

# Хирургическое лечение местнораспространенной ангиосаркомы переднего средостения. Клинический случай

Д.В. Новиков✉, А.К. Чекини, Т.М. Автурханов, Р.А. Мкртумян  
ЧУЗ «Центральная клиническая больница «РЖД-Медицина», Москва, Россия

## Аннотация

Опухоли средостения – собирательный термин, который включает в себя новообразования разной степени злокачественности, различного морфогенеза, исходящих из разнородных тканей и объединенных в одну нозологическую форму по анатомической локализации. Ангиосаркома – редкая злокачественная опухоль, исходящая из стенки сосуда. В общей структуре сарком ее частота оценивается в 1%. Опухоль характеризуется агрессивным течением, локальным рецидивированием, гематогенным метастазированием, плохой чувствительностью к химио- и лучевой терапии. Основным методом лечения ангиосарком остается хирургический. В статье приведен клинический случай. У пациентки 55 лет диагностированы первично-множественные злокачественные новообразования: 1. Рак тела матки pT1aN0M0 IA стадии; хирургическое лечение от 15.12.2020 – пангистерэктомия; 2. Ангиосаркома переднего средостения с поражением рукоятки, тела грудины и I ребра слева, инвазией в левую плечеголовную вену с формированием опухолевого тромба в ней, врастанием в верхнюю долю левого легкого, T3N0M0, G1, по поводу чего выполнена резекция рукоятки и тела грудины с резекцией передних отрезков I, II, III ребер с обеих сторон, резекция левой плечеголовной вены, удаление опухоли переднего средостения, атипичная резекция верхней доли левого легкого en bloc, реконструкция грудины и ребер индивидуальным титановым 3D-протезом 08.12.2021 г. Пациентка выписана из стационара в удовлетворительном состоянии.

**Ключевые слова:** ангиосаркома, опухоли средостения, первично-множественные злокачественные новообразования, 3D-протезирование  
**Для цитирования:** Новиков Д.В., Чекини А.К., Автурханов Т.М., Мкртумян Р.А. Хирургическое лечение местнораспространенной ангиосаркомы переднего средостения. Клинический случай. Современная Онкология. 2022;24(3):336–339. DOI: 10.26442/18151434.2022.3.201777  
© ООО «КОНСИЛИУМ МЕДИКУМ», 2022 г.

## CASE REPORT

# The surgical treatment of locally advanced angiosarcoma of the anterior mediastinum. A clinical case

Dmitriy V. Novikov✉, Antonio K. Chekini, Timur M. Avturkhanov, Radik A. Mkrtyumyan  
Russian Railways-Medicine Central Clinical Hospital, Moscow, Russia

## Abstract

Tumors of the mediastinum is a collective term that includes neoplasms of various degrees of malignancy, different morphogenesis, originating from heterogeneous tissues and combined into one nosological form according to anatomical localization. Angiosarcoma is a rare malignant tumor originating from a vessel wall. In the general structure of sarcomas, its frequency is estimated at 1%. The tumor is characterized by an aggressive course, local recurrence, hematogenous metastasis, poor sensitivity to chemotherapy and radiotherapy. Surgery remains the main treatment for angiosarcomas. The article presents a clinical case. A 55-year-old patient has multiple primary malignant neoplasms: cancer of the body of the uterus pT1aN0M0 IA stage. Surgical treatment from 12.15.2020 – panhysterectomy; angiosarcoma of the anterior mediastinum with lesions of the manubrium, body of the sternum and the 1st rib on the left, invasion into the left brachiocephalic vein with the formation of a tumor thrombus in it, growing into the upper lobe of the left lung, T3N0M0, G1. Surgical treatment from 08.12.2021 – resection of the manubrium and body of the sternum with resection of the anterior segments I, II, III ribs on both sides, resection of the left brachiocephalic vein, removal of an anterior mediastinal tumor, atypical resection of the upper lobe of the left lung en bloc, reconstruction of the sternum and ribs with an individual titanium 3D prosthesis. The patient was discharged from the hospital in a satisfactory condition.

