

· 腹部疾病 ·

6例子宫血管平滑肌瘤病的临床分析

1. 河南省新乡市中心医院妇科妇瘤一科

2. 河南省新乡市中心医院病理科 (河南 新乡 453000)

王文翔¹ 高玉霞¹ 张付美² 陈彩霞¹

【摘要】目的 探讨子宫血管平滑肌瘤病的临床诊治。**方法** 回顾性分析6例子宫血管平滑肌瘤的临床病理资料。**结果** 患者平均年龄40.1岁;平均孕产次分别为3, 1.7; 33.3%患者有子宫相关手术史。临床表现主要为盆腔包块(4/6), 月经改变(2/6), 无1例术前确诊, 均以“子宫肌瘤”收治。术中瘤体呈白色条索状分布, 沿子宫血管方向生长, 6例均为术后诊断。40岁以上病变弥漫者行全子宫切除及盆腔肿瘤切除, 病灶局限于宫体的年轻患者行病灶切除。随访时间1-25月, 1例复发(首次手术时未全部切除肿瘤)。**结论** 子宫血管平滑肌瘤育龄期女性多见, 临床表现无特异性, 确诊依靠病理组织检查, 手术宜彻底切除肿瘤累及区域, 术后应严密随访。

【关键词】 血管平滑肌瘤; 子宫

【中图分类号】 R73; R81

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2017.04.020

Clinical Analysis of 6 Patients with Uterine Intravenous Leiomyomatosis

WANG Wen-xiang, GAO Yu-xia, Zhang Fu-mei, et al., Department of Gynecology and Gynecology Oncology, Central Hospital of Xinxiang, Xinxiang 453000, Henan Province, China

[Abstract] **Objective** To explore the clinical characteristics, pathology and treatment of uterus intravenous leiomyomatosis.

Methods A total of 6 cases of intravenous leiomyomatosis which confirmed by pathologically were analyzed retrospectively. **Results** The mean age of 6 patients was 40.1, average times of pregnant and labor were 3 and 1.7. 33.3% patients had a history of uterine-related surgery. Most common symptoms were pelvic mass and abnormal uterine bleeding. None of them was diagnosed preoperative. The pathological manifestation was smooth muscle cell grow along the blood vessels. All patients were diagnosed by postoperative pathology. Over 40 years old patients with diffuse lesions were performed hysterectomy and pelvic tumor resection. Young patients with lesions confirmed to uterus were performed leiomyoma resection. The follow-up time was 1-25 months, one patient relapsed (not completely resection). **Conclusion** Intravenous leiomyomatosis had no specific symptoms, and it mostly affects the women with childbearing age. Pathology is most valuable for the diagnosis. Radically resection is the main treatment for intravenous leiomyomatosis. All patients need routine follow-up after the operation.

[Key words] Intravenous Leiomyomatosis; Uterus

血管平滑肌瘤病(intravenous leiomyomatosis, IVL)是血管环平滑肌束组成的良性肿瘤,起源于平滑肌细胞,早期生长在血管内,局限在子宫,病变可进展累及至盆腔血管,延伸至下腔静脉,右心房,甚至引发肺动脉栓塞。因病变弥漫手术困难,且术前难以确诊,故提高对本病的认识十分重要。现对我院2013年10月至2016年11月收治的6例血管平滑肌瘤病患者的临床资料总结分析,探讨本病的病理特征及临床诊治。

1 临床资料

1.1 基本资料 收集2013年10月至2016.11月在我院住院经病理诊断明确的6例血管平滑肌瘤病。患者平均年龄40.1岁,平均孕产次3/1.7, 1例患者有2次剖宫产病史, 1例有子宫肌瘤切除术史。临床表现多为盆腔包块, 月经量增多和经期延长。所有患者彩超均报告子宫肌瘤, 血流信号丰富, 肿瘤标记物CA125仅1例升高(42U/ml)。见表1。

1.2 手术及病理资料

1.2.1 术中所见: 40岁以上病变弥漫患者行全子宫切除及盆腔肿瘤切除, 病灶局限于宫体的年轻患者行病灶切除。1例48岁子宫弥漫性增大, 肿瘤突向双侧阔韧带内并包绕左侧输尿管盆腔段, 向左侧阴

作者简介: 王文翔, 女, 妇产科主治医师, 硕士研究生, 主要从事妇科肿瘤的临床及基础研究

通讯作者: 陈彩霞

道旁生长，术中切除子宫及宫旁累及病灶，阴道中下段残留约4×3×3cm。1例子宫增大如孕3月，突向右侧阔韧带内不规则分叶状肿物，根蒂位于宫颈峡部，白色条索状沿子宫血管走行分布，向下至阴道旁，根部延伸至髂血管(见图1)。余4例子宫大体呈肌瘤样外观，表面光滑，瘤体切面边界欠清，瘤体质软，瘤内部分组织呈白色条索状。6例病人术中出血量为200~1500mL，平均出血量350mL。

