



## OLGU SUNUMU

F.Ü.Sağ.Bil.Tıp.Derg.  
2017; 31 (1): 47 - 49  
<http://www.fusabil.org>

Murat Sert ŞAHİN<sup>1</sup>  
Osman DURGUT<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Özel Ceylan International  
Hospital,  
Kulak Burun Boğaz Kliniği,  
Bursa, TÜRKİYE

<sup>2</sup>Yüksek İhtisas Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
Kulak Burun Boğaz Kliniği,  
Bursa, TÜRKİYE

Geliş Tarihi : 26.04.2017  
Kabul Tarihi : 12.06.2017

### Yazışma Adresi Correspondence

**Murat Sert ŞAHİN**  
Özel Ceylan International  
Hospital,  
Kulak Burun Boğaz Kliniği,  
Bursa - TÜRKİYE

sertans7@hotmail.com

## Lenfoma Ayırıcı Tanısında Ender Bir Antite “Kikuchi-Fujimoto Hastalığı”: Olgu Sunumu

Kikuchi-Fujimoto Hastalığı boyun kitlelerinin ayırıcı tanısında unutulmaması gereken, nadir görülen bir hastalıktır. Nekrotizan histiositik lenfadenit olarak da isimlendirilen bu hastalık sıklıkla genç erişkin kadınlarda görülür ve lenfoma benzeri klinik tabloyla hastalar hekime başvurur bu yüzden ki en çok lenfomayla karışır. Etiyolojisi net olarak bilinmemektedir ve hastalık kendini sınırlayarak 1-4 ay içinde tamamen iyileşir. Bundan dolayı destekleyici tedavi hemen her zaman yeterli olmaktadır. Bu vaka takdiminde lenfoma benzeri kliniği olan ve lenfoma ön tanısıyla merkezimize sevk edilen, yapılan tetkikler sonucunda Kikuchi-Fujimoto Hastalığı tanısı konulan ve üç aylık bir süreçte kendiliğinden tamamen iyileşen genç erişkin bir bayan hasta sunuldu.

**Anahtar Kelimeler:** Kikuchi-Fujimoto Hastalığı, lenfoma, boyun kitesi, lenfadenit

### A Very Rare Entity at the Differential Diagnosis of Lymphoma “Kikuchi-Fujimoto Disease”: Case Report

Kikuchi-Fujimoto Disease is a rare condition which should not be forgotten at the differential diagnosis of neck masses. That disease which is also called as “histiocytic necrotizing lymphadenitis” is frequently observed at young adult females and most of the patients apply to the physician with Lymphoma-like symptoms and this is the reason why it is often mixed up with Lymphoma. Etiology is not clear yet and it heals completely in 1-4 months by limiting itself. On account of this, supportive treatment is almost all the time adequate for these patients. In that case report; a young adult woman with Lymphoma-like symptoms, who was consulted to our clinic with pre-diagnosis of Lymphoma, was then diagnosed as Kikuchi-Fujimoto Disease after our examinations and healed spontaneously in a three months period, was presented.

**Key Words:** Kikuchi-Fujimoto Disease, lymphadenitis, neck mass, lymphoma

### Giriş

Boyun kitleleri, Kulak Burun ve Boğaz Hastalıkları hekimlerinin günlük poliklinik pratiklerinde en sık karşılaştığı ve oldukça önem arz eden patolojilerdendir. Altta yatan neden lenfadenitler gibi enfeksiyöz veya brankial kistler gibi konjenital patolojiler olabileceği gibi lenfoma veya lenf nodu metastazları gibi malign karakterli patolojiler de olabilmektedir. Bu yüzden boyun kitlesiyle gelen bir hastada ayırıcı tanının iyi yapılması büyük önem taşır. Kikuchi-Fujimoto Hastalığı (KFH) da boyun kitlesiyle gelen bir hastanın ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken patolojilerden biridir.

Kikuchi-Fujimoto Hastalığı, nekrotizan histiositik lenfadenit olarak da bilinen, ortalama 30'lu yaşlarda ve kadınlarda daha sık görülen, multiple servikal lenfadenit, halsizlik, gece terlemesi, dirençli ateş kliniği ile seyreden oldukça nadir, iyi seyirli bir klinik antitedir (1). Kendini sınırlayan bir hastalıktır ve yaklaşık 1-4 aylık bir sürenin sonunda sekelsiz olarak tamamen düzelir. En önemli özelliği lenfoma ile çok yüksek oranda olan karışma potansiyelidir ve tedavisi semptomatik olarak hastanın rahatlatılması şeklindedir (2).

