

# Pierwotny mięsak tętnicy płucnej u 36-letniej pacjentki: obserwacja 3-letnia po częściowej resekcji i radioterapii

Primary pulmonary artery sarcoma in 36-year-old woman: 3-years follow-up after partial resection and radiotherapy

Jarosław Drożdż<sup>1</sup>, Ewa Warchoń<sup>2</sup>, Jacek Fijuth<sup>3</sup>, Krzysztof Filipiak<sup>4</sup>, Michał Spych<sup>3</sup>, Marek Maciejewski<sup>1</sup>, Katarzyna Piestrzeniewicz<sup>1</sup>, Ludomir Stefańczyk<sup>5</sup>, Hanna Janaszek-Sitkowska<sup>2</sup>, Andrzej Januszewicz<sup>2</sup>, Marian Zembala<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Klinika Kardiologii, Katedra Kardiologii i Kardiochirurgii, Uniwersytet Medyczny, Łódź

<sup>2</sup>Klinika Nadciśnienia Tętniczego, Instytut Kardiologii, Warszawa

<sup>3</sup>Zakład Radioterapii, Katedra Onkologii, Uniwersytet Medyczny, Łódź

<sup>4</sup>Katedra i Oddział Kliniczny Kardiochirurgii i Transplantologii, Śląski Uniwersytet Medyczny, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

<sup>5</sup>Katedra Diagnostyki Obrazowej, Uniwersytet Medyczny, Łódź

## Abstract

Intimal sarcoma of the heart and pulmonary artery is a very rare, malignant, primary tumour. The prognosis in patients with primary sarcoma of the pulmonary artery, including intimal sarcoma, is poor. We present the case and 3-years follow-up of 36-year-old woman who was successfully treated with surgical, partial resection of the tumour followed by radiotherapy.

**Key words:** intimal sarcoma, pierwotny mięsak tętnicy płucnej, leczenie

Kardiol Pol 2013; 71, 8: 858–860

## WSTĘP

Pierwotne guzy złośliwe serca i naczyń występują bardzo rzadko. Rokowanie chorych z rozpoznaniem mięsakiem serca i dużych naczyń jest złe [1]. Średni czas przeżycia definiowany od chwili wystąpienia objawów choroby wynosi 12 miesięcy, zaś odsetek przeżyć po roku i 2 latach — odpowiednio 22% i 7% [2]. W 40% przypadków w momencie rozpoznania choroby występują przerzuty odległe, najczęściej do płuc, rzadziej do kości, nerek, mózgu [3]. Istnieją jednak postaci nowotworów złośliwych serca i naczyń charakteryzujące się miejscowym rozrostem z małą skłonnością do przerzutów. Przykładem takiego nowotworu jest pierwotny mięsak tętnicy płucnej — *intimal sarcoma* [4]. Przebieg kliniczny mięsaka tętnicy płucnej jest mało charakterystyczny i dopiero w zaawansowa-

nych przypadkach mogą występować objawy niewydolności prawokomorowej. Badania obrazowe stanowią podstawę diagnostyki, a ostateczne rozpoznanie opiera się na ocenie histopatologicznej tkanki guza. Pierwszego opisu pierwotnego mięsaka tętnicy płucnej dokonał Mandelstamm w 1923 r. [5] i mimo postępu w zakresie diagnostyki oraz leczenia w literaturze spotyka się jedynie pojedyncze opisy wielomiesięcznej bezobjawowej obserwacji [4, 5]. U chorych z rozpoznaniem mięsakiem serca i dużych naczyń zabieg operacyjny stanowi leczenie z wyboru o udokumentowanym wpływie na wyniki końcowe (wyleczenie, czas przeżycia). Rola pooperacyjnej chemioterapii i radioterapii nie została jednoznacznie ustalona. Należy odnotować, że u opisanego chorego skuteczna okazała się częściowa resekcja guza z następową radioterapią.

