

Dostępne online www.sciencedirect.com

SciVerse ScienceDirect

journal homepage: www.elsevier.com/locate/pepo

Kazuistyka/Case report

Choroba Kimury u chłopca z zespołem nerczycowym – opis przypadku i przegląd piśmiennictwa

Kimura disease in a boy with nephrotic syndrome – case report and literature review

Agnieszka Jędzura¹, Maria Szczepańska¹, Aurelia Morawiec-Knysak¹, Omar Bjanid¹, Renata Tomaszewska², Lidia Kajdas², Katarzyna Broll-Waśka¹, Natalia Matysiak³, Piotr Adamczyk¹, Tomasz Szczepański^{2,*}, Jadwiga Małydk⁴

¹Katedra i Klinika Pediatrii, SUM, Kierownik: dr hab. n. med. Katarzyna Ziara, Katowice, Poland

²Katedra i Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii Dziecięcej, SUM, Kierownik: prof. dr hab. n. med. Tomasz Szczepański, Katowice, Poland

³Katedra i Zakład Histologii i Embriologii w Zabrze, SUM, Kierownik: prof. dr hab. n. med. Romuald Wojnicz, Katowice, Poland

⁴Zakład Patologii Wieku Rozwojowego Samodzielnego Publicznego Dziecięcego Szpitala Klinicznego w Warszawie, Kierownik: dr. n. med. Jadwiga Małydk, Warszawa, Poland

INFORMACJE O ARTYKULE

Historia artykułu:

Otrzymano: 20.01.2013

Zaakceptowano: 28.02.2013

Dostępne online: 13.03.2013

Słowa kluczowe:

- choroba Kimury
- zespół nerczycowy
- dzieci
- węzły chłonne

Keywords:

- Kimura disease
- Nephrotic syndrome
- Children
- Lymph adenopathy

A B S T R A C T

Kimura disease is a rare, benign, chronic disease of unknown etiology. It is characterized by recurrent tumor-like lesions in the soft tissues localized mainly in the head and neck region with peripheral eosinophilia, and elevated serum total IgE levels. The diagnosis is confirmed by histopathological examination. Kimura disease may be associated with glomerulonephritis. This disease usually occurs in men, mainly of Asian origin in the second and third decade of life. In this report, the authors present a case of 15-year-old boy treated for nephrotic syndrome. During hospitalization, peripheral lymphadenopathy was observed in the pericubital area of both forearms. It was diagnosed for the first time in June 2010 and in December 2010, the histopathology defined it as reactive lymphadenopathy. Considering the late onset of the nephrotic syndrome after 12th year of life with the simultaneously present peripheral lymphadenopathy the decision of repeated oncological screening was made to exclude neoplastic transformation. In the second lymph node histopathological examination the characteristic picture for Kimura disease was obtained. The authors emphasize very rarely occurring diseases, atypical for the local population and the age of onset, may create difficulties both for diagnostic and therapeutic procedures in pediatric practice.

© 2013 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Urban & Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

* Adres do korespondencji: Katedra i Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii Dziecięcej, ul. 3 Maja 13/15, 41-800 Zabrze. Tel.: +32 2736075; fax: +32 2736075.

Adres email: szczep57@poczta.onet.pl (T. Szczepański).

0031-3939/\$ – see front matter © 2013 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Urban & Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.pepo.2013.02.010>

Wstęp

Choroba Kimury (*Kimura disease, lymphofolliculosis eosinophiliica* – eozynofilny ziarniniak tkanek miękkich) jest bardzo rzadką, łagodną, przewlekłą jednostką chorobową o dotychczas nieznanej etiologii [1–3]. Charakteryzuje się występowaniem pojedynczych lub mnogich guzków tkanek miękkich, najczęściej w obrębie głowy i/lub szyi, z dodatkowo współistniejącą eozynofilią w krwi obwodowej, a także podwyższonym stężeniem całkowitej IgE. Charakterystyczne cechy obrazu histologicznego zmian chorobowych obejmują komponenty 3 składników: komórkową, włóknistokomórkową i naczyńniową. Pęcherzyki o budowie zasadniczo limfocytarnej są utworzone przez składnik komórkowy. Część włóknistokomórkowa jest utworzona przez komórki kwasochłonne (eozynofile) i mikroropnie kwasochłonne, przy czym zwłóknienia stwierdzane są zawsze, nawet w fazie początkowej choroby. Składnik naczyńniowy złożony jest z powiększonych komórek śródbłonkowych, z zaznaczoną ich proliferacją. Przewlekłemu zapaleniu tkanki podskórnej często towarzyszy powiększenie lokalnych węzłów chłonnych, a czasami nawet powiększenie ślinianek. W badanych węzłach chłonnych zachowana jest ich charakterystyczna architektura, z obecnością grudek chłonnych, dochodzi natomiast do rozrostu pęcherzykowego, proliferacji naczyń zawłościnek żylnych oraz infiltracji eozynofili – tzw. *folliculolysis* – (naciek leukocytów kwasochłonnych na ośrodki rozmnażania i powodowanie ich destrukcji) [1, 4–7].

Schorzenie najczęściej pojawia się u młodych mężczyzn pochodzenia azjatyckiego, w 2. i 3. dekadzie życia. W badaniu klinicznym zmiany chorobowe są dobrze odgraniczone od otoczenia oraz niebolesne, co może sugerować rozrost nowotworowy. Niektórzy autorzy opisują współistnienie choroby Kimury ze schorzeniem nerek w postaci kłębuszkowego zapalenia nerek z białkomoczem o charakterze zespołu nerczycowego (60–78%), jak również z białkomoczem izolowanym (16%) [6, 8–12].

