

ЭКСТРААКСИАЛЬНАЯ ХОРДОМА. СОВРЕМЕННОЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЕ О МОРФОЛОГИИ И МОЛЕКУЛЯРНЫХ МЕХАНИЗМАХ. ОБСУЖДЕНИЕ КЛИНИЧЕСКИХ НАБЛЮДЕНИЙ

И.В. Булычева¹, Бертони Франко², Патриция Баччини³, Соллацци Клаудио⁴, Брандао Кристина⁴, Арайо Фернанда⁴, Калил Рикардо⁵

¹ ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, г. Москва

² Университет Болоньи, госпиталь Вилла Эрбоса, Италия

³ Госпиталь Вилла Эрбоса, Италия

⁴ Отделение ортопедической хирургии системы госпиталей реабилитации, Италия

⁵ Отделение патологии, центр Камарго, Италия

Ключевые слова: хордома, паракордома, экстрааксиальная хордома, миоэпителиома, брахиури, опухоли костей

Изначально в навании «экстрааксиальная хордома» прослеживается некоторая неопределенность. В монографиях по мягким тканям подобную по гистологическому строению опухоль относят к группе миоэпителиом или к смешанной опухоли, дифференцируют с миксоидной хондросаркомой и называют паракордомой. В публикациях по костной патологии опухоль описывается в неразрывной связи с хордомой. В англоязычной литературе опухоли присвоено название экстрааксиальной хордомы (extra-axial chordoma). В любом случае дифференциально-диагностический лист для указанной группы опухолей един и включает смешанную опухоль, миксоидную хондросаркому, оссифицирующую фибромиксоидную опухоль, а также хордому. Дифференциальная диагностика строится на основании клинических проявлений, локализации, но, главное, на основе морфологических признаков, зависящих от преобладания определенного типа клеточных элементов и стромы. Известные на сегодняшний день цитогенетические изменения крайне скудны (множественные отклонения с трисомией 15 и моносомией 1, 16, 17; короткие $der(2)(5(2;4)del(3q))$, потеря 9, 19, 20, 22, комплексный кариотип с потерей 1, 2, 6 и короткой $der(5)t(1p;5q)$). Генетические поломки не обладают специфичностью и не позволяют с достоверностью объединить паракордому и экстрааксиальную хордому ни с группой миоэпителиальных опухолей, ни с классической хордомой. Иммунопероксидазный метод также не характеризуется четкими различиями и демонстрирует перекрестную реактивность с CK 8/18, AE1/AE3, 14,1/10, 7, 20, CAM5.2, EMA, collagen, CD34, GFAP, calponin. Важнейшим диагностическим тестом, позволяющим различить паракордому и экстрааксиальную хордому, является положительная реакция с брахиури, характерная для экстрааксиальной хордомы. С учетом перечисленных особенностей можно предположить, что мы лишь приближаемся к пониманию истинной природы опухоли под названием «экстрааксиальная хордома».

В англоязычной литературе описано лишь более десятка наблюдений экстрааксиальной хордомы. В отечественной литературе подобные публикации отсутствуют. Предлагается описание двух клинических наблюдений редкого заболевания с

детальным морфологическим обоснованием и примерами иммуногистохимического исследования, данными клинического обследования и лучевой диагностики.

Клинический пример № 1

Женщина, 18 лет, с жалобами на усиливающуюся боль в левом коленном суставе на протяжении 4 лет. Заболевание сопровождалось ограничением подвижности в конечности и нарастанием отека. Лу-

Адрес для корреспонденции

Ирина Владиславовна Булычева
E-mail: irena@boulytcheva.com

чевые методы исследования выявили опухолевидное образование в проксимальном латеральном эпифизе левой большеберцовой кости (рис. 1–5).

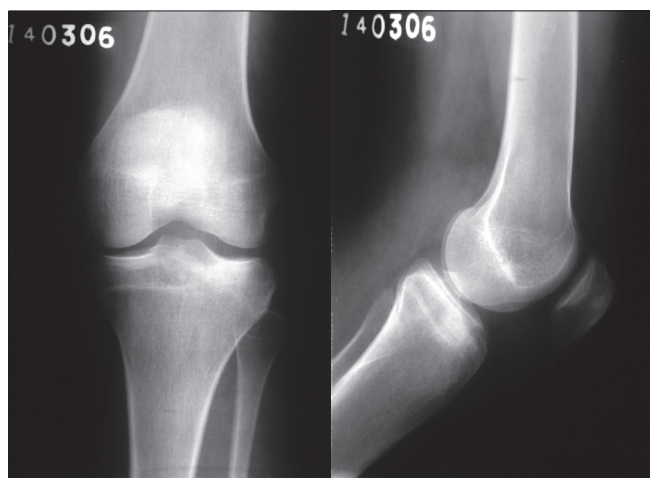


Рис. 1. Склерозированный очаг в большеберцовой кости



Рис. 2. Небольшой по размерам (2×2 см) очаг поражения в эпифизе большеберцовой кости. КТ

Больной произведена открытая биопсия опухоли и кюретаж. Необходимо подчеркнуть, что на операции хирург не мог различить нормальную ткань от патологической. В патологоанатомическое отделение были доставлены белесовато-желтые фрагменты губчатой кости. При микроскопиче-

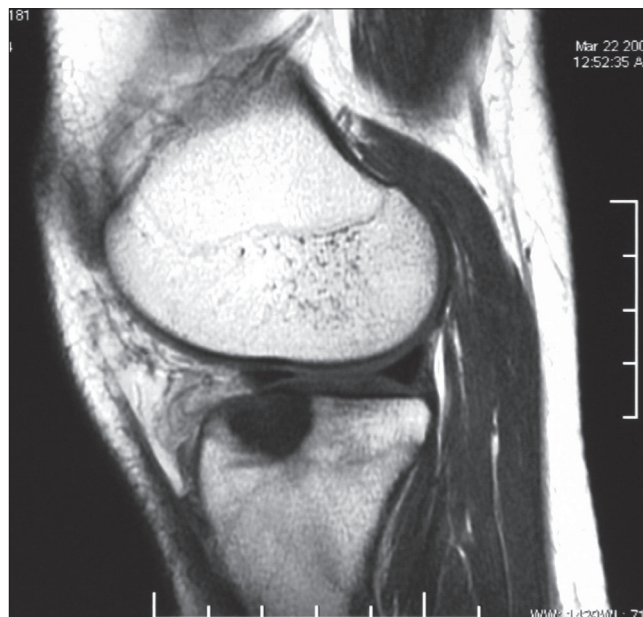


Рис. 3. Подтверждение наличия очага поражения на МРТ

ском исследовании в межтрабекулярных пространствах были обнаружены крупные растительные клетки полигональной формы, некоторые клетки с пенистой или вакуолизированной цитоплазмой (рис. 6, 7). Дифференциально диагностический лист включал: миксоидную хондросаркому, метастатическую миоэпителиому, опухоль нотохорды (экстрааксиальную хордому, метастаз классической хордомы, доброкачественную опухоль нотохорды). На основании имеющихся гистологических данных диагноз миксоидной хондросаркомы был отвергнут.

