

doi:10.6040/j.issn.1673-3770.0.2023.453

头颈部木村病 1 例并文献复习

尹振乾¹, 皇甫辉²

1. 山西医科大学 第一临床医学院, 山西 太原 030000

2. 山西医科大学附属第一医院 耳鼻咽喉头颈外科, 山西 太原 030001

摘要: **目的** 探讨木村病(kimura's disease, KD)的相关诊疗方法及临床特点。**方法** 回顾性分析 1 例就诊于山西医科大学第一医院 KD 患者的病历资料, 并查阅相关文献, 总结其发病特点、临床表现、组织学及影像学表现以及相关诊疗方法。**结果** 本例患者可见右侧头颈部无痛性肿物, 化验示嗜酸性粒细胞百分比 23.6%, 嗜酸性粒细胞绝对值 $1.90 \times 10^9/L$, 血清免疫球蛋白 E (Immunoglobulin E, IgE) 109.0 kU/L。穿刺病理结果提示 KD, 行手术切除肿物, 随访期间无复发。**结论** KD 的罕见及其表现使其难以诊断, 当患者出现无痛性头颈部肿块, 且伴随外周血嗜酸性粒细胞增多、IgE 水平升高时应考虑 KD。手术切除可兼具治疗与诊断作用。

关键词: 木村病; 嗜酸性粒细胞增多症; 头颈部; 免疫球蛋白 E

中图分类号: R739.91 **文献标志码:** A **文章编号:** 1673-3770(2025)05-0104-04

引用格式: 尹振乾, 皇甫辉. 头颈部木村病 1 例并文献复习[J]. 山东大学耳鼻喉眼学报, 2025, 39(5):104-107. YIN Zhenqian, HUANGFU Hui. Kimura disease: a case report and literature review[J]. Journal of Otolaryngology and Ophthalmology of Shandong University, 2025, 39(5):104-107.

Kimura disease: a case report and literature review

YIN Zhenqian¹, HUANGFU Hui²

1. First Clinical Medical College, Shanxi Medical University, Taiyuan 03000, Shanxi, China

2. Department of Otorhinolaryngology & Head and Neck Surgery, The Affiliated Hospital of Shanxi Medical University, Taiyuan 030001, Shanxi, China

Abstract: Objective To study and explore the related diagnosis and treatment methods and clinical characteristics of kimura's disease (KD). **Methods** We retrospectively analyzed the medical records of a patient with KD in the First Hospital of Shanxi Medical University, and reviewed the relevant literature to summarize its pathogenesis, clinical manifestations, histological and imaging manifestations, and related diagnostic and therapeutic methods. **Results** In this case, a painless mass was seen in the right side of the head and neck, and the laboratory tests showed that the percentage of eosinophils was 23.6%, the absolute value of eosinophils was $1.90 \times 10^9/L$, and the serum immunoglobulin E (IgE) was 109.0 kU/L. The puncture pathology results suggested that the KD was present, and surgical resection of the mass was performed, and there was no recurrence during the follow up period. **Conclusion**

The rarity of KD and its manifestations make it difficult to diagnose, but KD should be considered when patients present with painless head and neck masses accompanied by eosinophilia in the peripheral blood and elevated levels of IgE. Surgical excision can be both therapeutic and diagnostic.

Key words: Kimura disease; Eosinophilia; Head and neck; Immunoglobulin E

木村病(kimura's disease, KD)又称嗜酸性淋巴肉芽肿, 主要累及淋巴结、唾液腺和皮下组织, 其临床表现为无痛性淋巴结病、外周血嗜酸性粒细胞升高和 IgE 升高, 多见于亚洲人群, 尤其是中青年男性^[1]。其病理特征为明显的淋巴滤泡增生, 滤泡间区域和反应生发中心有嗜酸性粒细胞浸润, 目前相关文献^[2]报道的治疗方式主要包括手术切除、激素

以及各种免疫调节剂治疗、低剂量放射性治疗等。因其发病率低, 现有的研究以临床个案报道以及小样本的事件报道为主, 并未形成公认的治疗指南。KD 患者在治疗后复发率较高, 不同研究中治疗后复发率有所差异^[3]。在此我们报告 1 例头颈部 KD 患者, 对其行手术切除治疗, 并总结 KD 临床表现、实验室化验以及影像学检查、预后影响因素, 同时对

