

• 病例报道 •

左房梭形细胞肉瘤一例

杨朝霞, 唐大宗, 夏黎明

【关键词】 心脏肿瘤; 肉瘤; 磁共振成像; 诊断

【中图分类号】 R445.2; R732.1; R730.262; R44 【文献标识码】 A 【文章编号】 1000-0313(2020)06-0820-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.06.026

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 女, 49 岁, 既往体健, 因咳嗽 20 余天, 发热 10 余天入院。体格检查未见明显异常。入院后实验室检查示神经元特异性烯醇化酶 24.32 ug/L (< 16.3 ug/L), 脑钠肽前体蛋白 463 pg/mL (< 169 pg/mL), 余未见异常。心电图示窦性心动过速, 心率为 103 bpm。超声心动图示左房后壁中等回声团块影, 大小约 6.8 cm $\times$ 3.0 cm, 其内可见血流信号, 延伸至左肺静脉及二尖瓣后叶, 随心动周期脱入左室, 二尖瓣舒张期可见五彩高速血流信号。心脏彩超超声学造影(图 1)示左房大小约 7.4 cm $\times$ 2.9 cm 低回声团内见较丰富对比剂充填, 提示左房占位性病变血供较丰富。胸部增强 CT(图 2)示左心房内不规则混杂密度病灶其内并见分隔, 大小约 5.0 cm $\times$ 3.4 cm, 增强后不均匀强化, 侵及左肺静脉。心脏磁共振(cardiac magnetic resonance, CMR)电影序列(图 3)示左房后壁一不规则分叶状肿块影, 大小约 5.5 cm $\times$ 3.6 cm, 活动较好, 经二尖瓣脱入左室, T_1 WI 及 T_2 WI(图 4)呈稍短 T_1 稍长 T_2 信号, 首过灌注左房肿块呈轻度强化, 延迟增强呈不均匀明显强化(图 5), 考虑心脏肿瘤性病变(粘液瘤可能性大)。后行“左心房肿瘤切除+自体心脏移植术”手术, 术中于左房可见紧贴房壁大小约 4 cm $\times$ 5 cm 实性肿块, 切面质硬、灰白。病理及免疫组化结果(图 7)示心房梭形细胞肉瘤(中-高级别)。免疫组化结果: CD34(+), INI1(+), PCK(-), EMA(-), TLE-1(-), CD117(c-kit9.7)(-), CD117(阳性对照)(-), DOG1(-), SMA(-), DES(-), S-100(-), Caldesmon(-), SOX10(-), STAT6(-), Myogenin(-), MyoD1(-), ALK1(-), D21(-), CD23(-), CD35(-), CD31(-), FLI1(-), ERG(-), Calretinin(-), WT1(-), CK5/6(-), Ki-67(LI 约 40%), MCM2(约 50%+)。

讨论 原发性心脏肿瘤临床较为少见, 发病率约

0.001%~0.03%^[1], 其中约 25% 为恶性肿瘤, 肉瘤约占 95%^[2], 以未分化肉瘤多见, 其次是血管肉瘤、平滑肌肉瘤和横纹肌肉瘤^[3]。心脏及心包转移瘤约为原发性心脏肿瘤的 100~1000 倍, 多由肺癌转移而来^[4]。心脏梭形细胞肉瘤属于未分化肉瘤中极为少见的一种, 已有文献报道可发生于大血管、肺静脉及右心房, 而起源于左心房十分罕见^[5,6]。

临床症状主要取决于肿瘤的大小、生长部位及浸润程度, 无特异性表现。患者早期多无症状, 随着肿瘤快速生长而引起心脏回流受阻可表现为呼吸困难和心力衰竭^[7]。通常因乏力、胸闷、肺栓塞等而被误诊为其他心肺疾病, 不恰当治疗会延误患者病情并且会错过最佳手术机会。该患者入院时主要以咳嗽、发热等全身症状为主而被初诊为肺部感染进行治疗。后行超声发现左房占位转入心内科。仔细询问病史, 发现患者一年前即有胸闷症状, 但未做相应检查且未引起重视。

超声心动图作为心脏肿瘤主要成像技术, 可较好地显示肿瘤的解剖位置、大小及形态, 能评估血流阻塞及瓣膜开闭情况。心脏良性肿瘤通常边界清楚, 不侵袭周围相关大血管。而肉瘤多回声不均匀, 形态不规则, 侵袭性强, 并见丰富血流信号^[7,8]。该例患者超声所示左房占位回声不均, 侵及二尖瓣及左肺静脉, 并且血流较丰富, 因此倾向于恶性肿瘤。CT 能发现肿瘤内是否存在钙化或脂肪成分, 同时可以通过对比增强提供肿瘤血供相关信息。该例患者左房可见不规则低密度团块, 增强后不均匀强化, 提示肿瘤血供较好。CMR 可多方位显示肿瘤运动、表征组织特性及判断心肌、瓣膜、心包、大血管是否受累等, 有利于鉴别心脏肿瘤的良恶性^[9]。肉瘤在 CMR 上通常呈等/稍长 T_1 、等/稍高 T_2 信号改变, 伴有肿瘤组织坏死或出血时, 可表现为混杂 T_1 、 T_2 信号改变, 首过灌注不均匀强化, 延迟增强为异质性强化^[10]。但由于梭形细胞肉瘤罕见且诊治经验不足及 CMR 影像特征多样性常被误诊为左房粘液瘤。后者为原发性心脏良性肿瘤, 通常表现为边界清楚的圆形或椭圆形肿块, 窄蒂状附着于房间隔/卵圆窝, 因肿瘤细胞含大量粘液成分, 呈高 T_2

