

· 晓航读片窗 ·

直肠恶性黑素瘤1例报道并文献复习

刘晓航, 周良平, 彭卫军

复旦大学附属肿瘤医院放射诊断科, 复旦大学上海医学院肿瘤学系, 上海 200032

中图分类号: R445.2 文献标志码: A 文章编号: 1008-617X(2017)01-0072-03

资料

患者, 女性, 59岁, 便频出血伴里急后重感1个月。患者1个月前(2014年7月)无明显诱因下出现大便次数增多, 4~5次/d, 伴里急后重感, 大便带血, 色暗红, 量少。实验室检查无明显异常。

影像学表现: 复旦大学附属肿瘤医院(2014

年8月)直肠MRI检查可见肛管以上直肠腔内巨大软组织肿块, 约9 cm×5 cm, 边界欠清, T1WI、T2WI呈等高混杂信号, 增强后均匀强化, 直肠表面基本光整, 肠腔明显狭窄, 病变左侧系膜内多发肿大淋巴结(图1)。PET/CT提示直肠肿块, 氟代脱氧葡萄糖(fludeoxyglucose, FDG)摄取增高, 直肠周围转移淋巴结可能, 全身其余部位未见明显异常摄取。

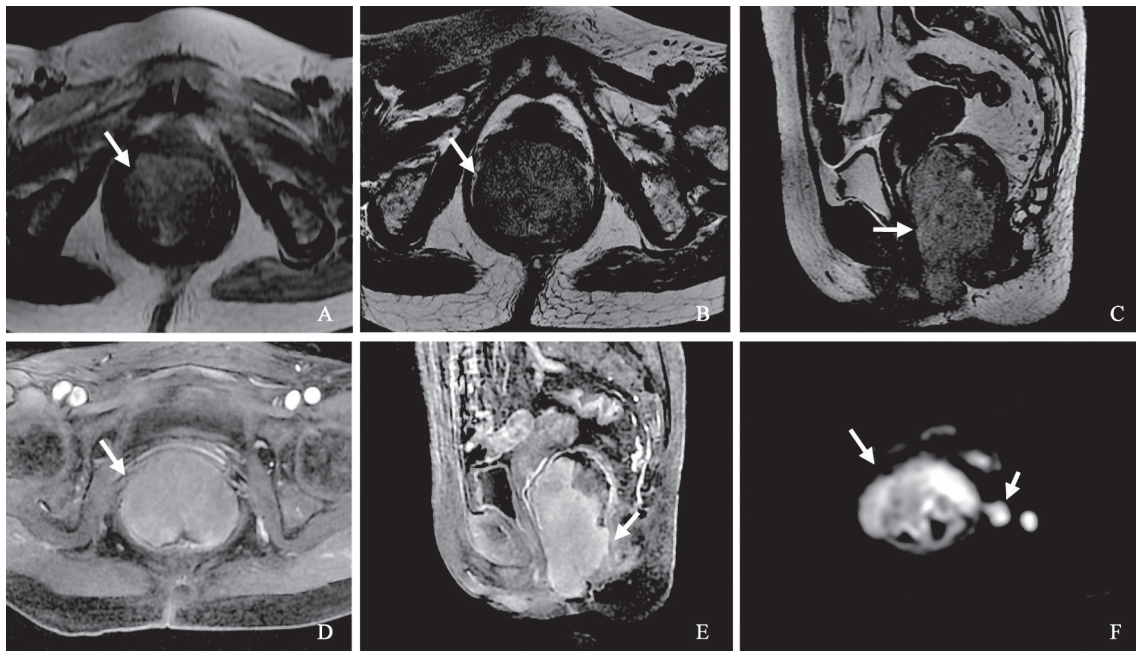


图1 直肠恶性黑素瘤影像表现

A、B: 横断位T1WI及T2WI均可见直肠内等高信号肿块(长箭头所示), 主要向腔内生长; C: 矢状位T2WI可见肿块从直肠下段纵行延伸至肛门上方(长箭头所示); D、E: 横断位及矢状位T1增强可见肿块明显而均匀强化, 未见明显坏死, 肿瘤边界尚清晰, 邻近直肠壁增厚不明显; F: 与A、B非同一层面, DWI上可见肿块呈明显高信号(长箭头所示), 左侧肠系膜可见多发高信号淋巴结(短箭头所示)

