

论 著

头颈部木村病的影像表现*

1. 广东省深圳市人民医院放射科

(广东 深圳 518020)

2. 广东省深圳市人民医院病理科

(广东 深圳 518020)

周 宙¹ 凌人男¹ 杨敏洁¹易芹芹¹ 唐 娜²

【摘要】目的 探讨头颈部木村病的CT、MRI表现及临床特点,提高本病的认识和诊断水平。方法 回顾性分析经手术病理证实的木村病8例完整资料,分析其临床及影像表现。结果 本组病例以中青年男性多见,病程较长(2~30年),患者外周血检查嗜酸性粒细胞比例均增高,2例行血清IgE检测增高。7例表现为无痛性皮下结节或肿块,伴颈部淋巴结肿大;1例仅表现为颈部多发肿大淋巴结。CT和MRI表现为:(1)单发病灶2例,多发病灶6例,位于头颈颌面区及头皮皮下结节或肿块,累及腮腺,体积增大,腮腺内可见多发结节及肿块;(2)所有病灶中较大结节、肿块边界不清,2例单发病灶较小者其中1例边界清楚,1例边界模糊、不清楚,病灶较小时局限于浅筋膜层下,未侵犯浅筋膜;较大病灶常挤压、浸润浅筋膜层,相邻筋膜增厚、模糊,皮下脂肪间隙密度增高、模糊,皮肤连续;(3)结节、肿块密度、信号常较均匀,未见囊变坏死,5例增强扫描呈中度至明显强化;(4)5例伴同侧或双侧引流区多发淋巴结肿大,肿大淋巴结边界清楚,密度、信号均匀,无囊变、坏死,未见融合趋势,增强呈均匀强化。结论 木村病具有一定的影像特征性,结合临床表现及实验室检查,有助于提高对于该疾病的诊断。

【关键词】木村病;体层摄影术;X线计算机;磁共振成像

【中图分类号】R739.81; R445.2; R445.3

【文献标识码】A

【基金项目】深圳市卫生计生系统科研项目(项目编号201505004)

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2020.04.010

通讯作者:周 宙

Imaging Findings of Kimura's Disease in Head and Neck*

ZHOU Zhou, LIN Ren-nan, YANG Min-jie, et al., Department of Radiology, Shenzhen People's Hospital, Shenzhen 518020, Guangdong Province, China

【Abstract】Objective To investigate the imaging findings and clinical characters of kimura's disease, To improve the skills of diagnosis for the disease. Methods The CT and MR findings of the 8 cases with Kimura's disease confirmed by surgical pathology that had complete clinical data were analyzed respectively. Results The disease often occurred in young and middle-aged male with a long clinical history, all cases associated with elevated peripheral blood eosinophils, 2 cases and associated with elevated serum IgE. 7 cases showed indolent mass without any pain were seen in subcutaneous nodules or lumps, with cervical lymph nodes; 1 case only showed multiple cervical lymph nodes. On CT and MRI, (1) 2 patients were single lesions and 6 patients were multiple lesions, located in the maxillofacial area and scalp subcutaneous nodules or mass, Involving the parotid volume increased, the parotid gland can be seen more than nodules and mass; (2) All cases of multiple and larger nodules, lumps border is unclear, 2 cases of smaller lesions were clear, the lesion is limited to the superficial fascia; Larger lesions often extrusion, infiltrates the superficial fascia layer, adjacent fascia thickening and blurred, subcutaneous fat gap density increased, blurred; (3) The lesions showed homogeneous density and signal, no cystic necrosis, 5 cases of enhanced scan was moderate to significantly enhanced; (4) 5 cases with ipsilateral or bilateral drainage area multiple lymph nodes, enlarged lymph nodes clear boundary, without necrosis, without fusion trend, enhanced uniform enhancement.

Conclusion The imaging findings of Kimura's disease have some characteristic features, the diagnosis can be made combined with the laboratory examination and clinical findings before operation.

