

原发性食管恶性黑色素瘤 2 例

刘彦立, 周志刚, 闫会昌

【关键词】 恶性黑色素瘤; 食管肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R814.42; 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2017)03-0302-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2017.03.021

病例资料 病例 1, 男, 47 岁, 以“进食哽噎感 6 个月, 加重 20 天”为主诉入院。有糖尿病病史 10 年, 有输血史及磺胺类药物过敏史。外院胃镜示: 距门齿 25~27 cm 食管前壁可见一不规则新生物向腔内突出, 表面充血水肿糜烂出血, 食管腔有所狭窄, 未见明显异常。组织病理及免疫组化示: CK(-)、Vimentin(+)、HMB-45(+)、S-100(+)、Ki-67(20%+)、Nes-tin(+)、P53(+)、Melan-A(+), 考虑食管恶性肿瘤。本院病理会诊: (食道) 恶性黑色素瘤。入院后查胸部 CT 示: 食管上段近气管分叉处管腔内见软组织结节影, 管腔狭窄, 增强呈轻度强化, 考虑食管上段占位(图 1a、b); 另见双肾小囊肿。彩超示: ①肝弥漫性回声改变, 考虑脂肪肝; ②双肾囊肿。全身骨显象示: 右侧第 8 后肋可见局灶性放射性分布轻度浓聚灶, 骨代谢轻度活跃。头颅 MRI 示: ①双侧额叶轻度白质脱髓鞘; ②左侧上颌窦小囊肿。行腹腔镜食管癌根治术(食管次全切除+食管胃左颈部机械吻合+淋巴结清扫术), 术后病理: (食管、贲门) 恶性肿瘤, 结合形态学和 H14-471 免疫组化, 符合恶性黑色素瘤(图 1c), 侵犯粘膜下层。1 个月后复查胸部 CT 未见明显异常。

病例 2, 男, 68 岁, 以“反复进食哽噎感 3 年余”为主诉入院。有心梗病史 2 年。胃镜示: 距门齿 21~30 cm 可见一不规则新生物向管腔内突出, 表面可见明显浅表溃疡及充血, 管腔狭窄, 考虑食管癌。CT 示: ①食管上段管壁增厚, 食管中下段管腔内菜花状软组织凸起内密度不均匀, 可见小片状高密度影, 食管管腔扩张, 增强扫描可见病灶中度强化, 贲门壁增厚, 强化明显, 纵膈内未见明显肿大淋巴结影, 考虑癌(图 2a、b); ②肝右叶可见一大小约 104.77 mm×93.23 mm 的类圆形肿块影, 内密度不均匀, 增强扫描呈轻度不均匀强化, 内可见无强化区, 还可见呈轻度强化小病变, 考虑转移; ③双上肺炎症; ④胆囊炎; ⑤肝多发囊肿。病理活检示: ①(食管距门齿 21~26 cm) 鳞状细胞癌, II 级; 免疫组化: CK(+), CK5/6(+), P63(+), P40(+). ②(食管距门齿 30 cm) 免疫组化: CK(±)、Me-

lan-A(+), S-100(+), HMB45(+), CK5/6(-), P40(-), 结合形态学表现符合黑色素瘤(图 2c~d)。

讨论 恶性黑色素瘤属起源于黑色素细胞的高度恶性上皮源性肿瘤, 好发于皮肤、皮肤黏膜交界处等处, 消化道起源者罕见, 食管受累者更甚。发病率在所有恶性肿瘤中占 1%~2%, 是皮肤最常见恶性肿瘤之一, 其中起源于非皮肤部位者占 15%^[1]。原发性食管恶性黑色素瘤(primary malignancy melanoma of esophagus, PMME) 属恶性黑色素瘤的罕见亚型, 发病机制不明。

