

مقدمه

در EKG[†] به عمل آمده از بیمار، بلوک گره دهلیزی بطنی نوع موبیتز نوع یک و در عکس قفسه سینه کاردیومگالی دیده می‌شد. در اکوکاردیوگرافی از قفسه سینه بیمار، توده‌های متعدد مولتی لوبوله غیر هموزن در دهلیز راست مشاهده شد؛ بزرگترین این توده‌ها به ابعاد ۴۵×۵۵ میلی‌متر بود که با پرولاپس به داخل بطن راست، دریچه تریکوسپید را به شدت تنگ کرده بود و گرادیان بین دریچه‌ای[‡] را به ۱۵ میلی‌متر جیوه رسانده بود (شکل ۱)؛ این توده با نمایی غیرهمگن و لوبولار با پایه‌ای پهن به دیواره قدامی طرفی و سقف دهلیز راست متصل و نیز به طرف دیواره بین دهلیزی، دیواره آزاد بطن راست و حلقه دریچه تریکوسپید گسترش یافته بود (شکل ۲ و ۳). توده‌ای دیگر با اکوژنیسیته متفاوت، چسبیده به توده قبلی مشاهده شد که ابعاد آن حدود ۲۰×۳۰ میلی‌متر بود و به دهلیز نیز چسبندگی داشت. به منظور بررسی دقیق‌تر انتشار خارج قلبی توده، سی‌تی‌اسکن قفسه صدری و سونوگرافی کامل شکم و لگن برای بیمار انجام شد که هیچ‌گونه یافته غیر طبیعی را نشان نداد. با توجه به پایداری علائم بیمار، با وجود درمان طبی و شواهد انسداد شدید مدخل بطن راست، تصمیم به عمل جراحی اورژانس گرفته شد و بیمار به اتاق عمل منتقل گردید. پس از اقدامات اولیه در اتاق عمل، قفسه سینه با برش استرنوتومی میانی باز شد و ضربان‌ساز اپیکاردیال نیز جهت بیمار تعبیه گردید. پس از باز کردن پریکارد، قلبی بزرگ با ظاهر انفیلتراتیو با تغییر رنگ واضح نمایان شد. با توجه به درگیری منتشر قلب تصمیم به نمونه‌برداری از اپیکارد و غدد لنفاوی اطراف گرفته شد که در حین انجام بیوپسی بیمار ناگهان دچار افت فشار خون مقاوم به درمان و ایست قلبی شد که با وجود اقدامات لازم و احیا طولانی مدت، بیمار فوت نمود.

پس از مرگ بیمار، قلب باز شد و توده‌های بزرگی در

لنفوم غیرهوچکینی* (NHLS) به دو صورت اولیه و ثانویه رخ می‌دهد. نوع اولیه محدود به قلب و پریکارد (۱) و بسیار نادر است و در افراد با نقص ایمنی رخ می‌دهد (۲)؛ نوع ثانویه، در روند یک لنفوم سیستمیک بروز می‌کند و در ۲۰٪ بیماران با لنفوم داخل قفسه صدری مشاهده می‌گردد (۳).

به طور کلی، لنفوم غیر هوچکین اولیه قلب، به صورت یک توده ندولار داخل حفره‌های قلب و یا منتشر در عضله میوکارد است که رشد سریعی دارد ولی لنفوم غیرهوچکین ثانویه، اغلب به صورت منتشر در عضله قلب بروز می‌کند. تظاهرات لنفوم غیرهوچکین قلب، چه نوع اولیه و چه نوع ثانویه آن، اغلب به صورت آریتمی، همراه با علائم نارسایی قلبی مقاوم به درمان، افیوژن پریکارد و سکتة ناشی از آمبولی می‌باشد (۴).

شرح مورد

بیمار نوجوان ۱۲ ساله‌ای است که در آبان ماه سال ۱۳۸۶ به علت تپش قلب، تنگی نفس فعالیتی، کاهش وزن و علائم عمومی غیراختصاصی به اورژانس قلب بیمارستان قائم (عج) مشهد مراجعه کرد. این علائم از دو ماه قبل از مراجعه آغاز شده و در طی این مدت افزایش یافته بود. در معاینه بالینی، ورید گردنی برجسته بود که دلالت بر افزایش فشار ورید مرکزی داشت. سوفل دیاستولیک در کنار چپ استرنوم، منطبق با تنگی تریکوسپید، شنیده می‌شد که با دم تشدید می‌یافت. در بررسی‌های آزمایشگاهی انجام شده، نتایج زیر به دست آمد:

WBC: 9800 Lymphocyte = 75% LDH=125

Polymorph nuclear= 25% Hb= 11

MCV= 81 ESR = 8 Plt = 250000

سطوح چربی، قند خون و آنزیم‌های کبدی در حد طبیعی

بودند.

