الوُرام العضلي الأملس الحوضي داخل الأوردة مع الامتداد عبر الوريد الأجوف السفلي إلى القلب والشرايين الرئوية: تقرير حالتين مرضيتين

فاروق المحمد* **محمد بشار عزت****

إياد شعيبي العبد الله * **حسين شعبان*****

الملخص

الوُرام العضلي الأملس الحوضي داخل الأوردة هو ورم حميد يتألف من الخلايا العضلية الملساء وينمو داخل الأوردة الجهازية، ويمتد في حالات نادرة عبر الوريد الأجوف السفلي إلى أجواف القلب اليمنى. نعرض في هذا التقرير حالتين من الوُرام العضلي الأملس مع الامتداد عبر الوريد الأجوف السفلي إلى القلب والشرايين الرئوية. خضعت كلتا الحالتين للاستئصال الجراحي على مرحلتين، الأولى قلبية لاستئصال امتداد الوُرام العضلي الأملس من داخل القلب الأيمن والشرايين الرئوية، والثانية بفتح البطن لاستئصال الكتلة الحوضية والورم المتبقي داخل الوريد الأجوف السفلي.

كلمات مفتاحية: جراحة القلب، ورم، الشريان الرئوي، ورم عضلي أملس، صمّة

* مقيم جراحة القلب – كلية الطب البشري – جامعة دمشق.

** اختصاصي في جراحة القلب – مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق.

*** اختصاصي في أمراض القلب – مستشفى الباسل لأمراض وجراحة القلب بدمشق.

**** أستاذ مساعد في قسم الجراحة – جراحة الصدر – كلية الطب البشري – جامعة دمشق.

Pelvic Intravenous Leiomyomatosis with Trans-Caval Extension to the Heart and Pulmonary Arteries: Report of two Cases

Farouk Almohammad* **Mohammad Bashar Izzat****

Iyad Shuaibi Al-abdulla*** **Hussein Chaban******

Abstract

Pelvic intravenous leiomyomatosis is a benign smooth muscle cell tumor that has the tendency to grow within systemic veins. Rarely, pelvic intravenous leiomyomatosis may develop an intra-caval extension that can reach right heart chambers and pulmonary arteries. We report here two cases of pelvic intravenous leiomyomatosis that underwent surgical resection in two stages; the first stage was cardiac for excision of tumor extension from the right heart and pulmonary arteries, and the second stage was abdominal for completion resection of the pelvic mass and the intra-caval remnants.

Key words: Heart surgery, tumor, pulmonary artery, leiomyoma, embolism

* Resident in Cardiac Surgery, Damascus University School of Medicine.

** Cardiac Surgeon, Damascus University Cardiac Surgery Hospital.

*** Cardiologist, Al- Bassel Heart Institute, Damascus.

**** Associat. Prof., Thoracic Surgery, Department of Surgery, Damascus University School of Medicine.

المقدمة:

الوُرام العضلي الأملس الحوضي داخل الأوردة pelvic intravenous leiomyomatosis هو ورم سليم نسيجياً يرافق أورام الرحم المتوسطية المتكاثرة عيانياً داخل الأوردة[1]. يمتد الوَرَام العضلي الأملس الحوضي داخل الأوردة في حالات نادرة عبر الوريد الأجوف السفلي إلى حجرات القلب الأيمن والشرايين الرئوية ليتخذ سلوكاً أكثر خبثاً من إصابته للأوردة الحوضية والوريد الأجوف السفلي[2]، وقد يؤدي إلى ظهور الأعراض القلبية، أو حتى الموت المفاجئ. بالنظر إلى ندرة هذه الحالة وتظاهرتها السريرية غير النموذجية، فقد تُشخّص هذه الحالة خطأً على أنها ورم قلبي بدئي أو خثرة وريدية، مع ما يتبع ذلك من عواقب محتملة مهددة للحياة، ولذلك فإنَّ التشخيص الدقيق والباكر واختيار التدبير المناسب يلعبون دوراً مهماً في تحديد إنذار المريض. يُشكّل الاستئصال الجراحي الكامل الخيار العلاجي الأنسب للوَرَام العضلي الأملس داخل الأوردة لكونه الوسيلة الوحيدة التي تضمن منع النكس[3].