Bu olgu sunumunda, gece terlemesi, dirençli ateş ve aşırı halsizlik gibi lenfomada görülen B semptomları ile uyumlu yakınmaları olan ve bunlara eşlik eden multiple servikal lenfadenopatileri bulunan, dış merkezden lenfoma ön tanısıyla tarafımıza refere edilen genç bayan hasta takdim edilmiştir. Bu olgu sunumunun amacı, takdim edilen hasta üzerinden KFH'ye dikkat çekilerek, oldukça nadir görülen ve lenfomayla sıklıkla karışabilen bu antitenin tanımını ve klinik özelliklerini ortaya koymak ve bu hastalık konusunda Kulak Burun ve Boğaz Hastalıkları hekimlerinin dikkatini çekmektir.

### Olgu Sunumu

Kulak Burun ve Boğaz Hastalıkları polikliniğine 24 yaşında bayan hasta iki aydır boynunun sağ tarafında giderek büyüyen şişlik ile son 10 gündür arttığını ifade ettiği halsizlik, ateş ve gece terlemesi yakınmaları ile başvurdu. İki ay önce geçirdiği üst solunum yolu enfeksiyonu sonrasında boynunda şişlik geliştiğini ve antibiyotik tedavisi

gördüğünü belirten hasta, şişliklerde küçülme olmaması üzerine boynun sağ tarafındaki kitleden ince iğne aspirasyon biyopsisi alındığını ifade ediyordu. Alınan biyopsi sonucunun tanısız değer taşıması, bu süre zarfında şişliğin büyümesi ve yeni şişlikler saptanması üzerine tarafımıza lenfoma ön tanısıyla değerlendirilmek üzere sevk edilmişti. Hastanın son on gündür daha yoğun bir şekilde olan gece terlemeleri, 38–38.5 derecelerde ateş ve yataktan hiç çıkamayacak kadar şiddetli halsizlik ve yorgunluk yakınmaları mevcuttu. Hasta boynundaki kitlelerde ağrı ve ısı artışı olmadığını, fakat sayılarının fazlalığını ifade ediyordu.

Fizik muayenede, boyun sağ bölgesinde en büyüğü sağ II. Bölgede olan, 2x2 cm'lik yumuşak kıvamda, palpasyonda hassasiyeti olmayan ve tüm boyun sağ bölgelerinde benzerleri bulunan çok sayıda kitle mevcuttu. Oral kavite ve orofrenks muayenesi normal olan hastanın yapılan endoskopik muayenesinde nazofarenks arka duvarda dolgunluk izlendi, larengeal yapılar, dil kökü ve hipofarenks doğal izlendi.

Labaratuvar incelemelerinde beyaz küre: 2.9  $10^3/\text{mm}^3$ , hemoglobin: 10.7 g/dL, platelet: 164  $10^3/\text{mm}^3$  saptandı. Kan biyokimyasında ve koagülasyon parametrelerinde patolojik değer saptanmayan hastanın C-reaktif protein düzeyi (CRP) ve eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) normal düzeydeydi. Periferik yaymada patolojik özellik yoktu.

Dış merkezde yapılan boyun ultrasonografisinde, en büyüğü sağ II. Bölgede 23x15 mm, yağlı hilusları silinmiş, yuvarlak şekilli, ön planda lenfoid malignite lehine olabilecek çok sayıda lenf nodları şeklinde raporlanmıştı. Kontrastlı boyun tomografisi ise sağ servikal II. ve III. bölge lokalizasyonunda en büyükleri yaklaşık 20 mm transvers çapa ulaşan çok sayıda lenfadenopatilere ait solid nodüller mevcuttur (lenfoproliferatif hastalık?) şeklinde bildirildi (Şekil 1).

Bütün bu bulgular ışığında lenfoma ön tanısıyla hem tanıyı kesinleştirmek hem de tiplendirme yapmak amacıyla hastaya sağ servikal bölgede tarif edilen en büyük boyuttaki lenf nodundan eksizyonel biyopsi ve aynı seansta nazofarenksteki dolgunluktan punch biyopsi alınması işlemi uygulandı (Şekil 2).

Patolojik incelemelerin sonucunda nazofarenksten alınan punch biyopsi sonucu reaktif lenfoid hiperplazi ile uyumlu geldi. Boyundan alınan eksizyonel lenf nodu biyopsi sonucu ise; CD30, CD15, EMA ile işaretlenmenin görülmediği; CD3 ve CD20 ile normal poliklonal paternde işaretlenmenin olduğu ve CD68 ile histiyositik infiltrasyonda işaretlenmenin izlendiği Kikuchi-Fujimoto Hastalığı (nekrotizan histiyositik lenfadenit) ile uyumlu bulgular şeklinde raporlandı.

