

原发性脊髓内黑色素瘤并脊髓空洞症 1 例

Primary intramedullary melanoma associated with syringomyelia: a case report

张卿云¹, 姚一², 江建东², 刘小伟², 高志莹²

(1 安徽医科大学解放军第 174 临床学院神经医学中心外科 361003 厦门市;

2 解放军第 174 医院神经医学中心外科 361003 厦门市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2014.12.14

中图分类号: R739.42, R744.4 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2014)-12-1131-02

原发于椎管内的黑色素瘤十分罕见,自 1906 年首次发现以来,国内外均只见散在报道。有学者认为此病多发于中下段胸椎,而部位在髓内的较髓外硬膜下较少^[1]。我院于 2014 年收治 1 例,现报道如下。

患者男,50 岁,因“左下肢进行性乏力、跛行 2 年余”入院。患者 2 年前觉左下肢麻木、乏力,时伴胸背部疼痛,多次就诊当地医院,以“腰椎病”治疗,症状无好转,且出现跛行,遂在外院行 MRI 检查,发现“T7~T12 椎管内占位性病变”并以此入住我科。入院查体:患者一般情况好,全身皮肤粘膜未见色素沉积及色素斑块,浅表淋巴结未触及。左侧腹股沟以下浅感觉、深感觉明显减退。双上肢及右下肢肌张力正常,肌力 5 级,左下肢肌张力稍高,近端肌力约 3 级,远端肌力 0 级,左足呈下垂畸形。双侧膝、跟腱反射减弱,病理反射未引出。胸腰段脊髓 MRI 示 T7~T12 椎体水平髓内囊实性占位,实质性病灶位于 T9~T12 水平,大小 10×1×1.5cm, T1WI 等信号, T2WI 低信号,脊髓明显受压,病灶近端和远端均见脊髓空洞上方为囊性病灶,大小 5×1cm, T1WI 低信号, T2WI 高信号,病灶边界清楚,相邻脊髓明显受压(图 1)。

腹腔脏器超声检查、胸部 X 线检查未发现占位性病变。考虑髓内肿瘤,室管膜瘤可能性大,给予手术治疗。全麻,体感诱发电位(SEP)、运动诱发电位(MEP)监测下手术。患者俯卧位,后正中入路,切口长 20cm,暴露棘突、椎板后,用铣刀将 T9~L1 棘突、椎板整体切割后,切断 T8、T9 棘突间的棘上和棘间韧带,将 T9~L1 棘突椎板复合体整体剥离、游离并于 L1~L2 处反折于切口外, L1~L2 棘上韧带和部分棘间韧带保持完整。

显微镜下剪开硬脊膜后,可见 T11~T12 水平脊髓增粗,脊髓背侧浅表静脉增粗(图 2),于脊髓背侧自 T9 向 T12 于脊髓背侧正中纵行切开脊髓 1~2mm 即见黑色实质性肿瘤组织,无包膜,边界清楚,与脊髓粘连紧密,血供丰

富,质地软、有韧性,自 T9 肿瘤近端向 T12 肿瘤远端逐步分离、分块切除肿瘤,可见肿瘤组织长约 10cm(图 3)。

粘连紧密处使用 CUSA 刀给予吸除,彻底切除肿瘤后,检查瘤腔无活动性出血后,缝合硬脊膜,将棘突椎板复合体原位回植,钛连接片固定。术后 SEP、MEP 监测结果与肿瘤切除前一致,无变差。术后双下肢感觉及运动同术前。复查 MRI 平扫+增强示肿瘤彻底切除(图 4),脊髓空洞明显缩小, X 线片示回植的棘突椎板复合体位置佳,椎管无狭窄(图 5)。术后病理检查符合恶性黑色素细胞瘤(图 6、7)。

遂行脊髓放疗,共接受 6mV X 射线 1500cGy,术后 1 个月出院,能拄拐自行下地缓慢行走,出院前复查 MRI 未见肿瘤及脊髓空洞。术后随访 3 个月,一般情况佳,能拄拐行走。

