

·论著·

16例儿童原发性心脏肿瘤的疗效分析

任 璐 李洪波 吴 春 潘征夏 李勇刚 王 刚 代江涛

【摘要】 目的 总结儿童原发性心脏肿瘤的治疗效果。**方法** 收集2003年6月30日至2017年5月2日由本院确诊并行手术治疗的原发性心脏肿瘤患儿作为研究对象,回顾性分析患儿的年龄分布、临床表现、肿瘤部位、诊断、治疗、病理分型及预后等情况。**结果** 16例原发性心脏肿瘤患儿中,男童4例,女童12例;年龄范围为1.3个月至12.5岁,平均年龄为2.45岁;临床表现多以胸闷、气促为主;14例为单发肿瘤,2例为多发肿瘤;肿瘤位于左心房4例,左心室2例,右心房4例,右心室4例,室间隔2例;患儿均行心脏彩超检查,其中8例行心脏MRI检查,1例行CTA检查;12例心脏肿瘤完整切除,3例心脏肿瘤部分切除;1例行心脏肿瘤活检术;术后病理学诊断黏液瘤8例,纤维瘤3例,横纹肌瘤2例,婴儿型毛细血管瘤、脂肪瘤、脂肪母细胞瘤各1例。5例失访,11例随访3个月至6年,未出现肿瘤复发或肿瘤继续增长。**结论** 儿童原发性心脏肿瘤症状不典型,多在婴幼儿期诊断,心脏彩超是首选检查方法,部分需行心脏MRI检查,对有明显症状者应及时采取手术治疗,手术以恢复正常血流动力学状态为目的,可根据病变位置及大小选择行完整切除或部分切除,治疗效果良好。

【关键词】 心脏肿瘤;外科手术;治疗结果;儿童

Surgical treatment for primary pediatric cardiac tumors. Ren Lu, Li Hongbo, Wu Chun, Pan Zhengxia, Li Yonggang, Wang Gang, Dai Jiangtao. Department of Pediatric Surgery, Affiliated Children's Hospital, Chongqing Medical University, Chongqing 400014, China. Corresponding author: Li Hongbo, Email: 289904220@qq.com

【Abstract】 Objective To summarize the experiences of diagnosing and treating primary cardiac tumors in children. **Methods** From 2003 to 2017, 16 surgical cases of primary cardiac tumor were recruited and retrospective analyses performed for age distribution, clinical manifestations, tumor locations, diagnoses, treatment, pathologic classifications and prognoses. **Results** There were 4 boys and 12 girls aged from 1.3 months to 12.5 years. The major clinical manifestations included chest tightness and shortness of breath. In 14 cases, only one tumor were present while another other 2 cases had multiple tumors. Tumors were located in left atrium ($n=4$), left ventricle ($n=2$), right atrium ($n=4$), right ventricle ($n=4$) and ventricular septum ($n=2$). This group was examined by color echocardiography. Among them, 8 patients received cardiac MRI examination while another routine computed tomography angiography (CTA). Resection was total ($n=12$) and partial ($n=3$). One case received cardiac tumor biopsy. The results of postoperative pathology examination were as follows: myxoma ($n=8$), fibroma ($n=3$), rhabdomyoma ($n=2$) and infantile capillary hemangioma, lipoma & lipoblastoma ($n=1$). Five cases were lost and 11 cases followed up for 3 months to 6 years. There was no recurrence or tumor growth. **Conclusion** Primary pediatric cardiac tumors have a low incidence and atypical symptoms. They are more frequently diagnosed in infants. Color echocardiography and MRI or CTA confirm a diagnosis. Those with obvious symptoms should be operated promptly for restoring normal hemodynamics. Complete resection or partial resection should be chosen according to the location and size of lesion.

