



· 病例报告 ·

右心房乳头状弹力纤维瘤1例

朱 慧¹, 杜尊国², 黄国倩¹

1. 复旦大学附属华山医院心内科心超室, 上海 200040;
2. 复旦大学附属华山医院病理科, 上海 200040

[关键词] 乳头状弹力纤维瘤; 超声心动图; 计算机体层成像

中图分类号: R732.1; R445.3 文献标志码: B DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2023.04.015

1 资 料

患者, 女性, 81岁, 因“头晕半年余伴晕厥1次”于2022年6月来院就诊。患者2021年12月起自觉头晕不适, 不伴视物旋转。曾晕厥1次, 摔倒在地, 数分钟后恢复意识。病程中不伴明显胸闷、胸痛或呼吸困难。2022年5月于外院就诊, 自述检查发现“心房肿物”。既往有糖尿病病史。体格检查与血清肿瘤标志物无明显异常发现。

经胸超声心动图 (transthoracic

echocardiography, TTE) 示: 右心房内见一中等回声实质性占位性病变, 约30 mm × 22 mm, 边界粗糙, 质地疏松, 似呈分叶状, 以蒂连接于房间隔中下段, 活动度较大, 舒张期部分瘤体经三尖瓣口脱入右心室 (图1A、B)。各瓣膜未见明显病理性反流。静息状态下三尖瓣血流未见明显受阻。肺动脉血流图未见明显异常。

拟行手术治疗, 完善术前准备行心脏增强计算机体层成像 (computed tomography, CT) 示: 右冠状动脉近段管腔轻度狭窄。右心房内见不规则低密度影附着于房间隔, 约3 cm × 2 cm, 边缘粗糙, 部分经三尖瓣口脱入右心室 (图1C)。

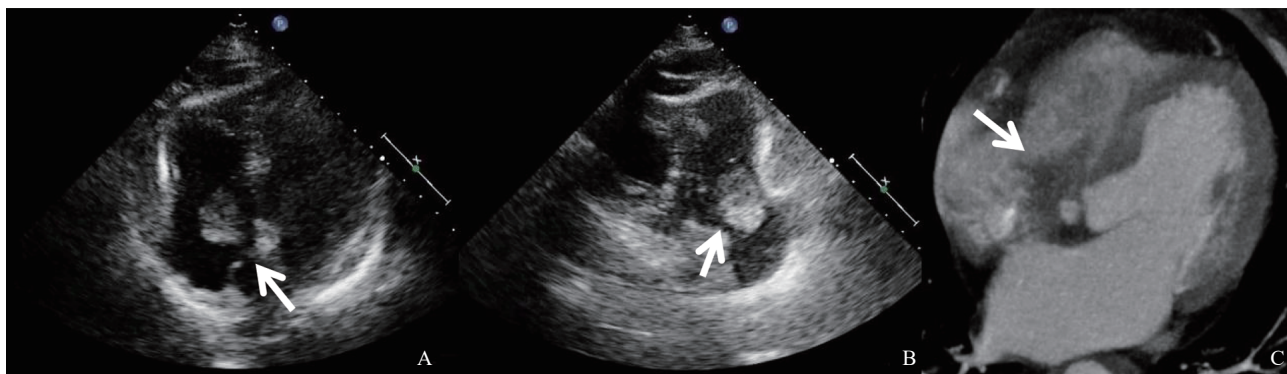


图1 右心房乳头状弹力纤维瘤影像学表现

A: TTE心尖四腔切面发现右心房内等回声占位 (箭头所示), 以蒂附着于房间隔中下段, 瘤体似呈分叶状; B: TTE胸骨旁右室流入道切面发现舒张期部分瘤体经三尖瓣口脱入右心室 (箭头所示); C: 心脏增强CT发现右心房内不规则低密度影 (箭头所示), 边界粗糙, 部分脱入右心室。

