

Ultrasonic characteristics of Kimura's disease 木村病的超声特征分析

郭芸蕾 李 宁 尹益民 廉 洁 阮骊韬

[中图分类号]R445.1

[文献标识码]B

木村病又称嗜酸性淋巴肉芽肿,以皮下无痛性肿块并周围淋巴结肿大特征^[1],是一种罕见的良性疾病,其发病可能与不明原因的慢性炎症及免疫紊乱有关^[2]。目前,关于木村病超声特征的研究报道较少。本组回顾性分析4例木村病患者的临床及超声检查资料,以期提高对本病超声特征的认识。

资料与方法

一、临床资料

选取2008年1月至2018年9月于我院就诊经病理证实且检查资料完整的木村病患者4例,均为男性,按就诊时间倒叙将4例患者分别命名为A、B、C、D;年龄21~82岁,平均(44±27)岁;肿块均位于头颈部,首发部位下颌区1例、耳后2例、颈侧区1例;1例双侧受累,3例单侧受累。本研究经我院医学伦理委员会批准,所有患者均知情同意。

二、仪器与方法

使用SuperSonic Aixplorer、GE Logiq E 9、东芝 Aplio 400彩色多普勒超声诊断仪,线阵探头,频率5~12 MHz。患者取平卧位,全面扫查头颈部包块及双侧颈部淋巴结,观察肿块及周围受累淋巴结的位置、大小、边界、形态、回声、血流分布情况。由

两名经验丰富的超声医师分析图像,意见不一致时由第三名超声医师进行评估,最终达成共识。

实验室检查:患者抽取空腹外周血进行血常规、肝肾功能、血清免疫球蛋白等检查。**病理检查:**对切除肿物或活检组织行HE染色及免疫组化分析。**随访:**于2018年9月电话随访患者目前的症状、最后一次实验室及影像学检查结果。

回顾性分析4例患者症状、体征、病史、实验室检查、影像学检查、病理学检查、治疗、转归等临床资料。

结 果

一、一般资料

4例木村病患者的临床资料、随访情况及实验室检查结果见表1。4例患者均可触及质韧、无压痛、活动度差的皮下肿块,仅1例活动度较好,局部皮肤无异常3例;除1例外余均伴有不同类型的合并症。4例患者均行肿物切除或活检术,其中2例行口服糖皮质激素、免疫抑制剂等药物治疗。术后随访5个月至3年,2例复发,2例好转。4例患者外周血嗜酸性粒细胞和血清免疫球蛋白E均明显升高。

二、超声特征分析

表1 4例木村病患者临床资料、随访情况及实验室检查结果

病例	年龄(岁)	首发部位	症状	体格检查	外周血EO比例(%)	血清IgE(U/ml)	术式或治疗	转归	合并症
A	29	右侧颌下	局部皮肤瘙痒	质韧,无压痛,活动度良好	35.4	24 500	肿物切除	好转	肝肾功能损害
B	42	双侧耳后	(-)	质韧、无压痛,活动度差	30.9	4190	淋巴结活检+口服药物	好转后复发	脑梗死,变应性鼻炎
C	21	左侧耳后	(-)	质韧、无压痛,活动度差	19.2	3689	肿物切除+口服药物	好转后复发	无
D	82	左侧颈侧区	(-)	质韧、无压痛,活动度差	20.1	5120	肿物切除	好转	脑、颈、肾动脉狭窄

EO:嗜酸性粒细胞;IgE:免疫球蛋白E

4例患者超声特征见表2。4例患者肿块均位于皮下软组织内,肿块较大时周围肌层可受累,后方骨质连续完整。病例A、C表现为皮下肿块并周围淋巴结肿大,病例B仅表现为淋巴结肿大,病例D仅表现为皮下肿块。肿块长径/横径1.5~5.0。2例表现为边界不清晰、形态不规则,1例较小肿块边界清晰、形态规则。肿块内部回声均表现为低回声背景下粗细不等、迂曲条索状和/或点状高回声,形成粗大不均匀“网格状”改变。

