

DOI:10.3724/SP.J.1008.2010.00342

复发性心脏黏液瘤的临床诊治

Clinical diagnosis and treatment of recurrent myxoma

唐杨烽, 徐激斌, 宋智钢, 韩林, 陆方林, 邹良建, 徐志云*

第二军医大学长海医院胸心外科, 上海 200433

[摘要] **目的** 总结复发性心脏黏液瘤的临床特征及诊治经验, 提高其诊治水平。**方法** 回顾性分析5例复发性心脏黏液瘤病例资料, 并复习相关文献资料, 总结其临床诊治经验。**结果** 5例原发黏液瘤均起源于非典型位置, 1例存在早期远处种植转移, 1例有明显家族史, 2例复发时恶变; 复发间隔时间为(2.30±2.16)年, 均为不同位置或不同腔室复发; 复发后均行手术治疗, 除1例复发时恶变后死于心力衰竭外, 余4例再次手术后效果良好。**结论** 非典型位置起源、多发、多腔室分布、早期远处种植转移和有家族史的心脏黏液瘤较易复发, 术后更应加强随访, 一旦发现复发, 应及早手术治疗。

[关键词] 心脏肿瘤; 黏液瘤; 复发; 诊断; 治疗

[中图分类号] R 732.1

[文献标志码] B

[文章编号] 0258-879X(2010)03-0342-03

心脏黏液瘤是心脏原发性肿瘤中最为常见的一种类型, 虽然从病理学角度上其属于一种良性肿瘤, 但存在复发、远处种植转移、浸润甚至恶变等潜在恶性表现。心脏黏液瘤复发病例并非罕见, 而且再次外科手术具有明显的多变性和挑战性。因此, 本研究回顾分析我院1994年1月至2008年12月间收治的5例复发性心脏黏液瘤患者的临床资料, 总结其临床特征及诊治经验, 以期提高其诊治水平。

1 临床资料

1.1 一般情况 1994年1月至2008年12月, 我院共手术治疗心脏黏液瘤患者107例, 随访1~15年, 其中有5例复发, 复发率为4.67%。5例复发患者中女性4例, 男性1例; 年龄33~50岁; 黏液瘤复发间隔时间为5个月~6年。

1.2 复发患者临床表现

1.2.1 病例1 患者33岁, 女性, 因“突发四肢麻木伴左上肢桡动脉搏动消失”于我院行头颅MRI提示颅内多发缺血梗死, 心脏彩超检查提示左房黏液瘤, 遂行左房黏液瘤切除加二尖瓣成形术。术中见黏液瘤呈葡萄串状, 蒂位于房间隔下部并累及部分二尖瓣后瓣环。完整切除肿瘤, 术后病检证实为黏液瘤。1年后复发心脏彩超发现左室新生物, 考虑为左室黏液瘤。于我院择期行左室黏液瘤摘除手术, 术中见肿瘤大小约3 cm×4 cm×3 cm, 侵犯二尖瓣后乳头肌, 为求完整切除, 行二尖瓣及其受累瓣下结构切除、牛心包生物瓣二尖瓣置换。术后病检诊断为左室黏液瘤。术后定期随访复查。4年后复查心脏彩超提示右室黏液瘤, 血管三维重建显示右总颈动脉闭塞, 右髂总动脉局限性狭窄。遂再次行右室黏液瘤摘除术, 术中见黏液瘤位于右心室心尖部梳状肌间隙内, 大小为2 cm×1 cm, 呈多蒂样, 另有3枚直径约0.2 cm

散在颗粒分布于周围, 右心耳处有一枚直径约0.2 cm的黏液瘤, 均完整切除。术后病检仍为黏液瘤。其后随访至今无复发。

1.2.2 病例2 患者42岁, 女性, 因“心慌、胸闷2个月, 加重2周”于我院行心脏彩超检查提示: 左房黏液瘤, 遂行左房黏液瘤摘除术, 术中见左房内有2枚肿块, 约8 cm×5.5 cm×5 cm和1 cm×0.5 cm×0.3 cm, 两者均起源于左房后壁左侧肺静脉开口和左心耳之间。术后病检提示为良性黏液瘤。6年后患者因“胸闷、气促2周”再次入我院复查心脏彩超提示左房黏液瘤复发。遂于我院再次手术。术中见左房内广泛新肿块, 分布于二尖瓣前叶心房面(4 cm×3 cm×2 cm)、二尖瓣后叶心房面(1 cm×1.5 cm×1 cm)、左房后壁右上下肺静脉之间(1 cm×1 cm×0.8 cm), 肿瘤质地较硬, 表面呈桑椹状, 基底部较宽, 与附着组织紧密粘连。遂连同内膜锐性剪开肿块与心肌粘连, 剥除肿块, 二尖瓣后交界环缩成形。术后病检提示低度恶性肌成纤维细胞肉瘤(图1A), 局部区域黏液变性。患者1年后死于心力衰竭。

