

· 短篇报道 ·

下腔静脉内平滑肌瘤病累及右心房 3 例报告

廉 波 肖连波^① 凌云鹏 万 峰 周继梧^① 安淑芬^① 宋淑田^① 张玉辉^①

(北京大学人民医院心外科 北京 100034)

中图分类号 R732.2⁺2 R654.2

文献标识 D

文章编号 :1009-6604(2006)08-0639-02

静脉内平滑肌瘤病(intravenous leiomyomatosis, IVL)在临床上极为罕见,是一种从子宫肌瘤或子宫阔韧带内肌瘤向脉管内生长或由脉管壁本身的平滑肌组织增生后突向管腔内的肿瘤。此病可超出子宫,在静脉内延伸达下腔静脉,甚至到达心脏,成为心脏内平滑肌瘤病(intracardiac leiomyomatosis, ICL)除静脉外,淋巴管也可受累^[1],极少数病例的肿瘤栓子可以达到肺动脉造成猝死。英国 Hirschfeld 1896 年首先报道了该病,1907 年 Dürrk 通过病理解剖首次报道累及心脏的病例,最近 10 年国外的文献报道了较多 IVL 病例,但累及右心系统的病例不超过 100 例^[2]。IVL 的中位发病年龄是 47 岁,56% 患者有子宫切除手术病史,并且大多数在子宫切除术后 4 年诊断为 IVL^[3]。另外,IVL 在术前很难与下腔静脉内恶性平滑肌瘤鉴别,对术前诊断造成困难。IVL 患者均被建议手术治疗,国外文献报道在完整切除瘤体后患者的中位生存期可以达到 12 年^[1,4]。我院 2002 年 11 月~2006 年 1 月遇到 3 例 IVL 累及右心系统,现报道如下。

1 临床资料

例 1,女,53 岁。主因反复胸闷、憋气、心前区疼痛 2 月余入院。术前经胸心脏超声心动检查提示右心房内占位病变,肿瘤同心房壁未见明确连接。术前诊断为右房黏液瘤。患者无妇科疾病史。2002 年 11 月 27 日进行体外循环手术治疗。正中开胸,升主动脉插管,经右心房上下腔静脉插管并阻断,浅低温室颤后切开右心房壁,探查至右心房内肿物向下腔静脉内生长,前端游离于右心室内,持续降温至肛温 25℃,拔除下腔静脉插管,匀力将肿物完整拔出,肿物长 43 cm,包膜完整,质硬,黄色。手术及脱机过程顺利,术后无并发症出现。术后病理结果为黏液瘤,伴出血坏死,平滑肌来源。术后血管超声检查于下腔静脉、双侧肾静脉、双侧髂静脉内均未见肿瘤栓子。术后 10 d 出院。术后 3 个月妇科超声检查发现右侧子宫阔韧带内多发肿物,手术切除双侧附件、右侧病变阔韧带及子宫。手术过程顺利,术后无并发症。术后病理为子宫阔韧带内平滑肌瘤病,右侧卵巢静脉内可见瘤体。

例 2,女,46 岁。主因双下肢、眼睑水肿 2 个月,体检发现子宫肌瘤 10 d 为行妇科手术入院。术前经胸心脏超声心动检查提示右心房内占位病变,向下腔静脉内延伸,游离端随血流往返于右心房、右心室。CT 检查提示右心房内、下腔静脉至右侧髂内静脉可见连续占位性改变,结合患者体检发现子宫肌瘤,术前诊断为 IVL。2005 年 7 月 11 日进行体外循环手术。正中开胸,升主动脉插管,经右心房上腔静脉插管并阻断,低温室颤后切开右心房壁,探查至右心房内肿物向下腔静脉内生长,前端游离于右心室内,匀力将肿物完整拔出,肿物长 40 cm,包膜完整,下腔静脉远端分叉,质硬,黄色。手术及脱机过程顺利,术后无并发症出现。术后病理结果为平滑肌瘤伴水肿囊性变。术后血管超声检查于下腔静脉、双侧肾静脉、双侧髂静脉内均未见肿瘤栓子。建议患者在心脏手术后 3 个月行子宫联合双附件切除术,但患者未行妇科手术。