CDFI于肿块内均可探及短棒状、分支状血流信号(图1)。

对3例淋巴结受累患者的42枚受累淋巴结超声特征进行分析,其中34枚受累淋巴结表现为扁椭圆形,6枚形态不规则呈大分叶状,2枚呈融合状。所有受累淋巴结长径/横径>2,边界清晰,回声较正常淋巴结减低,皮髓质分界不清,内可见纤细条索状、点状高回声,呈细小“网格状”改变,血流信号表现为丰富的“淋巴门型”,29枚淋巴结周围可见高回声晕(图2)。

作者单位:710061 西安市,西安交通大学第一附属医院超声影像科(郭芸蕾、李宁、尹益民、阮骊韬),病理科(廉洁)

通讯作者:阮骊韬,Email:ruanlitao@163.com

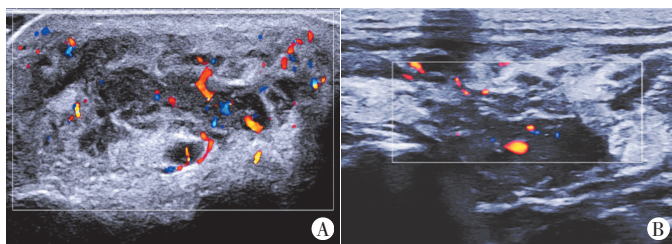
三、病理结果

4例木村病组织病理学均表现为淋巴滤泡增生伴活跃的生

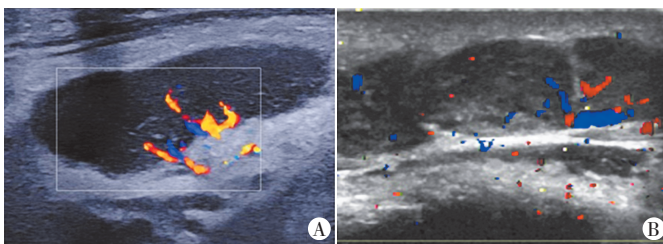
发中心,滤泡间区广泛的嗜酸性粒细胞浸润和毛细血管后微静脉增生,伴有血管周围组织纤维化(图3)。

表2 4例木村病患者皮下肿块及周围受累淋巴结超声特征

病例	类型	部位	长径(cm)	横径(cm)	边界	形态	内部回声	高回声晕	血流信号
A	肿块	右侧颌下皮下	6.0	4.0	不清晰	不规则	低回声内条索状及点状高回声	无	丰富
	淋巴结	左侧颌下腺内、颌下及双侧颈部皮下	3.0	0.7	清晰	部分不规则	回声减低,皮髓质分界不清,内条索状高回声	有	淋巴门型
B	淋巴结	双侧腮腺内、耳后颈部皮下	3.2	1.8	清晰	部分不规则	回声减低,皮髓质分界不清,内条索状及点状高回声	无	淋巴门型
C	肿块	左侧耳后皮下	5.2	2.0	不清晰	不规则	低回声内粗大条索状及点状高回声	无	丰富
	淋巴结	左侧腮腺内、耳下皮下	3.0	1.2	清晰	规则	回声减低,皮髓质分界不清,内条索状高回声	有	淋巴门型
D	肿块	左侧颈部皮下	1.5	0.3	清晰	规则	低回声内条索状高回声	无	丰富



A:皮下软组织内粗大“网格状”回声肿块;B:肿块内血流信号丰富
图1 木村病皮下肿块超声图像



A:受累淋巴结周围可见完整高回声晕;B:融合状受累淋巴结,回声减低,呈细小“网格状”,可探及较丰富门型血流信号
图2 木村病受累淋巴结超声图像

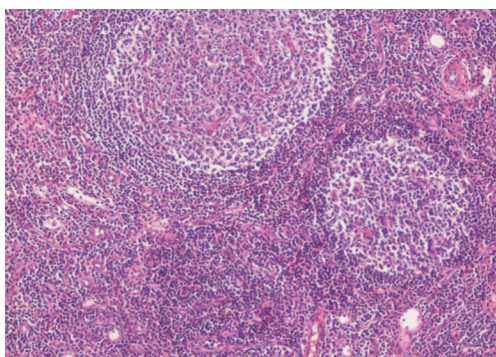


图3 木村病患者切除肿物的病理图(HE染色,×100)

