Modern Practical Medicine, February 2024, Vol. 36, No. 2

·病例报告·

原发心脏弥漫大 B 淋巴瘤 1 例报告并文献复习

张寅，杨倩倩，雍伟伟，杜华平

doi:10.3969/j.issn.1671-0800.2024.02.036

【中图分类号】 R54 【文献标志码】 B 【文章编号】 1671-0800(2024)02-0266-02

心脏原发肿瘤发病率低，且大多为良性，以黏液瘤最常见，多发生于左心房。心脏原发恶性肿瘤发病率不足 0.1%，以肉瘤为主，原发心脏淋巴瘤更为罕见，占心脏原发肿瘤 1%～ 2%[1]。武义县第一人民医院收治了 1 例原发心脏弥漫大B淋巴瘤患者，现报道如下。

1 病例

患者女，66 岁，因“头晕 2 个月余”于 2022 年 4 月就诊武义县第一人民医院。查体：神清，颈静脉无充盈怒张，双肺呼吸音粗，未闻及啰音，心律不齐，心脏各瓣膜区未闻及病理性杂音，心包摩擦音未闻及，双下肢无浮肿，四肢肌力肌张力正常，病理征阴性。头颅核磁共振（MR）检查示双额顶叶可见多发小缺血灶。双侧颈动脉及椎基底动脉 B 超未见异常。动态心电图示频发窦性停搏、全心停搏，最长 6.7 s。

予经皮DDD埋藏式起搏器植入术，术后 1 周患者出现胸闷，查心脏B超示右心房内不均低回声团，血栓考虑。予利伐沙班抗血栓治疗，复查超声心动图，见图 1：（1）双房增大；右心房内不均低回声团；（2）右室收缩功能减低；（3）中度三尖瓣反流；（4）主动脉瓣退行性变伴轻度反流；（5）轻度二尖瓣反流；（6）心律不齐；（7）下腔静脉随呼吸变化率减低。胸部增强 CT 示右心房内团片灶。PET-CT 检查示右心房团块灶，FDG 代谢增高 SUV_{max}：28.78，见图 2；心脏起搏器置入术后；心包少量积液；肝胃间隙及腹膜后下腔静脉旁淋巴结、右颈部纵隔淋巴结、右侧腹股沟条片及结节FDG代谢轻度增高，倾向炎性增生；颅脑 FDG 代谢未见明显异常，见图 3。

2022 年 4 月 21 日行右心房肿块切除术，术中见右房一大小约 7.0 cm×5.0 cm 不规则肿块，侵袭性生长，质地韧，右房靠右间沟处紧密侵袭。术后病理提示：肿瘤细胞弥漫分布，核大、异型性明显，可见“星空”现象，见图 4。诊断：右房弥漫大 B 淋巴瘤。免疫组化：Ki-67（80%～ 90%+）、CD3（－）、CD20（+）、CD21（弱+）；CD10（－）、BCL-6（+）、MUM1（+）、BCL-2（+）、C-Myc（约 30%+）、Cyclin D1（－）、CD5（－）、TDT（－）、CD30（－），见图 5 ～ 6。分子病理：EBER ISH（－），MYC 阴性，BCL2 阴性，BCL6 阳性，P53 阳性；共检测到 13 个基因变异，其中具有明确或潜在临床意义的变异有 3 个，BCL2 基因扩增，MYD88p.L252P；P1M1p.L2V。

后转血液科化疗，查骨髓常规：局部穿刺组织未见淋巴瘤样细胞浸润。免疫分型：部分粒细胞分化轨迹异常，T 淋巴细胞 CD4/CD8 比值倒置。诊断：原发心脏弥漫大 B 淋巴瘤 non-GCB 型 IV 期 A 组 IPI 4 分，高危组明确。予 5 周期 R-CHOP 化疗，随访至今，状态可。

本研究获得武义县第一人民医院医学伦理委员会批准，研究对象同意参加本研究并签署书面知情同意书。

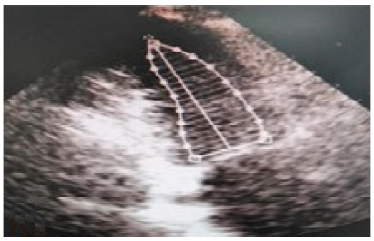
2 讨论

原发心脏淋巴瘤是原发心脏且只侵犯心脏和/或心包的结外淋巴瘤，故原发心脏淋巴瘤不仅需要病理明确诊断，还需要根据 CT、MRI 或 B 超等排除任何淋巴结或者结外淋巴瘤累及或者其他肿瘤心脏转移的可能。随着 PET-CT 的普及应用，可借助 PET-CT 很好的排除心脏以外脏器的病灶。

报道显示，原发心脏淋巴瘤的临床症状与病理类型无关，与病灶大小及累及部位相关。其中临床表现发生率分别为气促 67.6%，胸闷 56.8%，浮肿 37.8%，而淋巴瘤常见的 B 症状发生率很低。肿块发

