Kasuistika | Case report

Primárny sarkóm pulmonálnej chlopne zasahujúci pulmonálnu artériu a výtokový trakt pravej komory

(Primary pulmonary valve sarcoma involving pulmonary artery and right ventricular outflow tract)

Tomáš Toporcer, Marián Martinček, Lucia Mistríková, František Sabol

Klinika srdcovej chirurgie, Východoslovenský ústav srdcových a cievnych chorôb a.s., Lekárska fakulta Univerzity Pavla Jozefa Šafárika v Košiciach, Košice, Slovenská republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 12. 2. 2015

Přijat: 16. 2. 2015

Dostupný online: 11. 3. 2015

Klíčové slová:

Leiomyosarkóm

Plúcna embólia

Pulmonálna chlopňa

Srdcová chirurgia

SÚHRN

Medzi najčastejšie primárne nádory pulmonálnej chlopne a pulmonálnej artérie patrí schwanóm, myxóm, papilárny fibroelastóm, primárny choriokarcinóm a sarkóm. Výskyt týchto histologických typov nádorov je veľmi raritný. Medzi najčastejšie klinické manifestácie tumorov pulmonálnej artérie patrí dýchavica, bolesť na hrudi, kašeľ a hemoptýza. Prezentovaná je kazuistika 44-ročného muža s anamnézou zhoršujúcej sa dýchavice, febrilit, kašľa a straty hmotnosti. Vyšetrenia zobrazovacími metódami poukázali na veľkú nasadajúcu embóliu výtokovej časti pravej komory, pulmonálnej chlopne a kmeňa pulmonálnej artérie. Pacient bol prijatý do nemocnice za účelom antikoagulačnej terapie. Vzhľadom na neúspešnosť konzervatívnej terapie bol pacient indikovaný k operácii. Peropečne bol zistený tumor pulmonálnej chlopne vyplňajúci takmer celý lumen pulmonálnej artérie a viaceré menšie tumory výtokového traktu pravej komory a pulmonálnej artérie. Histologické vyšetrenie tumoru poukázalo na leiomyosarkóm high grade 3. Prezentovaná kazuistika zdôrazňuje, že tumor pulmonálnej artérie by mal byť stále zahrnutý do diferenciálnej diagnostiky pulmonálnej embólie. To platí najmä v prípade zvýraznenia symptómov i pri adekvátnej antikoagulácii a absencii rizikových faktorov hlbokoj žilovej trombózy. Vzhľadom na neskorú diagnostiku ostáva prognóza pacientov so sarkómom pulmonálnej chlopne hrozivá.

© 2015, ČKS. Published by Elsevier sp. z o.o. All rights reserved.

ABSTRACT

The group of pulmonary valve and pulmonary artery primary tumors is the most frequently represented by schwannomas, myxomas, papillary fibroelastomas, primary choriocarcinomas and sarcomas. These tumors are very rare. The most common clinical manifestation of pulmonary artery tumor is dyspnea, followed by chest pain, cough, and haemoptysis. A case of 44-year-old male with history of progressive dyspnea, fever, cough, and weight loss is presented. Imaging methods showed large saddle embolus in the right ventricle outflow tract, pulmonary valve and pulmonary artery trunk. He was admitted to a hospital for anticoagulation therapy. Since there was no clinical improvement, the patient had to undergo surgery. Nearly full artery caliber filling tumor in pulmonary artery was found with its origin in pulmonary valve. Next exploration showed several little tumors in right ventricle outflow tract and also in pulmonary artery. The final outcome of histological examination showed the presence of leiomyosarcoma high grade 3.

Presented case highlights that pulmonary artery tumor should always be included in the differential diagnosis of pulmonary embolism, especially if the symptoms progress while on adequate anticoagulation, and if any risk factor for deep vein thrombosis is not present. Unfortunately, prognosis of pulmonary artery sarcomas is usually dismal, secondary to late diagnosis.

