

梁宇霆, 杨汉卿, 孔令, 等. 伴有静脉瘤栓的子宫静脉内平滑肌瘤病的 MSCT 及 MPR 重建表现与鉴别 [J]. CT 理论与应用研究, 2013, 22(1): 93-99.
Liang YT, Yang HQ, Kong L, et al. Intravenous leiomyomatosis with inferior vena cava and right atrium extension[J]. CT Theory and Applications, 2013, 22(1): 93-99.

伴有静脉瘤栓的子宫静脉内平滑肌瘤病的 MSCT 及 MPR 重建表现与鉴别

梁宇霆¹✉, 杨汉卿², 孔令¹, 靳二虎¹, 贺文¹

1. 首都医科大学北京友谊医院放射科, 北京 100050
2. 北京民航总医院放射科, 北京 100123

摘要: 目的: 探讨子宫静脉内平滑肌瘤病 (IVL) 的临床和影像特点, 增进对该病的认识。方法: 回顾性分析我院近 5 年 3 例伴有下腔静脉及右心受累的子宫静脉内平滑肌瘤病, 对其临床特点、影像表现、治疗及预后进行总结。结果: 3 例患者中 2 例既往有子宫肌瘤切除史, 1 例首次发病。2 例因下肢水肿、夜间呼吸困难, 1 例因左胁部不适发现肾盂积水就诊。CT 扫描均发现腹盆腔巨大肿块, 表面分叶状, 增强多发结节样强化, 同时见盆腔静脉增多增粗, 静脉内瘤栓形成并经髂内静脉、髂总静脉蔓延至下腔静脉, 1 例达右心房并引起肝淤血表现。结论: IVL 是少见变异的子宫肌瘤, 病变可由盆腔静脉向上蔓延至下腔静脉甚至右心房, 对生命造成一定威胁, 应提高对 IVL 的认识。

关键词: 静脉内平滑肌瘤病; 子宫; 下腔静脉; 影像表现

文章编号: 1004-4140 (2013) 01-0093-07 中图分类号: R 445 文献标志码: A

子宫静脉内平滑肌瘤病 (Uterine Intravenous Leiomyomatosis, IVL), 是一种罕见、变异的子宫肌瘤, 其本质为良性平滑肌瘤, 但生物学行为特异, 沿静脉生长, 可局限于子宫肌层静脉内, 也可沿子宫静脉蔓延至宫外静脉、盆腔静脉丛, 约 10%~40% 扩展到下腔静脉和右侧房室系统甚至肺动脉^[1-3]。到目前为止, 文献报道的 IVL 不足 200 例^[4-5]。

本文收集我院近 5 年来 3 例蔓延至下腔静脉及右心房 (1 例) 的子宫静脉内平滑肌瘤病资料, 在查阅文献基础上, 对该病的临床特点、CT 表现、诊断与鉴别诊断、治疗及预后进行总结, 以增进对该病的认识, 提高诊断及处置能力。

1 资料与方法

1.1 病例资料

患者均为女性, 年龄 34~48 岁, 中位年龄 40 岁。1 例既往无特别病史。2 例有子宫平滑肌瘤切除史, 其中 1 例曾 3 次手术, 分别于 6 年前手术, 半年后复发再次手术, 第 2 次手术一年后因复发再次手术; 另 1 例 1 年半前手术; 均行全子宫及盆腔肿瘤切除, 1 例同时

收稿日期: 2012-08-29。

基金资助: 北京市留学归国人员科技择优活动基金 (LXZZ2008042)。

切除一侧附件。近期因双下肢水肿伴夜间呼吸困难（2例）、左胁肋部不适超声检查发现左侧肾盂积水（1例，3次手术史者）入院。

1.2 检查方法

3例患者入院后均行腹盆部CT平扫和增强扫描。CT扫描采用GE Light Speed 64排螺旋CT扫描仪。电压120 kV，电流320~480 mAs。增强扫描采用非离子型含碘造影剂（300 mgI/mL），高压注入，流速3.5 mL/s，总剂量100 mL。增强后延迟30 s和70 s扫描。层厚5 mm，间隔5 mm，扫描完将图像分薄到0.625 mm层厚，将数据传入工作站（AW4.2），进行下腔静脉的曲面重建。

