

· 短篇 · 罕见病 ·

罕见原发性心脏淋巴瘤：1例病例

姚芝玲 向美玲 李 勇*

遂宁市中心医院放射科(四川 遂宁 629099)

【关键词】原发性心脏淋巴瘤；高侵袭性B细胞淋巴瘤；术后复发

【中图分类号】R733.4

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2025.12.008

Rare Primary Cardiac Lymphoma: a Case and a Review of the Literature

YAO Zhi-ling, XIANG Mei-ling, LI Yong*.

Department of Radiology, Suining Central Hospital, Suining 629099, Sichuan Province, China

Keywords: Primary Cardiac Lymphoma; Highly Aggressive B-cell Lymphoma; Postoperative Recurrence

1 病历资料

患者男性，67岁，因“活动后心累气促10+天”转入我院就诊，查体见患者精神稍差，慢性病容，双下肢水肿。实验室检查显示肌红蛋白(MYO): 216.82ng/mL；D-二聚体: 1214.27ng/mL；BNP: 2460.72pg/mL。心电图示窦性心动过速，三度房室传导阻滞。

心脏彩超示：右房延续至右室内探及低回声团(图1)，范围约66mm×40mm。肺动脉CTA示：右心腔区见不规则充盈缺损(图2~图4)，跨心室、心房区，右室流出道稍变窄。

完善相关检查后，患者于2022年9月4日行“全身麻醉行体外循环下右心房肿瘤切除+右心室肿瘤切除+心包纵隔引流+胸骨内固定术”，术中可见：肿瘤剖面呈黄色、鱼肉状，右心房、右心室内可见多个新生物，最大直径约4.0cm，新生物骑跨于三尖瓣口，导致三尖瓣重度堵塞，右心房瘤体周围有较多附壁血栓，部分血栓嵌入右心房梳妆肌内，三尖瓣环轻度扩大，注水试验呈轻度反流；仔细切除右心房内占位及附壁血栓，清除三尖瓣瓣叶、腱索及乳头肌的肿瘤组织，反复用生理盐水冲洗右心房、右心室，未见游离肿瘤组织；检查上、下腔静脉开口及冠状静脉窦开口通畅，最后并行三尖瓣成形术，再次注水试验呈轻度反流。

病理检查：灰白灰褐不整形组织一堆，总体积7.5cm×6.5cm×3cm，切面灰实性质(图5)。免疫表型为CD20(+), Bcl-2(+,90%), CD79a(+), Bcl-6(+), C-myc(+,10%), CD10(-), CD3(-), CD30(-), CK(AE1/AE3)(-), CyclinD1(-), Desmin(-), MUM1(+), S-100(-), Vimentin(-), p53(散在+, 野生型), Ki-67(+, 80%); 原位杂交：EBER(-)。提示为“右心肿瘤”高侵袭性B细胞淋巴瘤，BCL-2及C-MYC双表达，Lugano分期IV期A组；IPI积分5分，二代测序CD79B(+)。

2022年10月13日，患者行永久性起搏器安置术。2022年10月19日复查超声心动图(图6~图7)见右房至右室腔内查见一低回声团块，范围约85mm×54mm，形态欠规则，该团块与三尖瓣隔瓣分界不清，房间隔亦被该团块浸润，无法显示，左房腔亦内可见该团块回声。胸部CT(图8)见术区心底软组织密度影，考虑肿瘤复发可能性大。患者于2022年10月20日行第一次化疗，方案为R-COEP方案(环磷酰胺+长春新碱+醋酸泼尼松片+依托泊苷+利妥昔单抗)，2022年10月22日超声复查见右房低回声团块，范围约25mm×21mm，形态欠规则，团块与三尖瓣隔瓣根部及房间隔下份粘连，表明肿块变小、化疗有效。2022年12月20日行第二次化疗，未做相关复查，疗效无法评估。由于治疗期间患者精神差、身体情况、治疗效果以及家庭情况等原因，最终于2023年1月7日放弃治疗。

2 讨 论

2.1 定义 原发性心脏淋巴瘤(primary cardiac lymphoma, PCL)，其初始界定为仅限于心脏(和/或)心包受累的结外淋巴瘤类型，鉴于临幊上精确判定淋巴瘤累及部位存在困难，通常依据淋巴瘤对心肌浸润所导致的心脏症状表现，即可确立PCL的诊断，可伴有纵隔淋巴结肿大等转移征象^[1]；同时经王琼琼等^[2]人通过检索近年来对32例淋巴瘤患者PCL诊疗的总结分析，更能证明第2种定义更适用于当前的临幊。

