

血管及其主要分支生长，增强后呈渐进性不均匀强化，发生于肾上腺时可向下、向外推挤肾脏，肾皮质完整，但当肾脏受累时应仔细甄别肿瘤的发生部位。③肾透明细胞肉瘤：发病率在儿童肾脏恶性肿瘤中仅次于肾母细胞瘤，起源于肾脏间质，影像学上几乎所有病例均可见囊变，增强后强化与不强化相间，强化的实性部分呈条纹、云絮、鱼肉或虎斑状渐进性强化，且动脉期可见多发细小的血管影，易发生骨转移^[10]。

PEComa主要有赖于病理诊断。PEComa镜下可见肿瘤细胞为上皮样细胞或梭形细胞，二者可同时存在，呈巢状、片状或梁状排列，常放射状分布于血管周围，细胞核呈圆形或椭圆形，可见核内包涵体，核仁明显，细胞质丰富，呈透明或嗜酸性^[4,11]。免疫组化上，几乎所有的PEComa都表达黑色素细胞标记(HMB45或Melan-A)和平滑肌标记(SMA)，若上皮样细胞占肿瘤细胞大多数，则表达前者为主，若梭形细胞为主，则表达后者较多^[12-14]。

综上，PEComa在临床上较为罕见，组织学形态和免疫表型上具有一定的特征，影像上可有“周边强化”等特点，瘤栓较少见，而本例发生于儿童肾脏的PEComa术前诊断时可以综合考虑多种儿童肾脏肿瘤的发病年龄、临床症状、影像表现等进行分析及鉴别诊断，可帮助拓宽诊断思路，最终诊断则有赖于病理学检查尤其是免疫组化。

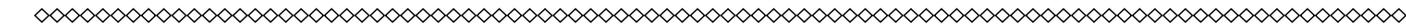
参考文献

[1] Amante MF. Hepatic perivascular epithelioid cell tumors: benign, malignant, and uncertain malignant potential[J]. World J Gastroenterol, 2024, 30(18): 2374-2378.

[2] 宣兰兰, 魏建国, 刘红刚. 血管周上皮样细胞肿瘤的病理诊断及新进展[J]. 中华病理学杂志, 2021, 50(3): 282-287.
[3] Dong BN, Zhan H, Luan T, et al. Comprehensive insights into renal perivascular epithelioid cell neoplasms: from molecular mechanisms to clinical practice[J]. World J Oncol, 2024, 15(3): 372-381.
[4] 付汪星, 温洋, 张楠, 等. 儿童血管周上皮样细胞肿瘤的CT、磁共振成像及临床病理特征[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2022, 37(20): 1578-1582.
[5] 李新怡, 李蕊. 腹膜外血管周上皮样细胞肿瘤1例[J]. 医学影像学杂志, 2024, 34(2): 177.
[6] 陈景勉, 莫承强, 王妙燕, 等. 肾血管周上皮样细胞肿瘤10例临床分析[J]. 现代泌尿外科杂志, 2021, 26(9): 767-769, 784.
[7] Yan J, Zhou D, Wang Y, et al. A retrospective clinical analysis of 11 cases of PEComa from different sites[J]. World J Surg Oncol, 2024, 22(1): 116.
[8] Ritter DM, Fessler BK, Ebrahimi-Fakhari D, et al. Prevalence of thoracoabdominal imaging findings in tuberous sclerosis complex[J]. Orphanet J Rare Dis, 2022, 17(1): 124.
[9] 胡文, 郝跃文. 儿童肾母细胞瘤的CT特征[J]. 中国CT和MRI杂志, 2023, 21(5): 117-118, 132.
[10] 宋鹏鹏, 王攀鸽, 时胜利, 等. 儿童肾透明细胞肉瘤CT诊断及误诊分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2024, 22(6): 121-123.
[11] 马璐, 谢赣生, 殷虎明, 等. 左肾巨大血管周上皮样细胞肿瘤1例[J]. 临床泌尿外科杂志, 2022, 37(12): 966-968.
[12] Yu X, Liu M, Sun H, et al. Malignant perivascular epithelioid cell tumor of the kidney: a rare case report[J]. Asian J Surg, 2024, 47(7): 3339-3340.
[13] 余传林, 冯湘, 陈瑶, 等. 肝脏血管周上皮样细胞肿瘤影像及临床特征[J]. 放射学实践, 2023, 38(3): 295-299.
[14] 张恒胜, 罗军德, 黄聪, 等. 肝脏血管周上皮样细胞肿瘤的影像表现及文献复习[J]. 罕少疾病杂志, 2022, 29(7): 12-14.