**Keywords:** angiosarcoma, mediastinal tumors, primary multiple malignant neoplasms, 3D prosthetics  
**For citation:** Novikov DV, Chekini AK, Avturkhanov TM, Mkrtyumyan RA. The surgical treatment of locally advanced angiosarcoma of the anterior mediastinum. A clinical case. Journal of Modern Oncology. 2022;24(3):336–339. DOI: 10.26442/18151434.2022.3.201777

## Информация об авторах / Information about the authors

✉Новиков Дмитрий Владимирович – канд. мед. наук, онколог-хирург отд-ния торакальной онкологии ЧУЗ «ЦКБ «РЖД-Медицина». E-mail: dima-dima.000@mail.ru; ORCID: 0000-0001-6544-5674

Чекини Антонио Константинович – канд. мед. наук, зав. отд-нием торакальной онкологии ЧУЗ «ЦКБ «РЖД-Медицина». E-mail: docpro13@gmail.com

Автурханов Тимур Мовладыевич – врач-стажер отд-ния торакальной онкологии ЧУЗ «ЦКБ «РЖД-Медицина». E-mail: timuravt@mail.ru

Мкртумян Радик Ашотович – врач – торакальный хирург отд-ния торакальной онкологии ЧУЗ «ЦКБ «РЖД-Медицина». E-mail: r.mkrtyumyan@mail.ru

✉Dmitriy V. Novikov – Cand. Sci. (Med.), Russian Railways-Medicine Central Clinical Hospital. E-mail: dima-dima.000@mail.ru; ORCID: 0000-0001-6544-5674

Antonio K. Chekini – Cand. Sci. (Med.), Russian Railways-Medicine Central Clinical Hospital. E-mail: docpro13@gmail.com

Timur M. Avturkhanov – Intern, Russian Railways-Medicine Central Clinical Hospital. E-mail: timuravt@mail.ru

Radik A. Mkrtyumyan – Thoracic Surgeon, Russian Railways-Medicine Central Clinical Hospital. E-mail: r.mkrtyumyan@mail.ru

### Клиническое наблюдение

В торакальное онкологическое отделение ЧУЗ «ЦКБ «РЖД-Медицина» поступила пациентка 55 лет. Больная жалуется на предьявляла. Из анамнеза: в декабре 2020 г. выполнена пангистерэктомия по поводу рака тела матки. После этого пациентка регулярно проходила комплексное обследование, при котором по данным компьютерной томографии органов грудной клетки в августе 2021 г. выявлена опухоль переднего средостения. С целью верификации образования больной выполнили диагностическую торакоскопию, биопсию опухоли. Морфологическое заключение: картина низкодифференцированной аденокарциномы, отличной от опухоли тела матки.

Учитывая анамнез, данные морфологического заключения, диагноз при поступлении в нашу клинику, нами сформулирован клинический диагноз: первично-множественные злокачественные новообразования: 1. Рак тела матки pT1aN0M0, IA стадии, хирургическое лечение от 15.12.2020 – пангистерэктомия; 2. Низкодифференцированная аденокарцинома переднего средостения.

При пересмотре биопсийного материала опухоли переднего средостения выполнено иммуногистохимическое исследование в нашей клинике и в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина», установлен диагноз «Ангиосаркома переднего средостения G1».

При позитронно-эмиссионной томографии/компьютерной томографии в верхнем средостении определялось многоузловое кистозно-солидное объемное образование с бугристыми контурами, прорастающее в рукоятку и тело грудины, I ребро слева, аксиальными размерами (общие размеры вместе с мягкотканым компонентом рукоятки грудины) 90×42×70 мм, с инвазией в левую плечеголовную вену и формированием опухолевого тромба до уровня верхней полой вены. Опухоль оттесняет прилежащую легочную ткань и интимно прилежит к сосудистым структурам средостения. Накопление <sup>18</sup>F-фтордезоксиглюкозой в опухолевом конгломерате SUV<sub>max</sub> – 27,9 (рис. 1).

