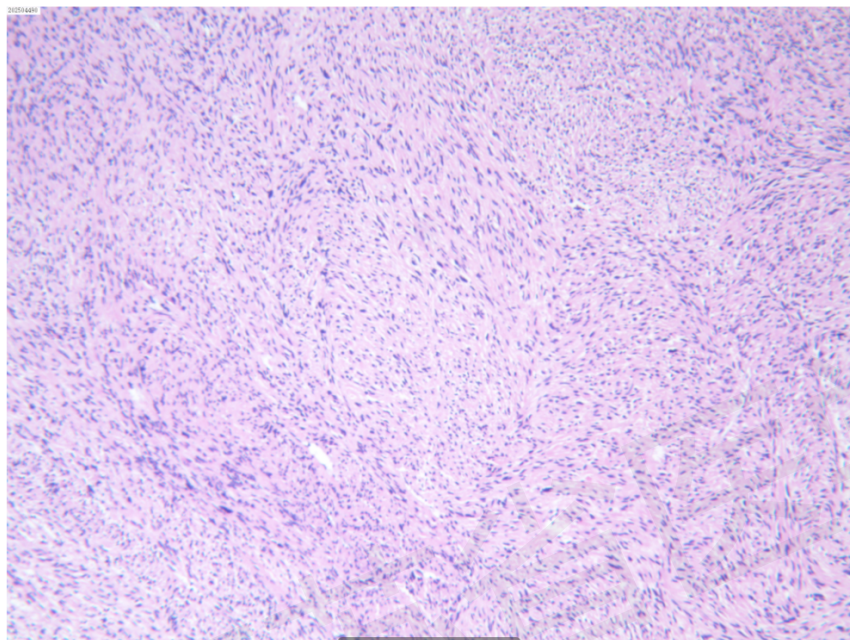


病理结果



病理：（左侧颈部肿物）梭形细胞肿瘤，免疫组化标记示平滑肌肿瘤，结合HE切片：肿瘤细胞丰富，有一定异型，核分裂 < 5 个/10HPF，小灶可疑坏死，不排除平滑肌肉瘤，请结合临床（肿瘤体积、侵犯周围组织情况）。

免疫组化结果：**SMA (+)**，**Desmin (+)**，Ki-67 (+ 约10%)，**MyoD1 (-)**，CK(P) (-)，**S-100 (-)**，**SOX10 (-)**，Vim (+)，CD163（散在+），CD34 (-)，CD117 (-)， β -Catenin（膜+），**Calponin (+)**，BCL-2 (+)，DOG-1 (-)。

病理会诊（江苏省人民医院，2025-6-9）：（左侧颈部肿物）结合原单位免疫组化，符合梭形细胞肉瘤伴肌源性分化。

背景介绍

平滑肌肉瘤 (Leiomyosarcoma, LMS)

- 平滑肌肉瘤为起源于平滑肌组织的罕见恶性肿瘤，约占软组织肉瘤中的5%~10%。
- 主要发生在成人，女性多于男性。女性平滑肌组织的生长和增生与妊娠期雌激素的刺激有关。儿童可以发生本病，但较罕见。
- 多起源于腹膜后血管壁平滑肌、腹膜后潜在间隙平滑肌或胚胎残余平滑肌。
- 肿瘤常呈圆形，结节状。位于皮下的肿瘤境界较清楚；发生于腹膜后的常向周围组织浸润；发生在大血管的可向血管腔内生长。
- 多经血行转移，少数可转移到局部淋巴结。
- 确诊依赖于病理，肿瘤切面为束状或旋涡状，组织由丰富的梭形细胞构成。

