

临床研究

DOI: 10.13406/j.cnki.cyxh.002723

原发性食管恶性黑色素瘤的 CT 表现及临床病理分析

曾丹妮¹, 董丹丹², 彭泽华¹

(四川省医学科学院·四川省人民医院 1. 放射科; 2. 病理科, 成都 610100)

【摘要】目的:探讨原发性食管恶性黑色素瘤(primary malignant melanoma of the esophagus, PMME)的计算机断层扫描(computer tomography, CT)表现及临床病理特点。**方法:**回顾分析经手术病理证实的 5 例 PMME 患者 CT 表现和临床病理特征,并复习文献。**结果:**5 例患者的 PMME 均位于食管中下段,CT 显示病变呈不规则结节或肿块状突向管腔内,其上下径大于横径,病变区食管壁不均匀增厚,而病变对侧食管壁正常,肿块有中至重度不均匀或均匀强化。病理检查结果显示,5 例均为蕈伞型,表面粗糙,3 例呈暗褐色,4 例表面可见糜烂;光镜下见瘤细胞形态多样,以梭形或圆形多见,细胞质丰富,核仁较大,核分裂象多见,4 例见黑色素颗粒;免疫组织化学染色结果显示,肿瘤细胞 S-100、HMB-45 和 Melan-A 阳性表达。**结论:**PMME 罕见,临床表现无特异性,CT 表现虽有一些特征,但确诊需依靠病理检查。

【关键词】食管肿瘤;计算机断层扫描;病理学**【中图分类号】**R445.4**【文献标志码】**A**【收稿日期】**2020-09-09

Clinicopathological characteristics and CT findings of primary malignant melanoma of the esophagus

Zeng Danni¹, Dong Dandan², Peng Zehua¹

(1. Department of Radiology; 2. Department of Pathology, Sichuan Provincial People's Hospital · Sichuan Academy of Medical Sciences)

【Abstract】Objective: To study the clinicopathological characteristics and computer tomography (CT) features of primary malignant melanoma of the esophagus (PMME). **Methods:** Clinicopathological characteristics and CT findings of 5 cases of PMME confirmed by surgical pathology were retrospectively analyzed, and available literatures were reviewed. **Results:** The PMME of the 5 patients were all located in the middle and lower esophagus. CT scanning showed that the lesions were irregular nodules or masses protruding into the lumen, and the upper and lower diameters were greater than the transverse diameters. The esophageal wall was not uniformly thickened in the lesion area, while the esophageal wall on the opposite side of the lesion was normal. The masses were inhomogeneous or uniformly enhanced in moderate to severe. Pathological examination showed that 5 cases were fungating type with rough surface, 3 cases were dark brown, and 4 cases showed surface erosion. Under light microscope, the tumor cells were in various forms, mostly spindle or round, with voluminous cytoplasm, large nucleolus and common mitosis. Melanin granules were observed in 4 cases. Immunohistochemistry of tumor cells showed positive in S-100, HMB-45 and Melan-A. **Conclusion:** PMME is rare and has no specific clinical manifestations. Although CT findings have some features, the diagnosis still depends on pathological examination.

【Key words】esophageal tumor; computer tomography; pathology

作者介绍: 曾丹妮, Email: 1156477510@qq.com,

研究方向: 胸腹部消化系统肿瘤放射诊断与研究。

通信作者: 彭泽华, Email: 2392323459@qq.com。

优先出版: <https://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20210105.1400.004.html>

(2021-01-06)

恶性黑色素瘤是起源于黑色素细胞的恶性肿瘤,以皮肤、眼球等部位多见,该肿瘤侵袭性强、易发生局部侵犯和早期转移,预后差。原发性食管恶性黑色素瘤(primary malignant melanoma of the esophagus, PMME)罕见,临床表现无特异性,术前临床误诊率高。本研究收集 5 例经临床病理证实的 PMME,探讨其计算机断层扫描(computer tomography, CT)表现及临床病理特点,以提高对该病的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料