目前经报道的 PMME 病例共约 337 例, 约占所有食管恶性肿瘤的 0.1%~0.2%^[2]。虽然 1906 年 Baur^[3] 报道第 1 例食管恶性黑色素瘤时考虑其为其他部位恶性黑色素瘤转移所致, 但 1963 年 De 等^[4] 报道了食管上皮存在典型黑色素细胞后证实该病可为食管原发。Ohashi 等^[5] 研究也显示食管黑色素细胞增多症在健康人群的发生率约 7.7% (日本人群高达 29.9%), 提示食管局部上皮黑色素细胞增生及慢性食管炎或为食管恶性黑色素瘤前驱病变。本文报道两例 PMME, 且其中例 2 合并食管鳞癌, 前者给予手术治疗后短期存活, 后者未予治疗很快死亡。

PMME 平均发病年龄约 60.5 岁, 较之其他类型胃癌稍显年轻化。男性多发, 男女比例约 2:1^[6]。约 90% 病变累及食管下 2/3 段^[7]。PMME 多呈膨胀性生长, 菜花状, 息肉样, 分叶状, 沿管壁一侧纵向向腔内生长, 肿物常呈特异性黑色亦可表现为色素缺失, 粘膜表面完整伴糜烂或溃疡。因而, 多以进行性咽下困难、非特异性胸骨后疼痛及体重减轻为主诉, 偶可见血便、黑便或呕血, 病程约 1~8 个月。较之局部淋巴结转移及复发, 血行远处转移与复发最常见, 且临床分期晚于 Ib 期者多于术后 1 年复发^[8]。

内镜检查显示 PMME 为边界清楚、隆起性、有色肿物, 常为正常粘膜覆盖, 表面常见溃疡。多表现为独特黑染, 但仍有 10%~25% 表现为褐色、黑棕色、黑色、蓝色、红色及灰色等其他颜色, 同时需注意乏色素性黑色素瘤亦可存在^[9]。超声内镜可进一步明确肿物大小及浸润深度等特征。CT 可明确食管占位情况、

