doi:10.11659/jjssx.08E016074

体外循环下原发性心脏肿瘤切除术352例临床分析

李畑波,肖颖彬,王学锋,陈劲进,王 咏 (第三军医大学新桥医院心血管外科,全军心血管外科研究所,重庆 400037)

[摘 要] **目的** 总结原发性心脏肿瘤病例的临床特点及体外循环下肿瘤切除术经验。**方法** 回顾性分析1980年1月至2015年12月在我院接受体外循环下肿瘤切除术的原发性心脏肿瘤患者352例临床资料。352例患者均采用静脉复合麻醉,平均体外循环时为(61.7±31.4)min,完成体外循环下肿瘤切除348例,其中4例由于肿瘤侵犯范围广并累及心室壁,仅行肿瘤部分切除术。**结果** 全组病例352例,良性肿瘤338例(96%),其中黏液瘤309例(87.8%),恶性肿瘤14例(4.0%)。围手术期死亡4例,均为恶性肿瘤。**结论** 黏液瘤是最常见的原发性心脏肿瘤;手术是治疗心脏良性肿瘤的最佳方案,但恶性心脏肿瘤手术治疗效果差。

[关键词] 原发性心脏肿瘤;体外循环;心脏肿瘤切除术;黏液瘤;临床分析

[中图分类号] R732.1 [文献标识码] A [收稿日期] 2016-09-28

Clinical analysis on tumorectomy under extracorporeal circulation for 352 patients with primary cardiac tumors

LI Tian-bo, XIAO Ying-bin, WANG Xue-feng, CHEN Jing-jin, WANG Yong (Department of Cardiovascular Surgery, Xinqiao Hospital, Third Military Medical University, Cardiovascular Surgery Institute of PLA, Chongqing 400037, China)

Abstract: Objective To summarise the clinical characteristics and surgical treatment experience of primary cardiac tumours treated by tumorectomy under extracorporeal circulation. **Methods** The clinical data of 352 patients with primary cardiac tumors in our hospital from January 1980 to December 2015, who received surgical treatment of tumorectomy under extracorporeal circulation were retrospectively analyzed. **Results** Among the 352 cases in all, there were 338 cases (96%) of benign tumor, including 309 cases (87.8%) of myxoma and 14 cases (4.0%) of malignant tumor. There were 4 cases of perioperative death, and all the 4 cases were malignant tumor. **Conclusion** Myxoma is the most common primary cardiac tumor, and the best solution for the cardiac benign tumor is surgery. However, the effect of surgical operation on malignant cardiac tumors was poor.

Keywords: primary cardiac tumors; extracorporeal circulation; tumorectomy; myxoma; clinical analysis

心脏原发性肿瘤是一种罕见的肿瘤,仅占常规尸检的0.001%~0.5%[1],肿瘤在心脏内占位会引起血流动力学障碍、血管栓塞、心律不齐及心力衰竭等心血管并发症,增加不良心血管事件的发生率[2]。因此,尽早解除心脏占位性病变、消除血流动力学障碍是心脏原发性肿瘤的治疗目的。全球多个心脏中心曾对各自心脏肿瘤病例的临床特点、治疗策略和预后进行讨论分析,认为手术治疗是心脏肿瘤的基本治疗方法[3]。目前体外循环下的肿瘤切除术被认为是心脏原发性肿瘤,特别是心脏黏液瘤的首选治疗方法,且已达到比较满意的治愈率[4]。但原发性恶性心脏肿瘤的病理类型多、生长速度快及诊断困难等因素仍是治疗过程中的瓶颈[5]。本文对过去35年中352例心脏原发性肿瘤的临床资料进行分析讨论,旨在为原发性心脏肿瘤的临床诊治提供参考。

1 资料与方法

1.1 临床资料

我院从1980年1月至2015年12月共有352例心脏原发性肿瘤患者行体外循环下肿瘤切除术,约占同期体外循环手术33 499例的1.05%。352例患者中,男131例,女221例,年龄5个月至83岁,平均(47.45±16.08)岁。14岁以下儿童17例,体质量6.9~72 kg,平均(17.23±8.27) kg。本组患者的自然病程为3 d至35年,315例(89.5%)自然病程大于1年。27例(8%)无症状,通过常规体检发现。本组患者的主要症状有充血性心功能不全及心力衰竭、消瘦、反复发热、晕厥史、体/肺动脉栓塞史及胸前区不适感;主要体征为心前区病理性杂音,部分杂音随体位改变明显。伴有心力衰竭的病例甚至出现颈静脉怒张、双下肢水肿、夜间呼吸困难等。所有病例均完成胸片、心电图及心脏超声检查,其中大部分病例有心影增大、肺纹理增多、血流动力学障碍(血流动力学障碍以心脏超声结果定义:①右室收缩期峰值压力差大于50 mmHg;②二尖瓣中度以上反流或二尖瓣口平均流速大于130 cm[6]及心律不齐等阳性结果。本组352例患者心脏肿瘤临床表现及检查结果见表1。