收集四川省医学科学院·四川省人民医院 2007 年 1 月至 2019 年 12 月经临床病理证实的 PMME 5 例,男 3 例,女 2 例;年龄 43~67 岁,平均 55.8 岁。临床表现:进行性吞咽梗阻 5 例,呃逆、腹胀 2 例,消瘦、体重减轻 2 例,贫血、胸痛、黑便各 1 例;查体未见明显异常(包括眼球)。既往均无黑色素瘤病史。

1.2 CT 检查

CT 扫描仪为 Somaton16 VB(2 例)和 Somaton Definition AS+(3 例),螺距 1.5,重组层厚 2 mm;5 例患者均行直接胸部增强扫描,用高压注射器经肘静脉注入非离子型碘对比剂(300 mgI/mL),速率 2.5 mL/s,总量 80~100 mL,扫描范围从肺尖至腰 1 椎体平面。

1.3 食管镜检查

5 例均作食管镜检查,观察肿瘤的部位、大小、形态,表面有无色素沉着,黏膜有无糜烂等,并取活检。

1.4 病理检查

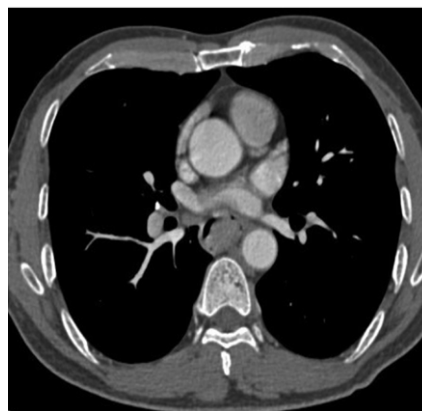
5 例手术切除标本取材后用 10%甲醛固定,常规脱水、浸蜡、包埋,连续切片,作 HE 染色,光镜下观察;5 例均加作免疫组织化学染色,免疫组织化学染色采用酶标聚合物法(labelled dextran polymer, LDP),所用抗体试剂购自 DAKO 公司,均设阳性和阴性对照。

2 结果

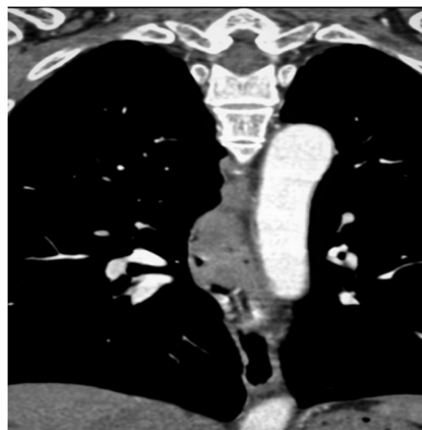
2.1 CT 表现

肿瘤位于食管中下段(T6~10 椎体平面)的前壁及左侧壁,呈不规则结节状或肿块状突向管腔内,大小约 1.7 cm × 3.5 cm × 2.1 cm~3.5 cm × 4.5 cm × 6.7 cm,管腔变窄,病变区管壁不均匀增厚,而病变相对侧食管壁密度均匀,管壁未见明显增厚,病变以上食管未见扩张(图 1A);肿块上下径大于横径,比值 1.9~2.2(图 1B);增强扫描,不均匀强化 3 例,较均

匀强化 2 例,CT 值 51~90 Hu;未见明显纵隔侵犯,与胸主动脉分界清楚。2 例可见纵隔内淋巴结增大,大者最大径约 1.6 cm。



A. 增强扫描横轴位



B. 增强扫描冠状位

图 1 原发性食管恶性黑色素瘤 CT 表现

2.2 食管镜检查结果

内镜下见肿瘤位于食管中下段(距门齿 28~37 cm),呈宽基底结节状、肿块状突向管腔内,管腔狭窄,累及管壁横截面 1/2~3/4,表面不光滑,4 例黏膜不同程度糜烂,质脆,触之易出血;3 例呈暗褐色,1 例呈灰色,另 1 例见白苔覆盖,初步诊断为食道新生物(食道癌?)。

