

论 著

食管原发性恶性黑色素瘤影像学表现及临床病理回顾性分析*

1.福建省肿瘤医院, 福建医科大学附属肿瘤医院放疗科 (福建福州 350014)

2.福建省肿瘤医院, 福建医科大学附属肿瘤医院放疗科 (福建福州 350014)

郑德春^{1,*} 赖国静² 许淑桂¹
鲍道亮¹ 郑子清¹ 陈英¹
陈韵彬¹

【摘要】目的 提高食管原发性恶性黑色素瘤的影像诊断和临床病理特征的认识。**方法** 回顾性分析我院收治的5例经病理证实的食管原发性恶性黑色素瘤的临床特征、X线钡透检查、CT表现、胃镜进行总结分析。**结果** 5例患者平均年龄为55岁, 病程1~4个月。5例进行增强CT检查及4例进行X线钡透检查, 3例进行胃镜检查。肿瘤为单发, 病灶中心均位于食管中下段, 影像表现表明肿瘤具有向腔内生长的特点, 钡透上呈息肉状或结节状充盈缺损, 食管腔狭窄梗阻不明显。食管CT检查发现, 在5例原发性食管恶性黑色素瘤中4例患者食管原发灶未侵及食管全周, 食管周围脂肪间隙清晰; 4例出现纵隔、腹腔及腹膜后淋巴结肿大, 其中1例同时合并胃大弯侧、肾动脉水平以下腹膜后淋巴结转移, 1例多发骨转移。**结论** 原发性食管恶性黑色素瘤影像表现缺乏特异性, 当食管中下段发现肿瘤不伴有食管梗阻或存在不符合食管鳞状细胞癌的淋巴转移规律的淋巴结转移时, 应考虑食管原发性恶性黑色素的可能。

【关键词】 食管原发性恶性黑色素瘤; 计算机断层成像; X线钡透检查; 胃镜检查; 影像诊断

【中图分类号】 R445.3; R445.4; R735.1

【文献标识码】 A

【基金项目】 福建省科技厅自然科学基金项目 (2017J01180)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2021.01.022

Evaluating the Imaging Findings and the Clinicopathological Features of Primary Malignant Melanoma of the Esophagus*

ZHENG De-chun^{1,*}, LAI Guo-jing², XU Shu-gui¹, BAO Dao-liang¹, ZHENG Zi-qing¹, CHEN Ying¹, CHEN Yun-bin¹.

1.Department of Radiology, Fujian Cancer Hospital & Fujian Medical University Cancer Hospital. Fuzhou 350014, Fujian Province, China

2.Department of Endoscopy, Fujian Cancer Hospital & Fujian Medical University Cancer Hospital. Fuzhou 350014, Fujian Province, China

ABSTRACT

Objective To improve the image diagnosis of primary malignant melanoma of the esophagus and its clinicopathological features. **Methods** The clinical features, X-ray barium examination, CT findings, and gastroscopy of 5 patients pathological proved with primary malignant esophageal melanoma were included and analyzed retrospectively. **Results** The mean age of these five subjects was 55 years old, and the course of clinical symptoms ranged from 1 to 4 months. five patients underwent contrast-enhanced CT examination in these cohorts, four received X-ray barium esophageal examination and three took gastroscopy. The tumors were all solo, and the center of the five tumors were all located in the middle and/or inferior segment of the esophagus. The image findings suggest that the tumors were a character with an endogenous growth pattern. The barium examination showed that polypoid or nodular filling defects, and esophageal stenosis and obstruction were not obvious. CT showed that four out of five primary esophageal melanoma subjects did not invade the full circumference of the esophagus, the fat space around the esophagus was apparent in all five patients, and the enlarged lymph nodes in the mediastinum and abdominal and retroperitoneal space were detected in 4 patients; moreover, one subject presented lymph nodes metastasis in the large curved side of the stomach, as well as retroperitoneal space below the level of the renal artery and multiple bone metastases, were reported in the other subject. **Conclusion** There lacks specificity imaging manifestation for the primary malignant melanoma in the esophagus. The possibility of primary malignant melanin in the esophagus should be considered if the tumors are found in the middle and lower esophagus, while no obvious obstruction accompanies occur or lymph nodes metastases are not consistent with esophageal squamous cell carcinoma and bone metastasis.