【Key words】 Heart Neoplasms; Surgical Procedures, Operative; Treatment Outcome; Child

原发性心脏肿瘤在儿童心脏疾病中较少见,发病率约17/10万~19/10万^[1]。随着心脏彩超以及

胎儿超声技术的不断进步,近年来儿童原发性心脏肿瘤的检出率明显提高^[2]。有调查显示,90%以上的儿童原发性心脏肿瘤为良性,较常见的类型包括横纹肌瘤、纤维瘤及黏液瘤等,但即使是良性肿瘤也可对儿童健康造成不同程度的不良影响,如晕厥、心衰、心跳骤停等^[3-5]。本研究回顾分析本院近

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.06.011

基金项目:国家临床重点专科建设项目(编号:[2013]544)

作者单位:重庆医科大学附属儿童医院心胸外科(重庆市,400014)

通讯作者:李洪波, Email: 289904220@qq.com

14年来经手术治疗的16例儿童原发性心脏肿瘤患儿的临床特征及其治疗效果。

材料与方法

一、临床资料

收集2003年1月1日至2017年12月31日由本院确诊并行手术治疗的16例儿童原发性心脏肿瘤病例为研究对象,其中男童4例,女童12例;年龄范围为1.3个月至12.5岁,平均年龄为3.5岁,中位数为2.5岁,其中有10例年龄 ≤ 3 岁;体重范围3.6~42 kg;5例因发现心脏杂音入院,5例因胸闷、气促入院,2例因体检时心脏彩超发现心脏包块入院,其他患儿无明显临床表现,均因其他系统疾病入院治疗时发现心脏包块而转本科治疗。入院后体格检查,6例为Ⅱ级心脏杂音,5例为Ⅲ级及以上心脏杂音,5例未闻及心脏杂音,具体见表1。

二、术前检查

术前所有病例均行心脏彩超检查(图1、图2),8例行MRI检查(图3、图4),1例行CTA检查。心脏彩超提示:①肿瘤数量:14例为单发肿瘤,2例为

多发;②部位:肿瘤位于左心房4例,左心室2例,右心房4例,右心室4例,室间隔2例;③合并瓣膜反流情况:1例合并二尖瓣增厚卷曲重度反流,1例病变位于三尖瓣乳头肌合并三尖瓣中度反流。其中1例心脏彩超提示心脏巨大黏液瘤,肿瘤基底较宽,术前行MRI检查;另外8例实体肿瘤中,7例行MRI检查,1例行CTA检查。

三、治疗方法

本组患儿中,15例在体外循环后行心内直视手术;1例心脏肿瘤位于左心室后壁,肿瘤向外生长突向心包腔内,未长入左心室,故采用左侧胸切口于左心室外壁行肿瘤切取活检术。15例体外循环心内直视手术病例中,根据肿瘤位置的不同,13例采用右心房切口,2例采用经主动脉切口。其中8例心脏黏液瘤行肿瘤完整切除术;2例心脏横纹肌瘤行肿瘤完整切除术;1例婴儿型毛细血管瘤行肿瘤完整切除术;2例心脏脂肪母细胞瘤行肿瘤完整切除术;2例心脏纤维瘤行肿瘤部分切除术;1例心脏脂肪瘤行肿瘤部分切除术。其中1例伴有二尖瓣严重反流,术中同期行二尖瓣整形术;1例伴有三尖瓣中度反流,同期行三尖瓣成形术,详见表1。

表1 16例患儿一般资料

Table 1 General Information in 16 patients

病例	病理学诊断	年龄	性别	体重(kg)	部位,大小(cm)	肿瘤数量	术前检查	手术方式
1	黏液瘤	6岁	女	18.5	左心室,1.8×1.5	1个	心脏彩超	完整切除
2	黏液瘤	6.9岁	男	19.5	左心房,3.9×3.8	1个	心脏彩超	完整切除
3	黏液瘤	8.1岁	女	21	左心房,2.9×1.7	1个	心脏彩超	完整切除+二尖瓣整形
4	黏液瘤	2个月	女	5	右心房,三尖瓣上,0.4×0.4	1个	心脏彩超	完整切除+三尖瓣成形
5	黏液瘤	5.6个月	女	9	右心房,1.9×1.9	1个	心脏彩超	完整切除
6	黏液瘤	12.5岁	女	42	左心房,5.5×3.2	1个	心脏彩超	完整切除
7	黏液瘤	8.8岁	女	20	右心房,6.3×3.5	1个	心脏彩超	完整切除
8	黏液瘤	2.5岁	男	11	左心房,4.6×2.5	1个	心脏彩超+MRI	完整切除
9	纤维瘤	5.5岁	女	18	右心室,4.7×4.6	1个	心脏彩超+MRI	部分切除
10	纤维瘤	2.8岁	女	15	室间隔,4.3×5.9	1个	心脏彩超+MRI	部分切除
11	纤维瘤	5.4个月	女	6.5	左心室,5.7×4.1	1个	心脏彩超+CTA	肿瘤活检
12	横纹肌瘤	1.3个月	男	3.6	右心室,2.8×2.5	数个	心脏彩超+MRI	完整切除
13	横纹肌瘤	8.9个月	男	8	右心室,2.1×1.8	1个	心脏彩超+MRI	完整切除
14	婴儿型毛细血管瘤	4.8个月	女	6	右心房,1.6×1.6	1个	心脏彩超+MRI	完整切除
15	脂肪瘤	1.5岁	女	9.5	左、右心室壁肌及室间隔 直径1.0~2.2	数个	心脏彩超+MRI	部分切除+左心室流出道疏通
16	脂肪母细胞瘤	2.4岁	女	12.5	右心室,1.5×1.5	1个	心脏彩超+MRI	完整切除

