

个案报道

胸椎管内髓外硬膜下原发性黑色素细胞瘤 1 例报告

Primary meningeal melanocytoma of the intradural extramedullary in the thoracic spinal canal: a case report

杨 丹, 廖志辉, 李晓云

(湖南省岳阳市第一人民医院脊柱外科 414208)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2012.08.19

中图分类号: R739.4 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2012)-08-0760-02

脊膜黑色素瘤是一种少见的含色素的中枢神经系统肿瘤,来源于软脊膜的黑色素细胞,可发生于脑脊膜任何部位^[1]。我科收治胸椎管内髓外硬膜下原发性黑色素细胞瘤 1 例,报告如下。

患者男性,43 岁。因腰背部束带感、双下肢乏力 3 个月,双下肢麻木 2 个月于 2011 年 10 月 7 日入院。患者于 3 个月前无明显诱因出现腰背部束带感,双下肢乏力,在当地医院就诊,诊断不明,未给予特殊处理。2 个月前上述情况加重,并出现双下肢麻木,行走不稳,有踏空感,且上述情况逐渐加重,遂来我院就诊。查体:患者全身皮肤、粘膜无异常黑痣斑,浅表淋巴结未触及肿大,脊柱各棘突及棘突旁无明显压痛和叩击痛,脊柱活动正常,脐上 3 指以下痛、触觉减退,双下肢肌张力增高,双侧髂腰肌肌力 3 级,股四头肌、股二头肌肌力 4 级,胫前肌、胫后肌、踮背伸肌肌力 5 级,双侧膝、踝反射亢进,双侧髌阵挛阴性,踝阵挛阳性,布氏征、克氏征未引出。胸椎 MRI 示 T5、T7~T8 平面椎管内可见椭圆形稍短 T1 等 T2 信号灶,病灶边缘清晰,椎体、附件未见明显异常信号(图 1、2)。诊断为 T5、T7~T8 平面髓外硬膜下异常信号灶,性质待定:脊膜瘤?以 T5、T7~T8 髓外硬膜下肿物,性质待查收入院。

入院后完善相关检查,患者血常规、肝肾功能、电解质、血糖、血脂、输血前常规、凝血功能、C-反应蛋白、血沉、心电图结果均正常,肺部 CT 未见明显异常,肝、胆、脾、胰、双肾、前列腺、甲状腺未见明显肿块。胸椎 MRI 增强扫描示 T5、T7~T8 平面髓外硬膜下病灶明显强化,边界清楚, T7~T8 平面病灶较大,胸髓明显受压前移,相邻硬脊膜有线状强化,胸髓内未见明显异常强化;T5 水平病灶小,对脊髓无明显压迫(图 3、4)。结合患者临床表现与 T7~T8 水平脊髓受压相符,为解除脊髓压迫及明确病变性质,于 2011 年 10 月 10 日在全麻下行 T7、T8 全椎板切除, T7~T8 水平髓外硬膜下肿物切除术。术中见硬脊膜呈黑色,无光泽,无波动,用尖刀挑开硬脊膜, T7~T8 水平髓外硬膜下可见一约 20mm×10mm 大小的不规则肿物,呈黑色,质地软,

边界欠清,分为两叶,无波动,与脊髓及硬脊膜粘连,硬脊膜呈黑色(图 5),相应水平脊髓受压。术中钝性分离肿瘤与周围粘连的脊髓及硬膜,尽量取出肿瘤组织,彻底止血后缝合硬膜。切除肿物呈实性,送病理检查,经湘雅医学院病理科会诊:HE 染色显示瘤细胞有一定异形性,可见少数核分裂像,属交界性病变(图 6);免疫组化显示 HMB45(+) (图 7),Ki67(+5%) (图 8),S-100(+) (图 9),去黑色素实验(+)。病理诊断:T7~T8 髓外硬膜下黑色素细胞瘤。术后给予抗感染、营养神经、康复性训练、佩戴支具等对症支持治疗。建议行放射治疗,但患者拒绝。术后患者躯干、双下肢感觉逐渐恢复,2011 年 11 月 20 日出院时躯干恢复感觉正常,双侧小腿外侧触痛觉稍减退,双下肢肌张力正常,双侧髂腰肌肌力 4 级,双侧股四头肌、股二头肌、胫前肌、胫后肌、踮背伸肌力 5 级,双侧膝、踝反射稍亢进,髌、踝阵挛阴性,布氏征、克氏征未引出。术后 5 个月随访,患者躯干、双下肢感觉正常,双下肢肌力正常,双侧膝、踝反射正常,病理征阴性,无明显复发征象(图 10、11)。

