

木村病合并自身免疫性溶血性贫血 1 例报道

李艳菊¹, 刘 洋², 王飞清², 王季石^{1△}, 曾小菁¹, 黄 懿¹, 俞 钊¹, 刘咏梅³

(1. 贵州医科大学附属医院血液科, 贵阳 550004; 2. 贵阳中医学院第一附属医院检验科, 贵阳 550001; 3. 贵州医科大学附属医院检验科, 贵阳 550004)

[中图法分类号] R557.3 [文献标识码] C [文章编号] 1671-8348(2018)35-4563-02

木村病也称嗜酸性淋巴肉芽肿, 是一种发病原因不明的累及头颈颌面部浅表淋巴结及涎腺的增生性炎症性疾病。此病多见累及头部和颈部的大涎腺及其周围的淋巴结, 实验室检查可见外周血嗜酸粒细胞和血清 IgE 含量增高; 病理检查可见嗜酸粒细胞浸润、大量淋巴结滤泡增生、不同程度纤维化及毛细血管增生^[1]。其发病机制可能与过敏、内分泌功能紊乱、自身免疫性疾病、寄生虫及病毒感染等有关; 所以部分患者可伴有肾脏病、哮喘等疾病^[2]。本文报道贵州医科大学附属医院血液科收治的 1 例木村病患者, 其再次复发时合并自身免疫性溶血性贫血, 以期为临床工作者提高对该类疾病及其并发症的认识奠定一定的基础。

1 临床资料

患者, 男, 51 岁, 因“反复乏力 1⁺ 月”入院。入院查体: 贫血貌, 皮肤巩膜黄染, 左锁骨病理性畸形, 咽不红, 扁桃体不肿, 双肺呼吸音清, 未闻及干湿性啰音, 心率 101 次/分钟, 律齐, 各瓣膜区未闻及病理性杂音, 腹软, 全腹无压痛、反跳痛及肌紧张, 腹壁见浅表静脉曲张, 肝肋下扪及不满意, 左锁骨中线下 3 指可扪及脾脏边缘, 质软, 无压痛, 双肾区无叩击痛, 双下肢无凹陷性水肿。既往史: 7⁺ 年前曾于贵州医科大学附属医院骨科行右肩关节手术, 考虑“木村病”, 给予化疗结合放疗治疗(具体不详)后好转; 入院后积极给予患者完善血常规、生化、乳酸脱氢酶(LDH)、叶酸及维生素 B12 浓度、PNH、凝血全套、肿瘤标志物、免疫全套、直接抗人球蛋白实验(Coombs 检查)并行全身增强 CT、骨髓细胞学、骨髓免疫表型分析等检查。

全血细胞分析 WBC 10.00 G/L, Eos% 20.40%, Eos# 2.04 G/L, Hb 80.00 g/L, MCV 114.00 fL, RET# 302.60 G/L, RET% 14.07%。肝功能回示: TBil 63.60 μmol/L, DBil 14.39 μmol/L, IBil 49.21 μmol/L。Coombs 试验及亚型检测阴性(一)。乳酸脱氢酶 LDH 607.85 U/L。叶酸及维生素 B12 浓度, 凝血全套、肿瘤标志物、免疫全套未见明显异常。

PNH 检查: 红细胞及粒细胞 CD55、CD59 表达水平均未见明显降低。胸部 CT: 考虑双肺、淋巴结(纵隔内、右侧腋窝、右侧锁骨上窝)、右侧肩胛骨转移瘤, 见图 1。腹部 CT 增强: 脾脏多发病变, 考虑转移瘤, 脾脏梗死灶; 肝硬化(脾大、门脉高压、腹部少量积液)胃窦壁增厚; 下腔静脉内支架植入术后, 见图 2。

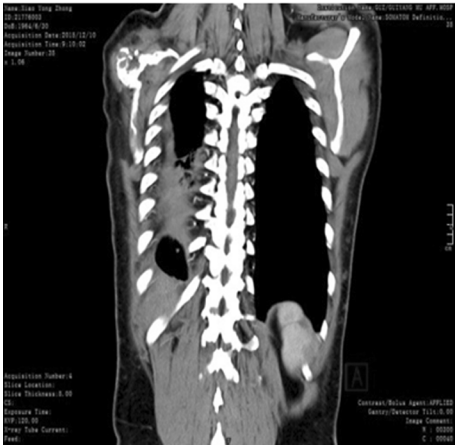


图 1 胸部 CT

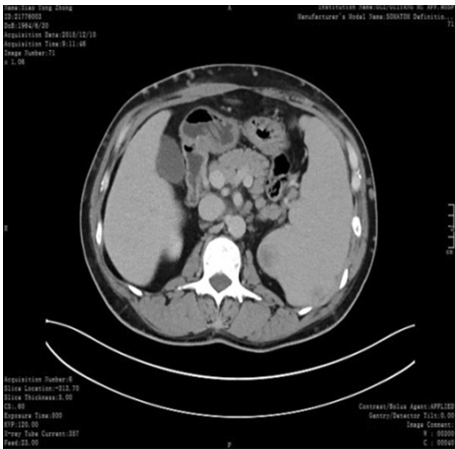


图 2 腹部 CT 增强

骨髓常规: 红系增生旺盛, 请结合溶贫相关检查, 见图 3。外周血涂片回示: 可见球形红细胞增多, 见图 4。流式细胞学: 淋巴细胞 11.73%, 原始区域细胞 0.58%, 粒细胞 60.9%, 单核细胞 1.74%, 有核红细胞 22.86%。入院后予维生素 E 稳定细胞膜, 抗感

