

# 建立基于基础和临床研究心脏黏液瘤超声诊断的必要性

尹立雪

**摘 要** 心脏黏液瘤是临床最为常见的心脏原发性肿瘤。目前对心脏黏液瘤的认知水平仍然有待提升,亟待进一步开展相关的基础、影像和临床研究。在临床实践中应当建立基于基础、影像和临床研究的系统性心脏黏液瘤超声诊断技术方法,并主动在临床实践加以应用,保证临床诊断的准确性和预后判断的可靠性,指导制定更为精准的临床治疗方案。

**关键词** 超声诊断;心脏黏液瘤

[中图分类号]R7321.1;R445.1

[文献标识码] A

## The echocardiographic diagnosis of cardiac myxoma should be established based on basic and clinical studies

YIN Lixue

Cardiovascular Ultrasound and Non-invasive Cardiology Department, Key Laboratory of Ultrasonic Cardiac Electrophysiology and Biomechanics of Sichuan Province, Affiliated Sichuan Provincial People's Hospital of University of Electronic Science and Technology of China, Chengdu 610000, China

**ABSTRACT** Cardiac myxoma is the most common primary cardiac tumor in the routine clinic service. At present, the cognitive level of cardiac myxoma still needs to be improved, and the further relevant basic, imaging and clinical researches are urgently needed. In clinical practice, a systematic method for the systemic diagnosis of cardiac myxoma based on basic, imaging and clinical researches should be established and should be actively applied in clinical practice to ensure the accuracy of clinical diagnosis and the reliability of prognosis prediction, and to guide a more precise formulation for the clinical treatment planning.

**KEY WORDS** Ultrasound diagnosis; Cardiac myxoma

心脏黏液瘤是临床最为常见的心脏原发性肿瘤。目前临床对心脏黏液瘤的认知水平仍有待提升,亟待进一步开展相关的基础、影像和临床研究。在临床实践中建立基于基础、影像及临床研究的系统性心脏黏液瘤超声诊断技术方法并主动在临床实践加以应用,保证临床诊断的准确性和预后判断的可靠性,并指导制定更为精准的临床治疗方案。

一、对心脏原发性肿瘤的认知水平有待提高

进入二十一世纪后,我国人群肿瘤的发生率仍然处于较高水平,肿瘤的总患病人数和死亡率仅次于心脑血管疾病。我国人群原发性心脏肿瘤的发生率为万分之 0.1~3.0。在心脏原发性肿瘤中,90%是良性肿瘤,其中心脏黏液瘤为最常见的心脏原发性良性肿瘤(50%~80%),其他良性肿瘤包括:乳头状弹力纤维瘤(26%)、纤维瘤(6%)、脂肪瘤(4%)、血管瘤、横纹肌瘤

及房室结瘤等<sup>[1]</sup>。心脏黏液瘤发生率为十万分之 0.5~1.0,占心脏肿瘤的 15%;女性发病率为男性的 3 倍;90%在 40~60 岁时发现,儿童罕见。12%的原发性心脏肿瘤无特异性症状,仅在体检或尸检时发现。超声心动图是发现心脏黏液瘤的可靠技术方法。目前,临床对心脏黏液瘤的病因、病理形态、影像和临床表现的多样性认知不足,深入进行从基础到影像再到临床的系统性分类和分层诊断,将有助于对该类肿瘤进行更为精准的治疗。

二、心脏黏液瘤的组织学发生仍未最终确定

心脏黏液瘤的具体组织来源尚未完全确定。有研究认为其来源于卵圆孔周围心内膜的多能间充质干细胞。多项基础研究结果均认为心脏黏液瘤细胞起源于共同的心脏早期前体细胞,其还可分化为神经内分泌细胞、内皮细胞和上皮细胞,但其如何诱导分化为心脏

