

*О.И. Кит, Д.А. Харагезов, А.Г. Милакин, Э.А. Мирзоян, Ю.Н. Лазутин,
Е.Ю. Сугак, И.А. Сухарь*

Первичная липосаркома переднего средостения у больного перенесшего вирусную пневмонию

ФГБУ «Национальный медицинский центр онкологии» Минздрава России, г. Ростов-на-Дону

Липосаркомы представляют собой злокачественные опухоли мезенхимального происхождения и являются одной из наиболее распространенных сарком мягких тканей человека. На долю первичных липосарком средостения, о которых впервые упоминается в 1939 г., приходится менее 1% всех опухолей средостения, а первичные медиастинальные липосаркомы составляют приблизительно около 1% липосарком всех локализаций. Липосаркомы средостения представляют собой гетерогенную группу опухолей с различным морфологическим строением, которым нередко присуще агрессивное течение, приводящее к смерти больных. Дифференцированная липосаркома, наиболее распространенный подтип первичных липосарком переднего средостения, опухоль низкой степени злокачественности, для которой свойственна пролиферация в основном зрелой жировой ткани, смешанной с рассеянными атипичными липобластными клетками. В данной статье мы представляем клиническое наблюдение гигантской липосаркомы переднего средостения, у больного, перенесшего вирусную пневмонию. Особенностью наблюдения является длительное, многолетнее существование опухоли до начала лечения. На наш взгляд, данное наблюдение представляет интерес для диагностики и определения тактики лечения больных с орфанными медиастинальными опухолями.

Ключевые слова: опухоль переднего средостения, первичная липосаркома средостения, дифференцированная липосаркома, клиническое течение, тактика лечения, прогноз

Введение

Липосаркомы представляют собой злокачественные опухоли мезенхимального происхождения и являются наиболее распространенными саркомами мягких тканей человека [1]. Внутригрудные липосаркомы, происходящие из примитивных полипотентных мезенхимальных клеток, приобретающих способность к липогенезу, пора-

жают средостение, легкие и плевру [2]. Первичные липосаркомы средостения, о которых впервые упоминается начиная с 1939 г., составляют менее 1% всех опухолей данной локализации [3, 4]. Считается, что на их долю приходится приблизительно 1% всех локализаций липосарком [5]. Литературные данные свидетельствуют о том, что липосаркомы средостения представляют собой гетерогенную группу опухолей с различным морфологическим строением, которым нередко присуще агрессивное поведение, приводящее к смерти больного. Опухоль чаще возникает у людей среднего и пожилого возраста, являясь в то же время самой распространенной саркомой переднего средостения у детей и подростков [6, 7]. Описаны метастазы липосарком в средостение, но, по-видимому, они встречаются намного реже, чем первичные опухоли [1]. В последние годы наши знания пополнились результатами молекулярных исследований, которые позволяют провести молекулярную диагностику опухолей и уточнить механизмы онкогенеза. Хирургическое вмешательство — признанный стандарт лечения первичных липосарком средостения. Радикальность оперативного вмешательства является вторым после морфо-молекулярного подтипа ключевым фактором, определяющим прогноз заболевания.

В статье представлено клиническое наблюдение больного, у которого опухоль переднего средостения случайно выявлена в 2007 г., но от хирургического лечения он отказывался, мотивируя своё решение хорошим самочувствием. Рентгенологические признаки роста опухоли отмечены в 2018 г., однако клиническое течение оставалось бессимптомным до лета 2021 г., когда пациент заболел вирусной пневмонией.

Описание клинического наблюдения

Больной М., 56 лет, обратился в ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России г. Ростова-на-Дону в октябре 2021 г. с жалобами на давящую боль в груди и одышку. При сборе анамнеза установлено, что в 2007 г. у 41-летнего на тот момент пациента на рентгенограммах органов

грудной клетки случайно выявлено расширение тени средостения вправо вследствие опухоли переднего средостения. Больной сообщил, что от предложенного хирургического лечения он отказался, мотивируя своё решение хорошим общим состоянием. Со слов пациента рентгенологические признаки роста опухоли отмечались уже в 2018 г. (рис. 1). Тем не менее, клиническое течение заболевания оставалось бессимптомным до лета 2021 г., когда появились и стали нарастать боль в груди и одышка при физической нагрузке. КТ органов грудной клетки от 09.08.2021 г. подтвердила наличие жиросодержащего новообразования правого гемиторакса исходящего из переднего средостения размерами 17×20×20 см. Отмечено увеличение размеров опухоли по сравнению с декабрем 2018 г.

