

· 论著 ·

盆腔区域子宫静脉内平滑肌瘤病的超声特征分析*

姚春晓 薛敏* 张蒂荣 王玥 张雁 孔凤贝

北京大学深圳医院超声科 (广东 深圳 518035)

【摘要】目的 探讨盆腔区域子宫静脉内平滑肌瘤病(IVL)的超声特征,以提高对该病的超声诊断水平。**方法** 回顾性分析2016年2月至2020年12月本院收治的4例经手术证实的盆腔区域IVL患者临床、超声及病理资料。**结果** 患者平均年龄44岁,2例有子宫肌瘤剔除术病史。3例超声提示子宫及附件区实性“蠕虫样”占位,术前提示IVL。1例漏诊病例,超声仅提示子宫肌瘤。术中瘤体呈条索状分布,沿子宫血管生长,与超声所见相符。**结论** 盆腔区域IVL的超声声像图表现具有一定特征性,对比历史检查如发现“蠕虫样”实性结节可提示IVL可能;超声能显示病变大小、累及范围、内部回声及血流等情况,可作为IVL术前诊断及术后随访的首选影像学方法。

【关键词】 静脉内平滑肌瘤病; 子宫; 超声检查

【中图分类号】 R737.33; R445.1

【文献标识码】 A

【基金项目】 深圳市医学重点学科建设经费资助(SZJK051)

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2021.02.025

Ultrasonographic Imaging Feature Analysis of Intravenous Leiomyomatosis Without Extrapelvic Involvement*

YAO Chun-xiao, XUE Min*, ZHANG Di-rong, WANG Yue, ZHANG Yan, KONG Feng-bei.

Department of Ultrasonography, Peking University Shenzhen Hospital, Shenzhen 518035, Guangdong Province, China

Abstract: Objective To analyze the ultrasonographic features of intra pelvic intravenous leiomyomatosis (IVL) and improve its diagnosis. **Methods** Clinical data and ultrasonography imaging of 4 patients with pathologically confirmed intra pelvic IVL in our hospital from February 2016 to December 2020 were retrospectively analyzed. **Results** The mean age of 4 patients was 44.2 patients had a history of hysteromyomectomy. 3 cases showed "worm like" solid masses in uterus and adnexa by ultrasound, and IVL was indicated before operation; 1 case was missed diagnosis, and only hysteromyoma was indicated. The pathological manifestation was smooth muscle cell grow along the blood vessels, which was consistent with the ultrasonographic findings. **Conclusion** The ultrasonographic manifestations of IVL in pelvic region have certain characteristics. The "wormlike" solid nodules found in comparative historical examination may indicate the possibility of IVL. Ultrasound can display the size, scope of involvement, internal echo and blood flow of the lesion, which can be used as the preferred imaging method for preoperative diagnosis and postoperative follow-up of IVL.

Keywords: Intravenous Leiomyomatosis; Uterus; Ultrasonography

静脉内平滑肌瘤病 (intravenous leiomyomatosis, IVL) 又称“脉管内平滑肌瘤”,是一种罕见的生长于静脉内或淋巴管内的平滑肌瘤。虽然IVL为良性病变,但由于它具有沿着静脉回流方向生长的特性,病变可以由盆腔区域延伸至下腔静脉,甚至是心脏,常因引起严重的临床症状才被确诊,导致手术难度增加^[1]。随着近年来对本病的认识逐渐提高,对于已经延伸至髂静脉以上水平的IVL多有个案报道,但对于局限于盆腔区域的IVL没有系统的超声特征分析^[2]。本研究总结了笔者经历的4例盆腔区域IVL的超声、临床及病理资料,以进一步提高对该病的超声诊断水平,帮助患者及临床及时选择治疗方式。