[通信作者] 王 咏,E-mail:wy003236@163.com

表1 心脏肿瘤临床表现及检查[例(%)]

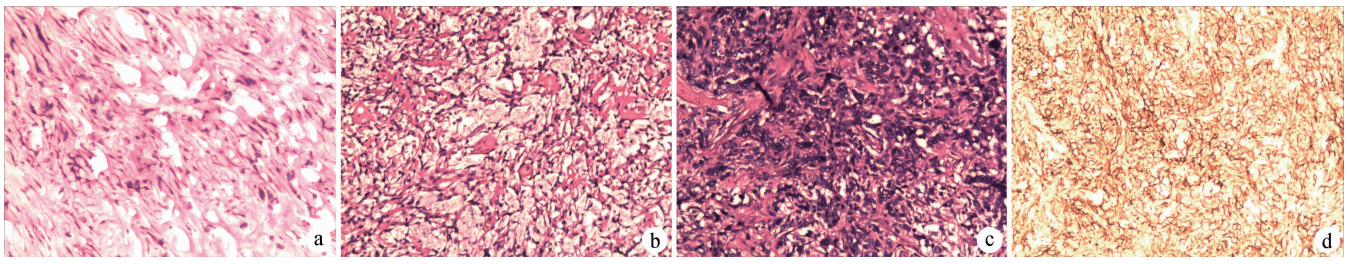
	项目	良性肿瘤 (n=338)	恶性肿瘤 (n=14)	合计 (n=352)
临床表现	体检发现	27(8.0)	0(0.0)	27(7.7)
	充血性心功能不全	297(84.9)	9(64.3)	306(86.9)
	消瘦	108(32.0)	7(50.0)	115(32.7)
	发热	71(21.0)	8(57.1)	79(22.4)
	一过性晕厥	5(1.5)	0(0.0)	5(1.4)
	动脉栓塞	28(8.3)	1(7.1)	29(8.2)
	静脉栓塞	7(2.1)	0(0.0)	7(2.0)
	心前区病理性杂音	220(65.1)	5(35.7)	225(63.9)
临床检查	心影增大	226(66.7)	8(57.1)	234(66.5)
	肺纹理增多	203(60.1)	5(35.7)	208(59.1)
	血流动力学障碍	210(62.1)	5(35.7)	216(61.4)
	心律不齐	62(18.3)	1(7.1)	63(17.9)

1.3 手术治疗

所有患者均采用静脉复合麻醉、气管插管，经胸骨正中切口入路，常规建立体外循环时间为15~513 min，平均(61.7±31.4) min。心肌保护方法采用冷晶体心脏停搏液间断灌注19例、冷血心脏停搏液间断灌注295例、浅低温心脏不停跳手术38例。左右心房肿瘤将瘤体及附着蒂和房间隔一并切除，无蒂直接附着房间隔和心肌壁可行心内膜剥离切除，而后根据缺损大小直接缝合或自体心包补片修补缺损，其中有肿瘤侵犯下腔及上腔静脉各1例，同样采用自体心包片进行修补。右室肿瘤采用右室流出道路径，左室肿瘤采用右心房-二尖瓣路径、主动脉根部路径，术中切除肿瘤组织均送病理活检，352例在体外循环下行肿瘤全切术348例，其中4例恶性心脏肿瘤由于侵犯范围广并累及心室壁，仅行肿瘤部分切除术，术后病理报告为横纹肌肉瘤和纤维肉瘤各1例、梭形细胞瘤2例。实施肿瘤切除术合并瓣膜置换20例(其中二尖瓣置换12例，二尖瓣及主动脉瓣置换6例，主动脉瓣置换2例)、三尖瓣成形术35例(其中Kay成形12例，DeVega成形21例，三尖瓣成形环置入2例)、二尖瓣成形术3例、冠状动脉旁路移植术2例、房间隔缺损修补术3例、改良迷宫术1例。