2.3 病理特点

术后标本 5 例均为蕈伞型,无蒂,突向食管腔内,4 例表面可见糜烂,质软、易脆,切面实性、灰白色,未见囊变。光镜下见瘤细胞呈梭形、圆形或不规则形,大小不等,呈片状、巢状或条索状排列,细胞质丰富,细胞核大小不等,核仁较大,可见嗜酸染色,核分裂象多见,4 例见黑色素颗粒(图 2A、B),4 例侵犯黏膜下层,1 例侵犯浅肌层。2 例有纵隔内淋巴结转移。免疫表型结果显示,5 例肿瘤细胞的 HMB45、Melan-A、S-100 均为阳性表达(图 2C、D、E),CK 阴性表达, Ki-67(阳性率 30%~70%)。

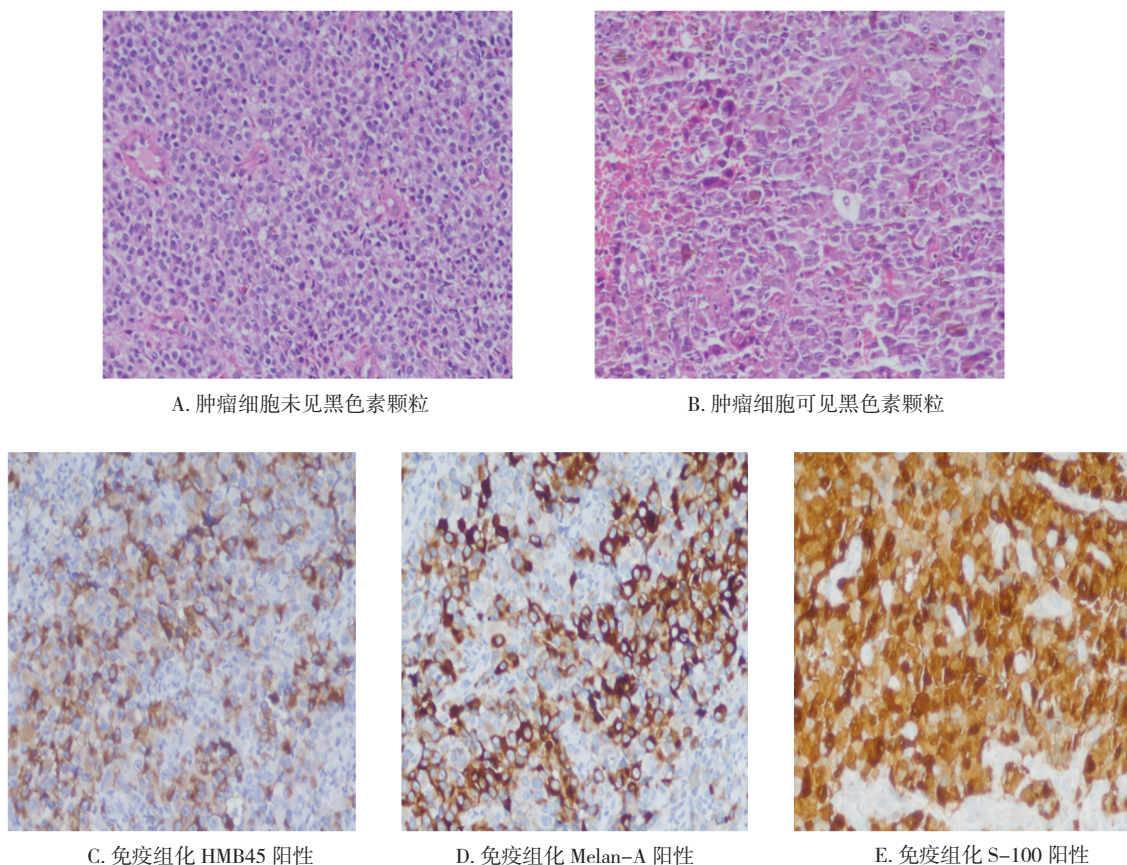


图 2 原发性食管恶性黑色素瘤病理特点 (光镜下及免疫表型)

3 讨 论

长期以来,关于 PMME 的组织学起源一直存在争议,1906 年 Bauer EH 等报道了第一例食管恶性黑色素瘤,但未阐明其组织学来源。1963 年 de la Pava S 等^[1]通过尸检证实人食管黏膜上皮基层有典型黑色素细胞存在,提示该病可能为食管原发性疾病。2007 年 Oshiro T 等^[2]研究认为,PMME 均来源于食管鳞状上皮基层黑色素细胞,为 PMME 的诊断提供了组织学依据。目前 PMME 的发病机制尚不明确,上皮基层黑色素细胞增生或为 PMME 发生的重要原因,而慢性食管炎、反应性上皮增生、Laugier-Hunziker 综合征、艾迪生病等均可引起相应改变^[3]。