【Key words】Kimura Disease; Tomography; X-ray Computed; Magnetic Resonance Image

木村病(kimura's disease, KD)又称为嗜酸性粒细胞增多性淋巴肉芽肿,是一种病因不明、罕见的慢性肉芽肿性疾病,以损害皮下软组织、淋巴结及唾液腺为主要表现,好发于亚洲青年男性,由于人们对其认识不够,临床及影像学容易误诊为肿瘤,本文总结经病理证实的8例头颈部Kimura病患的临床及影像资料,并复习相关文献,以提高对本病的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析2006年1月-2017年5月经手术病理证实的木村病8例,均为男性,年龄24~62岁,平均32.4岁。患者临床症状表现为无明显诱因出现的腮腺区、耳后、面颊部及头皮无痛性结节或肿块,或仅表现颈部多发淋巴结的肿大,患者病史长,症状反复发作,病程2~30年,平均4年。其中5例伴局部皮肤瘙痒,3例局部皮肤色素沉着,均未见皮肤破溃。6例伴引流区域淋巴结肿大,1例临床仅表现为颈深多发肿大淋巴结。实验室检查:所有患者外周血常规嗜酸性粒细胞比例均明显增多($0.66 \sim 4.7 \times 10^9/L$),正常参考值 $0 \sim 0.5 \times 10^9/L$; 2例行血清IgE检测结果示增高($400 \sim 1840 IU/ml$)。所有患者手术后行激素治疗、局部放疗综合治疗后肿块消失,随访期间2例病变复发,1例再次手术治疗。

1.2 检查方法 8例中3例行CT平扫和增强扫描, 1例行MRI平扫和增强扫描, 2例行CT平扫扫描, 1例行MRI平扫, 1例同时行CT、MRI平扫和增强扫描。

采用Philips Brilliance 16排螺旋CT和128排iCT, 扫描参数: 管电压120kV, 管电流230 mA, 层厚3-6mm, 多平面重组图像层厚2-3mm。采用高压注射器经肘静脉团注非离子型对比剂(300 mgI/ml), 剂量1.5-2.0ml/kg体重, 注射流率2.5-3.0ml/s。

西门子3.0T超导扫描仪, MRI扫描序列包括: 轴位T₁W(TR450 ms, TE15ms, T₂WI(TR2000ms, TE120ms), 冠状位频谱饱和反转恢复法脂肪抑制术(SPAIR), 矩阵256×256, FOV230, 对比剂采用Gd-DTPA(0.1ml/kg体重), 增强扫描行冠状位及轴位增强扫描。

2 结 果

2.1 影像表现 (1)发生部位: 发生于左侧腮腺区2例, 左侧颌面部、左侧腮腺区1例(图1-3), 右侧面颊部、右侧腮腺区1例(图4-6), 左侧腮腺区、耳后1例(图8-9), 双侧腮腺区1例, 左顶部皮下1例, 1例仅表现为颈部淋巴结肿大(图7)。其中单发病灶2例, 多发病灶6例, 6例中表现为弥漫性病灶3例, 累及腮腺体积增大, 边界不清(图2, 图4, 图8), 结节或肿块最小者约0.8cm×1.2cm, 最大者约7.4cm×4.3cm。(2)边界: 所有病灶中较大结节、肿块边界不清(图1, 图4), 2例单发病灶较小者其中1例边界清楚, 1例边界模糊、不清楚; 4例累及腮腺为主体病灶表现为腮腺内边界不清的多发结节及肿块, 2例邻近腮腺组织的病灶同时伴同侧腮腺体积增大, 与

