

一例血管静脉内平滑肌瘤病的病例报告并文献回顾

李文^{1*}, 贺同强²

¹西安医学院研究生院, 陕西 西安

²西北妇女儿童医院妇产科重症监护室, 陕西 西安

收稿日期: 2025年12月13日; 录用日期: 2026年1月7日; 发布日期: 2026年1月19日

摘要

血管静脉内平滑肌瘤病(*intravenous leiomyomatosis, IVL*)是临床中少见的良性平滑肌瘤, 常沿静脉壁生长, 表现出恶性生物学行为, 其临床表现多种多样, 术前诊断较为困难, 最有效的治疗为手术切除治疗, 必要时需要多学科联合治疗, 且术后需要长期随访。通过西北妇女儿童医院妇科收治的1名年轻女性血管静脉内平滑肌瘤的患者病例进行临床分析, 撰写本文的目的在于初步认识血管平滑肌瘤这一临床罕见病, 警惕子宫肌瘤或有子宫肌瘤手术史的病人, 并根据患者现有情况, 决定后续治疗方式。现对病例做出如下报道。

关键词

血管静脉内平滑肌瘤病, 子宫肌瘤, 静脉壁

A Case Report of Intravenous Leiomyomatosis with Literature Review

Wen Li^{1*}, Tongqiang He²

¹Graduate School of Xi'an Medical University, Xi'an Shaanxi

²Department of Obstetrics and Gynecology Intensive Care Unit, Northwest Women's and Children's Hospital, Xi'an Shaanxi

Received: December 13, 2025; accepted: January 7, 2026; published: January 19, 2026

Abstract

Intravenous leiomyomatosis (IVL) is a rare benign smooth muscle tumor in clinical practice. It often

*通讯作者。

文章引用: 李文, 贺同强. 一例血管静脉内平滑肌瘤病的病例报告并文献回顾[J]. 临床医学进展, 2026, 16(1): 1624-1628. DOI: 10.12677/acm.2026.161206

grows along the venous wall and exhibits malignant biological behavior. Its clinical manifestations are diverse, and preoperative diagnosis is challenging. The most effective treatment is surgical resection, with multidisciplinary combined therapy when necessary. Long-term postoperative follow-up is required. This article presents a clinical analysis of a case of intravenous leiomyomatosis in a young female patient admitted to the Department of Gynecology of Northwest Women's and Children's Hospital. The aim of this paper is to enhance preliminary understanding of this clinically rare disease, raise vigilance in patients with uterine fibroids or a history of uterine fibroid surgery, and determine subsequent treatment strategies based on the patient's condition. The case is reported as follows.