2 结果

352例心脏肿瘤均行手术治疗，良性肿瘤338例(96%)，其中黏液瘤309例(87.8%)；恶性肿瘤14例(4.0%)，4例围手术期死亡，其中3例死于多器官功能衰竭，1例死于低心排综合征。术后随访277例，随访时间1个月至18年，平均(3.5±2.6)年，其中随访的良性肿瘤269例，均无复发。恶性肿瘤10例，其中1例恶性间皮瘤(孤立性纤维瘤)患者中途失访，该例患者免疫组化结果为CK^-，EMA^-，$CD34^+$、β-catenin$^+$、$STAT6^+$、$S100^-$，$Desmin^-$，SMA^-，Ki-67约20%，梭形细胞肿瘤伴广泛玻璃样变性，部分区域见黏液，大量异形巨核细胞浸润，结合形态及免疫组化诊断恶性间皮瘤(孤立性纤维瘤)，见图1；5例病例于术后3~14个月复发，平均复发时间(7.2±4.6)个月，1例在术后1年内死亡，6例术后3年死亡。



a:组织冰冻切片，梭形细胞瘤伴广泛玻璃样变性；b、c:富于细胞的区域可见中等程度密度细胞，细胞短梭形、无序生长；d:CD34阳性

图1 恶性间皮瘤患者病理结果

3 讨论

3.1 诊断

心脏肿瘤患者可无明显症状，但随着肿瘤体积增大，可引起血流动力学障碍，从而引起相关临床症状，症状可因肿瘤大小、部位的不同出现症状多样化，与肿瘤性质相关性不高[7]。

血流阻塞(充血性心功能不全)、栓塞(血管栓塞)、全身症状(发热、消瘦)及心律失常(房颤)是心脏肿瘤最典型的症状。本组病例中有27例(8.0%)因常规体检发现心脏肿瘤，297例(84.9%)充血性心功能不全，35例(10.4%)血管栓塞，108例(32.0%)进行性消瘦，71例(21.0%)反复发热。但上述临床症状和胸片及心电图等检查结果仅能辅助诊断条件，心脏超声仍是最有价值的检查，其为我们提供的肿瘤大小、位置、活动度、周围结构及血流动力等信息不仅仅是明确

诊断,更多的是能服务于手术[8]。而对于怀疑是恶性肿瘤的患者,CT 及 MRI 的价值大于心脏超声,不仅是因为它们对肿瘤的高分辨率,更重要的是在原发性肿瘤和继发性肿瘤的鉴别中有重要意义[9]。本组 14 例恶性肿瘤患者中,8 例行 CT 或 MRI 检查,其中 2 例行 pet-CT,均未在其他器官及组织发现类似肿瘤病变。

3.2 治疗

对于良性原发性心脏肿瘤,手术治疗是其首选治疗方法[10]。体外循环的建立是手术的基础,为避免瘤体脱落导致栓塞,整个过程动作需轻柔。另外,主动脉钳闭和灌注心脏停搏液对减少瘤体所致栓塞有重要意义[11],但过长的主动脉阻断时间对心肌的损伤是毋容置疑的。本组 338 例良性肿瘤中有 38 例行浅低温心脏不停跳手术,其余均在心脏停跳下完成。38 例不停跳手术中 1 例术后 3 d 出现右侧下肢动脉栓塞,300 例停跳手术中围手术期无 1 例血管栓塞。肿瘤切除要求术中彻底切除肿瘤和附着组织,当肿瘤侵犯瓣膜或冠状动脉时,应相应地行瓣膜成形术、置换术或冠状动脉旁路移植术。术毕应多次冲洗术野以防止肿瘤碎块或多发性肿瘤遗留,增加复发风险;对于恶性原发性心脏肿瘤,手术治疗仍是首选的治疗方式,特别是有血流动力学障碍的患者,手术不仅可解除机械梗阻,避免患者心功能进一步恶化,还能明确肿瘤性质,制定下一步放化疗计划[12]。恶性肿瘤生长速度较良性肿瘤快,常常累及心脏原有重要结构,手术要求在保护心肌功能及瓣膜、乳头肌及腱索等重要结构的前提下尽可能多地切除瘤体并送检。需要注意的是,存在远处转移的原发性恶性心脏肿瘤的手术价值仍然存在争议,因此,术前 pet-CT 对评估全身肿瘤转移情况有指导意义。由于经济方面的影响,本组病例仅有 2 例行 pet-CT。

