

DOI:10.3724/SP.J.1008.2013.01267

• 短篇论著 •

原发性心脏恶性肿瘤的诊断与外科治疗

张本^{1,2}, 刘洋¹, 徐同毅¹, 熊普焘¹, 韩林¹, 徐志云^{1*}

1. 第二军医大学长海医院胸心外科, 上海 200433

2. 广州军区广州总医院心血管外科中心, 广州 510010

[摘要] **目的** 探讨原发性心脏恶性肿瘤的诊断、外科治疗及预后。**方法和结果** 1999年1月至2012年5月在第二军医大学长海医院手术治疗的原发性心脏恶性肿瘤患者共13例,占同期手术治疗的心脏肿瘤患者的9.2%(13/141)。术前均经超声心动图明确诊断。胸部正中切口12例,左前外侧切口1例。完整切除8例,部分切除1例,开胸探查并取活检4例。肿瘤起源于右心房3例,右心室3例,左心房4例,左心室1例,同时累及右心房、右心室2例。术后病理结果:血管肉瘤3例,横纹肌肉瘤3例,间叶肉瘤3例,平滑肌肉瘤2例,未分化肉瘤1例,纤维黏液样肉瘤1例。无手术或院内死亡,术后均获得随访。术后中位生存时间17.5个月(1~76个月),肿瘤完整或大部分切除的患者术后中位生存时间18.5个月,仅取活检的患者术后中位生存时间8个月。**结论** 原发性心脏恶性肿瘤多发于右心系统,心脏超声是最重要的诊断工具;心脏恶性肿瘤预后很差,手术切除是治疗心脏恶性肿瘤、改善预后的良好方法。

[关键词] 心脏肿瘤;诊断;外科手术;预后**[中图分类号]** R 732.1**[文献标志码]** A**[文章编号]** 0258-879X(2013)11-1267-04

Diagnosis and surgical treatment of primary malignant cardiac tumors

ZHANG Ben^{1,2}, LIU Yang¹, XU Tong-yi¹, XIONG Pu-xi¹, HAN Lin¹, XU Zhi-yun^{1*}

1. Department of Cardiothoracic Surgery, Changhai Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200433, China

2. Center of Cardiovascular Surgery, General Hospital, PLA Guangzhou Military Area Command, Guangzhou 510010, Guangdong, China

[Abstract] **Objective** To discuss the diagnosis, surgical treatment, and prognosis of primary malignant cardiac tumors. **Methods and Results** The clinical data of 13 patients with primary malignant cardiac tumors, who were surgically treated from January, 1999 to May, 2012, were retrospectively analyzed. The 13 patients accounted for 9.22% (13/141) of patients with cardiac tumors who were surgically treated during the corresponding period. The diagnoses of the 13 cases were all confirmed by echocardiography. Median sternotomy was performed in 12 cases and left anterolateral thoracotomy in 1. Complete resection of tumor was performed in 8 cases, subtotal resection in 1, and only biopsy in 4. The tumors arose from the right atrium in 3 cases, right ventricle in 3, left atrium in 4, left ventricle in 1, and right atrium combined with right ventricle in 2 cases. Pathological diagnoses included angiosarcoma in 3 cases, rhabdomyosarcoma in 3, mesenchymal sarcoma in 3, leiomyosarcoma in 2, undifferentiated sarcoma in 1, and fibromyxoid sarcoma in 1. There was no operative or in-hospital death, and all the patients were followed up after surgery. The median survival time of the entire group was 17.5 months (range, 1-76 months). The median survival time of the patients who underwent a complete or subtotal surgical excision was 18.5 months compared with 8 months for those who underwent only biopsy. **Conclusion** Malignant primary cardiac tumors are often found in the right heart. Echocardiography is the most important diagnostic method. The prognosis of malignant primary cardiac tumors is very poor. Surgical excision remains an effective method to improve the prognosis.