Keywords

Intravenous Leiomyomatosis, Uterine Myoma, Venous Wall

Copyright © 2026 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 病例报告

患者, 女, 32 岁, 汉族, 已婚, 孕 5 产 2, 顺产 2 次, 人流 3 次。于 2023 年 03 月 13 日收住院, 2022 年出现经前期阴道褐色分泌物, 伴轻微腹痛, 未予重视, 2023 年 2 月门诊 B 超提示: 子宫内膜厚 14 mm, 回声不均, 内可见 18*9 mm 团块稍高回声, 息肉待排, 紧贴子宫右侧底部可见 40*35*30 mm 团状不均回声, 考虑肌瘤(部分囊性变), 右侧附件区 65*58*57 囊性肿块, 考虑畸胎瘤。妇科检查: 外阴: 已婚已产式, 阴毛女性分布; 阴道: 通畅, 皱壁存在, 粘膜不红, 分泌物白色, 粘稠, 量少; 宫颈: 光滑, 无举痛; 子宫: 中位, 9 周大小, 质地中等, 活动可, 无压痛; 附件: 右附件区可触及一囊性包块, 大小 7*6 cm, 左附件区无压痛, 未触及异常包块。2023 年 2 月肿瘤标志物: AFP 2.98 (0~7) ng/mL; CEA 0.62 (0~4.7) ng/mL; CA-199 23.10 (0~27) U/ml; CA-125 19.10 (0~35) U/ml; CA-153 3.53 (0~26.4) U/ml; SCC 1.06 (0~2.3) ng/mL。入院诊断: 盆腔肿物; 子宫内膜息肉。入院后复查 B 超提示, 子宫体大小 85*96*38 mm, 形态不规则, 底部右角部外突, 内回声增粗不均, 范围约 62*53*27 mm, 边界欠清晰, CDFI 显示: 其内可见较丰富血流信号, RI = 0.80。宫内膜厚 5 mm。宫颈内可见数个大小不等无回声, 较大者 4*3 mm。右附件区可见 71*63*48 mm 混合回声肿块, 内充满细密弱光点及团状强回声, CDFI: 其周边可见点状血流信号。左附件区未见明显异常。盆腔 MRI 增强扫描: 子宫呈前位, 轮廓不规整, 宫腔内信号不均, 宫腔内可见后壁附着凸向宫腔少许团片状稍长 T2 信号影, 增强后轻度强化, 子宫右侧壁及右侧宫角区肌层内可见不规则片状混杂信号影, 其旁右侧附件区可见短 T2、长 T2 混杂信号影, 增强后部分无强化, 部分明显不均匀强化。宫颈通畅, 宫颈外口可见囊状长 T2 信号影, 增强后无强化, 盆腔右侧可见一囊性不均短 T2、长 T2 信号影, 增强后实性部分轻度强化, 病灶边界清晰, 大小约为 56 mm*52 mm*57 mm, 病变前方可见受压卵巢及小卵泡, 左侧卵巢可见, 左侧附件区信号未见异常。膀胱充盈可, 壁未见异常信号, 盆腔及双侧腹股沟未见明确肿大淋巴结。1. 右侧附件区混杂信号影, 结合 MRI 平扫及 DWI, 考虑右侧卵巢畸胎瘤; 2. 子宫侧壁及外突混杂信号影, 多考虑浆膜下肌瘤并变性, 附件区感染性病变或陈旧性病变并出血病变待排; 3. 宫颈囊肿。2023 年 3 月 13 日行宫腔镜检查 + 诊刮术 + 宫腔息肉摘除术, 术后病理回报: 1. (宫腔)增殖期样子宫内膜伴息肉形成; 2. (宫腔)符合子宫内膜息肉。随后于 2023 年 3 月 16 日行腹腔镜下子宫肌瘤剔除术 + 卵巢囊肿剥除术, 术中见: 子宫右侧阔韧带近右侧宫角处可见一肿

物, 质硬, 大小约 4 cm, 右侧卵巢囊性增大 6*6*5 cm, 表明光滑, 灰白色, 钝性剥除瘤体, 基底部呈囊性改变, 可见串珠样组织, 大小约 3*4 cm。术后病理检查: 1. (子宫阔韧带)结合形态学及免疫组化标记结果, 符合血管平滑肌瘤; 2. (右侧卵巢囊肿)成熟性囊性畸胎瘤; 3. (子宫阔韧带赘生物)符合血管平滑肌瘤, 局部伴水肿。随后于西安交通大学第一附属医院病理会诊, 病理诊断与本院相同, 遂因“子宫血管平滑肌瘤”于 2023 年 3 月 29 日行腹腔镜下子宫切除术 + 双侧输卵管切除术 + 盆腔粘连分解术, 术后剖视子宫, 右侧宫角子宫肌层内见大小约 2*1 cm 不规则肌瘤样组织, 术后病理检查: 1. 子宫血管平滑肌瘤, 局部伴出血及坏死; 2. 分泌期子宫内膜, 局部伴息肉形成; 3. 慢性宫颈炎; 4. 双侧输卵管伴系膜囊肿, 余未见著变; 免疫组化标记结果: ER(+), PR(+), SMA(+), Desmin(+), H-cald(+), CD34(脉管+), D2(部分脉管+), Ki-67(+, 热点区域约 15%)。

2. 讨论

2.1. 概述

血管静脉内平滑肌瘤病(*intravenous leiomyomatosis, IVL*)是一种罕见的良性平滑肌肿瘤, 它被定义为静脉自身的平滑肌组织增生, 向血管腔内生长形成瘤体, 并顺着血管壁生长的特殊类型的平滑肌瘤, 但不侵犯静脉壁[1][2]。最早在 1896 年 Birch-Hirschfeld 就描述此病症, 1907 年 Durck 报道了心脏受累的病例[3][4]。IVL 的发病机制目前主要有两种理论, 一种理论认为, 该肿瘤起源于子宫静脉血管壁, 另一种认为这是由于子宫肌层侵入血管导致的[5], 它的组织学特征为良性, 但是表现出恶性肿瘤的生物学行为。IVL 不仅可以累及盆腔静脉、下腔静脉、肾上腺及肾静脉、肺动脉, 还可能发生远处转移, 如肺、脑、骨、淋巴结等[6], 甚至严重者危及患者生命。IVL 的发病年龄通常为绝经期前妇女, 平均年龄为 46.0 岁(标准差为 9.3 岁)[7], 本例中, 患者年龄 32 岁, 发病年龄较轻。IVL 患者通常有子宫肌瘤或子宫切除病史, 在子宫肌瘤的患者中, 0.25% 患有 IVL [8], 然而它的临床表现往往缺乏特异性, 主要与肿瘤侵袭的部位有关。肿瘤局限于盆腔时, 往往表现和子宫肌瘤临床表现类似, 如盆腔包块、月经异常、尿频、腹痛及腹胀等, 本例患者的临床表现, 仅是月经异常表现, 伴有轻微下腹痛; 肿瘤超出盆腔时, 侵袭的不同形态决定症状的不同, 目前也有很多例延伸至右心的报道, 很大一部分患者有晕厥、呼吸困难为首发症状[9]。

