

## Przypadek ostrej zatorowości płucnej w przebiegu pierwotnego guza pnia płucnego leczonego operacyjnie

A case of acute pulmonary embolism in the course of primary pulmonary trunk tumour treated by surgery



Jan Głowacki<sup>1</sup>, Krzysztof Filipiak<sup>2</sup>, Andrzej Lekston<sup>3</sup>, Robert Kaliś<sup>4</sup>, Maria Gałęcka<sup>1</sup>, Jerzy Nożyński<sup>5</sup>, Karol Miszański-Jamka<sup>1</sup>, Małgorzata Greiff<sup>3</sup>, Marian Zembala<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Pracownia Diagnostyki Obrazowej, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

<sup>2</sup>Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii i Transplantologii SUM, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

<sup>3</sup>III Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii SUM, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

<sup>4</sup>Oddział Kliniczny Kardiologii i Intensywnej Terapii SUM, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

<sup>5</sup>Pracownia Histopatologii, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2009; 6 (3): 300–303

### Streszczenie

Autorzy przedstawiają przypadek 59-letniego chorego przyjętego do szpitala z rozpoznaniem ostrej zatorowości płucnej. Po dodatkowej diagnostyce, w tym po badaniu tomokomputerowym pnia i tętnic płucnych, klatki oraz brzucha, chory został zakwalifikowany do zabiegu chirurgicznego. Podczas zabiegu z pnia płucnego oraz tętnic płucnych, obok skrzeplin, usunięto masę guza. Na podstawie badania immunohistochemicznego postawiono rozpoznanie *leiomyosarcoma high grade*. Autorzy po analizie objawów przedzabiegowych tego rzadkiego guza dochodzą do wniosku, że zatorowość płucna może je maskować. Ponieważ jedynie zabieg chirurgiczny może przedłużyć choremu życie, proces diagnostyczny musi uwzględniać również możliwość występowania guza w tej lokalizacji.

**Słowa kluczowe:** *leiomyosarcoma*, guz pnia płucnego, zatorowość płucna, tomografia komputerowa.

### Wstęp

Ostra zatorowość płucna (OZP) jest coraz lepiej rozpoznawaną jednostką chorobową. Dzięki dynamicznemu rozwojowi metod diagnostycznych, w szczególności wielowarstwowej tomografii komputerowej (MSCT), coraz częściej chorzy z objawami OZP pod postacią niewydolności oddechowej są szybko i właściwie diagnozowani [1]. Coraz powszechniejsza wiedza na temat zatorowości płucnej zarówno wśród lekarzy pierwszego kontaktu, jak i diagnostów pozwala właściwie kierować chorych do badania MSCT, które stało się metodą z wyboru w tej jednostce chorobowej. Guzy pnia płucnego oraz drogi wypływu prawej komory dające objawy nadciśnienia płucnego, imitujące

### Abstract

The authors present a case of a 59-year-old man admitted to the hospital with the diagnosis of acute pulmonary embolism. After an additional diagnostic process including multislice computed tomography of pulmonary arteries, chest and abdomen the patient was sent to surgery where, besides the emboli, a tumour of the pulmonary trunk and pulmonary arteries was removed. On the basis of immunohistochemistry the diagnosis of leiomyosarcoma, high grade, was established. The authors analyzed the pre-surgery symptoms of this rare tumour and concluded that the pulmonary embolism can obscure them. Only surgery can prolong the patient's life so the diagnostic process must take the possibility of tumour into consideration.

**Key words:** leiomyosarcoma, pulmonary trunk tumour, pulmonary embolism, computed tomography.

lub współistniejące z OPZ, są bardzo rzadkie – w dostępnym autorom piśmiennictwie nie opisano więcej niż 200 takich przypadków [2, 3].

### Cel

Celem pracy jest przedstawienie rzadkiego przypadku pierwotnego guza pnia płucnego – *leiomyosarcoma* – powikłanego ostrą zatorowością płucną, leczonego chirurgicznie.

### Materiał i metody

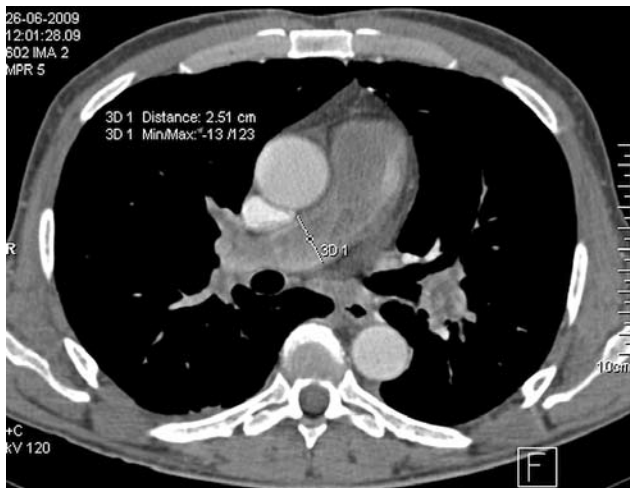
59-letni chory B.G. został przekazany z innego szpitala do Śląskiego Centrum Chorób Serca (SCCS) w Zabrze z rozpoznaniem ostrej zatorowości płucnej. W wykonanym

