

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Редкое клиническое наблюдение саркомы легочной артерии

Бикбаева Г. Р.^{1,2*}, Ковальская А. Н.², Родин А. П.², Саламов Г. В.^{1,2}, Павлова Т. В.^{1,2},
Дупляков Д. В.^{1,2}

¹Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В. П. Полякова, Самара, Россия

²Самарский государственный медицинский университет Минздрава России, Самара, Россия

Саркома легочной артерии (СЛА) – злокачественная и очень редкая опухоль с часто ошибочной диагностикой. Представлен редкий клинический случай данной патологии. В течение 6 мес у пациента наблюдалась ежедневная лихорадка, он был обследован в различных стационарах, однако причину повышения температуры установить не удавалось. В стационаре по данным эхокардиографии (Эхо-КГ) было выявлено образование в устье левой ветви легочной артерии (ЛА) с обструкцией. КТ-ангиопульмонография показала дефект наполнения в левой ветви ЛА, перекрывающий просвет артерии на 90%. Согласно гистопатологическому исследованию, у пациента была диагностирована СЛА. В дальнейшем были выполнены: тромбэндартерэктомия из ЛА, комбинированная пневмонэктомия слева, ушивание вторичного дефекта межпредсердной перегородки, с последующим 3 курсами монохимиотерапия паклитакселем. Через 1 год 9 мес в связи с прогрессией заболевания пациент умер. Прогноз СЛА зависит от осведомленности врачей о данном заболевании и ранней диагностики, позволяющих оптимизировать возможности ведения таких пациентов.

Ключевые слова: саркома легочной артерии, тромбоэмболия легочной артерии, компьютерная томография грудной полости.



Для цитирования: Бикбаева Г. Р., Ковальская А. Н., Родин А. П., Саламов Г. В., Павлова Т. В., Дупляков Д. В. Редкое клиническое наблюдение саркомы легочной артерии. *Рациональная Фармакотерапия в Кардиологии*. 2024;20(1):52-56. DOI: 10.20996/1819-6446-2024-2984. EDN RDUZQA

A rare clinical case of pulmonary artery sarcoma

Bikbaeva G. R.^{1,2*}, Kovalskaya A. N.², Rodin A. P.², Salamon G. V.^{1,2}, Pavlova T. V.^{1,2}, Duplyakov D. V.^{1,2}

¹V. P. Polyakov Samara Regional Clinical Cardiology Dispensary, Samara, Russia

²Samara State Medical University, Samara, Russia

Pulmonary artery sarcoma (PAS) is a malignant and very rare tumor with frequent misdiagnosis. A rare clinical case with this pathology is presented. The patient had daily fever for 6 months, he was examined in various hospitals, but the cause of fever could not be determined. In our hospital, echocardiography revealed a mass in the left pulmonary artery (PA) with obstruction. CT-angiopulmonography showed a filling defect in the left PA, blocking the lumen of the artery by 90%. According to histopathology, the patient was diagnosed with pulmonary artery sarcoma. Subsequently, the following was performed: thrombendarterectomy from the pulmonary artery, combined pneumonectomy on the left side, suturing of the secondary atrial septal defect, followed by 3 courses of monochemotherapy with paclitaxel. After 1 year and 9 months, due to disease progression the patient died. The prognosis of PAS depends on early diagnosis, so doctors should be aware of this disease and use the best treatment options.

Keywords: pulmonary artery sarcoma, pulmonary embolism, computed tomography of the thoracic cavity.

For citation: Bikbaeva G. R., Kovalskaya A. N., Rodin A. P., Salamon G. V., Pavlova T. V., Duplyakov D. V. A rare clinical case of pulmonary artery sarcoma. *Rational Pharmacotherapy in Cardiology*. 2024;20(1):52-56. DOI: 10.20996/1819-6446-2024-2984. EDN RDUZQA

*Corresponding Author (Автор, ответственный за переписку): guzelbikbaeva63@mail.ru

Received/Поступила: 31.10.2023

Review received/Рецензия получена: 10.01.2024

Accepted/Принята в печать: 05.02.2024

Введение

Саркома легочной артерии (СЛА) – редкий вариант локализации злокачественной опухоли соединительной ткани. К настоящему моменту опубликовано около 400 статей по данной проблеме, при этом большинство из них представляют описание отдельных клинических случаев [1, 2]. Клиническое течение заболевания на поздних стадиях прогрессирования

часто имитирует симптоматику эмболии легочной артерии (ЛА).

