

论 著

静脉内平滑肌瘤延伸到下腔静脉和心脏的CT诊断

1. 广东医科大学附属第一医院妇产科

(广东 湛江 524001)

2. 中山大学附属第一医院放射科

(广东 广州 510080)

3. 中山大学附属第一医院病理科

(广东 广州 510080)

郭玉峰¹ 范 淼² 朱俊峰³

杨有优²

【摘要】目的 静脉内平滑肌瘤病延伸到下腔静脉和心脏是手术治疗面临的一个难题。我们探讨使用CT血管造影在该类疾病术前评估中的应用。**方法** 复习从2010到2017年4例静脉内平滑肌瘤延伸到下腔静脉和心脏病例，研究其术前CT征象及与外科手术的关系。**结果** 结合临床病史和CT征象，所有病人均得到正确诊断。其中3例肿瘤局限于下腔静脉，1例肿瘤突入右心房、右心室、肺动脉。所有病人均有多发盆腔软组织肿块，经髂静脉延伸到下腔静脉，并均见肺内转移。所有病例均经包括血管外科、妇科、心脏外科合作成功手术，未出现严重并发症与死亡。**结论** CT血管造影可准确提示静脉内平滑肌瘤病的位置、大小、全部病变的延伸范围以利术前评估，在制定手术计划和获得良好预后方面有重要意义。

【关键词】 静脉内平滑肌瘤；下腔静脉；心脏；体层摄影术，X线计算机

【中图分类号】 R322.1+1

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2018.06.002

通讯作者：杨有优

CT Diagnosis of Intravenous Leiomyomatosis Extending to Inferior Vena Cave and Heart

GUO Yu-feng, FAN Miao, ZHU Jun-feng, et al., Department of Gynaecology and Obstetrics, Affiliated Hospital of Guangdong Medical University, Zhanjiang 524001, Guangdong Province, China

[Abstract] Objective Intravenous leiomyomatosis extending to inferior vena cava and heart is one of the most challenging conditions for surgical treatment. We explored the use of CT in preoperative assessment for this disease. **Methods** 4 patients with intravenous leiomyomatosis extending to inferior vena cava and heart were reviewed from the year 2010 to 2017, focusing on the CT finding characteristics and surgical procedures in clinical treatment. **Results** All patients were diagnosed correctly combining the clinical medical history and CT imaging. 3 patients had tumors confined within the inferior vena cava, and 1 patient had tumors intruding into the right atrium, the right ventricle and the pulmonary artery. All patients had multiple pelvis soft masses extending into inferior vena cava through the iliac veins, and had tumors invading into lung. All operations were successfully performed by cooperation including gynecology, cardiac surgery, and vascular surgery, without severe complications or deaths. **Conclusion** CT imaging can present location, size, and full-scale extension of intravenous leiomyomatosis lesions, and can be used as first-line imaging technique in preoperative assessment, having great significance in making surgical plan and obtaining successful outcome.

[Key words] Leiomyomatosis; Inferior Vena Cava; Heart; Tomography, X-ray Computed

静脉内平滑肌瘤病是一种非常罕见、来源于平滑肌瘤的疾病。其起自子宫平滑肌瘤，或子宫静脉的平滑肌层，属组织学上良性，行为学上具有侵袭性的血管内肿瘤。该种肿瘤最初发现于子宫静脉，可达下腔静脉、右心腔，甚至肺动脉^[1-2]。因其极少，且病人通常无症状，通常直到肿瘤延伸到心脏才被发现，早期诊断困难且少见报道。

由于该类肿瘤延伸范围较广，甚至达心腔，其外科完全切除治疗具有较大难度，及早诊断和全面的术前评估非常重要。本研究的目的就是评估CT在显示肿瘤延伸范围、制定外科计划中的价值。

1 材料与方法

1.1 一般资料 从2011年1月到2017年12月，我院手术病理证实延伸到下腔静脉和心脏的静脉平滑肌瘤病共4例。所有病例均为女性，年龄从44岁到56岁，平均48岁。3例以发现盆腔或附件包块2月到3年、1例以反复晕厥伴心悸1月就诊。所有病例均行分期手术。3例经腹行下腔静脉、髂静脉、卵巢静脉内肿瘤剔除手术和子宫、双侧卵巢切除手术，1例经胸切除右心房室、肺动脉、肾上段下腔静脉内肿瘤，然后经腹切除下腔静脉其余段、髂静脉、卵巢静脉内肿并清除子宫及双侧卵巢。