2.2. 诊断

IVL 的术前很难诊断, 需根据病史及其辅助检查做出诊断, 但有些需要术中及术后病理结果做出最后诊断。根据现有文献分析, IVL 的诊断首先既往有子宫肌瘤病史, 或者行子宫全切术后, 再次于盆腔发现包块, 或者肌瘤侵袭其他部位引起呼吸困难、胸闷气短等症状, 需要高度重视。其次需要相关影像学的辅助检查, 如超声、CT、核磁等。超声在检查中发挥着重要作用, 不仅可以评估盆腔、腹腔、静脉系统及心脏的情况, 而且当肿瘤侵袭心血管系统时, 超声能清楚地显示其占位的情况和血流的特点[10], 在本例中因为患者未曾侵袭心血管系统, 因此, 超声只显示其子宫肌瘤情况。CT 和 MRI 扫描是诊断 IVL 最有用的影像学检查方式。CT 的高密度分辨率和多平面扫描能力, 以及 MRI 优异的软组织分辨率, 使这些影像学检查方式具有特殊的价值。CT 检查表现为盆腔混杂稍低密度肿物, 与静脉内肿物相延续, 强化后显示不均质强化。如肿瘤侵犯其他部位时, 造影能很好显示。但是需要与静脉内血栓进行鉴别, MRI 对于有肿瘤侵犯子宫外的一些系统有一定价值, 典型表现为盆腔静脉呈增粗或者迂曲的表现, 且增强 MRI 肿块呈低度或中度不均匀强化[11]。本例病变因局限于子宫, 所以辅助检查无明显报告。当然, 最重要的应该大体标本和显微镜下相结合, 以及病理检查, IVL 的肉眼观大都是呈蠕虫样或串珠样延伸至静脉内。

2.3. 治疗

IVL 的治疗最有效的方法是手术治疗, 切除全部肿瘤是根本治疗手段, 切除子宫外所有病灶, 可降低复发率[12]。原则上, 完成生育的女性, 需切除全子宫, 双侧输卵管及卵巢, 有研究表明, 切除双侧附件对于降低疾病复发、延长复发间隔是有效的[13], 尽量将盆腔内肉眼可见病灶全部切除, 但是对于保留卵巢的女性, 要根据其年龄、生育要求及肿瘤的浸润范围来综合评估, 制定个性化手术方案。对于 I 期患者, 可行肿瘤剔除术, 术后给予药物抗雌激素治疗, II 期患者妇科手术联合血管外科手术治疗, III 期、IV 期患者在体外循环的条件下行联合治疗[14]。除手术外, 药物治疗也是必不可少的一部分, 主要以抗雌激素治疗为主, 包括 GnRH-a、他莫西芬、芳香酶抑制剂等, 对于初始肿瘤较大或者手术切除不完全等高复发风险情况, 可考虑使用激素药物[15][16], 本病例采用分期手术, 第一次术后诊断为 IVL, 经病理会诊, 诊断相同, 考虑到患者较年轻, 且肿瘤并未侵袭其他器官, 尊重患者意愿, 行第二次手术, 切除子宫及双侧输卵管。

3. 结论

IVL 虽组织学呈良性, 但具有侵袭性生长的恶性生物学行为, 其术前诊断难度较大, 需警惕年轻患者无典型症状时的影像学异常信号, 最终确诊需依赖病理形态学, 本例患者初始仅表现为经前期阴道分泌物异常及轻微腹痛, 影像学检查初步提示肌瘤及畸胎瘤, 最终确诊为病理学, 这就印证病理检查在 IVL 确诊中的核心价值。研究证实, IVL 治疗的关键在于完整地切除全部肿瘤, 对于无生育要求的患者, 根治性手术可以有效降低复发风险, 而年轻患者, 需要个体化提供治疗方案, 同时, 需建立长期随访机制, 动态监测影像学及肿瘤标志物的变化, 必要时联合多学科协作制定后续治疗方案, 以进一步保障患者远期生存质量。