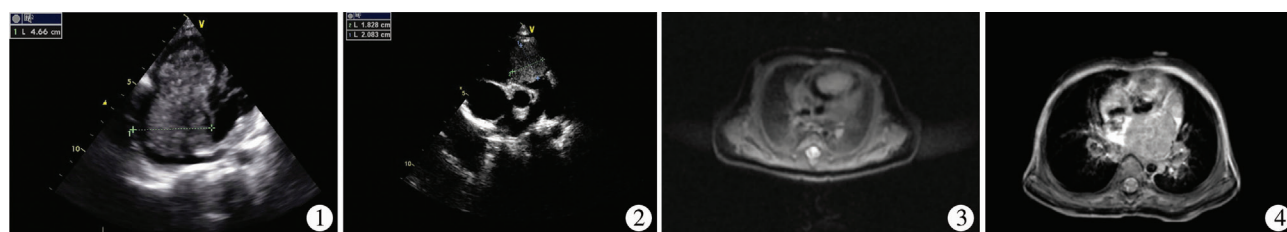


图 1 左心房黏液瘤心脏彩超检查图 图 2 右心室横纹肌瘤心脏彩超检查图 图 3 右心室横纹肌瘤 CT 检查图 图 4 左心房巨大黏液瘤检查图

Fig.1 Color echocardiography of left atrial myxoma Fig.2 Color echocardiography of right atrial rhabdomyoma Fig.3 CT of right ventricle rhabdomyoma Fig.4 CT of left atrial myxoma

结果

一、手术结果

16 例术后病理检查结果显示:心脏黏液瘤 8 例

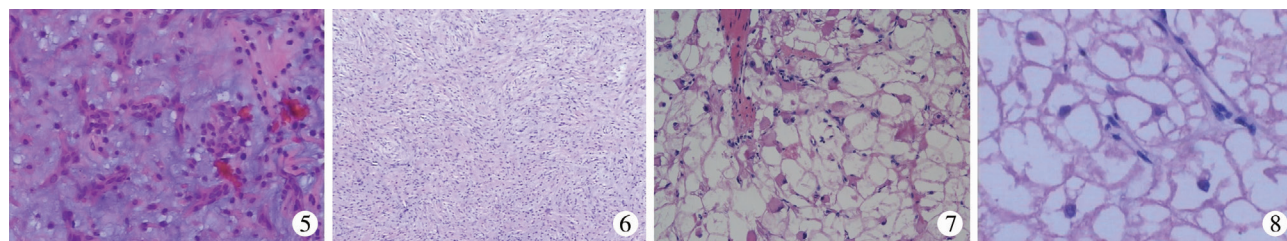


图 5 心脏黏液瘤病理学检查图(HE 染色, $\times 200$) 图 6 心脏纤维瘤病理学检查图(HE 染色, $\times 100$) 图 7 心脏横纹肌瘤病理学检查图(HE 染色, $\times 400$) 图 8 心脏脂肪母细胞瘤病理学检查图(HE 染色, $\times 400$)

Fig.5 Pathological examination of cardiac myxoma HE stain $\times 200$ Fig.6 Pathological examination of cardiac fibroma HE stain $\times 100$ Fig.7 Pathological examination of cardiac rhabdomyoma HE stain $\times 400$ Fig.8 Pathological examination of left atrial lipoblastoma HE stain $\times 400$