Wśród dzieci obraz kliniczny i przebieg choroby jest podobny jak opisywany u osób dorosłych, odnotowuje się natomiast o wiele większą tendencję do nawrotu zmian (nawet u 60% leczonych). Współistnienie schorzeń nerek określa się na 27% badanych [13, 14].

Uwzględniając wyniki badań i doniesienia, że choroba Kimury może wystąpić u pacjentów leczonych z powodu chorób o cechach alergii, podejrzewa się, że u podłoża tego schorzenia leżą reakcje alergiczne lub autoimmunologiczne. Niektórzy autorzy sugerują, że inicjującym czynnikiem alergicznym mogą być antygeny wirusowe, bakteryjne, drożdżaki, pasożyty lub owady [1, 11, 15].

Opis przypadku

15-letni chłopiec zgłosił się w marcu 2012 r. do Oddziału Pediatrii, Hematologii i Onkologii Dziecięcej Szpitala Klinicznego nr 1 w Zabrze, Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach celem poszerzenia diagnostyki limfadenopatii obwodowej, zlokalizowanej w okolicy obu ramion, współistniejącej z zespołem nerczycowym. W wywiadzie – chłopiec

rasy białej, urodzony w Polsce, z prawidłowym rozwojem psychomotorycznym, z wywiadem rodzinnym nieobciążonym. Ambulatoryjnie leczony z powodu nawracających zapaleń oskrzeli, zgłaszał uczulenie na sierść zwierząt, roztocza kurzu domowego oraz mandarynki. W chwili przyjęcia – bez leczenia alergologicznego. W przeszłości hospitalizowany w oddziale laryngologii dzieci w 2004 r. celem wykonania adenotomii, w kwietniu 2011 r. – w oddziale chirurgii z powodu zapalenia wyrostka robaczkowego z zapaleniem końcowego odcinka jelita cienkiego oraz zapaleniem węzłów chłonnych krezkowych. Wykonano wówczas appendektomię. Kolejną hospitalizację w oddziale chirurgii przeprowadzono w maju 2011 r. z powodu leczenia operacyjnego fragmentacji nadkłykcia przyśrodkowego kości ramiennej prawej.

Chłopiec przebywa pod stałą opieką Poradni Nefrologicznej dla Dzieci w Zabrze z powodu rozpoznanego w grudniu 2010 r. zespołu nerczycowego. Od tego czasu był pięciokrotnie hospitalizowany z zaostrzeniami choroby nerek w Oddziale Nefrologii Dzieci: w grudniu 2010 r., w styczniu, wrześniu, październiku 2011 r., oraz w lutym 2012 r. Zaostrzenie zespołu nerczycowego najczęściej miało miejsce w przebiegu infekcji górnych dróg oddechowych. Białkomocz w trakcie rzutu był znacznie podwyższony do maksymalnie 9 g/l, ze współistniejącą hipercholesterolemią, hipoalbuminemią oraz hipoproteinemią, skąpomoczem i obrzękami obwodowymi. Na stałe chłopiec jest leczony doustnie prednizonem w dawce 1 mg/kg/dobę z czasową redukcją dawki, bez udanej skutecznej próby odstawienia leku (stan na koniec października 2012 r.) ze względu na wysoką częstotliwość zaostrzeń choroby podstawowej. W okresie zaostrzeń włączano leczenie dożylnie metylprednizolonem w dawce 2 mg/kg/dobę z obserwowaną wówczas szybką remisją kliniczną i biochemiczną.

Zespół nerczycowy, jako zespół objawów mogący występować na tle różnych przyczyn, wymagał poszerzenia diagnostyki nefrologicznej, reumatologicznej i hematologicznej, zwłaszcza że u leczonego przez nas pacjenta chorobę nerek zdiagnozowano po 12. roku życia. W celu wykluczenia chorób tkanki łącznej zlecono badanie panelu przeciwciał toczniowych (pANA, dsDNA, RNP, SM, SSA-Ro, SSB-La), przeciwciał charakterystycznych dla układowego zapalenia naczyń (ANCA) – wynik był dwukrotnie ujemny, dodatkowo pobrane badania serologiczne w kierunku toksoplazmozy, cytomegalii, boreliozы oraz zakażenia wirusem Ebsteina i Barr'a były prawidłowe. Badanie USG jamy brzusznej nie wykazało odchyień. W marcu 2012 r. wykonano pod kontrolą ultrasonografii igłową biopsję nerki. Uzyskana ocena biopsji (badanie histopatologiczne – Zakład Patomorfologii w Zabrze, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach, oraz ocena ultrastruktury – Katedra i Zakład Histologii i Embriologii w Zabrze, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach) (Ryc. 1–4) wykazała dominujące zmiany morfologiczne w obrębie błony podstawnej (pogrubienie, nieregularny obrys, linijne depozyty) oraz w obrębie podocytów (obrzęk, zanik wypustek stopowatych). Ze względu na współistnienie zmian rozplemowych w mezangium ostatecznie postawiono rozpoznanie błąniasto-rozplemowego kłębuszkowego zapalenia nerek.

W trakcie hospitalizacji obserwowano stałą limfadenopatię obwodową okolicy obu ramion. Rozpoznano ją pierwszy raz w czerwcu 2010 r., a w grudniu 2010 r. pobrany węzeł w badaniu histopatologicznym był opisany jako węzeł

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/10163441>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/10163441>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)