1.2.2 病理：3例患者术中瘤体组织行冰冻病理，1例为平滑肌瘤广泛变性，1例梭形细胞瘤，1例富于细胞平滑肌瘤。术后石蜡常规病理示血管平滑肌瘤病。免疫组化结果：结蛋白(Desmin)，钙结合蛋白(Calponin)，抗平滑肌抗体(SMA)，ER，PR，CD34血管均阳性。

1.3 术后随访 所有患者术后门诊随访，其中1例首次手术因阴道旁广泛侵犯未彻底全部切除患者(残留约4×3×3cm)，术后24月复查彩超残留病灶增大2cm，无压迫症状，继续随访。其余病人尚无复发。保留子宫的2例患者术后补充促性腺激素释放激素激动剂(GnRH-a)药物亮丙瑞林治疗3月，随访5-8月，尚无复发。

2 讨 论

子宫血管平滑肌瘤病(IVL)被归为子宫平滑肌瘤的特殊类型，来源于血管中膜中层^[1]，主要在静脉，

虽为良性疾病，但具有随血管蔓延生长的恶性生物学行为，可沿着髂静脉侵犯至腔静脉，右心房^[2]。目前病因尚不明确，存在染色体变异、平滑肌增生等假说，但大多学者认为IVL为雌激素依赖型肿瘤，发病年龄为育龄期女性，且多有生育史^[3]，同时IVL肿瘤细胞ER，PR阳性，本研究中患者雌孕激素受体呈阳性，亦支持激素相关性理论。

IVL的临床表现无特异性，主要表现为盆腔包块及月经改变或无症状，随病变进展累及部位不同可出现相应肿瘤压迫症状，如下肢水肿、呼吸困难，累及心脏造成体位性低血压，晕厥、休克甚至猝死。本研究中多数病例出现肌瘤变性，以囊性变为主，超声检查失去典型肌瘤表现而出现不同的声像图改变，彩超血流信号丰富。石蜡病理是确诊IVL的标准，因冰冻切片的误差，手术医生应及时与病理医生沟通术中所见。IVL镜下血管丰富，管壁为瘤样增生的平滑肌细胞，需要与子宫平滑肌肉瘤，间皮细胞瘤等鉴别诊断。免疫组化检查如结蛋白(Desmin)，钙结合蛋白(Calponin)，抗平滑肌抗体(SMA)，波形蛋白(Vimentin)，CD34，HMB45/Melanoma可用于鉴别诊断，而ER，PR对于疾病的后续治疗可提供参考。

目前诊断IVL的治疗主张手术为主，因肿瘤生长弥漫且复发率高，完整彻底肿瘤切除是手术关键^[4]。对于病变局限于子宫的IVL，根据患者年龄和生育要求决定手术范围，对于45岁以上建议全子宫及双附件切除。同时有学者报道高位结扎卵巢动静脉可减少肿

表1 6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	辅助检查
1	48	4/2	无	盆腔包块	无
2	46	3/2	1次子宫肌瘤剔除	盆腔包块	无
3	42	3/1	无	月经异常	CA125升高
4	36	3/1	无	月经异常	无
5	30	2/2	2次剖宫产史	盆腔包块	无
6	39	3/2	无	盆腔包块	无

表2 6例子宫血管平滑肌瘤手术情况

病例	肿瘤位置	肿瘤大小 (cm)	手术范围
1	子宫体，宫旁，阴道旁	21×18×16	全子宫双附件切除 盆腔及阴道旁肿瘤切除
2	子宫前壁	10×8×8	全子宫双附件切除
3	子宫前壁	8×6×6	全子宫切除
4	子宫后壁	10×8×8	子宫肌瘤切除
5	子宫后壁及右侧阔韧带	12×10×10	子宫肌瘤切除及阔韧带肿瘤切除
6	子宫前后壁，阔韧带， 宫旁及阴道旁	23×18×8	全子宫切除及阔韧带肿瘤切除， 阴道旁肿瘤切除