1.2.3 病例3 患者48岁, 男性, 因“胸闷、咳嗽伴气促不适1个月”于我院心脏彩超检查提示心脏双房黏液瘤(图1B), 遂行心脏黏液瘤摘除术。术中见左房内有大小约9.5 cm×8 cm×5 cm椭圆形肿瘤, 瘤蒂位于房间隔下部靠近左房后游离壁, 右房内可见大小约1.5 cm×1.5 cm×1 cm圆形肿瘤, 瘤蒂位于房间隔中部, 故将肿瘤连同房间隔一并切除, 自体心包修补房间隔。术后病检提示为良性心脏黏液瘤。2年后复查发现左房复发性心脏黏液瘤, 遂再次行左房黏液瘤摘除术, 术中见肿瘤大小约3 cm×2 cm×2 cm, 瘤蒂位于左房间隔下部。术后病检提示为左房黏液瘤。该患者有家族黏液瘤病史。随访至今未复发。

1.2.4 病例4 患者46岁, 女性, 因“活动后心悸、气促不适

[收稿日期] 2009-10-11 **[接受日期]** 2010-02-01

[作者简介] 唐杨烽, 硕士。E-mail: tangyfch265@163.com

* 通讯作者(Corresponding author). Tel: 021-81873417, E-mail: zhiyunx@hotmail.com

半年”于我院心脏彩超检查提示右房黏液瘤,遂行右房黏液瘤摘除术,术中见肿瘤大小约7 cm×8 cm×5 cm,呈椭圆形,瘤蒂位于右心房房间隔卵圆窝附近。术后病检提示为右房黏液瘤。2年后随访复查发现右房黏液瘤复发,遂再次行手术治疗,术中见肿瘤大小为4.5 cm×4.5 cm×3 cm,瘤蒂位于房间隔底部。术后病检提示仍为右房黏液瘤。无家族黏液瘤病史。随访至今未复发。

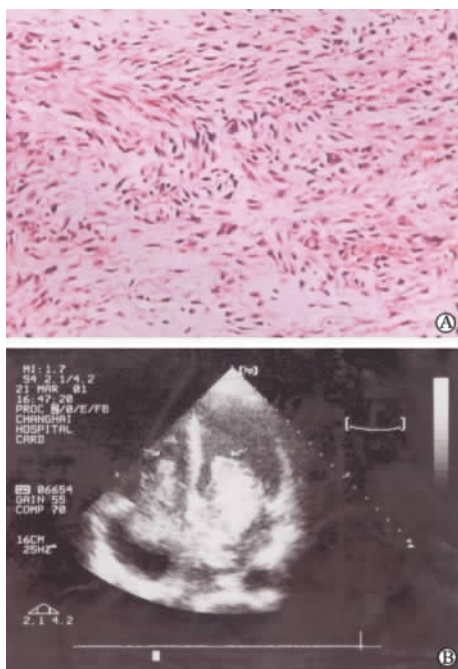


图1 病例2患者术后病理(A)及病例3患者术前心脏彩超检查(B)结果

Original magnification: ×200(A)

1.2.5 病例5 患者43岁,女性,因“心慌、胸闷”于我院行心脏超声检查提示“左房巨大黏液瘤”,遂行手术治疗,术中见肿瘤位于左房后壁,大小约7 cm×3 cm。病检提示为左房黏液瘤。半年后,患者再次出现活动后胸闷、气促不适,复查心脏超声检查提示为左房黏液瘤复发(左房内可见大小约7.6 cm×2.3 cm中等回声团块,舒张期可通过二尖瓣口进入左心室)。由于患者左房肿瘤复发快,且肿瘤较大,怀疑恶性可能,故行X线胸片、腹部B超、全身骨ECT及头颅CT等检查未见明显异常。后于我院再次行手术治疗,术中见肿瘤大小约为10 cm×6 cm×4 cm,包膜光滑完整,呈分叶状、胶冻样,切面实质性、质软,可见囊性变,占据70%以上的左房容积,基底部较宽(直径为2 cm),位于左房后壁、左右肺静脉之间,并且侵入心内膜中层。遂将肿瘤连同部分左房后壁(左右肺静脉之间的左房后壁)一并切除,用自体心包补片重建左房后壁。患者恢复良好。术后病检提示:(左心房)低度恶性纤维黏液瘤样肉瘤。随访至今未复发。

2 讨论

心脏黏液瘤是最为常见的心脏原发性良性肿瘤,其占原发性心脏肿瘤的75%^[1],以中年患者多见,女性多于男性。心脏黏液瘤可发生于心脏各房室腔,以左心房最多,约80%,

且其中左心房房间隔卵圆窝附近被认为是黏液瘤的典型好发位置,占75%,右心房占7%~20%,发生于双房、左右心室者约占10%^[2]。虽然从病理学角度上心脏黏液瘤属于一种良性肿瘤,但其存在一定复发率(约1%~3%)、远处种植转移、浸润甚至恶变等潜在恶性表现。

