

# 静脉内平滑肌瘤病 20 例临床分析

李瑞娟<sup>1</sup>, 孟艳红<sup>2\*</sup>

基金项目: 山东省中医药科技项目(项目编号: M2022248)

作者单位: 1. 272013 山东 济宁, 济宁医学院临床医学院; 2. 272029 山东 济宁, 济宁医学院附属医院超声科

作者简介: 李瑞娟, 济宁医学院硕士研究生在读, 主要研究方向为妇产超声

\* 通信作者, E-mail: 187297131@qq.com

**【摘要】目的** 分析静脉内平滑肌瘤病的临床特点、影像学特征、治疗及预后随访情况。**方法** 回顾性分析 2022 年 6 月至 2023 年 10 月期间济宁医学院附属医院 20 例静脉内平滑肌瘤病患者的临床病理资料, 总结静脉内平滑肌瘤病的影像学特征及其临床症状与复发风险的相关性, 并分析漏诊、误诊的影响因素。**结果** 患者平均年龄( $45.8 \pm 3.2$ ) 岁, 影像学表现以子宫增大、盆腔肿物伴静脉占位为主, 临床表现与肿瘤受累部位密切相关, 8 例(40%) 既往有子宫肌瘤史或子宫肌层切除术史, 2 例(10%) 未绝经, 所有患者均行手术治疗且术后病理证实为静脉内平滑肌瘤病。1 例(5%) 失访, 1 例(5%) 复发, 18 例(90%) 随访未见复发, 目前仍在随访中。**结论** 静脉内平滑肌瘤病需借助影像学联合病理金标准方能正确做出诊断, 且该病易复发, 首选手术治疗, 术后需要定期随访。

**【关键词】** 静脉内平滑肌瘤病; 影像学检查; 误诊; 手术; 复发

**【中图分类号】** R 711.74 **【文献标志码】** A **【文章编号】** 1674-4020(2024)11-105-05

doi: 10.3969/j.issn.1674-4020.2024.11.26

## Clinical analysis of 20 cases of intravenous leiomyomatosis

Li Ruijuan<sup>1</sup>, Meng Yanhong<sup>2\*</sup>

1. School of Clinical Medicine, Jining Medical University, Jining Shandong 272013; 2. Department of Ultrasound, Affiliated Hospital of Jining Medical College, Jining Shandong 272029, P. R. China

\* Corresponding author, E-mail: 187297131@qq.com

**【Abstract】Objective** To summarize the clinical features, imaging features, treatment and prognosis of intravenous leiomyomatosis. **Methods** The clinicopathological data of 20 patients from the Affiliated Hospital of Jining Medical College from June 2022 to October 2023 were retrospectively analyzed. The imaging features of intravenously leiomyomatosis and the correlation between clinical features and recurrence risk were summarized, and the influencing factors of misdiagnosis and missed diagnosis were analyzed. **Results** The mean age of the patients was ( $45.8 \pm 3.2$ ) years old. The imaging manifestations were mainly uterine enlargement, pelvic masses with venous occupation, and the clinical manifestations were related to the site of tumor involvement, 8 patients (40%) had a history of uterine fibroids or hysteromyomectomy, and 2 patients (10%) were premenopausal, all patients underwent surgical treatment and were pathologically confirmed as intravenous leiomyomatosis. One case (5%) was lost to follow-up, one case (5%) relapsed, and 18 cases (90%) had no recurrence and were still under follow-up. **Conclusion** The correct diagnosis of intravenous leiomyomatosis can only be made with the help of imaging combined with pathological gold standard, and the disease is prone to recurrence, surgery is the first choice for treatment, and regular follow-up is required after surgery.