(收稿日期: 2024-09-15)

(校对编辑: 韩敏求)



· 短篇 ·

误诊为卵巢纤维卵泡膜细胞瘤的少见卵巢囊腺纤维瘤1例

赵威宁¹ 孙敏^{2,*} 刘凤海² 康立清² 王雨薇² 李若铭²

1.河北医科大学附属沧州市中心医院

2.沧州市中心医院磁共振成像科(河北沧州061000)

第一作者: 赵威宁, 男, 在读硕士研究生, 主要研究方向: 影像诊断。E-mail: 3441162976@qq.com

通讯作者: 孙敏, 女, 副主任医师, 主要研究方向: 影像诊断。E-mail: 63986578@qq.com

【关键词】卵巢肿瘤; 卵巢囊腺纤维瘤; 实性肿瘤; MR

【中图分类号】R737.31

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.11.059

A Case of Rare Ovarian Cystadenofibroma Misdiagnosed as Ovarian Fibrofolliculoma

ZHAO Wei-ning¹, SUN Min^{2,*}, LIU Feng-hai², KANG Li-qing², WANG Yu-wei², LI Ruo-ming².

1.Cangzhou Central Hospital Affiliated to Hebei Medical University, Cangzhou 061000, Hebei Province, China

2.Department of Magnetic Resonance Imaging, Cangzhou Central Hospital, Cangzhou 061000, Hebei Province, China

Keywords: Ovarian tumors; Ovarian cystic adenofibroma; Solid tumors; MR

1 病例资料

患者, 女, 23岁, 未婚, 已经订婚, 有性生活史, 6天前出现阴道出血, 量少, 无腹痛等不适, 自测尿妊娠试验阴性, 既往体健。

急诊查盆腔超声示: 右卵巢内可见混合回声包块, 大小约

51mm×37mm×44mm, 内透声差, 可见絮状回声, 周边可见环状血流信号, 左卵巢27mm×16mm, 考虑右侧卵巢黄体囊肿伴出血, 未予特殊治疗, 腹部不适自行缓解。

三个月后复查超声示肿物持续存在, 进一步行盆腔核磁共振

检查示：右侧卵巢见椭圆形等T1稍长T2信号影，T2信号不均，DWI序列呈稍高信号，ADC信号未见明显减低，增强扫描呈渐进样轻度强化，病变边缘见环状稍短T2信号包膜，包膜大部分完整，偏后缘局部不连续，病变范围约3.6cm×4.9cm×4.2cm，病变周围见少许积液，考虑卵巢纤维卵泡膜细胞瘤。

入院后化验CA125：24900U/ml(偏高)，性激素六项在正常范围内。

2 手术与病理

术前检查无手术禁忌，全麻下行腹腔镜下卵巢囊肿剥脱术+肠粘连松解术，手术顺利。

术后病理回报：(右卵巢)交界性浆液性乳头状囊腺纤维瘤。大体观：多为囊性，部分病例区域呈实体性，表面光滑，可有包膜。切面灰白色编织状，其内夹淡黄、黄白或淡红色区域，质地中等或较硬，其内见多发大小不等的小囊样改变。镜下观：病变实性部分为大量增生致密纤维细胞，纤维组织内散在多发小囊样的腺体样结构(见图6)。

