

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2017.21.025
文章编号: 1005-8982(2017)21-0126-02

病例报告

木村病相关性肾病综合征 1 例*

李奕铮¹, 廖蕴华²

(1. 广西医科大学, 广西 南宁 530021; 2. 广西医科大学第一附属医院 肾内科, 广西 南宁 530021)

关键词: 木村病; 肾病综合征; 嗜酸性粒细胞增生症

中图分类号: R692.4

文献标识码: D

木村病是一种临床上罕见的、病因未明的疾病, 多见于 20~40 岁的男性, 常表现为无痛性皮下结节, 临床上对该病常出现误诊、漏诊。确诊依赖于病理报告, 多数对激素敏感^[1]。本文报告 1 例木村病伴发肾病综合征患者的资料, 以供大家参考。

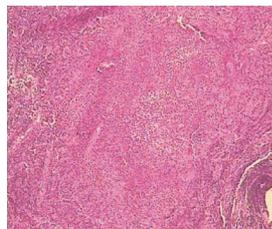
1 临床资料

患者, 男性, 36 岁, 15 年前出现颜面、双下肢水肿。当地医院诊断慢性肾小球肾炎。予护肾、改善循环等治疗, 病情好转。10 年前再次出现全身性水肿, 肾穿结果示, 轻度系膜增生性肾小球肾炎, 诊断肾病

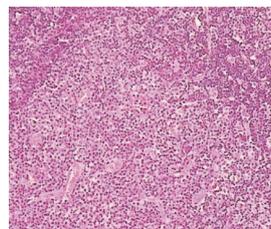
综合征, 予激素及对症治疗, 定期复查尿蛋白均阴性, 1 年前无诱因出现左侧颈部肿块, 无不适, 随后因颜面、双下肢水肿入院。颈部肿块活检, 病理结果(见附图): 淋巴结内淋巴滤泡增生, 嗜酸性粒细胞浸润, 局部形成嗜酸性粒细胞性脓肿, 被膜纤维组织增生, 玻璃样变, 病变符合嗜酸性细胞性淋巴肉芽肿(金氏病或木村病), 诊断: 木村病相关性肾病综合征。治疗方案: 首次服用强的松 30 mg/d, 2 个月后颈部肿块消失, 尿蛋白转阴, 强的松逐渐减量, 现服用强的松 10 mg/d, 定期复查。



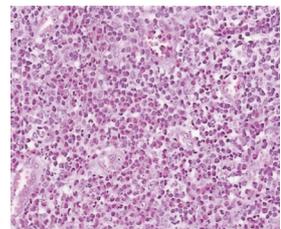
(×40)



(×40)



(×100)



(×200)

附图 颈部肿块 (苏木精-伊红染色)

2 讨论

木村病, 又称嗜酸性淋巴肉芽肿, 是一种目前发病机制尚未明确的慢性、进行性的炎症性疾病^[2], 临床表现常为无痛性的颌面、头颈部的皮下软组织肿块伴大涎腺及区域性淋巴结的炎症^[3], 实验室检查: 嗜酸性粒细胞增多, 免疫球蛋白 E 升高^[4], 可有大量蛋白尿^[5], 组织学特点: 毛细血管增生, 血管内皮细胞扁平, 无上皮样细胞, 间质纤维化^[6], 并伴有嗜酸性粒

细胞浸润, 形成淋巴滤泡, 嗜酸性粒细胞密集形成局限性的嗜酸性小脓肿^[7]。

木村病主要的治疗方案, 包括手术切除、放射治疗、手术切除后联合放疗及类固醇激素治疗等。研究发现手术切除联合化疗的效果最好, 复发率低^[8]。伴有肾病综合征的患者采用手术联合术后激素的治疗方案效果最好, 对复发或不能耐受手术的病例, 放射治疗的效果好^[9]。本例主要采用激素治疗。

收稿日期: 2017-03-16

* 基金项目: 国家自然科学基金(No:81360111)

[通信作者] 廖蕴华, E-mail: yunhualiao1989@sina.com; Tel: 13878889238

参 考 文 献:

- [1] 厉春萍, 陈汉松, 杨政, 等. 木村病肾损害一例 [J]. 新医学, 2012, 43(10): 752-753.
- [2] 邓维叶, 高云飞, 陈艳峰, 等. Ki-67 在木村病患者中的表达和复发相关因素分析[J]. 中山大学学报(医学科学版), 2014, 35(4): 584-588.
- [3] 陈宇雄, 慕革非. 颌面区木村病的影像学表现(2例报告并文献复习)[J]. 临床放射学杂志, 2016, 35(10): 1622-1624.
- [4] BANERJEE P K, JAIN A, MANJUNATH D, et al. Kimura's disease-an unusual presentation[J]. Iran J Otorhinolaryngol, 2016, 28(86): 237-240.
- [5] DROUILLARD M, STEVE M, RANOARIVONY T, et al. Kimura's disease in a 50-year-old Tunisian man[J]. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis, 2017, 134(2): 127-129.
- [6] 黄建林. 木村病[J]. 新医学, 2010, 7: 421-423, 426.
- [7] 孟金铃, 吴杰, 刘述文, 等. 木村病合并肾病综合征一例[J]. 中华肾病研究电子杂志, 2014, 1: 45-47.
- [8] YE P, MA D Q, YU G Y, 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.
- [9] GUPTA D, KUMAN R, RAJESH N G, et al. Low dose cyclosporine for rapid remission and maintenance in recurrent Kimura's disease[J]. Indian J Dermatol Venereol Leprol, 2017, 83(2): 262-264.