

头颈部木村病的 CT 诊断

李安琪, 徐坚民

【摘要】 目的:探讨头颈部木村病的 CT 表现,提高对该病的认识及诊断水平。**方法:**回顾性分析 3 例经病理证实的头颈部木村病患者的临床特征、CT 表现及病理特点。**结果:**CT 表现:2 例表现为病侧腮腺弥漫性肿大,伴有结节或软组织肿块,累及相邻筋膜和皮下脂肪,腮腺区及同侧或双侧颈部淋巴结堆、成串肿大,肿大淋巴结密度均匀,明显增强,无坏死、囊变和融合。1 例表现为腮腺内孤立的结节。**病理表现:**HE 染色光镜下腮腺组织内大量的嗜酸性粒细胞及淋巴细胞浸润。**结论:**发生于头颈部特别是腮腺区无痛性不能扪及边界的肿块或结节,累及邻近颈部筋膜及脂肪间隙,引流区淋巴结成堆成串肿大,结合实验室外周血嗜酸性粒细胞增高,应考虑木村病可能。

【关键词】 头颈部; 木村病; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R593.9; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2014)02-0159-03

CT diagnosis of Kimura's disease in the head and neck LI An-qi, XU Jian-min, Department of Radiology, Shenzhen People's Hospital, the Second Clinical Medical College of Jinan University, Guangdong 518000, P. R. China

【Abstract】 Objective: To study the CT findings of Kimura's disease in the head and neck, so as to improve the understanding and diagnostic ability. **Methods:** 3 cases of Kimura's disease confirmed by histopathology were retrospectively analyzed on its clinical findings, CT features and pathological records. **Results:** CT findings: two cases of them presented as either nodules or mass in the swelling parotid gland, which involved the adjacent cervical fascia and subcutaneous fat. The draining lymph nodes in the parotid gland region or deep cervical spaces were well-defined, homogeneous without necrosis, fusion or calcification and with marked enhancement, enlargement and beaded appearance. One case presented as solitary nodule in the parotid gland. Histopathological findings: HE (hematoxylin and eosin) stain showed that the involved parotid gland infiltrated with numerous eosinophils and lymphoid cells. **Conclusion:** The diagnosis of Kimura's disease can be made when asymptomatic lesions without clear margin were found in the head and neck, especially in the parotid gland, with involvement of the adjacent cervical fascia and subcutaneous fat, enlargement of draining lymph nodes, and raise of eosinophil count in the peripheral blood.

【Key words】 Head and neck; Kimura's disease; Tomography, X-ray computed

木村病是一种罕见的、病因不明的慢性肉芽肿性疾病,又称嗜酸性淋巴肉芽肿,好发于头颈部,易累及涎腺,表现为皮下肿块或结节,多伴有引流区淋巴结肿大。木村病发病率低,相关影像学表现报道少。本文对我院经临床及病理证实的 3 例头颈部木村病进行回顾性分析,并复习相关文献,提高对该病的认识及诊断水平。

材料与方法

1. 临床资料

回顾性分析我院 2008 年 2 月—2011 年 10 月经临床及病理确诊的 3 例木村病患者的资料。3 例均为男性,年龄分别为 27、58、39 岁,病程分别为 12、10、4 年。查体:病例 1 表现为右侧面颊部肿胀,病例 2 表现为左侧腮腺区无痛性肿物,病例 3 表现为左侧腮腺浅

叶孤立的卵圆形结节。3 例均表现为病灶处膨隆,可触及肿物,质韧,无压痛,不能扪及肿物边界,均未见皮肤破溃和面部瘫痪。实验室检查:3 例外周血嗜酸性粒细胞绝对值分别为 $3 \times 10^9/L$ 、 $3.8 \times 10^9/L$ 和 $1.8 \times 10^9/L$,均明显高于正常值($0 \sim 0.5 \times 10^9/L$);血清 IgE 均未测量;肾功能均无异常。3 例均无免疫组化资料。

2. CT 检查方法

1 例行 CT 平扫+增强扫描,2 例行 CT 平扫。采用 Philips Brilliance 16 层螺旋扫描仪。扫描参数:120 kV,230 mAs,层厚 3~5 mm,层距 2~5 mm。扫描范围从听眦线至下颌角。增强扫描使用高压注射器经肘静脉注射非离子型对比剂碘帕醇(2.0 ml/kg ,流率 3 ml/s)。

