

· 短篇论著 ·

静脉内平滑肌瘤病误诊为下腔静脉血栓形成1例及文献回顾

袁松林* 袁宇航 杜果城

川北医学院附属南充市中心医院血管外科 (四川 南充 637000)

【摘要】目的 分析静脉内平滑肌瘤病(IVL)的发病机制、临床表现以及影像学特点,提高该疾病的检出率及完整切除率。**方法** 对南充市中心医院2019年11月收治的一例IVL患者进行分析,并复习相关文献,总结本疾病的临床特点及诊疗方法。**结果** 该患者曾被误诊为下腔静脉血栓形成并置入下腔静脉滤器,由于滤器阻塞,瘤体生长方式特殊。该疾病临床表现缺乏特异性,影像学检查误诊、漏诊率高,肿瘤进入右心系统后,手术切除难度大大增加。**结论** 充分认识该病影像学表现是提高诊断率的关键,手术是否完整切除为影响其预后的最重要因素。

【关键词】 静脉内平滑肌瘤病; 下腔静脉血栓形成; 诊断

【中图分类号】 R55

【文献标识码】 D

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2022.10.001

A Case Of Intravenous Leiomyomatosis Misdiagnosed as Inferior Vena Cava Thrombosis And Literature Review

Yuan Song-Lin*, Yuan Yu-Hang, Du Guo-Cheng.

Department of Vascular Surgery, Nanchong Central Hospital Affiliated to North Sichuan Medical College, Nanchong 637000, Sichuan Province, China

Abstract: Objective Analyze the pathogenesis, clinical manifestations and imaging characteristics of intravenous leiomyomatosis, and improve the detection rate and complete resection rate of the disease. **Methods** This study retrospectively analyzed an IVL patient admitted to Nanchong Central Hospital in November 2019 and reviewed related literature. **Results** The patient was misdiagnosed as inferior vena cava thrombosis and inserted an inferior vena cava filter. The tumor grew in a special way due to the obstruction of the filter. The clinical manifestations of the disease lack specificity, and the rate of misdiagnosis and missed diagnosis in imaging examinations is high. After the tumor enters the right ventricular system, it is more difficult to be completely resected. Intravenous leiomyomatosis; Inferior vena cava thrombosis. **Conclusions** Fully understanding the imaging manifestations of the disease is the key to improving the diagnosis rate, and whether the operation is completely resected is the most important factor affecting its prognosis.

Keywords: Intravenous leiomyomatosis; Inferior Vena Cava Thrombosis; Diagnosis

1 病例介绍

患者女, 45岁, 2016年5月因右下肢肿胀就诊于外院, 血管彩超显示: 右侧髂总及下腔静脉增宽, 管腔内见低回声填充物, 长度约11cm, 填充物中段可探及血流信号; 右髂总远端未见明显异常, 提示髂总静脉血栓可能。子宫附件彩超显示子宫肌瘤, CT结果不详。后患者行下腔静脉造影及滤器置入术。2019年11月因“异常阴道流血9天”就诊于我院, 查体: 下腹部可扪及大小约10cm质硬的包块。B超提示: 子宫壁稍高回声结节及团块, 盆腔占位(13.6×6.2cm)。全腹增强CT: (1)右侧附件区、子宫及下腔静脉占位性病变, 平滑肌瘤病可能大, 周围脏器明显受压。(2)下腔静脉滤器。患者下腔静脉包块来源及性质不明, 与家属沟通后, 决定于2019年11月20日在全麻下行“剖腹探查”。首先由妇产科医师切除子宫并送检, 术中冰冻显示子宫多发性平滑肌瘤伴囊变。后由血管外科医师打开后腹膜, 下腔静脉肾下段可扪及滤器远端, 滤器未突破血管壁, 滤器以下下腔静脉明显扩张, 可扪及巨大包块, 约13cm×5cm大小, 质硬, 欠活动, 下方来源右髂内静脉, 游离肾段下腔静脉、左肾静脉、右肾静脉、右侧髂外静脉、髂内静脉, 左侧髂总静脉, 分别给予血管套扎带控制。充分暴露瘤段下腔静脉, 纵形切开约5cm, 肿物与下腔静脉内壁粘连不明显, 钝性分离静脉内肿物, 下段给予最大程度切除, 上段与下腔静脉滤器粘连明显, 为防止肺栓塞, 未拆除滤器。由于腰静脉代偿性扩张明显, 术中出血迅速, 共出血约3000mL, 给予大量补液及输血, 并快速缝合下腔静脉。术后病理提示子宫及下腔静脉肿物: 血管平滑肌瘤。

