

OLGU BİLDİRİLERİ / CASE REPORTS

Kikuchi-Fujimoto Hastalığı: Olgu Sunumu

E. Karaman, F. Öktem, S. Yüksel, A. Banitahmaseb, E. Acioğlu, N. Uygun

Kikuchi-Fujimoto Disease: A Case Report

Kikuchi-Fujimoto disease or histiocytic necrotizing lymphadenitis is a disease often presents with fever, malaise, and lymphadenopathy primarily involving the cervical lymph nodes, found mainly in young women. Hepatic abnormalities and bone marrow dysfunction may also be seen. The etiologic agent has been proposed to be of viral or autoimmune origin. We present a 27 years old woman with complaints of cervical lymphadenopathy and fever, which diagnosed as Kikuchi-Fujimoto disease with excisional lymph node biopsy and pathological inspection. Their characteristics are discussed, while a review of the literature is attempted.

Key Words: Kikuchi-Fujimoto disease, histiocytic necrotizing lymphadenitis, fever.

Özet

Kikuchi-Fujimoto hastalığı ya da histiositik nekrotizan lenfadenit klinik olarak en sık servikal lenfadenit ve yüksek ateş ile kendini gösteren, sıklıkla genç kadınlarda saptanan bir hastalıktır. Karaciğer ve kemik iliği disfonksiyonu da görülebilir. Etyolojisi tam bilinmemekle birlikte viral ya da otoimmün bir hastalığa sekonder olarak gelişebilir. Bu çalışmada servikal lenfadenit ve ateş nedeniyle kliniğimize başvuran ve lenf ganglionunun eksizyonel biyopsisi sonrası yapılan patolojik incelemede Kikuchi-Fujimoto hastalığı tanısı alan 27 yaşındaki olgumuzu, literatür eşliğinde sunmak istedik.

Anahtar Sözcükler: Kikuchi-Fujimoto hastalığı, histiositik nekrotizan lenfadenit, ateş.

Turk Arch Otolaryngol, 2003; 41(4): 220-223

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2003; 41(4): 220-223

Giriş

Kikuchi-Fujimoto hastalığı (KFH), genellikle benign gidişli, kendi kendini sınırlayabilen ve sıklıkla genç kadınlarda görülen bir lenfadenittir. Ateş, terleme, halsizlik, karın ağrısı ve deri döküntüleri gibi semptomlar görülebilir.¹ Lokalize servikal lenfadenomegali daha sık görülmekle birlikte, generalize lenfadenomegali de rapor edilmiştir.² Ayrıcı tanıda başta lenfomalar olmak üzere malign hastalıklar, tüberküloz, toksoplazma, kedi tırmığı hastalığı, parvo virus gibi enfeksiyonlar ya da otoimmün hastalıklar yer almaktadır.³

Bu yazıda nadir görülen servikal yerleşimli bir Kikuchi-Fujimoto hastalığı olgusu sunulmuştur.

Dr. Emin Karaman, Dr. Fatih Öktem, Dr. Amin Banitahmaseb, Dr. Engin Acioğlu
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi
Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Anabilim Dalı
Dr. Sancak Yüksel
Şişli Etfal Hastanesi Kulak Burun Boğaz Kliniği
Dr. Necdî Uygun
SSK Okmeydanı Hastanesi Patoloji Laboratuvarı

