

以心臟腫瘤為非何杰金氏淋巴瘤的
唯一復發表現——一病例報告

宋詠娟 陳中和* 徐志育**

國泰綜合醫院 內科部血液腫瘤科 *心臟科 **胸腔科

摘要

非何杰金氏淋巴瘤在疾病晚期時侵犯到心臟並不罕見，但以心臟為淋巴瘤復發的唯一部位則仍屬少見。我們報告一例鼻淋巴瘤患者起初在接受化學治療及放射治療後得到完全緩解，兩年半後被發現在右心房有一腫瘤，心包膜液細胞學檢查後證實為淋巴瘤在心臟復發；患者接受化學治療後得到完全緩解。因此即使是復發性之心臟淋巴瘤，若能早期診斷及治療，仍能得到像原發性心臟淋巴瘤一樣好的治療成果。

關鍵詞：心臟淋巴瘤 (Cardiac lymphoma)

上腔靜脈症候群 (Superior vena cava syndrome)

化學治療 (Chemotherapy)

前言

原發性心臟淋巴瘤是罕見的疾病，過去常因診斷困難延誤治療；現今診斷技術進步預後已有所改善。相反的，繼發性心臟淋巴瘤雖發生機率較高，且較易於診斷，但往往發生於疾病末期，對各種治療有抗性，故預後很差。以心臟為第一個且唯一的淋巴瘤復發部位在過去很少被報告，若能及早發現並給予適當的治療，即使是繼發性淋巴瘤仍能有好的治療效果。我們報告一鼻腔淋巴瘤病例，最初在經過化學治療及放射治療後得到完全緩解，但兩年半後在他的心臟發現了淋巴瘤的復發。

病例報告

一位 48 歲男性在兩年半前被診斷為鼻腔 B 細胞淋巴瘤 (diffuse mixed small and large cell, B cell lymphoma)，淋巴結外第一期 (Stage IE)。當時他接受了化學治療 CHOP (cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine 及 prednisone 的組合) 並得到完全緩解，但不幸在第五個療程時發生了 B 型肝炎復發，因此化學治療中斷，待肝功能恢復後他再接受了放射治療。其後兩年均固定追蹤且無淋巴瘤復發的跡象，反而是 B 型肝炎時常復發而需以肝安能 (lamivudine) 及干擾素 (interferon- α) 治療。這次病人主訴自一個月前開始有臉部浮腫、雙手腫脹及輕度氣喘現象。理學檢查發現血壓 116/70 毫米汞柱，心跳每分鐘 46 次，雙眼眼皮浮腫，頸靜脈腫脹，週邊淋巴腺並無腫大，其他胸部及腹部檢查則無特殊發現。實驗室檢查顯示：血清麩胺酸草醋酸胺基轉化酶 (SGOT) 75 IU/L，血清麩胺酸丙酮胺基轉化酶 (SGPT) 110 IU/L，乳酸去氫酶 (LDH) 881 IU/L，其他正常。

心電圖呈現結合節律，胸部 X 光有輕度心臟擴大及兩側肋橫隔膜角變鈍現象。胸部電腦斷層檢查發現一個右心房腫瘤，上腔靜脈栓塞及心包膜積水(圖一)。經食道心臟超音波證實一右心房腫瘤往上腔靜脈延伸並造成上腔靜脈阻塞，及中量心包膜積水(圖二)，腫瘤範圍甚至波及整個心房中隔。因心跳緩慢現象愈形嚴重，有時心跳甚至低於每分鐘 30 次，並合併有暈眩現象，因此緊急放置一暫時性心臟節律器。在完成所有影像檢查後，綜合檢查結果及心律無自動回覆現象，因此安排了心包膜切片及心包膜液之細胞學檢查，並同時放置一永久性之心外膜節律器。心包膜切片結果為組織纖維化，心包膜液之細胞學檢查則看到了淋巴瘤細胞(圖三)，流式細胞儀分析顯示以 B 細胞為主。其他檢查包括鼻腔檢查、頸部電腦斷層檢查、鎂核子醫學腫瘤掃描及骨髓切片檢查均無法找到他處有腫瘤跡象，因此證實為以心臟為唯一復發部位之淋巴瘤。給予 CHOP 化學治療後，上腔靜脈症候群及心律不整很快改善。四個療程後追蹤胸部電腦斷層發現心臟腫瘤已完全緩解(圖四)，可惜病人化學治療只進行了五個療程即因血球太低及肝功能不穩定而暫停。停止治療後九個月，他發現在左頰及左足各有一腫塊，切片證實為淋巴瘤再度復發。他再接受化療 DICE (dexamethsone, ifosfamide, cisplatin, 及 etoposide 的組合) 及抗 CD-20 單株抗體 (anti-CD20, Rituximab) 治療，共六個療程，並且得到完全緩解。此後繼續門診追蹤，目前距淋巴瘤心臟復發兩年，最後一次化療六個月，尚無淋巴瘤復發跡象。