1 资料与方法

1.1 基本资料 收集2016年2月至2020年12月由笔者行超声检查,并在本院诊治、手术病理确诊的盆腔区域IVL患者4例。患者年龄39~51岁,平均年龄44岁;均有子宫肌瘤病史,其中2例有外院子宫肌瘤剔除史;在我院门诊随诊2~5年、住院前不定期妇科超声检查3~12次,平均6次;3例有生育史,1例未有性生活。临床表现为盆腔包块4例,月经量增多1例,月经紊乱1例,继发贫血1例,白带增多3例,下腹痛3例,尿频1例,排便习惯改变1例。详见表1。

1.2 超声检查方法 使用SonoScape、MEDISON、Accuvix

表1 4例患者的基本资料

病例	年龄	孕/产次	子宫相关手术史	临床表现	术前我院随访时间(年)	术前我院超声检查次数
1	41	2/1	无	盆腔包块+下腹痛	2	3
2	51	2/2	1次子宫肌瘤剔除	盆腔包块+左下腹痛	5	12
3	47	2/1	1次剖宫产史	盆腔包块+月经异常	4	5
4	42	0/0	1次子宫肌瘤剔除	盆腔包块	5	5

【第一作者】 姚春晓,女,主治医师,主要研究方向:妇产超声。E-mail: chunxiao.yao@163.com

【通讯作者】 薛敏,女,主治医师,主要研究方向:妇产超声。E-mail: xuemin83985855@163.com

A30、GE E8超声诊断仪，腔内探头频率6.0~10.0MHz，腹部探头2.0~7.0MHz。超声检查前患者排空膀胱，取仰卧位或截石位，经腹壁及阴道或直肠超声检查；检查时连续多切面扫查，观察病变位置、大小、形态、回声、血流信号及周边静脉情况，追踪扫查，观察髂静脉情况；检查过程后对比历史数据和超声图片，进行综合分析。

1.3 方法 将超声检查结果与手术记录、病理进行对照，回顾性分析IVL病变超声声像图特征及误诊漏诊原因。

2 结果

2.1 各病例相关声像图表现 病例1：子宫后壁肌层与宫旁双侧附件区可见多发迂曲管状等回声肿块(图1)，似相互连通呈“蠕虫样”，肿块外壁菲薄尚清晰，内部回声均匀，附件区肿块附近可见扩张子宫静脉，CDFI：肿块内可见少许血流信号，

号，周边正常肌壁内血流丰富，双侧髂静脉血流通畅；对比首次超声检查，间隔1年附件区肿块从无到有，故诊断IVL。病例2：子宫左侧壁完全凸向浆膜下的椭圆形的子宫肌瘤，其周边可见多发迂曲的“蠕虫样”等回声肿块，形状不规则，边界清晰完整，内部回声尚均匀(图2)；对比历史检查图像发现，左侧壁子宫肌瘤由<50%凸向浆膜下变成完全凸向浆膜下，体积明显增大，周边出现形态不规则的“蚯蚓状”肿块而诊断子宫肌瘤合并IVL。病例3：子宫多发性肌瘤声像，于子宫切口处右侧壁较大肌瘤旁可见两个略弯曲的条状等回声结节，向子宫旁延伸，诊断子宫多发性肌瘤并IVL可能性大(图3)。病例4：经腹壁超声检查子宫明显增大、上缘平脐水平，多发肌瘤声像(图4)，经直肠超声检查受肌瘤声影干扰未进行详细检查，仅提示子宫肌瘤。