Keywords:

Pulmonary valve

Leiomyosarcoma

Pulmonary embolism

Heart surgery

Adresa: MUDr. Tomáš Toporcer, Ph.D., Klinika srdcovej chirurgie, Východoslovenský ústav srdcových a cievnych chorôb a.s., Lekárska fakulta Univerzity Pavla Jozefa Šafárika, Ondavská 8, 040 01 Košice, Slovenská republika, e-mail: topyto@gmail.com

DOI: 10.1016/j.crvasa.2015.02.006

Úvod

Primárne nádory pulmonálnej artérie a pulmonálnej chlopne, ako raritné nozologické jednotky, môžu spôsobovať obtiažnu klinickú diferenciálnu diagnostiku. Skupina týchto nádorov zahŕňa schwanóm, myxóm, papilárny fibroelastóm, primárny choriokarcinóm a karcinóm [1–4]. Sarkómy pulmonálnej artérie (PASs), aj ako najčastejšie primárne nádory pulmonálnej artérie, sú extrémne vzácné. Prvý popis sarkómu pulmonálnej artérie (PAS) pochádza od Mandelstamma z roku 1923 [5]. Doposiaľ bolo v literatúre popísaných len okolo 200 prípadov tohto nálezu [6].

Najčastejšie sa PASs vyskytujú od tretej do siedmej dekády života pacientov s najvyšším výskytom u 49-ročných pacientov [7,8]. PASs sú stále vysoko malígne a ich incidencia u žien je dvojnásobná oproti incidencii u mužov [9]. Najčastejšími klinickými prejavmi PASs je dýchavičnosť (72 %), bolesť na hrudi (45 %), kašeľ (42 %) a hemoptýza (24 %) [6,10]. Prítomnosť týchto symptómov však veľmi často vedie k chybnéj diagnóze pľúcnej embolizácie [7]. Systémové symptómy prítomnosti PASs zahŕňajú stratu hmotnosti (21 %), synkopu (9 %) a febrilitu (8 %) [6]. Najčastejšou anatomicou lokalitou výskytu PASs sú proximálne časti pľúcnej artérie, najčastejšie kmeň (85 %), pravá (71 %) a ľavá (65 %) pľúcna artéria. Iné lokalita ako pulmonálna chlopňa (32 %) a výtokový trakt pravej komory (10 %) sú postihnuté vzácnejšie [6,11–14].

Intimálne a vnútrostenné PASs sú dva základné typy histologickej lokalizácie. Intimálne PASs sa manifestujú intraluminálnym polypoidným rastom a histologickou prítomnosťou fibroblastickej a myofibroblastickej diferenciácie. Histochemicky sú tieto subtypy často pozitívne na vimentín a osteopontín a negatívne na endoteliálne markery. Vnútrostenné PASs predstavujú histologické a histochemické charakteristiky sarkómu mäkkého tkaniva [8,15]. Známym je viacero histopatologických podtypov PASs, medzi inými nediferencovaný sarkóm, leiomyosarkóm, rhabdomyosarkóm, fibrosarkóm, chondrosarkóm a osteosarkóm [6]. Tabuľka 1 zobrazuje incidencia viacerých subtypov PASs publikovaných niektorými autormi [8,16,17].

Kazuistika

Muž vo veku 44 rokov s anamnézou apendektómie a prekonanej hepatitídy bol prijatý do nemocnice pre niekoľko týždňov trvajúcu zhoršujúcu sa dýchavičnosť, febrilitu, kašeľ a stratu hmotnosti 4 kilogramy. Pacient negoval bolesť na hrudi. Vstupné echokardiografické vyšetrenie poukázalo na dilatáciu pravej komory srdca a pľúcnu hypertenziu. Kontrastné vyšetrenie počítačovou tomografiou (CT) zobrazilo veľkú nasadajúcu embóliu výtokového traktu pravej komory srdca, pulmonálnej chlopne a kmeňa pulmonálnej artérie (obr. 1–4). Vzhľadom na závery bola u pacienta započatá antikoagulačná terapia nízkomolekulárnym heparínom a warfarínom. Vzhľadom na neefektívnosť konzervatívnej terapie bol pacient odoslaný do Východoslovenského ústavu srdcových a cievnych chorôb.

