

## • 病例报道 •

## 心包粘液样纤维肉瘤误诊分析

万珊杉, 杨扬, 易晓佳, 王丽娟, 李天祯, 王世平, 张小婷, 王家平

【关键词】 心包; 纤维肉瘤; 误诊; 磁共振成像

【中图分类号】 R44; R322.11; R445.2; R730.262 【文献标识码】 D

【文章编号】 1000-0313(2020)10-1350-03

DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.10.028

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



黏液样纤维肉瘤(myxofibrosarcoma, MFS)是纤维肉瘤中基质富含粘液的一种恶性肿瘤,见清晰弧状血管征<sup>[1]</sup>。心包是一个纤维浆膜囊,分为脏层和壁层,心包基底部附着于膈肌中央,前上缘达主动脉弓下水平,主肺动脉及其左、右肺动脉常包括在心包腔内,后上缘位于肺静脉进入左心房水平,正常心包积液含量少于 50 mL,起润滑作用。心包生理作用是固定心脏、限制其过度充盈、控制周围器官、组织感染向心脏蔓延,位于心包黏液样纤维肉瘤罕见<sup>[2]</sup>。

本例就诊于昆明医科大学第二附属医院,随访过程中出现转移,患者影像表现特殊,在诊疗工作中曾被误诊为心包囊肿,最后经病理证实。

**病例资料** 患者,男,30岁,因“胸闷、气促伴全腹胀痛 5 d”入院。在当地医院完善相关检查,诊断为“心包积液”,对症支持治疗未见明显好转,遂至本院。查体: T 36.8°C, P 71 次/分, R 20 次/分, BP 120/64 mmHg。心前区无隆起,心尖搏动减弱,无震颤及心包摩擦感,心浊音界扩大,心率 71 次/分,律齐,听诊心音遥远,低钝。各瓣膜区闻及杂音,无心包摩擦音。急诊胸部 CT 示心脏增大,结构欠清,左室-心包-主动脉根部大片状稍低密度影。考虑心包积液可能,心脏粘液瘤待鉴别。行胸超声心动图检查提示左室腔、右室腔、心包腔内实性占位并大量心包积液。心脏 MRI 示左室前壁前方、主动脉旁肿块,结合病史考虑粘液纤维肉瘤,邻近心肌受累,心包少量积液。

患者于全麻下行心脏肿物切除术及心包开窗减压术。大体标本见灰黄灰褐色质软碎组织数块,大小约

18 cm×16 cm×3 cm,呈灰红色,附有黏液。病理结果:(心脏肿物)恶性肿瘤,结合病史,考虑粘液样纤维肉瘤。免疫组化: Vim(+), SMA(-), Des(-), MyoD1(-), Myoglobin(-), Myogenin(-), CD34(血管+), CD31(血管+), CK-广(-), CK-L(-), CR(-), WT(-), S-100(+), Ki-67(40%), P16(+), MC(-)。免疫组化结果提示肿瘤为间叶源性肿瘤可能性大,内有血管,组织有肌纤维母细胞分化,并且肿瘤增殖活跃。

术后患者安返病房,出院时胸闷气促情况较入院时明显减轻。出院 2 个月后返院行维持性化疗,之后每 28d 行下一周期治疗,化疗持续 6 个月。于术后 2 个月经胸超声心动图发现左室壁侧方实性占位,随访发现病灶较前逐渐增大,考虑肿瘤复发可能。术后 5 个月左下肺转移灶;术后 8 个月发现左侧前颅窝额颞部占位累及左侧蝶窦及眼眶,转移病灶致左侧额颞叶及侧脑室受压,颅中线稍右偏。持续 6 个月维持性化疗后患者症状缓解不明显,家属签字自动出院。

**讨论** 黏液样纤维肉瘤好发于肢体(下肢多见),躯干、头颈部、腹壁较为少见,该病好发于 50~70 岁老年人,男性略多。近 2/3 的病例位于真皮深层或皮下,1/3 病例位于筋膜下和肌肉内<sup>[3]</sup>。

心包肿瘤以转移瘤常见,约占全部病例的 95%,心包原发性肿瘤以间皮瘤多见。原发性黏液样纤维肉瘤很少出现在心脏中,累及 4 个心腔及心包,恶性程度高,其临床表现缺乏特异性,早期诊断困难<sup>[4]</sup>。心包肿瘤临床表现主要为呼吸困难、心包填塞、胸痛等,诊断心包肿瘤主要依靠影像学检查<sup>[5]</sup>。X 线主要显示为心影增大,除肿瘤占位效应外还与肿瘤继发心包积液有关。超声心动图可判断占位部位、大小、性质,并根据液性暗区判断合并心包积液情况可作出半定量评价。CT、MRI 除了能显示病灶部位、大小、性质外还能评估病灶与临近心房、心室、大血管关系,鉴别血管性病变,了解有无心肌侵犯黏连等情况<sup>[6]</sup>。