**Adres do korespondencji:** dr n. med. Jan Głowacki, Pracownia Diagnostyki Obrazowej, Śląskie Centrum Chorób Serca, ul. Szpitalna 2, 41-800 Zabrze, tel. +48 32 373 37 61, e-mail: j.glowacki@scs.pl

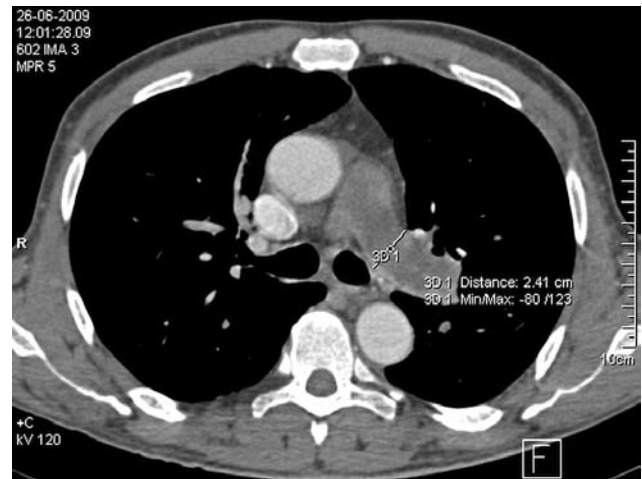
badaniu obrazowym, tj. angio-TK, stwierdzono cechy dużej, centralnej zatorowości płucnej opisywanej jako obecność skrzepliny w pniu płucnym oraz w lewej i prawej tętnicy płucnej. W USG serca stwierdzono przeciążenie prawej komory przy ciśnieniu skurczowym prawej komory 95 mm Hg, z istotną niedomykalnością trójdzielną oraz paradoksalnym ruchem przegrody międzykomorowej. Od 6 miesięcy u chorego utrzymywały się stany podgorączkowe, przewlekła anemia oraz utrata masy ciała o niewyjaśnionej etiologii mimo diagnostyki (również szpitalnej, w tym kolonoskopii). Przy przyjęciu chory był oddechowo i krążeniowo stabilny, z ciśnieniem tętniczym 130/95 mm Hg, HR 95/min, saturacja O<sub>2</sub> 95%, jedynie z niewielką dusznością spoczynkową. W SCCS ze względu na potencjalny zabieg operacyjny zdecydowano się przy przyjęciu wykonać powtórnie badanie MSCT tętnic płucnych aparatem 64-warstwowym (poprzednie badanie

obarczone wieloma artefaktami było wykonane skanerem jednowarstwowym) oraz o objęciu tym badaniem również struktur jamy brzusznej. Pogłębiona diagnostyka miała za zadanie zobrazować rozległość zmian zatorowych w tętnicach płucnych, a badanie narządów jamy brzusznej i miednicy mniejszej przeprowadzono w kierunku choroby rozrostowej. Badanie MSCT potwierdziło zajęcie materiałem zatorowym pnia płucnego, obu tętnic płucnych oraz większości tętnic płucnych głównie po lewej stronie. Ponadto stwierdzono częściowe wypełnianie się, z ubytkami, tętnic płatowych i segmentowych prawego płuca; natomiast tętnice płucne lewego płuca wypełniły się śladowo.

W fazie żylnego badania w obrębie narządów klatki piersiowej oraz jamy brzusznej nie stwierdzono zmian rozrostowych. Badanie UKG potwierdziło zmiany w pniu płucnym, niedomykalność zastawki trójdzielnej, powiększenie



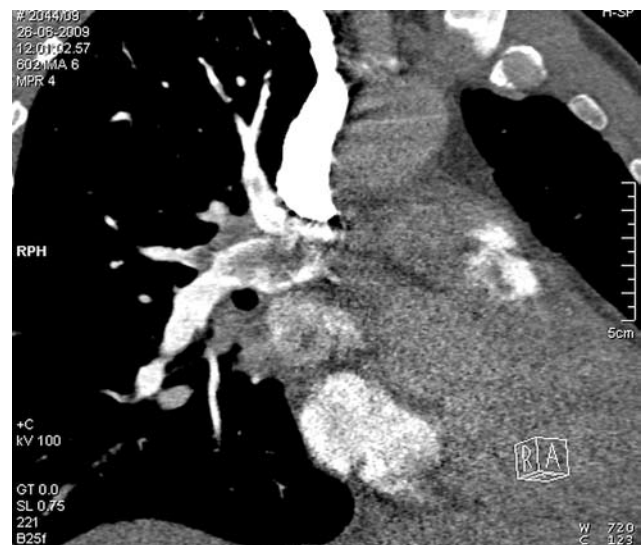
**Ryc. 1.** MSCT w projekcji poprzecznej – materiał zatorowy w prawej tętnicy płucnej