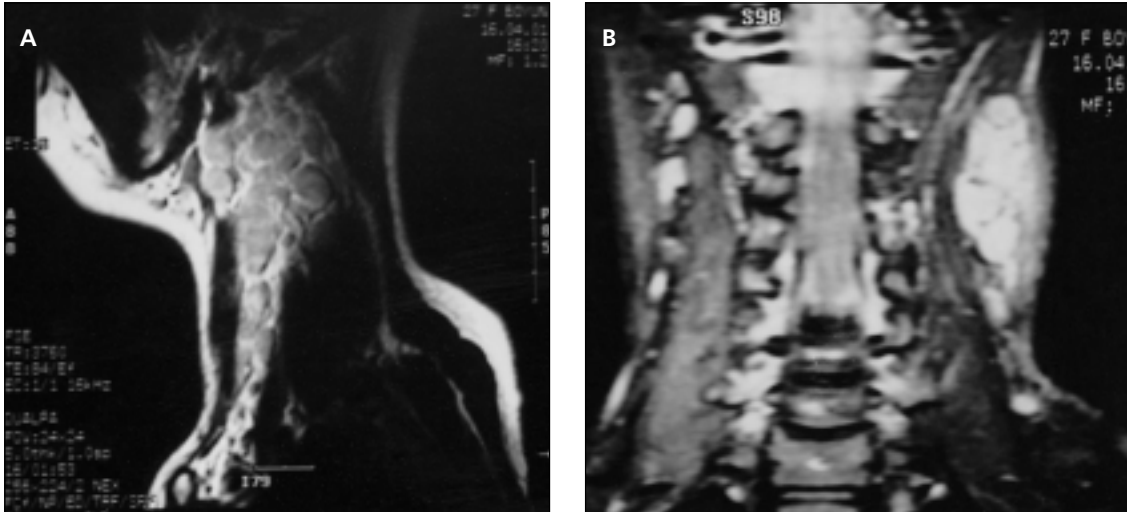
Olgu Sunumu

27 yaşında kadın hasta, 1 aydır devam eden sol boyun bölgesinde şişlik ve ateş nedeniyle kliniğimize başvurdu. Anamnezinden, boyundaki şişlik nedeniyle daha önce nonspesifik antibiyotik tedavisi aldığı, ancak şikayetinin gerilemediği öğrenildi. Hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde önemli bir özellik yoktu. Fizik muayenede ateş 38°C, nabız 100/dk, genel durum iyi idi. Boyun sol tarafta üst ve orta juguler zincir boyunca pake tarzında lenfadenopati saptandı. Boyundaki lenfadenopati dışında kulak burun boğaz muayenesi normal saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde, Hb: 12 gr/dl, Hct: %36, lökosit:2400/mm³, trombosit: 173000/mm³ idi. Periferik yaymasında %2 eozinofil, %34 nötrofil, %48 lenfosit ve %16 monosit mevcuttu. Kan biyokimyasında sedimantasyon 19 mm/h, LDH 468 IU/l olup karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal idi. Hastanın boyun manyetik rezonans görüntülemesinde sol jugulodigastrik bölgeden başlayan derin servikal zincir boyunca kaudale uzanım gösteren supraklavikular alana dek konglomere dev kitleler halini alan çok sayıda lenfadenopati, sağda jugulodigastrik bölgede ve derin servikal zincirde en bü-

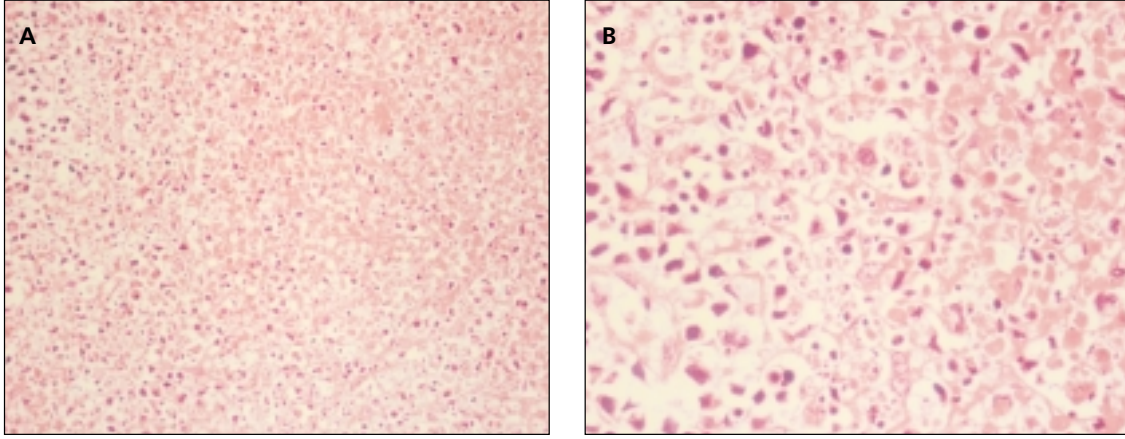
yüğü 2 cm olan lenf nodları mevcuttu (Şekil 1A ve 1B). Çekilen toraks ve batin tomografisi normaldi. PPD 10 mm olup normal sınırlar içindeydi. Etyolojiye yönelik yapılan viral seroloji (-) idi. Antinükleer antikor testi de (-) saptandı. Servikal lenf ganglionundan yapılan eksizyonel biyopsi sonucu yaygın nükleer debris ve histiositik yanıt ile karakterize nekroz alanları saptanmış olgumuza Kikuchi-Fujimoto hastalığı tanısı kondu (Şekil 2A ve 2B). Tanıdan 1 ay sonra yüz ve özellikle boyun bölgesinde papüler cilt lezyonları da ortaya çıkan hastanın tüm klinik bulguları kendiliğinden regresyon gösterdi. Hasta takibimizde olup kontrolleri normaldir.