16 例患儿术后心脏超声检查结果:15 例心脏彩超未见明显包块,1 例心脏脂肪瘤患儿行肿瘤部分切除术后包块缩小;所有病例术后均未见流出道梗阻;1 例术前三尖瓣中度反流,术中行三尖瓣成形术,术后彩超未提示三尖瓣反流和关闭不全;1 例术前三尖瓣重度反流、关闭不全,术中行双孔二尖瓣成形术,术后心脏彩超提示二尖瓣中-重度反流,未提示关闭不全。

1 例因出现乳糜胸,术后住院 50 d,其余 15 例术后住院时间为 8~18 d,术后平均住院时间为 12.8 d。15 例痊愈出院,1 例好转出院。

二、随访结果

术后失访 5 例,其余 11 例患儿随访 3 个月~6 年,期间未出现肿瘤复发或肿瘤继续增长。

讨论

一、儿童原发性心脏肿瘤病理类型

儿童原发性心脏肿瘤需结合病理学检查结果才可确诊^[4]。在儿童原发性心脏肿瘤中恶性肿瘤

(50.0%),心脏纤维瘤 3 例(18.8%),心脏横纹肌瘤 2 例(12.5%),心脏婴儿型毛细血管瘤、心脏脂肪瘤、心脏脂肪母细胞瘤各 1 例(各占约 6.2%)。典型病例病理检查结果见图 5~8。

较少见,阜外心血管病医院于 2008 年发表的论文中提到,30 年间 52 例儿童原发性心脏肿瘤中恶性肿瘤仅 4 例^[5]。本组 16 例病例中无原发性心脏恶性肿瘤病例。

据 2011 年数据统计,原发性心脏肿瘤中占首位是心脏横纹肌瘤,其次是纤维瘤、畸胎瘤、黏液瘤^[6]。而本院近 14 年中经手术治疗的 16 例原发性良性心脏肿瘤中,8 例为黏液瘤,3 例为纤维瘤,2 例为横纹肌瘤,婴儿型毛细血管瘤、脂肪瘤、脂肪母细胞瘤各 1 例。与其他心脏中心资料比较存在一定的差异性。这可能与本组病例数量较少有关。本组病例中黏液瘤最多,这可能与心脏黏液瘤的生长特点相关,黏液瘤多有蒂,肿瘤瘤体的活动性较大,易造成流出道梗阻而出现较为明显的临床表现,因而手术治疗者较多。有研究认为横纹肌瘤的肿瘤细胞无有丝分裂能力,随年龄增长可自行退化^[7]。故部分考虑诊断为横纹肌瘤的患儿,在尚未造成明显血流动力学改变的情况下更多采取门诊随访,未行手术治疗,这可能是本组病例中横纹肌瘤较少的主要原因之一。

二、儿童原发性心脏肿瘤的临床表现及辅助检查方法

1. 临床表现与体征: Maraj S 的团队于 2009 年的统计数据显示,原发性心脏肿瘤发病率很低,体检时检出率不超过 3%,临床表现无特异性,12% 的患儿甚至没有症状^[8]。本组病例资料也支持该结论,本组患儿中 5 例患儿有非特异性胸闷、气促表现,其他病例均是在正常体检或其他疾病诊治中发现不同程度的心脏杂音,或因其他系统疾病行心脏彩超发现心脏占位病变而入院。同时,所有患儿在彩超明确心脏占位病变后,仍有 5 例(31.3%)听诊无明显心脏杂音,11 例闻及心脏杂音的患儿中 6 例(37.5%)仅为较柔和的 II 级心脏杂音。

2. 辅助检查:心电图及胸部平片对于心脏肿瘤的诊断无特异性。而心脏超声可显示肿瘤的位置、形态、大小等特征,还可对是否导致梗阻、瓣膜功能情况及心功能情况做出评估,以辅助临床诊断,是首选的辅助诊断方法。本组病例中心脏超声检查对于肿瘤位置、形态的测定完全准确。而 MRI 就心脏肿瘤的大小及与周围组织关系的测定而言,更为精确,是心脏肿瘤诊断的重要手段^[9]。CTA 检查就心脏肿瘤与血栓的鉴别而言,结果更具有意义,在患儿存在凝血功能异常的情况下可考虑该项检查^[10]。

三、手术方式的选择

原发性心脏肿瘤原则上应尽可能完整切除,但因部分肿瘤位置关系可能完整切除困难,手术应首先恢复正常血流动力学状态,在此基础上根据术前检查及术中所见确定切除范围^[11]。如术前检查肿瘤影响临近瓣膜功能,导致中度以上反流存在,需同期行瓣膜整形术,同时手术操作中应尽量减少对心功能的损害,避免损伤瓣膜及传导系统。

