

А.І. Шевченко<sup>1</sup>, О.П. Колеснік<sup>1</sup>, В.В. Жданов<sup>2</sup>, Ю.О. Шатовський<sup>2</sup>**Лейоміосаркома легеневої артерії**<sup>1</sup>Запорізький державний медичний університет,<sup>2</sup>Запорізький обласний клінічний онкологічний диспансер**Ключові слова:** легенева артерія, лейоміосаркома.

Лейоміосаркома судин є надзвичайно рідкісною хворобою. Вперше лейоміосаркома легеневої артерії була описана М. Mandelstamm у 1923 р. Пацієнт зазвичай має поганий прогноз, медіана виживання дорівнює приблизно одному року. Основний метод лікування – оперативний, хіміотерапія – додатковий. У поданій статті описано власне спостереження лейоміосаркоми легеневої артерії.

**Лейоміосаркома легочної артерії***А.И. Шевченко, А.П. Колесник, В.В. Жданов, Ю.А. Шатовский*

Лейоміосаркома судин є дуже рідким захворюванням. Вперше лейоміосаркома легочної артерії була описана М. Mandelstamm в 1923 г. Обычно пациент имеет плохой прогноз, медиана выживания равна приблизительно одному году. Главный метод лечения – оперативный, химиотерапия – дополнительный. В этой статье описано собственное наблюдение лейоміосаркомы легочной артерии.

**Ключевые слова:** легочная артерия, лейоміосаркома.**Патология.** – 2010. – Т.7., №2. – С. 110–112**Leiomyosarcoma of pulmonary artery***A. Shevchenko, O. Kolesnik, V. Zhdanov, Y. Shatovskiy*

Leiomyosarcoma of vessels is a very rare disease. Its most frequently location is in postcava. For the first time Leiomyosarcoma of pulmonary artery was described by M. Mandelstamm (1923). Patient usually has poor prognosis. Median of survival is nearly 1 year. The main method of treatment is operation. Chemotherapy is additional treatment. We have experience of treatment of one patient with Leiomyosarcoma of pulmonary artery. In this article we discuss this case.

**Key words:** pulmonary artery, leiomyosarcoma.**Pathologia.** 2010; 7(2): 110–112

Лейоміосаркома, що виникає у судинах, – винятково рідкісне новоутворення. Ця злоякісна пухлина переважно локалізується у нижній порожнистій вені, інші великі вени уражаються значно рідше. Серед артерій джерелом виникнення лейоміосаркоми найчастіше є легенева стовбура і його гілки [2,4,5,7,8,9].

Лейоміосаркоми слід розглядати окремо від інших у зв'язку з виникненням і поширенням по судинній стінці. Хоча морфологічно їх не можна виділити в особливу групу сарком, за клінічною картиною і прогнозом вони істотно відрізняються від інших злоякісних уражень легень.

Уперше пухлину основного стовбура легеневої артерії описав морфолог із Санкт-Петербургу М. Mandelstamm [6]. До 1990 р. M.R. Wick, J.C. Manivel [10] і P.D. Britton [3] в науковій літературі описали близько 105 випадків ураження артерій на різних рівнях. Майже всі пухлини виявлені на аутопсії. Іноді можлива своєчасна ангіографічна діагностика.

Саркома легеневої артерії проявляється раптовим виникненням і швидким прогресуванням задишки, кровохарканням, які не піддаються лікуванню. Спостерігається гіпертрофія правого шлуночка, інфаркти легень. Метастазування у віддалені органи спостерігається рідко [1].

Пухлина розташовується в межах просвіту судини, але інколи може прорости його стінки й поширюватися на структури кореня легень і середостіння. Має

вигляд щільної сіроюватої маси з ділянками некрозів і крововиливів.

Прогноз при саркомах гілок легеневої артерії поганий. Середня тривалість життя хворих складає 1 рік.

Основним методом лікування залишається хірургічний, а хіміопромене лікування може розглядатися лише як додаткове, оскільки рідко дає істотний клінічний ефект. Ураження легеневої артерії, тим більше легеневого стовбура, часто є ознакою неоперабельності, оперативне лікування в такій ситуації, як правило, не проводять.

Проте операція в умовах штучного кровообігу, залучення до хірургічного втручання кардіохірургів дозволяє у ряді спостережень виконати радикальну операцію.

Наводимо приклад інтраопераційної діагностики цієї патології.

Хворий Д., 1987 р. народження, дата госпіталізації 15.02.10 р., історія хвороби № 800, амбулаторна картка № 20912.

Під час госпіталізації скаржився на кашель, задишку під час ходьби.

Вважав себе хворим з початку січня 2010 р., коли з'явився сильний кашель, біль у правій половині грудної клітки. Обстежений в Акимівській ЦРЛ, Запорізькій обласній клінічній лікарні й направлений до Запорізького обласного клінічного онкологічного диспансеру з діагнозом: пухлина верхньої частки правої легень, клінічна група Ia.

