·病例报告·

右心房肉瘤伴肺转移1例

方 玮*,马建新
(解放军第305医院干部病房,北京 100017)

【关键词】 右心房;肉瘤;肺转移
【中图分类号】 R732.1 【文献标识码】 B 【DOI】 10.11915/j.issn.1671-5403.2016.12.223

原发性心脏血管肉瘤是一类临床罕见的、恶性程度高的心脏恶性肿瘤。由于其发病率低,临床认识不足,往往难以早期诊断,多数患者发现时已有广泛转移。现将解放军第305医院2014年收治的1例右心房肉瘤伴肺转移的病例进行报道。

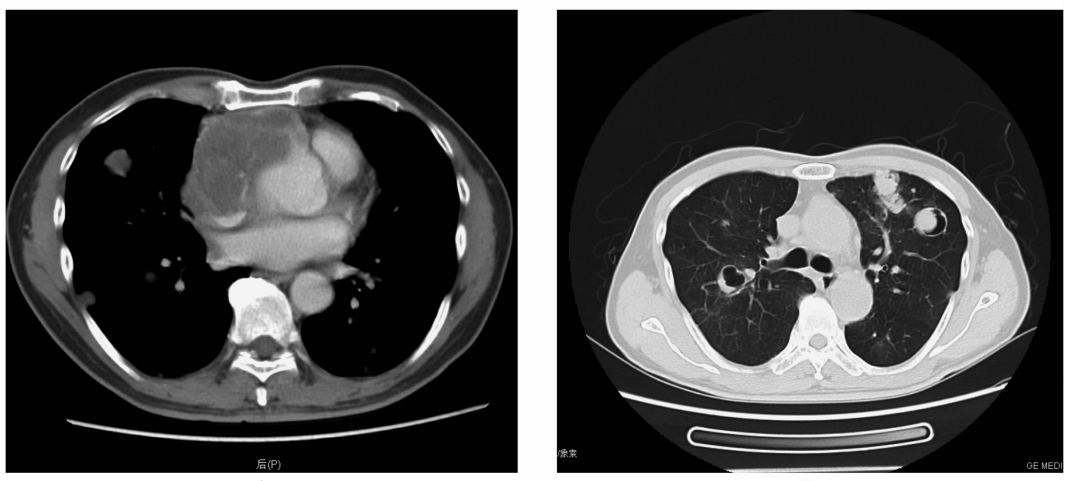
1 病例资料

患者,男性,64岁,主因"间断咳嗽,咳痰,痰中带血1个月"于2014年9月25日入院。患者于1个月前无明确诱因出现咳嗽、咳痰、痰中带血,每天晨起约5口痰中带血块,伴乏力、胸闷不适,无发热,无黄痰,无胸痛,无恶心、呕吐,无盗汗。曾于我院耳鼻喉科门诊行喉镜检查未见明显异常。因反复咯血,入院前3 d就诊于我院门诊予以云南白药胶囊止血,行胸部CT示两肺多发病变,形态多样,不除外转移,建议进一步检查。自发病以来近半年体质量下降8 kg,为进一步明确诊治住院治疗。既往身体健康,曾于2014年1月27日于北京大学第一医院行心脏超声示二、三尖瓣轻度反流。

入院查体。体温35.7℃,呼吸20次/min,血压120/70 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),脉氧96%(吸室内空气)。神志清,精神尚可,自动体位,口唇无紫绀,咽部无充血,颈部未触及明显淋巴结肿大。双肺呼吸音清,未闻及干湿性啰音。心率78次/min,律齐,各瓣膜听诊区未闻及病理性杂音。腹软,无压痛及反跳痛。双下肢无水肿。

实验室检查。血常规:血红蛋白126 g/L;凝血功能、红细胞沉降率、肝肾功能、电解质、肿瘤标志物、癌谱正、鳞状上皮细胞癌抗原及胃泌素释放肽前体均正常。结核感染T细胞检测阴性;结核菌素试验阴性。

