

Kimura 病 2 例报道

薛凤麟¹⁾, 金 树²⁾, 何永文³⁾, 边 莉¹⁾

(1) 昆明医科大学第一附属医院病理科, 云南昆明 650032; 2) 昆明医科大学, 云南昆明 650500;
3) 昆明医科大学口腔医学研究所, 云南昆明 650031)

[关键词] Kimura 病; 嗜酸性粒细胞; 临床病理特点; 鉴别诊断

[中图分类号] R361⁺.2 [文献标识码] A [文章编号] 2095 - 610X (2013) 10 - 0139 - 03

Kimura 病 (kimura disease, KD) 又称嗜酸性粒细胞性淋巴肉芽肿 (eosinophilic lymphoid granuloma, ELG), 是一种慢性炎症性疾病, 本病发病率低, 病因不明, 表现为非特异性头颈部肿块或淋巴结肿大, 病程长、易误诊, 易复发, 目前无明确统一的治疗原则及有效防止复发的手段. 因此, 充分认识本病对提高临床病理诊断水平、正确施治有重要意义. 现报道昆明医科大学第一附属医院病理科 2008 年 3 月至 2010 年 11 月病检的 2 例 KD 患者, 并就病因、临床表现、病理特点和治疗预后等方面结合文献进行复习.

1 资料与方法

1.1 临床资料

收集昆明医科大学第一附属医院病理科 2008 年至 2010 年病理诊断 KD 患者 2 例. 2 位患者首次发现头颈部肿块均达 10 a 余. 患者甲, 男, 29 岁. 10 a 前因下颌部肿物于外院行手术切除. 本次发现左耳屏前肿块伴渐增大 2 月于 2010 年 11 月入院. 查体: 左耳屏前扪及肿块 1 个, 质韧, 无压痛, 边界不清, 大小 4 cm × 3 cm × 2 cm, CT 示左侧腮腺软组织占位性病变. 于全麻下行左腮腺全切术 + 面神经减压松解术. 患者乙, 男性, 61 岁. 10 a 前发现右耳垂区一肿块, 瘙痒, 搔抓后肿块逐渐肿大. 查体: 右腮腺扪及肿块, 分叶状, 位于腮腺浅叶及下极, 界不清, 活动. 2008 年 3 月曾行右腮腺全叶切除术 + 面神经解剖术 + 胸锁乳突肌转移整复术. 2010 年发现左颈部颌下区一肿块, 渐大伴瘙痒, CT 示左侧颌下区、左枕部皮下见类圆形软组织结节, 右腮腺占位伴局部淋巴

结肿大, 右侧耳前病灶延伸至腮腺区, 于全麻下行包块全切术. 术后随访 2 位患者至今无复发.

1.2 实验室检查

患者甲血常规: 白细胞 $13.40 \times 10^9/L$, 嗜酸性粒细胞 $2.90 \times 10^9/L$ (参考范围: $0.05 \sim 0.5 \times 10^9/L$), 嗜酸性粒细胞百分比 21.8% (参考范围: $0.5 \sim 5.0\%$). 术后第 3 天血常规: 白细胞 $14.60 \times 10^9/L$, 酸性粒细胞 $0.2 \times 10^9/L$, 嗜酸性粒细胞百分比 6.6%, 较之术前明显下降. 患者乙 2008 年血常规: WBC $10.13 \times 10^9/L$, 嗜酸性粒细胞 $4.64 \times 10^9/L$, 嗜酸性粒细胞百分比 45.8%; 2010 年第 2 次入院血常规: WBC $11.9 \times 10^9/L$, 嗜酸性粒细胞 $5.81 \times 10^9/L$, 嗜酸性粒细胞百分比 48.5%. 2 例患者未检查血清 IgE 水平.

1.3 病理检查方法

肿块行常规石蜡病理检查. 标本经 4% 中性甲醛液固定, 常规梯度乙醇脱水, 石蜡包埋, 3 μm 切片, HE 染色.

2 结果

2.1 大体观察

包块呈肉红色, 大小分别为 4 cm × 3 cm × 2 cm 和 3.1 cm × 2.6 cm × 2.0 cm, 3.1 cm × 2.1 cm × 2.0 cm, 3.1 cm × 2.8 cm × 1.0 cm, 包膜不完整, 切面质韧, 无分叶, 与皮肤无粘连.

2.2 显微镜下观察

镜下见病变处淋巴组织增生, 形成广泛淋巴滤泡 (图 A), 滤泡内活跃的生发中心见纤细、嗜伊红色的无定形蛋白样物沉积 (图 B); 大量嗜酸性粒细胞、淋巴细胞浸润于滤泡间, 有嗜酸性微

[作者简介] 薛凤麟 (1980~), 女, 河北张北县人, 医学硕士, 住院医师, 主要从事临床病理组织学诊断工作.

