

引用格式:马 振,吴 鑫,李延坤,等. 93例包含脊索瘤的双原发恶性肿瘤临床分析[J]. 科学技术与工程, 2019, 19(11): 49-54

Ma Zhen, Wu Xin, Li Yankun, et al. Clinical analysis of 93 cases of double primary malignant tumors involving chordoma[J]. Science Technology and Engineering, 2019, 19(11): 49-54

93例包含脊索瘤的双原发恶性肿瘤临床分析

马 振¹ 吴 鑫² 李延坤¹ 翟 凯¹ 田云虎^{3*}

(潍坊医学院研究生院¹,潍坊 261000;中国医科大学附属第一医院肿瘤科²,沈阳 110001;
潍坊医学院附属医院脊柱外科³,潍坊 261000)

摘要 为研究包含脊索瘤的双原发恶性肿瘤的临床特征及预后,评估生存相关的预后因素,通过回顾性分析2004~2015年SEER数据库中临床数据的方法研究了93例合并脊索瘤的双原发恶性肿瘤患者的临床资料。结果表明:93例病例中,双原发脊索瘤的发病率为10.7%,高发的其他原发恶性肿瘤(非脊索瘤)为:前列腺癌、恶性黑色素瘤、甲状腺癌;脊索瘤好发部位为骨盆、骶尾骨、脊椎、颅骨;A组中双原发肿瘤中位间隔时间为28个月(0~88个月),B组双原发肿瘤中位间隔时间为48个月(0~434个月),两组间隔时间差异有统计学意义($P=0.009$);合并脊索瘤的双原发恶性肿瘤多发于老年男性(男:女=1.74:1),异时瘤组多见(3.43:1),同时瘤组(C组)及异时瘤组(D组)在年龄、种族、N、M分期等方面差异无统计学意义($P>0.05$)。在性别、T分期、手术与否等方面差异有统计学意义($P\leq 0.05$);异时瘤组(D组)及手术组5年生存率、中位生存期较佳($P<0.05$)。可见在包含脊索瘤的双原发恶性肿瘤中,最高发的其他恶性肿瘤为前列腺癌,脊索瘤更好发于骨盆及骶尾部,异时瘤组(D组)及手术组的预后更好。

关键词 脊索瘤 多原发肿瘤 临床特征 预后

中图法分类号 R738.1; **文献标志码** B

脊索瘤是一种罕见的由脊索残留的衍生物演变而来的原发性低度恶性肿瘤,以骶骨、脊柱和颅底等部位发病多见^[1],其发病率占所有原发骨肿瘤的1%~4%^[2]。脊索瘤虽低度恶性且生长缓慢,但因其局部侵袭性强、术后复发率高从而导致患者的预后较差^[3]。

双原发恶性肿瘤(double primary malignant tumor, DPMT)指机体同一器官、系统或不同器官、系统发生的两个相互独立的恶性肿瘤。相关研究显示,双原发恶性肿瘤发病率逐年增高^[4],然而,国内外对于脊索瘤合并其他恶性肿瘤的相关研究较少。研究回顾性分析2004~2015年SEER数据库中93例合并脊索瘤的DPMT患者的临床资料,探讨包含脊索瘤DPMT的临床特征及预后,评估生存相关的预后因素,提高临床医生对于脊索瘤合并其他恶性肿瘤的认识,为制定诊疗策略及防治研究提供一定的理论基础。

2018年11月9日收到

第一作者简介:马 振(1991—),男,汉族,山东临沂人,硕士研究生。E-mail:2281930257@qq.com。

*通信作者简介:田云虎(1966—),男,汉族,山东潍坊人,主任医师。E-mail:tianyunhug@163.com。

1 资料和方法

1.1 数据资料收集

通过SEER Stat软件(version 8.3.5)搜集SEER数据库中2004~2015年病理明确诊断合并脊索瘤(IDO-O-3代码9370)的DPMT患者。seer数据库里记录了患者的注册编号、个人信息、肿瘤编码、确诊肿瘤的时间以及部分治疗方式等详细信息,在记录这些信息之前已经经过病理证实患者所患不同肿瘤皆是原发的,因此根据患者个人信息、肿瘤编码等信息即可筛选DPMT患者。研究中的原始数据是从SEER数据库网站(<https://seer.cancer.gov/data/>)下载,并且签署了SEER研究数据协议。

