doi:10.11659/jjssx.02E020104

·病例报道·

体外循环下切除延伸至肺动脉的子宫静脉平滑肌瘤1例

陈祥舟,肖颖彬,潘文成,冯泽洲,刘 梅 (陆军军医大学第二附属医院全军心血管外科研究所体外循环组,重庆 400037)

Resection of intravenous leiomyomatosis of the uterus extended to pulmonary artery under cardiopulmonary bypass: 1 case report

CHEN Xiang-zhou, XIAO Ying-bin, PAN Wen-cheng, FENG Ze-zhou, LIU Mei (Department of Cardiopulmonary Bypass, Cardiovascular Surgery Institute of PLA, Second Affiliated Hospital of Army Medical University, Chongqing 400037, China)

[关键词] 子宫静脉内平滑肌瘤病;心脏外科手术;体外循环;全子宫及双侧附体切除;下腔静脉瘤栓
[中图分类号] R737.33 [文献标识码] B [收稿日期] 2020-02-24

子宫静脉内平滑肌瘤病(intravenous leiomyomatosis of the uterus, IVL)是子宫平滑肌瘤的一种特殊类型,可以是子宫肌瘤向静脉管腔内生长或由血管壁本身的平滑肌组织侵入静脉血管腔内引起,其特征为静脉内良性平滑肌瘤组织生长形成瘤栓,可生长在小、中、大静脉内。Norris 等[1] 1975 年对 IVL 的临床和病例特点进行了全面系统地分析。IVL 延伸至右心系统并到达肺动脉的症状极为罕见,我院心血管外科 2018 年9 月收治了 1 例腔静脉占位及右心肿瘤患者,在体外循环(cardiopulmonary bypass, CPB)下完成了左侧髂静脉、下腔静脉、右心房、右心室、肺动脉内瘤体摘除术,术后经病理证实为 IVL,现报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

患者,女,49 岁,59 kg,145 cm。因双下肢水肿 3 年、胸闷胸痛 2 个月入院,于 10 年前因双侧泌尿系统结石行体外碎石术,2 年前开始出现阴道不规则流血,持续约 6 个月。入院查体:皮肤巩膜无黄染,面唇红润,呼吸平稳,双肺呼吸音清晰,心率 73 次/分钟,律齐,胸骨左缘 4、5 肋间可闻及Ⅲ级收缩期隆隆样杂音,腹软,无压痛。心电图:窦性心律,电轴左偏,偶发室早。胸片:双肺未见实质性病变,主动脉弓增宽,心影增大。妇科超声:子宫肌瘤可能,左侧附件区实质性占位,右侧附件未见明显异常。心脏超声:右心房、右心室囊实性占位,近端与下腔静脉条带样占位相延续,远端向肺动脉主干延伸,考虑心内及下腔静脉内占位来源于盆腔。CT 示:子宫及左侧附件区团片样软组织密度影,其内大量迂曲血管走行,下腔静脉及肝静脉分支不规则充盈缺损,子宫左侧静脉至右心房、右心室区明显不均匀强化病变,下腔静脉、右心房、右心室、肺动脉主干及分支内见充盈缺损。入院诊断:心脏肿瘤,右心房、右心室、肺动脉占位,下腔静脉瘤栓形成,左侧附件包块,子宫占位性病变。经过全院会诊后拟定于 2018 年9 月 22 日在全身麻醉 CPB 下由妇科与心外科协作经胸腹联合切口行一期全子宫及双侧附件切除、右心肿瘤及下腔静脉瘤栓清除。