Пациентке выполнили комплексное обследование, при котором других проявлений заболевания не обнаружено, функциональные резервы больной удовлетворительные. Принято решение о хирургическом лечении. Для пациентки заказан индивидуальный имплантат, изготовленный по антропометрическим данным из титанового сплава (3D-протез). Компьютерное моделирование предстоящей операции и индивидуальный 3D-протез показаны на рис. 2, 3.

На операции: выполнен Т-образный разрез, грудина пересечена на уровне средней трети тела, доступ дополнен торакотомией слева по III межреберью (рис. 4).

Опухолевый конгломерат прорастает в рукоятку грудины и полностью обхватывает ее, вовлекает в процесс грудинный конец I ребра слева. Грудинно-ключичные сочленения пересечены с обеих сторон при помощи электрокоагуляции. Пересечены также передние отрезки I, II и III ребер с обеих сторон. В левой плечеголовной вене пальпаторно определяется опухолевый тромб. Левая плечеголовная вена выделена и пересечена у устья в месте впадения в верхнюю полую вену; а дистально – в месте слияния левой подключичной и внутренней яремной вен. Опухолевый конгломерат врастает в верхнюю долю левого легкого. В связи с этим выполнена атипичная резекция верхней доли левого легкого (рис. 5–7).

Реконструкция выполнена титановым 3D-протезом, последний фиксирован шурупами и атравматичной нитью к I, II, III ребрам с обеих сторон и к обоим ключицам (рис. 8).

Пациентке выполнена операция: резекция рукоятки и тела грудины с резекцией передних отрезков I, II, III ребер с обеих сторон, резекция левой плечеголовной вены, удаление опухоли переднего средостения, атипичная резекция верхней доли левого легкого en bloc, реконструкция грудины и ребер индивидуальным 3D протезом.

При плановом морфологическом исследовании диагноз подтвержден: опухоль соответствует ангиосаркоме солидного строения G1, с прорастанием в I ребро слева, межреберные мышцы, рукоятку грудины, ткань легкого. Определяет-

Рис. 1. Позитронно-эмиссионная томография органов грудной клетки.  
Fig. 1. Positron emission tomography of the chest.

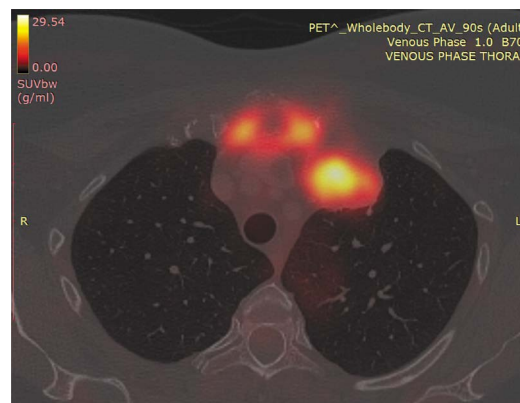


Рис. 2. Индивидуальный 3D-протез.  
Fig. 2. Individual 3D prosthesis.



Рис. 3. Компьютерное моделирование реконструкции грудины и ребер.  
Fig. 3. Computer simulation of the reconstruction of the sternum and ribs.

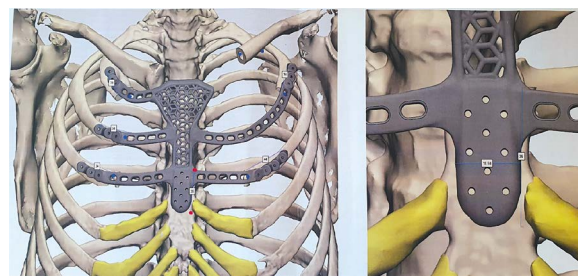


Рис. 4. Операционный доступ.  
Fig. 4. Surgical access.

