

# Kimura Hastalığı: Olgu Sunumu

## Kimura Disease's: A Case Report

Hakan Cinemre, Feyzi Gökosmanoğlu, Cemil Bilir  
Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce, Türkiye

### Özet

Kimura hastalığı; subkutan dokuda nodül veya kitleler şeklinde, özellikle genç ve orta yaşlı erkeklerde baş-boyun bölgesi, oral mukozada görülen kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Lezyonlar, lenfositik infiltrasyonların içinde yer alan eozinofiller, fibrozis ve zengin vasküler ağ yapısının varlığıyla karakterizedir. Periferik kanda eozinofili ve serum Ig E artışı olabilir. Olgumuz 62 yaşında kadın olup inguinal bölgede şişlik ve bütün vucudda yaygın kaşıntı yakınması ile başvurdu. (*Turkderm 2009; 43: 171-3*)

**Anahtar Kelimeler:** Kimura hastalığı, eozinofilik sendromlar, ayırıcı tanılar

### Summary

Kimura is a chronic inflamatuvar disease at oral mucosa which presents as large subcutaneous nodules or masses on the head or neck of adulthood males. The lesions characteristics are eosinophilia in lymphocytic infiltration, fibrosis and diffuse vascularity. Eosinophilia and elevated blood IgE can be peresent. A 62 years old female with inguinal mass and itching was presented. (*Turkderm 2009; 43: 171-3*)

**Key Words:** Kimura disease's, eosinophilic syndrome's, differential diagnosis

### Giriş

Kimura hastalığı; etyolojisi bilinmeyen nadir görülen, benin karekterli bir kronik inflamatuvar hastalıktır. Derinin eozinofilik follikülozu, lenf nodları ve yumuşak dokunun eozinofilik granülomu, parotis bezinin eozinofilik lenf foliküler granülomu, eozinofilik hiperplastik granüloma gibi isimlerle de anılmakta olup, genç-orta yaşlı erkeklerde daha sık görülen dermis ve subkutanöz dokunun lezyonlarıdır. Erkeklerde kadınlara oranla 6 kat daha fazla görülmektedir<sup>1,2,3</sup>. Klinik olarak genellikle baş-boyun bölgesinde, çok seyrek olarak oral mukozada ağrısız, subkutan nodül veya kitleler şeklinde görülen, vücutta yaygın kaşıntı, kaşıntıya bağlı laserasyon izlerinde hemorajiler ve bölgesel lenf nodlarının tutulumuyla seyredir. Olguların bir kısmında oral mukoza ve tükürük bezleri de tutulabilir. Vucudda tek veya yaygın lezyon bulunabilir, spontan remisyona uğrayabilir ve lezyonlar aylar hatta yıllar

sonra tekrarlayabilir<sup>3</sup>. Biz ; kaşıntı şikayeti, nodüler lezyon, periferik kitle ve eozinofili bulgusu ile Kimura hastalığı tanısı alan 62 yaşındaki bir kadın vakayı sunduk.Olgumuz kimura hastalığının atipik yerleşim yeri nedeniyle tanı alması açısından ilgi çekicidir.

### Olgu

Altmış iki yaşında kadın hasta pelvik ve inguinal bölgede nodül ve kaşıntı yakınması ile başvurdu. Fizik muayenede pelvik ve inguinal bölgede en büyüğü 4x3 cm boyutlarında birden fazla nodüller kitle saptandı. Kaşımaya bağlı laserasyon izleri dışında belirgin özellik yoktu. Laboratuar Bulguları: Beyaz Küre: 28,900 mm<sup>3</sup>, PNL: %18,8, Lenfosit: %11,9, Monosit: %1,72, Eozinofil: %67,4, Bazofil: %0,084, Kırmızı Küre: 3,840,000 mm<sup>3</sup>, Htc: 32,9, MCV: 85,8 fl, Trombosit: 235,000 mm<sup>3</sup>, Sedimentasyon: 34 mm/saat idi. Yapılan pelvik ultrasonografik incelemede zincir tarzında konglomere görü-

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Feyzi Gökosmanoğlu, Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce, Türkiye  
Tel.: +90 380 411 21 79 E-posta: gokosmanoglu@gmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 31.05.2007 **Kabul Tarihi/Accepted:** 23.10.2007

*Turkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayıncılık tarafından basılmıştır. Her hakkı saklıdır.  
Turkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing. All rights reserved.*



nümlü lenf nodu ile uyumlu görünümle mevcuttu. Periferik yaymada belirgin eozinofili hakimiyeti ve serumda IgE artışı saptandı. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi normal olarak değerlendirildi. Nodüllerden yapılan eksizyonel biyopside, lenfoid foliküller oluşturan lenfositik infiltrasyon, lenfositik infiltrasyon içinde eozinofiller, yer yer fibrotik alanlar ve vasküler yapılardan zengin ağ yapısı gösterdiği, bu bulgular ile klinik olarak "Kimura hastalığı" yönünden değerlendirilmesinin gerekliliği ifade edildi. Patolojik olarak bu bulgular eşliğinde ve periferik yaymada belirgin eozinofili hakimiyeti, serumda IgE artışı, kitle-nodüller lezyonlar ve konglomere lenfodenopatiler varlığı klinik bulgularla birlikte yorumlanarak kimura hastalığı olabileceği düşünüldü. Büyük subkutan nodüller cerrahi eksizyon ile çıkartıldı. Hasta cerrahi tedavi dışında diğer tedavileri kabul etmediği için ayaktan takibe alındı. Takiplerinde yaklaşık 1 yıl sonra nodüllerde belirgin küçülme ve eosinofillide ileri derecede gerileme olduğu gözlemlendi.

