

上纵隔髓脂肪瘤合并球形红细胞增多症 1 例报告

杨俊驰[△], 聂明明[△], 毕建威^{*}

第二军医大学长海医院普通外科, 上海 200433

[关键词] 纵隔肿瘤; 髓脂肪瘤; 球形红细胞增多症; 病理

[中图分类号] R 734.5; R 555.1

[文献标志码] B

[文章编号] 0258-879X(2012)11-1274-02

Superior mediastinal myelolipoma complicated with spherocytosis: a case report

YANG Jun-chi[△], NIE Ming-ming[△], BI Jian-wei^{*}

Department of General Surgery, Changhai Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200433, China

[Key words] mediastinal neoplasms; myelolipoma; spherocytosis; pathology

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2012, 33(11): 1274-1275]

1 病例资料 患者,男,48岁,汉族,因“皮肤巩膜黄染 25 年,体检发现胆囊结石 1 月余”入院,既往有“痛风”病史。查体:全身皮肤巩膜黄染,腹平坦,无胃肠型及蠕动波,无腹壁静脉曲张,全腹无压痛、反跳痛,无肌紧张, Murphy 征阴性,左肋下缘触及肿大脾脏,边缘圆钝,质中,下极至脐平面,未过中线,肝脏肋下未及,肝脾区轻叩痛,肋脊点无压痛,肾区无叩痛,移动性浊音阴性,肠鸣音正常。辅检:血常规:白细胞 $5.46 \times 10^9/L$,红细胞 $3.72 \times 10^{12}/L$,中性粒细胞 58%,血小板 $149 \times 10^9/L$,血红蛋白 111 g/L,红细胞平均体积 85 fl; 肝功能:总胆红素 126.6 $\mu\text{mol}/L$,直接胆红素 19.9 $\mu\text{mol}/L$,丙氨酸转氨酶 15 U/L。外周血涂片见球形红细胞;红细胞渗透脆性试验增高,库姆斯试验阴性;胸部 CT:右后上纵隔

肿瘤,考虑神经来源肿瘤;腹部 B 超:胆囊多发结石,脾肿大。临床诊断:(1)溶血性黄疸;(2)球形红细胞增多症;(3)上纵隔占位;(4)胆囊结石。入院后完善检查,于普通外科行胆囊切除术+脾脏切除术,术后 43 d 于胸心外科行胸腔镜辅助下纵隔肿物切除术。肿瘤术后病理:大体:灰红色组织一块,大小 3 cm×2 cm×0.5 cm,切面未见明显结节。镜检:镜下可见脂肪组织及造血组织散在分布,造血组织中可见粒红系及巨核系细胞,细胞无明显异型,局部出血明显,病变局部可见纤维包膜(图 1A)。免疫组化:髓过氧化物酶(MPO,部分+,图 1B),CD20(小灶+),TDT(-),CD30(-),GPC(部分+),LAT(少部+),CD15(部分+),CD61(散在+,图 1C),Ki-67(+),EMA(-);病理诊断为纵隔髓脂肪瘤。患者术后恢复可。

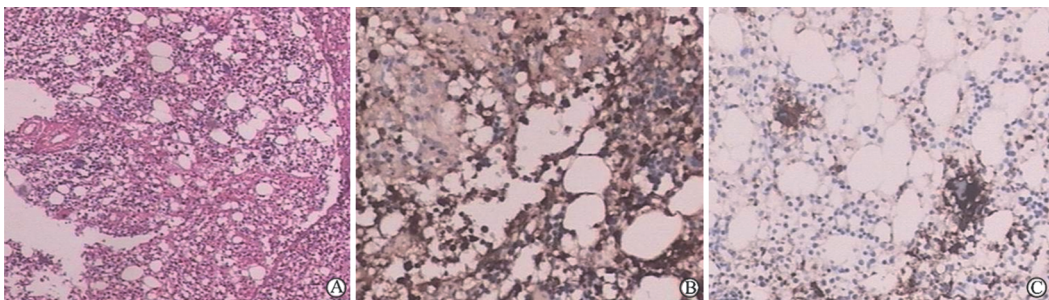


图 1 纵隔髓脂肪瘤组织 H-E 染色(A)及免疫组化(B, C)染色结果

A: 见组织内脂肪组织、粒红系及巨核系细胞,细胞无明显异型,局部出血明显,病变局部可见纤维包膜; B: 髓过氧化物酶阳性; C: CD61 散在阳性。Original magnification: ×40(A, B); ×100(C)

