

گزارش یک مورد لیومیوماتوزیس داخل وریدی با منشأ رحم و گسترش به دهلیز راست

هایده حائری^۱، *کتایون زیاری^۲، کامیاب علیزاده^۳، بابک وثوقی^۴

تاریخ اعلام وصول: ۱۳۹۱/۹/۱

تاریخ اعلام قبولی مقاله: ۱۳۹۱/۱۱/۲۳

چکیده

لیومیوماتوزیس داخل وریدی تومور خوش خیم ناشیایی با منشأ عضلات صاف جدار عروق اغلب محدود به عروق لگنی می باشد. گرچه به ندرت گسترش داخل ورید اجوف تحتانی و قلبی نیز دیده می شود. ما در اینجا خانم جوان ۲۵ ساله G2/P2 با لیومیوماتوزیس داخل وریدی منشأ گرفته از رحم را با گسترش به دهلیز راست معرفی می کنیم که طی دو مرحله جراحی با موفقیت درمان شد و ۱۸ ماه بعد از عمل هیچ گونه مشکل و یا علایم عود نداشت.

در یک خانم جوان با سابقه لیومیوم و یا هیستریکتومی با علایم قلبی و بخصوص توده قلبی، باید لیومیوماتوزیس داخل وریدی را مد نظر داشته باشیم.

کلمات کلیدی: لیومیوماتوزیس داخل وریدی، ورید اجوف تحتانی، دهلیز راست

مقدمه

نئوپلاسم خوش خیم عضله صاف رحم یا لیومیوم یکی از شایعترین تومورهای رحم می باشد. این تومور گاهی اوقات الگوی غیرمعمول رشد نشان می دهد. یکی از این الگوها لیومیوماتوزیس داخل وریدی (intravenous leiomyomatosis) می باشد (۱). این تومور نئوپلاسم نادری منشأ گرفته از عضلات صاف داخل کانالهای وریدی و یا ناشی از رشد لیومیوم رحمی به داخل وریدهای رحمی می باشد ولی هیچ گونه تهاجم بافتی ندارد (۲-۷). تومور در ابتدا به داخل وریدهای رحمی و سپس عروق دیگر مثل عروق لیگامان پهن رحمی، تخمدانی و وریدهای دورتر مثل ورید اجوف تحتانی می رسد و از آنجا حتی می تواند به سمت راست قلب گسترش یابد و گاهی منجر به مرگ شود (۲، ۳، ۸). لیومیوماتوزیس داخل وریدی اولین بار در سال ۱۸۹۶ توسط Birch-Hirschfeld شرح

داده شد (۹).

این در حالی است که اولین لیومیوماتوزیس داخل وریدی با گسترش قلبی در سال ۱۹۰۷ توسط Durck و اولین مورد جراحی قلب باز برای برداشتن این نئوپلاسم داخل قلبی در سال ۱۹۷۴ توسط مندل باوم Mandelbaum و همکارانش توضیح داده شد (۳-۶، ۱۰). طبق اطلاعات ما حدوداً ۳۰۰ مورد از لیومیوماتوزیس داخل وریدی در مقالات شرح داده شده است که اغلب آنها با اکوکاردیوگرافی تشخیص داده شده اند. به هر حال بنظر می رسد تعداد موارد لیومیوماتوزیس وریدی در حال افزایش می باشد و درگیری قلبی حدوداً در ۱۰٪ موارد دیده می شود (۸، ۱۱). در این مقاله ما یک مورد لیومیوم داخل وریدی با گسترش قلبی را گزارش نموده و در مورد روشهای تشخیصی و نمای هیستولوژیک و تشخیص افتراقی ها و درمان آن به بحث می پردازیم.