## Tartışma

Kimura hastalığı baş-boyun, nadir olarak oral mukoza da ve genç-orta yaşlı erkeklerde daha sık görülen kronik, inflamatuvar bir hastalıktır. Periferik kan ve dokuda gözlenen eosinofili, serum IgE düzeyinde artışı ile birlikte baş-boyun bölgesindeki şişlikler hastalığın karakteristik triadını oluşturur<sup>1,2</sup>. Subkutan dokuda lenfosit ve eozinofillerden baskın infiltrate lenfoid foliküller, fibrozis ve vasküler proliferasyonla seyredir<sup>2,4</sup>. Kimura hastalığında histopatolojik olarak lenfoid foliküller oluşturan lenfositik infiltrasyon ve bunların içinde eozinofillerin bulunması, vasküler proliferasyon, yüksek endotelial venüller ve fibrozis gözlenir. Bu histopatolojik bulgular tanıda çok önemlidir. Kimura hastalarının %30-80'inde periferik kanda eozinofili ve bazılarında serum IgE seviyesi artışı olabilir<sup>2</sup>. Olgumuzda da patolojik bulgular benzer idi ve serum IgE düzeyi yüksek saptandı.

Kimura hastalığında %5-15 oranda renal hastalık (nefrotik sendrom) gelişebilmektedir. Bu bağlamda hastamız eş zamanlı olarak nefroloji bölümümüzce de takibe alındı ve bu süre zarfında renal tutulum gelişmedi. Ayrıca kimura hastalığında tükürük bezleri ve oral mukozada da tutulum görülebilmese rağmen olgumuzda tükürük bezleri ve oral mukozada tutulum görülmedi<sup>3</sup>.

Yaş, cinsiyet, lezyonların lokalizasyonu ve karakteristik özellikleri, hastanın semptom ve bulguları ile klinik öyküsü, eozinofilik sendromların ayırıcı tanısında önemli özelliklerdir. Kimura hastalığı eozinofilik sendromlar içinde genç-orta yaşlarda, anjiolenfoid hiperplazi, non-Hodgkin lenfoma, anjiomünoblastik lenfodenopati, erişkin T hücreli lösemi/lenfoma, derinin kaşıntılı ve kronik inflamatuvar hastalıkları ve ileri yaşlarda ise kronik eozinofilik lösemi, kronik myeloid lösemi, abdominal lenfodenopatiler varlığında musin üreten epitel orijinli intestinal malin tümörler ile karışır ve ayırıcı tanıda bu hastalıklar gözönüne alınmalıdır<sup>6,7</sup>. Olgumuzda lenf nodlarını, kemik iliğini, toraksı, gastrointestinal sistemi detaylı bir şekilde gözden geçirdik ve ek patolojik bulgulara rastlamadık.

Kimura hastalığı en sık anjiolenfoid hiperplazi ile karıştırılmaktadır. Anjiolenfoid hiperplazi, özellikle baş-boyun bölge-

sine yerleşen, anjiomatöz papül ve nodüllerle karakterize orta yaşlı kadınlarda periferik eozinofili, serum IgE yüksekliği ile seyreden klinik bir tablodur. Birbirine çok benzeyen bu iki hastalığın ayırıcı tanısı histopatolojik incelemelerle yapılmaktadır. Histopatolojik olarak anjiolenfoid hiperplazide kapiller duvarda proliferasyon, belirgin eozinofilik infiltrasyon, çok az mast hücre varlığı, fibrozis yokluğu ile tanı konulur<sup>2,8</sup>. Bizim olgumuz, orta-ileri yaşlarda kadın hasta olması, periferik eozinofili ve serum IgE yüksekliğinin olması nedeniyle anjiolenfoid hiperplaziye çok benzemekte ancak histopatolojik bulguları ile anjiolenfoid hiperplaziden ayrılmaktadır.