肿瘤原发位置不典型、肿瘤切除不彻底、肿瘤细胞转移种植、多中心起源及家族遗传性等是心脏黏液瘤术后复发的高危因素^[3-4]。结合文献资料及本研究5例患者的资料,对上述高危因素进行分析。(1)复发性黏液瘤原发位置不典型:本组5例复发患者原发肿瘤位置均非起源于传统认为的典型好发位置(左心房房间隔卵圆窝附近),1例起源于房间隔下部,1例在左房内存在多中心起源,另1例为单纯右心房起源,1例为起源于左房后壁,1例原发于左右心房,提示黏液瘤原发位置与其后复发存在一定的相关性。(2)复发性黏液瘤原发形态的特异性:一般认为心脏黏液瘤多数呈椭圆形、单发、单蒂,而本组5例患者中1例原发肿瘤形态呈葡萄串状改变,2例为多发、多蒂形态。国内王正军等^[5]随访黏液瘤切除术后3个月~15年的患者,发现单蒂复发率为3.0%,多蒂复发率为35.7%。(3)复发性黏液瘤存在一定的家族性:目前研究认为家族性黏液瘤的复发率较高,其中有20%被称为是家族性复杂黏液瘤,其主要表现为同时合并有皮肤、乳腺、垂体或肾上腺等病变,家族性复杂黏液瘤的复发率高达22%^[6]。本组5例患者中1例存在明显的家族性,但无基因学资料证实。(4)复发性黏液瘤的恶变性:心脏黏液瘤虽属良性肿瘤,但其存在一定的恶变潜能,本组5例黏液瘤患者中有2例出现复发恶变,国内外也有少量类似的病例报道,但其发生率较低,且对于何种黏液瘤易出现复发恶变尚未明确。(5)复发性黏液瘤的早期远处转移种植性:本组1例患者第一次术前存在黏液瘤远处脑部种植转移表现,其后复发于左心室,考虑左房黏液瘤转移种植于左室,或是术中脱落种植于左室可能;其后黏液瘤于右室复发,可能为左心黏液瘤细胞随血液回流至右室种植复发,并伴有右颈总动脉闭塞、右髂总动脉局限性狭窄的血管中种植转移改变,但在这些血管中未出现其局部的黏液瘤复发,考虑可能与血管内膜的组织特点有一定关系。目前国内外也有文献报道黏液瘤复发同时合并远处转移,包括颅内、肝脏和胸腹腔播散,但具体的转移种植机制目前尚未清楚。因此,非典型位置起源、多发、多腔室分布、早期有远处种植转移和有家族史的黏液瘤患者是术后黏液瘤心内复发的高危人群。此外,一般认为黏液瘤起源于心内膜下的间叶组织,向心腔发展,但有时黏液瘤细胞可浸润至心肌层等深层组织,加上肿瘤位置的特殊而未能彻底切除肿瘤的基底部,导致术后肿瘤的复发,对于原位复发者其肿瘤切除不彻底的可能性更大。

心脏黏液瘤一般在术后4年内复发多见,本组5例患者黏液瘤复发间隔时间为5个月~6年,平均为(2.30±2.16)年。黏液瘤可多次复发,其复发的位置可以在原位或其他心腔内。本组5例复发患者均为不同位置或不同腔室复发,其中1例术后复发2次,2例术后复发时恶变,术后病理诊断为低度恶性肌纤维母细胞肉瘤及低度恶性纤维黏液瘤样肉瘤。本组患者均在随访行超声心动图检查时发现并诊断,其自觉

症状大多不明显。因此,对于心脏黏液瘤术后的患者,尤其是存在高危因素者,术后密切随访、定期行超声心动图检查是早期检出肿瘤复发的重要手段。

心脏黏液瘤术后复发患者应积极行再次手术治疗,虽然二次手术风险较高,但其预后一般良好,而未经外科治疗者大多于1年内死亡。本组5例患者除1例复发时恶变,其后1年死于心力衰竭外,余4例再次手术后效果良好。

综上所述,心脏黏液瘤虽属于一种良性肿瘤,但其复发并非罕见,尤其对于多发、多腔室分布、早期有远处种植转移、非典型位置起源和有家族史的黏液瘤患者,需术后密切随访,一旦发现黏液瘤复发,手术治疗仍是改善其预后的重要手段。

[参考文献]

[1] Azúa-Romeo J, Moreno E, Gomollón J P. Images in cardiology:

Right atrial lithomyxoma with extramedullary hematopoiesis [J]. Heart, 2002, 88: 10.

[2] Bjessmo S, Ivert T. Cardiac myxoma: 40 years' experience in 63 patients [J]. Ann Thorac Surg, 1997, 63: 697-700.

[3] Reber D, Birnbaum D E. Recurrent cardiac myxoma: why it occurs. A case report with literature review [J]. J Cardiovasc Surg (Torino), 2001, 42: 345-348.

[4] 韩临春, 门爱民, 成杞润, 薛文平. 多心腔多发黏液瘤的临床特征与手术方法 [J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 1999, 6: 158-159.

[5] 王正军, 李德才, 邹承伟, 李红昕, 王安彪, 袁贵道. 127例原发性心脏肿瘤的外科治疗及疗效分析 [J]. 中国肿瘤临床, 2005, 32: 269-271.

[6] Reynen K. Cardiac myxomas [J]. N Engl J Med, 1995, 333: 1610-1617.

[本文编辑] 贾泽军