

头颈部嗜酸性淋巴肉芽肿的影像及病理学分析

孔庆聪 郭媛 邓星河 单鸿

【摘要】目的 探讨头颈部嗜酸性淋巴肉芽肿(KD)的影像表现及病理特征,以提高对该病术前诊断率。**方法** 回顾性分析8例经病理证实的头颈部KD患者的临床影像及病理表现。**结果** 8例KD患者中,单发与多发各4例;部位:腮腺6例、口底(颌下腺区)1例、眼睑1例,其中2例累及腹股沟。CT和MRI征象:①累及腮腺者(4例):患侧腮腺、面部弥漫性增大,结节边界欠清或较清,密度略高于腮腺, T₁加权像多为等信号, T₂加权像信号则多为等、低信号,增强扫描有不同程度强化;②累及头颈部其他部位(如颌下腺区、眼睑等)者:病变密度、信号、强化程度亦与累及腮腺者类似,但可有周围组织的受累(如颅骨);③周围淋巴结常不同程度受累、增大,密度、信号均匀,边界清楚,无坏死,无融合;往往累及局部皮下组织,邻近皮肤增厚。病理:KD组织成分基本一致,均由淋巴细胞、嗜酸性粒细胞、小血管和纤维组织以不同比例组成。**结论** KD有一定的好发部位和临床特点,结合影像学检查与病理分析,可大大提高其术前诊断的正确率。

【关键词】 血管淋巴样增生,嗜酸性粒细胞增多性;头颈部肿瘤;体层摄影术, X线计算机;磁共振成像

Imaging and pathologic features of eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma in head and neck region

KONG Qing-cong*, GUO Yuan, DENG Xing-he, SHAN Hong.

(*Department of Radiology, The Third Affiliated Hospital of Sun Yat-sen University, Guangzhou 510630, China)

【Abstract】 Objective To study the pathological and imaging features of eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma (Kimura disease, KD) and improve the diagnosis of the KD. **Methods** The clinical, imaging and pathological features of 8 cases with KD in head and neck region were retrospectively analyzed. **Results** In 8 cases with KD, 4 cases had solitary nodule and 4 had multiple masses. 6 patients had soft-tissue masses related to parotid glands, whereas other 2 cases were in relation to the submandibular and eyelid separately. CT and MRI findings: ① Extensive swelling of the involved parotid glands and face were depicted in KD patients. Both well-defined, nodular masses, as well as ill-defined plaque-like infiltrative masses were seen in the KD. The masses were slightly hyper-density on CT scan. They were iso-intensity in T₁-weighted sequence and iso- or hypo-intensity in T₂-weighted sequence mostly, with different enhancement after administration of contrast medium. ② The masses of KD in other location might involve surrounding structures, such as bone involvement, however they had the similar density, intensity and enhancement pattern with parotid gland. ③ All 8 cases had associated lymphadenopathy, which with homogeneous density without necrosis and cyst. Most of their adjacent skin was thicker and subcutaneous fat overlying the subcutaneous masses. Histologic examination demonstrated lymphoid hyperplasia with vascular proliferation and eosinophilic infiltration in the different proportion. **Conclusion** The position and clinical findings of KD have some characteristic features, with CT, MRI examinations and pathological feature, the accuracy in the diagnosis of KD before operation can be increased.

【Key words】 Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia; Head and neck neoplasms; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-4114.2010.05.017

作者单位: 510630 广州, 中山大学附属第三医院放射科(孔庆聪, 邓星河, 单鸿); 广州市第一人民医院放射科(郭媛)

通信作者: 单鸿 (E-mail: shanhongsh@163.com)

嗜酸性淋巴肉芽肿又称 Kimura 病 (Kimura disease, KD), 是一种少见的局部慢性炎症性病变, 临床多表现为无痛性的头颈区域皮下深部位的

软组织肿块,周围淋巴结和大唾液腺常受累及,实验室检查可发现外周血嗜酸性粒细胞和血清免疫球蛋白 E(immunoglobulin E, IgE)水平的增高。对该病实施激素治疗和局部放疗有效,故术前的正确诊断至关重要。本研究搜集一组经病理证实的 KD 患者的资料,着重分析其影像学表现,并与病理相对照,以提高该病的术前诊断率。