Представлено клиническое наблюдение пациента, с внутрисосудистой опухолью и обтурацией левой ветви ЛА. Данная патология является довольно редкой. Таким образом, это демонстрирует важность междисциплинарного взаимодействия, раннее проведение диагностических исследований, своевременное выявление заболевания и назначение адекватного лечения.

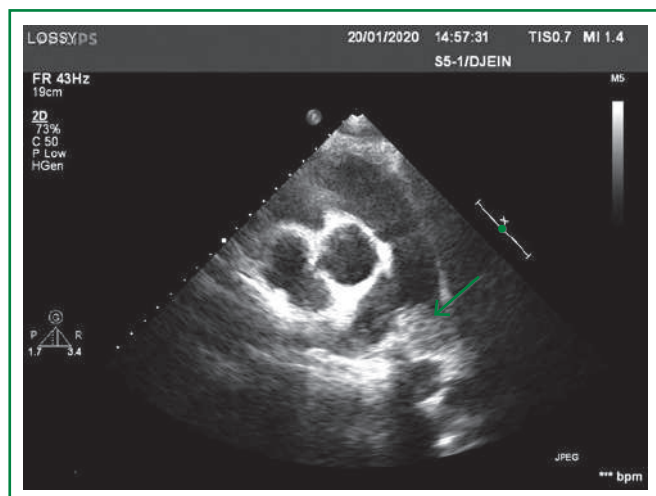


Рисунок 1. Эхо-КГ от 20.01.2020. Стрелкой указано образование в устье левой ветви ЛА с обструкцией

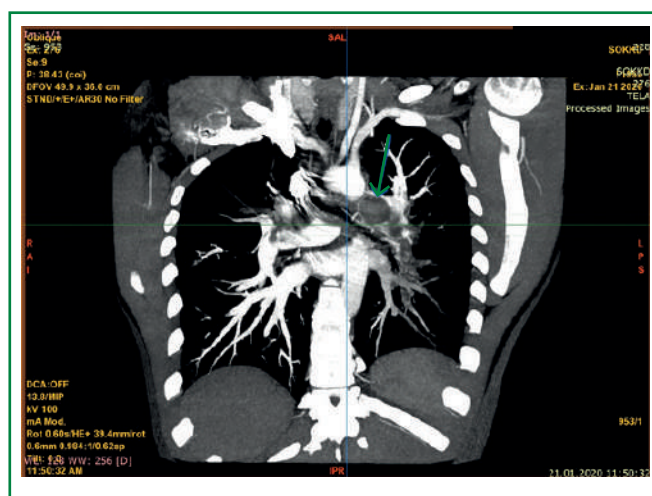


Рисунок 2. КТ грудной полости от 21.01.2020. Стрелкой указан крупный дефект наполнения в просвете левой ЛА

Описание клинического случая

Мужчина К. 23 лет, поступил в Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова (СОККД) 20.01.2020 с жалобами на одышку при ходьбе на расстояние около 200 метров, подъеме на один пролет лестницы, учащенное сердцебиение, общую слабость, потливость, повышение температуры до 39,7°C.

Заболевание дебютировало в июле 2019 г. с ежедневным повышением температуры до 38°C к вечеру и потливости по ночам. Температура тела снижалась до нормальных цифр на фоне приема анальгетиков. К моменту госпитализации больной уже несколько раз проходил обследование и лечение (анальгетики, глюкокортикоиды) в различных госпиталях. Каких-либо отклонений при выполнении эхокардиографии (Эхо-КГ), компьютерной томографии (КТ) сердца и легких, а также в многочисленных анализах крови отклонений не обнаружено, за исключением повышенного уровня С-реактивного белка (СРБ), начиная с августа 2019 г. — от 58,94 до 79,4 мг/л.

25.12.2019 при выполнении КТ сердца выявлена картина тромбоэмболии ЛА, лёгочной гипертензии, дилатации правого желудочка (ПЖ), дефекта межпредсердной перегородки (МПП).

27.12.2019. Эхо-КГ: вторичный дефект МПП 12×5 мм с умеренным объёмом сброса. Давление в ПЖ 44 мм рт.ст.