Для исключения метастаза миоэпителиомы и подтверждения генеза опухоли из нотохорды было выполнено иммуногистохимическое исследование: цитокератины AE1/AE3⁺, высокомолекулярные цитокератины (34βE12)⁻, низкомолекулярные цитокератины (35βH11)⁺, цитокератин 7⁻, цитокератин 19⁺, цитокератин 20⁻, белок S100⁺, хромогранин⁻, глиальный фибриллярный кислотный белок⁻, брахиури⁺ (рис. 8).

Результаты иммуногистохимического исследования подтверждают родство опухоли с нотохордой. В отличие от доброкачественной опухоли нотохорды описываемое нами поражение относится к высокодифференцированным новообразованиям (very low grade), клинически заболевание проявляло себя в течение 4 лет, на рентгенологических изображениях имеется склерозированный очаг, опухоль характеризовалась крайне медленным ростом, гистологическая картина характеризовалась отсутствием инвазивного роста, митозов и минимальными признаками клеточной атипии (табл. 1, 2).

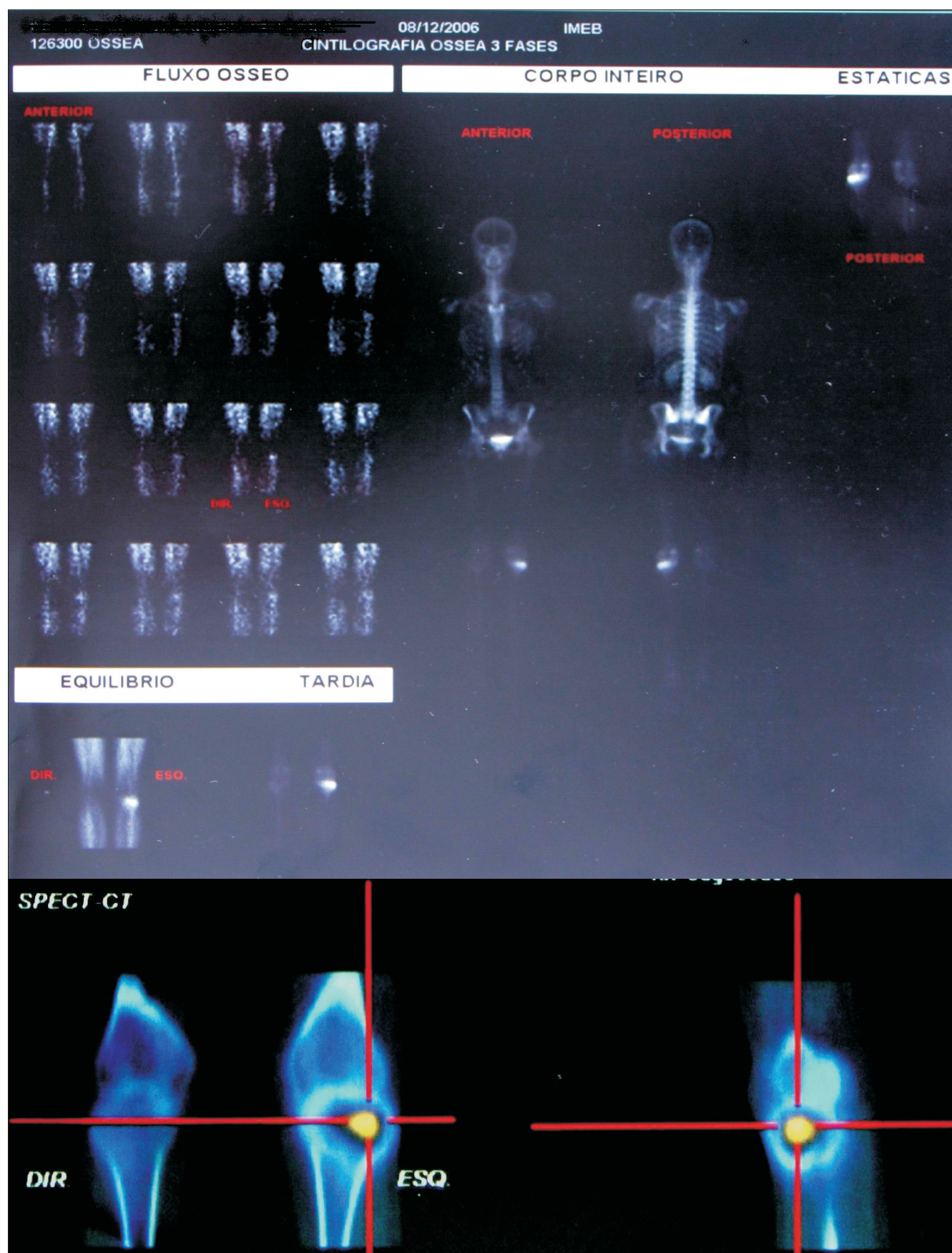


Рис. 4. Положительный сигнал при сканировании скелета

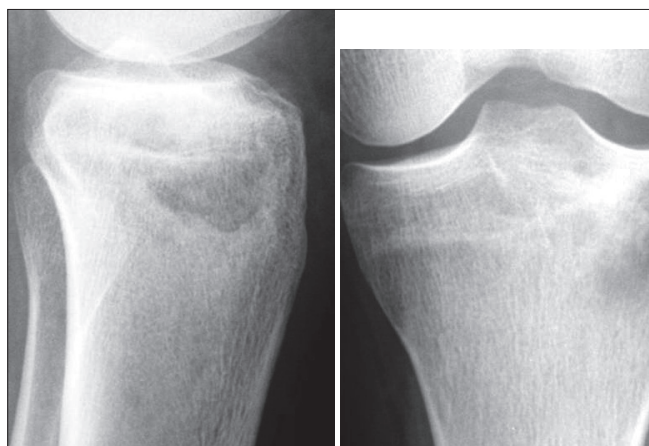


Рис. 5. Клиническое наблюдение 1. Пациентка 18 лет. Рентгенологическая картина очага поражения в эпифизе большеберцовой кости после операции

Клинический пример № 2

Молодой человек, 18 лет, отмечал боль в левом колене на протяжении 7 мес. При пальпации определялась четкая болезненная зона в латеральном мышечке левой бедренной кости. На рентгенограммах и томограммах определялся незначительный по размерам очаг с четкими контурами (рис. 9–11). Новообразование имело положительный сигнал при сканировании скелета. Изначально больному произведена радиочастотная абляция. Через 45 дней после процедуры симптомы возобновились. В феврале 2012 г. больному произведена открытая биопсия с удалением очага. На основании морфологического исследования поставлен диагноз экстрааксиальной хордомы (рис. 12–14). В январе 2015 г. возник рецидив. Произведена резекция *en block*.

