



Клинико-морфологическое наблюдение опухоли легкого

Каурцева Алина Сергеевна

Москва, 2021 г

Анамнестические данные

Мужчина, 36 лет;

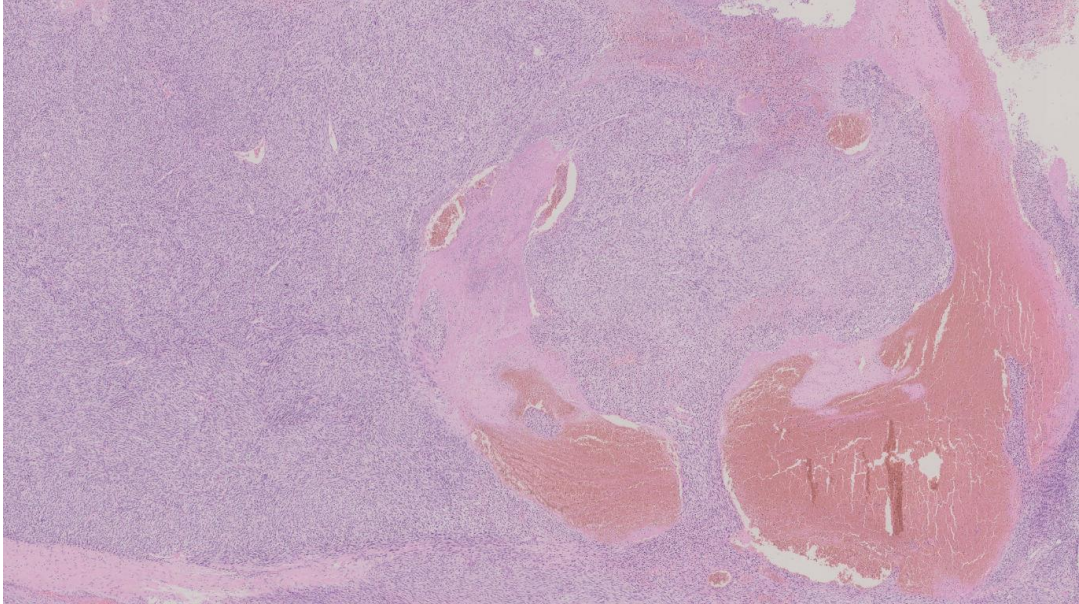
С 2016 года беспокоит одышка, кашель с мокротой, кровохарканье
боль в груди;

В том же году установлен диагноз «центральный Са левого
легкого»;

В 2017 году выполнена левосторонняя пульмонэктомия;

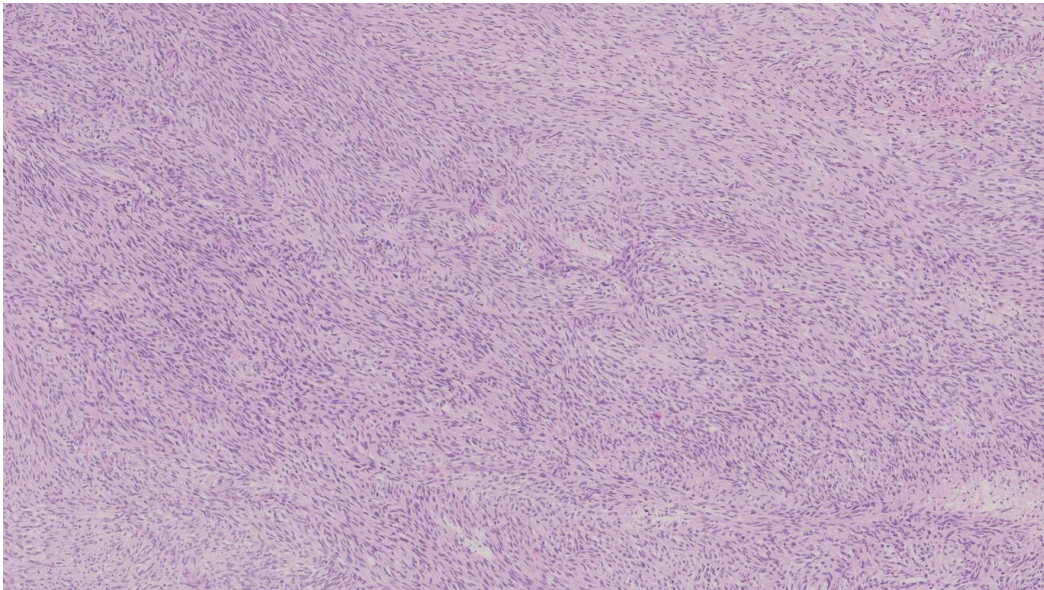
Гистологическое заключение «злокачественная опухоль из
оболочек периферических нервов».