1 资料与方法

1.1 临床资料

2005年1月至2009年12月在我院经穿刺活检、手术病理证实的 KD 患者 8 例,其中男性 7 例、女性 1 例,年龄为 14~50 岁,平均年龄 30.8 岁,病程为 1~11 年。8 例患者的临床资料见表 1。

1.2 影像检查

8 例 KD 患者中,5 例行颌面部 CT 平扫和增强扫描,扫描仪为东芝公司生产的 Aquilion 16 层螺旋 CT 仪,扫描条件:120~140 kV, 250 mA; 增强扫描使用德国先灵公司的非离子对比剂优维显 300,用量为 1.5~2.0 ml/kg,用高压注射器由肘静脉注入,注射速率为 3.0 ml/s。另外 3 例行颌面部和上颈部 MRI 平扫和增强扫描,扫描仪为 GE signa Excite II 型机,常规自旋回波序列轴位 T₁ 加

权成像重复时间 450 ms,回波时间 15 ms, T₂ 加权成像重复时间 2000 ms,回波时间 120 ms; 增强扫描使用德国先灵公司的对比剂 Magnevist (马根维显),由静脉注射剂量为 0.1 mmol/kg 的对比剂后行轴位加冠状位增强扫描。

1.3 病理学检查

8 例 KD 患者中,1 例行颈部淋巴结活检(苏木精-伊红染色、100 倍光镜观察),2 例行腮腺内肿物活检(苏木精-伊红染色、200 倍光镜观察),5 例行肿物手术切除。另外,8 例中有 3 例行免疫组化检查。

2 结果

8 例 KD 患者中,单发结节 4 例,多发结节 4 例,其中 3 例为术后复发病例(术前均诊断不明确)。部位:腮腺 6 例,口底-颌下腺 1 例,眼睑 1 例,其中 2 例累及腹股沟(无影像资料)。

2.1 CT 和 MRI 征象

2.1.1 CT 征象

(1)肿物位于腮腺者(4 例):患侧腮腺增大,腮腺内见单发或多发结节,边界欠清或较清,密度略高于腮腺,增强扫描结节呈轻或中度强化;颌下和颌下三角区、颈动脉鞘区可见多发淋巴结

表 1 嗜酸性淋巴肉芽肿患者的临床资料

| 病例 | 性别 | 年龄(岁) | 主要临床表现 | 其他临床表现 | 实验室检查 | 影像检查 |
|----|----|-------|----------------------------------|-----------------------------------|--|-----------|
| 1 | 男 | 31 | 双侧耳垂下肿物 1 年,明显增大 3 月,无痛 | 11 年前行双侧腮腺肿物切除术(术后:腺淋巴瘤) | 嗜酸性粒细胞百分数↑(51.7%) IgE↑(2500 kU/L) 白细胞数↑(19.96×10 ⁹ /L) | MRI 平扫+增强 |
| 2 | 男 | 19 | 3 年前发现右耳前下黄豆大小肿物,无压痛,肿物逐渐增大半年 | 右腹股沟区触及无痛性肿物半年 | 嗜酸性粒细胞百分数↑(32.6%) IgE 未检 | CT 平扫+增强 |
| 3 | 女 | 43 | 左耳前、颈部无痛性肿块多年,近来皮肤有压痛,伴红肿 | 无 | 嗜酸性粒细胞百分数↑(21.9%) IgE 未检 | MRI 平扫+增强 |
| 4 | 男 | 23 | 右侧腮腺肿瘤术后 8 年,右耳旁肿物再发 6 年,无痛,逐渐增大 | 8 年前行右腮腺肿瘤切除术(术后:混合瘤) | 嗜酸性粒细胞百分数↑(31.7%) IgE 未检 | CT 平扫+增强 |
| 5 | 男 | 50 | 右耳后无痛性肿物 10 余年,逐渐增大 1 年 | 无 | 嗜酸性粒细胞百分数↑(30.6%) IgE↑(12100 kU/L) | CT 平扫+增强 |
| 6 | 男 | 34 | 左腮腺无痛性肿物 2 年余 | 无 | 嗜酸性粒细胞百分数↑(40.8%) IgE↑(13800 kU/L) | CT 平扫+增强 |
| 7 | 男 | 14 | 右口底无痛性肿物 1 年余 | 无 | 嗜酸性粒细胞百分数↑(20.8%) IgE 未检 | MRI 平扫+增强 |
| 8 | 男 | 32 | 右眼睑部肿物 3 年余,无痛,视力无影响 | 8 年前行右腮腺、左腹股沟、右眼睑肿物切除术(术后:嗜酸性肉芽肿) | 嗜酸性粒细胞百分数↑(29.6%) IgE↑(10800 kU/L) 白细胞数↑(12.59×10 ⁹ /L) | CT 平扫+增强 |

