doi:10.11659/jjssx.01E026017

·病例报道·

静脉内平滑肌瘤病累及下腔静脉及右心的临床诊治分析

刁德源,赵佩群,刘宸铖,李晓琴,李仕杰 (陆军军医大学第二附属医院心血管外科,重庆 400037)

Clinical diagnosis and treatment of intravenous leiomyomatosis involving inferior vena cava and right heart

DIAO De-yuan, ZHAO Pei-qun, LIU Chen-cheng, LI Xiao-qin, LI Shi-jie (Department of Cardiovascular Surgery, Second Affiliated Hospital of Army Medical University, Chongqing 400037, China)

[关键词] 静脉内平滑肌瘤病;下腔静脉;体外循环;心脏超声;外科手术;多学科协作
[中图分类号] R604;R619+.9 [文献标志码] B [收稿日期] 2026-01-05

静脉内平滑肌瘤病(intravenous leiomyomatosis, IVL)是一种组织学良性但具有侵袭性生长潜能的特殊类型平滑肌肿瘤,其沿静脉系统蔓延至下腔静脉及右心系统,可引发循环梗阻等严重并发症,威胁患者生命[1-2]。IVL发病率极低,临床易出现误诊、漏诊。本研究通过回顾性分析我院收治的4例IVL患者的临床资料,并结合文献复习,旨在提高其诊疗水平,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

收集2017年1月至2024年3月在我院确诊并接受手术治疗的4例IVL累及下腔静脉及右心患者的临床资料。患者均为女性,年龄29~49岁,中位年龄41.5岁;既往有子宫肌瘤病史,其中1例曾行子宫肌瘤剔除术。4例患者临床表现呈多样性,表现为双下肢水肿、腹部包块、胸闷胸痛、颜面浮肿。影像学检查示连续"蠕虫样"肿瘤组织,起源于盆腔,经髂静脉、下腔静脉延伸至右心房,增强扫描后呈均匀强化,见图1、表1。本研究经我院伦理委员会批准(批准号:2026-研第042-01),以电话方式告知患者及家属研究方案,经患者及家属同意后进行。

1.2 手术方法

所有手术均在多学科协作模式下完成,整合心脏外科、妇科、血管外科、麻醉科及体外循环团队的技术优势,术前联合制定个体化手术方案。手术采用全身麻醉,体外循环支持(鼻咽温32 ℃),经胸腹联合入路及上下联合径路(经右心房+盆腔静脉)将肿瘤完整切除。术中先经右下腹旁正中切口逐层进腹,探查盆腔,明确肿瘤侵犯范围;优先松解子宫与周围组织的粘连束带,依次显露子宫体、双侧卵巢及输卵管,沿后腹膜间隙游离髂血管与输尿管(游离输尿管时保留其周围2 cm脂肪组织以保护血供),切断卵巢动静脉、子宫圆韧带、漏斗韧带、子宫动静脉及宫骶韧带,环形切开阴道穹窿部,切除子宫及附件(病例2因年轻且左侧卵巢外观正常予以保留;病例3宫底壁有实性包块,形态规则、边界清晰,予以保留),分离切除盆腔包块,必要时处理受累脏器及输尿管;再经胸骨正中切口开胸,建立体外循环(转流时间为30 min),阻断上腔静脉,切开右心房,于肿瘤远端标记后经髂静脉完整牵出肿瘤,再通过食道超声检查证实无肿瘤残留后关胸关腹。

2 结果

术后4例患者转入ICU,无严重并发症发生,均顺利康复出院。术后病理示肿瘤由分化良好的平滑肌细胞构成,免疫组化提示雌激素受体阳性表达率>80%,孕激素受体阳性表达率>70%,CD34阴性,Ki-67增殖指数<5%。其中病例2、3确诊为延胡索酸水合酶(fumarate hydratase, FH)缺陷型平滑肌瘤(图2a)。