本病 MRI 较 CT 有一定优势。心包粘液样纤维

作者单位: 650300 云南昆钢医院放射科(万珊杉、王世平、张小婷); 650000 昆明医科大学第二附属医院放射科(万珊杉、杨扬、李天祯、王家平); 昆明医科大学第二附属医院病理科(易晓佳); 昆明医科大学第二附属医院核医学科(王丽娟)  
作者简介: 万珊杉(1991-),女,云南楚雄人,硕士,住院医师,主要从事影像诊断学、干细胞慢性肾病介入治疗新方案等工作。  
通讯作者: 王家平, E-mail: jiapingwang12@hotmail.com  
基金项目: 昆明市 2018 年十百千工程学科带头人后备人才资助项目[2018-SW(后备)-112]; 2020 年云南省教育厅科学研究基金项目(2020J0614)

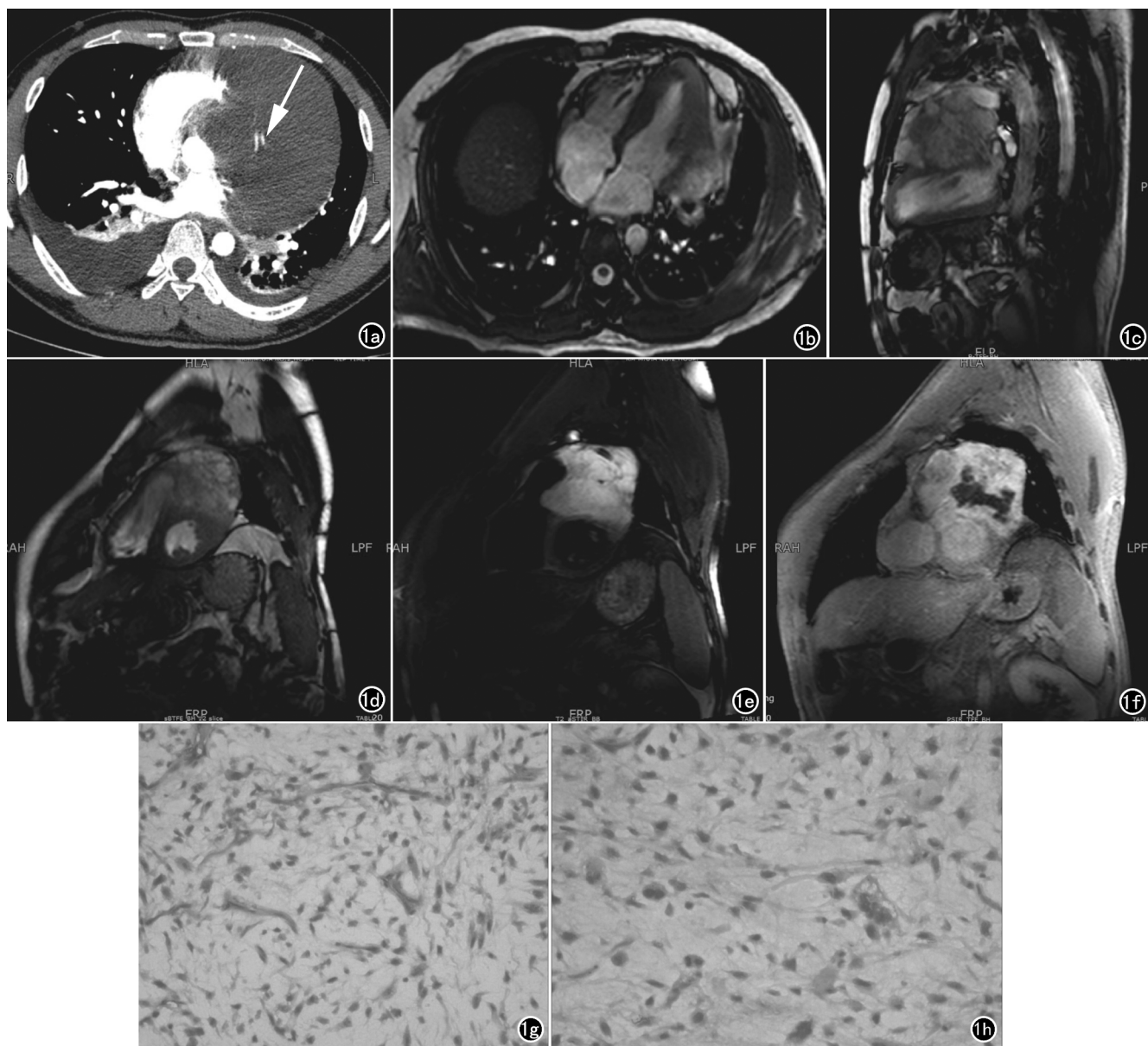


图1 患者,男,30岁,胸闷、气促伴全腹胀痛5d入院。a)胸部CT示心脏增大,结构欠清,左室-心包-主动脉根部大片状稍低密度影,左室壁与积液分界欠清,需依靠左冠脉走行位置(箭)判断;b)心脏MRI亮血序列(四腔心位)示左室前壁主动脉旁一软组织肿块呈混杂长 $T_2$ 信号,心包少量积液;c)心脏MRI亮血序列(心脏固有长轴面)示病灶信号混杂,以等 $T_2$ 信号为主,内见多房长 $T_2$ 信号,病灶内多个等 $T_2$ 