作者单位: 450052 郑州, 郑州大学第一附属医院放射科

作者简介: 刘彦立(1987-), 男, 山东省日照人, 硕士研究生, 主要从事超高分辨率 CT 对肺部 GGO 的影像学诊断价值研究。

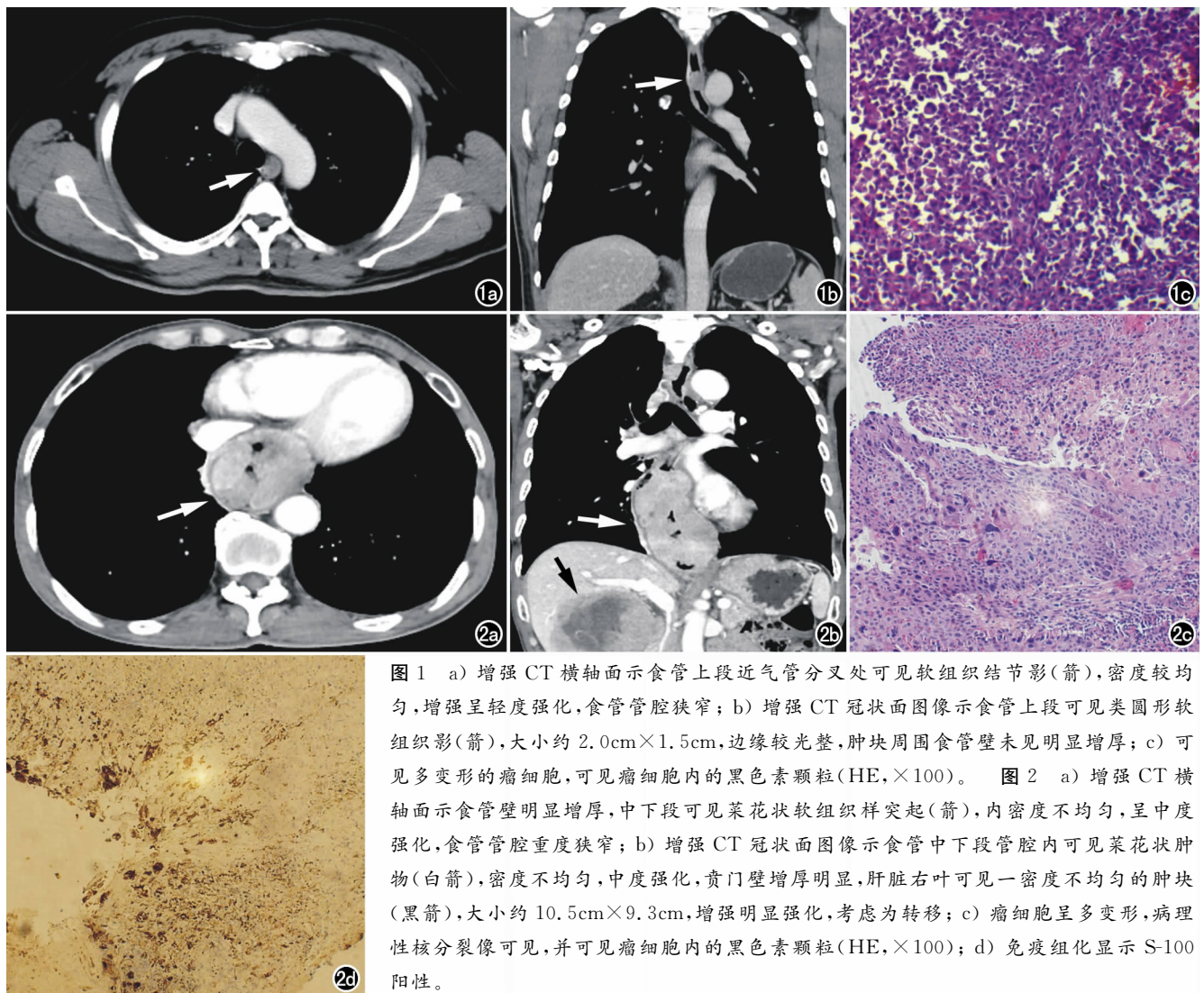


图 1 a) 增强 CT 横轴面示食管上段近气管分叉处可见软组织结节影(箭), 密度较均匀, 增强呈轻度强化, 食管管腔狭窄; b) 增强 CT 冠状面图像示食管上段可见类圆形软组织影(箭), 大小约 $2.0\text{cm} \times 1.5\text{cm}$, 边缘较光整, 肿块周围食管壁未见明显增厚; c) 可见多变形的瘤细胞, 可见瘤细胞内的黑色素颗粒(HE, $\times 100$)。图 2 a) 增强 CT 横轴面示食管壁明显增厚, 中下段可见菜花状软组织样突起(箭), 内密度不均匀, 呈中度强化, 食管管腔重度狭窄; b) 增强 CT 冠状面图像示食管中下段管腔内可见菜花状肿物(白箭), 密度不均匀, 中度强化, 贲门壁增厚明显, 肝脏右叶可见一密度不均匀的肿块(黑箭), 大小约 $10.5\text{cm} \times 9.3\text{cm}$, 增强明显强化, 考虑为转移; c) 瘤细胞呈多变形, 病理性核分裂像可见, 并可见瘤细胞内的黑色素颗粒(HE, $\times 100$); d) 免疫组化显示 S-100 阳性。