相关文献进行复习。

1 资料与方法

1.1 病历资料

患者男,49 岁,因“发现右侧耳后及颈部肿物 4 个月”于 2023 年 3 月 14 日就诊于山西医科大学第一医院。查体可见右侧耳后及颈部多发肿物,质硬,固定,无压痛、瘙痒等不适。既往无高血压、糖尿病、心脑血管病等基础性疾病。门诊行肿物穿刺病理检查,结果回报:送检组织镜下可见大量淋巴细胞及较多嗜酸性粒细胞浸润,其间小血管增生、管腔扩张,不排除 Kimura 病,建议住院进一步诊治。患者入院后化验血常规结果示:嗜酸性粒细胞百分比 23.6%,嗜酸性粒细胞绝对值 $1.90 \times 10^9/L$,血清 IgE 109.0 kU/L。尿常规、肝肾功能均正常,心电图、胸片未见异常。颈部超声提示右侧颌下可及多发大小不等低回声结节,较大者 $1.7 \text{ cm} \times 0.8 \text{ cm}$,回声减低。右侧耳后可及不均质回声团,大小约 $3.4 \text{ cm} \times 1.7 \text{ cm}$,边界欠清,内血流信号较丰富。颌面部增强 CT(见图 1)提示右侧耳后见软组织结节影,大者大小约 $2.6 \text{ cm} \times 1.4 \text{ cm}$,平扫 CT 值约 28 HU,增强扫描强化均匀,二期 CT 值分别约 58 HU、77 HU,病灶周围见多发淋巴结影,大者大小约 $1.4 \text{ cm} \times 0.8 \text{ cm}$,邻近皮下脂肪间隙密度增高。患者相关化验、影像学检查以及穿刺病理结果高度提示 KD,与患者对相关治疗方案进行沟通后选择手术切除治疗。

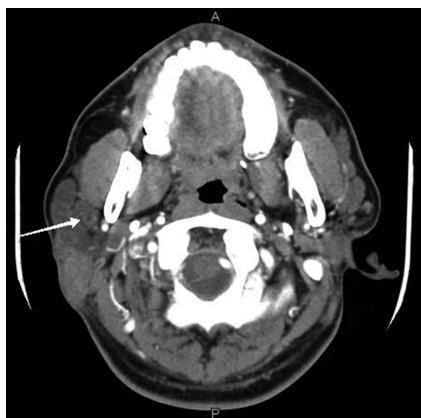


图 1 术前 CT 影像,可见软组织肿块
Figure 1 Preoperative CT image with visible soft tissue mass

1.2 方法

2023 年 3 月 23 日行右侧耳后及颈部肿物切除术,术中可见耳大神经及颈外静脉与肿物粘连,肿物质硬,边界不清,与周围组织粘连。双极电凝自胸乳肌表面沿肿物周边分离肿物,将肿物完全取出,标本留送病检。

2 结果

术后病理结果回报:送检淋巴结呈炎性反应性增生,周围软组织内浸润淋巴组织,其内可见较多嗜酸性粒细胞浸润。见图 2。

结合穿刺活检及临床化验结果,考虑嗜酸性粒细胞增多性疾病,倾向木村病。免疫组化结果:CD3(+), CD20(+), CD21(FDC+), CD34(血管+), CD68(散在+), Ki67(生发中心为主+)。患者术后恢复良好,随访期间无复发及并发症。

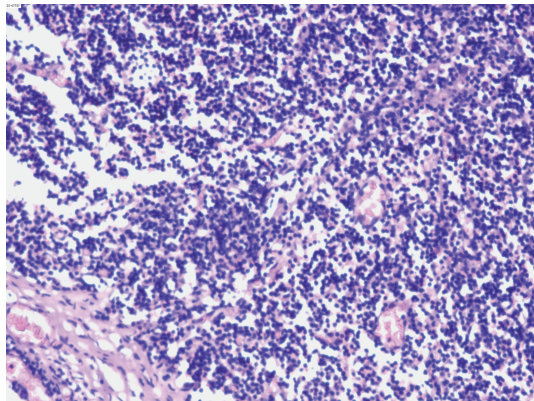


图 2 组织病理图片(HE×100)
Figure 2 Histopathological picture(HE×100)