Eksizyonel biyopsi ile KFH tanısı konulan hastaya semptomatik tedavi başlandı. Antipiretiklerle ateşi kontrol altına alındı ve vitamin desteği verilerek hasta takibe alındı. Tedavinin başlamasını takiben geçen 1-2 haftalık süreçte hastanın yakınmaları azaldı. Postoperatif ikinci aydaki kontrolünde tekrar değerlendirilen hastanın

boynundaki şişliklerin tamamen geçtiği ve asemptomatik hale geldiği izlendi.



**Şekil 1.** Kontrastlı boyun tomografisinde boyun sağ tarafında pake yapmış lenf nodlarının görünümü (beyaz ok lenf nodlarını göstermektedir)



**Şekil 2.** Hastanın eksizyonel lenf nodu biyopsisi sonrası erken dönem görüntüsü

## Tartışma

Nekrotizan histiyositik lenadenit olarak da bilinen KFH daha çok uzak doğu ülkelerinde görülmektedir ve ilk olarak 1972 yılında Kikuchi ve Fujimoto adındaki iki araştırmacı tarafından tanımlanmıştır (3, 4). Batı ülkelerinde oldukça nadir görülen bu hastalığın sistemik lupus eritematozus (SLE) ile yüksek oranlarda birliktelik göstermesi hastalığın otoimmün mekanizmalarla gelişebileceğini düşündürmüştür (5, 6). Bununla beraber hastalığın sıklıkla bir üst solunum yolu enfeksiyonunu takiben gelişmesi EBV, CMV, parvovirus gibi viral ajanların da hastalığın gelişiminde etkin rol oynuyor olabileceğini düşündürmektedir (7). Burada takdim edilen olguda da benzer şekilde lenfadenopatilerin ortaya çıkmasından önce geçirilen bir üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü mevcuttu.

Hastalığın görülme insidansı uzak doğu ülkelerinde daha yüksektir ve kadın cinsiyette erkeklere oranla daha sık izlenir (3.7/1). Sıklıkla genç erişkin dönemde saptanan bu hastalığın ortalama görülme yaşı üçüncü dekadın başlarıdır (8).

Kikuchi-Fujimoto Hastalığı'nın en sık görülen fizik muayene bulgusu tek taraflı, multiple servikal lenfadenopatidir ve olguların %56 ila %98'inde izlenir (9). Nadiren jeneralize lenfadenopati, hepatosplenomegali (HSM) ve ektranodal tutulumlar şeklinde de klinik semptomlar verebilmektedir. Bazı olgularda döküntüler klinik tabloya eklenebilir ki bu durum SLE ile karışmasına neden olabilir (10). Hastalar sıklıkla gece terlemesi, ateş, halsizlik, çabuk yorulma gibi lenfomanın B semptomlarına benzer yakınmalar tariflemektedir. Bizim hastamızın da gece terlemesi, düşmeyen ateş, halsizlik gibi yakınmaları vardı ve sağ boyunda multiple lenfadenopatileri mevcuttu ancak HSM ve döküntüsü yoktu.

Labaratuvar bulgularının genellikle normal olduğu ifade edilmektedir. Zaman zaman lökopeni tablosu izlenebilir (11). Lökosit sayısının normal veya az, CRP düzeylerinin normal, lenf nodlarının ağrısız ve yumuşak kıvamda olmasıyla enfektif lenfadenitlerden, antikör titrelerinin normal, ESH'nin sıklıkla düşük ve döküntülerin daha az olmasıyla SLE'den ayırıcı tanısı yapılabilir. Lenfoma'dan ayırıcı tanısının yapılabilmesi için ise eksizyonel biyopsi gerekmektedir.

Kikuchi-Fujimoto Hastalığı'nın tanısı sıklıkla, ince iğne aspirasyon biyopsisi ile tanı konulamamış lenfoma ön tanılı olgularda yapılan eksizyonel lenf nodu biyopsisi sonucunda konur. Çıkarılan lenf nodunun histopatolojik incelemesinde; parakortikal bölgede fibrinoid nekrotik materyal ve nükleer debrislerin bulunduğu düzensiz alanların görülmesi ve bu nükleer alanların etrafında lenfoid ve histiositik hücrelerin saptanmasıyla KFH tanısı kesinleştirilir (12, 13).

