

卵巢环状小管性索肿瘤诊治中国专家共识(2025 年版)[△]

中国医院协会妇产医院分会妇科肿瘤专业学组

摘要: 卵巢环状小管性索肿瘤是一种罕见的卵巢性索间质肿瘤,多见于年轻女性,约 1/3 伴有常染色体显性遗传的 Peutz-Jeghers 综合征。阴道不规则流血是其最常见的临床表现,血清雌二醇、孕激素等血清学标志物可协助诊断,治疗方式包括手术、放化疗、内分泌治疗及靶向治疗,年轻女性治疗需兼顾生育能力的保护。本共识参考国内外相关研究,阐述卵巢环状小管性索肿瘤的流行病学、病理学特征、生物学行为、转移途径、临床表现、诊断以及不同生育需求的治疗,以期临床工作者提供临床参考。

关键词: 卵巢环状小管性索肿瘤; Peutz-Jeghers 综合征; 专家共识

中图分类号: R737.31 **文献标志码:** A **doi:** 10.11877/j.issn.1672-1535.2025.23.17.01

Chinese expert consensus on the diagnosis and treatment of ovarian sex cord tumor with annular tubules (2025 Edition)[△]

Gynecologic Oncology Specialty Group of Chinese Hospital Association Obstetrics and Gynecology Hospitals Branch

Abstract: Ovarian sex cord tumor with annular tubules is a rare ovarian sex cord-stromal tumor, which is predominantly observed in young women. Approximately one-third of cases are associated with the autosomal dominant Peutz-Jeghers syndrome. Irregular vaginal bleeding is most common clinical manifestation and serum markers such as estradiol and progesterone can aid in diagnosis. Treatment modalities include surgery, radiotherapy, chemotherapy, endocrine therapy, and targeted therapy. Management in young women must include fertility preservation considerations. This consensus, with reference to relevant domestic and foreign research, elaborates on the epidemiology, pathological characteristics, biological behavior, metastatic pathways, clinical manifestations, diagnosis, and treatment options catering to different fertility needs of ovarian sex cord tumor with annular tubules. It aims to provide clinical practitioners with a clinical reference.

Key words: ovarian sex cord tumor with annular tubules; Peutz-Jeghers syndrome; expert consensus

Oncol Prog, 2025, 23(17)

卵巢环状小管性索肿瘤(ovarian sex cord tumor with annular tubules, SCTAT)是一种罕见的卵巢性索间质肿瘤,由性索成分排列成单纯或复杂的环状小管,兼有部分颗粒细胞和支持细胞分化,可分泌雌激素及孕激素。SCTAT 为低度恶性或具有低度恶性潜能的肿瘤,为进一步提升 SCTAT 的规范化诊治、改善患者的预后,特组织相关领域专家制定本共识。

共识形成方法包括以下 4 个方面:①本共识的制定遵循 2002 年发布的《世界卫生组织指南制订手册》^[1]及中华医学会发布的《中国制订/修订临床诊疗指南的指导原则(2022 版)》^[2]。②目标人群与使用者,本共识适用于各级医院妇科医师、肿瘤科医师及其他医疗工作者;目标人群为 SCTAT 患者,旨在加强 SCTAT 的规范化诊治管理。③临床问题的遴选与确定,本共识的临床问题来源于一线临

床医务人员,聚焦 SCTAT 的诊断和治疗,组建编写团队,根据相应文献提出处理建议,为临床实践和决策提供指导。④证据检索与筛选,以主题词结合自由词的方式全面检索 SCTAT 相关的所有类型的文献,检索词包括“环状小管性索肿瘤”“环管状性索间质瘤”“伴有环状小管的性索肿瘤”“sex cord tumor with annular tubules”,检索数据库包括中国知网、万方、维普、中国生物医学全文数据库、PubMed、Cochrane Library、Ovid MEDLINE、Ovid Embase,检索时间自建库至 2024 年 12 月;⑤证据的评价与分级,本共识的证据质量与推荐强度依据分级评估、制定与评价(Grades of Recommendations Assessment, Development and Evaluation, GRADE)系统^[3],形成初步的推荐等级及推荐强度,并通过线上会议,由来自全国多学科专家通过投票形成一致意见,最终形成本共识推荐等级和

