

头颈部木村病的临床分析

李 娇,赵 锐,朱 鑫,程 钰,吴俊志,刘 海
(川北医学院附属医院 耳鼻咽喉头颈外科,四川 南充 637500)

摘 要: **目的** 探讨木村病的诊断与临床治疗。**方法** 对 2006 ~ 2017 年确诊治疗的 9 例木村病患者的临床资料进行总结性分析。**结果** 6 例患者经手术治疗,其中 2 例患者复发;另 3 例予糖皮质激素治疗,其中 1 例患者复发。**结论** 木村病是一类罕见的慢性炎症性疾病,诊断主要依靠组织病理检查,治疗方式主要包括手术切除、糖皮质激素、低剂量放射治疗以及抗 IgE 抗体治疗。

关 键 词: 木村病;嗜酸性粒细胞性淋巴肉芽肿;血管淋巴样增生伴嗜酸性粒细胞增多症;诊断与治疗

中图分类号:R762 文献标识码:A [中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2018,24(6):544 – 546,551]

Clinical analysis of Kimura’s disease in the head and neck

LI Jiao, ZHAO Rui, ZHU Xin, CHENG Yu, WU Jun-zhi, LIU Hai
(Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Affiliated Hospital of North Sichuan Medical College, Nanchong 637500, China)

Abstract: **Objective** To investigate the diagnosis and treatment of Kimura’s disease. **Methods** Clinical data of 9 patients with Kimura’s disease treated in our department from 2006 to 2017 were analyzed retrospectively. **Results** Of all the 9 patients, 6 were treated with surgical excision with postoperative recurrence in 2, and 3 received glucocorticoid therapy with recurrence in one. **Conclusion** Kimura’s disease is a rare, chronic inflammatory disease. Its diagnosis depends mainly on histopathological examination. The treatment of Kimura’s disease includes surgical excision, glucocorticoid therapy, low-dose radiotherapy and anti-IgE antibody therapy.

Key words: Kimura’s disease; Eosinophilic lymphatic granuloma; Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia; Diagnosis and therapy

[Chinese Journal of Otorhinolaryngology-Skull Base Surgery, 2018, 24(6): 544 – 546, 551]

木村病(Kimura’s disease, KD)又名嗜酸性粒细胞性淋巴肉芽肿,是临床上非常罕见的一类慢性炎症性疾病。在 1937 年,首先由中国金显宅教授对嗜酸性粒细胞浸润的良性淋巴结肿大的研究中发现,并命名为“嗜伊红球增多性淋巴母细胞瘤”^[1]。随后,于 1948 年日本学者木村发表了一篇论文,将其命名为“不寻常性淋巴组织增生性肉芽肿”,正式确定为肉芽肿性疾病,这种疾病后来被称为木村病^[2]。现将我科确诊治疗的 9 例木村病患者报道如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

收集 2006 ~ 2017 年于我科就诊木村病患者 9 例,男 8 例,女 1 例;发病年龄 19 ~ 65 岁,平均年龄为 37 岁;病程为 1 个月至 7 年,平均病程为 3 年。临床表现为耳前肿块 5 例(双侧 1 例),颈部肿块 2 例,腮腺肿块 2 例(单侧发病),颌下肿块 2 例,腹股沟淋巴结肿大 1 例,肿块表面有皮肤瘙痒及色素沉着者有 4 例。具体资料见表 1。

基金项目:川北医学院校级课题(CBY16-A-YB18)。
作者简介:李 娇,女,在读硕士研究生,住院医师。
通信作者:刘 海,Emile: nsmc986496523@sina.com

表1 9 例木村病患者的临床资料

病例	年龄	性别	病程	部位	治疗方式	转归
1	35 岁	男	3 年	右侧耳前肿块	手术	好转
2	29 岁	男	18 个月	双侧颌下肿块 + 皮损	手术	复发
3	38 岁	男	4 年	右侧耳前肿块	手术	好转
4	27 岁	男	3 年	右侧腮腺肿块	手术	好转
5	31 岁	男	26 个月	双侧耳前肿块 + 右侧颌下肿	手术	复发
6	42 岁	女	6 个月	颈部多发肿块 + 皮损	激素治疗	好转
7	48 岁	男	5 年	右侧耳前肿块 + 皮损	手术	好转
8	19 岁	男	1 个月	左侧耳前肿块 + 双侧颈部多发性肿块	激素治疗	好转
9	65 岁	男	7 年	左侧腮腺肿块 + 双侧腹股沟淋巴结肿大 + 皮损	激素治疗	复发

1.2 辅助检查

其中 7 例患者嗜酸性粒细胞有不同程度升高,嗜酸性粒细胞计数最高为 $6.14 \times 10^9/L$,嗜酸性粒细胞百分比为 49.3%。4 例患者检测到血清 IgE 升高,3 例患者行骨髓穿刺检查,骨髓象提示嗜酸性粒细胞增多,以晚幼和成熟阶段为主。肿块彩超提示均表现为无回声或低回声区。

