doi:10.11659/jjssx.02E017078

·病例报道·

椎管内黑色素细胞瘤1例并文献复习

刘瑶瑶[1],辛晓玥[2],殷 翔[1],刘佰易[1],涂洪波[1],刘 鹏[1],赵建华[1](1.第三军医大学第三附属医院脊柱外科,重庆 400042;2.重庆市涪陵区中医院普外科,重庆 408000)

Spinal meningeal melanocytoma:1 case report and literature review

LIU Yao-yao[1],XIN Xiao-yue[2],YIN Xiang[1],LIU Bai-yi[1],TU Hong-bo[1],LIU Peng[1],ZHAO Jian-hua[1] (1. Department of Spinal Surgery,the Third Affiliated Hospital of Third Military Medical University,Chongqing 400042,China;2. Department of General Surgery,Traditional Chinese Medicine Hospital of Fuling District,Chongqing 408000,China)

[摘 要] **目的** 探讨椎管内黑色素细胞瘤的特点、诊断、治疗及手术方式的改进等。**方法** 回顾分析我科1例经病理证实的椎管内黑色素细胞瘤的临床表现、影像学表现、病理学特点等临床资料,通过查阅复习近5年相关文献,结合已有经验探讨该疾病。**结果** 本例患者病变位于T_8~T_9节段椎管内,完善术前准备后行经后路椎管内肿瘤切除、椎板回植内固定术,术后病理证实为黑色素细胞瘤。**结论** 椎管内黑色素瘤发病率低,目前该病的诊断依据主要为病理结果,治疗以手术为主,术后辅助放化疗可改善预后。

[关键词] 椎管内;黑色素瘤;椎板回植;手术

[中图分类号] R739.42 [文献标识码] B [收稿日期] 2017-02-18

椎管内黑色素细胞瘤发病率极低,约为一千万分之一,多发于胸段,其生长一般较为缓慢,常常引起神经根压迫症状[1]。目前该病的主要治疗方法是以手术切除肿瘤为主,术后辅助放化疗对预后有效[2]。由于该病在临床少见,目前对该病特点、诊断、治疗及预后尚缺乏较完整的认知。现就第三军医大学大坪医院脊柱外科收治的1例椎管内黑色素细胞瘤患者资料,结合相关文献,总结相关经验及患者病史体征、影像学表现、治疗过程等进一步探讨该病的诊治。

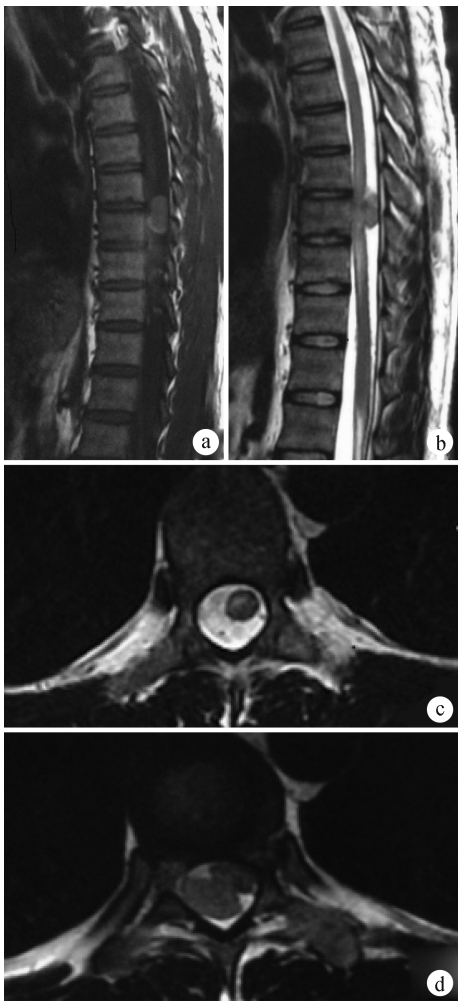
1 资料与方法

1.1 临床资料

患者,男,30岁,因"胸背部疼痛2个月,加重1周"入院,体格检查:全身未见明显黑痣、黑斑,双下肢髂腰肌、股四头肌、腓肠肌、胫前肌群肌力Ⅴ级,肌张力增高,双侧膝反射、跟腱反射亢进,双侧踝阵挛、髌阵挛(+),肛门括约肌收缩力轻微减弱,双下肢感觉正常。疼痛评分(Wong-bake脸):4分。MRI检查:T_8、T_9椎体平面可见占位,T1WI呈高信号,T2WI呈等信号,脊髓受压,向左侧移位(图1)。