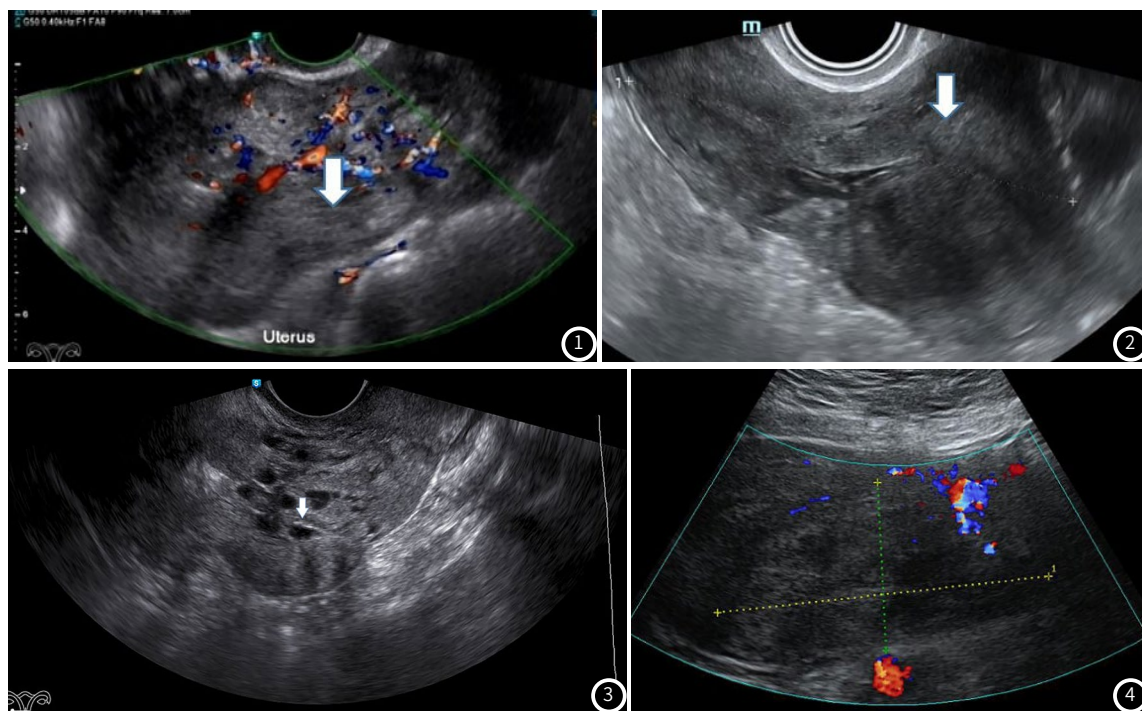


图1 位于子宫肌层的“蠕虫样”实性肿块，从无到有，从肌层向双侧附件区延伸。图2 左侧浆膜下子宫肌瘤旁“蠕虫样”实性肿块。图3 自子宫肌层向外延伸的“蠕虫样”结节，呈条状，回声均匀。图4 经腹壁超声提示子宫增大，子宫多发肌瘤。

2.2 超声诊断与术中、病理对照 本研究病例中，病例4行子宫弥漫性病变保留生育功能的手术(PUSH术式)，其余3例患者均行子宫切除术。病例1术中子宫表面布满瘤样组织向双侧阔韧带弥漫生长，病例2术中于左阔韧带内见肌瘤、子宫峡部见血管内肌瘤样组织，病理均诊断富于细胞性平滑肌瘤和血管内平滑肌瘤。病例3术中见肌壁间较多肌瘤，右侧峡部见血管内肌瘤样组织，病理显示右峡部宫旁脉管内肌瘤样结节。病例4术中见多发肌瘤，肌壁间多个血管管腔、自其中一个剥离出串状血管内平滑肌瘤结构，病理诊断子宫平滑肌瘤(梭形细胞构成)和血管内平滑肌瘤(血管较丰富)。前3例术前超声提示子宫肌瘤合并向附件区凸出的实性占位，经过对比历史检查，超声均能提示并诊断IVL，与术中所见和病理相符；病例4超声仅提示多发性子宫肌瘤，为漏诊病例。分析历史超声

图像，病例1位于肌壁间的占位7个月前已有显示，超声仅提示肌壁间肌瘤；病例2位于左宫旁的占位约2年前检查已有显示，超声仅提示浆膜下子宫肌瘤；病例3、4的历史检查图像没有相关发现。