[△]基金项目:辽宁省重点研发项目(2024JH2/102500019);辽宁省“兴辽英才计划”项目(XLYC2412037);2022 年沈阳市科技计划项目(22-321-33-08);沈阳市科技局 2023 年助力中国医科大学高质量发展专项(23-506-3-01-10)

通信作者(corresponding author),张颐,邮箱:syzi@163.com;王建东,邮箱:wangjiandongxy@hotmail.com;张师前,邮箱:r370112@126.com

明, SCTAT 患者的 5 年无进展生存率为 67%。SCTAT 的预后需要结合肿瘤临床分期和肿瘤良恶性。有学者认为, 可以通过组织病理学特征如细胞异型性、核分裂象、环状小管数量、细胞生长方式、卵巢旁细胞基质肿瘤浸润程度、淋巴脉管癌栓等来判断肿瘤的良恶性^[23, 62]。一项纳入 576 例恶性性索间质肿瘤患者的多因素分析发现, 年龄、肿瘤直径、FIGO 分期及组织学类型是预后的影响因素^[72]。一项单因素分析结果显示, 肿瘤包膜完整与疾病复发相关^[48]。复发性 SCTAT 的预后取决于转移部位、分期和治疗策略。年龄大、肿瘤分期高、原发肿瘤大、有丝分裂指数 > (3~4)/10 HPF、单纯肿瘤剔除、肿瘤包膜破裂(I C 期) 均可能是 SCTAT 复发的高危因素^[7, 11, 15, 20, 28-29, 50]。

7.2 随访

鉴于 SCTAT 具有远期复发的特点, 较晚者可至术后 20~30 年复发, 因此, 建议术后长期随访 10~20 年, 甚至终生随访^[37, 50]。随访内容包括体格检查、激素等血清学标志物检测、盆腹腔超声及影像学检查(如胸部 X 线检查, 必要时行胸部、腹部、盆腔 CT 以及 MRI 或 PET/CT 检查)。伴 PJS 者随访时还需行宫颈细胞学筛查, 对于有复发高危因素者术后 2~3 年内需密切监测病情变化。

推荐意见: SCTAT 总体预后较好, 但具有远期复发的特点, 建议 SCTAT 患者术后长期随访 10~20 年, 甚至终生随访。(推荐等级: C, 强推荐)

8 小结

SCTAT 是一种低度恶性或具有低度恶性潜能的肿瘤, 常见的临床表现包括月经紊乱、闭经、阴道不规则流血、性早熟、腹痛、腹部包块等, 激素水平检测可发现雌二醇、孕激素水平升高, 子宫内膜呈腺体萎缩, 间质呈蜕膜样变, 肿瘤组织病理学检查是诊断金标准, 治疗方法包括手术治疗、化疗、放疗、靶向治疗及内分泌治疗。对于年轻女性, 保留生育功能是可行的。SCTAT 有远期复发特点, 建议长期随访。由于 SCTAT 的罕见性, 其最佳治疗方案仍需进一步研究和探索。本共识的制定基于循证医学证据及现行临床指南, 旨在为 SCTAT 的诊治提供规范化指导性意见。随着医学科学的发展和诊治水平的提升, 应不断更新和完善该共

识, 以更好地服务于患者。专家团队及成员声明, 本共识制定与任何商业团体无利益冲突。

执笔专家: 董海燕(广西医科大学附属肿瘤医院); 李芳梅(中国医科大学附属第一医院); 邓雷(中国医科大学附属第一医院); 王建东(首都医科大学附属北京妇产医院); 张颐(中国医科大学附属第一医院); 张师前(山东大学齐鲁医院)