2.2 流行病学及病因学 PCL临幊罕见，占心脏原发肿瘤的1.3%^[3]，老年男性多见，男女发病比例约为2:1^[1]。PCL发病机制尚不确切，相关研究表明，PCL的发病机制可能与心外膜淋巴引流相关^[4]；多项研究证明，免疫功能异常(例如AIDS)患者构成高风险群体，可能导致其心脏内出现淋巴样组织，并有可能进一步发展为淋巴瘤。PCL主要作为B细胞来源，其中弥漫大B细胞型占比最高，约80%左右^[5-6]，少数为T细胞淋巴瘤^[7]。本例属于弥

【第一作者】姚芝玲，女，在读硕士，主要研究方向：中枢神经系统的CT与MRI诊断。Email: 2687883992@qq.com

【通讯作者】李 勇，男，主任医师，主要研究方向：呼吸循环系统及中枢神经系统疾病CT及MR诊断。E-mail: 13890893057@163.com

漫大B细胞淋巴瘤，患者免疫功能未见异常，与先前多数文献报道中表现相吻合。

2.3 临床表现与特征 PCL多为单发病灶，常发生于右心房，在张津京等^[8]人对我国近年37例PCI总结中约占78.4%。其临床表现缺乏特异性，常见症状多为胸痛(19%~46%)、心衰症状(31%~78%)等^[1, 9]，部分病例展现出上腔静脉压迫综合征(SVC)等症状；心律失常也是心脏淋巴瘤的常见并发症，约8%~56%^[10]，其中最常见的两种是房性心律失常和房室传导阻滞^[5, 10]。本例患者临床症状为活动后心悸、气促，并伴有双下肢水肿，属于心衰表现。

2.4 影像学检查 针对疑似PCL患者，超声心动图被视为首选诊断手段，能够精确定位肿瘤位置、测定其大小及活动程度。在原发性心脏肿瘤的诊断中，它常表现为心脏内部不规则肿物影，不仅有效用于初步筛查，还能评估心脏功能。肿瘤多呈现为边界模糊的低密度或低信号团块，且增强扫描时肿瘤展现出不均匀的强化特征。心脏磁共振(CMR)以其良好的空间分辨率和清晰的软组织显像能力，能更准确地识别肿瘤与周围组织的关系^[11]，在CT与MRI检查中，多表现为边界不清的低密度或低信号肿块，增强扫描肿瘤呈不均匀强化。正电子发射计算机断层显像(PET-CT)以其无创性的优势，通过观测摄取情况，能有

效评估肿瘤全身浸润状态，对于肿瘤的初步诊断、疗效评估、术后复发以及转移的监测具有重大意义^[12]。最终，PCL的确诊仍依赖于穿刺或手术切除后的组织病理学活检，此方法不仅能确诊PCL，还能对其进行准确的分类^[13]。本例患者首先在超声检查发现异常，不排除心房栓子可能，经胸部增强检查诊断为占位性病变，最后由病理检查确诊及分类。

2.5 治疗与预后 PCL恶性程度高，预后差，若未接受治疗，患者生存期通常不足一个月，然而，采取适当治疗措施后，生存期可望延长至五年^[14]。目前治疗手段包含化疗、免疫治疗、放疗以及手术，其中，全身化疗疗效最显著，应尽早实施以提升患者生存率，临床常用CHOP(环磷酰胺、阿霉素、长春新碱和泼尼松)或R-CHOP(加入利妥昔单抗)方案，对于造成严重压迫或阻塞的情况，可考虑手术治疗，但需注意，手术无法彻底根除PCL，因此其效果有限^[15]。本例患者病理类型属于高侵袭性B细胞淋巴瘤，BCL-2及C-MYC双表达，Lugano分期IV期A组，IPI积分5分，二代测序CD79B(+)^[16]。术后一个月超声复查结果显示，肿瘤复发可能性较高；随后，患者接受了R-COEP方案治疗，初次化疗后观察到一定疗效，但经过两次化疗后，治疗效果变得有限，最终患者放弃治疗，更加证明PCL的高度恶性与预后不良。