**【Key words】** intravenous leiomyomatosis; imaging examination; misdiagnosis; surgery; recurrence

静脉内平滑肌瘤病(intravenous leiomyomatosis, IVL)是一种罕见的、源于子宫的良性疾病, 临床表现不典型, 其生物学行为具有高度侵袭性, 进展与恶性肿瘤相似。IVL 在临床上是一种少见、特殊的子宫平滑肌瘤

亚型, 可在血管腔内呈结节样或蠕虫样蔓延, 但不侵犯管壁; 淋巴管也可受累, 因此也称脉管内平滑肌瘤病; 但因其缺乏特异性的临床症状, 术前诊断率较低, 且影像学表现上很难与子宫肌瘤、平滑肌肉瘤、子宫内膜间质

肉瘤、静脉血栓等病变相区分。该病可以发生于任何年龄段,但主要见于围绝经期和多胎妇女<sup>[1]</sup>,且这类患者既往多有子宫肌瘤史或行子宫切除术史。本病常原发于子宫,病变范围可局限于子宫肌层静脉内,偶有累及阔韧带,肿瘤可沿静脉回流方向经髂内静脉侵入髂总静脉和下腔静脉、肾静脉甚至右心房、右心室或形成多发的肺转移灶。虽然 IVL 属于良性病变,但是 IVL 沿血管向子宫外或心内扩散可能会危及生命,一经确诊,临床常予以手术治疗,完整切除病灶可以降低术后复发率。本研究回顾性分析 20 例 IVL 患者的临床特征及其诊断学特点,并结合患者的随访情况,以期减少对本病的漏诊和误诊,指导临床决策。

## 1 对象与方法

### 1.1 研究对象

选取因“子宫肌瘤、盆腔包块、不规则阴道流血等症状”于 2022 年 6 月至 2023 年 10 月收治于济宁医学院附属医院,经术后病理确诊为 IVL 的病例 20 例,其中绝经后的 2 例有 1 例为子宫切除术后患者,1 例为自行发现腹部长条形状包块就诊,平均年龄( $45.8 \pm 3.2$ )岁,未绝经 18 例,绝经 2 例,本研究经济宁医学院附属医院伦理委员会批准(2023-06-C015),患者及其家属均知情同意。

### 1.2 研究方法

1.2.1 影像学检查 本院超声检查采用 GE Voluson E10 彩色多普勒超声诊断仪,MRI 检查采用德国西门子公司 Verio 3.0T MR 扫描仪,CT 检查采用德国西门子 Brilliance 系列 16 层螺旋 CT 机。

1.2.2 病理诊断 经两名有经验的病理医师阅片,并选取切片进行苏木精-伊红(HE)染色。使用日本奥林巴斯 BX51 显微镜。

## 2 结果

### 2.1 20 例 IVL 患者的临床特点

回顾性分析 20 例 IVL 患者来院就诊原因,6 例(30%)为下腹坠胀感、盆腔包块、腹痛等,8 例(40%)为不规则阴道流血,1 例(5%)为下肢无力、水肿,1 例(5%)为胸闷、气短,其余 4 例(20%)均无明显症状,仅在健康体检时发现。详细询问病史发现,20 例患者中 5 例(25%)既往有子宫肌瘤史,3 例(15%)既往有子宫肌瘤手术史,1 例有子宫切除病史。

### 2.2 20 例 IVL 患者的影像学检查及病理诊断

2.2.1 影像学检查 18 例(90%)患者进行超声检查,8 例(40%)行 CT 检查,4 例(20%)行 MRI 检查。详细结果见表 1。

2.2.2 病理诊断 20 例患者的病理结果显示均为静脉内平滑肌瘤病。免疫组化:肿瘤细胞 SMMHC(+),CD10(-)或局灶(+),CyclinD1 局灶(+),Ki-67(+),

$\leq 5\%$ ),CD34 血管(+)。经病理证实,术前超声诊断为 IVL 12 例(超声诊断正确率 60%),误诊 6 例。

表 1 IVL 患者影像学检查表现

影像学检查	表现	例(%)
超声	子宫大并肌层内低回声结节	12(60)
	盆腔静脉扩张并实性低回声充填	2(10)
	宫旁低回声团块	3(15)
	右心房内高回声团块	1(5)
	未做	2(10)
CT	子宫肌层内不规则实性肿块	5(25)
	盆腔内占位与血管内充盈缺损相连续	2(10)
	右心房内条块状低密度充盈缺损影	1(5)
	未做	12(60)
MRI	子宫肌层形态不规则肿块	2(10)
	宫旁占位性病变与附件区关系密切	1(5)
	盆腔占位性病变	1(5)
	未做	16(80)

