

肿 瘤

DOI: 10.13406/j.cnki.cyxh.001970

颌骨副脊索瘤 1 例及文献复习

陈 洁, 李汶洋, 季 平

(重庆医科大学附属口腔医院颌面外科、口腔疾病与生物医学重庆市重点实验室、
重庆市高校市级口腔生物医学工程重点实验室, 重庆 401147)

Parachordoma of jaw —— a case report and literature review

Chen Jie, Li Wenyang, Ji Ping

(Department of Dentofacial Surgery of the Affiliated Stomatological Hospital of Chongqing Medical University;
Chongqing Key Laboratory of Oral Diseases and Biomedical Sciences; Chongqing Municipal Key Laboratory of
Oral Biomedical Engineering of Higher Education)

【中图分类号】R782.05

【文献标志码】B

【收稿日期】2018-01-08

副脊索瘤是一种组织起源至今不明的罕见软组织肿瘤^[1],成人多见,男性略多于女性,多发生于四肢远端深部软组织^[2-3],临床常表现为缓慢生长的无痛性软组织肿块,局部扩大手术切除后偶见复发^[4]和远处转移^[5]。2002 年世界卫生组织新分类将软组织混合瘤、肌上皮瘤、副脊索瘤归为同一组疾病^[6],自 1951 年 Laskowski^[7]首先描述了此病后,目前国内外文献报道多为发生在四肢的个案报道,本文将报道 1 例罕见的发生在颌骨的副脊索瘤病例,描述该疾病发生在这一特殊部位的病例特点,并对发生在骨的副脊索瘤的研究进展作一综述。

1 临床资料

患者女性,34 岁,因右侧下颌后牙区一无痛性渐大肿块 1 年,于 2017 年 2 月 3 日入院。临床检查:全身情况良好,未见异常。专科检查:双侧面部不对称,右侧面部稍肿胀,触诊质软,压痛不明显。口内见 46、47 牙体未见明显异常,无叩痛,无松动,46、47 颊侧牙龈颜色、形态正常,可扪及明显膨隆,触诊质中,无压痛。颈部、双侧颌下未扪及明显肿大淋巴结。

口腔锥形束 CT(cone-beam CT,CBCT)检查示:46、47 区下颌骨可见一大块约 20.6 mm × 11.6 mm × 10.4 mm 的不规则低密度影,边界不清,颊侧密质骨膨胀变薄,部分穿破,囊肿周围可见大小不一的分房,46、47 牙根包含其内,牙根无明显吸收(图 1)。穿刺检查:于 46、47 颊侧穿刺抽出 0.1 mL 暗红色液体。

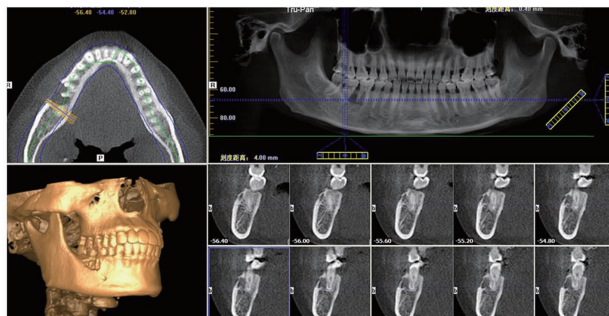


图 1 颌骨副脊索瘤患者口腔锥形束 CT 影像

患者于 2017 年 2 月 4 日在我院行 46~47 区病变刮除术,术中见囊肿内有分隔,将囊肿内病变完整刮除并送病理检查。重庆医科大学病理检查结果(图 2)回示:瘤细胞胞质嗜酸性,呈巢状或索状排列,局灶腺样排列,并见黏液样间质,核分裂相少见(约 1 个/10HPF),结合免疫组化结果(图 3):SOX-10(-),S100 灶性弱(+),MyoD1(-),Myogenin(-),CD138 小灶(+),CD38(-),GFAP(-),CD34 血管(+),CD31 血管(+),ERG 血管(+),P63(-),Calponin(+),CK 散在小灶(+),EMA(+),Ki67 约 5%(+),CKH(-),CK(-)L,CD68 散在少许(+),SMA(-),Des(-),Vim(+),诊断倾向于副脊索瘤。

