

个案报道

颈脊髓外硬膜下色素性神经鞘瘤 1 例报道

Intradural extramedullary melanotic schwannoma of the cervical spine: a case report

朱一鹏, 朱忠培, 李根锋, 廖文胜

(郑州大学第一附属医院骨科二病区 450052 河南省郑州市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2018.07.17

中图分类号: R739.4 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2018)-07-0670-03

色素性神经鞘瘤(melanotic schwannoma, MS)起源于 Schwann 细胞, 是一种起源于神经嵴且具有双向分化潜能的原始细胞肿瘤, 以颈段和上胸段脊神经最为常见, 因其可以产生黑色素故而在临床上容易误诊为恶性黑色素瘤。我科收治 1 例病理确诊的颈脊髓外硬膜下色素性神经鞘瘤病例, 报告如下。

患者男性, 47 岁, 因“四肢、躯干麻木 4 年余、加重 1 月”于 2018 年 3 月 10 日入院。入院前 4 年无明显诱因出现颈部以下躯干、四肢麻木, 偶有头晕, 无头痛、恶心、呕吐、关节活动受限等症状。2016 年 9 月曾于某骨科医院住院治疗, 诊断为“颈椎管内占位”, 行手术探查, 切除椎板打开硬膜后见髓外肿瘤组织呈黑色, 术者认为该占位可能为黑色素瘤, 难以完整切除且出血风险较大, 遂取少量组织行病理检查, 后关闭切口。2016 年 9 月 21 日病理检查结果报告: 小片骨组织及骨髓和黑色素沉着组织(图 1), 经脱色后进一步染色未证明恶性黑色素瘤; 免疫组化检查结果: S-100 蛋白(-), 抗黑素瘤特异性单抗(HMB-45)(-), 增殖细胞核抗原(KI-67)(+20%骨髓)。入院前 1 个月症状进行性加重, 无法步行。查体: 脊柱活动正常, 四肢活动轻度受限, 肌肉无萎缩, 颈部以下浅表触痛觉减退、肌张力增强, 四肢肌力 3 级, 双侧膝、跟腱反射亢进, 踝阵挛阳性, 双侧 Hoffmann 征阳性, 右侧 Kernig 征阳性, 加强试验阳性。2018 年 3 月 12 日颈椎 MRI 平扫与增强提示: 颈椎管内可见两处占位, C2~C5 椎体水平椎管左后份、C6~C7 椎管右后份髓外硬膜下可见团片状及类圆形长 T1 短 T2 信号, 压脂像呈低信号, 大小分别约 67mm×15mm (上下径×前后径)、18mm×12mm(上下径×前后径), 相应水平颈髓受压变形, 上份病变与脊髓分界欠清(图 2); 静脉注入对比剂后增强扫描未见明显强化信号影。CT 示 C2~C7 棘突缺如, 椎管内见长条样软组织密度影(图 3)。

患者无明显手术禁忌证, 决定手术切除。沿原颈部后

正中切口, 长约 10cm, 术中见皮下纤维结缔组织粘连增生, 棘突、椎板缺如, 打开硬脊膜后见髓外多个黑色柏油状肿物(图 4), 脊髓受压严重, 由于术中出血较少、肿物与脊髓无明显粘连, 术者考虑可完整切除, 术中未行冰冻切片, 逐渐剥离硬膜内肿物, 完整切除并送病理检查。

第二次手术后病理检查提示:(颈椎管)符合色素性神经鞘瘤(图 5); 免疫组化检查结果: 低分子量角蛋白/高分子量角蛋白 AE1/AE3(灶+), 上皮膜抗原(EMA)(-), S-100 蛋白(部分+), 神经外胚层标记 SOX-10(-), HMB-45(+), 黑色素 Melan-A(+), 胶质纤维酸性蛋白(GFAP)(-), KI-67(5%+)。

术后 2~12d 患者症状明显改善, 可自行下地行走, 双下肢肌力恢复至 4 级。术后未行放、化疗, 术后随访 3 个月, 四肢肌力已恢复正常, 复查 MRI 未见复发及远处转移迹象(图 6)。

