

Kimura 病 8 例报告

彭 洪,赵舒薇,廖建春,刘环海,姜 蕾,王海青
(第二军医大学长征医院,上海 200003)

摘要:[目的]了解 Kimura 病的临床病理特征。[方法]回顾分析 8 例 Kimura 病患者的临床资料。[结果]1 例患者以腹胀、腹泻、双下肢浮肿起病,伴下腹部散在红色丘疹及双侧耳后淋巴结、肠系膜淋巴结肿大。7 例患者以颈部肿块就诊。8 例均行肿块切除、皮质激素或细胞毒药物治疗。[结论]外周血嗜酸性粒细胞和血清 IgE 升高对该病的诊断具有重要意义。皮质激素应作为 Kimura 病的首选治疗方法。

关键词:Kimura 病;临床病理学;实验室检查;治疗

中图分类号:R557 **文献标识码:**A **文章编号:**1671-170X(2012)09-0665-03

A Report of 8 Cases with Kimura's Disease

PENG Hu,ZHAO Shu-wei,LIAO Jian-chun,et al.

(Changzheng Hospital,the Second Military Medical University,Shanghai 200003,China)

Abstract:[Purpose] To study the clinicopathologic features of Kimura's disease (KD) [Methods] Clinical data of 8 cases with KD were studied retrospectively.[Results] One patient began with abdominal distension,diarrhea,lower limbs bloated,and showed scattered papules in hypogastrium and tumescence of retroauricular and mesenteric lymph nodes. Seven patients showed cervical masses. Lesion resection,corticosteroids or cytotoxic drugs were used in the treatment for the 8 cases.[Conclusion] Increasing of Peripheral blood eosinophils and serum total IgE level have diagnostic value for KD. Corticosteroids should be the first choice in the treatment for KD.

Subject words: Kimura's disease;clinicopathology;laboratory examination;treatment

Kimura 病(Kimura's disease,KD,木村病)又称为嗜酸性粒细胞增生性淋巴肉芽肿(eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma),是一种临床上罕见的炎性疾病,病因尚不明确,1937年由我国金显宅教授首次报道,1948年日本学者 Kimura 报道后,国际上通称为 Kimura's disease。病例主要分布在远东地区,多表现为头颈部慢性无痛性肿块,常累及涎腺,易与涎腺肿瘤混淆^[1]。本研究对第二军医大学长征医院 2002 年 1 月至 2011 年 10 月间诊治的 8 例 KD 临床特点进行回顾性分析,以提高对该病的认识水平和诊疗效果。

1 临床资料

1.1 一般资料

检索第二军医大学长征医院电子病历中近 10

通讯作者:赵舒薇,主任医师,教授,博士生导师,博士;第二军医大学长征医院耳鼻咽喉科,上海市黄浦区凤阳路 415 号(200003);E-mail:zhaoshw1@yahoo.com.cn。

收稿日期:2012-07-11;**修回日期:**2012-08-15

年内的 KD 病例,共 8 例,男性 7 例,女性 1 例,发病年龄为 11~45 岁,平均(25±13)岁。其中首诊于耳鼻咽喉头颈外科 3 例,口腔科 2 例,皮肤科 1 例,血液科 1 例,风湿免疫科 1 例。病程 5d~10 年,平均(4.5±3.1)年。所有患者均无明确的家族史。

1.2 临床表现

1 例患者以腹胀、腹泻、双下肢浮肿 5d 起病,伴下腹部散在红色丘疹及双侧耳后淋巴结、肠系膜淋巴结肿大。7 例患者以颈部肿块就诊,其中 5 例累及双侧腮腺、颌下腺、颈部淋巴结,2 例表现为单侧耳后淋巴结肿大。7 例患者中,3 例伴有肿块处瘙痒、皮肤色素沉着,2 例肿块处有丘疹,2 例患者诉在进食“海鲜、虾”等食物后肿块明显增大。

1.3 实验室检查

7 例患者外周血嗜酸性粒细胞水平升高,平均(2.86±1.21)×10⁹/L,1 例外周血嗜酸性细胞正常,为女性。1 例患者尿常规异常,表现为大量蛋白尿(++++) , 并出现血尿(++~++++),红细胞计数(4~25)/HP。3 例行血清总 IgE 检查,分别为 235、499、835IU/ml (正常

