

富血供腹膜播散性平滑肌瘤病的临床影像分析

罗洪¹, 蔡华崧², 钱辰³, 林青雨³, 周侦³, 邹松孝³, 李引^{3*}

1. 暨南大学附属顺德医院 影像科, 广东 佛山 528305

2. 中山大学附属第一医院 放射诊断科, 广东 广州 510080

3. 中山大学附属第一医院 胃肠外科中心, 广东 广州 510080

【摘要】 目的 分析富血供腹膜播散性平滑肌瘤病(leiomyomatosis peritonealis disseminata, LPD)的临床影像特征, 提高对富血供LPD的诊断及治疗水平。方法 收集2018年7月至2020年10月在中山大学附属第一医院诊治的4例富血供LPD患者的病历资料, 回顾性分析其临床特征、诊治方法、术前影像学表现及术后病理诊断。结果 4例患者均有子宫肌瘤手术史, 术前4例患者均行计算机断层扫描(computed tomography, CT)平扫及增强扫描, 1例加做磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)平扫及增强扫描、正电子发射计算机断层显像(positron emission tomography-computed tomography, PET-CT)检查及3D打印。影像学表现呈多发实性结节及肿块, 明显不均匀强化, 瘤内及瘤周可见迂曲扩张畸形的血管, 且瘤体越大越明显。4例术前CT均误诊。4例患者均接受手术治疗, 其中3例行开腹肿瘤切除, 1例行腹腔镜下肿瘤切除, 肿瘤位于腹盆腔、大网膜、肠系膜或阔韧带、骶韧带等处。结论 术前影像学检查可以准确判断富血供LPD的范围及供血血管, 为治疗方案制定提供重要参考信息。

【关键词】 腹膜播散性平滑肌瘤病; 腹膜转移; 计算机断层扫描; 磁共振成像; 3D打印

Clinical imaging analysis of hyper vascular leiomyomatosis peritonealis disseminata

Luo Hong¹, Cai Huasong², Qian Chen³, Lin Qingyu³, Zhou Zhen³, Zou Songxiao³, Li Yin^{3*}

1. Department of Radiology, Shunde Hospital Affiliated to Jinan University, Foshan 528305, Guangdong, China

2. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Sun Yat-sen University, Guangzhou 510080, Guangdong, China

3. Department of Gastroenterology, the First Affiliated Hospital of Sun Yat-sen University, Guangzhou 510080, Guangdong, China

*Corresponding author: Li Yin, E-mail: liyin2736@163.com

【Abstract】 Objective To summarize and analyze the imaging characteristics of hyper vascular leiomyomatosis peritonealis disseminata (LPD), aiming to improve the diagnosis and treatment level of hyper vascular LPD. **Method** The data of 4 hyper vascular LPD cases diagnosed in the First Affiliated Hospital of Sun Yat-sen University from July 2018 to October 2020 were collected for retrospective analysis, including their clinical characteristics, preoperative imaging findings, diagnoses, treatments, and postoperative pathological diagnoses. **Result** All 4 patients had a history of uterine fibroids surgery. 4 patients all underwent preoperative computed tomography (CT) plain and enhanced scans, while 1 case also underwent magnetic resonance imaging (MRI) plain and enhanced scans, positron emission tomography-computed tomography (PET-CT) examination, and 3D printing. Imaging findings showed multiple solid nodules and masses with obvious heterogeneous enhancement, twisted and dilated abnormal vessels were seen inside and around the

* 通信作者: 李引, E-mail: liyin2736@163.com

tumor, which were more prominent as the tumor size increased. 4 patients were misdiagnosed by CT preoperatively. 4 patients all received surgical treatment, with 3 undergoing open abdominal tumor resection, and 1 undergoing laparoscopic tumor resection. Tumors were located in the abdominal pelvic cavity, greater omentum, mesentery, broad ligament and sacroiliac ligament, etc. **Conclusion** Preoperative imaging examinations can accurately determine the location of hyper vascular LPD and blood-supplying vessels, providing important information for the surgical plans and other treatments.

