

超声诊断 I 期静脉内平滑肌瘤病 1 例

董 蕾¹ 赵永峰² 马淑梅² (通讯作者)

1.青海大学 青海 西宁 810000

2.青海大学附属医院 青海 西宁 810000

【摘 要】：静脉内平滑肌瘤病 (intravenous leiomyomatosis, IVL) 是一种十分罕见的肿瘤，虽为良性病变，但具有沿着静脉回流方向生长的特性，病变可以由盆腔区域延伸至下腔静脉，甚至心脏，若不及时发现，临床后果严重。现就近期收治的一例 I 期 IVL 进行报道及文献复习，以期提高局限于盆腔的子宫 IVL 的诊治水平。

【关键词】：静脉内平滑肌瘤病；超声；病例报告

DOI:10.12417/2705-098X.25.22.079

1 介绍

静脉内平滑肌瘤病 (intravenous leiomyomatosis, IVL) 是一种罕见的特殊类型平滑肌瘤，具有良性疾病的性质和恶性疾病的生物学行为，易复发和转移^[1,2]。自 1896 年 Birch-Hirschfield 首次报道该病例以来，全世界仅报告了约 700 例^[3,4]。

近年来对髂静脉以上水平 IVL 的病例报道较多，但局限于盆腔区域的 IVL 病例国内外文献报道却较少^[5]。早期 IVL 的临床表现及影像学特征不典型，术前诊断率低，大部分在术中发现。据报道盆腔内 IVL 的术前误诊率高达 85.7%^[6]。

本文对我院收治的 1 例 I 期 IVL 进行回顾性分析总结，以期提高医师对本病的认识。

2 病历简介

患者，女，52 岁，主诉：“绝经后 2 年，子宫肌瘤增大伴腹胀 10 天”，妇科彩超示：子宫前壁见 6.6cm×5.0cm 的类圆形低回声结节，边界可辨，子宫左后方见 7.7cm×3.2cm 的条索样低回声，边界清，形态不规则，内回声不均匀，见裂隙状无回声，CDFI：可见较丰富的血流信号 (图 1)。提示：①子宫肌瘤；②子宫左后方低回声，考虑：静脉内平滑肌瘤病，建议进一步检查。下肢血管彩超未见明显异常。盆腔 MRI 示：子宫左侧壁间、左侧宫旁-左后方分别可见团块状、多发结节状等 T1 短 T2 信号影，较大者约为 8.6cm×6.7cm (图 2)，DWI 未见明显弥散受限，增强扫描强化均匀，同子宫肌层。提示：①子宫左侧壁肌壁间肌瘤；②左侧宫旁-左后方多发病灶，考虑阔韧带肌瘤 (多发肌瘤)。在全麻下行经腹全子宫、双侧输卵管及血管平滑肌瘤切除，术中见子宫前壁明显凸出一大一小约 8cm×8cm×8cm 的肌瘤结节，双侧卵巢外观未见明显异常，于左侧宫旁见大小约 7cm×5cm×5cm 多核状肌瘤，肿瘤沿左侧子宫静脉生长，直至左侧宫颈旁，表面可见迂曲血管 (图 3)。术后切开肿瘤，切面灰白，呈旋涡状。病检结果为子宫肌瘤，静脉内平滑肌瘤病。

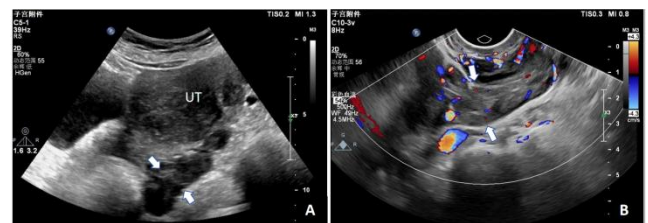


图 1

IVL 超声声像图表现。(A) 经腹超声显示子宫及左后方低回声肿块，边界清，形态不规则，内见裂隙状无回声。(B) 经阴道彩色多普勒超声示肿物内较丰富的血流信号。UT 为子宫，箭头所示为肿瘤。