По результатам 18FDG ПЭТ/КТ от 19.09.2021 г. определялась неоднородная с тяжами фиброзной ткани и кальцинированным включением 65×22 мм жировой плотности дольчатая опухоль правого гемиторакса и переднего средостения с фоновой избирательной активностью ФДГ SUV max=1,06, размерами 193×140×168 мм. В легких с обеих сторон множественные участки консолидации легочной паренхимы в виде «матового стекла» с повышенной активностью ФДГ SUV max=5,81. Изменения в легких по типу вирусной пневмонии (рис. 2).

ПЦР-тестирования и серологического исследования на предмет инфекции SARS-CoV-2 не



Рис. 1. Обзорная рентгенограмма грудной клетки от 05.12.2018 г.

проводилось, лечения по поводу двухсторонней полисегментарной пневмонии пациент не получал. С целью верификации опухолевого процесса в онкологическом диспансере по месту жительства произведена трансторакальная пункционная биопсия. Морфологическое заключение: жировая ткань с участками грубоволокнистой фиброзной ткани, признаков злокачественного опухолевого роста не обнаружено. Спустя месяц больной направлен в НМИЦ онкологии г. Ростова-на-Дону.

При поступлении в торакальное отделение 18.10.2021 г. ПЦР-тест на SARS-CoV-2 отрицательный. PS ECOG 1. Поверхностные лимфатические узлы не увеличены. Грудная клетка не деформирована, правая её половина отстает в акте дыхания. Частота дыханий 16 в 1 мин. Перкуторно слева ясный легочный звук, над верхушкой и в передних отделах с коробочным оттенком. Справа ниже угла лопатки и в боковых отделах перкуторная тупость, переходящая дистальнее в печеночную, спереди с притуплением перкуторного звука до уровня четвертого межреберья. При аускультации: слева дыхание жесткое, хрипов нет; справа дыхание жесткое ослабленное, в заднебоковых отделах над зоной перкуторной тупости не выслушивается, хрипов нет. Других изменений при физикальном осмотре не выявлено. Спирометрия показала значительное снижение ЖЕЛ и нарушение проходимости дыхательных путей: ЖЕЛ — 60,94%, ФЖЕЛ — 52,36%, ОФВ1 — 60,03%, индекс ТИФФНО — 122,42%. По данным ЭхоКГ — трикуспидальная регургитация первой степени. Дилатация левого предсердия. Аорта уплотнена, расширена в восходящем отделе. Фракция выброса — 60%. В ходе исследования регистрируются частые экстрасистолы. Однако на ЭКГ нарушения сердечного ритма не отмечались: ритм синусовый с ЧСС 59 уд/мин, блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, признаки гипертрофии миокарда левого желудочка, снижение восстановительных процессов миокарда левого желудочка.

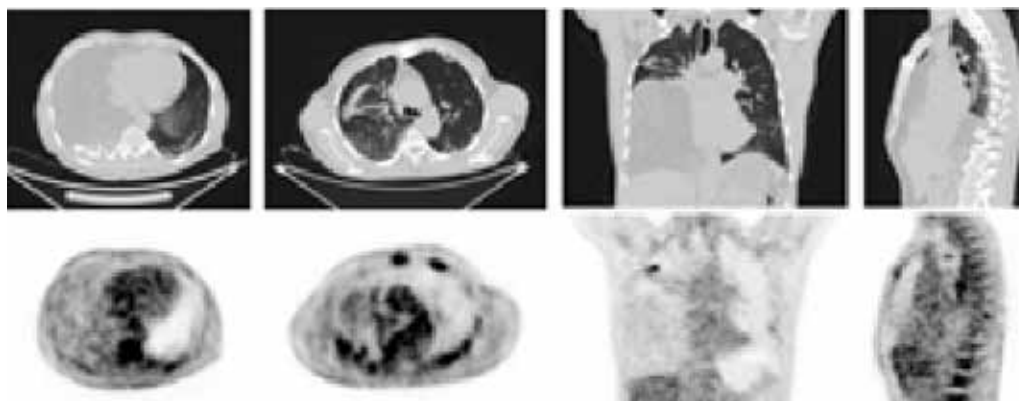


Рис. 2. 18FDG ПЭТ/ КТ от 19.09.2021 г. (описание в тексте)