【Key words】 Leiomyomatosis peritonealis disseminata; Peritoneal metastasis; Computed tomography; Magnetic resonance imaging; 3D printing

腹膜播散性平滑肌瘤病(leiomyomatosis peritonealis disseminata, LPD)是一种罕见的特殊类型平滑肌瘤病,以散布在盆腔和腹腔的多发良性结节为特征^[1]。1952年Willison等^[1]首次报道,1965年正式命名^[2]。迄今为止,报告的病例数约200例,大多为育龄妇女^[3]。低患病率导致LPD的标准化治疗缺乏共识或指南,目前多以手术治疗为主,部分患者可酌情使用内分泌治疗^[4]。而其中富血供的LPD更罕见,其早期临床表现、影像学表现不典型,易与其他腹部富血供肿瘤或腹膜转移瘤混淆,极易误诊及漏诊,导致术前准备不充分、术中容易出现大出血,因此,术前准确的影像学评估对手术方案的制定具有重要的意义。本文回顾性分析4例经过手术后病理证实的富血供LPD,分析其临床、影像学特点及手术方法,结合相关文献复习,旨在提高对该病的诊断及治疗水平。

1 资料与方法

1.1 一般资料

收集2018年7月至2020年10月在中山大学附属第一医院治疗的4例富血供LPD的临床及影像学资料。

1.2 研究方法

回顾性分析4例患者的一般资料(年龄、既往手术史)、临床表现、影像学表现、手术方式、术中探查情况、术后石蜡病理检查和免疫组织化学结果。术前4例患者均行计算机断层扫描(computed tomography, CT)平扫及增强扫描,1例加做磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)平扫及增强扫描、正电子发射计算机断层显像(positron emission tomography-computed tomography, PET-CT)检查。利用CT原始数据进行处理重建,包括容积重建(volume rendering, VR)和最大密度投影(maximal intensity projection, MIP),其中1例患者术前通过CT原始数据进行血管3D打印。

2 结果

2.1 一般资料与临床表现

4例富血供LPD患者的年龄为42~52岁,平均(46±5)岁,中位年龄44.5岁,3例未绝经,1例已绝经。4例患者均有子宫肌瘤手术史。4例患者均无明显症状,主诉因体检发现盆腹腔包块就诊。

2.2 术中情况

术中探查腹盆腔肿物情况发现,肿物分布于腹盆腔、大网膜及肠系膜(1例),脏层腹膜、膀胱浆膜层、乙状结肠系膜(1例),左侧阔韧带、骶韧带及直肠前壁(1例),左侧盆壁(1例),大小不一,质中,活动度欠佳。手术方式包括以下3种:①2例患者行开腹LPD结节切除术,术中切除所有肉眼可见LDP结节。②1例患者行腹腔镜LPD结节切除术,术中切除所有肉眼可见的LPD结节,切除的所有LPD结节置入取物袋中取出。③1例患者行腹腔镜探查+中转开腹LPD结节切除术,腹腔镜探查术中发现盆腹腔、乙状结肠系膜、膀胱多发结节,因位置特殊,腹腔镜中转开腹切除。患者一般资料和术中情况详见表1。

2.3 病理学特征

4例患者的LPD结节术中肉眼见球形或分叶状肌瘤结节,颜色灰白或灰红,多数结节实性、质韧,切面呈漩涡状。4例患者术后石蜡及免疫组织化学病理均证实结节为平滑肌瘤(表1)。其中3例患者的结蛋白(desmin)、波形蛋白(vimentin)、平滑肌肌动蛋白(smooth muscleactin, SMA)、雌激素受体(estrogen receptor, ER)及孕激素受体(progesterone receptor, PR)均为阳性,CD34及CD117均为阴性, Ki-67指数均小于10%。

2.4 影像学表现

2.4.1 CT表现

4例肿瘤均为多发,分布于腹盆腔、大网膜及肠系膜、乙状结肠系膜、左侧阔韧带、骶韧带及直

肠前壁等处。CT平扫均见密度均匀的实性结节或肿块影,无伴囊性成分,平扫CT值为29~46 Hu。增强扫描呈不均匀明显强化,CT值为55~278 Hu。病灶强化程度与子宫肌层或肌瘤相仿,瘤内及瘤周均见蔓状、瘤样扩张的畸形血管影,且瘤体越大越明显,其中最大病灶约20 cm,边界清晰,边缘光滑锐利,周围脂肪间隙较清晰(图1A~1D),这例患者在术前还通过CT原始数据进行血管3D打印

(图1E)。4例均未累及实质器官,未见肿大淋巴结。

术前4例均误诊,1例CT误诊为动静脉畸形并引流血管多发血栓形成;1例CT误诊为转移瘤;1例CT误诊为蔓状血管瘤,B超初诊为输卵管恶性肿瘤,复诊为胃肠道间质瘤;1例CT误诊为子宫肌瘤复发或胃肠道间质瘤。