病灶分界不清(图2); 1例面颊部病灶与同侧咬肌分界清楚(图4), 1例颌面部病灶与咬肌分界不清(图1、2)。2例病灶位于颈深筋膜浅层下, 未突破浅筋膜层, 5例病灶肿块浸润累及浅筋膜层, 相邻筋膜增厚、模糊, 突破浅筋膜导致皮下脂肪间隙密度增高、模糊, 邻近皮肤均连续、完整(图1、2)。(3)密度(信号): CT检查5例肿块密度均较均匀, 均未见液化坏死或钙化, 平扫肿块稍低或等密度(与肌肉密度比较)(图1、2, 图4), CT值约32—52HU, 腮腺区肿块密度比腮腺密度高。MR检查2例, 在T₁WI肿块稍高于肌肉信号, T₂WI肿块为等或稍高于肌肉信号, 均未见液化坏死区。1例同时CT和MRI检查病例与上述病变密度、信号相同。(4)强化特点: 行增强扫描的5例结节或肿块均呈中度至明显强化(图5、图9), 强化程度均匀或不均匀, 4例增强后CT值约为63—106HU; (5)淋巴结: 7例发生于颌面部的肿块中5例伴有同侧或双侧淋巴结肿大, 其中3例肿大淋巴结位于同侧淋巴引流区(图3, 图8), 2例双侧引流区淋巴结肿大, 最大径约7-12mm。肿大淋巴结边界清楚, 密度、信号均匀, 无囊变、坏死, 未见融合趋势, 增强扫描呈均匀强化, 强化程度与本体肿块类似。1例仅表现为多发颈深肿大淋巴结(图7)。

2.2 病理表现 8例患者均行手术切除或淋巴结活检, 大体标本见肿块质软, 切面呈灰黄、灰白色。镜下见大量炎性细胞及嗜酸性粒细胞浸润, 淋巴滤泡形成、生发中心扩大, 伴较多纤维小血管增生, 并可见灶性密集的嗜酸性白细胞

3.1 临床特点及病理表现

木村病是一种病因不明、比较罕见的慢性肉芽肿性疾病, 以往曾被命名为皮下嗜酸性淋巴细胞肉芽肿, 嗜酸性淋巴滤泡增生, 皮肤嗜酸粒细胞性滤泡增生。1948年日本学者木村(Kimura)等对该病进行了系统描述, 之后被称为Kimura病。木村病主要损害皮下软组织、淋巴结及唾液腺, 疾病分布有明显的地域特点, 好发于亚洲特别是中国和日本等东亚及东南亚国家, 欧美人比较罕见。该病男性多见, 文献报道男女比例为4:1~7:1^[1]。目前本病病因及发病机制仍然不明, 部分研究根据患者外周血中嗜酸性粒细胞增多和血清IgE免疫球蛋白水平升高推测, 认为很可能与寄生虫感染或自身免疫、过敏反应^[2-3]有关。本组中均为男性例, 年龄24~62岁, 中位年龄36岁, 8例均有嗜酸性粒细胞增多, 2例行血清IgE检测结果示增高, 与文献报道相符。

病理是确诊及鉴别诊断的主要手段, 在大体标本上病灶表现为没有被膜, 与周围正常组织分界不清, 与邻近皮下组织粘连^[4]。在不同部位和不同组织的KD具有相同的病理特点, 即淋巴组织增生、淋巴滤泡形成, 大量嗜酸性粒细胞浸润, 其间混有组织细胞、浆细胞和肥大细胞浸润, 毛细血管增生伴玻璃样变及不同程度的纤维化, 病变累及的腺体组织破坏, 腺泡萎缩, 嗜酸性粒细胞浸润形成嗜酸性微脓肿为其特征性的表现^[5-6]。

本病临床通常表现为单发或多发缓慢生长的无痛性皮下肿块伴有局部淋巴结肿大和唾液腺肿胀, 表面可伴有色素沉着、皮肤瘙痒, 有些病例病变只侵犯淋巴结而无皮下肿块。病变好发于头