背景介绍

1. 子宫平滑肌肉瘤（最常见部位之一）

高发人群：40-60 岁女性，多为绝经前后。

典型症状：

异常阴道出血（如绝经后出血、经量增多）；

盆腔包块（可触及下腹部肿块，伴腹胀、腹痛）；

压迫症状（如尿频、便秘，因肿瘤压迫膀胱或直肠）。

易混淆点：需与良性子宫平滑肌瘤鉴别，病理检查是唯一确诊手段（良性肌瘤无细胞异型性及坏死）。

2. 腹膜后平滑肌肉瘤

特点：位置深、早期无症状，发现时多为晚期（肿瘤直径常 > 10cm）。

典型症状：

腹部隐痛、腹胀（肿瘤压迫周围器官）；

体重下降、乏力（晚期消耗性表现）；

少数因肿瘤破裂出现急性腹痛、腹腔出血。

3. 胃肠道平滑肌肉瘤（以胃、小肠为主）

胃部 LMS：早期无症状，进展后出现上腹痛、黑便（肿瘤出血）、贫血，偶可触及上腹部肿块。

小肠 LMS：易因肿瘤阻塞肠腔引发肠梗阻（腹痛、呕吐、停止排气排便），或因肿瘤破裂导致消化道出血。

4. 血管平滑肌肉瘤（罕见）

多起源于大血管壁（如腹主动脉、下腔静脉），早期无症状，进展后可出现血管狭窄 / 阻塞相关症状（如下肢水肿、下肢缺血疼痛），或因肿瘤转移（肺、肝为主）出现相应症状。

背景介绍

影像特征

平滑肌肉瘤的影像学表现高度依赖于其发生的部位（如子宫、腹膜后、四肢、血管等）

CT表现:

- **平扫：**通常表现为不均匀的软组织密度肿块，边界清晰或模糊。
由于肿瘤生长迅速、血供相对不足，内部常见大片状、不规则的低密度坏死区或囊变区。在下腔静脉等血管起源的LMS中，坏死可呈特征性的“裂隙状”或“周边花瓣状”。
偶尔可见斑点状钙化（较少见）。
- **增强：**强化模式多样，可为持续性强化或渐进性填充式强化，实性部分常呈中度至明显的不均匀强化。
坏死区域无强化，与强化的实性部分形成鲜明对比，造成“地图样”或“蜂窝样”外观。
CT能清晰显示肿瘤对周围组织器官（如骨骼、肾脏、大血管）的侵犯、推移或压迫。
- **血管成像：**对于起源于大血管（如下腔静脉）的LMS，CT血管成像能清晰显示血管腔内的充盈缺损

背景介绍

磁共振成像 (MRI)

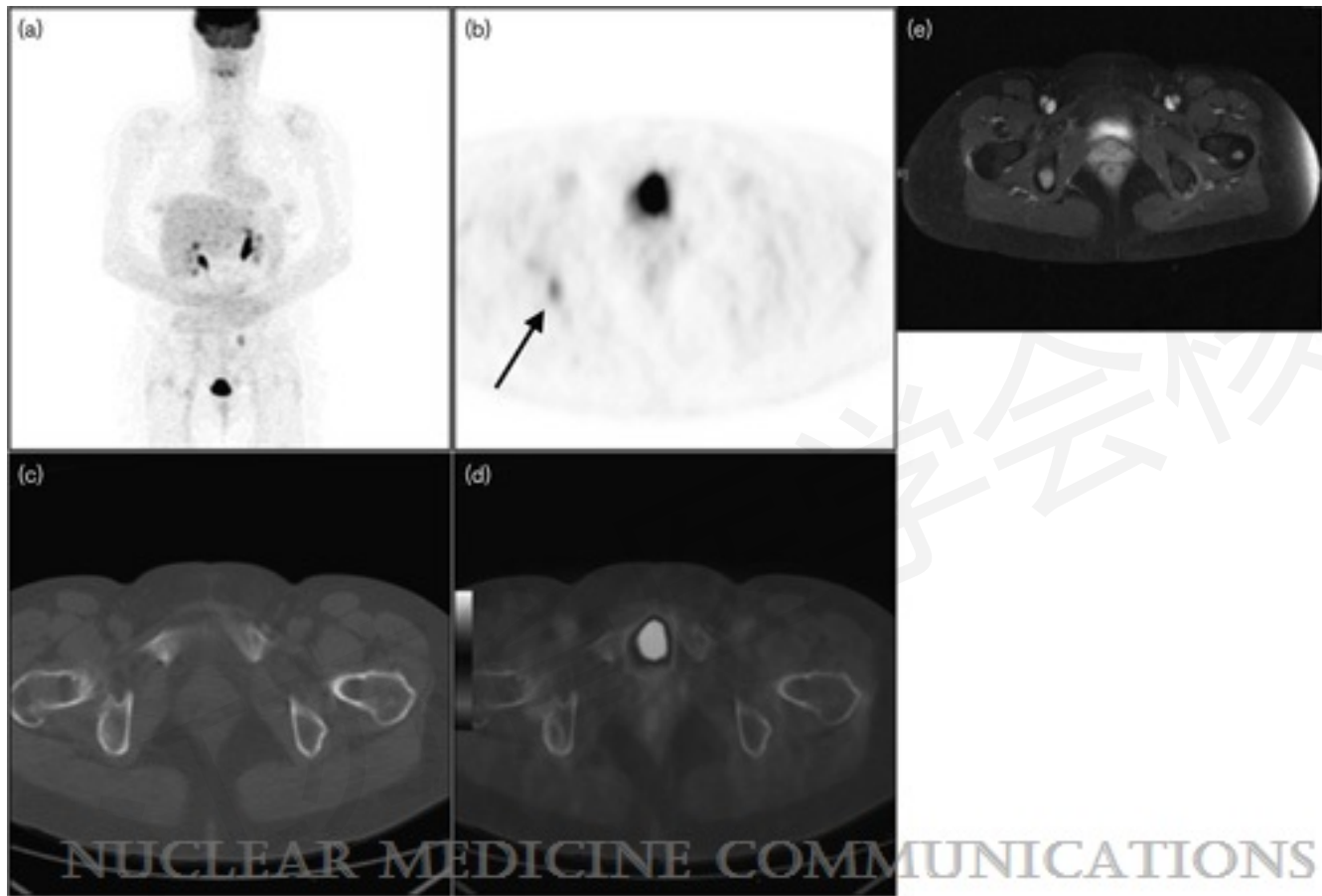
- **T1加权像：** 通常表现为**等信号或稍低信号**（与肌肉信号相比）。
- **T2加权像：** 表现为**中高不均匀信号**。实性部分信号较高，而纤维成分或含铁血黄素沉积可呈低信号。坏死囊变区呈明显高信号。
- **扩散加权成像 (DWI)：** 肿瘤实性部分由于细胞密集，通常表现为**扩散受限**，在DWI上呈高信号，ADC值降低。
- **增强扫描：** 与CT类似，实性部分呈**明显不均匀强化**，坏死区不强化。动态增强扫描可提供更多关于血流动力学的信息。

