

临床研究

DOI: 10.13406/j.cnki.cyxh.002764

不同手术方式治疗延伸至心脏的静脉内平滑肌瘤病

赵鹏英,程殿威,祁 泉,刘瑞生,宋 兵

(兰州大学第一医院心血管外科,兰州 730000)

【摘要】目的:探讨延伸至心脏的静脉内平滑肌瘤病发病机制、临床特点、手术治疗方式;提高对延伸至心脏的静脉内平滑肌瘤病的认识。**方法:**回顾性分析兰州大学第一医院收治的 3 例延伸至心脏内的静脉内平滑肌瘤病患者临床资料、诊治过程,并复习相关文献。**结果:**3 例患者均成功行手术治疗,其中 2 例一期一站式经胸腹联合切口行“子宫、附件、盆腔肿物切除+心脏、下腔静脉肿物取出术”,另 1 例患者手术分 2 期进行,一期先行“右心房肿物切除+三尖瓣成形术”,术后 1 周二期行“全子宫切除+双侧附件切除+下腔静脉肿物取出+右侧输尿管支架植入术”。3 例患者均手术成功,术后康复出院。**结论:**延伸至心脏的静脉内平滑肌瘤病临床少见,彻底切除瘤体是治疗本病的关键。手术需多学科联合,可一期一站式完成,也可分期分站式完成,2 种手术方式临床治疗效果满意。

【关键词】静脉内平滑肌瘤病;心内延伸;手术治疗

【中图分类号】R654.3

【文献标志码】A

【收稿日期】2019-04-20

Different surgical methods for the treatment of intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension

Zhao Pengying, Cheng Dianwei, Qi Quan, Liu Ruisheng, Song Bing

(Department of Cardiovascular Surgery, The First Hospital of Lanzhou University)

【Abstract】Objective: To investigate the pathogenesis, clinical features, and surgical treatment of intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension, and to improve the understanding of this disease. **Methods:** We retrospectively analyzed the clinical data, diagnosis and treatment of 3 patients with intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension in The First Hospital of Lanzhou University, and reviewed relevant literature. **Results:** All the 3 patients were successfully treated with surgery. Among them, 2 patients underwent thoracoabdominal incision with one-stop surgery of “uterine, accessory, pelvic mass resection and removal of intracardiac and inferior vena cava tumors”. Another patient’s surgery was performed in two phases. During the first phase, “right atrial mass resection + tricuspid valvuloplasty” was performed firstly. After 1 week, we performed a second surgery “full hysterectomy + bilateral adnexectomy + removal of inferior vena cava tumor + right ureteral stent implantation”. All 3 patients were successfully operated and recovered and discharged after the surgery. **Conclusion:** Intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension is rarely seen in clinic. Thorough resection of the tumor is the key to the treatment of this disease. The surgery requires multiple disciplines to be combined, which can be completed in one-phase one-stop, or can be completed in stages by stages. Two kinds of surgical methods both can achieve satisfactory therapeutic effect in clinic.

【Key words】intravenous leiomyoma; intracardiac extension; surgical treatment

静脉内平滑肌瘤病(intravenous leiomyomatosis, IVL)是一种少见的特殊类型子宫平滑肌肿瘤,瘤体

可突出子宫范围,在血管内呈蔓延性生长,可沿子宫旁静脉、髂静脉延伸至下腔静脉,甚至累及心脏。1896 年 Birch-Hirschfeld FV^[1]首次报道了 IVL。1907 年 Durck 首次报道了延伸至心脏的 IVL,被称为心脏内平滑肌瘤病(intracardiac leiomyomatosis, ICL)^[2]。国内最早于 1991 年报道了静脉内平滑肌瘤延伸至右

作者介绍:赵鹏英,Email:987872294@qq.com,

研究方向:心血管外科。

通信作者:宋 兵,Email:18909427201@163.com。

优先出版:https://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20210325.1053.008.html

(2021-03-27)

心腔^[3]。截至目前国内外报道的 IVL 约 300 例, ICL 不足 100 例。该病在组织胚胎学上属于子宫中胚叶良性肿瘤, 但却呈现出恶性肿瘤的生长态势, 可侵袭附近的静脉和淋巴。本病临床少见, 瘤体可压迫周围脏器, 阻塞血管或心脏瓣膜等, 造成机械性梗阻, 严重者可出现猝死。彻底切除肿瘤及瘤栓是成功治疗本病的关键。