作者介绍:陈 洁,Email:877239376@qq.com,

研究方向:口腔颌面部肿瘤的诊治。

通信作者:季 平,Email:jiping1962@hotmail.com。

基金项目:2016 年重庆高校创新团队设计计划资助项目(编号:CXT
DG201602006);重庆市高校市级口腔生物医学工程重点
实验室资助项目。优先出版:http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20190122.1102.002.html
(2019-01-23)

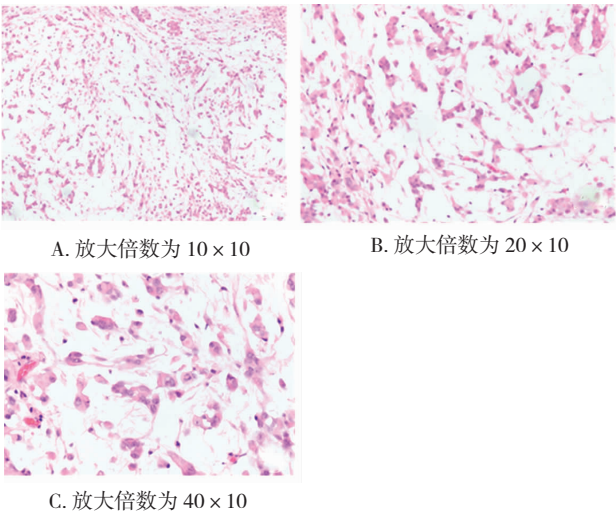


图 2 副脊索瘤患者下颌骨病变的病理表现 (苏木精 - 伊红)

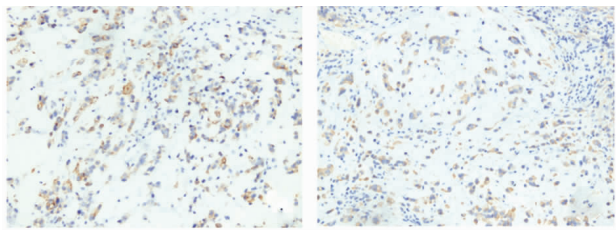


图 3 副脊索瘤患者下颌骨病变的病理表现 (免疫组化)

2 讨 论

副脊索瘤组织起源至今尚无统一论,可能来源于原始多潜能间叶组织^[9],也可能起源于肌上皮细胞^[9]。副脊索瘤镜下可见瘤细胞呈巢状或条索状排列,周围有黏液样间质,粗细不等的纤维组织束将瘤组织分割成结节状小叶,瘤细胞外有大量黏液样基质,瘤细胞一致,体积较小,胞浆显著嗜酸性,核分裂相罕见。免疫组化:S-100、Vimentin、EMA、CK8/18 均表现为阳性,CEA 及角蛋白表现为阴性。本病例中镜检与免疫组化结果均符合副脊索瘤的诊断。

目前国内外文献报道副脊索瘤多发生在四肢远端深部软组织,常见临床表现为大小不等的无痛性肿块^[10-11]。本例患者发生在颌骨,此部位在以往的报告中未曾出现。收集到已被报道的发生于骨组织的副脊索瘤病例 4 例,其中病理诊断为软骨样副脊索瘤的病例 2 例。对其临床资料进行了总结 (表 1)。发生在长骨的副脊索瘤均因发现疼痛肿块而就诊,肿块大小不一;而本例颌骨副脊索瘤表现为无痛性肿块。发生于长骨的副脊索瘤 X 线表现为形状不定的低密度影,其中骨皮质均受累,可有膨胀,内可见细间隔;而本例发生在颌骨的副脊索瘤的 X 线检查表现为不规则低密度影,骨皮质也受累且膨胀,囊腔内也有分隔,与长骨副脊索瘤的影像学表现基本一致。

