

桥小脑角区原发性黑色素瘤 1 例

张 喆 王立冲 虞 凯 杨 欢 谭子龙 肖 兵 涂 伟 沈晓黎

【关键词】 颅内肿瘤;桥小脑角区;原发恶性黑色素瘤;显微手术

【文章编号】 1009-153X(2021)06-0489-01 【文献标志码】 B

【中国图书资料分类号】 R 739.41; R 651.1+1

1 病例资料

26 岁女性,因反复头痛、头晕伴胸闷、心慌 7 年于 2019 年 4 月 17 日入院。7 年前,出现头痛,时感胸闷、心慌,近日偶有呕吐,无发热,无黑朦。2019 年 2 月 13 日当地医院行颅脑 MRI 示右桥小脑角区肿瘤。为求进一步治疗,遂来我院就诊。入院体格检查:轻度贫血貌,神志清楚,GCS 评分 15 分;双侧瞳孔等大同圆,直径 3.0 mm,对光反应灵敏;眼球活动良好;颈软,Kernig 征阴性,脊柱四肢未见畸形,未及压痛,活动正常,各关节未见红肿;皮肤无黑变;双下肢未见浮肿,四肢浅感觉正常;四肢肌力 V 级,肌张力正常;生理反射存在,病理反射未引出。颅脑 MRI 平扫+增强见右侧桥小脑角区可见一类圆形异常信号占位灶,直径约 21 mm,边界尚清晰(图 1A~C)。颅脑水成像示右侧听神经向前移位,右侧桥小脑角区见类圆形占位。术前考虑为脑膜瘤可能。行枕下乙状窦后入路桥小脑角区病变切除术,术中见肿瘤组织位于右侧桥小脑角池,黑褐色(图 1D),剪开肿瘤膜层后见黑色脓性物质溢出,肿瘤与脑干及小脑边界尚清,沿肿瘤包膜将脑干侧肿瘤分离开,血供一般,肿瘤与后组颅神经粘连紧密,在后组颅神经入颈静脉孔区有部分肿瘤残留,三叉神经、面听神经保护良好。术后病理检查结果为黑色素细胞瘤。

2 讨论

黑色素瘤是由黑素细胞的恶性转化引起的。原发性黑色素瘤可以发生在存在黑素细胞或成黑色素细胞部位,例如皮肤、葡萄膜、脑实质、瘦素层和脊髓等部位。桥小脑角区黑色素细胞瘤非常少见,仅占人类黑色素瘤的 1%,分为继发性和原发性两种,继发性桥小脑角黑色素瘤主要由皮肤、黏膜或眼部虹膜、睫状体、脉络膜及视网膜的恶性黑色素瘤转移而来,在脑转移性恶性肿瘤中,仅次于肺癌和乳腺癌,位列第三位;原发性黑色素瘤临床罕见。

颅内黑色素瘤主要表现为颅内压增高和脑积水、局灶性神经功能缺损、脑出血或蛛网膜下隙出血和继发性癫痫发作

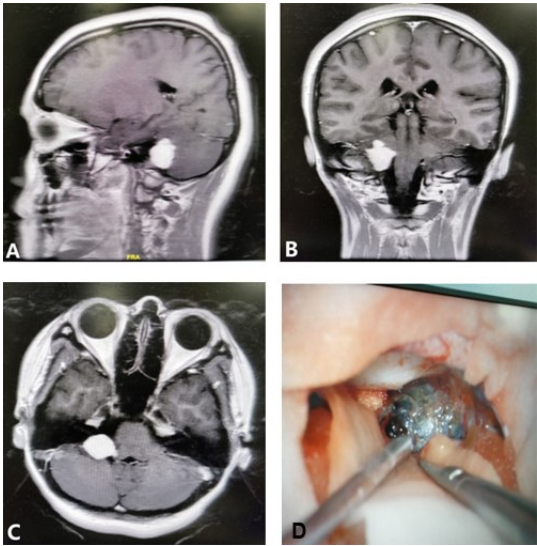


图 1 桥小脑角区原发性黑色素瘤术前 MRI 增强扫描及术中显微镜下观察  
A. 术前 MRI 增强矢状位;B. 术前 MRI 增强冠状位;C. 术前 MRI 增强轴位;D. 术中显微镜下观察,呈黑褐色

等。桥小脑角黑色素瘤诊断的征象包括皮肤或其他黑色素瘤病史、MRI 表现、伴听力丧失、眩晕和面神经麻痹等快速进展的桥小脑角综合征,还可出现头痛、恶心、呕吐等慢性颅内压升高症状,及病灶出血造成的急性颅内压升高症状和继发性癫痫发作等。本文病例皮肤无黑变,无桥小脑角综合征,以反复头痛、头晕伴胸闷、心慌症状为主要表现,表现不典型。

黑色素瘤 MRI T<sub>1</sub>像呈高信号,类似于脂肪瘤的表现,但与脂肪瘤相比,脂肪抑制序列信号不会降低;T<sub>2</sub>像呈低或等信号。无色型黑色素瘤 MRI T<sub>1</sub>像表现为等、低信号,T<sub>2</sub>像呈高、等信号。组织病理学与影像学结果的比较证实,黑色素是 MRI T<sub>1</sub>和 T<sub>2</sub>信号变化的主要原因。

桥小脑角黑色素瘤的治疗采用手术辅以放疗、化疗、基因治疗等综合治疗。单个原发病灶直径>3 cm,表现为肿瘤占位伴或不伴脑脊液循环障碍,先行手术尽可能全切肿瘤,术后行放疗;病灶最大直径<3 cm或病灶位置深,经立体定向活检确诊后再行放疗。完全切除病灶有助于改善病人预后,但整体治疗效果较差。黑色素瘤对放疗不敏感,全脑放疗治疗作用存在争议。

(2020-05-16 收稿,2020-06-01 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2021.06.029  
作者单位:330006 南昌,南昌大学第二附属医院神经外科(张 喆、王立冲、虞 凯、杨 欢、谭子龙、肖 兵、涂 伟、沈晓黎)  
通讯作者:沈晓黎,E-mail:shenxldoc@126.com