

以耳后肿物为表现的木村病 1 例

陈佳琦,陈俊强,任庆春

(大连医科大学附属第一医院耳鼻咽喉头颈外科,辽宁大连116011)

中图分类号:R764.9⁺1

木村病(Kimura disease, KD)又称嗜酸性粒细胞增多性淋巴肉芽肿,临床上非常罕见,至今文献报道不超过百余例,它经常发生于头颈部,侵犯唾液腺及淋巴结,易误诊^[1]。本文将报道1例木村病患者的临床资料。

1 临床资料

患者,女,74岁,因发现左耳耳后肿物4年入院,入院查体:左耳耳后近耳廓后沟处可见隆起肿物,大小约2.5 cm×1.6 cm×0.6 cm,呈正常皮肤颜色,质软,略有弹性,活动度可,与周围组织界限明显,未触及波动。周围淋巴结未有异常。自诉伴痒感,血常规示白细胞计数为4.34 cm×10⁹/L,红细胞计数3.71×10¹²/L,中性粒细胞1.57×10⁹/L,中性粒细胞比例36.1%,血红蛋白113 g/L,嗜酸性粒细胞比例7.6%,嗜酸性粒细胞0.33×10⁹/L,肝肾功能指标未见明显异常,甲状腺及颈部淋巴结彩超未见明显异常。但术前未行相关影像学检查,结合上述结果术前只单纯考虑为皮脂腺囊肿。

入院2 d后局麻下行耳后肿物切除术,以1%利多卡因3 ml行局部浸润麻醉,沿肿物边缘约0.3 cm做梭形水平切口,完整切除肿物,肿物颜色为白色,与周围肌肉界限清晰,送术后病理。术中未见明显出血,术后常规抗炎治疗,切口愈合良好,无活动性出血,并于术后第2天出院。术后病理回报:左耳后肿物示真皮内见多量淋巴滤泡增生,伴间质血管增生及多量嗜酸性粒细胞浸润,符合木村病改变(图1)。

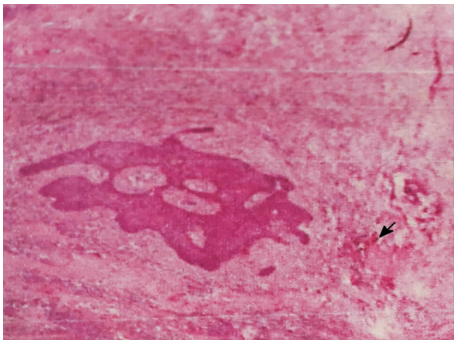


图1 患者耳后肿物组织病理图,黑色箭头处可见嗜酸性微脓肿形成(HE×100)

2 讨论

木村病因1948年日本学者木村哲二对该病进行了进一步的研究和解释,因此命名为“木村病”^[2]。亚洲年轻男性该病的发病率相对较高,区域明显,以中国和日本为主,发病年龄常在20~40岁,男性发病率明显较女性高,约为6~10:1^[3]。木村病的病因目前尚未有明确报道。木村病在临床少见,术前误诊率高达90%左右^[4]。亚洲人发病率高,但在其他国家和地区也有报道。

2.1 临床表现

木村病是一种良性疾病,多见于亚洲年轻男性,通常表现为皮下肿胀,主要发生在头部及颈部区域,有报道称也偶尔出现在腹股沟或前臂。大多数病灶是孤立的,但有时是多发的。除肿胀外,患者常出现皮肤发痒或色素沉着等症状^[5]。肿块特征:界限不清,粘附周围组织,活动度差,呈无痛性,早期的质地更柔软,随着疾病的进展可以逐渐变硬变韧。肿物的增长速度很慢,并且可以保持多年不变。肿物周围淋巴结通常可以肿大,颈部颌下肿块有时侵及眶下、腹股沟乃至肺门淋巴结^[6]。

2.2 病理学表现

相关数据表明可能由于木村病患者血清中

作者简介:陈佳琦,女,硕士,住院医师。
通信作者:任庆春,Email:rqc-8341@163.com

TNF- α 、IgE、IL-4、IL-5 和 IL-13 水平升高,导致大量肥大细胞增殖和病变组织中的嗜酸性粒细胞(EOS)浸润。因为 EOS 释放物质可以抑制组胺释放,所以认为它与活性 CD4(+)T 辅助细胞引起的人自身免疫疾病、IgE 介导的 I 型变态反应、Th2 细胞免疫紊乱有关^[7-8]。木村病主要由淋巴样增生引起,伴有炎症细胞增生。最典型的变化是淋巴滤泡区、被膜,甚至膜外脂肪组织都含有大量成熟的嗜酸性粒细胞浸润和“嗜酸性微脓肿”的形成^[9]。