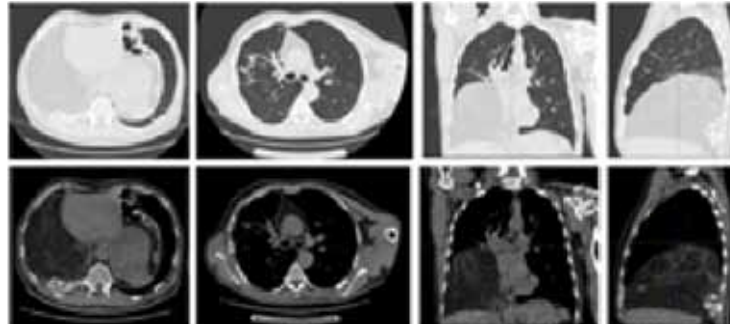


Рис. 3. СРКТ органов грудной клетки от 25.10.2021 г., выполненная накануне операции (описание в тексте)

В связи с клиническими и функциональными признаками дыхательной недостаточности и тем, что больной «на ногах» переносил двухстороннюю пневмонию, ему непосредственно накануне операции выполнена повторная СРКТ органов грудной клетки. В результате исследования в переднем средостении визуализировано многоузловое новообразование неоднородной жировой плотности (среднее значение — 84 НУ) с кальцинатами размерами до 15×18×20 см, неотделимое от перикарда, отесняющее сосуды корня правого легкого, с участками пневмофиброза в верхней доле (рис. 3).

С клиническим диагнозом гигантская липома переднего средостения, состояние после двухсторонней вирусной пневмонии, пневмофиброз, ДН I степени, ИБС (аритмический вариант — пароксизмальная экстрасистолия ХСН0). 26.10.2021 г. выполнена операция. Трудность в достижении радикального удаления опухоли могла быть обусловлена её большими размерами и связью с соседними анатомическими структурами. Средняя стернотомия и боковая торакотомия —

основные хирургические доступы, но в данном случае могла возникнуть необходимость их комбинированного использования (hemi-clamshell), о чём пациент был заранее предупрежден. Тем не менее, первоначально было решено использовать торакотомный доступ, как наименее травматичный. После боковой торакотомии выявлено, что правая плевральная полость на 3/4 выполнена инкапсулированной многоузловой опухолью из жировой ткани, исходящей из переднего средостения (рис. 4, а). После рассечения медиастинальной плевры вдоль диафрагмального нерва, который сохранен, острым путем с использованием УЗ-диссектора Harmonic произведена мобилизация медиастинального компонента опухоли от верхней полой вены, восходящей аорты и её дуги, перикарда, а участок левой медиастинальной плевры с плотными фиброзными тяжами к опухоли резецирован (рис. 4, б). Опухоль размером 20×15×18 см и массой 2730 г удалена единым блоком вместе с окружающей жировой клетчаткой переднего средостения (рис. 5).

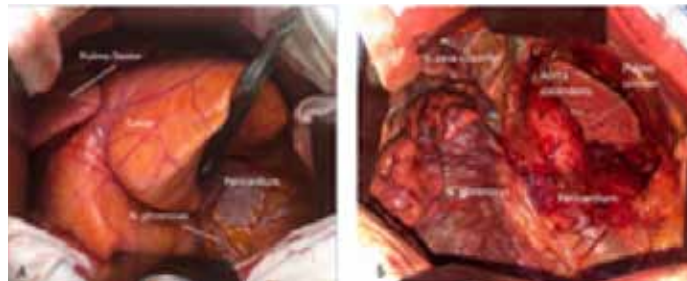


Рис. 4. а — вид опухоли в торакотомной ране; б — вид операционной раны после удаления опухоли в едином блоке с клетчаткой переднего средостения и резекции левой медиастинальной плевры



Рис. 5. а — вид удаленного препарата; б — опухоль на разрезе

Гистологическое исследование № 117864-81/21: опухоль в тонкой фиброзной капсуле представлена жировой тканью с клеточной атипией, наличием участков из веретеновидных клеток и множественных кровеносных сосудов. Морфологическая картина атипической липоматозной опухоли/G1 дифференцированной липосаркомы. Таким образом, в результате гистологического исследования препарата установлено, что опухоль представляет собой дифференцированную липосаркому — наиболее благоприятный прогностический морфологический подтип медиастинальных липосарком.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Клинические проявления дыхательной недостаточности купировались. Мультидисциплинарным консилиумом НМИЦ онкологии рекомендовано проведение адьювантной лучевой терапии в режиме классического фракционирования в СОД=50 Гр.

Выписан в удовлетворительном состоянии на 11-е сутки после операции с диагнозом: (С 38.1) липосаркома переднего средостения, pT2bN0M0G1R0 IB стадия, состояние после торакотомии справа, удаления опухоли переднего средостения от 26.10.2021 г., кл. гр. 2. К сожалению, от проведения послеоперационной лучевой терапии больной категорически отказался. По данным на март 2022 г. пациент жалоб не предъявляет, работает; приглашен в центр для очередного осмотра.