声 明

该病例报道已获得患者的知情同意。

参考文献

- [1] Li, H., Xu, J., Lin, Q., Zhang, Y., Zhao, Y., Tong, H., *et al.* (2020) Surgical Treatment Strategies for Extra-Pelvic Intravenous Leiomyomatosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, **15**, Article No. 153. <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01394-9>
- [2] 中国医师协会妇产科医师分会妇科肿瘤学组. 盆腔静脉内平滑肌瘤病临床诊治中国专家共识[J]. 中华妇产科杂志, 2023, 58(4): 252-258.
- [3] Birch-Hirschfeld, F.V. (1896) *Lehrbuch der pathologischen Anatomie*. 5th Edition, FCW Vogel.
- [4] Durck, H. (1907) Ueber den Kontinuitätsnachweis der Enterochylome in das Herz vorwachsendes: Fibromyom des uterus. *München Med Wochenschr*, **54**, Article 1154.
- [5] Norris, H.J. and Parmley, T. (1975) Mesenchymal Tumors of the Uterus. V. Intravenous Leiomyomatosis: A Clinical and Pathologic Study of 14 Cases. *Cancer*, **36**, 2164-2178. <https://doi.org/10.1002/cncr.2820360635>
- [6] Peng, H., Zhao, B., Yao, Q., Qi, H., Xu, Z. and Liu, C. (2012) Intravenous Leiomyomatosis: CT Findings. *Abdominal Imaging*, **37**, 628-631. <https://doi.org/10.1007/s00261-011-9798-6>
- [7] Lim, W.H., Lamaro, V.P. and Sivagnanam, V. (2022) Manifestation and Management of Intravenous Leiomyomatosis: A Systematic Review of the Literature. *Surgical Oncology*, **45**, Article 101879. <https://doi.org/10.1016/j.suronc.2022.101879>
- [8] Ma, G.T., Miao, Q., Liu, X.R., *et al.* (2016) Surgical Treatment Strategies of Intravenous Leiomyomatosis with Right Cardiac Cavities Extension. *Acta Academiae Medicinae Sinicae*, **38**, 438-443.
- [9] Teixeira, B., Neves, M.C., Fonseca, F., Torres, J.P., Teixeira, J. and Costa, A. (2025) Intravenous Leiomyomatosis: A Case Report and Narrative Literature Review. *International Journal of Gynecology & Obstetrics*, **171**, 170-176. <https://doi.org/10.1002/ijgo.70195>

-
- [10] Luo, X., Li, R. and Li, Z. (2019) Combined Transthoracic Echocardiography and Contrast-Enhanced Ultrasonography to Trace Intravenous Leiomyomatosis with Intracardiac Extension. *Echocardiography*, **36**, 1573-1576. <https://doi.org/10.1111/echo.14424>
 - [11] Zeng, H., Xu, Z., Zhang, L., Luo, Y., Chen, H., Zhu, H., *et al.* (2016) Intravenous Leiomyomatosis with Intracardiac Extension Depicted on Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging Scans: A Report of Two Cases and a Review of the Literature. *Oncology Letters*, **11**, 4255-4263. <https://doi.org/10.3892/ol.2016.4499>
 - [12] Carr, R.J., Hui, P. and Buza, N. (2015) Intravenous Leiomyomatosis Revisited: An Experience of 14 Cases at a Single Medical Center. *International Journal of Gynecological Pathology*, **34**, 169-176.
 - [13] 王婷婷. 静脉内平滑肌瘤病临床特点及发病机制探索[D]: [博士学位论文]. 北京: 北京协和医学院, 2015.
 - [14] 吕卫琴, 丁婷婷, 张俊丽, 等. 子宫静脉内平滑肌瘤病八例临床分析[J]. 实用医技杂志, 2020, 27(7): 908-910.
 - [15] Mathey, M.P., Duc, C. and Huber, D. (2021) Intravenous Leiomyomatosis: Case Series and Review of the Literature. *International Journal of Surgery Case Reports*, **85**, Article 106257. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2021.106257>
 - [16] Shi, P., Xiao, H., Li, H., Tang, W., Ren, A., Ma, L., *et al.* (2022) Management and Prognosis Comparison between Incidental and Nonincidental Intravenous Leiomyomatosis: A Retrospective Single-Center Real-Life Experience. *Annals of Translational Medicine*, **10**, Article 503. <https://doi.org/10.21037/atm-21-5376>