3 讨论

超声作为妇科疾病的首选检查方法，在子宫肌瘤疾病的诊治和随访中都发挥着巨大的作用。临床工作中，通过对子宫肌瘤的数目、位置、大小、内部回声、血流信号等各方面来进行观察和对比，术前为临床提供多方位信息。虽然子宫肌瘤是超声工作中的常见病，但是对于一些特殊类型肌瘤诊断率并不高。静脉内平滑肌瘤是一种少见的特殊类型的子宫肌瘤，病变位于静脉内或者淋巴管内，又称为“脉管内平滑

肌瘤”。多数情况下IVL并不是在妇科超声检查中发现,而是由于患者有腹水、下肢水肿、呼吸困难等严重临床症状查因时做心血管超声时才发现端倪,此时病变已累及下腔静脉、右心房甚至肺静脉,手术范围和难度都明显增大^[3]。局限于盆腔区域的IVL只需要在妇科手术时一次性彻底切除原发和转移病灶即可,但由于病例本身罕见、超声医师认知度不高等原因,术前盆腔区域IVL诊断率并不高,多数为子宫肌瘤手术时偶然发现^[4]。

本研究总结了笔者亲历的4例盆腔区域IVL临床及超声特征,通过对比既往超声图像,发现盆腔区域IVL有以下特征:(1)有子宫肌瘤病史。本组所有病例均有子宫肌瘤病史,在我院规律随访2~4年,其中2例曾有子宫肌瘤剔除病史;(2)子宫肌瘤缓慢增大、增多,或术后复发;(3)由子宫肌层向单侧或双侧宫旁生长的条形实性肿块,之前检查尤其是首次检查无明显类似发现;(4)肿块边界清晰,壁呈纤细光滑高回声,呈迂曲“蚯蚓”状或“血栓”样,似相互连通,宫内肿块与宫旁肿块之间亦可见连通处,内回声相对均匀,未见典型肌瘤的球形、回声不均、“栅栏状”声影等超声特征,与文献报道相似^[2];(5)肿块生长相对缓慢,本组病例中两例分别于7个月、2年前历史图像中有显示,与静脉内血栓或癌栓等进展较快不同;(6)肿块内血流相对周边肌壁少,内部可见少许点状或条状血流,附近可见扩张的子宫静脉。

超声声像图特征与解剖及术中表现、病理密切相关。解剖学证实IVL延伸途径主要有两条:(1)子宫静脉-髂内静脉-髂总静脉-下腔静脉;(2)卵巢静脉-肾静脉-下腔静脉^[5]。育龄期女性尤其是盆腔淤血综合征患者常常在子宫肌壁内和宫旁发现迂曲扩张穿行的子宫静脉丛、卵巢静脉,盆腔区域IVL正是位于这些静脉丛内,充分了解女性盆腔静脉解剖有助于对本病的理解。术中可发现子宫肌壁或阔韧带内扩张的血管,自血管内“抽出”或“涌出”串状血管平滑肌瘤结构;典型的病理表现为脉管内多发结节,切面灰白、灰红,实性,质软、质韧,与周边组织分界清晰,呈蚯蚓状穿行于肌壁间或阔韧带内,沿血管走行,周边血管扩张明显。镜下IVL由分化成熟,形态良好的平滑肌细胞组成,表面被覆盖一层扁平的内皮细胞,细胞异型性及核分裂像罕见,说明恶性程度不高;这与超声图像上病变边界清楚,生长相对缓慢相关。本组病例中前3例超声均符合上述特征,但超声医师对于病变的识别与理解仍需要建立在深厚的解剖学、病理学知识基础之上,并发挥一定的想象。

虽然盆腔区域IVL具有典型的超声特征,但是术前超声诊断率较低,主观上与超声医师对本病的认识和经验水平相关,客观上IVL位于肌壁间时图像缺乏特异性,尤其是合并多发性子宫肌瘤时,更容易误诊和漏诊。本研究病例中,历史超声检查均仅提示子宫肌瘤,即使有2个病例在之前历史图像上已有发现,分析漏误诊原因如下:(1)IVL发病率低,局限于盆腔区域者更是少见;(2)对历史检查不够重视,检查时多关注肌瘤大小、数目等变化,对于肌瘤的位置、内部和周边组