腹部超声:双肾囊肿,主动脉前方高回声团,性质待定。腹盆CT平扫+增强:盆腔未见明显异常。胸部增强CT:右心房及上腔静脉、前、中纵隔占位(图1A);两肺多发多形态病变(图1B);首先考虑恶性、心血管来源并两肺多发转移可能。心脏超声:右心房增大(内径约60 mm×44 mm),余房室腔内径在正常值范围,室壁及间隔厚度、运动幅度未见异常;多切面显示右心房内探及一高回声团块(图2),大小约49 mm×45mm,部分随心动周期略有摆动。



A B

图1 胸部CT

Figure 1 Chest CT

A: right atrium and superior vena cava are seen in the anterior and middle mediastinal space occupying lesions;
B: multiple morphologic changes of lung

收稿日期: 2016-08-25; **修回日期**: 2016-09-26
通信作者: 方 玮, E-mail: 800689@VIP.sina.com

2014 年 10 月 8 日与家属沟通后行肺穿刺活检以明确诊断,同时予以支持对症治疗。肺穿刺活检病理示:(左肺)恶性肿瘤,免疫组化结果倾向来源于间叶组织的肉瘤(图 3)。免疫组化:Vimentin + + + AE1/AE3-CK7-TTF-1-。

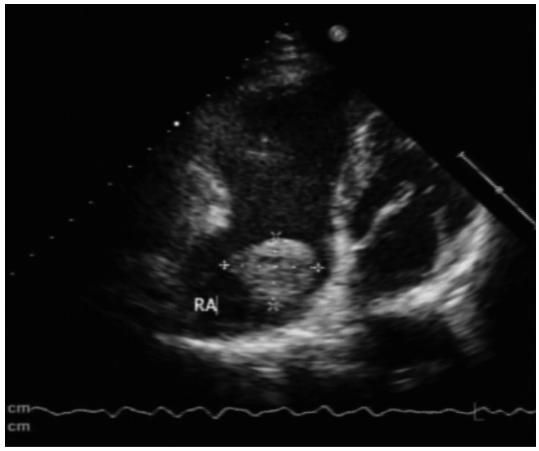


图 2 超声心动图

Figure 2 Transthoracic echocardiogram

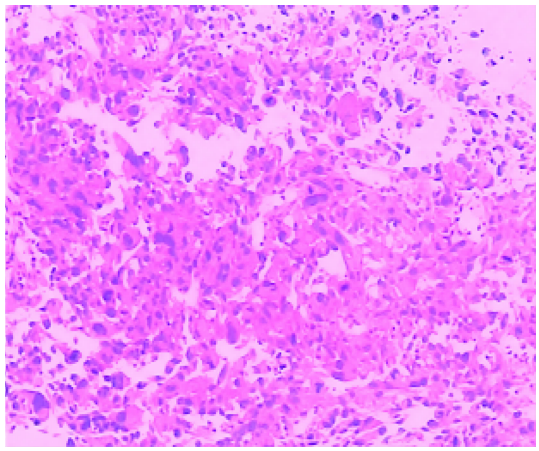


图 3 肺穿刺细胞病理

Figure 3 Lung puncture cytopathology

最终诊断为原发心脏肉瘤,双肺转移。请院内及院外专家会诊,因已无手术指征,且放、化疗效果不好,故予以内科对症支持治疗。患者病情逐渐进展,持续加重状态。2014 年11 月 1 日下床活动时突然出现呼吸困难,随即出现意识丧失、全身紫绀,脉氧 45%,大动脉搏动微弱,转至重症监护室抢救治疗。2 d 后抢救无效死亡。