讨论

木村病是一种罕见的良性、慢性浸润性疾病,病因尚不明确,可能与免疫紊乱、过敏反应、非特异性感染等有关^[3]。多累及头颈部,也有影响腋窝、腹股沟、四肢等部位的报道^[4],单侧多见,多伴局部淋巴结肿大,主要表现为皮下无痛性质韧肿块。本病实验室检查结果均可表现出外周血嗜酸性粒细胞增多和血清免疫球蛋白E水平升高,其确诊依赖于组织病理学检查^[5]。目前关于木村病超声特征报道仍然较少。Syed等^[3]报道腮腺木村病超声表现为以低回声为主的异质性回声纹理,所累及的淋巴结保留中央淋巴门结构。Shin等^[6]报道木村病超声表现为低回声背景下的高回声曲线,呈“羊毛样”外观。林晓等^[7]将木村病的超声表现分为两种类型,Ⅰ型表现为肿大淋巴结,Ⅱ型表现为团块样或斑片状混合回声。

本组结果显示,当木村病表现为典型的皮下肿块伴周围淋巴结受累时,超声表现具有特异性,容易诊断;而当部分早期病变仅表现为皮下肿块而无淋巴结肿大时,易与血管瘤混淆;偶有仅表现为淋巴结肿大的病例,需与淋巴瘤鉴别^[3]。本组患者

皮下肿块超声表现均为低回声背景上条索样及点状高回声,形成粗大不均匀的“网格状”改变,边界可清晰或不清晰,形态多扁平。根据病变纤维化程度不同,血流信号的丰富程度有一定差异,多表现为分支状、棒状及点状丰富血流信号,探头适度加压后肿块不发生形变,血流信号丰富程度无变化,可与血管瘤鉴别。本组患者受累淋巴结多表现为椭圆形,偶见大分叶状或融合状,回声减低,皮髓质分界不清,可见线样高回声形成细小均匀“网格状”改变,保留淋巴门结构;彩色多普勒表现为较丰富的淋巴门型血流信号,而淋巴瘤血流信号更加丰富,由淋巴门向周围放射,皮质内也可见丰富血流信号,有助于鉴别诊断。

木村病的治疗方法包括手术切除、类固醇激素、免疫抑制剂及放射治疗等,但均难以根治,术后或停药后25%~40%的患者可出现复发^[5]。

本组的不足之处:①病例数太少,仅4例;②仅分析了木村病二维及彩色多普勒超声表现,未进行超声造影、超声弹性成像等新技术的检查;③未统一操作者及检查仪器,可能存在观察者及仪器间的差异。今后应针对上述不足进一步深入研究。

综上所述,木村病以皮下肿块伴周围淋巴结肿大为特征,超声表现为粗大“网格状”回声、血流信号丰富的皮下肿块,和/或回声减低呈细小“网格状”、保留门型血流信号的淋巴结,具有特异性。超声是木村病的首选影像学检查方法,具有较好的临床应用价值。

参考文献

[1] 孙国臣,刘峰,孙彦,等.37例木村病临床分析[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2018,32(10):782-786.
[2] Kumar V, Mittal N, Huang Y, et al. A case series of Kimura's disease: a diagnostic challenge[J]. Ther Adv Hematol, 2018, 9(7):

- 207-211.
- [3] 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(20):607-611.
- [4] Malhotra M, Varshney S, Singh N, et al. Kimura disease: a rare case report from Himalayan region [J]. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg, 2017, 69(4): 571-574.
- [5] Lee DH, Kim GE, Yang E, et al. Kimura disease of buccal region in a pediatric patient with nephrotic syndrome: a case report [J]. Medicine (Baltimore), 2017, 96(48):8990.
- [6] Shin GW, Lee SJ, Choo HJ, et al. Ultrasonographic findings of Kimura's disease presenting in the upper extremities [J]. Jap J Radiol, 2014, 32(12):692-699.
- [7] 林晓, 应莉, 谢作流, 等. 木村病的超声诊断价值 [J]. 中国超声医学杂志, 2016, 32(6):569-572.

