



Disponible en ligne sur
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



FICHE THÉMATIQUE / HISTOPATHOLOGIE CUTANÉE

Maladie de Kimura

Kimura disease

U. Sass

*Service de dermatologie, CHU Saint-Pierre, 129, boulevard de Waterloo,
1000 Bruxelles, Belgique*

Reçu le 28 janvier 2011 ; accepté le 28 janvier 2011
Disponible sur Internet le 12 mars 2011

Définition, synonymes et nosologie

La maladie de Kimura, aussi appelée lymphogranulome éosinophile, est une maladie inflammatoire chronique, rare, d'étiologie inconnue, survenant essentiellement chez des jeunes hommes asiatiques. Elle a été initialement décrite en Chine en 1937 et c'est Kimura et al. qui en ont fait une description plus systématique en 1948 [1].

Elle est caractérisée par la triade : masse sous-cutanée de la région tête et cou, éosinophilie sanguine et des tissus, et une élévation des immunoglobines-E.

En raison des similitudes cliniques et histopathologiques avec l'hyperplasie angiolymphoïde avec éosinophilie (Hale), ces deux affections ont longtemps été considérées comme étant les deux pôles d'un même spectre. Cependant, il est maintenant largement admis que la maladie de Kimura et l'Hale sont deux entités distinctes.

Clinique

La maladie de Kimura atteint généralement des hommes jeunes de 20 à 30 ans, d'origine asiatique. Elle est caractérisée par un ou plusieurs nodules asymptomatiques, profonds, de taille variable, de 3 à 10 cm de diamètre, assez bien délimités, recouverts d'une peau normale ou brun-orangée, siégeant avec prédilection dans la région cervicofaciale

(Fig. 1), en particulier dans la zone périauriculaire, mais également sur les joues, les faces latérales du cou et les creux sus-claviculaires. D'autres localisations plus rares sont le cuir chevelu, les avant-bras, les creux axillaires et inguinaux. Les tissus sous-cutanés et les muscles peuvent être infiltrés. Des adénopathies locorégionales et l'extension aux glandes salivaires sont fréquentes. S'y associent également une éosinophilie et augmentation des Ig-E sanguines. Une complication fréquente est l'atteinte rénale ; un syndrome néphrotique doit donc être recherché.

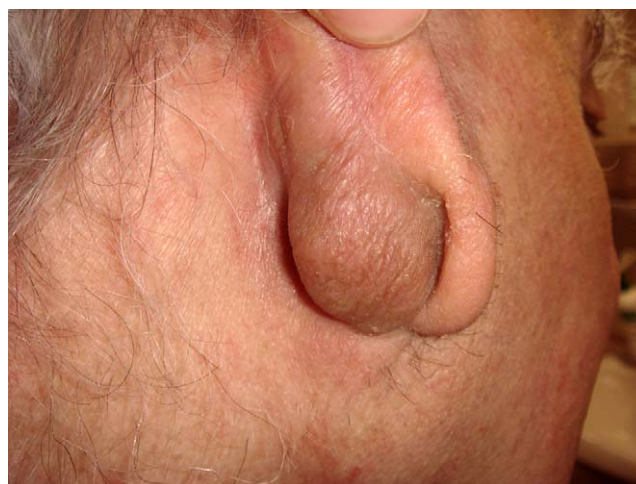


Figure 1. Maladie de Kimura, aspect clinique: volumineuse masse, ferme, rétro-auriculaire.