2.3 影像学特征

因木村病可累及颌面部多个部位,复习国内外文献,超声检查无特异性,可以发现病变部位,但不能区分及确诊是否为木村病。故而超声检查常用于疗效评估和随访,影像学检查可用于进一步区分木村病与恶性肿瘤,但仍未见明确的临床特征^[5]。现总结该病影像学表现如下:①颌面部(单侧,双侧罕见)、眶周或腮腺结节肿块,CT 结节等于或略低于肌肉密度,MRI 等长 T1 或稍长 T1 且略长 T2 信号,边缘清晰或模糊,增强扫描为轻度至中度均匀或不均匀增强;②结节肿块周围的腮腺可扩大,如腮腺、舌下腺、下颌下腺扩散,密度或信号可均匀或不均匀;③下颌多发淋巴结,下髂嵴或上颈深部区域,淋巴结密度增大或信号均匀,无坏死,囊性改变,边界清晰光滑几乎不融合。以上为木村病全部或部分影像学表现^[10]。

2.4 实验室检查

临床上头颈部出现无痛性肿块及局部淋巴结肿大者,且实验室检查以外周血嗜酸性细胞升高及血清 IgE 显著升高时应考虑本病的可能^[11]。

2.5 并发症

据报道,其中有 12%~16% 的蛋白尿患者,这些患者中又有 59%~78% 的患者是肾病综合征,肾脏损害几乎都会发生在淋巴结或肿块出现之后,体检时发现肿块或淋巴结肿大,需要通过病理检查证实^[12]。可有非特异性全身症状,如低热,乏力等不适。由于疾病进展缓慢,该病是一个良性病程,一般无恶变倾向,虽然预后良好,但易复发,部分患者可自行痊愈。除肾病综合征、支气管哮喘和纤维性心内膜炎的并发症外^[13],在其他重要器官中未发现任何并发症。

2.6 诊断标准

目前木村病的诊断仍缺乏统一的诊断标准,故而只能结合临床表现及血液、病理等实验室检查考虑此病的可能。

2.7 鉴别诊断

该疾病需要与骨嗜酸性粒细胞瘤、血管淋巴组织增生伴嗜酸性粒细胞浸润(angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, ALHE)、粒细胞白血病及过敏性淋巴结炎等鉴别,由于木村病的临床表现和 ALHE 非常相似,病理差异是区分两者最重要的方法,ALHE 可见于大量厚壁血管结节性增生,上皮细胞样或组织细胞样等典型的病理特征如泡沫血管内皮细胞,但在木村病中有淋巴滤泡和嗜酸性微脓肿的形成^[14]。

2.8 治疗

目前关于木村病的治疗仍无统一的方案,尤其术前诊断较为复杂,易漏诊,多数以单独手术切除完成治疗,虽然目前首选手术切除,但术后易复发。现在普遍认为手术切除或激素治疗后,辅以小剂量的放射治疗,可有效预防复发。放疗的总剂量以 26~30 Gy 为宜,3~5 周完成。

综上所述,木村病发病率较低,误诊率高,临床症状缺乏特异性,本例患者嗜酸性粒细胞未见升高,无明显临床表现,但本例患者未进行术前的相关影像学检查,术后病理确诊后我科第一时间联系患者及家属,患者及家属拒绝放疗,随访 1、3、6 个月后患者无复发现象。故如遇到类似病例,除进行常规的实验室检查及影像学筛选,还应依靠病理学嗜酸性微脓肿形成作为其确诊依据,以防止漏诊、误诊。目前该病的治疗首选方案仍未统一,此病的治疗目的应当是在防止复发及后遗症形成的基础上兼顾美观及正常的机能,针对不同病变范围手术切除、放化疗、药物治疗或互相结合是目前的一线治疗方法。

参考文献:

- [1] 吕海丽,王振霖,张名霞,等. 木村病的临床诊断与治疗[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2015,21(1):43-45.
Lü HL, Wang ZL, Zhang MX, et al. Clinical Diagnosis and treatment of Kimura disease [J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2015, 21(1):43-45.
- [2] Yin GD, Xiong GX, Zhao C, et al. Damage of nasal mucociliary movement after intensity-modulated radiation therapy of nasopharyngeal carcinoma[J]. Chin J Cancer, 2010, 29(9):824-829.
- [3] Chen H, Thompson LD, Aguilera NS, et al. Kimura disease: a clinicopathologic study of 21 cases. [J]. Am J Surg Pathol, 2004, 28(4):505-513.
- [4] 张小军,吴洪儒,刘晓勇. 颌面部嗜酸性淋巴肉芽肿 15 例临床病理分析[J]. 北京口腔医学,2004,12(4):256-257.
Zhang XJ, Wu HR, Liu XY. Eosinophilic lymphogranuloma in max-

illofacial region; analysis of 15 cases [J]. Beijing Journal of Stomatology, 2004, 18(2): 256-257.

