文章编号:1000-5404(2010)13-1473-02

短篇论著

鼻中隔透明细胞软骨肉瘤 1 例

唐应成[1],张海燕[2] (409000 重庆,重庆市黔江中心医院病理科[1], 473058 河南 南阳,南阳医专附属医院病理科[2])

[摘要] **目的** 报告 1 例鼻中隔透明细胞软骨肉瘤并复习相关文献。**方法** 结合光镜、免疫组化对 1 例透明细胞软骨肉瘤进行形态学观察并复习相关文献。**结果** 本例鼻中隔透明细胞软骨肉瘤影像学上表现为鼻中隔分叶状肿块,中央可见钙化影,形态学上由透明细胞和软骨母细胞样细胞构成,间质为软骨样基质,形成分叶状结构。免疫组化显示肿瘤细胞表达 Vim 和 S100。**结论** 鼻中隔透明细胞软骨肉瘤诊断要结合形态学与免疫表型特点,鉴别诊断尤为重要。

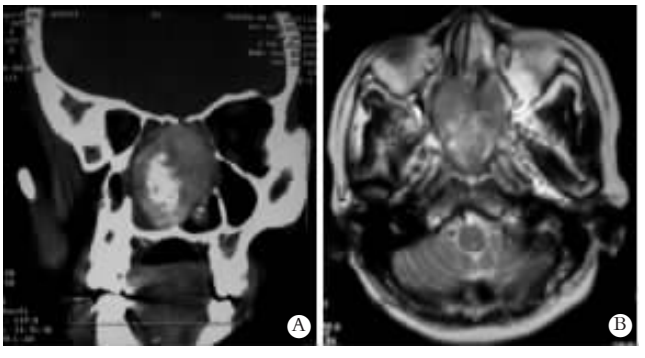
[关键词] 透明细胞软骨肉瘤;鼻中隔;诊断与鉴别诊断
[中图法分类号] R738.3; R739.62 **[文献标志码]** A

透明细胞软骨肉瘤(clear cell chondrosarcoma, CCCS)是一种特殊类型的低度恶性软骨肉瘤,约占软骨肉瘤的 2%[1-3],透明细胞软骨肉瘤与普通型软骨肉瘤不同,多发生于长骨骨端,尤其是肢体末端[4-6],常见于年轻人。鼻中隔透明细胞软骨肉瘤非常罕见,迄今国外文献仅有 3 篇报道[7-10],国内尚少见报道。本文报告 1 例鼻中隔透明细胞软骨肉瘤并结合文献复习,供同行参考。

1 资料与方法

1.1 临床资料

患者,女性,48 岁。因"嗅觉丧失半年"于 2008 年 9 月就诊,患者 1 年前无明显原因出现嗅觉减退,在当地医院就诊未发现明显异常。之后,患者嗅觉减退逐年加重,半年前嗅觉丧失。鼻腔检查发现鼻中隔新生物,表面黏膜光滑。CT 显示,鼻中隔见一分叶状肿块,直径约 3.8 cm,肿块中央可见钙化,呈膨胀性生长。MRI 示肿块 T_1WI 为等信号,T_2WI 为低信号(图 1)。肿块累及鼻中隔及筛窦腔,扩展至双侧鼻腔。余全身检查未见明显异常,血常规,肝肾功等常规检查均正常。患者在当地医院进行肿块活检后经多家大型医院会诊,最后确诊为鼻中隔透明细胞软骨肉瘤,行鼻中隔肿瘤扩大切除术。



A:CT;B:MRI

图 1 鼻中隔透明细胞软骨肉瘤 CT 及 MRI 表现

[通信作者] 唐应成,电话:(023)79225105,E-mail:qjzxyyblk-66666@163.com

1.2 方法

标本采用 4% 的甲醛固定,其中的骨组织常规脱钙,石蜡包埋,4 μm 厚切片,HE 染色,PAS 及油红脂肪染色,EnVision 免疫组化染色,光镜分别观察形态学以及免疫表型特点,免疫组化染色选择抗体包括 Vim、S-100、AE1/3、EMA、KP-1、Lys 和 Ki-67,试剂盒及抗体均购自 Dako 公司。

