

• 腹部影像学 •

多排螺旋 CT 诊断静脉内平滑肌瘤病的临床应用

陈鑫, 张雪莲, 马小静, 彭志远, 陶园, 陈险峰, 胡文娟

【摘要】 目的:探讨静脉内平滑肌瘤病的临床表现及 MDCT 特点,提高对此疾病的影像诊断水平。**方法:**搜集 9 例经手术病理证实静脉内平滑肌瘤病患者的临床及 MDCT 检查资料,回顾性分析其术前 MDCT 表现。**结果:**9 例患者均于术前结合临床病史及 MDCT 表现做出准确诊断。9 例患者均有子宫肌瘤病史,其中 3 例发现静脉内平滑肌瘤病前已行子宫切除术。9 例 CT 均发现盆腔静脉及下腔静脉内低密度充盈缺损,2 例下腔静脉低密度充盈缺损内可见钙化影,8 例右心腔内见低密度充盈缺损,1 例突入肺动脉内;病灶均呈中等不均匀强化。所有病变均与子宫平滑肌瘤原发灶或复发灶相延续。**结论:**MDCT 不仅可以检出盆腔内原发子宫肌瘤病,同时可以明确腔静脉-右心-肺动脉受累范围,能对病变作出准确评估,为临床提供丰富的信息,对指导本病的临床治疗及评价预后有重要意义。

【关键词】 体层摄影术, X 线计算机; 静脉病变; 子宫; 平滑肌瘤病; 下腔静脉

【中图分类号】 R814.42; R732.2; R737.33 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2013)07-0784-04

Clinical application of multi-detector row CT in the diagnosis of intravenous leiomyomatosis CHEN Xin, ZHANG Xue-lian, MA Xiao-jing, et al. Department of Radiology, Wuhan Aisa Heart Hospital, Wuhan 430022, P. R. China

【Abstract】 Objective: To explore the clinical and multi-detector row spiral CT characteristics of intravenous invasion leiomyomatosis. **Methods:** The clinical materials of 9 cases with pathologically proven intravenous leiomyomatosis were collected, and the MDCT characteristics before surgery were retrospectively studied. **Results:** All of the 9 patients were accurately diagnosed before surgery according to the clinical materials in combination with MDCT manifestations. All had history of uterine leiomyoma, three had hysterectomy before the detection of intravenous leiomyomatosis. In 9 cases low density filling defect in pelvic vein and inferior vena cava were observed, and calcification was seen with in the filling defect in IVC in two cases. Filling defect in right cardiac chamber could be assessed in 8 cases, with extending of filling defect into the pulmonary artery in one case, all lesions showed moderate in homogenous enhancement. All the venous lesions were in continuity with the primary or recurrent uterine leiomyoma. **Conclusion:** MDCT can not only detect the leiomyomatosis in uterus and pelvic veins, but also the intravenous leiomyomatosis involving the vena cava, right heart and pulmonary artery, which is helpful in the accurate evaluation of pathological changes, provide comprehensive clinical information, guidance of clinical treatment and prognosis prediction.

【Key words】 Tomography, X-ray computed; Vein diseases; Uterus; Leiomyomatosis; Inferior vena cava

静脉内平滑肌瘤病(uterine intravenous leiomyomatosis, UIVL)是一种罕见的在静脉内生长的生物学良性的、表面光滑的肌肉性肿瘤,瘤体可经子宫静脉、髂静脉侵入下腔静脉,部分病例瘤体可达右心腔甚至肺动脉,成为心脏内平滑肌瘤病(intracardiac leiomyomatosis, ICL)^[1],并引起机械性阻塞而产生相应的临床症状^[2],严重者可猝死。因此正确认识此病,早期发现肿瘤向静脉系统的延伸对患者预后具有重要意义。笔者回顾性分析经手术病理确诊为静脉内平滑肌瘤病的 9 例患者的临床资料及多排螺旋 CT 影像特点,旨在提高对本病的认识及诊断水平。

