

# 右室流出道间叶肉瘤 1 例

韦柳炎 李明秋

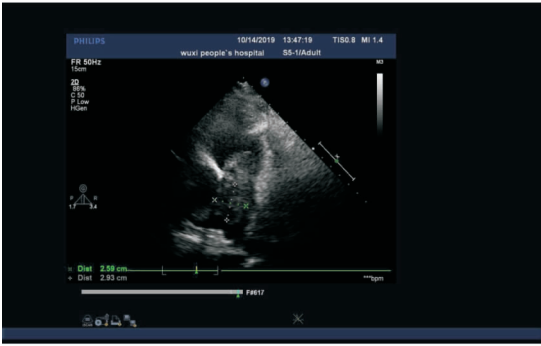
doi:10.3969/j.issn.1673-6583.2020.04.015

## 1 病例简介

患者女性, 54 岁, 因“活动后胸闷、气喘 1 个月”入院。患者 1 个月前起自觉活动后胸闷气喘不适, 后进行性加重, 伴有发热, 体温最高 38℃, 外院超声心动图示右心腔内实质性团块占位, 肺动脉瓣机械性狭窄。经抗感染、抗凝、营养心肌后症状稍好转。查体: 心律齐, 110 次/min, 胸骨左缘第二肋间可闻及 2/6 级收缩期杂音, P2 亢进, 腹平软, 双下肢不肿。入院后查全胸片示两肺渗出性改变, 心影增大。心电图示窦性心动过速, 不典型不完全性右束支传导阻滞。经胸超声心动图示左房、左室内径正常(左室舒张末期内径 37 mm), 右房、右室增大, 右室壁增厚, 肺动脉口见 62 mm×29 mm 低回声团块反射(见图 1), 活动度不大, 肺动脉跨瓣血流速度 2.5 m/s, 三尖瓣中重度反流, 肺动脉压重度增高(三尖瓣跨瓣压差 91 mmHg), 心包积液, 左室射血分数 65%。肺动脉血管造影示右心室内混杂密度影, 肺动脉干、右侧肺动脉主干及右下肺动脉部分分支见不规则充盈缺损, 右侧肺动脉主干病灶累及纵膈(隆突下), 肿瘤性病变可能, 累及肺动脉瓣可能(见图 2、3)。冠状动脉血管造影未见明显异常。D 二聚体 680 μg/L, 白细胞计数 13.92×10<sup>9</sup>/L, C 反应蛋白 50 mg/L, 血沉 68 mm/1 h, N-末端脑钠肽前体 3 860 pg/mL; CA125、CA199 轻度升高; 抗核抗体、抗 ENA 抗体、抗心磷脂抗体、血培养均阴性。

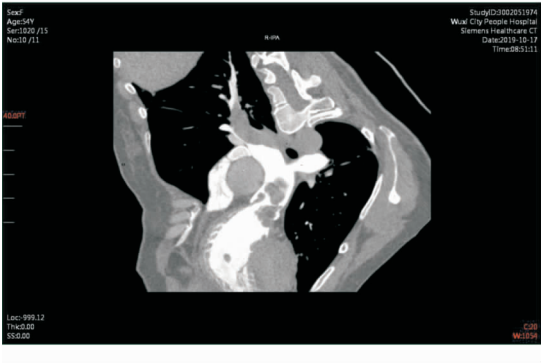
入院后完善检查, 在体外循环心脏直视下行心脏肿瘤切除和三尖瓣成形术。术中纵行切开肺动脉, 见肺动脉内肿瘤几乎堵塞血流, 右室流出道内也有肿瘤, 将切开跨肺动脉瓣环延长至右室流出道, 探查见肿瘤大小约 3 cm×6 cm, 内部质地韧, 外

表脆, 有宽蒂连于肺动脉瓣环及右室前壁, 予切除肿瘤并灼烧基底部, 术中快速病理示心脏黏液性肿瘤(见图 4)。探查右肺动脉未见明显占位病变, 三尖瓣环扩大, 予 KAY 法成形。病理诊断: 心脏分化间叶源性肿瘤, 结合免疫组化(Vim<sup>+</sup>、CD31<sup>+</sup>、desmin<sup>±</sup>、SMA<sup>+</sup>、Calponin<sup>+</sup>、myoD1<sup>-</sup>、myogenin<sup>-</sup>、CD34<sup>-</sup>、S100<sup>-</sup>、Ki67<sup>+</sup>), 考虑间叶肉瘤。