Рентгеноскопія та рентгенографія легень від 5.02.10 р.: Праворуч у прикореневій ділянці легені визначається овоїдне новоутворення до 5 см у діаметрі, субплеврально в задній відділах легені патологічна тінь 1x2,3 см. Корінь легені не розширений. Ліворуч – без особливостей. Додаткова часточка непарної вени.

**Висновок:** диференційний діагноз між лімфогранульоматозом (легенево-плевральною формою) й ангіоендотеліомою з метастазом у паренхіму в/частки. Lobus v. azygos.

Комп'ютерна томографія від 21.01.10 р.: На верхівці правої легені визначається часточка непарної вени. У нижній частці правої легені – поодинокі розсіяні субплевральні бронхолобулярні вогнища, на фоні легені – зниження пневматизації та локального ущільнення й деформації легеневого малюнка.

У верхньому відділі кореня правої легені м'якотканинне новоутворення овальної форми з чіткими й гладенькими контурами розмірами 20x40x22 мм.

Новоутворення має однорідну структуру, рівномірно підсилюється при контрастуванні незначною мірою. Лімфовузли середостіння й коренів легень не збільшені.

**Висновок:** Правобічна нижньочасткова вогнищева пневмонія у фазі неповного розрешання. Позабронхіальна аденома в/частки правої легені.

**Фібробронхоскопія:** патології не знайдено.

17.02.10 р. виконано оперативне втручання. Правобічна бокова торакотомія у п'ятому міжребер'ї. При ревізії плевральна порожнина облітерована. З великими технічними труднощами верхня частка легені мобілізована із зрощень. Мобілізація легені супроводжувалася значною кровотечею із судин плевральних зрощень. Після перев'язки й пересічення непарної вени із середостіння виділена часточка v. azygos. У верхній частці легені визначається пухлина до 5 см у діаметрі. Виконана пункційна біопсія. Цитологічний висновок №2114: гіперплазія циліндричного епітелію (гамартома?). Вирішено виконати верхню лобектомію. Після перев'язки й пересічення артерії 1 і 3 сегментів верхньої частки констатовано заповнення її просвіту пухлинною масою, яка нагадує риб'яче м'ясо. У зв'язку з цим проведено ревізію а. pulmonalis dex. інтраперикардально в аорто-кавальному проміжку з метою визначення можливості виконання пневмонектомії. Визначено, що обтюрація легеневої артерії розповсюджується майже до біфуркації а. pulmonalis. Тобто пульмонектомія може бути виконана тільки за умови штучного кровообігу. Типово перев'язані й пересічені верхня легенева вена й артерія другого сегменту верхньої частки. Бронх прошитий УО-40, пересічений, препарат видалено. Плевральна порожнина дренована в синусі й другому міжребер'ї, зрошена 1% діоксидіном і пошарово зашита. Асептична наклейка.

**Макропрепарат:** Верхня частка легені з пухлиною в прикореновому відділі до 5 см у найбільшому вимірі. Пухлина на розрізі сіро-білого кольору, нагадує риб'яче м'ясо. Артеріальні судини частки виповнені пухлинною тканиною.

**Гістологічний висновок:** лейоміосаркома легеневої артерії. Пухлина представлена веретеноподібними клітинами з помірно вираженим клітинним і ядерним поліморфізмом, що складаються в нечітко контуровані пучки. Трапляються численні атипові мітози. М'язові пухлинні клітини утворюють пучки неоднакового розміру, що розташовуються хаотично, часто з утворенням ритмічних структур ядер (рис. 1). З урахуванням кількості атипових мітозів у пухлині ступінь її диференціації слід оцінити як G2.

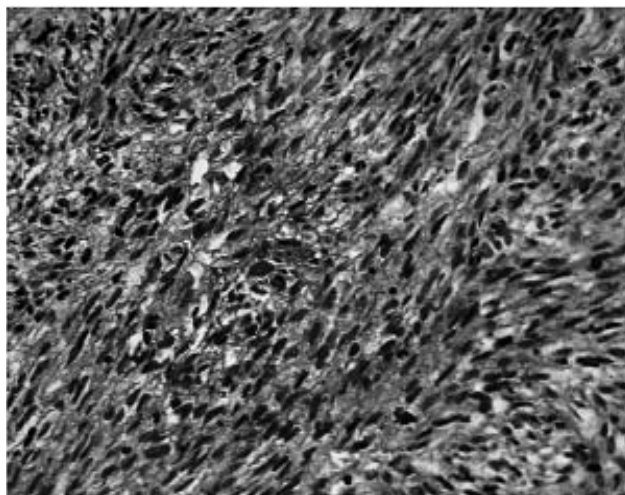


Рис. 1. Гістологічний препарат хворого Д. Фарбування гематоксиліном-еозином, зб. х 200.