[Key words] heart neoplasms; diagnosis; operative surgical procedures; prognosis

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2013, 34(11):1267-1270]

原发性心脏肿瘤发病率低,尸检发现率为25%^[1-2]。心脏恶性肿瘤的诊断与治疗是心脏外科一个棘手的问题。自1999年1月至2012年5月,原发性心脏肿瘤约占0.001%~0.030%,其中恶性心脏肿瘤约占

[收稿日期] 2013-05-21**[接受日期]** 2013-06-21**[作者简介]** 张本, 博士生, 主治医师, E-mail: zhangben310@163.com

* 通信作者(Corresponding author). Tel: 021-31161765, E-mail: xuzhiyun@live.cn

第二军医大学长海医院胸心外科共手术治疗 13 例原发性心脏恶性肿瘤患者,笔者结合文献复习,对心脏恶性肿瘤的诊断与治疗进行探讨。

1 资料和方法

1.1 一般资料 本组患者 13 例,男 5 例,女 8 例。年龄 37~74 岁,平均(51±12)岁。活动后胸闷、气短、心悸 10 例,突发晕厥 3 例,伴消瘦 5 例。病程 10 d 至 12 个月,平均(2.3±3.3)个月(中位时间 1 个月)。左心房黏液瘤切除术后半年 1 例,纵隔畸胎瘤切除术后 2 年 1 例,子宫肌瘤全子宫切除术后 3 年 1 例,肝脏平滑肌瘤切除术后 2 年 1 例,子宫横纹肌肉瘤根治术后 11 年 1 例,食管癌根治术后 20 年 1 例,乳腺癌根治术后 5 年 1 例。闻及心脏收缩期杂音 3 例,左房室瓣区肿瘤扑落音 1 例;心动过速 6 例;面部水肿 1 例;腹胀伴下肢水肿 1 例;查体无明显异常 5 例。心电图:ST-T 段改变 7 例,房颤 1 例,窦性心动过速 5 例,不完全右束支传导阻滞 1 例,正常 2 例。胸片提示心影增大或心影边缘不规则 7 例。13 例患者均行心脏彩超检查,考虑恶性肿瘤诊断 6 例,黏液瘤 2 例(图 1)。有 9 例进一步行 CT、PET-CT、ECT、MRI 等影像学检查以明确诊断,有 1 例 ECT 提示肋骨局部放射性增高。

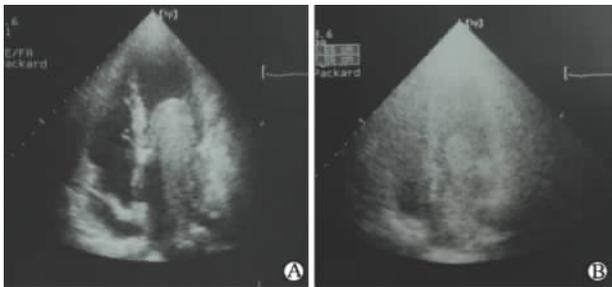


图 1 术前心脏超声误诊为黏液瘤的 2 例患者心脏超声图像 A: 左房内见中等回声不规则团块,基底位于左房后壁近肺静脉开口处,术前考虑左房黏液瘤,术后病理诊断为横纹肌肉瘤; B: 左房内见中等回声不规则团块,基底位于左房后壁近肺静脉开口处,术前考虑左房黏液瘤,术后病理诊断为纤维黏液样肉瘤

1.2 手术方法 胸部正中切口 12 例,左前外侧切口 1 例。完整切除 8 例,大部分切除 1 例,开胸探查并取活检 4 例。手术切除病例均于体外循环心脏停跳下进行。经右房入路 8 例,经右室流出道入路 1 例。心房壁连同肿瘤切除后,行心房壁心包重建术 4 例(自身心包 2 例,牛心包 1 例,Gore 心包片 1 例)。1 例右室流出道处肿瘤连同部分右室壁完整切除后,

给予牛心包片重建右室流出道。同期行左房室瓣置换 1 例,行左房室瓣+右房室瓣成形术 1 例。

2 结果

2.1 术中所见及术后病理结果 肿瘤起源于右心房 3 例,右心室 3 例,左心房 4 例,左心室 1 例,同时累及右心房、右心室 2 例。肿瘤形态均不规则,均无完整包膜。多数肿瘤体积较大,大小从 2 cm×3 cm×3 cm 到 10 cm×8 cm×7 cm 不等。7 例肿瘤为腔内型,2 例出现少到中量淡黄色心包积液;另外 6 例肿瘤均侵及心外膜,其中 2 例出现血性心包积液,另 4 例均有明显心包粘连,分离易出血。肉眼外观呈鱼肉样 6 例,呈胶冻样 3 例,呈黄色脂肪样 2 例,呈暗红色葡萄串样 1 例,呈褐色分叶结节样 1 例。6 例肿瘤触之易出血,2 例肿瘤表面可见滋养血管增生。术后病理结果示:血管肉瘤 3 例,横纹肌肉瘤 3 例,间叶肉瘤 3 例,平滑肌肉瘤 2 例,未分化肉瘤 1 例,纤维黏液样肉瘤 1 例。

