

НАБЛЮДЕНИЕ ИЗ ПРАКТИКИ / PRACTICAL CASES

УДК 616-006.33.03

<http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2020-11-3-97-103>

© Пищик В.Г., Оборнев А.Д., Гарач И.А., Кржицкий П.И., Маслак О.С., 2020 г.

ГИГАНТСКИЕ ХОНДРОМЫ ЛЕГКОГО КАК ПРОЯВЛЕНИЕ ТРИАДЫ КАРНЕЯ

^{1,2}В. Г. Пищик, ¹А. Д. Оборнев*, ^{3,4}И. А. Гарач, ⁵П. И. Кржицкий, ²О. С. Маслак¹Клиническая больница 122 им Л. Г. Соколова, Санкт-Петербург, Россия²Санкт-Петербургский государственный университет, Санкт-Петербург, Россия³Клиническая больница Св. Луки, Санкт-Петербург, Россия⁴Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова, Санкт-Петербург, Россия⁵Научно-исследовательский институт онкологии имени Н. Н. Петрова, Санкт-Петербург, Россия

Триада Карнея — редкий синдром, характеризующийся сочетанием гастроинтестинальной стромальной опухоли (ГИСО) желудка, функционирующей экстраадренальной параганглиомы и легочной хондромы. Мы представляем случай наличия у пациентки ГИСО желудка, экстраадренальной параганглиомы и двух гигантских хондром левого легкого. В связи с быстрым ростом образований легкого и невозможностью исключить их злокачественный характер, пациентке была выполнена левосторонняя пневмонэктомия.

Ключевые слова: хирургическое лечение, МСКТ, ПЭТ/КТ, триада Карнея, хондрома легкого, ГИСО, парагангиома

Контакт: Оборнев Александр Дмитриевич, nurnberghd@mail.ru

© Pischik V.G., Obornev A.D., Garapach I.A., Krzhivickij P.I., Maslak O.S., 2020

GIANT PULMONARY CHONDROMAS AS A COMPONENT OF CARNEY'S TRIAD

^{1,2}Vadim G. Pischik, ¹Alexandr D. Obornev*, ^{3,4}Irina A. Garapach, ⁵Pavel I. Krzhivickij, ²Ol'ga S. Maslak¹L. G. Sokolov Memorial Hospital 122, St. Petersburg, Russia²St. Petersburg State University, St. Petersburg, Russia³St. Lukes Hospital, St. Petersburg, Russia⁴Pavlov First St. Petersburg State Medical University St. Petersburg, Russia⁵N. N. Petrov Research Institute of Oncology, St. Petersburg, Russia

Carney's triad is a rare syndrome, comprising of the GIST of the stomach, functioning extra-adrenal paraganglioma and pulmonary chondroma. We present a case of a young woman diagnosed with gastric GIST, mesenteric paraganglioma and two giant chondromas of the left lung. Due to the rapid growth of pulmonary neoplasms and their potential malignant behaviour, the left pneumonectomy was performed.

Key words: surgical treatment, MDCT, PET/CT, Carney triad, pulmonary chondroma, GIST, paraganglioma

Contact: Obornev Alexandr Dmitriyevich, nurnberghd@mail.ru

Конфликт интересов: авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Пищик В.Г., Оборнев А.Д., Гарач И.А., Кржицкий П.И., Маслак О.С. Гигантские хондромы легкого как проявление триады Карнея // *Лучевая диагностика и терапия*. 2020. Т. 11, № 3. С. 97–103, <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2020-11-3-97-103>.

Conflict of interests: the author stated that there is no potential conflict of interests.

For citation: Pischik V.G., Obornev A.D., Garapach I.A., Krzhivickij P.I., Maslak O.S. Giant pulmonary chondromas as a component of Carney's triad // *Diagnostic radiology and radiotherapy*. 2020. Vol. 11, No. 3. P. 97–103, <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2020-11-3-97-103>.

Введение. Триада Карнея — редкий синдром, характеризующийся сочетанием гастроинтестинальной стромальной опухоли желудка, функционирующей экстраадренальной параганглиомы и легочной хондромы, впервые описанный J. A. Carney, патологом клиники Мейо, в 1977 г. у 7 пациентов [1].

Заболевание развивается в основном у молодых женщин, средний возраст проявления синдрома около 20 лет. Строгого хронологического порядка появления образований не существует, поэтому наличие двух из трех опухолей принято рассматривать как проявление триады Карнея, которая в таких случаях

считается «неполной» и называется «диадой». К 2000 г. было описано всего 79 случаев триады Карнея [2], а на настоящий момент — только 150 [3].

Клинический случай. Женщина 21 года обратилась в клинику с жалобами на периодические боли в левой половине грудной клетки. Из анамнеза стало известно, что при флюорографии грудной клетки в 2013 г. выявлено округлое новообразование в верхней доле левого легкого размером около 1 см в диаметре, расцененное как гамартома, рекомендовано наблюдение. В 2014 г. при обследовании по поводу этого образования была выявлена гастроинтестинальная стромальная опухоль желудка (ГИСО), выполнена резекция желудка по Гофмейстеру–Финстереру. При контроль-

ной МСКТ выявлен рост новообразования верхней доли левого легкого и появление второго, аналогичного по скиалогическим признакам, новообразования в нижней доле левого. Проведена биопсия, по результатам которой признаков злокачественной опухоли не обнаружено. Образования не удалены ввиду их глубокого расположения в паренхиме легкого. В 2015 г. при ПЭТ-КТ всего тела выявлена опухоль правого предсердия. Через стернотомный доступ проведено ее удаление. По результатам гистологического исследования опухоль оказалась миксомой. При проведении контрольной МСКТ в 2019 г. размеры образований левого легкого увеличились: в верхней доле до 46×45 мм, в нижней доле до 52×44 мм (рис. 1).