На момент поступления общее состояние средней степени тяжести. Грубый систолический шум над ЛА. Частота сердечных сокращений 100 в мин, артериальное давление 120 и 80 мм рт.ст. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Частота дыхательных движений — 20-22 в 1 минуту. На электрокардиографии при поступлении (20.01.2020) — неполная блокада правой ножки пучка Гиса. На Эхо-КГ

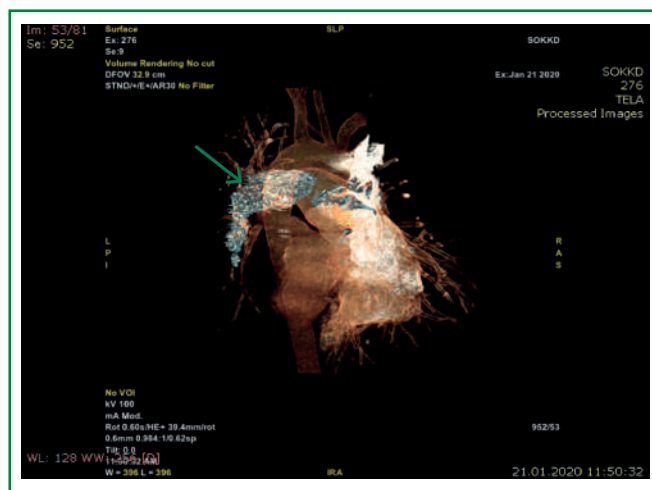


Рисунок 3. 3D — КТ грудной полости от 21.01.2020. Стрелкой указан дефект наполнения левой легочной артерии

(20.01.2020) выявлено образование в устье левой ветви ЛА с обструкцией (рис. 1). Расчетное давление в ПЖ 84 мм рт.ст. Дефект в овальной ямке МПП с малым объемом сброса.

Показатели общего анализа крови — в пределах референсных значений. СРБ — 80,6/30,8 мг/л с разницей в три дня, D-димер — 0,641 мг/л.

21.01.2020. КТ грудной полости: крупный дефект наполнения в просвете левой ЛА (рис. 2, 3).

24.01.2020. В условиях Самарского областного онкологического диспансера была проведена позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ): картина метаболически активной ткани в проекции левой и правой лёгочных артерий и её ветвей (на уровне долевых ветвей); подозрение о первичной опухоли ЛА

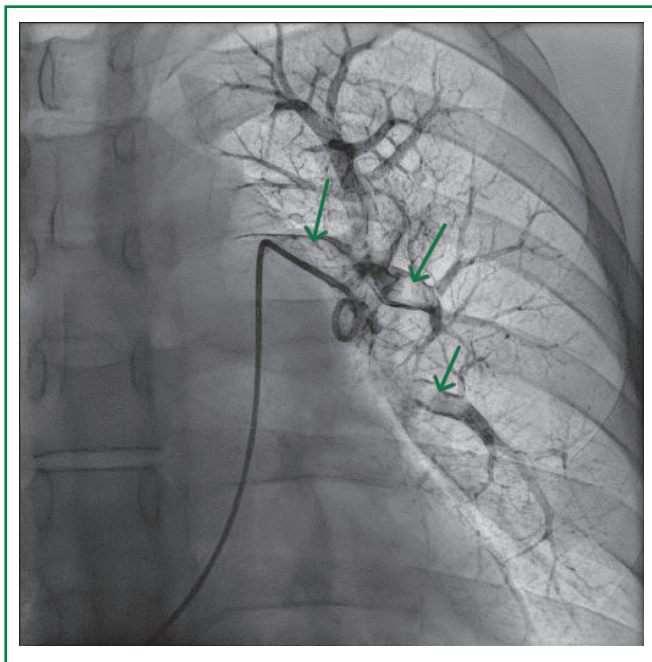


Рисунок 4. КТ-ангиопульмонография от 28.01.2020.
Стрелками указаны дефекты наполнения
в левой ветви ЛА, перекрывающий просвет
артерии на 90%