### 2.3 手术治疗

20 例患者入院后一经明确诊断,均给予手术治疗,治疗方式见表 2。6 例术中见特殊表现:1 例术前诊断为心房占位,术中在右心房探查见肿瘤位于下腔静脉口外侧,呈分叶状,直径大小约 6 cm,蒂部附着在下腔静脉口外侧;5 例在切除子宫过程中发现阔韧带内及周围多发条索状实性肿物,分别向阔韧带前后叶突起,其中 2 例左侧宫旁血管内有蠕虫状病变填充血管腔,左侧卵巢静脉增粗迂曲,其内分别触及长约 12 cm、5 cm 条索样质硬病灶,该病灶沿左侧髂内静脉向上延伸至髂总静脉;其中 2 例双侧输卵管系膜血管增粗,内见蠕虫样实性肿物;余 1 例在右侧骨盆漏斗韧带处触及质地稍软包块直径约 3~4 cm,与子宫有牵连。16 例(80%)术中出血量平均为 200 mL,4 例(20%)出血大于 800 mL,给予输血治疗,术后 1 例(5%)转入心外重症监护室,其余转回病房。

表 2 IVL 治疗方式

治疗	方式	例(%)
手术治疗	全子宫切除术 + 双侧附件切除术	10(50)
	全子宫切除术 + 单侧附件切除术	5(25)
	全子宫切除术	3(15)
	子宫肌瘤剥除术	2(10)
药物治疗	GnRH-a 辅助	5(25)

### 2.4 随访及预后

20 例患者经治疗出院时最初的临床症状基本消失,除 5 例采用药物辅助治疗外,其余均未行激素治疗,用药者中有 3 例因需二期手术,术前用药控制肿瘤生长,

手术前多次复查肿瘤控制良好,未出现蔓延性生长,1 例术后复发用药防止 IVL 进一步延伸;余 1 例为年轻患者肌瘤剥除术后用于减缓复发。1 例失访,其余电话随访 1~15 个月,随访内容以影像学检查为主,除 1 例复发外,其余患者术后恢复良好,随访无复发征象。

### 3 讨论

IVL 是以沿静脉回流方向侵袭性生长为特征的一种良性占位性疾病,患者临床症状主要取决于肿瘤累及的部位<sup>[2]</sup>,病变局限于子宫时表现为盆腔肿块、月经紊乱、下腹痛或无症状等,晚期病变累及下腔静脉,甚至侵犯右心系统,会出现下肢水肿、右心功能不全、肺栓塞等症状,严重时会导致心脏骤停<sup>[3]</sup>。目前由于本病缺乏典型的影像学特征用于明确诊断,误诊率和漏诊率较高。

#### 3.1 IVL 发病机制

目前,IVL 的病因尚不明确,目前主要支持两种理论<sup>[4]</sup>:(1)平滑肌瘤侵入子宫或向宫外静脉蔓延生长,(2)肿瘤源于血管壁上的平滑肌细胞向血管腔内侵袭性生长。因血管内肿瘤细胞雌激素和孕激素受体常呈阳性,IVL 可能起源于子宫平滑肌瘤,临床发现 IVL 以有子宫肌瘤史或子宫手术史的女性居多,既往剖宫产或行子宫切除术的患者可能是由手术中血管损伤引起的<sup>[5,6]</sup>,但是否存在子宫肌瘤或子宫切除术史并不是诊断 IVL 的特异指标。此外,肿瘤沿静脉逆行生长,也支持第二种理论,其可沿子宫静脉或双侧卵巢静脉延伸至下腔静脉<sup>[3]</sup>,再到右心系统,严重时可使患者猝死。