1.2 CPB 过程

采用 S-3 型人工心肺机,Inspire 6 膜式氧合器,成人动脉微栓过滤器,成人 A 型 CPB 管道,自体血液回收机,Data master 全程动态监测静态血氧饱和度(SVO_2)。CPB 基础预充为复方电解质 700 mL、琥珀酰明胶注射液 400 mL、5% $NaHCO_3$ 60 mL、20% 甘露醇 150 mL、10% KCL 10 mL、25% $MgSO_4$ 15 mL、甲泼尼龙 1 000 mg。术前根据手术步骤制定好有针对性的 CPB 管理策略:①术中全程采用心脏不停跳技术,避免室颤加重患者血流动力学紊乱,转流开始流量维持在 50 $mL\cdot kg^{-1}\cdot min^{-1}$,肛温迅速降至 31 ℃,以增强全身对缺血缺氧的耐受,达到目标温度后切开下腔静脉取出瘤栓,此时加大各类吸引流量,降低流量至 20 $mL\cdot kg^{-1}\cdot min^{-1}$,MAP 最低仅 32 mmHg,在达到下腔静脉清晰显露的同时尽量维持心脏及中枢神经系统的灌注,直至下腔静脉内瘤栓完全切除并插管之后再恢复流量,关闭肺动脉切口,待 SVO_2 >80% 开始复温。②由于从转流开始就存在引流不充分、灌注流量不足的情况,再合并术中一段时间有意的低灌注状态,恢复流量之后患者的乳酸(Lac)和血糖水平逐渐升高,分次少量加入 8 U 胰岛素,同时开始用复方电解质 1 500 mL进行零平衡超滤(zero-balanced ultrafiltration, ZBUF)以降低患者 Lac 水平。③预判术野创面大,失血多,提前备好库存红细胞(packed red blood cell,

[通信作者] 刘 梅,E-mail:liumei182002@yahoo.com.cn

PRBC) 4 U,在术中引流不足、术野出血多的情况下及时追加 PRBC 2 U 以及自体血液回收机产生的洗涤红细胞(washed red blood cell,WRBC) 450 mL,确保转流过程中红细胞压积(hematocrit,HCT)为 22% ~25%,维持基本的血红蛋白携氧能力。④采用 α 稳态调节气血比,维持患者内环境的稳定,转中一共追加 5% $NaHCO_3$ 300 mL,10% KCL 20 mL,$CaCL_2$ 0.9 g。复温过程中加入 20% 人血白蛋白 100 mL,迅速提高患者的胶体渗透压,减轻组织水肿。患者内环境和电解质满意后停机。

1.3 手术过程

采用静脉吸入复合麻醉,左侧桡动脉穿刺置管作为有创血压监测,右侧颈内静脉穿刺置管作为中心静脉补液及中心静脉压监测,待患者全身麻醉后置入食道超声探头,全程经食道超声心动图(transesophageal-echocardiography,TEE)监控。手术由妇科和心外科共同完成。妇科:进行子宫及双附件切除,同时暴露左侧髂总静脉和部分下腔静脉。心外科:①经胸骨正中开胸,显露心脏,采用 Fr22 升主动脉插管,Fr30 直角腔静脉插管插入上腔静脉,并套带阻断,建立 CPB,CPB 建立时,仅上腔静脉单根作为引流。②转流之后,肛温降至 31 ℃,采用心脏不停跳技术,先在肾静脉以上水平阻断并切开下腔静脉,探查见下腔静脉内肿瘤包膜完整、与周围组织没有粘连则切断肿瘤。③打开右心房,见肿瘤与心房和下腔静脉疏松粘连,用手指稍作钝性分离之后,将下腔静脉内肿瘤从右房内拉出,然后将 Fr32 直角腔静脉插管插入下腔进行引流并套带。④切开肺动脉,探查发现肿瘤盲端已经延伸至右肺动脉主干,遂从右心房内将右心室和肺动脉内的所有肿瘤拉出。⑤关闭所有心脏切口,TEE 显示心脏内部所有异常回声全部消失。⑥继续在 CPB 辅助下切开左侧髂总静脉,分别从下腔静脉及左侧髂总静脉向上、向下拉出所有剩余的肿瘤。取出的肿瘤总长度为 55 cm,包膜完整(图 1),术后病理检查提示 IVL。