排除手术禁忌证后行右心房肿瘤切除术。术中见肿瘤呈蕈伞状, 以蒂与房间隔连接, 约

3 cm × 2.5 cm × 2 cm, 质地嫩。予以完整切除, 术后病理学检查示右心房乳头状弹力纤

纤维瘤。免疫组织化学染色结果：CD31 (+)，CD34 (+)，VIM (+)， β -catenin (+，弥漫胞浆)，CK (-)， α -actin (-)，Desmin (-)，S100 (-)，Calretinin (-)，D2-40 (-)，

WT-1 (-)，Ki-67增殖指数 (+，1%)。弹力纤维VG染色显示乳头内基质中可见少量弹力纤维成分 (图2A、B)。术后患者恢复良好，头晕改善，顺利出院。

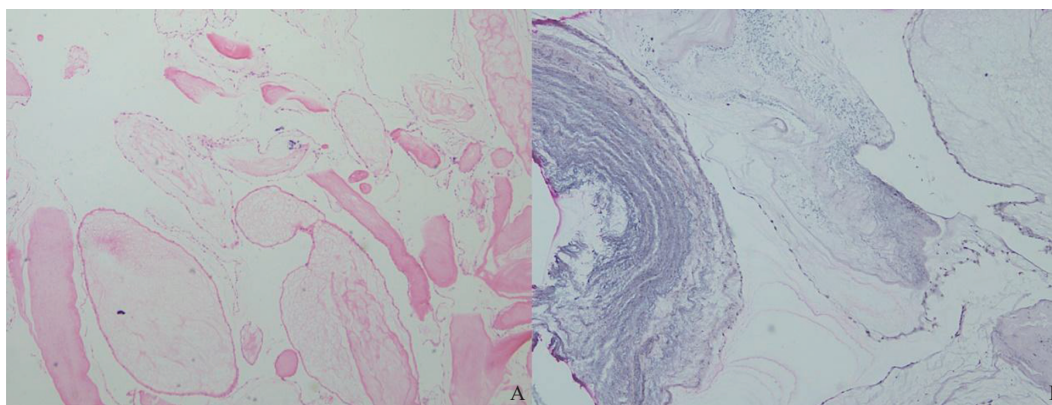


图2 右心房乳头状弹力纤维瘤病理学表现

A: 镜下示瘤体丰富的指状凸起，中心为无细胞的胶原与水肿基质，表面为单层内皮细胞 (H-E染色， $\times 100$)；B: 镜下示乳头基质内散在的弹力纤维 (弹力纤维VG染色， $\times 100$)。

2 讨 论

乳头状弹力纤维瘤是一种常见的心脏良性肿瘤，在心脏原发肿瘤中约占11.5%^[1]，其病理学特征为一层心内膜包裹着胶原与弹力纤维，常有一较短结缔组织蒂。多为单发，偶见多发。瘤体通常较小，一般小于1 cm^[2]，偶有较大的瘤体可引起血流梗阻症状。发病部位偏好心脏瓣膜，最常见于主动脉瓣，其次为二尖瓣，通常不影响瓣膜功能。在非瓣膜的发病部位中，最常见于左心室^[3]。

该病好发于中老年人群，常因其他原因就诊时意外发现，亦有部分患者因各类栓塞事件就诊。由于起病部位偏好左心瓣膜，症状表现为体循环栓塞，尤以脑栓塞多见。少数患者因瘤体较大出现血流梗阻症状如晕厥、猝死等。

诊断首选超声心动图。由于瘤体较小，经食管超声心动图 (transesophageal echocardiography, TEE) 较TTE更为敏感。TTE表现为附着于心内膜面的较小占位性病变。TEE可观测到瘤体边界粗糙、有较多指状凸起^[4]。