Гистологическая структура



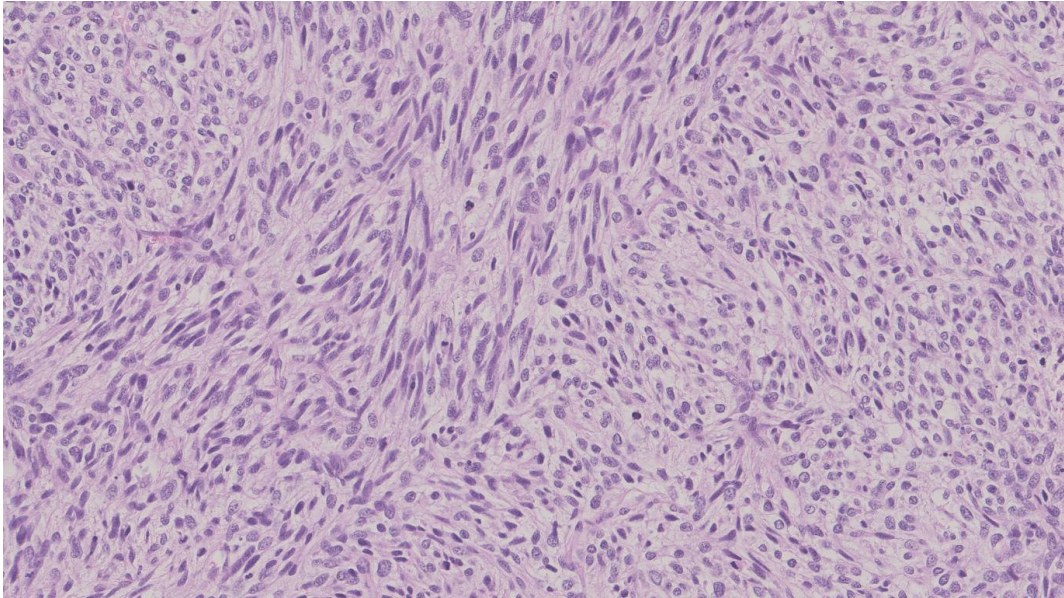
Собственные данные

Гистологическая структура



Собственные данные

Гистологическая структура

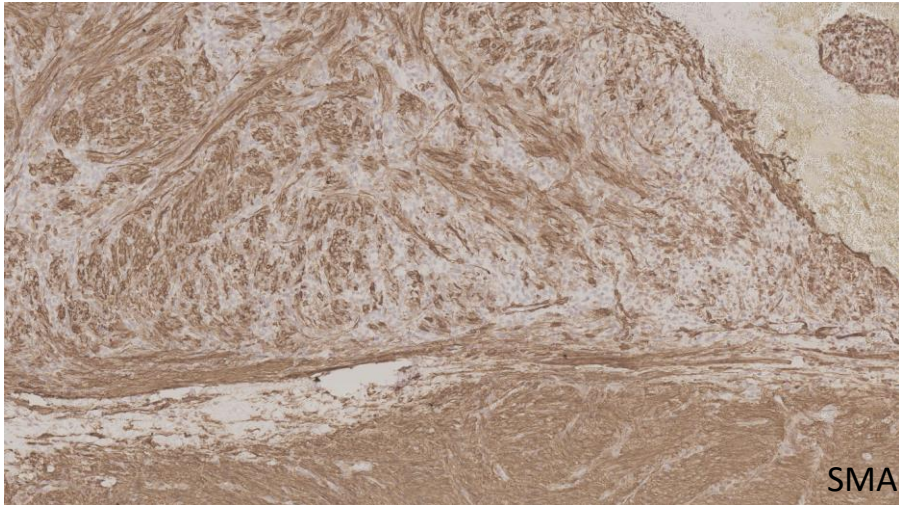


Собственные данные

Дифференциально-диагностический ряд

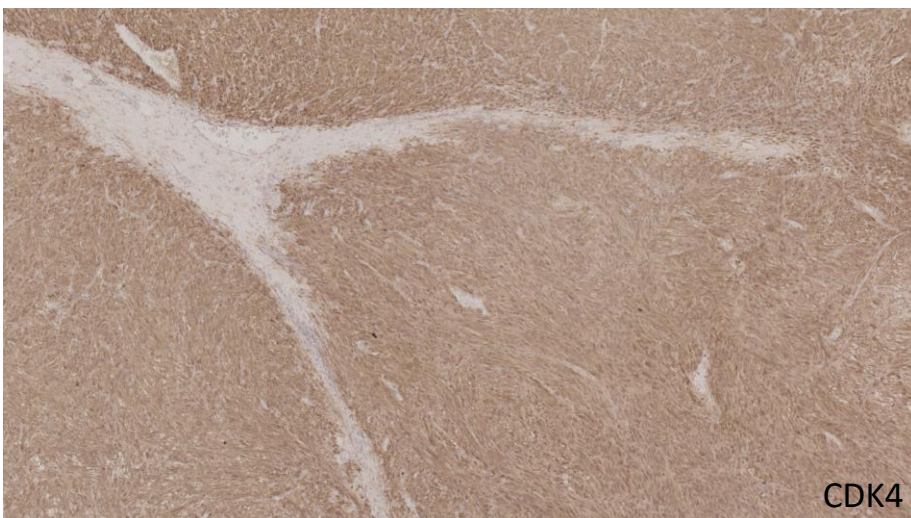
- Монофазная синовиальная саркома;
- Саркоматоидная карцинома легкого;
- Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов;
- Саркома интимы легочной артерии;
- Лейомиосаркома.