周围组织浸润及远隔转移等。该病起源于粘膜层, 极少侵犯黏膜下及肌层, 引起梗阻症状较晚, 在 CT 上的表现为凸向管腔的结节状肿块, 可有分叶, 与周围组织界限不清, 沿管腔纵轴生长, 增强扫描呈明显强化。在 CT 表现上应与食管癌、平滑肌肉瘤及一些良性肿瘤如平滑肌瘤、纤维血管性息肉等鉴别。食管癌常呈浸润性生长, 易使管腔狭窄, 在 CT 上表现为食管壁增厚, 可以是局限性或环形的, 伴管腔偏心性狭窄, 甚至闭塞, 病变以上食管不同程度扩张, 增强扫描可见轻度强化。食管平滑肌肉瘤的 CT 表现与食管癌相似。食管平滑肌瘤的 CT 表现为向腔内或腔外突出的类圆形软组织肿块, 轮廓光滑, 边缘清晰, 密度均匀的软组织肿块, 增强扫描均匀强化。食管纤维血管性息肉的 CT 表现为食管腔内的占位, 体积较大, 边缘光滑, 一般有蒂, 增强可见由根蒂部发出的营养血管。活检有助于 PMME 的确诊, 经典诊断标准^[10]: ①典型的黑色素瘤组织学表现, 肿瘤细胞内可见黑色素颗粒; ②起源于邻近鳞状上皮内黑色素细胞; ③邻近上皮细胞内可见客诉颗粒; 但可因黑色素颗粒的缺失而导致误诊, 光

镜下瘤细胞内找到确切黑色素颗粒时诊断并不困难, 当瘤细胞内无黑色素颗粒, 细胞形态又呈梭形、分布弥漫时就需要与低分化的鳞/腺癌、肉瘤样癌及非霍奇金淋巴瘤等鉴别, 特别是肉瘤样癌, 镜下细胞弥漫分布、瘤细胞呈梭形改变, 与无色素性黑色素瘤鉴别困难。因此需进一步免疫组化结果协助诊断。此外, 对于原位黑色素瘤或卫星肿瘤灶诊断时尚需排除皮肤黑色素瘤病史并给予系统检查以确诊。MRI、PET-CT、消化道钡餐造影等方式亦可一定程度上协助诊断。

PMME 属高度恶性肿瘤, 预后较差, 5 年生存率 4%, 文献所见术后存活最久者为 49 个月^[9]。患者既往健康状况等因素也对预后有一定影响。Mehra 等^[5]研究显示肿瘤厚度是 PMME 的重要预后因素, 且存活时间主要取决于肿瘤 T 分期结果。

综上, PMME 病例极罕见, 病理+免疫组化为其诊断金标准, 因易发生早期血行转移, 预后极差。治疗首选肿瘤完整切除+扩大淋巴结清扫+消化道重建, 细胞免疫治疗有助于其术后治疗, 改善预后。

参考文献:

- [1] Eddekkaoui H, Guy JB, Falk AT, et al. Primary digestive melanoma: is there any consensus[J]. Bull Cancer, 2014, 101(6): 637-640.
- [2] Bisceglia M, Perri F, Tucci A, et al. Primary malignant melanoma of the esophagus: a clinicopathologic study of a case with comprehensive literature review[J]. Adv Anat Pathol, 2011, 18(3): 235-252.
- [3] Baur EH. A case of primary melanoma of the esophagus[J]. Arb Geb Pathol Anat Inst Tubingen, 1906, 5(): 343-354.
- [4] De La Pava S, Nigogosyan G, Pickren JW, et al. Melanosis of the esophagus[J]. Cancer, 1963, 16(): 48-50.
- [5] Mehra T, Grozinger G, Mann S, et al. Primary localization and tumor thickness as prognostic factors of survival in patients with mucosal melanoma[J]. PLoS One, 2014, 9(11): e112535.
- [6] Sabanathan S, Eng J, Pradhan GN. Primary malignant melanoma of the esophagus[J]. Am J Gastroenterol, 1989, 84(12): 1475-1481.
- [7] Sanchez AA, Wu TT, Prieto VG, et al. Comparison of primary and metastatic malignant melanoma of the esophagus: clinicopathologic review of 10 cases[J]. Arch Pathol Labor Med, 2008, 132(10): 1623-1629.
- [8] Wang S, Tachimori Y, Hokamura N, et al. Diagnosis and surgical outcomes for primary malignant melanoma of the esophagus: a single-center experience[J]. Ann Thorac Surg, 2013, 96(3): 1002-1006.
- [9] Jiang W, Zou Z, Liu B. Primary malignant melanoma of the esophagus: a case report and review of the literature[J]. Oncol Lett, 2015, 9(5): 2036-2040.
- [10] Allen AC, Spitz S. Malignant melanoma: a clinicopathological analysis of the criteria for diagnosis and prognosis[J]. Cancer, 1953, 6(1): 1-45.