Обсуждение

Первичные липосаркомы средостения, о которых впервые упоминается с 1939 г. — редкое заболевание [3, 4]. Считается, что на их долю приходится около 1% липосарком всех локализаций [5]. Несмотря на то, что липосаркомы являются наиболее распространенными злокачественными мезенхимальными опухолями средостения, они составляют менее 1% всех новообразований переднего средостения [6].

Доказательством происхождения опухоли из примитивных полипотентных мезенхимальных клеток, приобретающих способность к липогенезу, служит тот факт, что внутригрудные липосаркомы поражают не только средостение, но и легкие, и плевру [2]. Подобно липосаркомам конечностей и забрюшинного пространства возраст больных на момент постановки диагноза составляет от 20 до 70 лет, с пиком в пятом десятилетии жизни [5], однако они могут встречаться у подростков и детей раннего возраста [6, 7]. Нашему больному на момент случайного выявления новообразования был 41 год. Важно подчеркнуть, что приблизительно в 15% случаев заболевание протекает бессимптомно и обнару-

живается случайно при рентгенографии грудной клетки [8].

Клинические проявления липосарком средостения как правило неспецифичны. Основными симптомами опухоли являются одышка, боль в груди, кашель, слабость и потеря веса. Сдавление соседних органов вызывает аритмии и дисфагию, компрессия верхней полой вены клинически выражается синдромом верхней полой вены [8].

В противоположность общепринятому и вполне обоснованному мнению о довольно быстром росте медиастинальных липосарком, достигающих больших размеров за короткое время, отличительной особенностью нашего наблюдения стало многолетнее течение заболевания. Действительно, несмотря на внушительные размеры опухоли она в течение 14 лет протекала бессимптомно с последующим относительно быстрым развитием клинической картины. Нельзя исключить, что вирусная пневмония послужила триггером клинической манифестации.

Интересно сообщение Н. Inaba и соавт. о 47-летнем мужчине, который через 9 лет после удаления липомы верхнего средостения обратился в клинику с жалобами на одышку и «отек» правой половины шеи. КТ грудной клетки с контрастным усилением и МРТ визуализировали жировой плотности опухоль, распространяющуюся из верхнего средостения в правую боковую область шеи. Больному выполнено двухэтапное удаление опухоли. Морфологическое исследование выявило дифференцированную липосаркому. После операции проведена адьювантная лучевая терапия в СОД 50 Гр. Последующее, в течение 3 лет наблюдение за пациентом показало отсутствие рецидива заболевания [9].

Главным скиалогическим признаком медиастинальных липосарком при рентгенографии грудной клетки является расширение тени средостения. При КТ с контрастным усилением липосаркомы выглядят как жировые массы со значением НУ колеблющемся от –80 до 40, неоднородность которых различна в зависимости от количества фиброзных тяжей в опухоли. Солидные компоненты лучше обнаруживаются вследствие усиления при введении контрастного вещества. Считается, что чем ниже значение НУ липосаркомы средостения, тем выше степень дифференцировки опухоли. В нашем наблюдении среднее значение показателя составило –84 НУ. Анатомические структуры, окружающие опухоль больших размеров, обычно смещены, но могут визуализироваться и признаки непосредственной опухолевой инвазии в них [8, 10].

T1-взвешенные изображения при МРТ демонстрируют жировую ткань с высокой интен-

сивностью сигнала, тогда как на T2-взвешенных изображениях интенсивность сигнала уменьшается. МРТ с усилением лучше, чем КТ с контрастным усилением позволяет выявить инвазию магистральных сосудов и апертур грудной клетки для исключения распространения опухоли на шею или под диафрагму [10]. Кроме того, в определенной степени МРТ способна дифференцировать морфологические подтипы опухолей [11]. Нам представилась возможность изучить картину первичной липосаркомы средостения, полученную при 18FDG ПЕТ/КТ (см. текст).

Тонкоигольная аспирационная биопсия под КТ контролем позволяет до операции определить морфологический тип опухоли, основываясь на идентификации липобластов в биопсийном материале [12]. Повторная трансторакальная core-биопсия опухоли под КТ контролем у нашего пациента не представляла технических сложностей, но с учетом клинических признаков дыхательной недостаточности не выполнялась во избежание возможных осложнений.

