

· 短篇报道 ·

静脉内平滑肌瘤病1例并文献复习*

邓莹莹^{1,*} 廖岸梅² 毛小明¹

1.深圳市盐田区人民医院放射科 (广东 深圳 518081)

2.深圳市盐田区人民医院病理科 (广东 深圳 518081)

【摘要】 静脉内平滑肌瘤病(IVL)属于良性平滑肌瘤的一个罕见亚型,组织病理学表现为良性,但生长方式类似恶性肿瘤,具有浸润性和转移性。IVL起源于子宫,以肿块的方式在微静脉内生长并能延伸到下腔静脉、右心房和肺动脉。对于IVL早期诊断和外科治疗非常重要,不仅可引起心脏的症状而且因为它能导致肺栓塞和猝死。完整切除肿瘤可治愈但具有复发倾向,影像学检查是术前早期诊断、术后评估IVL最有效的无创性方法。本研究报道这例患者以子宫内静脉平滑肌瘤病累及下腔静脉、右心房,通过分析临床治疗情况,探讨影像学检查在疾病早期诊断中的重要性。

【关键词】 静脉内平滑肌瘤病;影像诊断

【中图分类号】 R445.4; R543.6

【文献标识码】 D

【基金项目】 盐田区科技计划项目(20170203)

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2022.05.005

Intravenous Leiomyomatosis: Case Report and Review of Literature*

DENG Ying-ying^{1,*}, LIAO An-mei², MAO Xiao-ming¹.

1.Department of Radiology, Yantian District People's Hospital, Shenzhen 518081, Guangdong Province, China

2.Department of Pathology, Yantian District People's Hospital, Shenzhen 518081, Guangdong Province, China

Abstract: Uterine intravenous leiomyomatosis is an uncommon leiomyoma, but its growth pattern is similar to malignant tumor, with invasion and metastasis. It arise from the uterus, with nodular masses which extend intravascularly over variable distances and may reach the inferior vena cava, right atrium, and pulmonary arteries. Early diagnosis and surgical intervention are crucial as intracardiac leiomyomatosis. Complete tumor resection is key in disease management. Uterine intravenous leiomyomatosis can be cured, but tends to recur. The imaging examination is the most effective and noninvasive method for early preoperative diagnosis and postoperative evaluation of IVL. We report the case of uterine leiomyomatosis with intracardiac extension, analyze clinical management, highlight the role of imaging during the early diagnosis of disease.

Keywords: Intravenous Leiomyomatosis; Imaging Diagnosis

1 病例资料

女, 44岁, 以发现子宫肌瘤5年余, 阴道不规则流血入院。既往史: 慢乙肝, 尿频尿急多年, 治疗效果不佳。体查(妇检): 子宫前位, 不规则增大如孕4个多月大小, 无压痛, 子宫右侧可触及包块, 约10cm×8cm, 阴道畅, 未见明显出血, 宫颈光滑, 左侧附件未扪及明显异常。实验室检查: CA125/CA199正常。盆腔MRI平扫+增强: 子宫不规则增大, 子宫肌层内可见多发不规则信号, T₁WI等信号, T₂WI高低混杂信号, 弥散未受限, 部分病灶边界欠清, 并累及右宫旁(附件区及阔韧带), 结构不清(图1)。

增强扫描子宫肌层及右宫旁病灶渐进性强化。冠状位可见下腔静脉充盈缺损, 渐进性强化(图2)。

全麻下行全子宫、右附件、左输卵管切除术(患者要求保留左卵巢), 术后病理: 子宫肌壁+宫旁+阔韧带静脉内平滑肌瘤病, 右侧卵巢门及卵巢旁见静脉内平滑肌瘤, 左输卵管及右附件炎(图3)。