参考值<165IU/ml)。

1.4 B超检查

3例患者行肿块B超检查,肿块呈回声欠均匀,边界清晰(1例)或不清晰(2例),双侧大涎腺内淋巴结肿大,淋巴门结构不清。双侧颈部大血管旁可见肿大淋巴结,淋巴门结构尚清。

1.5 骨髓穿刺细胞学检查

2例行骨髓穿刺细胞学检查,1例骨髓穿刺见粒系增生明显活跃,该例患者腹水中白细胞 $180 \times 10^6/L$,嗜酸性30%;另1例结果为嗜酸性粒细胞增多症(嗜酸性粒细胞带状核9%,分叶核33.5%)。

1.6 细胞学及组织病理学检查

3例患者进行细针抽吸细胞学检查,诊断为KD 2例,诊断为血管淋巴样增生伴嗜酸性粒细胞增多症1例,5例患者通过手术切除肿块行组织病理学检查最终确诊为KD。

1.7 并发症

1例患者并发肾病综合征。

1.8 治疗及随访情况

5例行局部肿块切除,术后予强的松口服治疗,术后随访6个月~3年,1例术后3个月肿块复发后口服环磷酰胺治疗,肿块消失。1例强的松60mg/d口服治疗2个月后同侧耳后出现肿块,继续强的松30mg/d,环磷酰胺0.4g静滴1次,耳后肿块消失;1例局部肿块注射去炎舒松1次;1例强的松60mg/d,2周后肿块消失,水肿消失,KD继发性肾病综合征改善。

2 讨论

该病一般病史较长,多发于黄种人青壮年男性,多以颈面部慢性无痛性软组织肿块和淋巴结肿大就诊^[2],可伴有患处皮肤瘙痒。部分患者诉在进食“海鲜、虾”等食物后发作。推测KD的发病机制可能与变态反应有关^[3]。极易误诊为涎腺肿瘤或结缔组织疾病。本组8例患者仅1例为女性,患者多以单侧肿块就诊,然而仔细检查后多可发现为双侧软组织肿块和淋巴结肿大。

实验室检查:外周血嗜酸性粒细胞和血清IgE明显增高是KD的典型特征^[4,5]。本组8例中7例嗜酸性粒细胞水平增高,3例行血清IgE检查,指标均

明显高于正常。其中1例术后使用皮质激素治疗后3d嗜酸性粒细胞计数即降至正常水平,而使用激素治疗1周后血清IgE仍明显高于正常水平。提示外周血嗜酸性粒细胞计数对激素治疗很敏感,而血清IgE水平在治疗后一段时间内,可保持较为稳定的水平。

影像学检查:MRI上表现为颈面部软组织肿块,T1W1及T2W2表现为低密度到高密度信号不均一的占位影,浸润周围皮下软组织^[4,6]。

病理:常表现为涎腺病变并累及周围软组织和淋巴结。病变的涎腺腺体破坏,腺泡萎缩,涎腺小叶内及小叶间结缔组织内可见淋巴细胞、嗜酸性粒细胞浸润。炎症细胞浸润可累及周围软组织、横纹肌等。增生的淋巴组织由大小不一的淋巴滤泡形成,并形成完整套区,生发中心明显扩大,滤泡旁、滤泡间和血管周围大量嗜酸性粒细胞浸润、坏死,形成嗜酸性微脓肿,是该病的特征性病理表现。病变区域炎性改变呈弥散和结节状,纤维组织增生,并将病变区分隔成结节样,有时可见少量散在的浆细胞^[7]。