**Ryc. 2.** MSCT w projekcji poprzecznej – materiał zatorowy w lewej tętnicy płucnej

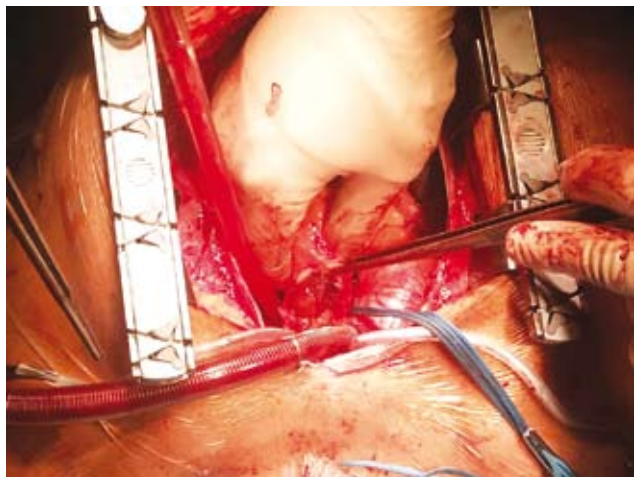


**Ryc. 3.** MSCT w projekcji czołowej – materiał zatorowy w lewej tętnicy płucnej



**Ryc. 4.** MSCT w projekcji czołowej – materiał zatorowy w prawej tętnicy płucnej

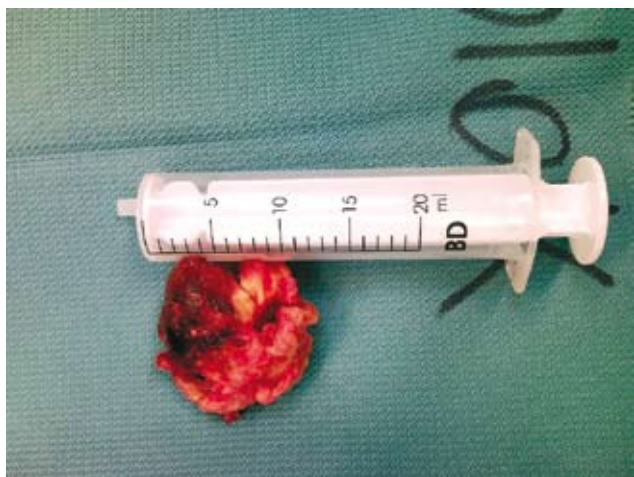
prawej komory. Frakcję wyrzutową lewej komory oceniono na 50%. W badaniach przeprowadzonych w pracowni stwierdzono wzrost wartości fosfatazy alkalicznej do 1167 U/l



Ryc. 5. Guz w pniu płucnym – obraz pola operacyjnego



Ryc. 6. Usunięty materiał zakrzepowy z tętnic płucnych płatowych i segmentowych



Ryc. 7. Usunięty guz z pnia płucnego

(wartości referencyjne 40–129 U/l), białko ostrej fazy 148,4 mg/l (wartości referencyjne 0–5,0 mg/l), obniżony poziom żelaza do 15 ug/dl oraz nieznacznie podwyższony poziom d-dimerów do 0,78 ug FEU/ml (wartości referencyjne < 0,5). Po konsultacji kardiologicznej chorego zakwalifikowano do pilnego zabiegu embolektomii płucnej. Wykonano zabieg operacyjny, podczas którego w krążeniu pozaustrojowym bez klemowania aorty na bijącym sercu wykonano usunięcie zorganizowanego tworu (zakrzepu? śluzaka?) z udrożnieniem tętnic obwodowych z segmentalnymi włącznie.

Materiał przesłano do badań immunohistochemicznych. W uzyskanym wyniku badania immunohistochemicznego postawiono rozpoznanie *pleomorphic leiomyosarcoma (high grade)*.

Po okresie niepowikłanej hospitalizacji i rehabilitacji, z ranami wygojonymi przez rychłozrost chorego wypisano, wskazując termin konsultacji w Instytucie Onkologii w celu dalszego leczenia.