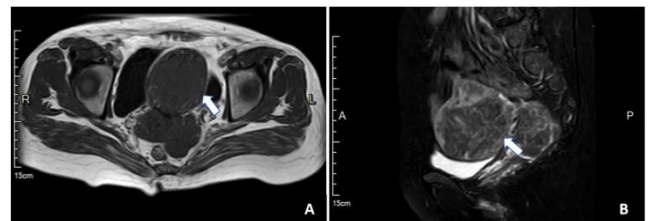


图 2

IVL 核磁表现。(A) T1WI 横断面，肿瘤呈等信号。(B) T2WI 抑脂矢状面，肿瘤呈低信号。箭头所示为肿瘤

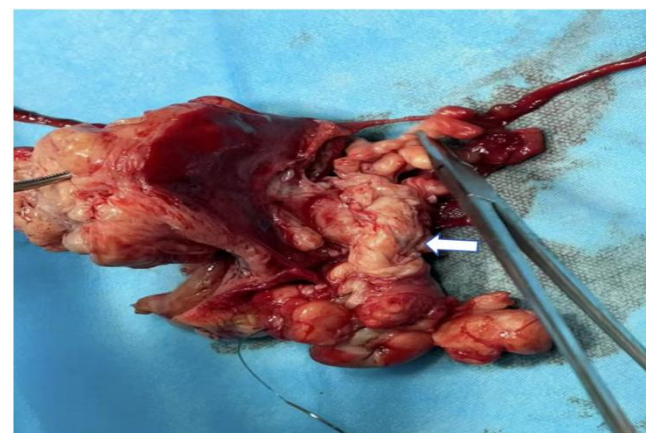


图 3

手术大体标本。左侧宫旁见一多核状肌瘤，沿左侧子宫静脉生长，表面可见迂曲血管。箭头所示为肿瘤。

3 讨论

IVL 好发于生育期及围绝经期妇女，临床表现多样，诊断和治疗困难。其发病机制尚不明确，目前有两种理论^[7]：一种认为其起源于子宫静脉壁内平滑肌组织；另一种认为其起源于广泛侵入静脉内的子宫肌瘤。据报道，约 94.34% 的患者有子宫肌瘤或子宫肌瘤手术史^[8]，因此大部分学者更支持后者^[9]。根据病灶累及部位，临床上将 IVL 分为 4 期^[10]：I 期，肿瘤累及子宫静脉内但局限于盆腔；II 期，肿瘤扩展至腹腔但未达肾静脉；III 期，肿瘤侵犯肾静脉、下腔静脉、右心房但未累及肺动脉；IV 期，肿瘤到达肺动脉和（或）肺播散。

3.1 临床表现

IVL 患者的临床症状主要取决于肿瘤累及部位及范围，缺乏特异性。肿瘤局限于盆腔时，主要表现为异常子宫出血、贫血、腹痛、腹胀、盆腔包块以及尿频、便秘等压迫症状^[11]，然而 20%~30% 的患者无症状^[12]。本例患者病灶局限于盆腔，仅表现为腹胀，早期极易误诊。

3.2 影像学表现

超声作为妇科疾病的首选检查方法，具有方便、无创、可重复等优点，可以动态观察病变的大小、形态、范围及其与周围组织的关系^[12]。局限于子宫的 IVL 与子宫平滑肌瘤相似，表现为肌壁间的中低回声结节，其内有管状或裂隙状无回声，CDFI 示其内探及点条状血流信号；累及宫旁时表现为宫旁静脉迂曲增宽，其内见低回声肿物，呈条索串珠状走行，CDFI 示肿物内有较丰富的血流信号^[13]。本例患者表现为宫旁低回声肿物，呈条索串珠样沿盆腔静脉走行，边界清晰，内见裂隙状无回声，CDFI 示肿瘤内部见较丰富的血流信号，与上述超声特征基本一致。

CT 对于 I 期 IVL 的诊断不具备特征性，表现为盆腔混杂稍低密度肿物，与静脉内肿物相延续，增强后显示不均质强化。静脉受累时可见充盈缺损，增强扫描呈丝瓜络样或筛网状强化^[11]。

MRI 软组织分辨率高，可以更为全面的展示肿瘤大小、部

位及延伸方向。I 期 IVL 的典型表现包括子宫和附件区的不规则肿块，与子宫肌层比较 T1WI 呈低至中等信号，T2WI 呈低或略高或不均匀信号^[14]，DWI 呈高或略高信号。

3.3 鉴别诊断

盆腔区域 IVL 需与以下疾病鉴别：(1)子宫肌瘤，IVL 常与子宫肌瘤共存，局限于子宫的 IVL 声像图与子宫肌瘤类似，但其特征性表现为内部可见管状或裂隙状的无回声；宫旁受累时 IVL 具有沿宫旁静脉走形的“蠕虫样”或“条索串珠样”特征性表现，而这一征象在普通子宫肌瘤中并不存在。(2)静脉内血栓，超声检查血栓内无血流信号显示，CT/MRI 增强扫描无强化。(3)子宫平滑肌肉瘤，是起源于平滑肌的恶性间叶细胞肿瘤，破坏血管壁并浸润周围组织。而 IVL 对血管壁无破坏，仅沿着管壁生长。(4)附件肿瘤，局限于盆腔内 IVL 应与来源于输卵管或卵巢的恶性肿瘤相鉴别，前者表现为盆腔内低回声包块，内部可见特征性裂隙状或蠕虫样回声。由于 IVL 通常体积较大，可以挤压、遮挡正常卵巢，需注意寻找正常卵巢结构。如无法明确显示双侧卵巢，则不排除卵巢肿瘤可能。