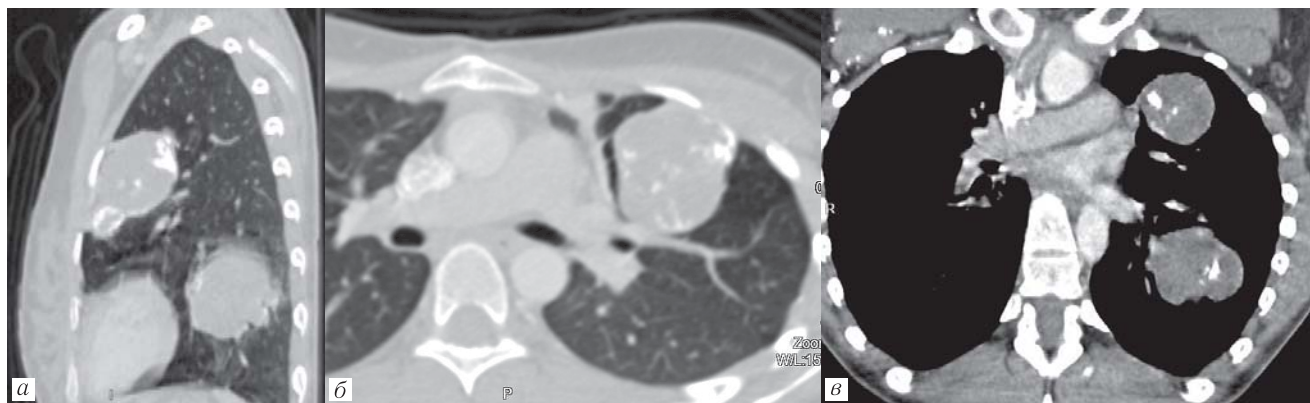


Рис. 1. При МСКТ органов грудной клетки с внутривенным контрастированием в верхней и нижней долях левого легкого выявляются многоузловые образования с четкими фестончатыми контурами, неоднородной структуры за счет мягкотканого компонента и массивных зон обызвествления с умеренным накоплением контрастного препарата (а–в)

Fig. 1. Contrast-enhanced computed tomography reveals two large slightly lobulated, well-defined inhomogeneous density masses with varying degrees of calcification in the upper and lower lobes of the left lung (a–b)

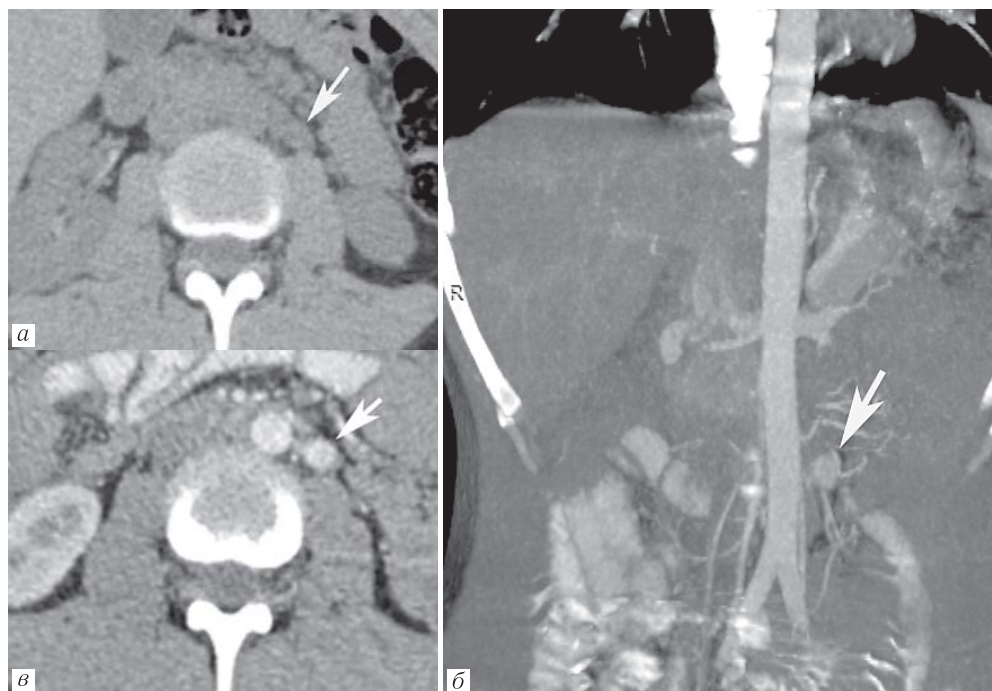


Рис. 2. При МСКТ с внутривенным контрастированием выявлено параортально расположенное (проекция органа Цукеркандля) гипervasкулярное округлое образование однородной структуры без признаков инвазии прилежащей клетчатки (а–в)

Fig. 2. Contrast-enhanced CT image demonstrates retroperitoneal para-aortic homogeneous solid mass (in the organ of Zuckerkandl), which exhibits marked homogenous enhancement (a–b)