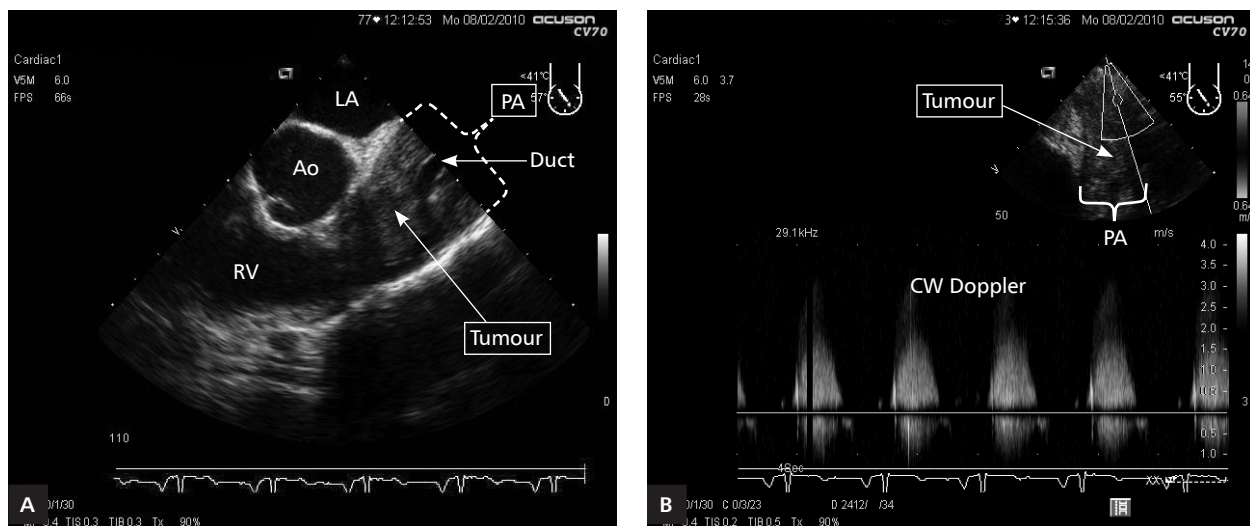
## Adres do korespondencji:

lek. Ewa Warchoń, Klinika Nadciśnienia Tętniczego, Instytut Kardiologii, ul. Alpejska 42, 04–628 Warszawa, e-mail: ewarchol@ikard.pl

Praca wpłynęła: 08.03.2012 r.

Zaakceptowana do druku: 14.03.2013 r.

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne



**Rycina 1. A.** Poszerzony pień płucny wypełniony guzowatą strukturą, w której uwidoczniono kręty kanał o średnicy 1–3 mm; **B.** Badanie metodą doplera ciągłego, przepływ w kanale guza o maksymalnej prędkości 4 m/s. Echokardiografia przezprzełykowa, projekcja śródkowoprzełykowa 55–57°; LA — lewy przedsionek, Ao — aorta; RV — prawa komora; PA — pień płucny; Tumour — guz; Duct — kanał; CW Doppler — dopler fali ciągłej

### OPIS PRZYPADKU

Chorą w wieku 36 lat przyjęto do Kliniki Kardiologii i Kardiologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi w marcu 2010 r. w celu diagnostyki przyczyny utraty przytomności. W wywiadzie pacjentka zgłaszała występujące od kilku tygodni osłabienie i obniżoną tolerancję wysiłku, bez towarzyszącej duszności, bólu w klatce piersiowej ani subiektywnego poczucia arytmii. W badaniu przedmiotowym nie stwierdzono objawów niewydolności serca, a jedyną nieprawidłowością był szmer skurczowy 3/6 nad podstawą serca. W echokardiografii uwidoczniono uszypułowany guz o dużej ruchomości blokujący prawe ujście tętnicze tuż przy zastawce pnia płucnego. Prawa komora była znacznie powiększona z cechami umiarkowanego przerostu mięśnia sercowego. Ponadto stwierdzono niewielką niedomykalność zastawki trójdzielnej. W badaniu przezprzełykowym uwidoczniono poszerzony pień płucny i prawą gałąź płucną wypełnioną litą strukturą, w której zaobserwowano kręty kanał o średnicy 1–3 mm z przepływem o maksymalnej prędkości 4 m/s (ryc. 1).

