

· 论 著 ·

中枢神经系统原发性黑色素肿瘤的临床特征及病理特征分析

毛峰 常隽 陈军 唐思成 柯昌庶 王煜

【摘要】目的 探讨中枢神经系统原发性黑色素肿瘤的临床表现、病理特征及手术效果。**方法** 回顾性分析2003年3月至2017年2月手术治疗的3例中枢神经系统原发性黑色素性肿瘤的临床资料,1例位于颞叶,1例位于小脑,1例位于右侧桥小脑角区。**结果** 2例全切,1例次全切。术后随访1~3个月,3例一般情况良好。**结论** 中枢神经系统原发性黑色素肿瘤确诊依赖病理检查,临床分型对判断预后具有重要意义。

【关键词】 神经系统原发性黑色素性肿瘤;诊断;外科治疗;病理特征

【文章编号】 1009-153X(2017)08-0533-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1*1

Analysis of clinical and pathological characteristics of primary melanocytomas in central nervous system

MAO Feng¹, CHANG Jun², CHEN Jun¹, TANG Si-cheng¹, KE Chang-shu³, WANG Yu¹. 1. Department of Neurosurgery, Tongji Hospital, Tongji Medical School, Huazhong University of Sciences and Technology, Wuhan 430030, China; 2. Department of Gynaecology and Obstetrics, Tongji Hospital, Tongji Medical School, Huazhong University of Sciences and Technology, Wuhan 430030, China; 3. Department of Pathology, Tongji Hospital, Tongji Medical School, Huazhong University of Sciences and Technology, Wuhan 430030, China

【Abstract】 Objective To investigate the clinical and pathological characteristics, diagnosis and treatment of primary melanocytomas in the central nervous system (CNS). **Methods** The clinical data of 3 patients with CNS primary melanocytomas, who underwent microsurgery from March, 2003 to February, 2017, were analyzed retrospectively. Of 3 patients with CNS primary melanocytomas, 1 had tumor in the temporal lobe, 1 in the cerebellum, and 1 in the right cerebellopontine angle. **Results** The total resection of melanocytomas was achieved in 3 patients. One patient survived and the others lost following-up 3 months after the operation. **Conclusions** The CNS primary melanocytoma is a rare tumor. Its diagnosis depends on immune phenotype and clinical classification is important for the prognosis in the patient with CNS primary melanocytoma.

【Key words】 Central nervous system; Primary melanocytoma; Diagnosis; Pathological characteristics; Surgery

中枢神经系统原发性黑色素肿瘤十分罕见。目前,术前诊断该类疾病较为困难,至今国内外仅有少数病例报道。为提高对该类疾病的认识,本文对3例该病的临床表现、病理学特征进行回顾性分析,并结合相关文献进行总结。

1 临床资料

1.1 一般资料 2003年3月至2017年2月共收治颅内原发性黑色素肿瘤3例,其中男2例,女1例;年龄22~50岁,平均48岁。病程0.5~1个月。

1.2 临床表现 1例左眼视力为0.6、右眼为0.8,伴左

侧视乳头水肿明显,伴头痛、呕吐;左侧肢体肌力3~4级,左侧Babinski征(+)。1例因体检发现右侧小脑半球占位入院。1例因体检发现右侧桥小脑角区占位入院。3例均未见皮肤、粘膜存在黑色素瘤,全身浅表淋巴结无肿大。

1.3 影像学资料 1例小脑病变颅脑CT平扫病灶中心稍低密度;MRI表现为T₁WI高信号,T₂WI等信号,术前诊断为海绵状血管瘤可能(图1)。1例桥小脑角区病变MRI检查可见病灶位于右侧小脑天幕下,大小约5 cm×2.5 cm,附着于天幕缘,病变呈长T₁、长T₂改变,团块状强化,临近小脑半球及脑干受压,考虑脑膜瘤可能伴幕上脑积水。1例左颞叶病变头颅MRI示左颞叶圆形稍高信号影,4 cm×4 cm×4.5 cm大小,明显强化,中间及周围见血管流空影。

1.4 治疗方法 3例均在全麻下行手术治疗。1例左颞叶病变,术中见蛛网膜呈弥漫样黑色,肿瘤实体位于左前颞叶,黑色,质韧、粗糙,血供丰富,边界不清,

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2017.08.003

基金项目:国家自然科学基金(81571242)