讨论专家(按姓氏汉语拼音排序): 陈亮(山东省肿瘤医院); 邓雷(中国医科大学附属第一医院); 董海燕(广西医科大学附属肿瘤医院); 范江涛(广西医科大学第一附属医院); 高山(中国医科大学附属盛京医院); 高岩(辽宁省肿瘤医院); 郭瑞霞(郑州大学第一附属医院); 哈春芳(宁夏医科大学总医院); 胡旻(浙江大学医学院附属金华医院); 贾海清(辽宁省肿瘤医院); 柯妍(深圳市中西医结合医院); 孔为民(首都医科大学附属北京妇产医院); 李芳梅(中国医科大学附属第一医院); 李华洋(中国医科大学附属第一医院); 李茵(北京大学基础医学院); 梁静(中日友好医院); 林淼(中国医科大学附属第一医院); 林旭勇(中国医科大学附属第一医院); 刘崇东(首都医科大学附属北京朝阳医院); 刘淑娟(空军军医大学第一附属医院/西京医院); 娄阁(哈尔滨医科大学附属肿瘤医院); 芦恩婷(中国医科大学附属第一医院); 陆琦(复旦大学附属金山医院); 马骏(苏州市立医院); 孟元光(中国人民解放军总医院); 米鑫(北京儿童医院顺义妇儿医院); 宋艳(中国医学科学院肿瘤医院); 谭姝(哈尔滨医科大学附属肿瘤医院); 汪利群(江西省妇幼保健院); 汪希鹏(上海交通大学医学院附属新华医院); 王刚(四川省妇幼保健院); 王建东(首都医科大学附属北京妇产医院); 王世军(首都医科大学宣武医院); 王玉东(上海交通大学医学院附属国际和平妇幼保健院); 魏莉(空军军医大学第一附属医院/西京医院); 许天敏(吉林大学第二医院); 杨清(中国医科大学附属盛京医院); 阳志军(广西医科大学附属肿瘤医院); 张功逸(中国医学科学院肿瘤医院); 张师前(山东大学齐鲁医院); 张潍(空军军医大学第一附属医院/西京医院); 张颐(中国医科大学附属第一医院); 赵喜娃(河北医科大学第四医院); 朱育焱(中国医科大学附属第一医院)

参考文献

- [1] World Health Organization. WHO handbook for guideline development. 2nd edition[M]. Geneva: WHO Press, 2002: 180.
- [2] 陈耀龙, 杨克虎, 王小钦, 等. 中国制订/修订临床诊疗指南

的指导原则(2022 版)[J]. 中华医学杂志, 2022, 102(10): 697-703.

- [3] Guyatt GH, Oxman AD, Vist GE, et al. GRADE: an emerging consensus on rating quality of evidence and strength of