1.2 CT检查 CT增强扫描采用64层CT(Toshiba Aquilion 64型)。4例均按常规行躯干大血管平扫与增强扫描。参数如下：管电压120kV，电流mAs 450，扫描层厚0.5mm，层间距0.25mm，扫描范围从胸廓入口到盆底。1例加行心电图门控下的心脏增强扫描，扫描范围从胸廓入口到膈下3CM。

1.3 影像分析 所得数据传至Vitrea 2 Versions 3.7工作站。以容积再现(VR)和多平面重组(MPR)和曲面重组(CPR)的方式进行后处理。2名有经验的放射科医生对所得图像、手术病理结果独立进行回顾性分析。

2 结 果

2.1 静脉内平滑肌瘤 4例肿物均呈香肠状或莲藕状充盈缺损, 经髂静脉向下腔静脉延伸, 其中3例远端止于下腔静脉穿膈水平, 1例进入右心房、右心室及肺动脉(图1-9)

2例发现瘤体结节状钙化。非钙化部分平扫CT值平均约47HU, 增强后CT值平均约140HU。所有肿瘤均增强后呈明显强化。

2.2 肺内转移瘤 4例均见肺内转移瘤(图10-11)。2例单发, 1例呈类圆形, 发生于右肺下叶背段, 直径16mm; 1例发生于右肺上叶后段肺动脉分支呈中心性充盈缺损。2例多发, 1例沿肺动脉分支呈树芽状分布, 1例兼有沿肺动脉分支树芽状分布与随机分布两种形式。

2.3 子宫平滑肌瘤 4例均见多发大小不等子宫平滑肌瘤。肿物最大者直径达67mm。密度不均, 平扫CT值48HU, 增强后CT值69HU(图12)。

2.4 所有病例均有病理证实(图13-14), CT均准确显示肿物的位置、形态、延伸范围, 手术前治疗方案的选择提供了依据。

3 讨 论

3.1 静脉内平滑肌瘤病的临床、病理与CT征象 静脉内平滑肌瘤组织学来源为盆腔平滑肌瘤向邻近静脉延伸或静脉内膜本身

平滑肌细胞的增生。该肿瘤属激素依赖, 病人多为绝经前中年女性, 通常患有子宫平滑肌瘤。病人可无临床表现。有时因较大静脉阻塞或三尖瓣受累, 以呼吸困难, 足部水肿、晕厥、深静脉血栓或肺动脉栓塞来诊。

目前国际上大约报道了200例静脉内平滑肌瘤病^[1-3], 其中30-80%病例发生于子宫外。肿瘤延伸通常为单侧的、最常见为经子宫静脉延伸到髂内静脉、髂总静脉和下腔静脉, 亦见经卵巢静脉延伸至肾静脉与下腔静脉的报道。约10-30%病例累及心脏。

本组4例病例, 均示右侧髂静脉、下腔静脉内香肠状或莲藕状充盈缺损, 其中1例并发左侧卵巢静脉起始部病变。本组1例肿瘤在累及上腔静脉后继续上行经右心房、右心室达肺动脉, 亦与文献报道相符。肿瘤血供丰富, 故增强后显著强化。2例钙化, 亦与其起源之子宫平滑肌瘤偶有坏死钙化有相似之处^[4]。

本组所有病例均见肺内转移病灶, 其具体形式包含沿肺动脉分支分布的树芽状及随机分布的结节状。其机理, 笔者以为与肿瘤沿肺循环播散、脱落有关。

基于静脉内平滑肌瘤病多来源于子宫平滑肌瘤对静脉的侵犯, 该类疾病绝大多数可发现子宫平滑肌瘤。本组4例, 均见盆腔内典型子宫平滑肌瘤, 病灶呈多发, 浆膜外、肌壁肌粘膜层肿物均可见。较大病灶常可见不均匀囊变。

3.2 静脉内平滑肌瘤的CT鉴别诊断

中老年子宫肌瘤患者, 如同时发现髂静脉、下腔静脉、甚至右心房室及肺动脉内有强化的充盈缺损, 伴发或不伴发钙化或肺内结节, 均应首先考虑静脉内平滑肌瘤病。但尚需与下列疾

