

个案报道

椎管内髓外硬膜下黑色素性神经鞘瘤 1 例报告

Subdural extramedullary melanotic schwannoma of the thoracic spinal cord: a case report

陈大伟¹, 顾卫宏², 陈凡¹, 刘晓亮¹, 杨晓宇¹

(1 吉林大学白求恩第一医院神经肿瘤外科 130021; 2 第二医院手术室 130041 长春市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2016.02.15

中图分类号: R739.4 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2016)-02-0188-03

黑色素性神经鞘瘤(melanotic schwannoma, MS)临床罕见, 仅占所有黑色素瘤的 1%, 多数为良性或潜在恶性, 青壮年多见, 好发于脊神经后根和交感神经节, 我们收治 1 例胸椎髓外硬膜下黑色素性神经鞘瘤, 手术治疗效果满意, 报告如下。

患者男, 47 岁。胸背部疼痛 1 年, 双下肢麻木无力 20d, 加重伴大小便潴留 4d 于 2012 年 1 月 3 日入院。患者 1 年前出现胸背部疼痛, 以胆囊炎治疗, 胸背部疼痛略有缓解, 未行进一步检查。20d 前无明显诱因出现双下肢麻木、无力, 走路跌倒, 近 4d 症状逐渐加重, 大小便潴留。体检: 全身皮肤粘膜未见色素沉着, 神清, 语明, T4 水平以下痛温觉消失, 左下肢肌力 1 级, 右下肢肌力 3 级, 双下肢肌张力降低, 腹壁反射消失, 深感觉正常, 病理反射阴性, 胸段脊柱叩痛(+). 辅助检查: 头部 CT 正常, 胸椎 MRI 平扫+增强示胸椎椎管内脊髓外多发结节样稍短 T1、短 T2 异常信号, 压脂像呈低信号, T2~T4 椎体水平可见大小约 4.5×1.5cm 占位性病变, 增强扫描可见病灶欠均匀强化, 并可见扫描范围内脊膜增厚强化, 部分区域呈结节样改变, T2~T4 椎体水平脊髓明显受压, 脊髓内可见斑片状等 T1、长 T2 异常信号, 压脂像呈高信号(图 1~4)。术前诊断: T2~T4 椎体水平髓外硬膜下占位性病变(神经鞘瘤可能性大)。全麻下行手术切除术, 术中见 T2~T4 椎体水平硬脊膜明显膨隆, 脊髓无波动, 硬脊膜下呈黑色, 切开硬脊膜见脊髓蛛网膜及软脊膜均呈黑色并增厚, 脊髓明显受压变薄, 弓状向右后方移位, 肿瘤位于脊髓腹侧, 呈黑色椭圆形, 包膜完整, 边界清楚, 血供丰富, 大小约 2.5×1.5×4.5cm, T3 脊神经根瘤化, 肿瘤包膜与硬脊膜、脊髓粘连, 显微镜下离断肿瘤周边血供及粘连, 完整切除肿瘤, 脊髓搏动恢复(图 5)。术后病理检查: 光镜下见多边形上皮样细胞和梭形瘤细胞混合, 瘤细胞胞质丰富, 内有颗粒状黑色素颗粒, 局部可见出血(图 6)。免疫组化: Ki-67(+1%), P53(弱+30%), PR(-),

EMA(-), CD34(-), HMB45(-), GFAP(-), Vimentin(+), S-100(+)(图 7)。病理诊断: 黑色素性神经鞘瘤。术后第 1 天感觉障碍平面明显下降, 1 周后左下肢肌力 2 级, 右下肢肌力 4 级, 双下肢深浅感觉正常, 大小便潴留改善。术后 12d 切口拆线, 甲级愈合, 术后 4 个月复查胸椎 MRI 显示肿瘤完全切除(图 8), 电话随访至今正常工作学习。

讨论 中枢神经系统原发性黑色素细胞肿瘤少见, 仅占所有黑色素瘤的 1%, 术前误诊率高, 确诊需手术及病理检查^[1]。2007 年 WHO 定义中枢神经系统原发性黑色素细胞肿瘤是一组起源于软脑脊膜的弥漫性或局限性良性或恶性肿瘤, 包括黑色素神经鞘瘤、脑膜黑色素瘤、中枢神经系统黑痣、原发恶性黑色素瘤等^[2]。Willis 等^[3]提出了诊断原发性中枢神经系统黑色素瘤的三个条件: 皮肤和眼球无黑色素瘤; 无黑色素瘤切除病史; 内脏无黑色素瘤转移。