1 一般资料与方法

兰州大学第一医院 2017 年 5 月至 2018 年 5 月共收治 3 例延伸至心脏的静脉内平滑肌瘤病患者, 心血管外科采用不同的手术方式对其成功治疗, 3 例患者均顺利完成手术, 康复出院。

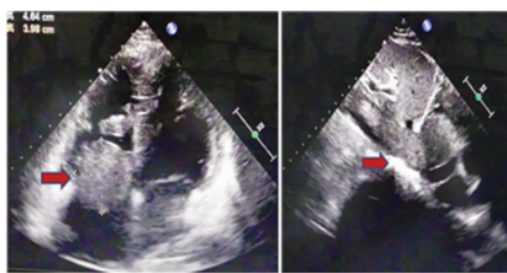
1.1 病例 1

患者女, 50 岁, 主因“胸闷、心悸 8 个月, 双下肢水肿 1 个月”入院。查体: 心界扩大, 于胸骨左缘 3、4 肋间可闻及 2/6 级收缩期杂音。双下肢中度水肿。既往发现“子宫肌瘤”1 个月余, 未行相关诊治。心脏彩超(图 1)示: 右心扩大, 右心房及下腔静脉占位性病变; 三尖瓣少量反流。磁共振(图 2)示: 子宫多发平滑肌瘤, 病灶沿右侧卵巢静脉-下腔静脉-右房生长。诊断为“静脉内平滑肌瘤病”。在本科与妇产科医师协作下一期一次性完成“子宫及附件切除+右卵巢静脉-下腔静

脉-右房占位性病变(瘤体)取出术”(首先腹腔镜下探查, 见子宫增大, 如孕 3 个月余大小, 形态不规则, 可见多个肌瘤凸起, 最大者约 5 cm × 6 cm, 在腹腔镜下切除全子宫+双侧附件。经后腹膜分离右侧卵巢静脉-下腔静脉, 见部分卵巢静脉及下腔静脉扩张, 于汇入处远端 0.5 cm 处结扎卵巢静脉, 切开静脉见瘤体与血管壁粘连紧密, 难以从远端分离瘤体, 遂中转开腹; 胸、上腹联合切口, 经右侧股静脉-上腔静脉-升主动脉插管建立体外循环, 在并行循环下经上腹部切口进一步游离卵巢静脉及下腔静脉, 充分游离瘤体并将瘤体推入下腔静脉, 切开右房, 经右房全部取出瘤体(图 3), 手术顺利。术中切除瘤体送病理检查提示: 瘤细胞梭形, 呈束状或编织状排列, 符合静脉内平滑肌瘤病(图 4)。术后复查心脏彩超(图 5)未见明显异常。患者恢复良好出院, 术后随访 1 年未见肿瘤复发。

1.2 病例 2

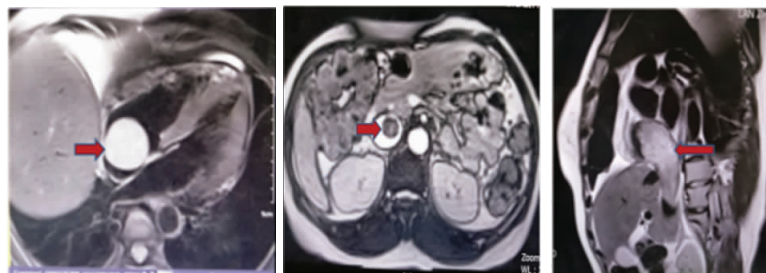
患者女, 48 岁, 主因“胸闷、气短 3 个月”入院。查体: 坐位时于胸骨左缘 3、4 肋间可闻及 3/6 级收缩期杂音。心脏彩超(图 6)示: 右房、下腔静脉占位(右房内可见 78 mm × 38 mm 中低回声团, 随心脏搏动经三尖瓣口往复于右房、右室; 下腔静脉入口可见肿物嵌入), 三尖瓣中量反流。磁共振(图 7)示: 右心房、下腔静脉、右髂总静脉内径增宽并腔内异常信号填充, 考虑子宫肌瘤病。诊断为“静脉内平滑肌瘤病、三尖瓣关闭不全”。手术分两期进行, 一期先行“右心房肿物切除+三尖瓣成形术”(胸骨正中开胸, 常规建立体外循环, 切开右房