2 讨论 球形红细胞增多症是溶血性贫血常见致病原因之一,患者常有家族遗传病史,其发病机制为维系细胞膜正

常结构的锚蛋白、膜收缩蛋白或区带蛋白等缺失,导致细胞形态改变,难以通过脾内弯曲细小结构,最终滞留脾内而被

[收稿日期] 2012-05-13

[接受日期] 2012-06-10

[作者简介] 杨俊驰,博士,住院医师. E-mail: yjc990@gmail.com; 聂明明,博士,副教授,副主任医师. E-mail: niemm888@163.com

[△]共同第一作者(Co-first authors).

^{*}通信作者(Corresponding author). Tel: 021-31161589, E-mail: Bijianwei@medmail.com.cn

清除。贫血、黄疸、脾大及胆囊结石被认为是球形红细胞增多症的主要临床表现。球形红细胞增多症的诊断多依据外周血球形红细胞镜检、红细胞脆性试验等实验室检查,通过基因筛查可明确疾病家系。脾切除是目前治疗球形红细胞增多症的唯一有效方法。

髓脂肪瘤是一类包含脂肪和髓样组织的良性肿瘤,目前发病机制并不明确,其来源可能是造血组织的胚胎残余,起源于前体网织细胞,分化为脂肪细胞和骨髓细胞后产生瘤体,也有部分学者认为其发生与激素刺激下脂肪细胞和造血细胞化生有关^[1-2]。肿瘤好发年龄为 50~70 岁,男女发病无明显差异,多发生于肾上腺髓质^[3],以单发瘤灶较多见,皮质或肾上腺肿瘤内亦可发生,纵隔、肝、肺等处亦有发生。

髓脂肪瘤系无功能良性肿瘤,大多无典型临床表现,可因并发肾上腺结节样增生、肾癌、醛固酮增多症、库兴综合征而在诊疗过程中被发现。肿瘤多呈圆形或椭圆形,包膜多完整,很少侵犯周围实质,因成分不同而于 CT 呈现不同密度值,动脉期髓样组织可明显强化,据此鉴别于分化良好的脂肪肉瘤^[4-5]。肿瘤质地多柔软,因含有脂肪和髓样组织成分不同呈红色或灰白色,髓样组织内巨核细胞偏多,区别于含有较多幼稚前体细胞的骨髓组织。免疫组化结果可因所含成分不同而有所区别,其髓系细胞特征性标志(MPO)多呈阳性。手术切除是治疗髓脂肪瘤的有效方法,预后良好,术后罕见复发。

与髓脂肪瘤需鉴别诊断的一类疾病即髓外造血肿瘤,其发生机制是机体对红细胞生成减少或破坏增多的一种代偿反应,常发生于严重贫血及遗传性球形红细胞增多症、骨髓纤维化等血液疾病患者^[6]。Lawson 等^[7]认为球形红细胞增多症可诱导髓外造血肿瘤的发生,过度增生的骨髓穿透皮质而渗出,在皮质外骨髓造血,即“溢出理论”。髓外造血肿瘤多好发于胸腔内后纵隔脊柱旁^[8],而骶前^[9]、肾上腺^[10]、颅内^[11]、胸膜^[12]等部位的髓外造血肿瘤亦有文献报道,其多表现为微小病灶,亦可形成肿块,罕有临床症状。依据穿刺细胞或病理活检中检出的粒红系及巨核系细胞明确诊断,出现压迫症状如位于骶前的肿瘤则需手术治疗或局部放疗^[13],治疗效果佳,预后良好。