[通信作者] 赵佩群,E-mail:25867900@qq.com

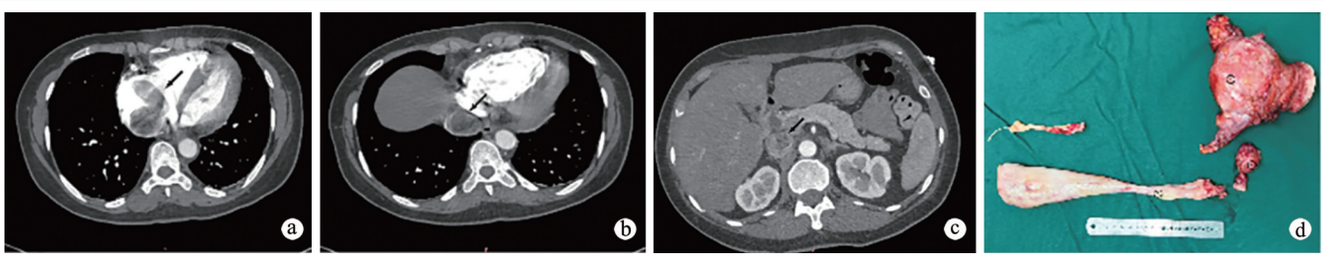
[7] Praz F, Borger AM, Lanz J, et al. 2025 ESC/EACTS guidelines for the management of valvular heart disease [J]. G Ital Cardiol (Rome), 2025,26(12 Suppl. 1):e1-e108. doi:10.1714/4598.46048.
[8] 金力波,吴 昊,冯卫中,等. 不同路径行经导管主动脉瓣置换术安全性的系统评价与Meta分析[J]. 中国胸心血管外科临床杂志,2021,28(7):765-776. doi:10.7507/1007-4848.202010068.
[9] 陈保星,李会朋,王国华,等. 覆膜支架腔内隔绝术对Stanford B型主动脉夹层患者血管炎症及心肺功能的改善作用[J]. 中国临床医生杂志,2025,53(1):44-48. doi:10.3969/j.issn.2095-8552.2025.01.012.
[10] Mazzolai L, Tura TG, Lanzi S, et al. 2024 ESC guidelines for the management of peripheral arterial and aortic diseases [J]. Eur Heart J,2024,45(36):3538-3700. doi:10.1093/eurheartj/ehae179.
[11] 中华医学会外科学分会血管外科学组. Stanford B型主动脉夹层诊断和治疗中国专家共识(2022版)[J]. 中国血管外科杂志(电子版),2022,14(2):119-130. doi:10.3969/j.issn.1674-7429.2022.02.007.
[12] Olusan AA, Rajendran M, Iqbal M, et al. Valve-in-valve transcatheter aortic valve implantation in a patient with residual chronic type A aortic dissection [J]. BMJ Case Rep, 2025, 18(11): e265394. doi: 10.1136/bcr-2025-265394.

(编辑:杨 颖)

术后随访2个月至7年,4例患者均完成随访,中位随访时间26个月。末次随访时,患者生存状况良好,临床症状均明显改善;心脏超声复查示左室射血分数>60%,心功能恢复;腹部-盆腔CT示,右心房、右心室及肺动脉均未见占位,肿瘤完全切除且无残留,下腔静脉管腔通畅,无复发征象(图2b~d)。

