. (7) yayınlamış oldukları iki olguda, bizim olgumuza benzer şekilde serum IgE yüksekliği ve periferik eozinofili saptamışlardır.

Kimura hastalığı'nın tedavisinde tercih edilen yöntem cerrahi eksizyon olup; etiyolojisinde otoimmün nedenlerin sorumlu tutulmasından dolayı tedaviye steroid tedavisi de eklenmektedir (10, 11). Bazı çalışmalarda ise tedaviye siklosporin ve radyoterapinin eklendiği de bildirilmiştir (12). ALHE' de ise cerrahi eksizyon genellikle tek tedavi şekli olmakla birlikte bir çalışmada lazer tedavisinin de cerrahi tedaviye ek olarak kullanılabileceği belirtilmektedir (13). ALHE, etiyolojisinde otoimmün nedenler sorumlu tutulmadığı için steroid tedavisinin yapılmaması ile de Kimura hastalığı'ndan farklılık göstermektedir.

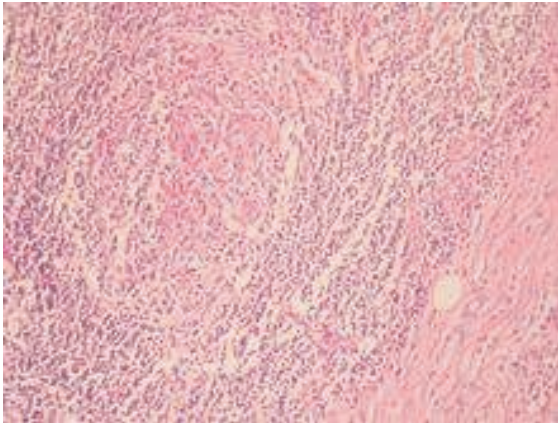
Kimura hastalığı baş ve boyun bölgesinde nadir görülen ve tümoral süreçlerle karıştırılabilen bir hastalık olarak akıldan tutulmalıdır.



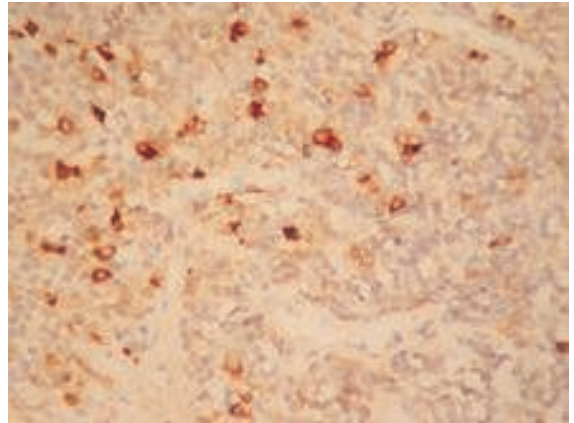
Resim 1: Fibrotik stromada eozinofillerden zengin yangısal infiltrasyon HEx 20, HE x10



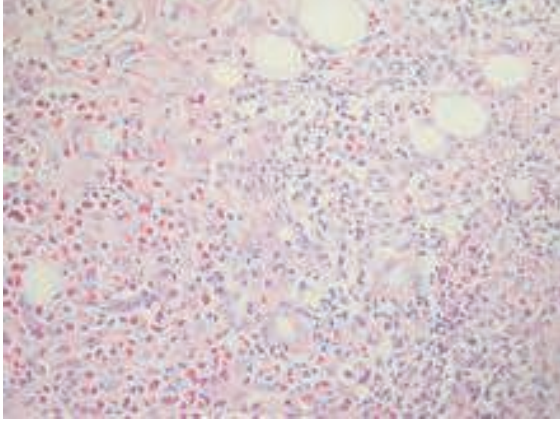
Resim 3: Eozinofilik yangı, geçirilmiş operasyona bađlı dev hücreler içeren yangısal yanıt ve fibrotik sroma HEx 10



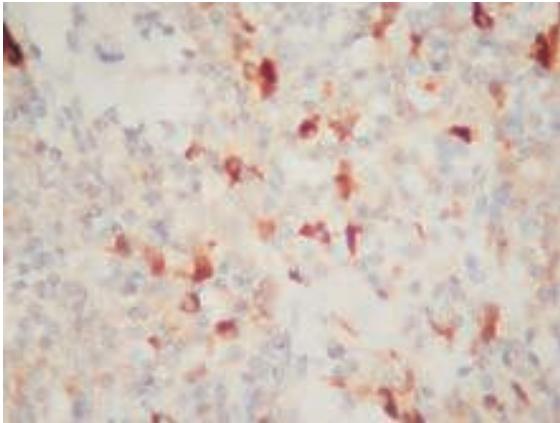
Resim 2: Fibrotik stromada eozinofillerden zengin yangısal infiltrasyon HEx 20, HE x10



Resim 4: İmmunohistokimyasal olarak germinal merkezlerdeki IgE depozitlerinin gösterilmesi x 20



Resim 5: Germinal merkezler oluşturabilen eozinofilllerden baskın yangı ve fibrotik stroma HEx 4



Resim 6: İmmunohistokimyasal olarak stromadaki IgE depozitleri x 10

KAYNAKLAR

1. Chen H, Thompton LST, Aguilena N SI, Abbando SL. Kimura's Disease: clinicopathological study of 21 cases. *Am J Surg Pathol* 2004, 28: 505-513.
2. Tseng-tong K, Lee-Yung S., Heng-Leong C. Kimura Disease; involvement of regional lymph nodes and distinction from Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia. *Am J Surg Pathol* 1998, 12: 843-854.
3. Ignatus TMK, Gibson JB, Bannatyne PM. Kimura's Disease; A clinico-pathological study of 21 cases and its distinction from angiolymphoid Hyperplasia with eosinophilia. *Pathology* 1984, 16: 39-44.
- 4-) Googe PB, Harris NL, Mihm MC, Jr. Kimura's Disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: two distinct histopathological entities. *J Cutan Pathol* 1987, 14: 263-271.
- 5-) Ferry JA, Harris 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-) Atsumichi U, Masazumi T, Munetomo E. Epithelioid Hemangioma versus Kimura's Disease. *Am J Surg Pathol* 1987, 11: 758-766.
- 7-) Kurukahvecioğlu S, Yardımcı S, Kurukahvecioğlu O, Yılmaz E. Kimura's disease in the parotid and submandibular regions: two case reports. *Kulak Burun Boğaz İhtis Derg* 2003, 11: 157-160.
- 8-) Rosai J, Gold J, Landy R. The histiocytoid hemangiomas: a unifying concept embracing several previously described entities of skin, soft tissue, large vessels, bone, and heart. *Human Pathol* 1979, 10: 707-730.
- 9-) Asma A, Maizato AA. Kimura's disease: an unusual cause of cervical tumor. *Med J Malaysia* 2005, 60: 373-376.
- 10-) Yuen HW, Goh YH, Low WK, Lim-Tan SK. Treatment of Kimura's disease with cyclosporine. *Singapore Med J*. 2005, 46:179-183.
- 11-) Wang YS, Tay YK, Tan E, Poh WT. Treatment of Kimura's disease with cyclosporine. *J Dermatol Treat* 2005, 16: 242-244.
- 12-) Angel CA, Lewis AT, Griffin T, Levy Ej, Benetto AV. Angiolymphoid hyperplasia successfully treated with an ultralong pulsed dye laser. *Dermatol Surg* 2005, 31: 713-716.