球形红细胞增多症多并发髓外造血肿瘤,合并髓脂肪瘤病例少见,鲜有文献报道。两种肿瘤均为含有造血细胞的良性肿瘤,但发病机制、好发部位、影像学特征及肿瘤造血能力均有差异,在病理学特征上,髓脂肪瘤因含脂肪组织而区别于髓外造血,可据此加以鉴别而避免临床误诊。本例患者以皮肤巩膜黄染及胆囊结石为首发症状,体征主要为黄疸及脾肿大。镜检提示球形红细胞增多症诊断,通过胸部 CT 及术

后病理最终明确纵隔髓脂肪瘤,术后症状缓解,目前恢复良好。

3 利益冲突 所有作者声明本文不涉及任何利益冲突。

[参考文献]

- [1] German-Mena E, Zibari G B, Levine S N. Adrenal myelolipomas in patients with congenital adrenal hyperplasia: review of the literature and a case report [J]. *Endocr Pract*, 2011, 17: 441-447.
- [2] Vaziri M, Sadeghipour A, Pazooki A, Shoolami L Z. Primary mediastinal myelolipoma [J]. *Ann Thorac Surg*, 2008, 85: 1805-1806.
- [3] Franiel T, Fleischer B, Raab B W, Füzesi L. Bilateral thoracic extraadrenal myelolipoma [J]. *Cardiothorac Surg*, 2004, 26: 1220-1222.
- [4] Butori N, Guy F, Collin F, Benet C, Causeret S, Isambert N. Retroperitoneal extra-adrenal myelolipoma: appearance in CT and MRI [J]. *Diagn Interv Imaging*, 2012, 93: 204-207.
- [5] 刘发权, 孟 瑜, 胡道予. 脂肪成分在肾上腺髓样脂肪瘤 CT 和 MRI 诊断中的价值 [J]. *放射科实践*, 2011, 12: 1279-1283.
- [6] Gupta P, Eshaghi N, Ghole V, Ketkar M, Garcia-Morales F. Presacral extramedullary hematopoiesis: report of a case and review of the literature [J]. *Clin Imaging*, 2008, 32: 487-489.
- [7] Lawson J P, Ablow R C, Pearson H A. The ribs in thalassemia II. The pathogenesis of the changes [J]. *Radiology*, 1981, 140: 673-679.
- [8] Baikoussis N G, Beis J P, Verra C, Siminelakis S N. A mass in the posterior mediastinum; extramedullary haemopoietic tissue [J]. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*, 2012, 16: 691-694.
- [9] Sauer B, Buy X, Gangi A, Roy C. Exceptional localization of extramedullary hematopoiesis: presacral and periureteral masses [J]. *Acta Radiol*, 2007, 48: 246-248.
- [10] Porcaro A B, Novella G, Antonioli S Z, Martignoni G, Brunelli M, Curti P. Adrenal extramedullary hematopoiesis: report on a pediatric case and update of the literature [J]. *Int Urol Nephrol*, 2001, 33: 601-603.
- [11] Tabesh H, Shekarchizadeh A, Mahzouni P, Mokhtari M, Abrishamkar S, Abbasi Fard S. An intracranial extramedullary hematopoiesis in a 34-year-old man with beta thalassemia: a case report [J]. *J Med Case Rep*, 2011, 5: 580.
- [12] Mrabti H, Chelghoum M, Odier L, Chassagne-Clément C, Pavic M, Devaux Y. [Pleural extramedullary hematopoiesis] [J]. *Rev Med Interne*, 2008, 29: 573-576.
- [13] Abe T, Yachi A, Ishu Y, Igarashi T, Tanaka H. Thoracic extramedullary hematopoiesis associated with hereditary spherocytosis [J]. *Int Med*, 1992, 31: 1151-1154.

[本文编辑] 贾泽军