

DOI:10.3724/SP.J.1008.2012.00580

## Kimura 病 2 例报告并文献复习

彭 浒, 廖建春\*, 赵舒薇\*, 王海青, 刘环海, 纪振华, 刘海斌

第二军医大学长征医院耳鼻咽喉科, 上海 200003

[关键词] Kimura 病; 体征和症状; 病理学; 常规诊断试验; 治疗

[中图分类号] R 551.121 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2012)05-0580-02

### Kimura disease: a report of 2 cases and review of literature

PENG Hu, LIAO Jian-chun\*, ZHAO Shu-wei\*, WANG Hai-qing, LIU Huan-hai, JI Zhen-hua, LIU Hai-bin

Department of Otorhinolaryngology, Changzheng Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200003, China

[Key words] Kimura disease; signs and symptoms; pathology; routine diagnostic tests; therapy

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2012, 33(5): 580-Inside back cover]

**1 病例资料** 病例 1, 男性, 23 岁, 2010 年 1 月 10 日入院。病史: 发现左颌下区肿块 2 年, 逐渐增大, 有时伴瘙痒, 1 年前曾在外院就诊, 予“头孢”输液治疗 1 周, 肿块明显消退, 停药后再次复发。后自行口服“抗生素”肿块不消退。自觉无痛, 无发热。患者平素体健, 无特殊传染病史。查体: 一般情况好, 心肺无异常, 体型偏瘦。双侧颈部可触及多枚大小不等的肿块, 最大者位于左颌下区, 约 5 cm × 3 cm × 3 cm, 活动度尚可, 质韧、无压痛、边界欠清。MRI 示双侧颈部多发占位。血常规: 白细胞总数  $8.30 \times 10^9/L$ , 其中中性粒细胞  $3.40 \times 10^9/L$  (0.40)、淋巴细胞  $1.66 \times 10^9/L$  (0.20)、单核细胞  $0.42 \times 10^9/L$  (0.05)、嗜酸粒细胞  $2.82 \times 10^9/L$  (0.34)、嗜碱粒细胞  $0.00 \times 10^9/L$  (0.00)。尿粪常规、肝肾功能、胸片、心电图等未见异常。腹部 B 超: 肝内实性占位, 提示血管瘤可能。在全麻下行左颌下区肿块并颌下腺切除术, 术中见肿块位于胸锁乳突肌前缘, 与胸锁乳突肌、颌下腺黏连, 界限不清, 肿块深面有两个肿大淋巴结, 大小分别约 2 cm × 1 cm × 1 cm 及 2 cm × 1 cm × 1 cm。术后病理检查: 镜下见纤维脂肪间淋巴组织增生, 大量嗜酸粒细胞浸润, 有坏死, 涎腺组织间见灶性慢性炎症细胞浸润, 腺体萎缩。诊断为左颌下 Kimura 病。术后予泼尼松片 10 mg/d 口服, 3 个月后复查发现肿块消失, 遂停药。随访至今未见肿块增大。

病例 2, 男性, 14 岁。2011 年 7 月 9 日入院。病史: 双侧颈部多发肿块 5 年, 无痛, 无发热。4 年前吃“河虾”8 h 后出现左侧腮腺区肿块, 有瘙痒感, 触感与双侧颈部肿块相似, 饮食时无腮腺区胀痛, 在当地医院予“消炎”治疗后肿块消退。其后多次在食用“海鲜、鸡肉”数小时后出现双侧腮腺区及颈部肿块, 未予治疗。1 年前食“虾”后再次出现上述区域肿块, 较以往发

