

• 病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2025.12.039

网络首发 [https://link.cnki.net/urlid/50.1097.R.20250812.1142.006\(2025-08-12\)](https://link.cnki.net/urlid/50.1097.R.20250812.1142.006(2025-08-12))

颌面部木村病 12 例报道 *

和晓庸¹,王文革¹,邹文权¹,张春梅^{2△}

(大理大学第一附属医院:1. 口腔颌面外科;2. 病理科,云南大理 671000)

[关键词] 木村病;临床表现;CT 影像;病理学

[中图法分类号] R782

[文献标识码] B

[文章编号] 1671-8348(2025)12-2941-05

木村病(Kimura's disease, KD)又称嗜酸性增生性淋巴肉芽肿,是一种临床罕见的病因不明、发病机制不确定的慢性炎症性疾病,于 1937 年由中国学者金宅显首次报道,1948 年日本学者木村对该病的病理组织特点进行了详细的报道,后续文献多将该病称为 KD^[1]。该病好发于头颈部,易累及腮腺区、眶部、颧颊部、颌下区域,表现为单发或者多发无痛性软组织肿块,常累及皮下组织、唾液腺及淋巴结^[2]。该病术前诊断较困难,早期容易误诊或者漏诊,导致治疗过度或者不当^[3-4]。本研究回顾了 12 例发生于腮腺区及颌下区 KD 病例资料,结合国内外文献报道的 KD 病例,全面分析其临床表现、CT 影像和病理变化三者之间的关系,评估治疗效果,旨在提高该病的诊断准确性。本研究已通过本院医学伦理委员会批准(审批号:DFY20250319001)。

1 临床资料

2013 年 2 月至 2025 年 2 月本院共收治 12 例采用口腔颌面外科手术治疗的 KD 患者,均为男性,年龄 17~72 岁,平均年龄 43.33 岁。病例均选择手术治疗,采用阴性切缘的广泛切除,均有完整的病史资料记录、组织学切片和组织蜡块。

回顾性分析 12 例 KD 的临床资料,并请两名放射科医师对 CT 影像学特征进行分析评估,独立完成对图像的检查,回顾病变的 CT 影像学表现,结合组织病理学进行综合分析。

结果显示,7 例(58.33%)发生在腮腺区,5 例(41.67%)发生在颌下区。12 例 KD 病史均较长,肿物缓慢长大,其中 11 例无全身及局部症状,1 例偶尔伴发头皮和四肢瘙痒不适,局部色素沉积。9 例出现同侧颌下或者颈部淋巴结肿大情况,肿大淋巴结活动度良好、无自发痛及按压痛,其余 3 例未出现同侧颌下及颈部淋巴结肿大情况。11 例切除后无复发,典型病例 3 为右腮腺区 KD,术后 1 年复发。典型病例 6 出现复发情况,首发于右腮腺区 KD,行腮腺及肿物切除术,术后病理检测结果报告为腮腺区 KD,术后 5 年

左面部再发,再次行病理检测证实为 KD。5 例外周血嗜酸性粒细胞绝对值($0.98\sim1.67$) $\times10^9/L$ 明显高于正常值($0.02\sim0.50$) $\times10^9/L$,7 例处于正常范围($0.13\sim0.41$) $\times10^9/L$ 。8 例嗜酸性粒细胞百分比(5.2%~18.2%)高于正常值(0.5%~5.0%),4 例(2.0%~4.5%)处于正常值范围,见表 1。