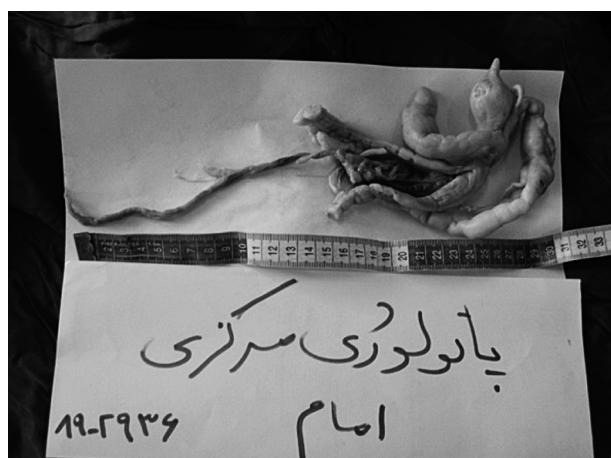
۱- دانشیار، ایران، تهران، دانشگاه علوم پزشکی تهران، دپارتمان آسیب شناسی بیمارستان امام خمینی
۲- استادیار، ایران، تهران، دانشگاه علوم پزشکی آجا، دپارتمان آسیب شناسی بیمارستان بعثت نهجا (*نویسنده مسئول)

تلفن: ۳۹۹۵۴۰۴۱ آدرس الکترونیک: Drk_ziari@yahoo.com

۳- پژوهشگر، ایران، تهران، دانشگاه علوم پزشکی آجا

۴- پژوهشگر، ایران، تهران، دانشگاه علوم پزشکی تهران، دپارتمان آسیب شناسی بیمارستان امام خمینی

گزارش مورد



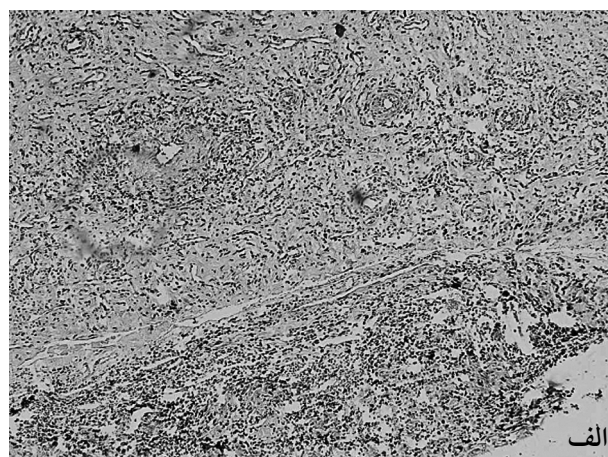
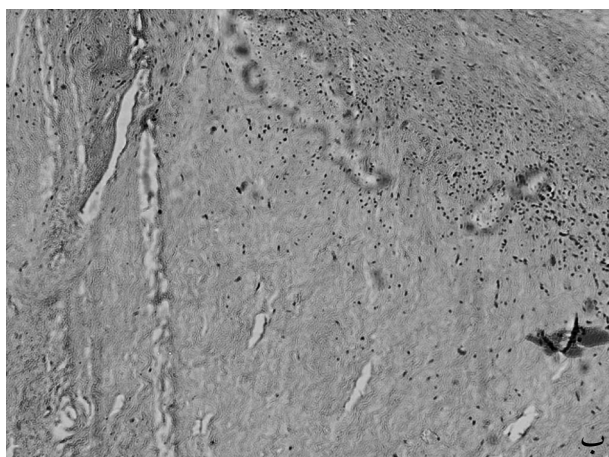
شکل ۱- ظاهر ماکروسکوپی تومور؛ به طول ۳۱ cm و قطر ۲ cm

و CD۳۴ منفی بود و بدین ترتیب تشخیص لیومیوماتوزیس داخل وریدی با گسترش قلبی محرز گردید. طی ۶ ماه پیگیری بعد از عمل، بجز دردهای شکمی گذرا، دیسمنوره و خونریزی‌های غیرطبیعی که قبلاً نیز وجود داشت، ادم پاها، درد قفسه سینه و تنگی نفس فعالیتی برطرف شده بود و هیچ علائمی از عود در بررسیها مشاهده نگردید. بیمار در ماه ششم بعد از جراحی اول، مورد جراحی مرحله دوم قرار گرفت. در طی این عمل رحم و تخمدانهای دو طرف برداشته شد. از این جهت که تومور وابسته به استروژن می‌باشد علیرغم جوان بودن بیمار چون تمایلی به نگهداری قدرت باروری نداشت هیستروکتومی و برداشتن تخمدانها نیز انجام شد.