3. 影像学分析

包括病变的数目、部位、形态、边界、密度、强化特点和病变周围情况等。

结果

1. CT 表现

作者单位:518000 广东,暨南大学第二临床医学院深圳市人民医院 CT 室

作者简介:李安琪(1988—),女,福建泉州人,硕士研究生,主要从事 CT 及 MR 影像学诊断工作。

通讯作者:徐坚民, E-mail: xjmxs@21cn.com

例 1: 右侧腮腺、咬肌明显肿胀, 其内可见边界不清的软组织密度影; 相邻颈深筋膜增厚、模糊, 皮下脂肪密度增高, 皮肤表面光整; 两侧腮腺下极、颈动脉间隙和颈后间隙可见多发、轻度肿大淋巴结, 数目 20~30 枚, 最大径 8~12 mm, 边界清楚, 密度均匀, 未见淋巴结融合、钙化及囊变; 增强后肿胀的腮腺和咬肌可见强化, 强化程度低于肿大淋巴结(图 1a)。

例 2: 左侧腮腺轻度肿大, 腮腺内见多发结节(图 2a), 边界清楚, 密度均匀, 未见钙化、囊变, 最大者 16 mm×10 mm; 结节周围脂肪密度增高, 病灶邻近颈筋膜轻度增厚, 模糊, 相邻皮下脂肪内见条索影; 左侧颈动脉间隙、颈后间隙和两侧颌下见多发肿大淋巴结, 数目 20 枚左右, 边界清楚, 密度均匀, 成堆分布, 未见融合、钙化及囊变。

例 3: 左侧腮腺浅叶后部见一枚卵圆形结节(图 3a), 边界清楚, 密度均匀, 大小约 25 mm×14 mm, 邻近浅筋膜面边界不清, 皮下脂肪密度增高。

2. 手术及病理表现

术中见病灶均分布于腮腺组织内, 腺泡萎缩, 病灶与皮下组织粘连紧密。3 例在 HE 染色光镜下均表现为大量的嗜酸性粒细胞及淋巴细胞浸润(图 1b、2b、3b), 例 2 可见纤维组织增生及部分玻璃样变(图 2b), 例 3 可见淋巴滤泡(图 3b)。3 例病理诊断均考虑为木村病。

讨论

木村病(Kimura's disease)是一种罕见的, 以淋巴结、软组织及涎腺损害为主的慢性肉芽肿性炎症。木村病具有明显的地域性分布特点, 以中国、日本等亚洲国家多见。欧美国家报道少。该病男性多见, 文献报道男女比例为 4:1~7:1^[1-2]。发病年龄 20~40 岁多见。本组 3 例患者均为中国籍男性, 年龄分别为 27、58 和 39 岁。

1. 临床表现

木村病的病因及发病机制尚不明确。有学者推测可能与不明原因刺激物所触发的免疫反应有关^[3]。本病好发于头颈部, 易累及涎腺, 其他部位如前臂、腹股沟、口腔、腹部也可见, 但相关报道少。多伴引流区淋巴结肿大, 有时可仅表现为淋巴结肿大。病灶可单发或多发, 进展缓慢, 常因无症状而被忽视, 致病程较长。本组 3 例均发生于腮腺区域, 以腮腺区肿块和淋巴结肿大就诊, 病史长, 外周血检查

示嗜酸性粒细胞明显升高。血清免疫球蛋白 IgE 显著升高是木村病特征表现之一, 但由于临床对该病认识不足, 本组 3 例术前均未检测 IgE。Rajpoot 等^[4]报道约 12%~16% 木村病患者伴蛋白尿, 其中 59%~78% 为肾病综合征, 肾脏的损害一般在淋巴结或肿块之后数月出现, 本组 3 例均未合并肾脏病变。

