

椎管内恶性黑色素型黑色素瘤一例

荆彦平, 张焱, 程敬亮, 王岸飞, 胡瑛

【中图分类号】R445.2; R739.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2011)04-0468-02

病例资料 患者,男,40岁,以头痛、头晕1年,加重1个月。体检:双上下肢感觉正常,肌力正常,心肺无异常发现,全身皮肤及脏器未见色素性肿块。

头颅及颈椎MRI平扫检查,头颅MRI未见明显异常,颈椎MRI于胸₂相应平面椎管内可见结节状短T₁、短T₂信号影(图1、2)。行胸椎Gd-DTPA静脉注入增强扫描,显示胸₂椎体水平椎管内明显强化肿块影,约0.5cm×0.5cm大小(图3)。

手术所见:胸₂平面硬脊膜变黑,硬脊膜下脊髓右外后方有一与硬脊膜紧密粘连,与脊髓分界清楚,质地柔软肿块,直径约0.8cm黑褐色肿物。术后病理肉眼所见:灰褐色组织一堆,直径约1.5cm。镜下示肿瘤细胞内有大量黑色素颗粒,细胞核大,核分裂多见,有嗜酸大核仁(图4)。免疫组化所见:EMA(-),CK(-),HMB45(+),MelanA(+),S-100(+),Vimentin(+),CD68(-),Ki-67(+).病理诊断:(Th₂髓外硬膜下)恶性黑色素细胞瘤。患者术后化疗2周期全面复查未见明显异常。

讨论 黑色素瘤(melanoma)由Pilliet于1887年首次报道,起源于黑色素细胞。多发生于皮肤及眼球葡萄膜、睫状体,原发于中枢神经系统非常少见,原发于椎管内黑色素瘤(intraspinal primary melanocytic neoplasms, ISPMN)则更罕见,近年文献未见大宗报道。黑色素瘤可来自外胚层,正常在脑干、脊髓腹侧和大脑各沟裂、软脑膜上均有黑色素细胞,这些细胞在某些原因和条件下增生形成肿瘤,并可沿软膜向周围扩散,也可沿血管周围间隙侵入脑内或脊髓内。分为原发性与转移性2种,Willis提出原发性的必备条件:①皮肤和眼球无黑色素瘤;②上述部位以前未作过黑色素瘤手术;③内脏无黑色素瘤转移。结合上述条件,本例应为原发性黑色素瘤。Isiklar^[1]根据肿瘤黑色素不同百分比含量将肿瘤分为4型:①黑色素型,表现典型的短T₁高信号,短T₂低信号,质子像为等信号或高信号,与本例符合;②不含色素型,T₁WI为低信号或等信号,T₂WI和质子像为高信号或等信号;③混合型;④出血型,只表现血肿不同时相的信号特征。其中70%病灶为黑色素型,黑色素颗粒含量大于10%。椎管内黑色素瘤大多数与脊神经根有关,孤立性病变多位于脊神经出口处。本例病灶在术中即显示与脊髓分界清楚,而与椎管后方硬脊膜密切相连,提示病变可能来源于硬脊膜。椎管内恶性黑色素瘤宜尽早手术全切除,周围组织浸润者全切比较困难,术后及时辅助放化疗对延长生存期、减少局部复发和种植转移有一定意义。