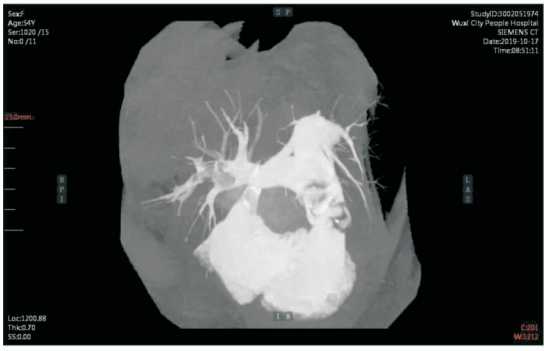
注: 占位病变横跨右室流出道、肺动脉瓣及肺动脉干, 导致右室流出道明显狭窄

图 1 经胸超声心动图

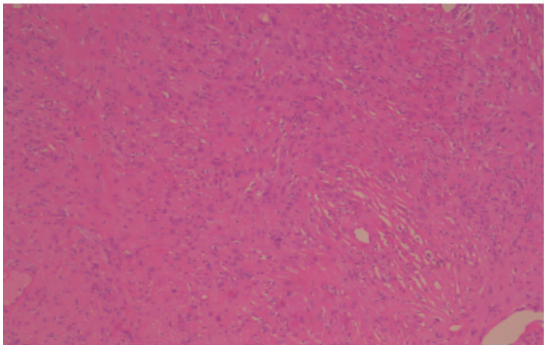


注: 右室流出道占位性病变, 似与肺动脉瓣关系密切

图 2 肺动脉血管造影



注：右肺动脉及其分支内充盈缺损，占位不排除  
图 3 肺动脉血管造影



注：瘤细胞呈星型、多边形、梭型，弥漫分布，细胞有异型，核型不规则，可见核仁，核分裂像易见，部分区域间质呈黏液样  
图 4 术中快速病理

## 2 讨论

原发性心脏肿瘤发生率低，其中约 90%是良性肿瘤，恶性肿瘤仅占 10%<sup>[1]</sup>。原发性心脏恶性肿瘤以肉瘤居多，常见病理类型是血管肉瘤，间叶肉瘤少

见<sup>[2]</sup>。间叶肉瘤为 2 种或 2 种以上的间叶组织构成的肉瘤。心脏间叶肉瘤多见于右心系统，但左心系统也有报道<sup>[3]</sup>。张本等<sup>[4]</sup>报道 2 例右心室间质肉瘤，肿瘤形态不规则，位于右室壁，呈浸润性生长，室壁僵硬，收缩差，甚至累及心包腔。本例患者肉瘤位于右室流出道及肺动脉主干内，致管腔明显狭窄，术中证实有宽蒂连于右室前壁及肺动脉瓣环，极为少见。临床上容易误诊为心脏黏液瘤或原发性肺动脉肉瘤。黏液瘤多见于左房，形态多规则，蒂窄，肿瘤活动度大。原发性肺动脉肉瘤多位于肺动脉干，可延续至左右肺动脉分支<sup>[5]</sup>。本例术前 CTA 提示右肺动脉内充盈缺损可能，术中探查未见异常，不排除伪影可能。病理及免疫组化是确诊的“金标准”。心脏间叶肉瘤若无全身转移证据，建议积极手术治疗延长生存期。

### 参 考 文 献

[1] 燕丽, 刘丽丽, 李新功. WHO(2015)心脏肿瘤组织学分类介绍[J]. 诊断病理学杂志, 2016, 23(11):895-896.  
[2] 徐雪, 胡春峰. 右心房原发性血管肉瘤一例[J]. 实用放射学杂志, 2018, 34(9):1478-1479.  
[3] 何向蕾, 李维华. 左心房恶性间叶瘤一例[J]. 中华病理学杂志, 2004, 33(3):296-297.  
[4] 张本, 徐同毅, 刘洋, 等. 右心室肿瘤的诊断与手术治疗[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2013, 29(10):585-587.  
[5] 聂玮, 诸兰艳. 肺动脉肉瘤的诊治进展[J]. 国际呼吸杂志, 2017, 37(11):863-867.

(收稿:2020-02-11 修回:2020-04-04)  
(本文编辑:丁媛媛)