3 讨论

KD 发病率低,且男性的发病率远高于女性,但男女比例随着年龄的增长而下降^[4]。尽管它的病程是良性的,如果不加以治疗,它可能具有局部侵袭性,并由于频繁累及腮腺区或颅骨而导致面神经麻痹。嗜酸性增生性淋巴肉芽肿的临床特征也与肾病综合征、嗅觉功能障碍^[5]等其他炎症合并症有关。因此,如果确诊 KD 应进行适当的管理治疗。

KD 的病因和发病机制尚不清楚,外周血中嗜酸性粒细胞和 IgE 水平的增加可能与过敏反应等免疫异常有关^[6]。免疫紊乱导致的 IL-5 和 IL-4 的过度释放可能是嗜酸性粒细胞浸润和 IgE 水平升高的主要原因^[7]。

在临床和组织病理学上,KD 与血管淋巴样增生伴嗜酸性粒细胞增多症(Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia, ALHE)相似,KD 的组织学表现为保留淋巴结结构,有较为突出的生发中心。毛囊间区可见致密的嗜酸性粒细胞渗出,毛囊溶解,偶见微脓肿^[8]。ALHE 的组织病理学表现为显著的血管增殖,内皮细胞增大,可见淋巴细胞、嗜酸性粒细胞和浆细胞不同程度的渗透^[9]。本次报道的病例在组织学检查中虽可见大量嗜酸性粒细胞浸润,

但无明显血管增殖。ALHE 临床表现上主要为头颈部的红斑、丘疹或结节^[10],综合判断可将本病例与 ALHE 进行鉴别。

KD 诊断的金标准为组织病理学检查,因其主诉较轻,相当部分患者不愿行穿刺检查。根据相关病例报道,KD 主要临床症状表现为长期存在并易复发的皮下软组织肿物,头颈部居多,腹壁、腹股沟、四肢、胸壁等其他部位也可出现,常累及淋巴结及涎腺,可单发或者多发病灶,大多无痛,不伴皮损、色素沉着及瘙痒等症状^[11]。KD 患者可伴有肾脏损害,最常见的肾脏损害为膜性病变^[12]。大多数患者外周血嗜酸性粒细胞比例或计数及血清 IgE 水平升高,其中外周血嗜酸性粒细胞比例常高于 10%^[11]。本次报道病例即表现为无痛性头颈部肿物,查体未见其他部位异常,病灶表面皮肤光滑,无红肿破溃,化验嗜酸性粒细胞及 IgE 结果远高于正常水平,这些信息均对我们准确诊断 KD 提供了依据。

KD 的影像学检查主要包括超声、CT、MRI 等。其超声的主要特点常表现为边界不清楚、形态不规则的低回声肿块,内部呈不规则“高-低相间”回声的“木纹样”改变。当累及整个腺体时,腺体体积可增大,腺体回声也可呈上述改变^[13]。Gopinathan 等^[14]根据 CT 表现特征,按病灶形态将 KD 分为两型。I 型为边界清晰或相对清晰的结节或肿块;II 型为斑片状、边界不清的肿块。本次报道病例的颌面部增强 CT 可见肿物边界及脂肪间隙清晰,与周围组织无明显粘连,符合 I 型 CT 表现。

由于缺乏对 KD 不同治疗方法的大规模系统临床研究,KD 的最佳治疗方法存在争议,目前的临床研究中已经提出了许多治疗方式,包括手术切除、糖皮质激素、局部放射、细胞毒性药物及联合治疗等^[15]。由于 KD 是良性病变,手术切除不会导致其扩散,所以同时兼具治疗与诊断作用。因此,在大部分研究报道中治疗 KD 以手术切除为主。单发的局部肿物患者可采取手术完全切除,KD 通常涉及没有明确边界的皮下组织,这使得仅通过手术切除很难获得阴性切缘,并且有可能复发。手术联合激素治疗或放疗可降低其复发率^[16]。据报道,激素治疗可以控制 KD 患者的皮损、淋巴病变和肾病综合征,但在激素剂量逐渐减少期间局部复发频繁^[17],且长期使用激素可增加出现消化道溃疡、骨质疏松、糖尿病等疾病的风险。放射治疗已被用于治疗复发或持续性病变,局部控制率较高,但放射治疗的致癌作用以及疾病的良性性质限制了其作为主要方法的使用^[18]。有研究统计手术治疗后 KD 复发率为

