

# 心耳瘤的研究进展

安东, 赵旭峰, 李宗斌

天津市儿童医院 (天津大学儿童医院), 天津市儿童出生缺陷防治重点实验室, 天津 300074

DOI:10.61369/MRP.2025110012

**摘 要 :** 心耳瘤 (Atrial Appendage Aneurysm) 为心耳的局限性或弥漫性扩张, 可发生在左心耳和右心耳, 是非常罕见的心脏畸形。为提高相关医务人员对该病的认识, 分为左心耳瘤和右心耳瘤分别综述如下。

**关 键 词 :** 左心耳瘤; 左房壁瘤; 右心耳瘤; 先天性心脏畸形

## Research Progress on Atrial Appendage Aneurysms

An Dong, Zhao Xufeng, Li Zongxiao

Tianjin Children's Hospital (Children's Hospital, Tianjin University), Tianjin Key Laboratory of Birth Defects for Prevention and Treatment, Tianjin 300074

**Abstract :** Atrial appendage aneurysm (AAA) represents localized or diffuse dilatation of the cardiac appendage, occurring in either the left or right atrial appendage, and constitutes a rare cardiac malformation. To enhance awareness among relevant medical personnel, this review is divided into separate sections for left atrial appendage aneurysm and right atrial appendage aneurysm.

**Keywords :** left atrial appendage aneurysm; left atrial wall aneurysm; right atrial appendage aneurysm; congenital heart malformation

### 一、左心耳瘤

#### (一) 左心耳瘤的疾病概述

回顾文献, 早在1938年就出现了左心房扩张的病例报道, 在1962年有文献描述于手术中发现左心耳瘤, 1968年有通过心血管造影诊断的报道, 到1990年分别出现了经胸和经食道超声心动诊断的报道。因发病率低, 左心耳瘤大多是个案报道。我国有学者曾回顾了5例儿童左心耳瘤病例<sup>[1]</sup>, 是目前病例数量较多的一组儿童病例。回顾近年相关综述文献<sup>[2-4]</sup>的统计 (以上三篇文献, 2014年有综述统计了82例, 其中男36、女44、2例未描述性别; 2016年有综述统计了132例, 性别无差异, 具体数据未描述; 2018年有综述统计了101例, 男45, 女53), 不同文献因纳入的标准不同, 统计的病例数量有差异。虽然没有系统的流行病学数据, 但根据以上数据可以看出, 总体病例数量并不多, 该病是非常罕见的心脏畸形。另外需要特别指出, 有些文献也将左心耳瘤描述为“左心耳瘤样扩张”或“左心耳憩室”。

左心耳瘤 (Left Atrial Appendage Aneurysm) 为左心耳局限性或弥漫性扩张。对于左心耳到底扩张到何种程度可以诊断为左心耳瘤, 目前尚无统一的诊断标准。前文综述<sup>[2]</sup>统计了诊断为左心耳瘤的82例病例, 左心耳的平均大小为  $7.08 \pm 3.03 \times 5.75 \pm 2.36$  cm, 其中最大  $13 \times 10$  cm, 最小  $2.2 \times 1.1$  cm。正常大

于20岁的男性左心耳开口直径、宽、长分别为1.16cm、1.83cm和2.59 cm, 女性分别为1.07cm、1.66cm和2.53 cm, 如果将上述左心耳平均大小加上1个标准差作为左心耳瘤的诊断标准, 则其开口直径、宽、长分别为2.7cm、4.8cm和6.75 cm, 该数据在一定程度的可对左心耳瘤的诊断提供相应参考。

#### (二) 左心耳瘤的流行病学特征

从流行病学角度看, 左心耳瘤在所有年龄均可发病, 也有胎儿期宫内诊断的报道。近期有许多新生儿早期诊断和手术治疗的文献<sup>[5-7]</sup>报道, 提示有些患儿在新生儿早期就出现心衰等症状, 应该受到关注和重视。据文献<sup>[2]</sup>统计, 20岁到40岁发病所占的比例较大, 平均发病年龄  $31 \pm 20$  岁。

#### (三) 左心耳瘤的病因分析

根据病因的不同, 有人将左心耳瘤分为先天性和获得性。先天性心耳瘤在左心耳和右心耳均可发病, 其发病原因不明, 考虑可能和梳状肌的发育不良等因素有关, 具体机制尚不清楚, 可合并心脏及其他器官的多种先天性畸形, 如房间隔缺损、室间隔缺损、肾动脉异常、Noonan综合征等<sup>[8]</sup>。早在80年代就有人提出了先天性左心耳瘤的识别标准: 1. 心耳扩张起源于正常左心房 2. 明确的与心腔交通 3. 位于心包内, 导致左心室变形。获得性左心耳瘤常有左心房压升高等因素的影响, 其病因通常有二尖瓣疾病等, 另外也有心肌炎造成心耳壁薄弱、手术损伤等。有人提出

