

出血与血栓：“双面”原发性心包血管肉瘤

▲ 大连医科大学附属第一医院心内科 陈菲菲 刘莹

原发性心脏血管肉瘤，尤其是起源于心包的血管肉瘤极为罕见，且侵袭性强，预后极差。该肿瘤有多种临床表现，经常被其他合并症所掩盖，发现时常为晚期。

病例
筒介



刘莹 教授

患者，女性，59岁，最初以中低危肺血栓栓塞起病，采用低分子肝素皮下注射抗凝治疗。但该患者抗凝后发生急性心包出血，导致心包填塞，行心包穿刺引流血性心包积液210 ml，患者胸闷、气短症状好转。完善肿瘤标志物、心包积液常规化验及肿瘤脱落细胞学、心脏彩超及CT均未发现

肿瘤证据。

出院后，患者长期口服利伐沙班10 mg Qd抗凝治疗。半年后患者咯血、胸闷再次入院治疗。心脏CT提示右心缘心包混杂密度肿块影，CT横断面示最大径约(4.5×8.5) cm，增强后不均匀强化，心包不规则增厚、不均匀强化；心包多发结节影。纵隔和双侧肺门多发肿大淋巴结；双肺弥漫多发结节影，双侧胸膜多发结节影；心包肿块侵犯右心房，二者血流相交通，疑大血肿形成。

考虑心包恶性肿瘤伴心包、纵隔和肺门淋巴结、双肺及胸膜等多处转移，肿块侵犯右房，右房旁大血肿形成。心脏MRI提示右心缘心包部位肿块，与右心房及上腔静脉分界欠清，较大横断面大小约为(12.1×5.9) cm，右心系统肌层受累，明显变薄，心腔受压、减小，右室外壁向内凹陷，增强肿块实性部分中度强化；灌注早期肿块内可见造影剂充盈，肿块与心腔相通；双肺弥漫性多发大小不等结节灶及磨玻璃密度影，双侧胸膜局限性结节样增厚，肺门及纵隔多发转移淋巴结。行超声引导下心包肿物穿刺活检，免疫组化CD31阳性、CD34阳性，提示低分化血管肉瘤。患者在病理结果回报的前一天因病情恶化去世。

肺门淋巴结、双肺及胸膜等多处转移，肿块侵犯右房，右房旁大血肿形成。

心脏MRI提示右心缘心包部位肿块，与右心房及上腔静脉分界欠清，较大横断面大小约为(12.1×5.9) cm，右心系统肌层受累，明显变薄，心腔受压、减小，右室外壁向内凹陷，增强肿块实性部分中度强化；灌注早期肿块内可见造影剂充盈，肿块与心腔相通；双肺弥漫性多发大小不等结节灶及磨玻璃密度影，双侧胸膜局限性结节样增厚，肺门及纵隔多发转移淋巴结。行超声引导下心包肿物穿刺活检，免疫组化CD31阳性、CD34阳性，提示低分化血管肉瘤。患者在病理结果回报的前一天因病情恶化去世。

病例
启示

该病例启示我们，当临床上患者同时有栓塞和出血症状时，应高度警惕恶性疾病可能，这有利于早期发现肿瘤和改善患者预后。但是，原发性心脏血管肉瘤的诊断仍具有挑战性，它需要多种影像学技术来协助诊断，包括活检。

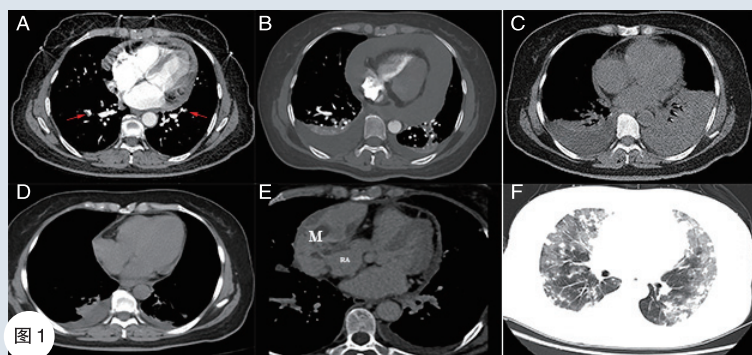


图1

图1

(A) 双侧肺动脉多发血栓(箭头)伴轻度心包积液。(B) 肝素抗凝后严重的心包积液和双侧胸腔积液。(C) 心包引流后左侧胸腔积液增加。(D) 引流术后轻度双侧胸腔积液及心包积液。(E) 右心包混合性肿块(4.5×8.5 cm)，肿块与右心房壁界限不清，心包增厚，局部有中度心包积液。(F) 双肺多发转移性结节，周围有广泛的磨玻璃样积液(弥漫性肺泡出血)。

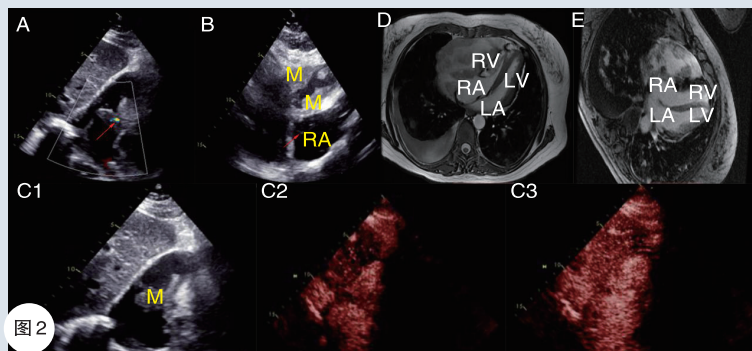


图2

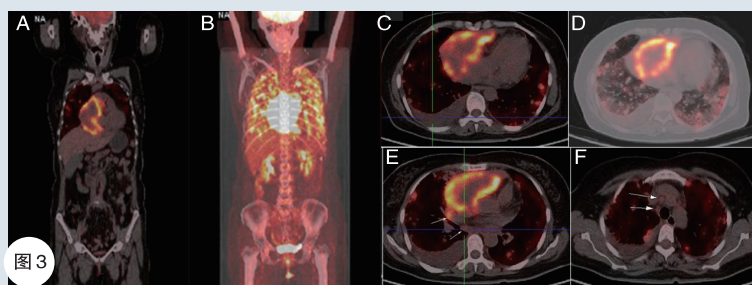


图3

▲图2 心包内巨大肿物包围并压迫右心房和右心室(A, B)。肿物(A)见轻度血流信号(箭头)(2020年5月20日)。肿瘤增长迅速，右心房内可见条带状高回声(箭头)(B)(2020年6月18日)。2020年5月20日，超声造影显示肿块转移至右心房，并迅速填充造影剂(C1、C2、C3)。心脏磁共振轴向Fiesta (D)和4CH-2D (E)图像显示不规则大肿瘤(大小可达10×5.5cm)，异质性，弥漫于心包内(10×5.5cm)，主要位于右心系统外，压迫右心。

▲图3 PET-CT显示右侧心包可见异质性肿块并压迫右心房(A, C, D)，双肺、双侧胸膜、肺门及纵隔淋巴结可见转移(B, E, F)。

秋水仙碱可改善恶性心包积液患者临床预后吗？

▲天津医科大学第二医院心内科 刘彤 张楠

肿瘤心脏病学专栏编委会

荣誉主编：马军 秦叔達
主编：刘基巍 夏云龙
执行主编：方凤奇 刘莹
轮值主编：夏云龙
编委：
褚晓源 黄镜 潘宏铭
潘跃银 束永前 孙涛
伍钢
秘书长：方凤奇

石药集团
CSPC
PEG-rhG-CSF
津伏力
长效升白 津非昔比

近日《美国心脏病学会杂志》发表研究显示，秋水仙碱较其他抗炎药物显著改善恶性心包积液(PE)穿刺引流术后患者的临床结局。(J Am Coll Cardiol.2020, 76: 1551)

该研究是一项回顾性队列研究，通过检索相关数据库，共纳入445例恶性PE患者，所有入选患者均于2007年5月至2018年12月间接受超声引导下的心包穿刺术(PCC)。

研究主要结局定义为多个事件在内的复合结局，包括全因死亡、因PE复发行心包开窗引流术或行二次PCC术。结果显示，445例患者中，PCC术的

总体成功率为97.0%，与操作相关的死亡病例共计1例。2年随访期间，26.1%的患者出现复发性PE，46.0%的患者发生缩窄性心包炎。

PCC术后使用秋水仙碱进行抗炎治疗的患者复合事件发生率(aHR, 0.65; 95% CI, 0.49~0.87; P=0.003)和全因死亡率(aHR, 0.60; 95% CI, 0.45~0.81; P=0.001)均显著低于非秋水仙碱组。使用倾向性评分匹配控制偏倚后所得结果与匹配前一致，均提示秋水仙碱组的复合事件发生率较低(aHR, 0.55; 95% CI, 0.37~0.82; P=0.003)。

研究
解读

PE是癌症患者常见的并发症之一，主要原因在于肿瘤的侵袭、机体对化疗的免疫反应及放疗对心包的直接作用。恶性PE常发生于癌症的晚期阶段且预后较差，PCC已成为一种相对安全的治疗方法。与侵袭性较强的外科手术相比，PCC使患者快速恢复抗癌治疗，因此其对恶性PE治疗有一定优势。

然而，恶性PE的患者中，关于PCC远期临床预后的资料仍十分有限。目前临床常用的抗炎药主要包括秋水仙碱、非甾体抗炎药及类固醇激素，但各类药物的疗效尚不十分清楚。

因此，该研究旨在评估活动性癌症患者行心包穿刺引流术后，缩窄性心包炎(CP)的发生率及秋水仙碱对其远期预后的影响。研究证实，非甾体抗炎药或类固醇激素对恶性心包积液患者的临床结局无明显有益作用。

原因推测

第一，使用大剂量非甾体抗炎药或类固醇激素而非秋水仙碱进行治疗的患者，其病情常较差或心包粘连、缩窄情况较为严重，因此该类患者的总体生存率相对较差。

第二，为了避免非甾体抗炎药或类固醇激素的



刘彤 教授

不良反应，如肾毒性、体液滞留等，二者的使用剂量及持续时间可能并未达到标准的治疗水平。

因此，对于合并恶性心包积液的癌症患者来说，心包穿刺置管引流术是一种合适的治疗方式，且并发症的发生风险较低。与其他抗炎药物相比，秋水仙碱对于PCC术后患者的临床结局显著改善。