副脊索瘤常需与脊索瘤及脊索样肉瘤鉴别^[16]。陈秉昭和

表 1 长骨副脊索瘤病例的统计表

第一作者	性别	发病年龄	发病部位	临床表现	放射检查	显微镜检查	免疫组化检查
姚庆端 ^[12]	男	31岁	尺骨	左前臂尺骨下 1/3 背侧有 3 cm × 4 cm 的突出肿块,有压痛	X线片示左尺骨远段见一椭圆形低密度影,略膨胀,内有细间隔和皮质变薄影	肿瘤主要由脊索瘤细胞和软骨肉瘤细胞构成;瘤细胞呈大小不一的分叶状排列,小叶内瘤细胞呈巢片状、小梁状或岛状排列,间质为淡蓝或粉染的黏液样物质。小部分小叶内瘤细胞,大小轻度不一,核有一定的异型性,可见软骨陷窝的双核细胞;间质为透明软骨基质或黏液样基质	CK、EMA、NSE、S-100 蛋白、Vimentin 染色均为阳性,Desmin、CD34 染色均为阴性
姚庆端 ^[13]	女	52岁	股骨	左膝明显肿胀,轻度内翻畸形,局部压痛明显,浮髌试验 (+)	X线片示:股骨外髁溶骨性破坏,骨质内细间隔透亮影,骨皮质断裂部分消失,骨折线明显,骨髁稍外移		
Dabska M ^[14]	女	22岁	桡骨	右侧桡骨干骺端,病变范围约为一个榛子大小,有疼痛	未描述	结构类似胚胎早期脊索,细胞嵌入软骨样基质中,肿瘤巢和间质组织内黏液样变性,大泡细胞胞浆显著嗜酸性	未描述
Koh JS ^[15]	男	64岁	胫骨	左侧胫骨近端疼痛,肿块大小约 6 cm × 4.5 cm	X线片显示严重的皮质侵蚀,呈扇形凹陷,但骨髓浸润不清	肿瘤由巢团状的圆形小叶细胞组成,细胞质含有大量空泡,轻度核异型性和多形性,有丰富的黏液样、软骨和透明细胞外基质	Vimentin、S-100 均为阳性,CK 阳性,EMA、SMA 为阴性

张杰英^[17]报道了 1 例 25 岁右上颌骨脊索瘤女性患者,临床表现为无痛性肿块,与本例相同,而 X 线片显示:牙槽骨呈溶骨性破坏。两者的组织形态、免疫表现大体类似,值得注意的是颌骨副脊索瘤基质中含高浓度透明质酸,用透明质酸酶处理后阿辛蓝染色可由阳性转为阴性^[18],免疫组化 CK1/10/19 均为阴性;而颌骨脊索瘤黏液间质经透明质酸酶处理后阿辛蓝染色仍为阳性,且免疫组化 CK 的阳性率为 89%^[19]。陈彦平等^[20]报道了 1 例 19 岁颌下颌骨脊索样肉瘤男性患者,临床表现同样为无痛性肿块,X 线片显示:肿块对应骨皮质吸收破坏,与本例不同的是其内部未见明显分叶状影像。颌骨脊索样肉瘤免疫组化不表达 CK^[6],其基质中的黏多糖用透明质酸酶处理后阿辛蓝染色不褪色,且免疫组化 S-100 阳性仅少数(约 17%)。

多数学者认为副脊索瘤是一种良性肿瘤,其治疗方式以手术治疗为主,因镜下往往发现有少量肿瘤细胞呈跳跃分布在周围软组织^[15,14,16],手术需彻底切除。有文献统计了已被报道的 6 例副脊索瘤术后复发转移的病例,其带瘤生存期相对较长,且转移灶对化疗、放疗均不敏感^[21]。目前也倾向于认为副脊索瘤是一种低度恶性肿瘤。其预后需要更长时间的调查与分析。

本病例已将病变完整刮除术,目前暂无二次手术计划。应长期随访,定期 3 个月拍片观察术区骨质生长情况,有无复发表现,若发现肿瘤复发,则视病变大小箱状切除或节段性切除病变下颌骨。如有恶性变时,应按恶性肿瘤手术原则处理。

结合本例病例,颌骨占位病变大致可分成牙源性肿瘤、非牙源性肿瘤、肿瘤样病变。初期常无明显症状,多因神经受累或肿瘤引起颌骨膨胀影响面型时发现。放射检查是常用辅助检查,主要通过清楚地显示整体的颌骨病变及其周围(牙、骨组织、软组织)的关系,判断病变类型。本病例因肿瘤无痛性生长使颌骨呈现畸形,始被注意,临床表现相较于普通颌骨肿瘤无特征性,其影像学表现与成釉细胞瘤、骨巨细胞瘤、中央性颌骨癌类似^[22],X 线检查均为不规则的低密度影。需要注意的是成釉细胞瘤早期呈蜂房状影像,以后形成多房囊性样阴影,单房少见;典型的骨巨细胞瘤呈肥皂泡沫样或蜂房状囊性阴影,肿瘤周围骨壁界限清楚,临床表现一般无自觉症状,但有时可能引起局部间歇性隐痛;而中央性颌骨癌 X 线早期表现为病损局限于根尖区骨松质内,呈不规则虫蚀状破坏,以后逐渐破坏并浸润骨密质,且局部常有疼痛症状。由于本病发生的罕见性,术前常难与以上颌骨肿瘤相鉴别,需病理报告确诊。但在治疗 X 线检查显示颌骨病变为不规则破坏影像的患者时应引起足够重视,选择恰当的手术方法。