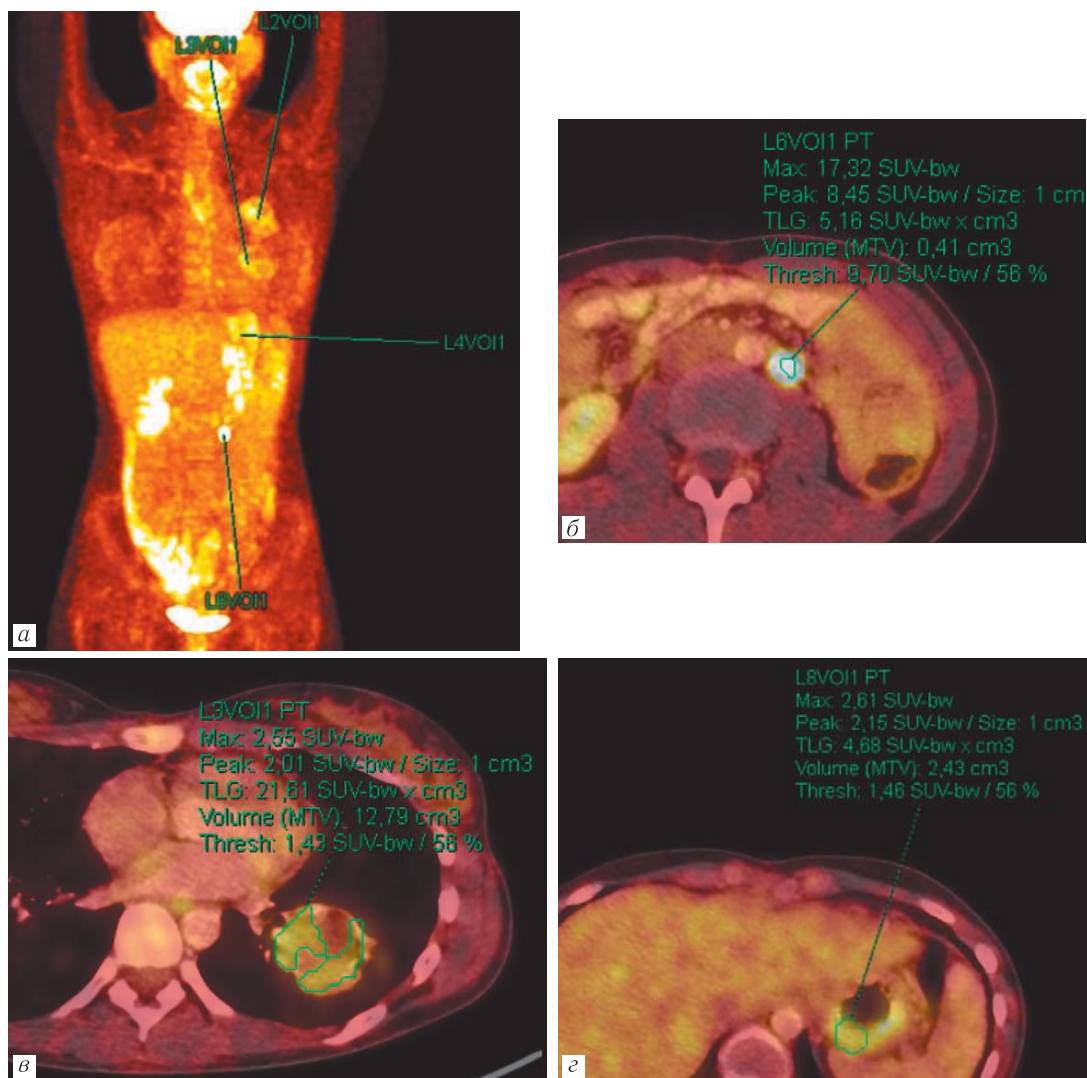


Рис. 3. При ПЭТ-КТ с ^{18}F -ФДГ определяется: выраженный очаг патологического гиперметаболизма РФП (SUVbw=17,3) в выявленном забрюшинном образовании (а, б); незначительно выраженный патологический гиперметаболизм ФДГ в выявленных новообразованиях левого легкого (SUVbw=2,55) (в) и стенке желудка (SUVbw=2,61) (г)

Fig. 3. ^{18}F -FDG PET/CT demonstrates very intense uptake in the retroperitoneal mass (SUVbw =17,3) (б); slightly uptake in mass of left lung (SUVbw=2,55) (в) and the wall of the stomach (SUVbw=2,61) (г)

Дополнительно визуализировалось не выявляемое ранее параортальное округлое однородное гиперваскулярное образование около 15 мм в диаметре, активно накапливающее РФП при ПЭТ-КТ (рис. 2, 3), расцененное как параганглиома.

Учитывая наличие у пациентки ГИСО желудка, параганглиому и образования в левом легком, заподозрена триада Карнея. Однако, учитывая динамику роста образований легкого, нельзя было однозначно исключить наличие хондросаркомы легкого. 29.07.2019 выполнена левосторонняя пневмонэктомия. По результатам иммуногистохимического исследования в легком определяется хондрома с формированием двух узлов 5,0 см и 7,0 см, дольчатого строения, из гиалинового хряща с миксоидным отеком, очагами кальциноза, очаговым формированием губчатой костной ткани, опухолевые клетки интенсивно экспрессируют S100 протеин и не экспрессируют панцитокератин AE1/AE3. Индекс про-

лиферативной активности Ki67 — 1–2%. Послеоперационный период прошел без осложнений. Плевральный дренаж был удален на 1-е сутки после операции. Пациентка выписана на 10-е сутки после операции.

Через месяц после операции выполнено лапароскопическое удаление параортального образования. По результатам гистологического исследования — параганглиома. Через 3 месяца при МСКТ грудной клетки картина соответствует объему операции, признаков других новообразований в грудной клетке не определяется (рис. 4).

