

· 短篇及病例报道 ·

原发性心脏血管肉瘤 1 例的临床分析

陈 聪^{1,2}, 董志华³, 陈 杰^{1△}

(1. 第三军医大学大坪医院心血管内科, 重庆 400042; 2. 第三军医大学病理学研究所, 重庆 400042; 3. 重庆市綦江县人民医院门诊部 401420)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2012.07.043

文献标识码: C

文章编号: 1671-8348(2012)07-0727-02

原发性心脏血管肉瘤是一种来源于间充质的恶性肿瘤, 病因不明, 多发于 20~60 岁, 男性发病率高于女性^[1]。80% 以上发生于右心房, 66%~89% 的患者发现时已有广泛转移, 主要转移部位为纵隔淋巴结、肺和脊椎^[2]。现将 2010 年 5 月第三军医大学大坪医院收治的 1 例心脏血管肉瘤报道如下。

1 临床资料

患者女性, 39 岁, 因“活动后心悸、气促 20 余天”于 2010-05-20 入院, 主要表现为间断性急走, 上楼时出现心悸、胸闷、气促及呼吸困难症状, 休息后缓解。体格检查: 二尖瓣面容, 口唇轻度紫绀。心率 86 次/min, 律齐, $P_2 > A_2$, 主动脉瓣膜区及心尖区可闻及双期杂音。心脏彩色多普勒超声检查提示: (1) 右心房明显增大; (2) 右心房内实质性占位, 瘤体与右心房壁界限不清; (3) 心包积液, 右心室前壁脏层心包光斑附着。患者于 2010-05-22 转第三军医大学新桥医院就诊, 行心脏 64 排计算机断层扫描血管造影检查提示: (1) 右心房内占位性病变, 大小约 73.9 mm×64.6 mm, 边缘光滑, 病灶内可见轻度强化, 考虑为偏良性肿瘤性病变或血栓形成; (2) 心包积液。患者初步诊断为: (1) 右心房占位(性质不明); (2) 心包积液; (3) 心功能 III 级。患者于 2010-05-25 在全身麻醉体外循环下胸骨正中切口入胸, 行右心房肿瘤摘除术及右心房自体心包成形术。探查见血性心包积液; 右心房前壁左侧、心耳部肿瘤形成, 大小约 7.0 cm×7.0 cm, 靠近心耳部后壁, 与心房壁粘连明显, 未见上、下腔静脉阻塞。切除瘤体及大部分心房前壁的瘤体侵犯组织, 以自体心包补片重塑右心房。术毕患者生命体征平稳。将切除组织送病理活检, 病理提示右心房血管源性肿瘤。免疫组织化学(组化)检查结果为: 平滑肌肌动蛋白(-)、上皮膜抗原(-)、Vimentin(+++), 白细胞分化抗原(cluster of differentiation, CD)31(+++), CD34(+++), CD117(++), 细胞角蛋白 8(-)、增殖细胞核抗原 Ki-67(+, >30%), 支持血管内皮肉瘤诊断。1 月后给予多柔比星及奈达铂化疗 1 个疗程, 但患者依从性较差, 未进行再次化疗。2010-12-05 复查 CT 提示右心房肿瘤复发且有双肺、纵隔及肝脏广泛转移, 患者于 2011-01-15 死亡。

2 讨论

原发性心脏肿瘤非常罕见, 尸检结果提示其发病率仅为 1.7‰~3.3‰, 约为转移性心脏肿瘤的 1/20~1/40。75% 为良性, 25% 为恶性。在恶性肿瘤中又有 75% 为肉瘤^[3]。血管肉瘤在成人中最常见(儿童以横纹肌肉瘤居多), 也是继发性液瘤之后最常见的心脏肿瘤^[4]。