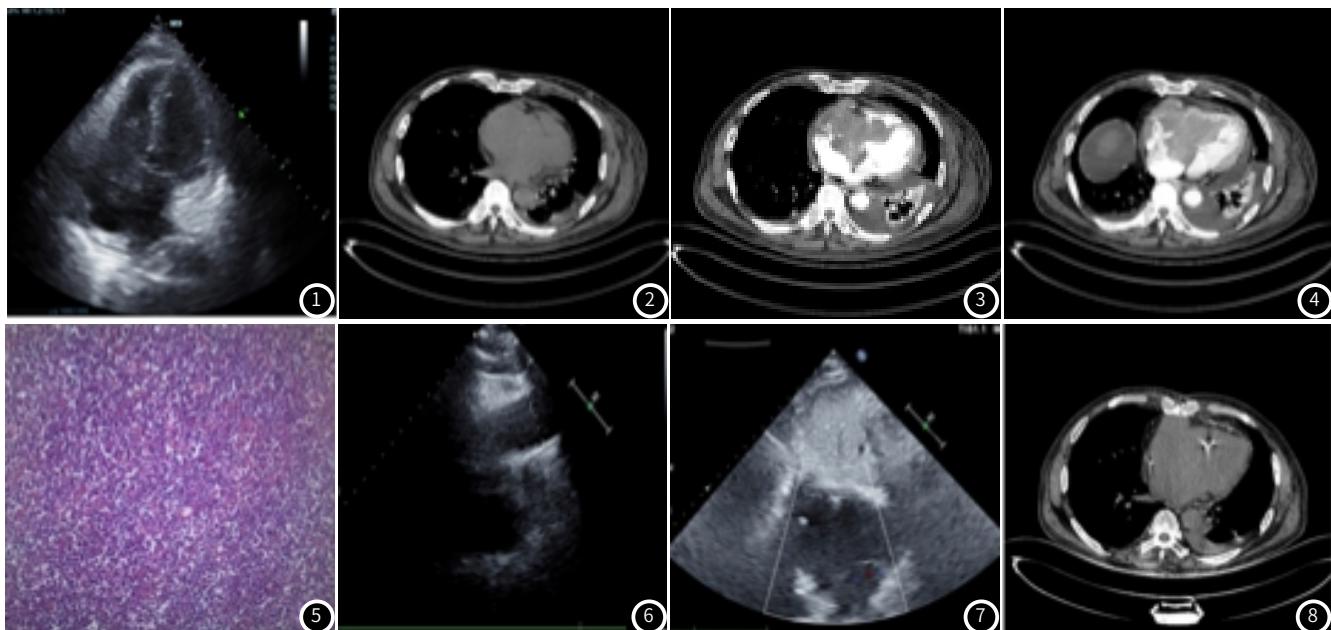


图1 经胸超声心动图示右心房内肿块影； 图2~图4 肺动脉CTA示右心房不规则充盈缺损状软组织影； 图5 病理图； 图6~图8 术后1月超声心动图及胸部CT示右房至右室不规则肿块影。

3 小 结

PCL作为一种罕见且高度恶性的肿瘤，其临床症状缺乏特异性，手术治疗面临挑战、难以完全切除，且术后复发率高，导致患者预后不佳。早期的影像学检查及病理诊断对其的诊断及后续治疗至关重要，与患者的预后和生存率密切相关。目前最有效的治疗方法是化疗，但PCL治疗仍存在较多的副作用和

并发症，复发和难治性PCL的治疗仍然有限，所以早期发现、早期治疗、减少PCL的并发症和副作用以及预防复发仍然有很大的前景。

参考文献

- [1] Petrich A, Cho S I, Billett H. Primary cardiac lymphoma: an analysis of presentation, treatment, and outcome patterns [J].

- Cancer, 2011, 117 (3): 581–589.
- [2] 王琼琼, 朱继金. 国内原发性心脏淋巴瘤诊疗分析 [J]. 广西医学, 2014, (5): 671–673.
- [3] Johri A, Baetz T, Isotalo P A, et al. Primary cardiac diffuse large B cell lymphoma presenting with superior vena cava syndrome [J]. The Canadian Journal of Cardiology, 2009, 25 (6): e210–e212.
- [4] 朱庆, 贺晨宇, 陈东, 等. 原发性心脏淋巴瘤1例及文献复习 [J]. 心肺血管病杂志, 2016, 35 (11): 890–891.
- [5] 王利群, 马亚琪, 李杰, 等. 心脏淋巴瘤4例临床病理分析 [J]. 诊断病理学杂志, 2019, 26 (12): 793–796.
- [6] Svec A, Rangaiah M, Giles M, et al. EBV+ diffuse large B-cell lymphoma arising within atrial myxoma. An example of a distinct primary cardiac EBV+ DLBCL of immunocompetent patients [J]. Pathology, Research and Practice, 2012, 208 (3): 172–176.
- [7] O'Mahony D, Debnath I, Janik J, et al. Cardiac involvement with human T-cell lymphotropic virus type-1-associated adult T-cell leukemia/lymphoma: The NIH experience [J]. Leukemia & Lymphoma, 2008, 49 (3): 439–446.
- [8] 张津京, 张蕊, 李艳. 37例中国原发心脏弥漫大B细胞淋巴瘤患者的诊疗分析 [J]. 癌症进展, 2019, 17 (18): 2167–2171, 2175.
- [9] 钟智强, 郭芳芳, 蓝清华, 等. 原发性心脏淋巴瘤1例 [J]. 现代肿瘤医学, 2022, 30 (04): 701–703.
- [10] Knowles J W, Elliott A B, Brody J. A case of complete heart block reverting to normal sinus rhythm after treatment for cardiac invasive Burkitt's lymphoma [J]. Annals of Hematology, 2007, 86 (9): 687–690.
- [11] Li X, Chen Y, Liu J, et al. Cardiac magnetic resonance imaging of primary cardiac tumors [J]. Quantitative Imaging in Medicine and Surgery, 2020, 10 (1): 294–313.
- [12] Kaida H, Kumode T, Kimura M, et al. 18F-FDG PET/CT finding of primary cardiac lymphoma [J]. Clinical Nuclear Medicine, 2020, 45 (4): 319–321.
- [13] Lee G Y, Kim W S, Ko Y H, et al. Primary cardiac lymphoma mimicking infiltrative cardiomyopathy [J]. European Journal of Heart Failure, 2013, 15 (5): 589–591.
- [14] Sultan I, Aranda-Michel E, Habertheuer A, et al. Longterm outcomes of primary cardiac lymphoma [J]. Circulation, 2020, 142 (22): 2194–2195.
- [15] Chen X, Lin Y, Wang Z. Primary cardiac lymphoma: a case report and review of literature [J]. International Journal of Clinical and Experimental Pathology, 2020, 13 (7): 1745–1749.