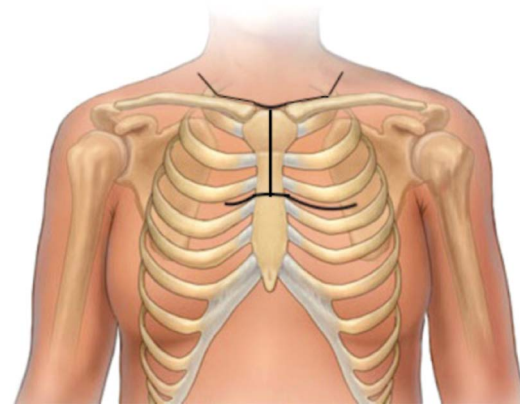


Рис. 5. Этап мобилизации опухоли (опухоль смещена кверху и кпереди, правое грудино-ключичное сочленение пересечено).  
Fig. 5. Tumor mobilization stage (the tumor is displaced upward and forward, the right sternoclavicular articulation is dissected).



Рис. 6. Этап мобилизации опухоли (левая плечеголовная вена мобилизована, взята на держалку).  
Fig. 6. Tumor mobilization stage (left brachial vein mobilized, taken on a holder).



Рис. 7. Вид операционной раны после удаления опухоли. Опухолевый конгломерат удален en bloc.  
Fig. 7. View of the operating wound after tumor removal. Tumor conglomerate removed en bloc.

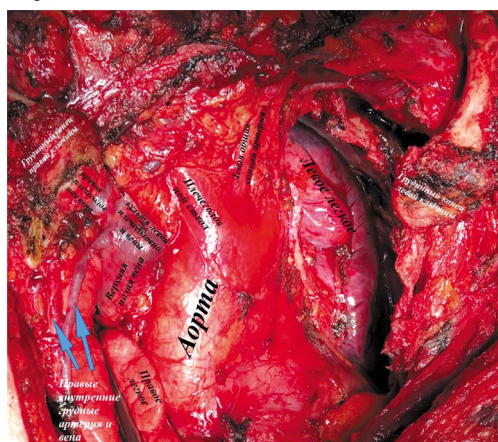
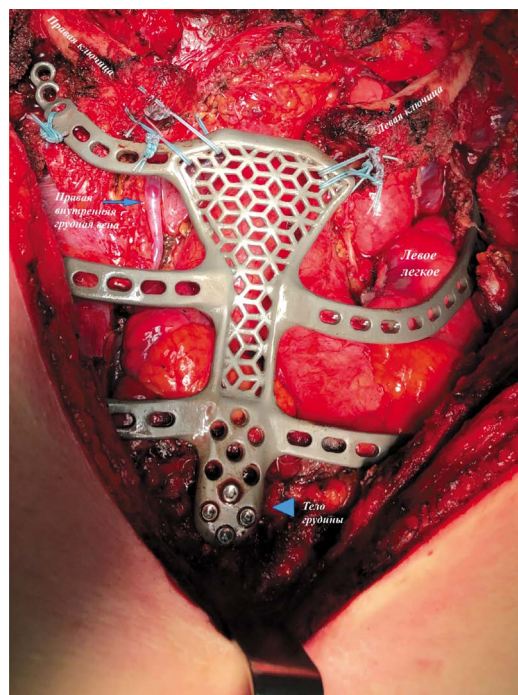


Рис. 8. Конечный вид операции.  
Fig. 8. The final type of operation.



ся сосудистая и периневральная инвазия. В краях резекции признаков роста злокачественной опухоли не обнаружено.

К сожалению, даже с учетом морфологического исследования и интраоперационной картины высказаться однозначно о происхождении ангиосаркомы не представляется возможным в связи с тем, что опухоль распространяется на многие структуры переднего средостения, которые потенциально могут являться источником малигнизации.

Послеоперационный период на 3-и сутки осложнился пароксизмом мерцательной аритмии, который купировали в течение нескольких часов.