血管超声: 肿物从右髂内静脉、髂总静脉、下腔静脉向上, 一直延伸到右心房处, 所经途径管腔几乎被病变全部占据。

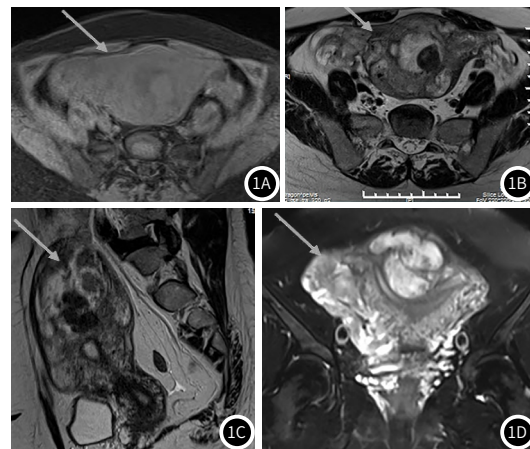


图1A~1B: T₁WI、T₂WI平扫图, 子宫体积增大, 肌层内多发异常信号, T₁WI等信号, T₂WI高低混杂信号, 部分病灶边界欠清, 宫旁右附件区体积增大且结构紊乱。T₂WI横断面右侧髂静脉内可见“筛孔征”。**图1C:** (T₂WI矢状位); **图1D:** T₂WI(压脂冠状位): 可见子宫三层结构欠完整, 子宫内病变与右附件区病变相互延续, 信号相仿。

2 讨论

【第一作者】 邓莹莹, 女, 副主任医师, 主要研究方向: 胸腹部影像诊断。E-mail: guilindyy@163.com

【通讯作者】 邓莹莹

静脉内平滑肌瘤病(intravenous leiomyomatosis, IVL)属于平滑肌瘤的一个罕见亚型,组织病理学表现为良性,静脉内连续生长,不累及静脉壁,但生长方式类似恶性肿瘤,具有浸润性和转移性,可沿髂静脉和(或)卵巢静脉扩展到下

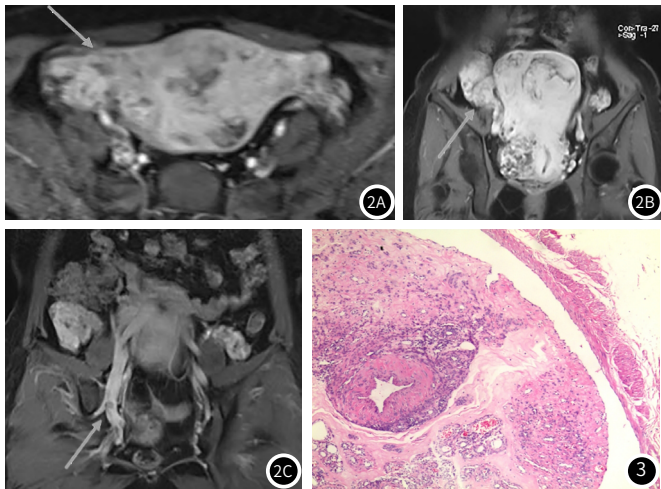


图2A (T₁WI增强横断位); 图2B~图2C (T₁WI增强冠状位): 子宫肌层及右宫旁病灶渐进性持续强化。图2C可见下腔静脉充盈缺损, 渐进性强化。图3 组织病理图, 镜下见静脉内平滑肌结节性增生, 平滑肌分化良好。

腔静脉和右心房室, 堵塞右心室流出道, 造成循环障碍, 甚至晕厥或猝死。除静脉外, 淋巴管也可受累。30%的IVL患者无任何症状及体征, 临床表现与累及范围有关, 局限于盆腔者, 临床症状为腹痛、腹胀、月经过多等, 无特异性, 容易漏诊; 累及静脉系统后多表现为下肢水肿、胸痛、胸闷等症状, 容易误诊; 累及右心腔后多表现为呼吸困难、心功能不全甚至猝死。部分患者在猝死前可无任何临床症状。所以IVL临床表现复杂且缺乏特异性。而实验室检查方面, 目前尚未发现与其相关的血清学肿瘤标志物^[1]。治疗方面首选手术切除, 推荐的手术方式是根治性切除肿瘤^[2], 完整切除可治愈, 但IVL具有复发倾向, 即使手术切除也需要长期随访。所以术前准确诊断、全面评估及术后随访非常重要, CT和MRI影像检查是术前、术后评估IVL最有效地无创性方法^[2], 超声则有助于评估心内受累情况及术后随访监测。

该病均见于女性, 绝经前经产妇多见, 往往有子宫肌瘤、子宫切除术史。IVL发病机制目前尚不清楚, 主要有两种理论^[1,3]: (1)起源于静脉壁内的平滑肌组织, 增生后向管内生长; (2)原发肿瘤为邻近子宫肌瘤, 其对静脉内膜侵袭而发展成IVL。现在多数学者认同第二种, 即临近的子宫肌瘤为原发肿瘤, 其对静脉内膜侵袭发展而成。本研究报道的病例患有子宫肌瘤多年, 符合多数学者认同的第二种观点; 且为围绝经期, 瘤体位于子宫肌层、宫旁(右侧阔韧带、附件区), 宫旁病灶与子宫相延续, 宫旁病灶从右侧腔内静脉、髂总静脉、下腔静脉一直延伸到右心房内。由于该病的发病率很低, 多见于个案或病例分析^[1-5], 多数文献报道的病例均已累及静脉系统或右心腔, 与本研究中的病例一致。