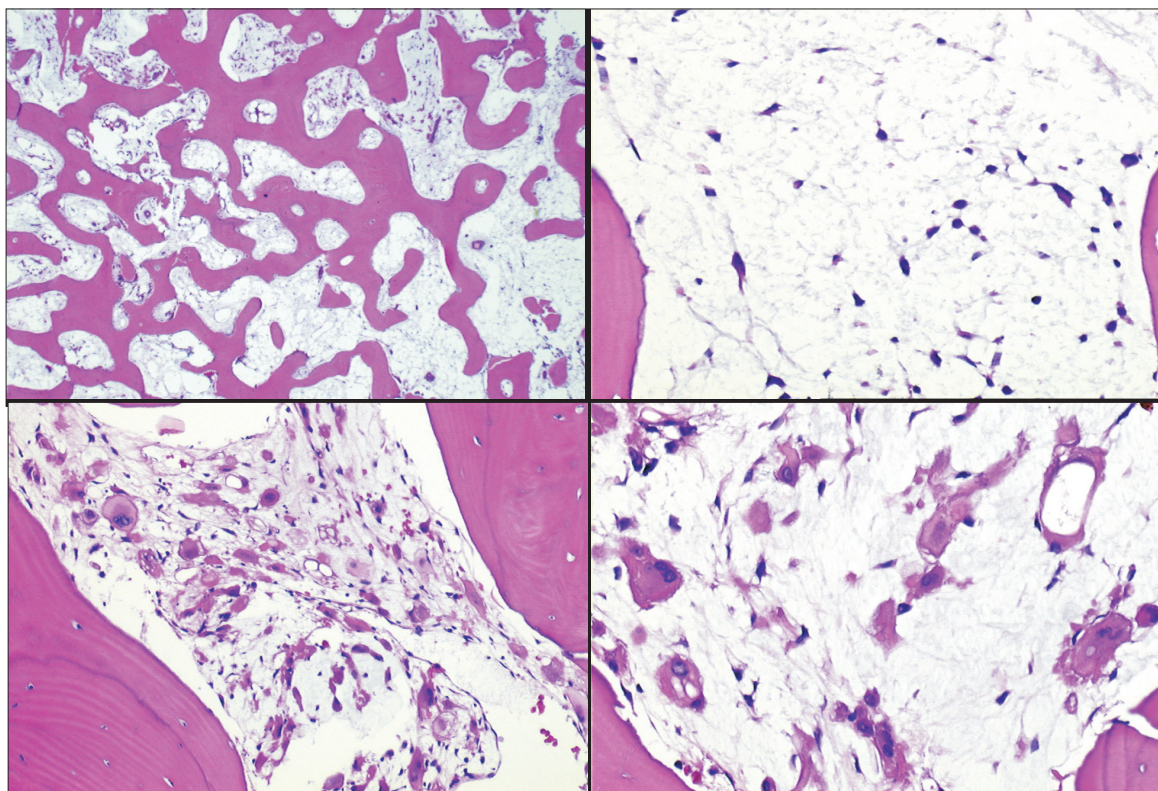


Рис. 6. Среди костных трабекул располагаются отдельные крупные вакуолизированные растительные клетки. Микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином. Различное увеличение ($\times 100$, $\times 200$, $\times 400$)

Таблица 1. Рентгенологические различия

Хордома	Доброкачественная опухоль нотохорды (ДОН)
Размеры опухоли >5 см	Опухоль располагается в пределах одной кости
Литический, разрушающий кость очаг	Очаг поражения не изменяет конфигурацию кости
Сопровождается выраженным мягкотканым компонентом	Мягкотканый компонент отсутствует
Характеризуется прогрессирующим ростом с врастанием в окружающие ткани и органы	Как правило, без прогрессии или роста. На T1 МРТ сигнал слабой интенсивности. T2-сигнал выраженной интенсивности

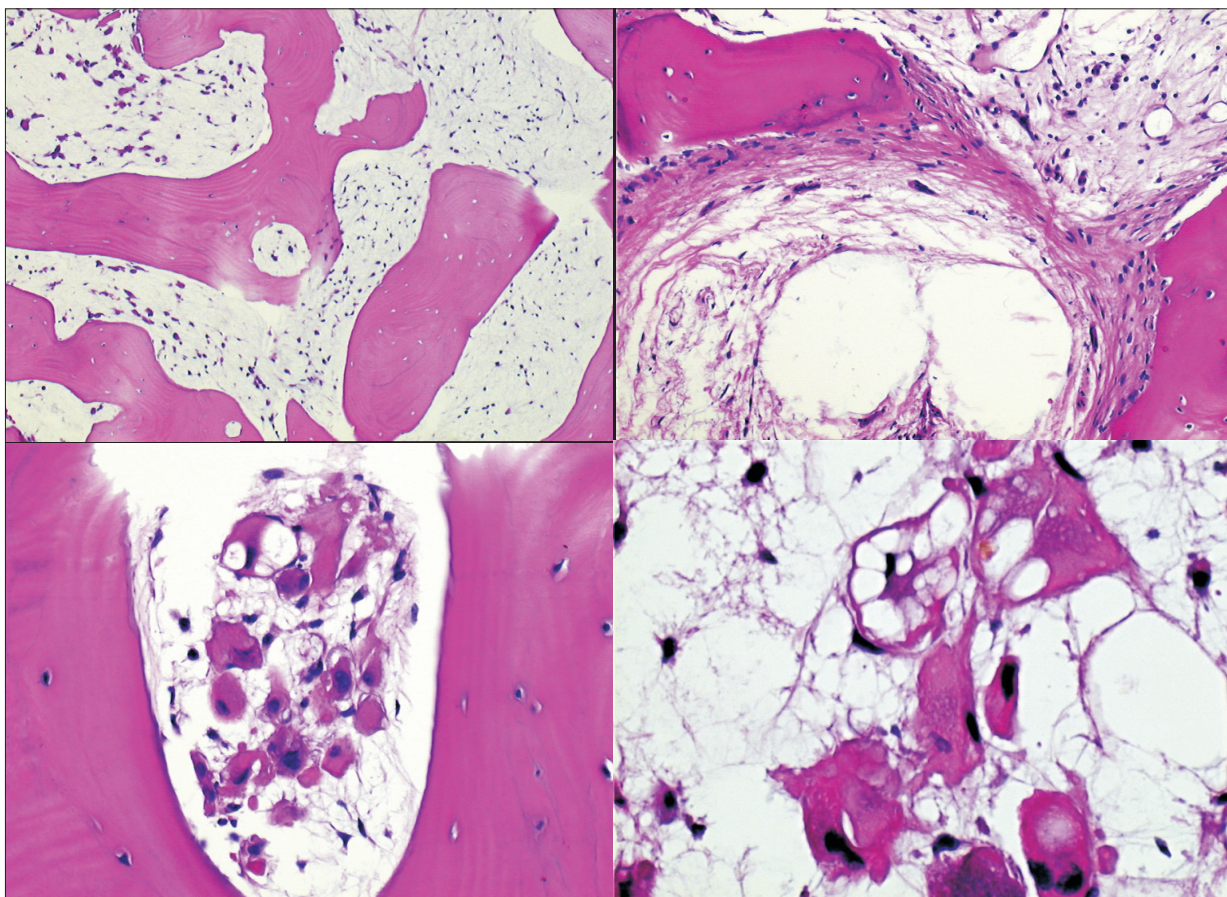


Рис. 7. Опухолевые клетки располагаются группами и отдельными элементами, часть клеток характеризуется вакуолями в цитоплазме. Микропрепараты, окраска гематоксилином и эозином, увеличение $\times 100$, $\times 200$, $\times 400$