تقرير الحالة الأولى

سيدة تبلغ من العمر 45 سنة، كانت قد خضعت قبل 9 أشهر لعملية استئصال الرحم جراحياً بسبب إصابته بالعُضال الغدي adenomyosis الواسع، ثم بدأت تشكو من الزلّة التنفسية المترقية. أظهر التصوير الطبقي الوعائي المحوسب وجود كتلة حوضية موعّاة كبيرة فضلاً عن كتلة تملأ الوريد الأجوف السفلي كلّه من التفرع الحرقفي وحتى الأذينة اليمنى، وتمتد ضمن كلا الشريانين الرئويين. خضعت المريضة للعمل الجراحي عبر فتح القص الناصف وبالاستعانة بدارة القلب والرئة الاصطناعية، وعند فتح الأذينة اليمنى ظهرت كتلة طافية حرة تتبارز من فوهة الوريد الأجوف السفلي وتعبر الصمام مثلث الشرف والبطين الأيمن لتصل إلى كلا الشريانين الرئويين دون أي غزو مباشر للعضلة القلبية (الشكل 1). استُكْشِفَ الوريد الأجوف السفلي ضمن ظروف التبريد العميق مع إيقاف الدوران، وأجري استئصال ما أمكن من الورم. خضعت المريضة فيما بعد لفتح البطن الجراحي واستئصال الكتلة الحوضية كاملة مع ما تبقى من الورم داخل الوريد الأجوف السفلي. لم يلاحظ بقاء أية كتلة ورمية، وكانت العقد اللمفية سليمة، وأكدت الدراسة النسيجية والمناعية تشخيص الوُرام العضلي الأملس الحميد. وبعد ثمانية وأربعين شهراً من العمل الجراحي لم يحدث لدى المريضة أي نكس داخل الحوض أو داخل الأوعية للورم.

تقرير الحالة الثانية

راجعت سيدة تبلغ من العمر 51 سنة بشكوى من الزلّة التنفسية الجهدية منذ شهرين، وفي سوابقها المرضية قصة خضوعها لاستئصال الرحم الجراحي بسبب إصابته بورم ليفي كبير قبل سنة. أظهر تصوير القلب بالصدى عبر الصدر وعبر المري وجود كتلة متطاولة تتبارز من الوريد الأجوف السفلي وتعبر البطين الأيمن والشريان الرئوي الرئيسي لتصل حتى نهاية الشريان الرئوي الأيسر، وأكّد التصوير الطبقي المحوسب وجود هذه الكتلة وامتدادها. خضعت المريضة للعمل الجراحي القلبي عبر فتح القص الناصف وباستخدام دارة القلب والرئة الاصطناعية مع التبريد حتى 20 درجة مئوية. تلا ذلك إيقاف الدوران وفتح الشريان الرئوي الأيسر وتحرير ذروة الكتلة عن جدار الشريان، ومن ثم فتح الأذينة اليمنى واستئصال أقصى امتداد ممكن للكتلة من داخل الوريد الأجوف السفلي (الشكل 2). أكدت الدراسة النسيجية والمناعية للكتلة التي بلغ طولها 40 سم تشخيص الوُرام العضلي الأملس الحميد. خضعت المريضة بعد ثلاثة أشهر لعملية فتح البطن الجراحي لاستئصال الكتلة الحوضية والورم المتبقي في الوريد الأجوف السفلي، وما تزال المريضة سليمة من أية علامات للنكس بعد 4 أشهر من المتابعة.