根据 KD 的 CT 影像学特点,参考 YANG 等^[5]的分类方法,将病灶按形态分为 3 种类型:结节型、弥散型及中间型。I 型为边界清楚的结节状肿块,密度均匀,无出血、坏死及钙化,增强扫描呈均匀强化;II 型为边界不清的斑片状肿块,密度不均,但无出血、坏死及钙化,增强扫描病灶多呈轻至中度不均匀强化;III 型为中间型,与恶性肿瘤表现类似,单发病灶,形态不规则,边界部分模糊,不累及邻近皮下组织及皮肤,病灶一般呈明显强化、无坏死,但颈部无肿大淋巴结。本研究中 7 例为多发性结节肿块,5 例为弥散性肿块,未见中间型肿块。7 例多发性结节,CT 影像病变累及腮腺及头颈部多个部位,呈多发结节状软组织影,病灶边界清楚,密度均匀,多个结节间无明显融合,未见囊变、液化坏死趋势,临近皮肤较少受累,平扫病灶密度呈等或稍高于周围肌肉组织,增强扫描呈均匀一致的明显强化,相邻皮下脂肪间隙清晰。5 例弥散性肿块 CT 影像学表现为腮腺、颌下区软组织肿块影,肿块轮廓不清,包膜不完整,累及邻近皮下脂肪间隙,平扫与周围肌肉组织相比密度稍低到低密度,病灶内密度不均匀,未见明显的坏死区及钙化影,增强扫描呈轻中度不均匀强化,其内见增粗血管走行,腺体周围局部淋巴结病变。

12 例 KD 病理组织肉眼可见均为实性,质地柔软,形状不规则,无明显包膜形成,切面灰褐色或灰白淡黄实性,无囊实性及出血。显微镜下,病变侵犯真皮层和肌肉,原发病灶及周围淋巴结均可见淋巴滤泡样结构,淋巴滤泡由大小不等的生发中心组成,大量嗜酸性粒细胞浸润滤泡间,伴肥大细胞、朗格汉斯细胞出现,形成嗜酸性微脓肿,滤泡间出现毛细血管后

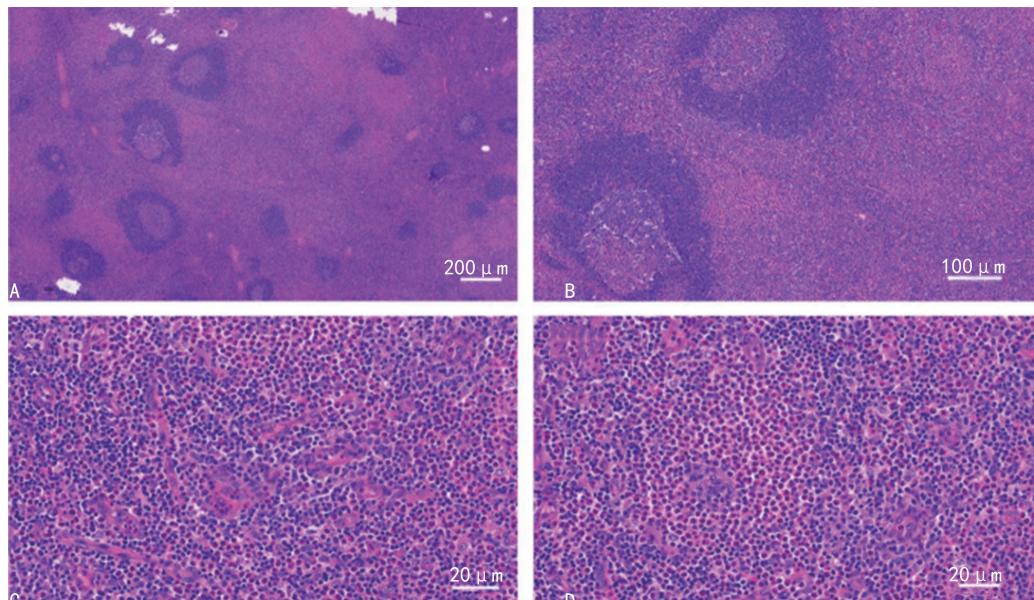
* 基金项目:2024 年度云南省教育厅科学研究基金项目(2024J0844);大理大学第一附属医院临床医学学科队伍建设项目(DFYXK2023015)。 △ 通信作者,E-mail:zhangchunmei@mail@163.com。