Таблица 2. Гистологические различия

Хордома	Доброкачественная опухоль нотохорды (ДОН)
Дольчатое строение, отсутствие жирового костного мозга	Диффузное расположение растительных клеток с островками жирового костного мозга
Различная степень плеоморфизма: мукоидный матрикс, синцитиальные цепочки растительных клеток	Отсутствие цитологической атипии, матрикс скорее гранулярный, чем мукоидный; синцитиальные цепочки растительных клеток не встречаются
Незначительное количество митозов, переменное количество зон некроза	Отсутствие некрозов и митозов
Почти полное разрушение предшествовавших трабекул	Трабекулярные структуры сохранены, некоторое утолщение трабекул и подчеркнутые цементирующие линии
Чрезвычайно деструктивный рост	Крайне медленный рост или полное отсутствие признаков роста, нет остеобласт/остеокласт активности

В обоих клинических наблюдениях отмечаются положительные отдаленные результаты без признаков повторных рецидивов, в первом случае с 2010 г., во втором — с 2015 г.

Обсуждение

Впервые диагноз *chordoma periphericum* был предложен в 1955 году Laskowski [6, 20]. Затем Dabska опубликовала 5 случаев Laskowski и 5 соб-

ственных наблюдений, сходных по гистологическому строению с классической хордомой, но локализованных вне позвоночника под общим названием «парахордома» [1, 10–12]. В литературе сохранялась дискуссионность терминологии и гистогенеза «хордомоподобных» опухолей [7, 16]. Дифференциальная диагностика между сходными по гистологическому строению опухолями различной локализации проводится прежде всего на основе

различий в иммунопероксидазной реактивности ткани опухоли [17]. К примеру, паракордома негативна к цитокератинам 1/10 и 9, данные маркеры позитивны в классической аксиальной хордоме. Таким образом, паракордома оказалась ближе по иммунофенотипу миоэпителиальной группе опухолей мягких тканей, что нашло отражение в классификации ВОЗ [11, 16] (табл. 3).

Большинство публикаций указывают на принципиальную разницу между экстрааксиальной хордомой и паракордомой/миоэпителиомой мяг-

Таблица 3. Иммуногистохимическая панель, характеризующая экстрааксиальную хордому

CK AE1/AE3	+
CK HMW (34βE12)	—
CK LMW (35βE11)	+
CK7	—
CK19	+
CK20	—
S-100	+
Chromogranin A	—
GFAP	—
Brachyury	+

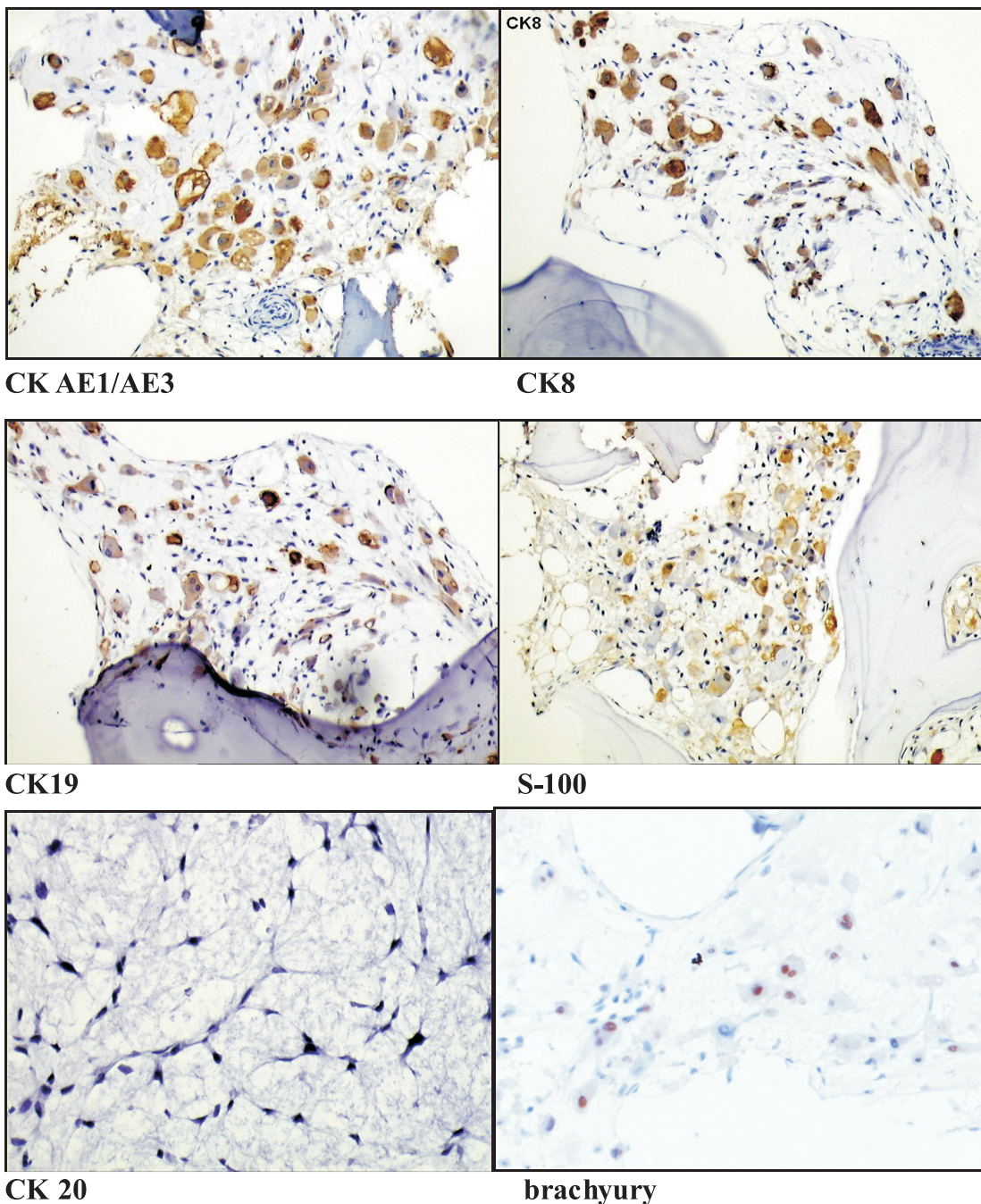


Рис. 8. Иммуногистохимическая панель, характерная для экстрааксиальной хордомы (положительная реакция с антителами к цитокератину 19 и брахиури)