1.2 纳入与排除标准

纳入标准:①确诊年份为2004—2015年;②病理诊断为脊索瘤相关的双原发恶性肿瘤。

排除标准:①三原发及多原发恶性肿瘤。②仅临床、影像或经验性诊断,无病理证实。③肿瘤分级及分期不完整。④失访或随访记录不全。⑤生存时间未详细记录或生存期为0个月。

1.3 临床资料分组

共纳入93例符合筛选标准的患者。依据第一原发恶性肿瘤是否为脊索瘤,将病例分为两组:A组37例:第一原发恶性肿瘤为脊索瘤,第二原发恶性

肿瘤为其他肿瘤;B组56例:第一原发恶性肿瘤为其他肿瘤,第二原发恶性肿瘤为脊索瘤。双原发恶性肿瘤分类根据Moertel等^[5]提出的标准:两个恶性肿瘤同时或在6个月以内发生的为同时性双原发恶性肿瘤,间隔时间在6个月以上的为异时性双原发恶性肿瘤。同时性双原发恶性肿瘤及异时性双原发恶性肿瘤分别定义为C组和D组,例数分别为21例、72例。总结分析各组例数、确诊脊索瘤时的年龄、性别、种族、TNM分期、是否手术、5年生存率及中位生存时间。根据C、D组手术与否情况,进一步分为手术组与非手术组。

1.4 统计学方法

采用SPSS19.0软件进行统计学分析。分类变量采用卡方检验。采用Kaplan-Meier方法进行生存分析,并进行Log-rank检验。 $P \leq 0.05$ 认为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 多原发恶性肿瘤发病部位分布

93例合并脊索瘤的DPMT病例中,双原发脊索瘤的发病率为10.7%,其他恶性肿瘤(非脊索瘤)发病率较高的依次为:前列腺癌、恶性黑色素瘤、甲状腺癌、乳腺癌及霍奇金、非霍奇金淋巴瘤,见表1。

表1 93例包含脊索瘤的双原发恶性肿瘤发病部位分布(包括双脊索瘤)

Table 1 Distribution of 93 cases of double primary malignant tumors including chordoma (including double chordomas)

肿瘤	A组		合计	
	n=37	n=56	总计	占比/%
双原发脊索瘤	10	0	10	10.7
前列腺癌	4	14	18	19.3
甲状腺癌	3	6	9	9.7
子宫内膜癌	0	3	3	3.2
子宫、宫颈癌	0	3	3	3.2
急、慢性白血病	0	1	1	1.1
肾细胞癌	0	3	3	3.2
乳腺癌	0	6	6	6.6
盲肠癌	1	2	3	3.2
恶性黑色素瘤	3	7	10	10.7
胃癌	0	1	1	1.1
结肠癌	1	1	2	2.2
肺癌	4	1	5	5.4
脂肪、平滑肌肉瘤	1	0	1	1.1
肝癌	2	1	3	3.2
膀胱癌	0	1	1	1.1
胆囊癌	4	0	4	4.3
霍奇金、非霍奇金淋巴瘤	2	4	6	6.6
未知原发部位癌	1	2	3	3.2
鼻咽癌	0	0	0	0.0
骨髓瘤	1	0	1	1.1
P				$P=0.000$

注:A组为第一原发瘤为脊索瘤;B组第一原发瘤为非脊索瘤。

2.2 脊索瘤发病部位分布

A、B两组患者脊索瘤更多发于骨盆、骶尾骨等部位(48.6% vs 41.1%),其他常见部位为脊柱椎体(21.6% vs 39.3%)、颅骨(27.0% vs 17.9%),两组差异无统计学意义($P=0.334$),见表2。

表2 脊索瘤于A、B两组中具体发病部位情况

Table 2 Specific incidence of chordoma in group A and B

发病部位	A组		B组		总计	
	例数	占比/%	例数	占比/%	例数	占比/%
脊柱	8	21.6	22	39.3	31	32.3
骨盆、骶骨、尾骨	18	48.6	23	41.1	41	34.1
颅骨	10	27.0	10	17.9	20	21.5
颅脑	0	0.0	0	0.0	0	0.0
下肢长骨	1	2.7	1	1.8	2	2.2
软组织	0	0.0	0	0.0	0	0.0
总计	37	100.0	56	100.0	93	100.0
P						$P=0.334$