小静脉增生,部分病例可见血管壁玻璃样变及间质纤

维化改变,见图 1。

表 1 12 例 KD 患者临床资料

患者编号	性别	年龄(岁)	位置	大小(cm ³)	数量	嗜酸性粒细胞绝对值(×10 ⁹ /L)	嗜酸性粒细胞百分比(%)
1	男	44	右腮腺区	5.0×2.0×1.5	多发	0.41	7.4
2	男	52	左颌下区	4.0×1.5×1.0	多发	0.98	13.1
3	男	40	右腮腺区	2.5×2.0×0.4	多发	1.65	18.2
4	男	39	左腮腺区	6.0×3.5×3.0	单发	0.36	3.0
5	男	48	右颌下区	2.2×1.7×1.3	单发	0.29	5.2
6	男	51	右腮腺区	7.0×5.5×2.0	多发	1.32	15.4
7	男	34	右腮腺区	6.0×5.0×2.0	多发	0.31	4.5
8	男	35	左腮腺区	2.5×2.5×0.8	单发	1.67	17.7
9	男	64	右颌下区	6.0×5.0×2.5	多发	0.41	12.0
10	男	17	右颌下区	2.5×1.4×0.8	多发	1.11	11.1
11	男	24	右腮腺区	2.5×1.5×2.0	单发	0.13	2.6
12	男	72	左颌下区	3.5×3.0×2.3	单发	0.13	2.0



A: 镜下见大量嗜酸性粒细胞浸润,淋巴滤泡形成,生发中心扩大;B: 淋巴组织增生伴滤泡形成;C: 嗜酸性粒细胞浸润形成微脓肿;D: 大量毛细血管增生。

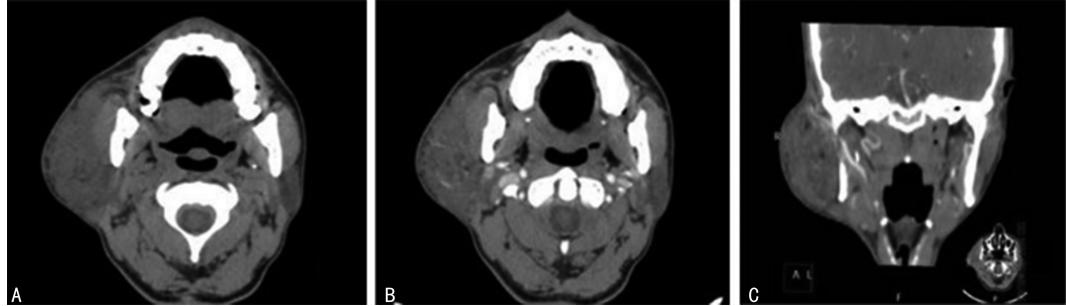
图 1 KD 的病理学特点(HE 染色)

典型病例 6,男,51岁,因“发现右面部无痛性肿物 8 年余”入院,8 年前无明显诱因偶然发现右耳下一包块,大小约核桃样,无自发痛及按压痛,不影响咀嚼、吞咽和言语,未行任何治疗,后包块逐渐长大,1 个月前肿物长至馒头样大,伴轻微胀痛。期间肿物无红肿热痛表现,患者无全身乏力、消瘦、盗汗情况。专科查体:右侧耳垂下方靠腮腺下极触及一肿物,大小约 10.0 cm×6.0 cm,形状似椭圆形,质地柔软,边界清楚,活动度良好,皮温正常,按压轻微疼痛。血常规结果显示:单核细胞百分比 8.1%,嗜酸性粒细胞百分比 15.41%,嗜酸性粒细胞绝对值 $1.32 \times 10^9/L$ 。CT 示右侧腮腺咬肌区弥散性占位,病变与腮腺分界不清,

见图 2。入院后完善相关检查,排除手术禁忌证,全身麻醉下行右腮腺浅叶及肿物扩大切除术,术中见肿物与腮腺边界不清,肿物呈鱼肉状,实性,与周围组织粘连明显,血供丰富,周围见数个肿大淋巴结。术后病例检查结果显示:肿物有包膜,切面灰白淡黄实性,质软,腮腺及淋巴组织增生,有大量嗜酸性粒细胞浸润。病理诊断:右腮腺区 KD。术后随访无复发。术后 5 年,患者因“左面部无痛性肿物”再次来就诊,诉半年前偶然触及左面部一蚕豆样大小肿物,无不适,未予重视,后肿物缓慢长大,近 2 个月来,肿物逐渐长大,增大至红枣大小,遂来就诊。专科查体:左面部靠近耳屏前、腮腺咬肌区触及数个肿物,较大一个约 3.0