Keywords: Primary Malignant Esophageal Melanoma; Computed Tomography; X-ray Barium Examination; Gastroscopy Examination; Imaging Diagnosis

恶性黑色素瘤(malignant melanoma, MM)发病率极低, 分为皮肤黑色素瘤和粘膜黑色素瘤。其中, 起源于食管粘膜的消化道原发性恶性黑色素瘤罕见, 极易误诊或漏诊。迄今为止, 国内文献报道约150例, 多为个案报告。因此, 本研究拟对我院收治的5例食管原发性恶性黑色素瘤进行总结分析, 以期增进对该病的认识。

1 资料与方法

1.1 临床资料 收集2012年1月至2018年8月我院收治并经病理证实的食管原发恶性黑色素瘤5例。5例患者中, 男性4例, 女性1例, 年龄43~65岁, 平均55岁。均以吞咽困难为主诉就诊, 临床症状1~4个月。本研究5例患者中, 3例放弃治疗, 2例接受化疗、放疗等综合治疗, 平均生存期为8个月。5例患者均进行增强CT扫描, 4例患者进行X线钡餐透视检查, 2例进行胃镜检查, 1例进行超声胃镜检查。

1.2 扫描方法及参数、CT特征分析 CT扫描采用Phillips iCT 128层螺旋CT机, 扫描参数: 120kV, 90~140mAs, 视野35~40cm, 探测器矩阵512×512, 扫描层厚2mm, 重建层厚5mm; 增强对比剂为碘氟醇(320mgI/mL), 剂量1.5mL/kg, 注射流率3mL/s, 用高压注射器经外周静脉注入对比剂70s后开始食管增强扫描, 扫描范围上界为第6颈椎上缘水平, 下界为腹腔干水平。每例病灶连续测量3层的CT值, 计算其平均CT值, 在食管原发灶病灶中心层面测量病灶厚度(cm), 在多平面重建

【第一作者】 郑德春, 男, 副主任医师, 主要研究方向: 体部肿瘤的CT与MRI诊断及应用研究。E-mail: dechun.zheng@139.com

【通讯作者】 郑德春

(MPR)矢状位上测量食管病灶长度(cm)。由于所有病例未进行手术,以影像学淋巴结最小径 $\geq 1.0\text{cm}$ 为阳性标准,观察分析转移性淋巴结的分布及强化特点。