2.2 围术期及随访情况 本组无手术或院内死亡。3 例手术切除患者术后 24 h 胸腔引流多,均在 1 000 mL 以上,给予输血等保守治疗后好转,其余术后无严重并发症。所有患者均获得随访。1 例左心室横纹肌肉瘤行活检手术患者术后随访 48 个月存活,术后曾行放疗和中医治疗(具体不详),术后 42 个月开始主诉活动后胸闷、气促明显,复查 CT 及心脏超声提示肿瘤向右心室及心包转移,致右室流出道狭窄;其余患者已死亡。采用 SPSS16.0 进行生存分析,本组患者 1 年生存率 62%(8/13),2 年生存率 15%(2/13),中位生存时间 17.5 个月(1~76 个月,图 2);肿瘤完整或大部分切除的患者术后中位生存时间 18.5 个月,仅取活检的患者术后中位生存时间 8 个月。1 例右房血管肉瘤完整切除患者,术后 2 年复查发现肿瘤复发,遂再次在我院行手术治疗,术中发现肿瘤仍位于右房,病理结果同前,给予连同右房壁完整切除并 Gore 心包片重建右房治疗,术后恢复良好,第 2 次手术后存活 52 个月。

3 讨论

原发性心脏肿瘤罕见,临床上每 500 例心脏外科手术中约有 1 例心脏肿瘤手术^[3]。恶性心脏肿瘤约占原发性心脏肿瘤的 25%,以肉瘤最为常见,约占 95%,常见病理类型为血管肉瘤和横纹肌肉瘤;另外 5%主要是淋巴瘤^[4]。本组 13 例原发性心脏恶性肿

瘤占同期手术治疗的 141 例心脏肿瘤的 9.2%, 与国内报道相仿^[5-6]。本组病理类型均为肉瘤, 以血管肉瘤、横纹肌肉瘤及间叶肉瘤居多, 与国外报道类似^[4,7]。Mayo 医学中心报道了其 32 年间收治的 37 例原发性心脏恶性肿瘤患者的资料, 34 例为肉瘤, 其中以血管肉瘤为主, 另 3 例为淋巴瘤^[7]。心脏肉瘤多见于 30~60 岁的成人, 无性别差异, 多发于右心系统, 以右房居多^[1,4]。本组平均年龄 51 岁(37~74 岁), 仅有 3 例 60 岁以上; 肿瘤位于右心系统 8 例, 左心系统 5 例。

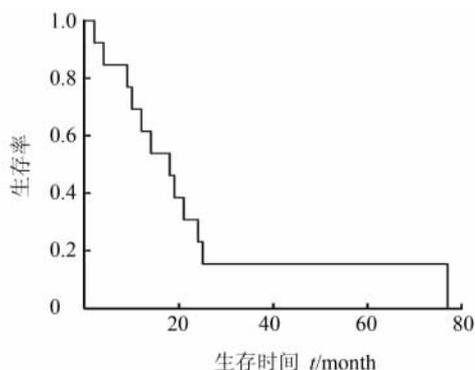


图 2 全组患者术后生存曲线

心脏恶性肿瘤的诊断对于心脏外科医生和影像科医生是一个难点。其发病率低, 临床表现多种多样, 缺乏特异性, 肿瘤的位置、大小和活动度决定着患者的临床表现, 而患者的病史、查体及抽血结果很难明确提示心脏肿瘤的诊断, 难以早期发现疾病。因此, 对于可疑病例的进一步检查是及时、准确发现心脏肿瘤的关键^[1]。对于既往有肿瘤病史的患者尤应重视, 本组 6 例患者(占 46.2%)曾行肿瘤手术。

胸片和心电图对心脏恶性肿瘤的诊断无特异性。但常规体检发现心电图异常或胸片提示心影不明原因增大或心影边缘不规则时, 应考虑心脏肿瘤。Mayo 医学中心报道 71% 的心脏恶性肿瘤患者出现胸片异常, 最常见的是心影增大^[7]。本组大多数患者心电图提示异常(84.6%, 11/13); 53.8% (7/13) 的患者胸片提示心影增大或心影边缘不规则。