در بررسی ماکروسکوپی رحم ظاهر دفرمه و میوماتوزیس با توده‌های متعدد زیر مخاطی و زیر سروزی با سطح مقطع کرم رنگ و گردبادی داشت که در بررسی‌های هیستولوژیک تشخیص لیومیوم تأیید

خانم ۲۵ ساله (گراوید ۲/ پارا ۲) به علت درد شکمی، توده قابل لمس لگنی و خونریزی غیرطبیعی رحمی با تشخیص لیومیوم رحمی در سونوگرافی به درمانگاه زنان بیمارستان امام خمینی تهران مراجعه نمود. طی بررسی‌های قبل عمل برای لیومیومای رحمی از جمله اکوکاردیوگرافی، سونوگرافی و به دنبال آن سی تی اسکن، متوجه توده متحرک و هموژن در دهلیز راست شده که در طی دیاستول به سمت بطن راست حرکت می‌کرد. ابعاد این توده ۵/۷×۳/۱ cm بود. این توده همچنین به سمت ورید اجوف تحتانی به ابعاد ۲/۹×۱ ادامه داشت. به دنبال یافتن این توده دوباره از بیمار شرح حال گرفته شد و معاینه فیزیکی دقیق انجام شد و متوجه درد قفسه سینه، تنگی نفس فعالیتی و ادم خفیف پاها شدیم که به احتمال زیاد به توده قلبی ارتباط داشت. سپس بیمار با تشخیص توده دهلیز راست جراحی شد و توده‌ای پیچ و خم‌دار، کرمی شکل با قوام الاستیک به رنگ کرم-خاکستری به طول ۳۱ cm و قطر ۲ cm خارج گردید. توده در دهلیز راست بود و چسبندگی واضحی نداشت و به سمت پایین به داخل ورید اجوف تحتانی گسترش داشت. (شکل ۱)

طی بررسی‌های هیستولوژیک و رنگ‌آمیزی‌های ایمنو هیستوشیمی تشخیص لیومیوم داخل وریدی با گسترش قلبی تأیید گردید. بدین ترتیب که در بررسی هیستولوژیک و رنگ‌آمیزی H&E مناطق هایپرسلولار و هایپوسلولار از سلولهایی با هسته گرد تا بیضی با انتهای بلانت (blunt) و با سیتوپلاسم ائوزینوفیلیک بدون افزایش میتوز، نکروز و یا آتپیی دیده شد. (شکل ۲) در پانل ایمنو هیستوشیمی برای مارکرهای SMA (اکتین) و دسمین قویاً مثبت و برای S-۱۰۰



شکل ۲- نمای میکروسکوپی تومور: الف) مناطق پر سلول؛ ب) مناطق کم سلول.

حتی موارد لیومیوماتوزیس داخل وریدی گسترده تا گسترش قلبی و ایجاد نارسایی قلبی، آمبولی ریوی و یا حتی مرگ ناگهانی بی علامت باقی می ماند (۲، ۸، ۱۲). ندرتاً بیمار در ابتدا با علایم نارسایی احتقانی قلب، تنگی نفس، سنکوپ، ارتوپنه، درد قفسه سینه پلورال، ادم پاها و اتساع شکمی مراجعه می نمایند (۴، ۵، ۱۰، ۱۲، ۱۳). در مورد بیمار ما درد قفسه سینه و تنگی نفس فعالیتی وجود داشت؛ که اینها مشکل و شکایت اصلی بیمار نبود و طی بررسی های مجدد مورد توجه قرار گرفت.

در نمای ماکروسکوپی لیومیوماتوزیس داخل وریدی بارشده سکه ای یا ندولار داخل میومتریوم با گسترش کرمی شکل در داخل عروق رحمی و لگنی مشخص می شود (۵، ۱۰، ۱۷). این رشد به داخل ورید اجوف تحتانی و نقاط دورتر مانند قلب در ۱۰٪ موارد دیده می شود. این رشد داخل درخت عروقی بدون اینکه تهاجم بافتی داشته باشد گاهی منجر به متاستاز ریوی می شود (۷).