A. 右心房占位

B. 下腔静脉占位

图 1 术前超声心动图



A. 右心房占位

B. 下腔静脉占位

C. 病变沿腔静脉进入右房

图 2 术前胸腹部核磁共振

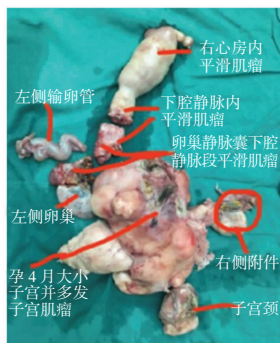


图 3 术中切除的瘤体组织

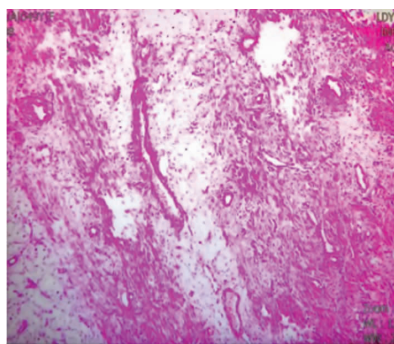


图 4 瘤体组织病理结果

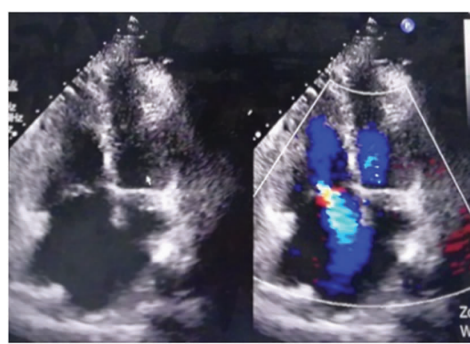


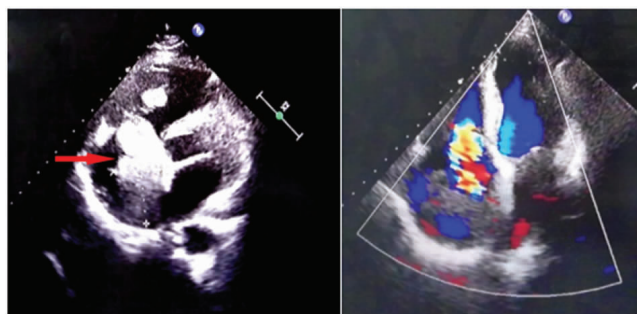
图 5 术后复查超声心动图

见一大小约 8 cm × 4 cm 瘤体,并延伸至下腔静脉,分离瘤体发现下腔静脉远端瘤体与血管壁粘连紧密、分离困难,遂于下腔静脉内瘤体远端切断瘤体并从右心房取出;探查三尖瓣见三尖瓣瓣环扩大,三尖瓣行 De Vega 成形手术顺利)。术后 1 周在本科与妇产科协作下二期行“经腹全子宫切除+双侧附件切除+下腔静脉肿物取出+右侧输尿管支架植入术”(解剖右侧股动静脉备用。术中见子宫增大,大小约 20 cm × 20 cm,切除子宫及附件,探查子宫见瘤体起源于子宫静脉,于子宫静脉汇入髂内静脉起始处切开,充分分离瘤体,发现瘤体经髂内静脉-髂总静脉进入下腔静脉,分离瘤体并沿下腔静脉取出,共取出 2 条长约 25 cm 的瘤体(图 8)。结扎子宫静脉远端,缝合髂内静脉切口,手术顺利。切除瘤体送病理组织检查结果(图 9)提示:瘤细胞呈梭形、编织状,核分裂象罕见,

散在部分间质水肿,形态学及免疫组化支持静脉内平滑肌瘤病伴血栓形成)。术后复查心脏彩超(图 10)未见明显异常。患者恢复良好出院。

1.3 病例 3

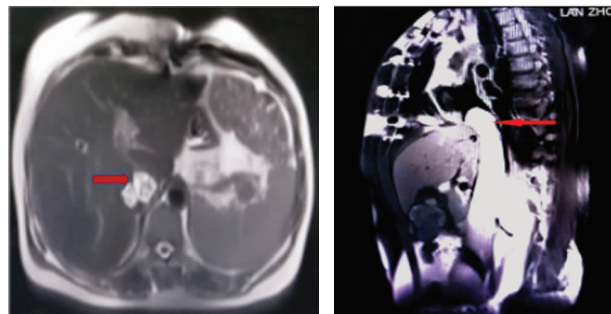
患者女,49 岁,以“突发晕厥 1 次”入院。查体:心界略扩大,右侧卧位时于胸骨左缘 3、4 肋间偶可闻及肿瘤扑落音。双下肢轻度水肿。既往发现“子宫肌瘤”1 年,未予诊治。磁共振结果(图 11)示:右房、右室扩大,下腔静脉至右心房-右心室内可见软组织信号影填充;子宫扩大,子宫肌壁间及右侧附件区多发软组织信号肿物,考虑静脉内平滑肌瘤病。临床诊断为“静脉内平滑肌瘤病”。经胸腹联合切口,一期一次性行“全子宫附件切除+下腔静脉、右心房肿物取出术”(先经腹部切口,术中见子宫明显肿大,如孕 4 个月余大小,子宫表面



