

脊髓原发恶性黑色素瘤 1 例报道

Primary Spinal Cord Melanoma: One Case Report

DAI Xiao-hua, LIN Ming-xia

戴晓华, 林明侠

(海南省人民医院, 海南 海口 570311)

主题词: 脊髓; 黑色素瘤; 病例报告

中图分类号: R739.5 文献标识码: B

文章编号: 1671-170X(2012)10-0799-02

黑色素瘤主要发生在面部及肢体皮肤, 神经系统少见, 发生在脊髓内极为少见, 脊髓原发性恶性黑色素瘤更为罕见。本文报道 1 例。

1 临床资料

患者男性, 56 岁。患者无明显诱因逐渐出现腰痛 4 个月, 自下向上发展, 劳动、活动时加剧。双下肢麻木无力, 逐渐走路困难 1 个月。大小便失禁半个月。在当地医院就诊, X 线检查, 诊断意见为骨质增生。入院后临床考虑“神经系统病变”, 无明确诊断。予以导尿、脱水及神经营养剂治疗。排尿好转, 其他症状无变化。1996 年 1 月 25 日转来我院, 门诊以“椎管内肿瘤”收入院。平素体健, 无眼疾、皮肤病, 无结核、肿瘤, 无免疫功能减退、遗传性疾病, 无外伤、手术史。入院后查体: 皮肤无瘀点瘀斑, 无皮疹、色素痣。心肺未见异常。脊柱无畸形, 胸 11 水平压痛及叩击痛。双侧腹股沟以下皮肤痛觉触觉基本消失。肌张力减低, 肌力显著下降。深浅反射未引出, 无病理反射。X 线: 胸腰椎退行性变。MRI 检查: 胸 11 水平脊髓稍增粗, 蛛网膜下腔变窄。脊髓段内显示异常信号, T1 显示肿瘤增强的高信号, T2 为不均匀低信号。增强后, 病灶轻度增强。诊断意见为: 下段胸椎脊髓占位性病变, 考虑“胶质瘤”。1996 年 1 月 29 日手术治疗, 探查胸 10~12 段椎管, 未见椎体骨质破坏, 脊髓隆起, 其下呈黑褐色, 张力较高, 无搏动, 硬脊膜增厚, 色泽尚正常。脊髓内肿物, 3.1cm×0.9cm×0.8cm 大小, 黑褐色, 张力较高, 向外膨出, 无搏动, 无弹性, 与硬脊膜粘连。行胸 11 全椎板切除, 胸 10 与 12 部分椎板切除, 肿瘤完全切除术。术后病理报告: 组织呈黑褐色, 中等硬度, 切面褐色至黑色。镜下细胞呈多形性, 边界清楚、核深染, 胞浆和间质组织中可见大量黑色素颗粒。黑色素染色阳性。病理诊断: 脊髓恶性黑色素瘤。术后半个月症状明显好转, 患者拒绝进一步治疗, 自动出院。术后 8 个月尚来院检查, 后失访。患者全身皮肤黏膜均未发现黑色素瘤和色素痣原发或转移性病灶, 肿瘤位于脊髓内, 手术病理证实, 故诊断为脊髓原发性恶

性黑色素瘤。

2 讨论

脊髓原发性恶性黑色素瘤 1906 年由 Hirschberg 首先报道。Denaro 等^[1]总结文献 1906~2007 年共发现 44 例。Salpietro 等^[2]收集文献 1906~1998 年共 37 例。本组同期 258 例椎管内肿瘤, 发现 1 例脊髓恶性黑色素瘤, 占 0.4%。

Salpietro 等^[2]收集的 37 例脊髓恶性黑色素瘤中, 女性 19 例, 男性 18 例。平均年龄 47.5 岁。病程平均 10.5 个月。21 例发生在胸椎, 9 例颈椎, 4 例腰椎, 2 例胸腰段, 1 例颈胸段, 涉及胸椎 24 例占 64.9%, 涉及颈椎 10 例占 27.0%, 涉及腰椎 7 例占 18.9%。手术治疗 30 例占 81.1%。尸体解剖 18 例, 尚存活 19 例。本病除椎管内肿瘤常见的疼痛、感觉和运动功能障碍以外, 又因可能有脑膜、脊膜同时受累, 加之瘤细胞代谢产物刺激而引起脑脊膜炎。压迫脑实质或脊髓可出现瘫痪。瘤体有出血倾向, 临床也可见反复发作的蛛网膜下腔出血。当肿瘤大片坏死, 黑色素释放进入脑脊液中, 脑脊液检查可找到黑色素瘤细胞。吸收入血后, 由肾脏排出, 可出现黑色素尿。Denaro 等^[1]报道 1 例脊髓原发性黑色素瘤伴有出血, 而误诊为血管瘤。本病发病因素及机制尚不清楚, 一般认为可能与皮肤黑色素瘤癌变机制相似, 如紫外线照射、结构不良痣、遗传、外伤、内分泌改变和免疫功能减退等有关。本例肿瘤生长迅速, 发病仅 4 个月, 疼痛剧烈, 进行性加重, 有恶性的表现, 术前理应有警惕, 但因未认真分析临床表现和较多地考虑了流行病学资料而误诊。脊髓黑色素瘤原发性比转移瘤更为少见, 髓内转移瘤常发生在脊髓终端, 表现为多灶性, 体积常较小, 脊髓多不增粗或轻度增粗, 水肿明显, 通常涉及骨骼, 增强检查明显强化, 临床有原发灶, 容易排除。