2 结果

2.1 治疗结果

6 例患者行手术治疗,术后有 2 例(双侧颌下肿块 + 皮损,双侧耳前肿块 + 右侧颌下肿块)患者复发,1 例(双侧颌下肿块 + 皮损患者)于术后 2 个月复发,再次行手术治疗彻底切除肿块,随访 6 个月无复发;另 1 例(双侧耳前肿块 + 右侧颌下肿块患者)于术后 8 个月在原手术区域(颌下)肿块复发,并予糖皮质激素治疗后肿块缩小;其余 3 例患者因肿块范围较广,行糖皮质激素治疗至肿块消退并外周血嗜酸性粒细胞计数正常后停药,其中 1 例患者(左侧腮腺肿块 + 双侧腹股沟淋巴结肿大 + 皮损)在激素减量过程中出现肿块增大,恢复剂量至肿块消退后停药,随访 1 年无复发。

2.2 病理结果

病理切片见大量淋巴组织和毛细血管增生以及嗜酸性粒细胞浸润,有的病理组织中可见嗜伊红色小脓肿形成,组织病理显示各种大小的淋巴滤泡,免疫组化见 CD20(+),LCA(+),pax-5(+)。见图 1~4。

3 讨论

木村病是一种病因不明的以分化成熟的淋巴细胞增生为主的良性病变,病变的持续时间通常较长^[3],是一类罕见的慢性炎症性疾病,有明显地域性,在亚洲的青少年男性中好发,男女发病比例 > 3:1,在欧洲和美国偶尔有散发病例报道^[4]。有文献也将其称为嗜酸性淋巴滤泡增生、嗜酸性淋巴肉芽肿、嗜酸性淋巴滤泡肉芽肿等^[5]。临床上常见肿块位于颈部皮下组织,呈无痛性皮下结节,表现为单个或多个唾液腺或皮下组织受累,有文献报道本病可累及肾脏,约 60% 患者可并发肾病综合征^[6],同时,有文献报道本病可侵犯会厌、眼睑等部位^[7-8]。临床特征常常伴有局部区域淋巴结肿大,血清 IgE 水平升高,外周血嗜酸性粒细胞增多。肿块可侵犯真皮层及周围肌肉组织,肿块无包膜,与周围组织界

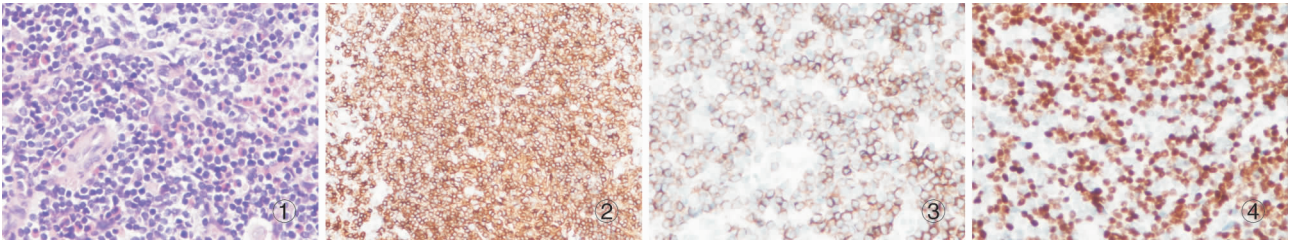


图1 木村病患者病检示大量淋巴组织和毛细血管增生以及嗜酸性粒细胞浸润 (苏木精-伊红染色×400) 图2 CD20在木村病中的表达 (SP法×200) 图3 LCA在木村病中的表达 (SP法×400) 图4 pax-5在木村病中的表达 (SP法×400)

限不清。目前,其病因和发病机制尚不清楚。有不少的学者认为本病是一种由免疫介导的炎症反应,其发生可能与过敏反应(寄生虫、病毒、真菌、毒素)、创伤等^[9]所致嗜酸性粒细胞在病变组织中的升高有关。

目前木村病的确诊尚无统一的诊断标准,可依据其病史、查体及相关辅助检查初步考虑本病,最终确诊主要还是依靠组织病理学检查,其主要病理特点是以淋巴样组织和毛细血管增生为主的慢性炎症,淋巴组织增生形成滤泡,淋巴滤泡结构完好,滤泡内主要是 B 细胞,滤泡间主要是 T 细胞,且与周围软组织无明显界限,基质中有明显嗜酸性粒细胞,可形成中心性坏死灶,并见嗜酸性脓肿^[10],常伴纤维化,并可见毛细血管后微静脉增生^[4]。