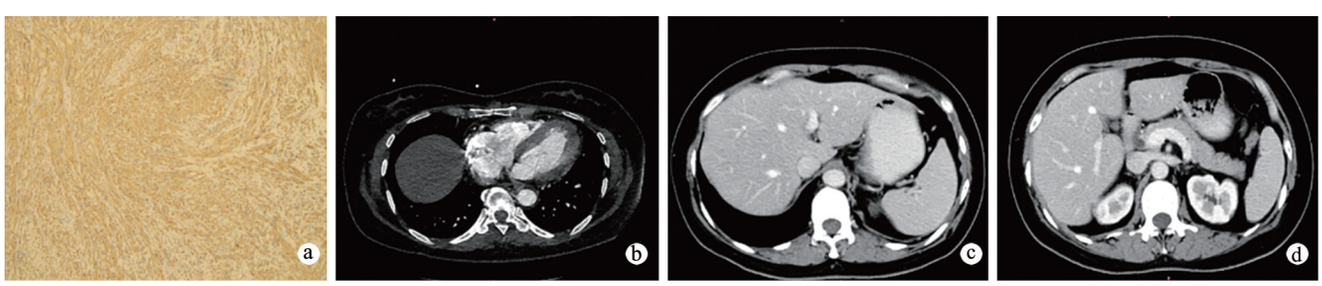
表1 IVL累及下腔静脉及右心患者的临床资料

病例	年龄	主要临床症状	影像学特征	术式	病理诊断
1	42岁	右下腹痛	盆腔、下腔静脉、肝静脉、右心房多发结节	心脏肿瘤取出+盆腔包块切除+全子宫、右侧附件、左侧输卵管切除	恶性潜能未定的平滑肌肿瘤
2	29岁	腹部包块	盆腔、右肾静脉、下腔静脉、右心房、肝多发结节	心脏肿瘤取出+全子宫、双侧输卵管、大网膜、盆腔包块取出+右肾、阑尾、肝部分切除+腹膜后淋巴结清扫术	FH缺陷型平滑肌瘤
3	49岁	双下肢水肿、胸闷胸痛	盆腔、下腔静脉、右心房、肝多发结节	心脏肿瘤取出+全子宫、双侧输卵管、大网膜、盆腔包块取出+右肾、阑尾、肝部分切除	FH缺陷型平滑肌瘤
4	46岁	颜面浮肿	右髂静脉、腔静脉梗阻,肺动脉栓塞,盆腔囊实性肿块	心脏肿瘤取出+全子宫切除术	恶性平滑肌瘤



a:盆腔肿瘤,术前增强CT示右心房内占位性病变;b:心脏肿瘤,术前CT示下腔静脉内占位性病变;c:下腔静脉内肿瘤,术前CT示盆腔深部静脉来源占位累及髂静脉;d:术中切除占位性标本 黑色箭头:占位性病变

图1 患者术前CT及术中标本切除



a:术后病理提示FH缺陷型平滑肌瘤(×200);b:术后增强CT示肿瘤部位无残留;c:术后增强CT示下腔静脉管腔通畅;d:术后增强CT示盆腔肿瘤已完全切除

图2 患者术后资料

3 讨论

IVL是一种罕见的特殊类型平滑肌肿瘤,组织学呈良性但呈侵袭性生长,当肿瘤沿静脉系统蔓延至下腔静脉及右心时,可引发循环梗阻、肺动脉栓塞等严重并发症,危及患者生命[1]。本组4例患者均为育龄期女性,且有子宫肌瘤病史,与文献报道的IVL累及下腔静脉及右心患者典型特征一致[2]。

3.1 诊断与鉴别诊断

IVL累及下腔静脉及右心的诊断需结合临床特征及影像学检查。本组患者主要临床表现为下腹包块、颜面浮肿、下肢水肿伴疼痛,主要体征为心前区病理性杂音。心脏超声作为无创筛查手段,可识别下腔静脉、右心房、右心室及肺动脉内占位病变,但心脏超声对肿瘤起源及延伸范围的评估存在局限性;动静脉CT血管造影具有连续三维成像优势,能清晰显示肿瘤从盆腔至心脏沿血管侵袭的完整路径,是术前评估的重要手段[3]。结合本组病例的心脏超声和动静脉CT血管造影,该病影像学特征为瘤体表面光滑,内无血流信号,活动度较大,与周围组织等无明显粘连,动脉期无造影剂显影。心脏超声与动静脉CT血管造影联合可显著提高诊断准确率,为手术方案制定提供重要参考[4]。