3 讨 论

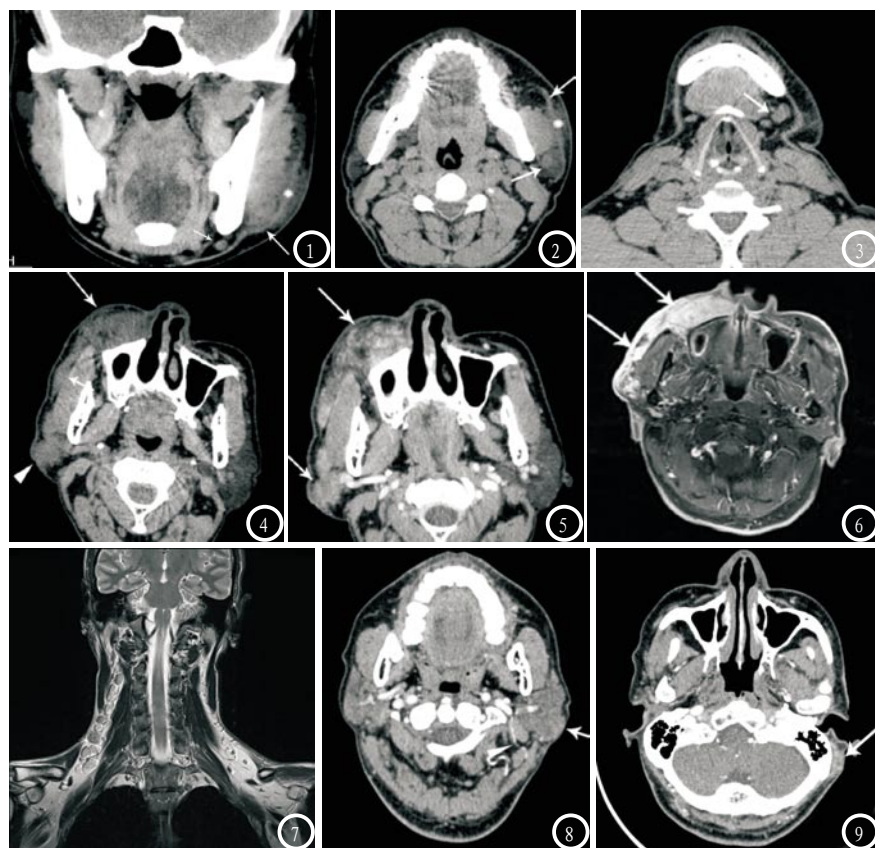


图1-3 男, 39岁。图1 CT平扫冠状重建左侧颌面部皮下见边界不清软组织团块(星号), 累及浅筋膜层, 浅筋膜增厚、模糊(长箭), 咬肌稍肿胀与之分界不清, 左侧颌下小淋巴结(短箭); 图2 CT平扫轴位示病变(星号)与咬肌分界不清, 累及浅筋膜增厚(长箭), 病变累及腮腺, 边界不清, 腮腺稍肿胀, 内可见结节影(短箭); 图3 CT平扫轴位示左侧颌下多发肿大淋巴结(长箭)。图4-6 男, 62岁。图4 CT平扫横轴位示右侧颌面部皮下不规则软组织肿块, 肿块部分累及浅筋膜(长箭), 脂肪间隙模糊, 部分与咬肌分界清楚(短箭), 同时右侧腮腺区可见软组织团块(箭头); 图5 CT轴位增强扫描横轴位示肿块不均匀中度强化, 未见囊变、坏死区; 图6 患者术后8个月复查, 右侧颌面部病变复发, T₁WI增强扫描示右侧颌面部皮下呈明显强化软组织肿块, 右侧腮腺区术后改变; 图7 男, 31岁, 仅表现为右侧颈深多发圆形及卵圆形肿大淋巴结, 淋巴结信号均匀, 未见融合; 图8-9 男, 51岁。图8 CT增强扫描, 左侧腮腺稍肿胀(长箭), 同侧引流区可见多发肿大淋巴结(箭头); 图9 CT增强扫描, 左侧腮腺后下方、耳后浅筋膜下见中度强化结节影(长箭), 边界不清。

颈部, 特别是腮腺区、耳后、颌面部区, 容易误诊为腺体肿瘤, 而文献报道其他较少见部位有舌、泪腺、腋窝, 腹股沟, 四肢等, 多伴有或者可仅仅表现为引流区的淋巴结肿大, 肿大淋巴结无融合^[7]。木村病病程进展较为缓慢, 早期常因无明显临床症状而被忽视或误诊。本组患者均表现为无痛性缓慢增大皮下软组织肿块, 最长病史30年, 这与文献研究是相似。目前本病治疗包括保守治疗例如类固醇, 细胞毒性治疗或放射治疗以及手术切除, 木村病已被公认是一种良性的慢性炎症性病变, 具有相对较好的预后, 无恶变倾向, 但治疗后容易复发, 准确的术前影像诊断可以