图1 切除子宫及盆腔血管肿瘤大体标本。

瘤复发,并且术中残留肿瘤可自行萎缩消退^[5]。肿瘤弥漫生长可包绕输尿管,侵犯髂血管,手术困难。本研究中1例患者因病变广泛,阴道旁中下段部分肿瘤无法完全切除,另1例肿瘤沿子宫动脉下行支蔓延至阴道旁上1/3。对于IVL进展患者术中应充分游离解剖盆腔重要血管及输尿管,避免损伤。针对IVL的药物治疗基于其激素依赖性病因可能,对于肿瘤无法彻底切除患者减少复发提供一种治疗方法。药物治疗对于保留子宫的IVL术后患者是否疗效确切,仍需要远期观察。

IVL大多预后良好,治疗关键是彻底手术切除,但具有远期复发的特点,所以严密随访非常重要,可定期行妇科检查及盆腔彩超,及时发现复发病灶。

参考文献

- [1] Al-amad SH, Angel C, O'Grady JF. McCullough Angioleiomyoma on the Hard palate[J]. Oral Oncol, 2006, 42(6): 244-246
- [2] 武晓凤, 吴存刚, 高静等. 子宫静脉内血管平滑肌瘤病复发侵袭右心1例[J]. 辽宁医学院学报, 2016, 36(3).
- [3] Kir G, Kir M, Gurbuz A, et al. Estrogen and progesterone expression of vessel walls with intravascular leiomyomatosis; discussion of histogenesis[J]. Eur J Gynaecol Oncol, 2004, 25(3): 362-366.
- [4] 张莹莹, 史惠蓉. 盆腔血管平滑肌瘤病[J]. 中国计划生育和妇产科, 2012, 4(2): 78-80
- [5] Hirayama Y, Imoto K, Suzuki S, et al. A case of intravenous leiomyomatosis with intracardiac progression[J]. Jpn J Cardiovasc Surg, 2008, 37(1): 60-64. 【收稿日期】2017-07-04

(上接第 18 页)

参考文献

- [1] Epivatianos A, Zaraboukas T, Antoniadis D. Coexistence of lymphoepithelial and epidermoid cysts on the floor of the mouth: report of a case[J]. Oral Diseases, 2005, 11(5): 330-333.
- [2] Senn N, Bron L, Cavassini M. [Lymphoepithelial cysts of the parotid gland: a pathology linked to HIV infection][J]. Revue

M é d i c a l e S u i s s e, 2006, 2(66): 1348-1350.

- [3] 雷正贤, 谢琦, 杨逸铭, 等. 腮腺区先天性囊性占位性病变的影像诊断分析[J]. 罕少疾病杂志, 2016, 23(1): 1-3.
- [4] Avron Marcus M D, Moore C E. Sodium Morrhuate Sclero therapy for the Treatment of Benign Lymphoepithelial Cysts of the Parotid Gland in the HIV Patient[J]. Laryngoscope, 2005, 115(4): 746-749.
- [5] 穆洁, 张洪杰, 陈瑞扬. 22例腮腺囊肿临床病理分析[J]. 现代口腔医学杂志, 2005, 19(1): 109-109.

【收稿日期】2017-07-11

(上接第 42 页)

而ANCA在其发病机制和病情发生发展中的作用尚待进一步的研究证实。

参考文献

- [1] 梁伟, 熊祖应, 廖瑾凤等. 原发性系统性小血管炎的临床病理特点[J]. 罕少疾病杂志, 2007, 14(3): 20-21.
- [2] 王宪斌, 徐东. 结节性多动脉炎的临床特点分析[J]. 中华风湿病学杂志, 2014, 18(1): 34-38.
- [3] Pagnoux C, Seror R, Henegar C, et al. Clinical features and outcomes in 348 patients with polyarteritis nodosa: a systematic retrospective study of patients diagnosed between 1963 and 2005 and entered into the French Vasculitis Study Group Database[J].

Arthritis Rheum, 2010, 62(2): 616-626.

- [4] Standing AS, Eleftheriou D, Lachmann HJ, et al. Familial Mediterranean fever caused by homozygous E148Q mutation complicated by Budd-Chiari syndrome and polyarteritis nodosa [J]. Rheumatology (Oxford), 2011, 50(3): 624-626.
- [5] Navon Elkan P, Pierce SB, Segel R, et al. Mutant adenosine deaminase 2 in a polyarteritis nodosa vasculopathy[J]. N Engl J Med, 2014, 370(10): 921-931.
- [6] Peters BS, Kuttler B, Beineke A, et al. The rennin-angiotensin system as a primary cause of polyarteritis nodosa in rats[J]. J Cell Mol Med, 2010, 14 (6A): 1318-1327.
- [7] Lightfoot RW Jr, Michel BA, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa [J]. Arthritis Rheum, 1990, 33(8): 1088-1093.

【收稿日期】2017-07-11