

## 个案报道

## 黑色素性神经鞘瘤 1 例报告

刘 阳<sup>1</sup>, 曹延林<sup>1</sup>, 朱立新<sup>1</sup>, 温永福<sup>1</sup>, 闵少雄<sup>1</sup>, 刘成龙<sup>1</sup>, 杨先军<sup>2</sup>

(1 南方医科大学珠江医院骨科中心; 2 病理科 510282 广州市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2011.05.20

中图分类号: R739.4 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2011)-05-0434-02

黑色素性神经鞘瘤(melanotic schwannoma, MS)是一类很少见的肿瘤。1932 年 Miller 描述了一种交感神经节含有色素的肿瘤, 1961 年 Hudson 报道 1 例 MS<sup>[1]</sup>, 至今仅有 80 余例报道。我院收治 1 例, 报道如下。

患者男, 30 岁。5 年前无明显诱因出现左腰部酸胀、疼痛不适, 不伴下肢放射痛, 双下肢感觉运动功能未见明显异常。未行特殊诊治。1 年前自感疼痛加重, 影响日常生活, 于 2010 年 4 月来我院就诊。专科查体: 左侧腰部未见明显包块, 压痛和叩击痛明显, 双下肢各肌肌力、感觉正常。双侧腹壁反射、膝腱反射、跟腱反射正常, 病理征阴性, 神经系统检查未见异常。既往无重大疾病史, 无家族遗传病史。腰椎正侧位 X 线片未见骨破坏(图 1)。CT 示左腰大肌内 6×4×3cm 稍高密度占位性病变, 将腰大肌推至前外侧, 内部密度不均, 较周围稍高, 边界较清楚, 增强扫描肿物呈不均匀强化(图 2)。MRI 示肿物 T1WI 高信号, T2WI 中等、低信号, 与 L3 神经根关系较密切(图 3)。诊断为神经纤维瘤。完善各项检查后在全麻下行前路肿瘤切除术, 术中切开腰大肌, 显露出肿物, 呈黑褐色, 质韧, 边界清楚, 肿瘤蒂部延伸至 L3/4 椎间孔 L3 神经根上缘, 未进入椎管内, 于 L3 神经根上缘完整切除肿物。肿物送病理检查: 肉眼观为黑褐色, 约 6×4×2cm, 切面褐色; 组织切片 HE 染色后镜下观察见瘤细胞为梭形, 大小、形态不一, 细胞质嗜酸性, 均质状, 核轻度异型性, 可见小核仁, 核分裂相少见, 呈典型束状、栅栏状排列, 可见片状坏死, 胞质内有大量黑色素颗粒和少量砂粒体, 局部包膜和包膜内血管似有浸润(图 4、5)。免疫组织化学: S-100(+)(图 6)、HMB45(+)(图 7)、VIM(+)、CD34(-)、SAM(-)、EMA(-)、P53(-)。病理诊断: 黑色素性神经鞘瘤。术后患者腰部疼痛明显缓解, 患者拒绝放疗或化疗, 2 周后出院。随访 6 个月未见局部复发及转移病灶出现。

**讨论** MS 是一种少见的肿瘤, 可分为砂粒体型(PMS)和非砂粒体型(NPMS)两种, 其占周围神经鞘原发肿瘤不足 1%, 肿瘤内形成的黑色素是由于神经鞘细胞和

黑色素细胞共同起源于神经嵴<sup>[2]</sup>。据现有文献报道, 发病年龄为 3~84 岁, 但好发于成年人, 没有明显的性别差异<sup>[3,4]</sup>。虽然头面部、眼眶、口腔、腮腺、食道、胃、肝、心脏、支气管、子宫、后腹膜、软组织和骨均有报道发生<sup>[1-5]</sup>, 但最常见的部位是中枢神经和交感神经节, 部分可见于颈髓和胸髓<sup>[1]</sup>。其临床症状取决于肿瘤所在的位置及侵犯情况, 大多数患者有疼痛及逐渐出现的神经症状。由于 MS 的发病率低, 与常见的转移性黑色素瘤相似, 诊断较为困难。砂粒体可作为 PMS 与恶性黑色素瘤鉴别的重要线索, 但 NPMS 与恶性黑色素瘤鉴别相对困难。由于两者预后差别很大, 因此鉴别诊断非常重要。与 MS 不同的是恶性黑色素瘤具有明显的恶性特点: 坏死、核分裂和高细胞增殖指数。两者免疫表型有一定重叠, 但 IV 型胶原和 Laminin 在鉴别两者上非常有价值。电镜对基膜物质和胞突的检测有助于两者的鉴别。当观察到明显增强的核异型性、缺少砂粒体及脂肪粒时对诊断恶性黑色素瘤有很大帮助。组织学上 MS 的良性和恶性界限并不是十分明确, 预示为恶性的特征包括突显的细胞异型性, 增强的有丝分裂活动, 缺少包膜及出现坏死区域。以上这些特征在肿瘤中可有不同的组合变化, 单一出现时一般不宜诊断为恶性<sup>[6]</sup>。本例患者组织学检查可见细胞内含大量黑色素颗粒及少量砂粒体, 呈典型的束状、栅栏状排列, 核分裂少见, 肿瘤内可见片状坏死; 免疫组化 S-100(+), HMB45(+); 术中见肿瘤蒂起源于髓外 L3 神经根, 综合上述表现最终病理诊断为 MS。本例中出现砂粒体及片状坏死, 局部血管浸润, 提示该肿瘤有潜在恶性。如果核分裂较多, 出现核明显异型, 坏死明显浸润周围组织则考虑恶性更大。电镜可以区分观察肿瘤向黑色素细胞和神经鞘细胞双重分化特点, 对诊断黑色素性神经鞘瘤非常有帮助<sup>[7]</sup>。

