

## **Parotis bezinin Kimura hastalığı: Olgu sunumu**

### **Kimura's disease of parotid gland: a case report**

Dr. Ahmet URAL,<sup>1</sup> Dr. Ahmet KÖYBAŞIOĞLU,<sup>1</sup> Dr. Güldal YILMAZ,<sup>2</sup>  
Dr. Nalan AKYÜREK,<sup>2</sup> Dr. Ömür ATAÖĞLU<sup>2</sup>

Kimura hastalığı (KH), nedeni bilinmeyen, seyrek görülen, süregen enflamatuvar bir hastalıktır ve daha çok Asya'da görülür. Baş-boyun bölgesinde lenfadenopati ve ağrısız subkütan şişlikler, artmış serum IgE düzeyleri ve eozinofiliyle karakterizedir, bazı olgularda böbrek tutulumu da bildirilmiştir. Kırk altı yaşında erkek hastada sağ parotis yüzeyel lobunda ağrısız kitle saptandı, süperfişyal parotidektomi yapıldı ve kitlenin histopatolojik tanısı KH olarak rapor edildi. Yedinci ay takibinde nüks ve böbrek tutulumu lehine herhangi bir bulgu saptanmadı. Tükürük bezi kitlelerinin ayırıcı tanısında seyrek görülen bir durum olarak KH akılda tutulmalı ve bu hastalar ameliyat sonrası dönemde böbrek tutulumu ve nüks yönünden dikkatle takip edilmelidir.

*Anahtar Sözcükler:* Kimura hastalığı; parotis.

Kimura's disease (KD) is a rare, chronic inflammatory condition of unknown origin that is more commonly seen in Asia. Lymphadenopathy in head and neck region and subcutaneous swelling are accompanied with increased serum IgE levels. In some cases renal involvement is seen. A 46-year-old male patient had been operated for a painless mass in superficial lobe of right parotid gland. The histopathologic examination of the specimen yielded the diagnosis of KD. Kimura's disease, even though rarely encountered, must be kept in mind in the differential diagnosis of salivary gland tumors, and KD patients should be carefully followed up for renal involvement and recurrence in the postoperative period.

*Key Words:* Kimura's disease; parotid gland.

Kimura hastalığı (KH), seyrek görülen kronik enflamatuvar bir hastalıktır. Lenfoid ve anjiyomatöz dokuların proliferasyonuna, ağrısız lenfadenopati, kanda eozinofili ve yükselmiş IgE düzeyleri eşlik eder. Daha çok Asyalı erkekleri etkiler. Nedeni bilinmemektedir. Genellikle benign bir seyir gösterir.<sup>[1]</sup> Seyrek görülmesine karşın, etyopatogenezi aydınlatılamamış bir tablo olarak parotis kitlelerinin ayırıcı tanısında akılda tutulması gereğini vurgulamak, hastalığın sistemik etkilerine, özellikle nefrotik sendromla sonuçlanabilecek böbrek tutulumuna ve

yüksek rekürrens olasılığını vurgulamak amacıyla bu olguyu sunmayı uygun bulduk.

### **OLGU SUNUMU**

Sağ parotis lojunda iki yıldır var olan ağrısız kitle nedeniyle başvuran 46 yaşında erkek hastanın muayenesinde çene köşesinin 1 cm üzerinde, 1.5x2 cm boyutunda fikse kitle vardı. Hastanın fasiyal sinir fonksiyonları iki taraflı ve simetrik olarak normaldi. Hastanın sistemik sorunu yoktu, 20 paket/yıl sigara kullanıyordu. Kaşıntı şikayeti yoktu. Periferik

\* Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi <sup>1</sup>Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Patoloji Anabilim Dalı (Departments of <sup>1</sup>Otolaryngology and <sup>2</sup>Pathology, Medicine Faculty of Gazi University), Ankara, Turkey.