肿大, 均匀强化, 未见融合; 相邻皮肤、皮下软组织增厚, 脂肪间隙消失(图1)。

(2)肿物位于眼睑者(1例): 平扫示右侧眼眶颞上部肿块, 形态欠规则, 边界尚清, 增强扫描中度并延迟强化; 右侧眼眶外侧壁局部骨质缺损(图2)。

2.1.2 MRI 征象

(1)肿物位于腮腺者(2例): 患侧腮腺增大, 内见不规则结节影, 边界较清, T₁加权像呈低信号, T₂加权像信号不等(1例等信号, 1例稍高信号), 液体

衰减反转恢复序列呈高信号, 增强扫描较明显、均匀强化; 颈动脉鞘区、颞下和颌下三角区见多发淋巴结肿大。

(2)肿物位于口底-颌下腺者(1例): 可见不规则形软组织肿块影, 边界不清, 外缘呈分叶状, T₁加权像呈等信号, 冠状压脂 T₂加权像呈稍高信号影, 增强扫描明显强化; 肿块向颌下延伸, 周围及双侧颌下可见多发淋巴结肿大, 增强扫描均匀强化(图3)。

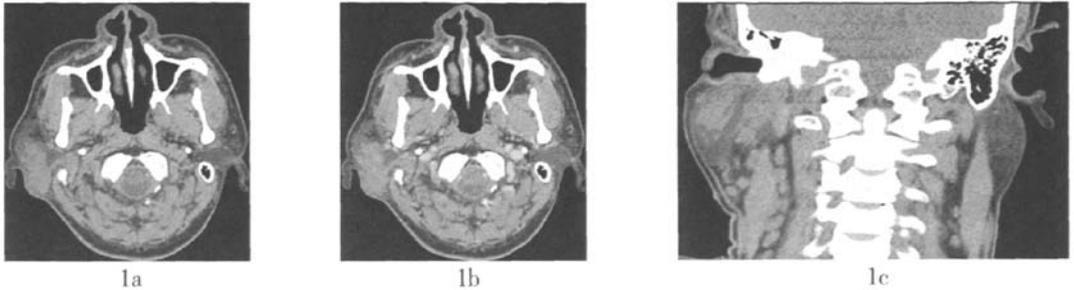


图1 右侧腮腺嗜酸性淋巴肉芽肿 CT平扫、增强扫描及冠状重建图 图1a为CT平扫图, 示右侧腮腺浅叶类椭圆形软组织密度影, 边缘欠规则, 密度较均匀; 图1b为增强扫描图, 增强后呈不均匀轻度强化; 图1c为冠状重建图, 颞下和颌下三角区、颈内静脉周围及颌后三角区见多个肿大淋巴结。