Kimura hastalığı olgumuzda olduğu gibi ileri yaşlarda olması nedeniyle ikinci sıklıkla kronik eozinofilik lösemi, kronik myeloid lösemi ve lenfomalarla karışmaktadır. Kronik eozinofilik lösemiler; hafif anemi, lökositoz (eozinofil hakimiyeti bulunmakta), trombosit sayısının normal ya da yüksek olması, splenomegali ve nadiren hepatomegali bulgularıyla seyrederek, tanı periferik yayma, kemik iliğinin incelenmesi, flow sitometrik incelemelerle konulur<sup>9</sup>. Olgumuzda periferik yaymada belirgin eosinofil hakimiyeti, kemik iliği aspirasyon ve biyopsi, normal kemik iliği bulguları olarak rapor edilmesi ve lezyonlardan yapılan biyopsisinin kimura hastalığı ile uyumlu olmasıyla bu hastalıklardan ayırıcı tanısı yapıldı.

Kimura hastalığı derinin kaşıntılı, kronik inflamatuvar ve serum IgE düzeyi yükseklikleri ile giden hastalıklarla da ayırıcı tanısı düşünülmelidir. Özellikle atopik dermatit ile karışır. Atopik dermatit, sıklıkla bebek ve çocuklukta gözlenen, erişkin dönemde de genellikle daha az şiddette ve daha seyrek ataklarla seyreden, kronik, yineleyici bir dermatozdur. Atopik dermatite özgü bir klinik bulgu veya laboratuvar bulgusu olmadığı için hastalığın tanısı bazı morfolojik özelliklere ve atopik konstitüsyonun bulgularına göre yapılır. Atopik dermatitli kişilerde serum IgE düzeyleri genellikle yüksektir; kendilerinde ve/veya ailelerinde alerjik rinit, atopik dermatit veya astım öyküsü bulunur<sup>10,11</sup>. Ayrıca dishidrotik ekzama, kontakt dermatit (özellikle alerjik kontakt dermatit) ve diğer kronik inflamatuvar deri hastalıkları ile ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Bizim olgumuz kaşıntı şikayetlerinin yaklaşık 3-4 aydır olması, özgeçmişinde alerjik hastalıkların olmaması ve histopatolojik bulgularının atopik dermatit, dishidrotik ekzama ve kontakt dermatitle uyumlu olmaması nedeniyle bu hastalıklarla ayırıcı tanısı yapıldı.

Sonuç olarak eozinofilik sendromların ayırıcı tanısında hasta ileri yaşlarda olsa bile olgumuzda olduğu gibi lezyonların yeri, cinsiyet ayrımı yapılmaksızın subkutanöz dokuda kitle-nodüller lezyonlar ve bunlara eşlik eden lenfodenopati varlığında kimura hastalığının olabileceği akıldan tutulmalı ayrıca bununla birlikte anjiolenfoid hiperplazi, eozinofili ile seyreden lenfomalar, kronik eozinofilik lösemi, derinin kaşıntılı, kronik inflamatuvar ve serum IgE düzeyi yükseklikleri ile seyreden hastalıkları ve gastrointestinal musin üreten epitel orijinli malin tümörlerinde olabileceği akıldan çıkarılmamalıdır. Ayırıcı tanıda kimura hastalığı özellikle malin hastalıklarla karışması nedeniyle periferik yayma, kitle-nodül, lenf nodlarından doku biyopsisi ve kemik iliğinin incelenmesi, derinin kronik kaşıntılı hastalıklarına yönelik sorgulanması, toraks ve abdominal bölgenin detaylı taranması ile altta yatan diğer kötü prognozlu hastalıkların tanısında gecikilmemiş olunur.

## Kaynaklar

1. Kung ITM, 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.
2. Iguchi Y, Inoue T, Shimono M et al. Kimura's disease and its relation to angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: report of three cases and review of the literature. *J Oral Pathol* 1986;15:132-7.
3. Mariatos G, Gorgoulis VG, Laskaris G et al. Epithelioid hemangioma (angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia) in the oral mucosa. A case report and review of the literature. *Oral Oncol* 1999;35:435-8.
4. Tseng-tong K, Lee-Yuong S, Heng-Leong C. Kimura's Disease; involvement of regional lymph nodes and distinction from Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia. *Am J Suttr Pathol* 1998;12:843-54.
5. Daaleman TP, Woodroof J. Kimura's disease presenting as subcutaneous facial plaque in an African American *Cutis* 2000;66:201-4.
6. Abbas AK, Lichtmann AH, Pober JS. Cellular and molekuler immunology second edition. Saunders company, Philadelphia. 1994; s. 279-92.
7. Athens JW. Variation of leucocyt in disease. *Wintrobe's Clinical Hematology*, ninth edition. Lea & Febiger, Philadelphia 1993, s. 1564-88.
8. Yılmaz G, Karaman A, Gül Y. Eosinofili ile birlikte anjiolenfoid hiperplazi, *Türkderm* 1999;33:97-9.
9. Meir W, Jonh C. Byrd, Clara D. Bloomfield, *The Myeloproliferative Diseases*, Harrison's principles of internal medicine 1992;13:757-64.
10. Hanifin JM, Cooper KD, Ho VC et al. Guidelines of care for atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:391-404.
11. Odom RB, James WD, Berger TG. *Andrew's Diseases of the Skin*. 9. Baskı, Philadelphia, WB Saunders, 2000.