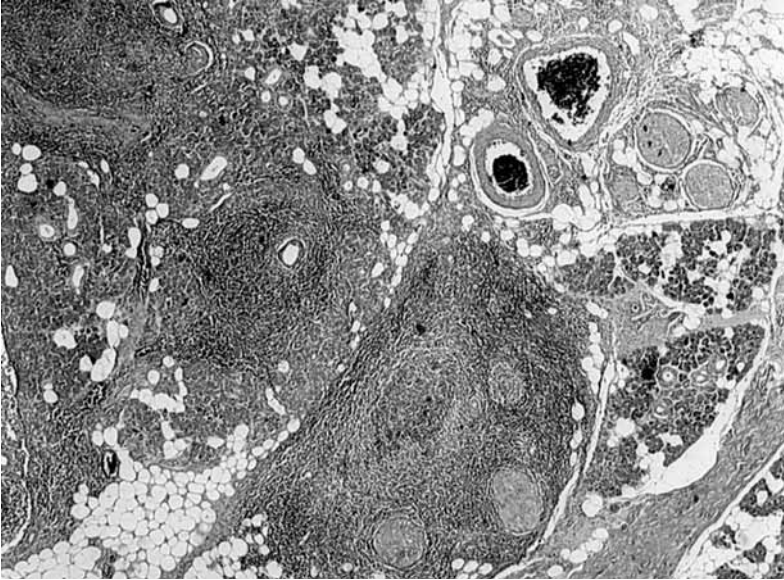
\* Dergiye geliş tarihi - 26 Aralık 2003 (Received - December 26, 2003). Yayın için kabul tarihi - 30 Kasım 2004 (Accepted for publication - November 30, 2004).

\* İletişim adresi (Correspondence): Dr. Ahmet Ural. Mamak Cad., No: 43/1, 06340 Demirlibağçe, Ankara, Turkey.

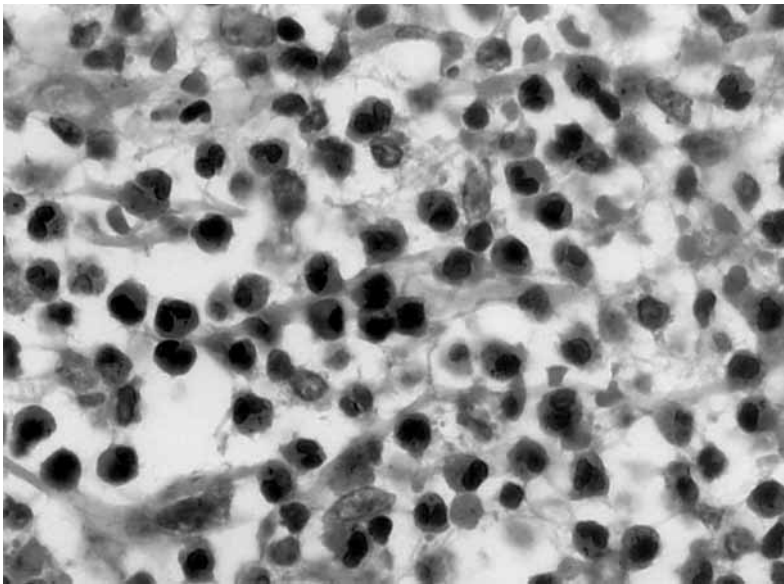
Tel: +90 312 - 214 10 00 / 6473 Faks (Fax): +90 312 - 284 78 07 e-posta (e-mail): ahmetural2001@yahoo.com

kan sayımında eozinofil düzeyi %8 idi. Daha önce-  
den yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisi ( İ İ A B )  
tanı koydurmamıştı, boyun bilgisayarlı tomografi-  
sinde (BT) fizik muayenede saptanan kitlenin yüze-  
yel lobda sınırlı olduğu, çevre dokulara infiltre ol-  
madığı ancak sağ submandibüler bez içinde iki adet  
8x10 mm'lik LAP bulunduğu belirtiliyordu. 24.04.2003 tarihinde yüzeysel parotidektomi yapıla-  
rak kitle tamamen çıkarıldı. Ameliyat sonrası dö-  
nemde House-Brackmann sınıflaması'na göre evre 3  
fasiyal perezisi olan hasta sorunsuz izlendi ve ame-  
liyat sonrası yedinci günde taburcu edildi. Parezi,  
altı hafta sonunda tam ve sekelsiz olarak düzeldi.

