心臟腫瘤

07 April 2025

12:01

* + 流行病學
    - 罕見
    - **發生率**：0.001% 到 0.3%
    - 良性腫瘤好發於女性（女：男 = 3：1），且多發生於年輕人
      * **惡性腫瘤沒有性別差異**，通常出現在 **40 歲以後**
  + 分類
    - 原發性：少見
      * **良性**：最常見，佔原發性腫瘤 75%
        + 較常見發生在左心房
        + **黏液瘤（myxoma）**：**最常見（50%）**
        + 其他（依發生頻率遞減排列）

乳頭狀纖維彈性瘤（papillary fibroelastomas）

脂肪瘤（lipomas）

橫紋肌瘤 （rhabdomyomas）

纖維瘤（fibromas）

血管瘤（hemangiomas）

畸胎瘤（teratomas）

淋巴管瘤（lymphangiomas）

* + - * **惡性**：較常見發生在**右心房**
        + **肉瘤**：大部分

血管肉瘤（angiosarcoma）、橫紋肌肉瘤（rhabdomyosarcoma）、纖維肉瘤（fibrosarcoma）、平滑肌肉瘤（leiomyosarcoma）、脂肪肉瘤（liposarcoma）

* + - * + **惡性淋巴瘤**：少數
    - 次發性：癌症轉移（99.2%）
  + 臨床表現
    - 10% 患者無症狀
    - 大多數患者會出現**典型 Triad**
      * **血流阻塞（Obstruction of blood flow）**
        + **左心房腫瘤**：症狀**可類似二尖瓣病變**

呼吸困難、肺水腫

Dyspnea on exertion

陣發性夜間呼吸困難（paroxysmal nocturnal dyspnea

仰臥呼吸困難（orthopnea）

心悸

暫時性瓣膜出口阻塞（transient valve orifice occlusion）

若出現會造成較嚴重的表現：**暈厥、低血壓、猝死**

* + - * + **右心房腫瘤**：症狀**類似右心衰竭**

**肝腫大、腹水、周邊水腫**

心室出口阻塞較左心房罕見，但若腫瘤太大也可能導致

* + - * **腫瘤栓塞（Tumor embolization）**
        + 腫瘤崩解（tumor lysis）產生栓子，導致遠端血管栓塞：特別是**有莖（pedunculated ）或葉狀突起（frond-like projections）腫瘤**

中風、癲癇

視網膜動脈阻塞（retinal artery occlusion）

內臟梗塞或出血（visceral infarction or hemorrhage）

肺栓塞（pulmonary embolism）

腦動脈瘤（cerebral aneurysms）

腫瘤栓子（tumor emboli）可**經血管內膜下生長（subintimal growth）進入遠端血管，導致動脈壁變弱，形成動脈瘤**

**在成功切除黏液瘤後 5 年內仍可能發生**

栓塞腫瘤細胞轉移（metastasize）

形成**佔位性病灶（space-occupying lesions）**

* + - * + **罕見栓塞位置**：冠狀動脈、總髂動脈、股動脈、腎、脾、胰、肝
      * **全身性症狀**：**三分之一的患者會出現**
        + 因腫瘤分泌 IL-6 引起
        + 發燒、肌痛、畏寒、盜汗、體重減輕、疲倦
      * 杵狀指（clubbing fingers）
      * **若為惡性腫瘤，常見引起**
        + 惡性鬱血性心衰竭、心律不整、心包填塞、心肌缺血
  + 診斷
    - 經胸心臟超音波（Transthoracic echocardiography, TTE）
      * **限制**：**聲窗依賴（dependence on acoustic window）、無法清楚顯示心外侵犯、軟組織影像效果不佳**
    - 經食道心臟超音波（Transesophageal echocardiography, TEE）
      * 對局部小腫瘤（small localized tumors）有幫助，但**視野有限**
    - 心臟核磁共振（cardiac MRI, cMRI）：標準工具

**相較電腦斷層掃描的優勢**

* + 軟組織對比度較佳（better soft-tissue evaluation）
  + 無需碘劑（no need for iodinated contrast）
  + 無輻射風險（no ionizing radiation）
  + 延遲增強心臟核磁共振（delayed enhancement cMRI）
    - 最佳鑑別工具
    - 可顯示腫瘤的血管分布（vascularization）、心肌壞死區域、出血、鈣化