Результаты и их обсуждение. По словам самого J. A. Carney, «пациенты с двумя одиночными опухолями встречаются не часто, пациенты с тремя одиночными опухолями — редко, а пациенты с тремя мультифокальными редкими опухолями — это нечто экстраординарное, особенно если все они молодые женщины» [4].

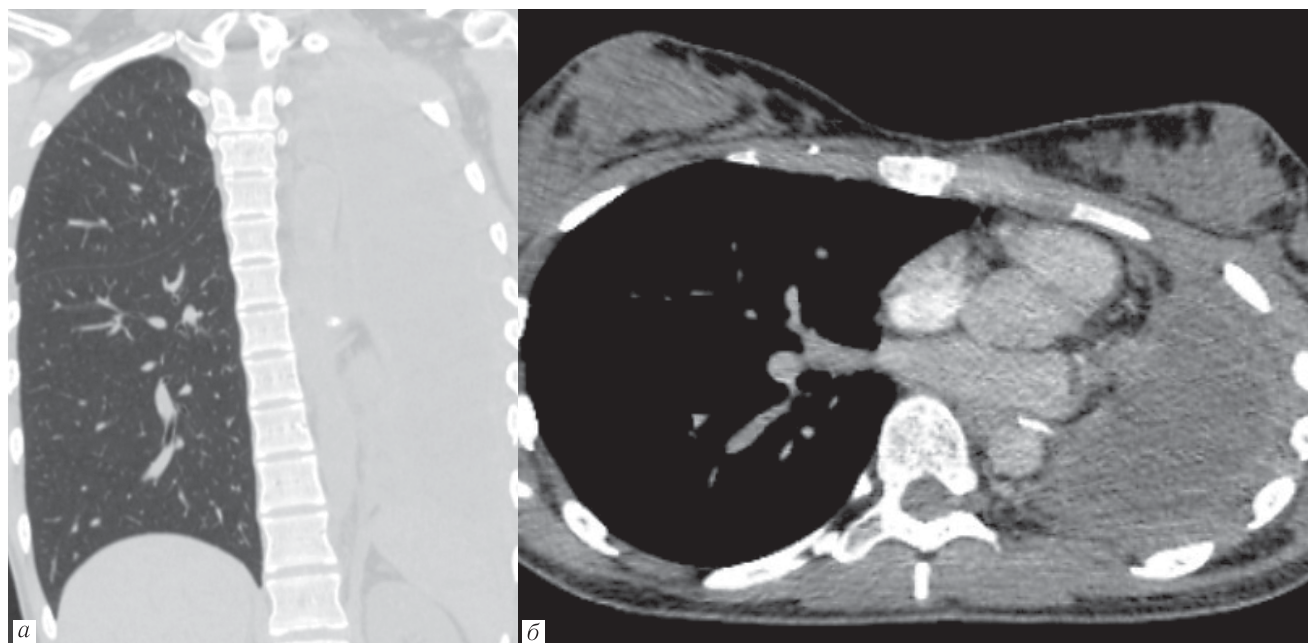


Рис. 4. МСКТ грудной клетки через 3 месяца после пневмонэктомии соответствует объему операции, признаков других новообразований в грудной клетке не определяется

Fig. 4. Contrast-enhanced MDCT of the thorax shows normal postoperative findings 3 months after pneumonectomies

Существует несколько схожих нозологических форм: триаду Карнея необходимо отличать от комплекса Карнея, который представляет собой редкое генетическое заболевание, передающееся по аутосомно-доминантному типу, проявляющееся множественными доброкачественными опухолями: миксомами, невусами, эндокринными опухолями и шванномами [5]. Миксомы встречаются в сердце (61%), коже (37%), молочной железе (20%), невусы — на коже, губах. Эндокринные опухоли поражают надпочечник, яички, гипофиз. Шванномы встречаются в верхних отделах желудочно-кишечного тракта и симпатическом стволе. Генетические изменения включают мутации PRKARIA, CCN1 (17q23), CCN2 (2p16) [5].

Триаду Карнея рассматривают как генетическое, но не наследственное заболевание. Не выявлено случаев заболевания родственников пациентов, и даже описан один случай триады Карнея при отсутствии патологии у монозиготного близнеца [1]. В основе патогенеза синдрома лежит недостаточность сукцинатдегидрогеназы в стволовых клетках. Сукцинатдегидрогеназа — ключевой фермент в митохондриальном цикле лимонной кислоты и электрон-транспортной цепи [5]. Данная патология характерна также для синдрома Карнея–Стратакиса, который, в отличие от триады Карнея, является наследственным заболеванием, передающимся по аутосомно-доминантному типу, характеризуется сочетанием ГИСО и параганглиомы, и никогда не сопровождается появлением хондромы легкого [6]. Он описан всего у 20 семей и выявляется преимущественно в молодом возрасте с равной частотой у мужчин и женщин. При синдроме Карнея–Стратакиса определяются зародышевые мутации SDHB, SDHC, SDHD, в то время как при

триаде Карнея дефекты сукцинатдегидрогеназы вызваны делециями участков хромосом.

В 80% триада Карнея встречается у женщин, как правило, до 30 лет. Самый ранний возраст выявления первой опухоли — 7 лет, самый поздний — 48 лет. Всего 26% представлено полной триадой, а от 53% до 70% случаев неполной триады представлено сочетанием ГИСО и легочной хондромы. Среднее время до выявления второй опухоли составляет 8 лет, максимальное — 26 лет, до появления третьей опухоли — в среднем 7 лет (максимально 18 лет) [4]. В мировой литературе описано только 2 случая, манифестировавших полной триадой [7]. Лишь в 34% случаев при появлении симптомов было выявлено сразу две опухоли. Одна из пациенток J. A. Carney имела редкую врожденную патологию — двустороннюю мальформацию среднего и наружного уха [8].