PET/CT表现:

平滑肌肉瘤通常表现为**高代谢**，对 ^{18}F -FDG示踪剂有**高摄取**。

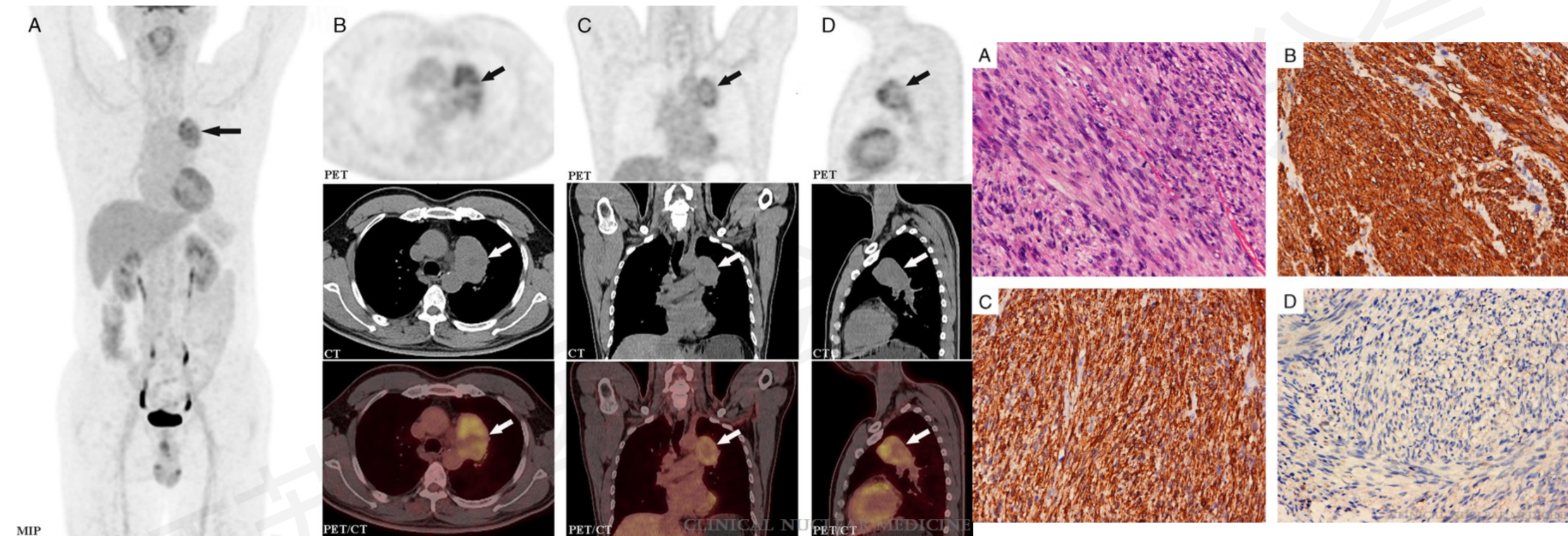
SUVmax的高低可能对肿瘤的恶性程度有提示作用。

文献病例



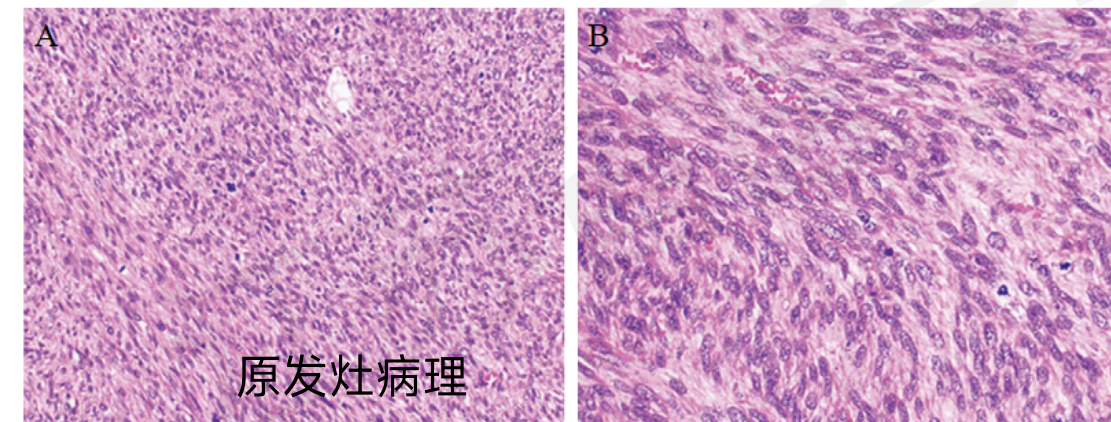