IVL累及下腔静脉及右心的鉴别诊断需重点排除以下疾病。①右心房黏液瘤:多为孤立性占位,与下腔静脉不相连,超声下呈"蒂状"活动,病理检查可明确诊断;②下腔静脉血栓:患者多有长期卧床、高凝状态等血栓形成高危因素,静脉CT血管造影可见低密度充盈缺损,血栓均匀,无强化,近心端呈截断征;③恶性肿瘤栓:如子宫平滑肌肉瘤、肾癌癌栓等,多伴有原发肿瘤恶性表现及远处转移征象,病理活检可确诊[5]。

3.2 外科治疗与多学科协作模式的价值

一期彻底手术切除是IVL累及下腔静脉及右心的

唯一根治性治疗方法,核心目标为“清源”(切除子宫及附件以消除激素刺激)与“取栓”(完整移除静脉及心内瘤栓)[6],手术需经胸腹联合入路将肿瘤完整切除。本组手术均在体外循环支持下完成,为心内及大血管内精细操作提供了安全保障,有效降低了术中循环骤停风险;采用上下联合径路(经右心房+盆腔静脉)可实现肿瘤整体移除,避免肿瘤碎裂引起术中栓塞等并发症[7]。

IVL常同时侵犯盆腔深部组织、腹膜后大血管及心腔结构等多解剖区域,单一科室的诊疗模式难以满足临床需求,通常需多学科协作诊治。多学科协作模式的核心价值在于:术前通过心脏外科、妇科、血管外科等多学科会诊,可全面评估病情并制定个体化手术方案;术中各科室医师协同操作,可精准处理盆腔、血管及心脏病变,有效减少手术创伤及并发症;术后联合ICU、护理团队一体化管理,可优化康复流程,改善患者预后[8]。本组4例患者均经多学科协作模式诊治,未出现手术相关并发症或死亡,随访未见复发,充分体现了多学科协作模式在复杂疾病诊疗中的核心作用。

3.3 特殊病理类型与长期管理

FH缺陷型平滑肌瘤是IVL的特殊亚型,与遗传性平滑肌瘤病和肾细胞癌综合征密切相关,其生物学行为更具侵袭性,复发风险较高[9]。本组2例FH缺陷型患者随访期间进行遗传咨询等,未见复发。对于此类患者,术后需常规行FH免疫组化筛查,疑似病例建议进行家族遗传咨询;保留卵巢或有肿瘤残留风险的患者,可考虑辅以GnRH-a等抗雌激素治疗,以抑制肿瘤生长[10]。

术后长期随访监测是IVL累及下腔静脉及右心患者的重要管理环节,建议术后3个月、6个月、1年复查心脏超声及腹部-盆腔CT,此后每年复查1次,至少持续5年,以早期发现复发征象[11]。同时,需关注患者激素水平变化,对保留卵巢的患者,定期检测雌激素、孕激素水平,必要时调整治疗方案[12-13]。

IVL累及下腔静脉及右心是罕见危重疾病,临床需提高对育龄期女性、有子宫肌瘤病史且伴多系统症状患者的警惕性。心脏超声联合腹部-盆腔增强CT是明确诊断的关键手段,可为手术方案制定提供精准依据。依托多学科协作模式,在体外循环支持下行一期手术彻底切除,可获得良好的近远期疗效[14-16]。对于FH缺陷型等特殊病理类型,需重视术后遗传咨询及长期规范随访,以改善患者预后。

[参考文献]

[1] Li B, Chen X, Chu YD, et al. Intracardiac leiomyomatosis: a comprehensive analysis of 194 cases[J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2013,17(1):132-138. doi:10.1093/icvts/ivt117.

[2] Wang J, Yang J, Huang H, et al. Management of intravenous leiomyomatosis with intracaval and intracardiac extension[J]. Obstet Gynecol, 2012,120(6):1400-1406. doi: 10.1097/AOG.0b013e31826ebb90.