2 结果

2.1 体征

3例均见腹盆部隆起，扪及巨大肿块，质地稍软到硬，未及波动，局部有压痛，活动度差，与周围组织关系欠清。2例双下肢指压性水肿。

2.2 CT表现

腹盆部巨大软组织密度肿块（图1、图4），短径6~12 cm，长径10~25 cm，形态不规则，表面分叶状，平扫密度不均匀。1例有3次手术史者肿块内合并斑点、条片状钙化，增强后肿块不均匀结节状强化，周围器官如膀胱、直肠、乙状结肠受压移位。无手术史者见子宫形态基本正常，被推挤至前上方腹壁下（图1、图3）；2例盆腔肿块周围可见多发条索状明显强化（图5）。3例均见盆腔静脉、髂内髂总静脉、下腔静脉增粗，内充盈软组织密



图1 腹盆部增强CT示巨大软组织肿块（白箭），双侧髂总静脉内充盈缺损（黑箭）

Fig.1 Post-contrast CT shows a huge soft tissue mass (white arrow). Filling defects are visualized in the bilateral iliac veins (black arrows)



图2 冠状位MPR重建图像，显示左髂、下腔静脉内瘤栓（黑箭）

Fig.2 Coronal MPR image. Tumor thrombus in left iliac vein and IVC is more clearly shown (black arrows)



图3 矢状位MPR重建图像，瘤栓（黑箭）向上延伸达肝平面

Fig.3 Sagittal MPR image. The IVC tumor thrombus (black arrows) extends to the liver level



图 4 盆腔 CT 平扫, 示盆腔内形态不规则肿块(白箭), 膀胱受压

Fig. 4 Pelvic pre-contrast CT image shows an irregular mass (white arrow). The bladder is compressed



图 5 盆腔增强 CT, 盆腔左侧静脉增多增粗, 内充盈瘤栓(黑箭)

Fig. 5 Pelvic post-contrast CT image. The veins along the left pelvis widen with tumor thrombus filling in them (black arrow)



图 6 腹部增强 CT, 盆腔静脉内瘤栓向上蔓延至左髂总静脉(黑箭)

Fig. 6 Pelvic post-contrast CT image. The tumor thrombus extends upward to the left common iliac vein (black arrow)

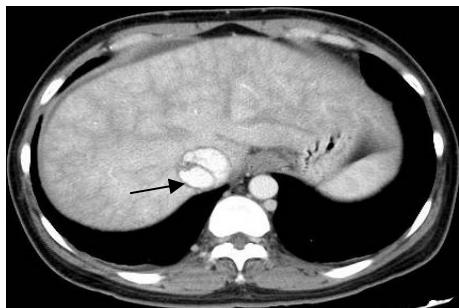


图 7 腹部增强 CT 静脉期, 瘤栓向上至下腔静脉(黑箭), 导致肝淤血

Fig. 7 Abdominal post-contrast CT image venous phase. The tumor thrombus extends to IVC resulting in hepatic congestion

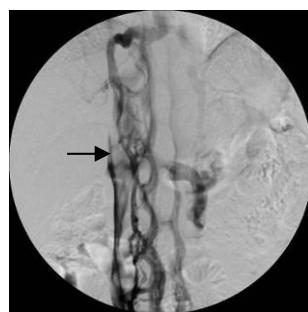


图 8 下腔静脉 DSA, 显示下腔静脉内充盈缺损(黑箭), 半奇静脉、腰升静脉代偿性增粗

Fig. 8 DSA of IVC shows filling defects in IVC (black arrow), the hemiazygous vein and ascending lumbar vein widen compensatorily