食管钡餐透视检查采用Phillips Essenta RC全数字化多功能胃肠机。

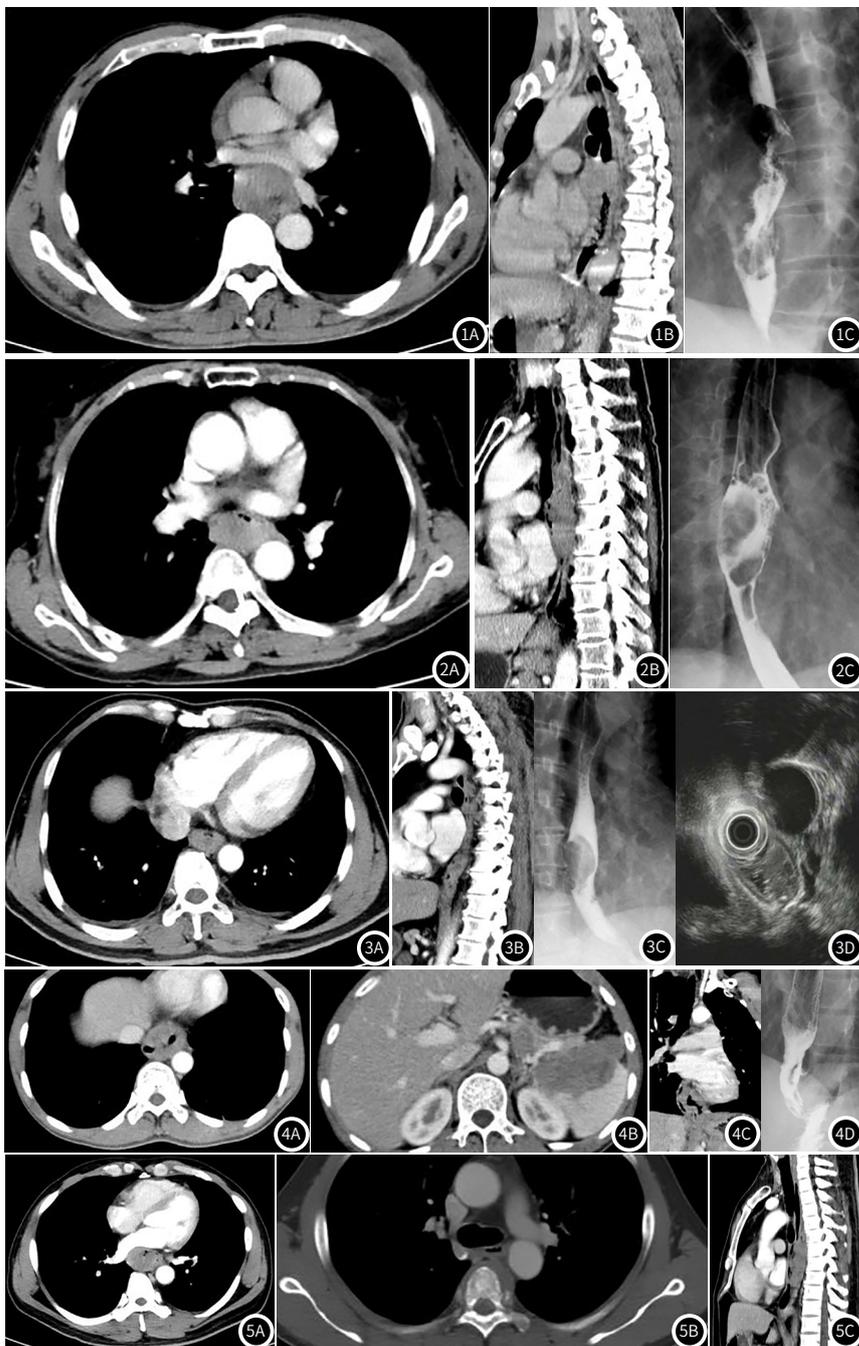
2 结果

2.1 5例患者的CT表现 5例患者均发于胸中下段,其中胸中段2例,胸下段2例,胸中下段1例。CT检查发现所有病例均呈偏侧性增厚,仅1例侵犯食管全周长(图1A),其余4例均可见正常厚度食管(图2A、图3A、图4A、图5A),厚度为1.5~2.9cm,平均厚度为2.3cm,MPR食管原发病灶长度为3.5~8.2cm,平均长度为7.1cm,增强扫描后呈食管原发病灶中等强化,CT值为60~95HU,平均CT值为78HU,3/5例病灶内可见灶性低密度坏死区,1/5病灶内可见溃疡形成(图4C-4D)。本研究5例患者均未见纵隔侵犯,纵隔脂肪间隙清晰,与气管、主动脉分界清楚。本研究1例患者淋巴结阴性,其余4例发生淋巴结转移,1/4例纵隔淋巴结转移,4/4例腹腔淋巴结转移,1/4例伴有右锁骨上、胃大弯侧、脾门淋巴结转移,转移的淋巴结相互融合,1/4例腹膜后多发淋巴结转移,下界达第3腰椎水平。除淋巴结转移外,1例患者确诊时合并胸椎、髌骨及股骨多发骨转移。CT示胸椎椎体骨质破坏并椎旁软组织肿块形成(图5B)。