2 结果

IVL指子宫平滑肌瘤样组织累及静脉系统形成瘤栓, 虽然它是

一种良性疾病, 但具有蔓延性生长、易复发等恶性疾病的特点。其发病机制尚不清楚, 目前较倾向的假说是: 子宫平滑肌瘤细胞呈息肉样生长, 伸展穿透血管壁, 进入血管腔内生长, 从而形成IVL。因为二者在免疫表达上有一致性, 表明其同源的可能^[1]; 且有学者观察到平滑肌瘤表面被覆一层内皮细胞, 其通过拉伸血管壁呈息肉样生长而进入静脉腔内, 当血管内皮完整时, 肿瘤较为局限, 而内皮细胞破裂时, 肿瘤则在静脉内蔓延生长^[2-3]。研究表明IVL好发于围绝经期女性, 并且肿瘤细胞中雌激素受体多为阳性, 表明IVL可能具有雌激素依赖性^[4]。

IVL在临床上少见, 早期未累及大血管时多无特异性表现, 容易误诊。多表现为无症状的盆腔包块, 或与子宫肌瘤相似的月经改变^[5]。当肿块增大而压迫周围组织时可引起尿频、下肢水肿、下腹坠胀感等表现。若累及下腔静脉、心脏或肺动脉可导致胸闷心悸、体位性低血压、心功能不全甚至猝死^[6]。

B超是IVL的重要诊断方法, 超声的诊断准确率受医生的经验影响较为明显。超声下可见盆腔团块状及结节样低回声, 形态不规则, 边界欠清晰, 病变内可见丰富的动静脉血流信号。受累血管腔内可见实性或囊实性的长条状低回声, 边界清晰, 与血管走行基本一致, 病变一般不与管腔有粘连^[7-8]。CT及MRI能更为清楚地显示肿瘤的全貌以及走行, 肿瘤与周围组织的关系, 可辅助临床医生进行诊断, 并且对制定手术方案及判断预后有指导意义^[9]。

肉眼下肿瘤表现为条索状肿物, 其组织似蠕虫样, 切面呈灰白色。肿物与血管关系密切, 位于血管内或与血管壁相连, 容易抽出。大多数肿瘤由梭形平滑肌细胞组成, 无异型性, 瘤体间质可见丰富的厚壁和薄壁血管, 类似于血管肿瘤, 瘤体表面有一层扁平血管内皮细胞覆盖^[10]。有学者对29例患者肿瘤行免疫组化, 发现肿瘤细胞 ER、PR、SMA等均阳性; 表面可见CD34/CD31阳性内皮细胞被覆^[11]。