2.3 A、B组肿瘤间隔时间

双原发肿瘤依据内窥镜、病理及细胞学诊断间隔时间为肿瘤间隔时间。A组中双原发肿瘤中位间隔时间为28个月(0~88个月),其中间隔时间≤6个月的12例(32.40%),≥60个月的3例(8.10%);B组双原发肿瘤中位间隔时间为48个月(0~434个月),其中间隔时间≤6个月的9例(16.10%),≥60个月的25例(44.60%);A、B两组肿瘤确诊间隔时间差异有统计学意义($P=0.009$)。93例病例中,间隔时间≥60个月例数最多(28例,30.1%),其次为≤6个月(21例,22.6%),见图1。

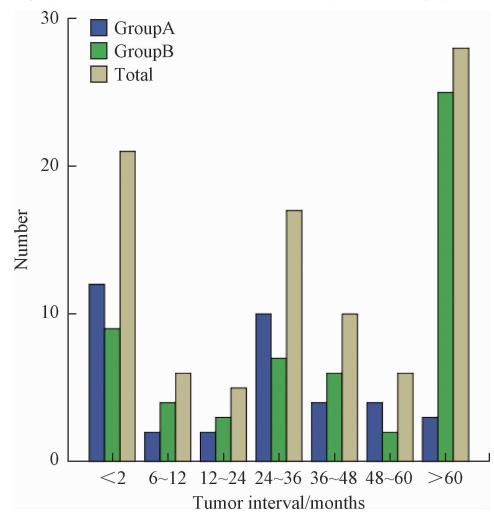


图1 A、B组两原发肿瘤确诊间隔时间分布情况

Fig. 1 Distribution of the interval between two primary tumors in group A and B

2.4 C、D组临床资料

D组病例总数明显多于C组。在性别、T分期和是否手术方面差异有统计学意义($P \leq 0.05$)(表3)。

表3 C、D组临床资料情况
Table 3 Clinical data of group C and D

类别	C组		D组		卡方检验	P值
	例数	占比/%	例数	占比/%		
性别	21	100.0	72	100.0		
	15~65岁	9	42.9	38	χ ² =0.640	0.424
	>65岁	12	57.1	34		
种族	男	17	81.0	42	χ ² =3.586	0.050
	女	4	19.0	30		
	白种	20	95.2	65	χ ² =0.747	0.688
TNM分期	黑种	0	0.00	2		
	其他种族	1	4.80	5		
	T分期					
T分期	T1	5	23.7	38	χ ² =8.195	0.042
	T2	6	28.6	14		
	T3	1	4.8	0		
	Tx	9	42.9	20		
N分期	N0	17	81.0	66	χ ² =2.962	0.227
	N1	0	0.0	1		
	Nx	4	19.0	5		
M分期	M0	17	81.0	66	χ ² =1.945	0.378
	M1	2	9.5	3		
	Mx	2	9.5	3		
手术	是	1	4.80	64	χ ² =54.681	<0.001
	否	20	95.2	8		

C组和D组均好发于男性但C组的男性比例明显高于D组(81.0% vs 58.3%),两组差别有统计学意义($P=0.050$)。C组较D组Tx分期患者较多(42.9% vs 27.8%),而D组T1期较C组多(52.8% vs 23.8%),两组差异均有统计学意义($P=0.042$)。同时D组手术者较C组多(90.2% vs 4.8%),C组非手术者较多(95.2% vs 9.8%),两组差异有统计学意义($P<0.001$)。C组和D组在年龄、种族、分级、N分期、M分期等方面差异无统计学意义($P>0.05$)。

2.5 预后分析

A、B两组统计分析显示,B组患者发生脊索瘤时间多在第一原发肿瘤发病5年以上,导致B组5年生存率达90%以上。鉴于B组的生存率仅代表了第一原发肿瘤得到良好控制的人群,并不能代表整体人群,对整体预后结果影响较大,故不予以A、B组预后分析。C组和D组患者的5年生存率分别为60.0%和83.7%,中位生存期分别为94.00(3.04~184.96)个月和172.00(133.32~210.68)个月,D组患者预后较C组更佳($P<0.001$,图2)。93例病