发生于瓣膜的乳头状弹力纤维瘤倾向于附着在瓣膜的下游面 (二尖瓣的左室面，主动脉瓣的主动脉面)，通常不引起瓣膜关闭不全。以上特征可用于与感染性心内膜炎瓣膜赘生物相鉴别。心脏CT表现为附着于心内膜的低密度影，对位于瓣膜的乳头状弹力纤维瘤灵敏度较低，偶可在心电图门控的CT上看到附着于心脏瓣膜的较小低密度影^[5]。乳头状弹力纤维瘤在心脏磁共振成像T1加权序列上表现为等信号模式，在T2加权序列上可表现为低信号或高信号。确诊依靠术后病理学检查。

手术指征尚有部分争议。鉴于有高栓塞倾向，目前得到公认的手术指征为较大 (≥ 1 cm) 的左心系统乳头状弹力纤维瘤。对于右心系统乳头状弹力纤维瘤，无症状者可保守治疗。当肿瘤较大引起血流梗阻症状，或因心内分流出现反常栓塞时，可考虑手术切除。

本研究患者是1例较为罕见的右心房乳头状弹力纤维瘤，且瘤体较大，最大径达3 cm。由于不典型的肿瘤发生部位与瘤体大小，术前诊断乳头状弹力纤维瘤较为困难。患者为老年女性，头晕、晕厥起病，结合超声影像，考虑活动度较大

的肿瘤诱发了一过性三尖瓣血流梗阻现象。摔倒后肿瘤位置改变,三尖瓣血流得以恢复。其反复头晕可能与活动后三尖瓣血流部分受阻相关。此类患者存在猝死风险,应予手术治疗。术后病理学检查镜下可见典型的乳头状弹力纤维瘤结构,弹力纤维VG染色证实。

超声心动图在瓣膜性乳头状弹力纤维瘤诊断中有一定特征性的影像学表现,而在非瓣膜部位的乳头状弹力纤维瘤中与其他心脏占位性病变较难鉴别。此时可考虑多模态影像学评估以获取更多信息。对于本例患者,超声在评估右心房占位性病变的大小、形态、附着部位等常规信息时,亦发现部分瘤体经三尖瓣口脱入右心室,解释了临床症状发生机制,对危险分层具有提示作用;此外,超声可同时评估右心功能与肺动脉压力,以此了解右心房乳头状弹力纤维瘤是否发生明显的肺栓塞事件。

[参 考 文 献]

- [1] TYEBALLY S, CHEN D, BHATTACHARYYA S, et al. Cardiac tumors: JACC CardioOncology state-of-the-art review [J]. JACC CardioOncol, 2020, 2(2): 293-311.
- [2] PETERS P J, REINHARDT S. The echocardiographic evaluation of intracardiac masses: a review [J]. J Am Soc Echocardiogr, 2006, 19(2): 230-240.
- [3] GOWDA R M, KHAN I A, NAIR C K, et al. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases [J]. Am Heart J, 2003, 146(3): 404-410.
- [4] SUN J P, ASHER C R, YANG X S, et al. Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastomas: a retrospective and prospective study in 162 patients [J]. Circulation, 2001, 103(22): 2687-2693.
- [5] 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.

(收稿日期: 2023-02-28 修回日期: 2023-04-06)

《抗癌》2023年征订启事

《抗癌》杂志于1988年创刊,主管单位为上海市科学技术协会,主办单位为上海市抗癌协会。《抗癌》杂志坚持以读者为导向,架起读者与医院之间的桥梁,介绍抗癌防癌的科学知识,倡导健康的生活方式,宣传癌症患者战胜病魔的动人事迹,努力为广大癌症患者和家属服务。杂志刊号: CN 31-1664/R, ISSN 1008-3065。欢迎广大读者订阅。

杂志为季刊,每期48页。本刊季末出版,每期8元,全年共32元整。订购请通过邮政局汇款。

通信地址:上海市东安路270号10号楼415室《抗癌》杂志社收

邮 编: 200032

电 话: (021)64042258

电子信箱: anti-cancer@163.com

《抗癌》杂志社