討論

淋巴瘤影響到心臟在臨床上並不經常被發現，又可分為原發性及繼發性。原發性心臟淋巴瘤被定義為淋巴瘤只侵犯心臟及/或心包膜或主要腫瘤位於心臟¹。其發病之淋巴細胞則可能起源於血管周圍之淋巴組織，發生的機率約佔心臟腫瘤之 1.3%，且只佔淋巴結外淋巴瘤的 0.5%¹。繼發性心臟淋巴瘤在淋巴瘤四處擴散時並不罕見，文獻報告中死於淋巴瘤的患者在解剖時有 17-25% 有心臟侵犯²⁻⁴，這些病人死亡之前多有全身性疾病，反而較少表現出心臟受影響之相關症狀。而心臟受侵犯之主要機轉為縱膈腔之淋巴瘤細胞直接侵入或淋巴液回流受阻，因此大多以心包膜疾病表現為主⁵。我們查閱以往之文獻紀錄，在淋巴瘤復發的早期以心臟淋巴瘤，尤其是右心房淋巴瘤表現者則罕有報告。

原發性心臟淋巴瘤在發病時常表現的症狀為心臟衰竭、上腔靜脈症候群、心律不整及心包膜積水⁶，我們這例病人在發病時的表現與一般原發性心臟淋巴瘤一致。在過去心臟淋巴瘤的診斷相當困難，但近年來診斷方法已大為進步。在影像學方面，胸部 X 光、經胸心臟超音波、胸部電腦斷層為標準之診斷工具，而經食道心臟超音波及胸部核磁共振掃描則提供了更精確之影像診斷^{5,7}，但組織學或細胞學的診斷則為確定心臟淋巴瘤所不可或缺。Giovanni 等人統計了五十位病人⁶，其診斷方法從極侵襲性的直接開胸切片到較不侵襲性之縱膈腔鏡或經食道心臟超音波指引下心臟切片⁸⁻¹⁰，診斷率均高達 100%；其次為心包膜液之細胞學檢查，其陽性率為 67%¹¹；經靜脈心內膜切片之診斷率為 50%¹⁰⁻¹¹；心包膜切片的診斷率則只有 38%。至於診斷時該採用何種方式則應依病人之病況選擇最

安全、較不具侵襲性且診斷率高的方式進行。本病例雖有淋巴瘤的過去史，但因本病在心臟復發屬極少見，因此在接受化學治療之前，仍應做組織學或細胞學之再確認。

化學治療仍是心臟淋巴瘤最有效的治療方式。Rolla 從過去的文獻中統計了 66 例病例，其中 31 例接受了以 CHOP 為主的化療，其中位存活為 7 個月¹²。放射治療並不能影響存活率⁶。至於廣泛之手術切除，甚至心臟移植，從過去的經驗中告訴我們並不可行¹³。心律不整是心臟淋巴瘤常見表現之一，大部分病人於化學治療後可恢復正常心律，但也有病人於治療後發生嚴重之心律不整而致命¹²。本病例因考慮到已是復發之病例，化療效果可能較差，且心臟超音波顯示心房中隔影響廣泛，擔心治療後之併發症，且不一定能恢復正常心律，因此在心包膜檢查時同時安裝心臟節律器以策安全。首次化療後為最危險的時期，除致命的心律不整外，頑固的心臟衰竭及大量的肺栓塞都是致命的主要原因¹⁴。本病人也是接受 CHOP 化學治療，治療後無嚴重之併發症，在心臟淋巴瘤診斷後存活已超過兩年，可惜因同時患有 B 型肝炎且多次發作，耽誤治療時程，可能會影響其長期預後。

結論

以心臟為復發之唯一部位之淋巴瘤在臨床上也是罕見的，其發病時之症狀、診斷及治療方式，均與原發性心臟淋巴瘤一致。若能早期發現，配合簡單且安全之診斷方法，即早給予化學治療，仍能有像原發性心臟淋巴瘤一樣的療效。