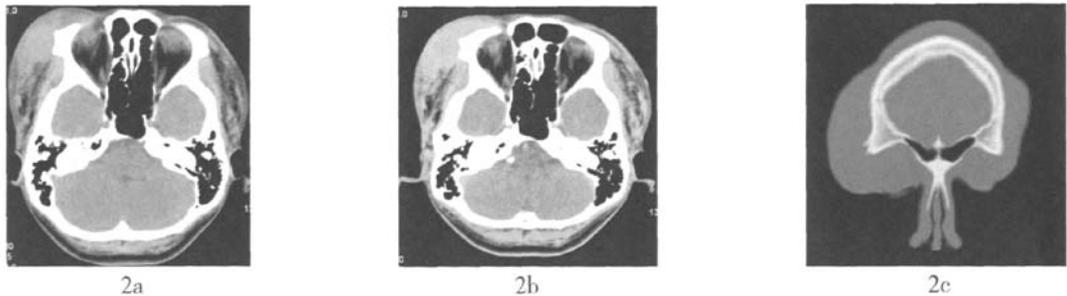


图2 右侧眶部嗜酸性淋巴肉芽肿 CT平扫、增强扫描及冠状重建图(骨窗) 图2a为CT平扫图, 示右侧眼眶颞上部团块状软组织影, 形态欠规则, 边界尚清, 密度较均匀; 图2b为增强扫描图, 增强扫描中度并延迟强化; 图2c为冠状重建图(骨窗), 示右侧眼眶外侧壁局部骨质缺损。

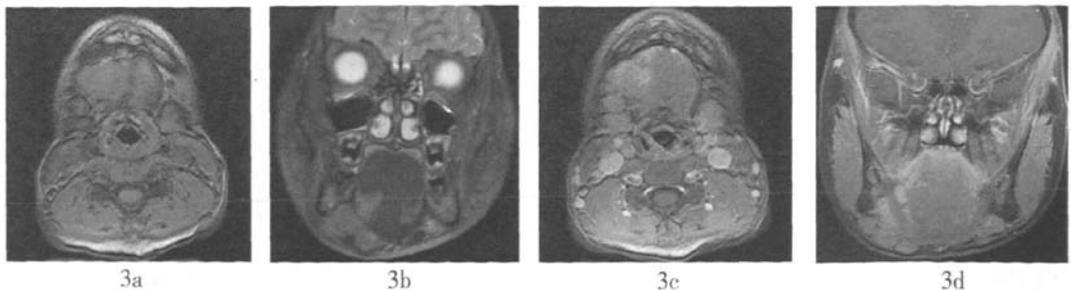


图3 右侧口底嗜酸性淋巴肉芽肿 MRI平扫及增强扫描图 图3a为横断 T₁加权像, 示右侧口底(颌下腺区)不规则软组织肿块影, 边界不清, 外缘呈分叶状, 呈等信号; 图3b为冠状压脂 T₂加权像, 呈稍高信号; 图3c为横断增强扫描图; 图3d为冠状压脂增强扫描图, 示肿块周围及双侧颌下多发肿大淋巴结, 均匀强化。

2.2 病理学特点

肿块呈单个或多个斑块或结节,形状呈扁平或类圆形,大小不等、质韧、有弹性。切面灰白色,有不同程度纤维化,部分围绕较粗的末梢神经或血管等。镜下淋巴结结构大致存在,淋巴滤泡反应性增生(图4),其内可见多量嗜酸性粒细胞浸润,并可见灶性聚积,形成微脓肿,小血管增生伴有玻璃样变。免疫组化结果:CD3、CD5、CD20、CD79 α 阳性,CD30、S-100(一种可溶性酸性蛋白)、CD1 α 阴性,Ki-67(一种增殖细胞核抗原)仅生发中心阳性。

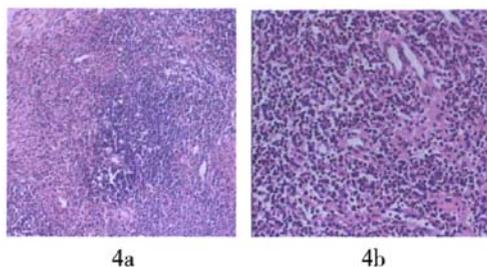


图4 嗜酸性淋巴肉芽肿病理图 镜下可见间质纤维化,并见大量淋巴组织反应性增生,有明显的淋巴滤泡形成(图4a;苏木精-伊红染色,100倍光镜);血管增生周围见大量嗜酸性粒细胞浸润,形成嗜酸性微脓肿(图4b;苏木精-伊红染色,200倍光镜)。