#### 3.2 患者临床特点

本文纳入的 20 例患者病史及临床资料特点:(1)中年女性,多未绝经,临床表现多样,与受累部位关系密切;(2)8 例(40%)发病前均有子宫肌瘤史或子宫切除术史;(3)14 例(70%)均有盆腔受累的临床症状,如盆腔包块、下腹痛、不规则阴道出血等,与子宫肌瘤的症状类似;(4)20 例在影像学检查中均表现子宫受累;(5)IVL 肿瘤细胞 SMMHC 表达均为阳性,CD10 表达阴性或局灶阳性,CyclinD1 表达局灶阳性,Ki-67 指数 $\leq 5\%$ ,血管 CD34 表达阳性;(6)术中见肿瘤大体观呈灰白色、蠕虫状、质软光滑,位于子宫壁、宫外韧带、子宫静脉或卵巢静脉内,易于血管分离;(7)手术后随访者中仅有 1 例复发;(8)回顾性分析术中所见,14 例(70%)病情发展至 I 期,5 例(25%)发展至 II 期,1 例(5%)发展至 III 期。

#### 3.3 IVL 诊断

IVL 的发现依赖于影像学检查,有研究证实对于 IVL 的诊断,其临床表现和影像学检查是诊断该疾病的重要依据,并以病理结果作为金标准,可以明确诊断。虽然 IVL 的影像学特征不典型,当 IVL 浸润宫旁血管时,常被误诊为阔韧带肌瘤或附件肿瘤<sup>[7]</sup>,但有助于术前评估的病变范围,指导手术方式的选择。

超声检查:简便无创,可以动态观察病变的大小、形态、质地及其与血管壁和宫旁韧带的关系。常表现为子宫内或宫旁低回声团块,界清,呈条索状沿静脉回流方向延伸,致受累血管管腔扩张,有时可见下腔静脉内团块延续至右心房,并随心动周期往返于右房和右室<sup>[8]</sup>,团块内可见较丰富血流信号,且与右心房壁和下腔静脉边界清楚。

CT 检查:可以多平面重建<sup>[9]</sup>,增强 CT<sup>[10]</sup>能直观显示肿瘤从骨盆内向外延伸,有助于临床分期。常表现为增大的子宫密度不均,子宫壁或附件区见软组织肿块,静脉可见条状充盈缺损,但与血管壁无粘连,有时可见下腔静脉内占位延续至右心房,病变呈蛇头状改变,CT 血管造影可以显示血管管腔扩张并其内充盈缺损或分层现象、肿瘤的进展路径及其与血管壁的关系;CT 尿路造影可以显示泌尿系统的受累情况,对手术有重要的指导价值。

MRI 检查:软组织分辨率高,可以更清晰显示病变与血管壁及周围组织的关系,常表现为子宫内团块状异常信号灶,与子宫肌层比较 T1WI 呈等及略低信号、T2WI 为低、略高或不均匀信号<sup>[11]</sup>,受累静脉迂曲扩张,DWI 呈高或略高信号。

病理诊断:大体观为子宫表面多发肌瘤结节,质软,切面呈灰白色,呈条索状向血管内生长,有时累及阔韧带,向上延伸至髂总静脉、下腔静脉,易从血管壁上剥离。平滑肌瘤常伴玻璃样、水肿、黏液样变性及局部血管扩张、充血<sup>[12]</sup>。肿瘤细胞无异型性<sup>[13]</sup>,有极罕见的核分裂象。免疫组化染色可见肿瘤细胞平滑肌细胞标志物、雌激素受体、孕激素受体表达阳性,提示肿瘤来源于平滑肌细胞,常见于绝经前妇女。多数肿瘤细胞 CD34 表达阳性,CD10 表达阴性或局灶性阳性,Ki-67 指数在 1%~10%之间。肿瘤细胞 ADM、FGFR1、VEGFR3 表达阳性<sup>[14]</sup>,参与肿瘤沿静脉侵袭生长并致血管增生扩张过程,此外有研究表明其特殊的生物学行为可能与 12q15-qter 或 14q24-qter 的缺失<sup>[15]</sup>、miR-182-5p 和 miR-103a-3p 的表达<sup>[16]</sup>及透明质酸的含量<sup>[17]</sup>相关。

