

KİMURA HASTALIĞI: İKİ OLGU SUNUMU İLE BİRLİKTE LİTERATÜRÜN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ

KIMURA'S DISEASE: TWO CASE REPORTS AND REVIEW OF THE LITERATURE

*Önder Karaaslan, *Görkem Çalışkan, *Özlem Karataş Silistreli, *Erhan Sönmez, **Aylin Örgen Çallı

*İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği, İZMİR

**İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İZMİR

ÖZET

Kimura Hastalığı, kronik inflamatuvar bir hastalık olup kesin etiyojisi halen bilinmemektedir. Batıda oldukça nadir olmasına rağmen, Asya'da endemiktir. Hastalar, genellikle yavaşça büyüme gösteren, tek veya birden fazla subkutan kitleler ile başvururlar. Sıklıkla bölgesel lenfadenopati, serum eozinofil seviye yüksekliği ve artmış serum immünglobulin E seviyesi eşlik eder. Kimura Hastalığı için uygun tedavi yöntemi halen tartışmalıdır. Burada, Kimura hastalığı olan iki erkek hasta sunulmuştur. Kırk beş yaşındaki ilk hastanın, sağ yanak bölgesinde ve sol kaş medial komşuluğunda multisentrik subkutan lezyonları bulunmaktaydı. İkinci hasta ise 58 yaşındaydı ve frontal bölge orta hatta subkutan nodüler bir kitleye sahip idi. Her iki hasta da opere edildi ve tüm lezyonlar dikkatlice tamamen eksize edildiler. Her iki hastaya da kortikosteroid veya radyoterapi gibi bir adjuvan terapi verilmedi ve birinci yıl sonunda her iki hastanın takiplerinde nüks izlenmedi. Her ne kadar, rekürrens olasılığı hakkında konuşmak için erken olsa da, dikkatlice yapılır ise tek başına cerrahi ile kür sağlanabileceğine inanmaktayız.

Anahtar Sözcükler: Kimura, lenfadenopati, eozinofili

GİRİŞ

Kimura hastalığı, sebebi bilinmeyen kronik ve inflamatuvar bir hastalık olup ağrısız, yavaşça ancak progresif olarak büyüyen subkutan nodüller ile karakterizedir.^{1,2} En sık gözlenen klinik tabloda, baş boyun bölgesinde ortaya çıkan eozinofili ve adenopatiler ile seyreden cilt altı kitle formasyonu şeklinde ortaya çıkmaktadır.^{1,2} Ülkemizde nadir görülen bu hastalık, Asya ırkında çok daha yaygın olarak gözükmektedir.

Kimura hastalığının etiyojisine yönelik kesin bir sebep henüz gösterilememiş olmakla birlikte, neoplastik bir süreç olmadığı bilinmektedir. Hastalığın seyrinde serum IgE seviyelerinin yüksek seyretmesi, immünolojik bir bozukluk sonucu ortaya çıktığı görüşünü kuvvetlendirmektedir.^{3,4}

Burada, soliter ve multisentrik tutulum gösteren iki farklı olguda, Kimura hastalığını sunmayı ve bu az bi-

ABSTRACT

Kimura's disease is a chronic inflammatory disease which the exact etiology is still unknown. Although it is extremely rare in the West, it is endemic in Asia. The patients usually present a solitary or multiple subcutaneous masses that slowly increase in size. It is often accompanied by regional lymphadenopathy, elevated serum eosinophil counts, and raised serum immunoglobulin E levels. The optimal treatment modality still remains controversial for Kimura's disease. In here, two male patients with Kimura's disease are presented. The first one, was 45-years-old, and had 2 discrete subcutaneous lesions on the right cheek and also near the medial side of the left brow. The second patient was 58 years old and he presented a subcutaneous nodular mass on the midline frontal region. Both cases were operated and total excisions were performed carefully for all lesions. No adjuvant therapy such as corticosteroid or radiotherapy was given for both patients, and there were no recurrences at the end of the 1st year follow-up period. Although, it may be early to mention about the possibility of the recurrence, we believe that the curative treatment can be achieved with the surgery alone, if it is carefully done.

Keywords: Kimura, lymphadenopathy, eosinophilia

linen, nadir görülen hastalık hakkında literatür bilgileri eşliğinde bilgilerimizi tazelemeyi amaçladık.