影像诊断须与下列疾病鉴别:从位置、形态和生长方式上,

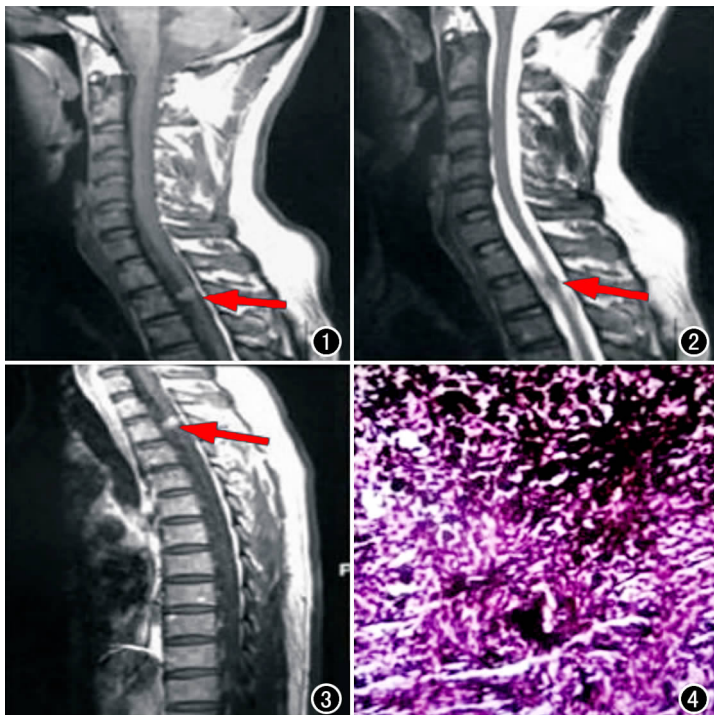


图1 MRI平扫矢状面T₁WI,示胸₂平面椎管内一结节状高信号影(箭)。图2 平扫矢状面T₂WI,示结节状低信号影(箭)。

图3 增强矢状面T₁WI,示病变明显强化(箭)。图4 镜下示肿瘤细胞内有大量黑色素颗粒,细胞核大,核分裂多见,有嗜酸大核仁(×200, HE)。

椎管内黑色素瘤容易和脊膜瘤、神经鞘瘤混淆。三者都好发胸腰段,以髓外硬膜下病变为主,可多发。黑色素瘤多起源于神经根周围,可以顺着神经根袖套伸入椎间孔内呈哑铃型生长,导致椎间孔的扩大、骨质的破坏,表现出神经鞘瘤常见的影像特征。部分髓外硬膜下黑色素瘤与硬脊膜关系密切,沿着硬脊膜匍匐形生长、广基底相连,增强可见硬脊膜尾征,表现脊膜瘤特点。影像学鉴别主要依靠信号强度特点:脊膜瘤T₁WI呈等信号,T₂WI呈等信号或略高于脊髓的信号,强化明显、均一,肿瘤可钙化出现低信号;神经鞘瘤T₁WI呈低信号,T₂WI呈稍高信号,肿瘤易囊变而表现为信号不均,不均匀混杂强化;典型的含黑色素颗粒肿瘤呈短T₁信号、短T₂信号^[2,3]。从信号特点上还要注意与硬脊膜外血肿、脂肪瘤、皮样囊肿鉴别:亚急性、慢性血肿表现为短T₁、长T₂信号,均为高信号,但随着血肿内含氧血红蛋白、脱氧血红蛋白、正铁血红蛋白和含铁血黄素的演变,血肿信号是动态变化的。脂肪瘤、皮样囊肿中的脂肪信号也特征性地表现为短T₁、等信号或稍长T₂信号,但是应用脂肪抑制技术可以降低脂肪短T₁信号。因此,短T₁信号并不是黑色素类肿瘤的特征表现。相对而言,黑色素瘤的短T₂信号的术前鉴别诊断意义更大。另外,还应与椎管内海绵状血管瘤

作者单位:450052 河南,郑州大学第一附属医院磁共振室

作者简介:荆彦平(1975-),男,河南三门峡人,硕士研究生,主治医师,主要从事磁共振诊断工作。

通讯作者:张焱,E-mail:L200812@163.com

鉴别,由于血管瘤出血后含铁血黄素的沉积,在病灶周围常有环形的短 T_2 信号,增强明显而均匀强化,有助于两者的鉴别。

参考文献:

- [1] Isiklar I, Leeds NE, Fuller GN, et al. Intracranial metastatic melanoma: correlation between MRI imaging characteristics and melanin content[J]. AJR, 1995, 165(6): 1503-1512.
- [2] Turhan T, Oner K, Yurtseven T, et al. Spinal meningeal melanocytoma: report of two cases and review of the literature[J]. J Neurosurg, 2004, 100 (3): 287-290.

- [3] Mineo JF, P-Ruchoux MM, Pasquier D, et al. Primitive emalignant melanoma arising in a spinal nerve root: a case report[J]. Neurochirurgie, 2006, 52(2): 133-137.

(收稿日期: 2010-05-12 修回日期: 2010-12-28)

• 病例报道 •

基底细胞痣综合征一例

宋君, 黄科峰, 黎昌华, 周怡, 韩俊玲

【中图分类号】R814. 42; R816. 98 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2011)04-0469-01

基底细胞痣综合征(basal cell nevus syndrome, BCNS)又名 Gorlin 综合征、多发性基底细胞癌、痣样基底细胞癌、多囊肿、痣样基底细胞瘤综合征等^[1], 是由易恶变为基底细胞癌的多发性基底细胞痣、多发颌骨囊肿、脊柱和肋骨畸形、颅内钙化以及其他缺陷所组成的一种复杂少见的综合征。

病例资料 患者, 男, 18 岁, 学生, 右侧颌面部反复肿胀 5 年, 曾口服消炎药可缓解。查体: 发育正常, 智力正常, 右足底可见褐色小凹陷, 患者无家族史。