材料与方法

搜集 2005 年 5 月—2011 年 12 月在本院接受手术治疗并经病理确诊、有术前完整 MDCT 资料的 9 例

静脉内平滑肌瘤病患者的病例资料,年龄 27~75 岁,平均(48.5±11.2)岁。3 例患者有子宫肌瘤子宫切除术病史,分别于术后 3、14 及 24 个月发现静脉内平滑肌瘤病;其余 6 例中,2 例有子宫肌瘤病史(18 和 36 个月),4 例为同时发现子宫肌瘤及静脉内平滑肌瘤病。所有患者行 CT 检查前均由腹部或经胸超声心动图提示下腔静脉内或心腔甚至肺动脉内占位。临床表现主要有腹部肿块、腹胀、下肢浮肿、间断胸闷、气短、发作性晕厥、间断性右下腹痛伴心悸等。

9 例患者均在心外科及妇产科医师协同下行肿瘤剥离术,其中 6 例发现子宫肌瘤患者同时切除其子宫、两侧附件及相应回流的盆腔静脉。所有患者肿瘤剥离均较顺利,且完全剥离。术后随访 2~3 年,所有患者均无复发。

采用 Phillip Brilliance 64 排螺旋 CT 或 Siemens Somatom Definition 双源 CT 机,扫描参数:100~120 kV,400~450 mAs,螺距 0.625,层厚 0.5~

作者单位:430022 武汉,武汉亚洲心脏病医院放射科

作者简介:陈鑫(1978—),男,湖北浠水人,硕士研究生,主治医师,主要从事心血管病影像学诊断工作。

0.6 mm, 间隔 0.25~0.30 mm, 扫描范围自盆腔底部至气隆凸上方 3 cm。应用双筒高压注射器, 将非离子型对比剂优为显(370 mg I/mL)以生理盐水稀释至 20%~30%, 经下肢静脉团注, 注射流率 2.5~3.0 mL/s, 总量 70~80 mL。延迟时间 60 s。扫描后将数据传至使用 Philips EBW 工作站, 采用心脏及大血管分析软件进行图像重组和分析, 后处理技术包括容积再现(VR)、容积密度投影(VIP)、多平面重组(MPR)、曲面重组(CPR)和最大密度投影(MIP)。

所有病例均由 2 位以上临床诊断经验丰富的医师独立进行阅片, 对盆腔肿瘤的位置、大小、形态、密度及病灶的增强特点、血供情况以及肿瘤的延伸方式、腔静脉血管壁的形态等 CT 表现做出判断, 并结合临床资料进行诊断, 意见不同时由科室病例讨论做出最终诊断。

结 果

9 例均可见盆腔内软组织肿块及髂静脉、下腔静脉内充盈缺损(图 1), 8 例(8/9)进入右心腔。3 例(3/9)有子宫肌瘤切除史, 后出现盆腔静脉及下腔静脉占位, 盆腔内占位直径 12.0~58.8 mm, 2 例肿瘤延伸进入右心房; 6 例(6/9)发现子宫平滑肌瘤者中, 3 例可见

盆腔内静脉、下腔静脉和右心房占位, 2 例瘤体通过下腔静脉、右心房达右心室, 1 例通过肺动脉瓣达主肺动脉内。静脉内充盈缺损于增强后呈中等不均匀强化。所有病例均示髂静脉及下腔静脉扩张, 但管壁光整, 血管周围间隙清晰。病灶近心端游离, 远心端与下腔静脉病灶延续, 如病变进入右心腔则表现为特征性的“拐杖头”或“蛇头”状改变(图 2)。2 例(2/9)下腔静脉低密度充盈缺损病灶内见钙化影(图 3), 1 例瘤体突入肺动脉。4 例(4/9)CT 增强横轴面图像示下腔静脉呈环形或半环形改变(图 4)。9 例 CTV 示其延伸路径为: 5 例(5/9)为左子宫静脉-髂内静脉-髂总静脉-下腔静脉-右心腔, 4 例(4/9)为右子宫静脉-髂内静脉-髂总静脉-下腔静脉-右心腔(图 5)。9 例中 5 例(5/9)可见子宫或宫内血管增粗、紊乱且迂曲成蔓状血管团(图 6)。