A. 右心房、右心室占位性病变

B. 三尖瓣中-大量反流

图 6 术前超声心动图



A. 下腔静脉占位

B. 病变沿下腔静脉进入右房

图 7 术前胸腹部核磁共振

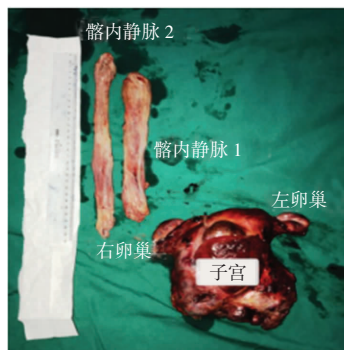


图 8 手术切除的子宫、附件及瘤体

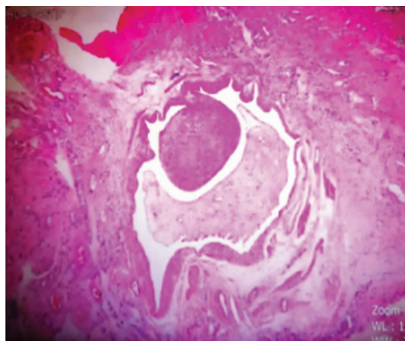


图 9 瘤体组织病理结果

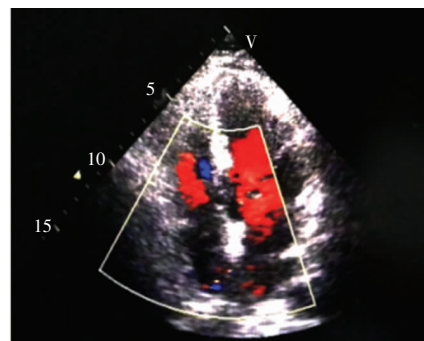
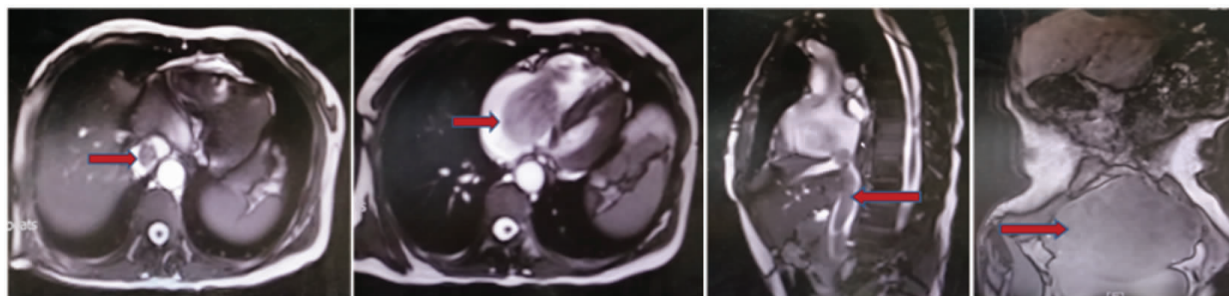


图 10 术后复查超声心动图



A. 下腔静脉占位性病变

B. 右心房、右心室占位性病变

C. 病变沿下腔静脉进入右房

D. 盆腔占位性病变

图 11 术前胸腹部核磁共振

可见多个凸起,大小不等,多考虑子宫肌瘤(图 12);右侧卵巢静脉内可探及质中、条索样肿物蔓延生长,延伸入下腔静脉-右心房。切除全子宫及附件,充分游离右侧卵巢静脉及下腔静脉。胸骨正中开胸,经上腔静脉-右侧股静脉-升主动脉插管建立体外循环,在转机并行循环下阻断下腔静脉近、远端,切下下腔静脉远端,进一步分离瘤体组织,切断瘤体远端,经右心房切口将瘤体取出,右心房瘤体大小约 7 cm × 7 cm,下腔静脉内瘤体长约 30 cm,呈条索状,有完整包膜(图 13)。缝合下腔静脉切口,调整停机、常规止血关胸、关腹,手术顺利。切除瘤体组织送病理组织检查结果(图 14)提示:瘤细胞梭形,呈编织状、束状排列,瘤体表面可见附壁血栓形成;形态学及免疫组化支持静脉内平滑肌瘤。术后复查心脏彩超(图 15)未见明显异常。患者恢复良好出院。



