doi:10.11659/jjssx.12E015107

·病例报道·

颅底斜坡区域良性脊索细胞瘤1例报道

景洪标 (济南军区总医院病理科,山东 济南 250031)

Diagnosis and treatment of benign notochordal cell tumor located on clivus of skull base: one case report

JING Hong-biao (Department of Pathology, General Hospital of Jinan Military Region, Jinan Shandong 250031, China)

[关键词] 良性脊索细胞瘤;斜坡;骨;肿瘤
[中图分类号] R738.1 [文献标识码] B [收稿日期] 2016-01-09

良性脊索细胞瘤(benign notochordal cell tumor,BNCT)是一种非常罕见的脊索起源的良性肿瘤,作为一个新的病变实体,2013年才被收录入WHO软组织和骨肿瘤分类中。目前骨科、病理学和放射学医师对该肿瘤认识不足,而且在发病部位、组织病理学和放射学上,BNCT和脊索瘤极为相似,因此,BNCT极易误诊为脊索瘤,造成过度治疗[1]。本文回顾分析我院神经外科2014年5月21日收治的1例发生于颅底斜坡区域的BNCT患者的诊断过程和临床病理学特征,以加强对该肿瘤的认识,减少误诊、漏诊。现报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

患者,男,28岁,因持续性头痛、头晕12 d就诊。颅脑CT检查,在斜坡后桥前池区见1个界限清楚肿物,大小3.0 cm×2.0 cm,密度不均(图1)。CT诊断,桥前池占位,考虑胆脂瘤可能性大。MRI扫描,肿瘤呈低T1信号、高T2信号,肿瘤压迫脑干。MRI诊断,桥前池占位,考虑:①胆脂瘤;②皮样囊肿。以"颅内占位性病变"于2014年5月21日入院。

术前检查无异常后,患者于2014年6月5日在全麻下行颅内肿瘤切除术,术中在桥前池区见一界限清楚的结节样肿物,大小3.0 cm×2.0 cm×1.0 cm,肿物起源于斜坡,以细蒂和斜坡骨组织相连,肿物压迫脑干,完整切除肿物送病理检查。

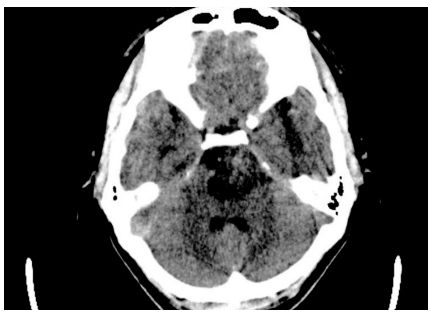


图1 患者CT扫描结果

1.2 病理检查

切除的手术标本经4%中性甲醛溶液固定,常规梯度酒精脱水,石蜡包埋,连续4 μm切片,分别做HE染色和免疫组织化学染色,光学显微镜观察。免疫组织化学染色采用EnVision二步法,所用抗体分别为AE1/AE3、CK7、CK18、CK20、S-100、EMA、Vimentin、CD10、RCC、GFAP和Ki-67。免疫组织化学染色所用试剂盒、抗体和DAB显色液均购自北京中杉金桥生物技术有限公司。染色步骤按试剂盒说明书进行,用PBS代替一抗,作为阴性对照。

2 结果

大体检查:灰白灰黄色碎组织一堆,大小3.0 cm×1.8 cm×0.8 cm,肿物质软、碎,局部半透明,胶冻状。镜检:肿瘤由形态一致的肿瘤细胞构成,肿瘤细胞呈弥漫片状排列或呈巢状排列。细胞界限清楚,类似脂肪细胞。肿瘤细胞胞质透亮,细胞核圆形或卵圆形,细胞核多偏位,少数居中。肿瘤细胞分化成熟,无异型性,未见核分裂相。肿瘤组织内未见分叶状结构、黏液样间质和坏死(图2)。肿瘤细胞表达AE1/AE3(图3)、CK7、CK18、S-100、EMA和Vimentin(图4),不表达CK20、CD10、RCC和GFAP,Ki-67阳性细胞约1%。

患者术后恢复较好,头痛和眩晕症状消失。患者术后定期做MRI复查,随访19个月,未见肿瘤复发和转移。结合患者的影像学特征、肿瘤的镜下组织学特征和免疫组织化学染色结果,该肿瘤的术后病理诊断是BNCT。

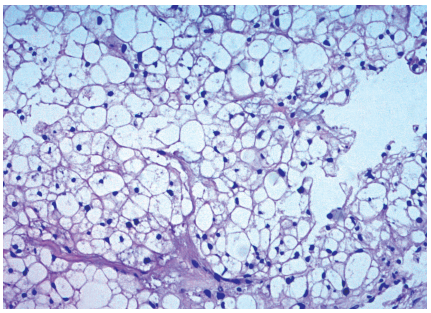


图2 切除肿瘤组织病理检查结果(HE ×200)

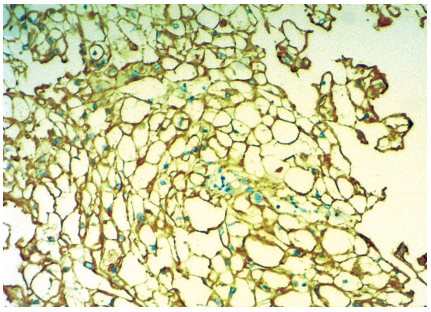


图3 肿瘤细胞表达AE1/AE3(EnVision二步法 ×200)

