

80%~95%的尤文肉瘤/原始神经外胚层肿瘤患者表现出染色体易位 T(11,22)(q24,q12),5%~20%的患者常出现基因融合<sup>[3]</sup>,最常见的首发症状包括腹痛、血尿和可触及的肿块,影像学检查在肾脏占位病变的检测中起着重要作用,本病例最终诊断依靠病理学检查及免疫组化。

超声可以作为诊断原发性尤文肾肉瘤的首选检查方法。在超声检查中,原发性尤文肾肉瘤可能表现为高回声、等回声和(或)低回声,CDFI 示血流增多。本例患者常规超声检查表现为低回声,回声不均匀,CDFI 见点状彩色血流信号。超声造影检查表现为周边及内部大部分呈“等进快退”不均匀高增强,局部无增强。与常规超声相比,超声造影检查明确了病灶的血供情况,为穿刺活检的有效取材提供了依据,其中早退现象提示该病变具有恶性的可能,局部无增强考虑肿瘤体积较大,存在局部坏死的可能。超声造影检查有助于尽早做出准确诊断,并及时进行手术和辅助放疗或化疗,防止病情进一步恶化<sup>[4]</sup>。

CT 可以清楚地显示原发性尤文肾肉瘤病灶的起源、形态、大小和浸润范围,其特征具有一定特异性,通常表现为肾脏中单个、大、边界模糊和不规则的软组织肿块。因其具有高度侵袭性,易发生坏死、囊性变性和瘤内出血,从而导致密度不均匀<sup>[5]</sup>。原发性尤文肾肉瘤肿块实质部分的密度等于或略小于肾实质的密度,坏死和囊性成分的密度低,钙化只发生在一小部分患者的肿瘤组织中。增强扫描实质部分的增强程度各不相同,大多在肾皮质期表现为轻度或中度强化,在肾实质期表现为中度或明显强化。本例患者增强 CT 表现为轻度略不均匀强化,边缘强化为著,与以往报道相符。一些研究认为多发性不规则隔膜样结构和病灶延迟增强是原发性尤文肾肉瘤的特征性表现,隔膜在原发性尤文肾肉瘤的坏死和实性部分均能检测到<sup>[6]</sup>,可用于与其它肾肿瘤相鉴别。在 MRI 中,通常表现为 T<sub>1</sub>WI 呈低信号或等信号、T<sub>2</sub>WI 呈高信号,增强扫描

不均匀强化,与肾脏上极相邻的边界清晰的肿块。在 T<sub>2</sub>WI 图像上,肿块内也可见软组织脱落和分隔<sup>[7]</sup>。本例患者病灶的影像学表现与上述超声和 CT 表现基本相符,未行 MRI 检查。

原发性尤文肾肉瘤尚无统一的治疗标准,目前主要参考其它肾脏恶性肿瘤或骨骼尤文肉瘤的治疗原则。根治性肾切除术仍是原发性尤文肾肉瘤的主要治疗方法,术后可根据患者病情决定化疗、放疗等辅助治疗。

#### [参考文献]

- [1]Choi EY, Gardner JM, Lucas DR, et al. Ewing sarcoma[J]. Semin Diagn Pathol, 2014, 31(1): 39–47.
- [2]Lai TC, Lin YJ, Yang MH. Primary Ewing sarcoma of the kidney with inferior vena cava and right atrial tumor thrombi successfully treated with two-stage surgery [J]. Asian J Surg, 2021, 44(5): 757–758.
- [3]Yang Y, Zhang L, Wei Y, et al. Detection of EWSR1 translocation with nuclear extraction-based fluorescence in situ hybridization for diagnosis of Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor[J]. Anal Quant Cytol Histol, 2007, 29(4): 221–230.
- [4]Li J, Nie F, Li Y. Extraosseous Ewing's sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumour of the kidney: a case report and literature review[J]. BMC Urol, 2022, 22(1): 197.
- [5]Hu X, Li D, Cai J. Experience of CT diagnosis and management of primary renal Ewing's sarcoma: A retrospective analysis of 6 cases and a literature review [J]. Medicine (Baltimore), 2022, 101(49): e32189.
- [6]Zhang DF, Li ZH, Gao DP, et al. The CT and US features of Ewing's sarcoma/primary neuroectodermal tumor of the kidney: two case reports and review of literature [J]. Onco Targets Ther, 2016, 9: 1599–1603.
- [7]Babapour S, Mohseni I, Piri R, et al. Left renal Ewing's sarcoma: A case study and a review of imaging literature [J]. Radiol Case Rep, 2020, 15(4): 391–395.

