

子宫静脉内平滑肌瘤病1例并文献复习

吕菁菁, 夏梦瑶, 孔 琰, 王 宁*

青岛大学附属医院, 山东 青岛

收稿日期: 2022年1月7日; 录用日期: 2022年2月1日; 发布日期: 2022年2月9日

摘 要

子宫静脉内平滑肌瘤病(intravenous leiomyomatosis, IVL)是一种良性肿瘤, 却有恶性肿瘤的浸润性和易复发的特性, 一旦发现, 需尽早手术治疗, 术后需严密随访, 以防复发。本篇通过报告1例子宫静脉内平滑肌瘤病及结合相关国内外文献, 探讨子宫静脉内平滑肌瘤病的发病机制、临床病理特点及诊治, 对临床具有一定的指导意义。

关键词

子宫静脉内平滑肌瘤病, 病例报告

Intravenous Leiomyomatosis: A Case Report and Literature Review

Jingjing Lv, Mengyao Xia, Yan Kong, Ning Wang*

The Affiliated Hospital of Qingdao University, Qingdao Shandong

Received: Jan. 7th, 2022; accepted: Feb. 1st, 2022; published: Feb. 9th, 2022

Abstract

IVL is a benign tumor, but it has the characteristics of infiltration and easy recurrence of malignant tumors. Once discovered, it needs to be operated as soon as possible. Close follow-up is needed to prevent recurrence. In this paper, one case of intravenous leiomyomatosis was reported and the pathogenesis, clinicopathological characteristics, diagnosis and treatment of intravenous leiomyomatosis were discussed in combination with relevant domestic and foreign literature, which has certain guiding significance for clinical practice.

*通讯作者 Email: qdwanng@126.com

Keywords

Intravenous Leiomyomatosis, Case Report

Copyright © 2022 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 病例摘要

患者女, 53岁, G1P1, 因“自扪及腹部肿物1年余”于2021年03月15日入院。入院查体: 体温: 37.1℃, 脉搏: 89次/min, 血压: 105/65 mmHg (1 mmHg = 0.133 KPa), 呼吸: 21次/min。妇科查体: 外阴发育正常, 阴道通常, 宫颈可见纳囊, 子宫后位, 增大如孕4月余大小, 外形不规则, 质硬, 无压痛, 无压痛, 双附件区未扪及明显异常。手术史: 12年前因双侧下肢静脉曲张行手术治疗, 5月前行右侧半月板手术。入院超声示: 子宫后位, 约6.2 * 4.8 * 3.8 cm (不包括外突团块), 包膜不完整, 外形不规则, 肌层回声不均匀, 肌层探及数个低回声结节及团块, 大者: 前壁12.1 * 11.6 * 7.0 cm (外突, 推压内膜), 后壁4.2 * 3.8 * 3.0 cm (外突), 左后壁4.0 * 3.8 * 2.5 cm (外突), 均边界清。内膜厚约0.5 cm, 内回声欠均匀, 宫腔内见圆形节育器回声, 位置正常。患者围绝经期, 拟行开腹全子宫切除术 + 双附件切除术。术中所见: 子宫约4月孕大, 多发肌瘤, 大者位于前壁下段, 约12 * 11 * 10 cm大小, 质偏软, 右侧宫旁子宫血管处结节样增厚, 双侧附件未见明显异常。切除标本经家属过目后送病理检查, 快速冰冻病理结果示: 子宫多发性平滑肌瘤, 部分区域细胞略丰富; 其中一处不排除外静脉内平滑肌瘤, 建议等石蜡进一步明确诊断。手术顺利, 术后恢复可, 术后病理示: 子宫静脉内平滑肌瘤, 子宫多发性平滑肌瘤, 部分区域细胞略丰富; (静脉内平滑肌瘤): CD31 (肌瘤表面及周围见内皮细胞) CD10 (-), SMA (+), Ki-67 (+, 约10%)。目前仍在随访中, 尚无复发迹象(该案例报道已获得患者知情同意)。