9 例静脉内肿瘤组织均呈表面光滑的“腊肠”样改变且剥离顺利(图 7)。所有患者均未发现肺部及腹部脏器转移征象。

讨 论

1. 临床及病理表现

子宫平滑肌瘤(简称子宫肌瘤)是女性生殖系统最常见的良性肿瘤, 70%~80%发生于 30~50 岁的妇女。



图 1 IVL 患者, 女, 48 岁。a) 横轴面 CT 示盆腔内团块; b) 冠状面 CT 示盆腔内团块; c) 冠状面 MIP 图示下腔静脉内低密度充盈缺损(箭); d) 斜矢状面 MIP 图示右心室及主肺动脉内低密度充盈缺损(箭)。RVOT: 右室流出道, MPA: 主肺动脉。

图 2 IVL 患者, 女, 36 岁。冠状面重组图示病灶远心端与下腔静脉病灶延续, 并一直进入右心房内, 病灶呈“蛇头”状改变(箭)。IVC: 下腔静脉。图 3 IVL 患者, 女, 54 岁。横轴面 CT 示下腔静脉充盈缺损并见条片状钙化影(箭)。

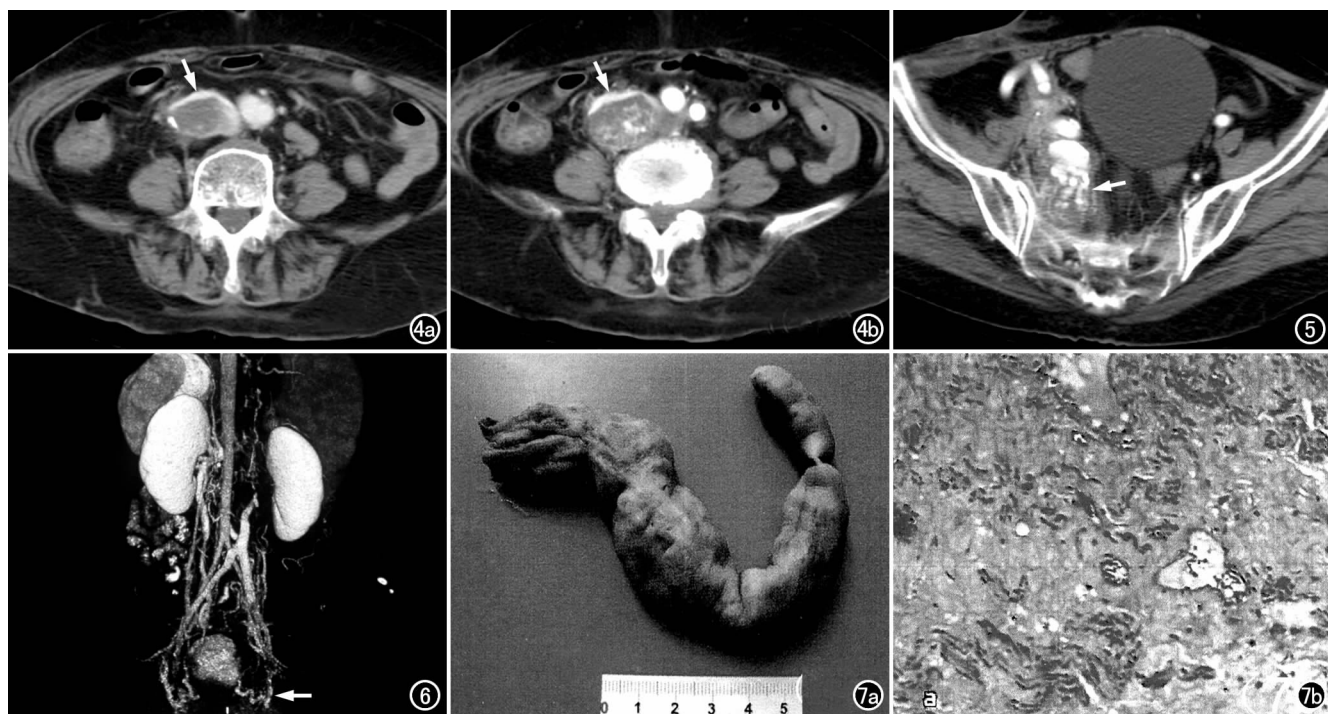


图 4 IVL 患者,女,69 岁。a) 横轴面 CT 示下腔静脉内较大充盈缺损,管腔呈环形狭窄(箭);b) 另一层面示下腔静脉管腔明显狭窄呈半环形改变(箭)。图 5 IVL 患者,女,35 岁。CT 示病变进入右侧子宫静脉-右髂内静脉(箭)。图 6 IVL 患者,女,47 岁,VRT 图显示子宫或宫内血管增粗、紊乱且迂曲成蔓状血管团(箭)。图 7 IVL 患者,女,36 岁。a) 手术病理大体标本图显示病灶呈表面光滑的“腊肠状”改变;b) 镜下示静脉内平滑肌瘤($\times 100$, HE)。