例 3,女,34 岁。主因“反复反酸烧心 2 月余,加重 3 d”收住入院。既往有因子宫肌瘤行子宫切除史。入院后反复出现胸闷憋气、大汗、口唇发绀、血压下降,但无下肢水肿。术前经胸心脏超声心动检查提示右心房内占位病变,似有蒂同房间隔连接,房内团块舒张期可向右心室内移动。胸部 CT 检查提示右心房内、下腔静脉、右心室内低密度充盈缺损。术前诊断为右心房黏液瘤,不排除 IVL。2005 年 12 月 9 日进行体外循环手术。正中开胸,升主动脉插管,经右心房上腔静脉插管并阻断,浅低温停跳后切开右房壁,探查至右心房内肿物向下腔静脉内生长,前端游离于右心室内,匀力将肿物拔出,肿物长 30 cm,下腔静脉端包膜不完整,质硬,黄色。手术及脱机过程顺利,术后无并发症。术后病理结果为良性静脉血管内平滑肌瘤病。术后未行血管超声检查。建议患者术后 3 个月复查下腔静脉、双肾静脉及髂静脉系统内占位情况,行双侧附件切除术,但患者由于年轻要求保留卵巢功能而未能住院检查及行二期手术治疗。

2 讨论

由于 IVL 的症状不典型,平滑肌瘤在血管内生长过程缓慢,临床报道较少,使 IVL 的临床诊断率降低。正确的临床

诊断依赖于对此病的认识,尤其是患有子宫或子宫周围肿物同时伴有深静脉血栓证据的女性患者,应该高度怀疑此病。行血管超声、加强腹部盆腔 CT、核磁共振检查,了解深静脉内有无静脉栓子出现协助诊断。CT 可发现下腔静脉增粗,腔内见软组织密度肿块,子宫或盆腔内肿块与髂静脉内肿块相连可能有助于 IVL 的诊断。MRI 检查清晰显示下腔静脉内蠕虫样索条状低信号肿块,若累及右心房,则右心房内肿块呈“蛇头状”,上缘游离,下缘与下腔静脉内病灶相延续。一般认为 MRI 不仅可以明确病变波及范围,而且可显示肿瘤在血管内的特征,与管壁是否有粘连及粘连部位,并对确定手术范围和方法具有指导意义。另外,腔静脉造影可进一步明确肿瘤起源及累及范围。对于 ICL 的诊断,主要依赖于肿瘤累及右心系统后表现的临床症状,结合妇科病史(如果没有相关妇科病史,需进行妇科查体),心脏及静脉系统影像学检查协助诊断,明确临床诊断依赖于术后对肿瘤的病理学检查结果。术前进行血管内平滑肌瘤的良恶性的判断是十分困难的,依赖术中观察肿瘤的特点(有无同血管壁的粘连),术后病理检查结果。由于此肿瘤特点为长条状,术前所取得病理组织有限,阴性结果不能排除恶性肿瘤可能性。结合本组 3 例均出现胸闷、憋气、深静脉梗阻表现,其中 2 例有子宫肿瘤病史,1 例曾手术切除子宫,例 1 在行心脏手术 3 个月前行妇科检查发现右侧子宫阔韧带内肿瘤,手术后病理提示平滑肌瘤。3 例术前术后均行影像学检查了解深静脉内瘤栓情况,但 3 例均未行 MRI 检查明确下腔血管内肿瘤情况。