Salpietro 等^[2]认为诊断原发性脊髓恶性黑色素瘤的标准应满足: ①中枢神经系统以外的部位无原发性或转移性恶性黑色素瘤; ②肿瘤不在神经根和硬膜; ③病变应有病理研究证实。脊髓恶性黑色素瘤虽有一些特征性表现, 如脑脊液检查可找到黑色素瘤细胞、黑色素尿等, 有一些继发性病变, 如脑脊膜炎、蛛网膜下腔出血等, 但均较少出现, 也不易发现, 发现后也常被忽视或被误导。脊髓造影后 CT、MRI 和增强 MRI, 虽对椎管内肿瘤有较大的诊断价值, 但定性较难。Unal 等^[3]报告脊髓原发性黑色素瘤 MRI 显示 T1 高肿瘤信号, T2 为低信

收稿日期: 2012-07-19

号,无其他特点,未能定性。本例 MRI 边缘清晰,T1 为高信号,T2 表现不均匀信号,误诊为胶质瘤。由于胶质瘤最常见,本例因此而误诊。临床诊断困难较大,需配合穿刺活组织检查,脑脊液细胞学检查,可帮助诊断。多数需手术切除肿瘤组织行病理检查再加强组织化学检查方可确诊。现有报道都是术后或尸体解剖时发现的。

治疗首选手术。恶性黑色素细胞瘤,因多有脊髓浸润和病变弥漫、广泛而难以完全切除,可做肿瘤全切或部分切除,椎板减压。目前术后辅助治疗尚无肯定结论,因病例太少,难以制定治疗方案,基本都是参考皮肤黑色素瘤进行。放化疗不敏感,与热疗合并使用可能提高疗效。免疫疗法有效。也有文献使用抗激素治疗。

不少报告认为放疗不敏感,但也不乏一些成功的病例。如 Bidzinski 等^[4]报告 1 例 36 岁男性颈髓原发性黑色素瘤,行颈髓肿瘤全切,术后采用钴 60 放射治疗,4 年来运动和感觉恢复良好,MRI 无复发迹象。Randal 等^[5]报告 1 例 35 岁男性的颈髓黑色素瘤,肺和脑转移,行胸 3 全椎板切除,胸 2 与 4 部分椎板切除,肿瘤完全切除术,颈淋巴清扫术,术后放射治疗,已存活 5 年等。一般早期恶性无转移的患者可望根治,5 年生存率可达 60%~90%。中晚期患者,手术难以完全切除,术后复发率高达 60%以上,预后差,多在 5~7 个月内死亡。本例肿瘤完全切除,术后半个月症状明显好转,患者拒绝进一步治疗,自动出院。术后 8 个月尚来院检查,后失访。综上所述,

述,中枢神经系统恶性黑色素瘤的诊治研究虽然取得了一些进展,但在发病机制、诊断、术后辅助治疗等诸多领域仍需深入探讨。

参考文献:

- [1] Denaro L, Pallini R, Di Muro L, et al. Primary hemorrhagic intramedullary melanoma. Case report with emphasis on the difficult preoperative diagnosis[J]. Neurosurg Sci, 2007, 51(4):181-183.
- [2] Salpietro FM, Alafaci C, Gervasio O, et al. Primary cervical melanoma with brain metastases. Case report and review of the literature [J]. J Neurosurg, 1998, 89(4): 659-666.
- [3] Unal B, Castillo M. MRI features of a primary thoracic epidural melanoma: a case report [J]. Clin Imaging, 2007, 31:273-275.
- [4] Bidzinski J, Kroh H, Leszczyc C, et al. Primary intraspinal cervical melanoma[J]. Acta Neurochir (Wien), 2000, 142: 1069-1070.
- [5] Randal C, Richardson MD, Michael D, et al. Unilateral myokymia of the tongue after radiation therapy for cervical nodal melanoma[J]. Clin Neuromusc Dis, 2009, 10(3):122-125.