讨论 MS 由 Millar^[1]于 1932 年首次报道, 临床上较为少见, 检索相关中文文献 27 篇, 英文文献 217 篇, 发病年龄范围 3~84 岁, 多见于青年^[2-3]。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, 因瘤体生长较慢所以病程一般较长, 随着肿瘤生长压迫脊髓可导致相应节段以下感觉运动功能障碍、大小便功能障碍。MRI 检查对于 MS 的诊断具有一定价值, 其特点为在 T1WI 上呈高信号, T2WI 呈低信号, 增强 MRI 可见肿瘤不均匀强化, 这是由于肿瘤分泌黑色素, 而黑色素在磁场中为顺磁性所致。部分色素性神经鞘瘤 T2WI 中信号不均匀, 可与典型神经鞘瘤信号强度类似, 这与肿瘤分泌黑色素程度及分布有关^[4]。多数 MS 为良性或潜在恶性, 确诊主要依靠病理检查, 一般光镜下见上皮样 Schwann 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。如果出现明显的核异型, 较多核分裂及明显坏死, 甚至转移, 则认为恶性。免疫组化特性: 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^[3, 5, 6]。本例患者病变部位活检病理检查示大量富含黑色素的梭形细胞, 免疫组化检查基本符合上述病理特点。

第一作者简介: 男(1993-), 硕士研究生在读, 研究方向: 脊柱外科
电话: (0371)67967196 E-mail: natura@qq.com

通讯作者: 廖文胜 E-mail: 13937109606@163.com

临床上首选手术完整切除。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,不可强行剥离,可在术中取部分活检行快速冰冻切片,明确肿瘤恶

性程度后决定手术切除范围以降低手术风险、减少术中出血,对于切除不完全者可保留残余小块肿瘤包膜,避免脊髓损伤出现灾难性后果,术后可给予局部 54Gy 放疗^[4]。Italiano 等^[7]报告应用化疗药物可延缓肿瘤生长。本例患者为中年男性,肿瘤压迫脊髓导致四肢麻木无力症状 4 年余