需与木村病相鉴别的疾病有:①骨嗜酸性肉芽肿:本病在青少年及儿童多见,主要位于骨骼,可同时累及皮肤及淋巴结,症状表现轻微,仅为患处轻度疼痛、不适,严重者可并发病理性骨折,血清嗜酸性粒细胞增高不明显,病理见嗜酸性粒细胞浸润,Langerhans 细胞片状增生为主;②淋巴瘤:多发于中老年人,颈部、颌下及腮腺区常见,可伴淋巴结肿大,病理表现单克隆 B 或 T 细胞增生为主,淋巴结构破坏,少见嗜酸性粒细胞浸润;③血管淋巴样增生伴嗜酸性粒细胞增多症(angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia,ALHE):木村病与此病最易发生混淆,两者均涉及真皮并以血管增生和慢性炎症为特征同时伴有嗜酸性粒细胞的显著浸润。ALHE 最初是由 Wells and Whimster 于 1969 年描述的,是一种病因不确定的良性炎症性血管病变,女性发病常见,好发于耳后头颈部皮肤及皮下^[11],表现为单发或多发不典型的丘疹或结节^[12]。其特征是具有显著的淋巴细胞和嗜酸性粒细胞浸润的组织细胞样内皮细胞的增殖,淋巴滤泡增生、生发中心坏死和血管形成少见,嗜酸性微脓肿少见。ALHE 发病机制尚不明确,目前认为 ALHE 可能由昆虫叮咬、创伤和感染、动静脉分流、复杂免疫炎症性血管反应等原因所致。手术是治疗的主要手段,据报道,多达三分之一的患者出现局部复发。ALHE 甚少能自行退化,而恶性变尚未见报道^[13-14]。

木村病为良性病变,就我科收治的 9 例木村病患者的诊治经验而言,术前术者评估病变较局限的患者,我们选择手术切除,但术后仍存在复发现象,因此术后辅以糖皮质激素治疗,可一定程度上降低木村病复发率。术前查体肿块分布范围较宽,预计

手术切除难度大或者难以彻底切除肿块的患者,我们征得患者同意后选择糖皮质激素保守治疗,但单纯的糖皮质激素治疗亦有患者在治疗过程中出现肿块增大,予恢复糖皮质激素剂量后肿块体积缩小,截至本文发表之日,以上患者随访均无复发现象。目前木村病的治疗手段包括手术切除、糖皮质激素治疗、低剂量放射治疗以及抗 IgE 抗体治疗。大量文献报道表明,木村病肿块无完整包膜包裹且与周围组织界限不清,因此仅行单纯手术切除极易复发,复发率高达 25%^[15],糖皮质激素是本病的常用药物,但停药后也易复发。有较多文献报道表示单纯采用放射治疗也可使肿块消退,且不易复发。国外有文献报道^[16]3 例经抗 IgE 抗体治疗木村病的案例,结果肿块区域缩小、血清嗜酸性粒细胞计数下降。现在多数学者认为行局部肿块切除术或糖皮质激素治疗后,辅以小剂量放疗,可有效预防肿块复发^[17]。但是,目前已有文献报道中尚没有关于木村病的最佳治疗共识。本病很少能有自发消退的现象,但预后良好,恶性转化尚未见报道^[18]。

参考文献:

- [1] Kim HT, Szeto C. Eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma, comparison with Mikulicz's disease[J]. Chin Med J, 1937, 23 (5): 699-700.
- [2] Kimura T, Yoshimura S, Ishikawa E. Unusual granulation combined with hyperplastic change of lymphatic tissue[J]. Trans Sot Pathol Jpn, 1948, 37(6): 179-180.
- [3] 林锦镛,赵红,杨振海.眼眶嗜酸性粒细胞增生性淋巴肉芽肿的临床病理学观察[J].中华眼科杂志,2011,47(5): 427-430.
Lin JY, Zhao H, Yang ZH. The Clinicopathological observation of eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma in the orbit[J]. Chinese Journal of Ophthalmology, 2011, 47(5): 427-430.
- [4] 胡祖,伍骥,吴迪,等. Kimura 病 1 例报道并 81 例文献复习[J].中国骨与关节杂志,2015,4(9):681-686.
Hu T, Wu J, Wu D, et al. Kimura disease: 1 case report and 81 cases literature review[J]. Chinese Journal of Bone and Joint, 2015, 4(9): 681-686.
- [5] Zhang R, Ban XH, Mo XY, et al. Kimura's disease: the CT and MRI characteristics in fifteen cases[J]. Eur J Radiol, 2011, 80 (2): 489-497.
- [6] Liu CB, Hu WH, Chen HP, et al. Clinical and pathological study of Kimura's disease with renal involvement[J]. J Nephrol, 2008, 21(4): 517-525.
- [7] Fatani HA, AlMutrafi A, AlQahtani: KH, et al. Co-existence of lip and epiglottis Kimura's disease[J]. Saudi Med J, 2015, 36

(下转第 551 页)