#### 3.4 IVL 误诊分析

IVL 起病隐匿,临床症状不明显,且影像学特征缺乏特异性,有时会出现异病同像。本研究影像检查误诊的 6 例中:4 例因表现为子宫不均质低回声区并后方囊实性团块误诊为子宫肌瘤、附件肿瘤,这可能是因为两者的声像图特征很相似,如子宫肌层内的低回声结节、宫旁低回声团块等;1 例因有右侧髂总静脉及下腔静脉增宽,管腔内见低回声填充物,且检查者未进一步分析血流情况被误诊为静脉内血栓;1 例被误诊为右心房黏液瘤,这可能是因为患者心悸,影像显示右房增大,内见稍强回声占位,随心动周期活动并向心内脱垂,损害三尖瓣,导致三尖瓣反流。此外,检查者缺乏经验,对 IVL 的认识不足,没有综合分析患者的临床病历,难以早期辨

别盆腔占位与血管占位之间的关系,也是本病误诊的原因之一。

### 3.5 IVL 的治疗与预后

鉴于 IVL 患者盆腔内外均可受累,从而出现多种合并症,且该病极易复发,临床常推荐手术治疗,术前控制肿瘤生长,术后定期复查,避免复发。临床为制定最佳手术方案,依据肿瘤进展程度分为 4 期。肿瘤局限于盆腔为 I 期;向外延伸至腹腔,但未及肾静脉水平为 II 期;累及肾静脉和下腔静脉,并进一步蔓延至右心房,但未侵犯肺动脉为 III 期;侵犯肺动脉为 IV 期。手术范围可考虑患者的年龄、身体情况和自身意愿,已育女性原则上行子宫全切+双附件切除术+可见肿瘤切除术;未育或病变局限女性在告知肿瘤复发风险后,可保留子宫或附件,暂行子宫肌瘤剥除术+抗雌激素药物治疗,定期随访,若病灶复发立即手术;一旦盆腔内外广泛受累,不论年龄,立即行子宫全切+双附件切除术。I 期患者的手术相对容易,可由妇科医生独立完成;II 期患者,因肿瘤进展到肾静脉,手术包括切开下腔静脉,可由妇科和血管外科医生协作完成;III 期和 IV 期患者,肿瘤进一步向外延伸,为避免肿瘤切除时出现大出血,须采用体外循环治疗<sup>[18]</sup>,术中可借助经食管超声心动图检查,若病变累及心脏或肺部血管时,还须多学科会诊制定最佳方案。手术可一期或分期完成<sup>[19-20]</sup>,术前对患者风险评估若能保证安全时,最佳选择一期手术;一期手术患者全麻风险小,尤适用于心脏或大血管未受累,或心脏或大血管虽受累但易于剥离的患者,尽管手术用时较长,但仍尽量一期手术;二期手术有两次全麻的风险且术后复发风险高,因手术用时短,出血风险低,用于切除心内肿瘤更安全,因此当患者情况差、手术不耐受时可选用二期手术。

子宫是女性重要的生殖器官,切除后会降低卵巢的功能,影响女性身体和心理健康,有研究表明术后复发与子宫或卵巢切除无明显相关,而与手术能否完全切除病灶有关<sup>[21]</sup>,且肌瘤数越多、肌瘤越大术后复发率越高。Yu 等<sup>[6]</sup>回顾性分析 25 例 IVL 的临床病理资料,发现病变侵入邻近血管的患者术后复发风险高,当病变较大( $\geq 7$  cm)且延伸至阔韧带复发风险更高,证实了上述观点。Ma 等<sup>[22]</sup>研究发现 I 期患者术中出血量、术后住院时间和并发症少于 II~IV 期患者,差异有统计学意义。因此,可以优化治疗方案,在尽可能切除肿瘤的前提下,减化术式,减少对女性身体的创伤,提高女性生活质量。鉴于本病有雌激素依赖,对局限于子宫受累的年轻、有生育要求或因体质差不能完整切除肿瘤或术后复发的妇女,研究<sup>[23]</sup>提示可用抗雌激素治疗如 GnRH-a、芳香酶抑制剂、他莫西芬等,减缓疾病进程,但这种药物治疗会诱发骨质疏松、心脏病、更年期综合征等不良反应<sup>[20]</sup>,目前药物治疗的有效性尚存在争议。

综上,IVL 在临床相对少见,其临床症状及影像学

特征不典型,声像图与子宫肌瘤、子宫平滑肌肉瘤、下腔静脉血栓及心房黏液瘤<sup>[24]</sup>交叉重叠,盆腔内 IVL 的术前误诊率高达 85.7%<sup>[25]</sup>,因此应结合患者的病史、查体、影像学检查,减少误诊率和漏诊率。尤其当有子宫肌瘤或行子宫肌瘤手术史的患者出现胸闷气短、下肢肿胀时,应高度考虑本病,尽快完善相关影像学检查,借助多学科协作,结合患者临床症状、体征及病理结果,尽早做出明确诊断。此外,本病极易复发,早期手术治疗预后较好,术后还可以抗雌激素辅助治疗。早诊断、早治疗可减少对本病的漏诊和误诊,对本病的预后至关重要。

**利益冲突** 作者均声明无利益冲突。

### 【参考文献】

- [1] Mandava A, Koppula V, Kandati M, et al. Ultrasound in the diagnosis of malignant pelvic fistulas: sonographic findings in correlation with computed tomography imaging [J]. *Ultrasound Med Biol*, 2020, 46(12):3460-3467.
- [2] Lim WH, Lamaro VP, Sivagnanam V, et al. Manifestation and management of intravenous leiomyomatosis: a systematic review [J]. *Surg Oncol*, 2022, 45:101879.
- [3] Mathey MP, Duc C, Huber D. Intravenous leiomyomatosis: case series and review of the literature [J]. *Int J Surg Case Rep*, 2021, 85:106257.
- [4] Tang L, Lu B. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: a clinicopathologic analysis of 13 [J]. *Pathol Res Pract*, 2018, 214(6):871-875.
- [5] Peng L, Wei W. Early recurrence of intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension [J]. *Asian J Surg*, 2023, 46(4):1637-1638.
- [6] Yu X, Fu J, Cao T, et al. Clinicopathologic features and clinical outcomes of intravenous leiomyomatosis of the uterus: a case series [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2021, 100(1):e24228.
- [7] 黄社磊, 吴明祥, 弋春燕, 等. 子宫平滑肌瘤病的临床分析及影像学特点 [J]. *中国 CT 和 MRI 杂志*, 2021, 19(5):71-74.
- [8] Wang J, Yang J, Huang H, et al. Management of intravenous leiomyomatosis with intracaval and intracardiac [J]. *Obstet Gynecol*, 2012, 120(6):1400-1406.
- [9] Jain N, Rissam HK, Mittal UK, et al. Intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension: an unusual presentation of uterine leiomyoma and evaluation with 256-slice dual-source multidetector CT and cardiac MRI [J]. *BMJ Case Rep*, 2015, 2015:bcr2015211712.
- [10] 张宇, 王鹤翔, 刘松, 等. 三期增强 CT 对静脉内平滑肌瘤病的诊断价值 [J]. *医学影像学杂志*, 2021, 31(5):842-845.
- [11] Koga M, Nishio J, Koga T, et al. An update on clinicopathological, imaging, and genetic features of angioleiomyoma [J]. *Cancer Diagn Progn*, 2023, 3(2):145-150.
- [12] Wang X, Xie X, Jiang J. Intravenous leiomyomatosis [J]. *Am J Obstet Gynecol*, 2023, 228(6):743-744.
- [13] Tu W, Yano M, Schieda N, et al. Smooth muscle tumors of the uterus at MRI: focus on leiomyomas and FIGO classification [J]. *Radiographics*, 2023, 43(6):e220161.

(下转第 112 页)