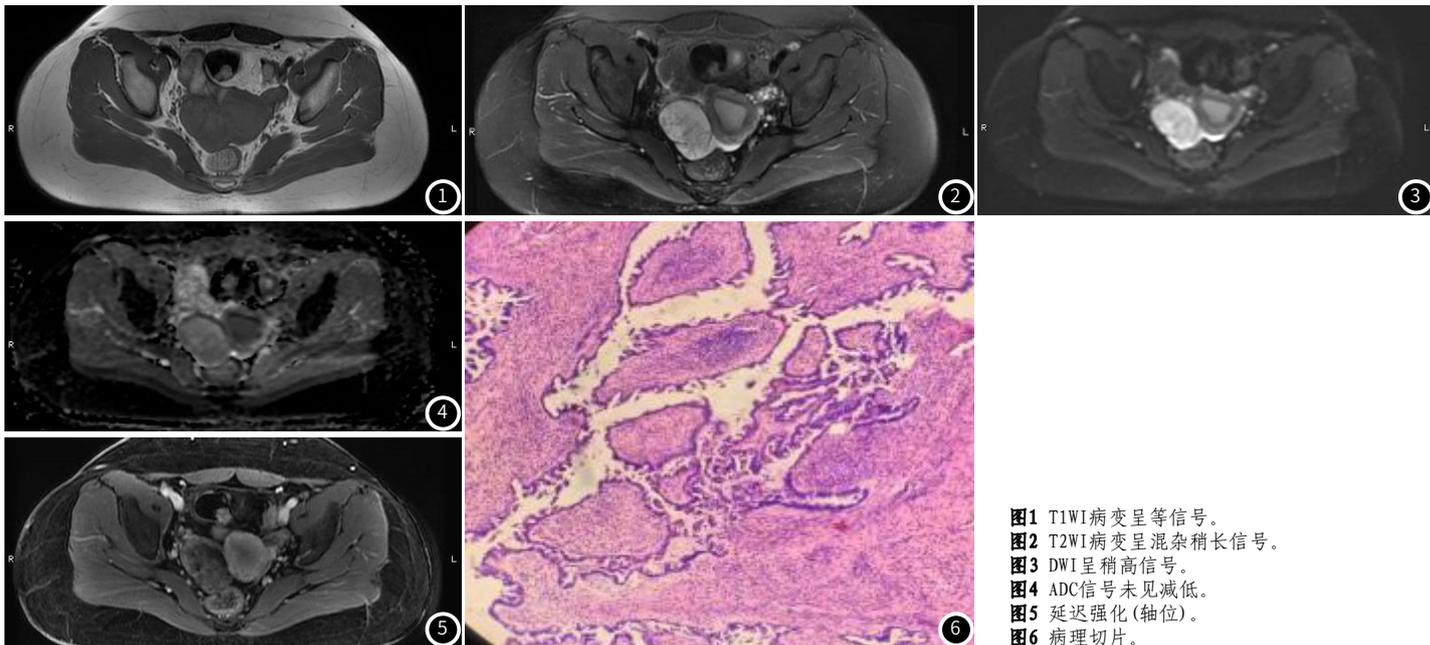


图1 T1WI病变呈等信号。
图2 T2WI病变呈混杂稍长信号。
图3 DWI呈稍高信号。
图4 ADC信号未见减低。
图5 延迟强化(轴位)。
图6 病理切片。

3 讨论

卵巢腺纤维瘤是一组少见的卵巢上皮性肿瘤。病理上纤维间质中的腺体如呈腺管状，为腺纤维瘤，如呈囊性扩张，为囊腺纤维瘤。发病年龄跨度大，多在23~70岁，发病高峰为40~49岁，常见于年长及绝经后女性^[1]。一般无明显临床症状，多为体检时意外发现。当瘤体较大时可有下腹胀、尿频等不适。性激素及肿瘤标志物一般正常，少数轻度升高。术前CT及MR误诊率极高。本病的发病原因尚不明确，有文献^[2]指出雌激素在其形态发生中发挥重要作用。发病机制为DNA拷贝数的改变。

