

# 右房平滑肌瘤引起的晕厥一例

王雨欣 程仁力

蚌埠医科大学宿州市立医院 安徽宿州 234000

**摘要:** 静脉内平滑肌瘤病 (IVL) 是一种起源于子宫的良性疾病, 其特点是静脉内侵袭性生长, 可扩展到下腔静脉, 甚至累及心内腔。这种 IVL 延伸到右心称为心内平滑肌瘤病 (ICL)。这种疾病的临床发病率极低, 非典型侵袭性生长的特点导致诊断困境<sup>[1]</sup>。我们报道一例 52 岁的女性患者, 因反复晕厥多次就诊于当地医院, 未查明原因。因再次晕厥入院, 心脏超声证实为心脏平滑肌瘤。

**关键词:** 右房; 平滑肌瘤; 晕厥一例

## 1 临床资料

### 1.1 一般资料

患者丁 XX, 女, 52 岁, 住院号: 0000306370。因“反复晕厥 4 年余, 再发 1 天”于 2023-11-23 日在宿州市立医院住院治疗, 患者 4 年前无明显诱因下出现突发晕厥, 晕厥前自觉胸闷心悸, 持续数十秒后随即出现意识丧失, 约 5-10 分钟后恢复意识, 醒后不能回忆过程。伴随牙关紧闭、抽搐症状。4 年来, 时常有晕厥发作, 多次在外院住院治疗, 完善冠脉 CTA 和动态心电图检查均未见异常。间断服用“丹参滴丸”等药物, 未见好转。患者来院前 1 天无明显诱因下再次出现晕厥, 持续 20 分钟, 同时伴四肢抽搐、流涎、小便失禁。患者及家属遂至我院急诊就诊, 门诊查心电图示: 窦性心律, 多导联 ST-T 改变。头颅 CT: 头颅 CT 未见明显异常。

### 1.2 诊治过程

患者 4 年前因子宫肌瘤行手术治疗。否认高血压、糖尿病、脑血管疾病史, 入院后查体: 心前区无隆起, 心尖搏动正常, 心浊音界正常, 血压 114/86mmHg, 心率 83 次/分, 率齐, 三尖瓣听诊区可闻及 3/6sm。初步诊断为: 晕厥待查? 入院后完善下肢动静脉彩超, 未见异常。患者入院当天下午 13:50 突发意识不清、抽搐、伴大汗、紫绀、小便失禁、心电监护示: 心率 50 次/分, BP71/45mmHg, 立即予以胸外心脏按压, 同时给予多巴胺、去甲肾上腺素等药物, 约 2 分钟后患者恢复意识, 后患者心率升至 110 次/分, 血压升至 130/80mmHg。鉴于患者冠脉 CTA 和动态心电图未见异常, 排除冠心病、肺栓塞、恶性心律失常等原因造成的晕厥,

但不能排除心包方面的疾病导致的晕厥, 故予以急诊行床边心脏彩超, 结果示: 右房占位, 平滑肌瘤可能。右房、右室内径明显增大。其内可见 63.8mm\*28.4mm 团块状稍高回声, 随心动周期往返于三尖瓣口, 致三尖瓣开放、关闭受限。并可见明显形变, 其内回声尚均匀, 下腔静脉内径(26.3mm)增宽, 其内可见条索状结构与右房内团块状回声相连。沿下腔静脉往远心端追踪扫描, 可见下腔静脉内条索状结构延续至分叉处。肺动脉及血流图未见异常。胸心外科会诊后建议行手术治疗, 鉴于我院技术原因, 建议转至外院手术治疗。



图 1 超声下肿物图



图2 心脏超声下肿物图像

### 2 进一步治疗方案

患者转入安徽医科大学附属医院继续治疗。入院后完善MRI

平扫+增强，证实存在血管平滑肌瘤，予以完善术前检查，排除手术禁忌后在全麻体外循环下行右房、下腔静脉、右髂静脉血管平滑肌瘤切除+双侧附件切除+盆腔粘连松解术。



图3 切除肿物图

### 3 讨论

在各种平滑肌瘤病中，静脉内平滑肌瘤的特点是组织学上良性的平滑肌细胞肿瘤块在静脉内增殖，有组织侵袭性。<sup>[2]</sup>静脉内平滑肌瘤（IVL）是一种以子宫外平滑肌瘤生长为特征的罕见肿瘤，好发于生育期及围绝经期妇女，IVL可导致不同程度的血管闭塞和由此导致的死亡；延伸到心室可能导致心力衰竭和房室嵌顿。<sup>[3]</sup>自第一例报道以来，已有一百多年的历史，但因其临床发病率极低，<sup>[4]</sup>故很容易漏诊。

### 3.1 IVL的发病机制

目前IVL发病机制尚不明确，大多数学者认为其发生来源有两种学说：（1）IVL起源于子宫静脉壁内的平滑肌组织；（2）IVL起源于广泛侵入静脉内的子宫肌瘤。IVL具有高度侵袭性，大多数报道的肿瘤表现为侵犯下腔静脉（93.1%）、右心房（87.4%）和右心室（47.1%）。

<sup>[5]</sup>据报道，有三种类型的心脏平滑肌瘤的表现：静脉内平滑肌瘤病合并心内扩张、原发性心内平滑肌瘤和良性转移性平滑肌瘤。在回顾性分析中，约64%的患者接受过子宫切除术，从子宫切除术到IVL发生的时间为6个月到20年不等<sup>[6]</sup>。