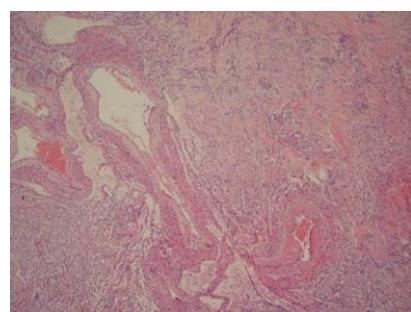


图 9 组织学图片显示大量成束梭形平滑肌细胞, 无核分裂象

Fig. 9 Histological image shows bundles of spindle smooth muscle cells without mitosis

说明: 图 1~图 3 为同一患者, 图 4~图 9 为同一患者。

度柱状肿块(图 2、图 3, 图 5~图 8), 2 例增强后静脉内肿块呈中等度不均匀强化(图 2 和图 3), 1 例明显强化(图 5~图 7)。1 例静脉内肿块向上延续入右心房, 1 例盆腔肿块压迫两侧输尿管下段致上方输尿管及肾盂梗阻性扩张积水。1 例合并肝肿大、肝淤血(图 7)、少量腹水、心包及胸腔少量积液。

2.3 治疗与诊断

本次入院后, 2 例行手术治疗, 有三次手术史者拒绝手术要求出院。1 例行子宫、一侧附件、盆腔肿块与下腔静脉、髂总、髂内静脉内肿物一次性切除; 另 1 例既往有 1 次手术史者, 手术分 2 期进行, 1 期切除腹盆部巨大肿物, 2 期体外循环下切开右心房及下腔静脉取出其内肿物。术中见左房瘤体 $6\text{ cm} \times 8\text{ cm}$, 由下腔静脉突入, 与心房无粘连。下腔静脉内充满肿瘤, 并延伸至左侧髂总静脉、髂内静脉, 肿瘤与下腔及髂总静脉有广泛粘连。

病理诊断: 子宫血管平滑肌瘤、下腔静脉内平滑肌瘤病伴血栓形成。光镜下见静脉肿瘤物内多发薄壁、厚壁小血管, 周围梭形平滑肌增生, 未见核分裂(图 9)。免疫组化染色: Vimentin 阳性, Actin 阳性, Desmin 阳性, S-100 阴性, Ki-67 阳性细胞数 $<5\%$ 。

3 讨论

3.1 IVL 发病机制探讨

子宫静脉内 IVL 是一种少见的沿静脉内生长的平滑肌瘤, 病理表现良性, 镜下最主要的组织学特征为子宫肌层静脉腔内见到由梭形平滑肌细胞组成的瘤栓, 肿瘤细胞大小形态一致, 核分裂象少见^[4-5]。但其生物学行为特异, 沿静脉生长, 可沿子宫静脉蔓延至宫外静脉、盆腔静脉丛, 甚至下腔静脉和右侧房室系统, 但很少侵袭静脉壁, 也可穿透子宫浆膜层, 向盆腔内生长。

关于该病的组织发生有两种说法: ① IVL 起源于普通的子宫平滑肌瘤细胞, 即由血管外平滑肌瘤延伸入静脉形成; ② IVL 起源于子宫静脉壁的平滑肌细胞, 向管腔内生长蔓延形成。多数文献支持前一种说法^[1-6]。还有文献报道, IVL 在一般免疫表型上的表达与普通子宫平滑肌瘤无明显差异, 说明它们具有同源性, 但雌激素受体(Estrogen Receptor, ER)和孕激素受体(Progesterone Receptor, PR)的表达明显高于 IVL 周围正常的子宫平滑肌细胞和普通子宫平滑肌瘤的肿瘤细胞, 提示 IVL 的发生发展与雌孕激素高水平有关^[2, 4-5]。

