个案与短篇

文章编号:1000-5404(2013)11-1176-01

原发性胸椎管内恶性黑色素瘤误诊为脊膜瘤1例

李育平, 张恒柱, 佘 磊, 王晓东, 庞陆军, 严正村 (225001 江苏 扬州,扬州大学临床医学院神经外科)

[关键词] 原发性椎管内黑色素瘤;脊膜瘤;黑色素瘤
[中图法分类号] R739.42;R739.5 [文献标志码] B

原发性椎管内黑色素瘤是一种起源于脊膜鞘黑色素母细胞或神经外胚层休止期细胞的恶性肿瘤,临床非常罕见,常位于椎管的中部及下部[1]。该病无特征性临床表现,且与脊膜瘤、神经鞘瘤等其他椎管内病变的生长位置、方式及好发部位相同,故术前诊断较困难。我科于2013年1月收治1例原发性胸椎管内恶性黑色素瘤,现报告如下。

1 临床资料

患者,女性,57岁,因"双下肢麻木、活动不灵1个月余"入院,1个月前无明显诱因出现双下肢麻木伴腰部疼痛,1周前麻木感逐渐加重,并出现尿潴留症状,患者近1个月体质量减轻约4.5 kg。入院查体:剑突平面以下痛、温、触觉减退,双下肢肌力Ⅳ级,下肢腱反射减退,双侧Babinski征(+)。胸椎MRI平扫+增强示:T_4~T_5水平背侧髓外硬膜下见不规则软组织信号影,大小约17 mm×10 mm,与邻近椎形增厚的硬脊膜分界不清,增强后明显强化,见"脊膜尾"征(图1A),术前考虑脊膜瘤可能较大。患者于全麻下行椎管肿瘤切除术,取T_3~T_6纵向直切口,铣刀磨开T_4~T_5后椎板,完整取下后椎板见下方黑染硬脊膜,硬膜张力高。纵向切开硬脊膜,见硬膜下黑色肿瘤,大小约1.7 cm×1.0 cm,其基底似从硬脊膜发出,血供一般,边界清楚,与下方脊髓粘连紧密,全切实体性肿瘤,但仍有部分黑染蛛网膜无法全部切除。术后1周查体:双下肢肌力Ⅴ级,腱反射对称引出,剑突平面以下痛觉减退症状好转,双侧Babinski征(+)。复查胸椎MRI平扫示肿瘤实质部分全切除(图1B)。肿瘤组织病理学检查可见呈弥散状分布的异型细胞,细胞圆形或卵圆形,可见核仁,并见色素沉着,呈浸润性生长。免疫组化结果:EMA(-),NSE(-),S100(+),HMB45(+)。病理诊断:T_4~T_5椎管内恶性黑色素瘤。术后筛查患者全身皮肤黏膜,行眼底检查,头颅MRI及腹、盆腔脏器超声检查均未见黑色素瘤病灶。结合病理、免疫组化等结果,最终诊断为原发胸椎管内恶性黑色素瘤。患者术后接受化疗,出院后3个月,复查胸椎MRI未见肿瘤复发征象,目前患者自诉双下肢略感乏力,生活自理,无肢体活动障碍,无感觉减退,现仍随访中。

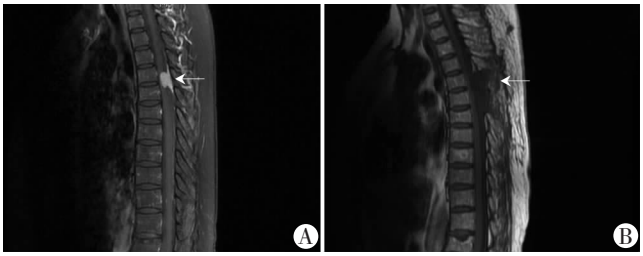


图1 原发性胸椎管内恶性黑色素瘤患者术前(A)及术后(B)胸椎MRI表现 (↑:治疗前后病灶)

[通信作者] 张恒柱,电话:(0514)87373755,E-mail:zhanghengzhu@sina.com
[优先出版] http://www.cnki.net/kcms/detail/51.1095.R.20130517.1553.001.html (2013-05-17)

2 讨论

椎管内黑色素瘤在临床上鉴别诊断多依赖于MRI的信号特点:脊膜瘤一般呈等T_1、等T_2信号,信号均匀,强化明显;神经鞘瘤一般呈长T_1、长T_2信号,肿瘤易囊变而表现为信号不均,不均匀强化;黑色素瘤典型表现是T_1高信号、T_2低信号,易与其他椎管内病变相鉴别,但由于黑色素瘤影像表现复杂,与其典型影像特征存在差异,故单一影像学鉴别无法明确诊断。免疫组化中HMB45和S100蛋白阳性多提示恶性黑色素瘤。Hayward等[2]在1976年提出,原发性椎管内黑色素瘤的确诊还需满足:①中枢神经系统外未发现黑色素瘤病灶;②在椎管外的中枢神经系统未发现黑色素瘤病灶;③病理诊断确诊为黑色素瘤。

目前,临床对于是否采用放化疗治疗该病仍存在争议。黑色素瘤是一种抗放疗肿瘤,但有文献报道放射疗法能够缓解椎管内黑色素瘤生长所致的压迫症状,使肿瘤体积缩小,有助于手术切除[3]。Hamilton等[4]首次报道了对该病患者行术前放疗,其临床疗效满意。多数临床医师采用12~24 Gy剂量行放疗,其剂量选择取决于肿瘤大小、部位、压迫症状及患者耐受力。化学疗法及生物疗法也可能改善其预后并提高生活质量。我们认为椎管内黑色素瘤手术全切实性肿瘤后易残留黑染的硬脊膜或蛛网膜,当辅以个体化治疗(手术治疗+不同剂量放疗或化疗)。本例患者术后辅以化疗。转移性椎管内黑色素瘤预后差,存活率低,但原发性椎管内黑色素瘤预后相对较好,在不完全切除肿瘤的情况下,患者平均存活6.58个月[5]。本例患者术后随访3个月未见疾病复发及恶化症状。

综上所述,我们认为对临床可疑病例应及早明确诊断行手术治疗,病变组织病理结果是临床制定个体化治疗方案和改善患者预后的关键。不同于其他椎管内黑色素瘤,本病例影像检查表现为脊膜瘤特征,对诊断造成了干扰,说明病变影像学的多样性。对于肿瘤复发原因,我们分析可能与术中无法切除黑染蛛网膜有关,故术后需辅以放化疗。

参考文献:

[1] Ganiusmen O, Ozer F D, Mete M, *et al*. Slow progression and benign course of a primary malign melanoma of a lumbar nerve root[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2012, 114(2): 166-168.
[2] Hayward R D. Malignant melanoma and the central nervous system. A guide for classification based on the clinical findings[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1976, 39(6): 526-530.
[3] Katalinic D, Anic B, Stern-Padovan R, *et al*. Low back pain as the presenting sign in a patient with primary extradural melanoma of the thoracic spine--a metastatic disease 17 years after complete surgical resection[J]. World J Surg Oncol, 2011, 9: 150.
[4] Hamilton A J, Lulu B A, Fosmire H, *et al*. Preliminary clinical experience with linear accelerator-based spinal stereotactic radiosurgery[J]. Neurosurgery, 1995, 36(2): 311-319.
[5] Yu J, Zhao D D, Chen S, *et al*. Primary melanoma of the cervical spine with cerebral metastases: case report and review of the literature[J]. J Int Med Res, 2012, 40(3): 1207-1215.

(收稿:2013-04-15;修回:2013-05-08)
(编辑 王小寒)