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院神经外科(毛峰、陈军、唐思成、王煜),妇产科(常隽),病理科(柯昌庶)

通讯作者:王煜, E-mail: 358042933@qq.com

无包膜。1例小脑半球病变,术中切开小脑皮层,探查见黄染脑组织,病变有包膜,分离过程包膜破裂,可见褐色陈旧性液体流出,沿病变与周围脑组织边界分离,镜下全切肿瘤。1例桥小脑角区病变行枕下乙状窦后入路,探查发现病变位于小脑半球前外侧,呈黑色,肿瘤由颈静脉孔长出颅外,大部切除肿瘤,残存少许与后组颅神经粘连紧密的肿瘤。

2 结果

2.1 治疗效果 颞叶病变病人术后视力较术前有所恢复,左眼0.8,右眼1.0;另2例均恢复良好。术后随访1~3个月,3例一般情况良好。

2.2 病理特征 1例桥小脑角区脑膜黑色素细胞肿瘤肉眼观呈暗褐色,镜下瘤细胞主体呈梭形,弥漫或巢团状分布,大部分巢团内密布黑色素颗粒,少许区域可见瘤细胞核大,核仁大而突出、嗜酸性(图2a、2b)。1例小脑半球脑膜黑色素细胞肿瘤肉眼呈黑色,镜下瘤细胞呈梭形,束状排列,未见核分裂像,部分细胞浆内黑色素沉积,伴灶性出血坏死(图2c、2d);免疫组化染色示,vimentin(+),S100(+),MelanA(+),黑色素细胞HMB-45(+),NSE(灶+),GFAP(-),EMA(-),CD34(-),STAT6(-),oligo2(-),cd68(-),syn(-),CgA(-),a-inh(-),Ki-67增殖指数<1%。1例左颞叶黑色素性室管膜瘤肉眼呈黑色,不规则质软的破碎组织,镜下圆核瘤细胞散在分布,细

胞形态较一致,形成假菊形团、室管膜菊形团和乳头状结构,瘤细胞内见较多黑色素颗粒。

3 讨论

中枢神经系统黑色素肿瘤是一类良性或低度恶性肿瘤。诊断原发性中枢神经系统黑色素肿瘤需满足以下三个条件:皮肤及眼球未发现黑色素瘤;上述部位以前未做过黑色素瘤切除术;内脏无黑色素瘤转移^[1]。本文3例诊断为原发性黑色素肿瘤。

中枢神经系统黑色素肿瘤影像学检查主要与以下中枢神经系统常见疾病鉴别:①脑膜瘤,典型黑色素性黑色素瘤和瘤内出血的黑色素瘤MRI表现为T₁WI高信号,可与脑膜瘤常见T₁WI等信号相区别;T₂WI低信号,T₁WI强化后可出现不均匀的强化,通常不具备脑膜瘤周边硬脑膜强化的“鼠尾征”^[2]。②胶质瘤卒中,CT表现为不均匀团块影,可伴有钙化;MRI示T₁WI等、高信号,T₂WI高信号,增强呈不规则强化,病变多位于实质内。③海绵状血管瘤,通常海绵状血管瘤CT平扫肿瘤大多呈略高密度,边界清楚,无占位效应是海绵状血管瘤的另一特征,MRI检查T₁WI等低混杂信号,T₂WI显示不规则高信号,增强呈明显强化,典型特征显示肿瘤周围黑色低信号含铁血黄素环,病变类似爆米花样结构^[3]。