2.2 食管钡透检查表现 本研究5例患者中有4例进行了食管钡透检查。病灶位置1例为胸中下段,1例为胸中段,2例为食管下段。肿瘤长度为4.7~9.3cm,平均长度为7.5cm。4例患者中1例表现为宽基底偏侧性充盈缺损,见双边征(图3C),其他3例均表现为息肉状、分叶状肿物,向食管腔内不规则生长,且其中2例病灶表面可见溃疡形成,病变段食管壁僵硬,与正常食管分界清楚,钡剂通过呈分流状。此外,1例表现为食管管腔缩窄,近端食管腔扩张(图4D),其他3例无明显食管扩张。

2.3 胃镜及超声胃镜 本研究5例患者中,3例在我院进行胃镜检查,2例时在外院胃镜病理会诊,故无我院胃镜图片及报告。3例图像中可见食管粘膜表面色泽变深,其中1例行超声胃镜检查者提示病灶累及肌层,但肌层连续性存在(图3D)。

2.4 病理学及组化表达特征 本研究5例患者中,仅1例切片镜下鳞状上皮粘膜间质见较多色素沉着,其他4例未见色素沉着细胞。免疫组织



病例1, CT示胸中下段肿瘤,累及食管全周长;钡透示偏侧性分叶状充盈缺损,表面可见溃疡龛影形成(图1C)。病例2,(图2A-2B):示胸中段肿瘤,未累及食管全周长;钡透示偏侧性分叶状充盈缺损(图2C)。病例3, CT示胸下段肿瘤,未累及食管全周长(图3A-3B);钡透示边缘光滑的息肉样充盈缺损,可见双边征(图3A-3C);超声胃镜示肿瘤累及食管粘膜下层,肌层连续性存在(图3D)。病例4, CT示胸下段肿瘤,未累及食管全周长(图4A);胃大弯侧淋巴结肿大融合成肿块(图4B);斜冠状面重建病灶向下累及贲门(图4C);钡透示分叶状充盈缺损,可见溃疡龛影(图4D)。病例5, CT示胸中段肿瘤,未累及食管全周长(图5A);CT骨窗示胸椎骨转移并软组织肿块形成(图5B),矢状面重建显示食管病灶长度。

化学染色(IHC)表达特征如下: S100阳性(4/5), Melan-A阳性(5/5), HMB-45阳性(4/5), CK阴性(5/5), Vim阳性(4/4), Ki67阳性(3/3), 表达率分别为10%、30%、70%。1例进行B-RAF基因检测(-)。

3 讨论

我国黑色素瘤的发病特点与西方国家存在明显差别,粘膜黑色素瘤发病率明显高于西方国家。在全身各部位的粘膜黑色素瘤中,以消化道恶性黑色素瘤多见。食管原发性恶性黑色素瘤发病率约2%,仅次于直肠。张彤等^[1]在2016年总结了我国449例消化道恶性黑色素瘤临床特点,其中食管原发性恶性黑色素瘤约占30%。张珩等^[2]报道分析2001-2008年29例食管原发性黑色素瘤的临床特点,其发病年龄为26~62岁,平均年龄为56.3岁,55岁以上约