Tanı konulduktan sonra tedavi planlaması destek tedavisi şeklindedir. Ortalama 1-4 ay içinde spontan remisyon göstererek lenf nodları küçülür ve hastanın yakınmaları geriler (14). Bu süre zarfında hastanın hayat kalitesini arttırmak amacıyla antipiretikler, analjezikler sıklıkla kullanılır. Şiddetli semptomatik vakalarda kortikosteroid kullanımını öneren yayınlar mevcuttur (15, 16).

Sonuç olarak; KFH, KBB hekimlerinin çok sık karşılaşmadığı ancak boyun kitlelerinin ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken, lenfoma, tüberküloz gibi ciddi ve yoğun tedaviye ihtiyaç duyan hastalıklarla karışma potansiyeli oldukça yüksek olan, nadir görülen önemli bir klinik antitedir. Ağrısız servikal lenfadenopatilerle gelen genç erişkin hastalarda, halsizlik, yorgunluk, gece terlemesi, ateş gibi lenfoma benzeri yakınmaları olan hastalarda lenfomanın yanı sıra iyi seyirli, spontan remisyonla giden ve ciddi bir tedavi gerektirmeyen Kikuchi-Fujimoto Hastalığı'nın da ayırıcı tanıda düşünülmesi yerinde olacaktır.

## Kaynaklar

- Thongsuksai P, Kayasut K. Histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi's disease): Clinicopathologic characteristics of 23 cases and literature review. *J Med Assoc Thai* 1999; 82: 812-818.
- Bosch X, Guilabert A. Kikuchi-Fujimoto disease. *Orphanet J Rare Dis* 2006; 1: 18-20.
- Kikuchi M. Lymadenitis showing focal reticulum cell hyperplasia with nuclear debris and phagocytes: A clinicopathological study. *Acta Hematol Jpn* 1972; 35: 379-380.
- Fujimoto Y, Kozimo Y, Yamaguchi K. Cervical subacute necrotizing lymphadenitis: A new clinicopathologic entity. *Naika* 1972; 20: 20-27.
- Lorenzo AH, Amat CG, de la Victoria LOM, et al. Histiocytic necrotizing lymphadenitis: Kikuchi-Fujimoto disease. Apropos of 6 cases. *An Med Interna* 1999; 16: 301-304.
- Eisner MD, Amory J, Mullaney B, et al. Necrotizing lymphadenitis associated with systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum* 1996; 26: 477-482.
- George TI, Jones CD, Zehnder JL, et al. Lack of human herpesvirus 8 and Epstein-Barr virus in Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis. *Hum Pathol* 2003; 34: 130-135.
- Bhat NA, Hock YL, Turner NO, Das Gupta AR. Kikuchi's disease of the neck (histiocytic necrotizing lymphadenitis). *J Laryngol Otol* 1998; 112: 898-900.
- Yen A, Fearnelyough P, Raimer SS, Hudnall SD. EBV associated Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis with cutaneous manifestations. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 342-346.
- Bosch X, Guilabert A, Miquel R, Campo E. Enigmatic Kikuchi-Fujimoto disease: A comprehensive review. *Am J Clin Pathol* 2004; 122: 141-152.
- Charalabopoulos K, Charalabopoulos A, Papadapoulou CH, Papalimneou V. Giardia lamblia intestinalis: A new pathogen with possible link to Kikuchi-Fujimoto disease. An additional element in the disease jigsaw. *Int J Clin Pract* 2004; 58: 1180-1183.
- Spies J, Foucar K, Thompson CT, LeBoit PE. The histopathology of cutaneous lesions of Kikuchi's disease (necrotizing lymphadenitis): A report of five cases. *Am J Surg Pathol* 1999; 23: 104-107.
- Menasce LP, Banerjee SS, Edmondson D, Harris M. Histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi-Fujimoto disease): Continuing diagnostic difficulties. *Histopathology* 1998; 33: 248-254.
- Wustenberg EG, Theissig F, Offergeld C, Huttenbrink KB. Necrotizing lymphadenitis (Kikuchi-Fujimoto disease) as a rare cause of cervical lymphadenitis. Diagnosis and differential diagnosis. *Laryngorhinootologie* 2000; 79: 935.
- Pileri AS, Pileri A, Yasukawa K, et al. The Karma of Kikuchi's disease. *Clin Immunol* 2005; 114: 27-29.
- Yalcin S, Toprak SK, Erismis B, et al. Management of Kikuchi-Fujimoto Disease using glucocorticoid: A case report. *Case Rep Med* 2011; 230840: 3.