【第一作者】袁松林, 男, 住院医师, 主要研究方向: 血管外科。E-mail: 1124998107@qq.com

【通讯作者】袁松林

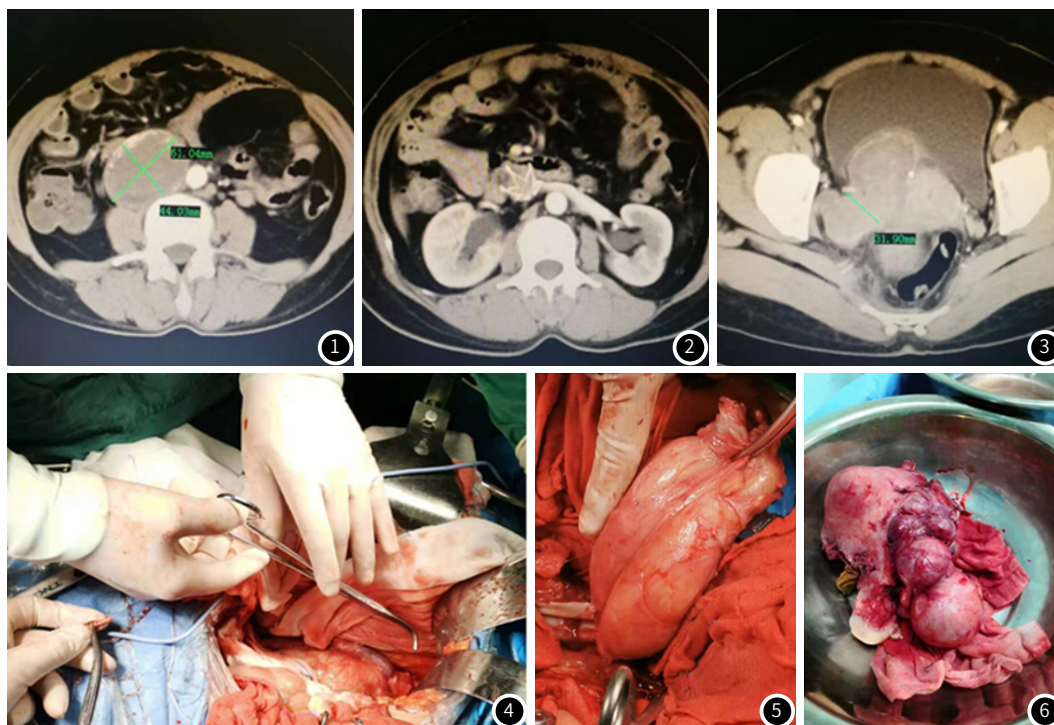


图1 下腔静脉内肿物横径约44×61mm。图2 下腔静脉滤器。图3 子宫肿物横径最窄约31mm。图4 游离下腔静脉及其分支给予血管套扎带控制。图5 切开下腔静脉，钝性剥离肿物，上下端最大程度切除。图6 已切除的子宫，附近以及其肿物。

手术为治疗IVL的主要方法，由于IVL具有类似恶性肿瘤的蔓延性强及易复发的特点^[12]，故完整切除瘤体是其治疗的关键，而手术需要多学科医生的合作。对于下腔静脉或心脏内的瘤栓，由专科医生在低温、低灌注下切开右心房及下腔静脉进行切除。目前研究支持IVL具有雌激素依赖性，故建议对于无生育需求且肿瘤蔓延至子宫外静脉的患者切除全子宫、双侧卵巢及输卵管。对于未完整切除或保留卵巢的患者，有专家建议术后可以予以雌激素受体拮抗剂或促性腺激素释放激素激动剂等药物辅助治疗，但暂无明确的临床数据证明其有效性^[13-14]。

3 讨论

本例患者由于早期无妇科症状，以下肢肿胀起病，表现与下腔静脉或下肢深静脉急性血栓形成相似，故就诊于血管外科。其B超报告提示右侧髂总及下腔静脉内低回声肿物，肿物内可见血流信号，妇科彩超显示有子宫肌瘤样改变，此表现完全符合IVL的影像学表现。但由于外科医生缺少相关诊治经验，误诊为下腔静脉血栓形成。在临床诊治中，对于B超内可见血流信号的静脉内肿物尤其要引起重视，应考虑肿瘤。并且对于围绝经期女性，或有子宫肌瘤病史及手术史的患者应考虑IVL可能。还应该在术前与病理医生进行沟通，提高术中冰冻的诊断效能。