3 讨论

KD是一种少见的局部慢性炎症性病变,1937年首次以嗜酸性细胞增多性淋巴肉芽肿之名被报道,1948年日本的Kimura(木村)对该病进行了系统地描述,之后该病以其名命名为Kimura病或木村病^[1-3]。目前KD病因仍不明确,多项报道显示无细菌、真菌、病毒、结核、中毒等证据存在,可能与寄生虫感染或自身免疫性疾病有关^[4]。

3.1 临床表现

国内外文献将KD患者的临床特点总结如下:

(1)多见于亚洲中青年男性,20~50岁患者占70%,男性发病率明显高于女性;病史较长,可长达数十年,多为无痛性肿块。本组病例在年龄、性别、病程上均与相关文献相符。

(2)肿块多位于头颈区域的皮下软组织内,位置较深,可以单发或多发。常见部位有耳周、腹股沟、头皮、眶周、眼睑,腋窝、口腔、鼻窦、正

中神经等部位也有报道。本组病例发病部位亦为该病常见部位。

(3)肿块直径为1~20 cm不等,可相互融合;与周围组织粘连,界限不清;早期质地较软,随病程延长可逐渐变硬;表面皮肤多无异常,少数有瘙痒、色素沉着等改变,局部淋巴结和腮腺、颌下腺等大唾液腺常受累肿大。

(4)外周血嗜酸性粒细胞绝对值和比例增加,血清IgE水平增高;相应的病理改变为KD有丰富的嗜酸性粒细胞浸润,易形成嗜酸性微脓肿;且生发中心内的嗜伊红沉积物主要为IgE。本组病例实验室检查均支持嗜酸性粒细胞增多(平均是正常值的4~8倍),对确诊具有重要意义。

(5)患者一般不伴有全身症状,部分患者可有肾脏病变(多为肾病综合征),但少数亦可有内脏及其它全身损害,此时较易误诊。本组病例无明显全身受累征象。

(6)该病可采用放射治疗、局部手术切除或糖皮质激素治疗,但有一定的复发倾向。本组有3例患者为局部手术切除后复发^[3-7]。

3.2 影像征象与病理学特点

总结本组8例KD患者的CT和MRI表现,并参考相关文献,认为该病具有如下特点:①累及腮腺者,单侧或双侧腮腺浅叶、面部弥漫性增大,常有多个结节;受累组织及病灶密度比正常腮腺组织密度稍高,MRI显示T₁加权像多为等信号,T₂加权像信号不等,可为低、等或稍高信号,其信号不均匀,病理上可能与肿块中纤维成分的多少有关;增强扫描肿块有不同程度强化,提示肿块内血管较丰富,亦与病理改变相吻合;②累及头颈部其他较深位置者,病变密度、信号、强化程度亦与累及腮腺者类似,但可有周围组织的受累(如颅骨),提示该病是一个长期慢性过程;③除病变本身外,腮腺周围、颌下周围和颈深上淋巴结常会有不同程度受累、增大,增大的淋巴结密度或信号均匀,边界清楚、光滑,无坏死和囊变,几乎不融合(治疗前),可能与淋巴结只是慢性炎症及淋巴滤泡增生有关;④KD往往累及局部皮下组织,皮下脂肪消失,邻近皮肤增厚,故临床上部分患者会有皮肤增厚、瘙痒等症状。