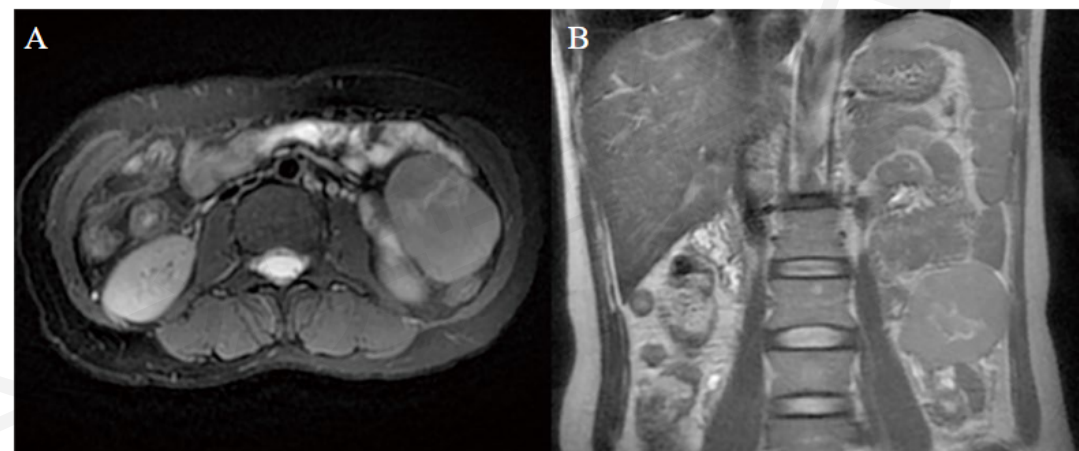
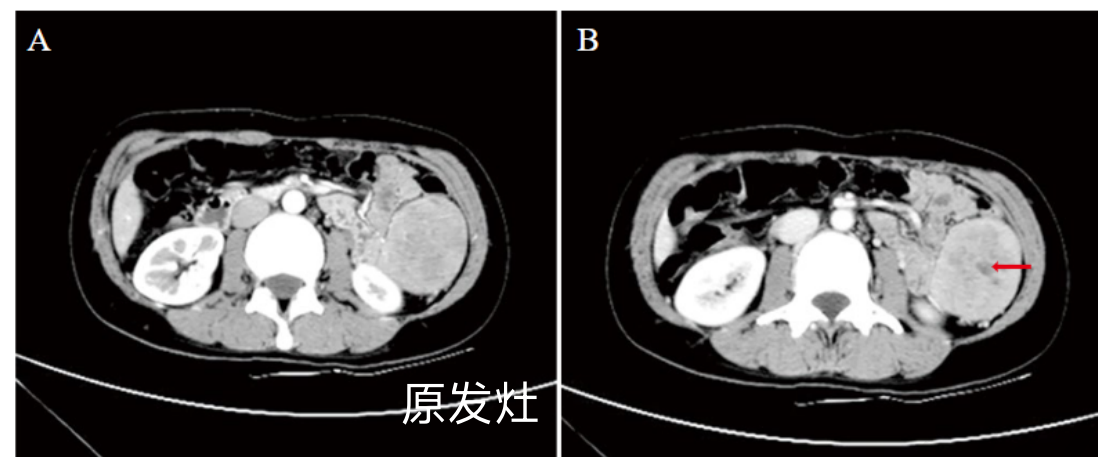
54岁女性，因腹痛怀疑平滑肌肉瘤复发，接受了PET/CT扫描，MIP图
示盆腔轻度摄取，而PET/CT扫描
的CT未发现异常。两个月后进行的
增强MRI确认了复发，在轴向 T1 加
权 FATSAT 序列上清晰可见。