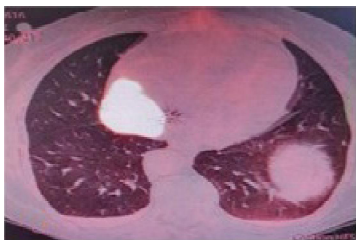
作者单位： 310018 浙江省武义，武义县第一人民医院

通信作者： 杜华平，Email：duhuaping@163.com



注：右心房内不均低回声团

图 1　患者超声心动图检查图像

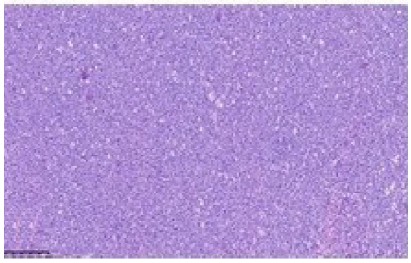


注：右心房团块软组织影，向外膨出 FDG 代谢增高，SUV_{max}：28.78

图 2　患者 PET-CT 心脏影像



图 3　患者 PET-CT 全身影像



注：肿瘤细胞弥漫分布，核大、异型性明显，可见“星空”现象。

图 4　患者病理检查图像（HE，×400）



图 5　免疫组化 Ki-67（80%～ 90%+）（HE，×400）



图 6　免疫组化：CD20（+）（HE，×400）

病部位频率为右心房（78.4%），心包、右心室（29.7%），房间隔（24.3%）[2]。病理类型为 92.5%为 B 细胞系，4.98%为 T 细胞系。B 细胞系中以弥漫大 B 淋巴瘤最常见，又以 non-GCB 型居多，且大部分 Ki-67 高表达，阳性率达 80%以上[3]。

研究显示，原发心脏淋巴瘤的发病率白人（79.9%）明显高于其他肤色人种，男女性别在发病率上无明显差异，发病中位年龄为 68 岁，各病理类型占比为弥漫性大 B 细胞淋巴瘤 64.1%，非霍奇金淋巴瘤 10.9%，恶性淋巴瘤 5.4%，原发性积液淋巴瘤 3.2%，滤泡性淋巴瘤 3.2%，结节性硬化经典霍奇金淋巴瘤 3.2%，间变性大细胞淋巴瘤 2.2%，MALT 淋巴瘤 2.2%，伯基特淋巴瘤 1.6%，T 淋巴细胞淋巴瘤 0.5%；AnnAr-bor 分期占比为Ⅰ期 46.7%，Ⅱ期 17.9%，Ⅲ期 2.7%，Ⅳ期 25.5%，不可分 7.1%[4-6]。

治疗上可以 R-CHOP 为基础的化疗方案前提下，联合局部肿块的手术切除或者局部放疗。局部肿块的手术切除处理，能快速改善胸闷气促等症状，但并不能延长患者生存时间[4]，而以 R-CHOP 为主的化疗有延长患者生存时间的提示。

综上所述，原发心脏淋巴瘤缺乏特异性临床表现，常见症状为胸闷、胸痛、心律失常、充血性心力衰竭，该病发病率虽低，但其病理分化程度差，多表现为 Ki-67 高表达，常伴有 BCL-6 基因缺位，部分患者基因学提示或双打击[7]；总体预后差，死亡率高，一半以上的人在确诊后 1 年内死亡，中位生存时间仅 2.2 年。目前主要治疗手段为以 R-chop 为基础的化学治疗[8]，有待新治疗方法的研究探索。

利益冲突　所有作者声明无利益冲突

参　考　文　献

[1] LIU S, REN C, WANG Y. Premary lymphom a of the heart;A case report of surgical treatment and review of the literature[J].The Heart Surgery Forum,2019,22(3):228.

[2] 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):2167-2175.

[3] 李勇华,师辰燕,段锋祺,等.10 例心脏淋巴瘤患者的临床资料分析[J].中华血液学杂志,2017,38(2):102-106.

[4] CURTSINGER C R, WILSON M J, YONEDA K. Primary cardiac lymphoma[J].Cancer,1989,64(2):521-525.

[5] BURKE A, TAVORA F. The 2015 WHO classification of tumors of the heart and pericardium[J].J Thorac Oncol,2016,11(4):441-452.

[6] YIN K, BRYDGES H, LAWRENCE K W, et al. Primary cardiac lymphoma[J].J Thorac Cardiovasc Surg,2022,164(2):573-580.

[7] 谢建兰,滕孝静,郑媛媛,等.原发心脏大 B 淋巴瘤 MYC、BCL-2、BCL-6 基因转位及 EB 病毒检测 [J]. 中华病理学杂志, 2021,50(7):785-790.

[8] SYLVAIN C, FRANCOISE B, LARA C, et al. Primary cardiac lymphoma: diagnosis, treatment and outcome in a modern series[J]. Hematol Oncol,2017,35(4):510-519.

收稿日期：2023-10-20

（本文编辑：钟美春）