## Omówienie

Pierwotne mięsaki pnia płucnego są niezwykle rzadko spotykanymi guzami. Kerr i wsp. [2] podają, że od 1923 roku opisano nie więcej niż dwieście przypadków, z czego znaczną część stanowiły przypadki rozpoznane podczas autopsji. Częstość ich występowania jest prawdopodobnie maskowana przez objawy imitujące zatorowość płucną, a ostateczne rozpoznanie wymaga specjalistycznych badań immunohistochemicznych [4]. Obecnie uważa się, że rozkład częstości zachorowań u obu płci jest podobny (2,5), a średnim wiekiem dla zachorowania jest 49,3 roku [4]. Guzy te w większości wyrastają ze śródbłonna naczyń. Morfologicznie przypominają budową śluzowo-galaretowate tworzy wypełniające tętnice płucne [2, 6]. Większość nacieka obie tętnice płucne, a procentowy rozkład ich występowania przedstawia się następująco: pień płucny – 85% przypadków, prawa tętnica płucna – 71%, lewa tętnica płucna – 65%. Niektóre naciekają zastawkę płucną i drogę wypływu prawej komory [7]. Często rosnący nowotwór stanowi niejako „rusztowanie” dla rozprzestrzeniających się skrzepliny. Większość chorych manifestuje objawy zatorowości płucnej, nadciśnienia płucnego i niewydolności prawokomorowej. Bardzo często guzy są maskowane objawami ostrej zatorowości płucnej [4, 5]. Część chorych ma podwyższoną temperaturę ciała lub występuje u nich niewyjaśniona utrata masy ciała. W naszym przypadku było podobnie – chory miał 59 lat, objawy niewydolności oddechowej i przeciążenie prawej komory oraz rozpoznaną zatorowość płucną. Na szczególną uwagę zasługuje fakt stosunkowo dobrego stanu klinicznego pacjenta przy rozległych zmianach zatorowych w tętnicach krążenia małego. Podobnie wysokie poziomy fosfatazy alkalicznej, białko ostrej fazy przy stosunkowo niskim poziomie d-dimerów mogłyby wskazywać na maskę w postaci OZP. Według Krugera i wsp., wśród 93 przypadków nieoperowanych średni czas przeżycia wynosił jedynie 1,5 miesiąca. U operowanych chorych średni czas przeżycia od rozpoznania wynosił 10 miesięcy, u in-

nych autorów 17 miesięcy [8]. Kono i wsp. podają nawet 2 lata przy zastosowaniu chemioterapii i/lub radioterapii [6]. U chorych operowanych czas przeżycia zależy zapewne nie od przerzutów, a od miejscowej wznowy guza. Ze względu na rzadkość występowania tej choroby niektórzy autorzy wątpią w skuteczność terapii wspomagającej.

### Wnioski

Nietypowy obraz zatorowości może być maską choroby nowotworowej naczyń płucnych. Diagnosta zawsze powinien brać pod uwagę taką możliwość. W przypadkach guza tylko zabieg chirurgiczny w połączeniu z chemio- i/lub radioterapią może przedłużyć choremu życie.

### Piśmiennictwo

1. Głowacki J, Zieleźnik M, Skrzelewski S, Trzeszkowska-Rotkegel S, Sraga W. Znaczenie spiralnej tomografii komputerowej w rozpoznawaniu zatorowości płucnej. *Problemy Medycyny Rodzinnej* 2006; 8: 47-55.
2. Kerr KM. Pulmonary artery sarcoma masquerading as chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med* 2005; 2: 108-112.
3. Tanaka H, Hasegawa S, Egi K, Saitoh KT, Sunamori M. Successful radical resection of a leiomyosarcoma of the pulmonary trunk. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 1039-1040.
4. Nonomura A, Kurumaya H, Kono N, Nakanuma Y. Primary pulmonary artery sarcoma. Report of two autopsy cases studied by immunohistochemistry and electron microscopy, and review of 110 cases reported in the literature. *Acta Pathol Jpn* 1988; 38: 883-896.
5. Kruger I, Borowski A, Horst M, de Vivie ER, Theissen P, Gross-Fengels W. Symptoms, diagnosis and therapy of pulmonary sarcomas of the pulmonary artery. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 38: 91-95.
6. Mayer E, Kriegsman J, Gaumann A, Kauczor HU, Dahm M, Hake U, Schmid FX, Oelert H. Surgical treatment of pulmonary artery sarcoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 77-82.
7. Kono T, Takemura T, Hagino I, Matsumura G. Complete resection of cardiac leiomyosarcoma extending into pulmonary trunk and right pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 1412-1414.
8. Devendra G. Pulmonary artery sarcomas: the UCSD experience [abstract]. *Am J Resp Crit Care Med* 2002; 165: A24.