Диагноз при выписке был сформулирован следующим образом: первично-множественные злокачественные новообразования: 1. Рак тела матки pT1aN0M0 IA стадии. Хирургическое лечение от 15.12.2020 – пангистерэктомия. 2. Ангиосаркома переднего средостения с прорастанием рукоятки, тела грудины и I ребра слева, инвазией в левую плечеголовную вену с формированием опухолевого тромба в ней,

врастанием в верхнюю долю левого легкого, T3N0M0, G1. Хирургическое лечение от 08.12.2021: резекция рукоятки и тела грудины с резекцией передних отрезков I, II, III ребер с обеих сторон, резекция левой плечеголовной вены, удаление опухоли переднего средостения, атипичная резекция верхней доли левого легкого en bloc, реконструкция грудины и ребер индивидуальным титановым 3D-протезом.

Большая выписана из отделения в удовлетворительном состоянии. При контрольном обследовании через 3 мес после операции данных о прогрессировании не выявлено.

### Обсуждение

Опухоли средостения – собирательный термин, который включает в себя новообразования разной степени злокачественности, различного морфогенеза, исходящих из различных тканей и объединенных в одну нозологическую форму по анатомической локализации [1]. Опухоли мягких тканей, встречающиеся в средостении, представлены большим разнообразием морфологических форм, имеют различную степень злокачественности. Медиастинальные саркомы составляют

менее 10% всех опухолей средостения. Частота ангиосарком составляет менее 1% всех сарком мягких тканей [1–3].

Ангиосаркома – редкая злокачественная сосудистая опухоль, исходящая из стенки сосуда. Все ангиосаркомы возникают из эндотелиальных клеток [2, 4]. Опухоль характеризуется агрессивным течением, частым рецидивированием, гематогенным метастазированием (чаще всего в легкие или печень), плохой чувствительностью к химио- и лучевой терапии и неблагоприятным прогнозом [5, 6]. Ангиосаркомы подразделяются на 2 группы: веретенноклеточная гемангиоэндотелиома и эпителиоидная гемангиоэндотелиома [2].

Точная этиология этого заболевания неизвестна. Возникновение ангиосарком связывают с нарушением обмена йода, лучевой терапией, применением глюкокортикоидов, воздействием канцерогенов окружающей среды, мышьяком, радиацией, хронической лимфедемой [2].

Эти опухоли возникают у людей всех возрастов, однако чаще у пациентов среднего возраста [2, 4], обнаруживались у больных от 5 до 97 лет [7].

Ангиосаркомы средостения не имеют характерной клинической картины и длительное время протекают бессимптомно. По мере увеличения новообразования появляется ряд компрессионных синдромов [8]. Клиническая симптоматика и компьютерная томография зачастую не позволяют выявить специфичные признаки для доброкачественных или злокачественных новообразований средостения [3, 9].

Ангиосаркома средостения имеет плохой прогноз в связи с высокозлокачественным потенциалом опухоли. Пятилетняя выживаемость составляет 24% [2, 5]. Более 1/2 пациентов умирают в течение 1 года после постановки диагноза [3, 6]. Для некоторых нерезектабельных случаев медиана выживаемости составляет всего 7,3 мес [5, 4]. Пожилой возраст и большие размеры опухоли являются неблагоприятными прогностическими факторами. Размер опухоли менее 5 см в диаметре и опухоли с лимфоидным инфильтратом характеризуют благоприятный прогноз заболевания [7].

Согласно клиническим рекомендациям оперативное вмешательство является стандартом лечения местно-распространенных сарком низкой степени злокачественности (G1)

и опухолей G2/G3 размером до 5,0 см [10]. Зачастую приходится выполнять мультрезекцию структур средостения с протезированием крупных сосудов или формированием сосудистых анастомозов при поражении сосуда на небольшом протяжении [8].

Таким образом, несмотря на интенсивное развитие лекарственного лечения и появление новых технологий в онкологии, основным методом лечения ангиосарком остается хирургический.

**Раскрытие интересов.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Disclosure of interest.** The authors declare that they have no competing interests.

**Вклад авторов.** Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE. Все авторы в равной степени участвовали в подготовке публикации: разработка концепции статьи, получение и анализ фактических данных, написание и редактирование текста статьи, проверка и утверждение текста статьи.