作者单位: 430030 武汉, 华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科

作者简介: 杨朝霞(1993-), 女, 四川巴中人, 硕士研究生, 主要从事心血管及胸部影像诊断工作。

通讯作者: 夏黎明, E-mail: cjr.xialiming@vip.163.com

基金项目: 国家自然科学基金(81873889)

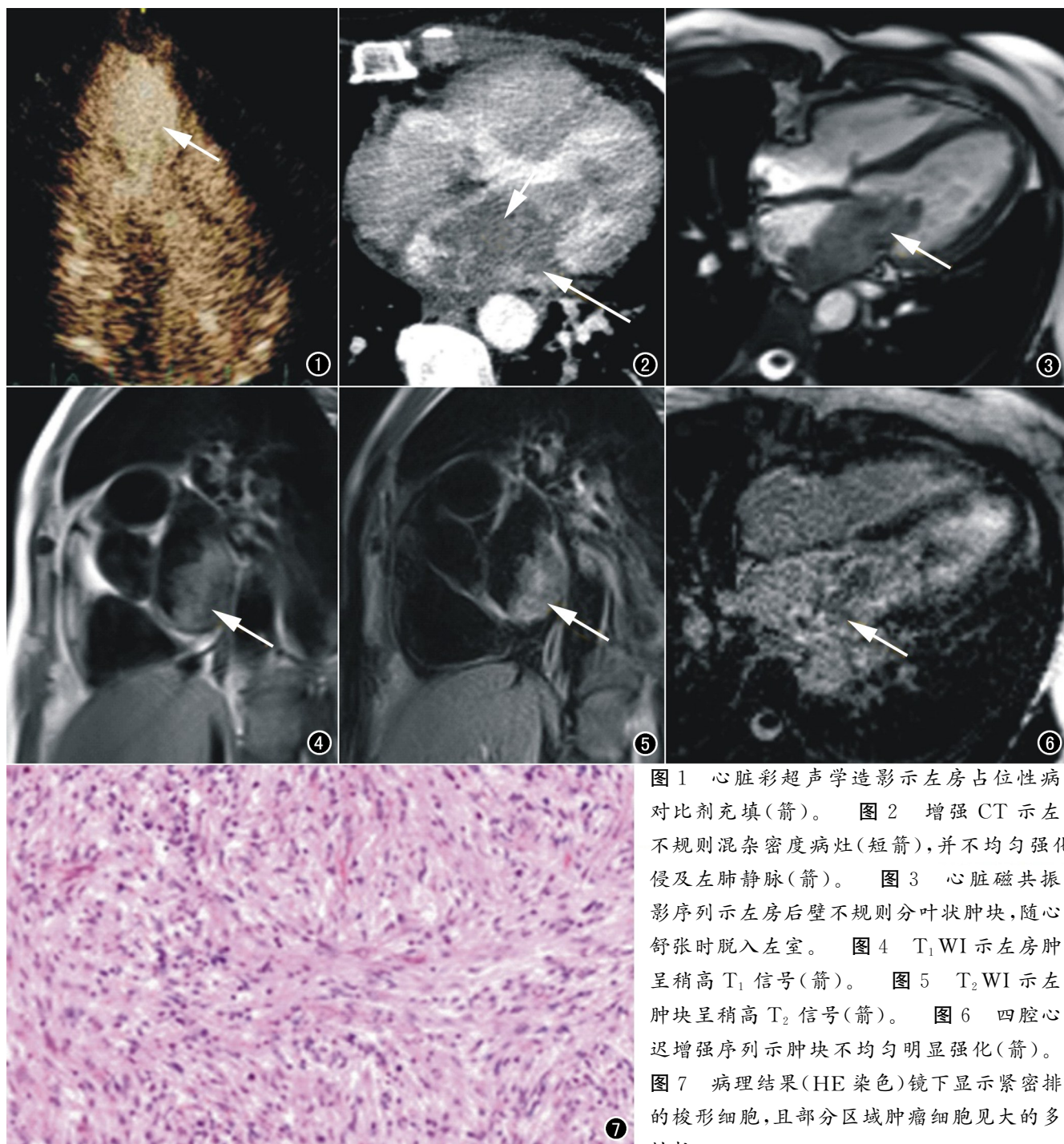


图 1 心脏彩超影像学造影示左房占位性病变对比剂充填(箭)。图 2 增强 CT 示左房不规则混杂密度病灶(短箭),并不均匀强化,侵及左肺静脉(箭)。图 3 心脏磁共振电影序列示左房后壁不规则分叶状肿块,随心室舒张时脱入左室。图 4 T_1 WI 示左房肿块呈稍高 T_1 信号(箭)。图 5 T_2 WI 示左房肿块呈稍高 T_2 信号(箭)。图 6 四腔心延迟增强序列示肿块不均匀明显强化(箭)。图 7 病理结果(HE 染色)镜下显示紧密排列的梭形细胞,且部分区域肿瘤细胞见大的多形性核。