[†] Electrocardiography

[‡] Trans Valvular

* Non Hodgkin Lymphoma

تشخیص داده می‌شود (۵). از ۳۸۶ تومور و کیست که توسط Armed و همکاران گزارش شد، فقط ۲٪ آنها لنفوم بدخیم اولیه قلب بودند (۶). درگیری ثانویه قلب توسط لنفوم شایع‌تر است و حدود ۱۶٪ تا ۲۸٪ موارد لنفوم را تشکیل می‌دهد (۷). لنفوم اولیه قلب هم در افراد بدون نقص ایمنی و هم دارای نقص ایمنی دیده می‌شود که البته شیوع آن در افراد دارای نقص ایمنی بیشتر است (۸).

در سالهای اخیر گزارشات موارد لنفوم اولیه، بخصوص در افراد مبتلا به عفونت HIV رو به افزایش است. میانگین سنی در هنگام تشخیص بیماری ۶۲ تا ۶۷ سال است ولی در محدوده سنی ۱۳ تا ۹۰ سال هم گزارش شده است؛ بیماری در هر دو جنس دیده می‌شود اما میزان شیوع آن در افراد مذکر مختصری بیشتر از افراد مؤنث می‌باشد (۹).

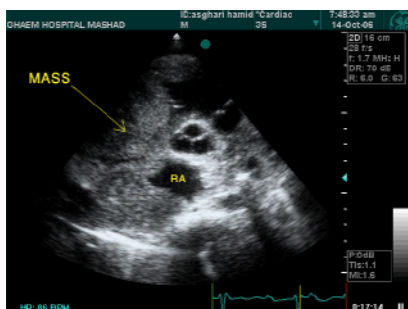
تظاهرات شایع بالینی لنفوم اولیه قلب، درد سینه، نارسایی احتقانی قلب، افیوژن پریکارد و تپش قلب و آریتمی هستند (۹).

دهلیز راست مشاهده شد. بزرگترین آنها توده‌ای با نمای لوبوله بود که با انتشار به سطوح دریچه تریکوسپید باعث انسداد آن شده بود. توده‌ای دیگر که چسبیده به توده قلبی بود لخته‌ای ارگانیزه بود که به نظر می‌آمد در زمینه انسداد دریچه تریکوسپید و استاز خون تشکیل شده است.

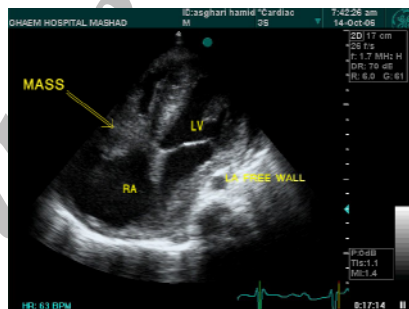
نمونه‌برداری از تمامی قسمت‌های توده‌های دهلیز راست بطن راست، پریکارد و تیموس انجام شد و نمونه‌ها جهت بررسی بافت‌شناسی ارسال شد (شکل ۴). در مقاطع پاتولوژی از بافت نئوپلاستیک، سلول‌های لنفوئید، با هسته گرد و در برخی موارد زاویه‌دار، مشاهده شد. تعدادی از سلول‌ها، هستک داشتند و در تعدادی از آنها، سیتوپلاسم ناچیز و اندک بود. بافت توسط سلول‌های التهابی انفیلتره شده بود و تعداد زیادی سلول در حال تقسیم میتوز دیده می‌شد که این یافته‌ها بر لنفوم لنفوبلاستیک دلالت داشت (شکل ۵).

بحث

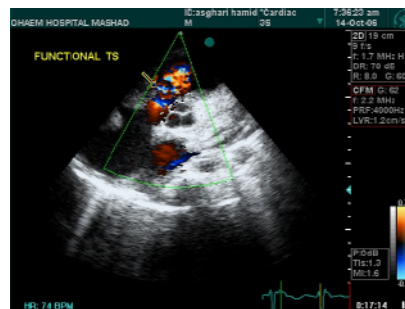
لنفوم اولیه قلب، بیماری است که بندرت قبل از مرگ



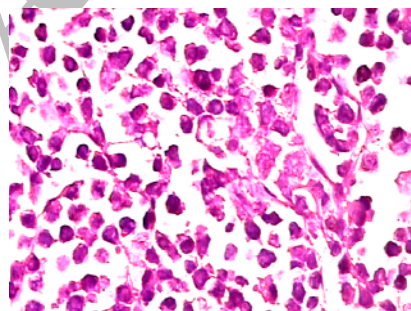
شکل ۳- نمای Para Sternal Short Axis برای نشان دادن توده