1.2 手术方法

取以T_8、T_9椎体为中心胸背部直切口,暴露T_8、T_9椎板及关节突,超声骨刀沿双侧关节突内侧切除T_8椎板下部及T_9椎板上部,离断连接的棘间及棘上韧带,整块取出棘突椎板复合体。显微镜下切开硬脊膜约4 cm切口,见1个黑色肿瘤组织,质软,无明显包膜,与脊髓粘连较紧密。仔细分离肿瘤组织,完整切除较困难,故分块切除,查看术区无明显肿瘤组织残留后止血,紧密缝合硬脊膜,医用胶粘连硬脊膜切口,适量明胶海绵覆盖,再次医用胶喷涂,将棘突椎板复合体完整原位回植,4块钛板固定。



a:T1WI呈高信号占位;b:T2WI呈等信号;c~d:横断位下可见脊髓受压,向左侧移位

图1 患者术前MRI检查

[通信作者] 赵建华,E-mail:zhaojianhua1964@yahoo.com

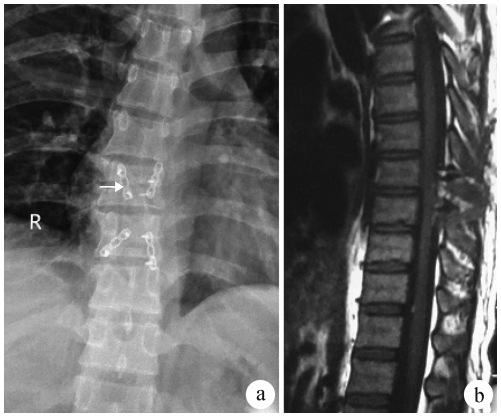
1.3 文献检索方法

使用中文数据库及外文数据库检索。中文数据库采用中国知网(http://www.cnki.net/)数据,以“椎管内”并含“黑色素瘤”为关键词检索;外文数据库采用 PubMed(http://pubmed.gov)全文数据库数据,以“melanocytoma OR melanoma”and“Spinal”为主题词检索。各检索近5年内发表的文献。选取文献内容为椎管内黑色素细胞瘤的病例报道及相关诊断、治疗、预后等。

2 结果

2.1 手术结果

患者术后恢复良好,卧床5 d观察无脑脊液漏,在胸腰段长支具辅助下可下床活动。查体:双下肢髂腰肌、股四头肌、腓肠肌、胫前肌群肌力Ⅴ级,肌张力增高较术前稍好转,双侧膝反射、跟腱反射亢进较术前稍好转,双侧踝阵挛、髌阵挛(+),肛门括约肌收缩力较术前无明显差异,双下肢感觉正常。疼痛评分(Wong-bake 脸):1分。术后复查X射线片见棘突椎板复合物在位良好(图2a),复查MRI提示肿瘤组织切除较彻底,无明显残留(图2b)。术后病理显示送检组织富于黑色素瘤细胞(图3),轻中度异性,增殖活性不高,结合免疫组化,符合黑色素细胞瘤。免疫组化:CK(-)、EMA(-)、S-100(+)、HMB45(+)、MelanA(+)、Syn(-)、NF(-)、Ki-67(10%)、GFAP(-)、Nestin(+),确诊为黑色素瘤,于肿瘤科行化疗后出院。



a:术后胸椎X射线片 →:4块钛板固定在位; b:术后MRI

图2 术后影像学检查



图3 术后病理检查见大量黑色素细胞(HE ×100)

2.2 文献检索结果

在中国知网数据库中,以“椎管内”并含“黑色素瘤”为关键词检索,检索出12篇相关文献,经查阅其中8篇均可纳入本次文献复习;在PubMed全文数据库数据中,以“melanocytoma OR melanoma”and“Spinal”为主题词检索,检索出28篇文献,其中经查阅后11篇可纳入本次文献复习。