基金项目: 天津市医学重点学科建设项目资助 (TJYXZDXK-3-016B)

作者简介:

安东, 男, 主要从事心血管外科疾病的手术治疗和研究;

赵旭峰, 男, 主要从事心血管外科疾病的手术治疗和研究;

李宗斌, 男, 主要从事心血管外科疾病的手术治疗和研究。

根据是否合并有心包缺损,将左心耳瘤可分为心包内型和心包外型:心包内型无心包缺损,心耳瘤位于完整的心包腔内;心包外型有心包缺损,左心耳通过心包缺损进入心包外,可能为心包缺损使心耳局部缺乏支撑,随着时间推移而逐渐扩张,其实质是心耳疝,这里虽然心包缺损是原发的,但并不是原发性的左心耳发育异常。在组织病理学方面,心肌纤维化是左心耳瘤共同的病理特征,部分病例还有心肌细胞肥大和脂肪浸润等。

有文献<sup>[8,9]</sup>提到左房壁瘤(Left Atrial Wall Aneurysm),该病不同于左心耳瘤,这是起源于左心房壁的扩张,不是来源于左心耳。我们知道,左心耳和右心耳的胚胎学来源分别为原始左心房和原始右心房,其腔内面有梳状肌。这里的左心房壁单纯指左心房的光滑部分,有一部分由肺静脉共汇组成,但其胚胎学来源和组织分化尚不十分明确。

#### (四)左心耳瘤的症状表现

左心耳瘤症状并不典型,甚至无症状,而常常在体检时偶然发现。其他症状有心悸、呼吸困难、胸痛、心功能不全等,也有仰卧时低血压的报道,考虑可能和扩张的瘤体压迫周围组织有关。左心耳瘤可以并发快速型心律失常,也可能是造成心悸的原因。因左心耳内形成血栓可能出现体循环栓塞的并发症,在有上述并发症时,可出现体循环栓塞的症状。常规体格检查大多无阳性体征。其他可能的体征有快速型心律失常、脉搏不规则及体循环栓塞的体征。随着病情进展,无症状的患者可能会出现症状。

#### (五)左心耳瘤的诊断方法

关于左心耳瘤的诊断,主要依靠超声心动图等影像学检查。部分病人通过体检时胸片异常,进一步检查诊断该病。胸片的典型表现是心影的左上缘突出,这是重要的提示,对于年轻患者,有间断或持续心悸症状,胸片有上述表现时,需考虑到左心耳瘤的诊断。但是心脏轮廓的扩大并没有特异性,经胸超声心动图通常能够明确诊断。超声心动图除了显示结构畸形外,还能显示心耳瘤和心房之间血流的交通,测定心功能,评价瓣膜功能、显示心耳内血栓等。食道紧贴左心房后壁,经食道超声心动图观察,左心房位于近场,显影更清楚,经食道超声心动图诊断左心耳瘤和左心耳内血栓的敏感性高于经胸超声心动图。另外,CTA、MR可以更好的显示毗邻结构,诊断合并畸形。如前文所述,在过去心导管检查曾用于左心耳瘤诊断,目前各种影像学检查技术日益发达,单纯左心耳瘤的诊断,上述无创影像学检查已足以诊断,不需要有创的心导管检查,除非在合并其他心血管畸形时,心导管检查可进行造影和直接测量压力。此外,心电图及24小时动态心电图可诊断合并的心律失常,特别是房扑、房颤等快速心律失常的诊断,明确是否合并心律失常,有利于治疗决策。左心耳瘤需要与心包囊肿、实体肿瘤、以及前文所述左房壁瘤等进行鉴别。诊断左心耳瘤特别需要注意扩张的左心耳内是否有血栓形成,明确左心耳内是否有血栓对于抗凝及手术中的处置有指导意义。有学者<sup>[10]</sup>使用4D-Flow CMR显示左

心房内血流的淤滞区域,证实了左心耳瘤血栓形成的高风险。随着上述影像学技术的普及,未来该检查可能会为不同形态的左心耳扩张治疗决策提供一定的帮助。

#### (六)左心耳瘤的常见并发症与治疗方法

房性快速性心律失常(包括房扑和房颤)和体循环栓塞是左心耳瘤的严重并发症。因病例数少,上述两种并发症的自然发生率未见研究和文献报道。尚未见到左心耳瘤自发破裂的报道。我们知道,血流紊乱、血液高凝、血管内皮破坏是血栓形成的危险因素。前述文献<sup>[10]</sup>证实了扩张的左心耳瘤内存在涡流,从发病机制的角度解释了左心耳瘤血栓形成的高风险。另外,有学者专门分析了左心耳的形态与缺血性卒中的关系,提示两者具有一定的相关性<sup>[11]</sup>。如果合并有房扑、房颤等心律失常,更增加了血栓形成的风险。

