

· 论著 · 罕见病 ·

原发性心脏未分化肉瘤超声表现及临床分析*

汪晶美 余 蕾* 蒋天安

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 探讨原发性心脏未分化肉瘤的临床表现以及超声心动图表现。方法 回顾性分析2014年1月至2024年1月在浙江大学医学院附属第一医院行外科手术并经病理确诊的4例原发性心脏未分化肉瘤患者的临床资料及术前超声心动图资料。结果 共纳入男性1例，女性3例，平均年龄46岁。其中1例患者有咯血情况，3例患者有胸闷症状，1例患者出现一过性黑曈。4例患者血常规测定基本正常，2例患者D-二聚体增高，3例患者B型钠尿肽水平增高，2例患者CA125增高。4例患者心电图均正常或轻度ST-T改变。术前超声心动图诊断心脏占位性质待定1例，误诊黏液瘤3例。超声心动图上表现为左房腔较大的中或低回声团块，病灶无包膜，基底较宽，有一定活动度，病灶可边界清楚、形态规则、回声均匀，也可边界不清、呈分叶状、回声不均、侵犯肺静脉。4例病灶均累及心房壁和(或)二尖瓣。结论 原发性心脏未分化肉瘤患者临床表现无特异性，超声心动图有时表现出与黏液瘤相似的特征，累及心房壁和(或)二尖瓣可能是重要的鉴别点，临床上需要高度警惕。

【关键词】心脏肿瘤；原发性肉瘤；超声心动图；罕见病

【中图分类号】R732

【文献标识码】A

【基金项目】浙江省重点研发计划(2024C03092)

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2025.12.002

Primary Undifferentiated Cardiac Sarcoma: Ultrasonographic Findings and Clinical Analysis*

WANG Jing-mei, YU Lei*, JIANG Tian-an.

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

Abstract: Objective To investigate the clinical manifestations and echocardiographic features of primary cardiac undifferentiated sarcoma. **Methods** The clinical data and preoperative echocardiographic data of 4 patients with primary cardiac undifferentiated sarcoma who underwent surgery and were pathologically confirmed in the First Affiliated Hospital of Zhejiang University School of Medicine from January 2014 to January 2024 were retrospectively analyzed. **Results** 1 male and 3 females were included, with an average age of 46 years. One patient had hemoptysis, 3 patients had chest tightness, and 1 patient had transient amaurosis. Blood routine tests were normal in 4 patients, D-dimer increased in 2 patients, B-type natriuretic peptide increased in 3 patients, and CA125 increased in 2 patients. Electrocardiogram was normal in 3 patients, and sinus tachycardia and ST-T changes were found in 1 patient. Preoperative echocardiography diagnosed cardiac mass undetermined in 1 case, misdiagnosed as myxoma in 3 cases. Echocardiography showed a large medium or hypoechoic mass in the left atrial cavity, with clear boundaries, regular morphology and uniform echo, and also with unclear boundaries, lobulated shape, heterogeneous echo and invasion of pulmonary veins. All the lesions had no capsule, a wide base, and a certain degree of activity, and involved the atrial wall and/or mitral valve. **Conclusion** The clinical manifestations of primary cardiac undifferentiated pleomorphic sarcoma are nonspecific. Echocardiography shows similar features to myxoma, which should be highly vigilant in clinical practice.

Keywords: Cardiac Tumor; Primary Sarcoma; Echocardiography; Rare Disease

原发性心脏肉瘤是一种罕见的软组织肉瘤，发病率约为0.001%~0.03%^[1-2]。其临床表现并无特异性，临床漏诊率、误诊率较高^[3-4]。早期诊断和识别，及时进行多学科治疗可能对预后具有重要影响^[5-6]。由于临床罕见，文献多为个案报道，缺乏大样本研究。本文回顾性分析4例经病理确诊的原发性心脏未分化肉瘤的临床及超声心动图影像资料，并结合相关文献，探讨其超声特征及临床表现，以期提高临床对该病的诊治能力。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集2014年1月至2024年1月就诊于浙江大学医学院附属第一医院的4例原发性心脏未分化肉瘤患者。

纳入标准：经外科手术并经病理确诊为原发性心脏未分化肉瘤患者；术前有完整超声心动图检查影像。排除标准：合并复杂型先天性心脏病、严重瓣膜病及其它严重器质性心脏病；

合并其他恶性肿瘤者。本研究经浙江大学医学院附属第一医院伦理委员会批准(批准号：浙大一院伦审2024研第1066号)。

1.2 临床资料收集 查阅电子病历系统，收集患者的症状、体征、术前检查、术中所见及术后病理诊断资料。记录患者年龄、性别、既往史、临床表现、有无肺动脉或外周动脉栓塞情况。收集术前血常规、D-二聚体、BNP及血清肿瘤标记物检验结果。记录术前十二导联心电图结果。