使患者减少不必要的创伤性治疗或不必要的根治性手术^[8]。

3.2 影像表现 木村病常累及多个部位, 以头颈颌面区多见, 参考国内外文献报道及本组研究病例, 其影像学特征表现如下^[9-10]: 1. 单侧或双侧头颈部皮下结节或软组织肿块, 常位于大涎腺区及其邻近皮下组织内, 特别是腮腺、耳周区、颌面部, 结节或肿块可以位于涎腺旁或同时累及涎腺内外, 累及涎腺体积常为弥漫性增大, 内伴有多发结节或肿块, 密度均匀或不均匀; 2. 本病是一种慢性炎症性疾病, 所以常引起病灶邻近的脂肪间隙水肿反应, 表现为邻近脂肪间隙密度模糊、增高以及索条影改变,

平扫时病灶多表现为边界模糊的结节或软组织肿块^[11-12]。病灶较小时位于浅筋膜层下, 未侵犯浅筋膜, 皮肤与筋膜层间的脂肪清晰; 较大病灶常挤压、浸润浅筋膜层, 相邻筋膜增厚、模糊, 进一步突破浅筋膜导致病灶与皮肤间的脂肪层模糊、萎缩, 但未见明确侵犯皮肤, 皮肤表面连续、完整, 据此可与颌面部恶性肿瘤相鉴别^[11-12]; 3. 与肌肉相比, 结节或肿块于CT呈等密度或略低密度, 高于腮腺密度, MRI呈等T₁、稍长T₂信号, 密度、信号比较均匀, 坏死囊变、钙化少见。Gopinathan等^[13]根据病灶CT形态特征分为三型: I型为边界清晰、密度均匀的软组织结节, 其内无液化坏死, 增强扫描呈均匀一致强化, 相邻皮下脂肪间隙清晰; II型为边界不清、密度不均匀的软组织肿块, 病灶体积常较大, 但病灶内未见坏死灶, 增强扫描病灶多为轻至中度不均匀强化, 其内常伴有更高密度软组织结节, 邻近皮下脂肪间隙模糊; III型为两种表现兼有。增强扫描病灶的强化程度具有一定的差异, 有文献^[13]认为可能与肿块内不同程度的纤维化和血管增生即处于不同炎症阶段有关。而Rong Zhang^[12]研究报道同一患者中的这些多发病变倾向于展现相对一致的形态特征, 密度、信号强度以及增强模式, 即多发病灶之间影像表现的一致性; 4. 淋巴结: 木村病常伴引流区淋巴结肿大, 可以为同侧或双侧淋巴结肿大, 肿大的淋巴结密度或信号均匀, 边界清楚, 无囊变坏死, 无融合趋势; 增强后强化均匀, 强化程度与病灶主体强化相似^[14]。

3.3 鉴别诊断

(1) 淋巴结病变: 颈部淋巴结

(下转第 100 页)

结核:颈部淋巴结结核可发生于任何年龄,常见于青少年,淋巴结常有坏死,可伴有钙化,可以融合,增强扫描淋巴结呈环状强化为其影像学特点。实验室检查及临床症状有助于两者鉴别诊断。颈部淋巴瘤:多好发于中青年,多表现为多发肿大淋巴结,有融合趋势,密度、信号常均匀,增强后呈均一强化,周围软组织无炎性改变,可资鉴别。恶性肿瘤淋巴结转移:多见于中老年人,一般有原发恶性肿瘤病史,肿大淋巴结多大小不等、密度不均匀,边缘不光整,可见融合,容易出现囊变坏死,增强后强化不均匀。上述三种病变,均未见外周血嗜酸性粒细胞增高,可资鉴别^[13]。