信号分隔,病灶累及心包、左室前壁、侧壁基底段,与肺动脉主干、主动脉分界不清;d)心脏MRI亮血序列(心脏固有短轴面)示心脏病灶与邻近心肌分界不清;e)心肌静息灌注成像示左心室各节段心肌灌注未见缺损,灌注曲线未见明显异常,达峰时间未见异常;f)心肌延迟成像示左室前壁主动脉旁软组织肿块呈渐进性强化,邻近心肌斑片状强化影;g)瘤细胞由梭形细胞及星状细胞组成,细胞排列紊乱,瘤细胞周界不清,胞质呈淡嗜伊红色,核染有轻度异型,核分裂象不多见。间质内富含黏液成分(HE,10×20);h)黏液背景内见弧线状血管(HE,10×20)。

肉瘤内含较多成纤维组织时MRI表现为等或低信号,GD-DTPA增强扫描肿瘤不均匀强化延迟期见纤维组织有延迟强化。当肿瘤发生在心脏时多向心腔内生长,与黏液瘤难以鉴别,形态学上纤维肉瘤常无蒂,呈宽基底且不在间隔部,肿瘤内部容易坏死,呈浸润性

生长<sup>[7]</sup>。

心脏及心包占位性病变中影像学表现见囊性结构疾病包括血管肉瘤、心包积液、心包囊肿、转移瘤等。这些疾病首发症状均以胸闷、呼吸困难为主。心脏及心包肿瘤极易并发心包积液,诊断时需提高警惕,观察

是否存在原发疾病,以免误诊、漏诊。

血管肉瘤是成人最常见原发性恶性肿瘤,肿瘤内部容易出血坏死,故在  $T_1WI$  上呈混杂信号,在  $T_2WI$  上呈不均匀高信号。原发性心脏骨肉瘤向骨、软骨、纤维等组织分化,肿瘤内见钙化,钙化在  $T_1WI$  上呈稍高、中等、低信号,在  $T_2WI$  上呈低信号<sup>[8-9]</sup>。