1.3 超声心动图检查 采用GE E90和E95、Philips Elite和IE33超声诊断仪。使用M5S心脏探头，频率1.7~3.3MHz；S5-1心脏探头，频率1~5MHz。

术前经胸或经食管超声心动图扫查，采用二维、三维及彩色多普勒检查方法，测量心腔大小、心脏功能以及瓣膜状态，观察肿瘤位置、大小、形态、内部回声、附着部位、有无梗阻及梗阻程度、活动度以及与心肌分界线清晰度等。

【第一作者】汪晶美，女，主治医师，主要研究方向：心脏疾病的超声诊断。E-mail: 21718015@zju.edu.cn

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

2 结 果

2.1 人口学特征分析 共纳入4例原发性心脏未分化肉瘤患者，其中男性1例，女性3例，年龄19~66岁，平均年龄46岁。

2.2 临床资料分析 4例患者中，1例既往有高血压、脑出血病史。1例患者有咯血情况，3例患者有胸闷症状，1例患者出现一过性黑矇。4例均未见肺动脉或外周动脉栓塞情况，见表一。

4例患者均为窦性心律，1例有心动过速及轻度ST-T改变。4例患者全血白细胞、血小板和血红蛋白测定基本正常或轻度增高；2例患者D-二聚体增高；3例患者B型钠尿肽水平增高。血清肿瘤标记物方面，2例患者CA125增高， 4例患者铁蛋白、CEA、CA199均正常。

2.3 超声心动图表现及诊断 术前超声心动图诊断心脏占位性质待定1例，误诊黏液瘤3例。误诊的3例病例中，病灶均位于左房，并累及二尖瓣，大小分别约4.4cm×1.1cm、5.1cm×3.5cm和4.6cm×3.0cm。超声心动图表现为低回声或中等回声，有较宽的蒂，有一定活动度，与二尖瓣瓣叶关系密切，引起二尖瓣瓣口狭窄(图1~图3)。诊断性质待定的1例病灶位于左房，大小约6.5×5.0cm，超声心动图表现为不均质低回声，呈分叶状，内见液性暗区，基底较宽，与房间隔及房壁无明显边界，近房顶部活动度差，其它部分活动度可，病灶累及肺静脉(图4)。