## 原发性宫外阔韧带腺肉瘤 1 例

### Primary extra-uterine adenosarcoma of the broad ligament: report of one case

万敏,罗红

(四川大学华西第二医院超声科,出生缺陷与相关妇儿疾病教育部重点实验室,四川 成都 610041)

WAN Min, LUO Hong

(Department of Ultrasound, West China Second University Hospital, Sichuan University, Key Laboratory of Obstetric Gynecologic and Pediatric Diseases and Birth Defects of Ministry of Education, Chengdu 610041, China)

[关键词] 腺肉瘤;泌尿生殖系统肿瘤;超声检查;体层摄影术,X 线计算机

[中图分类号] R737;R445.1;R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2025)03-0225-02

DOI:10.12117/jccmi.2025.03.019

病例 女,47 岁,12 d 前无诱因出现右下腹疼痛,阵发性加重。既往史:2007 年因子宫肌瘤行腹腔镜子宫肌层剥除术。

[收稿日期] 2024-05-21;[修回日期] 2024-06-20

[作者简介] 万敏(1993-),女,四川成都人,医师。E-mail:1179752152@qq.com

[通信作者] 罗红,四川大学华西第二医院超声科,610041。E-mail:luohongcd1969@163.com

[基金项目] 四川省科技厅项目(2022YFS0086)。

查体:中下腹扪及包块约 17 cm,上界达脐上 1 指,包块质硬,活动差,无压痛。实验室检查:CA125:192.5 U/mL。超声检查:子

宫前上方见不均质弱回声团,大小约 16.8 cm×7.1 cm×14.0 cm,边界较清楚,形态不规则,与子宫浆膜紧贴,内探及血流信号(图 1);右附件区另见大小约 5.3 cm×2.2 cm×4.8 cm 的弱回声,边界清楚,未探及血流信号。CT 检查:下腹至盆腔内于子宫前上方见形态不规则软组织密度肿块,大小约 17.7 cm×5.7 cm×16.8 cm,增强扫描呈不均匀明显强化,局部与子宫前上壁相延续(图 2,3);子宫右后方见大小约 3.6 cm×2.0 cm 肿块,增强扫描与子宫肌壁强化一致。影像学诊断:考虑浆膜下肌瘤,肿瘤性病变不能排除。

术中见:盆腹腔巨大质硬包块,大小约 18 cm×8 cm×16 cm,表面见多个条形或球形质硬突起,有多条粗大血管交通。分离后见包块来源于左侧阔韧带内,并与子宫左侧壁相连。右

输卵管系膜上一大一小约 4.5 cm×3 cm×3 cm 灰红肿物,子宫直肠陷凹内质硬结节,大小约 2.0 cm,右侧骶韧带、直肠前壁粘连带内有两个大小分别约 0.8 cm、0.5 cm 梭形结节,大网膜上见大小约 2.0 cm 质硬结节。剖视左侧阔韧带肿物,切面灰红,局部可见 3.0 cm 的囊腔,囊内壁光滑。术中冰冻:(左侧阔韧带包块)见子宫内膜样腺体及间质伴腺体囊性扩张,另见梭形细胞肿瘤;(右侧输卵管系膜包块)梭形细胞肿瘤。免疫组化:CD10(灶+),SMA(+),Caldesmon(+),Calponin(+),Desmin(+),ki-67(30%~40%+)。最终病理:腺肉瘤,其肉瘤成分为低级别子宫内间质肉瘤伴肉瘤过度生长并向平滑肌方向分化以及形成平滑肌肉瘤(图 4)。

讨论 腺肉瘤是一种罕见的妇科肿瘤,由良性上皮成分



图 1 经腹超声:子宫前上方不均质弱回声团,与子宫浆膜层紧贴(箭)。M:肿块;UT:子宫体。图 2,3 CT 增强静脉期:肿块呈不均匀明显强化。图 4 镜下部分区域间质细胞伴轻度异型性,核分裂象常见(HE)。