(收稿日期: 2016-09-12)

• 病例报道 •

MRI 显示有骨髓形成的大脑镰骨化 2 例

班秀丽, 程庚哲, 王丽娟

【关键词】 大脑镰; 骨化; 骨髓; 脂肪; 磁共振成像; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】R445.2; 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2017)03-0304-03

DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2017.03.022

病例资料 病例 1, 女, 52 岁。农耕时突然出现头晕, 持续约 5 min, 后症状好转, 遂来我院就诊。无发烧、头痛、恶心、呕吐。平素身体健康, 无神经系统及精神疾病史, 神经科体格检查无异常; 无头颅创伤史, 无高血压、糖尿病以及免疫性、血液性、代谢性疾病史。实验室检查无异常。影像学表现: 头颅 MR 平扫示额部大脑镰区欠连续弧带状短 T_1 中等长 T_2 信号病灶(图 1a、b), FLAIR 序列呈中等高信号, 其边缘环绕线样低信号影, DWI 序列($b=1000 \text{ s/mm}^2$)扩散未见受限呈低信号, T_1 WI 抑脂像信号减低(图 1c), 病灶边界清晰; 双侧基底节区示多发斑点状长 T_1 长 T_2 信号灶。头颅 CT 平扫示额部大脑镰区欠连续弧带状高密度突起影, 边界清晰, 调窗后测量 CT 值, 病灶中央最低 CT 值约 298 HU, 边缘最高 CT 值约 820 HU(图 1d); 双侧基底节区示多发斑点状低密度影, CT 值约 23 HU。影像诊断: 额部大脑镰区有骨髓形成的大脑镰骨化灶; 双侧基底节区多发腔隙性脑梗死。

病例 2, 女, 61 岁。因间断性头部不适、头痛一年余, 加重 5 天, 为求进一步诊治而来我院就诊。5 d 前

无明显诱因出现头痛, 每次持续约 10 min 左右, 开始能自行缓解, 后逐渐加重, 自服药物, 具体不详, 症状无好转。病程中不发烧, 未见恶心、呕吐。无视物成双, 双眼球各方向活动自如。无语言障碍, 无肢体活动不灵及抽搐发作。神经科体格检查无异常。生命体征平稳。既往健康, 否认遗传病史。各项化验指标与肿瘤标志物均未见异常。影像学表现: 头颅 MR 示额顶部大脑镰区连续波浪形短 T_1 稍长 T_2 信号病灶(图 2a), FLAIR 序列呈中等高信号, 其边缘环绕线样低信号影, DWI 序列($b=1000 \text{ s/mm}^2$)扩散未见受限呈低信号, T_1 WI 抑脂序列信号降低(图 2c), 增强扫描未见异常对比强化, 边界清晰、光滑, 近乎贯穿额顶部大脑镰全程, 最宽径约 1.2 cm, 向前、下延伸至胼胝体上方扣带回水平, 前下端与鸡冠比邻, 向前上方抵至上矢状窦腔区(图 2b); 右侧蝶鞍旁靠蝶骨嵴区示团块状等 T_1 等 T_2 信号影, FLAIR 序列呈等信号, 增强后呈明显均匀异常对比强化, 并示脑膜尾征, 边界较清晰, 大小约 $3.2 \text{ cm} \times 2.8 \text{ cm}$, 与局部蝶骨嵴呈宽基底相贴。头颅 CT 平扫示额顶部大脑镰区连续波浪形高密度影, 边界清晰, 调窗测量 CT 值, 中央部最低 CT 值约 71 HU, 边缘最高 CT 值约 771 HU(图 2d); 右侧鞍旁

作者单位: 138001 吉林, 吉林省松原市中心医院核磁科

作者简介: 班秀丽(1969—), 女, 吉林省松原市人, 副主任医师, 主要从事医学影像诊断工作。