

· 论著 · 罕见病 ·

左心房动脉内膜肉瘤一例并文献复习*

孙智超 余 蕾*

浙江大学医学院附属第一医院超声医学科(浙江 杭州 310000)

【摘要】目的 分析左心房动脉内膜肉瘤的诊疗经验，为临床诊断提供参考。方法 回顾性分析本院左心房动脉内膜肉瘤病例的诊疗过程。结果 患者，女性，43岁。活动后胸闷气急1月伴心悸至我院就诊，超声心动图提示“左房内可见一中等回声团，大小约5.1cm×3.4cm×3.5cm，蒂附着于房间隔，瘤体紧贴二尖瓣前叶，呈椭圆形，未见明显分叶，蒂宽约2.2cm，瘤体内部回声欠均匀，舒张期瘤体可越过二尖瓣瓣口，致二尖瓣瓣口血流流速增快”，超声诊断为“左房占位，二尖瓣相对狭窄(轻度)”。患者无既往病史。结论 完善超声心动图、冠状动脉CTA、心电图检查，确定无手术禁忌症后，遂行手术治疗，病理示梭形细胞软组织肿瘤，符合动脉内膜肉瘤。

【关键词】心脏肿瘤；肉瘤；动脉内膜肉瘤

【中图分类号】R732.1

【文献标识码】A

【基金项目】浙江省自然科学基金(LKLY25H180004)

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2025.10.001

A Case of Endocardial Sarcoma of the Left Atrial Artery*

SUN Zhi-chao, YU Lei*

Department of Ultrasound Medicine, The First Affiliated Hospital of Zhejiang University School of Medicine, Hangzhou 310000, Zhejiang Province, China.

Abstract: *Objective* To analyze the diagnostic and therapeutic experience of left atrial artery endocardial sarcoma and provide reference for clinical diagnosis. *Methods* To retrospectively analyze the diagnostic and therapeutic process of cases of left atrial artery intimal sarcoma in our hospital. *Results* Patient, female, 43 years old. The patient was 43 years old. She presented to our hospital with chest tightness and shortness of breath with palpitations for 1 month after activity, and the echocardiogram showed that “a moderate echogenic mass was seen in the left atrium with a size of about 5.1×3.4×3.5 cm, with its tip attached to the interatrial septum, and the tumor was closely adherent to the anterior leaflet of the mitral valve, which was oval in shape, with no obvious leafleting, and with the tip width of 2.2 cm. causing increased blood flow velocity at the mitral valve orifice”, and the ultrasound diagnosis was ‘left atrial occupancy and relative mitral stenosis (mild)’. The patient had no past medical history. *Conclusion* After completing echocardiography, coronary CTA, and electrocardiogram and determining that there were no contraindications to surgery, surgical treatment was performed, and the pathology showed a spindle-cell soft tissue tumor consistent with an intra-arterial sarcoma.

Keywords: Cardiac Tumor; Sarcoma; Endarterial Sarcoma

原发性心脏肿瘤极为罕见，其中恶性肿瘤约占15~25%^[1-2]。动脉内膜肉瘤是最常见的原发性心脏恶性肿瘤，多发于右心，尤其是右心房^[3-4]。在本病例报告中，我们介绍了一名43岁女性的原发性心脏动脉内膜肉瘤病例。

1 一般资料

患者，女性，43岁。活动后胸闷气急1月伴心悸，休息数分钟后缓解，夜间侧卧位时胸闷气促较明显，遂至我院就诊，患者无既往病史。

2 检查

入院后超声心动图提示：左房内可见一中等回声团，大小约5.1×3.4×3.5cm，蒂附着于房间隔，瘤体紧贴二尖瓣前叶，呈椭圆形，未见明显分叶，蒂宽约2.2cm，瘤体内部回声欠均匀，舒张期瘤体可越过二尖瓣瓣口，致二尖瓣瓣口血流流速增快”，超声诊断为“左房占位，粘液瘤考虑，二尖瓣相对狭窄(轻度)”(图1~图2)。

3 诊断

根据超声表现，综合肿块位置、形态、发病率，术前初步诊断为左房粘液瘤。

4 治疗

入院后完善相关检查，排除手术禁忌症后行手术治疗。

5 治疗结果、随访及转归手术病理

(心脏)梭形细胞软组织肿瘤，符合动脉内膜肉瘤(图3)。CK(pan)(-), Ki-67(+, 40%), CD117(部分弱+), S-100(-), Desmin(-), CD34(+), SMA(-), DOG-1(部分弱+), HMB45(-), CD31(血管+), Fli-1(+), ERG(血管+), MDM2(部分+)。

因病理提示为动脉内膜肉瘤，术后患者行PET-CT检查，检查示：上纵隔胸廓入口处数枚小淋巴结显示，未见FDG代谢增高，建议随访；后腹膜多发小淋巴结显示，未见FDG代谢增高，建议随访；余全身(包括脑)PET显像未见FDG代谢明显异常增高灶。遂嘱患者出院并定期复查。