过去通常认为 MS 为良性、潜在恶性的肿瘤, 近年来的研究发现这种肿瘤的预后并不清楚且难以预料。MS 可以局部浸润、复发或转移, 甚至在没有明显形态学恶性特征的病例也会发生转移。文献报道约 10% 为恶性特征, Zhang 等<sup>[8]</sup>报道的 13 例患者中术后复发占 18.2%, 转移占 9.1%。另有文献报道其局部复发率在 15.0%~24.0%, 转移率在 5.0%~26.3%<sup>[11-5,9]</sup>。复发的时间一般较长, 常为 4~5 年后, 而有明显恶性特征的 MS 复发、转移则较快, 文献报告最短的病例首次诊断后 6 个月就出现肺部转移, 10 个月

**第一作者简介:** 男(1983-), 医学硕士, 研究方向: 脊柱脊髓损伤与修复

电话: (020)62782571 E-mail: liuy0802@126.com

通讯作者: 朱立新

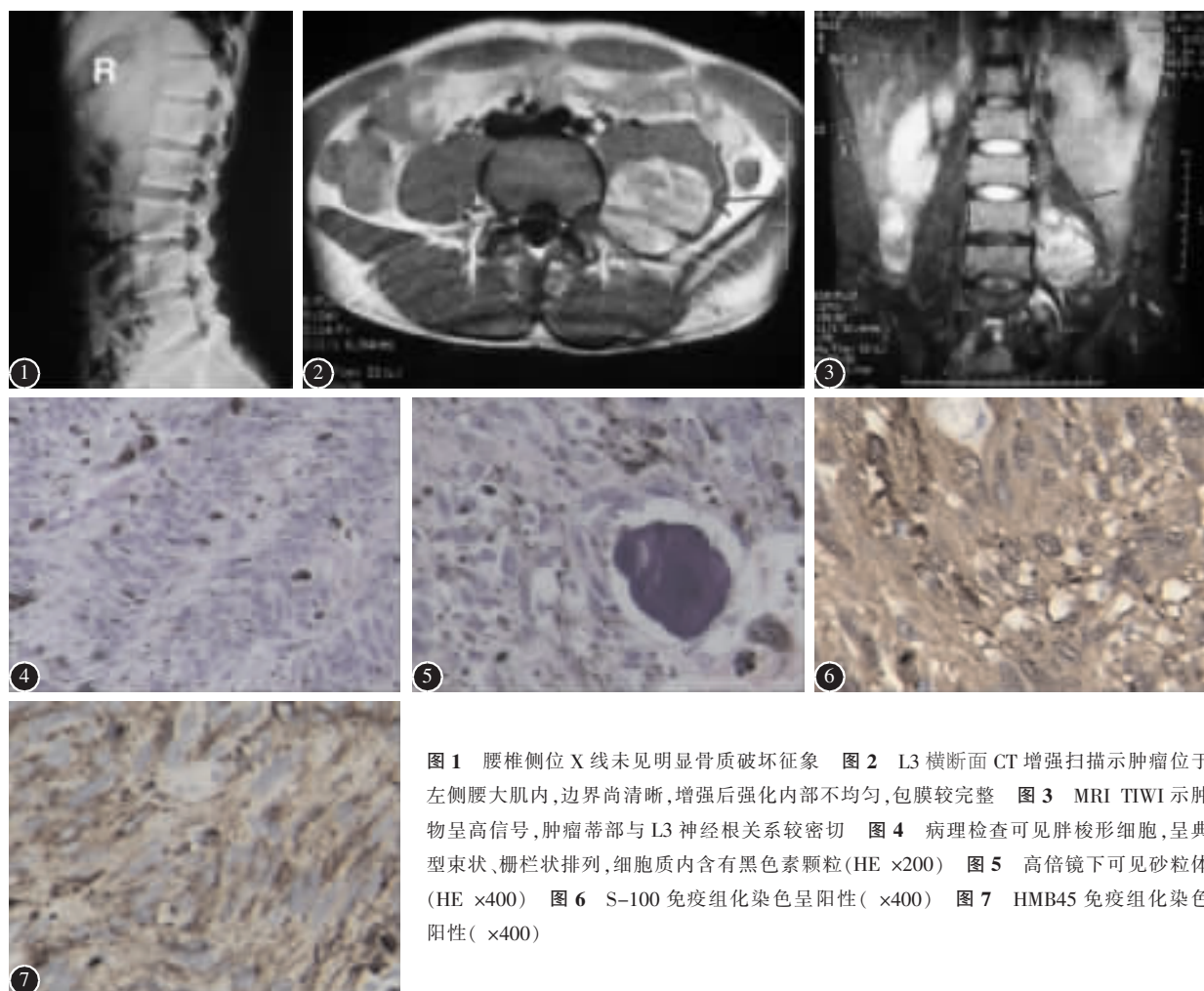


图1 腰椎侧位X线未见明显骨质破坏征象 图2 L3横断面CT增强扫描示肿瘤位于左侧腰大肌内,边界尚清晰,增强后强化内部不均匀,包膜较完整 图3 MRI T1WI示肿瘤呈高信号,肿瘤蒂部与L3神经根关系较密切 图4 病理检查可见胖梭形细胞,呈典型束状、栅栏状排列,细胞质内含有黑色素颗粒(HE  $\times 200$ ) 图5 高倍镜下可见砂粒体(HE  $\times 400$ ) 图6 S-100免疫组化染色呈阳性( $\times 400$ ) 图7 HMB45免疫组化染色呈阳性( $\times 400$ )

死亡<sup>[4,10]</sup>。一般来说位于中枢神经系统及头面部的MS预后较差,尤其是年轻的患者,长期随访是必要的<sup>[5,8,10]</sup>。肿瘤完全切除是避免局部复发及转移的有效方法,对于不能完全切除的患者,术后给予必要的放疗或化疗是有益的,尽管这种治疗对患者有多大的益处目前还不是很明显,但大多数学者还是推荐使用这些方法。本例患者术后随访6个月未发现局部复发及转移,但需进一步长期随访。

#### 参考文献

- Hodson JJ. An intra-osseous tumour combination of biological importance—invasion of a melanotic schwannoma by an adamantinoma[J]. Pathol Bacteriol, 1961, 82: 257–266.
- Er U, Kazanci A, Eyriparmak T, et al. Melanotic schwannoma [J]. J Clin Neurosci, 2007, 14(7): 676–678.