[通讯作者] 边莉. E-mail: bianli1976@yahoo.com.cn

脓肿形成 (图 C); 小血管和纤维组织以不同比例分布, 小血管增生明显, 内皮细胞成扁平或低立方状, 核椭圆形, 胞浆稀疏淡染, 胞质内无空泡,

管壁较薄, 部分血管壁呈玻璃样变; 局部见大小不一的 Warthin-Finkeldey 型多核巨细胞, 内含数十个核, 核内外有嗜酸性包涵体 (图 D)。

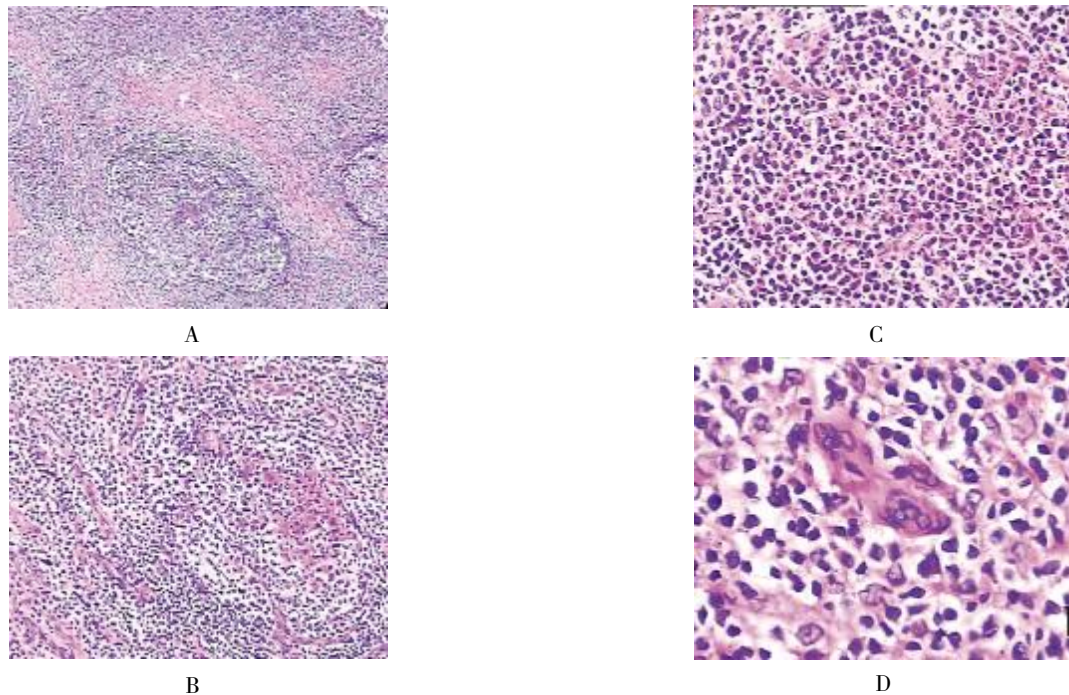


图 1 Kimura 病组织学观察结果

A: 淋巴滤泡增生, 滤泡间见嗜酸性粒细胞聚集 HE $\times 40$; B: 生发中心内见纤细、嗜伊红色的无定形物 HE $\times 100$;
C: 嗜酸性小脓肿 HE $\times 200$; D: Warthin-Finkeldey 型多核巨细胞 HE $\times 400$ 。

3 讨论

3.1 临床组织学特征

Kimura 病 (KD) 又称木村病, 是一种淋巴结慢性炎症性疾病, 以炎症细胞浸润和血管病变为主要病理变化, 由我国医生金显宅和日本学者木村哲二相继报道^[1]。目前病因不明确, 医学界普遍认为 KD 是特异性变态反应, 继而引起组织增生性反应, 也有观点认为可能与慢性感染有关^[2]。本病主要发生于亚洲青壮年男性, 据此推测该人群存在着一致的致病基因^[3]。本文 2 例 KD 患者发生于头颈部皮下软组织, 形成肉眼可见的包块, 均显示慢性病程, 伴有瘙痒。支持本文作者做出 KD 的典型组织学镜下表现是: (1) 病变区形成淋巴滤泡, 嗜酸性粒细胞浸润于淋巴滤泡间区, 并出现嗜酸性微脓肿; (2) 见到 Warthin-Finkeldey 型多核巨细胞, 这是一种带有胞核内包涵体的多核巨细胞, 起源于淋巴网状细胞, 见于各种器官包括淋巴结、扁桃体、胸腺和阑尾组织, 于病毒感染前驱期出现; (3) 毛细血管明显增生以及血管周围纤维化。同时, 与病理诊断表现一致的实验室检查显示外周血

嗜酸性粒细胞明显增多, 术后随访 2 例患者外周血嗜酸性粒细胞逐渐回降至正常水平。有报道 KD 患者可伴发肾脏损害, 并表现出血清免疫球蛋白检查 IgE 增高^[4], 但本文报道的 2 例均未检测血清 IgE 水平。