文献病例



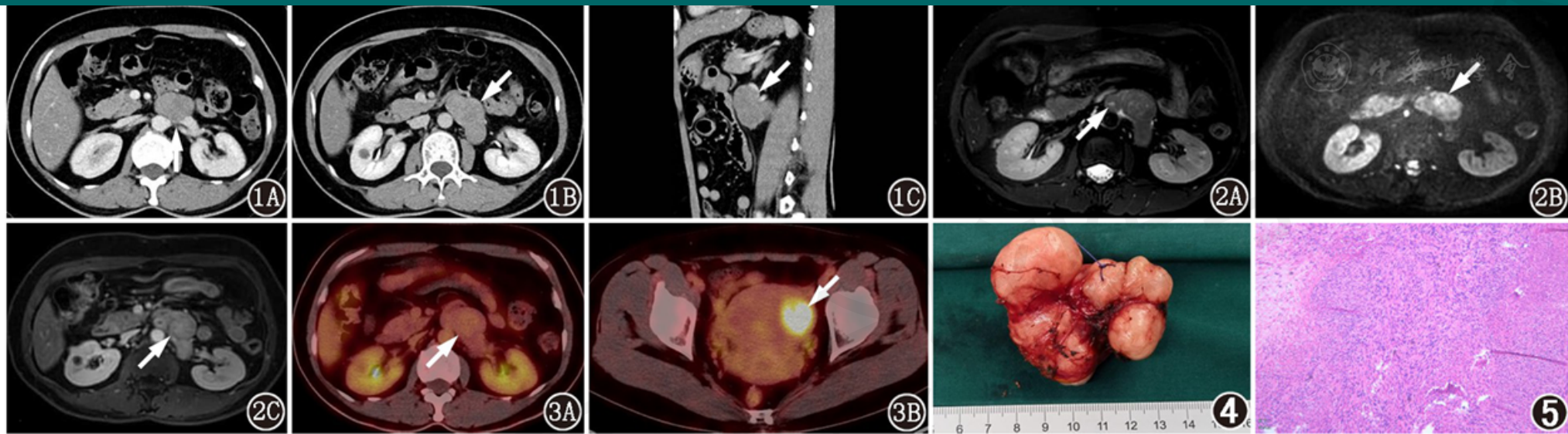
56 岁男性，因胸部憋气行X线，发现纵隔肿块。行PET/CT，左侧中纵隔见坏死病灶（箭头），SUVmax 为 7.2，诊断为疑似恶性，未见病灶外侵犯。病理示交织的梭形细胞，胞质呈嗜酸性，并有大量有丝分裂。免疫组化考虑为纵隔平滑肌肉瘤。