Согласно современной классификация опухолей мягких тканей ВОЗ 2020 г. выделяют следующие морфологические подтипы липосарком: 1) атипичная веретенчатая/плеоморфная липосаркома; 2) атипичная липоматозная/высокодифференцированная липосаркома; 3) дедифференцированная липосаркома; 4) миксоидная липосаркома; 5) плеоморфная липосаркома; 6) миксоидно-плеоморфная саркома [15]. Вместе с тем описано значительное количество необычных или менее распространенных вариантов, которые требуют осведомленности для правильной идентификации [1].

Дифференцированная липосаркома или атипичная липоматозная опухоль, подтвержденная у нашего больного, биологически абсолютно одинаковы. Тем не менее, когда возможна радикальная операция с хорошим прогнозом атипичной липоматозной опухолью называют липосаркомы конечностей, в то время как забрюшинные и медиастинальные опухоли, когда радикальное удаление затруднительно и не исключен рецидив, как правило обозначают термином дифференцированная липосаркома.

Дифференцированные и дедифференцированные липосаркомы несут одинаковые цитогенетические и молекулярно-генетические альтерации, характеризующиеся наличием кольцевых и маркерных хромосом, которые располагаются на хромосоме 12q13-15, содержащей амплифицированные последовательности генов *MDM2*, *CDK4* и *CPM*. Такой своеобразный кариотип может быть использован для дифференциальной диагностики липосарком от липом [13, 14].

Миксоидные липосаркомы примерно в 95% случаев характеризуются транслокацией t

(12;16) (q13; p11), приводящей к слиянию гена *FUS-CHOP* и в 5% случаев транслокацией t (12;22) (q13; q12), образующей слияние гена *EWSR1-DDIT3*. Плеоморфная липосаркома, наименее распространенный подтип липосаркомы, представляет собой саркому высокой степени злокачественности с различным количеством плеоморфных липобластов, несущих сложные количественные и структурные хромосомные аномалии [12, 13].

Основываясь на достижениях молекулярной генетики, в настоящее время липосаркомы предлагается подразделять на три морфогенетических подтипа: дифференцированные/дифференцированные липосаркомы, миксоидные липосаркомы и плеоморфные липосаркомы [1, 13]. Как известно, морфологические и молекулярно-цитогенетические характеристики липосарком являются основным прогностическим фактором. Выживаемость больных миксоидной или плеоморфной липосаркомой значительно короче, чем пациентов с дифференцированными и дедифференцированными липосаркомой. Пересмотрев все доступные до 2012 г. наблюдения американских исследователей J.M. Voland и соавт. установили, что смерть от заболевания наступила у 11 (28%) из 39 и 7 (30%) из 23 больных с дифференцированными и дедифференцированными липосаркомой, в отличие от 16 (57%) из 28 и 17 (68%) из 25 пациентов с миксоидной и плеоморфной липосаркомой соответственно [15]. Анализ 15 случаев хирургического лечения первичной липосаркомы средостения по данным японской литературы обнаружил, что медиана общей выживаемости всех 8 больных дифференцированным подтипом достигла 35 мес, включая 2 (25%), у которых развился локальный рецидив. И наоборот, медиана общей выживаемости 5 пациентов с миксоидным подтипом составила только 13 мес [16].

Хирургическое удаление — признанный стандарт лечения первичных липосарком средостения [6, 15–17]. Радикальность оперативного вмешательства является вторым ключевым фактором, определяющим прогноз заболевания. Трудность в достижении радикального удаления опухоли может быть обусловлена её гигантскими размерами и взаимосвязью с соседними анатомическими структурами. Срединная стернотомия и боковая торакотомия остаются наиболее распространенными хирургическими доступами, но в некоторых случаях возникает необходимость их комбинированного использования (hemi-clamshell) [18]. В последнее время для удаления больших липосарком средостения иногда используется видеоторакоскопический подход [19, 20].

Всегда, если возможно, следует выполнять радикальное удаление опухоли единым блоком вместе с окружающей жировой клетчаткой переднего средостения, в которой нередко обнаруживаются атипичные клетки [21]. В нашем наблюдении плотные сращения между опухолью и окружающей тканью были выражены в местах прилегания опухоли к верхней полой вене, дуге аорты, медиастинальной плевре левого гемиторакса, но без инвазии в окружающие органы, что позволило удалить её без повреждения капсулы. Однако для радикального удаления опухоли бывает необходима резекция соседних органов, преимущественно диафрагмального нерва, перикарда, верхней полой вены. Если всю опухоль удалить невозможно, то операция приносит облегчение симптомов. В таких случаях показана лучевая терапия, которая может улучшить выживаемость [15, 21].