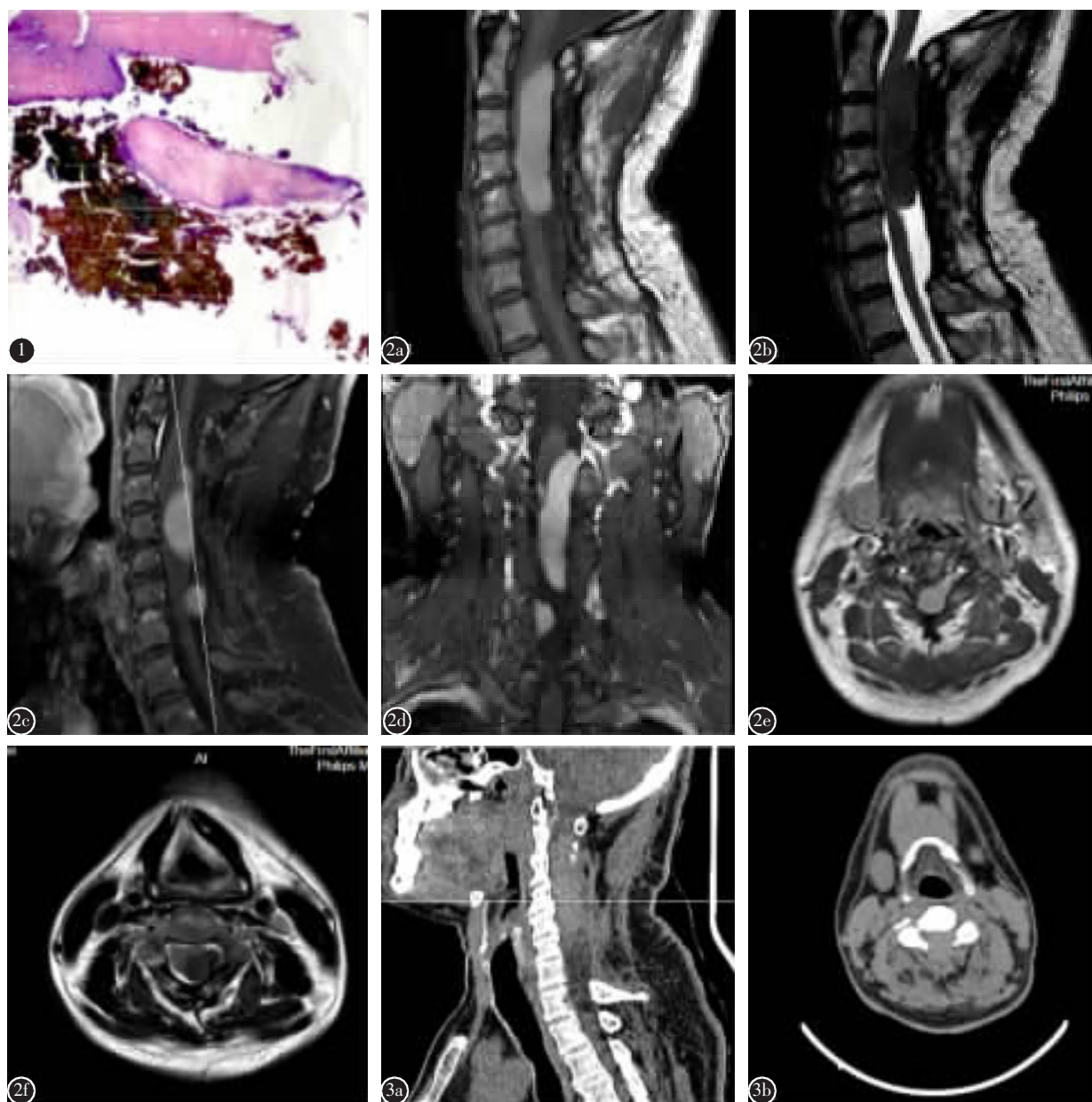


图 1 第一次手术后(2016 年 9 月 21 日)病理检查镜下可见小片骨组织及骨髓和黑色素沉着组织(HE 染色 $\times 10$) 图 2 第二次术前颈椎 MRI 检查示 C2~C7 椎体水平椎管内脊髓外见类圆形异常信号影 a T1WI 呈稍高信号 b T2WI 呈低信号 c、d 矢状位、冠状位 MRI 平扫示肿瘤分别侵袭 C2~C5、C6~C7 椎体水平脊髓 e、f T1WI、T2WI 的轴位对比示相应水平颈髓受压变形 图 3 a、b 术前矢状位及轴位 CT 平扫示 C2~C7 棘突缺如,椎管内见长条样软组织密度影

Figure 1 Previous pathology: histopathology examination indicated small osseous tissue and sediment of melanin (HE staining, $\times 10$) **Figure 2** The lesions outside of the spinal cord at C2~C7 showed ovoid anomaly signal a T1WI showed slight high signal b T2WI showed low signal c, d Sagittal and coronal MRI scan showed the tumor had invaded the C2~C5, C6~C7 spinal cord respectively e, f Comparison between T1WI and T2WI axial view showed the compressed cervical spinal cord was deformed **Figure 3** a, b Preoperative sagittal CT scan and axial showed an absence of the spinous and an elongated soft tissue in the dural sac

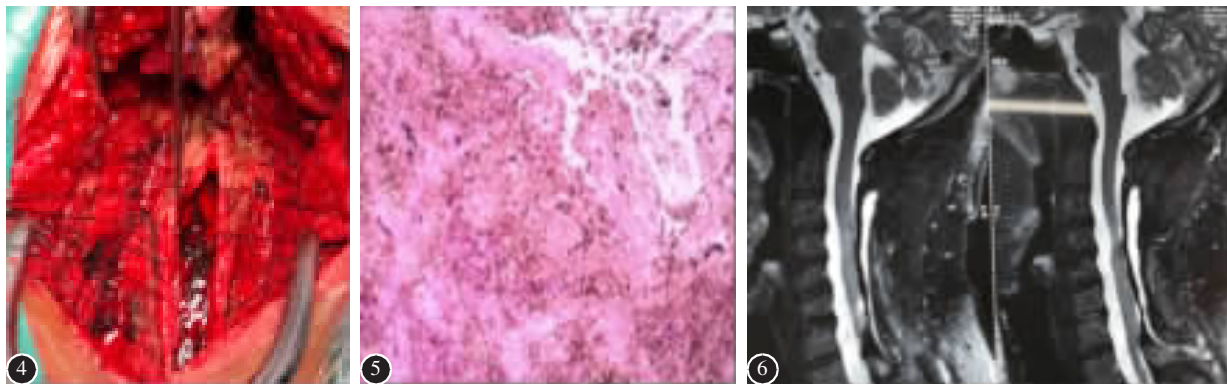


图 4 第二次术中见硬脊膜内髓外多个黑色粘稠状肿物 图 5 第二次术后病理检查,镜下见肿瘤细胞呈梭形,胞核大小较一致,胞质内见较多黑色素(HE 染色, $\times 100$) 图 6 第二次术后 3 个月颈椎 MRI 检查示肿瘤未复发