[3] Cheng AL, Su IJ, Tien HF, et al. Characteristic clinicopathologic features of adult B-cell lymphoblastic lymphoma with special emphasis on differential diagnosis with an atypical form probably of blastic lymphocytic lymphoma of intermediate differentiation origin [J]. Cancer, 2015, 73(3): 706-710. doi: 10.1002/1097-0142(19940201)73:3<706::AID-CNCR2820730334>3.0.CO;2.

[4] Volfson E, Moshkovich M, Koen J, et al. Management of intravenous leiomyomatosis: a comprehensive review of surgical and perioperative considerations[J]. Int J Gynecol Cancer, 2025, 35(10): 102009. doi: 10.1016/j.ijgc.2025.102009.

[5] Shudo Y, Matsumiya G, Sakaguchi T, et al. Resection of advanced stage malignant retroperitoneal neoplasms with tumor thrombus extending into the right atrium: report of four cases[J]. Surgery Today, 2011,41(2):262-265. doi:10.1007/s00595-009-4231-2.

[6] Cheng BC, Chen CI, Lai CC, et al. Intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension[J]. QJM, 2017, 111(2): 133-134. doi: 10.1093/qjmed/hcx198.

[7] Li Y, Mei F, Yang C, et al. Intravenous leiomyomatosis with right heart involvement: a report of 4 cases and literature review[J]. J Huazhong Univ Sci Technolog Med Sci, 2011, 31(4): 586-588. doi: 10.1007/s11596-011-0494-0.

[8] Baca López FM, Martínez-Enriquez A, Castrejón-Aivar FJ, et al. Echocardiographic study of an intravenous leiomyoma: case report and review of the literature[J]. Echocardiography, 2010, 20(8): 723-725. doi: 10.1111/j.0742-2822.2003.02152.x.

[9] Chan CW, Nimaroff ML. The Gynecologist's role in the workup and management of patients with leiomyomas demonstrating fumarate hydratase deficiency[J]. J Minim Invasive Gynecol, 2021, 28(11): S14. doi: 10.1016/j.jmig.2021.09.039.

[10] Harrison WJ, Andrici J, Maclean F, et al. Fumarate hydratase-deficient uterine leiomyomas occur in both the syndromic and sporadic settings[J]. Am J Surg Pathol, 2016, 40(5): 599-606. doi: 10.1097/PAS.0000000000000573.

[11] Yu L, Shi E, Gu T, et al. Intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension: a report of two cases[J]. J Card Surg, 2011, 26(1): 56-60. doi: 10.1111/j.1540-8191.2010.01148.

[12] Barnes H, Conaglen P, Russell P, et al. Clinicopathological and surgical experience with primary cardiac tumors[J]. Asian Cardiovasc Thorac Ann, 2014, 22(9): 1054-1058. doi: 10.1177/0218492314528922.

[13] Hofferberth SC, Watters K, Rahbar R, et al. Evolution of surgical approaches in the management of congenital tracheal stenosis[J]. World J Pediatr Congenit Heart Surg, 2016, 7(1): 16-24. doi: 10.1177/2150135115606627.

[14] Berretta R, Rolla M, Merisio C, et al. Uterine smooth muscle tumor of uncertain malignant potential: a three-case report[J]. Int J Gynecol Cancer, 2008, 18(5): 1121-1126. doi: 10.1111/j.1525-1438.2007.01125.x.

[15] Ahmed M, Zangos S, Bechstein WO, et al. Intravenous leiomyomatosis[J]. Eur Radiol, 2004, 14(7): 1316-1317. doi: 10.1007/s00330-003-2186-z.

[16] Deng Y, Dong S, Song B. Surgical strategy for intravenous cardiac leiomyomatosis[J]. Heart Lung Circ, 2021, 30(2): 240-246. doi: 10.1016/j.hlc.2020.07.006.

(编辑:龙小芬)