25.65%,而单纯药物或放疗的复发率分别为 35%和 50%^[2]。

研究表明,切缘阳性是高复发率的风险之一^[19]。为了解决这一问题, Lee 等^[2]系统地寻找了有关复发的归因因素,发现肿瘤最大直径 ≥ 3 cm,病程 ≥ 5 年,外周血嗜酸性粒细胞计数 $\geq 20\%$ 或血清 IgE 水平 $\geq 10\ 000$ IU/mL 的患者即使在术后仍有可能复发,因此应进行辅助治疗以加强对复发的控制。也有研究指出,外周血嗜酸性粒细胞百分比 $\geq 20\%$ 、肿块的最大径、皮肤瘙痒这些因素与治疗复发呈正相关,但病程、病灶部位、吸烟史等与疾病的预后无关^[3]。

木村氏病的罕见及其表现使其难以诊断,但详细的病史和临床检查提供了关于本疾病许多的线索。手术治疗为其主要的治疗方式。当然,本研究仍有许多不足,包括电话随访搜集患者信息难以充分采集以及手术切除后外周血清嗜酸性粒细胞未复查等。在关于 KD 的系统回顾^[2]中,联合辅助治疗和手术治疗并不能完全阻止 KD 复发。回顾中还缺乏手术切缘范围、后续抽血时间、手术合并症等相关信息。复发评估的标准化方法等方面存在具体数据不足。我们需要对具有特定切除范围、给药时机和辅助治疗方案的前瞻性大规模队列研究进行进一步研究,以确定未来的最佳治疗方案。

参考文献:

- [1] Kakehi E, Kotani K, Yoshida T, et al. Older-age onset of Kimura's disease [J]. Ther Adv Hematol, 2020, 11: 2040620720962596. doi:10.1177/2040620720962596
- [2] Lee CC, Feng IJ, Chen YT, et al. Treatment algorithm for Kimura's disease: a systematic review and meta-analysis of treatment modalities and prognostic predictors [J]. Int J Surg, 2022, 100: 106591. doi:10.1016/j.ijssu.2022.106591
- [3] 王树伦, 康雪然, 江晨艳, 等. 木村病治疗进展情况及影响因素分析 [J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2020, 26(2): 148-152. doi:10.11798/j.issn.1007-1520.202002009
- WANG Shulun, KANG Xueran, JIANG Chenyan, et al. Progression after treatment of Kimura's disease and its influence factors [J]. Chinese Journal of Otorhinolaryngology-Skull Base Surgery, 2020, 26(2): 148-152. doi:10.11798/j.issn.1007-1520.202002009
- [4] Kakehi E, Kotani K, Otsuka Y, et al. Kimura's disease: effects of age on clinical presentation [J]. QJM, 2020, 113(5): 336-345. doi:10.1093/qjmed/hcz312
- [5] 宜若男, 陈福权. 嗜酸性粒细胞与嗅觉功能障碍 [J]. 山