Adresse e-mail : Ursula.SASS@stpierre-bru.be

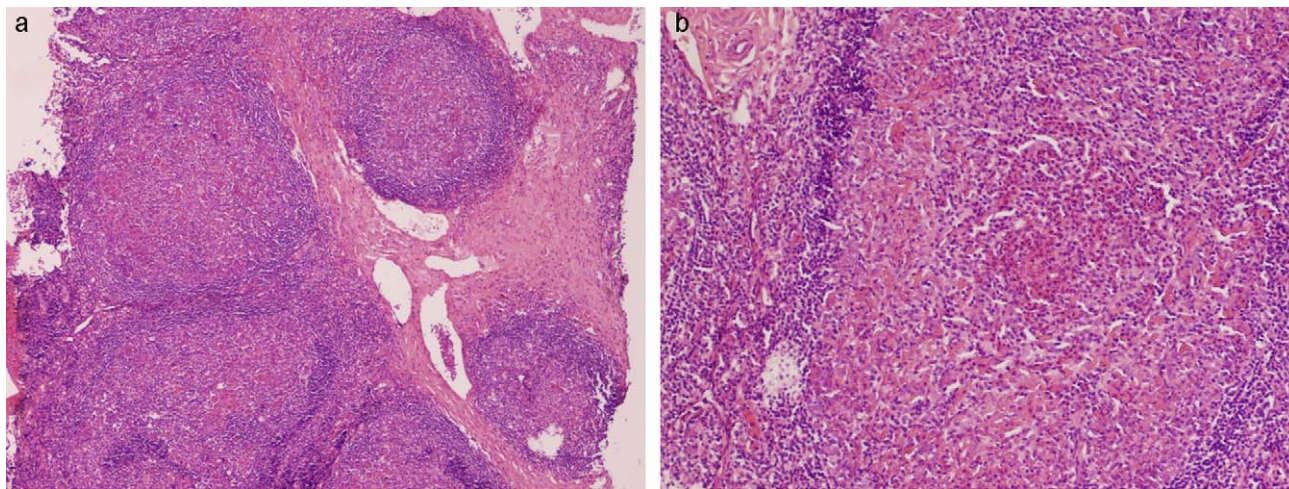


Figure 2. a : maladie de Kimura, aspect histologique : nombreux follicules lymphoïdes occupant toute la hauteur du derme et l'hypoderme (hématoxyline éosine, [HE]) ; b : maladie de Kimura : follicule lymphoïde infiltré par des polynucléaires éosinophiles (HE).

La maladie de Kimura a une évolution chronique, bénigne. Des rémissions spontanées sont possibles mais les récurrences sont fréquentes.

Histopathologie

On observe la présence de multiples follicules lymphoïdes au sein du derme profond, de l'hypoderme et quelquefois dans le muscle sous-jacent, comportant des centres germinatifs (Fig. 2a et b). De nombreux polynucléaires éosinophiles infiltrent les zones interfolliculaires et péri-vasculaires, formant des abcès à éosinophiles (Fig. 3). Les polynucléaires éosinophiles peuvent également infiltrer les centres germinatifs et provoquer leur destruction, aboutissant à une folliculolyse. Les mastocytes sont nombreux. Il s'y associe une prolifération de veinules post-capillaires dont la paroi est fine et les cellules endothéliales aplaties. À un stade plus avancé, une fibrose extensive s'installe. L'immunohistochimie montre une population lymphocytaire bénigne, polymorphe, de nature B et T. Au sein des follicules lymphoïdes existent des dépôts d'IgE.

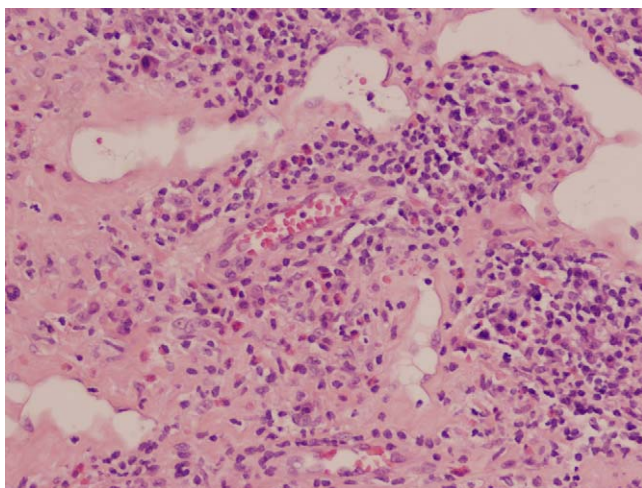


Figure 3. Maladie de Kimura : veinules dilatés, cellules endothéliales aplaties, nombreux polynucléaires éosinophiles (HE).

Diagnostic différentiel

Le principal diagnostic différentiel de la maladie de Kimura est l'Hale (Fig. 4, 5 et Tableau 1). L'Hale ou hémangiome épithélioïde est une tumeur vasculaire beaucoup plus fréquente que la maladie de Kimura, notamment en Europe. Elle est caractérisée cliniquement par des papulonodules plus superficiels de la région tête et cou, et histologiquement par une prolifération abondante de vaisseaux aux cellules endothéliales épithélioïdes, faisant protrusion dans la lumière vasculaire ; elles sont comparées à des clous de tapisserie (*hobnail* en anglais). L'infiltrat inflammatoire est diffus sans formation de follicules lymphoïdes et est constitué de lymphocytes et polynucléaires éosinophiles.

Les autres diagnostics différentiels incluent le pseudo-lymphome, le lymphome, une adénopathie réactionnelle, une métastase ou une tumeur des glandes salivaires. L'histologie permet de les différencier de la maladie de Kimura.

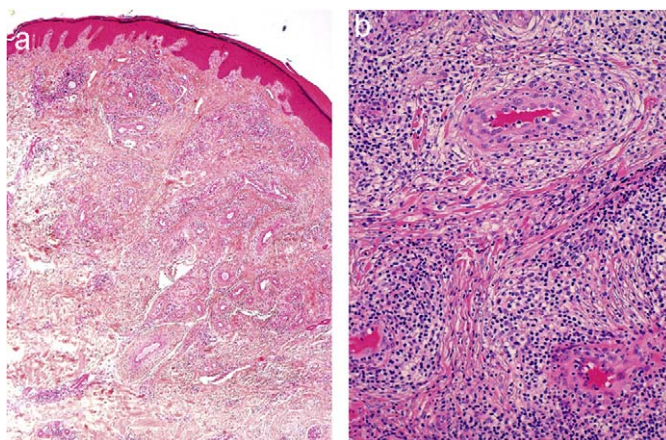


Figure 4. a : hyperplasie angiolymphoïde avec éosinophilie (Hale), aspect histologique : nombreux vaisseaux dans le derme superficiel et moyen, pas de follicules lymphoïdes (HE) ; b : Hale : parois vasculaires épaissies (HE).