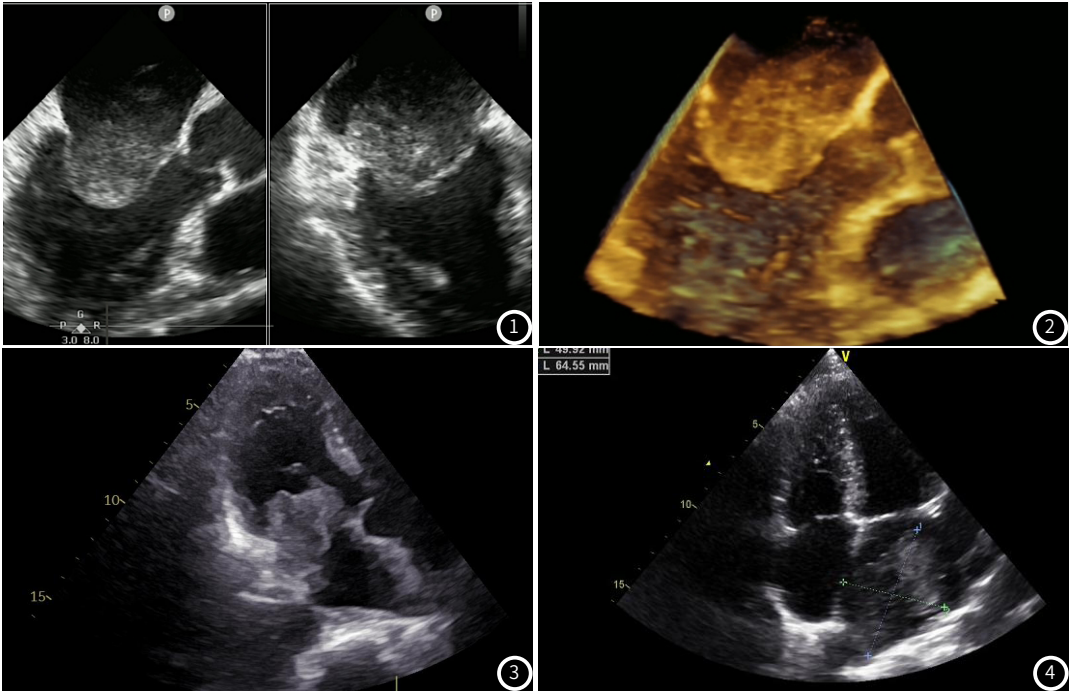


图1 病例1: 超声心动图显示左房内等回声团，附着于二尖瓣前叶根部。图2 病例2: 二维及三维经食管超声心动图显示左房内一偏低回声团，紧贴二尖瓣前叶，表面光滑，形态规则。图3 病例3: 超声心动图显示左房内一偏低回声团块，累及二尖瓣。图4 病例4: 超声心动图显示左房内不均质低回声，累及右肺静脉，内可见液性暗区。

表1 4例心脏未分化肉瘤患者临床表现、术中所见及超声表现

	性别	年龄	临床表现	术中所见	超声表现
1	女	66	胸闷	心脏肿块两处，较大一处位于左心耳与二尖瓣前叶之间，蒂部较宽，约2cm，累及二尖瓣前叶根部，另一处位于左房顶部，质地硬，直径1.5cm。	左房内可见等回声团，附着于二尖瓣前叶根部，大小约4.4×1.1cm，蒂宽1.2cm，可见甩动，舒张期通过二尖瓣到左室，导致二尖瓣口狭窄。
2	女	43	胸闷、气急、黑矇	左心房内房间隔处广基肿块，灰白鱼肉样，易碎，大小约5cm*5cm*4cm。底部约3cm，由房间隔向内至二尖瓣前瓣及乳头肌且关系致密	于左房内可见一偏低回声团，大小约5.1*3.5cm，蒂附着于房间隔，瘤体紧贴二尖瓣前叶，蒂宽约2.2cm，有一定活动度，导致二尖瓣口相对性狭窄。
3	女	46	胸闷	左房肿物连接于左房侧壁，底部宽约2cm，质偏硬，活动性较低，累及二尖瓣	左房内探及一低回声团块，约4.6×3.0cm，连于左房侧壁，似与二尖瓣后叶相连，底部宽约2.1cm，有运动性，舒张期部分阻塞二尖瓣口，致左室流入道狭窄。
4	男	19	咯血	左心房充满黄色肿块，质脆，与心房壁紧密粘连，肿瘤基底宽，附着于房间隔，肿瘤阻塞二尖瓣口、右上肺静脉、右下肺静脉，并向右上肺静脉及右下肺静脉内生	全心增大，左房内可见不均质低回声，大小约6.5×5.0cm，内可见液性暗区，基底较宽，与房间隔及房壁无明显边界，内可见少量血流信号，肿块呈分叶状，近房顶部活动度差，其它部分活动度可。右肺静脉内可见低回声，右上肺静脉内血流变细，右下肺静脉内未见明显血流信号。

3 讨论

原发性心脏肉瘤非常罕见,组织学亚型分为血管肉瘤、未分化多形性肉瘤、骨肉瘤、黏液纤维肉瘤、横纹肌肉瘤、平滑肌肉瘤、滑膜肉瘤及其它一些杂类肉瘤,其中未分化多形性肉瘤占有很大一部分^[7-10]。心脏未分化肉瘤属于分化不确定的间叶组织恶性肿瘤,镜下心脏未分化肉瘤一般由非典型梭形和(或)多形性细胞组成,部分区域伴有黏液样或上皮样形态^[11]。患者平均发病年龄为47岁,女性略多于男性^[12-13]。心脏未分化肉瘤主要位于左心房,鉴于其极其罕见,经常被误诊为黏液瘤^[14]。

心脏未分化肉瘤起病隐匿,通常表现为呼吸困难、胸痛或心悸等非特异性症状^[15]。与既往报道相同,本次研究中例1、例2、例3以胸痛为主要症状。例4是以咯血为首要症状入院,查支气管动脉CTA未见明显异常,可能是肿瘤侵犯肺静脉引起肺静脉压力增高所致。