(2)腮腺肿瘤:腮腺恶性肿瘤:当木村病表现为腮腺区边界模糊肿块时需与腮腺的恶性肿瘤鉴别,腮腺恶性肿瘤呈浸润性生长,生长多迅速,表现为边界不清的软组织肿块,表现为密度信号不均匀,囊变、坏死多见,肿块容易侵犯邻近周围神经血管而出现疼痛等临床症状。腮腺混合瘤、腺淋巴瘤:当木村病表现为腮腺区多发结节需要与腮腺的混合瘤、腺淋巴瘤鉴别,腮腺混合瘤、腺淋巴瘤多表现为类圆形结

节或肿块,密度、信号不均匀,可有囊变坏死,增强后呈不均匀强化,腮腺淋巴瘤多位于腮腺后下级。

综上所述,木村病是一种良性、预后良好的慢性肉芽肿性疾病,当发现腮腺、耳后、面颊部等颌面区单发或多发无痛性皮下结节或软组织肿块,伴邻近脂肪间隙模糊、筋膜增厚,同时伴或不伴邻近涎腺弥漫肿大,可见引流区无囊变坏死的肿大淋巴结,再结合患者为中青年男性,病程较长,实验室检查外周血嗜酸性粒细胞增多及血清IgE增高者,应考虑木村病。影像学检查对木村病的诊断及鉴别诊断均有一定的重要价值。

参考文献

- [1] Chen H, Thompson LD, Aguilera NS, Abbondanzo SL. Kimura disease: a clinicopathologic study of 21 cases. *Am J Surg Pathol*. 2004. 28(4): 505-13.
- [2] Sun QF, Xu DZ, Pan SH, et al. Kimura disease: review of the literature. *Intern Med J*. 2008. 38(8): 668-72.
- [3] 张小军, 刘晓勇. 颌面部嗜酸性淋巴肉芽肿15例临床病理分析. *北京口腔医学*. 2004. 12(4): 208-209+216.
- [4] 司亚萌, 刘冰, 张文峰, 陈新明, 孟箭, 赵怡芳. 口腔颌面部嗜酸性淋巴肉芽肿的临床病理研究. *口腔颌面外*

科杂志. 2008. 18(4): 261-264.

- [5] 周康. Kimura病. *中华血液学杂志*. 2005. 26(4): 253-255.
- [6] 吴达军, 杨家林, 王冀川. Kimura病和ALHE的临床和病理学特点. *肿瘤预防与治疗*. 2008. 21(2): 226-228+232.
- [7] 刘胜文, 黄露露, 张振纲, 柯昌庶, 齐俊英. Kimura病33例临床分析. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*. 2011. 25(7): 297-300.
- [8] Wang DY, Mao JH, Zhang Y, et al. Kimura disease: a case report and review of the Chinese literature. *Nephron Clin Pract*. 2009. 111(1): c55-61.
- [9] Horikoshi T, Motoori K, Ueda T, et al. Head and neck MRI of Kimura disease. *Br J Radiol*. 2011. 84(1005): 800-4.
- [10] 梁锦发, 郭真真, 陈汉威, 李耀国, 郭冬梅. 头颈部木村病的多层螺旋CT表现. *中国CT和MRI杂志*. 2013. 11(5): 19-21.
- [11] 李建鹏, 张嵘, 刘学文, 莫运仙, 吕衍春, 谢传森. Kimura病的CT、MRI表现. *中华放射学杂志*. 2010. 44(6): 619-622.
- [12] Zhang R, Ban XH, Mo YX, et al. Kimura's disease: the CT and MRI characteristics in fifteen cases. *Eur J Radiol*. 2011. 80(2): 489-97.
- [13] Gopinathan A, Tan TY. Kimura's disease: imaging patterns on computed tomography. *Clin Radiol*. 2009. 64(10): 994-9.
- [14] 梁德志, 覃业志, 莫森林. 木村病的影像学诊断. *中国CT和MRI杂志*. 2016. 14(12): 133-136.

(本文编辑: 刘龙平)

【收稿日期】2018-07-22