2 讨 论

原发性心脏肿瘤在临床上比较少见,发病率较低,约为 0.0017% ~0.0033%[1]。在所有心脏肿瘤中,75% 是良性肿瘤(黏液瘤),25% 是恶性肿瘤。血管肉瘤为最常见的原发心脏恶性肿瘤。心脏血管肉瘤好发年龄为 30 ~ 50 岁,男女比例为 2 ∶1 ~3 ∶1。心脏肉瘤以右心房最为常见,约占 93%[2]。本例为 64 岁老年男性,肿瘤来源于间叶组织的肉瘤,位于常见的右心房。

心脏肉瘤早期无临床表现,且伴有非特异性的症状,故难以早期做出准确的临床诊断。随着现代检查设备的更新,经食管超声心动图、CT、心脏核磁的广泛应用,极大地增加了术前诊断心脏肉瘤的可能性。由于心脏肉瘤的发病率较低并且缺乏大样本病例的研究,基础研究尚以犬类为研究对象[3],故暂没有统一的诊断及治疗方法。本例患者通过胸部 CT、心脏超声及经肺穿刺活检等诊断方法,提示为来源于间叶组织的肉瘤。病理切片与中国医学科学院肿瘤医院会诊后仍考虑间叶性肉瘤。故该病例诊断为:右心房肉瘤,双肺转移。

心脏肉瘤的患者无家族史,病史短,恶性程度高、生长迅速、易局部侵犯和远处转移。心脏肉瘤的临床症状出现较晚,随着肿瘤的生长会影响心腔内的血流,出现心悸、憋气、胸闷等临床表现,进一步会出现咯血、端坐呼吸等充血性心力衰竭的症状及心包积液的表现。本例患者无家族史,8 个月前心脏超声未见明确占位性病变,入院后心脏超声提示右心房高回声团为新发病变,且就诊时已伴有肺转移,符合病史短、生长迅速、易远处转移的特点。

目前外科手术切除肿瘤被认为是首选治疗方法,辅助治疗如放、化疗的效果尚不清楚。近年有文献报道对心脏肉瘤患者行心脏移植手术,Neuville 等[4] 回顾性分析结果显示:21 例无法手术切除而接受心脏移植患者的平均生存期约 12 个月。本例患者发现时已有肺转移,无手术指征,后期予以对症支持治疗,但病情进展迅速,从出现症状到死亡仅 3 个月。再次说明该病易远处转移、恶性程度高、进展快。后因病情进行性加重,突然出现呼吸困难、意识丧失,抢救无效死亡。推断死因为心脏肿瘤引起的心源性猝死,与 Fonseca等[5] 报道的情况相似。

总之,原发性心脏血管肉瘤生长迅速,易浸润心脏及其邻近器官,目前尚无有效的治疗方法,预后差。

【参考文献】

[1] Oc M, Farsak B, Arun O, *et al*. Cardiac angiosarcoma: a case with bilateral pleural and pericardial effusion[J]. Heart Surg Forum, 2013, 16(6): E353 - E355.

[2] Youshitake I, Hata M, Sezai A, *et al*. Cardiac angiosarcoma with cardiac tamponade diagnosed as a ruptured aneurysm of the sinus valsalva[J]. Jpn J Clin Oncol, 2009, 39(9): 612 - 615.

[3] Yamamoto S, Hoshi K, Hirakawa A, *et al*. Epidemiological, clinical and pathological features of primary cardiac hemangiosarcoma in dogs: a review of 51 cases[J]. Vet Med Sci, 2013, 75(11): 1433 - 1441.

[4] Neuville A, Collin F, Bruneval P, *et al*. Intimal sarcoma is the most frequent primary cardiac sarcoma: clinicopathologic and molecular retrospective analysis of 100 primary cardiac sarcomas[J]. Am J Surg Pathol, 2014, 38(4): 461 - 469.

[5] Fonseca V, Reis G, Lourenqo C, *el al*. Pulmonary metastasis in a cardiac angiosarcoma — case report and discussion[J]. Rev Port Pneumol, 2009, 15(6): 1175 - 1184.

(编辑:吕青远)