占64%，男性多于女性^[2-3]，且大多数位于胸中段和胸下段食管，就诊时无特异性临床症状，以吞咽困难、胸骨后疼痛等多见。

食管原发性恶性黑色素瘤影像学表现：食管钡餐透视常表现为食管腔内偏侧性充盈缺损，呈息肉样、菜花状，可见双边征，边缘可见溃疡龛影，食管壁僵硬，钡剂通过变缓。食管原发性恶性黑色素瘤以息肉样向腔内生长的生物学特点，CT和超声内镜有助于判定肿瘤侵犯食管壁深度。本研究1例超声胃镜患者的癌灶均仅侵及食管肌层，但未穿透肌层，这与刘岳峰等^[4]报道的4例食管原发性恶性黑色素瘤超声胃镜表现相一致。此外，内镜所见为宽基底凸向腔内的息肉状、分叶状肿物，表面可呈褐色、黑色、棕色等，病灶可见溃疡形成。食管CT是评估食管原发性恶性黑色素瘤分期的主要影像学技术，其CT表现主要为食管壁偏心性增厚，增强扫描明显强化。本研究中，有4例患者病灶显示病灶未累及食管全周长，符合食管原发性黑色素瘤具有偏心性、向腔内生长的特点。由于恶性黑色素瘤恶性程度高，容易发生淋巴道和血行转移，本研究中4例患者发生腹腔淋巴结转移，甚至转移至肾动脉以下或锁骨上区，1例确诊时合并多发骨转移。而食管鳞状细胞癌发生肾动脉水平以下、胃大弯侧及脾门淋巴结转移、骨转移相对少见。因此，结合文献报道，本研究认为当影像学检查出现以下表现时，诊断应考虑到食管原发性恶性黑色素瘤的可能：(1)胃镜下胸中下段食管蕈伞型肿瘤且肿瘤表面色泽较深者，同时超声胃镜提示肿瘤较大但未侵犯超过食管全层；(2)增强CT上食管原发灶呈偏侧性生长、未累及食管全周长；(3)淋巴结转移不符合食管鳞状细胞癌淋巴结转移规律，如范围广泛，出现胃大弯侧、脾门、腹腔干水平以下、腋窝等远处区域淋巴结转移；(4)食管钡餐透视提示食管腔内菜花状、多结节分叶状肿

物，而食管梗阻轻微。

由于食管原发性恶性黑色素瘤与其他类型食管癌在临床表现、发病年龄、好发部位、影像学表现均相似，因此，食管钡透检查和增强CT检查确诊困难。确诊主要依靠胃镜活检病理学及免疫组织化学检查。当胃镜下病灶表面色泽较深或手术标本肉眼观察时标本内可见灰黑色区域高度提示患有食管原发性恶性黑色素瘤。且镜下观察切片内具有黑色素颗粒时病理诊断较容易。本研究结果显示，5例患者中仅1例切片内可见黑色素瘤颗粒染色，其余4例为阴性。免疫组织化学有助于进一步确诊及鉴别诊断，S-100敏感性较高，但特异性较弱，不能够作为恶性黑色素瘤确诊指标，Melan-A、HMB-45和酪氨酸酶等特异性较高，但敏感性较低。因此，常需要联合S-100、Melan-A、HMB-45等联合检测，以提高诊断准确性。

综上所述，食管原发性恶性黑色素瘤的临床表现和影像特点不具特异性，病理是诊断“金标准”。CT检查可以确定肿瘤的位置和范围，以及与周围组织结构的关系，明确淋巴结转移情况，可为制定临床决策提供有力依据。

参考文献

- [1] 张彤, 刘辉, 严艳. 中国原发性消化道黑色素瘤临床特点汇总分析[J]. 中国内镜杂志, 2016, 22(9): 47-51.
- [2] 张珩, 张绍明, 信德和, 等. 原发性食管恶性黑色素瘤1例报告及文献复习[J]. 实用癌症杂志, 2009, 24(4): 407-410.
- [3] 丁保国, 孙玉鸮, 周乃康, 等. 中国人原发性食管恶性黑色素瘤的临床特征及治疗——2例报告及文献复习[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2003(3): 226-228.
- [4] 刘岳峰, 马二奎, 董馨, 等. 原发性食管恶性黑色素瘤的X线及CT诊断[J]. 中国实验诊断学, 2011, 15(3): 446-448.

(收稿日期: 2018-12-01)