心脏黏液瘤因易于复发和远处种植,应尽可能完整切除,黏液瘤多有蒂,与正常心肌组织边界清楚易于区分,多可完整切除^[12]。本组中 8 例均完整切除肿瘤,出院后随访 5 例未出现肿瘤复发。若肿瘤侵及室间隔、心室肌和临近重要的组织结构,过多切除则会有室间隔、心室肌甚至冠状动脉穿孔的风险,故肿瘤位置特殊时仅行部分切除^[13]。此外,横纹肌肿瘤及纤维瘤基底常常较宽,与心肌组织分界不清,术中多行部分切除解除流出道梗阻、狭窄即可,以尽量减少心肌损伤。本组中 2 例心脏横纹肌瘤肿瘤基底部较窄,行完整切除,后期随访无复发。3 例心脏纤维瘤中,2 例因肿瘤基底部较宽,且

分别位于左心室壁及室间隔,故行部分切除,后期随访提示肿瘤无明显增长;另 1 例因肿瘤位于左心室后壁,向心包腔内生长,肿瘤未突入左心室,但肿瘤组织与心肌边界不清,与心肌表面血管关系紧密,无法完整切除,仅行肿瘤切取活检术,明确诊断后予保护心脏治疗,生命体征较平稳后出院,后未再次入院,失访。1 例婴儿型毛细血管瘤边界清晰行肿瘤完整切除术,随访未提示肿瘤复发。1 例脂肪母细胞瘤行肿瘤完整切除术,失访。1 例心脏脂肪瘤因肿瘤侵及左、右心室壁及室间隔而仅行部分切除术,疏通左室流出道,随访 4 年,心脏彩超检查未提示肿瘤增大,患儿无特殊不适。

总之,儿童原发性心脏肿瘤症状不典型,临床可表现为胸闷、气促。多在婴幼儿期诊断,心脏超声是首选的检查方式,MRI 能更为精确评估肿瘤的大小及与周围组织的关系。儿童原发性心脏肿瘤以良性为主,手术病例中黏液瘤较多见,但不同心脏治疗中心可能存在差异。儿童原发性心脏肿瘤可以导致血液动力学的明显变化从而出现相应的临床表现,对这类患儿应尽早采取手术治疗。手术切除肿瘤时,应以恢复正常血流动力学状态为目的,尽可能完整切除肿瘤,若肿瘤侵及室间隔、心室肌和临近重要的组织结构时应行部分切除,同时手术操作应尽量减少对心功能的损害。儿童原发性心脏肿瘤手术治疗远期效果良好。

参考文献

- 1 Esmaeilzadeh M. Echocardiographic evaluation of intracardiac masses [J]. J Teh Univ Heart Ctr, 2008, 2: 59-76.
- 2 Shapira OM, Korach A, Izhar U, et al. Radical multidisciplinary approach to primary cardiac sarcomas [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2013, 44 (2): 330-335. DOI: 10. 1093/ejcts/ezt029.
- 3 Eichler T, Paul T, Schneider HE. Hemangioma as a rare cause of a neonatal cardiac tumor resulting in inflow obstruction of the tricuspid valve [J]. Clin Res Cardiol, 2011, 100 (5): 469-470. DOI: 10. 1007/s00392-010-0265-0.
- 4 George KM, Przygodzki RM, Jonas RA, et al. Resection of an Obstructive Neonatal Cardiac Myxoma of the Infundibulum [J]. Pediatric Cardiology, 2006, 27 (3): 369-71. DOI: 10. 1007/s00246-005-1216-9.
- 5 Piazza N, Chughtai T, Toledano K, et al. Primary cardiac tumours; eighteen years of surgical experience on 21 patients [J]. Can J Cardiol, 2004, 20 (14): 1443-1448.
- 6 Uzun O, Wilson DG, Vujanec GM, et al. Cardiac tumours in

