

KIKUCHI-FUJIMOTO HASTALIĞI:OLGU SUNUMU

KIKUCHI-FUJIMOTO DISEASE: CASE REPORT

Fazlı ERDOĞAN, Fuat ERDEM, Tolga CENGİZ

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji (FE, TC) ve İç Hastalıkları (FE) Anabilim Dalı, Erzurum

Özet

Kikuchi-Fujimoto hastalığı veya histiositik nekrotizan lenfadenit; kendi kendini sınırlayan ve tipik olarak baş-boyun bölgesini tutan bir hastalıktır. Genellikle genç erişkinlerde görülür ve kadınlarda görülmeye eğilimindedir. Bu hastalık sıklıkla tüberküloz lenfadenit, malign lenfoma ve pek çok diğer benign ve malign durumla karıştırılabilir. Ayırıcı tanısında birçok hastalığın bulunmasından dolayı, Kikuchi-Fujimoto hastalığı önceki bilgiler ışığında sunulmuştur.

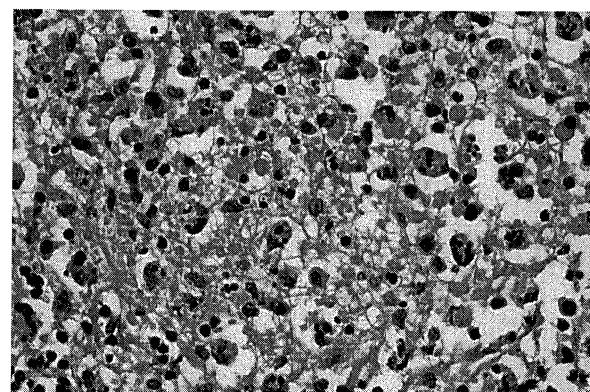
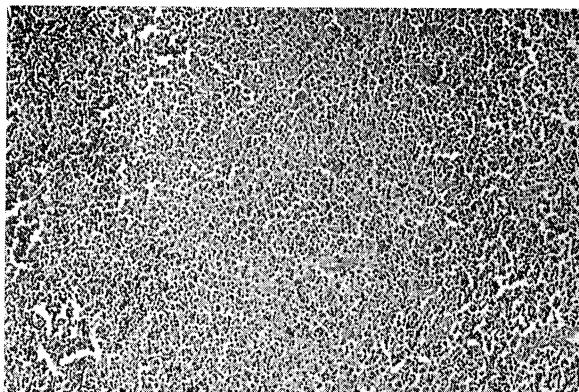
Anahtar kelimeler: *Kikuchi-Fujimoto Hastalığı, Histiositik Nekrotizan Lenfadenit*

Summary

Kikuchi-Fujimoto disease or histiocytic necrotizing lymphadenitis, is a unique form of self-limiting lymphadenitis and typically affects the head and neck regions. It usually occurs in young adults and has a female predilection. The disease frequently mimics tuberculous imphadenitis, malign lymphoma, and many other benign and malignant conditions. Because there are many diseases in its differential diagnoss, Kikuchi-Fujimoto Disease has been presented on the basis of the previous date.

Key wods: *Kikuchi-Fujimoto Disease, Histiocytic Necrotizing Lymphadenitis*

Şekil 1,2. Nekrotik Odaklar İçerisinde, Fagositoz Yapmış Histiositler, Karyorektik ve Nükleer Debriler, Etrafında ise Reaktif Immunoblastlar ve Plazmositoid Monositler (Hematoksiilen&Eozin x40 ve x100)



Kikuchi-Fujimoto hastalığı, histiyositik nekrotizan lenfadenit de denilen, etiyolojisi bilinmeyen; klinik olarak ateş, lenfadenopati ve nötropeni ile karakterize, benign bir hastalık. İlk kez 1972 yılında birbirlerinden bağımsız iki araştırmacı olan Kikuchi ve Fujimoto tarafından eşzamanlı olarak Japonya'da tanımlanmıştır (1,2).

Hastalar genellikle sağlıklı genç kadınlardır. Hastalık, ortalama olarak 30 yaş civarında görülür. Asıl şikayet, çoğunlukla servikal bölgede belirgin lenfadenopatidir (3).