作时大, 当地医院予“消炎”治疗后肿块无消退, 后来我院就诊。患者平素体健, 无特殊传染病史。查体: 一般情况好, 心肺无异常, 体型偏瘦。双侧腮腺区、颈部胸锁乳突肌后缘深面可触及多枚大小不等的淋巴结, 质韧, 活动度尚可, 边界清楚, 无明显触痛。左侧腮腺区可触及一约 5 cm × 4 cm × 2 cm 肿块, 质韧, 无触痛, 边界不清。CT(平扫+增强)示双侧腮腺增大, 弥漫性密度增高, 左颊部肿块与左腮腺分界不清。MRI: 双侧颈侧部胸锁乳突肌后方、双侧腮腺、颌下腺、颈血管鞘周围、双侧颌面部可见多枚大小不等肿块(图 1A), 病变边界尚清, 在血管肌肉间生长, 病变呈 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 中等信号, 病变内信号尚均匀; Gd-DTPA 增强后双侧病变明显均匀强化(图 1B)。B 超: 双侧颌下区、胸锁乳突肌后方、颈部大血管周围均可见多枚肿大淋巴结回声, 部分淋巴门结构欠清, 较大的均位于颌下区, 约为 24 mm × 14 mm(右侧)、23 mm × 13 mm(左侧), CDFI 示其内血流信号丰富。术前血常规: 白细胞总数  $10.2 \times 10^9/L$ , 其中中性粒细胞  $3.98 \times 10^9/L$  (0.39)、淋巴细胞  $2.86 \times 10^9/L$  (0.28)、单核细胞  $0.41 \times 10^9/L$  (0.04)、嗜酸粒细胞  $2.86 \times 10^9/L$  (0.28)、嗜碱粒细胞  $0.10 \times 10^9/L$  (0.01)。在全麻下行左腮腺浅叶切除+左侧颈部淋巴结清扫术, 术中见腮腺浅叶增生肿大, 与周围组织粘连, 边界不清, 其内可触及数枚肿大淋巴结, 质韧。切除腮腺浅叶后, 探查腮腺下方, 触及下颌下腺内、颈动脉三角等处多枚肿大淋巴结, 最大者位于下颌下腺内, 约 2.5 cm × 1.5 cm × 1 cm, 边界不清。切除下颌下腺, 分离、切除各肿大淋巴结。术中快速冰冻病理报告: 左腮腺及颈部淋巴结增生性病变。术后病理报告: 左腮腺、左颈部淋巴结 Kimura 病。术后予地塞米松注射液 10 mg/d 静滴, 3 d 后复查血常规: 白细胞总数  $10.1 \times 10^9/L$ , 其中中性粒细胞  $5.94 \times 10^9/L$  (0.59)、淋

[收稿日期] 2011-12-06 [接受日期] 2012-03-28

[基金项目] 上海市科委生物医药重点攻关项目 (09411950900), Supported by Biomedical and Medical Projects of Science and Technology Commission of Shanghai Municipality (09411950900).

[作者简介] 彭 浒, 博士生. E-mail: penghudy@126.com

\* 通信作者(Corresponding authors). Tel: 021-81885966, E-mail: abliaojc@163.com; Tel: 021-81885965, E-mail: zhaoshw1@yahoo.com.cn

巴细胞  $3.14 \times 10^9/L$  (0.31)、单核细胞  $0.55 \times 10^9/L$  (0.05)、嗜酸粒细胞  $0.45 \times 10^9/L$  (0.04)、嗜碱粒细胞  $0.02 \times 10^9/L$  (0.002); 1周后血清 IgE 835.00 IU/ml (正常参考值  $<165$  IU/ml)。出院后口服泼尼松片 10 mg/d, 1个月后复查, 肿块消失, 遂停药。至今未见肿块增大。

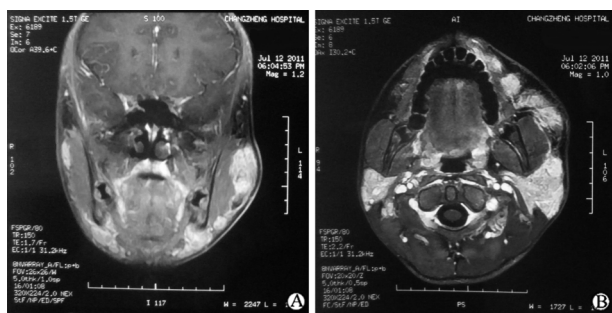


图1 病例2的MRI表现

A: MRI示双侧颈部多枚大小不等肿块; B: Gd-DTPA增强后双侧病变明显均匀强化

**2 讨论** Kimura病又称嗜酸粒细胞增生性淋巴肉芽肿, 是一种临床上罕见的局部炎性疾病。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, 好发于涎腺, 易与涎腺肿瘤混淆<sup>[1]</sup>。推测其发病机制可能与某些因素改变了T淋巴细胞的免疫调节作用或诱导了IgE介导的I型变态反应, 从而导致淋巴因子的释放有关<sup>[2]</sup>。病理特点主要表现为涎腺病变伴有周围软组织和淋巴结病变。病变的涎腺腺体破坏, 腺泡萎缩, 炎细胞浸润。涎腺小叶内及小叶间结缔组织内均可见淋巴细胞、嗜酸粒细胞弥漫或散在浸润。病变可累及周围软组织, 浸润横纹肌甚至神经外膜。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、滤泡间和血管周围出现大量嗜酸粒细胞浸润、坏死, 形成嗜酸性微脓肿。病变区域的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<sup>[3]</sup>。

