

1例实现R0切除但快速进展伴脑转移的晚期卵巢未分化肉瘤及其文献复习

刘印美¹, 谢贝贝^{1*}, 张海燕¹, 吴怡¹, 孔悦¹, 孙雪², 周士娟³, 郭玲娣⁴

¹临沂市人民医院妇科一病区, 山东 临沂

²临沂市人民医院病理科, 山东 临沂

³临沂市人民医院影像科, 山东 临沂

⁴临沂市人民医院产科六病区, 山东 临沂

收稿日期: 2026年4月28日; 录用日期: 2026年5月22日; 发布日期: 2026年5月29日

摘要

卵巢未分化肉瘤(Undifferentiated Ovarian Sarcoma, UOS)是一种起源于卵巢间质的高度恶性肿瘤, 极为罕见, 国内外仅以个案报道出现。其临床表现缺乏特异性, 侵袭性强, 预后差, 早期难以识别, 确诊主要依靠病理形态学及免疫组化检查。目前治疗上尚无标准的治疗方案, 一般借鉴卵巢上皮性癌(Ovarian cancer, OC)的治疗原则。本文报道1例晚期卵巢未分化肉瘤患者, 初次治疗行肿瘤细胞减灭术并达到R0切除, 术后补充紫杉醇 + 表柔比星方案6周期化疗, 最后因脑转移死亡, 总生存期限11个月。现将其诊治过程结合相关文献进行回顾, 旨在提高对本病的认识, 减少误诊和漏诊。

关键词

卵巢未分化肉瘤, 卵巢肉瘤, 免疫组织化学, 诊断, 鉴别诊断, 手术治疗

A Case of Advanced Undifferentiated Ovarian Sarcoma with Rapid Progression and Brain Metastasis after R0 Resection and Literature Review

Yinmei Liu¹, Beibei Xie^{1*}, Haiyan Zhang¹, Yi Wu¹, Yue Kong¹, Xue Sun², Shijuan Zhou³, Lingdi Guo⁴

¹Ward 1, Department of Gynecology, Linyi People's Hospital, Linyi Shandong

²Department of Pathology, Linyi People's Hospital, Linyi Shandong

*通讯作者。

文章引用: 刘印美, 谢贝贝, 张海燕, 吴怡, 孔悦, 孙雪, 周士娟, 郭玲娣. 1例实现R0切除但快速进展伴脑转移的晚期卵巢未分化肉瘤及其文献复习[J]. 临床医学进展, 2026, 16(5): 3267-3272. DOI: 10.12677/acm.2026.1652147

³Department of Imaging, Linyi People's Hospital, Linyi Shandong

⁴Ward 6, Department of Obstetrics, Linyi People's Hospital, Linyi Shandong

Received: April 28, 2026; accepted: May 22, 2026; published: May 29, 2026

Abstract

Undifferentiated ovarian sarcoma (UOS) is a highly malignant tumor derived from ovarian stroma. It is extremely rare and has only been reported in sporadic case reports at home and abroad. This disease presents with non-specific clinical manifestations, high invasiveness and poor prognosis, and is difficult to identify at an early stage. The definitive diagnosis mainly relies on pathological morphology and immunohistochemical examination. At present, there is no standardized therapeutic regimen, and the treatment principles for ovarian epithelial carcinoma (OC) are generally adopted for reference. Herein, we report a case of advanced undifferentiated ovarian sarcoma. The patient underwent primary cytoreductive surgery with successful R0 resection, followed by six cycles of adjuvant chemotherapy with paclitaxel plus epirubicin. Eventually, the patient died of brain metastasis, with an overall survival of 11 months. The diagnosis and treatment process of this case were reviewed in combination with relevant literature, aiming to deepen the understanding of this disease and reduce the incidence of misdiagnosis and missed diagnosis.

