

文章编号 1006-8147(2019)01-0084-02

个案报道

儿童颌面部 Kimura 病 1 例

徐学鑫, 赵滨, 胡晓丽

(天津市儿童医院影像科, 天津 300134)

关键词 儿童颌面部 Kimura 病; 嗜酸性粒细胞; MRI

中图分类号 R445

文献标志码 B

木村病(Kimura's disease, KD)又称嗜酸性粒细胞增多性淋巴肉芽肿,是一种罕见的、病因尚未明确的慢性免疫性炎症疾病^[1]。中国医生金显宅于1937年以“嗜酸性粒细胞增多性淋巴肉芽肿”首次报道^[2]。1948年日本医生 Kimura 进行了较为系统地研究与细致地描述,以“伴淋巴组织增生的异常肉芽肿”命名^[3],后为多数学者广泛引用。本文报道 1 例儿童颌面部 Kimura 病患者,并结合相关文献分析讨论,以期 Kimura 病的早期诊断提供借鉴。

1 病例资料

男性患儿,12岁,入院前1年无意中发现右颌下肿物,不伴发热及触痛,曾于当地医院就诊未予特殊治疗。随患儿生长发育该肿块进行性稍增大,质地稍变硬。查体:右下颌皮下可触及一肿物,实性,质软,高于皮表,肤色无改变,约8 cm×6 cm大小,边界欠清,活动度差,无压痛,无破溃,无明显波动感及搏动感。血常规检查:嗜酸性粒细胞比率28.70%,较正常(0.5%~5%)升高。嗜酸性粒细胞 $3 \times 10^9/L$,较正常($0.05 \sim 0.5 \times 10^9/L$)升高。白细胞 $10.45 \times 10^9/L$,较正常($4 \sim 10 \times 10^9/L$)稍增高。B超显示:颌下见大小约24 mm×14 mm×19 mm不均匀低回声肿块,呈网格状改变,边界清晰,形态不规整。CDFI:内部血流信号较明显,周边可见多发肿大淋巴结,最大约12 mm×8 mm。提示颌下实性肿块并周围淋巴结增大,考虑淋巴结来源。MR检查示:颌下区皮下软组织内等T1、长T2信号包块,其内信号欠均匀,可见小片状短T2信号影,病变边界欠清晰。增强后颌下皮下区包块呈明显强化,其内可见线样血管流空信号,大小约4.97 cm×3.3 cm×1.95 cm(图1)。手术及病理:行右颌下肿物探查活检术,见肿物界限不清,无包膜,呈弥漫性炎性改变。术后病理:于皮下组织内见较多嗜酸性粒细胞、淋巴细胞及散在淋巴滤泡,考虑嗜酸性淋巴肉芽肿(Kimura病)

作者简介 徐学鑫(1987-),女,医师,硕士,研究方向:儿童影像诊断;
E-mail:xuxuexin1987@163.com。

(图2)。免疫组化:CD3(+),CD20(+),MPO少(+),CD68(+),CD31 血管内皮(+),D2-40少(+),CD1a(-),S-100少(+)。术后治疗:给予拉氧头孢钠抗炎治疗,伤口局部激光理疗。术后随访1年无复发。

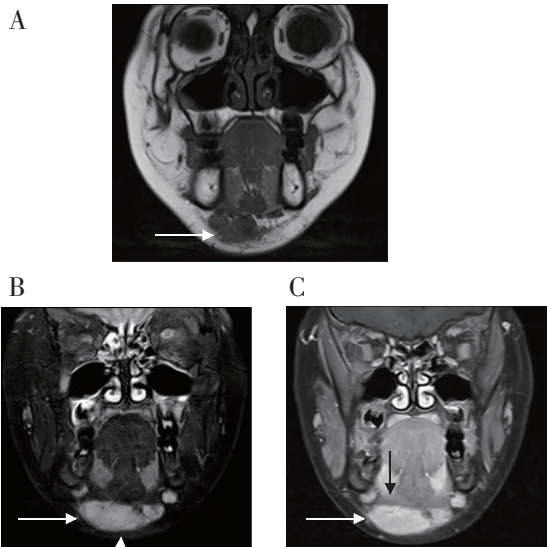
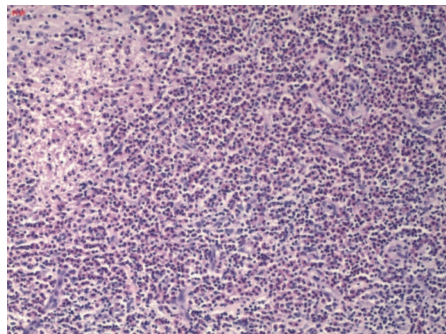