例中手术组与非手术组病例数分别为65例和28例,5年生存率分别为88.6%和52.2%,中位生存期分别为228.68(168.97~288.39)个月与76.66(53.63~99.68)个月,手术组比非手术组预后佳($P<0.001$,图3)。

3 讨论

近年来,随着恶性肿瘤筛查的普及及诊疗技术的提高,恶性肿瘤患者的生存期延长,进而第二原发恶性肿瘤的发病率逐渐提高,DPMT得到越来越多的关注^[6]。当前国内外对于合并脊索瘤的DPMT报道不多,研究对脊索瘤及其他原发恶性肿瘤的好发部位及同时瘤、异时瘤两组的临床资料、肿瘤分期和手术情况等进行分析,一定程度上丰富了合并脊索瘤的DPMT防治方面的研究。

多数恶性肿瘤存在高复发、高转移等特点。一方面,实体肿瘤如肺癌、乳腺癌、前列腺癌、结肠直肠癌、甲状腺癌等常存在骨转移,其中约70%的前列腺癌和乳腺癌患者存在骨转移^[7];另一方面,3%~48%的脊索瘤患者远处脏器转移也存在,发生率依

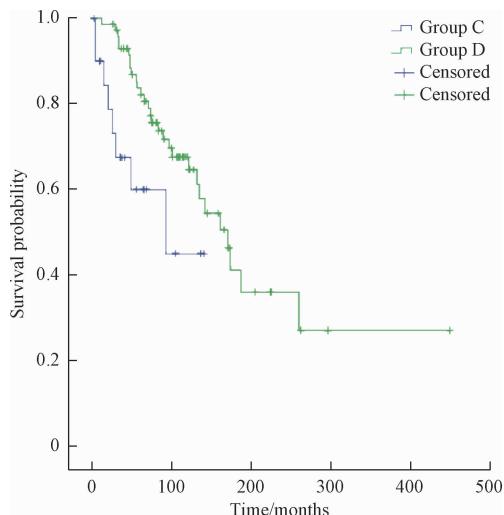


图2 C、D两组生存曲线图

Fig. 2 Survival curves for groups C and D

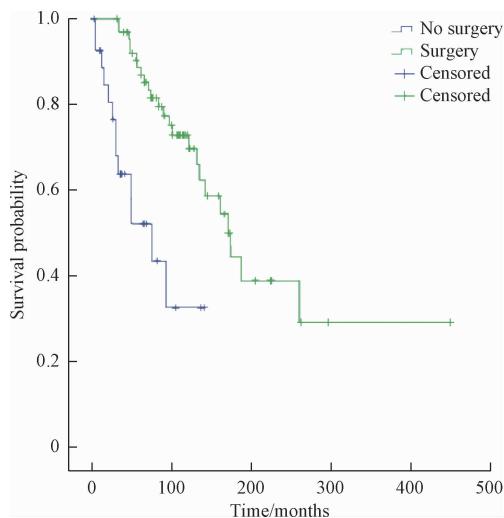


图3 手术组与非手术组生存曲线图

Fig. 3 Survival curves for surgical group and non-surgical group

次为肺(54%)、软组织(15%)和肝脏(8%)^[8,9]。因此,合并脊索瘤的双原发恶性肿瘤在临床诊疗中极易被误诊为同一恶性肿瘤的复发转移^[10]。当一患者同时患有骨肿瘤及其他恶性肿瘤时,或者恶性肿瘤患者于骶尾部等骨肿瘤好发部位造成骨质改变时,如何鉴别骨组织肿瘤为原发还是继发则显得尤为重要。Yin 等^[11]研究应用基于 MRI 的使用 RF 建立的放射免疫学模型以及 3D MRI 均可鉴别骶骨脊索瘤及骶骨转移瘤;Samji 等^[12]发现 LAVA-Flex 可以高灵敏度和特异性描绘骨骼转移,提高图像质量。本研究显示,合并脊索瘤的 DPMT 主要为前列腺癌、双原发脊索瘤、甲状腺癌、恶性黑色素瘤等。因此,在临床诊治过程中,既要关注脊索瘤的复发及转移,更要注意鉴别原发瘤与转移瘤,避免存在误诊、误治,并及时处理。