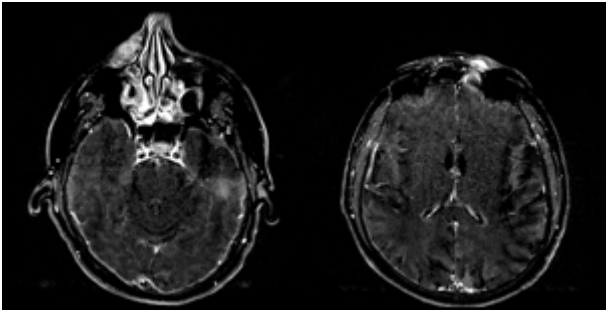
OLGU SUNUMLARI

Olgu 1

Kırk beş yaşında erkek hasta, sağ yanak ve sol kaş iç kısmında büyüyen şişlik, ele gelen kitle şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede, sağ yanakta parotis lojunun medialinde lokalize deriyi ekspande etmiş, pruritik ve akneiform yüzeyle yaklaşık 4,5 x 2 cm boyutlarında subkutan nodüler kitle gözlemlendi. Benzer özelliklerde bir subkutan lezyon 2 x 2 cm boyutlarında olup, sol kaş medialinde lokalize olduğu saptandı (Şekil 1). Her iki lezyon da MR görüntülerinde sınırları net, homojen hiperintens subkutan kitleler olarak saptandı (Şekil 2-3). Rutin laboratuvar tetkiklerinde, lökosit sayısının 14200/mm³, eozinofil sayısının ise 8000/mm³ (%56) olduğu

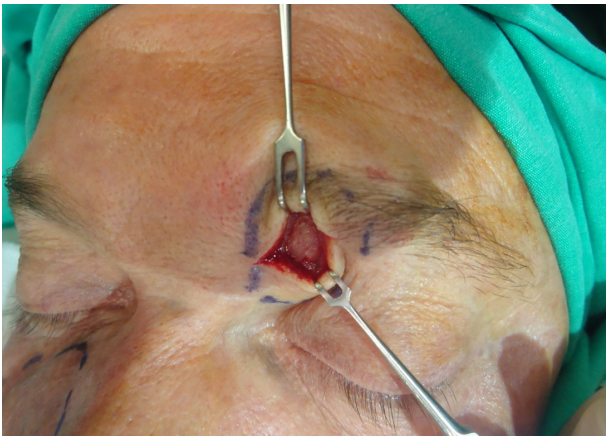


Şekil 1. Olgu 1. 45 yaşında erkek hasta, preoperatif görüntü, sağ yanak ve sol kaş medialinde lokalize subkutan kitleler



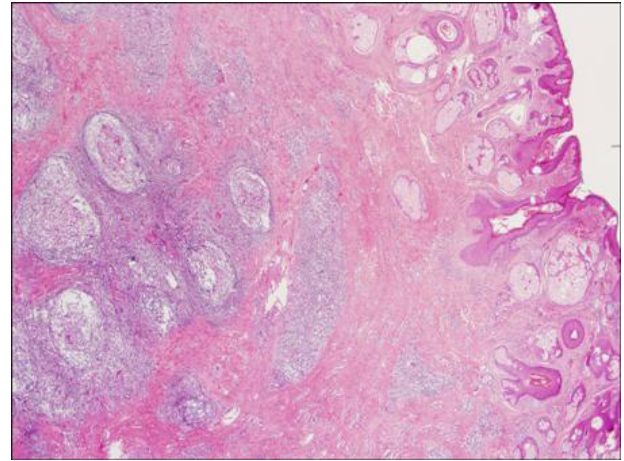
Şekil 2. Yanaktaki kitlenin MR görüntüsü, subkutan kitle diğer dokulardan rahatlıkla ayırt edilebilmektedir.

Şekil 3. Sol kaş medialindeki subkutan kitlenin MR görüntüsü, homojen ve hiperintens özelliğe