Keywords

Undifferentiated Ovarian Sarcoma, Ovarian Sarcoma, Immunohistochemistry, Diagnosis, Differential Diagnosis, Surgical Treatment

Copyright © 2026 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 临床资料

患者，女，53岁，因“下腹痛1个月”于2024-3-11入院。既往因“子宫肌瘤”行腹腔镜全子宫+双侧输卵管切除术，术后病理提示良性肿瘤。妇科检查：盆腔内触及巨大包块，上界达剑突下2横指，两侧达腋中线，质硬，活动度受限，压痛明显。辅助检查：肿瘤标志物：糖类抗原125 79.1 u/ml，人附睾蛋白4 481.5 pmol/l，绝经前罗马指数22.22%，绝经后罗马指数42.2%。全盆腔MR显示：盆腔巨大囊实性肿块，囊性成分呈长短混杂T1/T2信号，实性成分呈等T1等T2信号，DWI示内多发结节状高信号，相应ADC信号减低，增强扫描实性部分呈明显不均匀强化(见图1)。

于2024-3-14行开腹探查术，术中探查：盆腔内巨大囊实混合性包块22 cm × 20 cm，来源于右侧卵巢，表面呈红黑色，盆底及盆腔腹膜、乙状结肠系膜、大网膜、膀胱底部受侵，与肿瘤周围粘连分界不清，肿瘤质脆，血供丰富。左侧卵巢萎缩。盆腔及腹主动脉旁淋巴结未见明显增大。留取腹腔冲洗液送检寻找癌细胞。分离肿瘤周围粘连，肿瘤组织送检冰冻病理回示：右侧卵巢梭形细胞肿瘤，有异型性，核分裂像易见，不排除恶性。遂行初始肿瘤细胞减灭术(盆腔病损切除术+双侧卵巢切除术+大网膜切除术+阑尾切除术+膀胱肿物切除术+乙状结肠肿物切除术+盆腔粘连分离术)，术中做到无肉眼残留病灶(R0)。术后石蜡病理回示：(右侧卵巢)高级别肉瘤，考虑未分化肉瘤，送检盆底腹膜病灶、大网膜、

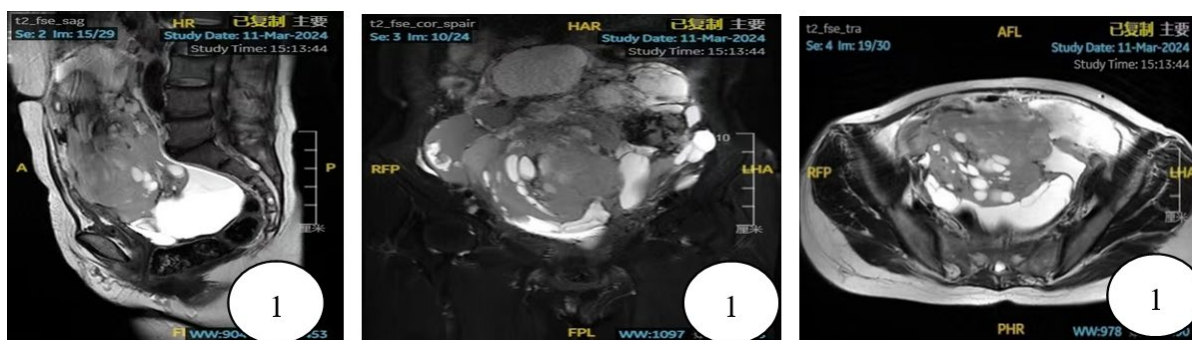


Figure 1. Total pelvic MR images

图 1. 全盆腔 MR

膀胱病损、盆腔病损、乙状结肠肠系膜病损均查见肿瘤，大网膜病灶 4.5 cm。免疫组化结果：9 号 CK(-)，EMA(-)，Inhibin(-)，CD10(少部分弱+)，Desmin(-)，P53(突变型表达)，Ki67-MIB1(约 40%)，CD56(-)，P16(+)，ALK-1A4/1H7(少部分弱+)，ER(-)，PR(-)，Pax-8(-)，WT-1(-)，37 号 CD117(-)，CD34(-)，CK(散在少数细胞+)，SMA(少数弱+)，Desmin(少数细胞+)，ALK-1A4/1H7(局灶弱+)，CD10(散在少数细胞+)，ER(-)，PR(-)(见图 2)。