Легочные хондромы встречаются в 80% случаев, как правило, являются множественными, одностороннее поражение встречается в 83% случаев, не сопровождаются инвазивным ростом и отдаленными метастазами. Протекают бессимптомно, крайне редко у пациентов возникают жалобы на кровохарканье и боли в грудной клетке [9]. Описан случай формирования абсцесса с типичной клинической картиной на фоне обструкции бронхов хондромой [10]. Макроскопически имеют включения кальция и ограничены фиброзной капсулой [11]. При рентгенологическом исследовании хондромы легкого визуализируются как округлые образования с четкими фестончатыми контурами смешанной структуры за счет мягкотканого компонента и зон обызвествления [14, 15], при этом встречаются различные типы кальцификации: точечные, линейный, в виде колец

[13], в единичном наблюдении хондрома была представлена мягкотканым образованием без кальцинатов [15]. При введении контрастного препарата отмечается умеренное его накопление с максимальным градиентом в венозную фазу до 10–14 HU [15]. При наличии в анамнезе ГИСО хондромы легкого нередко принимают за метастазы. Однако описан только один случай метастатического поражения легкого при триаде Карнея [16], кроме того, для метастазов ГИСО кальцинаты в структуре не характерны. Дифференциальная диагностика хондром легкого проводится с туберкулезом, гамартомой, периферическим раком легкого, склерозирующей гемангиомой [17]. Для морфологической верификации диагноза возможно выполнение трансторакальной биопсии образований [18]. Тем не менее эффективность ее для дифференциальной диагностики хондромы, хондросаркомы, синовиосаркомы или первичной легочной саркомы Юинга весьма ограничена [19]. Следует отметить к тому же и вероятность малигнизации хондромы с формированием хондросаркомы [20]. Кроме того, в случае, описанном S. T. Wahid и соавт., у пациентки описана именно хондросаркома [21]. В настоящем наблюдении ввиду значительных темпов роста выявленных образований, их крупных размеров нельзя было исключить развитие хондросаркомы, что и послужило причиной радикальной операции. Очевидно, что пневмонэктомию у молодой женщины сложно назвать «операцией выбора», однако меньший объем операции не мог быть выполнен радикально ввиду локализации образований близко к структурам корня левого легкого, выполнение же трансторакальной биопсии этих образований не могло дать полноценной гистологической характеристики из-за значительных размеров и неоднородности структуры.

Опухоли желудочно-кишечного тракта при синдроме Карнея классифицировались и как лейомиомы, и как лейомиосаркомы или лейомиобластомы, даже как доброкачественные лейомиобластомы, однако тщательные морфологические исследования выявили, что исходят они из интерстициальных клеток Кахала — пейсмейкеров желудочно-кишечного тракта. ГИСО при симптомокомплексе Карнея встречаются в 99% случаев, располагаются в желудке, обладают мультицентричным ростом и преимущественно эпителиоидным строением, так называемые ГИСО 2 типа [22]. Как правило, именно это образование выявляется первым. Клинически проявляется болью в животе, желудочно-кишечным кровотечением, анемией, потерей веса, наличием пальпируемого образования в животе. Морфологически не отличаются от спорадических ГИСО, однако не имеют характерных мутаций *c-kit* и *PDGFRA*, а имеют потерю короткого плеча первой хромосомы. При иммуногистохимическом исследовании выявляют экспрессию CD34 и CD117, однако в отличие от спорадических ГИСО не экспрессируют SDHB. Отмечается частое лимфогенное метастазирование, частые местные рецидивы после удале-

ния, а также более медленный рост метастазов по сравнению со спорадическими случаями и плохой ответ на химиотерапию, лучевую терапию, термоабляцию и иматиниб [3]. Именно метастатическая ГИСО явилась причиной смерти 30-летней пациентки в сообщении Raffensperger и Kruger, через 16 лет после установления диагноза триады Карнея [23], а также одной из пациенток, описанной самим J. A. Sappes в 1977 г. [1]. В нашем случае ГИСО выявлена после опухоли легкого при профилактическом обследовании пациентки, на достаточно раннем этапе, была радикально прооперирована, до возникновения таких тяжелых осложнений, как кровотечение и непроходимость.

Параганглиомы у пациентов с триадой Карнея встречаются в 50% случаев и, как правило, функционируют и обладают инвазивным ростом, поэтому способны к отдаленному метастазированию [4]. Экстраадренальная параганглиома — опухоль, исходящая из хромаффинных клеток симпатических ганглиев, продуцирующая избыточное количество катехоламинов. При экстраадренальной локализации новообразование может развиваться из элементов симпатических ганглиев средостения, мочевого пузыря, поджелудочной железы, яичников, почек, щитовидной железы, глаза, желчных путей и сердца. Наиболее часто исходит из аортального параганглия, расположенного на брюшной аорте от уровня нижней брыжеечной артерии до бифуркации аорты (орган Цукеркандля) (рис. 5).