[5] Jiang Y, Hua Q, Ren J, et al. Eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma: Clinical diagnosis and treatment experience of 41 cases [J]. Am J Otolaryngol, 2017, 38(5): 627-629.

[6] Chang AR, Kim K, Kim HJ, et al. Outcomes of Kimura's disease after radiotherapy or nonradiotherapeutic treatment modalities [J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2006, 65(4): 1233-1239.

[7] Kimura Y, Pawankar R, Aoki M, et al. Mast cells and T cells in Kimura's disease express increased levels of interleukin-4, interleukin-5, eotaxin and RANTES [J]. Clin Exp Allergy, 2002, 32(12): 1787-1793.

[8] Chim C, Fung A, Shek TW, et al. Analysis of clonality in Kimura's disease [J]. Am J Surg Pathol, 2002, 27(5): 703-704.

[9] 武忠弼, 杨光华. 中华外科病理学(上、中、下卷) [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2002: 272.

Wu ZB, Yang GH. Chinese surgical pathology (Part I, II and III) [M]. Beijing: Press of People's Health, 2002: 272.

[10] 陈宇雄, 慕革非. 颌面区木村病的影像学表现(2例报告并文献复习) [J]. 临床放射学杂志, 2016, 35(10): 1622-1624.

Chen YX, Mu GF. Imaging findings of Kimura disease in the maxillofacial region: report of two cases with literature review [J]. Journal of Clinical Radiology, 2016, 35(10): 1622-1624.

[11] Obata Y, Furusu A, Nishino T, et al. Membranous nephropathy and Kimura's disease manifesting a hip mass, A case report with literature review [J]. Intern Med, 2010, 49(14): 1405-1409.

[12] 程茂杰, 常建民. 木村病 [J]. 中华皮肤科杂志, 2010, 43(3): 218-220.

Cheng MJ, Chang JM. Kimura's disease [J]. Chinese Journal of Dermatology, 2010, 43(3): 218-220.

[13] Barge S, Bouchachi A, Bechara C, et al. Eosinophilia with stroke in a Chinese patient: Kimura's disease complicated with fibroblast-endothelialitis, first report [J]. Am J Hematol, 2008, 83(5): 432.

[14] 何晓, 徐艳萍, 王言言. 木村病诊疗体会及临床分析 [J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科, 2016, 23(7): 413-414.

He X, Xu YP, Wang YY. Experience on diagnosis and treatment and clinical analysis of Kimura's disease [J]. Chinese Archives of Otolaryngology Head and Neck Surgery, 2016, 23(7): 413-414.

(收稿日期: 2018-11-22)

本文引用格式: 陈佳琦, 陈俊强, 任庆春. 以耳后肿物为表现的木村病1例 [J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2019, 25(5): 551-553.
DOI: 10.11798/j.issn.1007-1520.201905021

DOI: 10.11798/j.issn.1007-1520.201905022

· 病案报道 ·

CO₂ 激光喉显微手术治疗喉神经鞘瘤 1 例

王利国¹, 司马国旗²

(1. 南京医科大学附属江宁医院 耳鼻咽喉科, 江苏 南京 211100; 2. 嘉兴市第一医院 耳鼻咽喉科, 浙江 嘉兴 314000)

中图分类号: R766.9

1 临床资料

患者, 女, 37岁, 因咽部异物感2年, 加重1个月于2017年2月21日入院, 患者2年前无明显诱因出现咽部不适, 偶尔声音嘶哑, 因症状较轻未重视及治疗, 近1个月来患者咽部不适感加重, 伴声音嘶哑, 劳动后呼吸困难, 无咽痛咽干、发热、恶心呕吐、消瘦乏力及痰中带血, 遂来嘉兴市第一医院就诊, 喉动态镜

检查: 左侧杓会厌皱襞见一肿物, 约2.0 cm×2.0 cm×1.5 cm大小, 表面光滑, 边界清楚, 喉部其他结构未见异常(图1A), 以喉部肿物收住院。排除手术禁忌证于2017年2月23日全麻显微支撑喉镜下行CO₂激光喉部肿物切除术, 术中见肿物基底较宽, 自会厌侧壁中段至左侧杓部均有肿物覆盖, 肿物表面光滑, 边界清楚, 与周围组织无黏连。用生理盐水小纱条置于会厌喉面隔离保护气管插管和气囊, 喉息肉钳钳住部分囊壁, CO₂激光(短脉冲, 2.5W连

作者简介: 王利国, 男, 硕士, 住院医师。
通信作者: 司马国旗, Email: smgq73@163.com