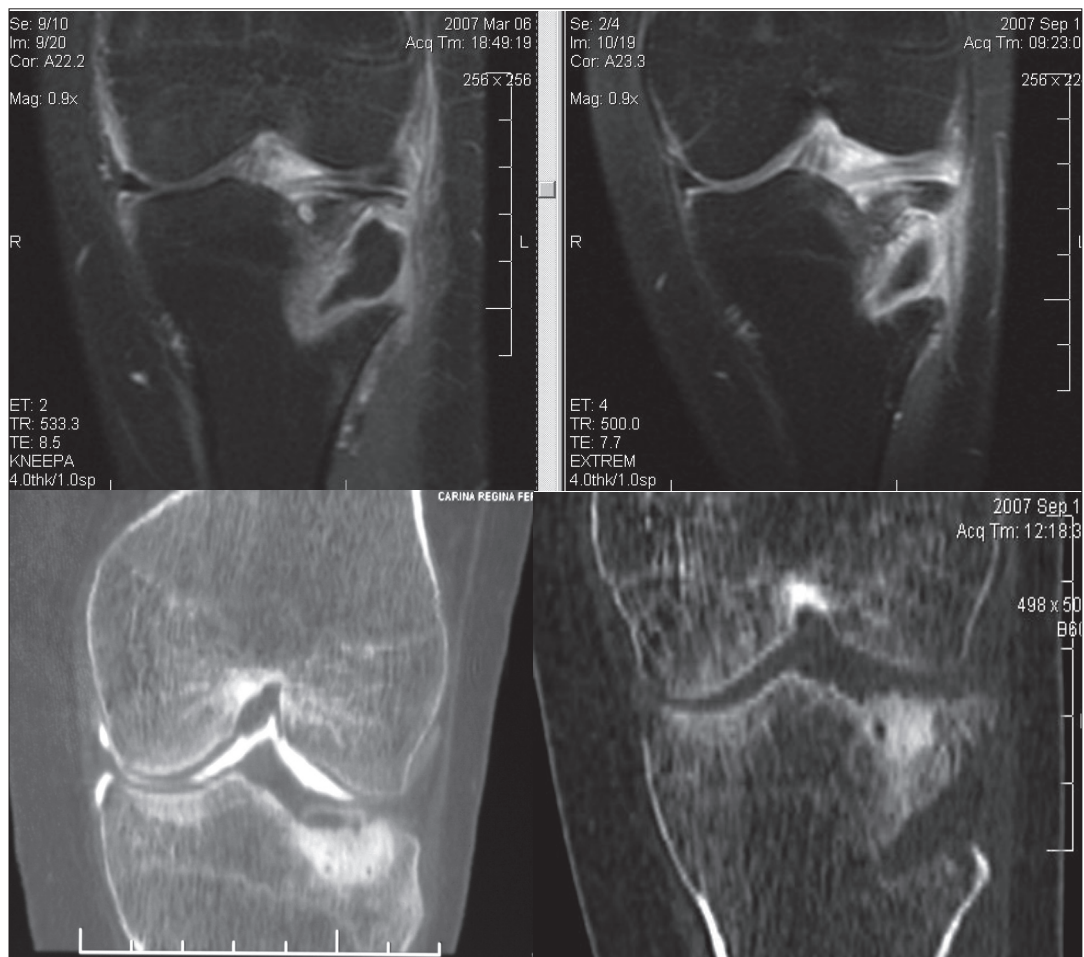


Рис. 9. Клиническое наблюдение 1. Контрольное рентгенологическое исследование через 6/12 мес после операции

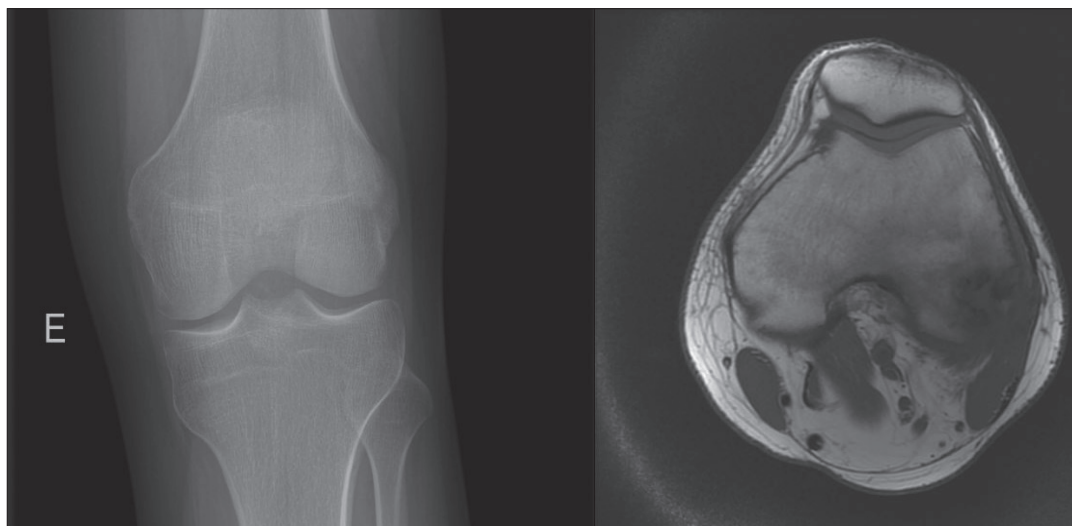


Рис. 10. Клиническое наблюдение 2. Рентгенологическая картина и магнитно-резонансная томограмма в режиме T1 очага поражения в бедренной кости

ких тканей в иммунореактивности ядер опухолевых клеток по отношению к brachyury [19, 22, 23, 27, 29].

Брахури относится к семейству T-box гена, отвечающего за транскрипцию фактора развития

задних мезодермальных структур эмбриона [3, 12]. Маркер широко известен и используется для диагностики хордомы с высокой чувствительностью (90–100%) и специфичностью (100%) [2, 3, 13]. Так,