- gy of DLBCL[J]. *Cancers (Basel)*, 2023, 15(3): 835.
- [13] 黄伟民. 肿瘤相关巨噬细胞对弥漫大B细胞淋巴瘤作用机制的研究进展[D]. 广州: 南方医科大学, 2018.
- [14] Vodicka P, Klener P, Trneny M. Diffuse large B-cell lymphoma (DLBCL): early patient management and emerging treatment options[J]. *Onco Targets Ther*, 2022, 15: 1481-1501.
- [15] Cho J, Yoon SE, Kim SJ, et al. CD47 overexpression is common in intestinal non-GCB type diffuse large B-cell lymphoma and associated with 18q21 gain[J]. *Blood Adv*, 2022, 6(24): 6120-6130.
- [16] Li W, Gupta SK, Han W, et al. Targeting MYC activity in double-hit lymphoma with MYC and BCL2 and/or BCL6 rearrangements with epigenetic bromodomain inhibitors[J]. *J Hematol Oncol*, 2019, 12(1): 73.
- [17] Advani R, Flinn I, Popplewell L, et al. CD47 blockade by Hu5F9-G4 and rituximab in non-Hodgkin's lymphoma[J]. *N Engl J Med*, 2018, 379(18): 1711-1721.
- [18] Ren S, Cai Y, Hu S, et al. Berberine exerts anti-tumor activity in diffuse large B-cell lymphoma by modulating c-myc/CD47 axis[J]. *Biochem Pharmacol*, 2021, 188: 114576.
- [19] Cendrowicz E, Jacob L, Greenwald S, et al. DSP107 combines inhibition of CD47/SIRPα axis with activation of 4-1BB to trigger anticancer immunity[J]. *J Exp Clin Cancer Res*, 2022, 41(1): 97.
- [20] Freile JA, Ustyankovska Avtenyuk N, Corrales MG, et al. CD24 is a potential immunotherapeutic target for mantle cell lymphoma[J]. *Biomedicines*, 2022, 10(5): 1175.
- [21] Montico B, Lapenta C, Ravo M, et al. Exploiting a new strategy to induce immunogenic cell death to improve dendritic cell-based vaccines for lymphoma immunotherapy[J]. *Oncoimmunology*, 2017, 6(11): e1356964.
- [22] Ansell SM, Maris MB, Lesokhin AM, et al. Phase I study of the CD47 blocker TTI-621 in patients with relapsed or refractory hematologic malignancies[J]. *Clin Cancer Res*, 2021, 27(8): 2190-2199.
- [23] Bouwstra R, van Meerten T, Bremer E. Does cancer cell-expressed SLAMF7 impact on CD47-mediated phagocytosis?[J]. *Mol Cell Oncol*, 2019, 6(3): 1600349.
- [24] Casey M, Segawa K, Law SC, et al. Inhibition of CD39 unleashes macrophage antibody-dependent cellular phagocytosis against B-cell lymphoma[J]. *Leukemia*, 2023, 37(2): 379-387.
- [25] Bouwstra R, He Y, de Boer J, et al. CD47 expression defines efficacy of rituximab with CHOP in non-germinal center B-cell (Non-GCB) diffuse large B-cell lymphoma patients (DLBCL), but not in GCB DLBCL[J]. *Cancer Immunol Res*, 2019, 7(10): 1663-1671.
- (收稿日期: 2024-09-19)

(上接第 1993 页)

- [66] Lele SM, Sawh RN, Zaharopoulos P, et al. Malignant ovarian sex cord tumor with annular tubules in a patient with Peutz-Jeghers syndrome: a case report[J]. *Mod Pathol*, 2000, 13(4): 466-470.
- [67] Tsuruchi N, Tsukamoto N, Kaku T, et al. Adenoma malignum of the uterine cervix detected by imaging methods in a patient with Peutz-Jeghers syndrome[J]. *Gynecol Oncol*, 1994, 54(2): 232-236.
- [68] Li X, Qi Y, Zhang W, et al. Peutz-Jeghers syndrome with gastric-type mucinous endocervical adenocarcinoma and sex-cord tumor with annular tubules: a case report[J]. *Front Med (Lausanne)*, 2023, 10: 1094839.
- [69] 赵洁, 田芳, 王玥元, 等. Peutz-Jeghers 综合征伴子宫颈微偏性腺癌及卵巢环状小管性索肿瘤 1 例[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2020, 36(5): 626-627.
- [70] Zhou Y, Wang X, Li Y, et al. When synchronous mucinous metaplasia and neoplasia of the female genital tract and peutz-jeghers syndrome meet: a case report and literature reviews[J]. *BMC Womens Health*, 2024, 24(1): 375.
- [71] Choi KH, Lee HC, Kim YS, et al. Diagnostic assessments and treatment results of well-differentiated gastric-type adenocarcinoma of the uterine cervix (adenoma malignum): a multicenter retrospective analysis of KROG 22-03 study[J]. *Gynecol Oncol*, 2024, 182: 45-50.
- [72] Wang J, Li J, Chen R, et al. Contribution of lymph node staging method and prognostic factors in malignant ovarian sex cord-stromal tumors: a world wide database analysis[J]. *Eur J Surg Oncol*, 2018, 44(7): 1054-1061.
- (收稿日期: 2025-03-09)