در نمای میکروسکوپی تومور در داخل کانالهای عروقی با اندوتلیوم مفروش می شود، شریانها درگیر نمی شوند. تومور شبیه لیومیوم معمولی می باشد و می تواند انواع هیستولوژیک آن مثل سلولار، اتیپیکال، اپی تلیوئید، میکزوئید و یا لیپولیومیوما را داشته باشد (۷). جزء داخل عروقی لیومیوم می تواند خیلی پر عروق باشد و حتی نمای تومور عروقی را تقلید کند. در مورد بیمار ما نیز نوع معمول لیومیوم داخل وریدی بدون آتیپی، میتوز و نکروز دیده شد. (شکل ۲) لیومیوماتوزیس داخل وریدی با سارکومای استرومایی آندومتر درجه پایین و لیومیوسارکوما با تهاجم عروقی تشخیص افتراقی دارد. بر خلاف لیومیوماتوزیس داخل وریدی، در سارکومای استرومایی آندومتر هم در بررسی ماکروسکوپی و هم میکروسکوپی درگیری گسترده آندومتر و نفوذ وسیع میومترال دارد و همچنین در نمای میکروسکوپی شبکه گسترده ای از آرتریول های کوچک دارد و سلول های تومورال شبیه سلولهای استرومایی آندومتر در فاز پرولیفراتیو هستند (۱۳).

با این حال یک مورد از سارکوم استرومایی آندومتر درجه پایین با گسترش قلبی گزارش شده است (۱۷).

لیومیوماتوزیس داخل وریدی سلولار با افزایش فعالیت میتوتیک با لیومیوسارکوم تشخیص افتراقی دارد. لیومیوسارکوم هرگز بصورت ماکروسکوپی تهاجم عروقی ندارد و علی رغم لیوماتوزیس داخل

گردد. در حال حاضر که ۱۸ ماه از عمل اول و یک سال از عمل دوم می گذرد، بیمار هیچ گونه مشکلی ندارد.

بحث

لیومیوماتوزیس داخل وریدی نئوپلاسم خوش خیم سلول های عضلانی صاف داخل فضاها ی عروقی از ونول های داخل رحمی با گسترش وریدهای سیستمیک از قبیل ورید ایلایک و ورید اجوف تحتانی و یا حتی حفرات قلب راست و شریان ریوی می باشد. (۲-۸). گسترش خارج رحمی در ۳۰٪ موارد و گسترش داخل قلبی در ۱۰٪ موارد دیده می شود (۸، ۱۱).

اولین مورد لیومیوم داخل وریدی با گسترش قلبی در سال ۱۹۰۷ توسط Durck شرح داده شد (۹). گرچه پاتونز لیومیوماتوزیس داخل وریدی ناشناخته می باشد ولی دو تئوری در مورد آن مطرح شده است: اول اینکه این تومور از سلول های عضلانی صاف عروق رحمی منشأ می گیرد و دیگر اینکه از زبانه های داخل عروقی لیومیوم به داخل عروق وریدی مجاور آن منشأ می گیرد (۳، ۱۲، ۱۳).

در بیمار حاضر شواهدی دال بر وجود لیومیوم رحمی، تهاجم به عروق رحمی، گسترش به ورید اجوف تحتانی و قلب در بررسی های تصویربرداری از قبیل اکوکاردیوگرافی سونوگرافی های شکمی و سی تی اسکن وجود داشت که خود می تواند دلالت بر تئوری دوم داشته باشد.

تا به امروز مکانیسم انتشار لیومیوماتوزیس داخل وریدی به قلب معلوم نشده است به هر حال برخی مطالعات در این زمینه ثابت کرده است که هیالوران که یکی از اجزای مهم ماتریکس خارج سلولی است در لیومیوماتوزیس داخل وریدی نسبت به لیومیوم معمولی در بررسی ایمنونوهیستوشیمی بیشتر بیان می شود که بیان کننده این موضوع است که می تواند در گسترش داخل عروقی نقش داشته باشد (۱۴).

لیومیوماتوزیس داخل وریدی اغلب خانمهای سنین باروری و قبل از یائسگی با متوسط سنی ۴۴ سال را درگیر می کند و ۹۰٪ افراد درگیر سابقه بارداری دارند و تومور اغلب قبل از جراحی تشخیص داده نمی شود (۱۵، ۱۶). بیمار ما نیز با سن ۲۵ سال و سابقه ۲ بار بارداری بود. بیشتر بیماران با علایم معمول لیومیوم مثل درد لگنی، خونریزی واژینال، فشار لگنی و دیس منوره تظاهر می کنند (۸).