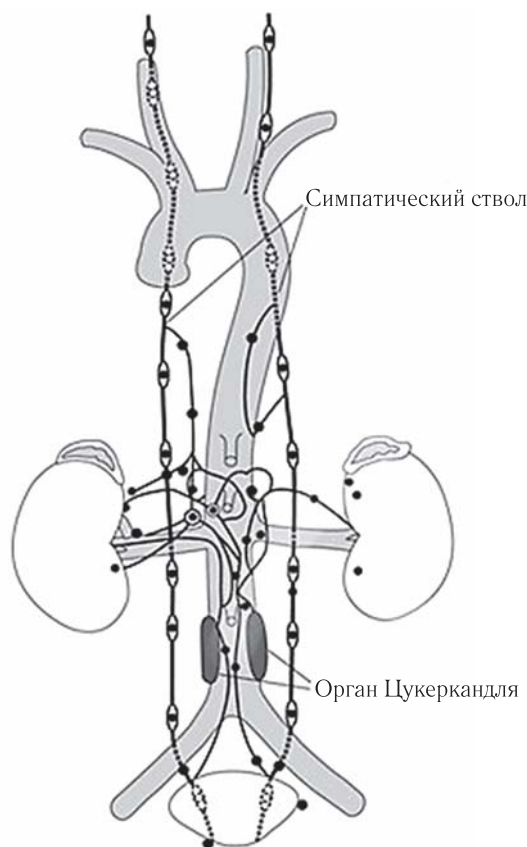


Рис. 5. Схема органа Цукеркандля (Lee K.Y. et al., 2006) [24]

Fig. 5. The organ of Zuckerkandl (Lee K.Y. et al., 2006) [24]

Несмотря на то, что для классической триады парагангиома должна располагаться вне надпочечника, нахождение эндокринной опухоли в надпочечнике не противоречит установке синдрома, так же как и нефункционирующая аденокортикальная аденома.

Клинически парагангиомы проявляется различными симптомами, от эпизодического повышения артериального давления до развития катехоламиновой кардиомиопатии и инфаркта миокарда. Большинство пациентов предъявляют жалобы, связанные с выбросом катехоламинов: ощущение жара, учащенное сердцебиение, головная боль, повышенная потливость. В описанном нами случае клинических проявлений парагангиомы пациентка не отмечала.

При МСКТ с внутривенным контрастированием парагангиомы визуализируются как округлые гиперваскулярные солидные образования. Образования небольших размеров в большинстве случаев однородные парагангиомы более 3 см в диаметре могут содержать участки некроза и кровоизлияния, в 20% случаев встречаются мелкие кальцинаты. При МРТ эти опухоли гипоинтенсивны или изоинтенсивны в паренхиме печени на T1-ВИ и гиперинтенсивны на T2-ВИ, активно накапливают парамагнетик. Диагностика забрюшинных парагангиом не ограничивается применением вышеуказанных инструментальных методов. Связано это с биологическими особенностями данного гистологического типа опухолей. В настоящее время одними из основных методов диагностики нейроэндокринных опухолей, включая парагангиому, являются гибридные методы визуализации — ОФЭКТ-КТ и ПЭТ-КТ. Возможно выполнение следующих видов исследований.

1. ПЭТ-КТ-исследование с РФП ^{68}Ga -DOTA-пептидами (-NOC, -TOS, -TATE) или ОФЭКТ-КТ-исследование с РФП $^{99\text{mTc}}$ -Octreotide для оценки степени экспрессии соматостатиновых рецепторов в опухоли.

2. ПЭТ-КТ-исследование с РФП ^{18}F -ФДГ для оценки неспецифического метаболизма в опухолевых клетках и степени их дифференцировки.

3. ПЭТ-КТ-исследование с РФП ^{18}F -DOPA (дегидроксифенилаланин) и ОФЭКТ-КТ с ^{123}I -MIBG (метайодбензилгуанидин) для оценки синтеза биологических аминов в опухолевых клетках (специфическая метаболическая визуализация).

В настоящее время оперативное вмешательство является основным методом лечения триады

Карнея. Учитывая доброкачественный характер хондромы, возможным объемом операции является энуклеация образования, сегментэктомия или лобэктомия при больших размерах опухоли. Однако есть 5% риск рецидива опухоли в области резекции [2]. Возможен также вариант наблюдения бессимптомных образований [25], так как в 56% случаев через несколько лет после установки диагноза появляются новые хондромы [4, 21].

Лечение ГИСО и парагангиом не отличается от спорадических заболеваний. Допустимым объемом оперативного вмешательства при ГИСО желудка является субтотальная, сегментарная или тотальная резекция [26]. При этом в 46% случаев после резекции возникают новые опухоли желудка (не местный рецидив), требующие повторных резекций [4]. При парагангиомах, расположенных вплотную к надпочечнику, выполняется адреналэктомия.

Прогноз у пациентов с триадой Карнея, как правило, благоприятный. Средняя продолжительность жизни после установления диагноза составляет примерно 20 лет [4]. При радикальном хирургическом лечении 10-летняя выживаемость пациентов составляет 100%, а 40-летняя — 73% [27]. При выявлении хотя бы одного новообразования, характерного для триады, в молодом возрасте, и особенно при наличии мультицентричного роста, необходимо проводить ежегодный скрининг для своевременной верификации иных образований. Наиболее информативным методом диагностики для составляющих данного синдрома является ПЭТ-КТ [25]. Эффективным методом скрининга катехоламин-секретирующих парагангиом является определение ванилилминдальной кислоты и фракционированных катехоламинов в моче, собранной за 24 часа [28].