2.4.2 MRI及PET-CT表现

上述CT血管3D打印病例同时接受MRI及

表1 4例富血供腹膜播散性平滑肌瘤病患者的基本信息、术中结节情况、手术方式及术后病理

序号	性别	年龄(岁)	既往史	术中腹膜播散性平滑肌瘤病结节情况	手术方式	手术途径	术后病理
1	女	46	2013年前因子宫肌瘤行子宫切除术	腹盆腔、大网膜及肠系膜多发结节	2020年腹膜后巨大肿物切除+左肾切除+乙状结肠部分切除术	开腹式	左侧腹膜后平滑肌瘤
2	女	42	2015年行开放式子宫肌瘤剔除术	脏层腹膜、膀胱浆膜层、乙状结肠系膜多发结节	2018年乙状结肠部分切除+腹壁肿物切除、膀胱肿物切除术	腹腔镜中转开腹	肠系膜平滑肌瘤
3	女	43	2006年和2016年各行剖宫产1次,2009年腹腔镜子宫肌瘤剔除1次	左侧阔韧带、骶韧带及直肠前壁多发结节	2020年左侧骶韧带、左侧阔韧带肌瘤剔除术+直肠前壁肌瘤剔除术+盆腔粘连松解术+肠粘连松解术	开腹式	子宫平滑肌瘤,左侧骶前韧带平滑肌瘤,阔韧带平滑肌瘤,直肠前壁平滑肌瘤
4	女	52	2016年因子宫肌瘤行全子宫切除术	左侧盆壁结节	2020年子宫肌瘤剔除术+盆腔包裹性积液分离术+盆腔粘连松解术	腹腔镜	左侧盆腔寄生肌瘤(平滑肌瘤)