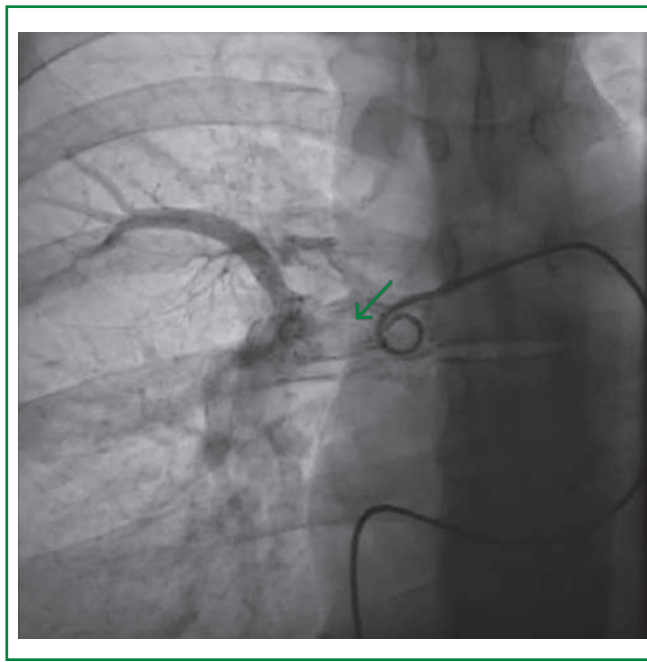


Рисунок 5. КТ-ангиопульмонография от 28.01.2020 г.
Стрелкой указан дефект наполнения в ветвях
правого легкого

(саркоме, ангиосаркоме) с ростом по ее ветвям билатерально.

28.01.2020. КТ-ангиопульмонография: дефект наполнения в левой ветви ЛА, перекрывающий просвет артерии на 90%, и множественные дефекты наполнения в долевых и сегментарных ветвях (рис. 4), также выявлены дефекты наполнения в долевых и сегментарных ветвях правого легкого (рис. 5).

30.01.2020. В условиях Самарского областного онкологического диспансера проведена биопсия образования: СЛА (в микропрепаратах фрагменты опухолевой ткани, в составе которой преобладают атипичные полиморфизные клетки с гиперхромным количеством митозов, фрагменты фибрина, очаги некроза).

17.02.2020 пациент направлен в ФГБУ "НМИЦ им. акад. Е.Н. Мешалкина" (г. Новосибирск), где были выполнены: тромбэндартерэктомия из ЛА, комбинированная пневмонэктомия слева, ушивание открытого овального окна, с последующим 3 курсами монокимиотерапия паклитакселом.

18.01.2021, 23.03.2021 пациент переболел новой коронавирусной инфекцией (COVID-19), подтвержденной ПЦР тестом, осложненной двухсторонней пневмонией с поражением 25% по данным КТ, с дыхательная недостаточностью 1 степени в обоих случаях. Находился на стационарном лечении в Самарском госпитале №8, выписан в удовлетворительном состоянии. Последующее наблюдение продолжалось в СОККД. 26.03.2021 при контрольной КТ выявлена прогрессия заболевания (метастазы в лим-

фоузлы правого корня, правого легкого). Онкологом пациенту был рекомендован приём апазопаниба 400 мг. Кроме того, в центре медицинской радиологии г. Димитровграда был проведен неполный курс протонной терапии, суммарная-очаговая доза = 41,4 Гр.

05.10.2021 пациент повторно поступил в наш центр с жалобами на одышку в покое и при минимальной физической нагрузке, на боль в левой ягодичной области с иррадиацией в левую нижнюю конечность. На мультиспиральной КТ поясничного отдела позвоночника: выявлены метастазы в грушевидную мышцу слева с распространением в мышцу, выпрямляющую позвоночник, в крестцовые отверстия и крестцовый канал на уровне S1, S2 позвонков с реакцией боковых масс крестца.

27.10.2021 пациент был госпитализирован в химиотерапевтическое отделение Самарского областного онкологического диспансера. Через сутки после введения химиопрепаратов (доксорубицин, ифосфамид, месна) состояние пациента ухудшилось, появились жалобы на слабость и одышку. Несмотря на проводимое лечение, на пятые сутки госпитализации наступила смерть больного.

Обсуждение

СЛА — редкая опухоль, которая встречается в популяции с частотой 0,001–0,03%, незначительно чаще у женщин (1,3:1), средний возраст на момент по-

становки диагноза составляет 48 лет (диапазон 13-86 лет) [3].