Таким образом, триада Карнея, поражая молодых женщин, требует особой тщательности и регулярности обследования пациенток, учитывая постепенный характер появления опухолей и их индолентное течение. Неспецифические, на первый взгляд, симптомы повышенной потливости, ощущения сердцебиения, жара могут быть проявлениями парагангиомы, а выявление ГИСО требует особого подхода к лечению ввиду плохой чувствительности к современным таргетным препаратам. Хондромы легкого могут быть оставлены под наблюдением до появления клинических проявлений, но необходима четкая их дифференциация от хондросарком легкого.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Carney J.A. The triad of gastric epithelioid leiomyosarcoma, pulmonary chondroma, and functioning extra-adrenal paraganglioma: A five-year review // *Medicine*. 1983. Vol. 62 (3). P. 159–169. doi: 10.1097/00005792-198305000-00003.
2. Carney J.A. Gastric stromal sarcoma, pulmonary chondroma, and extra-adrenal paraganglioma (Carney Triad): natural history, adrenocortical component, and possible familial occurrence // *Mayo Clin. Proc.* 1999. Vol. 74 (6). P. 543–552. doi: 10.4065/74.6.543.
3. Gulavani N.V., Patil A.S., Polavarapu K.C., Mistry R.C. Carney's Triad // *Journ. Case Rep.* 2017. Vol. 7. P. 192–195. doi: 10.17659/01.2017.0053.
4. Carney J.A. Carney Triad // *Frontiers of Hormone Research*. 2013. P. 92–110. doi: 10.1159/000345672.
5. Settas N., Faucez F.R., Stratakis C.A. Succinate dehydrogenase (SDH) deficiency, Carney triad and the epigenome // *Mol. Cell. Endocrinol.* 2018. Vol. 469. P. 107–111. doi: 10.1016/j.mce.2017.07.018.

6. Vaughan P., Pabla L., Hobin D., Barron D.J., Parikh D. Cardiac paraganglioma and gastrointestinal stromal tumor: a paediatric case of Carney-Stratakis syndrome // *Ann. Thorac. Surg.* 2011. Vol. 92 (5). P. 1877–1878. doi: 10.1016/j.athorasur.2011.03.123.
7. Wales P.W., Drab S.A., Kim P.C.W. An unusual case of complete Carney's triad in a 14-year-old boy // *J. Pediatr. Surg.* 2002. Vol. 37 (8). P. 1228–1231. doi: 10.1053/jpsu.2002.34490.
8. Juskewitch J.E., Carney J.A., Alexander M.P. The case of the index patient of Carney triad: a clinical puzzle with an epigenetic solution // *Pathol. Case Rev.* 2017. Vol. 22. P. 54–57. doi: 10.1097/pcr.000000000000175.
9. Alberto V.O., Kelleher D., Denholm R.B., Nutt M., Carney J.A. A calcified lung tumour and microcytic anaemia in a young woman: partial expression of the Carney triad // *The Surgeon.* 2008. Vol. 6 (4). P. 249–251. doi: 10.1016/s1479-666x(08)80036-4
10. Convery R.P., Grainger A.J., Bhatnagar N.K., Scott D., Bourke S.J. Lung abscess complicating chondromas in Carney's syndrome // *Eur. Respir. J.* 1998. Vol. 11 (6). P. 1409–1411. doi: 10.1183/09031936.98.11061409.
11. Shi G., Cui Y., He Y., Gong M. An unusual case of incomplete Carney triad: an 18-year-old girl suffering from multiple benign tumors // *J. Thorac. Dis.* 2016. Vol. 8 (10). E1202-E1206. doi: 10.21037/jtd.2016.10.06.
12. Tian D., Wen H., Zhou Y., Fu M. Pulmonary chondroma: A clinicopathological study of 29 cases and a review of the literature // *Molecular and Clinical Oncology.* 2016. Vol. 5, No. 3. P. 211–215.
13. Mydin H.H., Kerr K.M., Dempsey. O. Calcified pulmonary chondromas in Carney's triad // *Thorax.* 2014. Vol. 69, No. 10. P. 969–970.
14. Strano S., Ouafi L., Baud M., Alifano M. Primary Chordoma of the Lung // *The Annals of Thoracic Surgery.* 2010. Vol. 89, No 1. P. 302–303.
15. Hexiang Wang, Pei Nie, Cheng Dong, Feng Hou, Peng Zhang, Jizheng Lin, Jihua Liu. Computed Tomography Imaging Findings of Pulmonary Chondroma // *Biomed Res Int.* 2018. Dec 30. 2018. 4387689.v doi: 10.1155/2018/4387689.
16. Chahinian A.P. Pulmonary metastatic leiomyosarcoma coexisting with pulmonary chondroma in Carney's triad // *Arch. Intern. Med.* 1983. Vol. 143 (7). P. 1462–1464. doi:10.1001/archinte.143.7.1462.
17. Qiao G.B., Zeng W.S., Peng L.J., Zhong W.Z., Fang Y., Huang W.J. et al. Multiple pulmonary chondromas in a young female patient: A component of Carney Triad // *J. Thorac. Oncol.* 2009. Vol. 4 (6). P. 751–752. doi: 10.1097/jto.0b013e3181a52a99.
18. Messina M.S., Sampson M.G., Chumas J., Nelson S. Carney's triad: role of transthoracic needle biopsy // *Am. Rev. Respir. Dis.* 1983. Vol. 128 (2). P. 311–313. doi: 10.1164/arrd.1983.128.2.311.
19. Tian D., Wen H., Zhou Y., Fu M. Pulmonary chondroma: A clinicopathological study of 29 cases and a review of the literature // *Mol. Clin. Oncol.* 2016. Vol. 5 (3). P. 211–215. doi: 10.3892/mco.2016.945.
20. Mei B., Lai Y.L., He G.J., Shou Y.N., Liu J. Giant primary mesenchymal chondrosarcoma of the lung: Case report and review of literature // *Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2013. Vol. 19 (6). P. 481–484. doi: 10.5761/atcs.cr.12.02000.
21. Wahid S.T. A new variant of Carney's triad: pheochromocytoma and chondrosarcoma // *Postgrad. Med. J.* 2001. Vol. 77 (910). P. 527–528. doi: 10.1136/pmj.77.910.527.
22. Gill A.J., Chou A., Vilain R., Clarkson A., Lui M., Jin R. et al. Immunohistochemistry for SDHB divides gastrointestinal stromal tumors (GISTs) into 2 distinct types // *Am. J. Surg. Pathol.* 2010. Vol. 34 (5). P. 636–644. doi: 10.1097/PAS.0b013e3181d6150d.
23. Raffensperger J., Krueger R. Carney's triad: a 16-year follow-up // *J. Pediatr. Surg.* 2007. Vol. 42 (8). P. 1452–1453. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2007.03.058/
24. Lee K.Y. et al. Extraadrenal Paragangliomas of the Body: Imaging Features // *AJR Am. J. Roentgenol.* 2006. Vol. 187 (2). P. 492–504. doi: 10.2214/AJR.05.0370.
25. Chen C.F., Chuang C.H., Liu M.K., Hsu W.H., Lin H.J., Hsieh J.S. Clinical, radiologic and pathologic characteristics of the Carney Triad: a case report and literature review // *Kaohsiung J. Med. Sci.* 2010. Vol. 26 (8). P. 428–434. doi:10.1016/s1607-551x(10)70069-3.
26. Mazas-Artasona L., Romeo M., Felices R., Criado P., Espinosa H., Yanguela J. et al. Gastro-oesophageal leiomyoblastomas and multiple pulmonary chondromas: an incomplete variant of Carney's triad // *Br. J. Radiol.* 1988. Vol. 61 (732). P. 1181–1184. doi: 10.1259/0007-1285-61-732-1181.
27. Zhang L., Smyrk T.C., Young W.F., Stratakis C.A., Carney J.A. Gastric stromal tumors in Carney triad are different clinically, pathologically, and behaviorally from sporadic gastric gastrointestinal stromal tumors: Findings in 104 cases // *Am. J. Surg. Pathol.* 2010. Vol. 34 (1). P. 53–64. doi: 10.1097/PAS.0b013e3181c20f4f.
28. Margulies K.B., Sheps S.G. Carney's triad: guidelines for management // *Mayo Clin. Proc.* 1988. Vol. 63 (5). P. 496–502. doi: 10.1016/s0025-6196(12)65648-1.