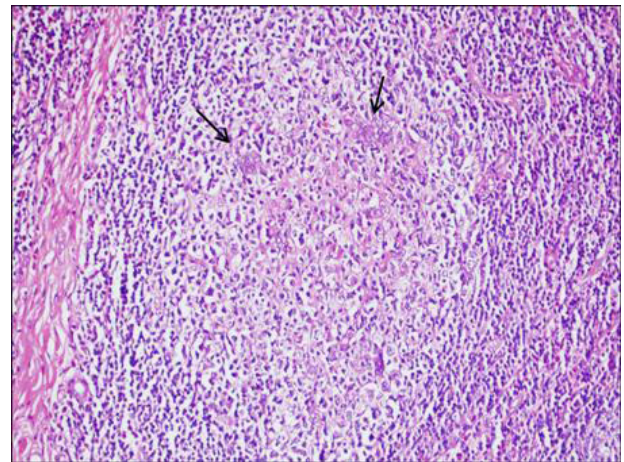


Şekil 4. Sol kaş medialindeki kitlenin intraoperatif görüntüsü, eksplorasyon

görüldü. Diğer rutin akciğer grafisi, karaciğer – böbrek fonksiyon testlerini de içeren biyokimyasal ve hematolojik tetkikler, idrar parametreleri normal sınırlarda idi. Hasta genel anestezi altında opere edildi, dikkatli diseksiyon ile çevre yapılardan kolaylıkla izole edilebilen her iki subkutan kitle de total eksize edildi (Şekil 4). Histopatolojik incelemelerde; epidermis altında retiküler dermis ve subkutan yerleşimli lezyonda, fibrozis içerisinde hiperplastik lenfoid folliküllerin izlendiği yangısal infiltrasyon saptandı (Şekil 5, Hematoksilen-Eozin, 20x). Bunun yanı sıra eozinofillerden baskın yangısal infiltrasyon ile birlikte vasküler proliferasyon olduğu, germinal merkezlerin bir kısmında da Warthin-Finkelday tipi polikaryositlerin varlığı izlendi (Şekil 6, Hematoksilen-Eozin, 200x). Postoperatif takiplerinde herhangi bir problem gözlenmeyen hastanın birinci yıl sonundaki kontrolünde nüks gözlenmedi.



Şekil 5. Epidermis altında retiküler dermis ve subkutan yerleşimli lezyonda fibrozis içerisinde hiperplastik lenfoid folliküllerin izlendiği yangısal infiltrasyon (Hematoksilen-Eozin, 20x)



Şekil 6. Eozinofillerden baskın yangısal infiltrasyon ve vasküler proliferasyon ile birlikte germinal merkezlerin bir kısmında izlenen Warthin-Finkelday tipi polikaryositler (Hematoksilen-Eozin, 200x)

Olgu 2

Elli sekiz yaşında erkek hasta, alın bölgesinde son 4 yıl içerisinde büyüyen kitle şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Genel fizik muayenesinde anormal bulguya rastlanmayan hastanın, lokal muayenesinde frontal bölgede glabellar sahanın hemen süperiorunda lokalize asemptomatik, deriyi ekspande etmiş, deri yüzeyi kısmen krutlanmış yaklaşık 6x3x2 cm boyutlarında subkutan kitle saptandı (Şekil 7). Lokal anestezi altında opere edilen hastanın kitlesine yönelik total eksizyonel biyopsi uygulandı. Histopatolojik incelemede artmış vasküler proliferasyon, ödemli endotelial hücreler ve perivasküler eozinofilik infiltrasyon gözlemlendi ve Kimura Hastalığı olarak raporlandı. Postoperatif dönemde adjuvan herhangi bir tedavi uygulanmayan hastanın 13 aylık takiplerinde nüks izlenmedi.

TARTIŞMA

Kimura Hastalığı, ilk defa 1937'de Çin'de tariflenmiştir.¹ Asyalı erkeklerde özellikle 2. ve 3. dekalarda endemik olarak görülmektedir.¹⁻³ Ağrısız subkutan nodüller ve lenfadenopatiler ile karakterizedir. En sık olarak parotis bezi tutulumu gözlenmekle birlikte, aksiler, ingiunal ve epitroklear lenf nodları da tutulabilir. Bu nedenle sıklıkla parotis bezi tümörleri veya Lenfoma ile karışabildiğinden ayırıcı tanıda Kimura Hastalığı mutlaka akılda tutulmalıdır.⁵ Cilt lezyonları; genellikle subkutan nodül formasyonunda olduğu kadar, kaşıntılı, kırmızı-koyu kahverengi renkli papüller şeklinde de olabilir.¹



Şekil 7. Olgu 2. Frontal bölgede lokalize büyük boyutlara ulaşmış Kimura hastalığı

Periferik eozinofili ve serum IgE seviyeleri hastaların çoğunda yüksek olup lenf nodu biyopsisi ile Kimura Hastalığı tanısı konmaktadır. Histopatolojik incelemede, eozinofilik infiltrasyon sonucu florid germinal merkezler ve önemli derecede artmış miktarda postkapiller venüller gözlenir. Oldukça sık gözlenen diğer mikroskopik bulgular; hem germinal merkezin hem de parakorteksin sklerozu ve karyositozistir. Germinal merkezin de sklerozisi, sklerotik alanlarda atrofik venüller, eozinofilik abseler ve germinal merkezin vaskülarizasyonu da görülebilir.^{1,3}