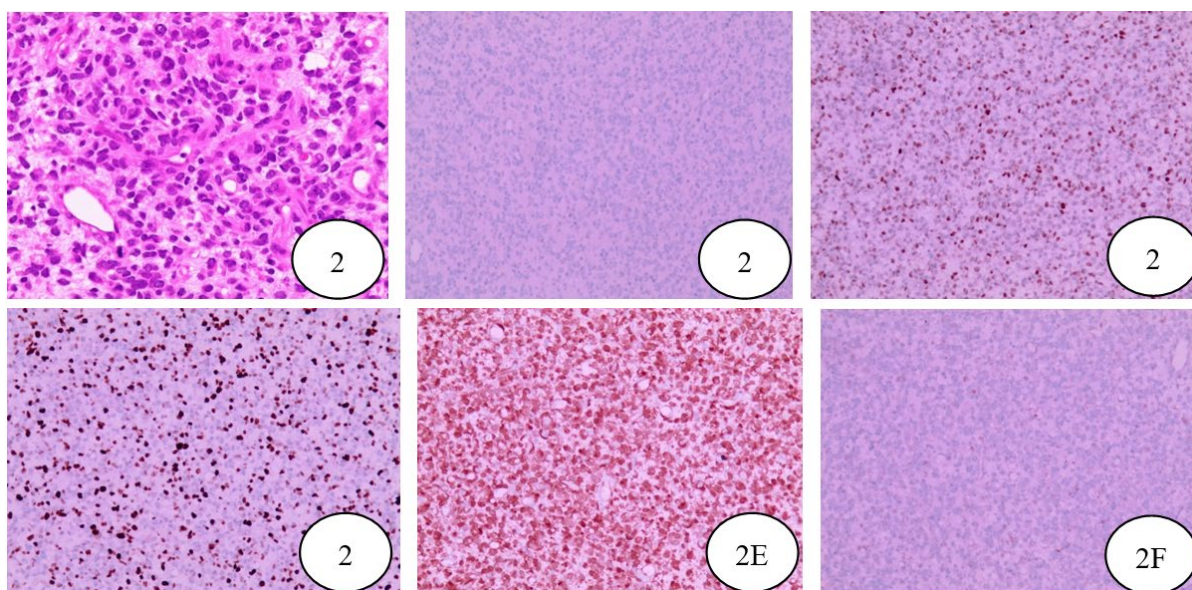


Figure 2. Histopathological examination of the tumor

图 2. 肿瘤组织病理学检查

根据术后石蜡病理及免疫组化，该患者最终诊断：卵巢未分化肉瘤 IIIC 期。术后辅以紫杉醇 + 表柔比星方案化疗 6 周期，后因脑转移死亡，总生存期限 11 个月。

2. 讨论

原发性卵巢肉瘤发生率低，占有恶性肿瘤的 1%，占卵巢肿瘤的 0.16%~2.84% [1]-[3]。按组织学分类将其分为单纯性肉瘤、混合性肉瘤、未分化肉瘤及恶性淋巴瘤，按肿瘤细胞分化程度分为高级别和低级别两类 [4] [5]。但在 2020 年 WHO 更新的肿瘤分类标准中未单独提及卵巢未分化肉瘤这一病理类型 [6]。由于 UOS 缺乏特异的辅助检查，术前很难诊断，容易漏诊误诊，确诊需依据术后石蜡病理及免疫组化检