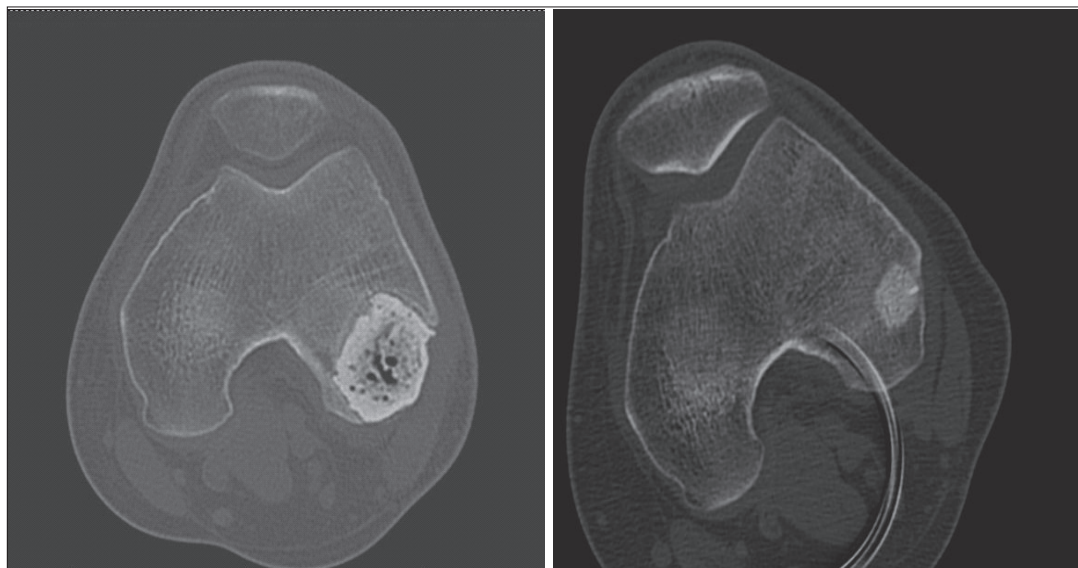


Рис. 11. Компьютерная томограмма, демонстрирующая наличие склерозированного очага поражения в мыщелке бедренной кости

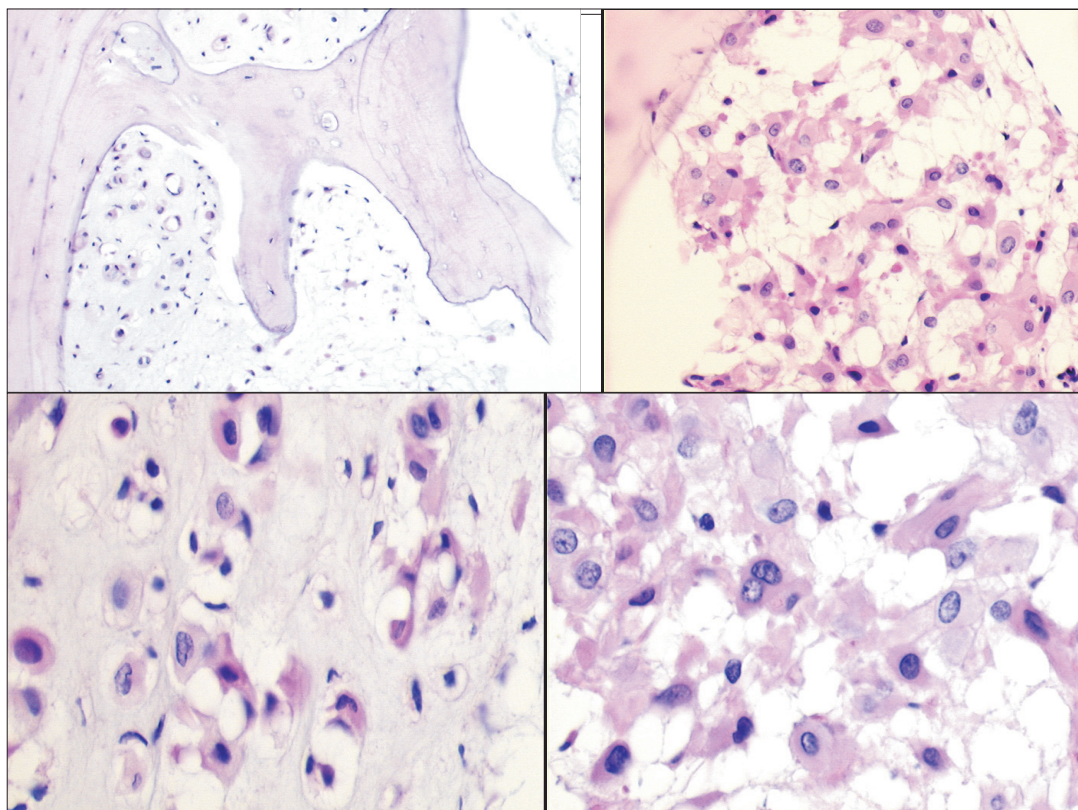


Рис. 12. Гистологическая картина, демонстрирующая комплексы растительных клеток в междугубулярных пространствах. Микропрепараты. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение $\times 100$, $\times 200$, $\times 400$

Tirabosco и соавт. в своих работах продемонстрировали, что иммунореактивность к брахиури помогает отличить скелетную и мягкотканную экстрааксиальную хордому от паракордомы, карциномы и саркомы, а также других опухолей-мимиков [2]. На основании своих 8 наблюдений авторы утверждают,

что иммунопозитивность к брахиури и СК19 характерна для экстрааксиальной хордомы. Опухоли с отрицательной иммунопероксидазной реакцией с брахиури должны быть классифицированы в спектре паракордомы/миоэпителиомы/смешанной опухоли [7–9, 31]. Помимо случаев экстрааксиаль-

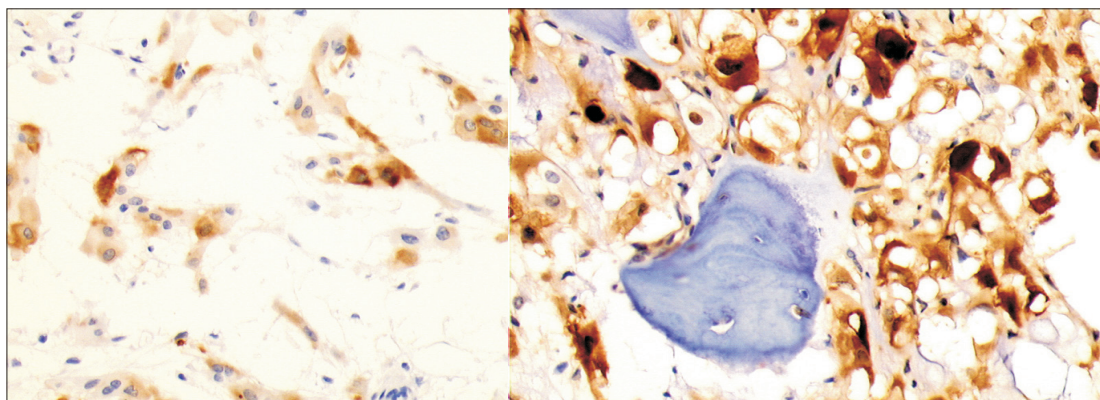


Рис. 13. Иммуногистохимическая реакция с общими цитокератинами и белком S-100, положительная реакция характерна для экстрааксиальной хордомы

