

## 268例心脏、心包肿瘤的病理分析

宋一璇<sup>1</sup>, 胡瑞德<sup>1</sup>, 姚青松<sup>2</sup>

(1. 中山大学病理教研室, 广东 广州 510080; 2. 广州市刑事科学技术研究所, 广东 广州 510030)

**摘要:**【目的】研究心脏、心包的原发和继发性肿瘤的发病率和病种分布。【方法】对尸体解剖9 588例、活体组织检查30万例资料进行回顾性研究。【结果】有原发性心脏、心包肿瘤64例, 发病率0.14%。良性肿瘤55例(黏液瘤49例, 89%; 心包囊肿4例, 7%; 心包囊性淋巴管瘤及良性畸胎瘤各1例, 共占3%), 恶性肿瘤9例(心包间皮瘤3例, 33%; 血管内皮肉瘤及纤维肉瘤各2例, 22%; 未分化肉瘤和心包恶性畸胎瘤各1例, 11%), 良、恶性肿瘤之比为6:1。943例全身各脏器恶性肿瘤中心脏转移204例(22%), 首位是白血病(55%), 其后依次肺癌(14%)、恶性淋巴瘤(13%)、间叶组织肉瘤(5%)和胃癌(3%)。心脏、心包原发性瘤与继发性瘤之比为1:3。【结论】心脏、心包原发瘤发病率为0.14%, 转移瘤22%, 继发瘤是原发瘤的3倍。肝癌、绒癌、脑瘤及胰腺癌少见或不见心转移。

**关键词:**心脏肿瘤/病理学; 心包肿瘤/病理学

中图分类号:R732.1

文献标识码:A

文章编号:1672-3554(2003)03-0197-05

## Pathological Analysis of 268 Cases of Tumors in the Heart and the Pericardium

SONG Yi-xuan<sup>1</sup>, HU Rui-de<sup>1</sup>, YAO Qing-song<sup>2</sup>

(1. Department of Pathology, SUN Yat-sen University, Guangzhou 510080, China; 2. Guangzhou Institute of Criminalistics, Sciences and Technology, Guangzhou 510030, China)

**Abstract:** 【Objective】To investigate the primary and secondary tumors of the heart and pericardium. 【Methods】9 588 autopsies and 300 thousand biopsies were studied retrospectively. 【Results】Sixty-four cases of primary and 204 cases of secondary heart tumors were discovered, revealing an incidence of 0.14% and 2%, respectively. Among the primary tumors, there were 49 myxomas, 4 cysts of the pericardium, 3 mesotheliomas, 2 angiosarcomas and fibrosarcomas, 1 malignant teratoma and undifferentiated sarcoma, 1 cystic lymphangioma and teratoma of the pericardium. The rate of benign (55 cases) to malignant (9 cases) tumors in the heart was 6:1. For secondary tumors which involved the heart (including both metastatic and local extension), the most common tumors were leukemia(55%), carcinoma of the lung(14%), lymphoma(13%), interstitial sarcoma (5%) and cancer of stomach (3%). The rate of primary cardiac tumors to metastatic cardiac tumors in the heart was 1:3. 【Conclusions】The incidence of primary cardiac tumors was 0.14%. The cardiac involvement in patients with malignancies is 22%. The incidence of Secondary cardiac tumors is 3 times more than that of primary cardiac tumors. The hemogenous metastasis is the most common way in secondary cardiac tumors. Interestingly hepatocarcinomas and choriocarcinomas were rarely metastasized in the heart. Non metastatic tumors in the heart were found in pancreatic carcinomas and brain tumors

**Key words:** heart neoplasms/pathology; pericardium neoplasms/pathology

[J SUN Yat-sen Univ (Med Sci), 2003, 24(3): 197 ~ 201]

收稿日期:2001-10-09

基金项目:国家自然科学基金资助项目(39170396)

作者简介:宋一璇(1937-),女,广东鹤山人,教授。

心脏、心包是人体发生肿瘤最罕见的器官之一,发病率为0.012%~0.280%<sup>[1]</sup>。有关心包、心脏肿瘤的报道亦较少<sup>[2-4]</sup>,是肿瘤学中研究最少的课题之一。临床上它与瓣膜病、充血性心力衰竭、室性或室上性心律失常、传导障碍及心房和肺栓子等疾病易混淆,它可致心源性猝死而与猝死性心脏病关系十分密切,故了解心脏、心包肿瘤显得十分重要。随着超声心动技术的广泛使用、心脏手术的广泛开展,心包、心脏肿瘤在临床心脏病学、病理学上的地位将越来越显得重要。我国心脏肿瘤发病率及流行病学的报道很少,现将作者见到的268例报道如下。

## 1 材料与方 法

1940-2001年中山医科大学病理解剖教研室9588例尸体解剖(尸检组),以及近28年30万例活体组织检查(活检组)中有心脏、心包肿瘤共268例。全部标本作HE切片染色,少数原发性瘤作组织化学(糖原、黏液、肌肉、胶原、网状纤维等)或免疫组织化学染色(CD<sub>31</sub>, CD<sub>34</sub>, factor VIII, vimentin, cytokeratin, actin等),光镜检查。

鉴于国内外有关心脏、心包肿瘤的文献资料均不包括心脏传导系统部位发生的肿瘤,故本文也除外。有关心脏传导系统部位的肿瘤已在另文发表<sup>[5]</sup>。

## 2 结 果

### 2.1 发病率

2.1.1 原发性肿瘤 尸检组有心包、心脏肿瘤12例,发病率0.09%。活检组55例,0.018%。活检组55例中,良性瘤52例(94.5%),恶性3例(5.5%),其中黏液瘤47例占85.5%。解剖组恶性瘤6例(66.7%)良性瘤3例(33.3%)。本研究共计64例,发病率为0.14%。良性55例(85.9%),恶性9例(14.1%),良、恶性之比是6:1。黏液瘤最多,49例占良性瘤的89%。

2.1.2 继发性肿瘤 尸检组中9588例中有943例恶性肿瘤,其中204例见心脏和/或心包转移瘤,发病率是21.6%。心脏继发性与原发肿瘤之比是3:1。

### 2.2 原发性肿瘤的患者性别和年龄分布

年龄2~80岁,男29例,女35例,两者之间无明显差别(1.0:1.2)。肿瘤的种类、数量及分布见表1。

表1 64例原发性心脏、心包肿瘤的部位分布

Tumor	Table 1 Anatomic distribution of 64 cases of primary tumors of heart and pericardium					n (%)
	Lt. Atrium	Rt. Atrium	Both Atria	Lt. Ventricle	Pericardium	
Benign tumors(55 cases)						
Myxoma	36(56)	11(17)	2(3)			49(76)
Benign teratoma of pericardium					1(2)	1(2)
Cyst of pericardium					4(6)	4(6)
Cystic lymphangioma of pericardium					1(2)	1(2)
Malignant tumors(9 cases)						
Hemangioendothelioma		2(3)				2(3)
Fibrosarcoma				2(3)		2(3)
Undifferentiated sarcoma				1(2)		1(2)
Mesothelioma					3(5)	3(5)
Malignant teratoma of pericardium					1(2)	1(2)
Total	36(56)	13(20)	2(3)	3(5)	10(16)	64(100)

### 2.3 原发性肿瘤的病理形态学

2.3.1 黏液瘤 49例,全部位于心房,其中74%在左房。96%是单个的肿瘤。大小3.0 cm×2.5 cm×2.0 cm~8.0 cm×7.0 cm×5.0 cm。瘤呈息肉或分叶状,较软,切面呈胶冻样。镜下:瘤细胞呈

星形、梭形、多边形,不见核分裂像,间质黏液样变,可见新旧出血及囊腔形成(图1)。

2.3.2 心包囊肿 4例,最大如儿头大囊肿,表面光滑,壁薄,内有淡黄色液体。囊壁由被覆间皮细胞的纤维、脂肪、血管构成,有少量淋巴细胞。

2.3.3 心包良性畸胎瘤 1例,大小为14.0 cm×12.0 cm×10.0 cm的囊肿,有包膜,切面灰色,呈黏液样物质,见两个1.0 cm×2.0 cm大囊腔。镜下瘤组织主要由结缔组织构成,组织中尚见含黏液的囊腔、肝组织、胆管组织等。

2.3.4 心包囊性淋巴管瘤 1例,囊肿大小为8.0 cm×8.5 cm×7.0 cm,内有澄清液体,壁薄透明。镜下见壁内有大量淋巴细胞,腺管被覆鳞状上皮。

2.3.5 心血管内皮肉瘤 2例,最大8.0 cm×7.5 cm×5.0 cm,无包膜,切面呈多彩状。肿瘤由大小不等血管构成,腔扩张成血窦,腔壁细胞呈单层或多层,部分呈实性。细胞异形性明显,易见核分裂像(图2)。

2.3.6 心纤维肉瘤 2例,最大直径8 cm,表面光滑,有出血。镜下肿瘤由梭形、卵圆形细胞构成的交织束状,或呈鱼骨样排列,核分裂像多,易见黏液样变,可见有软骨形成(图3)。

2.3.7 心未分化肉瘤 1例,切面鱼肉样,有出血坏死。镜下:瘤细胞短梭形、圆形,密集,核大深染,核仁明显,核分裂多。

2.3.8 心包间皮瘤 3例,心包脏、壁层粘连,紧密粘连处心包膜增厚,心包腔消失;有些部位没完全粘连,该处心包壁层凸凹不平;有大小不等的结节突起。肿瘤将心脏包围,呈灰白或灰黄色。镜下梭形细胞束状排列,立方形细胞形成腺管状,被覆单层立方上皮(图4)。

2.3.9 心包恶性畸胎瘤 1例,肿瘤大小为21.0 cm×18.0 cm×7.0 cm,与心包壁层相粘连。切面大部呈暗红色或暗褐色出血坏死,其间有灰白色,区内有软骨、骨、囊腔及头发。镜下肿瘤由扁平上皮、黏液腺、软骨、纤维、脂肪等构成;瘤细胞有异形性,可见核仁,胞浆嗜酸或嗜碱性。

#### 2.4 继发性肿瘤的分布

年龄为5个月~72岁,男性(132例)比女性(72例)多,两者之比为1.8:1.0。继发性肿瘤的种类、数量及其部位分布见表2。表2显示:①转移瘤首位是白血病(55.2%),其后肺癌(13.9%)、淋巴瘤(13.4%)、间叶组织肉瘤(4.6%)及胃癌(2.6%);②107例白血病和10例淋巴瘤发生心脏转移瘤者,均见全身多系统、器官及组织广泛转移,白血病82%属急性或亚急性型;③全部白血病和

表2 204例继发性心脏、心包肿瘤的种类、数量及部位分布

Table 2 The location of different kinds of metastatic tumors in the heart and pericardium

n(%)

Name of tumor	Epicardium	Myocardium	Endocardium	Pancardiac	Pericardium	Total
Leukemia <sup>1)</sup>	50	57	3	16	0	107(55.2)
Erythroleukemia <sup>1)</sup>	1	2	0	1	0	3(1.6)
Cancer of stomach	4	2	0	0	1	7(2.6)
Cancer of liver <sup>1)</sup>	2	0	0	0	1	2(1.0)
Cholecystocarcinoma	0	1	0	0	0	1(0.5)
Cancer of rectum <sup>1)</sup>	1	1	0	0	0	1(0.5)
Nasopharyngeal carcinoma	1	0	0	0	1	2(0.5)
Lung cancer <sup>1)</sup>	10	7	0	0	23	32(13.9)
Cancer of urinary bladder	0	1	0	0	0	1(0.5)
Cancer of ovary	1	1	0	0	1	3(1.6)
Cancer of breast	1	1	0	0	2	2(0.5)
Chorionepithelioma	1	0	0	0	0	1(0.5)
Lymphoma <sup>1)</sup>	12	7	1	7	7	26(13.4)
Mesodermal sarcoma <sup>1)</sup>	3	5	0	0	4	9(4.6)
Myeloma <sup>1)</sup>	2	1	0	0	0	2(1.0)
Retinoblastoma <sup>1)</sup>	1	1	0	0	0	1(0.5)
Melanoma	0	1	0	0	0	1(0.5)
Thymoma <sup>1)</sup>	2	1	0	0	2	3(1.0)
Total	92(36.7)	89(36.6)	4(1.6)	24(9.6)	42(16.7)	204(100)

1) show that there are two or three secondary cardiac tumors in a case

88.5% 淋巴瘤心转移瘤均位心脏, 而无侵及心包, 2/3 肺癌仅累及心包(59.4%)或外膜(18.8%); ④ 84 例淋巴瘤中有取骨髓作组织学检查的 35 例, 其中 19 例(54.5%)肿瘤侵及骨髓。

### 2.5 转移率与肿瘤原发部的关系

不同肿瘤其心脏、心包的转移率不同。表 3 显示:造血器官肿瘤,包括白血病(56.6%)、红白血病(33.3%)、恶性淋巴瘤(31.0%)、骨髓瘤(50.0%)等的转移发生率都较高,而门脉系统所属器官肿瘤除胃癌外,肝癌(1.8%)、胆囊癌(11.1%)、和直肠癌(3.1%)则较低。绒毛膜上皮癌也低(2.6%)。20 例胰腺癌、15 例食道癌和 116 例脑瘤均未见有任何心脏转移。

表 3 204 例各种肿瘤发生心包、心脏转移率的比较  
Table 3 Comparison of rate of metastatic tumors in the heart and pericardium

	n (%)	
	Tumors	Metastasis
Leukemia	189	107(56.6)
Erythroleukemia	9	3(33.3)
Cancer of stomach	50	7(14.0)
Cancer of liver	112	2(1.8)
Cholecystocarcinoma	9	1(11.1)
Cancer of rectum	31	1(3.2)
Nasopharyngea Carcinoma	49	2(4.1)
Lung cancer	109	32(9.4)
Cancer of urinary bladder	9	1(11.1)
Cancer of ovary	16	3(18.8)
Cancer of breast	6	2(33.3)
Chorionepithelioma	38	1(2.6)
Lymphoma	84	26(31.0)
Mesodermal sarcoma	37	9(24.3)
Myeloma	4	2(50.0)
Retinoblastoma	40	1(2.5)
Melanoma	5	1(20.0)
Thymoma	7	3(42.8)

## 3 讨论

### 3.1 心脏、心包肿瘤的发病率

本组统计结果,原发性心脏、心包肿瘤的发病率是 0.14%,与文献报道相一致(0.001%~0.28%<sup>[11]</sup>);但也有与文献报道不相同的方面:①继发性肿瘤发病率高达 21.6%,是 0.24%~6.45%<sup>[18]</sup>的 3 倍;②原发性心包、心脏肿瘤的良好、恶性比例

高;本组良性 55 例(85.9%),恶性 9 例(14.1%),良、恶性之比为 6:1,比文献报道的 10~20:1 高;③心黏液瘤发病率 89%,与国内相比,低于临床统计的 97.5%<sup>[6]</sup>,远高于尸体解剖资料统计的 28.57%<sup>[7]</sup>;④本组原发性与继发性肿瘤之比为 1:3,它与香港地区的 1:22<sup>[7]</sup>或其他文献报道的 1:10~40<sup>[8,9]</sup>均有较大差距。我们认为除因收集血液恶性瘤多导致继发性肿瘤发病率高外,还与使用的资料统计不同而结果不同。使用尸体解剖资料,比例一定是高些,因许多心脏、心包良性肿瘤在临床已作手术切除,活检组就会多,解剖组原发性心良性肿瘤数量便减少。本组把临床资料和尸体解剖资料合在一起,原发性良性肿瘤数量则由原来的 3 例上升到 55 例,数量大大增多,比例从原来尸体组统计的原发瘤与继发瘤之比 1:18 降低到 1:3。因此,心黏液瘤的发病率 89% 这个数据可能会更客观些。

### 3.2 心脏、心包继发性肿瘤的发病顺序

本文中心脏、心包继发性肿瘤首位是白血病(55.2%)、其次是肺癌(13.9%),第 3、4 位是淋巴瘤(13.4%)和间叶组织肉瘤(4.6%),均无明显性别差异。其结果与文献报道的肺癌、乳腺癌、血液恶性瘤(包括白血病及恶性淋巴瘤)<sup>[1,8,10]</sup>的发病顺序及性别差异<sup>[7]</sup>均有所不同。公认高发的乳腺癌排除在外,血液病由第 3 位上升到第 1,肺癌退居第 2 位,推测与以下因素有关:① 82% 是急性或亚急性型的白血病人晚期才来医院诊治,所以白血病集中在本组例数较多;②白血病病程较短,住院期间死亡多;③全部白血病病例解剖见全身各系统、各器官及组织广泛血行转移,心脏是其中的一个被累及器官;④肺癌虽是本地区恶性肿瘤的第 2 死因,大多数肺癌病人在中、早期确诊,即使是晚期,也有一个临床发展过程,故分散各地多;⑤乳腺癌没在排名榜中,推测与本地区乳腺癌的发病率相对较低<sup>[11,12]</sup>和我国对乳腺癌的根治率高有关;⑥本组的间叶组织肉瘤是第 4 位心继发性肿瘤,这与所有文献报道转移率低不同<sup>[1-4,7]</sup>,包括有 3 例成骨肉瘤(下肢长骨)、2 例纤维肉瘤(肩胛骨、纵膈)和 4 例梭形细胞或多形性细胞肉瘤(子宫、颈部、跟部及大腿),组织学属分化差肉瘤,侵蚀力强,广泛血行转移所致。可见,心脏、心包的继发性肿瘤的发病顺序可因不同地区、条件而有异。

### 3.3 心脏继发性肿瘤的转移途径

从本组资料来看,转移途径主要经过血行转移。①肺癌可直接浸润或经淋巴道转移(78.0%仅侵及心包或心外膜,55.6%侵及胸膜和/或经胸腔淋巴结转移),而白血病、淋巴肉瘤及间叶组织肉瘤均经血道转移;②全部白血病和88.5%淋巴瘤心转移瘤均位心脏,而无侵及心包;有做骨髓检查的54%病人淋巴瘤累及骨髓,产生全身多系统转移;③从转移瘤在心脏的分布来看,瘤多位心脏的外膜(36.7%)和肌层(35.6%),其次是心包(16.7%),心内膜极少(1.6%)<sup>[1,9]</sup>,心外膜与心肌层的发生率无明显差别。仅有心包转移,占16.7%,它常是所有沿淋巴道转移到纵隔淋巴结的恶性肿瘤,通过淋巴管逆流进入右心房所致,而心外膜和肌层的累及率高达72%,这形态学改变符合血道途径转移。瘤细胞随血液循环沿动脉系统进入心脏,按心脏冠状动脉的解剖学走行,即位于心外膜或心外膜下很浅表的心肌内的冠状血管,以直角方向向心壁内发出分支,从心外膜进入肌层直达心内膜下心肌或血管丛,故瘤细胞到外膜同时也到肌层,但不到心内膜层。心内膜直接由心腔血液营养,心腔血液流动速度快,腔大且表面光滑,小瘤栓难以停留形成转移灶,因而心内膜转移机会较少,如有都是从心肌直接侵入的,这也是肝癌心转移少,肺转移常见的缘故,本组2例肝癌都是到心包、心外膜,提示通过淋巴道转移。

本组门脉系统所属器官(肝、胃、肠、食管)的癌,心脏转移较少,如112例肝癌中仅见2例,这与肿瘤转移规律——癌采用淋巴道转移相一致,但肝癌富含血管、恶性度高、侵蚀力强,常穿破血管而沿门脉转移。我们观察了110例无心脏转移瘤的肝癌标本,其中39例(35.50%)均见有门脉主干和其一些分支,如肝静脉、上下肠系膜静脉、脾静脉、胰静脉及下腔静脉内有瘤栓,2例右心房或心室、肺动脉腔内有瘤栓,却也不见有心脏转移,但也有报道多的<sup>[8]</sup>。同样本组31例子宫颈毛膜上皮癌,其心脏转移率亦仅1例,116例脑瘤和20例胰腺癌均无转移到心脏。这是否与某个体的基因或某器官的受体存在否有关,有待进一步研究。

(本文图1~4见插页2, Fig. 1~4 shown in back coloured page 2)

#### 参考文献:

- [1] McAllister H J. Tumors of the heart and pericardium. In: Silver M D, Cardiovascular Pathology[M]. 2nd ed. New York:Churchill Livingstone Inc,1991. 1297~1333.
- [2] Allard M F, Taylor G P, Wilson J E, et al. Primary cardiac tumors. In: Goldhaber, S Z, Braunwald F eds: Cardiopulmonary diseases and cardiac tumors. Atlas of heart diseases[C]. Vol. 3. Philadelphia:Current Medicine, 1995, 15.1~15.22.
- [3] Reynen K. Frequency of primary tumor of the heart[J]. Am J Cardiol, 1996, 77(1):107.
- [4] Steohen J C, John E S, Allen P B, et al. Primary cardiac tumors causing sudden death: A review of the literature[J]. Am J Forensic Med Pathol, 1996, 17(3):271.
- [5] 宋一璇,姚青松,罗斌,等. 心脏传导系统部位肿瘤的形态观察[J]. 中华病理学杂志, 1998, 27(1):10.
- [6] Li G Y. Incidence of clinical importance of cardiac tumorus in China. Review of the literature[J]. Thorac Cardiovasc Surg, 1990, 38 (Suppl. 2):205.
- [7] King Y L, Paul D, Alexander C L C. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12 485 consecutive autopsies[J]. Arch Pathol Lab Med, 1993, 117(9):1027.
- [8] McAllister H J, Fenoglio J J. Atlas of tumors pathology [M]. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1978. 111~119.
- [9] 刘彤华. 诊断病理学 [M]. 北京:人民卫生出版社, 1994. 866~873.
- [10] Skhvatsabahja L V. Secondary malignant lesion of the heart and pericardium in neoplastic disease[J]. Oncology, 1986, 43(1):103.
- [11] 王文福主编. 肿瘤学 [M]. 北京:人民军区出版社, 2000. 1~3.
- [12] 谷伯起主编. 心血管病理学 [M]. 北京:人民卫生出版社, 1992. 239~249.

(编辑 黄小廷)

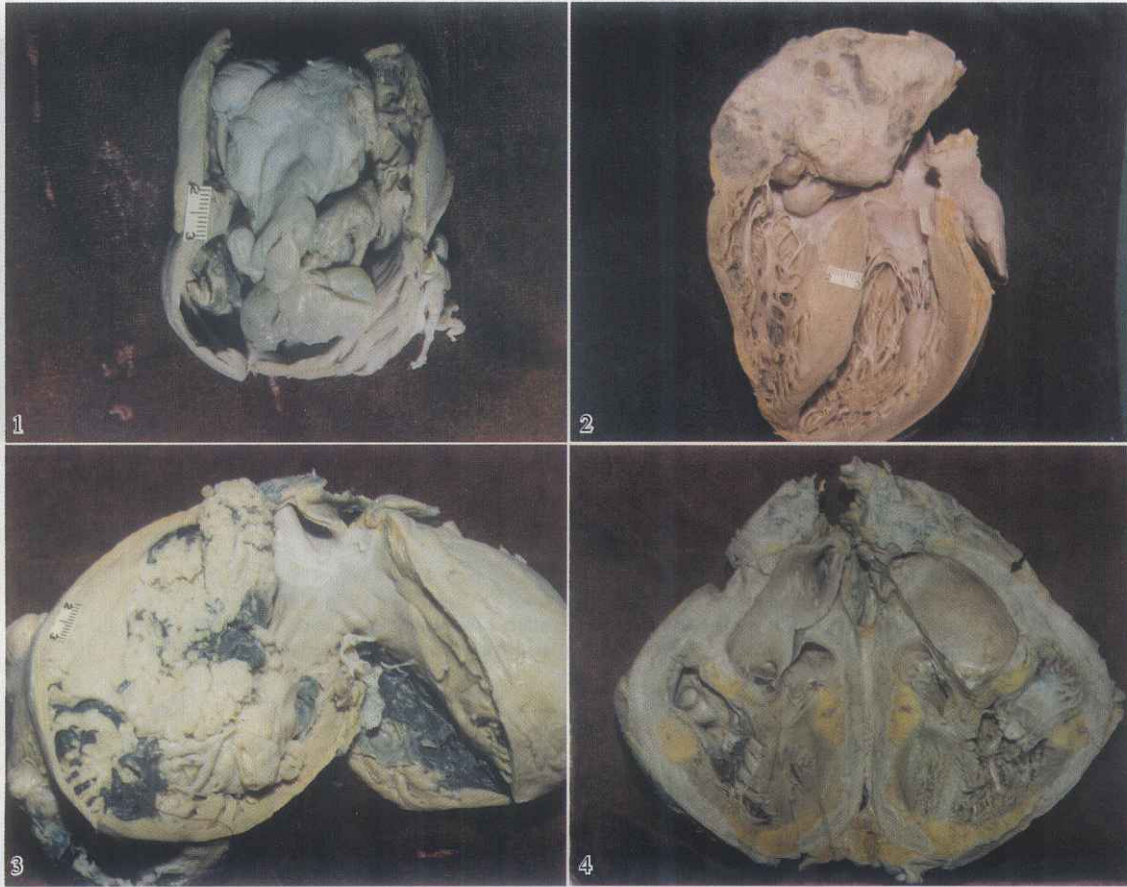


图 1 心脏黏液瘤 (先天性)

图 2 心血管内皮肉瘤

图 3 心纤维肉瘤

图 4 心包间皮瘤

**Fig. 1 Congenital myxoma of heart**

The tumor erupted from the right side of intra-atrial septum and filled the right atrium and also ventricle: the tumor was lobulated with smooth surface, semitransparent

**Fig. 2 Hemangioendotheliosarcoma of heart**

The right atrium was filled by the tumor with erosion of the wall: the tumor is grayish with dark red areas intermingled with white areas

**Fig. 3 Fibrosarcoma of the heart**

The tumor was located on the wall of right ventricle, invading the pericardium with multiple nodular bulgings: the tumor also grew inward, filling the right ventricle and the pulmonary conus; the tumor was grayish white, with hemorrhage and necrosis

**Fig. 4 Pericardial; mesothelioma**

The two layers of pericardium fused together so the pericardial sac disappeared completely (↖); the parietal pericardium showed uneven grayish white or grayish yellow, hard nodular bulgings of different sizes; the tumor wrapped up the heart