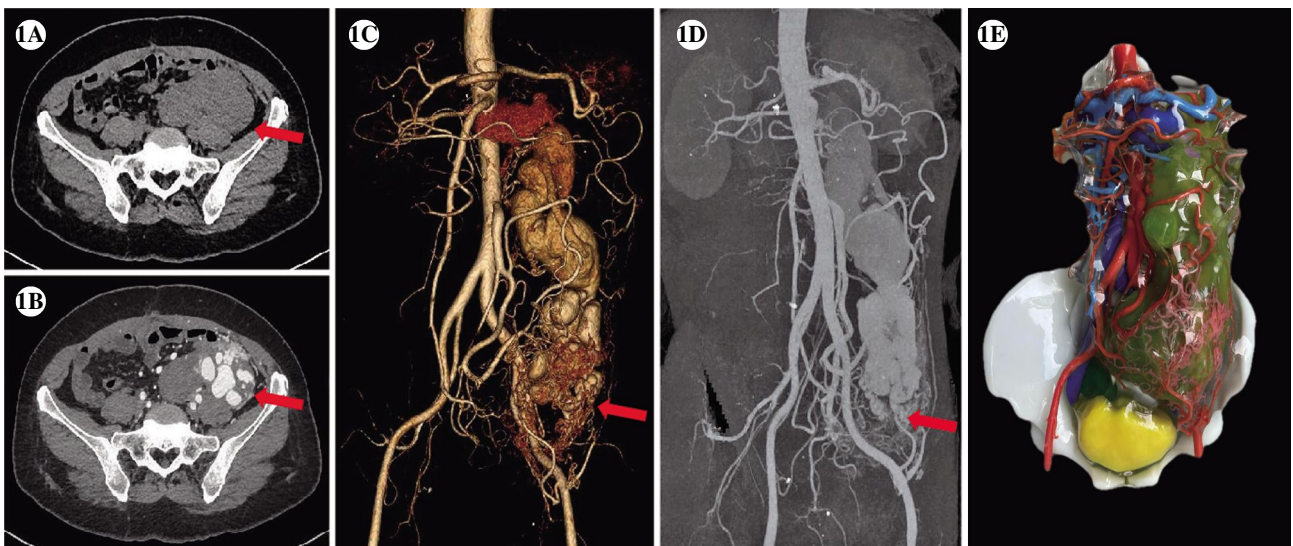


图1 1例46岁富血供巨大腹膜播散性平滑肌瘤病计算机断层扫描表现和血管3D打印图

注:A,腹部计算机断层扫描平扫轴位图示左侧腹盆腔脊柱旁巨大实性肿块影(箭头所示),左侧腹部肠管受压并向右侧移位;B,增强动脉期计算机断层扫描轴位图示肿块不均匀明显强化(箭头所示),肿块内及周围见蔓状、瘤样扩张的血管影;C、D,容积重建(C)和最大密度投影(D)图示肿物内及周围血管与肠系膜下动脉、腹主动脉、左侧髂总动脉-髂内外动脉发出的多支细小分支相交通(箭头所示),上缘以狭颈汇入左肾静脉,左肾静脉扩张;E,计算机断层扫描原始数据血管3D打印图示肿块及其周围见多发迂曲扩张动静脉血管影。

PET-CT。MRI提示,LPD相对肌肉软组织呈T1WI等信号,T2WI高低混杂信号,增强呈不均匀明显强化,与子宫肌瘤信号及强化方式相似(图2A~2D)。静脉注射 ^{18}F -氟代脱氧葡萄糖(^{18}F -fluorodeoxyglucose, ^{18}F -FDG),静息60 min后行体部PET-CT,左侧腹腔及盆腔内可见一团片状软组织肿块影(上达肾门下缘水平,下达旁盆底),边界尚清,与左肾动脉、左侧髂内动脉关系密切, ^{18}F -FDG摄取轻度增高,SUVmax为2.8(图3)。病灶周围可见多发迂曲增粗血管影,左肾动脉较对侧增粗。

3 讨论

LPD是一种罕见的、特殊类型的子宫外平滑肌瘤病,主要发生于绝经前女性^[5],因缺乏典型的临床表现,常在影像学检查或术中偶然发现。LPD术前诊断困难,往往靠术后病理证实,虽为良性疾病,但既往文献报道,仍有2%~5%发生恶变,且仅发生在LPD切除不完全的绝经妇女中^[5]。目前LPD的发病机制尚不明确,主要的可能机制包括

腹膜间充质干细胞化生学说、性激素学说、医源性学说、遗传学说等^[5-11]。该疾病尚无标准化的治疗方案,缺乏专家共识或疾病诊疗指南,主要的治疗方法有手术治疗和内分泌治疗,需根据患者的年龄、生育要求、症状的严重程度以及合并症制定个体化的治疗方案^[4,12]。

富血供的LPD更罕见,影像学表现易与其他腹部富血供肿瘤或腹膜转移瘤混淆,容易误诊,本组4例患者术前均误诊为其他肿瘤或动静脉畸形。本组4例LPD病例CT增强扫描均为富血供的明显强化结节或肿块,未累及实质器官,这与邝菲等^[13]报道一致。本组病例肌瘤内部及周边均见增粗迂曲的畸形血管影,其中1例术前误诊为动静脉畸形并血栓形成,通过手术后病理证实,那些所谓的“血栓”其实是一些小肌瘤,但其形成机制未明。我们推测可能与较大的子宫肌瘤周围多发异常供血动脉及引流静脉形成机制相似。这一征象在本组4例富血供LPD患者中均出现,但既往未被报道过。本组病例中,有1例患者术前完善