PMME 罕见,占食管恶性肿瘤的 0.1%~0.2%,易发生局部侵犯和淋巴道及血行转移^[4-5]。PMME 多见于中老年人,以 50~70 岁多见,男女比率约为 2:1。肿瘤多发生于食管中下段,单发多见,少数多发;临床表现无特异性,与食管其他恶性肿瘤鉴别困难,早期多无明显临床表现,随着病变进展可出现哽噎感、

呃逆、胸骨后不适,部分患者伴有上腹痛、呕血、黑便或体质量下降等。吞咽梗阻症状出现较晚,其原因可能是^[6]:肿瘤主要发生在黏膜基层,沿食管纵轴在食管壁上膨胀性生长,呈结节状或不规则形肿块向腔内隆起,食管腔随肿瘤增大而扩张,较少侵犯肌层,引起食管缩窄较晚。本病的诊断须结合临床表现、影像学及病理检查。

胸部 CT 检查在 PMME 诊断、治疗中有重要意义,可以了解肿瘤发生的部位、大小及边缘,显示肿瘤与邻近解剖结构的关系,明确有无纵隔肿大淋巴结及周围组织侵犯,从而有助于临床治疗方案的选择。PMME 起源于黏膜层,沿管壁一侧纵向膨胀性生长,可侵犯黏膜下层,极少侵及肌层,病变呈息肉样或菜花状,可见浅分叶;CT 示病变呈结节或肿块状突向管腔内,管腔狭窄,表面欠光滑,与周围组织界限不清,宽基底,病变上下径多大于横径,相应食管壁不均匀增厚,但僵硬度不明显,轴位上可见病变累及食管横截面的 1/2~3/4,病变对侧的食管壁未见明显异常;增强扫描呈中度至明显均匀或不均匀强化。本组 5 例 PMME 在 CT 图像上均呈宽基底、不规则结节状或肿块状突向管腔内,管壁不均匀增厚,

上下径大于横径(比值为 1.9~2.2),这与前述 PMME 生长特征相符,提示上述 CT 表现具有一定的特征性。

食管内镜检查可显示病变的部位、形态,活检可以确定病变的良恶性;内镜下 PMME 表现为腔内型肿物,边界清楚,病变表面可见不同颜色,多有溃疡。有作者认为,肿物表面有灰黑色色素沉着或上覆污秽灰黑苔,是 PMME 相对特异性的表现^[6];但多数病例肿块表面可见其他颜色,如暗褐色、灰色等,尤其是乏色素性黑色素瘤^[7]。本组 5 例 PMME 食管镜下呈宽基底结节状、肿块状突向管腔内,病变表面均未见灰黑色色素沉着,提示灰黑色色素沉着虽有一定的特异性,但出现的概率较低,从而影响诊断效率。

PMME 的确诊依靠病理组织学检查,肿块通常呈蕈伞型,表面粗糙、颜色较深,可呈暗褐色、黑色或灰色,切面实性、质软,呈灰白色,囊变罕见;镜下见肿瘤细胞形态多样,以圆形或梭形多见,呈巢状或条索状排列,核大,可见嗜酸性核仁,核分裂象多见;细胞胞质内存在黑色素颗粒是诊断 PMME 的重要证据^[8]。部分活检或镜下肿瘤细胞内无黑色素颗粒的 PMME,通常易误诊为鳞状细胞癌,误诊率约 20%^[9]。其原因可能是:食管黑色素瘤细胞呈多灶性分布于黏膜、黏膜下层及肌层^[10],导致取材时遗漏,或肿瘤本身是乏黑色素细胞。免疫组织化学染色在 PMME 诊断和鉴别诊断中具有较高的特异性和敏感性^[11],S-100、Melan-A、HMB-45 多呈阳性表达。本组 5 例食管镜下活检,光镜下 3 例诊断为 PMME,2 例诊断为低分化鳞状细胞癌;术后标本 4 例肿瘤细胞胞质内可见黑色素颗粒,1 例未找到黑色素颗粒;免疫表型显示,5 例 S-100、Melan-A、HMB-45 均为阳性,CK 阴性,确诊为 PMME;提示免疫组织化学染色在 PMME 诊断中有重要意义。