المناقشة:

وُصِف الوُرام العضلي الأملس داخل الأوردة intravenous leiomyomatosis أول مرة من قِبَل العالم بريش هيرشفيلد Brich-Hirschfeld في عام 1896[4]، وهو ورم حميد نادر يتميز نسيجياً بوجود كتل عقيدية من الخلايا العضلية الملساء التي تنمو داخل الأوردة الجهازية والتي تنشأ عادة من الرحم، وقد تغزو الأوردة المبيضية، كما يمكن للورم أن يتطوّر أحياناً في مواضع داخل وعائية أخرى بعيدة عن الرحم. سجّل العالم دورك Durck أول حالة من الوُرام العضلي الأملس داخل الأوردة مع الامتداد داخل القلب في عام 1907[5]، وتلا ذلك تسجيل عدد من الحالات التي راوحت أشكال الأورام فيها بين العقدية والحلزونية [2،6،7].

اقتُرِحَت نظريتان رئيسيتان لإمراضيات الوُرام العضلي الأملس داخل الأوردة [1،8]، الأولى هي أن الورم ينشأ من الجدار الوعائي، والثانية هي أن الورم العضلي الأملس الرحمي هو الورم البدئي الذي يترافق مع حدوث تسلّل ورمي داخل وعائي إلى الأقنية الوريدية المجاورة. اقترح العالم فوكيوما Fukuyama أن هذا الورم لا يغزو الأوعية عبر تحطيم الجدار الوريدي بل من خلال تمطيط هذا الجدار للوصول إلى اللمعة الوريدية حيث يتغطى ببطانة وعائية[9].

أظهرت مراجعتنا للأدب الطبي الموثّق في محرك البحث PubMed بين كانون الثاني 2000 وكانون الثاني 2016 باستخدام الكلمة المفتاحيةintravenous leiomyomatosis وجود تقارير عن 52 حالة من الوُرام العضلي الأملس داخل الأوردة [2،6،7،10] راوحت أعمار المرضى فيها بين 20 و 70 سنة، وقد شُخِّصَت غالبية الحالات في أثناء العمل الجراحي. اشتملت الأعراض الأولية الشائعة على الألم الحوضي والنزف الرحمي، في حين اشتكى عدد قليل من المرضى من الألم الصدري، أو الخفقان، أو الزلة التنفسية الجهدية، أو وذمة الطرفين السفليين، أو حتى الموت المفاجئ. اعتمدت نوعية الأعراض والعلامات السريرية المسيطرة على درجة الانسداد داخل الوعائي الناجمة عن الورم، وأدّى تطوّر قصور القلب في بعض الحالات إلى الإخفاق في وضع التشخيص الصحيح أو تأخره إلى حين إجراء فحوصات أخرى، أو حتى حدوث الوفاة المفاجئة الناجمة عن الانسداد داخل القلبي المميت.

كان الطريق الأولي لامتداد الوُرام العضلي الأملس في غالبية الحالات المذكورة هو عبر الأوردة الحرقفية المشتركة، وانحصرت النهاية البعيدة للورم في الوريد الأجوف السفلي في 21.2% من الحالات، في حين امتدت إلى الأذينة اليمنى في 57.7%، وإلى البطين الأيمن في 15.4%، وإلى الشرايين الرئوية في 5.8% منها فقط. وُثِّقَت حركية الورم في 42 من الحالات، ومع ذلك ونتيجة لاختلاف أقطار الأورام فقد وثِّقَ التصاق الورم بجدار الوريد الأجوف السفلي، أو بأجواف القلب اليمنى في 26 حالة [11]. بشكل مماثل للتقارير السابقة، فقد امتدت النهاية المركزية للورم في الحالتين المعروضتين في هذا التقرير حتى الشرايين الرئوية، وكان الورم متحركاً بالتوازي مع حركة القلب في كلتيهما.