После операции липосаркомы средостения рецидивируют приблизительно в 40% случаев, часто наблюдаются множественные последовательные рецидивы [5]. Для лечения больных с рецидивами всегда следует рассматривать возможность повторного хирургического вмешательства, выполнение которого продлевает им жизнь [6, 15, 16, 21].

Данные литературы, свидетельствующие о результативности облучения при рецидивных и резидуальных опухолях позволяют считать эффективной адьювантную лучевую терапию [15, 21]. Мы тоже рекомендовали больному проведение послеоперационной лучевой терапии, от которой он, к сожалению, отказался.

Конкретных данных о результатах лекарственного лечения медиастинальных липосарком в доступной литературе нами не найдено. Касательно липосарком другой локализации установлено, что их чувствительность к химиотерапии отличается в зависимости от морфологического подтипа. Изучив ответ на химиотерапию R.L. Jones и соавт. показали, что ни одна из дифференцированных липосарком на терапию не отреагировала [22]. Недавно для лечения прогрессирующей липосаркомы одобрен, в том числе и в России, ингибитор роста микротрубочек — эрибулин [22, 23].

Как отмечалось выше, дифференцированная липосаркома несет генетические аномалии на хромосоме 12q14-15, связанные с амплификацией онкогенов клеточного цикла MDM2 и CDK4. Новые методики таргетной терапии проходят клинические испытания. Вместе с тем следует согласиться с мнением, что в настоящее время отсутствуют подтвержденные данные об эффективности таргетной терапии и иммунотерапии ингибиторами контрольных точек липосарком [24].

Заключение

Липосаркомы средостения представляют собой гетерогенную группу опухолей с различным морфологическим строением, которым присуще очень агрессивное биологическое поведение, нередко приводящее к смерти больных. Правильный диагноз лежит в основе правильного выбора тактики лечения. Иммуногистохимическое исследование с использованием антител к MDM2 всегда желательно в сомнительных случаях для выявления амплификации MDM2 в дифференцированной и дедифференцированной липосаркоме. Миксоидную липосаркому в некоторых случаях труднее идентифицировать, особенно её гиперцеллюлярный вариант. Плеоморфная липосаркома трудный диагноз, который иногда устанавливается произвольно из-за отсутствия четкой молекулярной сигнатуры или иммуногистохимического профиля. Хирургическое вмешательство — признанный стандарт лечения первичных липосарком средостения. Радикальность оперативного вмешательства является вторым, после морфологический подтипа, ключевым фактором, определяющим прогноз заболевания. Представленное клиническое наблюдение в силу своей редкости, на наш взгляд, будет полезно для определения тактики лечения больных с орфанными опухолями средостения.

Вклад авторов:

Кит О.И., Харагезов Д.А. — редактирование статьи;

Лазутин Ю.Н. — выполнение литературного обзора, ответственный за научно-технический уровень статьи;

Милакин А.Г., Мирзоян Э.А. — описание клинического случая,

Сугак Е.Ю., Сухарь И.А. — литературный обзор.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии в статье конфликта интересов.

Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

1. Suster DI, Suster S. Liposarcomas of the mediastinum // *Mediastinum* 2020;4:27. doi:10.21037/med-20-42
2. Fu Z, Yang K, Yang X et al. Primary intrathoracic liposarcoma: a clinical analysis of 31 cases // *Cancer Commun (Lond)*. 2019;39(1):15. doi:10.1186/s40880-019-0358-8
3. Kozonis M.C, Wiggers R.F, Golden H.M. Primary liposarcoma of the mediastinum // *Ann Intern Med*. 1951;35(3):703–10. doi:10.7326/0003-4819-35-3-703