肿瘤的恶性程度与其位置密切相关。Meng 等^[5]对 149 例原发性心脏肿瘤的回溯性分析表明起源于心包的肿瘤通常为恶性, 源于右心的肿瘤恶性程度也较高, 与房间隔附着较差, 来源于心房后壁的肿瘤的恶性可能性也较大。这些肿瘤往往经历较长时间的无症状期, 临床症状主要为: 瘤体阻碍心脏血流、干扰瓣膜功能, 引起心脏血流动力学改变; 局部浸润引起心律失常、心包积液或堵塞; 肿瘤脱落引起栓塞, 右心系统肿瘤可引起肺栓塞, 左心系统肿瘤可引起体循环动脉栓塞; 其他包括因弥漫性肺出血引起的咯血以及肿瘤转移引起的症状。反复心包填塞是一种常见的并发症, 心包穿刺可穿出血性液体, 但通常检测不到肿瘤细胞^[6]。

组织学上, 血管肉瘤多由内皮细胞异常分化产生。它既可表现为由吻合血管网构成的高分化肿瘤, 也可表现为由间变细胞紧密排列构成的低分化肿瘤。针对 CD31、CD34 和 VIII 因子相关蛋白进行免疫组化染色可帮助确定肿瘤是否来源于内皮细胞^[7]。血管肉瘤不同于内皮肉瘤, 后者起源于内膜平滑肌细胞。作为起源于血管内皮细胞的肿瘤, 心脏血管肉瘤不易与血肿引起的内皮细胞增生鉴别^[6]。

Zu 等^[8]对 1 例心脏血管肉瘤患者的分离肿瘤细胞进行细胞遗传学分析, 发现其存在染色体数目的改变和结构的异常, 荧光原位杂交提示 8 号染色体多体, 免疫组化提示突变的 p53 基因产物在肿瘤细胞核内高表达。通常人们可采用心脏彩色多普勒超声、CT、磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)及正电子发射计算机断层显像(positron emission tomography, PET)等检查来判断肿瘤的范围及其对心功能的影响。经胸壁超声心动图和经食管超声心动图在观察肿瘤大小、解剖位置以及心脏瓣膜异常方面发挥重要作用, 它们的敏感性分别为 93% 和 97%^[5]。CT 和 MRI 可进一步了解肿瘤特征, MRI 能更精确地显示肿瘤的位置、边缘、局部扩散及毗邻情况, 不足之处在于难以区别良、恶性肿瘤^[9]。肿瘤组织浸润在摄取钆对比剂后能呈现“太阳光线”外观^[10], 因此, MRI 增强扫描可区分肿瘤组织和血栓。PET 可用于早期发现肿瘤, 区分良、恶性并判断肿瘤转移情况。

血管肉瘤诊断明确后常采取姑息治疗。治疗以综合治疗为主, 外科手术及相关辅助措施是主要治疗手段。外科手术可缓解心脏梗阻症状, 改善心脏血流动力学, 但手术效果并不令人满意, 术后平均生存期为 9 个月, 且与是否给予辅助化疗或放疗有很大关系。Herrman 等^[11]报道 40 例患者中, 16 例由于肿瘤进展过快未进行手术治疗, 仅给予化疗等辅助治疗, 平均

△ 通讯作者, Tel: (023) 68757803; E-mail: doctorchenjie@126.com。

生存期为 9 个月;24 例患者接受肿瘤切除术且多数接受辅助治疗,平均生存期为 10 个月,其中 8 例生存期达 12~36 个月。接受心脏原位移植手术与未进行该手术的患者比较,生存期无显著差异。

综上所述,心脏血管肉瘤进展迅速,预后差,早期发现和治理有望延长生存期在 1 年以上。组织学分级并非影响预后的独立因素,治疗上主要采取以手术治疗为主的综合治疗,术前化疗被认为是一种有效的治疗模式。

参考文献:

[1] Reardon MJ, Walkes JC, Benjamin R. Therapy insight: malignant primary cardiac tumors[J]. Nat Clin Pract Cardiovasc Med, 2006, 3(10): 548-553.

[2] Pigott C, Welker M, Khosla P, et al. Improved outcome with multimodality therapy in primary cardiac angiosarcoma[J]. Nat Clin Pract Oncol, 2008, 5(2): 112-115.

[3] Bakaeen FG, Reardon MJ, Coselli JS, et al. Surgical outcome in 85 patients with primary cardiac tumors[J]. Am J Surg, 2003, 186(6): 641-647.