文献病例



43岁女性，腹膜后平滑肌肉瘤

文献病例



左肾静脉平滑肌肉瘤患者(女, 57岁)增强CT、MRI图、PET/CT、手术标本及病理图。

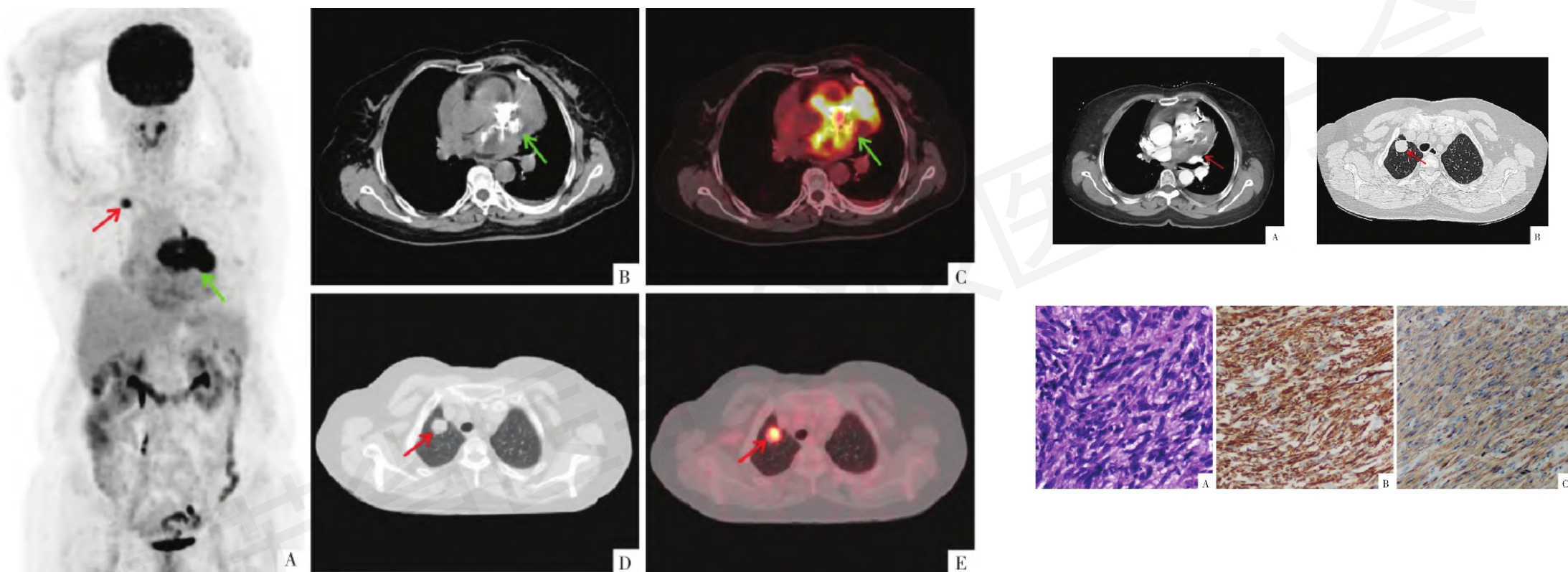
CT示病灶与左肾静脉关系密切, 无大片坏死灶, 肿块内未见肿瘤滋养血管影。

MRI示T2加权成像肿块信号不均匀, 内见条索状低信号以及斑点状更高信号(箭头示); 弥散WI(DWI)图呈高信号(箭头示); 增强扫描图可见条索状相对弱强化区(箭头示), 坏死区不强化。