MS 是一种起源于神经嵴具有双向分化潜能的原始细胞肿瘤^[4], 多数为良性或潜在恶性, 青壮年多见, 好发于脊神经后根和交感神经节^[5], 头面部、眼眶、口腔、腮腺等部位也有散发报道。MS 是 Carney 综合征的一部分^[6], 主要包括: 典型分布的皮肤斑点样色素沉着(唇、结膜、内外眦、阴道及阴茎粘膜); 皮肤、黏膜、心脏、骨软骨粘液瘤; 肢端肥大症; 沙砾体样色素性神经鞘膜瘤; 多发性上皮样蓝痣; 乳腺导管腺瘤。

椎管内 MS 好发部位依次为颈段、下胸段、胸腰段, 肿瘤多位于髓外硬膜下或硬脊膜内外, 可通过神经根袖套破坏椎间孔, 由于肿瘤起源于脊神经根附近, 神经根受压导致的根性痛或腰背部疼痛为临床首发表现, 易误诊为椎间盘疾病, 随着肿瘤生长压迫脊髓可导致相应节段的感觉和运动功能障碍、大小便功能障碍, 瘤细胞代谢产物或瘤卒中可引起脑膜刺激症状^[7]。本例为中年男性, 全身皮肤黏膜检查未见异常, 无黑色素瘤切除病史, 头颅 CT 正常, 有典型的神经根痛及脊髓受压症状、体征, 符合椎管内原发性 MS 的诊断。

MRI 检查对本病的诊断具有重要价值, 主要表现为 T1WI 高信号、T2WI 低信号, 此为黑色素的顺磁效应所致, 但 MRI 表现可因黑色素的含量、分布而异, 只有肿瘤内黑