- 东大学耳鼻喉眼学报, 2022, 36(3): 50-55. doi: 10.6040/j.issn.1673-3770.0.2021.533
- YI Ruonan, CHEN Fuquan. Eosinophils and olfactory dysfunction[J]. *Journal of Otolaryngology and Ophthalmology of Shandong University*, 2022, 36(3): 50-55. doi:10.6040/j.issn.1673-3770.0.2021.533
- [6] Koh H, Kamiishi N, Chiyotani A, et al. Eosinophilic lung disease complicated by Kimura's disease: a case report and literature review [J]. *Intern Med*, 2012, 51(22): 3163-3167. doi:10.2169/internalmedicine.51.8600
- [7] Stoeckle C, Simon HU. CD8+ T cells producing IL-3 and IL-5 in non-IgE-mediated eosinophilic diseases [J]. *Allergy*, 2013, 68(12): 1622-1625. doi:10.1111/all.12311
- [8] Parikh S, Sharma S, Shah JS. Kimura's disease: a confounding condition[J]. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2022, 74(Suppl 3): 5342-5346. doi:10.1007/s12070-021-02511-1
- [9] Zou AL, Hu MY, Niu B. Comparison between Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: case reports and literature review [J]. *J Int Med Res*, 2021, 49(9): 3000605211040976. doi:10.1177/03000605211040976
- [10] Chong WS, Anjula T, GohC HL, et al. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: two disease entities in the same patient; case report and review of the literature. [J]. *Int J Dermatol*, 2006, 45(2): 139-145. doi:10.1111/j.1365-4632.2004.02361.x
- [11] 何晓. 木村病的荟萃分析[D]. 长春: 吉林大学, 2017
- [12] Wang XZ, Ma Y, Wang ZM. Kimura's disease [J]. *J Craniofac Surg*, 2019, 30(5): e415-e418. doi:10.1097/SCS.0000000000005430
- [13] 赵琴, 马步云, 贾浥莘, 等. 颌面部木村病的超声表现 [J]. *中国医学影像学杂志*, 2022, 30(2): 134-138. doi:10.3969/j.issn.1005-5185.2022.02.008
- ZHAO Qin, MA Buyun, JIA Yiping, et al. Ultrasound manifestations of kimura's disease in maxillofacial region [J]. *Chinese Journal of Medical Imaging*, 2022, 30(2): 134-138. doi:10.3969/j.issn.1005-5185.2022.02.008
- [14] Gopinathan A, Tan TY. Kimura's disease: imaging patterns on computed tomography [J]. *Clin Radiol*, 2009, 64(10): 994-999. doi:10.1016/j.crad.2009.07.003
- [15] Zhang YX, Bao HJ, Zhang XY, et al. Kimura's disease: clinical characteristics, management and outcome of 20 cases from China [J]. *Clin Exp Rheumatol*, 2022, 40(3): 532-538. doi:10.55563/clinexprheumatol/lahgfo
- [16] Ye P, Ma DQ, Yu GY, et al. Comparison of the efficacy of different treatment modalities for Kimura's disease [J]. *Int J Oral Maxillofac Surg*, 2017, 46(3): 350-354. doi:10.1016/j.ijom.2016.08.013
- [17] Nakahara C, Wada T, Kusakari J, et al. Steroid-sensitive nephrotic syndrome associated with Kimura disease [J]. *Pediatr Nephrol*, 2000, 14(6): 482-485. doi:10.1007/s004670050798
- [18] Zhang GL, Li XM, Sun GB, et al. Clinical analysis of Kimura's disease in 24 cases from China [J]. *BMC Surg*, 2020, 20(1): 1. doi:10.1186/s12893-019-0673-7
- [19] Lin YY, Jung SM, Ko SF, et al. Kimura's disease: clinical and imaging parameters for the prediction of disease recurrence [J]. *Clin Imaging*, 2012, 36(4): 272-278. doi:10.1016/j.clinimag.2011.11.002

(编辑:李纬)

(上接第 103 页)

- [16] 高原, 霍然. 化脓性肉芽肿的治疗进展 [J]. *中国美容医学*, 2022, 31(9): 187-192. doi:10.15909/j.cnki.cn61-1347/r.005273
- GAO Yuan, HUO Ran. Advances in the treatment of pyogenic granuloma [J]. *Chinese Journal of Aesthetic Medicine*, 2022, 31(9): 187-192. doi:10.15909/j.cnki.cn61-1347/r.005273
- [17] Lee J, Sinno H, Tahiri Y, et al. Treatment options for cutaneous pyogenic granulomas: a review [J]. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 2011, 64(9): 1216-1220. doi:10.1016/j.bjps.2010.12.021
- [18] 许玲, 张庆泉, 王艳华. 支撑喉镜下切除下咽部化脓性肉芽肿一例 [DB/OL]. *中国临床案例成果数据库*, 2022(2022-02-02) [2023-10-24]. http://journal.yiigle.com/LinkIn.do?linkin_type=cma&DOI=10.3760/cma.jcmcr.2022.e00708

(编辑:李纬)