本例患者肿瘤形态不同于普通IVL，可能是由于置入滤器后，瘤栓被阻塞于下腔静脉内，局部膨胀生长，并逐渐完全阻塞下腔静脉血流，但肿瘤依然与血管壁无明显粘连，与IVL特点一致。并且由于侧支循环建立良好，故无下肢肿胀、胸闷心悸等症状。

本例患者本次以阴道流血起病，妇产科医生因患者既往下腔静脉滤器病史请我科会诊，我科医生发现血管内肿物增大较为明显，考虑可能为肿瘤病变，但不能明确，故与妇产科医生联合手术。但由于经验不足，术前行CTV明确肿瘤与血管的关系。术中发现瘤栓与血管壁无明显粘连，但与下腔静脉滤器关系极为密切，无法剥离。考虑到患者术中出血较多，且为避免取出滤器后形成肺栓塞，故保留滤器，仅予以瘤栓最大程度切除。患者术后恢复可，术后建议其服用雌激素受体拮抗剂治疗，并待身体恢复

后二期取出下腔静脉滤器及残余肿瘤。

参考文献

- [1] Lu Bingjian, Liu Qin, Tang Lanlan, et al. Intravenous leiomyomatosis: Molecular analysis of 17 cases. [J]. Pathology, 2020, 52 (2).
- [2] Ordulu Z, Nucci M R, Dal Cin P. Intravenous leiomyomatosis: An unusual intermediate between benign and malignant uterine smooth muscle tumors [J]. Mod Pathol, 2016, 29 (5): 500 - 510.
- [3] Asami F, Yoshihito Y. A case of uterine leiomyoma with intravenous leiomyomatosis—histological investigation of the pathologic condition—[J]. Pathology & Oncology Research, 2011, 17 (1): 171 - 174.
- [4] Tang Lanlan, Lu Bingjian. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: A clinicopathologic analysis of 13 cases with an emphasis on histogenesis. [J]. Pathology, research and practice, 2018, 214 (6): 871 - 875.
- [5] Jing Du, Xiulan Zhao, Donghui Guo, et al. Intravenous leiomyomatosis of the uterus [J]. Human Pathology, 2010, 42 (9).
- [6] 张丽凤, 陈正云, 张信美. 子宫静脉内平滑肌瘤病9例临床分析 [J]. 中国实用妇科与产科杂志, 2019, 35 (12): 1360-1364.
- [7] 杨萌, 姜玉新, 戴晴, 等. 静脉内平滑肌瘤病超声误诊分析 [J]. 中国医学影像技术, 2009, 25 (12): 2261-2263.
- [8] 刘爽, 吴青青, 詹阳, 等. 子宫静脉血管平滑肌瘤病的超声特征分析 [J]. 中华医学超声杂志, 2017, 14 (8): 630 - 635.
- [9] Hong-Juan Peng, Bin Zhao, et al. Intravenous leiomyomatosis: CT findings. [J] Abdominal Imaging, 2012, 37 (4): 628-631
- [10] Hui-Ying Low, Yu Zhao, Kuo-Sh, et al. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: A clinical copathological analysis of nine cases and literature review [J]. Taiwanese Journal of Obstetrics & Gynecology, 2017 (3).
- [11] 商建峰, 陈东, 方微, 等. 子宫静脉内平滑肌瘤病累及心脏的临床病理分析 [J]. 中华病理学杂志, 2014, 43 (6): 408 - 411.
- [12] Konishi H, Koh I. Two case reports of intravenous leiomyomatosis with hyaluronan expression [J]. Case reports in obstetrics and gynecology, 2018.
- [13] Hsi-Yu Yu, Hsiao-En Tsai, et al. Long-term outcomes of surgical treatment for intravascular leiomyomatosis [J]. Journal of the Formosan Medical Association, 2018
- [14] Ma Guotao, Miao Qi, Liu Xingrong. Different surgical strategies of patients with intravenous leiomyomatosis [J]. Medicine, 2016, 95 (37).

(收稿日期: 2021-11-06)

(校对编辑: 阮 靖)