2. 病理学诊断

木村病属慢性炎症性疾病, 因此, 病变多呈弥漫性分

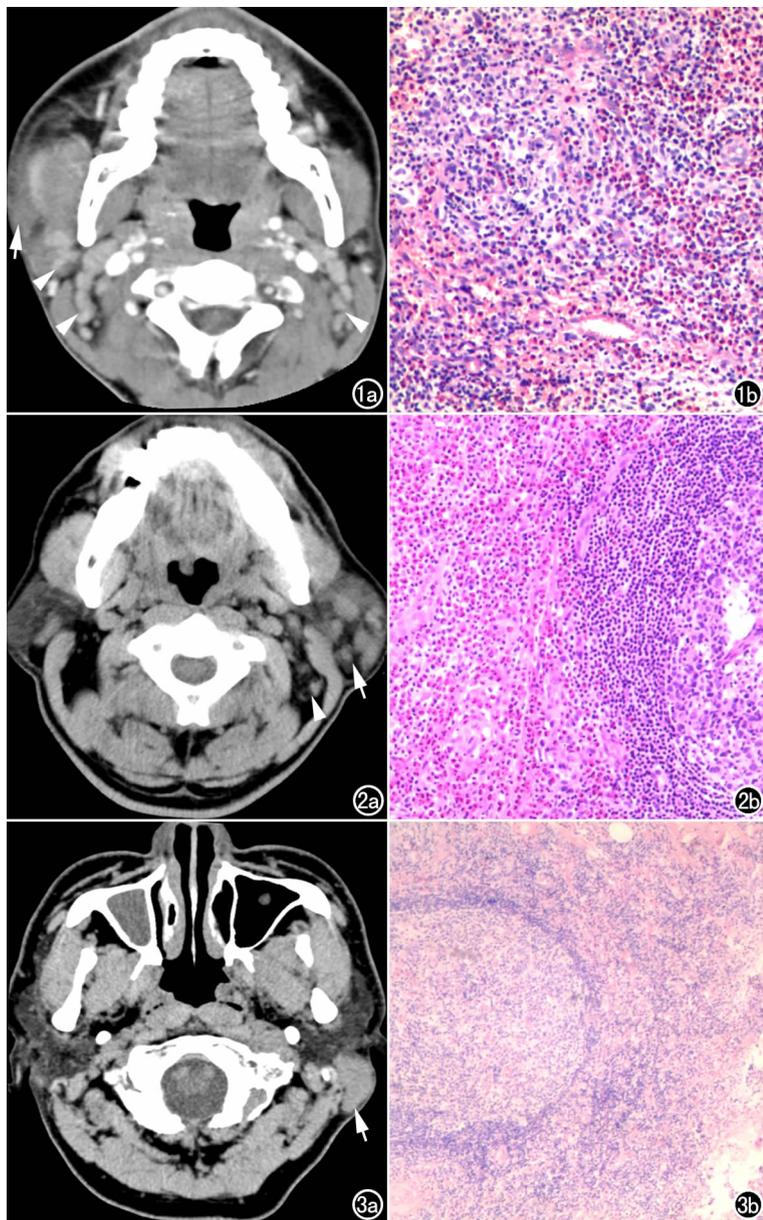


图 1 男, 27 岁, 木村病。a) CT 增强示右侧咬肌、腮腺肿胀, 其内见边界不清的软组织肿块(箭), 两侧引流区见肿大淋巴结成串分布(箭头); 软组织肿块强化程度低于淋巴结(箭头); b) 镜下示组织内大量嗜酸性粒细胞、淋巴细胞浸润(HE, ×100)。图 2 男, 58 岁, 木村病。a) CT 平扫示左侧腮腺内多发结节(箭)及左侧引流区成串肿大淋巴结(箭头); b) 镜下示组织内纤维组织增生, 嗜酸性粒细胞及淋巴细胞浸润(HE, ×100)。图 3 男, 39 岁, 木村病。a) CT 平扫示左侧腮腺浅叶内孤立的卵圆形结节(箭); b) 镜下示组织内大量嗜酸性粒细胞、淋巴细胞浸润, 淋巴滤泡形成(HE, ×40)。

布,缺乏明确的边界或包膜,在大体标本上相应的表现为病灶与正常组织分界不清,与邻近皮下组织粘连。不同部位、不同组织的木村病,病理学表现相似,以广泛的淋巴滤泡样结构形成,大量嗜酸性粒细胞浸润其中,嗜酸性微脓肿形成为其特征性表现。

3. 影像学特征

结合本组3例腮腺区木村病的CT表现及相关文献报道,总结其影像学表现如下:

部位:好发于头颈部,易累及涎腺,特别是腮腺^[1,4]。病灶可单发或多发。本组3例均发生于腮腺内,2例多发,1例单发,与文献报道一致。

边界及密度:因本病属于慢性炎性疾病,可同时引起邻近的肌肉、筋膜下和/或皮下脂肪组织水肿或炎症反应,使邻近脂肪间隙密度增高或呈条索影样CT表现,导致病灶平扫时可表现为呈弥漫性分布的边界清楚或不清的软组织肿块或结节。本病可累及邻近的皮下组织,但常局限于浅筋膜层下,皮肤表面完整,不受侵犯。李建鹏等^[5]认为这一表现有一定的特异性,可与头颈部恶性肿瘤鉴别。