Иммуногистохимическое исследование



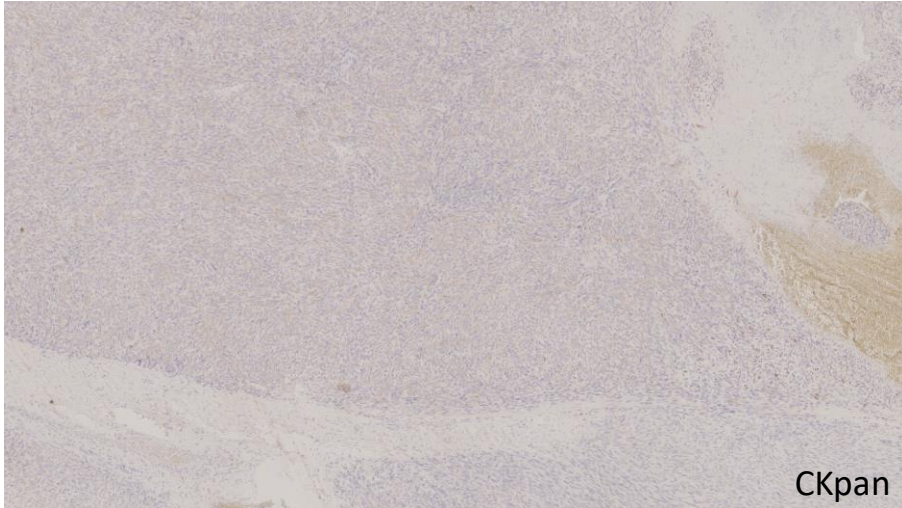
Собственные данные

Иммуногистохимическое исследование



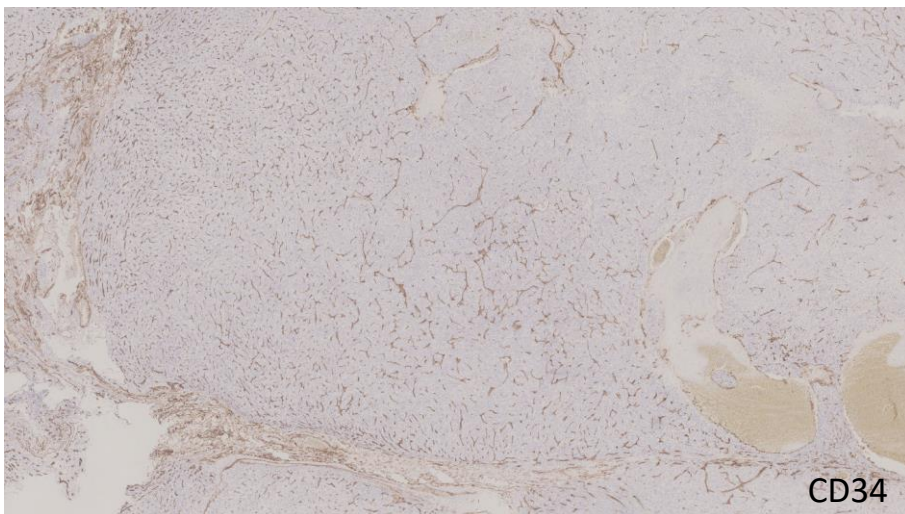
Собственные данные

Иммуногистохимическое исследование



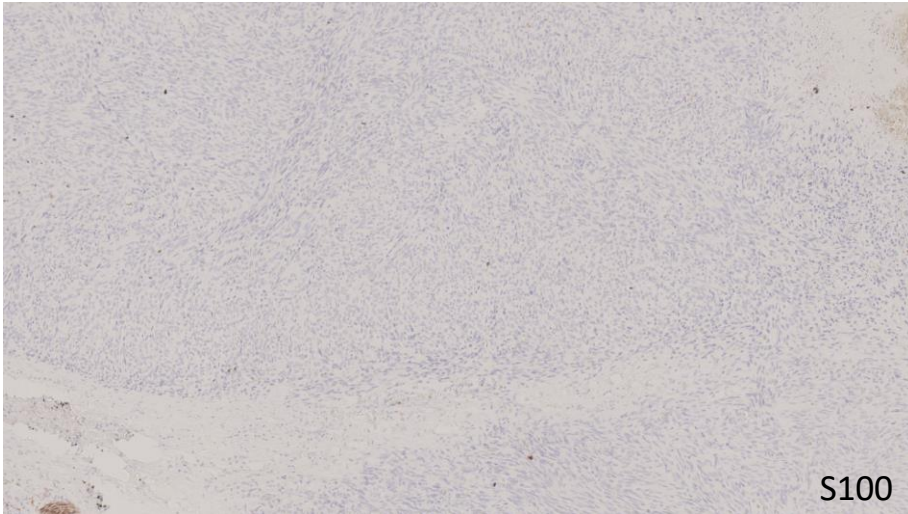
Собственные данные

Иммуногистохимическое исследование



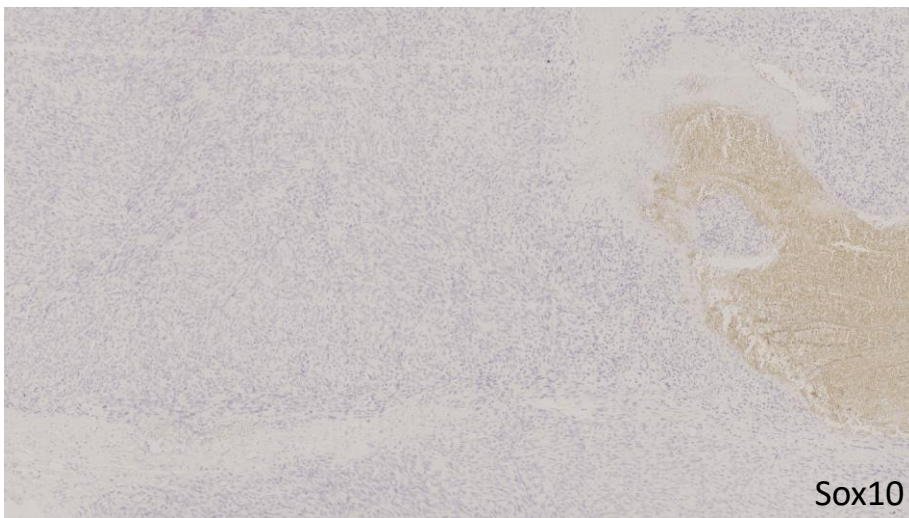
Собственные данные

Иммуногистохимическое исследование



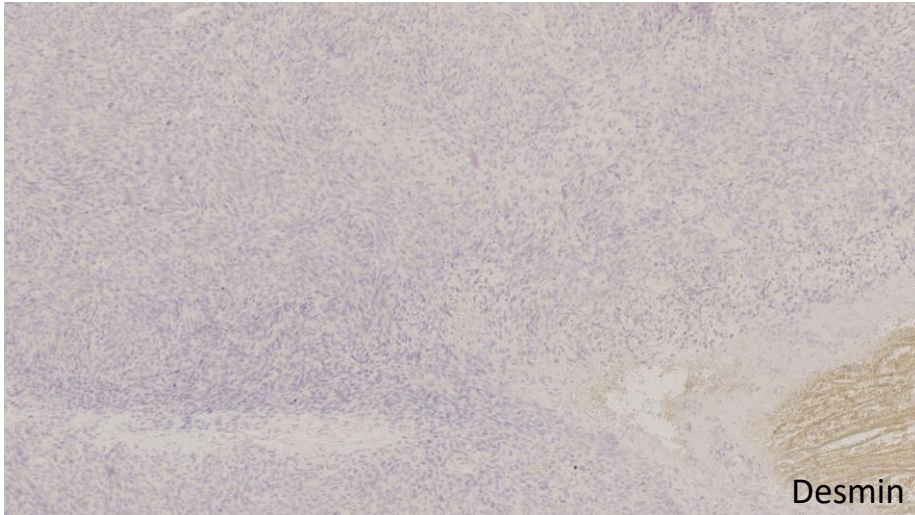
Собственные данные

Иммуногистохимическое исследование



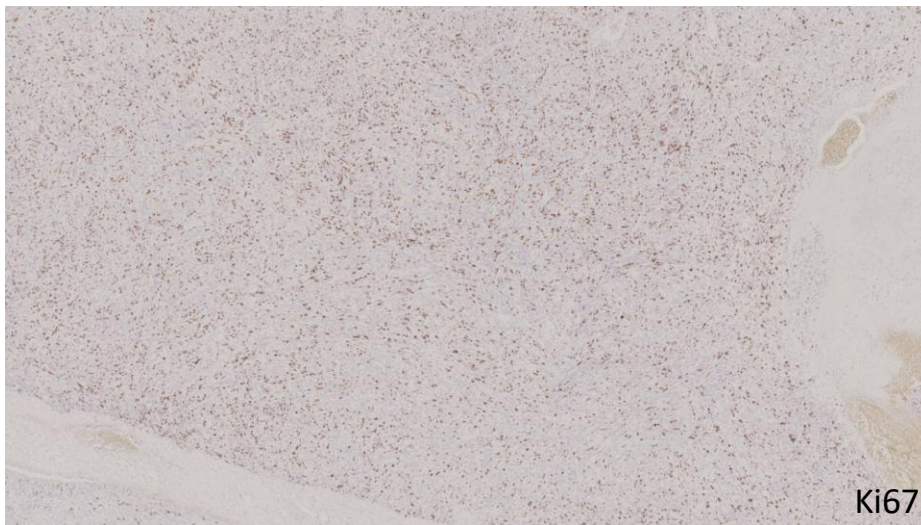
Собственные данные

Иммуногистохимическое исследование



Собственные данные