通过查阅检索文献,就目前对椎管内黑色素瘤的特点、诊断、治疗等总结如下:椎管内黑色素瘤发病率极低,女性发病略高于男性,该肿瘤生长缓慢,临床上主要表现为脊髓受压所引起的症状体征。目前该疾病术前可使用MRI辅助诊断,最终诊断依据是病理表现。该病治疗主要以手术为主,目的是切除肿瘤及解除神经受压,术后可给予放化疗辅助治疗改善预后。

3 讨论

原发性椎管内黑色素细胞瘤发病机制尚未完全明确,有研究认为,其可能起源于伴随血管束软脑膜鞘的黑色素细胞,或者神经外胚层的残留细胞[3-4]。该病有无遗传相关因素目前尚不清楚,且女性发病率较男性略高[5],通常在中年发病[6]。该肿瘤一般生长较缓慢[7],患者常常因为相关病变引发疼痛或肿瘤压迫脊髓出现症状体征而就诊。临床上,该病主要表现为椎管内占位,故术前常与脊膜瘤与神经鞘瘤等常见占位相鉴别。脊膜瘤和神经鞘瘤是良性肿瘤,在椎管内肿瘤中分别占25%和29%,脊膜瘤好发于40岁以上的女性,偶见于儿童。神经鞘瘤主要起源是神经鞘膜的许旺细胞,男女发病率无明显差异,好发年龄为40岁以下。两者在临床上均表现为脊髓压迫症状,与椎管内黑色素瘤表现很相似,均表现为腰背部疼痛、肢体麻木、肌力下降等,鉴别困难。故术前初步鉴别主要靠MRI检查。陆紫微等[8]收集29例椎管内脊膜瘤和神经鞘瘤MRI表现分析得出结论,脊膜瘤通常在MRI上表现为椭圆形,与硬脊膜面成钝角,存在脊膜尾征,无坏死囊变,而神经鞘瘤形态一般呈哑铃状,邻近椎间孔有扩大,与硬脊膜面呈锐角,瘤内可见坏死囊变,T2WI下信号不均匀,可出现环状强化。椎管内黑色素瘤在MRI上可见典型的黑色素瘤表现,即在T1WI上呈高信号,T2WI呈等信号或低信号,并有均匀的强化[9]。本病例中该患者MRI表现较典型。故MRI检查在临床上对于该病以及一些常见肿瘤的的鉴别诊断具有较大的意义,但最终的诊断仍需要结合病理。

该病目前在治疗上没有较确切的指南[10-11],临床上主要以手术治疗为主,目的是切除肿瘤及解除神经受压,且手术完全切除肿瘤能极大改善患者预后。2004年的一项的研究回顾性分析了89例脑膜黑色素细胞瘤患者的5年生存率,结果显示,手术完全切除肿瘤的患者,无论是否接受辅助放疗,5年生存率均可达到100%,而未完全切除肿瘤的患者5年生存率仅为46%[12]。然而术中完全切除肿瘤经常存在较大困难,随着医学设备的进步,高倍显微镜和超声骨刀的使用对于完全切除肿瘤有较大的帮助,同时大大提高了手术安全性。对于本例患者,我们手术时使用超声骨刀切除椎板,在高倍显微镜下切除肿瘤并给予椎板回植,保证了患者术后脊柱的稳定性[13-14],且术后

仅5 d患者即可下床活动,无脑脊液漏表现,恢复良好,术后长期的效果仍在随访中。

对于预后,Reutov等[15]随访了21例手术完全切除肿瘤患者的术后情况,其中5例出现了局部复发,其研究认为,在髓内的黑色素细胞瘤具有一定浸润性,术中直视下的完全切除仍可能存在很少的细胞残留,这些细胞存在局部复发的可能。我们支持这种观点,在本例患者术中,我们发现黑色素瘤没有明显包膜,且与脊髓分界不清楚。术后给予患者放化疗,并且建议其术后长期的影像学随访是必要的。但是目前仍然存在问题,即是否所有椎管内黑色素瘤患者均需要术后放化疗,需要术后放化疗的患者的标准是什么,由于目前病例较少,这些问题仍有待进一步研究。就目前对于手术未完全切除肿瘤的患者或完全切除但仍可能存在肿瘤细胞残留的患者,化疗药物可以使用尼莫司汀、长春新碱,替莫唑胺作为新型口服烷化剂(temozolomide,TMZ)辅助化疗的报道有效率为25%[16],放疗也有一定的效果。