第一作者简介: 男(1970-), 副主任医师, 医学博士, 研究方向: 中枢神经系统肿瘤的精准外科治疗

电话: (0431)88782693 E-mail: cdw001970@163.com

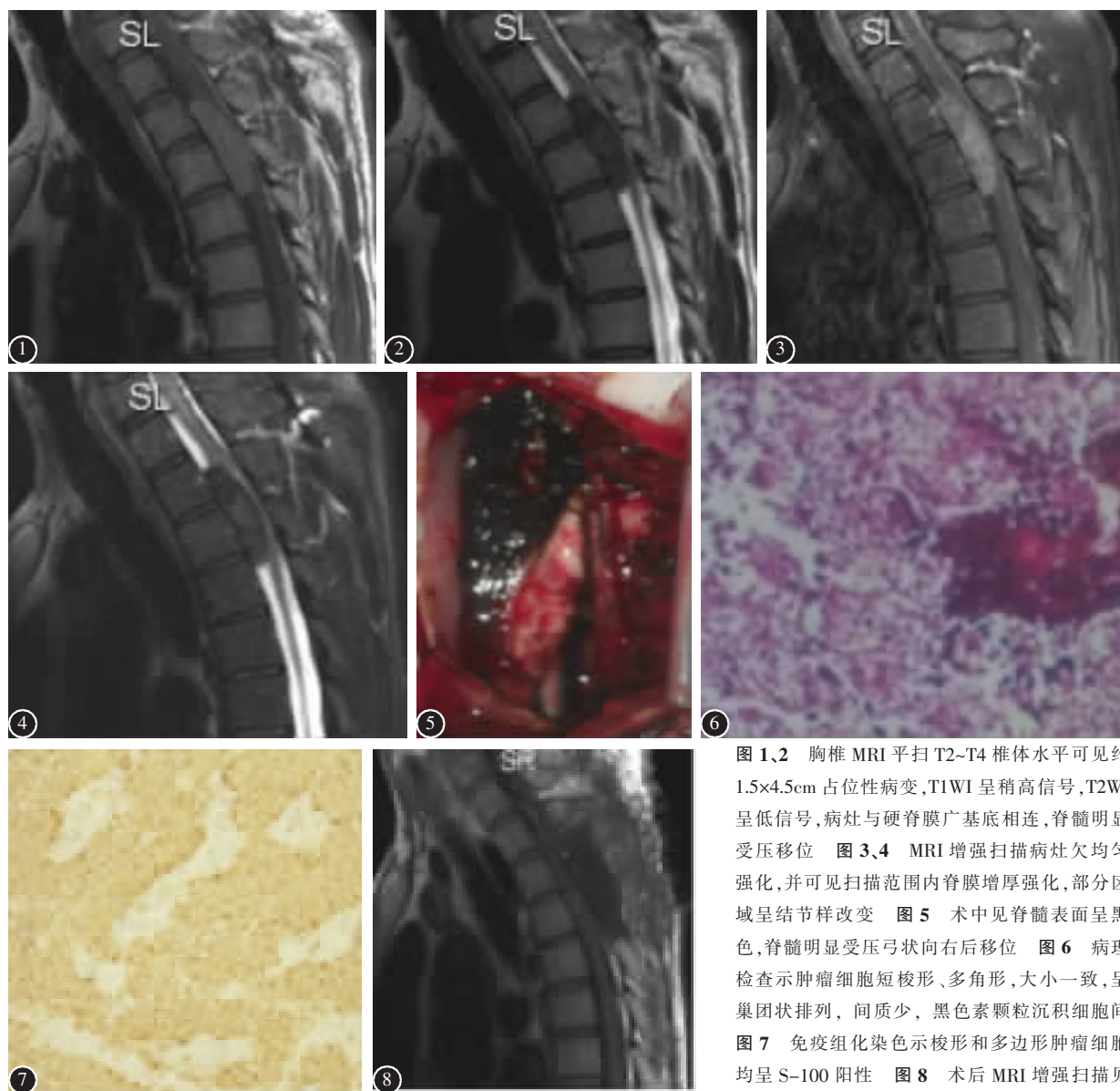


图 1、2 胸椎 MRI 平扫 T2~T4 椎体水平可见约 1.5×4.5cm 占位性病变, T1WI 呈稍高信号, T2WI 呈低信号, 病灶与硬脊膜广基底相连, 脊髓明显受压移位 图 3、4 MRI 增强扫描病灶欠均匀强化, 并可见扫描范围内脊膜增厚强化, 部分区域呈结节样改变 图 5 术中见脊髓表面呈黑色, 脊髓明显受压弓状向右后移位 图 6 病理检查示肿瘤细胞短梭形、多角形, 大小一致, 呈巢团状排列, 间质少, 黑色素颗粒沉积细胞间 图 7 免疫组化染色示梭形和多边形肿瘤细胞均呈 S-100 阳性 图 8 术后 MRI 增强扫描见肿瘤消失

Figure 1, 2 Sagittal magnetic resonance imaging (MRI) showing an extramedullary tumor of the T2–T4 thoracic spinal cord, T1-weighted MRI showing that the tumor exhibited slightly higher intensity. T2-weighted MRI showing that the tumor exhibited low signal intensity. The tumor was 1.5×4.5cm in size and had a wide base attached to the dura mater. The spinal cord was migrated due to the tumors compression **Figure 3, 4** Enhanced MRI showing that the lesion exhibited less homogeneous enhancement with nodular changes in some regions and meningeal thickening and enhancement **Figure 5** A dark-pigmented tumor was observed during the operation. The spinal cord was compressed to arch posteriorly toward the right side **Figure 6** Photomicrograph showing a tumor composed of polygonal epithelioid and spindle-shaped cells with uniform sizes. The tumor cells were arranged in a nest-like pattern, with little interstitial tissues. The deposition of melanin granules was observed in the cell cytoplasm (HE ×200) **Figure 7** Immunocytochemistry showing spindle and polygonal tumor cells were positive for S-100 **Figure 8** The postoperative gadolinium enhanced MRI demonstrating the absence of the tumor

色素细胞含量>10%时 MRI T1WI 呈高信号、T2WI 呈低信号。T2WI 低信号是黑色素瘤的特征性表现, 但只占总数的 25%左右。如果瘤内出血及黑色素分布不均可导致信号混杂, 增强后病灶可轻、中或明显强化^[8]。Isiklar 等^[9]根据 MRI 影像学特点将黑色素瘤分为四型: (1) 黑色素型, T1WI 为

高信号, T2WI 为低信号, 质子像为等信号或高信号; (2) 非黑色素型, T1WI 呈现低信号或等信号, T2WI 为高信号或等信号; (3) 混合型; (4) 出血型, 表现血肿不同时相的信号特征。其中 70% 病灶为黑色素型。任爱军等^[10]认为瘤卒中是影响本病 MRI 表现的一个重要因素, 由于肿瘤出血后

去氧血红蛋白、高铁血红蛋白以及慢性期的含铁血黄素都具有顺磁性,造成在出血的不同时期肿瘤表现出不同的影像特点。所以,黑色素细胞肿瘤内黑色素颗粒含量不同以及出血等因素,使得其影像学表现也复杂多样。本例 MRI 表现为肿瘤与硬脊膜广基底相连,脊髓受压移位明显, T1WI 呈稍高信号, T2WI 为低信号, 增强扫描病灶呈不均匀强化, 部分区域呈结节样改变, 术前诊断为神经鞘瘤或脊膜瘤可能性大。