查。本例石蜡病理显示：右侧卵巢高级别肉瘤，考虑未分化肉瘤，其病理分期学者建议采用卵巢癌-输卵管癌-原发性腹膜癌分期标准[7]，术中送检组织中大网膜上查见肿瘤，直径 >2 cm，故患者最终诊断为“右侧卵巢未分化肉瘤 IIIC 期”。需与原发卵巢血管肉瘤、平滑肌肉瘤、横纹肌肉瘤、纤维肉瘤等其他未分化肿瘤及恶性性索间质肿瘤相鉴别，主要依靠免疫组化检测协助鉴别。原发性卵巢血管肉瘤内皮细胞标志物有 CD31、CD34、FVIII_{Ag}、ERG 和 FLI-1 [8]，其中 CD31 在血管肉瘤中阳性表达率高达 90% 以上，其特异度及敏感度均较高[9]；而 CD34 的阳性表达率只有 60% 左右[10]。文章中 CD34 检测呈阴性表达，暂可鉴别。原发性卵巢平滑肌肉瘤显微镜下也可见梭形细胞，细胞异型性呈中重度，伴有凝固性坏死和或核分裂像 ≥ 10 个/10HPF；主要标志物有 Desmin、SMA、Vimentin、S-100，甚者可出现 CD34 及 ER、PR 阳性表达；另外 Desmin 阳性有助于确诊卵巢平滑肌肉瘤诊断，而非胃肠道平滑肌肿瘤[11] [12]。Inhibin、Calretinin 免疫组化标志物有助于诊断恶性性索间质肿瘤。CK、EMA、CD117、Dog-1 可协助排除胃肠道间质肿瘤；CD56 可协助诊断淋巴瘤；而 ALK 是炎性肌纤维母细胞瘤的特异性表达，在其他肿瘤中均呈阴性表达，但其 P16 多为阴性[12]。Pax-8、WT-1 用于卵巢上皮性癌的主要标志物。病例中免疫组化结果综合分析，该患者肿瘤病理类型为卵巢肉瘤，分化程度为高级别，考虑未分化肉瘤。

UOS 恶性程度极高，预后差，多发生于绝经后女性，早期多无明显症状，中晚期患者可出现腹痛、腹胀等消化系统症状，查体可扪及盆腹腔肿块，多为右侧单发，肿瘤最大径线可长达 35 cm [13]。病例中 53 岁绝经女性，主诉是下腹痛 1 个月来诊，手术证实肿瘤来源于右侧卵巢，肿瘤直径约 25 cm，与文献报道一致。UOS 缺乏特异的肿瘤标志物及影像学检查，而 CA125 是卵巢上皮性癌的相关抗原，也用于其他良恶性肿瘤的评估，其敏感度较高，但特异度较低，与 HE4 两者联合检查可提高对恶性肿瘤诊断的灵敏度及特异度，也可得出罗马指数进一步评估病情；另外影像学 MR 检查对 UOS 也有一定参考价值。本例血清学检查 CA125、HE4 及 ROMA 均有不同程度的升高，MR 多序列、多方位成像显示盆腔囊实性肿物，实性成分 DWI 高信号、ADC 弥散受限，增强扫描明显强化，均提示盆腔肿物恶性可能性大，具备手术探查指征。本例手术路径选择开腹手术，因肿瘤体积较大(>10 cm)，腹腔镜易致肿瘤破裂、腹腔污染，且复发率更高[14]。手术范围遵循卵巢上皮性癌初始肿瘤细胞减灭术原则，达到 R0 切除。因 UOS 病例数极少，目前尚无标准治疗方案，多遵循卵巢上皮性癌治疗原则，采用以手术为主的综合治疗，术后辅以化疗[15] [16]。本例实现 R0 切除并完成 6 周期辅助化疗，总生存期 11 个月，最终死于脑转移，提示即使达到满意减灭，UOS 仍可快速远处转移、预后极差。