和恶性间质成分构成的混合性肿瘤<sup>[1]</sup>。腺肉瘤通常起源于子宫体,少部分起源于子宫颈或卵巢,极少数起源于阴道、输卵管、阔韧带、腹膜后、膀胱、肝脏、结肠等部位<sup>[2]</sup>,本病例发生在左侧阔韧带中,并累及宫旁组织,非常罕见。异常阴道流血是子宫腺肉瘤最常见的临床表现,而子宫外腺肉瘤常见的症状是腹痛或腹胀,是由腺肉瘤生长成腹部大肿块引起的。子宫外腺肉瘤比子宫腺肉瘤更具侵袭性,子宫外腺肉瘤出现时一般体积较大,并且容易扩散到腹膜、腹部及盆腔等<sup>[3]</sup>。子宫外腺肉瘤病因不明,有研究表明其发生可能与子宫内膜异位症有关,也有少数病例发生于服用他莫昔芬、高雌激素血症或有盆腔放疗史的患者中<sup>[4]</sup>。本病例实验室检查中 CA125 升高,这与 Fakhar 等报道一致<sup>[5]</sup>。

阔韧带腺肉瘤在影像学上虽然没有特征性的表现,但影像学检查对于明确肿瘤的位置、大小、数量、与周围组织的关系具有重要意义。在本病例中,超声检查主要提示子宫前上方占位,彩色多普勒可检出血流信号,CT 检查表现为一个巨大的、形态不规则的软组织密度影,增强扫描呈不均匀强化。来源于阔韧带的腺肉瘤因其紧贴子宫,易被误诊为子宫浆膜下肌瘤,因此在定位诊断中需仔细辨别肿块与子宫、卵巢之间的关系。子宫浆膜下肌瘤表现为肿块突出于子宫外,与子宫相连,瘤体密度与子宫肌层相似,可出现液化、坏死或囊性变,增强扫描肿块实性部分与子宫肌层强化一致<sup>[6]</sup>。

腺肉瘤的确诊依赖于病理学检查,结合免疫组化可更好的判断组织类型及起源。腺肉瘤在镜下的特征为间质成分是被纺锤形细胞或圆形细胞包裹形成的袖套样结构,根据 WHO 的标准,每 10 个高倍镜视野(HPF)下间质细胞核分裂象 $\geq 2$ 个是诊断腺肉瘤的标准之一<sup>[7]</sup>。腺肉瘤大多预后良好,但合并肉瘤过度生长时,其生存率下降且容易复发。目前,对于子宫

外腺肉瘤的治疗并没有规范统一的方案,手术切除+术后辅助放化疗为主要治疗手段<sup>[8]</sup>。

综上所述,宫外阔韧带腺肉瘤是一种罕见的肉瘤,国内外对该病的描述极少,既往文献报道仅 4 例<sup>[2]</sup>,本文旨在总结该病例的影像学特征,以便对该病有更深入的认识,帮助临床诊断和治疗。

#### [参考文献]

- [1]Pinto A, Howitt B. Uterine adenosarcoma [J]. Arch Pathol Lab Med, 2016, 140(3): 286-290.
- [2]Mandato VD, Torricelli F, Mastrolillo V, et al. Primary extra-uterine and extra-ovarian mullerian adenosarcoma: case report and literature review[J]. BMC Cancer, 2018, 18(1): 134.
- [3]Mccluggage WG. Mullerian adenosarcoma of the female genital tract[J]. Adv Anat Pathol, 2010, 17(2): 122-129.
- [4]Bruguier H, Maalouf N, Smyth SL, et al. Rare Mullerian adenosarcoma of the uterine cervix arising on a background of endometriosis: A diagnostic challenge with risk of malignant transformation—A case report and review of the current literature [J]. Clin Case Rep, 2024, 12(6): e9075.
- [5]Fakhar S, Zahid T, Ishtiaq Y. Uterine adenosarcoma arising from a subserosal adenomyoma: A case report [J]. Gynecol Oncol Rep, 2022, 40: 100957.
- [6]许剑涛,宋亭,张建波. 子宫动脉对子宫浆膜下肌瘤及阔韧带肌瘤的影像鉴别意义[J]. 医学影像学杂志,2022,32(2):305-308.
- [7]D'Angelo E, Prat J. Uterine sarcomas: a review [J]. Gynecol Oncol, 2010, 116(1): 131-139.
- [8]于显博,郎景和,樊庆泊. 罕见腹壁腺肉瘤 1 例及文献复习[J]. 现代肿瘤医学,2022,30(9):1672-1675.