讨论 黑色素细胞来源于外胚层,许多外胚层来源组织和器官均含有黑色素细胞,这些组织和器官理论上均可发生黑色素细胞瘤和恶性黑色素瘤。脊膜黑色素细胞瘤是较少见的含色素的中枢系统肿瘤,在影像学上原发性脊膜黑色素细胞瘤容易误诊为脊膜瘤、神经鞘瘤^[2]。一般认为中枢性黑色素细胞瘤为良性肿瘤,其主要特点为:起病缓慢且不易转移,组织学良性,细胞异形性不明显,核分裂像少见。诊断黑色素细胞瘤时应结合免疫组化方法,检测 HMB-45 和 S-100 蛋白,HMB-45(+)意味着较多的黑色素形成,S-100 见于有黑色素倾向的细胞。MIB-1 单克隆标记的核增殖抗原 Ki67 阳性率>3%也可以协助诊断^[3]。本例患者病理学检查示瘤细胞有一定异形性,可见少数核分裂像,属交界性病变,免疫组化:HMB45(+),Ki67(+5%),S-100(+),去黑色素实验(+),有力支持诊断。Czirjak 等^[4]报道,黑色素细胞瘤可局部浸润生长,侵犯相邻脊髓或神经并导致完全切除困难,易复发,复发时可转化为恶性黑色素瘤,出现脑脊液播散转移。本例患者 T8~T9 水平脊髓明显受压,患者出现相应平面的脊髓损伤症状和体征,采用