图 12 增大的子宫



图 13 切除的子宫及肿瘤

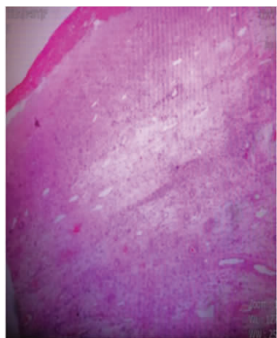


图 14 瘤体组织病理结果

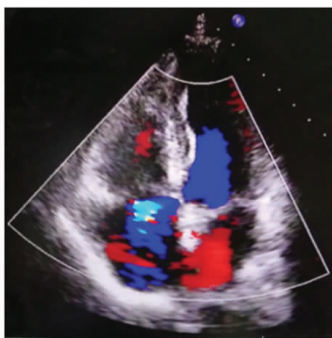


图 15 术后复查超声心动图

2 结 果

3 例患者通过不同的手术方式成功切除肿瘤,其中 2 例采用一期一站式根治手术,另 1 例患者(病例 2)因术中发现下腔静脉远端瘤体与血管壁粘连紧密、分离困难,采用分期分站式根治手术,一期先行“右心房肿物切除+三尖瓣成形术”,术后 1 周二期行“经腹全子宫切除+双侧附件切除+下腔静脉肿物取出+右侧输尿管支架植入术”。3 例患者均手术顺利,术后恢复良好,目前暂未发现肿瘤复发,将进一步密切

随访。

3 讨 论

IVL 是一种临床罕见的、具有不良生物学行为的良性肿瘤疾病。国内相关文献报道,延伸至心脏的 IVL 在子宫肌瘤的发病率约为 0.33%^[4],其中大多数患者合并有子宫肌瘤病史,且多发病于绝经前的经产妇。兰州大学第一医院收治的 3 例 IVL 患者平均年龄为 49 岁,均属于绝经前经产妇,其中 2 例患者既往有子宫肌瘤病史,这与文献报道相符。该病起病隐匿,早期无明显临床症状,随着病情进展,肿瘤累及的部位范围扩大,患者可表现为腹部脏器受压、静脉回流受阻、瘤栓栓塞等,瘤体延伸至心脏时患者可表现为心功能不全、心脏瓣膜狭窄或关闭不全等相关症状,其临床表现多样,缺乏特异性,容易漏诊、误诊。

目前对 IVI 的发病机制还不十分明确,对其组织学来源主要有以下 2 种观点^[5-6]:一种观点认为静脉内瘤体是由子宫平滑肌瘤逐渐向周围血管内侵袭形成,因为大多数 IVI 患者合并子宫肌瘤病史,且手术切除卵巢后 IVL 的复发率明显降低。IVL 的肿瘤细胞雌激素、孕激素受体呈阳性也支撑了这一观点^[7];另一种观点则认为瘤体本身是来源于子宫静脉壁的平滑肌组织细胞。兰州大学第一医院 3 例患者术中探查均发现患者子宫肿大且合并多发子宫肌瘤,血管内瘤体与子宫肌瘤关系密切,因此更倾向于前一种观点。此外,部分学者认为 IVI 患者对雌激素具有一定的依赖性,通过减少全身雌激素的产生而减少雌激素对肿瘤生长的刺激作用,达到一定的治疗效果。也有研究发现 12q15-qter 和 14q24-qter 染色体畸变在 IVL 细胞中扮演重要角色^[8-9]。IVI 的延伸途径已通过手术及解剖学证实主要有以下 2 种途径^[10]:一是左、右子宫静脉-髂内静脉-髂总静脉-下腔静脉-心脏;二是左侧卵巢静脉-左肾静脉-下腔静脉-心脏,或右卵巢静脉-下腔静脉-心脏。有研究对比发现瘤体沿子宫静脉生长者约占 47.1%,而沿卵巢静脉生长者约占 25%,2 条途径均有约占 7.3%。兰州大学第一医院 3 例患者中,其中 2 例沿卵巢静脉生长延伸至下腔静脉-右心