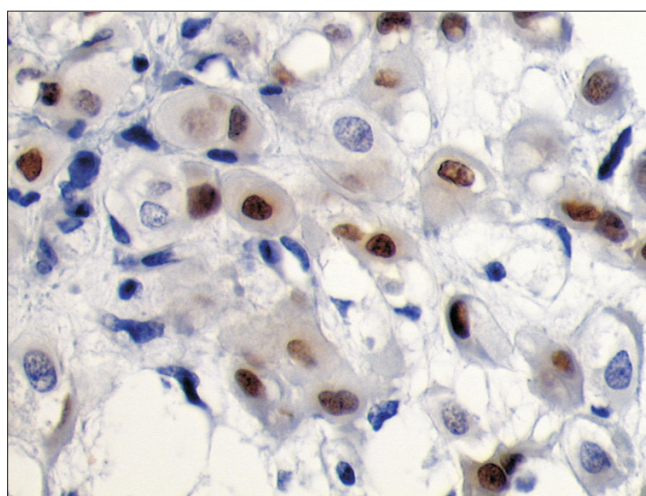


Рис. 14. Положительная реакция с брахиури в ядрах растительных клеток экстрааксиальной хордомы

ной хордомы, опубликованных Dabska и соавт., в публикациях на английском языке мы обнаружили 2 случая Joshua E. Lantos и соавт., и еще 3 наблюдения других авторов оказались без подтверждения реакции с брахиури [14–16]. Среди описанных наблюдений большинство опухолей располагались интрамедуллярно (8 интрамедуллярно и 2 интракортикально). В трех случаях (два в проксимальном отделе большеберцовой кости и один в дистальном отделе бедренной кости) констатирован локальный рецидив. Экстраоссальный компонент наблюдался в 4 случаях. Приведенные данные говорят об исключительной редкости описываемого нами заболевания [20, 21, 24].

Рентгенологические изменения, описываемые в большинстве наблюдений, заключаются в наличии интракортикального или интрамедуллярного литического очага с периостальной реакцией в виде утолщения кортикальной пластинки и зоной склероза вокруг литического очага. Интенсивный сигнал на МРТ сходен с аксиальной хордомой

и, наиболее вероятно, обоснован вакуолизированной клеточной составляющей и миксоидной стромой описываемой опухоли [25]. Отек вокруг очага поражения описывается в значительном количестве наблюдений, что объясняется авторами ранним распространением опухоли и отражает реакцию кости и мягких тканей на рост новообразования [4, 5, 30]. Данный признак требует уточнения на основании изучения большего количества наблюдений экстрааксиальной хордомы. При рецидивах очаги поражения характеризовались литическими характеристиками и множественным поражением.

В целом дифференциальный диагноз экстракортикальных поражений в длинных костях с перифокальным отеком включает прежде всего эозинофильную гранулему, периостальную хондрому, периостальную хондросаркому, периостальную остеобластому, остеому, абсцесс Броди и метастаз. Эозинофильная гранулема практически неотличима от скелетной экстрааксиальной хордомы именно из-за перифокального отека, обусловленного ранними изменениями в активной стадии [18, 26, 28].

В заключение следует сказать, что скелетная экстрааксиальная хордома встречается крайне редко, опухоль имеет аналогичное с классической хордомой гистологическое строение, и правильный диагноз помогает установить иммунопероксидазная реакция с брахиури. Рентгенологические признаки экстрааксиальной хордомы включают наличие литического очага на момент диагностики и в случаях рецидивов, интенсивный сигнал опухолевой ткани в жидкостном режиме МРТ, что созвучно изменениям при классической хордоме.

Отличительными особенностями можно считать периостальную реакцию, утолщение кортикала, а также перифокальный отек. Мультифокальность при рецидивах созвучна с аксиальной хордомой и на-

стойчиво указывает на важность детального исследования хирургического поля для детализации зоны поражения с целью полноценного удаления всех структур имеющейся опухоли во время резекции.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ali S., Leng B., Reinus W.R., Khilko N., Khurana J.S. Parachordoma/myoepithelioma. *Skeletal. Radiol.* 2012. [Epub. ahead of print.]
2. Azouz E.M., Saigal G., Rodriguez M.M., Podda A. Langerhans' cell histiocytosis: pathology, imaging and treatment of skeletal involvement. *Pediatr. Radiol.* 2005, v. 35, p. 103-115.
3. Bonneville F., Savatovsky J., Chiras J. Review. Imaging of cerebellopontine angle lesions: an update. Part 2: intraaxial lesions, skull base lesions that may invade the CPA region, and nonenhancing extra-axial lesions. *Eur. Radiol.* 2007, v. 17 (11), p. 2908-2920. Epub. 2007 Jun 14.
4. Brennan P.M., Summers D.M., Ironside J., Fitzpatrick M.O. Chordoma masquerading as a nerve root tumor – a clinical lesson. *Br. J. Radiol.* 2009, v. 82 (983), p. 231-234. Doi: 10.1259/bjr/13776141.
5. Churg R., Tawabi H., Lucas D.R., Biermann J.S., Schuetze S.M., Baker L.H. Chordoma: the nonsarcoma primary bone tumor. *The Oncologist.* 2007, v. 12, p. 1344-1350.
6. Dabska M. Parachordoma. A new clinicopathologic entity. *Cancer.* 1977, v. 490, p. 1586-1592.
7. DiFrancesco L.M., Davanzo Castillo C.A., Temple W.J. Extra-axial chordoma. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2006, v. 130, p. 1871-1874.
8. DeComas A.M., Penforis P., Harris M.R., Meyer M.S., Pochampally R.R. Derivation and characterization of an extra-axial chordoma cell line (EACH-1) from a scapular tumor. *J. Bone Joint. Surg. Am.* 2010, v. 92 (5), p. 1231-1240. doi: 10.2106/JBJS.I.00594.
9. DiFrancesco L.M., Davanzo Castillo C.A., Temple W.J. Extra-axial chordoma. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2006, v. 130 (12), p. 1871-1874.
10. Erdem E., Angtuaco E.C., Hemert V.H., Park J.S., Ossama A. Comprehensive review of intracranial chordoma. *Radiographics.* 2003, v. 23, p. 995-1009.
11. Fisher C. Parachordoma exists – but what is it? *Adv. Anat. Pathol.* 2000, v. 7, p. 141-148.
12. Fisher C., Miettinen M. Parachordoma: a clinicopathologic and immunohisto- chemical study of four cases of an unusual soft tissue neoplasm. *Ann. Diagn. Pathol.* 1997, v. 1, p. 3-10.
13. Folpe A.L., Agoff S.N., Willis J., Weiss S.W. Parachordoma is immunohistochemically and cytogenetically distinct from axial chordoma and extraskeletal myxoid chondrosarcoma. *Am. J. Surg. Pathol.* 1999, v. 23, p. 1059-1067.
14. Hemalatha A.L., Srinivasa M.R., Parshwanath H.A. Parachordoma of tibia – a case report. *Indian J. Pathol. Microbiol.* 2003, v. 46, p. 454.
15. Hendrix R.W., Rogers L.F., Davis Jr T.M. Cortical bone metastases. *Radiology.* 1991, v. 181, p. 409-413.
16. Hornick J.L., Fletcher C.D.M. Myoepithelial tumors of soft tissue: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 101 cases with evaluation of prognostic parameters. *Am. J. Surg. Pathol.* 2003, v. 27, p. 1183-1196.
17. Jambhekar N.A., Rekhi B., Thorat K., Dikshit R., Agrawal M., Puri A. Revisiting chordoma with brachyury, a new age marker. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2010, v. 134, p. 1181-1187.
18. Kilpatrick S.E., Limon J. Mixed tumour/myoepithelium/parachordoma. In: Fletcher C.D., Unni K.K., Mertens F., editors. *World Health Organization classification of tumours: pathology and genetics of tumour of soft tissue and bone.* Lyon, France: IARC Press. 2002, p. 198-199.
19. Koh J.S., Chung J.H., Lee S.Y. et al. Parachordoma of the tibia: report of a rare case. *Pathol. Res. Pract.* 2000, v. 196, p. 269-273.
20. Laskowski J. Zarys onkologii. In: Kolodziejska H., editor. *Pathology of tumors.* Warsaw: PZWL. 1955, p. 91-99.
21. Lantos Joshua E., Narasimhan P. Agaram, John H. Healey, Sinchun Hwang. Recurrent skeletal extra-axial chordoma confirmed with brachyury: Imaging features and review of the literature. *Skeletal. Radiology.* 2013, v. 42 (10), p. 1451-1459.
22. Nakatani T., Yamamoto T., Akisue T., Marui T., Hitora T., Kawamoto T. et al. Periosteal osteoblastoma of the distal femur. *Skeletal. Radiol.* 2004, v. 33, p. 107-111.
23. Nielsen G.P., Mangham D.C., Grimer R.J., Rosenberg A.E. Chordoma periphericum: a case report. *Am. J. Surg. Pathol.* 2001, v. 25, p. 263-267.
24. O'Donnell P., Tirabosco R., Vujovic S., Bartlett W., Briggs T.W.R., Henderson S. et al. Diagnosing an extra-axial chordoma of the proximal tibia with the help of brachyury, a molecule required for notochordal differentiation. *Skeletal. Radiol.* 2007, v. 36, p. 59-65.
25. Oakely G.J., Fuhrer K., Seethala R.R. Brachyury, SOX-9, and podoplanin, new markers in the skull base chordoma vs chondrosarcoma differential: a tissue microarray-based comparative analysis. *Mod. Pathol.* 2008, v. 21, p. 1461-1469.
26. Povysil C., Matejovsky Z. A comparative ultrastructural study of chondrosarcoma, chordoid sarcoma, chordoma and chordoma periphericum. *Pathol. Res. Pract.* 1985, v. 179, p. 546-559.
27. Robinson P., White L.M., Sundaram M., Kandel R., Wunder J., McDonald D.J. et al. Periosteal chordoid tumors: radiologic evaluation with pathologic correlation. *Am. J. Roentgenol.* 2001, v. 177, p. 1183-1188.