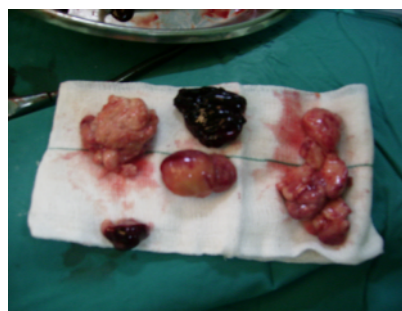
شکل ۲- نمای Apical 4 Chamber برای نشان دادن توده



شکل ۱- نمای Para sternal short axis برای نشان دادن تنگی عملکردی تریکوسپید



شکل ۵- نمای میکروسکوپی لنفوم لنفوبلاستیک



شکل ۴- نمای ماکروسکوپی توده‌های دهلیزی

شیمی درمانی ممکن است با رادیوتراپی همراه شود (۱۲). انواع رژیم‌های شیمی‌درمانی ارائه‌شده عبارتند از (۱۳):

- COP (سیکلوفسفامید، وین کریستین، پردنیزولون)

- CHOP (سیکلوفسفامید، آنتراسیکلین، وین کریستین، پردنیزولون)

- M-BACOD (متوتروکسات، بلئومایسین، آنتراسیکلین، سیکلوفسفامید، وین کریستین، دگزامتازون)

- ESHAP (اتوپوزاید، متیل‌پردنیزولون، سیتارابین، سیس پلاتین)

اخیراً استفاده از Rituximab، (یک آنتی‌بادی منوکلونال علیه CD20) در ترکیب با شیمی‌درمانی مرسوم باعث افزایش بقا شده است (۱۲). در این مورد گزارش شده، تظاهرات بالینی اولیه بیمار مربوط به نارسایی قلب و بلوک گره دهلیزی بطنی بود و پس از تشخیص توده داخل دهلیز راست توسط اکوکاردیوگرافی، به علت وخامت حال عمومی و عدم پاسخ به درمان طبی با شک به بدخیمی، بیمار تحت عمل جراحی اورژانس قرار گرفت و پس از انجام استرنوتومی، در حین انجام نمونه‌برداری از اپیکارد بیمار دچار افت فشار و ایست قلبی شد که با وجود اقدامات لازم، بیمار فوت نمود. در نمونه‌برداری انجام شده از قلب و پریکارد، یافته‌ها مؤید لنفوم لنفوبلاستیک بود.

تشخیص لنفوم اولیه قلب، بخصوص انواع با درجه بالای آن، منوط به انجام نمونه‌برداری مغز استخوان می‌باشد که در این مورد خاص به دلیل اورژانس بودن وضعیت قلبی و نیاز به مداخله سریع جراحی و تشخیص لنفوم پس از مرگ بیمار، انجام نمونه‌برداری مغز استخوان ممکن نشد.

نتیجه‌گیری

اگر چه لنفوم اولیه قلب نادر است ولی همیشه در تشخیص افتراقی توده‌های داخل قلبی مطرح می‌باشد و در صورت پایدار بودن علائم بیمار، درمان انتخابی آن شیمی‌درمانی خواهد بود.

از بین این تظاهرات، شایعترین آنها، افیوژن پریکارد و نارسایی قلب می‌باشد (۴،۵). علائم سرشتی ممکن است در گروهی از بیماران دیده شود (۹). علائم کمتر شایع آن عبارتند از: تامپوناد قلبی، آمبولی شریان ریوی و سیستمیک، سندرم انسداد ورید اجوف فوقانی و مرگ ناگهانی.

در آزمایشات دقیق بیوشیمی افزایش LDH در ۱۶٪ تا ۲۳٪ و افزایش ESR در ۲۰٪ موارد دیده می‌شود (۱۰). یافته‌های ECG تغییرات غیر اختصاصی را نشان می‌دهد ولی گره دهلیزی-بطنی و آریتمی‌های فوق بطنی با شیوع بیشتری دیده می‌شود. عکس قفسه سینه، عمدتاً کمک‌کننده نیست ولی اکوکاردیوگرافی بخصوص از راه مری روش بسیار مفیدی برای ارزیابی اولیه ضایعات قلبی است؛ هر چند که سی‌تی‌اسکن (CT) و CMR* برای نشان دادن ضایعات منتشر مناسب‌تر هستند. CMR برای نشان دادن لنفوم قلب، حساسترین روش تشخیصی است؛ به هر حال، CT و CMR برای تشخیص قطعی کافی نیستند و جهت تشخیص قطعی یافته‌های بافت‌شناختی لازم است. ثابت شده است که بررسی مایع پریکارد از نظر سلولی، در ۶۰٪ موارد تشخیصی کمک‌کننده بوده است.