房;1 例沿子宫静脉生长延伸至髂内静脉-髂总静脉-下腔静脉-右心房。

1974 年,Mandelbaum I 等^[1]首次报道成功切除累及右心和下腔静脉右心房入口的静脉内平滑肌瘤。彻底切除瘤体及瘤栓是成功治疗本病的关键,手术难度主要取决于瘤栓与血管壁粘连程度,肿瘤切除不彻底可导致复发和再次手术的可能。目前主要有 2 种手术方式^[12-13]:①一期一站式手术。一般由心血管外科、妇产科医师协作,一次性完成“子宫、附件切除+盆腔肿物切除+下腔静脉、心脏肿物取出”手术。适用于一般情况良好、血流动力学稳定、瘤体与血管壁粘连较轻的患者。②分期分站式手术。一期先经胸行“心脏肿物+下腔静脉右房入口肿物切除”,二期再行“子宫、附件切除+盆腔肿物切除+下腔静脉肿物取出术”,2 次间隔时间为 4~6 周。对于不能手术、术后残留肿瘤或术后肿瘤复发的患者,抗雌激素治疗也是一重要手段^[14-15]。IVI 术后有潜在复发的可能,据报道,5 年随访的复发率高达 30%^[16]。

参 考 文 献

- [1] Birch-Hirschfeld FV. Lehrbuch der pathologischen anatomie[M]. 5th ed. Germany: Vogel, 1896: 266.
- [2] Durck H. Ueber ien Kontinvierlich durch die entere Hohlvene in das Herz vorwachsendes: fibromyom des uterus[J]. Munchen Med Wehnschr, 1907, 54: 1154.
- [3] 曹向戎, 张建群, 伯平, 等. 静脉内平滑肌瘤延伸至右侧心腔的诊断及治疗[J]. 中国循环杂志, 2003, 18(2): 141-142.
- [4] Castelli P, Caronno R, Piffaretti G, et al. Intravenous uterine leiomyomatosis with right heart extension: successful two-stage surgical removal[J]. Ann Vasc Surg, 2006, 20(3): 405-407.
- [5] Anichini C, Calamai G, Pedemonte E, et al. Intravenous leiomyoma with cardiac involvement[J]. Int Angiol, 2001, 20(4): 345-347.
- [6] Merchant S, Malpica A, Deavers MT, et al. Vessels within vessels in the myometrium[J]. Am J Surg Pathol, 2002, 26(2): 232-236.
- [7] 宁燕, 周先荣, 朱慧庭, 等. 子宫静脉内平滑肌瘤病临床病理与生物学行为分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2007, 23(3): 290-296.
- [8] Dal Cin P, Quade BJ, Neskey DM, et al. Intravenous leiomyomatosis is characterized by a der(14)t(12;14)(q15;q24)[J]. Genes Chromosomes Cancer, 2003, 36(2): 205-206.
- [9] Quade BJ, Dal Cin P, Neskey DM, et al. Intravenous leiomyomatosis: molecular and cytogenetic analysis of a case[J]. Mod Pathol, 2002, 15(3): 351-356.
- [10] 李春民, 张望德. 下腔静脉平滑肌瘤病临床特点及研究进展[J]. 中国血管外科杂志, 2015, 7(3): 198-201.
- [11] Mandelbaum I, Pauletto FJ, Nasser WK. Resection of a leiomyoma of the inferior vena cava that produced tricuspid valvular obstruction[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1974, 67(4): 561-567.
- [12] 谢斌, 王春生, 张勇, 等. 心脏内平滑肌瘤病伴腹盆腔巨大肿瘤的多学科综合诊治策略[J]. 外科理论与实践, 2012, 17(4): 332-338.
- [13] Rispoli P, Santovito D, Tallia C, et al. A one-stage approach to the treatment of intravenous leiomyomatosis extending to the right heart[J]. J Vasc Surg, 2010, 52(1): 212-215.
- [14] Kokawa K, Yamoto M, Yata C, et al. Postmenopausal intravenous leiomyomatosis with high levels of estradiol and estrogen receptor[J]. Obstet Gynecol, 2002, 100(5 Pt 2): 1124-1126.
- [15] Pesi B, Moraldi L, Antonuzzo L, et al. Single-stage operation using hypothermic circulatory arrest to remove uterine intravenous leiomyomatosis extended to the vena cava and right atrium[J]. Int J Gynaecol Obstet, 2015, 129(1): 87-88.
- [16] Low G, Rouget AC, Crawley C. Case 188: intravenous leiomyomatosis with intracaval and intracardiac involvement[J]. Radiology, 2012, 265(3): 971-975.

(责任编辑: 冉明会)