图1 患者MR检查结果
A:冠状位T1加权成像显示肿物(白箭)呈等-稍低信号。B:冠状位T2加权脂肪抑制成像显示肿物(白箭)呈稍高-高信号,边界欠清晰,邻近皮下脂肪层内可见索条状及网格状长T2信号浸润(白箭头)。C:图冠状位T1加权脂肪抑制增强成像显示肿物(白箭)呈明显强化,其内可见线样流空血管影(黑箭)

图1 患者MR检查结果



病理切片显示(右颌下)于皮下组织内见较多嗜酸性粒细胞、淋巴细胞及散在淋巴滤泡

图2 HE染色(10×镜下)

2 讨论

KD 主要分布在中国、日本等亚洲国家,白种人少见,黑种人罕见。以中青年多见,20~40 岁多见,平均患病年龄 28 岁。KD 起病缓慢,病程迁延较长,反复发作。临床上多表现为无痛性肿物,通常发生于皮下组织、涎腺和淋巴结,头颈颌面部最易受累^[4]。眼眶、四肢、腹股沟亦可发病。肿块早期质地柔软,后期逐渐变大、变硬,表面皮肤可出现瘙痒和色素沉着。多数患者伴有局部淋巴结肿大。外周血实验室检查发现嗜酸性粒细胞计数成倍增多。随着病程的进展少数患者可有以肾损害为主的并发症^[5]。KD 的病理特点为细胞浸润(以嗜酸性粒细胞为主,也有肥大细胞和浆细胞)、毛细血管增生玻璃样变、发育良好的淋巴滤泡显著增生及不同程度的纤维化^[6]。临床治疗中一般行手术完全摘除,也可以用免疫制剂、皮质激素、局部放射治疗等^[7]。本例患者为男童,无意发现无痛性肿块,病程迁延 1 年,肿块进行性增大,质地稍变硬,未见明显色素沉着,实验室检查肾脏功能未见明显损害,外周嗜酸性粒细胞计数成倍增多。

木村病的 MR 表现:(1)病变发生部位:单侧多见,主要位于颈部皮下、大涎腺(腮腺及颌下腺)及耳廓周围,本例病变发生于颞下部皮下,属于颈部皮下好发区。(2)病灶边界及邻近软组织受累情况:肿块多数边界不清晰,邻近皮下脂肪层变薄并可见条索状或网格状 T2WI 高信号浸润改变。本例病灶边界不清晰,周围见网格状浸润表现。(3)病灶的 MR 信号特点:T1WI 多表现为等-稍低信号。T2WI 表现为等-高信号。增强检查呈均匀明显强化。病灶内囊变、坏死或钙化十分罕见。肿块 T2WI 及强化的信号强度主要取决于肿块内纤维成分的多少及小血管增生的程度。病程短者血管增生丰富而纤维组织成分较少,T2WI 表现为高信号,增强扫描呈明显均匀强化。病程迁延者,血管增生较少而纤维组织成分较多,T2WI 表现为等或低信号,增强扫描成轻度或中等不均匀强化。大多数病变内可以见到圆点状或索条状无信号区,考虑为流空血管影。本例病变呈等 T1 长 T2 信号,其内可见短 T2 信号分隔,增强后呈明显强化,其内亦可发现流空血管影,与文献报道一致。(4)淋巴结情况:多有同侧上颈部淋巴结受累,淋巴结信号均匀呈串珠状,强化后均匀强化,边界清楚,边缘光滑,多不伴有坏死及融合表现^[8-12]。