影像学表现分析: 本病变定位比较明确, 位于直肠下端及肛管, 同时PET/CT排除全身其他部位的肿瘤性病变, 可确定是该部位的原发肿瘤。病变体积较大, T1WI呈等高混杂信号, 由于缺乏抑脂T1WI序列的对比, 以上高信号可

能由脂肪、出血或其他因素引起, 给诊断造成一定困难。但T2WI呈等高混杂信号, DWI呈高信号, 增强后可见明显强化, 影像学表现依旧比较支持恶性肿瘤。

此部位最常见的原发肿瘤主要有直肠癌、

恶性间质瘤、淋巴瘤、神经内分泌肿瘤及恶性黑色素瘤。直肠癌虽然发生率最高，但本患者的影像学信号及形态与之并不符合，且直肠癌体积达此水平时，通常内部有明显囊变坏死，或腔面有深大溃疡，病变邻近肠壁浸润增厚，直肠系膜常明显累及，临床症状常表现出明显梗阻症状，但本病变均未见以上特征，故可排除。恶性间质瘤的强化程度较本病变明显且不均匀，病灶常向直肠腔外生长，内部常可见血管影及不规则坏死，与本病变差异较大。淋巴瘤或其他淋巴组织增生性病变与本病变的形态较接近，且病变体积较大时也可表现出均匀强化。但淋巴瘤通常可见邻近肠壁增厚，或表现为对称性同心圆性肠壁的增厚，本病变未见以上征象；淋巴瘤常伴有腹盆腔多发的较大淋巴结受累，本病变PET/CT已排除这一征象，且大部分此类病变内部出血或脂肪成分较罕见，T1WI上出现高信号的可能性不大，因此本患者为淋巴瘤或其他淋巴组织增生性病变的可能性并不大。直肠神经内分泌肿瘤在T2WI上可有类似表现，也可呈均匀明显的强化，如伴出血等情况T1WI信号也可增高，因此本患者不能排除神经内分泌肿瘤的可能。此外，恶性黑色素瘤的可能也应考虑，该病变的典型表现为T1WI高信号，T2WI低信号，增强后强化明显且均匀，但实际上肿瘤体积较大时T1WI及T2WI信号可不典型，坏死较少见，因此本患者为恶性色素瘤的可能性也比较大。

病理结果及诊疗经过：患者随后于复旦大学附属肿瘤医院行肠镜检查，提示直肠距肛门5 cm至肛齿线见巨大不规则增生，呈黑色改变，伴坏死，考虑直肠黑色素肿瘤可能。2014年9月行根治手术，术中见肿瘤距离肛门1 cm，呈隆起形态，大小约8 cm×4 cm，浸润至浆膜外。术后病理结果为恶性黑色素瘤。免疫组织化学：A103(+), HEHMB45(+), PNL-2(+), AE1/AE3(-), KP-1(-)。肠系膜可见5枚转移淋巴结。患者术后出院，10个月复查MRI示左侧髂内血管旁淋巴结肿大，考虑转移，遂行消融治疗。2015年1月MRI示双侧髂血管旁及左侧腹股沟多发肿大淋巴结，病灶较前增多，右侧耻骨肌及闭孔外

肌深面多发结节，考虑转移，遂进一步行化疗。4个月及7个月复查转移灶持续增大。8个月以后失随访。

讨论

直肠恶性黑色素瘤是一种较为少见的恶性肿瘤，大多数是转移性病变，原发于肛管直肠的黑色素瘤较少见，通常需排除其他部位的原发病灶后方可诊断。目前主流观点认为，原发直肠恶性黑色素瘤源于直肠黏膜内已存在的黑色素母细胞，在某种因素刺激下发生恶变所致^[1]。本病多发生于中老年人，老年女性患者稍多见。恶性程度高，生长速度快，极易复发和转移，5年生存率仅6%~22%^[2]。