PMME 需与食管其他肿瘤鉴别,如食管鳞状细胞癌、食管平滑肌瘤等。①食管鳞状细胞癌呈浸润性生长,较早侵犯肌层,梗阻症状出现较早,CT 见食管壁增厚明显,以环形增厚为主,管腔狭窄或闭塞,病变以上食管扩张,增强扫描病变轻度强化;镜下见肿瘤细胞内无黑色素颗粒,免疫表型中细胞角蛋白(cytokeratin,CK)阳性,而 S-100、Melan-A、HMB-45 为阴性。②食管平滑肌瘤梗阻感出现较晚,CT 见病变呈向腔内和(或)腔外突出的肿块,边缘清楚,密度均匀,病变以上食管一般无扩张,增强扫描肿

块轻至中度均匀强化;镜下见肿瘤细胞小,呈梭形或多形性,弥漫分布,内无黑色素颗粒;免疫表型中白细胞共同抗原(leukocyte common antigen,LCA)阳性,而 CK、S-100、Melan-A、HMB-45 为阴性。

综上所述,PMME 罕见,当胸部 CT 见食管中下段蕈伞状肿块呈宽基底,而病变对侧食管壁无增厚,肿块上下径明显大于横径,病变以上食管无扩张时,要考虑 PMME 可能,确诊需要病理组织学检查。

参 考 文 献

- [1] de la Pava S, Nigogosyan G, Pickren JW, et al. Melanosis of the esophagus[J]. Cancer, 1963, 16(1): 48-50.
- [2] Oshiro T, Shimoji H, Matsuura F, et al. Primary malignant melanoma of the esophagus arising from a melanotic lesion: report of a case[J]. Surg Today, 2007, 37(8): 671-675.
- [3] Sim Y, Teo JS, Iqbal J, et al. Primary melanoma of the esophagus, a diagnostic challenge[J]. Asian J Surg, 2015, 38(4): 236-238.
- [4] 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.
- [5] Morita FHA, Ribeiro U Jr, Sallum RAA, et al. Primary malignant melanoma of the esophagus: a rare and aggressive disease[J]. World J Surg Oncol, 2013, 11: 210.
- [6] 刘广杰, 王 滨, 于 哲, 等. 食管原发性恶性黑色素瘤 17 例临床特征和预后因素分析[J]. 中国全科医学, 2015, 18(29): 3561-3565. Liu GJ, Wang B, Yu Z, et al. Analysis of clinical characteristics and prognostic factors of 17 cases of primary malignant melanoma of the esophagus[J]. Chin Gen Pract, 2015, 18(29): 3561-3565.
- [7] Hu YM, Yan JD, Gao Y, et al. Primary malignant melanoma of the esophagus: a case report and review of the literature[J]. Int J Clin Exp Pathol, 2014, 7(11): 8176-8180.
- [8] Hanley KZ, Weiss SW, Logani S. Melanoma with cartilaginous differentiation: diagnostic challenge on fine-needle aspiration with emphasis on differential diagnosis[J]. Diagn Cytopathol, 2009, 37(1): 51-55.
- [9] Iwanuma Y, Tomita N, Amano T, et al. Current status of primary malignant melanoma of the esophagus: clinical features, pathology, management and prognosis[J]. J Gastroenterol, 2012, 47(1): 21-28.
- [10] Walter A, van Rees BP, Heijnen BHM, et al. Atypical melanocytic proliferation associated with squamous cell carcinoma in situ of the esophagus[J]. Virchows Arch, 2000, 437(2): 203-207.
- [11] 王富强, 谭改民. 5 例食管原发性恶性黑色素瘤临床病理分析[J]. 临床与病理杂志, 2017, 37(2): 245-251. Wang FQ, Tan GM. Clinicopathological analysis on 5 cases of primary malignant melanoma of the esophagus[J]. J Clin Pathol Res, 2017, 37(2): 245-251.

(责任编辑:唐秋姗)