3.2 鉴别诊断与治疗

以下疾病易与 KD 造成混淆, 包括淋巴结反应性增生、结核、淋巴瘤、及血管淋巴样增生伴嗜酸性粒细胞增多 (angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, ALHE)。(1) 淋巴结反应性增生在临床上非常常见, 组织学表现为淋巴滤泡 (B 细胞区) 增生、滤泡旁区 (T 细胞区) 或副皮质区增生、窦组织细胞增生和细胞数量增加。多数情况下, 以上几种增生模式都存在, 只是所占比例不同, 没有本质差别。这与 KD 所表现出的特征性嗜酸性粒细胞灶状浸润, 形成嗜酸性微脓肿不同。(2) 淋巴结结核是由结核杆菌引起的淋巴结最常见的特殊感染, 慢性肉芽肿性炎。其典型病变为结核结节形成并伴有不同程度的干酪样坏死。受累淋巴结内可见由上皮样细胞、Langhans 巨细胞、淋巴细胞和增生的纤维母细胞组成的结核结节。抗酸染色和病灶内 PCR 技术检测结核杆菌有助于与 KD 鉴

别. (3) 淋巴瘤主要是滤泡性淋巴瘤需要与 KD 鉴别. 滤泡性淋巴瘤是来源于淋巴滤泡生发中心细胞的惰性 B 细胞肿瘤. 肿瘤细胞呈结节状生长, 形成肿瘤性滤泡. 肿瘤细胞较成熟小淋巴细胞大 2~3 倍, HE 形态结合免疫组织化学染色有助与 KD 等良性淋巴结病变鉴别^[5]. (4) 因组织学上均有淋巴组织及小血管增生, ALHE 与 KD 曾被认为是同一疾病. 直到 1992 年 Chun 等^[6]将 2 种病做了临床和病理学比较, 认为 2 者是性质完全不同的疾病. ALHE 好发于西方女性, 血管病变表现为血管母细胞增生、分化, 形成新生幼稚血管, 血管内皮细胞较大, 呈上皮样改变, 常呈墓碑状突入管腔, 而 KD 无此改变^[7]. KD 预后好, 但易复发. 目前治疗包括手术切除、糖皮质激素治疗、化疗、局部放疗. 对病变局限者, 手术治疗是首选疗法, 手术切除的标本进行病理检查, 可以明确诊断; 但多发病例缺乏明确包膜, 手术难于彻底切除, 术后易复发. 糖皮质激素治疗是常用治疗手段, 优势是显著缩小局部软组织及淋巴结, 但减量过程中病情易反复, 且长期使用副作用较大. 化疗的主要药物是细胞毒类, 大多数联合糖皮质激素使用, 主要用于合并肾脏受累的患者, 停药后易复发. 本病对放疗敏感, 放疗是国内外公认的首选疗法, 文献总结发现术后加小剂量放疗或术后联合糖皮质激素治疗可明显提高治愈率^[8-10]. 分子靶向治疗可能为 KD 的治疗开辟另一条道路.

(11): 877.

- [2] 程茂杰, 常建明. 木村病[J]. 中华皮肤科杂志, 2010, 43(3): 218 - 220.
- [3] CHEN H, THOMPSON LDR, AGUILERA NSI, et al. Kimura disease, a clinicopathologic study of 21 cases [J]. *Am J Surg Pathol*, 2004, 28(3): 505 - 513.
- [4] LIU C, HU W, CHEN H. Clinical and pathological study of Kimura's disease with renal involvement [J]. *J Nephrol*, 2008, 21(4): 517 - 525.
- [5] 李甘地, 来茂得. 病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2001: 279 - 280.
- [6] CHUN S I, JI H G, KOREA S. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: clinical and histopathologic differences [J]. *J Am Acad Dermatol*, 1992, 27(6): 954 - 958.
- [7] CHONG W S, THOMAS A, COH C L. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: two diseases entities in the same patient case report and review of the literature [J]. *Int J Dermatol*, 2006, 45(2): 139 - 145.
- [8] CHITAPANARUX I, KITTICHEST R. Radiotherapy in Kimura's disease: a report of eight cases [J]. *J Med Assoc Thai*, 2007, 90(5): 1 001 - 1 005.
- [9] ARSHAD A R. Kimura's disease of parotid gland presenting as solitary parotid swelling [J]. *Head Neck*, 2003, 25(9): 754 - 757.
- [10] TAKEISHI M, MAKINO Y, NISHIOKA H, et al. Kimura disease: diagnostic imaging findings and surgical treatment [J]. *J Craniofac Surg*, 2007, 18(5): 1 062 - 1 067.

(2013 - 07 - 03 收稿)

[参考文献]

- [1] 金显宅, 张天泽, 李树玲, 等. 嗜伊红细胞性增生性淋巴肉芽肿的进一步观察 [J]. *中华外科杂志*, 1957, 5