黏液瘤的机制仍不清楚。

### 三、心脏黏液瘤发生部位变异性较大

心脏黏液瘤可发生于心脏任何部位,其中主要发生部位为左心房(多位于房间隔和卵圆孔),占 60%~80%,其次是右心房(15%~28%)、右心室(8%)及左心室(3%~4%);偶见心脏黏液瘤发生于二尖瓣、主动脉瓣、肺血管、下腔静脉和室间隔上份。心室黏液瘤常见于女性和儿童。在临床实践中少见心脏黏液瘤同时多部位发生病例。有文献<sup>[2]</sup>报道,双房黏液瘤实际上可能是左侧黏液瘤从卵圆孔浸润生长至右心房。

### 四、心脏黏液瘤大体病理解剖表现存在多样性

目前,已知心脏黏液瘤大体病理解剖表现可呈现多样性改变,其不仅表现为外部形态的多样性(表面光滑、指状、不规则形态等),也可表现为内部组织构成的多样性(钙化、出血、坏死和血管增生等)。约占 2/3 的心脏黏液瘤为基底较宽的卵圆形凸起占位病变,表面有纤维、胶质、黏液样物质、出血;1/3 为指状突起的不规则形占位病变,易分裂脱落导致栓塞。心脏黏液瘤病理解剖表现的多样性必然会导致不同的多样性超声心动图声像图特征<sup>[3]</sup>。

### 五、家族性心脏黏液瘤与 Carney 综合征并不罕见

家族性心脏黏液瘤与 Carney 综合征并不罕见。目前,已知 90% 的心脏黏液瘤为散发。但是仍有 5%~10% 心脏黏液瘤具有家族遗传病史或是 Carney 综合征的一部分。家族性心脏黏液瘤常发生于青年人群,没有女性多发倾向。其发生部位常不位于左心房,呈多点发生趋势。手术切除后 20% 以上病例会复发。中年女性心脏黏液瘤患者多表现为左心房孤立性肿瘤,其病理组织学改变相同。1985 年命名的 Carney 综合征为 X-连锁常染色体显性遗传疾病,可导致黏液瘤发生在人体的多个组织器官,包括皮肤、乳腺、胰腺、睾丸和肝脏等。12% 的 Carney 综合征患者发生了心脏黏液瘤。其他与心脏黏液瘤相关的遗传综合征包括 Carney 综合征的子集(LAMB 综合征和 NAME 综合征)。Carney 综合征常为完全表型,也有各种不同的表型表达变异。其临床表型:心脏黏液瘤、心外黏液瘤(黏膜和皮肤)、骨软骨黏液瘤、点状皮肤色素沉着、乳腺黏液样肿瘤、乳腺导管腺瘤、蓝痣和各种内分泌过度活动异常肿瘤(柯兴氏综合征、垂体腺瘤、甲状腺瘤、睾丸大细胞钙化滋养细胞瘤、砂粒型黑色素神经鞘瘤和 Liddle 试验异常)。具有两个以上主要表现,或具有一个主要表现同时兼有环腺苷酸依赖蛋白激酶 I 型  $\alpha$  调节亚基(PRKAR1A)突变可诊断该综合征<sup>[4-5]</sup>。

### 六、心脏黏液瘤多具有非特异性临床表现

10%~15% 的心脏黏液瘤患者在临床诊断时无明

显症状,其症状与肿瘤部位、大小、动度及相邻解剖结构浸润程度有关。肿瘤可导致梗阻、栓塞造成心血管血流动力学异常和非典型全身症状即经典三联症。90% 的心脏黏液瘤患者存在非特异性症状,包括与细胞因子(IL-6 和 IL-8)分泌有关的发热、嗜睡、体力减低、疲乏、厌食、疼痛性皮肤红疹和体质量减轻等。非特异实验室表现:溶血性贫血、血小板减少症、红细胞增多症、血沉增快和 C 反应蛋白增高。上述发现可导致心脏黏液瘤被误诊为心内膜炎、风湿性心脏病、脉管炎、风湿性关节炎或胶原血管病等。超声心动图检出心脏黏液瘤对确立临床诊断和解释临床表现尤为重要。上述病变和其临床表现在黏液瘤切除后即可消除<sup>[6-7]</sup>。