影像表现: (1)CT影像表现: 子宫增大, 肌层内多发低或等密度肿块, 均匀或不均匀强化, 宫旁及累及血管常增粗迂曲。子宫、受累静脉甚至延伸至心腔内低密度占位相互延

续, 病变不均匀强化。(2)MRI影像表现: 典型表现为T₁WI与邻近子宫肌层信号相仿, T₂WI极低信号, 合并变性T₂WI信号多样, DWI不受限, 病变边界不清, 可在子宫肌层迂曲、穿梭, 盆腔静脉迂曲增多, 为特征性的影像学表现^[5]。增强病变早期强化、延迟期持续强化, 且子宫肌层、宫旁、静脉内病变信号、强化方式一致, 并且病变互相延续。有文献报道, IVL在MRI图像的T₂WI横轴位上呈典型的“筛孔”状改变, 在T₂WI冠状位上表现为“丝瓜瓤”样改变^[6]。出现这些征象的原因是, IVL生长缓慢, 受到下腔静脉湍流冲击的影响, 肿瘤表面不规则, 血液通过这些裂隙, 形成与肿瘤长轴平行的许多裂隙。本病例子宫体积增大, 肌层内病灶多发且T₂WI信号混杂, 边界不清, 宫旁见类似信号并互相延续, 盆腔内多发迂曲静脉, 受累静脉出现特征性“筛孔”状改变, 与IVL影像表现相符。

鉴别诊断: (1)子宫肌瘤: 典型表现为T₁WI等信号, T₂WI低信号, 边界清楚, 肌瘤变性信号各异, 坏死、液化出血等呈T₂WI高信号, 钙化呈T₁或T₂低信号, 脂肪变性则为高信号^[7]。(2)子宫肉瘤、血管内平滑肌瘤: 前者由于病灶内不规则坏死和出血, 在T₁WI呈高信号, T₂WI不规则高低混合信号, 增强早期明显强化并见无强化区。后者瘤灶与静脉壁粘连, 早期难以鉴别, 当侵犯周围结构时, 诊断容易。血管内平滑肌瘤男女均可发病, IVL只发生与女性。(3)静脉血栓: 平扫为高密度, 增强血栓无强化呈低密度, 以资鉴别。(4)恶性癌栓: 往往有恶性肿瘤病史, 肝癌或肾癌常见。前者常表现为轻度强化, 后者的癌栓常不强化。

综上所述, 绝经期女性, 有子宫肌瘤或有子宫肌瘤手术史, 同时发现静脉内病变, 两者相互延续, 且信号、强化方式一致, 应考虑IVL。影像学检查对该病的早期诊断、术前评估和随访评价具有重要价值, 特别是CT和MRI能提供全面且准确的解剖信息和累及范围。

参考文献

- [1] 陈晶莹. 静脉内平滑肌瘤病20例病例分析并文献复习[D]. 济南: 山东大学齐鲁医学院, 2019.
- [2] 郭玉峰, 范森, 朱俊峰, 等. 静脉内平滑肌瘤延伸到下腔静脉和心脏的CT诊断[J]. 中国CT和MRI杂志, 2018, 16(6): 3-5.
- [3] 彭娟静, 金征宇. 静脉内平滑肌瘤病的临床表现与影像学评估[J]. 中国医学科学院学报, 2010, 32(2): 179-184.
- [4] 郑雷, 潘征, 蔚巍, 等. 子宫静脉内平滑肌瘤病累及下腔静脉及右心系统1例[J]. 医学影像学杂志, 2020, 30(5): 732-737.
- [5] 周清, 马凤华, 刘佳, 等. 子宫静脉内平滑肌瘤病的MRI表现[J]. 中国医学计算机成像杂志, 2016, 22(3): 243-248.
- [6] 和福, 庞婧, 王滨, 等. 三期增强CT联合超声对静脉内平滑肌瘤病的诊断价值[J]. 临床放射学杂志, 2019, 38(1): 1117-1121.
- [7] 黎良山, 刘传现, 李斌, 等. 盆腔内子宫外平滑肌瘤CT、MRI影像分析[J]. 临床放射学杂志, 2018, 37(6): 994-999.

(收稿日期: 2021-06-04)