(收稿日期:2019-01-13)

· 临床报道 ·

Echocardiographic characteristics of fetal pulmonary atresia combined with ventricular septal defect

胎儿期肺动脉闭锁合并室间隔缺损的超声心动图特征

肖 鹤 宋宴鹏

[中图分类号]R445.1;R714.5

[文献标识码]B

肺动脉闭锁合并室间隔缺损(pulmonary atresia with ventricular septal defect, PA-VSD)是一种少见的复杂性先天性心脏病,其发病率在出生的活婴中约为十万分之4^[1]。产前超声检查对PA-VSD的筛查及优生优育具有重要意义。本组回顾分析经尸体解剖证实的3例PA-VSD胎儿的超声心动图特征,旨在探讨产前超声在筛查胎儿期PA-VSD中的价值。

资料与方法

一、临床资料

选取2014年8月至2017年10月在我院行产前超声筛查的3例孕妇,年龄分别为27岁、23岁、25岁,孕周分别为24周⁺、25周⁺、24周⁺。所有PA-VSD胎儿均经上级医院产前诊断中心确诊,来我院引产后经尸检证实。本研究经我院医学伦理委员会批准,所有孕妇均知情同意。

二、仪器与方法

1. 超声检查:使用Philips EPIQ 5彩色多普勒超声诊断仪,腹部探头,频率1~5 MHz;心脏超声检查选择仪器内置的胎儿心脏检查预设条件。依次观察胎儿胸骨旁四腔心、左室流出道、右室流出道、三血管及三血管-气管、主动脉弓、动脉导管弓、胸主动脉短轴、肺动脉及左、右肺动脉分支长轴,重点观察室间隔的连续性、主动脉骑跨、主肺动脉和左、右肺动脉内径及其内部血流信号颜色、降主动脉周围有无异常血管等。

2. 尸体解剖:观察室间隔有无缺损、缺损的大小、部位;沿肺动脉根部剖开肺动脉前壁观察肺动脉瓣发育情况、动脉导管情况、降主动脉周围异常粗大的血管情况;沿主动脉前壁剖开

观察主动脉骑跨情况。

结 果

一、产前超声心动图检查结果

胸骨旁四腔心示3例胎儿室间隔上端均合并大小不一的缺损;左室流出道切面示主动脉内径明显增宽并右移,骑跨于室间隔之上(图1A);彩色多普勒示收缩期左、右室血流同时流入主动脉。肺动脉长轴或三血管-气管切面示2例胎儿主肺动脉及其分支发育不良(图1B),彩色多普勒探及主肺动脉内由动脉导管逆灌的血流信号,与主动脉内血流信号颜色不一致(图1C);三血管-气管切面示粗大的升主动脉位于气管右侧,主肺动脉及左、右肺动脉缺如、动脉导管缺如1例;降主动脉短轴切面示降主动脉周围探及数支大的体-肺动脉侧支形成(图1D)。3例PA-VSD胎儿中,原发孔型房间隔缺损1例,左上腔静脉2例,右位主动脉弓1例,左上腔静脉异位流入左房1例,完全型房室间隔缺损1例,伴有不同程度的腹部脏器异位2例。

二、解剖结果

3例PA-VSD胎儿均引产后行尸体解剖,主肺动脉及其分支发育不良2例,肺动脉及其分支缺如1例;室间隔膜部缺损3例;合并其他心血管畸形及腹部脏器位置异位如下:右房异构2例;原发孔房间隔缺损1例;双上腔静脉2例(左位上腔静脉异位汇入左房1例、左位上腔静脉汇入冠状静脉窦1例);降主动脉周围体-肺动脉侧支形成2例;动脉导管缺如1例,动脉导管存在2例;完全性房室间隔缺损1例;脾脏缺如2例,水平肝2例;右肺3叶、左肺3叶2例,右肺3叶、左肺2叶1例。见图2。

基金项目:青岛卫健委科研项目(2019-WJZD120)

作者单位:467400 河南省平顶山市宝丰县人民医院功能科(肖鹤);山东省青岛市胶州中心医院特检科(宋宴鹏)

通讯作者:宋宴鹏, Email: songyanpeng719@163.com