2 结果

标本:灰白色组织一堆,质软,淡蓝色,半透明,共大小 4 cm ×4 cm ×2 cm,切之有沙砾感。显微镜观察,肿瘤组织排列成不典型分叶状结构,肿瘤细胞小,卵圆形,胞界清楚,核大居中,细胞质透亮,核分裂罕见。间质为淡蓝色软骨样基质,可见灶性钙化和骨化,局部可见较成熟的编织骨形成(图 2)。部分肿瘤细胞细胞质淡粉色,似软骨母细胞,部分区域见少量非典型细胞。部分区域可见多核破骨样巨细胞。特殊染色:PAS 及油红脂肪染色显示透明细胞及软骨母细胞样细胞细胞质内未见明确糖元及脂肪。免疫组化显示透明细胞及软骨母细胞样细胞呈 Vim 和 S-100 蛋白阳性(图 3),而 AE1/3、EMA 和 KP-1 阴性,Lys 灶性阳性,Ki-67 增殖活性约 3%。病理诊断:鼻中隔透明细胞软骨肉瘤(2 级)。

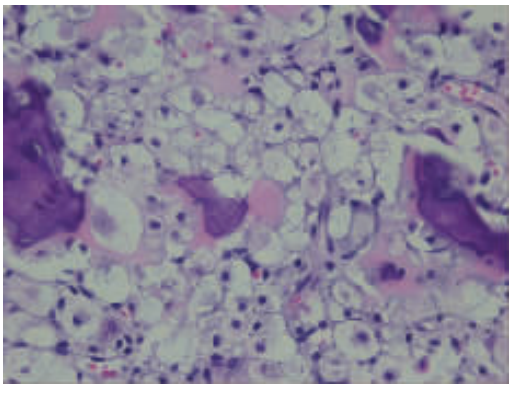


图 2 鼻中隔透明细胞软骨肉瘤病理观察 (HE ×200)

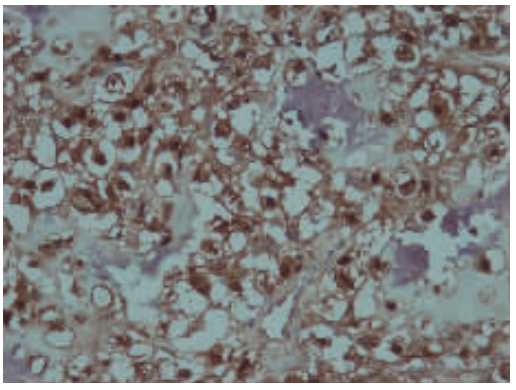


图3 鼻中隔透明细胞软骨肉瘤瘤细胞S-100蛋白强阳表达 (S-P ×400)

3 讨论

透明细胞软骨肉瘤相对较为少见,好发于长骨骨端[6]。鼻中隔透明细胞软骨肉瘤极为罕见,目前国外文献共8例报道[7-10]。见表1。

表1 文献报道8例鼻中隔透明细胞软骨肉瘤[4,6-10]

序号	年龄/性别	部位	表现	病理分级	钙化	随访
1	39/男	鼻中隔累及颅板双侧鼻腔	鼻腔破坏1年、鼻出血	2	不规则灶状	36个月
2	56/女	鼻中隔肿块	头痛	1	点状	63个月
3	54/男	前颅底鼻中隔肿块	头痛、神经症状	2	点状环状	30个月死亡
4	36/男	鼻中隔肿块	头痛	2	点状	36个月
5	40/女	鼻中隔肿块	头痛、神经症状	2	灶状	27个月
6	62/男	鼻中隔	鼻中隔破坏、鼻出血	2	灶状	12个月后失访
7	79/女	鼻中隔肿大	鼻腔堵塞、鼻出血	2	不规则	16个月
8	62/女	鼻中隔累及左鼻腔	头痛、鼻腔堵塞	2	灶状环状	12个月

鼻中隔透明细胞软骨肉瘤临床上常表现为鼻衄,头痛,嗅觉丧失等;影像学检查可见鼻中隔破坏及占位性病变,常伴有中央灶性钙化。确诊依靠病理组织学检查。根据瘤细胞,分化程度及异型性分为3级,大部分肿瘤为2级,文献报道的8例中7例和本例均为2级。免疫组化染色肿瘤细胞常表达S100蛋白。本病例虽然临床表现隐匿,但影像学表现,病理形态及免疫表型均表现为典型的透明细胞软骨肉瘤。