2. 讨论

子宫静脉内平滑肌瘤病又称血管内平滑肌瘤病(intravascular leiomyomatosis, IVL), 是一种少见的、特殊类型的平滑肌肿瘤。IVL作为一种良性肿瘤, 却有恶性肿瘤的浸润性和易复发的特性, 其最大的危害在于血流梗阻可导致猝死。IVL可分为四期, I期: 已经穿透子宫静脉壁的肿瘤, 但被限制在盆腔内; II期: 肿瘤长入卵巢静脉或髂静脉并延伸至腹腔内肾静脉以下水平; III期: 通过下部肿瘤扩展到下腔静脉进入右心房; IV期: 肿瘤进展涉及肺实质[1]。约有10% IVL可侵袭至心脏及肺动脉, 称为心脏内平滑肌瘤病(intracardiac leiomyomatosis, ICL), 表现为右心充血性症状, 如胸闷、心悸、呼吸困难、晕厥、双下肢水肿等。IVL质地坚韧, 并不容易发生脱落而导致栓塞, 且该病进展缓慢, 侧支循环形成, 一般引起的血流动力学障碍并不严重。但病变进展至心脏后, 其末梢往往在心腔内膨大生长, 形如纺锤, 导致血流梗阻, 甚至猝死[2]。

2.1. 发病机制

IVL属于中胚叶细胞肿瘤, 病因尚不明确, 其发生机制可能涉及雌孕激素、生长因子、细胞因子及细胞外基质成分等多种因素。目前存在两种假说, ① IVL起源于血管壁内的平滑肌细胞。② IVL来源于子宫的平滑肌瘤, 侵犯静脉管腔并沿静脉腔内生长, 国内外多数学者认同后者观点[3] [4] [5]。研究发现IVL中雌激素受体(estrogen receptor, ER)高于正常组织10倍, 孕激素受体(progesterone receptor, PR)高出

50 倍。ER、PR 在 IVL 相邻血管壁中表达阴性，患者血清中雌二醇(estradiol, E2)水平明显升高，术后 10 d E2 水平降至正常[1] [6]，提示 IVL 是一种雌激素依赖性肿瘤，起源于子宫肌瘤而不是血管壁。

2.2. 辅助检查

IVL 往往缺乏典型的超声声像特征，有时与子宫平滑肌瘤难以鉴别，尤其病灶较小者且位于肌壁间，超声检查容易误诊。本例患者术前彩超均提示为子宫低回声团块考虑子宫肌瘤，术前均无法准确诊断。这些会干扰临床医师的视觉和思路，导致对该病的漏诊。有研究发现，部分 IVL 磁共振显像提示与子宫密切相关的盆腔实性占位，伴行血管迂曲、增粗，肿瘤的 DWI 多为高信号，表现弥散系数(ADC)值却降低，CT 可表现为受累静脉腔呈低密度显影或充盈缺损[7]。尽管如此，IVL 的术前诊断率仍然低，存在误诊。

2.3. 病理表现

确诊 IVL 多数依赖术中冰冻及术后病理。本例患者标本肉眼可见：肌壁间见紫蓝色出血点，肌壁间见灰白色结节数枚，大者大小 13 * 11 * 11 cm，切面灰白质韧编织状，其中一枚结节似位于脉管内，直径约 1.5 cm，表面光滑，切面灰白质软。术后病理示子宫静脉内平滑肌瘤。此外，宫旁血管、附件血管、阔韧带、髂内及髂总血管、下腔静脉、右心房内等处可见条索状、串珠样、蠕虫样肿物，大小不等，可抽出，切面粉白或灰白，质软硬不等[8]。镜下所见：大部分肿瘤由典型的梭形平滑肌细胞组成，平滑肌瘤以外的组织中脉管内可见被覆内皮的形态良性的平滑肌。肿瘤细胞形态温和，异型性不明显[9]。部分病例富含血管，除了平滑肌瘤中常见的厚壁血管，尚可见许多薄壁血管，局部血管成分明显，类似于血管肿瘤，免疫组化结果显示，平滑肌肌动蛋白 SMA 呈不同程度阳性表达。ER、PR 强(+)，静脉血管的内皮标记 CD31、CD34、VIII 因子等多为(+)，一般不表达 CD10 和黑色素细胞标志物 HMB-45，ki-67 增殖指数低[10]。这对 IVL 与平滑肌肉瘤(leiomyosarcoma, LMS)、低度恶性子宫内膜间质肉瘤(endometrial stromal sarcoma, ESS)鉴别有一定意义。