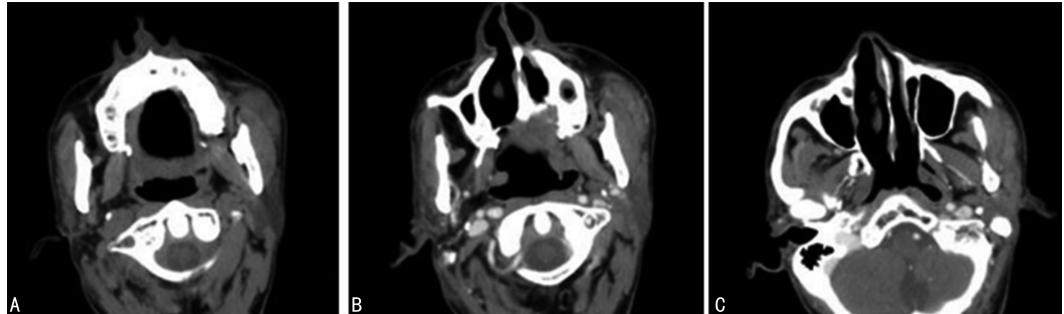
cm×2.5 cm, 扁平状, 质硬, 活动度差, 与周围组织粘连。血常规示: 单核细胞百分比 6.4%, 嗜酸性粒细胞百分比 9.5%, 嗜酸性粒细胞绝对值 $0.7 \times 10^9/L$ 。CT 示左腮腺区靠咬肌外侧多个软组织肿块影, 肿块周围软组织增厚影, 边界不清, 性质待定, 见图 3。术中见肿物为炎性病变, 与周围腮腺组织粘连明显, 无明显

边界, 部分腺体质地较硬、纤维化。术后病理检测结果示腮腺组织腺泡萎缩, 大量淋巴细胞增生、淋巴滤泡形成, 间质小血管增生伴大量嗜酸性粒细胞、浆细胞浸润, 纤维组织增生, 诊断为: 左腮腺区 KD。术后随访无复发。



A:右腮腺区巨大软组织密度影, 平扫呈等密度, 边界不清, 腮腺区皮肤增厚; B、C:增强扫描横断及冠状位中度不均匀强化, 内见强化血管影。

图 2 病例 6 右腮腺 KD 患者 CT 影像



A:左腮腺咬肌区、耳屏前多个稍高密度结节, 边界清楚, 密度均匀; B、C:增强扫描中度均匀强化。

图 3 5 年后病例 6 左腮腺 KD 再发 CT 影像

2 讨 论

KD 是一种罕见的慢性炎症性疾病, 多数病例报告于中国、日本和东南亚国家年轻男性, 男女发病比例 $6:1 \sim 10:1$ ^[5], 好发年龄 20~40 岁, 单侧多发。本研究中 12 例均为男性, 11 例为中国籍, 1 例为缅甸籍, 年龄 17~72 岁, 中位年龄 42 岁, 全部为单侧受累, 与以往研究相似, 据此推测遗传因素和性激素可能在 KD 的发病中发挥重要作用^[6]。KD 好发于头颈部, 少数见于腹股沟、腋窝及四肢等处^[7]。有文献报道 KD 也可累及全身多处器官, 肾脏受累较常见, 可同时出现或数月甚至数年后出现^[8]。本研究中, 病变主要累及唾液腺和颈部淋巴结, 未发现肺部、肝脏、肾脏或者骨骼受累情况, 所有病例复查未发现远处淋巴结转移情况, 原因可能为 KD 更容易累及淋巴结, 而头颈部淋巴结较多, 淋巴结先引流至腮腺、耳周、颌下等颈部上淋巴结, 再汇入颈部淋巴结。本研究 12 例病例病史均较长, 肿物缓慢长大, 其中 11 例无全身及局部症状, 1 例患者局部皮肤瘙痒、色素沉积, 可能是由于淋巴细胞和嗜酸性粒细胞的神经浸润及细胞因子释放^[9]。12 例均伴有不同程度的腮腺或者颌下腺轻度肿胀情况, 但无化脓性炎症表现, 所有病例未出