本文 3 例患者, 均为盆腔巨大肿块伴静脉内长柱状瘤栓, 2 例有子宫肌瘤切除史, 1 例术后半年即复发, 再次手术后 1 年又复发, 另 1 例 18 月后复发, 复发病例占 2/3。文献报道, 累及下腔静脉及右心的 IVL(又称心脏内平滑肌瘤病, ICL), 半数以上有子宫肌瘤切除史^[7-8], 大大高于子宫肌瘤 30% 左右的复发率。因此有学者推测, IVL 患者首次手术时, 子宫旁或盆腔静脉内可能已有瘤栓存在但未被发现, 这可能是 IVL 术后复发率很高的原因^[8]。

本文中 1 例 18 月前有子宫肌瘤切除史, 对其首次手术的病理切片重新会诊, 诊断如下: 子宫平滑肌瘤, 富于血管, 有的肿瘤突入静脉内, 静脉内平滑肌瘤可能。以上说明 IVL 的病程与普通子宫平滑肌瘤有很大差异, 子宫肌瘤首次诊疗时, 无论是影像科医生, 还是妇产科及病理科医生均应对肌瘤周围静脉内的情况进行认真观察, 发现静脉内瘤栓存在, 手术时应考虑一并切除, 术后还应密切随访, 防范复发。

3.2 IVL 的临床、影像表现、诊断与鉴别诊断及治疗

IVL 临床表现缺乏特异性, 当肿瘤局限于子宫、宫旁或盆腔时, 临床表现与一般子宫肌瘤无多大差别。如子宫增大, 月经增多, 盆腔肿物, 腹痛等症状。若病变扩展至下腔静脉和右心房造成循环障碍而发生心慌、气短、肝大、尿少、腹水、下肢水肿、胸腔积液、心脏杂音等临床表现, 酷似右心功能不全, 亦系 Budd-chiari 综合征的一种类型^[9-10]。本文 2 例患者因双下肢水肿伴呼吸困难就诊。

腹盆部超声、CT 及 MRI 等影像学检查有助于本病的发现和诊断。影像检查可发现子宫内及宫旁结节状、团块状肿块, 同时可见子宫旁静脉和盆腔静脉增多、增粗、迂曲, 其内以及髂内、髂总静脉、下腔静脉甚至右心系统内可见实质性占位性病变, 增强扫描可见不均匀强化。静脉内占位病变的平扫及增强扫描的表现、强化方式及程度与盆腔肿块多数相同。盆腔肿块伴盆腔静脉增粗迂曲、静脉内实质性占位病变, 这是 IVL 最具特点的影像表现。

本文 3 例患者, 均发现盆腔巨大实质性肿块, 伴盆腔静脉增多、迂曲, 静脉内充盈软组织密度肿块, 沿髂静脉、下腔静脉蔓延, 1 例延伸入右心房。静脉三维重建有助于发现肿块在静脉内蔓延的范围(图 2、图 3)、静脉回流受阻引起的侧枝循环开放以及明确脏器淤血原因(图 7、图 8)。

MRI 上, 由于平滑肌细胞增生, 其信号表现有一定特点, T1WI 上多呈稍低信号, T2WI 上呈低信号, 类似盆壁肌肉信号, 该表现较具特点, 使 MRI 在诊断平滑肌瘤上很有价值^[1-2], 但确诊需靠病理组织学及免疫组化。

免疫组化肿瘤细胞弥漫表达肌动蛋白、结蛋白、平滑肌肌动蛋白、波形蛋白, 并见孕激素受体、雌激素受体弥漫阳性。同时肿瘤表面的内皮细胞 CD31、CD34 阳性^[4-5, 11]。本文 2 例行免疫组化染色, 发现肌动蛋白、波形蛋白、结蛋白阳性; S-100 阴性, Ki-67 阳性细胞数<5%, 与文献报道相符。

鉴别诊断:

(1) 与下腔静脉内占位病变鉴别: ①下腔静脉平滑肌肉瘤, 单从影像学上很难鉴别, 只有肉瘤发展到一定程度, 出现下腔静脉外侵犯及侵入腹部其他脏器时, 区分较容易。绝经前女性、子宫肌瘤病史或子宫肌瘤切除史对诊断 IVL 非常有帮助; ②静脉血栓, 也表现为局部管腔扩大及腔内占位, 但增强后静脉血栓多无强化, 而 IVL 静脉内瘤栓强化明显, 有鉴别意义; ③下腔静脉瘤栓, 多来源于肾癌或肾母细胞瘤, 瘤栓虽可强化, 但范围多由肾静脉向其上方的下腔静脉蔓延, 同时伴有原发肿瘤表现或病史, 鉴别诊断不难。

(2) 与其他盆腔肿瘤鉴别: ①子宫内膜间质肉瘤, 可发生在任何年龄段, 但也以绝经前妇女为主。这种肿瘤也可在血管内形成瘤栓, 其瘤栓多局限在小静脉。而合并平滑肌分化的子宫内膜间质肉瘤, 有时呈 IVL 的特点, 进入下腔静脉, 甚至心房心室内。鉴别这两种病主要靠病理学检查。②子宫平滑肌肉瘤伴血管侵犯时易与 IVL 相混, 病理上平滑肌肉瘤具有明显的细胞异型性、可出现凝固性坏死、不规则边界及侵犯周围肌层等。本文 2 例接受手术者, 其下腔静脉及右心房内瘤栓增强后均明显强化, 术中见瘤栓与静脉壁有粘连, 但容易拉出, 提示静脉壁未受侵。

IVL 为激素依赖性肿瘤, 抗雌激素治疗对肿瘤生长有抑制作用, 对于肿瘤范围广的患者, 可于术前先行抗雌激素治疗, 以减轻肿瘤负荷, 择期手术^[12-13]。对于肿瘤免疫组化检查雌激素受体阳性的患者术中应同时切除卵巢、术后抗雌激素药物治疗。由于复发率高, 术后

还应进行长期随访，随访间隔以 3~6 月为宜^[1, 5, 7, 12]。本文 3 例患者，2 例为复发病例，2 例最后手术后至今随访 1~3 年，未见复发。

总结 IVL 特点：均发生于女性，多见于绝经前中年妇女，与子宫关系密切的盆腔肿块合并盆腔静脉及下腔静脉占位病变，或静脉内占位病变伴有关既往子宫肌瘤切除病史，应想到患本病的可能。IVL 在临幊上是少见疾病，但对患者生命有一定潜在威胁，提高对本病认识，采取恰当措施治愈该病、对保护患者生命有非常重要的作用。