目前国内外对于双原发恶性肿瘤的研究多在胃肠道、肺、甲状腺等肿瘤好发部位,对于单发脊索瘤及脊索瘤合并其他恶性肿瘤的相关报道较少,且脊索瘤合并其他恶性肿瘤的好发部位尚不明确。单发脊索瘤常见于脊柱中轴骨的远端,即骶尾部和颅底,骶尾部最常见(约占 1/2),颅底次之(约占 1/3),极少数见于其他部位^[13]。研究中发生于骶尾部的脊索瘤约占 34.1%,脊柱椎体约占 32.3%,与以上所述有所不同。可能的原因包括:①种族差异,本研究基于美国 SEER 数据库,纳入人群主要包括白种人和美籍黑种人,可能与亚裔人群的发病部位存在差异。②单发脊索瘤的好发部位可能不同于脊索瘤相关双原发恶性肿瘤的好发部位,但尚需大样本研究进行验证。在临床诊治过程中,发病部位和患者临床症状密切相关,颅底肿瘤可致视力改变、头痛、内分泌异常;骶尾部肿瘤可致便秘、腹痛、肿胀、神经功能损害等^[14];其他发生于软组织部位的脊索瘤^[15],表现为软组织肿块及局部肿胀不适。因此,明确肿瘤好发部位及其典型临床症状对临床诊断、治疗手段的选择及判断患者的预后存在重要价值。

Denaro 等^[16]研究发现脊索瘤大多数发生于 40 岁以上人群,发病高峰年龄为 40~70 岁成年男性(男:女 = 2:1)。研究显示,合并脊索瘤的 DPMT 好发于中老年男性(男:女 = 1.74:1),与单发脊索瘤好发人群基本一致,对该病临床诊疗有一定指导意义。

结果显示 A 组中双原发肿瘤间隔时间、中位间隔时间较 B 组少(0~88 个月 vs 0~434 个月,28 个月 vs 48 个月),两组肿瘤间隔时间差异有统计学意义。A 组中,双原发肿瘤最常发生于 ≤6 个月时(32.40%),B 组中最常出现于 ≥60 个月时(44.60%)。出现这种差异的原因可能有:①脊索瘤发病隐匿且生长缓慢,具有高度侵袭性且局部复发率高,远处转移及导致全身症状的发生率低^[10],局部症状不明显时易被忽略,因此可导致 B 组中脊索瘤常于诊断首发瘤 60 个月以后发现。②其他恶性肿瘤,如肺癌、前列腺癌、甲状腺癌及恶性黑色素瘤等局部或全身症状比较典型,且易引起重点关注,结合相关辅助检查比较容易检出。另,A 组中脊索瘤罕见,一旦出现,常行全身检查排除转移瘤,因此其他瘤检出率增高。因此,一旦中老年男性患者发生脊索瘤时,注意 6 个月内排除合并前列腺癌、甲状腺癌及恶性黑色素瘤;若患其他瘤 60 个月以后,且患者原发部位以外,尤其是骨骼处有病变症状时,注意明确有无合并脊索瘤。

研究采用两肿瘤病理诊断间隔时间 6 个月作为

判断肿瘤“同时”或“异时”的标准。由 Wu 等^[17]进行的研究发现同时性恶性肿瘤的发病率为 36.3%，异时性的发病率为 63.7%，研究结果显示 C 组的发病率为 22.6%，D 组的发病率为 77.4%，与 Wu 的结果有差异但总体趋势一致。

研究结果显示手术组及异时瘤组(D 组)预后较佳。手术为影响脊索瘤预后不可忽视的重要因素, Sanusi^[18]也发现早期整体广泛切除脊索瘤可显著延长患者生存期。研究中手术患者的预后较非手术患者预后佳,一定程度上也肯定了脊索瘤手术治疗的必要性。同时研究也显示,C、D 两组 5 年生存率分别为 60.0% 和 83.7%, D 组明显较 C 组预后更好。首先,与既往对肠癌、乳腺癌、胃癌等^[19-21]预后生存分析结果一致,异时性双原发癌较同时性双原发癌预后好,且肺癌的相关研究^[22]也发现异时性双原发癌预后佳。另外,研究 D 组中病例行手术治疗者高达 90.2%,C 组行手术治疗者仅为 4.8%,较于 C 组、D 组接受根治性治疗的机会更多、恢复和重建机体的免疫功能的时间更长以及各种医疗措施所累积的毒副反应更少,使得 D 组预后更好。