恶性黑色素瘤病理形态总体上有明显的多形性及多样性，没有固定的组织结构及生长方式，但其细胞和病理学特点形成了较特异性的MRI表现，因此MRI是目前直肠黑色素瘤最重要的影像学诊断方法^[3]。由于肿瘤细胞内黑色素的顺磁性作用缩短了T1和T2值，当肿瘤较小且含黑色素时，黑色素瘤MRI信号表现较典型(T1WI高信号，T2WI低信号)，易于诊断^[4]。肿瘤内纤维间质少，而血管和血窦丰富，导致肿瘤在MRI上多呈明显而均匀的强化^[5]。肿瘤在肠腔内主要沿纵轴生长，因此直肠黑色素瘤很少引起肠梗阻。但病灶较大时，MRI的特异性表现可能不明显。由于黑色素含量及伴发出血程度的不同，肿瘤MRI信号较混杂，即T1WI上以等信号为主，可见斑片和线条状高信号，T2WI上以稍高信号为主，可见斑片状等或低信号；DWI上则呈高信号。本患者的表现与此类似，但这类表现的特异性并不高^[6]。此外，直肠肿瘤的MRI检查为清晰显示脂肪间隙和淋巴结，通常采用无抑脂T1WI，但在初诊肿瘤病理不明确时，发现有T1WI高信号又无法确认为出血、脂肪或黑色素引起时，应加抑脂T1WI序列，T1增强序列的增强前图像或动态增强曲线排除或确定以上成分，以评估黑色素瘤的可能。

CT对直肠黑色素瘤的诊断应用较有限，虽然文献报道CT可区分T1WI上因出血或黑色素引起的高信号，但在进一步的鉴别诊断中，很难

区分同样明显强化的神经内分泌肿瘤。因此，目前CT的主要作用在于测量病灶的大小，评估病灶的形态^[7]。

直肠黑色素瘤大多缺乏特异性临床表现，主要表现为便血、肛周不适或疼痛、肛门赘生物、腹股沟区肿块等，也有以转移灶症状为首发表现，其中最常见的临床表现是便血^[8]。直肠黑色素瘤血行转移发生较早，主要转移至肝、肺等部位，也有文献报道该肿瘤周围常发生脂肪浸润，周围淋巴结极易发生转移^[8]。本患者在术中发现多发转移淋巴结，与之吻合。目前手术是直肠黑色素瘤首选治疗方式，放化疗效果均不显著。Oxenber^[9]等^[9]研究显示，患者无瘤生存期与肿瘤体积有关，肿瘤厚度>2 mm者相继出现复发和转移，最后死亡。本患者在术后2个月即发现转移，在后续积极治疗情况下病情仍不断进展。

结合本患者及文献结果，在直肠恶性黑色素瘤的诊断中，MRI对本病的定位和范围、淋巴结转移的评估意义较大，同时有助于与其他直肠肿瘤的鉴别，但直肠黑色素瘤经常出现不典型的影像学表现，因此此类病变的影像学表现尚有待进一步研究。

参考文献

- [1] REINA A, ERRASTI J, ESPIN E. Anorectal melanoma. An update [J]. *Cir Esp*, 2014, 92(8): 510-516.
- [2] CHEN H, CAI Y, LIU Y, et al. Incidence, surgical treatment, and prognosis of anorectal melanoma from 1973 to 2011: a population-based SEER analysis[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2016, 95(7): e2770.
- [3] SASHIYAMA H, TAKAYAMA W, MIYAZAKI S, et al. The diagnostic value of endoscopic ultrasonography and magnetic resonance imaging for anorectal malignant melanoma: report of a case [J]. *Surg Today*, 2003, 33(3): 209-213.
- [4] MATSUOKA H, NAKAMURA A, IWAMOTO K, et al. Anorectal malignant melanoma: preoperative usefulness of magnetic resonance imaging [J]. *J Gastroenterol*, 2005, 40(8): 836-842.
- [5] 李鹏, 钟进, 刘筠. 不典型肛管直肠恶性黑色素瘤诊断并文献复习 [J]. *国际医学放射学杂志*, 2016, 39(2): 175-178.
- [6] 李振辉, 张治平, 王关顺, 等. 原发性肛管直肠恶性黑色素瘤的CT和MRI表现 [J]. *放射学实践*, 2014, 21(8): 957-960.
- [7] LI P, LIU J. Diagnostic value of MRI and computed tomography in anorectal malignant melanoma [J]. *Melanoma Res*, 2016, 26(1): 46-50.
- [8] MEGUERDITCHIAN A N, METERISSIAN S H, DUNN K B. Anorectal melanoma: diagnosis and treatment [J]. *Dis Colon Rectum*, 2011, 54(5): 638-644.
- [9] OXENBERG J, KANE J R. The role of radiation therapy in melanoma [J]. *Surg Clin North Am*, 2014, 94(5): 1031-1047.

(收稿日期: 2017-02-01)