织的变化观察不够细致;(3)习惯性思维,尤其是肌瘤较多、大小不一的情况下,早期较小的IVL病灶易误诊为子宫平滑肌瘤或腺肌症;(4)部分子宫肌瘤声影明显,后方结构超声难以辨识,或者位于宫颈部位的肌瘤容易对上方肿块的显像形成严重干扰;(5)IVL肿瘤细胞为成熟的梭形平滑肌细胞,病理形态学表现与普通子宫平滑肌瘤相似,此外,有文献报道IVL除了向脉管内生长外,也可与平滑肌细胞交织生长,因此形成无边界肿块,同时该类肿瘤可出现不同程度平滑肌样细胞分化,对应超声声像图表现为肌壁间中低回声结节或回声不均匀,缺乏特征性;(6)有文献报道,对于子宫切除后盆腔复发的病例,容易误诊为恶性肿瘤^[6]。

盆腔区域IVL除了与子宫肌瘤、子宫腺肌症鉴别外,还需要与以下疾病鉴别:(1)静脉内血栓,由于盆腔区域静脉丛丰富,极少发生血栓,故多不考虑;(2)其他特殊类型子宫肌瘤如弥漫性子宫肌瘤病、腹膜播散型子宫肌瘤等均具有弥漫结节特点,病变范围交广时与IVL需要鉴别,但前者呈边界清楚的大小不一球形结节状,与IVL呈“蠕虫”状可相互连通不同;(3)盆腔起源肉瘤侵犯静脉,笔者经历1例子宫肉瘤侵犯静脉病例,超声图像上也表现为子宫肌层至宫底、左髂窝的弥漫性多发条形肿物,与IVL难以鉴别,但前者生长迅速,病灶周边多发穿枝动脉供血可作为鉴别。此外,MRI或超声造影发现病灶内多发缺血坏死灶或可鉴别。

IVL术后仍有复发的可能,需要长期规律随访^[7-8],超声仍是首选的检查方法。虽然盆腔区域IVL罕见且临床表现多样,但只要对本病有足够的认识,对于子宫肌瘤患者在复查中多对比历史图像,还是能有一定的发现。超声表现具有一定特征性,可作为检测肿瘤大小和范围的有效方法。

参考文献

- [1]Valdes Devesa V,Conley CR,Stone WM,et al.Update on intravenous leiomyomatosis:report of five patients and literature review[J].Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol,2013,171(2):209-213.
- [2]汪华,汪龙霞,刘伟,等.子宫静脉内平滑肌瘤病分析[J].解放军医学院学报,2015,36(11):1113-1117.
- [3]Castagneto Gissey L,Mariano G,Musleh L,et al.Massive pelvic recurrence of uterine leiomyomatosis with intracaval-intracardiac extension:video case report and literature review[J].BMC Surg,2017,17(1):118.
- [4]王文翔,高玉霞,张付美,等.6例子官血管平滑肌瘤病的临床分析[J].罕少疾病杂志,2017,24(4):45-47.
- [5]Parker N A,Dakhil C S R,Dakhil S R,et al.Metastasis of benign leiomyomas outside the uterus[J].Kansas J Med,2019,11(2):1-11.
- [6]Castagneto Gissey L,Mariano G,Musleh L,et al.Massive pelvic recurrence of uterine leiomyomatosis with intracaval-intracardiac extension:video case report and literature review[J].BMC Surgery,2017,17:118.
- [7]Su Q B,Zhang X Q,Zhang H,et al.Intravenous leiomyomatosis of the uterus:A retrospective single-center study in 14 cases[J].Biomed Res Int,2020,2020:9758302.
- [8]平全红,杜晓琴.子宫静脉内平滑肌瘤病19例临床分析[J].罕少疾病杂志,2011,18(3):19-20.

(收稿日期:2021-03-03)