病鉴别。(1)血栓: 通常发生于长期静坐卧床或下肢静脉疾患病例, 病灶增强前后缺乏强化^[5-6]。

(2)右心房粘液瘤: 通常单发, 以蒂或广基与房间隔相连, 多局限于心房^[6]。(3)转移瘤及其它恶性肿瘤: 常在肾脏、肾上腺、肝脏等处发现原发肿瘤。胸部常见心包胸膜受累、肺门纵隔淋巴结增大^[6]。

3.3 静脉内平滑肌瘤影像学方法选择及价值

超声心动图无创、经济、方便, 可较准确提示肿瘤的位置和数目, 成为本病发现和随访的常用方法。但在显示心脏病变时, 因声窗有限、操作者依赖性较明显, 定性作用有限。

心血管造影亦被视为血管病变的金标准, 但因价格昂贵、导管创伤, 目前已很少单纯用于诊断目的。

MR检查属无创技术, 可行任意断面成像, 在显示病变范围的方面有特殊价值。但检查时间较长、难以显示本病的肺部病变为其不足。

近年来出现的包括64层CT在内的高端CT, 扫描时间不断缩短、一次扫描可覆盖包括体静脉和胸腹盆部在内的较大范围, 可同时显示静脉、心脏、盆腔及肺部病变。各向同性的容积数据, 方便任意角度的多层面重组及曲面重组, 对准确显示肿瘤的大小、延伸、范围, 方便手术方案的选择, 非常重要。本病成功的临床处理, 取决于完整的手术切除, 后者包括血管外科经腹切除受累的腔静脉、髂静脉、卵巢静脉瘤体, 妇科切除受累的子宫与双侧卵巢, 心外科经胸切除心脏和肺动脉内瘤体。CT在定位方面优势显著。良好的密度分辨率, 有利于显示其肿物的血供特点,