子宫肌瘤可以生长在子宫的任何部位,其中有一类生长在子宫静脉内,称为“静脉内平滑肌瘤病”,是一种特殊类型的子宫肌瘤^[3],以更年期女性常见。其主要临床表现有腹部肿块、腹胀、下肢浮肿、间断胸闷、气短、发作性晕厥、间断性右下腹痛伴心悸等^[4]。静脉内平滑肌瘤病的组织发生普遍认为有两种来源^[5-6]:一种为来源于静脉壁的平滑肌组织,增生后突入管腔;一种为来源于邻近的平滑肌瘤,肿瘤侵入子宫壁静脉或宫旁静脉而发展起来,其中部分病例继续向上延伸至盆腔静脉、髂静脉、下腔静脉甚至达右心房、室及肺动脉^[7-8]。文献报道,静脉内平滑肌瘤病延伸到腔静脉和右心的病例约占 10%^[9],而本组病例中肿瘤累及腔静脉和右心腔的比例非常高(8/9),可能因为本单位为心脏病专科医院、患者主要是以心脏疾患就诊。当静脉内平滑肌瘤病延伸至下腔静脉近心段和右心房、室甚至肺动脉时将会对患者造成致命性的损害,即良性肿瘤的“恶性”生物学行为。静脉内平滑肌瘤病延伸至下腔静脉及右心系统存在两种途径:其一为左、右子宫静脉-髂内静脉-髂总静脉-下腔静脉,本组病例均为这一延伸途径;另一种途径为卵巢静脉-左肾静脉-下腔静脉或右卵巢静脉-下腔静脉。绝大多数病例为单侧生长,极少数病例可见双侧生长;肿瘤沿髂内静脉生长占 47%,沿卵巢静脉向肾静脉生长占 25%,沿髂内静脉和卵巢静脉生长占 5%^[10]。但是当存在先天变异致使