[4] Nurkalem Z, Gorgulu S, Gumrukcu G, et al. Right atrial mass presenting as cardiac tamponade[J]. Int J Cardiol, 2006, 112(2): 20-22.

[5] Meng Q, Lai H, Lima J, et al. Echocardiographic and pathologic characteristics of primary cardiac tumors: a study of 149 cases[J]. Int J Cardiol, 2002, 84(1): 69-75.

[6] Wong CW, El-Jack S, Edwards C, et al. Primary cardiac angiosarcoma: morphologically deceptive benign appearance and potential pitfalls in diagnosis[J]. Heart Lung Circ, 2010, 19(8): 473-475.

[7] Adem C, Aubry MC, Tazelaar HD, et al. Metastatic angiosarcoma masquerading as diffuse pulmonary hemorrhage: clinicopathologic analysis of 7 new patients[J]. Arch Pathol Lab Med, 2001, 125(12): 1562-1565.

[8] Zu Y, Perle MA, Yan Z, et al. Chromosomal abnormalities and p53 gene mutation in a cardiac angiosarcoma[J]. Appl Immunohistochem Mol Morphol, 2001, 9(1): 24-28.

[9] Inoko M, Iga K, Kyo K, et al. Primary cardiac angiosarcoma detected by magnetic resonance imaging but not by computed tomography[J]. Intern Med, 2001, 40(5): 391-395.

[10] Yahata S, Endo T, Honma H, et al. Sunray appearance on enhanced magnetic resonance image of cardiac angiosarcoma with pericardial obliteration[J]. Am Heart J, 1994, 127(2): 468-471.

[11] Herrmann MA, Shankerman RA, Edwards WD, et al. Primary cardiac angiosarcoma: a clinicopathologic study of six cases[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1992, 103(4): 655-664.

(收稿日期:2011-09-11 修回日期:2011-11-22)

(上接第 726 页)

[3] 张健,赵辉,王英哲,等.舒芬太尼与芬太尼单次静注对腹部手术后病人呼吸与镇静的影响[J].黑龙江医学,2005, 29(10):725-726.

[4] 章留安,余良胜,徐玉珍.舒芬太尼复合利多卡因硬膜外阻滞在剖宫产手术中的应用[J].中国煤炭工业医学杂志,2009,12(1):52-53.

[5] 李继勇,丰新民,吴昱,等.可乐定-氯胺酮硬膜外给药在剖宫产术的应用[J].临床麻醉学杂志,2006,22(6):429-431.

[6] 杨明德,于燕,杨志群.剖宫产术中静脉辅用小剂量氯胺酮对母婴的影响[J].山东医药,2003,43(3):45-46.

[7] 丛海涛,丁进峰,曹东航,等.小剂量氯胺酮在硬膜外麻醉下剖宫产手术中对产妇及胎儿的影响[J].实用医学杂志,2006,22(4):425-427.

[8] 贺腊梅,王懿春,郭曲练,等.小剂量力月西-舒芬太尼-氟

派利多辅助硬膜外阻滞应用于剖宫产术[J].中国现代医学杂志,2006,16(16):2520-2522.

[9] 邹望远,郭曲练,蔡进,等.罗比卡因复合舒芬太尼硬膜外麻醉效果的临床观察[J].临床麻醉学杂志,2005, 21(11):758-760.

[10] 王贤裕,田玉科.小剂量氯胺酮镇痛的临床研究进展[J].国外医学麻醉学与复苏分册,2004,25(5):295-298.

[11] 王英伟.小剂量氯胺酮的临床应用[J].国际麻醉学与复苏杂志,2006,27(6):381-382.

[12] 时捷.小剂量氯胺酮在剖宫产中的应用[J].中国妇幼保健,2011,26(3):448-450.

[13] 徐露,李云海.舒芬太尼的药理作用和临床应用研究进展[J].安徽医学,2011,15(3):375-377.

(收稿日期:2011-09-04 修回日期:2011-11-24)

启事:本刊对院士及 863、973 项目文章开通绿色通道,欢迎投稿。