心脏恶性肿瘤的诊断主要依靠心脏超声, 本组患者均通过心脏超声明确诊断, 其中 6 例提示恶性可能。心脏恶性肿瘤在心脏超声中常表现为肿瘤多数较大(本组患者术前心脏超声测量肿瘤最小 2 cm×3 cm, 最大 10 cm×8 cm), 回声不均匀, 形态不规则, 基底宽短, 僵硬, 活动度小, 与心脏正常结构界限不清, 多合并心包积液等。部分左房恶性肿

瘤在术前心脏超声中容易误诊为左房黏液瘤, 因而对于黏液基底不在典型的房间隔卵圆窝处的左房肿瘤应考虑到恶性肿瘤的可能。心脏超声诊断心脏肿瘤的敏感度和特异性可达到 90% 和 95%^[8]。心脏超声不仅对肿瘤形态、位置、范围、特征(单个或多个、心肌内或心腔内、固体的或囊性的)有准确的描述, 还可对肿瘤造成的血流梗阻程度和心功能状况作出评估。经胸壁心脏超声容易受肺及骨组织干扰, 对特别小的心肌内肿瘤可能检测不出, 而经食管心脏超声不易受肺及骨组织干扰, 可以检测到 5 mm 以下的肿瘤^[9]。CT 和 MRI 在描述心脏肿瘤与正常心肌和邻近大血管关系上较超声更精确, PET-CT 诊断恶性肿瘤准确性高, 这 3 种检查方法可作为心脏超声的补充。本组怀疑心脏恶性肿瘤患者均进一步行 CT、MRI 或 PET-CT 检查, 以明确诊断并判断肿瘤进程, 除 1 例肋骨提示局部放射性增高外, 均无明确远处转移证据。

心脏恶性肿瘤往往进展很快, 肿瘤会迅速侵蚀正常心肌, 引起血流动力学梗阻, 体循环、肺循环栓塞或远处转移等, 但多数学者认为, 只要没有恶液质或肿瘤广泛播散, 外科手术仍是心脏恶性肿瘤的首选治疗方法^[1,3,7]。

心脏恶性肿瘤多数体积较大、浸润生长, 为方便探查和彻底切除肿瘤, 除外生型、病灶较小、局限或仅为取活检等少数情况外均宜在正中开胸、体外循环下手术。本组 1 例横纹肌肉瘤患者因术前影像学检查提示肿瘤为外生型, 位于左室心尖外侧, 故选择左胸前外侧切口经第 5 肋间进胸。根据肿瘤位置不同, 可采用右心房切口、右心房-房间隔切口、房间沟切口、右室流出道切口、主动脉切口、肺动脉切口或联合切口入路。手术中注意事项: (1) 阻断升主动脉前不做心内手指探查, 不插左心引流, 尽量不搬动心脏, 切除肿瘤后充分冲洗心腔再开放升主动脉。(2) 看清肿瘤与周围组织的关系, 以免损伤冠状动脉、传导束、瓣膜和乳头肌等重要结构。(3) 尽量完整切除肿瘤及其周围适量正常组织, 但当肿瘤侵及冠状动脉等重要结构或肿瘤巨大切除后严重影响心脏功能时应选择部分切除。肿瘤侵犯瓣膜时, 为求彻底切除肿瘤可行瓣膜置换术。(4) 对于切除的心房壁、房间隔或右室壁可以用自体心包、牛心包或 Gore 心包片进行修补重建。心脏恶性肿瘤患者常伴有心包严重粘连, 手术创伤往往较大, 为避免术后严重出血, 术中需操作仔细, 止血彻底。

Mayo 医学中心^[7]报道心脏恶性肿瘤完整切除患者的中位生存时间为 17 个月,而其他治疗方案患者即使经过正规的化疗或放疗中位生存时间也只有 6 个月($P=0.01$)。血管肉瘤患者预后较其他类型肉瘤患者预后更差(5 个月 vs 17 个月, $P=0.01$)。已出现远处转移的患者中位生存时间只有 5 个月,而没有远处转移的患者则为 15 个月($P=0.03$)。Putnam 等^[10]报道了 21 例心脏肉瘤患者的资料,其 2 年生存率只有 14%,手术完整切除的患者中位生存时间为 24 个月,其他患者只有 10 个月。本组患者 2 年生存率为 15%,中位生存时间为 17.5 个月,肿瘤完整或大部分切除的患者中位生存时间为 18.5 个月,仅取活检的患者中位生存时间为 8 个月,结果与国外报道相似。提示心脏恶性肿瘤患者预后很差,寿命一般不超过 2 年,但是手术切除患者(即使是大部分切除)的预后要明显优于姑息治疗。对于随访发现肿瘤复发的患者,只要有切除的可能且没有明确手术禁忌,仍应积极手术切除,本组 1 例右房血管肉瘤完整切除患者,术后 2 年复查发现肿瘤复发,再次手术完整切除后又存活 52 个月。

