

· 短篇 ·

罕见部位后纵隔髓性脂肪瘤:1例报告及文献综述

周 蓉 李露露 何 萍 袁 涛 祝 珍 王银萍*

南京医科大学附属明基医院苏州院区病理科(江苏 苏州 215010)

【摘要】髓性脂肪瘤是一种罕见的良性肿瘤,大多数发生在肾上腺,发生肾上腺外的病例较少。本文报道1例体检时发现在后纵隔占位性病变,经影像学印诊后行手术切除,并得到病理学明确诊断。镜下肿瘤由成熟脂肪和骨髓组织组成。骨髓可见正常髓系、红系和巨核细胞三系造血细胞,巨核细胞较多。结合病例分析和新近文献进展,总结髓性脂肪瘤的临床病理特征和发病机制,对本病的诊断与鉴别诊断以及临床处置进行讨论,以提高对本病的认识并防止误诊。

【关键词】髓性脂肪瘤;后纵隔

【中图分类号】R733

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2024.11.003

The Myeloliposoma in the Seldom Position of the Posterior Mediastina : a Case Report and Review of the Literature

ZHOU Rong, LI Lu-lu, HE Ping, YUAN Tao, ZHU Zhen, WANG Yin-ping*.

Department of Pathology, Suzhou BenQ Medical Center, The Affiliated BenQ Hospital of Nanjing Medical University, Suzhou 215010, Jiangsu Province, China

Abstract: Myeloid lipoma is a rare benign tumor, most of which occurs in the adrenal gland, with fewer cases occurring outside the adrenal gland. This paper reported a case of posterior mediastinum during physical examination, which was surgically removed after imaging printing, and a clear pathological diagnosis was obtained. The tumors consisted of mature fat and bone marrow tissue by microscopically. In the bone marrow, normal hematopoietic cells of myeloid, erythroid and megakaryocyte were visible, with more megakaryocytes. Combining case analysis and recent progress in the literature, the clinicopathological characteristics and pathogenesis of myeloid lipoma were summarized, and the diagnosis, differential diagnosis and clinical management of this disease were discussed, so as to improve the understanding of the disease and prevent misdiagnosis.

Keywords: Myeloliposoma; Posterior Mediastina

患者,女,52岁,于2022年7月体检时胸部CT检查发现右下纵隔后缘占位病变,当时考虑神经源性肿瘤。患者无胸闷气喘,无咳嗽咳痰,无呼吸困难,无胸痛不适,9月份患者为求进一步检查及治疗来我院就诊,复查胸部增强CT见右肺下叶后纵隔脊柱旁可见椭圆形含脂肪病灶,其内密度不均匀,范围约55mm×39mm,增强后可见不均匀明显强化,脂肪成分未见明显强化,境界清楚,周围骨质完整,未见明显破坏。纵隔内另可见多发淋巴结显示,部分密度较高。增强CT诊断考虑良性病变,髓性脂肪瘤可能性大(见图1)。手术过程中见组织易出血,组织较脆,鱼肉状,考虑恶性肿瘤。

大体检查:不整形组织体积6cm×4cm×2cm,包膜完整,切面深褐色及淡黄色相间,质软(见图2)。显微镜下:肿瘤由成熟脂肪和骨髓组织组成。骨髓可见正常髓系、红系和巨核细胞三系造血细胞,巨核细胞较多,细胞形态丰富,细胞大小不一,有的细胞核大(见图3和4)。免疫组化:Ki-67(40%+),MPO、CD13和CD33阳性(见图5-7),CD20和CD3散在灶状阳性,CD34、CD117、CD21、TdT、TIA-1和S100阴性。病理诊断:后纵隔髓性脂肪瘤。

讨 论

髓性脂肪瘤(ML)是一种良性病变,常常发生在肾上腺髓质,肾上腺外髓性脂肪瘤(EAM)罕见。EMA是1905年首先由德国病理学家Edgar von Gierke描述^[1],1929年由法国病理学家Charles Oberling命名为“髓性脂肪瘤”^[2]因为报道比例较少,所以至今确切的发病率尚不清楚,尸检发现其发病率为0.08-0.2%^[3],也有报道为0.4%^[4]。

至今国内外报道EAM的文章不到100篇,其中大部分文章为影像学的报道,而病理学相关报道甚少。我们在中国知网以“髓性脂肪瘤”检索到228篇文章,仅见6篇病理学相关的EAM文章,分别发在纵隔3篇、胸壁2篇并且分别伴肺鳞状细胞癌和胃底腺癌和软组织1篇^[5-10]。国外文献还见之于发生在肾脏、纵隔、肝脏、肋骨、脾脏、支气管和肺内的文章报道^[11-17]。本文我们报道1例发生在后纵隔的ML,由于其含有三系造血细胞,细胞形态丰富,细胞大小不一,有的细胞核大,当发生在肾上腺外的时候,尤其发生在纵隔,极易误诊为恶性肿瘤,特别是术中冷冻切片诊断时更易误诊,因此了解其诊断和鉴别诊断在工作中具有极大的临床意义。

ML的起源尚不明确。其发病机制有四个假说:(1)来源于滞留在肾上腺或其他部位的骨髓栓子。一些研究表明,ML由血液里胚胎性原始间充质细胞的化生或骨髓栓塞演变而来;(2)在ML和良性脂肪瘤肿瘤细胞中发现染色体易位是相同的核型疾病;(3)这些肿瘤大部分附着在椎体上。造血组织可能从它们伸展到椎旁间隙,这可能是引起轻微骨折的原因。异位造血组织包括可能作为ML形成的起源的干细胞;(4)两种细胞(异位肾上腺细胞和造血干细胞)的生长和变异受到肥胖、高血压、慢性炎症或癌症的触发刺激^[18]。

病理学上ML是一个孤立的边界清楚的肿块,大小从几毫米到30厘米不等,甚至更大。切面多为斑驳状,依据脂肪和骨髓组织成分不同呈现黄色和深褐色交替,脂肪成分多时黄色、质软、油腻状,骨髓成分多时出现组织松散。显微镜下,由不同百分比的造血成分形成的岛或巢组成,其间有成熟脂肪组织。

EAM发生在任何年龄,从12到93岁^[19]。大多数肿瘤出现在50

【第一作者】周 蓉,女,主治医师,主要研究方向:临床病理学。E-mail: 1060163476@qq.com

【通讯作者】王银萍,女,主任医师,主要研究方向:淋巴瘤、肺癌的临床病理学。E-mail: wyppath@163.com