4. Лазутин Ю.Н., Карташов С.З., Зинькович С.А. и др. Современные подходы к лечению больных с опухолями средостения // Известия самарского научного центра Российской академии наук. 2009;11(5-2):468-471 [Lazutin YuN, Kartashov SZ, Zinkovich SA et al. Modern approaches to treatment of patients with tumors of mediastinum // Proceedings of the Samara Scientific Center of the Russian Academy of Sciences. 2009;11(5-2):468-471 (In Russ.)].
5. WHO Classification of Tumours. Soft Tissue and Bone Tumours. 5th Edition. 2020.
6. Hahn HP, Fletcher CD. Primary mediastinal liposarcoma: clinicopathologic analysis of 24 cases // Am J Surg Pathol. 2007;31(12):1868-74. doi:10.1097/PAS.0b013e318093f925
7. Anand Rajan KD, Subbarao KC, Agarwala S, Gupta SD. Mediastinal liposarcoma of mixed type in childhood: a report of a case with unusual histologic features // Indian J Pathol Microbiol. 2010;53(3):525-8. doi:10.4103/0377-4929.68297
8. Munden RF, Nesbitt JC, Kemp BL et al. Primary liposarcoma of the mediastinum // AJR Am J Roentgenol. 2000;175(5):1340. doi:10.2214/ajr.175.5.1751340
9. Inaba H, Furuta Y, Usuda R et al. Liposarcoma originating in the neck and the mediastinum after removal of mediastinal lipoma // Kyobu Geka. 2004;57(10):935-40.
10. Carter BW, Benveniste MF, Marom EM. Diagnostic approach to the anterior/prevascular mediastinum for radiologists // Mediastinum. 2019;3:18. doi:10.21037/med.2018.12.03
11. Punpale A, Pramesh CS, Jambhekar N et al. Giant mediastinal liposarcoma: a case report // Ann Thorac Cardiovasc Surg. 2006;12(6):425-7.
12. Lott-Limbach AA, Wakely PE.Jr. Mediastinal sarcomas: experience using fine needle aspiration cytopathology // Mediastinum. 2020;4:14. doi:10.21037/med-20-30.
13. Феденко А.А. Липосаркомы: морфологические подтипы, факторы прогноза и терапевтические опции // Современная онкология. 2016;18(3):52-58 [Fedenko AA. Liposarcomas: morphological subtypes, prognostic factors and therapeutic options // Journal of Modern Oncology. 2016;18(3):52-58 (In Russ.)].
14. Suster DI. The role of molecular pathology in mediastinal sarcomas // Mediastinum. 2020;4:33. doi:10.21037/med-20-39
15. Boland JM, Colby TV, Folpe AL. Liposarcomas of the mediastinum and thorax: a clinicopathologic and molecular cytogenetic study of 24 cases, emphasizing unusual and diverse histologic features // Am J Surg Pathol. 2012;36(9):1395-403. doi:10.1097/PAS.0b013e3182562bc1
16. Hirai S, Hamanaka Y, Mitsui N et al. Surgical resection of primary liposarcoma of the anterior mediastinum // Ann Thorac Cardiovasc Surg. 2008;14(1):38-41.
17. Paquette M, Truong PT, Hart J et al. Primary sarcoma of the mediastinum: a report of 16 cases referred to the British Columbia Cancer Agency // J Thorac Oncol. 2010;5(6):898-906. doi:10.1097/jto.0b013e3181d8fe80
18. Okuno M, Kawashima M, Miura K et al. Resection of giant mediastinal liposarcoma using the hemi-clamshell incision // Gen Thorac Cardiovasc Surg. 2010;58(12):654-6. doi:10.1007/s11748-010-0584-0
19. Decker JR, de Hoyos AL, Decamp MM. Successful thoracoscopic resection of a large mediastinal liposarcoma // Ann Thorac Surg. 2011;92(4):1499-501. doi:10.1016/j.athoracsur.2011.02.051
20. Hamanaka K, Ohashi M, Nakamura T. Primary mediastinal dedifferentiated liposarcoma resected by lateral thoracotomy with video-assisted thoracoscopic surgery // J Surg Case Rep. 2016;2016(1):rvj163. doi:10.1093/jscr/rvj163
21. Miura K, Hamanaka K, Matsuoka S et al. Primary mediastinal dedifferentiated liposarcoma: Five case reports and a review // Thorac Cancer. 2018;9(12):1733-1740. doi:10.1111/1759-7714.12888
22. Jones RL, Fisher C, Al-Muderis O, Judson IR. Differential sensitivity of liposarcoma subtypes to chemotherapy // Eur J Cancer. 2005;41(18):2853-60. doi:10.1016/j.ejca.2005.07.023
23. Setola E, Noujaim J, Benson C et al. Eribulin in advanced liposarcoma and leiomyosarcoma. Expert Rev Anticancer Ther. 2017;17(8):717-723. doi:10.1080/14737140.2017.1344098
24. Волков А.Ю., Неред С.Н., Любченко Л.Н. Забрюшинные неорганные липосаркомы; современный взгляд на проблему // Сибирский онкологический журнал. 2019;18(5):86-96 [Volkov AYu, Nered SN, Lyubchenko LN. Retroperitoneal non-organ liposarcomas: The modern concept. Siberian journal of oncology. 2019;18(5):86-96 (In Russ.)]. doi:10.21294/1814-4861-2019-18-5-86-96

Поступила в редакцию 29.04.2022 г.