# 

# 心臟腫瘤個論

* + 黏液瘤（myxoma）
    - 流行病學
      * 最常見的心臟腫瘤
      * 好發於 40 至 60 歲女性
    - 病因
      * 大部份為散發性（sporadic）
      * 約 7% 屬於家族性（familial），與 Carney 複合症（Carney complex）相關
        + **Carney 複合症（Carney complex）**

染色體顯性遺傳病（autosomal dominant disorder）

**特徵為具備兩項或以上疾病**

心房內或心外黏液瘤（atrial and extracardiac myxomas）

神經鞘瘤（schwannomas）

皮膚雀斑樣色素沉著（cutaneous lentiginosis）

乳房黏液樣纖維腺瘤（myxoid fibroadenomas of the breast）

內分泌過度活化

腦下垂體腺瘤 pituitary adenoma

原發性腎上腺增生 primary adrenal hyperplasia 合併 Cushing's syndrome

睪丸腫瘤

**與散發性黏液瘤相比，Carney complex 的黏液瘤**：

更常發生於右心房（37% vs. 18%）或心室（25% vs. 0%）

更常為多中心（multicentric）：33% vs. 6%

更容易復發：20% vs. 3%

好發年齡更早，**平均 24 歲**

* + - 發生位置
      * **75% 發生在左心房**：**卵圓窩（fossa ovalis）附近的心房中膈（interatrial septum）**
      * 其餘多數發生在右心房（right atrium）
      * 少數起源於心瓣膜表面（valvular surfaces）或心腔壁
    - 病理學特徵
      * 通常是有莖的（pedunculated），呈膠狀質地（gelatinous consistency）
      * 表面可以是平滑（smooth, 65%）、絨毛狀（villous）或易碎（friable）
      * 大小差異很大，直徑從 1 公分至 15 公分不等
      * 腫瘤內部通常呈現異質性（heterogeneous），可能包含出血、囊腫、壞死或鈣化
      * **組織學**
        + 在黏液狀、膠狀（mucoid, gelatinous）物質中可見散開的間葉細胞（Scattered mesenchymal cells），被醣胺聚醣（Glycosaminoglycans, GAGs）包圍
        + 會產生血管內皮生長因子（Vascular endothelial growth factor, VEGF）
    - 病生理
      * **心血管阻塞症狀**：若黏液瘤較大時容易出現，類似二尖瓣狹窄的症狀
      * **栓塞**：來自腫瘤表面形成的血栓
      * 一項針對 112 名患者的研究指出下列症狀出現頻率：
        + 心血管症狀：67%
        + 系統性栓塞：29%
        + 神經學症狀：20%
        + 全身性症狀：34%
    - 治療
      * **手術切除**：**確診後盡速切除**
        + 完整切除腫瘤與其附著的心房壁或中膈，以避免復發
        + 也可以選擇局部切除合併冷凍燒灼（cryoablation）
        + **術式**

正中胸骨切開（median sternotomy）

微創右胸切口（minimally invasive right thoracotomy）

* + - * + **注意事項**

需使用體外循環（cardiopulmonary bypass）

術前夾閉主動脈（aortic cross-clamp）以避免栓塞

左心房腫瘤可經由左心房切開（left atriotomy）進行

* + - * + 中膈切除後可直接縫合（primary repair）或使用補片（patch）修補
        + 若腫瘤侵犯至瓣膜，需進行瓣膜修補或置換
        + 若為復發性心房黏液瘤，可能要考慮心臟移植
    - 預後
      * 手術死亡率低
      * 手術短期與長期結果極佳：**20 年存活率（disease-free survival）約92%**
      * 家族性黏液瘤復發風險較高
      * 其他復發風險因子包括：
        + **年輕**
        + **腫瘤質量小（smaller tumor mass）**
        + **心室腫瘤（ventricular location）**
  + 其他良性心臟腫瘤（Other Benign Cardiac Tumors）
    - **乳頭狀纖維彈性瘤（Papillary fibroelastomas）**
      * 第二常見的原發性心臟腫瘤，約佔所有病例的 8%
      * 常見於年長患者
      * **特徵**
        + **體積小**（<1 公分）
        + 可以有莖（pedunculated）或無莖（sessile）
        + **常發生於二尖瓣或主動脈瓣**
        + **常造成栓塞**
      * **治療**
        + 通常可在保留瓣膜前提下切除，術後對瓣膜進行冷凍燒灼（cryoablation）減少復發風險
    - **脂肪瘤（Lipomas）**
      * 包膜（encapsulated）
      * 通常起源於心外膜（epicardium）
      * **大多數患者沒有症狀**（asymptomatic）
    - **血管瘤（Hemangiomas）**
      * 約佔所有良性心臟腫瘤的 2%
      * 可源自任何心臟結構（any cardiac structure），包括心包膜（pericardium）
    - **房室結節腫瘤（Atrioventricular node tumors）**
      * 極罕見
      * **併發症**
        + **完全心臟傳導阻滯（complete heart block）**
        + **心室顫動（ventricular fibrillation）**
        + **猝死（sudden cardiac death）**
    - **橫紋肌瘤與纖維瘤**
      * 常見發生在兒童
        + **橫紋肌瘤（Rhabdomyomas）：最常見**