MR检查中，卵巢囊腺纤维瘤常表现为：实性部分、囊壁及间隔在T1上呈中等偏低信号，T2呈明显低信号，DWI信号不高，轻度渐进式强化。比较有特异性的征象为：“黑色海绵征”或“地毯征”，所谓的“黑色海绵征”是指在T2WI图像上肿块整体呈中度至明显低信号，其内散在多发圆形或不规则形水样高信号，从而形成黑色海绵样结构的图像特点^[3]。“地毯征”是指部分囊性病灶规则的囊壁局部呈带状增厚/突起。本案例实性部分为T2低信号，但并不具有特异性，其内也并未出现黑色海绵征。

卵巢囊腺纤维瘤主要应该与T2WI呈低信号或低信号为主的肿瘤进行鉴别^[4]。卵巢纤维卵泡膜细胞瘤典型的表现为斑片状稍低信号、稍高信号及高信号交织，呈“山间云雾”征象。而T2WI信号改变与卵泡膜细胞及纤维胶原成分含量有关：当肿瘤内部含纤维胶原成分较多时，表现为典型的T2WI等低信号；当肿瘤内部含卵泡膜细胞较多而纤维胶原成分较少时T2WI呈稍高信号。增强扫描实性部分轻度强化，可见延时强化，呈“慢进慢出”强化特征。常伴有高雌激素血症，CA125升高^[5]，多合并腹水。本例ADC信号未见减低可与纤维卵泡膜细胞瘤进行鉴别^[6]。

4 分析误诊的原因

本例误诊为卵巢纤维卵泡膜细胞瘤是因为病变呈等T1稍长T2

信号的实性肿块改变，DWI呈稍高信号，而ADC信号未见减低，增强后呈轻度渐进性强化，病变边缘可见稍短T2信号，类似包膜表现，与卵巢纤维卵泡膜细胞瘤影像表现类似^[7]。从发病率上也是卵巢纤维卵泡膜细胞瘤更加常见，而且CA125偏高，所以造成了误诊。

5 小结

卵巢囊腺纤维瘤是一组少见的卵巢上皮性肿瘤，以浆液性为主，多在体检时偶然发现，肿瘤标志物一般正常。可以是囊性、实性或囊实性肿块，边界清晰，比较典型的表现为“黑色海绵征”或“地毯征”。当完全表现为实性，缺乏典型影像学表现时，与卵巢纤维卵泡膜细胞瘤鉴别困难，要考虑到卵巢囊腺纤维瘤的可能性。

参考文献

- [1] Shukla S, Srivastava D, Acharya S, et al. Serous adenofibroma of ovary: an eccentric presentation [J]. Journal of Cancer Research & Therapeutics, 2015, 11 (4): 1030.
- [2] Papadaki L, Beilby JO. Ovarian cystadenofibroma: a consideration of the role of estrogen in its pathogenesis [J]. Am J Obstet Gynecol, 1975, 121 (4): 501-512.
- [3] 石双任, 陈宏伟, 鲍健. 卵巢囊性腺纤维瘤CT及MRI表现 [J]. 放射学实践, 2012, 27 (10): 1113-1116.
- [4] 赵晓军, 张莉, 郝晓宁, 等. 卵巢囊性腺纤维瘤的磁共振诊断与鉴别诊断 [J]. 中国药物与临床, 2019, 19 (15): 2561-2562.
- [5] 全开军, 张克健, 舒荣宝. 卵泡膜细胞瘤的CT诊断 [J]. 罕少疾病杂志, 2012, 19 (5): 14-16, 42.
- [6] 陆小燕, 田忠甫, 顾海磊, 等. 卵巢腺纤维瘤临床及MRI特征: 21例分析 [J]. 中国医学影像技术, 2020, 36 (10): 1504-1507.
- [7] 张东坡, 杨家斐, 郑作锋, 等. 卵巢卵泡膜细胞瘤的影像表现 [J]. 罕少疾病杂志, 2024, 31 (6): 78-80.

(收稿日期: 2024-09-30)

(校对编辑: 韩敏求)