Kimura病一般病史较长, 好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<sup>[4]</sup>, 可伴有患处皮肤瘙痒, 易误诊为涎腺肿瘤或结缔组织疾病。本组2例患者病程较长, 无明显疼痛, 有局部瘙痒, 均以单侧肿块就诊, 然而仔细检查后均发现为双侧软组织肿块和淋巴结肿大。外周血嗜酸粒细胞和血清IgE明显增高是Kimura病的典型特征<sup>[5]</sup>。本组两例患者两项指标均明显高于正常, 术后使用皮质激素治疗3d后嗜酸粒细胞即降至正常水平, 而使用激素治疗1周后血清IgE仍明显高于正常水平。提示外周血嗜酸粒细胞计数对激素治疗很敏感, 而血清IgE水平在药物治疗后一段时间内, 可保持较为稳定的水平。Kimura病的影像学表现有一定的特征性, MRI上表现为颈面部软组织肿块, T<sub>1</sub>WI及T<sub>2</sub>WI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<sup>[5-6]</sup>。

Kimura病主要应与血管淋巴样增生伴有嗜酸粒细胞增多症(ALHE)鉴别。ALHE是一种罕见的特殊血管病损, 与Kimura病有许多相似之处, 以前多认为两者是同一类病<sup>[7]</sup>。

ALHE多见于西方国家女性, 发生在头颈部的ALHE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<sup>[8]</sup>, 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, 嗜酸粒细胞浸润及纤维化不明显, 无嗜酸性微脓肿; 而Kimura病则以淋巴组织增生为主, 有明显的嗜酸粒细胞浸润, 间质纤维化和嗜酸性微脓肿形成。

目前, 表现为颈面部肿块的Kimura病患者多数就诊于耳鼻咽喉头颈外科或口腔科, 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黏连, 肿块边界不清, 难以彻底切除。本组2例患者均为双侧颈部发病, 手术仅切除较大的一侧, 术后予糖皮质激素治疗, 残留肿块及肿大淋巴结明显缩小, 随访期间未复发, 提示皮质激素对Kimura病效果很好。我们认为, 由于该病肿块边界不清, 很难做到彻底切除, 因此在穿刺活检明确病理诊断后, 可以首先试行皮质激素治疗, 若效果欠佳, 再考虑手术治疗。Kimura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, 可考虑细胞毒药物或手术治疗<sup>[9-10]</sup>。也有报道该病药物或手术治疗后反复发作的病例, 可考虑局部放疗, 效果佳<sup>[11]</sup>。Kimura病患者可长期带病生存。

**3 利益冲突** 所有作者声明本文不涉及任何利益冲突。

#### [参考文献]

- [1] Sun Q F, Xu D Z, Pan S H, Ding J G, Xue Z Q, Miao C S, et al. Kimura disease: review of the literature[J]. Intern Med J, 2008, 38:668-672.
- [2] Hobeika C M, Mohammed T L, Johnson G L, Hansen K. Kimura's disease: case report and review of the literature[J]. J Thorac Imaging, 2005, 20:298-300.
- [3] 姜 蕾, 姜晓钟, 赵云富, 何 金, 刘 渊, 吴 洋, 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, 23:321-323.
- [4] Karaman E, Isildak H, Ozdilek A, Sekercioglu N. Kimura disease[J]. J Craniofac Surg, 2008, 19:1702-1705.
- [5] Iwai H, Nakae K, Ikeda K, Ogura M, Miyamoto M, Omae M, et al. Kimura disease: diagnosis and prognostic factors[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2007, 137:306-311.
- [6] Takeishi M, Makino Y, Nishioka H, Miyawaki T, Kurihara K. Kimura disease: diagnostic imaging findings and surgical treatment[J]. J Craniofac Surg, 2007, 18:1062-1067.
- [7] Abuel-Haija M, Hurford M T. Kimura disease[J]. Arch Pathol Lab Med, 2007, 131:650-651.
- [8] 陆 磊, 陈仁贵, 李小秋, 王 坚. 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, 34:353-357.
- [9] Tsukadaira A, Kitano K, Okubo Y, Horie S, Ito M, Momose T, 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.
- [10] Sato S, Kawashima H, Kuboshima S, Watanabe K, Kashiwagi Y, Takekuma K, et al. Combined treatment of steroids and cyclosporine in Kimura disease[J]. Pediatrics, 2006, 118:e921.
- [11] 黎 功, 申文江, 于世平, 王俊杰, 何新勇. 放射治疗 Kimura's 病[J]. 中国肿瘤临床与康复, 1999(5):50-52.

[本文编辑] 孙 岩