Figure 4 Intradural extramedullary black viscous mass **Figure 5** Postoperative pathology: histopathology examination indicated fusiform tumor cells with equal-sized nucleus and much melanin in cytoplasm (HE staining, $\times 100$) **Figure 6** Three month after surgery, MRI scan showed no recrudescence

且在 1 个月内进行性加重,遂选择手术切除。术者在操作中认为肿瘤与脊髓粘连不重,无明显出血倾向,有完整切除肿瘤可能性,为提高手术效率,未行快速冰冻切片,逐渐剥离肿瘤,最终较完整切除。术后患者四肢麻木无力症状较术前明显改善,肿瘤科及放疗科会诊意见放疗及化疗无明显适应证,因此未行放、化疗。术后 3 个月随访该患者四肢肌力已恢复正常,生活得以自理,复查 MRI 未见复发及远处转移迹象。

MS 预后难以预测,既可以局部侵袭性生长,也可在没有明显形态学恶性改变的情况下发生转移。Torres-Mora 等^[9]的研究显示,MS 原位复发率为 35%、转移率为 44%。Czirják 等^[9]报道 MS 可侵犯脊髓或神经导致肿瘤难以完整切除,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。文献报道复发转移的病例中对放疗或化疗均不敏感^[10,11],所以术后长期随访观察同样具有一定的必要性。

由于 MS 在临床少见,即使行 MRI 检查也难以与恶性黑色素瘤鉴别,多数临床医师对该肿瘤的认识不够深刻,容易在术中误认为该肿瘤为恶性黑色素瘤导致术者放弃完整切除甚至终止手术。因此,当出现包括 MS 在内的少见椎管内占位的患者时,应充分了解其发病情况,结合 MRI 评估与脊髓粘连情况,术中精细操作,并且对该类患者初次手术时有必要行快速冰冻切片以指导手术治疗。

参考文献

1. Millar WG. A malignant melanotic tumor of ganglion cells arising from thoracic sympathetic ganglion[J]. J pathol Bacteriol, 1932, 35: 351-357.
2. Marton E, Feletti A, Orvieto E, et al. Dumbbell-shaped C-2 psammomatous melanotic malignant schwannoma: case report and review of the literature[J]. J Neurosurg Spine, 2007, 6(6): 591-599.

3. 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.
4. Smith AB, Rushing EJ, Smirniotopoulos JG. Pigmented lesions of the central nervous system: radiologic-pathologic correlation [J]. Radiographics, 2009, 29(5): 1503-1524.
5. Jensen OA, Bretlau P. Melanotic schwannoma of the orbit. Immunohistochemical and ultrastructural study of a case and survey of the literature[J]. APMIS, 1990, 98(8): 713-723.
6. Hu L, Wang C. Intramedullary melanotic schwannoma of the cervical spine: a case report and literature review[J]. Mol Clin Oncol, 2018, 8(4): 571-574.
7. Italiano A, Michalak S, Soulie P, et al. Trisomy 6p and ring chromosome 11 in a melanotic schwannoma suggest relation to malignant melanoma rather than conventional schwannoma [J]. Acta Neuropathol, 2011, 121(5): 669-670.
8. Torres-Mora J, Dry S, Li X, et al. Malignant melanotic schwannian tumor: a clinicopathologic, immunohistochemical, and gene expression profiling study of 40 cases, with a proposal for the reclassification of "melanotic schwannoma" [J]. Am J Surg Pathol, 2014, 38(1): 94-105.
9. Czirják S, Vitanovic D, Slowik F, et al. Primary meningeal melanocytoma of the pineal region: case report[J]. J Neurosurg, 2000, 92(3): 461-465.
10. Faria MH, Doria-Netto RH, Osugue GJ, et al. Melanotic schwannoma of the cervical spine progressing with pulmonary metastasis: case report[J]. Neurol Med Chir(Tokyo), 2013, 53(10): 712-716.
11. Yokota H, Isobe K, Murakami M, et al. Dumbbell-shaped nonpsammomatous malignant melanotic schwannoma of the cervical spinal root[J]. Spine J, 2012, 12(4): e14-17.

(收稿日期: 2018-05-12 修回日期: 2018-06-23)

(本文编辑 李伟霞)