【第一作者】孙智超，女，主治医师，主要研究方向：心脏疾病超声诊断。E-mail: 1520095@zju.edu.cn

【通讯作者】余 蕾，女，副主任医师，主要研究方向：各类心脏疑难疾病超声诊断。E-mail: 057185097313@zju.edu.cn

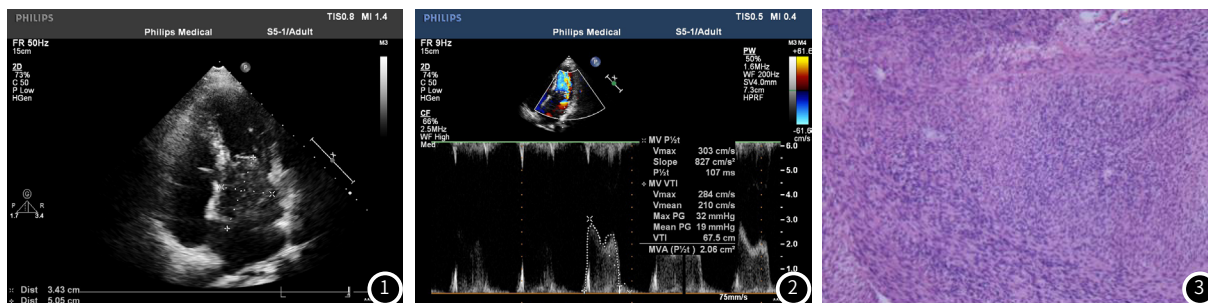


图1 二维超声左房内可见实性占位。图2 频谱多普勒示二尖瓣相对狭窄。图3 左房肿物病理图片。

6 讨论

原发性心脏动脉内膜肉瘤一直被认为是一种相对罕见的肿瘤，但它却是成人原发性心脏恶性肿瘤中最常见的组织学亚型^[5]。尽管目前已有先进的诊断技术，如肿瘤标记物、超声心动图、计算机断层扫描(CT)^[6]、磁共振成像(MRI)和正电子发射断层扫描/计算机断层扫描(PET/CT)^[7-9]，但心脏肿瘤在初次发病时仍很容易被误诊。因此，为了优化原发性动脉内膜肉瘤患者的治疗效果并提高其生存率，常采取手术和辅助治疗(如化疗和放疗等)。然而，由于这种疾病具有高度侵袭性，患者的治疗效果往往不佳^[10-11]，但如果能及早诊断，就能为治疗提供更多可能。

二维经胸超声心动图因其无辐射、低成本和便携的特点，成为首选诊断方法。TTE可以评估肿瘤的大小、位置、活动性和心包受累情况。此外，它具有良好的空间分辨率，有助于了解肿块的血流动力学意义(例如，继发于肿块的血管或瓣膜梗阻)^[12]。TTE的局限性包括声学窗口差，特别是在肥胖患者和慢性肺病患者中^[13]，超声心动图可以提供的信息准确性会受影响。此外，如果肿块位于超声切面无法探查的部位，如在上腔静脉或下腔静脉或分支肺血管中，则可能无法通过超声心动图区分肿块的范围和起源。经食管超声心动图(TEE)通常用于怀疑瓣膜病变的情况，TEE还可以提供肿块大小、形态、附着部位、延伸方向和对血流动力学等信息。当与实时三维超声心动图(RT3DE)结合使用时，TEE通过更准确地评估肿块的解剖关系，大小和形状，为评估心内肿块提供了更多的诊断信息。

心脏超声造影(UEA)是评估心肌灌注的重要工具，也可用于评估心脏肿块的相对灌注^[14]。心脏肿块灌注的差异可能有助于区分血管性和非血管性肿瘤或血栓，因为各种病理之间的灌注存在定性和定量差异^[15]。例如，由于异常新生血管形成而具有高度血管性的恶性肿瘤比邻近的心肌增强更明显。相比之下，良性肿瘤(黏液瘤)通常血液供应不良，因此目视检查时灌注较低，灌注量少于周围心肌。因此，UEA超声心动图可能有心脏肿瘤的诊断，并指导后续的治疗策略。很遗憾的是本例患者并未行UEA检查。

心脏黏液瘤是最常见的心脏良性肿瘤，好发于中年女性，表现为腔内肿块，多呈椭圆形或圆形，少数呈不规则的葡萄串样，部分边界整齐，表面平整，多数表面有小突起，凹凸不平，内部回声变化较大，细胞成分多显示为分布较均匀的高回声，胶冻状物质多显示为分布不均匀的弱回声并有分隔，若瘤内有坏死、出血区则高低回声分布不均匀，或有片状弱回声或无回声区，最常见于左心房，通常起源于卵形窝，常由一根蒂附着在卵圆窝上，其他解剖学起源包括心房游离壁和二尖瓣口，瘤体以蒂为定点随心动周期而活动，蒂长的活动度大，经过房室瓣口时瘤体形态常发生变化，舒张期瘤体移动至房室瓣口阻碍血流，可造成功能性房室瓣狭窄。黏液瘤可表现为栓塞症状。完全手术切除可带来最

