

MRI findings of Mikulicz disease: Case report

米库利兹病 MRI 表现 1 例

何晓宁, 肖娟, 吴鹏, 韩雨璇, 杨超

(大连医科大学附属第二医院放射科, 辽宁 大连 116000)

[Keywords] Mikulicz disease; harderian gland; magnetic resonance imaging

[关键词] 米库利兹病; 泪腺; 磁共振成像

DOI:10.13929/j.issn.1003-3289.2020.08.049

[中图分类号] R777.21; R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2020)08-1278-01

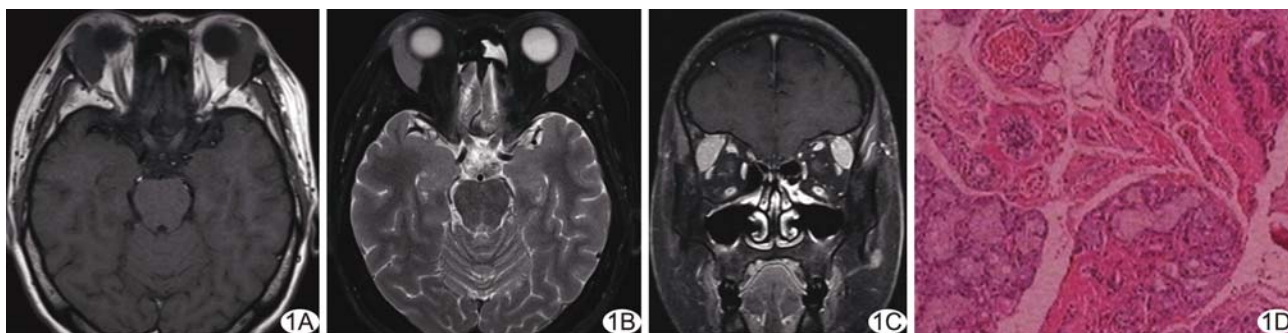


图 1 米库利兹病 A. 平扫 T1WI; B. 平扫 T2WI; C. 增强 MRI; D. 病理图(HE, ×100)

患者女, 46 岁, 因“双上眼睑外侧水肿 1 年余”就诊。查体: 双上眼睑外侧肿胀, 未触及明显硬结, 眼睑闭合良好, 未见眼球运动受限。实验室检查: 抗核抗体 1:320(+), 颗粒型, 胞浆颗粒型, pANCA(10%+), cANCA(-), IgG4: 4.870 g/L, 类风湿因子、血沉及免疫球蛋白结果均未见异常。CT: 双侧泪腺增大, 密度均匀, 眼球突出, 以左侧为著, 眼眶壁未见明显骨质破坏; 考虑炎性假瘤? MRI: 左、右眼眶外上象限 3.1 cm × 1.4 cm、2.7 cm × 1.5 cm 团块, T1 呈稍低信号(图 1A)、T2 呈稍高信号(图 1B), 增强后明显均匀强化(图 1C); 眼外直肌受压, 双眼泪腺结构显示不清; 考虑双眼眶占位性病变(结缔组织病变)? 淋巴瘤不排除。行左眼眶内肿物摘除术, 术中见左眼眶内不规则黄白色肿物, 质韧, 与周围组织粘连紧密。病理: 光镜下见大量淋巴组织增生, 以成熟小淋巴细胞和浆细胞为主, 大量淋巴滤泡形成, 腺体萎缩, 单核细胞增生较少(图 1D); 免疫组织化学: CD20、CD3 及 CD5 示 T 淋巴细胞和 B 淋巴细胞分布大致正常, CD21、CD23 示滤泡树突细胞网略不规则, Bcl-2 生发中心(-), P53(-),

Ki-67(10%+)。病理诊断: 米库利兹病(Mikulicz disease, MD)。

讨论 MD 又称良性淋巴上皮病变(benign lymphoepithelial lesion, BLEL), 病因不明, 好发于中年女性, 常致双侧泪腺和涎腺肿大, 病程缓慢, 对糖皮质激素治疗敏感。既往认为 MD 系干燥综合征(Sjögren syndrome, SS)中的一类, 近年发现其可能为 IgG4 相关性自身免疫性疾病。鉴别诊断: ①眼眶淋巴瘤: T1WI 呈稍低信号、T2WI 呈等或稍高信号, 常沿泪腺、视神经、眼外肌等包绕浸润生长, 增强后轻中度强化; ②炎性假瘤: T1WI 呈等或低信号、T2WI 呈较低信号, 急性炎症期可呈高信号, 增强后均匀强化; 可见眼外肌肌腹和肌腱增粗及泪腺受累; ③泪腺多形性腺瘤: 多为眼眶外上象限类圆形或椭圆形肿块, T1WI 呈等信号、T2WI 呈混杂高信号, 增强后轻中度强化; 可见泪腺残留及眶壁骨质受压; ④SS: 影像学表现相似, 早期泪腺正常或肿大, 晚期可出现脂质沉积。本例 MD 双侧泪腺肿大, 未累及其他腺体。MRI 可辅助诊断 MD, 但最终诊断依靠病理学检查。

[第一作者] 何晓宁(1993—), 男, 山东日照人, 在读硕士, 医师。E-mail: hxn921014@163.com

[收稿日期] 2019-10-22 [修回日期] 2020-06-19