现张口受限或面部不对称情况。该病发病机制尚未明确, 有学者推测可能与炎症、内分泌紊乱、自身免疫性疾病、寄生虫感染、病毒感染和过敏有关^[10]。近年来有学者提出, KD 可能由于病毒或寄生虫感染引起, 触发 I 型超敏反应, 导致嗜酸性粒细胞因子的释放, 使嗜酸性粒细胞与 IgE 的产生过程受到干扰^[11]。SYED 等^[12]研究表明, KD 患者外周血嗜酸性粒细胞增多, 血清中的 IgE 水平升高, 提示可能与变态反应有一定的相关性, 但迄今为止未能提取到感染原。本研究 12 例病例中有 8 例嗜酸性粒细胞百分比均高于正常值, 这对于 KD 的诊断具有重要提示意义。另有学者认为, 嗜碱性粒细胞也可能参与 KD 的发病机制, 诱导 IgE 和嗜酸性粒细胞浸润^[13], 本研究未发现明显相关性。后续的研究可以更深入地研究遗传易感性、环境触发因素和分子免疫因素, 这可能有助于了解 KD 的发病机制。

以往文献报道, KD 的 CT 影像学特征无特异性^[14]。本研究发现, KD 的 CT 影像学表现有明显特征, CT 影像表现为皮下组织中界限清楚的多发结节性肿块或者边界不清的弥漫性肿块, 伴或不伴有淋巴结病变, 受累的肿大淋巴结在 CT 上密度均匀, 低密度

囊性液化坏死和钙化灶很少见^[15]。本研究发现,大多数病变位于大唾液腺附近,特别是腮腺区域,多数伴有皮下脂肪萎缩,这是一个明显的特征,它可以在 KD 早期的识别和确定边界方面提供诊断信息,从而提高 CT 检查的准确诊断,减少不必要的创伤性检查或者根治性手术。本研究中 7 例患者为多发性肿块,5 例为弥漫性肿块,前者均匀强化,后者不均匀强化,强化程度较前者低,这可能与慢性炎症的不同阶段,病灶的血管增生和纤维化程度不同有关。另外,这种 CT 影像学差异和嗜酸性微脓肿的形成也有一定关系^[16]。本研究还发现,12 例 KD 中 3 例病变位于皮下及腺体中,为淋巴结外病变,呈边界不清的团块影像,腺体肥大,其中 2 例位于皮下及腮腺组织中,1 例位于皮下及颌下腺中;另外 9 例为淋巴结内病变,CT 显示淋巴结肿大,内部结构模糊,但无明显的液化坏死及钙化影像。

病理检查是 KD 临床诊断的金标准^[17]。本研究中,12 例均为实性,质软,形状不规则,7 例无明显包膜,5 例有包膜形成,切面灰褐色,部分呈灰白色。镜下见病变累及真皮层和肌肉,炎症细胞增生和浸润,病灶内淋巴滤泡明显增生,滤泡内可见不同程度的嗜酸性细胞及嗜伊红物质浸润,形成嗜酸性微脓肿,滤泡间形成生发中心伴毛细血管和微静脉反应性增生,管壁不同程度纤维化及玻璃样变。

KD 应与嗜酸性粒细胞增多性血管淋巴样增生 (angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, AL-HE)、腮腺肿瘤、转移淋巴结、血管肉瘤、Castleman 病、淋巴结核、淋巴瘤、淋巴结病变等相鉴别^[18]。KD 与 ALHE 最容易混淆,两者的临床表现和影像学表现极为相似,鉴别主要依靠组织病理学检查。AL-HE 表现为大量毛细血管管壁结节状增生,内皮呈上皮样改变,很少形成淋巴滤泡及嗜酸性微脓肿。而 KD 多见淋巴滤泡增生,生发中心扩大伴炎症细胞浸润、嗜酸性微脓肿形成。