对于一些显露不好、复杂的心脏肿瘤,尤其是左心肿瘤,为了完整切除肿瘤并准确重建心脏缺损,可选择自体心脏移植方法^[3],将心脏取出来,仔细切除肿瘤和修复心脏后,再重新移植入原位。Blackmon 等^[3]报道了 18 例自体心脏移植方法治疗的心脏肿瘤病例,无院内死亡。对于无法切除而又尚未扩散转移的心脏肿瘤可以选择原位心脏移植,这为完全清除恶性肿瘤提供了一种可能^[11]。但是目前虽然有横纹肌肉瘤心脏移植后存活 102 个月的报道^[12],但患者术后预后一般。Gowdamarajan 等^[13]报道了心脏移植治疗的 21 例心脏恶性肿瘤患者,中位生存时间仅为 12 个月,Uberfuhr 等^[11]报道了 4 例心脏肉瘤患者行心脏移植,同样认为其并不能改善患者预后。手术切除仍是心脏恶性肿瘤的首选治疗方法。

4 利益冲突

所有作者声明本文不涉及任何利益冲突。

[参考文献]

[1] Paraskevaidis I A, Michalakeas C A, Papadopoulos C

H, Anastasiou-Nana M. Cardiac tumors[J]. *ISRN Oncol*, 2011, 2011: 208929.

- [2] 朱晓东,张宝仁. 心脏外科学[M]. 北京:人民卫生出版社, 2007: 1195-1202.
- [3] Blackmon S H, Reardon M J. Surgical treatment of primary cardiac sarcomas[J]. *Tex Heart Inst J*, 2009, 36: 451-452.
- [4] Shapiro L M. Cardiac tumors: diagnosis and management[J]. *Heart*, 2001, 85: 218-222.
- [5] 胡盛寿,王小散,许建屏,孙立忠,刘迎龙. 心脏肿瘤外科治疗经验总结[J]. *中华医学杂志*, 2006, 86: 766-770.
- [6] 王潇,王波,陶凉,陈涛,高思海. 275 例原发性心脏肿瘤临床诊断与治疗[J]. *中国肿瘤外科杂志*, 2012, 4: 259-261.
- [7] Simpson L, Kumar S K, Okuno S H, Schaff H V, Porrata L F, Buckner J C, et al. Malignant primary cardiac tumors: review of a single institution experience[J]. *Cancer*, 2008, 112: 2440-2446.
- [8] Mügge A, Daniel W G, Haverich A, Lichtlen P R. Diagnosis of noninfective cardiac mass lesions by two-dimensional echocardiography. Comparison of the transthoracic and transesophageal approaches[J]. *Circulation*, 1991, 83: 70-78.
- [9] Kühl H P, Hanrath P. The impact of transesophageal echocardiography on daily clinical practice[J]. *Eur J Echocardiogr*, 2004, 5: 455-468.
- [10] Putnam J B Jr, Sweeney M S, Colon R, Lanza L A, Frazier O H, Cooley D A. Primary cardiac sarcomas[J]. *Ann Thorac Surg*, 1991, 51: 906-910.
- [11] Uberfuhr P, Meiser B, Fuchs A, Schulze C, Reichenspurner H, Falk M, et al. Heart transplantation: an approach to treating primary cardiac sarcoma? [J]. *J Heart Lung Transplant*, 2002, 21: 1135-1139.
- [12] Grandmougin D, Fayad G, Decoene C, Pol A, Warembourg H. Total orthotopic heart transplantation for primary cardiac rhabdomyosarcoma: factors influencing long-term survival [J]. *Ann Thorac Surg*, 2001, 71: 1438-1441.
- [13] Gowdamarajan A, Michler R E. Therapy for primary cardiac tumors: is there a role for heart transplantation? [J]. *Curr Opin Cardiol*, 2000, 15: 121-125.

[本文编辑] 周燕娟,孙岩