右卵巢静脉直接汇入右肾静脉时,静脉内平滑肌瘤病也可能沿右卵巢静脉-右肾静脉-下腔静脉至右心腔^[11]。

2. 静脉内平滑肌瘤病的 MDCT 影像表现

CT 增强检查可见盆腔内占位性病变,病灶大小可达数十毫米。病灶大部分游离于静脉或右心腔、肺动脉内,受累静脉管径增粗,但静脉外壁光整。位于静脉内或右心腔的瘤体组织呈不均匀强化,与子宫平滑肌瘤病原发病灶或复发病灶相延续,累及右心腔及肺动脉时,呈类似“拐杖头”或“蛇头”状改变。静脉内平滑肌瘤病原发病灶或复发病灶的特异性表现为子宫或宫旁血管增粗并迂曲成团。由于突入血管内的病灶表面覆有光滑的内膜或内皮,很少与下腔静脉、右心腔及肺动脉粘连,故影像学上病变大部分游离于管腔内^[11],横轴面 CT 增强图像示下腔静脉腔内可呈环形或半环形改变,且下腔静脉内的瘤体可以钙化。本组病例术后病理大体所见均呈表面的光滑的“腊肠”样改变。胸腹盆腔联合扫描可同时检出盆腔-静脉系统-右心-肺动脉占位病变,并了解其它脏器情况,如肾脏有无积水、肿瘤,肺部、肝脏有无转移,有无肝淤血、腹水及心包积液等;还可显示侧支循环的情况。三维后处理技术(MPR、MIP、CPR 及 VR)能全面直观的显示肿瘤的延伸路径。

3. 鉴别诊断

静脉内平滑肌瘤病需与以下 CT 表现亦为静脉系统或右心腔及肺动脉内占位的疾病相鉴别。①原发性静脉内平滑肌瘤或原发性平滑肌肉瘤:原发性静脉内平滑肌瘤于 1896 年首先报道^[12],男女患病比例约为 1:5,多为恶性病变,起源于下腔静脉的平滑肌肿瘤与子宫静脉内平滑肌瘤病的起源部位有分别,前者多发生于下腔静脉上 1/3 段,而静脉内平滑肌瘤病都是从盆腔肿块沿盆腔静脉-下腔静脉向上延伸。下腔静脉内的平滑肌肉瘤早期极难发现且缺乏特异性,若出现临床症状则多已伴有肝脏、肺及腹膜淋巴结转移。原发性静脉内平滑肌肉瘤的 CT 增强扫描表现为不均匀强化,且对血管壁及周围呈浸润性增长,血管壁不光整,周围侧支血管丰富^[13],表现为恶性肿瘤生长特性;②肺动脉栓塞:结合其影像特点及有子宫肌瘤病史等不难与累及肺动脉的子宫静脉内平滑肌瘤病相鉴别,肺动脉栓塞主要累及两侧主肺动脉及肺段动脉且无强化,静脉内平滑肌瘤病延伸至肺动脉的充盈缺损可见其与下腔静脉的占位病变延续;③右心腔肿瘤,包括黏液瘤、纤维瘤、横纹肌瘤及血管肉瘤等,这些肿瘤多局限于右心房、室内,部分可以突入肺动脉,但一般不突入下腔静脉,恶性肿瘤者则表现为浸润生长的恶性肿瘤特性,如血管肉瘤可侵犯心肌;④ Budd-Chiari 综合征:肝静脉和肝段下腔静脉内占位导致管腔部分或完全性梗阻,表现为肝脾肿大、较严重的腹水,伴胸、腹壁静脉和下肢浅静脉曲张,而静脉内平滑肌瘤病不会出现胸、腹壁静脉和下肢浅静脉曲张;⑤静脉系统血栓:血栓有时虽也可以钙化,但 CT 增强扫描静脉内低密度充盈缺损影一般不强化;⑥子宫内间质肉瘤:低度恶性肿瘤,可以发生于任何年龄阶段,但以绝经前妇女为主,可侵入小静脉与淋巴管,可盆腔淋巴结、卵巢及远处转移,合并平滑肌分化则与静脉内平滑肌瘤病在组织学及免疫组织化学上有重叠^[14],但间质肉瘤内多见螺旋小动脉,CD10 阳性^[15-16];⑦恶性肿瘤侵犯、转移至下腔静脉或心脏:包括子宫平滑肌肉瘤和心腔转移,肾癌或肾上腺癌侵犯下腔静脉、肝癌侵犯下腔静脉等。虽然静脉内平滑肌瘤病有诸多特征性 CT 表现,但最后确诊必须依赖病理诊断。