强化特点:Gopinathan等^[6]将病灶按形态分为两型:I型为边界相对清楚的病灶,II型为边界不清的病灶。以肌肉的强化程度作为对照,可分为明显强化及中低强化。该研究发现I型比II型病灶强化更为明显。且I型、II型同时存在时,强化程度较仅表现为II型的病灶更明显。该病强化方式的差异,与其慢性炎性反应不同的阶段相关,因不同的炎性反应阶段,病灶内纤维成分和血管增殖程度不同^[7]。本组例1患者表现边界不清软组织影(II型病灶)及病侧腮腺、两侧颈深间隙多发成串的淋巴结,增强后软组织影的强化明显低于淋巴结的强化。其余2例术前未行CT增强检查。

淋巴结特点:木村病常伴引流区淋巴结肿大,本组中2例可见淋巴结肿大。淋巴结肿大的特点是同侧或两侧颈深淋巴结的成堆、成串肿大,肿大淋巴结为圆形或椭圆形,最大径为10mm左右,且边界清楚,密度均匀,不融合,增强后明显均匀强化,强化程度与弥漫性病变主体一致。

4. 鉴别诊断

木村病常表现为头颈部皮下肿块或结节,且伴引流区淋巴结肿大,临床及影像上易误诊为恶性肿瘤。该病主要应与以下疾病进行鉴别。

腮腺恶性肿瘤:生长迅速,呈浸润性生长,CT表

现为边界不清的软组织肿块突破腮腺间隙筋膜向外生长,侵犯邻近间隙及周围血管、神经,可有面部麻木、疼痛、张口受限等面神经损害症状。肿块较大时常见囊变、坏死,增强后呈不均匀明显强化。而木村病病灶密度均匀,囊变、坏死、钙化不明显,无面神经受累症状,可资鉴别。

淋巴结病变:淋巴瘤或淋巴结转移,以中老年多见。淋巴瘤表现为多个肿大的淋巴结,有明显融合趋势,增强后可见血管漂浮征为其特点;淋巴结转移一般有原发灶病史,肿大淋巴结大小不等,密度不均,因肿大淋巴结内有肿瘤组织浸润,可见融合,易出现囊变、坏死,增强后呈不均匀强化;淋巴结结核常伴胸部结核病史,肿大淋巴结可融合,坏死,伴钙化,增强后呈环形强化。上述三种病变,均未见外周血嗜酸性粒细胞增高。当木村病病灶表现为孤立的结节时,影像上难以与淋巴结鉴别,但结合外周血嗜酸性粒细胞增高,可资鉴别。

血管淋巴样增生伴嗜酸性粒细胞增多症(ALHE):多见于西方中年女性。病变大多仅侵犯浅层皮肤,病变范围小,不累及腮腺及淋巴结,且病灶易出血,一般无引流区淋巴结肿大。

木村病在临床和影像学上缺乏明确的特征性表现,结合文献复习和本组3例分析,同时具有下列表现可考虑本病可能:发生于颈部,特别是腮腺区无痛性不能扪及边界的肿块或结节;伴相邻脂肪、筋膜、肌肉和皮下脂肪受累;伴引流区无坏死、囊变、不融合的淋巴结成堆肿大;外周血嗜酸性细胞升高。

参考文献:

- [1] Iwai H, Nakae K, Ikeda K, et al. Kimura disease: diagnosis and prognostic factors[J]. *Otolaryngology*, 2007, 137(2): 306-311.
- [2] Park SW, Kim HJ, Sung KJ, et al. Kimura disease: CT and MR imaging findings[J]. *AJNR*, 2012, 33(4): 784-788.
- [3] Shetty AK, Beaty MW, McGuirt WF, et al. Kimura disease: a diagnostic challenge[J]. *Pediatr Radiol*, 2002, 110(3): e39.
- [4] Rajpoot DK, Pahl M, Clark J. Nephrotic syndrome associated with Kimura disease[J]. *Pediatr Nephrol*, 2000, 14(6): 486-488.
- [5] 李建鹏, 张嵘, 刘学文, 等. Kimura病的CT, MRI表现[J]. *中华放射学杂志*, 2010, 44(6): 619-622.
- [6] Gopinathan A, Tan TY. Kimura disease: imaging patterns on computed tomography[J]. *Clinic Radiol*, 2009, 64(10): 994-999.
- [7] Horikoshi T, Motoori K, Ueda T, et al. Head and neck MRI of Kimura disease[J]. *Brit J Radiol*, 2011, 84(1005): 800-804.

(收稿日期:2013-08-08 修回日期:2013-10-04)