鉴别诊断:主要与血管淋巴样增生伴有嗜酸性粒细胞增多症(angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia,ALHE)鉴别。ALHE是一种罕见的特殊血管病损,1969年由Wells等首次报道^[6],与KD有许多相似之处,以前曾认为两者是同一类病^[8]。ALHE多见于西方女性,发生在头颈部的表现为皮下软组织肿块,可伴肾损害,不发生在淋巴结和大涎腺,外周血嗜酸性粒细胞一般不增高。两者病理学区别在于,ALHE以血管增生为主,因此又称为上皮样血管瘤(epithelioid haemangioma)^[9],特点是增生的血管壁较厚,并见有上皮样内皮细胞衬覆,很少有淋巴滤泡,嗜酸性粒细胞浸润及纤维化不明显,无嗜酸性微脓肿;而KD则以淋巴组织增生为主,有明显的嗜酸性粒细胞浸润,间质纤维化和嗜酸性微脓肿形成^[10]。结合临床表现与病理,两者鉴别应当不难。

治疗:目前,表现为颈面部肿块的KD患者多数就诊于耳鼻咽喉头颈外科或口腔科,由于其发病率低,除血嗜酸性粒细胞及血清IgE明显增高外,无特异临床表现,极易误诊,治疗常以手术为主。然而术中经常发现病变淋巴结与周围组织粘连,肿块边界不清,难以彻底切除。本组5例手术患者实为双侧颈部发病,手术仅切除较大的一侧肿块,术后予糖皮质

激素治疗,残留肿块及肿大淋巴结明显缩小,仅1例复发,提示皮质激素对KD效果很好。临床上遇到不明原因的单侧或双侧颈部、涎腺区肿块,伴瘙痒或过敏史,边界不清,外周嗜酸性粒细胞明显升高的,应当考虑到该病的可能性,穿刺活检可助诊断。我们认为,由于该病肿块边界不清,很难做到彻底切除,在穿刺明确病理后,可以首先试行皮质激素治疗,若效果欠佳,再考虑细胞毒药物或手术治疗。

预后:本病预后一般较好,皮质激素效果佳,部分病例停药后可有反弹;对于皮质激素效果欠佳的患者,可考虑增加细胞毒药物或手术治疗^[11,12]。本病可以长期带病生存。

参考文献:

- [1] Sun QF, Xu DZ, Pan SH, et al. Kimura disease: review of the literature[J]. Intern Med J, 2008, 38(8):668-672.
- [2] Karaman E, Isildak H, Ozdilek A, et al. Kimura disease[J]. J Craniofac Surg, 2008, 19(6):1702-1705.
- [3] Hobeika CM, Mohammed TLH, Johnson GL, et al. Kimura's disease: case report and review of the literature[J]. Thorac Imaging, 2005, 20(4):298.
- [4] Iwai H, Nakae K, Ikeda K, et al. Kimura disease: diagnosis and prognostic factors[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2007, 137(2):306-311.
- [5] 朱星丽, 黎功. 眼睑纵隔木村氏病1例[J]. 肿瘤学杂志, 2011, 16(12):989-990.
- [6] Takeishi M, Makino Y, Nishioka H, et al. Kimura disease: diagnostic imaging findings and surgical treatment[J]. J Craniofac Surg, 2007, 18(5):1062-1067.
- [7] 姜蕾, 姜晓钟, 赵云富, 等. 头颈部 Kimura 病的临床病理特点与诊断[J]. 临床与实验病理学杂志, 2007, 23(3):321-323.
- [8] Abuel-Haija M, Hurford MT. Kimura disease[J]. Arch Pathol Lab Med, 2007, 131(4):650-651.
- [9] 陆磊, 陈仁贵, 李小秋, 等. Kimura 病和上皮样血管瘤的临床病理学观察[J]. 中华病理学杂志, 2005, 34(6):353-357.
- [10] 曹经一, 韦萍, 于鹏, 等. Kimura 病临床表现与病理(附5例报告)[J]. 现代口腔医学杂志, 2009, 23(1):22-25.
- [11] Tsukadaira A, Kitano K, Okubo Y, et al. A case of pathophysiologic study in Kimura's disease: measurement of cytokines and surface analysis of eosinophils[J]. Ann Allergy Asthma Immunol, 1998, 81(5 Pt 1):423-427.
- [12] Sato S, Kawashima H, Kuboshima S, et al. Combined treatment of steroids and cyclosporine in Kimura disease[J]. Pediatrics, 2006, 118(3):e921-e923.