يشتمل التشخيص التفريقي للوُرام العضلي الأملس داخل الأوردة على خثرات الأوردة الجهازية والساركومة العضلية الملساء الناشئة من جدار الوريد الأجوف السفلي والورم المخاطي في الأذينة اليمنى، والخثار الخبيث المرافق للسرطان [12]، ومع تشابهها جميعاً في المظهر الشعاعي إلَّا أنَّ الخثرات الوريدية لا تبدي أي تباين بعد إعطاء المادة الظليلة، وذلك نتيجة لنقص التروية الوعائية. قد يصعب التفريق بين الوُرام العضلي الأملس داخل الأوردة والساركومة العضلية الملساء للوريد الأجوف السفلي في المراحل الأولى من المرض، على أنَّ التشخيص يصبح أكثر سهولة عندما يتظاهر الأخير على شكل ارتشاح وغزو واضح للبنى المحيطة[13]. يبقى الورم المخاطي للأذينة اليمنى عادة محصوراً في أجواف القلب دون أن يمتد نحو

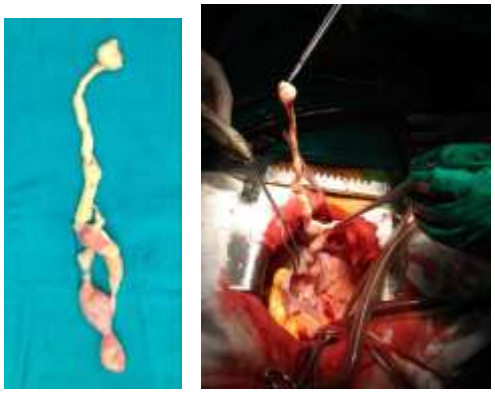
الوريد الأجوف السفلي، أمَّا ملامح الخثار الخبيث المرافق للسرطان فتشبه تلك الخاصة بالورم البدئي، وتبدو الآفة عموماً أصغر من كتلة الوُرام العضلي الأملس داخل الأوردة، فضلاً عن عدم ترافق الخثار الخبيث بقصة سابقة للورم العضلي في الرحم[10]. على كل حال فإن التشخيص النهائي يعتمد على الدراسة النسيجية للعيّنة المستأصلة.

يُشكّل الاستئصال الجراحي الكامل الخيار العلاجي الأنسب لمعالجة الوُرام العضلي الأملس داخل الأوردة، وتشتمل خيارات المقاربة الجراحية للورم الممتد إلى القلب على الاستئصال في مرحلة واحدة أو في مرحلتين، بظروف القلب النابض أو بعد إيقاف القلب، بالتروية الدافئة بدارة القلب والرئة الاصطناعية، أو بظروف التبريد العميق مع إيقاف الدوران[15]. قمنا في الحالتين باستئصال الورم ضمن ظروف التبريد العميق مع إيقاف الدوران ممَّا سمح بكشف الكتلة واستئصالها بسهولة من الوريد الأجوف السفلي وحتى تفرع الشرايين الرئوية، واخترنا المقاربة في مرحلتين نظراً لكون المقاربة القلبية/الحوضية المشتركة ذات غزوانية عالية وتترافق مع خطورة عالية لحدوث النزف داخل البطن بسبب التمييع الجهازي بالهيبارين[16].

التوصية:

ننصح بأن يؤخذ احتمال الإصابة بالوُرام العضلي الأملس داخل الأوردة بالحسبان عند كل مريضة تشكو من أعراض قلبية مبهمة ترافق إصابتها بورم ليفي حميد في الرحم. يستطيع تصوير القلب بالصدى والتصوير الطبقي المحوري المحوسب تأكيد هذا التشخيص أو نفيه، ومن ثم يمكن وضع الخطة العلاجية الجراحية المناسبة لاستئصال الورم وامتداده القلبي في مرحلة واحدة أو مرحلتين، وذلك بالتنسيق مع اختصاصيي الجراحة النسائية لتجنّب حدوث الاختلاطات المذكورة، ومن ثم إثبات التشخيص نسيجياً، ومتابعة المراقبة لكشف أي نكس محتمل.