图 1 肿瘤大体观

2 结果

围术期的血气分析结果显示,精准的手术设计及 CPB 管理策略虽然让患者经历了一段时间的低灌注状态,内环境略有紊乱,但是仍处于可控范围,并未对患者造成不良后果(表 1)。CPB 转流时间 143 min,总共预充量(不含 RBC)为 1 725 mL,为配合手术步骤,维持灌注流量 20 ~ 50 $mL \cdot kg^{-1} \cdot min^{-1}$,平均动脉压(mean arterial pressure,MAP)32 ~55 mmHg,转中小便 400 mL,色清,ZBUF 1 500 mL,血液回收一共获得 WRBC 995 mL。患者术后使用小剂量多巴胺,血流动力学平稳,MAP 保持在 60 ~78 mmHg。患者术后 8 h 清醒,术后 24 h 拔除气管插管,术后 15 d 痊愈出院。随访 14 个月,患者恢复良好。

表 1 患者围术期血气分析结果

项目	麻醉诱导后动脉	CPB 20 min 静脉	CPB 55 min 静脉	CPB 105 min 动脉	CPB 135 min 动脉	术后 30 min 动脉
pH	7.33	7.32	7.26	7.27	7.32	7.35
PaO_2(mmHg)	341	49	50	254	382	284
$PaCO_2$(mmHg)	35	45	52	45	43	42
$HCO3^-$(mmol/L)	18.5	23.2	23.3	25.3	24.6	24.0
Beb(mmol/L)	-6.6	-2.8	-3.8	-1.9	-2.9	-0.5
K^+(mmol/L)	4.3	5.5	5.5	6.2	6.0	5.0
Na^+(mmol/L)	139	134	135	137	138	139
Ca^{2+}(mmol/L)	1.19	1.00	1.02	1.14	1.34	1.21
Hb(g/dL)	150	91	91	94	99	112
Hct(%)	45	22	22	23	25	32
Sat(%)	99	84	82	99	99	99
Glu(mmol/L)	7.2	9.5	11.8	12.1	10.7	8.9
Lac(mmol/L)	2.3	2.0	2.3	3.6	3.2	2.8
Cop(mmHg)	20.4	13.0	13.6	14.2	15.3	15.8

3 讨论

IVL 为一种良性平滑肌瘤组织侵入平滑肌瘤外静脉生长的疾病,组织学形态为良性,但生长方式却类似恶性肿瘤,临床罕见,其发病机制尚不清楚。该病常在静脉系统内生长,并通过子宫静脉到达子宫旁,少数病例可生长至下腔静脉甚至右室心腔。Castelli 等[2]于 2006 年报道了 200 多例 IVL 患者,但累及右心系统的不足 100 例。IVL 早期无特异性的临床表现,术前很难得到明确诊断,个别患者初期除有月经紊乱、经期延长、经量增多等与平滑肌瘤相似的临床症状外,并无特殊的临床症状,后期症状多与静脉阻塞的部位和程度相关[3-4]。如果瘤体较大则会阻塞下腔静脉或三尖瓣口,导致腔静脉回流受阻,出现下肢水肿、腹壁静脉曲张等症状,严重者可能出现晕厥或猝死;如果 IVL 生长进入肺动脉,引起肺动脉阻塞,则易被误诊为肺动脉栓塞。本例患者以胸闷、胸痛症状就诊,心脏超声提示心内及下腔静脉内占位来源于盆腔,并向肺动脉内延伸;后经 CT 检查,可清晰显示心脏结构及肿瘤的形态、大小及活动度。目前 CT 是 IVL 确诊的最重要手段。

对于肿瘤导致严重瓣膜梗阻或肺动脉阻塞的患者,一经确诊应及时进行手术治疗。目前的手术策略主要为一期根治手术或分期手术[5-6]。一期手术需要在 CPB 辅助下行心脏及腔静脉内肿瘤的全部切除,手术创伤大,适用于一般情况较好、循环障碍较轻的患者;分期手术则针对有既往妇科手术史、盆腔粘连较重、不能耐受一期手术的患者。郭李龙等[7]报道了 18 例累及下腔静脉和右心房的 IVL 患者的治疗策略,比较了一期手术患者与分期手术患者在术中出血量、输血量、手术时间、ICU 住院时间、总住院时间及住院费用方面的差异,结果均无统计学意义;同时还发现分期手术可能会出现几个问题:①前期切除的肿瘤可能再次复发,从而增加手术难度,不易切除干净;②前期手术会造成腹腔不同程度的粘连,增加下腔静脉暴露的难度和出血的风险;③患者面对先后经历 2 次手术的生理与精神的双重打击,其经济和精神负担较重;④IVL 在 2 次手术的间隙可能诱发新的梗阻问题或发生恶变。此外,针对原发病灶的处理,李琳等[8]指出,年龄在 45 岁以下且无子宫外静脉浸润的患者,仅行全子宫切除术即可;年龄在 45 岁以上或有子宫外静脉系统浸润的患者,除了彻底清除静脉系统内肿瘤之外,还应切除全子宫及双附件,以有效减少复发,改善预后。因此,在经过全院会诊讨论之后,在本例患者基本情况允许的情况下,经胸腹联合切口行一期手术治疗。

本例患者 IVL 累及下腔静脉及右心房,无法进行股静脉或下腔静脉插管,仅升主动脉及上腔静脉插管建立 CPB,相当于在部分辅助的情况下就要完成心内及下腔静脉内肿瘤的切除,这对于常规上、下腔分别插管,全流量 CPB 而言完全不同。因此,根据患者的手术步骤在术前制定好有针对性的 CPB 管理策略至关重要:①从 CPB 一开始就要面对无法为患者提供充分氧供的难题,于是我们选择转流开始即迅速降温至肛温 31 ℃以增强全身对缺血缺氧的耐受,到达目标温度之后,有意降低流量至 20 $mL \cdot kg^{-1} \cdot min^{-1}$,切开下腔静脉取出瘤栓,此举既满足手术暴露的需要,又尽量维持重要脏器的灌注。②下腔静脉插管之后恢复流量,待 $SVO_2 > 80\%$ 开始复温,偿还低流量灌注期间机体产生的氧债。③主动处理低流量灌注不足导致的高 Lac 血症,首先是分次少量加入 8 U 胰岛素,其次用复方电解质 1 500 mL 进行 ZBUF,以降低患者 Lac 水平,从表 1 中 Lac 变化趋势可以看出此方法效果明显。④确保转中 HCT 22% ~25%,维持基本的血红蛋白携氧能力,在术中引流不足、术野出血多的情况下及时追加 PRBC 以及自体血液回收机产生的 WRBC,特别是在流量恢复以后,较高的 HCT 有利于氧债的偿还。⑤维持患者内环境的稳定及满意的胶体渗透压,减轻组织水肿。

还有部分学者认为,IVL 为雌激素依赖性肿瘤,雌激素可促进肿瘤的生长或复发,除了术中切除卵巢,术后还应配以抗雌激素药物辅助治疗,对防止本病的复发和蔓延都有很好的作用[9-10]。因此本例患者术后也采用了醋酸曲普瑞林联合来曲唑辅助治疗,醋酸曲普瑞林是促性腺激素释放激素类似物,长期服用可抑制促性腺激素的释放,抑制卵巢功能,以达到减缓平滑肌瘤生长的目的;来曲唑是新一代高选择性芳香化酶抑制剂,通过抑制芳香化酶,使雌激素水平下降,从而消除雌激素对肿瘤生长的刺激作用。术后随访 14 个月,患者恢复良好,未见 IVL 复发。

IVL 是一种良性肿瘤,但因为其具有恶性生物学特征,如果手术切除不彻底,术后易复发和蔓延。本例患者术后随访 14 个月可以证实,通过多学科协作,制定完善的手术计划,在 CPB 辅助下经胸腹联合切口行一期手术切除 IVL 是有效且安全的。

[参考文献]

[1] Norris H, Pamley T. Mesenchymal tumors of the uterus. V. Intravenous leiomyomatosis. A clinical and pathologic study of 14 cases[J]. Cancer, 1975,36(6):2164 - 2178. doi:10.1002/cncr.2820360935.