参 考 文 献

- [1] 牛多山,杨杰,陈海玲,等. 副脊索瘤 3 例报道并文献复习[J]. 临床与实验病理学杂志,2009,25(5):491-493.
- [2] Fisher C, Miettinen M. Parachordoma: a clinicopathologic and im-

munohistochemical study of four cases of an unusual soft tissue neoplasm[J]. Ann Diagn Pathol, 1997, 1(1): 3-10.

- [3] Separović R, Glumbić I, Pigac B, et al. Parachordoma: a case report[J]. Tumori, 2001, 87(3): 207-210.
- [4] Clabeaux J, Hojnowski L, Valente A, et al. Case report: parachordoma of soft tissues of the arm[J]. Clin Orthop Relat Res, 2008, 466(5): 1251-1256.
- [5] Abe S, Imamura T, Harasawa A, et al. Parachordoma with multiple metastases[J]. J Computer Assisted Tomography, 1900, 27(4): 634-638.
- [6] Oliveira, Andre M. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors, 4th edition[J]. Human Pathology, 2002, 32(12): 1414.
- [7] Limon J, Babińska M, Denis A, et al. Parachordoma; a rare sarcoma with clonal chromosomal changes[J]. Cancer Genet Cytogenet, 1998, 102(1): 78-80.
- [8] Qian X, Jin L, Shearer BM, et al. Molecular diagnosis of Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor in formalin-fixed paraffin-embedded tissues by RT-PCR and fluorescence in situ hybridization[J]. Diagn Mol Pathol, 2005, 14(1): 23-28.
- [9] O'Connell JX, Berean KW. Parachordomas[J]. Am J Surg Pathol, 1997, 21(9): 1120-1121.
- [10] Huang CC, Cheng SM. Clinical and radiological presentations of pelvic parachordoma[J]. Rare Tumors, 2012, 4(1): e5.
- [11] Fulciniti F, De Chiara A, Botti G, et al. Axial chordoma and parachordoma (soft tissue chordoma): two of a kind; report of two cases with primary diagnosis on fine needle cytology samples[J]. Diagn Cytopathol, 2011, 39(7): 475-481.
- [12] 姚庆端,王敏,李智坤,等. 尺骨软骨样副脊索瘤的诊断与误诊分析[J]. 中国误诊学杂志, 2003, 3(6): 809-811.
- [13] 姚庆端,张金升,于海易,等. 尺骨和股骨原发软骨样副脊索瘤(附病例报告)[J]. 实用医药杂志, 2004, 21(1): 14-17.
- [14] Dabska M. Parachordoma; a new clinicopathologic entity[J]. Cancer, 1977, 40(4): 1586-1592.
- [15] Koh JS, Chung JH, Lee SY, et al. Parachordoma of the Tibia: report of a rare case[J]. Pathol Res Pract, 2000, 196(4): 269-273.
- [16] Folpe AL, Agoff SN, Willis J, et al. Parachordoma is immunohistochemically and cytogenetically distinct from axial chordoma and extraskeletal myxoid chondrosarcoma[J]. Am J Surg Pathol, 1999, 23(9): 1059-1067.
- [17] 陈秉昭,张杰英. 上颌骨脊索瘤 1 例[J]. 口腔颌面外科杂志, 1998, 8(3): 183.
- [18] 王坚. 软组织肿瘤病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2008: 97-98.
- [19] 张宝燕,李向红,王湛博,等. 脊索瘤 82 例临床病理分析和免疫表型研究[J]. 诊断病理学杂志, 2010, 17(1): 11-13.
- [20] 陈彦平,赵建广,刘凤英,等. 口腔颌面部骨外黏液样软骨肉瘤 1 例及文献复习[J]. 实用口腔医学杂志, 2011, 27(5): 724-726.
- [21] 何建明,刘国鸿,黄伟,等. 副脊索瘤术后复发并肺和胰腺转移一例及文献复习[J]. 新医学, 2015, 47(3): 162-167.
- [22] 邹兆菊,马绪臣. 口腔颌面医学影像诊断学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1997: 150-151.

(责任编辑:冉明会)