СЛА имеет различные сложные патологоанатомические типы и возникает из плюрипотентных мезенхимальных стволовых клеток интимы сосуда [4]. СЛА принято делить на пристеночные и интимальные, первая из которых представляет собой типичную лейомиосаркому, развивающуюся вдоль медиальных гладких мышц крупных вен с вовлечением в процесс в основном полый вены. Интимальная саркома поражает интимальный слой крупных кровеносных сосудов по ходу ЛА и аорты. Такие саркомы характеризуются внутрипросветным ростом с последующей обструкцией сосудов и/или дистальными эмболиями [3]. Примерно в 20% СЛА сопровождается метастазами в легкие, почки, головной мозг, лимфатические узлы и кожу [5].

Симптоматика заболевания зависит от локализации опухоли. Больные часто жалуются на одышку, кашель, кровохарканье, боль в груди [6]. Эти симптомы имитируют острую и хроническую легочную эмболию, что может отсрочить постановку правильного диагноза. Лихорадка, анемия, повышение уровня скорости оседания эритроцитов могут помочь в диагностике СЛА, особенно при отсутствии факторов риска венозных тромбозов. При аускультации у ряда пациентов можно выслушать систолический шум над лёгочной артерией. Объективно у части пациентов отмечается набухание яремных вен, отек, цианоз и гепатомегалия [3]. Определение D-димера может быть полезно для исключения ТЭЛА, так как при СЛА он зачастую остается нормальным, что было описано несколькими отечественными и зарубежными авторами [4, 5].

До недавнего времени СЛА чаще всего диагностировали при аутопсии или биопсии. Роль предоперационной биопсии СЛА остается дискуссионной вследствие высокого риска развития потенциальных осложнений во время процедуры. Достижения в радиологической оценке морфологии ЛА привели к более раннему выявлению СЛА.

Однако до сих пор нет единого мнения относительно алгоритмов диагностики и лечения СЛА [4]. Вместе с тем, E. Kronzer и соавт. показали, что в отличие от тромба, СЛА имеет тенденцию занимать весь просвет с локальной аневризматической дилатацией и может образовывать характерные острые углы со стенкой сосуда [7]. Обнаружение подобного признака на КТ-ангиографии, названного "wall eclipsing", может помочь отличить СЛА от тромбоэмболического заболевания. Он определяется как наличие следующих трех критериев: внутрипросветное образование низкой плотности легочного ствола, левой ЛА или правой ЛА с почти полной окклюзией; проксимальное выпячивание образования по направлению к выходному тракту ПЖ; и затемнение одной или обеих стенок пораженной артерии до того, как поражение распространится за пределы артерии [8]. ПЭТ с фтор-

дезоксиглюкозой может помочь в выявлении злокачественного новообразования, поскольку активность именно фтордезоксиглюкозы будет более интенсивной при СЛА по сравнению с тромбоэмболией.

Прогноз при СЛА крайне неблагоприятный: расчетная выживаемость составляет 1,5-3 мес от момента постановки диагноза без хирургического вмешательства [1]. В настоящий момент ни химиотерапия, ни лучевая терапия не показали значительного эффекта [5, 9]. Поскольку опухоль возникает из эндотелия, хирургическая резекция проводится путем эндартерэктомии и сводится к восстановлению кровотока в пораженных участках легкого для уменьшения легочной гипертензии и восстановления оксигенации. Однако легочная эндартерэктомия редко удаляет все микроскопические клетки [3]. Таким образом, хирургическое излечение этой тяжелой злокачественной опухоли возможно лишь в случае ранней диагностики одностороннего заболевания, что позволяет провести своевременную пневмонэктомию. После полной хирургической резекции медиана выживаемости повышается до $36,5 \pm 20,2$ мес, в то время после паллиативной резекции составляет 11 ± 3 мес [10].

Клинический случай, представленный нами, описывает развитие редкой внутрисосудистой опухоли с обтурацией левой ветви ЛА у пациента молодого возраста. Отсутствие специфической симптоматики, изменений со стороны лабораторных и инструментальных методов обследования привело к тому, что в течение 6 мес опухоль не была диагностирована. Характерным является тот факт, что при поступлении в специализированный кардиологический стационар предварительно была диагностирована тромбоэмболия ЛА. Однако отсутствие типичных факторов риска этого заболевания и нормальные уровни D-димера не укладывались в картину тромбоэмболии. Онкологическая настороженность врачей позволила в течение короткого периода времени провести дообследование (ПЭТ, КТ и биопсию), диагностировать СЛА и назначить специфическую терапию, что способствовало увеличению продолжительности жизни пациента.