參考文獻

1. McAllister HA, Fenoglio JJ: Tumor of the cardiovascular system. In: Atlas of Tumor Pathology. 2nd Series, Fascicle 15. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1978; 99-100.
2. Robert WC, Glancy DL, De Vita VT. Heart in malignant lymphoma: a study of 196 autopsy cases. Am J Cardiol 1968; 22: 85-107.
3. McAllister HA, Fenoglio JJ: Tumors of the cardiovascular system. In: Atlas of Tumor Pathology, 2nd Series, Fascicle 15. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1978; 111-9.
4. Mukai K, Shinkai T, Tominaga K, et al. The incidence of secondary tumors of the heart and pericardium-a 10-year study. Jpn J Clin Oncol 1988; 18: 195-201.
5. Tesoro-Tees JD, Biasi S, Balzarini L, et al. Heart involvement in lymphomas, the value of magnetic resonance imaging and two-dimensional echocardiography at disease presentation. Cancer 1993; 72: 2484-90.
6. Tai CJ, Wang WS, Chung MT, et al. Complete atrio-ventricular block as a major clinical presentation of the primary cardiac lymphoma: a case report. Jpn J Clin Oncol 2001; 31: 217-20.
7. Giovanni L, Ceresoli GL, Ferreri AJM, Bucci E, et al. Primary cardiac lymphoma in

- immunocompetent patients. *Cancer* 1997; 80: 1497-506.
- 8.Zaharia L, Gill PS. Primary cardiac lymphoma. *Am J Clin Oncol* 1991; 14: 142-5.
- 9.Jurkovich D, De Marchena E, Bilsker M, et al. Primary cardiac lymphoma diagnosed by percutaneous intracardiac biopsy with combined fluoroscopic and transesophageal echocardiographic imaging. *Catheter Cardiovasc Inter* 2000; 50: 226-33.
- 10.Chao TY, Han SC, Nieh S, et al. Diagnosis of primary cardiac lymphoma. Report of a case with cytologic examination of pericardial fluid and imprints of transvenously biopsied intracardiac tissue. *Acta Cytologica* 1995; 39: 955-9.
- 11.Saotome M, Yoshitomi Y, Kojima S. Primary cardiac lymphoma-a case report. *Angiology* 2002; 53: 239-41.
- 12.Rolla G, Bertero MT, Pastena G, et al. Primary lymphoma of the heart -- a case report and review of the literatures. *Leukemia Research* 2002; 26: 117-20.
- 13.Yuh DD, Kubo SH, Francis GS, et al. Primary cardiac lymphoma treated with orthotopic heart transplantation: a case report. *J Heart Lung Transplant* 1994; 13: 538-42.
- 14.Skalidis EI, Partherchis FI, Zacharis EA, et al. Pulmonary tumor embolism from primary cardiac B-cell lymphoma. *Chest* 1999; 116: 1489-90.

圖一：顯影後胸部電腦斷層顯示在右心房有一低密度腫瘤（如箭頭所示）
圖二：經食道心臟超波縱向切面檢查顯示一右心房腫瘤往上腔靜脈延伸造成上腔靜脈阻塞及中量心包膜積水（箭頭所示為右心房腫瘤阻塞上腔靜脈入口）
圖三：心包膜液細胞學檢查顯示細胞核有裂隙之淋巴瘤細胞（劉氏染色 1000 倍）
圖四：化學治療四個療程後，顯影後胸部電腦斷層顯示右心房無殘餘腫瘤

Cardiac Tumor as the Sole Manifestation of Relapse of Non-Hodgkin's Lymphoma: A Case Report

Yung-Chuan Sung, Chung-Huo Chen*, and Chih-Yu Hsu**

*Division of Hematology/Oncology, *Cardiology, **Chest Medicine,
Department of Internal Medicine, Cathay General Hospital, Taipei, Taiwan

Cardiac involvement by lymphoma at the disseminated stage is not uncommon, but is rare as the initial manifestation of disease relapse. We report a case that was diagnosed as a case of nasal lymphoma and was treated with chemotherapy and radiotherapy. Complete remission was obtained then. He developed a right atrial tumor two and half years later. Cardiac lymphoma was diagnosed by image and

pericardial effusion cytological studies. He was treated with chemotherapy successfully. With early diagnosis and treatment, a relapse cardiac lymphoma can have a prognosis as good as a primary cardiac lymphoma. (J Intern Med Taiwan 2004; 15: 81-85)