KD 预后相对良好,至今未见远处转移者报道^[19]。该病属于良性病变,但术后复发率高达 25%^[20]。LEE 等^[21]提出了一种复发风险因素算法,即肿瘤最大径 ≥ 3 cm、病程 ≥ 5 年、外周血嗜酸性粒细胞计数 $\geq 20\%$ 或血清 IgE $\geq 10\,000$ IU/mL 的患者复发风险增高。本研究中 12 例均采用手术治疗,1 例出现复发,复发率 8.33%,复发的病例为右腮腺区的多发性肿块,考虑由于病灶浸润性生长、界限不清导致手术过程中未能完全切除至安全边界、局部淋巴结病变导致,复发后再次手术,术后联合口服类固醇激素治疗后随访至今未见复发。本研究中典型病例 6 初始为右腮腺区 KD,手术切除后 5 年左腮腺区再发,这可能与致病因素没有去除、外周血中嗜酸性粒细胞水平增高及某些炎症因子沿颈部淋巴结转移有关。目前临床中治疗 KD 目的是预防复发的同时保留正常

组织结构和功能,手术切除、糖皮质激素治疗、放射治疗、细胞毒素治疗及激光治疗是常见治疗方法,其中手术是目前最主要的治疗手段,对于孤立及局限的病灶多数学者建议手术治疗^[22]。糖皮质激素也常作为治疗手段,其疗效确切,但停药后容易导致复发,因此目前推荐长期小剂量维持治疗^[23]。有文献报道,对于病灶累及多个部位、手术后易复发或对类固醇激素产生耐药的患者,放疗疗效较好,推荐的最佳放疗剂量为 2 630 Gy^[24],周期为 23 周。近年来有文献报告,采用生物免疫抑制剂 IgE 抗体奥马珠单抗每两周进行皮下注射治疗有效,经过治疗,病灶的范围和外周血嗜酸性粒细胞水平均有明显下降^[25]。最新研究显示,环孢素 A、沙利度胺、环磷酰胺等免疫抑制剂对于 KD 均有一定的疗效,但目前对于维持治疗的剂量及疗程需要进一步观察和探索^[26]。对于手术或放疗后复发、激素依赖及单纯给药无效的患者可以考虑联合免疫抑制剂治疗,早期小剂量免疫抑制剂联合皮质类固醇治疗可能是一种比较有效的新方法^[27]。

综上所述,临床中遇到腮腺及颌下区皮下无痛性肿块、外周血嗜酸性粒细胞水平升高和 IgE 升高的年轻男性患者,应高度怀疑 KD 的可能性。CT 影像学检查可以显示病变的范围、大小、炎症改变的程度,而病理学检查是诊断 KD 的金标准,必要时可行超声引导下穿刺活检术以早期明确诊断。KD 多采用手术治疗,辅助激素及抗体治疗,由于其易复发,患者随访时间较长。未来的研究一方面需要增加不同地区、种族和性别的 KD 样本量,另一方面可以关注复发率、并发症,以评估疗效,同时研究者需探索新的生物标志物、治疗方法及 KD 预防策略。

参考文献

- [1] 王喜中,王智明.木村病的临床研究进展[J].现代肿瘤医学,2019,27(16):2973-2976.
- [2] UEDA M, KOGAME T, EGAWA G, et al. A case of Kimura disease with atopic dermatitis successfully treated with baricitinib[J]. J Dermatol, 2023, 50(6):196-197.
- [3] KIM W J, KIM H K. Current concepts of Kimura disease: pathophysiology and evolution of treatment [J]. Arch Cranifac Surg, 2022, 23(6):249-255.
- [4] 韩明丽,王栋华,陈红燕.颌下腺木村病超声表现 1 例[J].中国超声医学杂志,2020,36(10):949.
- [5] YANG B, LIAO H, WANG M, et al. Kimura's disease successively affecting multiple body parts: a case-based literature review [J]. BMC Ophthalmol, 2022, 22(1):154.
- [6] LIU Y, LIU S, XU J, et al. An unusual case of systemic lymphadenopathy-Kimura's disease