為心肌錯構瘤（myocardial hamartomas）

**常見於心室**，通常為多中心（multicentric）

約 50% 的患者合併結節性硬化症（tuberous sclerosis）

**治療**：多數會自行消退（spontaneously regress）

有時需要切除

* + - * + **纖維瘤（Fibromas）：最常被手術切除**

先天性

約三分之一發生於1 歲以下嬰兒

多為單一病灶（solitary），常見於心室中膈內部（inner interventricular septum）

**臨床表現**

心衰竭

發紺

心律不整

昏厥（syncope）

胸痛

猝死

* + 原發性惡性心臟腫瘤
    - **總結**
      * 極罕見
      * 最常出現在右心（right-sided predominance）
      * **常伴有心外侵犯**（extracardiac extension）與**周圍組織浸潤**
    - **內膜肉瘤（Intimal sarcoma）**：**最常見**
    - **血管肉瘤（Angiosarcoma）**
      * 侵襲性極強，可快速侵犯鄰近組織
        + 診斷時，約47–89% 的病人已轉移

**肺、肝或腦**

* + - **平滑肌肉瘤（Leiomyosarcoma）**
      * 通常表現為無莖、黏液狀（sessile masses with a mucous appearance）
      * 好發於左心房後壁（posterior wall of the left atrium）
    - **橫紋肌肉瘤（Rhabdomyosarcoma）**
      * 常見於兒童
      * 多數為**體積龐大**（>10 cm）的腫瘤，沒有特定好發位置（no chamber predilection）
      * 約 60% 為多中心性（multicentric），**常侵犯鄰近結構**
    - **原發性心臟淋巴瘤（Primary cardiac lymphomas）**
      * 不如次發性淋巴瘤（secondary）常見，但發生率正在上升
        + EB 病毒（Epstein–Barr virus）在免疫抑制病患中引起淋巴增生性疾病（lymphoproliferative disorders）
        + 與肉瘤相比，病灶少見壞死（absence of necrotic foci），可作為鑑別診斷
  + 轉移性心臟腫瘤（Metastatic Cardiac Tumors）
    - 較原發性惡性常見，在10%因癌症死亡的病人身上可發現心臟轉移
    - **最常見造成心臟轉移的癌症**：**惡性黑色素瘤（malignant melanoma）** 
      * 其他：肺癌、乳癌、軟組織肉瘤（soft tissue sarcomas）、腎細胞癌、食道癌、肝細胞癌（hepatocellular carcinoma）、甲狀腺癌
      * 白血病**、**淋巴瘤：有 **25%–40%** 的病人會發生心臟轉移
    - **轉移方式**
      * **淋巴系統**：最常見
      * 縱膈腔腫瘤直接侵犯
      * 血行性
      * 經下腔靜脈進入心腔
    - **常見特徵**
      * 好發位置隨機，**瓣膜組織通常不受侵犯**
        + 可能因為瓣膜缺乏淋巴組織
      * 可為多發性（multifocal）或沿心外膜擴散（diffusely extend along the epicardial surface）
      * **癌症病人有心臟侵犯時**，會出現
        + **心包積液或心包填塞（pericardial effusion or tamponade）**
        + **心律不整**
        + **心臟衰竭**
    - **治療**：化療 + 放療（CCRT）
      * 但效果有限
  + Reference
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Myxoma, AMBOSS