卵巢未分化肉瘤(UOS)脑转移极为罕见，文献报道不足 10 例，发生率显著低于卵巢上皮性癌(2.5%~6.0%)及其他软组织肉瘤(1%~8%) [17] [18]。其发生机制涉及：① 血行播散为主，肿瘤易侵入静脉系统穿透血脑屏障；② 上皮-间质转化(EMT)增强侵袭迁移能力，间质表型与 EMT 激活密切相关[19]；③ 分子特征(如 p53 突变、Ki-67 高表达)提示基因组不稳定与高增殖活性，可能促进脑微环境适应[20]；本例 P53 突变、Ki-67 高表达、P16 阳性，提示基因组不稳定与高增殖活性，已有证据表明 P53 突变、细胞周期失控及基质重塑相关分子可促进肉瘤细胞适应脑微环境[20]；④ 常规化疗药物(如紫杉醇、蒽环类)血脑屏障穿透性差，导致颅内微残留灶筛选富集[17]。临床启示：① 将头颅 MRI 纳入晚期 UOS 规范随访，尤其化疗后 3~6 个月主动筛查；② 优化治疗，优先选用异环磷酰胺等穿透性较好药物，高危者评估预防性脑照射；③ 结合 p53、Ki-67、EMT 相关标志物(如 SNAIL、TWIST1)进行风险分层与靶向探索[19]；④ 推动多中心登记，积累罕见病例数据，完善诊疗共识。

综上，UOS 恶性程度极高，缺乏特异性临床表现及辅助检查，早期难以识别，确诊主要依靠组织病理形态学及免疫组化检查。由于该病较罕见，临床缺乏大样本研究及前瞻性研究，目前治疗无统一标准，一般手术是主要治疗方案，彻底的肿瘤细胞减灭术是提高患者术后生存期限的关键。UOS 脑转移虽罕见，但进展快、预后极差，其发生与血行播散、EMT 激活、分子驱动及化疗耐药密切相关，需在随访中主动

监测、早期干预。未来，靶向治疗及免疫治疗的研发可能是新的治疗策略，需要积极探索和发现，以期
为临床诊疗提供参考依据，提高患者的生存期限，改善预后。

利益冲突

作者需要注明本研究中的所有作者是否存在利益冲突。

声明

该病例报道已获得患者家属的知情同意。

基金项目

项目编号：临沂市重点研发计划(医学类) (2024YX0064)；项目编号：临沂市重点研发计划(医学类)
(2024YX0069)；项目编号：临沂市重点研发计划(医学类) (2025YX0010)；项目编号：临沂市医药卫生科技
项目(2025015)。