**Authors' contribution.** The authors declare the compliance of their authorship according to the international ICMJE criteria. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

**Источник финансирования.** Авторы декларируют отсутствие внешнего финансирования для проведения исследования и публикации статьи.

**Funding source.** The authors declare that there is no external funding for the exploration and analysis work.

**Информированное согласие на публикацию.** Пациентка подписала форму добровольного информированного согласия на публикацию медицинской информации.

**Consent for publication.** Written consent was obtained from the patient for publication of relevant medical information and all of accompanying images within the manuscript.

## ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Барболина Т.Д., Бычков М.Б., Аллахвердиев А.К., и др. Практические рекомендации по лекарственному лечению опухолей вилочковой железы (тимомы и рака тимуса). *Злокачественные опухоли*. 2020;10(3s2-1):603-14 [Barbolina TD, Bychkov MB, Allahverdiev AK, et al. Prakticheskie rekomendatsii po lekarstvennomu lecheniiu opukholei vilochkovoi zhelezy (timomy i raka timusa). *Zlokachestvennye opukholi*. 2020;10(3s2-1):603-14 (in Russian)]. DOI:10.18027/2224-5057-2020-10-3s2-35
2. Chaudhry IUH. Radical surgical resection of giant Angiosarcoma of the posterior Mediastinum: A rare neoplasm with rare presentation as epigastric pain. *Ann Med Surg (Lond)*. 2021;72:103087. DOI:10.1016/j.amsu.2021.103087
3. Zhi Q, Ma Z, Lin G, et al. Long-Term Observation and Treatment of Epithelioid Haemangioendothelioma of the Mediastinum: A Case Report. *Front Surg*. 2021;8:678572. DOI:10.3389/fsurg.2021.678572
4. Tan YB, Yu XF, Fan JQ, Li JF. Angiosarcoma originating in the anterior mediastinum: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2018;97(50):e13459. DOI:10.1097/MD.00000000000013459
5. Vats K, Al-Nourhji O, Wang H, Wang C. Primary epithelioid angiosarcoma of the mediastinum, cytomorphic features of a rare entity—A case report and literature review. *Diagn Cytopathol*. 2022;50(7):E181-7. DOI:10.1002/dc.24946
6. Paral K, Krausz T. Vascular tumors of the mediastinum. *Mediastinum*. 2020;4:25. DOI:10.21037/med-20-40
7. Datta D, Gerardi DA, Lahiri B. Mediastinal angiosarcoma presenting as diffuse alveolar hemorrhage. *Respir Med Case Rep*. 2018;23:115-7. DOI:10.1016/j.rmcr.2018.01.005
8. Пикин О.В., Глушко В.А., Багров В.А., и др. Гемангиоэндотелиома правой плечеголовной вены. *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*. 2022;4:96-100 [Pikin OV, Glushko VA, Bagrov VA. Hemangioendothelioma of the right innominate vein. *Khirurgiia. Zhurnal im. N.I. Pirogova*. 2022;4:96-100 (in Russian)]. DOI:10.17116/hirurgia202204196
9. Xiang Y, Yan L, Lin X. Posterior Mediastinal Epithelioid Angiosarcoma Arising in Schwannoma: A Case Report and Review of the Literature. *Front Surg*. 2021;8:666389. DOI:10.3389/fsurg.2021.666389
10. Феденко А.А., Бохан А.Ю., Горбунова В.А., и др. Практические рекомендации по лекарственному лечению сарком мягких тканей. *Злокачественные опухоли*. 2021;11(3s2-1):277-86 [Fedenko AA, Bokhan Alu, Gorbunova VA, et al. Prakticheskie rekomendatsii po lekarstvennomu lecheniiu sarkom miagkikh tkanei. *Zlokachestvennye opukholi*. 2021;11(3s2-1):277-86 (in Russian)]. DOI:10.18027/2224-5057-2021-11-3s2-18

Статья поступила в редакцию / The article received: 21.02.2022

Статья принята к печати / The article approved for publication: 04.10.2022