PET/CT示病灶显像剂摄取不显著(箭头示), 与腹主动脉接近, SUVmax为2.0, 子宫体左侧团块显像剂摄取明显增高(箭头示), SUVmax为12.0。

病理示: 肿瘤细胞呈梭形, 细胞核轻度异型, 可见核分裂象; 肿瘤细胞呈束状、流水样、编织状排列, 区域可见退变, 未

文献病例



女，53岁，肺动脉平滑肌肉瘤 伴肺转移。PET/CT图像示肺动脉主干及右肺动脉近端混杂密度肿块，FDG摄取增高，SUVmax=21.5。右肺上叶软组织密度结节，FDG摄取增高，SUVmax=11.0。病例示大量席纹状排列梭形细胞，核大深染，异型性显著，可见核分裂及多形性核，部分区域见黏液样变性。

鉴别诊断

1. 腹膜后/腹腔平滑肌肉瘤需与以下疾病鉴别：

- **胃肠道间质瘤（GIST）**：更常见，多起源于胃或小肠壁，常呈外生性生长，富血供，强化明显，易发生肝转移和腹膜种植。鉴别点：GIST与LMS影像上可非常相似，但GIST有特异性分子靶点（c-KIT, PDGFRA），最终靠免疫组化（CD117, DOG-1阳性）鉴别。
- **去分化脂肪肉瘤**：是腹膜后最常见的肉瘤。鉴别点：影像上常可见到**脂肪成分**（CT呈极低密度，MRI脂肪抑制序列信号减低），即使去分化部分无脂肪，发现任何脂肪密度都高度提示此诊断。
- **淋巴瘤**：腹膜后淋巴结肿大可融合成巨大肿块，密度通常较均匀，坏死较少见，中度强化。鉴别点：常为多发性淋巴结肿大，全身其他部位（如浅表淋巴结、脾脏）可能有受累，对放化疗极其敏感。
- **Castleman病（血管滤泡性淋巴组织增生）**：表现为边界清晰的显著强化肿块，坏死少见。

鉴别诊断

2. 子宫平滑肌肉瘤需与以下疾病鉴别：

- 良性子宫肌瘤（特别是富细胞性或退变性肌瘤）：

- 良性肌瘤边界通常更清晰，血供相对均匀，T2WI信号通常较低。

- 提示恶性的征象包括：绝经后肌瘤体积迅速增大、边界模糊、T2WI信号混杂不均、增强后不均匀强化、DWI明显高信号（ADC值低）、PET/CT代谢异常增高。但最终诊断需病理。

- 子宫内质肉瘤（ESS）：倾向于沿血管淋巴管弥漫性生长，可形成子宫壁内的蠕虫样结构，有时与原发于子宫的LMS难以区分，依赖病理。

3. 四肢/体表平滑肌肉瘤需与以下疾病鉴别：

- 其他类型肉瘤：如UPS、滑膜肉瘤、脂肪肉瘤等，影像学重叠很大，单纯依靠影像难以区分，需病理确诊。

- 转移瘤：如有其他原发癌病史（如肺癌、肾癌、乳腺癌），需考虑转移可能。

- 慢性血肿机化或脓肿：结合临床病史（有无外伤、发热等）和实验室检查有助于鉴别，脓肿通常有环形强化（壁强化）和周围水肿带。

参考文献

1. Bélissant O, Champion L, Thevenet H, et al. Value of 18F-FDG PET/CT imaging in the staging, restaging, monitoring of response to therapy and surveillance of uterine leiomyosarcomas[J]. Nuclear Medicine Communications, 2018, 39(7): 652-658.
2. 梁安南,刘书中,邢金毅,等. 股静脉平滑肌肉瘤1例报道及文献回顾[J]. 中华骨与关节外科杂志,2025,18(2):189-192. DOI:10.3969/j.issn.2095-9958.2025.02.15.
3. 肖扬锐,惠俊国,徐晓飞,等. 左肾静脉起源的平滑肌肉瘤¹⁸F - FDG PET/CT表现1例[J]. 中华核医学与分子影像杂志,2023,43(06): 371-372.
4. 詹华英,李伟龙,刘志翔.18F-FDG PET/CT诊断肺动脉平滑肌肉瘤伴肺转移1例[J].国际医学放射学杂志,2024,47(03):367-370.DOI:10.19300/j.2024.L21083.
5. Wu X D, Huang Y, Li Y, et al. A Case of Mediastinal Leiomyosarcoma Demonstrated on FDG PET/CT Imaging[J]. Clinical Nuclear Medicine, 2019, 44(3): e158-e160. DOI: 10.1097/RLU.0000000000002436.