参考文献

- [1] 张鸿瑞, 何春年. 卵巢原发性未分化肉瘤 1 例及文献复习[J]. 临床与实验病理学杂志, 2009, 25(4): 428-430.
- [2] Mekni, K., Mlika, M., Houcine, Y. and ElFekih, C. (2022) Undifferentiated Sarcoma Arising in an Immature Teratoma of the Ovary. *International Journal of Surgery Case Reports*, **101**, Article ID: 107791. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2022.107791>
- [3] Sood, A.K., Sorosky, J.I., Gelder, M.S., Buller, R.E., Anderson, B., Wilkinson, E.J., et al. (1998) Primary Ovarian Sarcoma. *Cancer*, **82**, 1731-1737. [https://doi.org/10.1002/\(sici\)1097-0142\(19980501\)82:9<1738::aid-cnrcr21>3.3.co;2-0](https://doi.org/10.1002/(sici)1097-0142(19980501)82:9<1738::aid-cnrcr21>3.3.co;2-0)
- [4] 谢幸, 苟文丽. 妇产科学[M]. 第 8 版. 北京: 人民卫生出版社, 2013: 163.
- [5] Sahin, A. and Benda, J.A. (1988) An Immunohistochemical Study of Primary Ovarian Sarcoma. An Evaluation of Nine Tumors. *International Journal of Gynecological Pathology*, **7**, 268-279. <https://doi.org/10.1097/00004347-198809000-00007>
- [6] WHO Classification of Tumours Editorial Board (2020) WHO Classification of Tumours: Female Genital Tumours. IARC Publications, 1-26, 32.
- [7] Prat, J. (2015) Staging Classification for Cancer of the Ovary, Fallopian Tube, and Peritoneum: Abridged Republication of Guidelines From the International Federation of Gynecology and Obstetrics (FIGO). *Obstetrics & Gynecology*, **126**, 171-174. <https://doi.org/10.1097/aog.0000000000000917>
- [8] 迪娜·海沙尔, 周绍波, 陈放, 等. 原发性卵巢血管肉瘤的研究进展[J]. 中华妇产科杂志, 2023, 58(12): 957-960.
- [9] Peng, X., Duan, Z., Yin, H., Dai, F. and Liu, H. (2021) Ovarian Epithelioid Angiosarcoma Complicating Pregnancy: A Case Report and Review of the Literature. *Journal of International Medical Research*, **49**, 1-8. <https://doi.org/10.1177/03000605211019641>
- [10] Dundar, B., Alrwashdeh, A. and Dahmouh, L. (2023) Tumor to Tumor Metastasis: A Case Report of Metastatic Angiosarcoma to an Ovarian Brenner Tumor and Review of the Literature. *International Journal of Gynecological Pathology*, **42**, 176-181. <https://doi.org/10.1097/pgp.0000000000000854>
- [11] 张媪, 张京顺, 郑连文. 老年女性原发性卵巢平滑肌肉瘤临床特征及诊断研究进展[J]. 中国老年学杂志, 2023, 43(5): 1260-1263.
- [12] Bennett, J.A. and Oliva, E. (2021) Undifferentiated and Dedifferentiated Neoplasms of the Female Genital Tract. *Seminars in Diagnostic Pathology*, **38**, 137-151. <https://doi.org/10.1053/j.semmp.2020.11.002>
- [13] Thankamony, P., Chandar, R., Kattoor, J. and Nair, R.K. (2018) Pediatric Primary Ovarian Angiosarcoma: From Rarity to a Realization. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*, **31**, 629-631. <https://doi.org/10.1016/j.jpag.2018.08.008>
- [14] Buza, N. (2019) Frozen Section Diagnosis of Ovarian Epithelial Tumors: Diagnostic Pearls and Pitfalls. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine*, **143**, 47-64. <https://doi.org/10.5858/arpa.2018-0289-ra>
- [15] 中国医师协会整合医学分会妇产疾病整合专业委员会, 中国医师协会微无创专业委员会妇科肿瘤学组. 妇科手术术前评估与准备的中国专家共识(2022 年版) [J]. 中国实用妇科与产科杂志, 2022, 38(6): 622-627.

- [16] 余健, 张国楠. 原发性卵巢肉瘤[J]. 四川肿瘤防治, 2000(1): 62-64.
- [17] Rogawski, D., Wheeler, J., Nie, E., Zhu, W., Villanueva, E., Coffey, G., *et al.* (2024) A Rare Non-Gadolinium Enhancing Sarcoma Brain Metastasis with Microenvironment Dominated by Tumor-Associated Macrophages. *Acta Neuropathologica Communications*, **12**, Article No. 15. <https://doi.org/10.1186/s40478-023-01713-8>
- [18] Trozzi, R., Salvi, M., Karimi, M., Minucci, A., Raspaglio, G., De Donato, M., *et al.* (2026) Deciphering Brain Metastasis in Epithelial Ovarian Cancer: Multimodal Analysis and Potential Biomarkers. *npj Precision Oncology*, **10**, Article No. 83. <https://doi.org/10.1038/s41698-025-01206-y>
- [19] Jackson, G.A. and Adamson, D.C. (2025) Similarities in Mechanisms of Ovarian Cancer Metastasis and Brain Glioblastoma Multiforme Invasion Suggest Common Therapeutic Targets. *Cells*, **14**, Article 171. <https://doi.org/10.3390/cells14030171>
- [20] van der Laan, P., van Houdt, W.J., van Boven, H., Snaebjornsson, P., Bosch, L.J.W., Monkhorst, K., *et al.* (2025) The Role of Whole-Genome Sequencing for Guiding Systemic Therapy in Patients with Soft Tissue Sarcoma. *ESMO Open*, **10**, Article ID: 105287. <https://doi.org/10.1016/j.esmoop.2025.105287>