研究存在一定的局限性:①SEER 数据库没有准确编码其他重要的临床信息,如脊索瘤是否血管、脊髓受累以及神经系统症状等;②seer 数据库中的信息不是临床第一手资料,有关手术治疗的数据虽在其中,但是手术的类型、手术切除范围及程度尚未详细记录;③研究选取 seer 数据库中数据进行分析,但是对于骨骼肌肉恶性肿瘤常用的 Tomita 分型、Enneking 分期及骶尾部恶性肿瘤常用的 WBB 外科分期未进行详细记录。

研究针对合并脊索瘤的 DPMT 进行临床资料及预后分析,详细研究了 DPMT 中脊索瘤的发病部位、其他肿瘤发病情况,分组探讨脊索瘤发病时间及手术与否对预后产生的影响,评估生存相关的预后因素并为以后制定相对标准的治疗策略提供一定的理论基础。因此,在以后的临床工作中,需警惕双原发恶性肿瘤的发生,注重鉴别转移瘤与原发瘤,对于早期双原发恶性肿瘤尽量采取根治性治疗。再者,要注重随访复查,以免误诊、漏诊。相信经过诊疗水平及多学科知识的不断完善,对于双原发恶性肿瘤的认识会更深刻。

4 结论

对于合并脊索瘤的 DPMT,要注意总结原发脊索瘤的好发部位,注重鉴别原发瘤及转移瘤。同时,通过分析影响合并脊索瘤的 DPMT 的生存因素,为以后制定相对标准的治疗策略提供一定的理论

基础。

参 考 文 献

- Pillai S, Govender S. Sacral chordoma: A review of literature [J]. Journal of Orthopaedics, 2018, 15(2): 679-684
- Sarabia-Estrada R, Ruiz-Valls A, Shah S R, et al. Effects of primary and recurrent sacral chordoma on the motor and nociceptive function of hindlimbs in rats: An orthotopic spine model [J]. Journal of Neurosurgery. Spine, 2017, 27(2): 215-226
- Carey K, Bestic J, Attia S, et al. Diffuse skeletal muscle metastases from sacral chordoma [J]. Skeletal Radiology, 2014, 43 (7): 985-989
- Tori M, Shimo T, Yoshidome K. Novel operative approach to double primary cancers of the breast and thyroid and its effects on cosmesis and the accuracy of follow-up examinations [J]. Asian Journal of Endoscopic Surgery, 2018, 11(2): 185-188
- Moertel C G, Dockerty M B, Baggenstoss A H. Multiple primary malignant neoplasms. II. tumors of different tissues or organs [J]. Cancer, 1961, 14(5): 231-237
- Moschetti I, Cinquini M, Lambertini M, et al. Follow-up strategies for women treated for early breast cancer [J]. The Cochrane Database of Systematic Reviews, 2016(5): CD001768
- Fornetti J, Welm A L, Stewart S A. Understanding the bone in cancer metastasis [J]. Journal of Bone and Mineral Research : the Official Journal of the American Society for Bone and Mineral Research, 2018, 33(12): 2099-2113
- Smith Z, Girard N, Hansford B G. Multifocal metastatic chordoma to the soft tissues of the fingertips: A case report including sonographic features and a review of the literature [J]. Skeletal Radiology, 2018, 47(3): 401-406
- Imai R, Kamada T, Araki N, et al. Carbon ion radiation therapy for unresectable sacral chordoma: An analysis of 188 cases [J]. International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics, 2016, 95 (1): 322-327
- Pennicooke B, Laufer I, Sahgal A, et al. Safety and local control of radiation therapy for chordoma of the spine and sacrum: a systematic review [J]. Spine (Phila Pa 1976), 2016, 41 (S20): 186-192
- Yin P, Mao N, Zhao C, et al. A triple-classification radiomics model for the differentiation of primary chordoma, giant cell tumor, and metastatic tumor of sacrum based on T2-weighted and contrast-enhanced T1-weighted MRI [J]. International Society for Magnetic Resonance in Medicine, 2019, 49(3): 752-759
- Samji K, Alrashed A, Shabana W M, et al. Comparison of high-resolution T1W 3D GRE (LAVA) with 2-point dixonfat/water separation (FLEX) to T1W fast spin echo (FSE) in prostate cancer (PCa) [J]. Clinical Imaging, 2016, 40(3): 407-413
- Chambers K J, Lin D T, Meier J, et al. Incidence and survival patterns of cranial chordoma in the United States [J]. The Laryngoscope, 2014, 124(5): 1097-1102
- 王海艳,吴永芳,许春伟,等.脊索瘤 2 例临床病理特征并文献复习[J].临床与病理杂志,2015,35(6): 995-999
Wang Hanyan, Wu Yongfang, Xu Chunwei, et al. Two case of chordoma with clinicopathological features of and literature review [J]. Journal of Clinical and Pathological Research, 2015, 35(6):