Olgu

21 yaşında bayan hasta; kliniğe, birkaç ay içerisinde oluşan, boyunda ağrılı şişlik, yaygın vücut ağrıları, ateş ve terleme şikayetleri ile başvurdu. Laboratuvar incelemesinde; beyaz küre, nötrofiller ve lenfositler düşük olarak saptandı. Eritrosit sedimentasyon hızı yüksek, ANA, Brusella, EBV ve TORCH serolojileri negatif olarak tesbit edildi. Hastaya verilen nonspesifik antimikrobiyal tedaviden fayda görmemesi üzerine inceigne aspirasyon sitolojisi yapıldı. Yapılan inceigne aspirasyon sitolojisi "bengin sitoloji" olarak rapor edildi.

Bunun üzerine, hastanın sol servikal bölgesinde mevcut olan ağrılı lenfadenopatilerden eksizyonel biyopsi yapıldı.

Alınan eksizyonel biyopsi örneğinin mikroskopik incelemesinde; lenfoid yapının geniş alanlarda bozulmuş olduğu izlendi. Yama tarzında dağılmış, özellikle parakortikal yerleşimli nekrotik odaklar ve nekrotik odaklar içerisinde, fagositoz yapmış histiyositler, karyorektik ve nükleer debriler, etrafında ise reaktif immunoblastlar ve plazmositoid monositler

izlendi. Bu odakların içinde nötrofiller, plazma hücreleri ve eozinofiller, izlenmedi (Şekil 1,2).

Bu bulgularla hastaya "Histiositik nekrotizan lenfadenit-Kikuchi-Fujimoto Lenfadeniti" tanısı konuldu.

Tartışma

Kikuchi-Fujimoto hastalığı, sıklıkla genç kadınlarda, kendi kendini sınırlayan, genellikle servikal lenf nodlarını tutan benign bir hastalık. Erkek-kadın oranı yaklaşık $\frac{1}{4}$ 'tür (3). İzole lenf nodu tutulumu yaygındır, fakat bir ya da daha fazla lenf nodu alanı da tutulabilir. Klinik olarak üst solunum yolları semptomları ile ilişkili hafif ateş, kilo kaybı, bulantı, kusma, myalji, artralji ve gece terlemesi gibi şikayetleri mevcuttur. Nadiren malar rash görülebilir (4). Periferik kan değerlerinde nötropeni, lenfositoz ve atipik lenfosit varlığı rapor edilmiştir (3).

Lenf nodları makroskopik olarak normal boyutta, ya da hafifçe büyümüş olabilir. Mikroskopik olarak, lenf nodunda parsiyel bir tutulum vardır. Tutulmamış alanlar genellikle normal görünümüdür. Dağınık nekroz odakları sıklıkla parakorteks boyunca, nadiren de korteks lokalizasyonlu olabilir. Bu nekrotik alanlar genellikle geniş eozinofilik bir materyal birikimi ve belirgin nekrotik debriler içerir. Nekroz alanında nötrofiller, plazma hücreleri ve eozinofillerin olmamaları tanı koymak bir görüntüdür. Bu nekrotik odaklara komşu alanlarda, reaktif immunoblastlar ve plazmositoid monositler bulunabilir (1-5).

Bu hastalığın ayrıca pek çok patolojik tablo girer.

Histiositik nekrotizan lenfadenitte görülen, yoğun karyorektik debris ve makrofaj kümelerinin varlığı,

tarama büyütmeleri ile bakıldığından, pek çok yüksek grade'li lenfoma ile karışabilir.

Histiositik nekrotizan lenfadenit'in Non-Hodgkin lenfoma'dan ayırmı önemlidir. Çünkü tedavi ve прогноз açısından büyük farklar vardır. Non Hodgkin lenfoma ile karşılaşıldığında Histiositik nekrotizan lenfadenit'te iri hücreler daha fazla heterojenite gösterir ve daha fazla yamalı nekroz paterni vardır. Ayrıca daha fazla plazmositoid monosit içerir (6,7).

Hodgkin hastalığı da ayırcı tanıya girer. Hodgkin hastalığındaki nekroz genelde nötrofilleri de içerir.