doi:10.11659/jjssx.03E020062

·畸形与变异·

髂总动脉、髂总静脉及其分属支的变异

龙 慧[1],肖志营[1],成子硕[1],杨 琦[1],冉茂成[2] (1.川北医学院口腔医学系,四川 南充 637007;2.川北医学院人体解剖学教研室,四川 南充 637007)

Variation of common iliac artery,common iliac vein and their branches:1 case report

LONG Hui[1],XIAO Zhi-ying[1],CHENG Zi-shuo[1],YANG Qi[1],RAN Mao-cheng[2] (1. North Sichuan Medical College,Department of Stomatology,Nanchong Sichuan 637007,China;2. North Sichuan Medical College,Department of Human Anotomy,Nanchong Sichuan 637007,China)

[关键词] 髂总动脉;髂总静脉;解剖;变异
[中图分类号] R323.5 [文献标识码] B [收稿日期] 2020-03-10

关于髂血管综合性变异,目前尚未有相关报道。本课题组在解剖一具男性尸体时,见髂总动脉及其分支、髂总静脉及其属支、血管之间、血管与输尿管之间的位置关系及走行等发生了诸多变异,该类型变异对临床上开展腹腔及盆腔等多种手术具有重要参考意义,也进一步充实了髂血管解剖数据,现报告如下。

1 资料与方法

在开放性实验课题中,解剖30余具教学用成人尸体标本,使用游标卡尺、量角器等测量工具,探究髂血管与输尿管位置关系。沿腹腔及盆腔后壁去除腹膜壁层,显露深面的腹主动脉及其分支、下腔静脉及左右髂总静脉、左右输尿管。在解剖编号为2f(第2组第6具)的男性尸体时发现髂血管变异,右髂总静脉主干缺如;左、右髂总动脉长度明显较短;髂内动静脉、髂外动静脉的长度显著增大,位置关系发生了相应变化;左、右输尿管均跨越髂外动脉前方。原位观察上述结构并测量记录。

2 结果

变异情况:①腹主动脉主干在约平第4腰椎椎体上缘平面前外侧发出长27.81 mm的左髂总动脉和

[基金项目] 川北医学院开放性实验项目(SY19-013)
[通信作者] 冉茂成,E-mail:Ranmaocheng@163.com

[2] 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. doi:10.1007/s10016-006-9024-0.
[3] Worley MJ,Aelion A,Caputo TA,et al. Intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension:a single-institution experience[J]. Am J Obstet Gynecol,2009,201(6):e1-e5. doi:10.1016/j.ajog.2009.06.037.
[4] 黄园琴,饶 丹,张真路. 延伸至肺动脉的子宫静脉内平滑肌瘤1例[J]. 心肺血管病杂志,2010,29(3):243-244. doi:10.3969/j.issn.1007-5062.2010.03.023.
[5] Nam MS,Jeon MJ,Kin YT,et al. Pelvic leiomyomatosis with intracaval and intracardiacextention:a case report and review of the literature[J]. Gynecol Oncol,2003,89(1):175-180. doi:10.1016/s0090-8258(02)00138-5.
[6] Harris LM,Karakousis CP. Intravenous leiomyomatosis with cardiac extention:tumor thrombectomy through an abdominal approach[J]. J Vasc Surg,2000,31(5):1046-1051. doi:10.1067/mva.2000.104601.
[7] 郭李龙,刁永鹏,连利珊,等. 累及下腔静脉及右心房的子宫静脉内平滑肌瘤病的治疗策略(附18例报道)[J]. 中国普外基础与临床杂志,2014,21(3):335-339. doi:10.7507/1007-9424.20140078.
[8] 李 琳,臧春逸. 子宫静脉内平滑肌瘤病3例报告并文献复习[J]. 北京医学,2015,37(2):142-144. doi:10.15932/j.0253-9713.2015.2.012.
[9] 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. doi:10.1016/j.jvs.2003.08.012.
[10] Valdes Devesa V,Conley CR,Stone WM,et al. Update on intravenous leiomyomatosis:report of five patients and literature review[J]. Eur J Obset Gynecol Repord Biol,2013,171(2):209-213. doi:10.1016/j.ejogrb.2013.09.031.

(编辑:左艳芳)