3.3 预后

对于良性原发性心脏肿瘤,手术能达到较好的治疗效果,特别是黏液瘤。一项长达 48 年的临床研究报道手术治疗后患者的平均寿命和当地居民无明显差异[13],本组 338 例良性肿瘤中,术后随访 269 例,均无复发。对于恶性原发性心脏肿瘤,手术预后差,有报道称 5 年存活率不到 20%,其中未分化肉瘤的预后最差,超过 80% 的患者在明确诊断后 2 年内死亡[14]。本组 14 例恶性肿瘤患者中,4 例死于围手术期,6 例于术后 3 年内死亡。在恶性心脏肿瘤的治疗中,笔者认为难点在于原发性和继发性肿瘤的鉴别、术中彻底清除肿瘤组织、术后联合放疗、化疗及更积极的超声复查,解决以上几点在增加患者寿命方面或许会有促进作用。

[参考文献]

[1] Barnes H, Conaglen P, Russell P, et al. Clinicopathological and surgical experience with primary cardiac tumors[J]. Asian Cardiovasc Thorac Ann, 2014, 22(9): 1054 – 1058. doi: 10.1177/0218492314528922.

[2] Cresti A, Chiavarelli M, Glauber M, et al. Incidence rate of primary cardiac tumors: a 14-year population study[J]. J Cardiovasc Med (Hagerstown), 2016, 17(1): 37 – 43. doi: 10.2459/JCM.0000000000000059.

[3] 卢淡泊,黎音亮,夏利民. 106 例心脏肿瘤的临床特点分析[J]. 复旦学报(医学版),2015,42(5):574 – 578. doi:10.3969/j.issn.1672 – 8467.2015.05.002.

[4] Connolly HM, Schaff HV, Abel MD, et al. Early and late outcomes of surgical treatment in carcinoid heart disease[J]. J Am Coll Cardiol, 2015, 66(20): 2189 – 2196. doi: 10.1016/j.jacc.2015.09.014.

[5] Yu L, Gu T, Shi E, et al. Primary malignant cardiac tumors[J]. J Cancer Res Clin Oncol, 2014, 140(6): 1047 – 1055. doi: 10.1007/s00432 – 014 – 1651 – 1.

[6] Padalino MA, Vida VL, Boccuzzo G, et al. Surgery for primary cardiac tumors in children: early and late results in a multicenter European Congenital Heart Surgeons Association study[J]. Circulation, 2012, 126(1): 22 – 30. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.037226.

[7] Barreiro M, Renilla A, Jimenez JM, et al. Primary cardiac tumors: 32 years of experience from a Spanish tertiary surgical center[J]. Cardiovasc Pathol, 2013, 22(6): 424 – 427. doi: 10.1016/j.carpath.2013.04.006.

[8] Bruce CJ. Cardiac tumours: diagnosis and management[J]. Heart, 2011, 97(2): 151 – 160. doi: 10.1136/hrt.2009.186320.

[9] Hoey ET, Mankad K, Puppala S, et al. MRI and CT appearances of cardiac tumours in adults[J]. Clin Radiol, 2009, 64(12): 1214 – 1230. doi: 10.1016/j.crad.2009.09.002.

[10] Garatti A, Nano G, Canziani A, et al. Surgical excision of cardiac myxomas: twenty years experience at a single institution[J]. Ann Thorac Surg, 2012, 93(3): 825 – 831. doi: 10.1016/j.athoracsur.2011.11.009.

[11] Berdajs DA, Ferrari E. Surgical treatment for heart myxomas[J]. Multimed Man Cardiothorac Surg, 2012, 2012: mms016. doi: 10.1093/mmcts/mms016.

[12] Burazor I, Aviel-Ronen S, Imazio M, et al. Primary malignancies of the heart and pericardium[J]. Clin Cardiol, 2014, 37(9): 582 – 588. doi: 10.1002/clc.22295.

[13] Elbardissi AW, Dearani JA, Daly RC, et al. Survival after resection of primary cardiac tumors: a 48-year experience[J]. Circulation, 2008, 118(14 Suppl): S7 – 15. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.783126.

[14] Oliveira GH, Al-Kindi SG, Hoimes C, et al. Characteristics and survival of malignant cardiac tumors: a 40-year analysis of >500 patients[J]. Circulation, 2015, 132(25): 2395 – 2402. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.016418/–/DC1.

(编辑:杨 颖)