Поступила в редакцию/Received by the Editor: 22.06.2020 г.

Авторский вклад в подготовку статьи:

Вклад в концепцию и дизайн исследования: В.Г.Пищик, А.Д.Оборнев. Вклад в сбор и обработку данных: В.Г.Пищик, А.Д.Оборнев, И.А.Гарапач, П.И.Крживицкий, О.С.Маслак. Вклад в обзор литературы: А.Д.Оборнев, О.С.Маслак. Вклад в анализ данных и выводы: В.Г.Пищик, А.Д.Оборнев, И.А.Гарапач, П.И.Крживицкий, О.С.Маслак. Вклад в подготовку рукописи: В.Г.Пищик, А.Д.Оборнев, И.А.Гарапач, О.С.Маслак.

Сведения об авторах:

Пищик Вадим Григорьевич — доктор медицинских наук, руководитель Центра торакальной хирургии Федерального государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Клиническая больница 122 им. Л.Г.Соколова Федерального медико-биологического агентства России»; 194291, Санкт-Петербург, пр. Культуры, д. 4; профессор кафедры госпитальной хирургии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Санкт-Петербургский государственный университет», 199034, Санкт-Петербург, Университетская наб., д. 7–9; ORCID 0000–0002–9602–0908; e-mail: 9190749@mail.ru;

Оборнев Александр Дмитриевич — кандидат медицинских наук, торакальный хирург Федерального государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Клиническая больница 122 им. Л.Г.Соколова Федерального медико-биологического агентства России»; 194291, Санкт-Петербург, пр. Культуры, д. 4; ORCID 0000–0003–4389–4756; e-mail: nurnberghd@mail.ru;

Гарапач Ирина Анатольевна — кандидат медицинских наук, врач-рентгенолог, заведующая рентгенологическим отделением Санкт-Петербургского государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Клиническая больница Св. Луки»; 194044, Санкт-Петербург, Чугунная ул., д. 46; доцент кафедры рентгенологии и радиационной медицины Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; 197022, Санкт-Петербург ул. Льва Толстого, д. 6–8; ORCID 0000–0001–7175–3833; e-mail: garapach-irina@mail.ru;

Крживицкий Павел Иванович — кандидат медицинских наук, заведующий отделением радионуклидной диагностики Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии имени Н.Н.Петрова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; старший научный сотрудник отдела радиационной онкологии и ядерной медицины; 197758, Санкт-Петербург, Ленинградская обл., Ленинградская ул., д. 68; ORCID 0000–0001–5580–4821; e-mail: krzh@mail.ru;

Маслак Ольга Сергеевна — торакальный хирург, аспирант на кафедре госпитальной хирургии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Санкт-Петербургский государственный университет»; 199034, Санкт-Петербург, Университетская наб., д. 7–9; ORCID 0000–0002–9202–8064; e-mail: olga.maslak@me.com.