确诊KD主要依靠病理检查,其病理诊断依据

为：①炎性细胞的增生和浸润，包括各病变组织中广泛的淋巴滤泡样结构形成和充斥于滤泡间的大量嗜酸性粒细胞、淋巴细胞、肥大细胞；②不同程度的纤维化；③血管增生反应。其中，①为特征性表现。本组患者病理镜下可见KD组织成分基本一致，都是由淋巴细胞、嗜酸性粒细胞、小血管和纤维组织以不同比例组成。其中淋巴细胞丰富，形成大小不一的淋巴滤泡；淋巴滤泡生发中心活跃，生发中心常有明显的血管增生和蛋白性物质沉积，间质内也可见小血管增生，增生的内皮细胞常呈扁平状，也可呈立方状或肿胀改变，间质常伴有纤维化和胶原化，滤泡内、滤泡间和血管周围聚集大量的嗜酸性粒细胞，可形成嗜酸性微脓肿。

对KD进行免疫组织化学检查显示，淋巴滤泡主要为B细胞表达区，而滤泡间以T细胞为主，生发中心内的嗜伊红沉积物主要为IgE^[8-9]。

3.3 鉴别诊断

由于KD的发病率低，文献报道缺乏影像学描述，术前往往被误诊，应注意与以下疾病的鉴别：①淋巴结结核：可发生于任何年龄，肿大淋巴结可有融合、钙化及干酪样坏死，增强扫描多呈不均匀或环形强化；②嗜酸性肉芽肿：多发生于儿童和青少年，病变主要侵犯骨骼，局部疼痛明显，也可累及皮肤、软组织，但实验室检查嗜酸性粒细胞数的增多并不明显；③巨淋巴结增生症：可发生于身体任何部位，多为无痛性淋巴结肿大，但增强扫描强化明显，亦无嗜酸性粒细胞增多病史；④转移瘤：发病年龄较大，多在淋巴引流区域同时出现肿块，增强扫描多为环形强化。临床上，要将KD与血管淋巴组织增生伴嗜酸性粒细胞增多、变应性肉芽肿血管炎等鉴别^[10]。本组8例患者在术

前亦有4例误诊，3例术后复发(但术前病理亦不明确)。

综上所述，对于亚洲中青年男性、腮腺和面部慢性无痛性肿大或肿块、反复发作、伴有局部淋巴结肿大、CT或MRI检查发现涎腺和眼睑等单发或多发结节和肿块，并有不同程度强化，而相邻局部或全身皮肤瘙痒或有色素沉着、血嗜酸性粒细胞计数成倍增多时，诊断与鉴别诊断时要考虑KD的可能。

参 考 文 献

- [1] 胡小毅, 罗莉. 嗜酸性淋巴肉芽肿. 国外医学口腔分册, 2005, 32(1): 69-70.
- [2] 周康, 郝玉书. Kimura病. 中华血液学杂志, 2005, 26(4): 253-255.
- [3] 伍健, 张晓莹, 陶祥, 等. Kimura病7例报道并文献复习. 肿瘤防治研究, 2009, 36(4): 319-321.
- [4] Kimura Y, Pawankar R, Aoki M, et al. Mast cells and T cells in Kimura's disease express increased levels of interleukin-4, interleukin-5, eotaxin and RANTES. Clin Exp Allergy, 2002, 32(12): 1787-1793.
- [5] 杨智云, 赖英荣, 冯崇锦, 等. 颌面区Kimura病CT和MR诊断. 临床放射学杂志, 2006, 25(11): 1016-1018.
- [6] 丁峰, 刘春红, 李兴福, 等. 木村病12例临床分析. 中华风湿病学杂志, 2007, 11(4): 225-229.
- [7] Iwai H, Nakae K, Ikeda K, et al. Kimura disease: diagnosis and prognostic factors. Otolaryngol Head Neck Surg, 2007, 137(2): 306-311.
- [8] Chen H, Thompson LD, Aguilera NS, et al. Kimura disease: a clinicopathologic study of 21 cases. Am J Surg Pathol, 2004, 28(4): 505-513.
- [9] 陆磊, 陈仁贵, 李小秋, 等. Kimura病和上皮样血管瘤的临床病理学观察. 中华病理学杂志, 2005, 34(6): 353-357.
- [10] Takeishi M, Makino Y, Nishioka H, et al. Kimura disease: diagnostic imaging findings and surgical treatment. J Craniofac Surg, 2007, 18(5): 1062-1067.

(收稿日期: 2010-04-18)