鼻中隔透明细胞软骨肉瘤临床和病理均容易误诊,临床应注意与以下肿瘤鉴别:因肿瘤发生于中线区,影像检查有钙化,容易误认为生殖细胞源性肿瘤;因患者年龄大,有明显骨与软骨形成和局部骨破坏,易与非长骨性骨肉瘤和普通软骨肉瘤相混淆。病理鉴别诊断主要包括:①软骨母细胞瘤:透明细胞软骨肉瘤中除含透明细胞以外,常可见软骨母细胞样细胞,易被误认为软骨母细胞瘤,但本瘤瘤细胞存在非典型性,呈浸润性生长可与软骨母细胞瘤相鉴别[6,9,10]。②骨母细胞瘤:因透明细胞软骨肉瘤中通常混有编织状骨样组织,可能误诊为骨母细胞瘤,但是透明细胞软骨肉瘤中的主要成分为透明细胞,而骨母细胞瘤一般缺乏[6]。③转移性肾透明细胞癌:两种肿瘤瘤细胞均呈透明细胞表现,两者鉴别比较困难,肾透明细胞癌癌细胞富含糖元及脂肪,PAS和脂肪染色呈阳性,而透明细胞软骨肉瘤为软骨细胞两种染色阴性,免疫组化染色对其鉴别诊断有重要价值,前者CK和Vim阳性,S100阴性;后者S100和Vim阳性,CK阴性[6,10]。

透明细胞软骨肉瘤为一种低度恶性软骨肿瘤,病程长,可局部复发或骨内播散转移,较少发生内脏转移,主张完全切除[11]。本例行扩大切除后,随访1年余,尚未发现局部复发。通过本病例报道并复习文献,我们认为对鼻中隔等特殊部位发生的透明细胞软骨肉瘤,需要临床、X线、形态学及免疫组化结合,综合分析,方可作出正确的诊断与治疗。

志谢 本病例邀请复旦大学附属肿瘤医院朱雄增教授会诊,特此致谢

参考文献:

[1] Bjornsson J, Unni K K, Dahlin D C, *et al*. Clear cell chondrosarcoma of bone. Observations in 47 cases[J]. Am J Surg Pathol, 1984, 8(3): 223-230.

[2] Itala A, Leerapun T, Inwards C, *et al*. An institutional review of clear cell chondrosarcoma[J]. Clin Orthop Relat Res, 2005, 440: 209-212.

[3] Donati D, Yin J Q, Colangeli M, *et al*. Clear cell chondrosarcoma of bone: long time follow-up of 18 cases[J]. Arch Orthop Trauma Surg, 2008, 128(2): 137-142.

[4] Unni K K, Dahlin D C, Beabout J W, *et al*. Chondrosarcoma: clear-cell variant. A report of sixteen cases[J]. J Bone Joint Surg Am, 1976, 58(5): 676 683.

[5] 张惠箴, 蒋智铭, 朱雄增, 等. 透明细胞软骨肉瘤临床病理诊断[J]. 临床与实验病理学杂志, 2007, 23(3): 317-320.

[6] Fletcher C D, Unni K K, Mertens F. World Health Organization classification of tumour, Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone [M]. Lyon: International Agency for Reseach on Cancer (IARC) Press, 2002.

[7] Kleist B, Poetsch M, Lang C, *et al*. Clear cell chondrosarcoma of the larynx: a case report of a rare histologic variant in an uncommon localization[J]. Am J Surg Pathol, 2002, 26(3): 386-392.

[8] Rassekh C H, Nuss D W, Kapadia S B, *et al*. Chondrosarcoma of the nasal septum: skull base imaging and clinicopathologic correlation[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 1996, 115(1): 29-37.

[9] Euteneuer S, Sudhoff H, Stein H, *et al*. Clear cell chondrosarcoma (CCCS) of the nasal septum[J]. Laryngorhinootologie, 2004, 83(4): 232-235.

[10] Kim T J, Lee A H, Choi Y J, *et al*. Clear cell chondrosarcoma in the nasal septum[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2007, 137(6): 972-973.

[11] 姚青, 王焱, 刘彬彬, 等. 透明细胞软骨肉瘤1例报道及文献复习[J]. 临床与实验病理学杂志, 2009, 25(4): 420-422.

(**收稿**:2009-11-30;**修回**:2010-01-14)

(编辑 王 红)