PNL infiltrasyonu oldukça karakteristikdir. Reed-Sternberg hücreleri nekrotik odağı çevreleyebilir. Bu hücrelerin Kikuchi-Fujimoto daki geniş atipik hücrelerden ayırmı CD15 in pozitif boyanması ile olur.

Kikuchi-Fujimoto hastalığı Yersinia Enterokolitika, Lenfogranuloma Venerum, Kedi Tırımı Hastalığı ile de karışabilir. Çünkü bunlar stellate nekroz alanları ile birliktedir(stellate mikroabseler). Fakat bu hastalıklarda nekroz odağının içinde ve etrafında nötrofillerin varlığı Histiositik nekrotizan lenfadenitten kolayca ayrılmalarını sağlar.

Kawasaki hastalığı da nekroz odakları ile birlikte nötrofilleri de içerir. İlave olarak küçük damarlardaki fibrin trombusları genellikle belirgindir. Fakat Histiositik Nekrotizan Lenfadenitte bu özellik yoktur.

SLE ve Kikuchi-Fujimoto hastalığında lenf nodu tutulumu benzerdir. SLE de sıklıkla damar duvarlarında bazofilik cisimler izlenir. Bazen plazma hücreleri ve daha fazla olarak hematoksofilik cisim formları izlenir (8). Bununla birlikte SLE ve Histiositik Nekrotizan Lenfadenit ayırmı sadece morfolojik temelde imkansız olabilir ve klinik araştırma gereklidir. Bazı araştırmacılar histiyositik nekrotizan lenfadenit'in SLE ye benzer, kendi kendini sınırlayan otoimmün bir durum olduğunu savunur (8).

Kikuchi-Fujimoto hastalığında prognоз mükemmel değildir. Genellikle 1 ila 4 ay içerisinde spontan rezlösyon olur.

Pek çok benign ve malign hastalık ile ayırcı tanı yapılması zorunlu morfolojik bulguların varlığı nedeniyle, Kikuchi-Fujimoto hastalığı literatür bilgileri ışığında tartışılarak sunulmuştur. İyi bir anamnez, dikkatli bir mikroskopik inceleme ve ayırcı tanıya giren hastalıkların göz önünde bulundurulmaları ve uygun immünohistokimyasal çalışmalarla, Kikuchi-Fujimoto hastalığı kolaylıkla tanımlanabilir.

Kaynaklar

1. Kikuchi M: Lymphadenitis showing focal reticulum cell hyperplasia with nuclear debris and phagocytes: a clinico-pathological study. Nippon Ketsueki Gakkai Zasshi 35:379-380,1972
2. Fujimoto Y, Kozima Y, Yamaguchi K: Cervical subacute necrotizing lymphadenitis. A new clinicopathologic entity. Naika 20:920-927, 1972
3. Dorfman RF: Histiocytic necrotizing lymphadenitis of Kikuchi and Fujimoto. Arch Pathol Lab Med 111:1031-1034, 1987
4. Aqel N, Henry K, Woodrow D: Skin involvement in Kikuchi's disease: an immunocytochemical and immunofluorescence study. Virchows Arch 430:349-352, 1997
5. Pileri S, Kikuchi M, Helbron D, et al: Histiocytic necrotizing lymphadenitis without granulocytic infiltration. Virchows Arch A pathol Anat Histol 395:257-271, 1982
6. Cleary KR, Osborne BM, Butler JJ: Lymph node infarction foreshadowing malignant lymphoma. Am J Surg Pathol 6:435-442, 1982
7. Menasce LP, Banerjee SS, Edmondson D, et al: Histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi-Fujimoto disease): continuing diagnostic difficulties. Histopathology 33:248-254, 1998
8. Dorfman RF, Berry GJ: Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis:an analysis of 108 cases with emphasis on differential diagnosis. Semin Diagn Pathol 5:329-345, 1988

Yazışma adresi:
Doç. Dr. Dr. Fazlı ERDOĞAN

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi
Patoloji A.D, 25240, Erzurum
Tel : 0 533 495 3221
e-posta : ferdogan@atauni.edu.tr