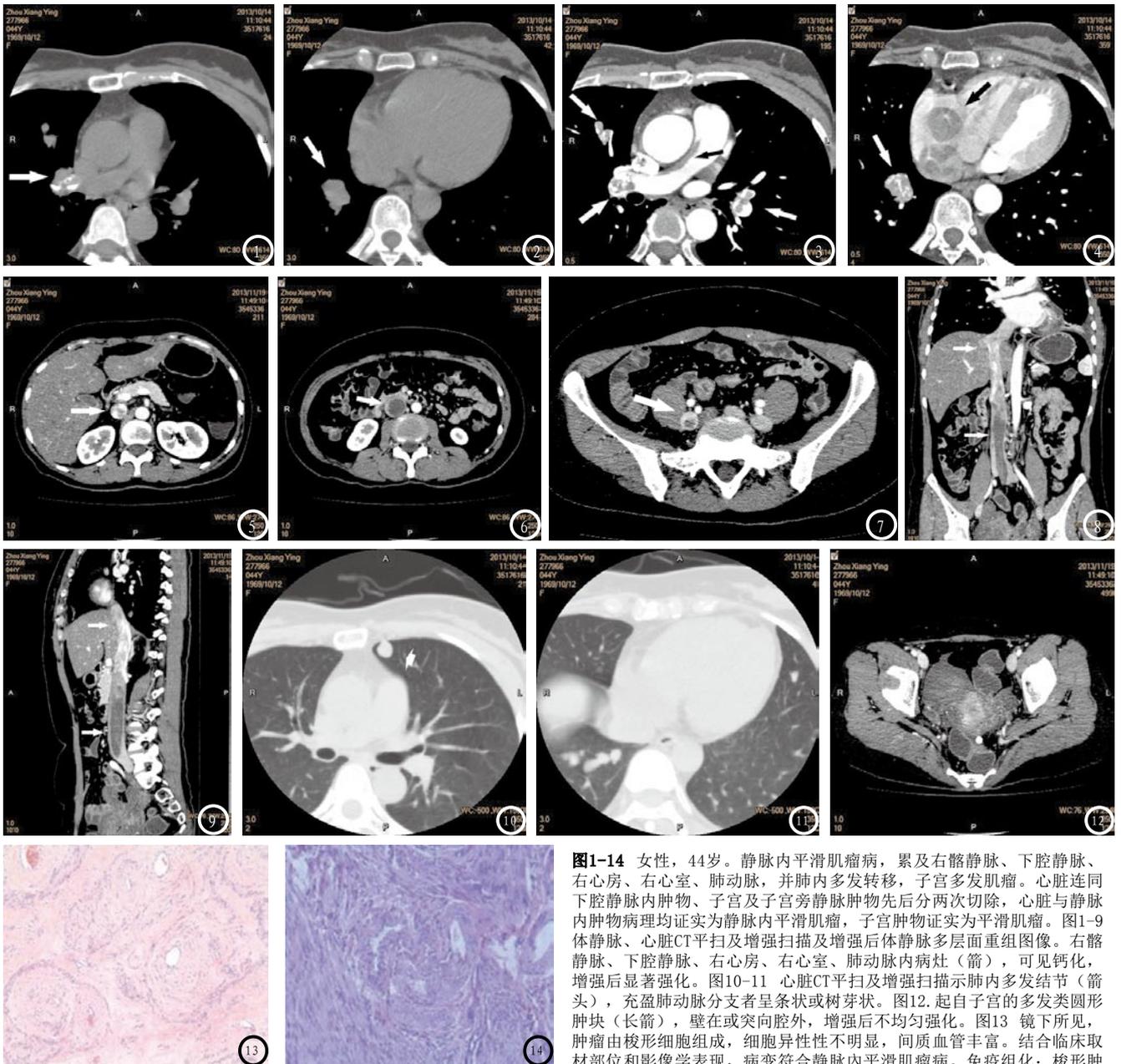


图1-14 女性, 44岁。静脉内平滑肌瘤病, 累及右髂静脉、下腔静脉、右心房、右心室、肺动脉, 并肺内多发转移, 子宫多发肌瘤。心脏连同下腔静脉内肿物、子宫及子宫旁静脉肿物先后分两次切除, 心脏与静脉内肿物病理均证实为静脉内平滑肌瘤, 子宫肿物证实为平滑肌瘤。图1-9 体静脉、心脏CT平扫及增强扫描及增强后体静脉多层重组图像。右髂静脉、下腔静脉、右心房、右心室、肺动脉内病灶(箭), 可见钙化, 增强后显著强化。图10-11 心脏CT平扫及增强扫描示肺内多发结节(箭头), 充盈肺动脉分支者呈条状或树芽状。图12. 起自子宫的多发类圆形肿块(长箭), 壁在或突向腔外, 增强后不均匀强化。图13 镜下所见, 肿瘤由梭形细胞组成, 细胞异质性不明显, 间质血管丰富。结合临床取材部位和影像学表现, 病变符合静脉内平滑肌瘤病。免疫组化: 梭形肿瘤细胞Desmin(+), Actin(+).(HE X200)。图14 镜下所见, 子宫平滑肌瘤, 并见静脉内平滑肌瘤。结合临床取材部位和影像学所见, 病变符合静脉内平滑肌瘤病。免疫组化: 梭形肿瘤细胞Desmin(+), Actin(+).(HE X200)

方便鉴别诊断^[4-6]。随着设备的不断普及、辐射剂量的不断降低, CT在对包括静脉内平滑肌瘤病在内疾病的诊断、治疗和随访方面, 有着良好的应用前景。

参考文献

[1]Cohen DT,Oliva E,Hahn PF. Uterine smooth-muscle tumors with unusual growth patterns: imaging with pathologic correlation[J]. AJR, 2007, 188 (1): 246-255.

[2]Bender LC,Mitsumori LM,Lloyd KA,et al. AIRP best cases in radiologic-pathologic correlation: intravenous leiomyomatosis [J]. Radiographics, 2011, 31 (4): 1053-1058.
 [3]Wang H,Nie P,Chen B,Hou F,et al. Contrast-enhanced CT findings of intravenous leiomyomatosis [J]. Clin Radiol, 2018, 73 (5): 503. e1-503. e6.
 [4]Jalaguier-Coudray A,Allain-Nicolai A,Thomassin-Piana J,et al. Radio-surgical and

pathologic correlations of pelvic intravenous leiomyomatosis[J]. Abdom Radiol, 2017, 42 (12): 2927-2932.
 [5]Koter SH,Tiesenhausen K. Intravenous Leiomyomatosis Extending from the Pelvic Veins to the Heart[J]. Eur J Vasc Endovasc Surg, 2017, 54 (2): 219.
 [6]杨有优,戴汝平,荆宝莲,等. 电子束CT在心脏肿瘤诊断中的临床价值[J]. 中华放射学杂志, 2000, 34 (2): 126-130.

(本文编辑: 刘龙平)

【收稿日期】2018-04-26