(收稿日期: 2024-09-14)

(校对编辑: 翁佳鸿)

(上接第 20 页)

根据2012年布鲁氏菌病诊疗指南, 予多西环素100mg口服BID+利福平0.6mg口服 QD+头孢曲松2g静滴Q12H联合抗感染, 经积极抗感染1周后, 患者未再发热, 头痛较前明显好转, 一般情况可, 无药物不良反应, 头孢曲松连续抗感染治疗1月后停用, 继续使用多西环素联合利福平抗布鲁氏菌治疗疗程满6月后, 达临床治愈。布鲁氏菌病可感染神经系统, 继之发展为神经型布鲁氏菌病, 神经型布氏菌感染患者可出现神经系统表现, 主要包括脑膜炎、脑膜脑炎、脊髓炎及神经系统症状等等, 其典型症状是头痛, 伴或不伴脑膜刺激征, 主要发病机制不明, 可能机制为细菌进入机体后引起菌血症, 从而随血液循环到达脑脊膜导致神经系统受损^[13], 因此对于有神经系统表现, 反复发热, 经常规抗菌治疗效果不佳, 有畜牧史患者应高度考虑该病, 应完善病原学检测, 避免误诊。

参考文献

- [1] 中华人民共和国卫生部. 布鲁氏菌病诊疗指南(试行) [J]. 传染病信息, 2012, 25 (6): 323–324, 359.
- [2] 江森林, 崔步云, 苏增华, 等. 全国布氏菌病防治工作调研报告 [J]. 中国地方病防治杂志, 2006, (6): 317–320.
- [3] 《中华传染病杂志》编辑委员会. 布鲁菌病诊疗专家共识 [J]. 中华传染病杂志, 2017, 35 (12): 705–710.

- [4] 杨静, 王起, 朱慧, 等. 3例神经型布氏杆菌病的临床特点并文献复习 [J]. 神经损伤与功能重建, 2021, 16 (7): 378–381.
- [5] 曹秀云, 张哲林, 石树君, 等. 神经型布鲁氏菌病发病机制的研究进展 [J]. 中国人兽共患病学报, 2022, 38 (9): 843–848.
- [6] Rodríguez AM, Delpino MV, Miraglia MC, et al. Immune mediators of pathology in neurobrucellosis: from blood to central nervous system. [J]. Neuroscience, 2019: 264–273.
- [7] Liang D, Liu D, Yang M, et al. Spatiotemporal distribution of human brucellosis in Inner Mongolia, China, in 2010–2015, and influencing factors. [J]. Sci Rep, 2017, 1: 24213.
- [8] 崔恩博, 鲍春梅, 郭桐生, 等. 布氏菌病的流行趋势及诊断 [J]. 传染病信息, 2010, 23 (1): 20–22.
- [9] 杨松, 吴会超, 犇连君. 散发布氏菌病一例报告 [J]. 遵义医学院学报, 2012, 35 (4): 342–343.
- [10] 宋佳佳, 胡伊良. 布氏菌感染一例 [J]. 医疗装备, 2017, 30 (5): 71.
- [11] 魏峰. 细菌学、血清学检验在布氏菌病患者中的应用比较 [J]. 中国实用医药, 2016, 11 (14): 104–105.
- [12] 刘丹, 赵世刚, 赵婷婷. 人布氏杆菌病实验室诊断技术及治疗 [J]. 医学理论与实践, 2021, 34 (11): 1842–1844.
- [13] 葛瑛, 关鸿志, 范思远, 等. 神经型布氏菌病20例临床分析 [J]. 中华内科杂志, 2017, 56 (10): 729–733.

(收稿日期: 2024-11-15)

(校对编辑: 翁佳鸿)