

DOI: 10.3969/j.issn.1007-1989.2020.09.015
文章编号: 1007-1989 (2020) 09-0086-03

病例报告

原发性食管恶性黑色素瘤1例报道

花海洋¹, 孙秀静², 蒋海森³, 郝欣¹, 李建辉¹

(1.承德市中心医院 消化内科, 河北 承德 067000; 2.首都医科大学附属北京友谊医院 消化内科, 北京 100050; 3.承德医学院附属医院 老年病科, 河北 承德 067000)

关键词: 食管肿瘤; 恶性黑色素瘤; 临床表现; 诊断与治疗; 病理; 免疫组化

中图分类号: R735.1

食管恶性黑色素瘤在1906年由BAUR首次报道^[1], 从此临床上对该病日渐重视。近年来, 食管恶性黑色素瘤的发病率呈逐年上升趋势, 约占食管恶性疾病的0.1%~0.3%^[2]。该病内镜检查活检阳性率低, 且无特异性临床表现, 早期诊断率不高。因此, 很多基层医生对该病认识不足, 容易误诊和漏诊。2018年3月15日笔者于首都医科大学附属北京友谊医院收治1例食管恶性黑色素瘤。现报道如下:

1 临床资料

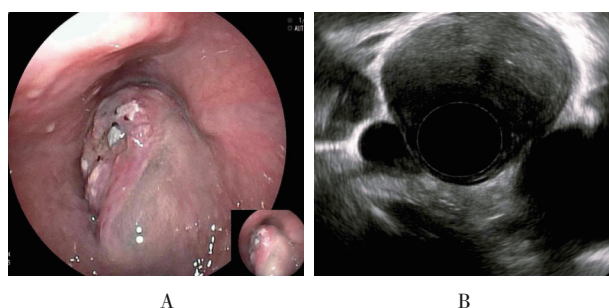
患者女, 72岁, 因进食哽咽感一年多并加重3个月就诊。患者一年多前无明显诱因出现进食哽咽感, 当时无胸骨后疼痛, 无心悸、胸闷、呕血以及反酸烧心等表现, 患者未重视, 没有及时到医院就诊治疗, 导致进食哽咽感持续存在。就诊前3个月感上述症状有所加重, 进食较大食物时可出现吞咽困难。遂于当地医院行胃镜检查, 结果提示: 食管距门齿26.0~30.0 cm处见一黏膜下隆起, 表面粗糙, 并充血糜烂, 大小约3.0 cm×4.0 cm, 局部管腔狭窄, 镜身可通过。当地医院建议到上级医院进一步就诊。患者于首都医科大学附属北京友谊医院进一步行胃镜检查

(图1A), 结果显示: 病变位置、大小同当地医院胃镜检查, 另发现病变表面、对侧和肛侧食管黏膜有多发灰黑色色素沉着; 超声内镜检查示(图1B): 食管病变起源于黏膜肌层, 向腔内突出为主, 呈低回声改变, 内部回声欠均匀, 病变内可探及血流信号, 截面约2.5 cm×3.0 cm。考虑患者食管病变较大, 于外科住院治疗。入院查体: 体温(temperature, T)为36.4℃, 脉搏(pulse, P)为76次/min, 呼吸频率为18次/min, 血压(blood pressure, BP)为120/70 mmHg, 全身皮肤未见黑痣, 浅表淋巴结无肿大, 心肺腹查体无明显异常; 既往史: 5年前因直肠癌行手术治疗。患者入院后, 行胸腔镜辅助下右侧开胸食管中段黏膜下肿物剥除和食管黏膜修补术。术后病理(图2A): 食管中段肿物被覆复层鳞状上皮黏膜组织(4.0 cm×3.0 cm×2.0 cm), 黏膜下可见肿瘤细胞呈片状分布, 有异型性, 可见坏死及核分裂。免疫组化(图2B): CD117⁺、HMB-45⁺、S-100部分⁺、Dog-1⁻、Vimentin⁺、P40⁻、P63⁻、CD34⁻、Desmin⁻、CD56部分⁺、Actin⁻、CK5/6⁻、CK⁻、CgA⁻、Syn⁻及ki67高表达, Mart-1⁺。结合免疫组化结果, 符合食管恶性黑色素瘤的诊断。

收稿日期: 2018-05-02

[通信作者] 郝欣, E-mail: 76077282@qq.com; Tel: 13932489899

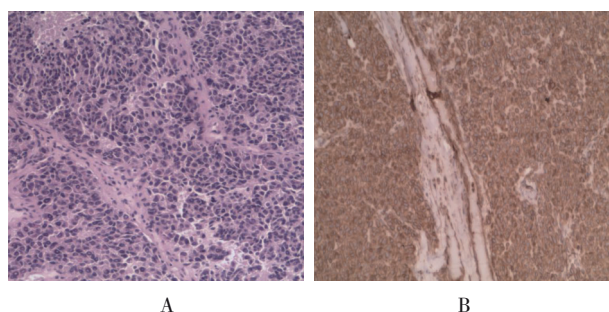
[作者简介] 花海洋于2017年—2018年在北京友谊医院消化内镜中心进修学习



A: 胃镜(白光)示距门齿26.0~30.0 cm处一黏膜下隆起, 表面粗糙及充血糜烂, 大小3.0 cm×4.0 cm, 局部管腔狭窄; B: 超声内镜示病变起源于黏膜肌层, 向腔内突出为主, 呈低回声改变, 内部回声欠均匀