MS 首选手术完整切除, 防止术后复发及恶变, 由于肿瘤血供丰富, 术中应在显微镜下逐步离断肿瘤周边血供, 小心仔细分离肿瘤与硬脊膜、软脊膜、脊髓的粘连, 禁忌离断肿瘤血供盲目进行瘤内分块切除。如果肿瘤与脊髓粘连紧密, 不可勉强剥离, 可残留小块肿瘤包膜, 避免脊髓损伤出现灾难性后果, 对于切除不完全者术后可给予放疗。本例完整切除肿瘤, 患者术后第 1 天感觉障碍平面明显下降, 1 周后左下肢肌力恢复至 2 级, 右下肢肌力恢复至 4 级, 双下肢深浅感觉正常, 大小便潴留改善, 疗效满意。

MS 确诊依靠病理, 光镜下见上皮样雪旺细胞、色素性梭形细胞呈束状、交织状、车轮状排列, 核呈圆形、卵圆形, 核仁明显、核分裂少见。典型者可见核的栅栏状排列及器官样结构(Verocay 小体), 肿瘤可伴囊性变、出血坏死、沙粒体、钙化及成熟脂肪区域。超微结构有连续的基底膜、长间距胶原纤维等雪旺细胞特征。免疫组化 S-100、HMB-45、波形蛋白、Leu-7 阳性; GFAP、神经丝蛋白、EMA、细胞角蛋白抗体染色多为阴性。绝大多数病例核分裂指数较低, 具有低细胞增殖指数, MIB-1 阳性率很低。如果病理学核分裂较多, 出现核明显异型, 带状坏死时则为恶性^[4, 11, 12]。本例 HE 染色符合上述特点, 免疫组化结果 Ki-67(+1%), P53(弱+30%), PR(-), EMA(-), CD34(-), HMB45(-), GFAP(-), Vimentin(+), S-100(+). MS 需要与转移性恶性黑色素瘤、色素性神经纤维瘤、椎管内血肿、脑膜黑色素细胞瘤等相鉴别。

近年的研究表明, MS 预后难以预测, MS 可以局部侵袭性生长, 可在没有明显形态学恶性指标的情况下发生转移, 局部复发率为 15.0%~24.0%, 转移率为 5.0%~26.3%^[11],

Czirjak 等^[5]报道 MS 可侵犯脊髓或神经导致肿瘤难以完全切除, 易复发, 复发时甚至可转化为恶性黑色素瘤, 出现脑脊液播散转移。本例患者肿瘤完全切除, 术后随访 4 个月未见肿瘤复发和转移, 目前患者正常生活, 但需长期随访有无复发。

参考文献

1. Salame K, Merimsky O, Yosipov J, et al. Primary intramedullary spinal melanoma: diagnostic and treatment problems[J]. Neurooncol, 1998, 36(1): 79-83.
2. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system[J]. Acta Neuropathol, 2007, 114(2): 97-109.
3. Salame K, Merimsky O, Yosipov J, et al. Primary intramedullary spinal melanoma: diagnostic and treatment problems[J]. J Neurooncol, 1998, 36(1): 79-85.
4. 沈磊, 王懿龄, 陆洪芬, 等. 黑色素性神经鞘瘤的组织发生、鉴别诊断与预后[J]. 中国癌症杂志, 2001, 11(5): 433-436.
5. Czirjak S, Vitanovic D, Slowik F, et al. Primary meningeal melanocytoma, of the pineal region: case report[J]. J Neurosurg, 2000, 92(3): 461-465.
6. 顾燕云, 陈瑛, 宋怀东, 等. 一例家族性 Carney 综合征临床及分子生物学研究[J]. 中华内科杂志, 2004, 43(10): 764-768.
7. 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.
8. 金艳霞, 许冰, 王阿樱. 原发性脊髓恶性黑色素瘤 1 例报告并文献复习[J]. 中国误诊学杂志, 2005, 5(11): 2009-2011.
9. Isiklar I, Leeds NE, Fuller GN, et al. Intracranial metastatic melanoma: correlation between MR imaging characteristics and melanin content[J]. AJR, 1995, 165(6): 1503-1512.
10. 任爱军, 王亚明, 郭勇. 椎管内原发性黑色素细胞肿瘤的 MRI 诊断[J]. 中华放射学杂志, 2008, 42(12): 1249-1252.
11. 夏天, 程蓉. 黑色素性神经鞘瘤临床病理分析[J]. 中国现代医生, 2007, 45(13): 50-51.
12. 段晓春, 武永康, 董伦, 等. 胸椎椎管内色素性神经鞘瘤 1 例[J]. 中国临床神经外科杂志, 2009, 14(5): 319-320.

(收稿日期: 2015-11-17 末次修回日期: 2015-12-16)

(本文编辑 卢庆霞)