原发性黑色素性室管膜瘤十分罕见^[4-6],是室管膜瘤的一种类型。室管膜瘤是一种来源于神经上皮

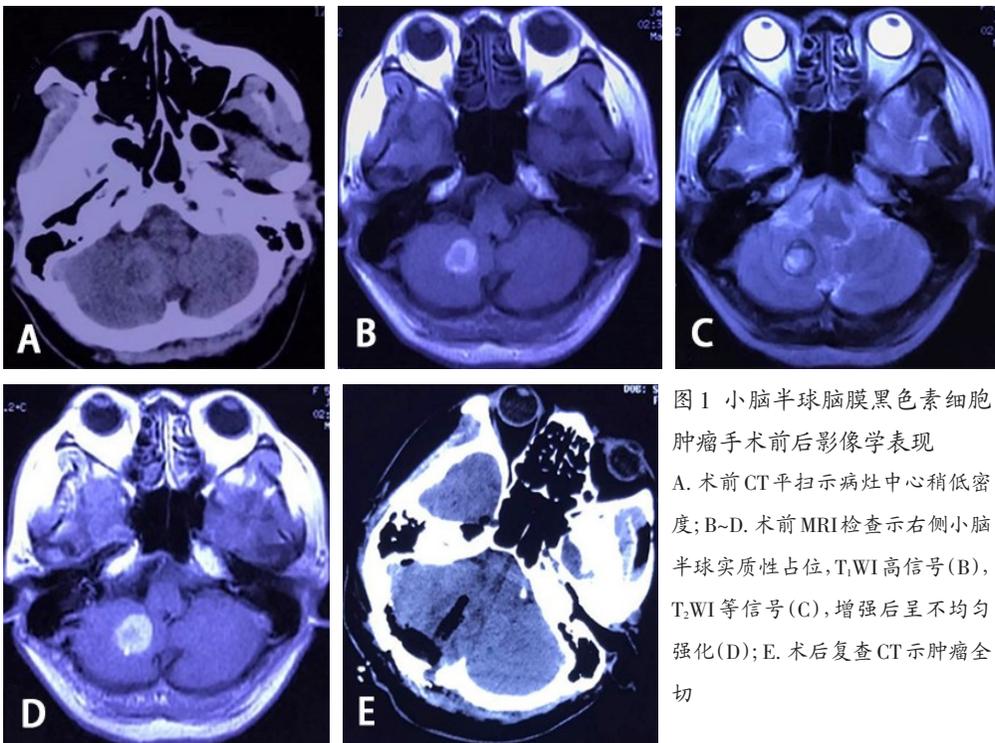


图1 小脑半球脑膜黑色素细胞肿瘤手术前后影像学表现
A. 术前CT平扫示病灶中心稍低密度;B-D. 术前MRI检查示右侧小脑半球实质性占位,T₁WI高信号(B),T₂WI等信号(C),增强后呈不均匀强化(D);E. 术后复查CT示肿瘤全切

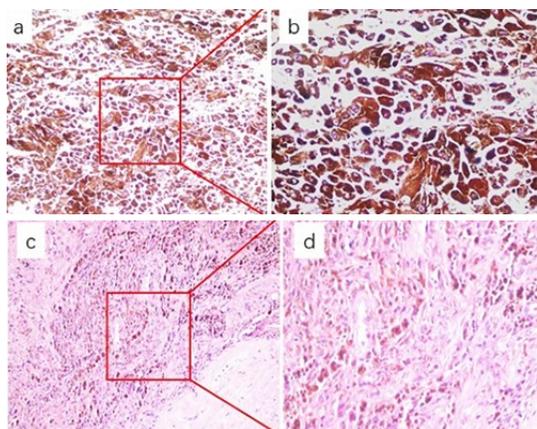


图2 黑色素细胞肿瘤病理表现

a, b. 桥小脑角区脑膜黑色素细胞肿瘤 (a. HE 染色, $\times 200$; b. HE 染色, $\times 400$); c, d. 小脑半球脑膜黑色素细胞肿瘤 (c. HE 染色, $\times 200$; d. HE 染色, $\times 400$)

组织的肿瘤,好发于儿童或青年,肿瘤大多位于脑室内,少数瘤体位于脑组织内。中枢神经系统原发性黑色素性室管膜瘤发生机制尚不清楚,可能是肿瘤内某些神经胶质的衍生物具有产生黑色素的能力^[4]或与室管膜及脉络丛上皮均来自胚胎的眼杯外层纤毛柱状上皮,后者也可发育成视网膜的色素层有关。黑色素性室管膜瘤,可沿蛛网膜下腔生长,甚至发生远处转移^[5,7]。黑色素生成与病人预后没有必然联系,病人预后同其它室管膜瘤类似^[4]。大部分黑色素性室管膜瘤进展缓慢,最大范围手术切除是治疗低级别黑色素性室管膜瘤的主要方法。对间变性黑色素性室管膜瘤,手术切除后,还需要辅以放疗^[8]。