Bezwzględnie włączono terapeutyczną dawkę heparyny drobnocząsteczkowej. W angiografii tomografii komputerowej klatki piersiowej opisano masę wypełniającą niemal całą prawą tętnicę płucną od poziomu zastawki w pniu płucnym do jej podziału, ze śladowym przepływem głównie do płata górnego. Wyniki dalszych badań obrazowych nie wykazały podobnych struktur w zakresie klatki piersiowej i jamy brzusznej. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono graniczne stężenie cholesterolu całkowitego i frakcji LDL. Markery nowotworowe (AFP, CEA, Ca 125, Ca 19-9, Ca 15-3) były ujemne.

Chorą przeniesiono na Oddział Kliniczny Kardiologii i Transplantologii Śląskiego Centrum Chorób Serca w Zabrze, gdzie wykonano badanie PET-CT. Uwidoczniono obszar podwyższonego gromadzenia radioznacznika ( $^{18}\text{F}$ -fluorodeksylglukozy —  $^{18}\text{F}$ -FDG); w rzucie pnia płucnego nie stwierdzono ognisk poza tą lokalizacją. Charakter widocznego w badaniu patologicznego gromadzenia opisano w pierwszej kolejności jako mogący odpowiadać dużej skrzeplinie. Utrzymano terapię heparyną przez kilka dni, a w kolejnym badaniu echokardiograficznym serca potwierdzono wzrost objętości powyższej masy. Chora została zakwalifikowana wówczas do pilnego zabiegu kardiologicznego. W krążeniu pozaustrojowym usunięto lity guz z pnia i obu tętnic płucnych, nie udało się natomiast usunąć zmiany z tętnicy płatowej prawej. Przebieg zabiegu i okres po zabiegu przebiegał bez powikłań. Chorą przekazano do Kliniki Kardiologii w Łodzi w 7. dobie po operacji, skąd została wypisana do domu w 3 dni później w dobrym stanie ogólnym. Na podstawie badań histopatologicznego i immunohistochemicznego guza wykonanych w Zakładzie Patologii Nowotworów Centrum Onkologii w Gliwicach ustalono, że zmiana ma charakter *intimal sarcoma*. W kontrolnej echokardiografii wykonanej 2 miesiące po operacji w warunkach ambulatoryjnych stwierdzono bardzo dobry efekt zabiegu kardiologicznego, nie identyfikując obecności zmian w obrębie tętnic płucnych ani nadciśnienia płucnego.

Ze względu na możliwy niedoszczętny zakres resekcji 10 tygodni po leczeniu chirurgicznym chorą zakwalifikowano do uzupełniającej terapii napromienianiem. Obszar leczenia obejmował drogę odpływu prawej komory, pień płucny, stożek tętniczy i tętnice płucne z wymaganym marginesem

ok. 1,5 cm. Pacjentkę poddano frakcjonowanej radioterapii techniką konformalną, umożliwiającą podanie wysokiej, jednorodnej dawki w obszarze terapeutycznym, przy jednoczesnej maksymalnej ochronie prawidłowych tkanek i narządów. Wykorzystano konwencjonalny schemat frakcjonowania — 1 frakcja dziennie przez 5 dni w tygodniu. Chora pozostaje pod ścisłą kontrolą kliniczną Poradni Radioterapii — przez 38 miesięcy po zakończonym leczeniu nie stwierdzono cech wznowy miejscowej lub uogólnienia procesu nowotworowego, jak również klinicznych cech późnej reakcji popromiennej ze strony prawidłowych tkanek i narządów.

Pacjentka pozostaje pod dalszą kontrolą Poradni Kardiologicznej. W wykonywanych co 6 miesięcy kontrolnych angiografiach tomografii komputerowej tętnic płucnych nie stwierdzano wznowy procesu rozrostowego. Jediną nieprawidłowością była niedrożna tętnica płata środkowego prawego płuca z nieregularnym zarysem tętnicy płata dolnego (obraz bez zmian w kolejnych badaniach). W kontrolnym badaniu PET-CT wykonanym 17 miesięcy po operacji nie wykazano patologicznego gromadzenia radioznacznika ( $^{18}\text{F}$ -FDG).