影像检查资料: 曲面断层片见右侧下颌角磨牙区可见多发囊状骨质破坏缺损区, 考虑多发囊肿(图 1); 胸片可见左侧第 5 叉状肋(图 2); 头颅 CT 见大脑镰及小脑幕广泛钙化(图 3)。患者右侧下颌骨囊肿行手术治疗, 术中见囊内大量豆渣样物, 病理诊断: 多发性角化囊肿(右侧下颌骨)。

讨论 BCNS 的发病机制尚不完全清楚, 大多认为是一种常染色体显性遗传性疾病, 其外显率和表现度不同, 有家族史, 也可散发^[2], 为一种罕见的综合征, 其发病率为 1/56000^[3], 男女发病比例约 3: 1。本综合征目前已知有皮肤、骨骼、眼、神经、生殖等 6 个主要器官系统, 其中以多发基底细胞痣、颌骨囊肿、手掌或足底角化不良和骨骼异常最常见。一般认为, 只要有 3 项符合即可诊断本征^[2]。①皮肤改变: 为在儿童期或青春期在暴露或非暴露区皮肤出现多发性痣样基底细胞痣或皮肤多发性良性囊肿和肿瘤, 如上皮囊肿、脂肪瘤、纤维瘤等; ②足跖和手掌皮肤角化不良: 足跖和手掌皮肤角化不良性小窝, 常见于儿童和青春期, 数目多, 直径 0.1~0.3 cm。因皮肤角质缺损, 毛细血管扩张, 故呈红色, 加压变白。其原因是表皮基底细胞分化为棘细胞, 角质形成过程中的酶功能缺陷所致; ③多发性颌骨囊肿: 以下颌骨角化囊肿多见, 是 X 线检查最突出的临床表现; ④骨骼系统异常: 包括肋骨分叉, 掌和拇指骨末节缩短、脊柱后凸、侧凸或骨性结合等; ⑤其它: 可有先天

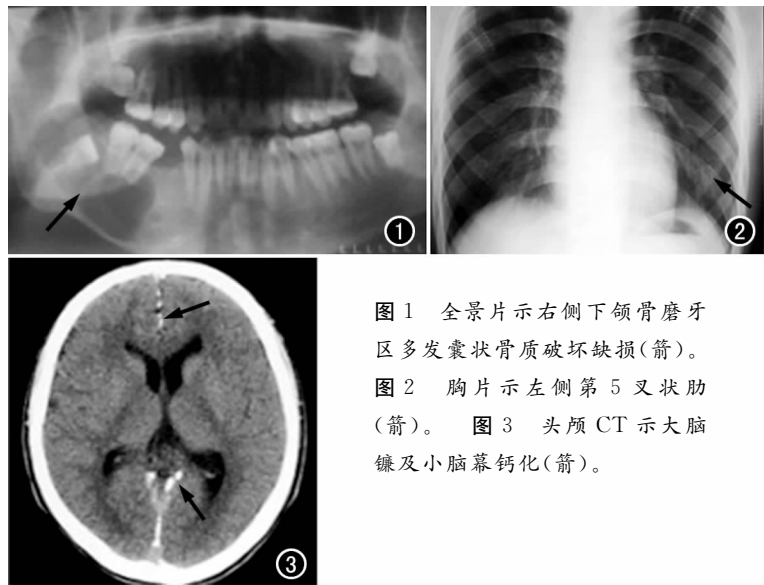


图 1 全景片示右侧下颌骨磨牙区多发囊状骨质破坏缺损(箭)。
图 2 胸片示左侧第 5 叉状肋(箭)。
图 3 头颅 CT 示大脑镰及小脑幕钙化(箭)。

性脑积水、硬脑膜钙化、隐睾、先天失明、发育迟缓、脉络膜裂和视神经缺陷等。

本例患者符合后 4 项改变, 可诊断为 BCNS, 追问无家族史, 应为散发病例。由于本病表现度不同, 症状表现各异, 影像学检查有重要价值, 临床遇见儿童和青少年患有颌骨囊肿的病例, 需怀疑与本病有关, 应做相关影像检查以提供充足的诊断依据。

参考文献:

- [1] 沈天真, 陈星荣. 神经影像学[M]. 上海: 上海科学技术出版社, 2003. 265.
- [2] 白振西, 顾晓明, 彭品祥. 基底细胞痣综合征(附 24 例报告)[J]. 实用口腔医学杂志, 2002, 18(1): 51-53.
- [3] Melo ES, Kawamura JY, Alves CA, et al. Imaging modality correlations of an odontogenic keratocyst in the nevroid basal cell carcinoma syndrome: a family case report[J]. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 2004, 98(2): 232-236.

(收稿日期: 2010-06-23)