- 995-999
- 15 Lauer S R, Edgar M A, Gardner J M, et al. Soft tissue chordomas: a clinicopathologic analysis of 11 cases [J]. The American Journal of Surgical Pathology, 2013, 37(5): 719-726
 - 16 Denaro L, Berton A, Ciuffreda M, et al. Surgical management of chordoma: A systematic review [J]. The Journal of Spinal Cord Medicine, 2018, 14(1): 1-16
 - 17 Wu A, He S, Li J, et al. Colorectal cancer in cases of multiple primary cancers: clinical features of 59 cases and point mutation analyses [J]. Oncology Letters, 2017, 13(6): 4720-4726
 - 18 Sanusi O, Arnaout O, Rahme R J, et al. Surgical resection and adjuvant radiation therapy in the treatment of skull base chordomas [J]. World Neurosurgery, 2018, 115: 13-21
 - 19 付金金, 黄载伟, 林英豪, 等. 39例多原发结直肠癌的临床研究[J]. 南方医科大学学报, 2013, 33(4): 578-581
 - 20 Kim B K, Oh S J, Song J Y, et al. Clinical characteristics and prognosis associated with multiple primary cancers in breast cancer patients [J]. Journal of Breast Cancer, 2018, 21(1): 62-69
 - 21 Kim D H, Kim S M, Choi M G, et al. Multiple primary malignancies in patients with multiple early gastric cancer [J]. Journal of Gastric Cancer, 2017, 17(2): 154-161
 - 22 Li F, Zhong W Z, Niu F Y, et al. Multiple primary malignancies involving lung cancer [J]. BMC Cancer, 2015(15): 696-701

Clinical Analysis of 93 Cases of Double Primary Malignant Tumors Involving Chordoma

MA Zhen¹, WU Xin², LI Yan-kun¹, ZHAI Kai¹, TIAN Yun-hu^{3*}

(Graduate School of Weifang Medical University¹, Weifang 261000, China; Department of Oncology, First Affiliated Hospital of China Medical University², Shenyang 110001, China; Department of Spine Surgery, Affiliated Hospital of Weifang Medical University³, Weifang 261000, China)

[Abstract] In order to study the clinical features and prognosis of double primary malignant tumors including chordoma, and to evaluate survival-related prognostic factors, Clinical data in the SEER database from 2004 to 2015 was used to investigate the clinical data of 93 patients with double primary malignant tumors with chordoma. The results show that in 93 cases, the incidence of double primary chordoma is 10.7%, and other primary malignant tumors (non-chondroma) were prostate cancer, malignant melanoma, thyroid cancer; The predilection sites of chordoma were pelvis, appendix, spine, skull; The median interval between the two primary tumors in group A was 28 months (0~88 months), and the median interval between the two primary tumors in group B was 48 months (0~434 months). The difference between the two groups was statistically significant ($P=0.009$); Double primary malignant chordoma Tumors were more common in older men (male: female = 1.74: 1), the metachronous tumor group (3.43: 1), and Simultaneous dual primary malignant tumor group (group C) and Metachronous double primary malignant tumor group (group D) were no significant difference in age, ethnicity, N, M staging ($P>0.05$), and significant difference in gender, T stage, surgery or not ($P\leqslant 0.05$); the group D and operation group were better in the 5-year survival rate and median survival time ($P<0.05$). It is concluded that in the double primary malignant tumors involving chordoma, the highest incidence of the other malignant tumors and chordoma's sites are prostate cancer and pelvis and appendix respectively, and the prognosis is better in the metachronous tumor group (group D) and the surgery group.

[Key words] chordoma multiple primary tumor clinical features prognosis