Заключение

СЛА является крайне агрессивной злокачественной опухолью. Представленный клинический случай демонстрирует важность ранней диагностики СЛА и активного совместного ведения пациента кардиологом и онкологом, что позволило пациенту пережить два эпизода пневмонии, связанной с COVID-19, и прожить 1 год и 9 мес с момента установления диагноза.

Отношения и Деятельность. Нет.
Relationships and Activities. None.

Финансирование: Исследование проведено при поддержке "Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В. П. Полякова".

Funding: The study was performed with the support of the V. P. Polyakov Samara Regional Clinical Cardiology Dispensary.

References / Литература

1. Li X, Hong L, Huo XY. Undifferentiated intimal sarcoma of the pulmonary artery: A case report. *World J Clin Cases*. 2021;9(16):39603965. DOI:10.12998/wjcc.v9.i16.3960.
2. Shao N, Deng C. Pulmonary thromboembolic disease or pulmonary artery intimal sarcoma: Case report and literature review. *Oncol Lett*. 2022;24(4):350. DOI:10.3892/ol.2022.13470.
3. Assi T, Kattan J, Rassy E, et al. A comprehensive review on the diagnosis and management of intimal sarcoma of the pulmonary artery. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2020;147:102889. DOI:10.1016/j.critrevonc.2020.102889.
4. Wu Y, Huang J, Wang Q, et al. Whole-exome sequencing insights into pulmonary artery sarcoma mimicking pulmonary embolism: a case report and review. *Onco Targets Ther*. 2019;12:6227-6235. DOI:10.2147/OTT.S212416.
5. Lu P, Yin BB. Misdiagnosis of primary intimal sarcoma of the pulmonary artery as chronic pulmonary embolism: A case report. *World J Clin Cases*. 2020;8(5):986994. DOI:10.12998/wjcc.v8.i5.986.
6. Li YC, Li LY, Tong HC, et al. Pulmonary artery intimal sarcoma mimicking pulmonary thromboembolism: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2021;100(6):e24699. DOI:10.1097/MD.00000000000024699.
7. Kronzer E, Robinson SI, Collins DA, McBane RD 2nd. Primary pulmonary artery sarcoma versus pulmonary thromboembolism: a multimodal imaging comparison. *J Thromb Thrombolysis*. 2021;52(4):1129-1132. DOI:10.1007/s11239-021-02464-w.
8. Gan HL, Zhang JQ, Huang XY, Yu W. The wall eclipsing sign on pulmonary artery computed tomography angiography is pathognomonic for pulmonary artery sarcoma. *PLoS One*. 2013;8(12):e83200. DOI:10.1371/journal.pone.0083200.
9. Secondino S, Grazioli V, Valentino F, et al. Multimodal Approach of Pulmonary Artery Intimal Sarcoma: A single institution experience. *Sarcoma*. 2017;2017:7941432. DOI:10.1155/2017/7941432.
10. Blackmon SH, Rice DC, Correa AM, et al. Management of primary pulmonary artery sarcomas. *Ann Thorac Surg*. 2009;87(3):977984. DOI:10.1016/j.athoracsur.2008.08.018.

Сведения об Авторах/About the Authors

Бикбаева Гузель Рунаровна [Guzel R. Bikbaeva]
eLibrary SPIN 2716-6205, ORCID 0000-0002-6725-7180

Ковальская Анна Николаевна [Anna N. Kovalskaya]
eLibrary SPIN 9315-5383, ORCID 0000-0003-4526-8003

Родин Александр Петрович [Alexandr P. Rodin]
ORCID 0000-0001-9357-9194

Саламов Георгий Владимирович [Georgy V. Salamov]
eLibrary SPIN 4310-5469, ORCID 0000-0002-3391-1869

Павлова Татьяна Валентиновна [Tatiana V. Pavlova]
eLibrary SPIN 5053-0583, ORCID 0000-0003-3301-1577

Дупляков Дмитрий Викторович [Dmitry V. Duplyakov]
eLibrary SPIN 5665-9578, ORCID 0000-0002-6453-2976