信号^[11],当出现坏死、囊变、出血或钙化时,呈混杂信号,首过灌注及延迟强化可不均匀轻-中度强化。而心脏恶性肿瘤常以宽基底附着于房壁,易侵及心肌、瓣膜或肺静脉,常发生远处转移^[12]。该例患者 CMR 上表现为运动良好且呈稍高 T_1 稍高 T_2 信号肿块,首过灌注轻度强化,延迟增强不均匀明显强化,与不典型左房粘液瘤表现相似。多模态影像学技术有助于术前心脏良恶性肿瘤鉴别,综合超声、CT 及 CMR 影像学表现,可以发现该例患者左房内肿块运动良好,血供较丰富,并侵及二尖瓣及左肺静脉,上述特点倾向于心脏恶性肿瘤。

心脏肿瘤术前很难明确诊断,主要依据病理学及免疫学检测结果。心脏梭形细胞肉瘤起源于恶性间叶组织,组织学上由紧密堆积的梭形细胞组成,呈长束状排列^[13],正如该例患者的病理结果所示。免疫组化通常可检测到波形蛋白、骨桥蛋白及 MDM2 为阳性,CD31、CD34 和因子 VIII 为阴性^[14]。该例患者 MCM2(约 50%+)及 CD31(-)与文献相符,而 CD34(+)与文献所述有所不同。

心脏梭形细胞肉瘤极为罕见,多伴有非特异性症状,恶性程度高,生存期较短,预后很差,早期诊断及治疗极具挑战性。临床医生应熟悉不同心脏肿瘤的表

现,充分利用多模态影像学手段(超声、CT 及 CMR),以区分其他系统疾病并对肿瘤的良恶性做出判断,尽早进行治疗。

参考文献:

- [1] Centofanti P, Di Rosa E, Deorsola L, et al. Primary cardiac tumors: early and late results of surgical treatment in 91 patients [J]. *Am J Clin Oncol*, 1999, 68(4): 1236-1241.
- [2] Shapiro LM. Cardiac tumours: diagnosis and management [J]. *Heart*, 2001, 85(2): 218-222.
- [3] Basso C, Rizzo S, Valente M, et al. Cardiac masses and tumours [J]. *Heart*, 2016, 102(15): 1230-1245.
- [4] Sarjeant JM, Butany J. Cancer of the heart: epidemiology and management of primary tumors and metastases [J]. *Am J Cardiovasc Drugs*, 2003, 3(6): 407-421.
- [5] Braams NJ, Kaffka Genaamd Dengler SE, Rutten EGGM, et al. Left atrial spindle cell sarcoma; a case report [J]. *Eur Heart J Case Reports*, 2019, 3(1): ytz005.
- [6] Muturi A, Kotecha V, Ruturi J, et al. High-grade spindle cell sarcoma of the heart: a case report and review of literature [J]. *J Cardiothorac Surg*, 2015, 10(1): 46.
- [7] Butany J, Nair V, Naseemuddin A, et al. Cardiac tumors: diagnosis and management [J]. *Lancet Oncol*, 2005, 6(4): 219-228.
- [8] Randhawa JS, Budd GT, Randhawa M, et al. Primary cardiac sarcoma: 25-year cleveland clinic experience [J]. *Am J Clin Oncol*, 2016, 39(6): 593-599.
- [9] O'Donnell DH, Abbata S, Chaithiraphan V, et al. Cardiac tumors: optimal cardiac MR sequences and spectrum of imaging appearances [J]. *AJR Am J Roentgenol*, 2009, 193(2): 377-387.
- [10] Krumm P, Mangold S, Gatidis S, et al. Clinical use of cardiac PET/MRI: current state-of-the-art and potential future applications [J]. *Jpn J Radiol*, 2018, 36(5): 313-323.
- [11] Abbas A, Garfath-Cox KA, Brown IW, et al. Cardiac MR assessment of cardiac myxomas [J]. *Br J Radiol*, 2015, 88(1045): 20140599.
- [12] Shanmugam G. Primary cardiac sarcoma [J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2006, 29(6): 925-932.
- [13] Li Z, Hsieh T, Salehi A. Recurrent cardiac intimal (spindle cell) sarcoma of the left atrium [J]. *J Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 2013, 27(1): 103-107.
- [14] Bode-Lesniewska B, Zhao J, Speel EJ, et al. Gains of 12q13-14 and overexpression of mdm2 are frequent findings in intimal sarcomas of the pulmonary artery [J]. *Virchows Arch*, 2001, 438(1): 57-65.

(收稿日期: 2019-06-09 修回日期: 2019-08-11)