هرچند درمان آنتی استروژنی نیز انجام می‌شود؛ زیرا که تومور وابسته به استروژن است (۱۹). درمان اغلب طی دو مرحله جراحی انجام می‌شود زیرا که عوارض کمتری دارد. همین‌طور که در مورد بیمار ما نیز اینگونه بود و ۶ ماه بعد از عمل اول رحم و تخمدانهای دو طرف وی برداشته شد.

نتیجه‌گیری

لیومیوماتوزیس داخل وریدی در یک خانم جوان بخصوص با سابقه هیستریکتومی یا لیومیومای رحمی، علایم قلبی و توده قلبی باید مد نظر باشد. بهترین درمان جراحی می‌باشد که در اسرع وقت باید انجام شود تا از عوارض جدی مثل مرگ ناگهانی جلوگیری شود.

وریدی، آتیبی شدید، فعالیت میتوتیک بالا و نکروز دارد. افتراق این سه مورد از یکدیگر مهم می‌باشد چرا که از نظر بیولوژیک سیر بسیار متفاوتی دارند.

روشهای تصویربرداری متفاوتی از قبیل اکوکاردیوگرافی دوبعدی، سونوگرافی شکمی، اکوکاردیوگرافی ترانس ازوفازال، سی تی اسکن و MRI می‌تواند اطلاعات تشخیصی خوبی در مورد لیومیوماتوزیس داخل وریدی با گسترش قلبی فراهم کند (۱۰، ۱۶، ۱۸).

همین‌طور که در مورد بیمار ما نیز با اکوکاردیوگرافی، سونوگرافی شکمی و سی تی اسکن متوجه توده دهلیز راست و ورید اجوف تحتانی شدیم.

جراحی بهترین درمان می‌باشد و برداشتن کامل تومور لازم است.

References

- 1- Vaideeswar P, Kulkarni DV, Karunamurthy A, Hira P. Intracardiac leiomyomatosis: report of two cases. *Indian J Pathol Microbiol* 2011 Jan-Mar; 54 (1): 158-60. PubMed PMID: 21393905. Epub 2011/03/12.
- 2- Wu CK, Luo JL, Yang CY, Huang YT, Wu XM, Ch CL, et al. Intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension. *Intern Med* 2009; 48 (12): 997-1001. PubMed PMID: 19525587. Epub 2009/06/16.
- 3- Atik E, Altıntaş S, Akansu B, Zeteroğlu Ş, Güngören A. Intravenous leiomyomatosis of uterus: A case report. *Turk Patoloji Derg* 2006; 22: 104-7.
- 4- Andrade LA, Torresan RZ, Sales JF, Jr., Vicentini R, De Souza GA. Intravenous leiomyomatosis of the uterus. A report of three cases. *Pathol Oncol Res* 1998; 4 (1): 44-7. PubMed PMID: 9555121. Epub 1998/04/29.
- 5- Esmaeilzadeh M, Tavakolli A, Safaei A. Recurrent intracardiac leiomyomatosis. *Can J Cardiol* 2007 Nov; 23 (13): 1085-6. PubMed PMID: 17985013. Pubmed Central PMCID: 2651934. Epub 2007/11/07.
- 6- Butler MW, Sanders A. Obstructive shock in a 47 year old female with a deep venous thrombosis due to intravascular leiomyomatosis: a case report. *Cases J* 2009; 2: 8159. PubMed PMID: 19830055. Pubmed Central PMCID: 2740172. Epub 2009/10/16.
- 7- Lam PM, Lo KW, Yu MM, Lau TK, Cheung TH. Intravenous leiomyomatosis with atypical histologic features: a case report. *Int J Gynecol Cancer* 2003 Jan-Feb; 13 (1): 83-7. PubMed PMID: 12631226. Epub 2003/03/13.
- 8- Kocica MJ, Vranes MR, Kostic D, Kovacevic-Kostic N, Lackovic V, Bozic-Mihajlovic V, et al. Intravenous leiomyomatosis with extension to the heart: rare or underestimated? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005 Dec; 130 (6): 1724-6. PubMed PMID: 16308028. Epub 2005/11/26.
- 9- Kang LQ, Zhang B, Liu BG, Liu FH. Diagnosis of intravenous leiomyomatosis extending to heart with emphasis on magnetic resonance imaging. *Chin Med J (I)* 2012 Jan; 125 (1): 33-7. PubMed PMID: 22340462. Epub 2012/02/22.
- 10- Kullo IJ, Oh JK, Keeney GL, Khandheria BK, Seward JB. Intracardiac leiomyomatosis: echocardiographic features. *Chest* 1999 Feb; 115 (2): 587-91. PubMed PMID: 10027468. Epub 1999/02/23.
- 11- Robert-Ebadi H, Terraz S, Mach N, Dubuisson JB, Kalangos A, Bounameaux H. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: link with new fertilisation methods? *Swiss Med Wkly* 2009 Jul 25; 139 (29-30): 436. PubMed PMID: 19680834. Epub 2009/08/15.
- 12- Nam MS, Jeon MJ, Kim YT, Kim JW, Park KH, Hong YS. Pelvic leiomyomatosis with intracaval and intracardiac extension: a case report and review of the literature. *Gynecol Oncol* 2003 Apr; 89 (1): 175-80. PubMed PMID: 12694674. Epub 2003/04/16.
- 13- Bilyeu SP, Bilyeu JD, Parthasarathy R. Intravenous lipoleiomyomatosis. *Clin Imaging* 2006 Sep-Oct; 30 (5): 361-4. PubMed PMID: 16919562. Epub 2006/08/22.
- 14- Yaguchi C, Oi H, Kobayashi H, Miura K, Kanayama N. A case of intravenous leiomyomatosis with high levels of hyaluronan. *J Obstet Gynaecol Res* 2010 Apr; 36 (2): 454-8. PubMed PMID: 20492407. Epub 2010/05/25.
- 15- Clement PB. Intravenous leiomyomatosis of the uterus. *Pathol Annu* 1988; 23 Pt 2: 153-83. PubMed PMID: 3060811.