由于 ICL 存在肺梗塞和深静脉梗阻危险性^[5],国外文献关于对 ICL 的治疗建议行 2 个阶段手术治疗^[6,7]。第一阶段为正中开胸,体外循环下由右心房切口将肿物匀力拖出;第二阶段为腹部手术治疗,术前行血管影像学检查,了解子宫及双侧附件肿瘤情况和静脉内瘤栓生长的途径。文献报道 79.4% 的患者肿瘤会沿着髂内静脉或卵巢静脉向下腔静脉方向生长^[6],绝大多数病例为髂内静脉或卵巢静脉内单侧生长,极少病例可见双侧生长,其中沿髂内静脉生长占 47.1% (图 1),沿卵巢静脉向肾静脉生长占 25% (图 2),沿髂内静脉和卵巢静脉生长占 5%^[6]。Mitsuhashi 等^[8]报道 IVL 的发生同雌激素水平相关,如无特殊原因应将双侧卵巢切除,然后沿肿瘤生长途径选择髂静脉或肾静脉切开完整取出瘤栓。建议患者 2 个阶段手术的原因主要为 2 点:①在第一阶段手术过程中,须对患者肝素化并建立体外循环,增加了静脉切开取瘤栓后致命性出血的可能性^[7,9];②在第一阶段手术后,患者绝大多数瘤栓已被取出,可降低第二阶段手术在对静脉切开术中的静脉阻断平面,降低手术难度及风险性^[6]。本组例 1 完整切除肿瘤及子宫双附件,由于第一阶段手术后静脉血管超声检查在髂静脉、下腔静脉及肾静脉内未见瘤栓影像,第二阶段仅将子宫及双侧附件切除,但术中仍可见右侧卵巢静脉内有瘤栓,说明第二阶段术前仅有血管超声检查是不够的,有必要在第二阶段术前使用更精确的检查来了解瘤栓生长情况。例 2、3 由于不同的原因未能进行第二阶段手术治疗,后定期行血管检查以了解病变程度。

万方数据

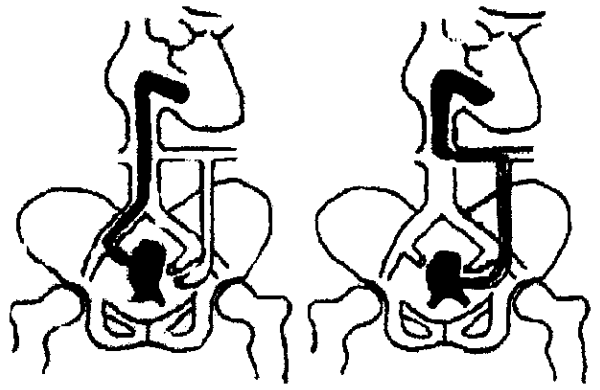


图 1 肿瘤沿髂内静脉生长

图 2 肿瘤沿卵巢静脉向肾静脉生长

IVL 在临床上极为罕见,累及右心系统病例更是少见。正确的临床诊断依赖于医生对此病的认识。合并下腔静脉内软组织密度肿块,有子宫肌瘤病史的患者要高度怀疑此病的发生。ICL 与 IVL 不同之处在于前者心脏临床症状较重。ICL 的治疗以 2 阶段手术为主,目的在于安全完整切除肿物,以达到较好的远期生存率^[4]。CT 和 MRI 血管检查对术前患者的诊断、评估,对第二阶段取瘤栓手术的指导和术后的病情发展的观察有很重要的作用。

参考文献

- 1 张璐芳. 静脉内平滑肌瘤. 中国妇产科临床杂志, 2000, 1(3): 176.
- 2 Castelli P, Caronno R, Piffaretti G, et al. Intravenous uterine leiomyomatosis with right heart extension: successful two-stage surgical removal. Ann Vasc Surg 2006, 7: 324-326.
- 3 Kuenen BC, Slee PH, Seldenrijk CA, et al. Intravenous leiomyomatosis complicated by Budd-Chiari syndrome. Postgrad Med J, 1996, 72: 686-688.
- 4 Fukaya Y, Lida F, Morimoto M. A case report on successful removal of intravenous leiomyomatosis extending in the right ventricle. Surgery, 1991, 110: 909-911.
- 5 Casillas J, Lobato J, Llamas P, et al. Intrathoracic extension of intravenous leiomyomatosis: a case report. J Cardiovasc Surg, 1997, 38: 83-86.
- 6 Lam PM, Lo KW, Yu MY, et al. Intravenous leiomyomatosis: two cases with different routes of tumor extension. J Vasc Surg, 2004, 39(2): 465-469.
- 7 Brescia RJ, Tazelaar IG, Hobbs J, et al. Intravascular lipoleiomyomatosis: a report of two cases. Hum Pathol, 1989, 20: 252-256.
- 8 Mitsuhashi A, Nagai Y, Sugita M, et al. GnRH agonist for intravenous leiomyomatosis with cardiac extension: a case report. J Reprod Med, 1999, 44: 883-886.
- 9 Brescia RJ, Nilly M, Neri A, et al. Intravenous leiomyomatosis. Obstet Gynecol, 1982, 59: 738.

(收稿日期 2006-04-27)

(修回日期 2006-07-14)