总之,如女性患者有明确子宫肌瘤病变,病史较长,且 MDCT 检查有典型表现者,应高度怀疑为静脉内平滑肌瘤病。MDCT 不仅可以检出盆腔原发病变,同时可以检出腔静脉-右心-肺动脉受累范围,特别是检出肺动脉及其分支受累情况,CT 三维后处理技术可清晰立体地显示脉管内病变全貌,能对病变作出准确评估,为临床提供丰富的信息,对指导临床治疗及评

价预后有重要意义,可作为诊断子宫静脉内平滑肌瘤病的一线检查技术。

参考文献:

- [1] 杨力,李建国,丁茜,等. 超声诊断静脉内平滑肌瘤病(附 7 例报告)[J]. 中国医学影像技术,2009,25(11):2021-2023.
- [2] 王永梅,李宇,张兆琪. CT 及 MRI 诊断子宫平滑肌瘤病累及下腔静脉及右心腔[J]. 中国医学影像技术,2011,27(6):1243-1246.
- [3] 支爱华,戴汝平,蒋世良,等. 子宫平滑肌瘤病经静脉延伸至右侧心腔的影像学诊断[J]. 中华放射学杂志,2005,39(3):275-279.
- [4] Okamura H, Yamaguchi A, Kimura N, et al. Partial resection of intravenous leiomyomatosis with cardiac extension[J]. Gen Thorac Cardiovasc Surg,2011,59(1):38-41.
- [5] Norris HJ, Paimley T. Mesenchymal tumors of the uterus intravenous leiomyomatosis: a clinical and pathologic study of 14 cases [J]. Cancer,1975,36(6):2164-2178.
- [6] Fukuyama A, Yokoyama Y, Futaqami M, et al. A case of uterine leiomyoma with intravenous leiomyomatosis-histological investigation of the pathological condition[J]. Pathol Oncol Res,2011,17(1):171-174.
- [7] Kocica MJ, Vranes MR, Kostic D. Intravenous leiomyomatosis with extension to the heart: rare or underestimated[J]. J Thorac Cardiovasc Surg,2005,130(6):1724-1726.
- [8] Burke M, Opeskin K. Death due to intravenous leiomyomatosis extending to the right pulmonary artery[J]. Pathology,2004,36(2):202-203.
- [9] Kullo I J, Oh JK, Keeney GL, et al. Intracardiac leiomyomatosis echocardiographic features[J]. Chest,1999,115(2):587-591.
- [10] Lam PM, Lo KW, Yu MY, et al. Intravenous leiomyomatosis: two cases with different routes of tumor extension[J]. J Vasc Surg,2004,39(2):465-469.
- [11] 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]. 中国心胸血管外科临床杂志,2011,18(3):249-252.
- [12] Lee SW, Yang JH, Yoo SJ, et al. A case of primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava treated by surgical resection and reconstruction with synthetic graft replacement[J]. Korean J Gastroenterol,2003,42(3):249-254.
- [13] Butany J, Singh G, Henry J, et al. Vascular smooth muscle tumors: 13 cases and a review of the literature[J]. Int J Angiol,2006,15(1):43-50.
- [14] Mikami Y, Demopoulos RI, Boctor F. Low-grade endometrial stromal sarcoma with intracardiac extension. Evolution of extensive smooth muscle differentiation and usefulness of immunohistochemistry for its recognition and distinction from intravenous leiomyomatosis[J]. 1999,195(7):501-508.
- [15] 顾芸,张新华,石群立. 子宫内间质肉瘤 35 例临床病理[J]. 临床与实验病理学杂志,2008,24(2):166-169.
- [16] 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):290-292,296.

(收稿日期:2012-12-29 修回日期:2013-04-20)