### 七、不容忽视的心脏黏液瘤梗阻事件

70% 的心脏黏液瘤患者可出现由于梗阻导致的左心或右心心力衰竭表现:呼吸困难、端坐呼吸、夜间呼吸困难、腹水、肝脏肿大或下肢水肿。较大的黏液瘤可导致二尖瓣或三尖瓣狭窄样症状:反复晕厥、头晕和猝死。左心房黏液瘤反复冲击瓣膜结构可损伤瓣膜和腱索;右心房黏液瘤可导致肺动脉栓塞和肺动脉高压;心室黏液瘤可导致左右心室流出道梗阻。30%~50% 的心脏黏液瘤患者出现栓塞事件。栓塞多由黏液瘤或表面血栓或赘生物分裂、脱落和播散导致。50% 以上的栓塞事件发生在脑和视网膜动脉,可导致视力减低、脑梗、偏瘫、癫痫、失语或进行性痴呆等症状;其他部位动脉栓塞可导致跛行、肌肉痛、关节痛、颜面水肿、夜间咳血及肺动脉高压等。偶见感染性黏液瘤导致菌血症、真菌栓塞、弥散性血管内凝血、搏动性耳鸣、后背疼痛或脱发;罕见冠状动脉栓塞导致心肌梗死。超声心动图对心脏黏液瘤附着部位和形态,以及肿瘤内部回应的动态观察对确定栓塞事件的栓子来源具有一定临床价值<sup>[8-10]</sup>。

### 八、超声心动图新技术有助于更为准确地诊断心脏黏液瘤

心脏黏液瘤超声心动图的主要特征表现:①心腔内动度较大的肿瘤;②肿瘤的狭窄颈部常附着于卵圆孔边缘;③不均质回声伴有低回声区和/或点状强回声;④存在透明区和钙化区。如果超声心动图表现典型,应用经胸超声心动图检查即可诊断。必要时采用经食管超声心动图和三维超声心动图能够提供其他支持诊断证据。在实际的临床诊断中,特别要注意的是,即或具有心脏黏液瘤的超声心动图典型特征,仍然存在心脏黏液瘤误诊的可能。在诊断过程中应当注意采用多种超声心动图成像技术与以下疾病进行鉴别诊断:机化血栓、感染性心肌成纤维细胞瘤、低分化纤维黏液样肉瘤、黏液样脂肪肉瘤、黏液样纤维肉瘤、感染性赘

生物、横纹肌瘤和横纹肌肉瘤等。三维超声心动图可建立心脏黏液瘤的立体图像,从而更准确地观察其形态、大小、附着部位、邻近关系和活动度,对术前诊断及手术方案的制定有很大的帮助。采用超声造影技术将有助于观察肿瘤的血流灌注特征,有助于肿瘤良恶性的鉴别诊断,也有助于肿瘤与其他心脏占位病变的鉴别诊断。

综上所述,临床亟待进一步建立心脏黏液瘤的相关系统性基础、影像和临床研究,并建立基于基础、影像和临床研究的系统性心脏黏液瘤超声诊断技术方法,以保证临床诊断的准确性和预后判断的可靠性,指导制定更为精准的临床治疗方案。