*O.I. Kit, D.A. Kharagezov, A.G. Milakin,
E.A. Mirzoyan, Yu.N. Lazutin, E.Yu. Sugak, I.A. Sukhar*

Primary liposarcoma of the anterior mediastinum in a patient who underwent viral pneumonia

National Medical Research Centre for Oncology, Russian Federation, Rostov-on-Don

Liposarcomas are malignant tumors of mesenchymal origin and are one of the most common human soft tissue sarcomas. Primary mediastinal liposarcomas, first mentioned in 1939, account for less than 1% of all mediastinal tumors, whereas primary mediastinal liposarcomas account for approximately 1% of liposarcomas of all localizations. Mediastinal liposarcomas are a heterogeneous group of tumors with different morphology, which are often characterized by aggressive disease course leading to patient's death. Differentiated liposarcoma, the most common subtype of primary liposarcomas of the anterior mediastinum, is a low-grade tumor characterized by proliferation of mature adipose tissue mixed with scattered atypical lipoblastic cells. In the current article, we present a clinical observation of a patient with giant lymphosarcoma of the anterior mediastinum who has undergone viral pneumonia. The long-term existence of the tumor before treatment was the peculiarity of the present case. In our opinion, this observation is of interest for the diagnosing and determination of treatment approach in patients with orphan mediastinal tumors.

Key words: anterior mediastinal tumors, primary mediastinal liposarcoma, differentiated liposarcoma, clinical course, treatment approach, prognosis

Сведения об авторах

Kit O.I., д-р мед. наук, профессор, чл.-кор. РАН, генеральный директор ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, 344037, г. Ростов-на-Дону, ул. 14-я линия, 63, rnioi@list.ru

Харагезов Д.А., канд. мед. наук, заведующий отделением торакальной онкологии ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, 344037, г. Ростов-на-Дону, ул. 14-я линия, 63, dmitr8@mail.ru

Милакин А.Г., онколог отделения торакальной онкологии ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, 344037, г. Ростов-на-Дону, ул. 14-я линия, 63, amilakin@yandex.ru

Мирзоян Э.А., аспирант ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, 344037, г. Ростов-на-Дону, ул. 14-я линия, 63, ellada.mirzoyan@yandex.ru

Лазутин Ю.Н., канд. мед. наук, ведущий научный сотрудник отдела торакоабдоминальной онкологии ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, 344037, г. Ростов-на-Дону, ул. 14-я линия, 63, ellada.mirzoyan@yandex.ru

Сугак Елизавета Юрьевна анестезиолог-реаниматолог отделения анестезиологии и реанимации ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, 344037, г. Ростов-на-Дону, ул. 14-я линия, 63, ellada.mirzoyan@yandex.ru

Сухарь Ирина Александровна, патологоанатом отделения патоморфологии ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России, 344037, г. Ростов-на-Дону, ул. 14-я линия, 63, ellada.mirzoyan@yandex.ru

Kit O.I., D.Med.Sc., Professor, corresponding member of the RAS, General Director of National Medical Research Centre for Oncology, 63 14-th liniya str., Rostov-on-Don, 344037, Russia, rnioi@list.ru

Kharagezov D.A., Cand. Med. Sci., Head of Department of Thoracic Oncology National Medical Research Centre for Oncology, 63 14-th liniya str., Rostov-on-Don, 344037, Russia, dmitr8@mail.ru

Milakin A.G., oncologist, Department of Thoracic Oncology, National Medical Research Centre for Oncology, 63 14-th liniya str., Rostov-on-Don, 344037, Russia, amilakin@yandex.ru

Mirzoyan E.A., postgraduate student, National Medical Research Centre for Oncology, 63 14-th liniya str., Rostov-on-Don, 344037, Russia, ellada.mirzoyan@yandex.ru

Lazutin Yu.N., Cand. Med. Sc., Associate Professor, leading researcher, Department of Thoracic and Abdominal Oncology, National Medical Research Centre for Oncology, 63 14-th liniya str., Rostov-on-Don, 344037, Russia, ellada.mirzoyan@yandex.ru

Sugak E.Yu., anesthesiologist and reanimatologis, Department of Anesthesiology and Intensive Care, National Medical Research Centre for Oncology, 63 14-th liniya str., Rostov-on-Don, 344037, Russia, ellada.mirzoyan@yandex.ru

Sukhar I.A., pathomorphologist, Department of Patomorphology, National Medical Research Centre for Oncology, 63 14-th liniya str., Rostov-on-Don, 344037, Russia, ellada.mirzoyan@yandex.ru