Opakované echokardiografické vyšetrenie ukázalo podozrenia na tumor pulmonálnej chlopne a výtokového

Obr. 1 – Snímok počítačovej tomografie (výška ľavej pulmonálnej artérie) – žiadna známka tumoru alebo embólie

Obr. 2 – Snímok počítačovej tomografie (výška pravej pulmonálnej artérie) – žiadne známky embólie alebo tumoru v pravej pulmonálnej artérii/efekt kontrastnej látky v kmeni pulmonálnej artérie

Obr. 3 – Snímok počítačovej tomografie (výška kmeňa pulmonálnej artérie) – defekt kontrastnej látky vyplňajúci takmer celý lumen pulmonálnej artérie

Obr. 4 – Snímok počítačovej tomografie (výška ľavej koronárnej artérie) – defekt kontrastnej látky vyplňajúci takmer celý lumen pulmonálnej artérie

Obr. 5 – Peroperačná fotografia. Tumor vyplňajúci takmer celý lumen pulmonálnej artérie.

traktu pravej komory srdca. Ventilačno-perfúzny sken zaznamenal asymetrický stredný pokles signálu v pravých pľúcach bez evidentnej segmentálnej absencie signálu. Koronarografické vyšetrenie dokumentovalo fyziologický nález a žiadnu stenózu koronárnych artérií. Pacient bol indikovaný ku kardiochirurgickému zákroku.

Obr. 6 – Excidovaný tumor

Ako prístup bola zvolená mediálna sternotómia. Pacient bol napojený na mimotelový obeh, použitá bola anterográdna studená krvná kardioplégia. Po otvorení pulmonálnej artérie bol nájdený tumor vyplňajúci takmer celý lumen kmeňa pulmonálnej artérie (obr. 5). Tumor vychádzal z pulmonálnej chlopne. Vykonaná bola excízia tumoru aj s pulmonálnou chlopnou a rýchle peroperačné histologické vyšetrenie poukázalo na sarkóm (obr. 6). Ďalej bolo nájdených viacero malých tumorových ložísk postihujúcich výtokový trakt pravej komory srdca a pulmonálnu artériu. Stav bol vyhodnotený ako nerezekabilný. Do pozície pulmonálnej chlopne bola implantovaná protéza St. Jude Medical Epic. Vykonaná bola sutura pulmonálnej artérie za pomoci perikardiálnej záplaty (obr. 7). Počas včasného pooperačného obdobia neboli zaznamenané žiadne vážnejšie komplikácie. Definitívne histologické vyšetrenie poukázalo na prítomnosť leiomyosarkómu high grade 3, pozitívneho na aktín, desmín a vimentín a negatívneho na kaldesmon. Resekčné línie boli pozitívne na prítomnosť malígnych buniek. Pacient bol v stabilnom stave prepustený do ambulantnej starostlivosti, s doporučením adjuvantnej chemoterapie.

Tabuľka 1 – Incidencia subtypov PASs uvádzaná niektorými autormi [8,16,17]

Autor	Cox a spol.	Nonomura a spol.	Gaumann a spol.
Rok	1997	1988	2008
Počet pacientov	138	110	18
Podtyp PASs a incidencia v skupinách:			
Nediferencovaný sarkóm	31 %	31 %	
Leiomyosarkóm	16 %	21 %	
„Spindle-cell“ sarkóm	14 %		
Malígný fibrózny histiocytóm	7 %		22 %
Fibrosarkóm	5 %	6,4 %	
Rabdomyosarkóm		6,4 %	
Myxofibrosarkóm			44 %
Epiteloid			22 %

Obr. 7 – Peroperačná fotografia. Pulmonálna artéria a výtokový trakt pravej komory srdca sutureované pomocou perikardiálnej záplaty.

Diskusia

Napriek tomu, že sarkóm je najčastejším histologickým typom nádorov postihujúcich pulmonálnu artériu, je jeho výskyt v tejto lokalite veľmi vzácný. Vzhľadom na oneskorený nástup symptómov je diagnóza väčšinou vyslovená neskoro. Faktom ostáva, že tak ako v prezentovanej kazuistike symptomatológia takmer vždy imituje príznaky chronickej pľúcnej embolizácie. Systematické príznaky PASs síce môžu pomôcť k určeniu správnej diagnózy, ich prítomnosť však nie je pravidlom [18]. Metódami voľby diferenciálnej diagnostiky je vyšetrenie počítačovou tomografiou a ventilačno-perfúznym sken, pričom je známych niekoľko rozdielov v charakteristikách PASs a pľúcnej embolizácie. V prvom rade je lokalizácia pľúcnej embolizácie častejšie periférne (75 %) a obojstranne (83 %), zatiaľ čo PASs je charakterizovaný unilaterálnym a centrálnym polipoidným výpadkom kontrastnej látky (80 %). V druhom bode pulmonálna embolizácia často uzatvára cievny lumen ostrou hranicou v jednej línii, zatiaľ čo PASs sú typické šírením z kmeňa pulmonálnej artérie do periférie bez náhleho úplného uzatvorenia lumenu. PASs vykazujú často úplné unilaterálne vyplnenie lumenu pľúcnych artérií na CT vyšetrení a kompletný unilaterálny defekt pri ventilačno-perfúznom skene (90 %), zatiaľ čo tento nález nie je typický pre sukcesívnu pľúcnu embolizáciu. Ďalej je transmuralné šírenie procesu možné pozorovať len pri