Patofizyolojisi hakkında net bir bilgi ortaya konamamıştır. Ancak eozinofili - serum IgE seviyelerinde artış ile birlikte Th1 ve Th2 ve IL-4 sitokinleri arasındaki dengede bir problem olduğuna dair hipotezler öne sürülmektedir.² Kimura hastalığının ayırıcı tanısında nodüler-inflamatuar birçok hastalığı düşünmek gerekir ki bunlar arasında; eozinofilik granülom, Mikulicz hastalığı, lenfositik lösemi, foliküler lenfoma, Hodgkin lenfoma, parazitik enfeksiyonlar ve 'Eozinofili ile birlikte Anjiyolenfoid Hiperplazi' (ALHE) yer almaktadır.² Kimura hastalığı periferik incelemelerde Reed-Stremberg hücrelerinin olmayışı ile Hodgkin hastalığından rahatlıkla ayrılır. Ancak T-hücreli lenfomadan ayırımı kolay değildir. En sık 'Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia' (ALHE) ile karışmaktadır, ancak, klinik ve histolojik incelemeler ile tanı netleştirilebilir. Her iki hastalık da baş-boyun bölgesinde subkutan nodüller ile karakterizedir, bununla birlikte ALHE'de lezyonlar daha derin yerleşimlidir ve genelde lenf nodu tutulumu olmaz.^{6,7} Aynı zamanda Kimura hastalığı erkeklerde sık görülür iken, ALHE, daha çok orta yaşlı kadınlarda görülmektedir.^{6,7} Ayrıca histopatolojik olarak ALHE'de genelde histopatolojik olarak endotel hücrelerinde hemosiderin depozitleri mevcuttur.⁷

Kimura hastalığı için radyolojik değerlendirme adına dinamik MR ve Bilgisayarlı Tomografi önerilmektedir, ancak kesin tanı radyolojik veya klinik bulgular ile değil, eksizyonel biyopsi ile konmaktadır.⁵

Bu hastalığın klinik seyri yavaştır. Spontan rezolüsyona uğrayan vakalar bildirilmiş olup, tedavi seçenekleri arasında Radyoterapi ve steroid tedavisi ile beraber, subkutan nodülün total eksizyonu gerekmektedir. Önerilen radyoterapi dozu 20-30 Gy'dir.¹ Ancak, subkutan nodüler kitle dikkatlice en-blok çıkarılmaz ise rezidüel lezyonlar nüks ile sonuçlanacaktır. Adjuvan radyoterapinin lokal kontrolü güçlendireceği ve relapsları önleyebileceği söylenmektedir.^{3,8} Biz her iki hastamızda da bu subkutan kitlelerin aslında diseksiyon ile çevre dokulardan rahatlıkla izole edilebildiğini gözlemledik. Her iki hastada da itinalı cerrahi bir teknik uygulanmış ve kitleler en-blok olarak çıkarılmıştır. Postoperatif periyotta herhangi bir adjuvan terapi uygulamadığımız her iki hastada da en az bir yıllık takip sonrasında rekürrens izlenmemiştir.

SONUÇ

Sonuç olarak, Kimura hastalığı klinisyenler tarafından nadir görülen, bilinmeyen birçok yönü olan inflamatuvar bir hastalık olup, hakkında bildiğimiz tek kesin şey neoplastik bir süreç olmadığı ve malign transformasyon potansiyeli taşımadığıdır. Yine de, ağrısız, lenfadenopatiler ile seyreden bir subkutan doku kitlesi varlığında, ayırıcı tanı adına akılda bulundurulmalı, rekürrenslerin önüne geçilebilmesi için cerrahi rezeksiyonlar dikkat ve özenle lezyonun tamamını içerecek şekilde gerçekleştirilmelidir.

Dr. Önder KARAASLAN

İzmir Katip Çelebi Üni., Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği, İZMİR
E-posta: drokaraaslan@yahoo.com

KAYNAKLAR

1. Jani A, Coulson M. Kimura's disease. A typical case of a rare disorder. *West J Med* 1997;166(2):142-4.
2. Chusid MJ, Rock AL, Sty JR, Oechler HW, Beste DJ. Kimura's disease: an unusual cause of cervical tumour. *Arch Dis Child* 1997;77(2):153-4.
3. Kumar V, Salini, Haridas S. Kimura's disease: An uncommon cause of lymphadenopathy. *Indian J Med Paediatr Oncol* 2010;31(3):89-90.
4. Karabudak O, Taskapan O, Bozdogan O, Dogan B. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: atypical appearance in an older patient. *Indian J Dermatol* 2008;53(3):144-5.
5. Horikoshi T, Motoori K, Ueda T, Shimofusa R, Hanazawa T, Okamoto Y, Ito H. Head and neck MRI of Kimura disease. *Br J Radiol* 2011;84(1005):800-4.
6. Panicker VV, Dhramaratnam AD, Kuruvilla J. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Indian Dermatol Online J* 2012;3(1):80.
7. Al-Muharraqi MA, Faqi MK, Uddin F, Ladak K, Darwish A. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (epithelioid hemangioma) of the face: An unusual presentation. *Int J Surg Case Rep* 2011;2(8):258-60.
8. Guimaraes CS, Moulton-Levy N, Sapadin A, Vidal C. Kimura's Disease. *Case Report Med* 2009;2009:424053.