Tartışma

Kikuchi-Fujimoto hastalığı ya da histiositik nekrotizan lenfadenit, ilk kez Kikuchi ve Fujimoto tarafından, 1972 yılında Japonya'da tarif edilmiştir.⁴ Asya'da yaygın olarak görülen bu hastalık başta Avrupa, Amerika Birleşik Devletleri ve Avustralya'da olmak üzere dünyanın birçok yerinde rapor edilmiştir. Özellikle genç kadınlarda daha sık görülmektedir. Kadın erkek oranı 4/1 olup ortalama görülme yaşı 30'dur.⁵ En sık rastlanan klinik bulgu servikal



Şekil 1. Sagittal (A) ve koronal (B) planda alınan T1-ağırlıklı kontrastlı MR kesitlerde boynun sağ yarısında posterior servikal alanda, vasküler alanda, submandibuler bölgede ve inferiorda supraklavikular fossaya uzanan multipl lenf nodları izlenmektedir. Lenf nodlarının belirgin kontrast tutulumu dikkati çekmiştir.



Şekil 2. Histopatolojik görüntüde yaygın nükleer debris ve histiositik yanıt ile karakterize nekroz alanları Kikuchi-Fujimoto hastalığı ile uyumlu bulundu. (HE x100) (A). (HE x400) (B).

lenfadenomegalidir. Nadiren generalize lenfadenomegali de görülebilir. Ateş boğaz ağrısı, terleme, artralji ve deri döküntüleri ile birlikte karaciğer fonksiyonlarında bozukluk ve kemik iliği tutulumu da eşlik edebilir.^{2,5} Thongsuksai ve ark.'nın yaptıkları çalışmada 23 olgunun 17'sinde servikal lenfadenit saptanmıştır.⁶ Bizim olgumuzda sol servikal lenfadenomegali mevcut olup diğer bölgelerde patolojik boyutta lenfadenomegali saptanmamıştır. Kikuchi-Fujimoto hastalığında laboratuvar bulgusu olarak lökopeni ya da lökositoz, trombositopeni, karaciğer fonksiyon testlerinde bozukluk (serum transaminazları ve serum LDH seviyelerinde artma) saptanabilir.⁴ Olgumuzda lökopeni mevcutken karaciğer fonksiyon testlerinden transaminazlar ve LDH seviyeleri normal bulundu.

Kikuchi-Fujimoto hastalığı tanısı lenf bezi ganglionunun histopatolojik incelemesi ile konur. Histopatolojik özelliği dolayısıyla tanı geç konabilir. Bu durum yanlış teşhis ve tedaviye yol açabilir.⁷ Lenf nodlarında görülen nekrotik alanlarda CD68 pozitif boyanan histiositlerin birikimi tanıya yardımcıdır.⁸ Ayırıcı tanıda enfeksiyonlar, malignite ve otoimmün hastalıklar öncelikle düşünülmelidir.³ Patolojik incelemede özellikle kortikal ve parakortikal bölgede nötrofil içermeyen belirgin nükleer debrisle birlikte histiositlerin ve lenfositlerin proliferasyonu tipiktir, granülomatöz reaksiyon gözlenmez.⁵ Olgumuzda

sol servikal bölgeden alınan lenf nodu eksizyonel biyopsisinin histopatolojik incelemesinde düzensiz sınırlı nekroz alanları, bu alanlar içinde polimorf nüveli lökosit içermeyen karyorektik debris, çok sayıda immunoblast, lenfosit ve plazmositoid monosit kümeleri görülmekte olup atipik lenfoid hücre popülasyonu ve granülom formasyonuna rastlanmamıştır. Bu bulgular eşliğinde Kikuchi-Fujimoto hastalığı tanısı alan olgumuzun etyolojiye yönelik yapılan tetkiklerinde viral ya da otoimmün hastalığı düşündürecek patoloji saptanmadı (ANA ve anti DNA negatif idi).