الشكل (1): A. منظر جراحي بعد فتح الأذينة اليمنى في أثناء استئصال الورم العضلي الأملس الممتد للأجواف القلبية والشرايين الرئوية في الحالة الأولى، B. الكتلة الورمية بعد الاستئصال مع ملاحظة شكل امتداد الورم إلى تفرع الشرايين الرئوية



الشكل (2): منظر جراحي للورم العضلي الأملس الممتد حتى الشريان الرئوي الأيسر بعد التبريد العميق و إيقاف الدوران في الحالة الثانية

References

1. Norris HJ and Parmley T: Mesenchymal tumors of the uterus. V. Intravenous leiomyomatosis. A clinical and pathologic study of 14 cases. Cancer 1975;36:2164-2178
2. Rajaii-Khorasani A, Kahrom M, Hashemzadeh M, Tayebi S, Ghazi M and Hamedanchi A. Pulmonary artery extension of uterine leiomyoma. J Card Surg 2012;27:466-469
3. Dalainas I: Vascular smooth muscle tumors: Review of the literature. Int J Surg 2008;6:157-163
4. Birch-Hirschfeld FV: Textbook of Pathological Anatomy. 5th edition. F.C.W. Vogel, Leipzig, 1896; Pp. 226-258 (German)
5. Durck H: Ueber ien kontinvierlich durch die entere holhlvene in das herz vorwachsendes: Fibromyom des uterus. Munch Med Wochenschr 1907;54:1154 (German)
6. Borland DS and Wotring JW: Intravenous leiomyomatosis of the uterus and broad ligament: Report of a case. Am J Clin Pathol 1964;42:182-188
7. Lee S, Kim DK, Narm KS and Cho SH: Pulmonary artery embolization of intravenous leiomyomatosis extending into the right atrium. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2011;44:243-246
8. Izzat MB, Bayazid S and Shuaibi I: Pelvic intravenous leiomyomatosis with trans-caval extension to the heart and pulmonary arteries. J Card Surg 2011;26:630-631
9. Fukuyama A, Yokoyama Y, Futagami M, Shigeto T, Wada R and Mizunuma H: A case of uterine leiomyoma with intravenous leiomyomatosis-histological investigation of the pathological condition. Pathol Oncol Res 2011;17:171-174
10. Osawa H, Hosaka S, Akashi O, Furukawa H and Egi K: A case of intravenous leiomyomatosis of uterine origin, extending through the inferior vena cava to right atrium. Gen Thorac Cardiovasc Surg 2013;61:104-107
11. Zeng H, Xu Z, Zhang L, Luo Y, Chen H, Zho H, Peng L, Yu J: 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 2016;11:4255-4263
12. Bilyeu SP, Bilyeu JD and Parthasarathy R: Intravenous lipoleiomyomatosis. Clin Imaging 2006;30:361-364
13. McDonald DK, Kalva SP, Fan CM and Vasilyev A: Leiomyosarcoma of the uterus with intravascular tumor extension and pulmonary tumor embolism. Cardiovasc Intervent Radiol 2007;30:140-142
14. Huang J, Liu G, Lu JP, Wang F, Wang L and Jin AG: Primary intraluminal leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Value of MRI with contrast-enhanced MR venography in diagnosis and treatment. Abdom Imaging 2011;36: 337-341
15. Zhang C, Miao Q, Liu X, Zhang H, Ma G, Chen G, et al. Intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension. Ann Thorac Surg 2010;89:1641–1643
16. Gaudino M, Spatuzza P, Snider F, Luciani N, Cina G, Possati G. Surgical management of a uterine leiomyoma extending through the inferior vena cava into the right heart. Heart Vessels 2002;17:80–82

تاريخ ورود البحث إلى مجلة جامعة دمشق 2016/07/12.
تاريخ قبوله للنشر 2016/10/24.