综上所述,椎管内黑色素瘤是极其罕见的椎管内肿瘤,常常需要与脊膜瘤、神经鞘瘤相鉴别,目前通过临床症状、术前MRI等资料可以初步诊断,但是最终诊断仍需要病理支持。目前该病没有指南做治疗参考,主要以手术完全切除肿瘤为主,为达到尽可能完全切除肿瘤可以使用显微镜等设备。该病有一定的复发率,术后需辅助给予放化疗,进一步的治疗需要长期的影像学随访。

[参考文献]

[1] Foit NA, Neidert MC, Woemle CM, et al. Bifocal extra-and intra-dural melanocytoma of the spine: case report and literature review[J]. Eur spine J,2013,22(Suppl 3):S521 - S525. doi:10.1007/s00586 - 013 - 2773 - x.

[2] 朱蔚林,黄垂学,漆松涛,等. 中枢神经系统原发性黑色素瘤10例临床分析[J]. 国际神经病学神经外科学杂志,2013,40(3):226 - 230. doi:10.16636/j.cnki.jinn.2013.03.014.

[3] 尹媛媛,王 宏,穆学涛. MRI诊断椎管内原发恶性黑色素细胞瘤一例[J]. 临床放射学杂志,2015,34(2):222 - 223. doi:10.13437/j.cnki.jcr.2015.02.015.

[4] 唐 浩,刘义成,李华玲. 椎管内黑色素细胞瘤1例[J]. 中国临床医学影像杂志,2007,18(9):680.

[5] 戴晓华,林明侠. 脊髓原发恶性黑色素瘤1例报道[J]. 肿瘤学杂志,2012,18(10):799 - 800.

[6] Clarke DB, Leblanc R, Bertrand G, et al. Meningeal melanocytoma. Report of a case and a historical comparison[J]. J Neurosurg, 1998, 88(1):116 - 121. doi:10.3171/jns.1998.88.1.0116.

[7] 杨 丹,廖志辉,李晓云. 胸椎管内髓外硬膜下原发性黑色素细胞瘤1例报告[J]. 中国脊柱脊髓杂志,2012,22(8):760 - 761. doi:10.3969/j.issn.1004 - 406X.2012.08.19.

[8] 陆紫微,田 霞,孙 琪,等. 椎管内脊膜瘤和神经鞘瘤MRI鉴别[J]. 医学影像学杂志,2012,22(8):1250 - 1253.

[9] 朱蔚林,黄垂学,漆松涛,等. 中枢神经系统原发性黑色素瘤10例临床分析[J]. 国际神经病学神经外科学杂志,2013,40(3):226 - 230. doi:10.16636/j.cnki.jinn.2013.03.014.

[10] Foit NA, Neidert MC, Woernle CM, et al. Bifocal extra-and intradural melanocytoma of the spine: case report and literature review[J]. Eur Spine J,2013,(Suppl 3):S521 - S525. doi:10.1007/s00586 - 013 - 2773 - x.

[11] Muthappan M, Muthu T, Hussain Z, D, et al. Cervical intramedullary melanocytoma: a case report and review of literature[J]. J Clin Neuroscience,2012,19(10):1450 - 1453. doi:10.1016/j.jocn.2011.09.040.

[12] Lin B, Yang HF, Qu LM, et al. Primary meningeal melanocytoma of the anterior cranial fossa: a case report and review of the literature[J]. World J Surg Oncol,2012,10:135. doi:10.1186/1477 - 7819 - 10 - 135.

[13] 王智运,章 凯,许俊杰,等. 棘突椎板回植内固定术重建腰椎后柱结构的早期临床研究[J]. 中国修复重建外科杂志,2011,25(10):1276 - 1278.

[14] 殷 翔,朱 军,王颖博,等. 后方韧带复合体回植重建椎管内肿瘤切除术后脊柱稳定性[J]. 局解手术学杂志,2015,24(5):537 - 539. doi:10.16016/j.1000 - 5404.2014.06.025.

[15] Reutov AA, Ryzhova MV, Kushel' YV. Intramedullary melanocytoma: a clinical case report and literature review[J]. Zh Vopr Neirokhir Im N N Burdenko,2016,80(4):75 - 80. doi:10.17116/neiro201680475 - 80.

[16] 王亚明,田增民. 椎管内原发性黑色素瘤的诊断和治疗[J]. 海军总医院学报,2008,21(4):222 - 225.

(编辑:周小林)