Hastalığın seyri sırasında %16,6-40 vakada deri döküntüleri de tanımlanmıştır.⁹ Deri bulguları; makül, papül, plak ya da nodül şeklinde görülebilir. Genellikle yüz, kollar ve üst gövdeye lokalizedir. Histopatolojik bulgular lenf nodu biyopsisi ile benzerlik gösterir.¹⁰

Hastalık genellikle iyi seyirli olup, ortalama 1-3 ay içinde semptomlar kendiliğinden tamamen geriler. Nadiren tekrarlayan ataklar görülebilir.^{11,12} Olgumuzda da servikal lenfadenit saptandıktan 1 ay sonra yüz ve özellikle boyun bölgesine lokalize papüller cilt lezyonları saptanmış olup, bulgular 3 hafta içinde kendiliğinden gerilemiştir. Olgumuz 1 yıldır takibimizde olup hala semptomsuzdur.

Biz bu çalışmamızda nadir görülmesine rağmen boyun kitlelerinin ayırıcı tanısında Kikuchi-Fujimo-

to hastalığının da göz önünde bulundurulması gerektiğini amaçladık.

Kaynaklar

1. **Aguiar JI, Paniago AM, Aguiar ES, Cunha R, Odashiro M, Taki-ta L.** Kikuchi's disease: report of 2 cases and a brief review of the literature. *Braz J Infect Dis* 2000; 4: 208-11.
2. **Chamulak GA, Brines RK, Natwani BN.** Kikuchi-Fujimoto disease mimicking malignant lymphoma. *Am J Surg Patbol* 1990; 14: 514-23.
3. **Madle-Samordzija N, Turkulov V, Vukadinov J, Stajnic S, Canak G.** Histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi-Fujimoto disease). *Med Pregl* 2000; 53: 513-6.
4. **Kikuchi M, Takeshita M, Eimoto T, et al.** Histiocytic necrotizing lymphadenitis; clinicopathologic, immunologic, and HLA typing study. In: Hanaoka M, Koplin ME, Mikata A, et al, editors. *Lymphoid malignancy: immunocytology and cytogenetics*. New York: Field and Wood; 1990. p. 251-7.
5. **Dorfman RF, Berry GJ.** Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis: an analysis of 108 cases with emphasis on diferential diagnosis. *Semin Diagn Patbol* 1988; 5: 329-45.
6. **Thongsuksai P, Kayasut K.** Histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi's disease): clinicopathologic characteristics of 23 cases and literature review. *J Med Assoc Thai* 1999; 82: 812-8.
7. **Ada M, Kaytaz A, Korkut N, et al.** Kikuchi disease. *Turk Arch Otolaryngol* 1995; 33: 57-9.
8. **Kılıç G, Yücel ÖT, Üner A.** A rare pathological entity: Kikuchi-Fujimoto disease. *Turk Arch Otolaryngol* 2003; 41: 100-3.
9. **Kuo TT.** Cutaneous manifestation of Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis. *Am J Surg Patbol* 1990; 14: 872-6.
10. **Yasukawa K, Matsumara T, Sato-Matsumura KC, et al.** Kikuchi's disease and the skin: case report and review of the literature. *Br J Dermatol* 2001; 144: 885-9.
11. **Chan JK, Wong KC, Ng CS.** A fatal case of multicentric Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis. *Cancer* 1989; 63: 1856-62.
12. **Tsai MK, Huang HF, Hu RH, et al.** Fatal Kikuchi-Fujimoto disease in transplant recipients: a case report. *Transplant Proc* 1998; 30: 3137-8.

İletişim Adresi: Dr. Emin Karaman
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi
KBB ve Baş Boyun Cerrahisi Anabilim Dalı
Kocamustafapaşa 34303 İSTANBUL
Tel: (0212) 414 30 00 / 21519
e-posta: eminkaraman@yahoo.com