超声心动图能很好地显示肿瘤的大小、位置、形态、边界、活动度及对血流动力学的影响,对心脏肿瘤的早期发现及初步诊断具有重要作用。由于临床罕见,对心脏未分化肉瘤的超声心动图表现目前没有系统性的研究。本研究中4例超声心动图上表现为左心房较大的中或低回声团块,病灶可边界清楚、形态规则、回声均匀,也可边界不清、呈分叶状、回声不均、侵犯肺静脉,病灶均无包膜,基底较宽,有一定活动度,累及心房壁和(或)二尖瓣。

将左房内的未分化肉瘤与黏液瘤区分开对于治疗及预后具有重要意义,一项针对原发性心房肿瘤的研究发现大多数良性心房肿瘤位于房间隔,而大多数恶性心房肿瘤附着于心房壁或瓣膜^[16]。本研究中有2例附着于二尖瓣及左房壁,1例附着于房间隔但累及二尖瓣,1例附着于房间隔但累及左房壁,与文献报道基本一致。合并心包积液通常是心脏恶性肿瘤的另一个特征^[16],但本组4例病例均未见明显心包积液,这可能跟不同的肿瘤类型有关。

鉴于临床及影像的非特异性,心脏肿瘤的定性诊断有时是具有挑战性的。对于非典型心内占位性病变,应用多模态影像联合诊断可能提供更多信息。本研究样本量较少,且为单中心回顾性研究,未来仍需多中心扩大样本量进一步探讨。

参考文献

[1] Agaïmy A, Rosch J, Weyand M, et al. Primary and metastatic cardiac sarcomas: a 12-year experience at a German heart center [J]. *Int J Clin Exp Pathol*, 2012, 5 (9): 928-938.

[2] Cao J, Tan Z, Yang E, et al. Clinical characteristics and treatment outcomes of primary cardiac sarcomas: a retrospective analysis [J]. *Cardiooncology*, 2025, 11 (1): 109.

[3] Siontis B L, Leja M, Chugh R. Current clinical management of primary cardiac sarcoma [J]. *Expert Rev Anticancer Ther*, 2020, 20 (1): 45-51.

[4] Strecker T, Rosch J, Weyand M, et al. Primary and metastatic cardiac tumors: imaging characteristics, surgical treatment, and histopathological spectrum: a 10-year-experience at a German heart center [J]. *Cardiovasc Pathol*, 2012, 21 (5): 436-443.

[5] Yin K, Luo R, Wei Y, et al. Survival outcomes in patients with primary cardiac sarcoma in the United States [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2021, 162 (1): 107-115, e102.

[6] Chan E Y, Ali A, Zubair M M, et al. Primary cardiac sarcomas: Treatment strategies [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2023, 166 (3): 828-838, e822.

[7] Burke A, Tavora F. The 2015 WHO classification of tumors of the heart and pericardium [J]. *J Thorac Oncol*, 2016, 11 (4): 441-452.

[8] Simpson L, Kumar S K, Okuno S H, et al. Malignant primary cardiac tumors: review of a single institution experience [J]. *Cancer*, 2008, 112 (11): 2440-2446.

[9] Vander Salm T J. Unusual primary tumors of the heart [J]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*, 2000, 12 (2): 89-100.

[10] Scicchitano P, Sergi M C, Cameli M, et al. Primary soft tissue sarcoma of the heart: an emerging chapter in cardio-oncology [J]. *Biomedicines*, 2021, 9 (7).

[11] 史玉洁, 孙续鹏, 李雄峰, 等. 心脏/肺动脉未分化(内膜)肉瘤中MDM2的表达及临床病理分析 [J]. *临床与实验病理学杂志*, 2020, 36 (7): 807-811.

[12] Maleszewski J J, Bois M C, Bois J P, et al. Neoplasia and the heart: pathological review of effects with clinical and radiological correlation [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2018, 72 (2): 202-227.

[13] Chen T W, Loong H H, Srikanthan A, et al. Primary cardiac sarcomas: a multi-national retrospective review [J]. *Cancer Med*, 2019, 8 (1): 104-110.

[14] Isambert N, Ray-Coquard I, Italiano A, et al. Primary cardiac sarcomas: a retrospective study of the French Sarcoma Group [J]. *Eur J Cancer*, 2014, 50 (1): 128-136.

[15] Okamoto K, Kato S, Katsuki S, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the heart: case report and review of 46 cases in the literature [J]. *Intern Med*, 2001, 40 (12): 1222-1226.

[16] Wang Q, Jiang Y, Lin L, et al. Clinical characteristics of primary atrial tumor and their diagnostic value: A retrospective study of 10 years [J]. *Front Surg*, 2023, 10: 1097287.

(收稿日期: 2024-12-19)

(校对编辑: 翁佳鸿)