Иммуногистохимическое исследование



Собственные данные

FISH-исследование

Транслокации SS18 не обнаружено.

Морфологическое заключение

Саркома интимы легочной артерии

– это злокачественная мезенхимальная опухоль, которая возникает в сосудах малого круга кровообращения, и характеризуется преимущественно внутрисосудистым ростом с обтурацией просвета¹.

¹WHO classification of thoracic tumors 5th ed.

Клиническая картина

Средний возраст – 48 лет²;

М:F = 0,7:1,0;

Характерные симптомы: одышка, кашель, кровохарканье боль в груди, потеря массы тела, общее недомогание;

Клинически и рентгенологически мимикрирует под острую или хроническую ТЭЛА;

Гематогенные метастазы.

²Huo L et al. Am J Clin Pathol, 2006

Морфологические особенности

Примерно в половине случаев поражение билатеральное³;

Гистологически представляет собой high-grade веретеновидноклеточную саркому; может включать гетерологические элементы;

Иммуногистохимический профиль неспецифичен; отмечается экспрессия MDM2 (100%) и CDK4 (79%) с амплификацией *MDM2* (100%)⁴.

³Grazioli V. et al. J Thorac Cardiovasc Surg, 2014

⁴Qin J. et al. Pathol Res Pract 2021

Хирургическое лечение

Радикальная пневмонэктомия (медиана выживаемости 26,8 месяцев);

Паллиативная эндартерэктомия (медиана выживаемости 6,6 месяцев)⁵.