佳的临床结果。超声心动图是首选检查方法。

动脉内膜肉瘤是高度侵袭性的肿瘤，由不规则形状的血管通道组成，血管通道内衬间变性上皮细胞，具有大面积的坏死和出血。好发于男性，40岁发病率最高。在大约75%的病例中，肿块来自右心房，通常充满该腔室，然后浸润到心包、三尖瓣、右心室和右冠状动脉^[16]。47%至89%的患者发生转移，最常见于肺部，但也包括骨骼、结肠和大脑^[17]。患者通常表现为右心衰竭、心包积液引起的呼吸短促和继发于室上性心律失常的心悸。在TTE上，动脉内膜肉瘤通常表现为低回声结节性或分叶性肿块，伴有心包积液或直接心包扩张。粘液瘤在形态上分为息肉样和状。前者在较大时可能出现梗阻性症状。相反，黏液瘤往往引起栓塞事件。

原发性心脏动脉内膜肉瘤是一种罕见的疾病，常见于右房，本报告病例肿瘤起源部位为左心房，病灶部位位于房间隔，且发生于中年女性，与粘液瘤发病特点高度相似，因此鉴别较困难。对该病例进行回顾分析，肿块呈椭圆形，未见明显分叶，蒂较宽，食道超声观察肿块内部回声欠均匀，瘤体舒张期可越过二尖瓣口，有一定的活动度，但肿块越过二尖瓣口时形变不大，可能是对两者鉴别的要点，有待更多病例进行验证。通过对病例进行总结，对心脏肿瘤患者有必要综合经胸超声心动图、心脏超声造影、CMR、PET-CT等综合进行诊断，以期达到准确诊断的目的，造福患者。

参考文献

- [1]Shapiro LM. Cardiac tumours: diagnosis and management[J]. Heart, 2001, 85(2): 218-222.
- [2]Hoffmeier A, Sindermann JR, Scheld HH, et al. Cardiac tumors—diagnosis and surgical treatment[J]. Dtsch Arztebl Int, 2014, 111(12): 205-211.
- [3]B Yanagawa, A Mazine, EY Chan, et al. Surgery for Tumors of the Heart[J]. Semin Thorac Cardiovasc Surg, 2018, 30(4): 385-397.
- [4]Erbayekha E, Rao AK, Leidenfrost J, et al. Isolated primary cardiac angiosarcoma[J]. Curr Probl Cardiol, 2024, 49(5): 102472.
- [5]Ambrus N, Havasi K, Kalapos A, et al. Primary cardiac angiosarcoma: A case report[J]. Echocardiography, 2018; 35(2): 267-271.
- [6]梁楚豪, 朱新, 赵建泉, 等. 16层螺旋CT对左房黏液瘤的诊断价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2010, 8(5): 38-39, 68.
- [7]Tamin SS, Maleszewski JJ, Scott OG, et al. Prognostic and Bioepidemiologic Implications of Papillary Fibroelastomas[J]. J Am Coll Cardiol, 2015, 65(22): 2420-2429.
- [8]Rahbar K, Seifarth H, Schäfers M, et al. Differentiation of malignant and benign cardiac tumors using 18F-FDG PET/CT[J]. J Nucl Med, 2012, 53(6): 856-863.
- [9]杨丽, 刘振华, 张自力, 等. 心脏核磁共振延迟强化对心脏病功能的诊断价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2020, 18(10): 44-47.
- [10]Chen Y, Li Y, Zhang N, et al. Clinical and Imaging Features of Primary Cardiac Angiosarcoma[J]. Diagnostics (Basel), 2020, 10(10): 776.
- [11]Wang JG, Wang B, Hu Y, et al. Clinicopathologic features and outcomes of primary cardiac tumors: a 16-year-experience with 212 patients at a Chinese medical center[J]. Cardiovasc Pathol, 2018, 33: 45-54.
- [12]Paolisso P, Foà A, Bergamaschi L, et al. Echocardiographic Markers in the Diagnosis of Cardiac Masses[J]. J Am Soc Echocardiogr, 2023, 36(5): 464-473. e2.
- [13]Buckley O, Madan R, Kwong R, Rybicki FJ, Hunsaker A. Cardiac masses, part 1: imaging strategies and technical considerations[J]. AJR Am J Roentgenol, 2011, 197(5): W837-W841.
- [14]Bhattacharyya S, Khattar R, Senior R. Characterisation of intra-cardiac masses by myocardial contrast echocardiography[J]. Int J Cardiol, 2013, 163(1): e11-e13.
- [15]Kirkpatrick JN, Wong T, Bednarz JE, et al. Differential diagnosis of cardiac masses using contrast echocardiographic perfusion imaging[J]. J Am Coll Cardiol, 2004, 43(8): 1412-1419.
- [16]Best AK, Dobson RL, Ahmad AR. Best cases from the AFIP: cardiac angiosarcoma[J]. Radiographics, 2003, 23: S141-S145.
- [17]Butany J, Yu W. Cardiac angiosarcoma: two cases and a review of the literature[J]. Can J Cardiol, 2000, 16(2): 197-205.

(收稿日期: 2025-03-05) (校对编辑: 赵望淇)