Yedinci ay takibinde nüks veya proteinüri ya da  
böbrek tutulumu lehine herhangi bir bulgu saptan-  
madı. Spesimenin histopatolojik değerlendirilme-  
sinde parotise ait normal tükürük bezi adalarının  
içinde, çok sayıda eozinofil lökositlerle karakterli len-  
foid infiltrasyon varlığı izlendi. Parotis glandı çevre-  
sindeki lenf nodlarında da germinal merkezleri be-  
lirgin hiperplazik lenfoid foliküller içinde eozinofil  
mikroapse oluşumları saptandı. Parakortikal alan-  
larda belirgin vasküler proliferasyon varlığı dikkati  
çektirdi. Bu bulgularla tanı Kimura Hastalığı olarak bil-  
dirildi (Şekil 1, 2). Hasta, halen sorunsuz olarak ta-  
kip edilmektedir.



Şekil 1 - Parotis glandı içinde belirgin eozinofil in-  
filtrasyonu içeren lenfoid doku izlenmekte-  
dir (H-E x 12.5).



Şekil 2 - Parotis glandı çevresindeki lenf nodları  
içinde eozinofil mikroapseleri görülmekte-  
dir (H-E x 400).

## TARTIŞMA

Kimura hastalığı ilk kez 1937'de Çin'de Kim ve Szeto tarafından bildirilmiştir.<sup>[2]</sup> Kimura terimi ise ilk kez 1948'de Kimura ve ark.nın alışılmamış granülasyon dokusu ve eşlik eden lenfatik doku değişikliklerini tanımlamak amacıyla kullanılmıştır.<sup>[2]</sup> O dönemden günümüze değin KH'nin yanı sıra anjiyolenfoid hiperplazi ve eozinofili (ALHE), yumuşak dokunun eozinofilik granülomu, eozinofilik lenfollikülozis, eozinofilik lenfogranüler granüloma ve eozinofilik lenfoid granülom gibi tabirler de kullanılmıştır.<sup>[2]</sup> Tipik olarak 3. dekadadaki Asyalı erkekleri etkiler. Olguların büyük kısmında tükürük bezleri, kas dokusu ve lenf düğümleri patolojik sürece dahil olmuşlardır.<sup>[1]</sup>

Kimura hastalığı, parotis bezi, subkütan doku ve lenf bezleri başta olmak üzere en çok baş-boyun bölgesini (%70) tutar. Genellikle yavaş büyüme gösteren büyük, derin yerleşimli bir yumuşak doku kitle si ya da multipl iki taraflı nodüller şeklinde kendini gösterir. Her iki durumda da yüzeyde bulunan cilt tutulmamıştır. İnguinal bölge, ekstremiteler, gövde, böbrekler, göz, kulak, spermatik kord ve median sinir, Kimura hastalığının seyrek olarak tuttuğu bölgeler arasında sayılabilir.<sup>[2]</sup> Bölgesel lenfadenopati hastaların %66'sında görülür,<sup>[3]</sup> periferik kan yaymalarında eozinofili ve yükselmiş serum IgE düzeyleri de genelde tabloya eşlik etme eğilimindedir.<sup>[4]</sup> Böbrek hastalığı genel nüfusa göre KH'de daha sık görülmektedir, Japonya'da 175 Kimura hastası üzerinde yapılan bir araştırmada olguların 13'ünde (%7) nefrotik sendrom, sekizinde (%5) proteinüri saptanmıştır.<sup>[5]</sup> Astım, Löfller Sendromu ve Sezary Sendromu ise KH ile ilişkilendirilmekle birlikte bu konuda yeterli çalışma yoktur.<sup>[2,6]</sup> Bazı hastalarda kaşıntı şikayetinin görüldüğü bildirilmiştir, bunun IgE üzerinden histamin salınımı yoluyla H1 reseptörlerinin uyarılmasıyla gerçekleştiği düşünülmektedir.<sup>[1]</sup>

Histolojik olarak KH, yoğun fibrozis, ve reaktif foliküller, lenfoid ve eozinofilik infiltrasyonla karakterizedir.<sup>[7]</sup> Bazı yazarlar KH'yi hücre sel, fibrokollajenöz ve vasküler olmak üzere 3 histopatolojik bileşenli bir durum olarak değerlendirirler.<sup>[8]</sup>