⁵Grazioli V et al. J Thorac Cardiovasc Surg 2014

Адьювантное лечение

[Case Reports](#) > Intern Med. 2016;55(16):2197-202. doi: 10.2169/internalmedicine.55.6199.
Epub 2016 Aug 15.

Intimal Sarcoma of the Pulmonary Artery Treated with Pazopanib

Yohei Funatsu¹, Miwa Hirayama, Junichi Shiraishi, Takanori Asakura, Misa Wakaki, Erina Yamada, Kazuyuki Fujimoto, Ryosuke Satomi, Shunsuke Inaki, Yuya Murata, Yoshitaka Oyamada

Affiliations + expand

PMID: 27522994 DOI: 10.2169/internalmedicine.55.6199

RECIST PR в 2/2 случаев

Регресс опухоли в течение 1 месяца. Через 4 месяца рост возобновился

[Clinical Trial](#) > Acta Oncol. 2017 Jan;56(1):88-92. doi: 10.1080/0284186X.2016.1234068.
Epub 2016 Nov 14.

Pazopanib in advanced vascular sarcomas: an EORTC Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG) retrospective analysis

A Kollár¹, R L Jones², S Stacchiotti³, H Gelderblom⁴, M Guida⁵, G Grignani⁶, N Steeghs⁷, A Safwat⁸, D Katz⁹, F Duffaud¹⁰, S Sleijfer¹¹, W T van der Graaf^{2, 12}, N Touati¹³, S Litière¹³, S Marreaud¹³, A Gronchi¹⁴, B Kasper¹⁵

Affiliations + expand

PMID: 27838944 DOI: 10.1080/0284186X.2016.1234068

Адьювантное лечение

Case Reports > Case Rep Med. 2020 Oct 3;2020:6795272. doi: 10.1155/2020/6795272.
eCollection 2020.

Pulmonary Artery Intimal Sarcoma: A Diagnostic Challenge Using a Multimodal Approach

Rima Nakrani ¹, Ho-Man Yeung ¹, Jin Sun Kim ¹, Bhishak Kamat ², Maruti Kumaran ²

Affiliations + expand

PMID: 33082786 PMCID: PMC7556087 DOI: 10.1155/2020/6795272

Адьювантное лечение

Multicenter Study > Cancer. 2020 Jan 1;126(1):98-104. doi: 10.1002/cncr.32508.
Epub 2019 Sep 19.

Systemic treatments in MDM2 positive intimal sarcoma: A multicentre experience with anthracycline, gemcitabine, and pazopanib within the World Sarcoma Network

Anna Maria Frezza ¹, Tarek Assi ², Salvatore Lo Vullo ³, Eytan Ben-Ami ⁴, Armelle Dufresne ⁵, Kan Yonemori ⁶, Emi Noguchi ⁶, Brittany Siontis ⁷, Richard Ferraro ⁸, Pawel Teterycz ⁹, Florence Duffaud ¹⁰, Vinod Ravi ¹¹, Bruno Vincenzi ¹², Hans Gelderblom ¹³, Maria A Pantaleo ¹⁴, Giacomo G Baldi ¹⁵, Ingrid Desar ¹⁶, Alexander Fedenko ¹⁷, Robert G Maki ¹⁸, Robin L Jones ¹⁹, Robert S Benjamin ¹¹, Jean Yves Blay ⁵, Akira Kawai ⁶, Mrinal Gounder ⁸, Alessandro Gronchi ²⁰, Axel Le Cesne ², Olivier Mir ², Anna M Czarnecka ⁹, Scott Schuetze ⁷, Andrew J Wagner ⁴, Julien Adam ²¹, Marta Barisella ²², Marta Sbaraglia ²³, Jason L Hornick ²⁴, Alexandra Meurgey ²⁵, Luigi Mariani ³, Paolo G Casali ^{1, 26}, Katherine Thornton ⁴, Silvia Stacchiotti ¹

Affiliations + expand

PMID: 31536651 DOI: 10.1002/cncr.32508

Наибольшую
эффективность
демонстрируют схемы
на основе
антрациклинов

Прогноз

Неблагоприятный;

Общая выживаемость без хирургического лечение составляет ~ 1,5 месяца; после хирургического лечения 10-18 месяцев⁶.

⁶S. Lu et al. Eur J Cardiothorac Surg 2010

Благодарю за внимание