讨论 椎管内原发性黑色素瘤是中枢神经系统一种十分罕见的肿瘤,早期部分学者认为黑色素瘤占椎管内肿瘤的 0.5%,且髓内肿瘤的 5%为黑色素瘤,但未详细区分原发病灶或转移而来^[2]。

目前手术切除仍是主要的治疗手段^[3,4],若患者一般情况可,应积极手术,尽可能彻底切除肿瘤,以期改善预后。对于髓内黑色素瘤,术中实时监测 SEP、MEP 对于脊髓的保护和肿瘤的切除相当重要,我们认为术中应注意:(1)在打开椎管前、暴露脊髓时分别监测 SEP、MEP 便于对照,该患者打开椎管前双侧 SEP 波幅较低,峰值不稳定, MEP 诱发出双下肢肌电,左侧轻微,右侧显著,打开椎板、暴露脊髓后 SEP 有短暂改善, MEP 无变化;(2)分离肿瘤、牵拉肿瘤时,注意掌握力度和方向,尤其牵拉方向应以脊髓纵轴平行,忌垂直;(3)术中 MEP 波幅有显著降低时,需要暂停肿瘤切除,待其恢复后再继续。由于肿瘤下段粘连严重,切除该部分肿瘤时 MEP 两次波幅明显降低,右侧尤其显著,分别下降 20%~50%、70%,暂停操作后,分别于 30min、20min 完全或大部分恢复到术前水平;(4)肿瘤近端、远端切除至暴露扩张的脊髓中央管、见脑脊液流出;(5)切除中尽量少用电凝,且限于电凝肿瘤,忌电凝脊髓,对于脊髓的出血点,采用明胶海绵压迫,止血后敷以速即纱。

基金项目:南京军区医学科技创新重点课题(ZD26)