鉴别诊断:头颈部木村病需与血管淋巴样增生伴嗜酸性粒细胞增多症(angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia,ALHE)、淋巴瘤、Castleman 病鉴别。ALHE,多见于女性,病变大多仅侵犯浅层皮肤,表

现为无痛性单发皮下结节或红色丘疹样病变,病变范围多小于 1 cm,病灶易合并出血,一般无引流区淋巴结肿大。淋巴瘤,中老年多见,多发生于颈深部,多个淋巴结肿大并明显融合,信号较均匀,增强后轻度强化,可见血管漂浮征。Castleman 病,病变位置表浅,范围多大于 2 cm。病灶信号均匀,边缘光滑,一般无引流区淋巴结肿大,增强后呈明显强化,信号强度高于木村病。淋巴瘤和 Castleman 病实验室检查外周血嗜酸性粒细胞计数增高不明显或正常,有助于与 KD 鉴别。

综上所述,木村病属于罕见病,全球有关影像学表现的文献报道较少,临床症状不典型,缺乏特异性。如男性患儿发现(1)无痛性头颈颌面部肿块,病程迁延反复发作,病灶逐渐变大、变硬,表面皮肤色素沉着;(2)局部淋巴结肿大;(3)外周血实验室检查发现嗜酸性粒细胞计数成倍增多;(4)MR 检查发现病变边界欠清,T1WI 呈等-稍低信号。T2W 呈等-高信号,增强检查呈均匀明显强化。应考虑木村病可能。综合临床、实验室及影像学表现特点,能在早期与发生相应部位的病变相鉴别,早期对本病进行诊断指导临床治疗。

参考文献:

- [1] Maleki D, Sayyah A, Rahimi-Rad M H, et al. Kimura's disease with eosinophilic panniculitis-treated with cyclosporine:a case report[J]. Allergy Asthma Clin Immunol, 2010, 6(1):5
- [2] 金显宅,张天译,李树玲,等.嗜伊红细胞性增生性淋巴细胞肉芽肿的进一步观察[J].中华外科杂志,1957, 5(11):877
- [3] Kimura T, Yoshimura S, Ishikura E. On the unusual granulation combined with hyperplastic changes of lymphatic tissue[J]. Trans Socpatholn Jpn, 1948, 37:179
- [4] Sia K J, Kong C K, Tan T Y, et al. Kimura's disease:diagnostic challenge and treatment modalities[J]. Nephron Clin Pract, 2009, 111(1):c55
- [5] 师明阳,李冰.木村病及其肾损害临床研究进展[J].哈尔滨医科大学学报,2015, 49(2):177
- [6] 陈阿梅,江新青,莫蕾,等.头颈部 Kimura 病的影像表现与临床病理分析[J].医学影像学杂志,2012, 22(2):162
- [7] 吕海丽,王振霖,张名霞,等.木村病的临床诊断与治疗[J].中国耳鼻喉咽喉底外科杂志,2015, 21(1):43
- [8] 许根跃,詹阿来.头颈部木村病 MRI 诊断[J].安徽医学,2015, 23(3):334
- [9] 杨光明,罗竹人,郑晓辉,等. MRI 诊断头颈部木村病的临床价值[J].医学影像学杂志,2017, 27(5):804
- [10] 王琪,郭万亮,盛茂,等.三例婴幼儿木村病 MRI 表现[J].中华放射学杂志,2014, 17(5):437
- [11] 李国,王振平,袁利,等.木村病的影像表现及文献复习[J].实用放射学杂志,2017, 33(4):510
- [12] 张力,姚丽,周玮玮,等.头颈部嗜酸性淋巴肉芽肿的 CT 表现及临床病理分析[J].实用放射学杂志,2015, 31(3):376

(2018-06-29 收稿)