- [J]. J Inflamm Res, 2023, 16: 701-705.
- [7] ZHANG R, BAN X H, MO Y X, et al. Kimura's disease: the CT and MRI characteristics in fifteen cases [J]. Eur J Radiol, 2011, 80(2): 489-497.
- [8] BELLINATO F, MASTROSIMINI M G, QUE-RZOLI G, et al. Dupilumab for recalcitrant Kimura disease [J]. Dermatol Ther, 2022, 35(9): e15674.
- [9] WU X, WANG A, ZHANG S, et al. Multiomic landscape of immune pathogenesis in Kimura's disease [J]. iScience, 2023, 26(4): 106559.
- [10] FAN L, MO S, WANG Y, et al. Clinical, pathological, laboratory characteristics, and treatment regimens of Kimura disease and their relationships with tumor size and recurrence [J]. Front Med(Lausanne), 2021, 8(14): 720144.
- [11] GONG Y, GU J Y, LABH S, et al. Kimura disease accompanied with nephrotic syndrome in a 45-year-old male [J]. Diagn Pathol, 2015, 10: 43.
- [12] SYED M, BHATTACHARYA D, PARIDA B, et al. Detailed imaging findings in a rare case of Kimura disease, with special mention on diffusion weighted imaging [J]. Pol J Radiol, 2017, 82: 607-611.
- [13] ZHANG Y, BAO H, ZHANG X, et al. Kimura's disease: clinical characteristics, management and outcome of 20 cases from China [J]. Clin Exp Rheumatol, 2022, 40(3): 532-538.
- [14] 王灿, 王博成, 孙冰冰, 等. 腮腺区木村病的 CT 及 MRI 影像学特征分析 [J]. 中华放射学杂志, 2024, 58(12): 1402-1407.
- [15] SANGWAN A, GOYAL A, BHALLA A S, et al. Kimura disease: a case series and systematic review of clinico-radiological features [J]. Curr Probl Diagn Radiol, 2022, 51(1): 130-142.
- [16] LEI X, YU D, FENG X, et al. A rare Kimura's disease in the oral cavity with severe sleep apnea: case report and literature review [J]. Medicine(Kaunas), 2022, 58(12): 1810.
- [17] LEE C C, YU K H, CHAN T M. Kimura's disease: a clinicopathological study of 23 cases [J]. Front Med (Lausane), 2022, 9(9): 1069102.
- [18] BOBINSKAS A M, CHANDU A, NASTRI A L. Kimura's disease: an uncommon cause of head and neck masses with potentially serious sequelae [J]. J Surg Case Rep, 2015, 2015(10): rjv133.
- [19] ONG H Y, ESA M E, NG J J, et al. Kimura's disease with bilateral parotid involvement: a common presentation with an uncommon diagnosis [J]. Braz J Otorhinolaryngol, 2022, 88(Suppl. 4): 219-222.
- [20] SUGA K, KIUCHI M, KAGEYAMA T, et al. Single-cell RNA sequencing of peripheral of blood mononuclear cells from Kimura disease patient successfully treated with dupilumab [J]. Allergol Int, 2023, 72(4): 610-613.
- [21] LEE C C, FENG I J, CHEN Y T, 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.
- [22] HUANG H Y, YANG C Y, YAO W T, et al. Kimura disease of the thigh treated with surgical excision and dupilumab [J]. Ann Plast Surg, 2022, 88(Suppl. 1): 110-113.
- [23] WAGNER J M, REBIK K, SPICER P J. Ultrasound of soft tissue masses and fluid collections [J]. Radiol Clin North Am, 2019, 57(3): 657-669.
- [24] FIONDA B, LOPERFIDO A, BUSSU F, et al. The role of radiotherapy in Kimura's disease: a multicenter systematic review of literature [J]. Eur Rev Med Pharmacol Sci, 2021, 25(12): 4205-4210.
- [25] SZETO V G, CHIN-YEE B, DEHGHANI M, et al. Successful treatment of Kimura disease with benralizumab [J]. Ann Hematol, 2022, 101(9): 2099-2100.
- [26] 贾实磊, 张欢, 李薇玢, 等. 以肾病综合征起病的儿童木村病 1 例 [J]. 儿科药学杂志, 2023, 29(9): 61-63.
- [27] AKENROYE A T, SEGAL J B, ZHOU G, et al. Comparative effectiveness of omalizumab, mepolizumab, and dupilumab in asthma: a target trial emulation [J]. J Allergy Clin Immunol, 2023, 151(5): 1269-1276.

(收稿日期:2025-03-11 修回日期:2025-08-27)

(编辑:管佩钰)