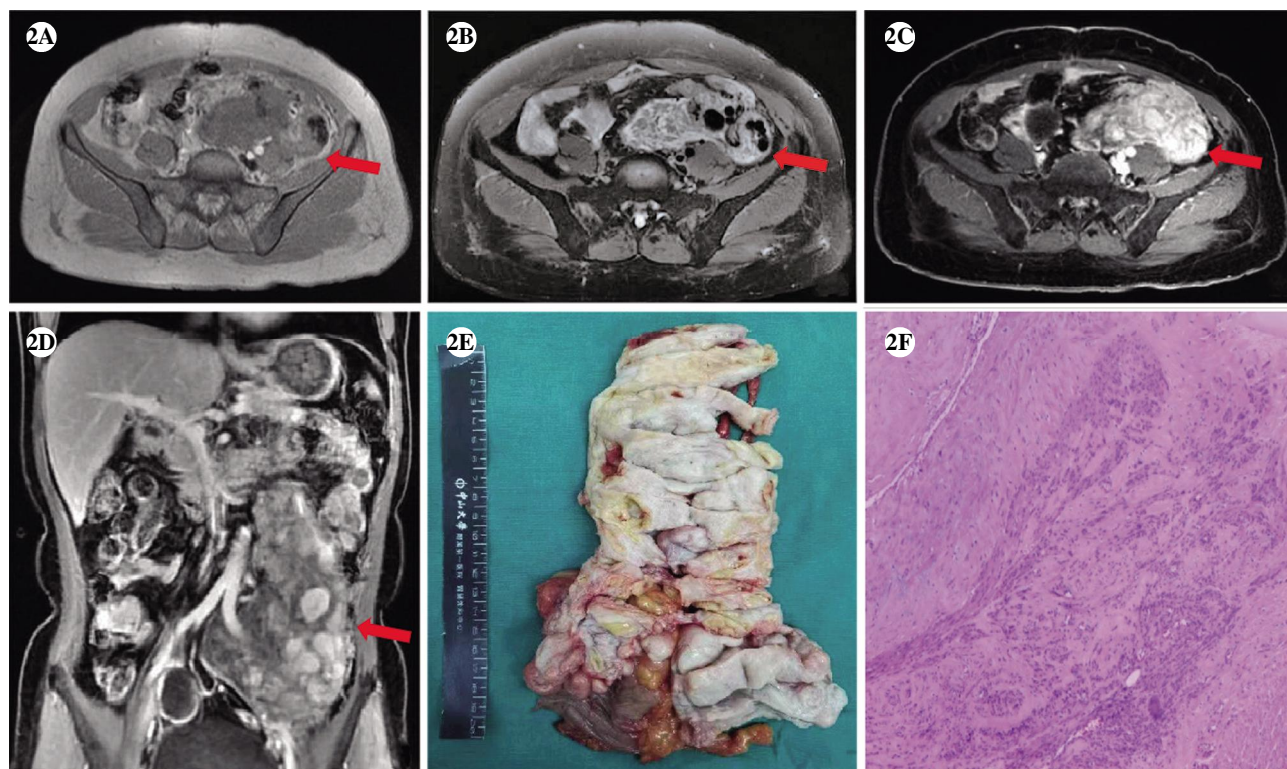


图2 1例46岁富血供巨大腹膜播散性平滑肌瘤病磁共振成像表现、肿瘤大体外观和病理图

注:A,轴位T1WI图示左侧腹盆腔脊柱旁实性肿块影(箭头所示),与臀大肌信号相当;B,轴位压脂T2WI图示呈高低混杂信号,肿块内及周围见低信号流空信号(箭头所示);C、D,增强扫描轴位(C)及冠状位(D)图示肿块不均匀明显强化(箭头所示),肿块内及周围见蔓状、瘤样扩张的血管影;E,手术后大体标本;F,病理图示(苏木精-伊红染色,×100)肿瘤细胞编织状或束样分布,排列较稀疏,瘤细胞呈梭形或短梭形,胞浆丰富红染,核分裂像不易见,间质伴胶原化及黏液样变,未见明确坏死。