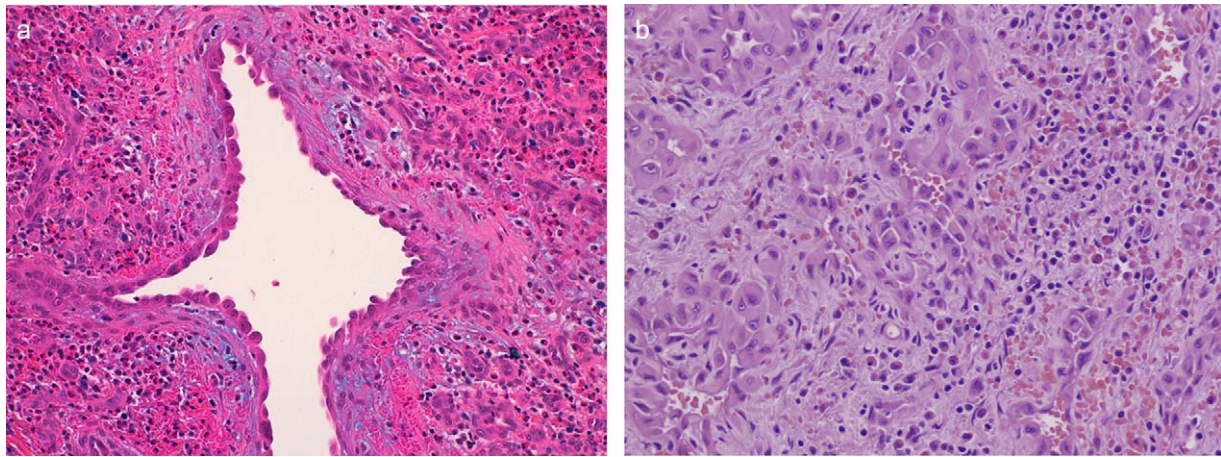


Figure 5. a : hale: cellules endothéliales épithélioïdes qui font protrusion dans la lumière vasculaire, infiltrat inflammatoire riche en lymphocytes et polynucléaires éosinophiles (HE) ; b : Hale, gros plan montrant la cytologie épithélioïde des cellules endothéliales.

Tableau 1 Tableau comparatif entre maladie de Kimura et hyperplasie angiolymphoïde avec éosinophilie (Hale).

	Maladie de Kimura	Hale
<i>Clinique</i>		
Synonyme	Lymphogranulome éosinophile	Hémangiome épithélioïde
Nosologie	Processus inflammatoire chronique, réaction immunitaire aberrante	Tumeur vasculaire acquise suite à un shunt artérioveineux
Sexe	Prédominance masculine	Prédominance féminine
Âge	20 à 30 ans	30 à 50 ans
Race	Plus fréquent chez patients asiatiques mais décrit chez caucasiens	Toutes races
Présentation	Masse profonde, > 2 cm, unique ou multiples, recouverte de peau normale	Papulonodules multiples, plus superficiels, < 2 cm, disséminés et érythémateux
Localisation	Tête et cou	Tête et cou
Prurit	Rare	Peut être féroce
Adénopathies	Fréquentes	Rares
Éosinophilie	Élevée (> 10%)	Peu élevée
IgE	Souvent élevées	Normales
Glomérulonéphrite	Occasionnelle	Non
Évolution	Bénigne, rémissions spontanées, récidives	Bénigne, chronique
<i>Histologie</i>		
Profondeur	Derme, hypoderme, muscle	Derme, hypoderme
Vaisseaux	Prolifération de veinules post-capillaires	Prolifération vasculaire abondante
Cellules endothéliales	Aplaties, pas de protrusion dans la lumière vasculaire	Épithélioïdes, faisant protrusion dans la lumière vasculaire
Follicules lymphoïdes	Toujours	Rares, infiltrat lymphocytaire diffus
Éosinophiles	Abondants, mastocytes	Rares à abondants
Abcès d'éosinophiles	Présents	Rares

Étiologie

La cause de la maladie de Kimura reste obscure. L'élévation des IgE et l'éosinophilie sanguine suggèrent une origine atopique. Une réaction immune aberrante, via une activation des lymphocytes CD4, de phénotype Th2 à un stimulus antigénique inconnu (parasite ? virus ? candida ?) a été évoquée. L'activation des lymphocytes CD4 peut libérer des cytokines, telles l'interleukine 4 et 5, qui favorisent l'élévation des Ig-E et des éosinophiles.

Déclaration d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Référence

[1] Chen H, Thompson L, Aguilera N, Abbondanzo S. Kimura disease: a clinicopathologic study of 21 cases. *Am J Surg Pathol* 2004;28:505–13.