- Bella CD, Declich P, Assi A, et al. Melanotic schwannoma of the sympathetic ganglia: a histologic, immunohistochemical and ultrastructural study [J]. J Neuro Oncol, 1997, 35 (28): 1492–1521.
- Bosman C, Boldrini R, Corsi A, et al. Malignant melanotic schwannoma or schwannian melanoma [J]. Tumori, 1995, 81 (20): 2082–2121.
- Schmitz KJ, Unkel C, Grabellus F, et al. Melanotic schwannoma of the neck mimicking a malignant melanoma [J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2005, 262(3): 182–185.
- Font RL, Truong LD. Melanotic schwannoma of soft tissues: electron-microscopic observations and review of literature [J]. Am J Surg Pathol, 1984, 8(5): 129–138.
- Vallat-Decouvelaere AV, Wassef M, Lot G, et al. Spinal melanotic schwannoma: a tumour with poor prognosis [J]. Histopathology, 1999, 35(6): 558–566.
- Zhang HY, Yang GH, Chen HJ. Clinicopathological, immunohistochemical, and ultrastructural study of 13 cases with melanotic schwannoma [J]. Chin Med J, 2005, 118(17): 1451–1461.
- Baroffio A, Dupin E, Le Douarin NM. Common precursors for neural and mesectodermal derivatives in the cephalic neural crest [J]. Development, 1991, 112(1): 301–305.
- Buhl R, Barth H, Hugo HH, et al. Intracranial and spinal melanotic schwannoma in the same patient [J]. J Neurooncol, 2004, 68(2): 249–254.

(收稿日期: 2010-11-10 修回日期: 2010-11-24)

(本文编辑 卢庆霞)