#### 参考文献

- [1] Colin GC, Gerber BL, Amzulescu M, et al. Cardiac myxoma: a contemporary multimodality imaging review [J]. *Int J Cardiovasc Imaging*, 2018 Jul 4. doi: 10.1007/s10554-018-1396-z. [Epub ahead of print]
- [2] Vega Aduay J, Gabrielli L, Córdova S, et al. "Gigantic" biatrial myxoma with right heart functional impairment [J]. *Echocardiography*, 2018, 35(7): 1060-1062.
- [3] Azad S, Dutta N, Roy Chowdhuri K, et al. Atypical left ventricular myxoma: unusual echocardiographic and histopathological features [J]. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 2018 Jan 1: 2150135117742626. doi: 10.1177/2150135117742626. [Epub ahead of print]
- [4] Wang L, Wang Q, Zhou Y, et al. Recurrent left atrial myxoma in Carney complex: a case report of a familial pedigree [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2018, 97(12): e0247.
- [5] Kuyama N, Hamatani Y, Fukushima S, et al. Left ventricular myxoma with Carney complex [J]. *ESC Heart Fail*, 2018 Mar 15. doi: 10.1002/ehf2.12282. [Epub ahead of print]
- [6] Chiariello GA, Bruno P, Colizzi C, et al. Acute heart failure related to a large left atrial myxoma [J]. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*, 2018, 31(3): 331-333.
- [7] Nehaj F, Sokol J, Moka M, et al. Outcomes of patients with newly diagnosed cardiac myxoma: a retrospective multicentric study [J]. *Biomed Res Int*, 2018, 2018(1): 8320793.
- [8] Theodoropoulos KC, Masoero G, Pagnano G, et al. Mitral pseudostenosis due to a large left atrial myxoma [J]. *J Geriatr Cardiol*, 2018, 15(3): 244-245.
- [9] Novak M, Fila P, Hlinomaz O, et al. The first manifestation of a left atrial myxoma as a consequence of multiple left coronary artery embolisms [J]. *J Crit Care Med (Targu Mures)*, 2017, 3(3): 111-117.
- [10] Galvez-Ruiz A, Galindo-Ferreiro A, Lehner AJ, et al. Clinical presentation of multiple cerebral emboli and central retinal artery occlusion (CRAO) as signs of cardiac myxoma [J]. *Saudi J Ophthalmol*, 2018, 32(2): 151-155.

(收稿日期: 2018-07-25)

## 第四届全国暨国际超声分子影像学术会议通知(第二轮)

“第四届全国暨国际超声分子影像学术会议”由中国超声医学工程学会主办,中国超声医学工程学会超声分子影像专委会承办,重庆超声医学工程学会协办,热诚欢迎国内外同道及厂家参会。

一、会议时间:2018年11月9~11日。

二、会议地点:中国重庆市君豪大饭店。

三、会议征文内容:超声分子影像基础与临床应用研究、超声造影研究、相关仪器设备研制等。

四、会议形式:国内外专家专题学术报告、会议发言、中青年论坛(将颁发中青年论坛优秀论文证书)、卫星会等。会上,将进行超声分子影像专委会换届改选。

五、征文要求

1. 600~800字中文及英文论文摘要,题目四号、正文五号宋体。参加中青年论坛者投寄英文摘要(最好发Email)。

2. 摘要格式:包括文题(文题下依次附作者姓名和单位)、目的、材(资)料与方法、结果和结论。可附简短讨论,略去图表和参考文献。

3. 来稿请在论文下方注明作者单位、邮编、通讯地址及电话,并标明“第四届全国暨国际超声分子影像学术会议”论文稿。

六、参会论文刊登于《临床超声医学杂志》增刊,优秀论文推荐在《中国超声医学杂志》、《临床超声医学杂志》发表。

七、征文截止日期:2018年8月31日(以邮戳或Email显示日期为准)。

八、参会者授予国家级继续医学教育I类学分,并发给论文证书。

九、会议报到时间、地点及收费

1. 时间:2018年11月9日(周五)全天报到,11月11日(周一)撤离。

2. 地点:中国重庆市君豪大饭店大堂。酒店位于重庆市江北区金源路9号,轻轨及多路公交车均可抵达。电话:023-86338888。

3. 收费:每位代表收会务费1200元,住宿费每人每天205元。

投稿地址:重庆市渝中区临江路74号重庆医科大学附属第二医院内临床超声医学杂志编辑部 杨永荷收(邮编:400010)

投稿Email: lccsq@vip.163.com 联系人:李攀 杨永荷 张吉安(电话:13637980781, 13628340506, 13883296466, 023-63811304)

总会通讯地址:北京市海淀区大钟寺东路太阳园5号楼1206室,中国超声医学工程学会办公室,邮编:100098

总会联系人:李晶,电话:010-82130275;古小博,电话:010-82138756(中国超声医学杂志编辑部)

中国超声医学工程学会  
中国超声医学工程学会超声分子影像专委会  
2018年4月12日