参考文献

- [1] Fasih N, Shanbhogue AKP, Macdonald DB, et al. Leiomyomas beyond the uterus: Unusual locations, rare manifestations[J]. Radio Graphics, 2008, 28(7): 1931-1948.
- [2] 彭娴静, 金征宇. 静脉内平滑肌瘤病的临幊表现与影像学评估[J]. 中国医学科学院学报, 2010, 32(2): 179-184.
Peng XJ, Jin ZY. Clinical features and imaging findings of intravenous leiomyomatosis[J]. ACTA Academic Medicine Science, 2010, 32(2): 179-184.
- [3] Vaideeswar P, Kulkarni DV, Karunamurthy A, et al. Intracardiac leiomyomatosis: Report of two cases[J]. Indian Journal of Pathology and Microbiology, 2011, 54(1): 158-160.
- [4] Cohen DT, Oliva E, Hahn P, et al. Uterine smooth-muscle tumors with unusual growth patterns: Imaging with pathologic correlation[J]. American Journal of Roentgenology, 2007, 188(1): 246-55.
- [5] 古聰敏, 余美融, 林汉良. 子宫静脉内平滑肌瘤病临床病理与免疫表型分析[J]. 诊断病理学, 2009, 16(3): 198-203.
Gu CM, Yu MR, Lin HL. Clinical pathological characteristics and immunohistochemical phenotypes of intracardiac leiomyomatosis in uterus[J]. Chinese Journal of Diagnostic Pathology, 2009, 16(3): 198-203.
- [6] 申剑, 马捷. 伴心脏受累静脉内平滑肌瘤病的诊断与治疗进展[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2011, 18(3): 249-252.
Shen J, Ma J. Advances of diagnosis and treatment of intravenous leiomyomatosis with cardiac extension[J]. Chinese Journal of Clinical Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2011, 18(3): 249-252.
- [7] Wu CK, Luo JL, Yang CY, et al. Intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension[J]. Internal Medicine, 2009, 48(12): 997-1001.
- [8] Virzi G, Ragazzi S, Bussichella F, et al. Intravenous leiomyomatosis extending from the inferior caval vein to the pulmonary artery[J]. The Journal of Thoracic Cardiovascular Surgery, 2007, 133(3): 831-832.
- [9] 张韬, 张小明, 张学民, 等. 伴有心脏受累的静脉内平滑肌瘤病一例[J]. 北京大学学报: 医学版, 2008, 40(6): 642-644.
Zhang T, Zhang XM, Zhang XM, et al. Intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension: A case report[J]. Journal of Peking University: Health Scienence, 2008, 40(6): 642-644.
- [10] Robert-Ebadi H, Terraz S, Macb N, et al. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: Link with new fertilisation methods[J]. Swiss Medical Weekly, 2009, 139(29-30): 436.
- [11] Fang BR, Ng YT, Yeh CH. Intravenous leiomyomatosis with extension to the heart: Echocardiographic features: A case report[J]. Angiology, 2007, 58(3): 376-379.
- [12] 吴琨, 魏丽惠. 子宫静脉内平滑肌瘤九例临床分析[J]. 中华肿瘤防治杂志, 2009, 16(9): 704-706.
Wu K, Wei LH. Clinical analysis of intravenous leiomyomatosis: Report of 9 cases[J]. Chinese Journal of Cancer Prevention and Treatment, 2009, 16(9): 704-706.

- [13] Lee S, Kim DK, Narm KS. Pulmonary artery embolization of intravenous leiomyomatosis extending into the right atrium[J]. The Korean Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2011, 44(3): 243-246.

Intravenous Leiomyomatosis with Inferior Vena Cava and Right Atrium Extension

LIANG Yu-ting^{1✉}, YANG Han-qing², KONG Lin¹, JIN Er-hu¹, HE Wen¹

1. Department of Radiology, Beijing Friendship Hospital, Capital Medical University, Beijing 100050, China

2. Department of Radiology, Beijing Civil Aviation General Hospital, Beijing 100123, China

Abstract: objective: Exploring the clinical, radiologic features of uterine intravenous leiomyomatosis (IVL) to promote awareness of the disease. Methods: 3 cases of IVL with inferior vena cava and right atrium involvement were retrospectively analyzed. Results: Among the 3 patients, 2 had previous hysteromyomectomy history, one is first onset. Two patients went to hospital because of lower extremity edema and nocturnal dyspnea, and one due to hydronephrosis. CT scan found huge abdominal and pelvic masses with lobulated surfaces and multiple nodular enhancements, meanwhile increased and widen pelvic veins were visualized with tumor thrombus formation and extending from the internal iliac vein into common iliac vein and then the inferior vena cava. In one case the tumor thrombus even spreads into the right atrium and causes liver congestion. Conclusion: IVL is a rare variant of uterine fibroids with different characteristics of incidence, imaging findings and course. The tumor may spread from pelvic veins upward to the inferior vena cava or even right atrium causing threat to patient's life. It is important to raise the awareness of IVL.

Key words: intravenous leiomomatosis; uterus; inferior vena cava; radiologic diagnosis



作者简介: 梁宇霆[✉] (1966—), 女, 首都医科大学北京友谊医院放射科主任医师, 主要从事普通放射、CT、MRI 诊断, Tel: 13691265312, E-mail: liangyuting688@sina.com。