W październiku 2011 r. chorą przyjęto do Kliniki Nadciśnienia Tętniczego Instytutu Kardiologii w Warszawie. W całodobowym monitorowaniu ciśnienia tętniczego zaobserwowano prawidłowe wartości ciśnień w okresie dnia i nocy. Pacjentka była w bardzo dobrym stanie ogólnym, bez istotnych dolegliwości. W badaniu przedmiotowym nad polem osłuchiwania zastawki pnia płucnego stwierdzono cichy szmer skurczowy. W badaniach laboratoryjnych nie zanotowano nieprawidłowości. W echokardiografii serca opisano graniczną wielkość jamy prawej komory z zachowaną funkcją skurczową i umiarkowanie poszerzoną prawą tętnicę płucną (18 mm), w której stwierdzono zwiększenie prędkości przepływu do 2 m/s, nie uwidaczniając dodatkowych mas. W następnej kolejności wykonano angiografię tomografii komputerowej tętnic płucnych, w której uwidoczniono nieznacznie nierówny zarys tylnej ściany tętnicy płucnej prawej i lewej najpewniej w związku z przeprowadzoną operacją. W odgałęzieniach tętnicy płucnej prawej stwierdzono niedrożne tętnice płata górnego i płata środkowego płuca prawego.

Chora do dziś pozostaje pod kontrolą poradni kardiologicznej i onkologicznej.

## PODSUMOWANIE

Główne objawy kliniczne pierwotnych mięsaków tętnicy płucnej, do których zalicza się m.in. *intimal sarcoma*, mogą sugerować zatorowość płucną. Badanie echokardiograficzne ukierunkowuje dalszą diagnostykę, która powinna się opierać na przeprowadzeniu tomografii komputerowej w doświadczo-nym ośrodku. Różnicowanie ze skrzepliną w drodze odpływu prawej komory jest trudne i w trakcie diagnostyki jest zalecana terapia heparyną. W przypadku braku typowej odpowiedzi ze znaczną redukcją objętości guza rekomenduje się leczenie operacyjne z badaniem histopatologicznym usuniętej w całości tkanki. W przypadku, wynikającej z bardzo dużych trudności technicznych, niekompletnej resekcji guza metodą z wyboru pozostaje radioterapia okolic z pozostawionymi masami tkanki nowotworowej. Na podstawie obrazu klinicznego i wyników dotychczasowych badań w 38-miesięcznej obserwacji u opisaney chorej nie stwierdzono cech wznowy procesu rozrostowego, co wskazuje na skuteczność leczenia skojarzonego obejmującego leczenie chirurgiczne z następową celowaną radioterapią zmiany o typie *intimal sarcoma*.

## Podziękowania

Autorzy pragną wyrazić podziękowania dla Pani Profesor Anny Klisiewicz i Pani Doktor Ilony Michałowskiej za pomoc w przygotowaniu ostatecznej wersji manuskryptu.

**Konflikt interesów:** nie zgłoszono

## Piśmiennictwo

1. Raaf HN, Raaf JH. Sarcomas related to the heart and vasculature. *Semin Surg Oncol*, 1994; 10: 374–382.
2. Govender D, Pillay SV. Right pulmonary artery sarcoma. *Pathology*, 2001; 33: 243–245.
3. Burke AP, Virmani R. Sarcomas of the great vessels. A clinico-pathologic study. *Cancer*, 1993; 71: 1761–1773.
4. Mayer F, Aebert H, Rudert M et al. Primary malignant sarcomas of the heart and great vessels in adult patients: a single-centre experience. *Oncologist*, 2007; 12: 1134–1142.
5. Mandelstamm M. Über primäre Neubildungen des Herzens. *Virchows Arch Pathol Anat*, 1923; 245: 43–54.