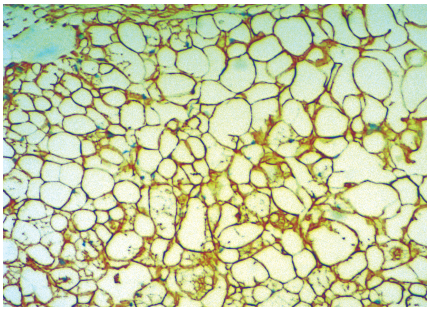


图 4 肿瘤细胞表达 Vimentin(EnVision 二步法 ×200)

3 讨论

BNCT 是一种发生于骨,显示脊索分化的良性肿瘤,非常罕见。主要累及身体的中轴骨,尤其多发于颅底骨和骶尾骨,其发病部位和脊索瘤大致相同[1-2]。本文报道的病例发生于颅底的斜坡。多数患者无症状,少数有症状的患者主要表现为发病部位疼痛和运动障碍。发病年龄 11 ~ 57 岁,中位年龄 40 岁。男女发病率大致相等。肿瘤通常体积较小,加之多数患者没有症状,很多肿瘤是因其他病变做影像学检查时被偶然发现[3-4]。影像学上,不见骨组织的破坏,无骨膜反应和骨外软组织肿块,可见周围骨组织硬化。MRI 扫描,呈 T1 低信号和 T2 高信号,多数病例没有增强[3,5]。

送检的 BNCT 组织多为手术刮除的碎组织,灰白灰黄色,半透明,胶冻状。镜下表现为肿瘤主要由脂肪样细胞构成,肿瘤细胞排列成巢状或弥漫片状结构,肿瘤细胞胞质呈空泡状,细胞核偏位或居中。可见少许肿瘤细胞胞质淡红染。肿瘤细胞无异型性,无细胞核分裂相。肿瘤组织内不见纤维性分割、分叶状结构、细胞外黏液、坏死,亦不见软骨分化。肿瘤不侵犯周围骨组织,可见周围骨组织硬化。以往有报道免疫组织化学染色显示,肿瘤细胞表达 AE1/AE3、CAM5. 2、EMA、Vimentin、S-100 和 brachyury[1,6-7]。

BNCT 的术前确诊很难,主要依靠临床、影像和病理医师的紧密配合。本例即是在术后结合临床发病部位、影像学改变和病理学特征才得以确诊。当一个肿瘤发生于身体的椎骨,特别是颅底和骶尾部椎骨;CT检查不见骨组织破坏,不见骨外软组织肿物;MRI 呈低 T1 信号和高 T2 信号,而且无强化时,要高度怀疑 BNCT。再结合病理学改变(肿瘤细胞呈空泡状,分化成熟,无异型性,排列成巢状或弥漫片状结构。肿瘤组织内不见分叶状结构、黏液样间质和坏死),即可确诊。诊断 BNCT 时要注意与脊索瘤、转移癌、特别是转移的肾透明细胞癌鉴别。当活检组织为少许的穿刺组织时,要与骨髓的脂肪组织鉴别。BNCT 呈良性经过,一般不需要手术治疗,只需定期复查即可。部分症状严重的患者,或者肿瘤体积较大的患者,则需行椎体切除术或肿瘤刮除术。目前未见 BNCT 发生转移或复发的报道[2,7-8]。

[参考文献]

[1] Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, et al. World Health Organization Classification of Tumours. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone[M]. Lyon: IARC Press, 2013: 326 - 327.

[2] 李海峰,何 勍,阮狄克. 良性脊索细胞瘤的诊断治疗研究进展[J]. 中国脊柱脊髓杂志,2014,24(3):284 - 286. doi:10. 3969/j. issn. 1004 - 406X. 2014. 03. 16.

[3] Amer HZ, Hameed M. Intraosseous benign notochordal cell tumor[J]. Arch Pathol Lab Med, 2010, 134(2): 283 - 288. doi: 10. 1043/1543 - 2165 - 134. 2. 283.

[4] Kyriakos M. Benign notocho rdal lesions of the axial skeleton: a review and current appraisal[J]. Skeletal Radiol, 2011, 40(9): 1141 - 1152. doi: 10. 1007/s00256 - 011 - 1167 - 6.

[5] Golden LD, Small JE. Benign notochordal lesions of the posterior clivus: retrospective review of prevalence and imaging characteristics[J]. J Neuroimaging, 2014, 24(3): 245 - 249. doi: 10. 1111/jon. 12013.

[6] 方三高,马 强,林 俐,等. 良性脊索细胞瘤临床病理观察[J]. 诊断病理学杂志,2014,21(9):568 - 572. doi: 10. 3969/j. issn. 1007 - 8096. 2014. 09. 010.

[7] 黄 瑾,蒋智铭,唐 娟,等. 颈椎良性脊索细胞瘤的临床病理学观察[J]. 中华病理学杂志,2014,43(11):763 - 766. doi: 10. 3760/cma. j. issn. 0529 - 5807. 2014. 11. 010.

[8] Chauvel A, Taillat F, Gille O, et al. Giant vertebral notochordal rest: a new entity distinct from chordoma[J]. Histopathology, 2005, 47(6): 646 - 649.

(编辑:杨 颖)