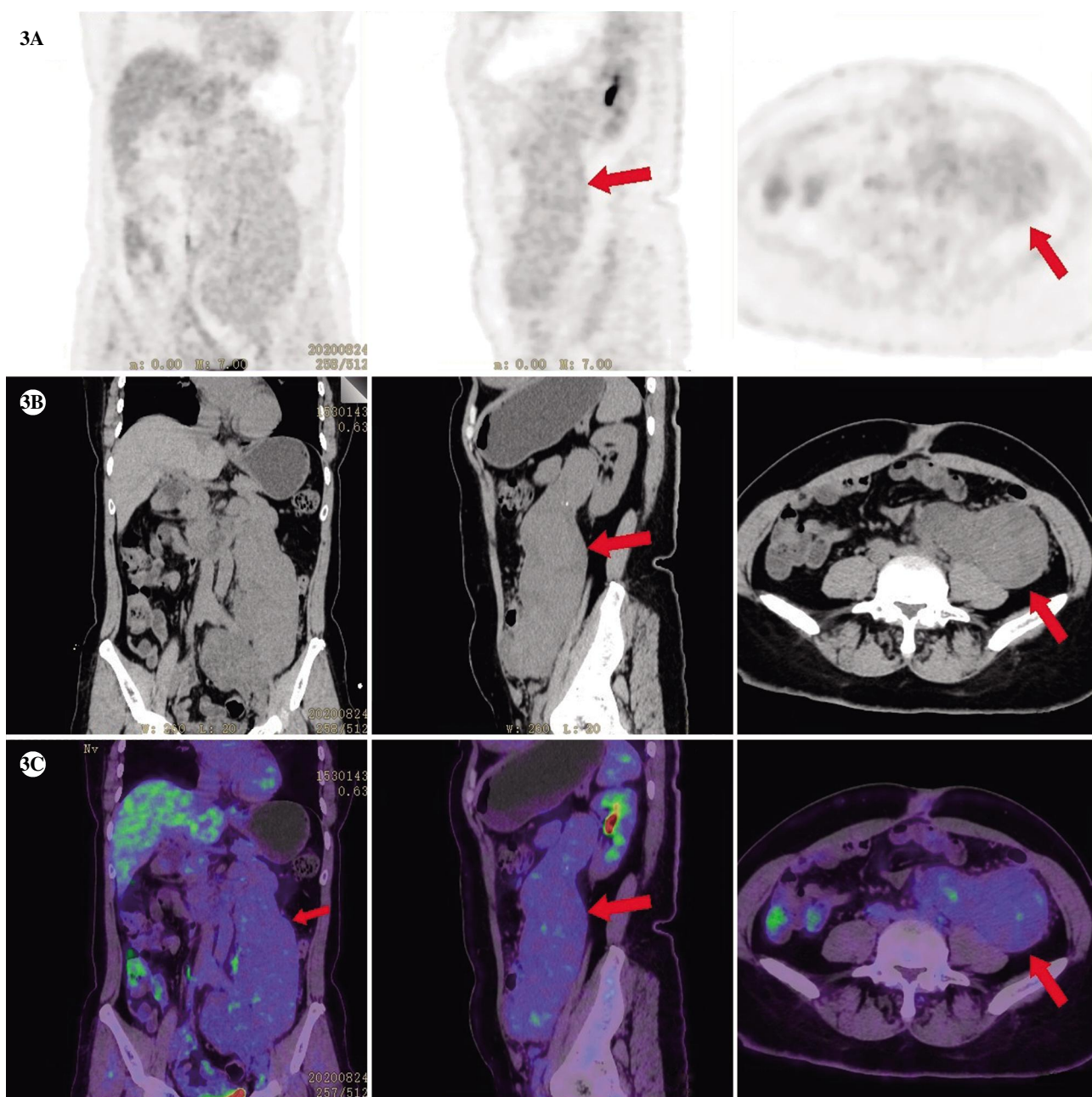


图3 1例46岁富血供巨大腹膜播散性平滑肌瘤病正电子发射计算机断层显像表现

注:正电子发射计算机断层显像左侧腹盆腔脊柱旁实性肿块 ^{18}F -FDG代谢轻度增高区(箭头所示),SUV_{max}为2.8。其中,A为正电子发射断层扫描,B为计算机断层扫描,C为正电子发射断层扫描/计算机断层扫描融合图像,肿块与左肾动脉、左侧髂内动脉关系密切,肿块内及周围见蔓状、瘤样扩张的血管影(箭头所示)。

PET-CT,提示左侧腹腔及盆腔内可见一团片状软组织肿块影(上达肾门下缘水平,下达旁盆底), ^{18}F -FDG摄取轻度增高,SUV_{max}为2.8。既往文献报道LPD通常具有低 ^{18}F -FDG亲和力、少有高 ^{18}F -FDG亲和力^[4],我们的发现与之相一致。

富血供的LPD供血动脉繁多,引流静脉复杂,如果术前评估不充分,术中容易出现大出血。术前的精准影像学评估对富血供LPD诊断及治疗

方案的制定至关重要。在本组病例中,术前我们通过CT原始数据进行血管三维重组及3D打印,计算机断层血管成像(computed tomography angiography, CTA)3D打印技术是拥有高仿真度及个体化特征的物理模型,充分显示肿瘤的供血动脉及引流静脉,助力临床个体化精准诊疗计划的制定^[5],还有利于术前患者宣教、风险沟通等。