第一作者简介:男(1988-),研究生在读,研究方向:神经外科

电话:(0592)6335710 E-mail:zqy Zhangqingyun@126.com

通讯作者:姚一 E-mail:sjwkyaoyi@sina.com

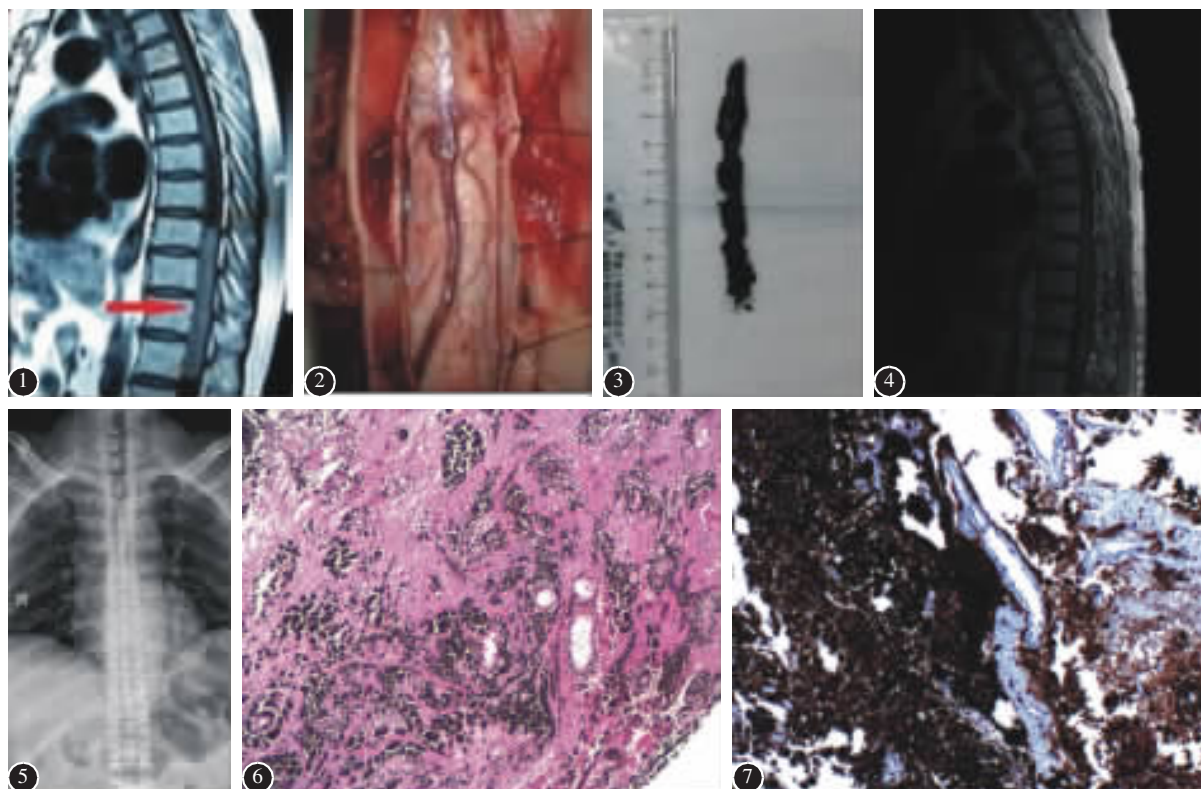


图 1 术前 MRI 平扫示椎管内占位呈 T1WI 等信号, 上方伴脊髓空洞形成 图 2 术中严密分离脊髓及肿瘤组织 图 3 肿瘤长约 10cm 图 4 术后 MRI 示椎管内占位已切除 图 5 椎骨回植良好 图 6 组织病理: 瘤细胞内胞浆丰富, 含丰富的黑色素颗粒, 细胞形态不一, 大小不等, 以大多边形细胞为主, 部分可见多边形和多晶型细胞, 核分裂多见, 异形性显著 (HE $\times 100$) 图 7 免疫组化染色示 HMB45 阳性 ($\times 100$)

Figure 1 MRI of thoracic vertebra showed isointensity signal relative to that of the cord and combined with syrinx on sagittal and coronal T1-weighted imaging **Figure 2** Intraoperatively, we separated the tumor and medulla carefully along the boundary

Figure 3 The tumor was about 10cm long **Figure 4** Postoperative MRI showed mostly excision and compression of the medulla were disappeared **Figure 5** The vertebrae were reseted well **Figure 6** Photomicrograph shows that the tumor is highly cellular. Some fields consisted of atypical cells with large pleomorphic nuclei, and other polygonal and pleomorphic highly pigmented cells (HE, original magnification $\times 100$) **Figure 7** Photomicrograph reveals cytoplasmic reactivity of HMB-45 in tumor cells (Immunohistochemical staining, original magnification $\times 100$)

Rades 等^[5]的报道显示术后辅以放疗组患者 5 年生存率明显高于无放疗组, 并可以控制局部复发率, 提高生存质量。免疫治疗是目前研究黑色素瘤治疗手段的热点, 本例患者在术后行 $\alpha-2$ 干扰素免疫治疗 1 年, MRI 检查未发现肿瘤复发。同时, 定期复查并密切随访也十分重要。我们对本例患者行手术完全切除, 术后予以放疗, 短期内进行随访未见复发, 但仍需长期随访观察。

参考文献

1. Amer MH, Al Sarraf M, Baker LH, et al. Malignant melanoma and central nervous system metastases: incidence, diagnosis, treatment and survival[J]. Cancer, 1978, 42(2): 660-668.
2. Lee CH, Moon KY, Chung CK, et al. Primary intradural extramedullary melanoma of the cervical spinal cord: case report [J]. Spine, 2010, 35(8): 303-307.
3. Kim MS, Yoon DH, Shin DA. Primary spinal cord melanoma [J]. J Korean Neurosurg Soc, 2010, 48(2): 157-161.
4. Rasmussen TB, Kernohan JW, Adson AW. Pathologic classification with surgical consideration of intraspinal tumors[J]. Ann Surg, 1940, 111(4): 513-530.
5. Rades D, Schild SE, Tatagiba M, et al. Therapy of meningeal melanocytomas[J]. Cancer, 2004, 100(11): 2442-2447.

(收稿日期: 2014-07-04 修回日期: 2014-11-26)

(本文编辑 彭向峰)