نمونه‌برداری از طریق ورید با هدایت اکوکاردیوگرافی از راه مری، ممکن است نمونه‌های بافتی را برای تشخیص فراهم کند و اگر این کار مقدور نبود، ممکن است مدیاستینوسکوپی یا توراوتومی انجام شود. لنفوم اولیه در ۷۰٪ تا ۷۲٪ موارد سمت راست قلب را درگیر می‌کند (۹،۱۰) و در ۶۶٪، ضایعات منفرد و در ۳۴٪ موارد، متعدد هستند (۱۰). از نظر بافت‌شناختی، ۸۰٪ موارد لنفوم اولیه قلب، در افراد بدون نقص ایمنی از نوع لنفوم Large B Cell هستند، اما انواع Small Cell Lymphoma، لنفوم بورکیت و لنفوم T Cell هم گزارش شده است (۱۱). از نظر درمانی، لنفوم اولیه قلب مشابه سایر لنفوم‌های مهاجم که از سایر قسمت‌های بدن منشأ می‌گیرد، به شیمی‌درمانی حساس است.

* Cardiac Magnetic Resonance (CMR)

منابع:

- 1- McAllister HA Jr. Primary tumors and cysts of the heart and pericardium. *Curr Probl Cardiol.* 1979; 4 (1): 1-51.
- 2- Chalabreysse L, Berger F, Loire R, Devouassoux G, Cordier JF, Thivolet-Bejui F. Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patients: a report of three cases and review of the literature. *Virchows Arch.* 2002; 441 (5): 456-461.
- 3- Robert WC, Glancy DL, De Vita WT Jr. Heart in malignant lymphoma: a study of 196 autopsy cases. *Am J Cardiol.* 1968; 22 (1): 85-107.
- 4- Wilhite DB, Quigley RL. Occult cardiac lymphoma presenting with cardiac tamponade. *Tex Heart Inst J.* 2003; 30 (1): 62-64.
- 5- Nakata A, Hirota S, Takazakura E. Primary cardiac lymphoma diagnosed by percutaneous needle biopsy. *Int J Cardiol* 1998; 65 (2): 201-203.
- 6- Burke A, Virmani R. Tumors of the Heart and Great Vessels. *Atlas of Tumor Pathology, 3rd Series, Fascicle 16.* Washington DC: Armed Forces Institute Pathology; 1996; 1-179.
- 7- Curtsinger CR, Wilson MJ, Yoneda K. Primary cardiac lymphoma. *Cancer.* 1989; 64 (2): 521-525.
- 8- Rock Well L, Hetzel P. Cardiac involvement in malignancies. Case 3. Primary cardiac lymphoma. *J Clin Oncol.* 2004; 22 (13): 2744 -2745
- 9- Anghel G, Zoli V, Petti N, Remotti D, Feccia M, Pino P, et al. Primary cardiac lymphoma: report of two cases occurring in immunocompetent subject. *Leuk Lymphoma.* 2004; 45 (4): 781-788.
- 10- Chalabreysse L, Berger F, Loire R, Devouassoux G, Cordier JF, Thivolet-Bejui F. Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patient: a report of three cases and review of the literature. *Virchows Arch.* 2006; 441 (5): 441-456.
- 11- Giunta R, Carverro RG. Primary cardiac T cell lymphoma. *Ann Hematol.* 2004; 83 (7): 450-454.
- 12- Libby P, Bonow RO, Mann DL, Zipes DL. *Braunwald heart disease.* 8th ed. Boston: Saunders Elsevier; 2008. p: 1827.
- 13- Nakchbandi IA, Day HJ. Primary cardiac lymphoma: initial symptoms suggestive of gastrointestinal disease. *South Med J.* 1997; 90 (5): 539-543.

Title: A case of primary cardiac lymphoma in a twelve-year-old patient with right-heart failure

Abstract

Primary non-Hodgkin's lymphoma usually presents itself as a rapidly growing mass inside the cardiac chambers or myocardium. Most prevalent symptoms of the disease are arrhythmia, treatment-resistant cardiac deficiency, pericardial effusion, and embolic strokes. However, secondary lymphoma is mainly infiltrated inside the cardiac tissue. This article is a case report of a non-Hodgkin's lymphoma in a young boy; whose clinical manifestations were palpitation, exercise-induced asthma, and symptoms of right-heart failure.

Key Words: Cardiac lymphoma; Cardiac tumor; Right side heart failure

Archive of SID