3.4 治疗及随访

手术是 IVL 最直接有效的治疗方式，确诊后应尽可能实现肿瘤的完全切除^[11]，需根据患者年龄、生育要求及病变范围个体化制定。本例为绝经期患者，没有生育要求，且病灶局限于盆腔，因此行全子宫+双侧输卵管+血管平滑肌瘤切除术。因 IVL 具有雌激素依赖^[15]，对保留卵巢的年轻患者或无法完全切除者，可考虑 GnRH-a 等抗雌激素治疗，但疗效仍存在争议。所有患者术后均需长期随访，随访内容包括盆腹腔超声、血管彩超、超声心动图，必要时进行 CT 或 MRI 检查^[11]。本例患者术后半年定期复查未见复发，现仍在随访中。

综上所述，IVL 在临床相对少见，其临床症状及影像学特征不典型，术前诊断率低。超声检查因其无创、便捷等优点，可作为 IVL 术前诊断和术后随访的首选影像学方法。因此超声医师应提高对 IVL 特征的认识，掌握诊断与鉴别诊断要点，对于有子宫肌瘤以及子宫肌瘤手术史的患者，当病灶形态不规则、宫旁血管迂曲增宽伴实性组织充填时应意识到 IVL 的可能，这对制定手术方案和改善预后具有重要意义。

参考文献：

- [1] X.Yu,J.Fu,T.Cao,et al.Clinicopathologic features and clinical outcomes of intravenous leiomyomatosis of the uterus:A case series[J].Medicine(Baltimore),2021,100(1):e24228.
- [2] Z.Ordulu,M.R.Nucci,P.C.Dal,et al.Intravenous leiomyomatosis:an unusual intermediate between benign and malignant uterine smooth muscle tumors[J].Modern Pathology,2016,29(5):500-510.
- [3] E.Stern.Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomiem[J].Archives of Internal Medicine,1956,98(6):824.
- [4] W.H.Lim,V.P.Lamaro,Sivagnanam V.Manifestation and management of intravenous leiomyomatosis:A systematic review of the literature[J].Surgical Oncology,2022,45:101879.

- [5] 尹晶.静脉内平滑肌瘤病超声误诊一例报告[J].社区医学杂志,2021,19(21):1325-1328.
- [6] Q.Wang,Y.Li,X.Gu,N.Zhang,J.Xie,B.Niu,Y.Xing,Y.He.Imaging diagnosis of intravenous leiomyomatosis:an institutional experience[J].Clinical Radiology.2023,78:655-660.
- [7] C.Lian,S.Yin,J.Qiu,et al.Experience in the diagnosis and treatment of intravenous leiomyomatosis involving the inferior vena cava and/or right cardiac chambers[J].Journal of Vascular Surgery:Venous and Lymphatic Disorders,2021,9(2):452-460.
- [8] S.Lan,X.Wang,Y.Li,et al.Intravenous leiomyomatosis:A case study and literature review[J].Radiology Case Reports,2022,17(11):4203.
- [9] X.Zhou,X.Qi,X.Zhao,et al.Update on clinical characteristics and molecular insights for uterine intravenous leiomyomatosis(Review)[J].Oncology Letter,2024,27(1):31.
- [10] G.T.Ma,Q.Miao,X.R.Liu,et al.Different surgical strategies of patients with intravenous leiomyomatosis[J].Medicine(Baltimore),2016,95(37):e4902.
- [11] 中国医师协会妇产科医师分会妇科肿瘤学组.盆腔静脉内平滑肌瘤病临床诊治中国专家共识[J].中华妇产科杂志,2023,58(4):252-258.
- [12] J.L.Wei,X.Ji,P.Zhang,et al.Complete intravenous leiomyomatosis:a case report and literature review[J].Annals of Palliative Medicine,2021,10(11):12039.
- [13] 陈琦,张超,顾小宁,等.超声造影在识别I期子宫静脉内平滑肌瘤病中的诊断价值[J].中国超声医学杂志,2024,40(11):1293-1296.
- [14] M.Koga,J.Nishio,T.Koga,K.Koga,S.Nakayama,T.Yamamoto.An update on clinicopathological,imaging,and genetic features of angioleiomyoma[J].Cancer Diagnosis&Prognosis,2023:145-150.
- [15] X Yu,J.Fu,T.Cao,et al.Clinicopathologic features and clinical outcomes of intravenous leiomyomatosis of the uterus:a case series[J].Medicine(Baltimore),2021,100(1):e24228-e24230.