### 3.2 ICL

它通常局限在盆腔静脉，在心内扩张时很少见到。<sup>[6]</sup>1907年，Durck首次报告平滑肌瘤病在心脏内延伸，并将其命名为心内平滑肌瘤病（ICL）。<sup>[8]</sup>ICL是IVL沿静脉通道扩散至右心室、肺动脉或肺。由于其临床症状缺乏特异性，诊断IVL，特别是ICL有时很困难。在这个病例系列中，最常见的症状是胸闷、疝气和下肢水肿<sup>[5]</sup>。即使IVL已经影响到右心，在早期也不会出现特别严重的症状；然而，在晚期可能发生右心衰、肺栓塞或心脏骤停，可能导致猝死。胸闷和窒息提示IVL已影响到右心系统，导致三尖瓣反流或右心室流入梗阻。

### 3.3 诊断方法

既往有子宫肌瘤切除术史的患者，如再次发现盆腔包块且位于宫旁、盆壁甚至阴道旁，应考虑到IVL的可能性。超声检查是诊断IVL常用的影像学检查方法，主要特征是从下腔静脉延伸至右心房，<sup>[9]</sup>还能够提示IVL肿瘤的大小、范围，观察肿瘤与静脉壁和心腔壁的关系，以及评估肿瘤对心腔血流和静脉内血流的影响程度。CT检查有助于明确肿物的起源及延伸范围。MRI检查的优势在于软组织分辨率好，瘤体与周围临近组织的关系可以清晰显示。

### 3.4 手术治疗

治疗方案的成功在于手术完全切除肿瘤，因为肿瘤即使是良性的，但其易复发<sup>[10]</sup>，但肿瘤根治性切除已被证明是可以治愈的。术后3年、5年和10年的总生存率分别为87.5%、75.0%和56.3%。<sup>[11]</sup>可以根据患者的手术耐受性和肿瘤的解剖结构等多种原因选择一期或二期手术。<sup>[4]</sup>但在手术时间、术中出血量、输血量、住院时间、住院花费以及

并发症发生率方面，两者的差异无统计学意义，可能是因为病例数目有限，一期手术的优势无法凸显。但在患者全身状况能够耐受、术中风险可控、准备充分的情况下尽量选择一期手术。

### 3.5 药物治疗

由于 IVL 是患者雌激素受体和 PR 的高表达，<sup>[4]</sup> 所以激素也是一种治疗手段。如促性腺激素释放激素类似物，理论上对平滑肌瘤的生长具有一定的缓解作用，但因其相关文献较少，所以具体的临床疗效并不太明确。

### 4 结论

有子宫平滑肌瘤病史的围绝经期前后女性，出现了盆腔包块、阴道壁肿物时应警惕 IVL 的出现。若出现胸闷、气短、下肢肿胀应怀疑伴有下腔静脉和心脏受累的可能。超声心动图、CT、MRI 可以有助于诊断。一旦确诊，手术是最有效的治疗手段，而对于无法手术或术后有肿瘤残留的患者，可以抗雌激素治疗。

### 参考文献：

[1] Mm T L. Intravenous leiomyomatosis involved cor dextrum: A review of diagnosis and management with an illustrative case[J]. Radiology Case Reports, 2024.

[2] Low H-Y, Zhao Y, Huang K-S, 等. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: A clinicopathological analysis of nine cases and literature review[J]. Taiwanese Journal of Obstetrics and Gynecology, 2017, 56(3): 362 - 365.

[3] Gwacham N I, Manyam M, Fitzsimmons C K, 等. Multidisciplinary approach to pelvic leiomyomatosis with intracaval and intracardiac extension: A case report and review of the literature[J]. Gynecologic Oncology Reports, 2022, 40: 100946.

[4] Wei J-L, Ji X, Zhang P, 等. Complete intravenous leiomyomatosis: a case report and literature review[J]. Annals of Palliative Medicine, 2021, 10(11): 12039 - 12045.

[5] Luo G, Pan H, Bi J, 等. Surgical treatment of intravenous leiomyomatosis involving the right heart: a case series[J]. Journal of International Medical Research, 2019, 47(7): 3465 - 3474.

[6] Harris L M, Karakousis C P. Intravenous leiomyomatosis with cardiac extension: Tumor thrombectomy through an abdominal approach[J]. Journal of Vascular Surgery, 2000, 31(5): 1046 - 1051.

[7] Zhao Y. Ultrasonic manifestations of intravenous leiomyomatosis invading the heart: case report[J].

[8] Polizzi V, Pergolini A, Zampi G, 等. Intravenous leiomyomatosis extending to the heart: A multimodality imaging approach[J]. Herz, 2014, 39(6): 720 - 721.

[9] Virzì G, Ragazzi S, Bussichella F, 等. Intravenous leiomyomatosis extending from the inferior caval vein to the pulmonary artery[J]. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2007, 133(3): 831 - 832.

[10] eong S, Han Y, Cho Y-P, 等. Clinical Outcomes of Surgical Resection for Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava[J]. Annals of Vascular Surgery, 2019(61): 377 - 383.

[11] 郭李龙, 刁永鹏, 连利珊. 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) 1.pdf [J]. 中国普外基础与临床杂志

### 作者简介：

王雨欣 (1998—)，女，汉，安徽省宿州市，本科，蚌埠医科大学宿州市立医院。