图1 患者内镜下表现

Fig 1 Endoscopic manifestations of the patient



A: 切除标本可见肿瘤细胞呈巢状分布, 核大深染, 核浆比例增大, 胞浆内外可见大量黑色素颗粒(HE×100); B: 肿瘤组织与邻近的鳞状上皮基底层细胞弥漫表达SP-100(IHC×100)

图2 患者病理及免疫组化表现

Fig 2 Pathological and immunohistochemical findings of the patient

2 讨论

黑色素瘤是一种起源于皮肤、黏膜、眼葡萄膜和软脑膜等部位黑色素细胞的高度恶性肿瘤性疾病, 临床上以皮肤发病最为多见, 消化道、呼吸道和泌尿生殖道等黏膜来源者较少。1963年DE LA PAVA等^[3]首次报道食管黏膜黑色素细胞的存在, 为原发性食管恶性黑色素瘤的诊断提供了组织学依据。目前, 原发性食管恶性黑色素瘤的发病机制仍不明确, 临床上发现食管恶性黑色素瘤大多起源于食管中下段且伴有反流性食管炎, 可能与食管反流反复刺激导致食管黏膜黑色素细胞的异常表达及增多有关。本病平均发病年龄

为54岁, 男性多见, 主要临床表现为吞咽困难(82.4%)、反酸(64.7%)、胸骨后疼痛(23.5%)、呃逆(23.5%)、呕吐(11.8%)和体重下降(5.9%)^[4]。

原发性食管恶性黑色素瘤内镜下表现主要为宽基底的息肉样、分叶状或菌伞状肿物, 表面因不同程度的色素沉着而呈现黑色、棕色、灰色或黑褐色, 部分病变表面可伴有溃疡, 触之易出血, 多见于食管中下段, 大多为单发病变, 少数也可见多发病灶, 有时亦可见周围卫星病灶表现。超声内镜下主要表现为不均质的低回声影, 主要起源于黏膜层, 因侵犯程度不同可出现不同程度改变, 已成为术前诊断和判断临床分期的主要检查方法。

目前, 原发性食管恶性黑色素瘤在临床症状上很难与食管其他疾病区别, 主要依靠病理联合免疫组化来区别。免疫组化常用的黑色素细胞特征性标志物有S-100蛋白、SOX-10、Melan A、HMB 45、酪氨酸酶和MITF等^[5]。S-100蛋白敏感性高, 对少色素或无色素的恶性黑色素瘤也可产生较强反应, 但其特异性较低。Melan-A、HMB 45和酪氨酸酶特异性较高, 但敏感性较差。因此, 常需多种指标联合检测。该病起病隐匿, 临床表现无特异性, 当患者出现症状就诊时, 往往已经处于疾病进展期, 常有淋巴道和血行播散转移, 此时外科手术治疗效果也较差。刘肖琼等^[6]报道, 原发性食管恶性黑色素瘤术后中位生存时间为9(5~29)个月, 无患者存活至术后3年。近年来, 部分学者致力于黑色素瘤生物免疫治疗和分子靶向治疗的研究, 并取得了一定的进展。一项来自我国的多中心临床研究^[7]显示, 伊马替尼可提高患者的中位生存时间, 但在相关研究中尚缺乏大样本研究。

综上所述, 原发性食管恶性黑色素瘤无特异性临床表现, 且恶性程度高, 易出现淋巴系统和血液系统的转移, 预后极差。目前主要靠病理检查来确诊, 治疗仍首选手术切除。

参 考 文 献 :

- [1] BAUR E H. Ein fall von primarem melanoma de oesophagus[J]. Arb Geb Pathol Anat Inst Tuebingen, 1906, 5(2): 343-354.

- [2] MAKUUCHI H, TAKUBO K, YANAGISAWA A, et al. Esophageal malignant melanoma: analysis of 134 cases collected by the Japan Esophageal Society[J]. *Esophagus*, 2015, 12(2): 158-169.
- [3] DE LA PAVA S, NIGOGOSYAN G, PICKREN J W, et al. Melanosis of the esophagus[J]. *Cancer*, 1963, 16: 48-50.
- [4] 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.
- [4] LIU G J, WANG B, YU Z, et al. Analysis of clinical characteristics and prognostic factors of 17 cases of primary malignant melanoma of esophagus[J]. *Chinese General Practice*, 2015, 18(29): 3561-3565. Chinese
- [5] 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.
- [5] WANG F Q, TAN G M. Clinicopathological analysis of 5 cases of primary malignant melanoma of esophagus[J]. *Journal of Clinical and Pathological Research*, 2017, 37(2): 245-251. Chinese
- [6] 刘肖琼, 马钊, 陈传贵, 等. 原发性食管恶性黑色素瘤的临床及预后分析[J]. *中华胃肠外科杂志*, 2016, 19(1): 86-87.
- [6] LIU X Q, MA Z, CHEN C G, et al. Clinical and prognostic analysis of primary malignant melanoma of the esophagus[J]. *Chinese Journal of Gastrointestinal Surgery*, 2016, 19(1): 86-87. Chinese
- [7] KONG Y, SI L, GUO J, et al. Aberrations of KIT, BRAF, NRAS and PDGFRA in Chinese melanoma patients and their significance: large scale analysis of 644 patients[J]. *J Clin Oncol*, 2011, 29(15_Suppl): 8568.
- (彭薇 编辑)

本文引用格式:

花海洋, 孙秀静, 蒋海森, 等. 原发性食管恶性黑色素瘤1例报道[J]. *中国内镜杂志*, 2020, 26(9): 86-88.

HUA H Y, SUN X J, JIANG H S. Primary malignant melanoma of esophagus (1 case)[J]. *China Journal of Endoscopy*, 2020, 26(9): 86-88. Chinese