原发性脑膜黑色素细胞瘤来源于软脑膜黑色素细胞,而黑色素细胞由神经嵴衍生而来,凡有软脑膜分布的地方,均可发生脑膜黑色素细胞瘤,且以黑色素细胞密度高的部位发病率高。据统计,脑膜黑色素细胞瘤约三分之二位于颅内,以颅后窝常见;三分之一位于椎管内,以上颈段及胸段髓外硬膜下常见;罕见于髓内,因髓内血管周围间隙有软脑膜分布。原发性脑膜黑色素细胞肿瘤是一类良性肿瘤,若肿瘤能够全切除,一般不需要做后期的放疗;术后需要行影像学随访,以观察肿瘤是否复发^[2]。

有文献报道原发性中枢神经系统黑色素细胞瘤可发生“恶性转化”^[9],需与中枢神经系统黑色素瘤相鉴别。中枢神经系统黑色素瘤可分原发性和转移性黑色素瘤两大类,约 1/3 病例为颅内原发性黑色素瘤,多来源于视交叉和大脑各脑叶沟裂,以及脑底部等处的软脑膜黑色素细胞。黑色素瘤属高度恶性肿瘤,较为少见,临床进展迅速,可脱落并播散于蛛网

膜下腔,在软脊膜上形成多发瘤结节,并可广泛血行播散转移,预后极差^[10]。镜检瘤细胞呈多角形,含丰富的黑色素颗粒,核大深染,核仁突出,胞浆丰富,可见双核或多核瘤细胞,核分裂相多见,血管周围常有瘤细胞浸润,不形成菊形团或假菊形团结构^[11]。原发性黑色素瘤手术不易彻底切除,手术联合全脑放疗、化疗及免疫治疗,有助于延长复发时间,改善预后^[12]。

【参考文献】

- [1] 尚金星,张东,张俊廷,等. 中枢神经系统黑色素肿瘤临床分析[J]. 中华医学杂志, 2013, 93(1): 34-36.
- [2] Lee JK, Rho YJ, Jeong DM, *et al.* Diagnostic clue of meningeal melanocytoma: case report and review of literature [J]. *Yonsei Med J*, 2017, 58(2): 467-470.
- [3] 张志文,李安民,薛菁晖,等. 脑(脊髓)内外海绵状血管瘤的影像学特征与显微外科治疗[J]. 中华神经医学杂志, 2006, 5(9): 922-924.
- [4] Rosenblum MK, Erlandson RA, Aleksic SN, *et al.* Melanotic ependymoma and subependymoma [J]. *Am J Surg Pathol*, 1990, 14(8): 729-736.
- [5] 易伟, Golwa FH, 万婕, 等. 黑色素性室管膜瘤 1 例[J]. 中国肿瘤临床, 2003, 30(9): 623-623.
- [6] 王子德,王军梅,罗麟. 脊髓内黑色素性室管膜瘤 1 例报告及文献复习[J]. 北京医学, 2009, 31(11): 654-656.
- [7] Panyathanya R, Chantarakul N. Melanotic ependymoma with distant metastases [J]. *J Med Assoc Thai*, 1982, 65(8): 454-458.
- [8] Yang C, Li G, Fang J, *et al.* Clinical analysis of primary melanotic ependymoma in the central nervous system: case series and literature review [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2013, 155(10): 1839-1847.
- [9] Wang F, Li X, Chen L, *et al.* Malignant transformation of spinal meningeal melanocytoma: case report and review of the literature [J]. *J Neurosurg Spine*, 2007, 6(5): 451-454.
- [10] 李君,王文浩,郁毅刚,等. 颅内原发性恶性黑色素瘤的临床分析[J]. 中国临床神经外科杂志, 2013, 18: 411-413.
- [11] 卫启明,佟小光,杨玉山. 中枢神经系统恶性黑色素瘤的诊断及治疗[J]. 中国肿瘤临床, 2003, 30(1): 14-16, 25.
- [12] Chukwueke U, Batchelor T, Brastianos P. Management of brain metastases in patients with melanoma [J]. *J Oncol Pract*, 2016, 12(6): 536-542.

(2017-05-23 收稿, 2017-06-27 修回)