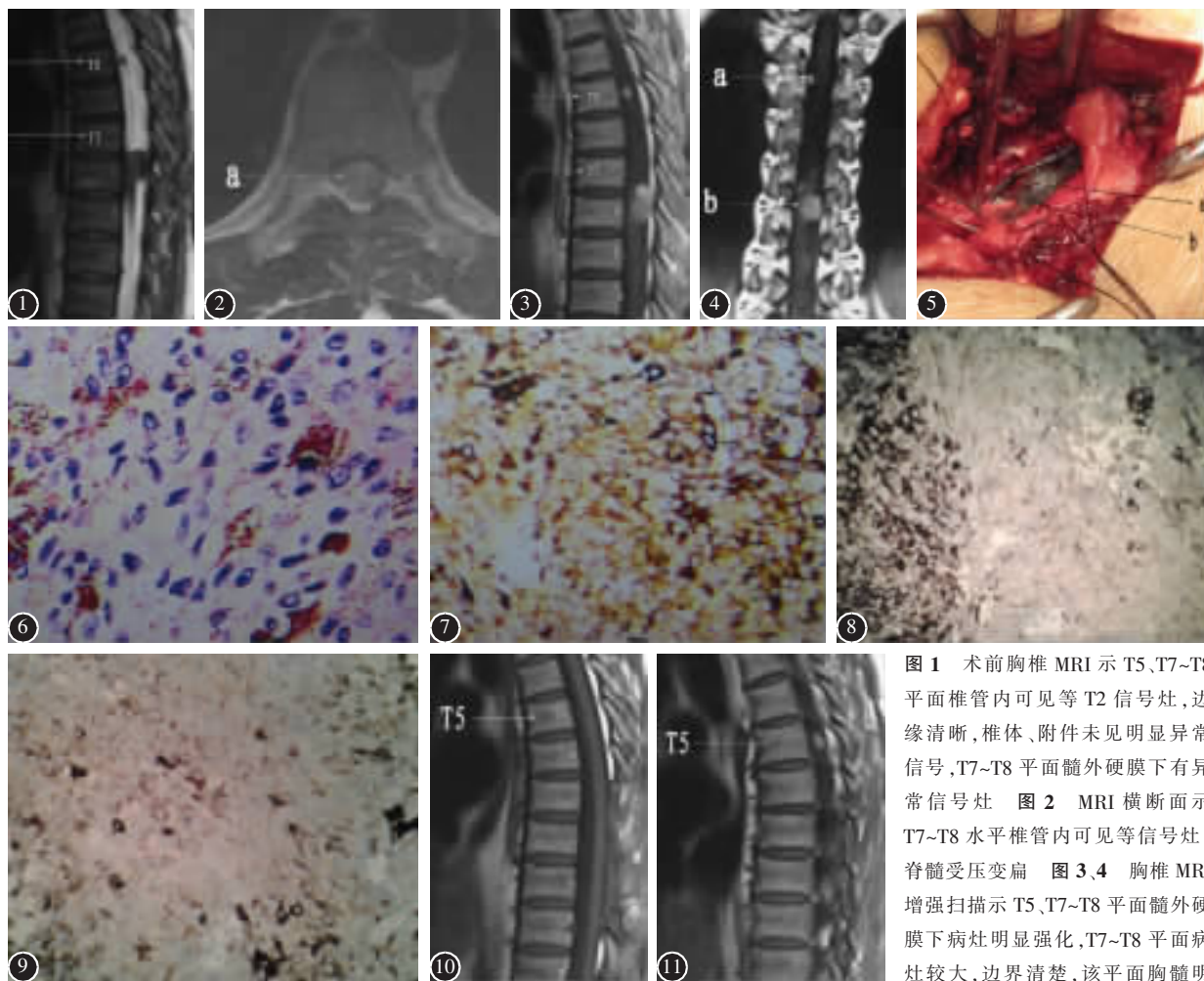


图 1 术前胸椎 MRI 示 T5、T7~T8 平面椎管内可见等 T2 信号灶, 边缘清晰, 椎体、附件未见明显异常信号, T7~T8 平面髓外硬膜下有异常信号灶 图 2 MRI 横断面示 T7~T8 水平椎管内可见等信号灶, 脊髓受压变扁 图 3、4 胸椎 MRI 增强扫描示 T5、T7~T8 平面髓外硬膜下病灶明显强化, T7~T8 平面病灶较大, 边界清楚, 该平面胸髓明显受压前移, 相邻硬脊膜有线状强化, 胸髓内未见明显异常强化 图 5 术中见肿瘤组织和硬脊膜均呈黑色 图 6 病理检查可见大量弥散分布的瘤细胞, 瘤细胞有一定异形性, 可见少数核分裂像, 胞质内有大量黑色素 (HE 染色 $\times 400$) 图 7、8、9 免疫组化染色显示 HMB45(+), Ki67(+), S-100(+)($\times 200$) 图 10、11 术后 5 个月随访胸椎 MRI 示 T7~T8 水平脊髓受压解除, 肿瘤无明显复发征象, T5 水平椎管内仍可见椭圆形肿物信号影

显受压前移, 相邻硬脊膜有线状强化, 胸髓内未见明显异常强化 图 5 术中见肿瘤组织和硬脊膜均呈黑色 图 6 病理检查可见大量弥散分布的瘤细胞, 瘤细胞有一定异形性, 可见少数核分裂像, 胞质内有大量黑色素 (HE 染色 $\times 400$) 图 7、8、9 免疫组化染色显示 HMB45(+), Ki67(+), S-100(+)($\times 200$) 图 10、11 术后 5 个月随访胸椎 MRI 示 T7~T8 水平脊髓受压解除, 肿瘤无明显复发征象, T5 水平椎管内仍可见椭圆形肿物信号影

Figure 1 Preoperative MRI showed an intraspinal lesions sited in the T5, T7-8 levels which show isointense on T2, the intradural extramedullary of T7-8 showed abnormal signal **Figure 2** MRI cross section showed isointense signal on T2 in the T7-8 levels, the spinal cord was compressed **Figure 3, 4** The thoracic enhanced MRI showed in the lesions of T5, T7-8 levels which mainly to the T7-8 were evenly enhanced, the spinal cord was compressed at the T7-8 levels significantly and the adjacent dura mater was linear enhanced. No significant enhanced was seen in the thoracic spinal **Figure 5** The tumor and the dura was black **Figure 6** Pathological examination showed a large number of dispersed tumor cells that have shaped and minority mitotic, the cytoplasm contained a large number of melanin (HE staining, $\times 400$) **Figure 7-9** Immunohistochemical showed HMB45(+), Ki67(+), S-100(+)($\times 200$) **Figure 10, 11** MRI of 5 months postoperatively showed the compression of T7-8 was lifted, and there was no recurrence, tumor was still visible on T5 level of the spinal canal

手术治疗有积极意义。通过手术可解除脊髓压迫, 促进神经功能恢复, 还可明确肿瘤性质。术后随访 5 个月脊髓受压解除, T7~T8 水平无明显肿瘤复发征象, T5 水平肿物无明显增大。仍在进一步随访观察。

参考文献

1. Aimar E, Debernardi A, Tancioni F, et al. Meningeal melanocytoma of the temporal lobe: an uncommon tumor in an unusual location[J]. Neurosurg Sci, 2003, 47(4): 211-214.
2. Rades D, Heidenreich F, Tatagiba M, et al. Therapeutic op-

tions for meningeal melanocytoma: case report[J]. Neurosurg Spine, 2001, 95(2): 225-231.

3. 王昌耀, 吕成昱, 陈伯华. 颈椎管内原发恶性黑色素瘤 1 例报告[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2005, 15(9): 575-576.
4. Czirjak S, Vitnovic D, Slow F, et al. Primary meningeal melanocytoma of the pineal region: case report[J]. Neurosurg, 2000, 92(3): 461-465.

(收稿日期: 2012-04-04 修回日期: 2012-06-21)

(本文编辑 卢庆霞)