2.4. 处理及预后

IVL 的治疗必须结合患者的年龄、生育状况、病灶累及范围等因素综合制定。手术是治疗 IVL 原发病灶和转移病灶的唯一手段[11]。本例患者围绝经期且合并多发子宫肌瘤，故行全子宫切除术 + 双附件切除术，目前仍在随访中，尚无复发迹象。现普遍认为，年龄较大或有子宫外脉管浸润、无生育要求的患者建议行全子宫 + 双附件 + 宫外病灶切除术，同时高位结扎双侧骨盆漏斗韧带，术后不行激素替代治疗；年轻无子宫外脉管浸润且无生育要求女性，建议行子宫全切术；对于年轻、保留生育功能的患者可保留病变较轻一侧卵巢，但需尽量抽出肉眼可见瘤栓，并应详细告知患者疾病复发及进展的风险，且需密切随访[1] [4] [12]。IVL 是一种雌激素依赖性肿瘤，激素治疗是否可作为 IVL 术后的常规辅助治疗，尚存在争议。

综上所述，IVL 是临床上一种较为罕见的特殊类型交界性子宫平滑肌瘤，虽然组织病理学上主要为良性病变，但其生长方式与恶性肿瘤类似。临床上应综合评估，对任何可疑迹象提高警惕，减少术前、术中误诊和漏诊。一旦发现，尽早手术治疗，以彻底切除病灶为主，术后需严密随访，有利于改善预后，若出现复发，仍需手术切除病灶。

参考文献

- [1] 宋晓磊, 谢梅青. 子宫静脉内平滑肌瘤病的诊治进展[J]. 中国计划生育和妇产科, 2018, 10(10): 18-21+46.
- [2] 黄丽萍, 刘兆董, 林琳. 27 例子宫静脉内平滑肌瘤病的临床分析[J]. 中国医药指南, 2021, 19(30): 31-33.

-
- [3] Wei, J.L., Ji, X., Zhang, P., *et al.* (2021) Complete Intravenous Leiomyomatosis: A Case Report and Literature Review. *Annals of Palliative Medicine*, **10**, 12039-12045. <https://doi.org/10.21037/apm-21-3093>
- [4] 范灵玲, 朱瑾, 陶祥, 等. 子宫静脉内平滑肌瘤病 64 例临床病理分析[J]. 现代妇产科进展, 2015, 24(4): 262-265.
- [5] 李同民, 郭东霞, 黄风雷, 等. 子宫静脉内平滑肌瘤病 2 例[J]. 实用妇产科杂志, 2017, 33(2): 153-154.
- [6] 周丽, 吴芹, 赵静, 等. I 期子宫静脉内平滑肌瘤病 1 例[J]. 医学影像学杂志, 2021, 31(1): 66+71.
- [7] Han, Y., Chung, Y.J., Shin, I., *et al.* (2021) Intravenous Leiomyomatosis Misdiagnosed with Large Thrombosis in Inferior Vena Cava. *Taiwanese Journal of Obstetrics and Gynecology*, **60**, 367-369. <https://doi.org/10.1016/j.tjog.2021.01.019>
- [8] Low, H.Y., Zhao, Y., Huang, K.S., *et al.* (2017) Intravenous Leiomyomatosis of the Uterus: A Clinicopathological Analysis of Nine Cases and Literature Review. *Taiwanese Journal of Obstetrics and Gynecology*, **56**, 362-365. <https://doi.org/10.1016/j.tjog.2017.04.017>
- [9] 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(电子版), 2017, 14(8): 630-635.
- [10] Peng, J., Zhong, F., Zhu, Y., *et al.* (2021) Clinical Analysis of Uterine Intravenous Leiomyomatosis: A Retrospective Study of 260 Cases. *Journal of Obstetrics and Gynaecology Research*, **47**, 4357-4364. <https://doi.org/10.1111/jog.15013>
- [11] Yano, M., Katoh, T., Nakajima, Y., *et al.* (2020) Uterine Intravenous Leiomyomatosis with an Isolated Large Metastasis to the Right Atrium: A Case Report. *Diagnostic Pathology*, **15**, Article No. 4. <https://doi.org/10.1186/s13000-019-0913-2>
- [12] 赵欣宇, 冯子懿, 刘岩然. 子宫静脉内平滑肌瘤病 51 例临床特点及诊治[J]. 现代妇产科进展, 2021, 30(9): 679-682.