- children[J]. Orphanet J Rare Dis, 2007, 2: 11. DOI: 10.1186/1750-1172-2-11.
- 7 王红月,李莉,吕凤英,等. 儿童及青少年原发性心脏肿瘤 52 例临床病理分析[J]. 中国实用儿科杂志, 2008, 23(2): 125-128. DOI:10.3969/j. issn. 1005-2224. 2008. 02. 015.
Wang HY, Li L, Lv FY, et al. Clinical-pathological analysis of primary cardiac neoplasms in 52 cases of children and adolescents[J]. Chinese Journal of Practical Pediatrics, 2008, 23(2): 125-128. DOI:10.3969/j. issn. 1005-2224. 2008. 02. 015.
 - 8 杨漪,翁艳,李向利,等. 儿童原发性心脏肿瘤 7 例的临床病理分析[J]. 首都医科大学学报, 2016, 37(1): 93-96. DOI:10.3969/j. issn. 1006-7795. 2016. 01. 018.
Yang Y, Weng Y, Li XL, et al. Clinical and pathological of 7 cases of primary cardiac tumors in children [J]. Journal of Capital Medical University, 2016, 37(1): 93-96. DOI:10.3969/j. issn. 1006-7795. 2016. 01. 018.
 - 9 仇黎生,孙彦隽,丁文祥,等. 小儿原发性心脏肿瘤 27 例分析[J]. 中华外科杂志, 2011, 49(3): 227-231. DOI:10.3760/cma. j. issn. 0529-5815. 2011. 03. 009.
Qiu LS, Sun YaJ, Ding WX, et al. Treatment strategies for pediatric patients with primary cardiac tumors [J]. Chin J Surg, 2011, 49(3): 227-231. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 0529-5815. 2011. 03. 009.
 - 10 Maraj S, Pressman GS, figueredo VM. Primary cardiac tumors[J]. Int J Cardiol, 2009, 133(2): 152-156. DOI: 10.1016/j. ijcard. 2008. 11. 103.
 - 11 Dursun M, Cekrezi B, Akyol Y, et al. Cardiac MRI findings of intramyocardial myxoma in a child[J]. European Journal of Radiology Extra, 2008, 66(2): e39-e41. DOI:10.1016/j. ejrex. 2008. 01. 019.
 - 12 吴兰平,张玉奇,孙锐,等. 小儿原发性心脏肿瘤的超声心动图诊断及心功能评估[J]. 医学影像学杂志, 2012, 22(3): 364-367. DOI:10.3969/j. issn. 1006-9011. 2012. 03. 012.
Wu LP, Zhang YQ, Sun K, et al. Echocardiography diagnosis of primary cardiac tumor in children and evaluation of cardiac function[J]. Journal of Medical Imaging, 2012, 22(3): 364-367. DOI:10.3969/j. issn. 1006-9011. 2012. 03. 012.
 - 13 McMahon CJ, Ayres NA, Lewin MB. Cardiac rhabdomyoma; a report of alternative strategies to surgical resection [J]. Cardiol Young, 2001, 11(6): 670-672. DOI:10.1017/S1047951101001081.
 - 14 Kuroczynski W, Peivandi AA, Ewald P, et al. Cardiac myxomas; short-and-long term follow-up [J]. Cardiol J, 2009, 16(5): 447-454.
 - 15 Piazza N, Chughtai T, Toledano K, et al. Primary cardiac tumors; eighteen years of surgical experience on 21 patients [J]. Can J Cardiol, 2004, 20(14): 1443-1448.
- (收稿日期:2017-12-12)

本文引用格式:任璐,李洪波,吴春,等. 16 例儿童原发性心脏肿瘤的疗效分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2018, 17(6): 448-452. DOI:10.3969/j. issn. 1671-6353. 2018. 06. 011.

Citing this article as: Ren L, Li HB, Wu C, et al. Surgical treatment for primary pediatric cardiac tumors [J]. J Clin Ped Sur, 2018, 17(6): 448-452. DOI:10.3969/j. issn. 1671-6353. 2018. 06. 011.

·编者·作者·读者·

为扩大本刊论文的国际影响,请作者投稿时提供论文的中英文摘要,并将文题、文内表格及图片的标题、作者及作者单位翻译成英文。

本刊常年办理杂志征订手续,订全年杂志,可送继续医学教育学分 15 分。凡逾期没有办理邮局订购杂志的读者可与本刊编辑部联系,联系人:贾佩君,联系地址:湖南省长沙市梓园路 86 号,临床小儿外科杂志编辑部(湖南省儿童医院内),邮政编码 410007, E-mail: china_jcps@ sina. com 或 569456950@ qq. com, 欢迎广大读者踊跃订阅。