

## · 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病变，经影像学印证后行手术切除，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:** Myellary 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 surgical 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散在及灶状阳性，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<sup>[1]</sup>，1929年由法国病理学家Charles Oberling命名为“髓性脂肪瘤”<sup>[2]</sup>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%<sup>[3]</sup>，也有报道为0.4%<sup>[4]</sup>。

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<sup>[5-10]</sup>。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<sup>[11-17]</sup>。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<sup>[18]</sup>。

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<sup>[19]</sup>。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

岁到70岁，Shen等报道的36例患者中平均年龄62岁，男、女比例是1.5: 1<sup>[18]</sup>。

胸腔髓性脂肪瘤(ML)更罕见，发病率约0.01%~0.2%<sup>[20]</sup>。ML常常无临床症状，部分病人出现咳嗽、发热。本文报道患者52岁，无任何临床症状，因体检发现占位性病变，并行手术治疗。术后随访三个月，无复发。

ITM根据发生的部位可分为三组：肺内、纵隔和胸膜下胸壁ML，单发或多发。发生在肺内的单发或多发病灶，在影像学上容易和肺癌、畸胎瘤等混淆。纵隔ML多见于后纵隔，需要与神经源性肿瘤相鉴别，如雪旺氏瘤、节细胞神经瘤、神经纤维瘤/肉瘤、嗜铬细胞瘤和副神经节瘤，据报道约95%为雪旺氏瘤<sup>[21]</sup>。发生在前纵隔ML应该与胸腺瘤/癌、甲状腺肿瘤、生殖细胞瘤和淋巴瘤、髓外造血、脂肪瘤/肉瘤和髓系肉瘤鉴别诊断。胸膜下胸壁ML需要与脂肪瘤和神经源性肿瘤鉴别，后者以神经纤维瘤最常见。术中冷冻切片上由于脂肪组织易脱落而被忽视，因此需要与

大细胞癌、恶性黑色素瘤、大细胞淋巴瘤、多形性脂肪肉瘤、生殖细胞瘤，常规石蜡切片上借助免疫组化CK、S-100、HMB45、LCA、Vimentin、MDM2、SALL4、Oct3/4等可帮助诊断和鉴别诊断。

临床治疗上，Shen等建议对小肿瘤患者进行监测，对有症状且肿瘤大小大于7 cm的患者应切除。从他们的研究可以看出，肿瘤大小在1.0~14 cm之间，说明ML具有持续生长的潜力<sup>[13]</sup>。随着肿瘤的不断生长，患者最终不得不接受手术，这将造成更多的创伤和风险，特别是对老年人。因此，一旦发现胸部ML，手术是首选治疗方法。手术切除后未见复发报道。

总之，ML是一种预后很好的良性肿瘤。EML较少见，发生后纵隔ML罕见，肿瘤较小时无症状，较大时出现咳嗽、呼吸困难等压迫症状。形态学容易误诊，需要与诸多肿瘤相鉴别诊断，尤其是在术中冷冻切片诊断时有很多陷阱，病理诊断工作中需要高度警惕。手术切除是首选方法，而且预后好。

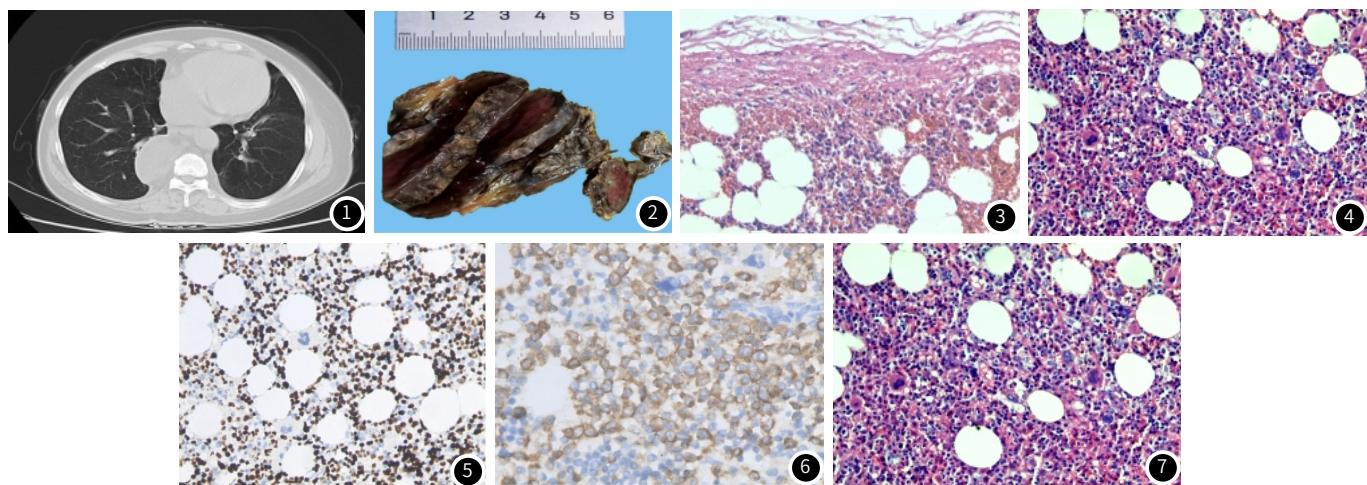


图1 后纵隔髓性脂肪瘤CT检查。后纵隔脊柱旁占位性病变，范围约55mm×39mm界限清楚，密度不均匀。图2 后纵隔髓性脂肪瘤大体检查。包膜完整，切面深褐色及淡黄色，质软。图3 后纵隔髓性脂肪瘤组织学。低倍镜，包膜完整，肿瘤由脂肪和骨髓组成，肿瘤内出血。HE染色×4倍。