染,地塞米松封闭抗体,后续放疗联合化疗复查血红蛋白较前明显升高,同时嗜酸性粒细胞比例及绝对值恢复正常。

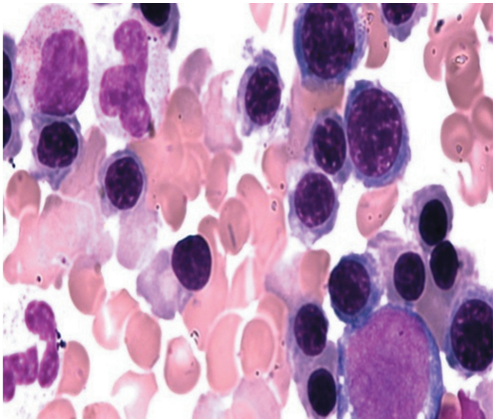


图 3 骨髓常规

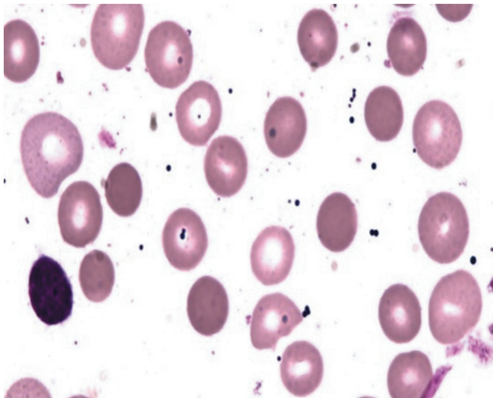


图 4 外周血涂片

2 讨论

1948 年,日本学者 Kimura 对嗜酸性淋巴肉芽肿的临床表现进行了详细描述,并命名为木村病^[3]。木村病好发于男性。该病的主要临床表现为皮下软组织肿块、嗜酸性粒细胞增多症、高 IgE 血症。软组织肿块多见于头颈部,主要表现为淋巴结及腮腺肿大。淋巴结活检具有特征性表现:淋巴滤泡形成及大量嗜酸性粒细胞浸润,可形成嗜酸性微脓肿,可伴有纤维化和血管增生^[4]。木村病的病因及发病机制尚不清楚,T 细胞免疫功能紊乱及 IgE 介导的 I 型变态反应,可能参与了木村病的发生^[5]。所以木村病可能合并免疫系统疾病,NOEL 等^[6]2009 年报告木村病合并免疫性血小板减少 1 例,考虑其可能的发病机制与 B

细胞体液免疫紊乱有关,而本文报道 1 例木村病患者,为中老年男性患者,以因“反复乏力 1+月”入院,既往诊断为木村病,经化疗联合放疗好转出院。此次入院,患者有皮肤巩膜黄染、浓茶色尿病史,胆红素水平以间接胆红素升高为主,骨髓细胞学检查回示红系增生旺盛,腹部 B 超提示脾大,虽然外周血涂片可见球形红细胞增多,但翻阅患者既往病史,无贫血表现,故考虑外周血涂片球形红细胞增多,为溶血代偿性可能性大。此次入院查血常规示贫血并伴有嗜酸性粒细胞明显升高,所以考虑木村病复发引起自身免疫溶血性贫血可能性大,有关此方面未见相关国内外报道。入院后给予患者使用地塞米松减轻抗原抗体反应同时诱导淋巴细胞凋亡控制本病等治疗,血红蛋白较前明显升高。因患者腹部静脉曲张,CT 提示肝硬化、胃底增厚,故肝硬化胃底静脉曲张不排除,考虑长期使用地塞米松有诱发胃出血可能,经与家属沟通后,为控制原发病所致的溶血,给予患者放疗联合化疗控制本病后血红蛋白较前明显好转。

参考文献

[1] BANERJEE P K,JAIN A. Kimura's disease - an unusual presentation [J]. Iranian J Otorhinolaryngol, 2016, 28 (86):237-240.

[2] 林沁,庄永泽,陈淑娇. Kimura 病 1 例附文献复习[J]. 实用医学杂志,2006,22(19):2284-2286.

[3] 金显宅,张天泽,李淑玲,等. 嗜伊红细胞增生性淋巴肉芽肿的进一步观察[J]. 中华外科杂志,1957,5(11):877.

[4] BENSLAMA L, LABROUSSE D, GRUFFAZ F, et al. Kimura's disease of the hard palate [J]. Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale,2016,117(2):101-103.

[5] SIA K J,KONG C K,TAN T Y, et al. Kimura's disease: diagnostic challenge and treatment modalities [J]. Med J Malaysia,2014,69(6):281-283.

[6] NOEL N, MEIGNIN V, ROSENSTINGL S, et al. Nephrotic syndrome associated with immune thrombocytopenia revealing Kimura's disease in a non-Asian male [J]. NDT Plus,2009,2(6):452-454.

(收稿日期:2018-06-08 修回日期:2018-08-22)