心包积液指心包腔内液体  $>50\text{ mL}$ ,在 MRI 上根据心包积液量可做出分度:Ⅰ度(少量积液,积液  $<100\text{ mL}$ ),舒张期测量心包脏、壁层间距为  $5\sim15\text{ mm}$ ,常位于左心室下壁下方<sup>[10]</sup>;Ⅱ度(中等量积液,积液量  $100\sim500\text{ mL}$ ),心包脏、壁层间距为  $15\sim24\text{ mm}$ ,常位于左心室下壁下方、右心室前壁前方,左心尖下外方;Ⅲ度(大量积液,积液量  $>500\text{ mL}$ ),心包脏、壁层间距为  $>25\text{ mm}$ ,常见出现位置与中等量积液相同,二者区别在于积液厚度<sup>[11]</sup>。心包积液 CT 与 MRI 影像学表现与积液成分有关:渗出性心包积液见于心功能不全,一般为浆液性,MRI 呈长  $T_1$  长  $T_2$  信号;漏出性积液为浆液纤维蛋白性、化脓性、浆液血性、出血性、乳糜性,根据其内蛋白含量、出血时相  $T_1WI$  呈中等、高信号、不均匀稍高信号等。而恶性肿瘤所致心包积液常呈不均匀中-高混杂信号。少量浆液性心包积液时  $T_1WI$  心包脏壁层与积液均呈低信号,难以区分<sup>[12]</sup>。大量积液见心包脏壁层信号较积液更低可区分开。CT 见心包腔内呈液体密度,血性积液者密度较高,据出血时相、密度、CT 值均有所不同<sup>[13]</sup>。心包囊肿范围较心包积液局限,增强扫描囊肿壁不强化<sup>[14]</sup>。

本例为原发性心包黏液样纤维肉瘤。患者在外院初诊时出现误诊,入院后经超声心动图、MRI 检查提示心包占位,考虑为粘液样肉瘤可能,术后经病理证实。遗憾的是在术后随访中患者相继出现肺转移、脑转移、颅底骨质破坏情况,提示该病恶性程度高,预后差。平扫 CT 肿瘤病灶确实显示欠佳,这是造成两例病例误诊的原因,当在急诊平扫 CT 上发现大量心包积液时,应树立完善进一步检查排外心脏肿瘤意识。

本病病程进展迅速,预后较差且易转移,能否行早

期诊断决定患者生存时间,解除血流梗阻、清除心包积液、解除对心脏压迫是治疗关键,故外科手术治疗仍然是首选治疗方法。

#### 参考文献:

- [1] Basso C, Rizzo S, Valente M, et al. Prevalence and pathology of primary cardiac tumours[J]. Cardiovasc Med, 2012, 15(1): 18-29.
- [2] 李坤成. 心血管磁共振成像诊断学[M]. 北京, 科学技术文献出版社, 2014: 134-148.
- [3] 林达, 黄晓辉, 余捷, 等. 软组织黏液样纤维肉瘤的病理及 MRI 表现[J]. 实用放射学杂志, 2018, 34(3): 411-414.
- [4] Van Veer H, Meuris B, Verbeke E, et al. Primary atrial fibrosarcoma of the heart[J]. Cardiovascular Pathology, 2008, 17(5): 325-328.
- [5] Akihiro Aoyama, Noritaka Isowa, Koji Chihara, et al. Pericardial metastasis of myxoid liposarcoma causing cardiac tamponade[J]. Japanese J Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2005, 53(4): 193-195.
- [6] 赵培君, 李浩杰, 潘月影, 等. RSNA 2017 心脏 CT 和 MRI[J]. 放射学实践, 2018, 33(2): 108-112.
- [7] Pakala A, Gupta R, Lazzara R. Primary pericardial sarcoma: a case report and a brief review[J]. Cardiology Research and Practice, 2011, 4(6): 1-4.
- [8] Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP, et al. Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation[J]. Radiographics, 2000, 20(4): 1073-1103.
- [9] Lestuzzi C. Primary tumors of the heart[J]. Current Opinion in Cardiology, 2016, 31(6): 593-598.
- [10] 高元桂, 蔡幼铨, 蔡祖龙. 磁共振成像诊断学[M]. 北京, 人民军医出版社, 2013: 441-456.
- [11] 王创畅, 吴伟, 魏伟超. 症状性大量心包积液的病因和诊治及预后研究进展[J]. 中国全科医学, 2016, 19(35): 4403-4407.
- [12] Sagristà-Sauleda J, Mercé AS, Soler J. Diagnosis and management of pericardial effusion[J]. World J Cardiology, 2011, 3(5): 135-143.
- [13] 邓改芬, 靳文英, 朱天刚. 多因素心包积液患者的临床特点分析[J]. 中华老年心脑血管病杂志, 2017, 19(2): 160-162.
- [14] Saqer Alkharabsheh, James L. Gentry III, Mohamed Khayata, et al. Clinical features, natural history, and management of pericardial cysts[J]. Am J Cardiology, 2019, 123(1): 159-163.

(收稿日期: 2019-10-14 修回日期: 2020-02-20)