Epub 1988/01/01.

- 16- Wong YY, Chu WC, Lam WW. Intravenous leiomyomatosis: computed tomography diagnosis. Hong Kong Med J 2006 Jun; 12 (3): 239-40. PubMed PMID: 16760557. Epub 2006/06/09.
- 17- Clement PB, Young RH, Scully RE. Intravenous leiomyomatosis of the uterus. A clinicopathological analysis of 16 cases with unusual histologic features. Am J Surg Pathol 1988 Dec; 12 (12): 932-45. PubMed PMID: 3202247. Epub 1988/12/01.
- 18- Mugge A, Daniel WG, Haverich A, Lichtlen PR. Diagnosis of noninfective cardiac mass lesions by two-dimensional echocardiography. Comparison of the transthoracic and transesophageal approaches. Circulation 1991 Jan; 83 (1): 70-8. PubMed PMID: 1984900. Epub 1991/01/01.
- 19- Mitsuhashi A, Nagai Y, Sugita M, Nakajima N, Sekiya S. GnRH agonist for intravenous leiomyomatosis with cardiac extension. A case report. J Reprod Med 1999 Oct; 44 (10): 883-6. PubMed PMID: 10554751. Epub 1999/11/11.

Intravenous leiomyomatosis of the uterus with extension to the right heart: A case report

Haydeh Haeri¹, *Katayoun Ziyari², Kamyab Alizadeh³, Babak Vosoghi⁴

Received: 21 Nov 2012

Accepted: 11 Feb 2013

Abstract

Intravenous leiomyomatosis is an uncommon non-malignant tumor which originates from the smooth muscle cells. It is usually confined to the pelvic venous system. Rarely it can afflict intracaval and intracardiac extension. We report a case of young 25 years old woman, G2/P2; with intravenous leiomyomatosis originate from the uterus and extending into right atrium. It was successfully treated through a two-stage surgical approach. In conclusion, we should consider intravenous leiomyomatosis with cardiac extension in patient with uterus leiomyoma, hysterectomy, cardiac symptoms, and cardiac mass.

Keywords: Leiomyomatosis, Vena Cava, Inferior, Heart Atria

1- Associated Professor, Department of Pathology, Imam Khomeini Hospital, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran

2- (*Corresponding Author) Assistant Professor, Department of Pathology, Besat Hospital, AJA University of Medical Sciences, Tehran, Iran
Tel: 39954041, Mob: 09122993226 E-mail: Drk_ziari@yahoo.com

3- Researcher, AJA University of Medical Sciences, Tehran, Iran

4- Researcher, Department of Pathology, Imam Khomeini Hospital, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran