



心脏血管瘤临床病理特征分析

朱娜, 葛晓雯, 姚家美, 刘亚岚, 侯英勇

引用本文:

朱娜, 葛晓雯, 姚家美, 刘亚岚, 侯英勇. 心脏血管瘤临床病理特征分析[J]. 中国临床医学, 2023, 30(2): 312-020-1.

在线阅读 View online: <https://doi.org/10.12025/j.issn.1008-6358.2023.20222303>

您可能感兴趣的其他文章

Articles you may be interested in

肾血管瘤CT和MRI特征分析

Computed tomography and magnetic resonance imaging findings of hemangioma in renal

中国临床医学. 2022, 29(5): 772-778 <https://doi.org/10.12025/j.issn.1008-6358.2022.20212271>

术前临床诊断表皮囊肿患者的临床病理特征分析

Clinicopathological analysis of patients with clinically diagnosed epidermal cyst

中国临床医学. 2022, 29(6): 962-965 <https://doi.org/10.12025/j.issn.1008-6358.2022.20212329>

基于单中心的原发性心脏血管瘤临床病理特征分析

Clinicopathological analysis of primary cardiac angiosarcoma based on a single clinical center

中国临床医学. 2018, 25(3): 345-348 <https://doi.org/10.12025/j.issn.1008-6358.2018.20170854>

原发性心脏肉瘤的CT和超声心动图影像特征分析

Analysis of CT and ultrasound imaging features of primary cardiac sarcoma

中国临床医学. 2021, 28(6): 1031-1034 <https://doi.org/10.12025/j.issn.1008-6358.2021.20210939>

介入栓塞联合手术切除治疗儿童巨大头面部动静脉血管瘤的初步尝试

Clinical application of interventional embolization combined with surgical resection in treatment of pediatric head and face arteriovenous hemangioma

中国临床医学. 2020, 27(1): 71-74 <https://doi.org/10.12025/j.issn.1008-6358.2020.20192294>

DOI: 10.12025/j.issn.1008-6358.2023.20222303

· 短篇论著 ·

心脏血管瘤临床病理特征分析



朱娜, 葛晓雯, 姚家美, 刘亚岚, 侯英勇*

复旦大学附属中山医院病理科, 上海 200032

引用本文 朱娜, 葛晓雯, 姚家美, 等. 心脏血管瘤临床病理特征分析[J]. 中国临床医学, 2023, 30(2): 312-316. ZHU N, GE X W, YAO J M, et al. Clinicopathological analysis of cardiac hemangioma[J]. Chin J Clin Med, 2023, 30(2): 312-316.

[摘要] **目的** 探讨原发性心脏血管瘤的临床特征及病理形态特征。**方法** 回顾性收集 2015 年至 2021 年原发性心脏血管瘤存档切片, 整理相关病史资料、治疗经过, 复习组织病理形态, 并进行随访。**结果** 共获得 23 例原发性心脏血管瘤病例资料。男性 11 例, 女性 12 例。年龄 17~71 岁。单发病灶 22 例, 多发病灶 1 例。来源于心腔内 10 例, 心脏表面 13 例。肿瘤最大径为 1.0~11.3 cm。组织形态上, 海绵状成分为主的血管瘤 18 例, 毛细血管瘤成分为主的 4 例, 另有一些少见细胞形态和生长模式。病灶均完整手术切除, 随访时间 8~88 个月, 患者均存活、无复发。**结论** 心脏血管瘤以单发为主, 起病隐匿, 常伴有心包积液, 预后较好。组织学以海绵状形态为主, 可出现少见细胞形态, 有潜在误诊的风险。

[关键词] 心脏血管瘤; 海绵状; 毛细血管瘤

[中图分类号] R 541 **[文献标志码]** A

Clinicopathological analysis of cardiac hemangioma

ZHU Na, GE Xiao-wen, YAO Jia-mei, LIU Ya-lan, HOU Ying-yong*

Department of Pathology, Zhongshan Hospital, Fudan University, Shanghai 200032, China

[Abstract] **Objective** To explore the clinical and pathological features of primary cardiac hemangioma. **Methods** The archived slices of primary cardiac hemangioma from 2015 to 2021 were retrospectively collected, the histopathological morphology was reviewed, the relevant medical history data, treatment process, and follow-up were analyzed. **Results** A total of 23 primary cardiac hemangiomas were obtained. There were 11 males and 12 females. The age range was 17-71 years old. There were 22 cases of single lesion and 1 case of multiple lesions. Ten cases originated from the heart cavity, and 13 from the surface of the heart. The maximum diameter of the tumor is 1.0-11.3 cm. Histologically, there were 18 cases of hemangioma with mainly cavernous elements, and 4 cases with mainly capillary features. In addition, unusual cell morphology and growth patterns were seen. All patients underwent complete surgical resection and were followed up for 8-88 months. All patients survived without recurrence. **Conclusions** Cardiac hemangiomas are mainly single, with insidious onset, often accompanied by pericardial effusion, and have a good prognosis. Histology is dominated by cavernous morphology, and rare morphological variants may occur, posing a potential risk of misdiagnosis.

[Key Words] cardiac hemangioma; cavernous; capillary hemangioma

原发性心脏血管瘤少见, 占心脏良性肿瘤的 5%~10%, 通常单发, 临床症状通常与肿瘤部位、大小等相关^[1-2]。心脏血管瘤是一类起源于心内膜、心肌或心包的良性血管瘤, 组织形态学上可分为海绵状血管瘤、毛细血管瘤、静脉型血管瘤及

非特殊型, 许多肿瘤可混合不同组织类型。临床工作中, 心脏肿瘤的血管内皮来源通过免疫组化检测较易识别, 但对肿瘤良恶性的判断帮助不大。本研究通过回顾本中心 23 例心脏血管瘤, 分析其临床经典形态学特征及一些少见细胞形态和生长模式。

[收稿日期] 2022-12-28 **[接受日期]** 2023-01-30

[基金项目] 上海市临床重点专科建设项目(shslczdk01302), 上海市科学技术委员会科研计划项目(19MC1911000)。Supported by Shanghai Municipal Key Clinical Specialty Construction Project (shslczdk01302) and Science and Technology Commission of Shanghai Municipality (19MC1911000)。

[作者简介] 朱娜, 硕士, 主治医师。E-mail: zhu.na@zs-hospital.sh.cn

*通信作者(Corresponding author)。Tel: 021-64041990, E-mail: hou.yingyong@zs-hospital.sh.cn

1 资料与方法

1.1 一般资料 在复旦大学附属中山医院病理数据系统中检索 2015 年至 2021 年有完整病案资料及病理切片的原发心脏血管瘤病例，共纳入 23 例。

1.2 方法 标本均经 4% 的中性甲醛固定，常规脱水，石蜡包埋，采用 4 μm 厚切片，行 H-E 染色和免疫组化染色检测。在电子病例中获得患者的临床资料，包括性别、年龄、起病症状、既往史、术前术后影像学资料、手术记录和门诊随访记录。由 3 位高年主治病理医师复习病理切片，通过 H-E 染色观察记录肿瘤的主要生长方式，详细描述少见的结构、生长模式及间质变化。部分病例

结合免疫组织化学染色协助确定肿瘤细胞来源。

1.3 随访 23 例患者均获得完整随访资料。随访资料包括电子病历记录的复查情况（门诊随访记录、常规超声心动图等影像学检查）及电话随访生存状态。随访时间截至 2022 年 7 月。

2 结果

2.1 临床资料 共纳入 23 例原发心脏血管瘤（表 1）。男性 11 例，女性 12 例。年龄 17~71 岁，中位年龄 56 岁。10 例患者通过体检发现；7 例以胸闷气促起病；少数出现胸痛、下肢水肿、晕厥、头晕眩晕等症状。既往有高血压病史 11 例、糖尿病史 2 例、恶性肿瘤史 2 例。

表 1 23 例原发心脏血管瘤的临床病理特征

病例	性别	年龄/岁	肿瘤生长部位	病灶数	肿瘤体积/cm ³	病理形态特征
1	女	58	左房表面	单个	6×4×2	海绵状
2	女	62	右室表面	单个	5×4×2	海绵状
3	男	49	左室室间隔	单个	1×1×0.3	毛细血管型+部分非特殊型
4	男	53	心尖部表面	多个	5×4×2 0.8×0.5×0.5	海绵状
5	女	69	左房表面	单个	4.5×4×2	海绵状为主+5%区域细胞增生明显，与心肌边界不清
6	男	55	右室室间隔	单个	4×3×2	海绵状为主+少量毛细血管型
7	女	56	左房表面+心包	单个	5.5×3.5×2	海绵状为主+壁间增生梭形细胞
8	女	19	右室室间隔	单个	3×2×0.8	肌间毛细血管型
9	男	47	右房表面	单个	5×4.5×4	毛细血管型+少量静脉型
10	男	48	右室	单个	2×1.5×0.7	海绵状为主+壁间毛细血管型
11	男	61	左房表面	单个	5×4×1.5	海绵状为主
12	男	17	右室	单个	3×2.5×2.5	毛细血管型
13	女	44	右房表面	单个	9.5×5.5×5.0	静脉型
14	女	48	右房表面	单个	6×6×7	海绵状
15	男	56	右房	单个	4.5×3×1	海绵状为主
16	女	58	右室	单个	3.5×2.2×2	海绵状为主+局部实性细胞巢
17	女	66	右室	单个	4×4×3	海绵状为主+部分毛细血管型
18	男	61	右房房间隔表面	单个	3.1×2.6×1.3	海绵状为主
19	女	56	左室表面	单个	11.3×5.2×2	海绵状为主+少量静脉型
20	女	52	心尖部表面	单个	3×2.9×1.5	海绵状为主+部分毛细血管型
21	男	71	左房	单个	6×4×3	海绵状为主+部分毛细血管型
22	女	65	右室	单个	2.5×2.5×1.3	海绵状
23	男	58	心尖部表面	单个	3.5×2.3×2.8	海绵状

22 例为单个病灶；1 例为多发病灶，均位于心尖部表面，且患者伴肝脏多发血管瘤。单发病灶中，心腔内占位 10 例（右室 5 例、右室间隔 2 例、右房 1 例、左房 1 例、左室间隔 1 例），心脏表面占位 13 例（右房面 4 例、左房面 4 例、心尖部 3 例、右室面 1 例、左室面 1 例）。肿瘤最大径 1.0~11.3 cm，平均 4.4 cm。

影像学检查包括常规超声心动图、PET/CT 或 PET/MR 等。23 例患者均进行了常规超声心动图检查，主要表现为中等回声实质占位，但也可表现为低回声、高回声及不均匀回声等表现，其中 2 例未见占位。16 例行 PET/CT 或 PET/MR 检查，13 例诊断为良性可能，标准摄取值（standard uptake value, SUV）表现为不升高或轻度升高，SUV 值最

大 3.6。病例 1 诊断为恶性病变可能, SUV 值最大值 3.1, 病灶最大径 6 cm, 大量血性心包积液; 病例 13 诊断为低度恶性, SUV 值最大值 3.1; 病例 19 诊断为交界性肿瘤, SUV 值最大约 3.3。两项检查在心包积液的描述上较一致, 8 例有心包积液, 表现为极少量至大量积液, 呈淡黄色或血性。

2.2 组织病理学特征 组织形态上, 心脏血管瘤主要生长模式分为海绵状和毛细血管型。以海绵

状形态为主的血管瘤 18 例, 镜下表现为薄壁血管, 相互交通, 内衬扁平内皮细胞 (图 1A)。含毛细血管瘤成分的血管瘤 6 例, 其中 4 例为主要成分, 镜下大部分血管腔不开放, 间质疏松水肿, 挤压血管呈裂隙状, 内皮细胞呈卵圆形 (图 1B)。静脉型血管瘤 1 例, 镜下为厚壁血管, 血管腔扩张, 管腔形态不规则, 腔内充满红细胞 (图 1C)。1 例多发性血管瘤中, 均为海绵状血管瘤。

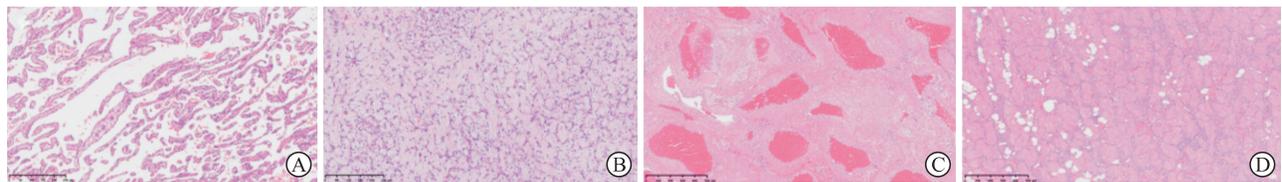


图 1 心脏血管瘤经典生长模式的 H-E 染色图

A: 海绵状血管瘤; B: 毛细血管瘤; C: 静脉型血管瘤; D: 肌间毛细血管瘤。Original magnification: $\times 100$ 。

其中 1 例 (病例 7) 心脏血管瘤中出现不常见的细胞形态, 肿瘤低倍镜下为海绵状血管瘤, 中、高倍镜下海绵状血管瘤壁上可见增生的梭形细胞 (图 2A), 免疫组化结果示 CD34、CD31 (图 2B) 和 ERG 阳性表达。

血管瘤一般形成明显血管腔, 肿瘤丰富时可出现实性生长, 其内仍可见血管腔的形成 (图 2C), 少数病例出现复杂交通, 被覆内皮细胞钉突状生长, 部分血管瘤边界不清, 与心肌细胞穿插生长 (图 2D)。血管腔周围间质的变化多样, 如片

状出血、胶原变性、疏松水肿、钙化及骨化生。

2.3 免疫组化 6 例患者进行了免疫组化检测, 主要针对组织中出现上皮样细胞、梭形细胞、细胞密度较高、血管腔不明显的病例, 结果表明肿瘤细胞不均质地表达 CD34、CD31 (图 2B)、FLI-1、ERG, Ki-67 增殖指数均不足 5% (1%~5%)。

2.4 治疗与预后 23 例患者均进行外科手术完整切除病灶, 预后良好, 随访均未发现肿瘤复发和相关死亡。

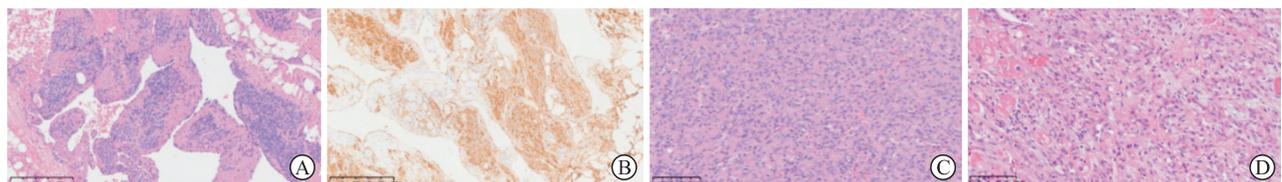


图 2 心脏血管瘤少见细胞形态及生长方式病理染色图

A: H-E 染色显示海绵状生长, 壁间可见增生梭形细胞; B: 免疫组化显示腔内衬细胞及梭形细胞均表达 CD31; C: H-E 染色显示肿瘤细胞密集增生呈实性, 上皮样; D: H-E 染色显示内衬细胞部分呈钉突状, 与心肌穿插浸润生长, 边界欠清。Original magnification(A, B): $\times 100$; Original magnification(C, D): $\times 200$ 。

3 讨论

心脏血管瘤是一类少见的心脏良性肿瘤, 其发病率远低于黏液瘤, 约占心脏原发肿瘤的 2.8%^[3]。心脏血管瘤常起病隐匿, 很多患者通过体检偶然发现, 且患者多有高血压病史, 一些亚临床症状常被

掩盖, 患者出现胸闷、气促、胸痛、下肢水肿、头晕等症状可作为排查心脏占位的临床症状参考。部分患者既往可有先天性心脏病、肺动脉高压等疾病, 常会掩盖心脏占位性疾病的临床表现。

心脏血管瘤常伴有心包积液 (此类患者多有临床症状), 大部分为清亮非血性液体, 其发生与

心脏腔内外占位无明确关联。肿瘤体积可以很小,偶然被发现,也可表现出巨大占位,部分病例可出血,形成大量心包积液,引起心包填塞,甚至死亡^[4]。室间隔占位患者均为体检发现,无临床症状。体检发现心脏占位的患者中,均为单发病灶,80%无心包积液。心脏血管瘤病例以单发病灶为主,多发病灶较少^[5],有时也会合并其他脏器内多发血管瘤,如合并肝内多发血管瘤,需要进一步相关检查明确心脏占位是否为全身性疾病的局部表现。

常规超声心动图是临床首选的排查心脏占位的检查技术,偶有个别位于心脏游离缘的病灶出现漏诊。当出现病灶体积较大、多个病灶、肌间生长、大量心包积液时,临床会选择¹⁸F-FDG PET/CT、PET/MR作为补充检查。¹⁸F-FDG摄取反映了肿瘤中糖酵解的代谢率,因此¹⁸F-FDG摄取的量化可支持心脏良恶性肿瘤的无创区分^[6],但少部分病例会出现诊断偏倚或不排除性诊断,这些病变均位于心脏游离缘,SUV值最大值大于3.0,而组织上均以海绵状生长为主,未见恶性成分。

对心脏血管瘤的报道^[7-9]多集中于经典组织形态及少见的临床症状上。本研究基于病理诊断工作实践进行回顾性分析,总结经典组织形态,并进行一些少见组织形态及生长方式的鉴别诊断。心脏血管瘤经典的常见组织形态以海绵状血管瘤和毛细血管瘤为主,与文献报道的基本一致。单纯以海绵状形态出现的较少,多以海绵状、毛细血管瘤、静脉型等组合生长的混合型血管瘤为主。肿瘤边界清楚,血管腔呈海绵状,内衬细胞温和无异型,缺乏病理性核分裂象及坏死均是良性血管瘤的诊断要点。当肿瘤细胞呈上皮样或梭形,出现复杂交通的血管腔结构、被覆内皮细胞钉突状生长、实性生长等组织形态时,首诊医生往往感觉有一定困难,会提交科室讨论。通过关注这些形态变化的特征,熟悉其鉴别诊断要点,才能做出正确诊断。

当肿瘤细胞呈上皮样时,要进一步区分是上皮样血管瘤还是上皮样血管内皮瘤,虽命名相似,但肿瘤性质不同。上皮样血管瘤属于良性肿瘤,以明显的上皮样内皮细胞增生为主,可形成小血管或实性片状增生。上皮样血管内皮瘤在心脏中罕见报道^[10],属于低度恶性肿瘤,可独立存在,若合并

血管瘤成分,应诊断为复合性血管内皮瘤。

梭形细胞血管瘤、Kaposi型血管内皮瘤和梭形细胞血管肉瘤的部分形态非常相似,梭形细胞血管瘤表现为海绵状血管瘤和梭形内皮细胞混合存在,细胞温和,边界较清。Kaposi样血管内皮瘤也是以梭形细胞增生为主,裂隙状血管腔内含红细胞,细胞可无异型,或表现为轻度异型,但重要的是,Kaposi样血管内皮瘤多呈浸润性生长,被纤维组织分隔呈多结节状,而梭形细胞血管肉瘤则表现出高级别的细胞学特征。少许的核分裂象和非肿瘤性坏死并非诊断升级的指标。免疫组化指标(CD34、CD31、ERG、FLI-1)可帮助鉴别病灶中出现的上皮样细胞及梭形细胞的血管内皮来源,有较高的灵敏度和特异度,良性肿瘤一般具有低增殖活性。

高分化血管肉瘤形态可完全模拟良性血管瘤,有时浸润性生长模式作为唯一的诊断要点。当血管肿瘤出现肌间生长、复杂交通的血管腔及多灶生长等生长方式时,肿瘤良恶性的诊断难度大。虽然肌间血管瘤中肿瘤细胞与心肌穿插生长,边界不清,但并未破坏心肌结构,也未引起间质反应,更多地表现为共生、推挤性生长。吻合状血管瘤,以复杂交通的血管腔和钉突状内皮细胞为诊断要点,与血管肉瘤内的生长方式和内衬细胞都有类似之处,但在瘤巢周边无浸润性生长。多发性血管瘤,每个病灶都无浸润性边界,且独立存在,需要与血管肉瘤的子灶进行鉴别。

肿瘤细胞常有一些伴随变化,包括显著出血、胶原化、黏液样变、钙化及局部骨化生等,也常见到血管腔内血栓形成及炎症细胞浸润。其中,以慢性炎症细胞为主,包括淋巴细胞及浆细胞,亦可出现大量的中性粒细胞浸润。这些伴随的变化引起血管腔之间厚薄变化及肿瘤体积、巨检质地的不同。

心脏血管瘤的发病机制并不明确,血管瘤的形成机制,尤其是婴儿型血管瘤,主要集中于潜在干细胞、缺氧和肾素血管紧张素系统的研究^[11]。心脏局部的缺血缺氧、传导系统的紊乱、心内膜内皮细胞的迁移是否在血管瘤的形成中起一定作用,还需进一步研究探索。

综上所述,心脏血管瘤常在体检中被发现,

以单发为主,腔内外均可发生,常见海绵状和毛细血管型。了解心脏血管瘤的少见形态有助于鉴别诊断。

利益冲突: 所有作者声明不存在利益冲突。

参考文献

- [1] LI W D, TENG P, XU H F, et al. Cardiac hemangioma: a comprehensive analysis of 200 cases[J]. *Ann Thorac Surg*, 2015, 99(6): 2246-2252.
- [2] BASSO C, VALENTE M, POLETTI A, et al. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 1997, 12(5):730-737.
- [3] REYNEN K. Frequency of primary tumors of the heart [J]. *Am J Cardiol*, 1996, 77(1):107.
- [4] PEREZ RIVERA C J, FIGUEROA-CASANOVA R, OCHOA BONET C E, et al. Super large cardiac hemangioma in right atrium and inferior vena cava: case report[J]. *J Cardiothorac Surg*, 2019, 14(1): 186.
- [5] VACIRCA S R, NARDI P, FERLOSIO A, et al. Multifocal cardiac hemangioma[J]. *J Card Surg*, 2018, 33(6): 310-312.
- [6] YIN H Y, MAO W J, TAN H, et al. Role of ¹⁸F-FDG PET/CT imaging in cardiac and pericardial masses[J]. *J Nucl Cardiol*, 2022, 29(3): 1293-1303.
- [7] ZHAO H G, TAO T T, DAVIES H, et al. Right atrium hemangioma in patient with history of mixed-thrombus surgery[J]. *J Card Surg*, 2019, 34(5): 356-358.
- [8] GHAVIDEL A A, SAEDI S, AUSTINE N, et al. Extremely rare and giant cavernous cardiac hemangioma[J]. *Turk Gogus Kalp Damar Cerrahisi Derg*, 2020, 28(1): 213-214.
- [9] BELL P, DEPAEPE S, MOORE L. An unusual case of acute cardiac tamponade caused by a cardiac hemangioma[J]. *Am J Emerg Med*, 2021, 47: 327.e1-327.e2.
- [10] DENG Y D, YAN R F, LIU R S, et al. Primary cardiac epithelioid haemangioendothelioma[J]. *Eur Heart J*, 2021, 42(15): 1532.
- [11] RODRÍGUEZ BANDERA A I, SEBARATNAM D F, WARGON O, et al. Infantile hemangioma. Part 1: epidemiology, pathogenesis, clinical presentation and assessment[J]. *J Am Acad Dermatol*, 2021, 85(6): 1379-1392.

[本文编辑] 王迪