Після операції хворому проведено ангіографічне дослідження легеневої артерії з проведенням катетеру до пухлини для регіонарної хіміотерапії на фоні гіпертермії (рис. 2).

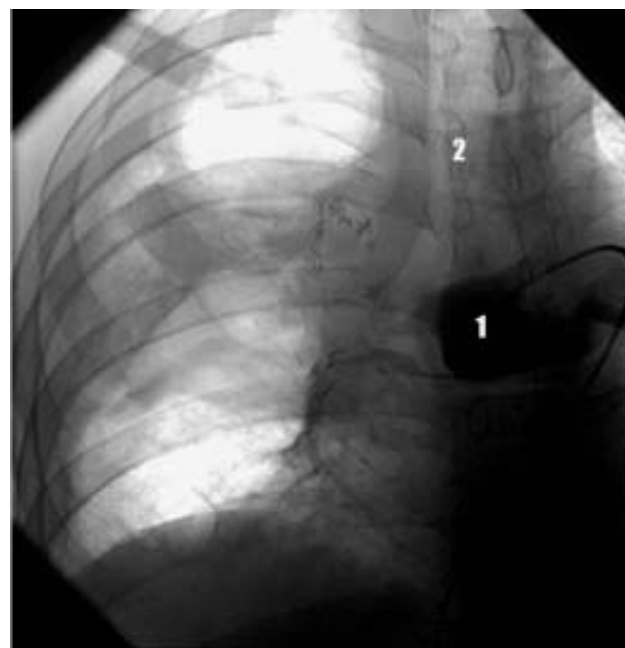


Рис. 2. Ангіографія легеневої артерії хворого Д.: 1 – а. pulmonalis, 2 – трахея. Стрілкою позначений рівень обтюрації правої легеневої артерії.

**Література:**

1. Кузьмин И. Онкология легких / Кузьмин И.В. – 2008. – Режим доступа: <http://www.remedium.ru/drugs/doctor/oncology/detail.php?ID=17634>.
2. Трахтенберг А. Злокачественные неэпителиальные опухоли легких / А. Трахтенберг, Г. Франк. – М.: Медицина, 1998. – 231 с.
3. Britton P.D. Primary pulmonary artery sarcoma / Britton P.D. // Clin. Radiol. – 1990. – Vol. 41, №2. – P. 92–94.
4. Leiomyosarcoma of the pulmonary veins extending into the left atrium or left atrial leiomyosarcoma: Multimodality therapy / [Babatasi G., Massetti M., Galateau F., Khayat A.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1998. – Vol. 116, №4. – P. 665–667.
5. Gyhra A.S. Leiomyosarcoma of the pulmonary veins with extension to the left atrium / Gyhra A.S., Santander C.K., Alarcon E.C. // Ann. Thorac. Surg. – 1996. – Vol. 61, №6. – P. 1840–1841.
6. Mandelstamm M. Uber primare Neubildungen des Herzen / Mandelstamm M. // Virchow Arch. Path. Anat. – 1923. – Bd. 245. – P. 43–54.
7. Park B. Surgical management of thoracic malignance invading the heart or great vessels / Park B., Baccetta M., Bains M. // Ann. Thorac. Surg. – 2004. – №78. – P. 1024–1030.
8. Shimono T. Pulmonary leiomyosarcoma extending into left atrium or pulmonary trunk: complete resection with cardiopulmonary bypass / Shimono T., Yuasa H., Yuasa U. // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1998. – Vol. 115. – P. 460–461.
9. Tsutsami Y. Alveolar soft part sarcoma of the pulmonary vein / Y. Tsutsami, Y. Deng / Acta Pathol. Jap. – 1991. – Vol. 10, №10. – P. 771–777.
10. Wick M.P. Primary sarcomas of the lung / M.P. Wick, J.C. Manivel // Textbook of uncommon cancer / Ed. Williams J. – Chichester–NY, 1988. – P. 335–381.

**Відомості про авторів:**

Шевченко А.І., д. мед. н., професор, зав. каф. онкології ЗДМУ.

Колеснік О.П., к. мед. н., асистент каф. онкології ЗДМУ.

Жданов В.В., онкохірург вищої атестаційної категорії, зав. торакальним відділенням ЗОКОД.

Шатовський Ю.О., патоморфолог вищої атестаційної категорії, зав. патоморфологічним відділенням ЗОКОД.

**Адреса для листування:**

Шевченко Анатолій Іванович 69040, м. Запоріжжя, вул. Культурна, 177а, облонкодиспансер, кафедра онкології ЗДМУ.

Тел./факс: (0612) 96-34-96, тел. моб.: (050) 657-69-74. E-mail: ai\_shevchenko@ukr.net