综上所述,富血供LPD是一种罕见的良性肿

瘤,缺乏特异性临床症状和影像学表现,诊断主要依靠手术探查、术后病理及免疫组织化学,术前诊断困难。本组病例CT及MRI增强扫描均呈富血供明显强化,与子宫肌瘤强化相似,瘤内及瘤周伴畸形血管影,且瘤体越大越明显,具有一定特征性。以上影像学表现加之有子宫肌瘤切除手术史(尤其是腹腔镜子宫肌瘤分碎术),临床上应考虑本病可能。目前首选的治疗方法是手术治疗,少数符合条件的患者亦可使用激素阻断疗法等内分泌治疗手段。由于富血供LPD表现为肿瘤多发、血供丰富,瘤内及瘤周伴畸形血管,术中操作不当极易造成大出血,危及生命,术前的评估尤为重要。我们建议术前在影像学扫描方案中应加大检查范围,以便发现所有的病灶,提供更完整、精准及全面的影像学资料。另外,术前应行CTA检查,条件允许的情况下,通过CT原始数据行血管3D打印,以评估瘤内及瘤周畸形血管情况,为临床制定手术方案提供影像学依据。

参考文献

- [1] WILLSON JR, PEALE AR. Multiple peritoneal leiomyomas associated with a granulosa-cell tumor of the ovary[J]. *Am J Obstet Gynecol*, 1952,64(1):204-208.
- [2] LIU X, HU Y, CHEN L, et al. Disseminated peritoneal leiomyomatosis: a case report and review of the literature [J]. *J Int Med Res*, 2021, 49(8): 3000605211033194.
- [3] HUANG S, WEN C, LIAO C, et al. Leiomyomatosis peritonealis disseminata mimicking peritoneal carcinomatosis 13 years after laparoscopic uterine myomectomy: A case report [J]. *Int J Surg Case Rep*, 2021, 81:105745.
- [4] TAKEDA T, MASUHARA K, KAMIURA S. Successful management of a leiomyomatosis peritonealis disseminata with an aromatase inhibitor [J]. *Obstet Gynecol*, 2008, 112(2 Pt 2):491-493.
- [5] SONI S, PAREEK P, NARAYAN S, et al. Disseminated peritoneal leiomyomatosis: an unusual presentation of intra-abdominal lesion mimicking disseminated malignancy [J]. *Medicine and Pharmacy Reports*, 2020, 93(1): 113-116.
- [6] MA Y, WANG S, LIU Q, et al. A clinicopathological and molecular analysis in uterine leiomyomas and concurrent/metachronous peritoneal nodules: New insights into disseminated peritoneal leiomyomatosis [J]. *Pathol Res Pract*, 2020, 216(5): 152938.
- [7] BELMAREZ JA, LATIFI HR, ZHANG W, et al. Simultaneously occurring disseminated peritoneal leiomyomatosis and multiple extrauterine adenomyomas following hysterectomy [J]. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*, 2019, 32(1):126-128.
- [8] AKAMINE K, KADONO J, OTSUKA H, et al. Gastrointestinal stromal tumor coexisting with disseminated peritoneal leiomyomatosis [J]. *Surg Case Rep*, 2019, 5(1): 130.
- [9] XIAO J, ZHANG R, TENG Y, et al. Disseminated peritoneal leiomyomatosis following laparoscopic myomectomy: a case report [J]. *J Int Med Res*, 2019, 47(10):5301-5306.
- [10] 中国医师协会妇产科医师分会妇科肿瘤专业委员会(学组). 实施腹腔镜下子宫(肌瘤)分碎术的中国专家共识 [J]. *中国实用妇科与产科杂志*, 2020, 36(7): 626-632.
- [11] LIU C, CHEN B, TANG X, et al. Disseminated peritoneal leiomyomatosis after uterine artery embolization, laparoscopic surgery, and high intensity focused ultrasound for uterine fibroids: a case report [J]. *Int J Hyperther*, 2020, 37(1): 925-928.
- [12] 许阡,柳鑫,王金娟.腹膜播散性平滑肌瘤病7例诊治分析 [J]. *国际妇产科学杂志*, 2022, 49(2):228-232.
- [13] 邝菲,韩海伟,蓝岚,等.腹膜播散性平滑肌瘤病CT及MRI表现 [J]. *中国医学影像技术*, 2022, 38(3):408-412.
- [14] KHOO ACH, LIM SY. 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography-computed tomography imaging of leiomyomatosis peritonealis disseminata [J]. *World J Nucl Med*, 2021, 20(3):322-323.
- [15] 扈玉华,吴彦凯,扈轶凡,等.多耗材3D打印颅内动脉瘤模型及辅助临床手术应用 [J]. *中华实验外科杂志*, 2020, 37(4):618-620.

收稿日期:2024-07-06