图4 后纵隔髓性脂肪瘤组织学。高倍镜，肿瘤由脂肪和三系细胞组成，红系、髓系和巨核细胞。HE染色×40倍。图5 后纵隔髓性脂肪瘤免疫组化Ki67表达。阳性信号位于细胞核，表达率较高。免疫组化染色二步法，×20倍。图6 后纵隔髓性脂肪瘤免疫组化MPO表达。阳性信号位于细胞膜。免疫组化染色二步法，×40倍。图7 后纵隔髓性脂肪瘤免疫组化CD33表达。阳性信号位于细胞膜。免疫组化染色二步法，×40倍。

## 参考文献

- [1] Gierke E. Über Knochenmarksgewebe in der Nebenniere[J]. Beitr Pathol Anat, 1905, 7: 311–325.
- [2] Oberling C. Les formation myelo-lipomateuses[J]. Bull Assoc Fr Etud Cancer, 1929, 18: 234–246.
- [3] Fonte JM, Varma JD, Kuligowska E. Thoracic case of the day. Kartagener's syndrome[J]. Am J Roentgenol, 1999, 173: 822, 826–827.
- [4] Tang XF, Chen R, Xu JP, et al. Myelolipoma of the kidney: a seldom site for a rare extra-adrenal tumor[J]. Journal of Medical Colleges of PLA, 2010, 25 (5): 317–320.
- [5] 曹培龙, 王鸿雁, 赵盼. 纵膈髓性脂肪瘤1例[J]. 临床与实验病理学杂志, 2002, (6): 681.
- [6] 金夏祥, 詹化文, 马恒辉, 等. 右后下纵隔髓性脂肪瘤1例[J]. 诊断病理学杂志, 2001, (6): 374.
- [7] 张东升, 李东海, 毕海霞, 等. 胃底腺癌伴胸膜壁层髓性脂肪瘤一例[J]. 中华病理学杂志, 2006, (7): 437.
- [8] 刘翔, 宋林红, 徐钢. 右肺鳞状细胞癌合并胸壁髓性脂肪瘤1例[J]. 诊断病理学杂志, 2006, (2): 151.
- [9] 梁国祯. 软组织髓性脂肪瘤报告及文献复习[J]. 遵义医学院学报. 1983, (1): 15–17.
- [10] 庄英, 郑晓丹, 戴莉萍, 等. 后纵隔髓性脂肪瘤1例[J]. 临床与实验病理学杂志, 2011, 27 (5): 568.
- [11] Shashank Agrawal, Abhijit Patil, Abhishek Gajendra Singh, et al. Myelolipoma of kidney: a rare extra-adrenal tumor in an unusual Site[J]. Int J Appl Basic Med Res, 2021, 11 (1): 60–62.
- [12] Amnah Hassan AlSaffar, Ahmed Mohammed AlEssa, Tarek AlSharkawy, et al. Anterior mediastinal myelolipoma: a case report and review of the literature[J]. Am J Case Rep, 2022, 23: e936005.
- [13] Shen C, Han ZJ, Che GW. A bilateral neoplasm in chest: a case report and literature review[J]. BMC Surg. 2014, 14: 42.
- [14] Mathieu Gallo, Laurent Mineur, Hélène Emptas, et al. Hepatic myelolipoma: a rare entity, case report and review of the literature[J]. Ann Pathol, 2017, 37 (5): 415–419.
- [15] Wen J, Chen HP, Yi W, et al. Primary costal myelolipoma: a case report and review of the literature[J]. Int J Clin Exp Pathol, 2015, 8 (2): 2202–2204.
- [16] Ying Zeng, Qiang Ma, Li Lin, et al. Giant myelolipoma in the Spleen: a rare case report and literature review[J]. J Surg Pathol, 2016, 24 (2): 177–180.
- [17] Huang WT, Zhao SJ, Lin DM. Pulmonary-bronchus myelolipoma and review on extra-adrenal myelolipomas in Chinese literature[J]. Chin Med J (Engl), 2012, 125 (17): 3188–3190.
- [18] Shen C, Zhou K, Lai YT, et al. Review of primary extra-adrenal myelolipoma of the thorax[J]. J Surg Res, 2017, 207: 131–137.
- [19] Ghiaouti M, Znati K, Jahid A, et al. Renal myelolipoma: a rare extra-adrenal tumor in a rare site: a case report and review of the literature[J]. J Med Case Rep, 2013, 7: 92.
- [20] Rossi M, Ravizza D, Fiori G, et al. Thoracic myelolipoma diagnosed by endoscopic ultrasonography and fine-needle aspiration cytology[J]. Endoscopy, 2007, 39 (Suppl 1): E114–E115.
- [21] Martinez-Esteve A, Alvarez-Perez RM, Pachon-Garrido VM, et al. Mediastinal schwannoma mimicking lymph node metastasis from locally advanced breast cancer in a F-FDG PET/CT study[J]. Rev Esp Med Nucl Imagen Mol, 2016, 35: 272–273.

(收稿日期: 2023-10-25)

(校对编辑: 江丽华)