28. Suzuki H., Yamashiro K., Takeda H., Nojima T., Usui M. Extra-axial soft tissue chordoma of wrist. *Pathol. Res. Pract.* 2011, v. 207, p. 327-331.
29. Tirabosco R., Mangham D.C., Rosenberg A.E., Vujovic S., Bousdras K., Pizzolitto S. et al. Brachyury expression in extra-axial skeletal and soft tissue chordomas: a marker that distinguishes chordoma from mixed tumor/myoepithelioma/parachordoma in soft tissue. *Am. J. Surg. Pathol.* 2008, v. 23, p. 572-580.
30. Van Akkooi A.C., van Geel A.N., Bessems J.H., den Bakker M.A. Extra-axial chordoma. *J. Bone Jt. Surg. (Br.)*. 2006, v. 88, p. 1232-1234.
31. Vujovic S., Henderson S.R., Presneau N., Odell E., Jaques T.S., Tirabosco R. et al. Brachyury, a crucial regulator of notochordal development, is a novel biomarker for chordomas. *J. Pathol.* 2006, v. 209, p. 157-165.

Статья поступила 12.01.2016 г., принята к печати 12.03.2016 г.
Рекомендовано к публикации Э.Р. Мусаевым

EXTRA-AXIAL CHORDOMA. MODERN PATHOLOGY. CLINICAL PRESENTATION OF TWO CASES

Boulytcheva I.V.¹, Franco Bertoni², Patrizia Bacchini³, Claudio Sollacci⁴, Isabel Cristina Brandao⁴,
Fernanda Indelli Araujo⁴, Ricardo K. Kalil⁵

¹Department of Pathology. Central Cancer Institution named after N.N. Blokhin, Moscow, Russia

²University of Bologna & Gruppo San Donato Casa di Cura Villa Erbosa, Bologna, Italy

³Gruppo San Donato Casa di Cura Villa Erbosa, Bologna, Italy

⁴Department of Orthopaedic Surgery, Sarah Network of Rehabilitation Hospitals, Italy

⁵Department of Pathology, A.C. Camargo Cancer Center, Italy

Key words: chordoma, parachordoma, chordoma periphericum, extra-axial chordoma, myoepithelioma, brachyury, bone tumor, MRI, radiography

The very existence of extra-axial chordoma has been questioned since its initial description, and in fact, similar tumor is described in soft tissue in part of a morphological spectrum that includes mixed tumor and myoepithelioma. In bone, the entity has been described as extra-axial chordoma. In any case, only a small number of tumors bearing histological resemblance to axial chordoma arising from the bone or soft tissue outside the axial skeleton have been reported. These lesions have historically been referred to as parachordoma, chordoma periphericum (CP), or extra-axial chordoma (EAC). With the introduction of the immunohistochemical stain brachyury. The very existence of extra-axial chordoma has been questioned since its initial description, and in fact, similar tumor is described in soft tissue in part of a morphological spectrum that includes mixed tumor and myoepithelioma. In bone, the entity has been described as extra-axial chordoma. In any case, only a small number of tumors bearing histological resemblance to axial chordoma arising from the bone or soft tissue outside the axial skeleton have been reported. These lesions have historically been referred to as parachordoma, chordoma periphericum (CP), or extra-axial chordoma (EAC). With the introduction of the immunohistochemical stain brachyury, a sensitive and specific marker for notochordal origin, chordomas arising in extra-axial locations (i.e., CP, EAC), are now diagnosed with more accuracy and distinguished from parachordoma, which resembles chordoma on histology. The differential diagnosis between EAC and parachordoma is clinically important, EAC positive for brachyury tends to grow and recur with local bone destruction. Prior the specific marker brachyury, the diagnosis of EAC was challenging and therefore the imaging features of EAC have not been comprehensively described. Now, there are only a few cases reporting the cytogenetics of the entity: trisomy 15 and loss of chromosome 1, 16 and 17 in one case with chromosomal studies, a loss of chromosomes 9, 10, 20 and 22, a loss of chromosome 17 and a structural rearrangement of chromosome 3 [del (3q)] and chromosomes 2 and 4 [t (2p; 4q)] in a recurrent tumor. Because studies about cytogenetics of parachordoma are rare, the characteristic need to be further explored. We report two cases of recurrent EAC confirmed by the expression of brachyury arising from the distal femur and proximal tibia and describe the imaging findings from radiography and MRI at initial diagnosis and at recurrence.