鉴于以上两种并发症可能出现的严重危害,手术切除是当前推荐的治疗方法。一些学者主张,无论有无症状,左心耳瘤确诊后应手术切除。对于手术方式的选择,选择体外循环下手术切除或非体外循环下手术切除,手术入路有前正中切口、左侧胸部切口、胸腔镜手术等。对于瘤体大,合并房颤或双侧心房扩大者,建议体外循环下手术切除,可同期行迷宫手术或消融术。对于左房壁瘤,通常需要在体外循环下切除,前正中切口安全性更高。如果有心耳内血栓,在手术时,需阻断主动脉后再搬动左心耳,避免血栓脱落造成体循环栓塞。手术切除左心耳瘤预后良好,罕有严重并发症报道,术后心律失常和心衰症状得到控制。但有1例1月龄患儿手术后低血压、无尿,术后死亡的病例报道<sup>[12]</sup>,提示对于手术时机的选择需要谨慎。也有左心耳瘤保守治疗长达20年的病例<sup>[13]</sup>。药物治疗主要针对血栓和房性快速性心律失常。目前尚无药物治疗和手术切除的对比研究。

## 二、右心耳瘤

右心耳瘤病例比左心耳瘤更少,同左心耳瘤一样,目前发病机制不明,考虑可能与右心耳壁发育不良有关。肺动脉高压、引起右心压力或容量负荷增加的先天性心脏病、右心衰等也与发病有关。右心耳瘤也可没有症状,常常在体检时偶然发现。常见的症状有呼吸困难和心悸,也可有心衰和肺高压的症状。房性快速性心律失常(包括房扑或房颤)和心衰是最常见的并发症,如果合并有卵圆孔未闭、房间隔缺损等,可出现体循环栓塞的症状。依靠超声心动图可明确诊断,部分病人需要CTA、MR等检查。需要鉴别的疾病有三尖瓣下移畸形、心包囊肿、部分型肺静脉异位引流、心脏肿瘤等。可行心电图检查和24小时动态心电图检查以明确有无房性快速性心律失常。对于有症状的患者以及瘤体巨大者,需要手术切除。保守治疗者需预防栓塞和快速性心律失常等并发症,定期随访。

## 参考文献

[1]Zhang X, Li P, Cao Y, et al. Left atrial appendage aneurysm in pediatrics[J]. Echocardiography. 2020;00:1-5.

[2]Aryal MR, Hakim FA, Ghimire S, et al. Left atrial appendage aneurysm: a systematic review of 82 cases[J]. Echocardiography. 2014;31:1312-1318.

- [3] Hosseini S, Hashemi A, Saedi S, Jalili F, Maleki M, Jalalian R, et al. Left atrial appendage aneurysm[J]. *Ann Thorac Surg* 2016;102(3):e207–9.
- [4] Bin Wang B, Li H, Zhang L, et al. Congenital left atrial appendage aneurysm: A rare case report and literature review[J]. *Medicine* 2018;97:1–7.
- [5] Aydın Sahin D, Vefa Yildirim S, Ozkan M. A rare giant congenital left atrial appendage aneurysm in a 1-day-old newborn[J]. *Echocardiography*. 2018;00:1–3.
- [6] Oda, Shinichiro Nakano, Toshihide Kado, Hideaki, Expansion of a Huge Compressive Left Atrial Appendage Aneurysm in a 29-Day-Old Infant[J]. *The Society of Thoracic Surgeons*, 2020;110:e521–3.
- [7] Yamashita N, Harada M, and Moritake H, al. Left atrial appendage aneurysm enlarged in the neonatal period[J]. *Cardiology in the Young* 2023,33: 1433–1435.
- [8] Cai Y, Wei X, Tang H, Dian K. 2016. Congenital aneurysm of the left atrial wall[J]. *J Card Surg* 9999:1–5.
- [9] Ghina Fakhri, Mounir Obeid, Issam El Rassi, al. Large congenital left atrial wall aneurysm: An updated and comprehensive review of the literature[J]. *Echocardiography*. 2020;00:1–6.
- [10] Pradella Manurice. Blood flow dynamic in a giant left atrial appendage aneurysm visualized by 4D-Flow CMR[J]. *JACC: Case Reports* 2021; 3: 1924–1929.
- [11] Basu-Ray I, Sudhakar D, Schwing G, al. Complex Left Atrial Appendage Morphology Is an Independent Risk Factor for Cryptogenic Ischemic Stroke[J]. *Front Cardiovasc Med*. 2018 Oct 23;5:131.
- [12] Atasayan V, Sarı YE, and Öner T (2023) Left atrial appendage aneurysm in newborns: a report of two cases[J]. *Cardiology in the Young* 33: 1477–1478.
- [13] Płóńska-Gościniak E, Larysz B, Jurczyk K, et al. Five-chambered heart: a 20-year story of left atrial appendage aneurysm[J]. *Eur Heart J* 2009; 30: 1014–1014.