Kimura hastalığı en çok ALHE ile karışır. Bu iki terim önceleri aynı klinik durumu tanımlamak için kullanılırken, günümüzde iki farklı histolojik ve biyolojik antiteye işaret etmektedir. Bu iki hastalığı ayırt etmede anahtar histopatolojik nokta ALHE'de proliferasyon gösteren hücrelerin histiositoid görü-

nümüdür. Klinik olarak ALHE genellikle baş-boyun bölgesinde küçük papiller ve nodüller şeklinde kendini gösterir. Serum IgE düzeyi ve eozinofil sayımı normal limitler içindedir.<sup>[1]</sup> Anjiyolenfoid hiperplazi ve eozinofilide ırk, cinsiyet ve yaş gruplarına göre daha sık tutulum söz konusu değildir, lenfadenopati seyrek olarak görülür, böbrek tutulumu nadirdir ve lezyon bölgesindeki cilt dokusu da süreçten etkilenebilir.<sup>[2]</sup>

Kimura hastalığının etyolojisi bilinmemektedir, immün sistemde bir bozukluk ya da sürekli bir antijenik uyarıma karşı atopik reaksiyon (özellikle *Candida albicans*) öne sürülen teoriler arasındadır. Fakat tutulan dokulardan bugüne kadar hif veya spor izole edilememiştir.<sup>[1]</sup> Böbrek tutulumuna yönelik morfolojik ve immünolojik analizler, nefrotik sendrom ve renal glomerüllerde IgE birikimlerini doğrulamaktadır. Bu durum yükselmiş IgE düzeyleriyle nefrotik sendrom arasında bir ilişki olabileceğini akla getirmektedir.<sup>[2]</sup> Kimura hastalığında malign dönüşüm bildirilmemiştir.<sup>[9]</sup>

Tercih edilen tedavi yaklaşımı lezyonun cerrahi olarak çıkarılmasıdır. Aynı zamanda düşük doz radyoterapi (25-30 Gy) ve sistemik steroidler lokal kontrol amacıyla kullanılabilir.<sup>[10]</sup> Nörolojik defisit sonuçlanabilecek rezeksiyonlar veya fasiyal rekonstrüksiyon güçlükleri halinde, rezidüel ve rekürren lezyonlarda radyoterapi, iyi bir alternatif oluşturabilir. Steroid tedavisi ise cerrahiye hazırlanan bir kitleyi küçültmek için kullanılır. Radyoterapi gibi steroid tedavisi de KH tümörleri için tek başına tedavi edici değildir.<sup>[2]</sup> Hastalığın seyri uygulanan tedavi seçeneğinden bağımsız olarak değişkendir. Lokal rekürrens siktir, olguların yaklaşık %25'inde görülür.<sup>[1]</sup>

Kimura hastalığı, baş-boyun kitlelerinin ayırıcı tanısında akılda tutulmalı ve hastalar, özellikle renal tutulum ve rekürrens yönünden dikkatle takip edilmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Penner CR, Muller S, Del Gaudio JM. Diffuse parotid swelling. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2001;91:8-11.
2. Khoo BP, Chan R. Kimura disease: 2 case reports and a literature review. Cutis 2002;70:57-61.
3. Kung IT, 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. Li TJ, Chen XM, Wang SZ, Fan MW, Semba I, Kitano M. Kimura's disease: a clinicopathologic study of 54

- Chinese patients. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996;82:549-55.
5. Yamada A, Mitsuhashi K, Miyakawa Y, Kosaka K, Takehara K, Iijima M, et al. Membranous glomerulonephritis associated with eosinophilic lymphfolliculosis of the skin (Kimura's disease): report of a case and review of the literature. *Clin Nephrol* 1982;18:211-5.
  6. Rajka G, Winkelmann RK. Atopic dermatitis and Sezary syndrome. *Arch Dermatol* 1984;120:83-4.
  7. Chun SI, Ji HG. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: clinical and histopathologic differences. *J Am Acad Dermatol* 1992;27(6 Pt 1):954-8.
  8. Lee HG, Kim BS, Lee AY, Cho KH, Lee YS, et al. A case of Kimura's disease with an unusual location and clinical manifestation. *Ann Dermatol* 1990;2:145-8.
  9. Chan KM, Mok JS, Ng SK, Abdullah V. Kimura's disease of the auricle. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;124:598-9.
  10. Armstrong WB, Allison G, Pena F, Kim JK. Kimura's disease: two case reports and a literature review. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1998;107:1066-71.