prítomnosti PASs a v neposlednom rade je pri prítomnosti PASs častý anatomický kontakt s príľahlou pleurou, eventuálne jej prerastanie (tabuľka 2) [8,18–20]. Prezentovaná kazuistika vykazuje len tri z piatich uvádzaných diferenciálnych znakov. Aj keď vyšetrenie magnetickou rezonančiou nebolo v prezentovanej kazuistike vykonané, je toto vyšetrenie taktiež použiteľné k diferenciálnej diagnostike pľúcnej embólie a PASs. Pri vyšetrení magnetickou rezonančiou vykazujú PASs, ale aj ostatné nádory pulmonálnej artérie nízko-intenzívne heterogénne črty v T1 vážení a periférne zvýraznenie zhrubnutej steny pulmonálnej artérie pri T2 vážení po aplikácii gadolína [18,21]. Pri fluorodeoxyglukózovej (FDG) pozitronovej emisnej tomografii je typické, že štandardné maximálne vychytávanie pri PASs ($7,63 \pm 2,21$) je vyššie ako pri pľúcnej embolizácii ($2,31 \pm 0,41$) [6,22–24]. Iné klinické charakteristiky pacienta, ako sú absencia rizikových faktorov pre hlbokú žilovú trombózu a zvýšená sedimentácia erytrocytov, tiež znižujú predpoklady pre vyslovenie diagnózy pľúcnej embolizácie. Až neúspešnosť antikoagulačnej terapie a trombolýzy vedú diagnostický proces k podozreniu na tumor pulmonálnej artérie nie len v prezentovanej kazuistike, ale aj v iných literárnych zdrojoch [7,18]. Napriek všetkým týmto pomocným krokmi, jedinou možnosťou vyslovenia definitívnej diagnózy PAS je histopatologické vyšetrenie vzorky odobratej buď pomocou angioskopie, alebo otvoreným chirurgickým prístupom [9].

Chirurgický postup je jediným efektívnym liečebným postupom intimálneho sarkómu a v prípade možnosti, vykonanie kompletnej resekcie je aj postačujúcim kurabilným výkonom [25]. Ak si to lokálny nález vyžaduje a resekabilita ložiska dovoľuje, môže byť kardiochirurgická procedúra konkomitantne spojená s intervenciou hrudnej chirurgie [26]. V niektorých publikovaných kazuistikách je resekcia spojená s pneumektómiou napriek nejednoznačnosti vplyvu na prežívanie pacientov, alebo benefitu kvality života [9]. V prezentovanej kazuistike bolo, vzhľadom na lokalitu a rozsah procesu, možné vykonať len parciálnu resekciu tumoru, preto bol zvolený paliatívny výkon a náhrada pulmonálnej chlopne. Optimálna adjuvantná terapia nie je doposiaľ v literatúre presne štandardizovaná. Chemoterapia, alebo rádioterapia, však môžu zabezpečiť dlhšie prežívanie pacientov alebo predĺžiť interval do recidívy rastu procesu [15]. Samotná paliatívna chemoterapia je metódou voľby pre viacerých pacientov s neresekabilným tumorom alebo metastatickým postihnutím. Štandardnou terapiou pre tento druh nádorov je kombinácia ifosfamidu a doxorubicinu, metódou voľby je aj samostatná terapia doxorubicinom. U mladých pacientov s agresívnou formou nádoru je najčastejšou voľbou vysoká dávka ifosfamidu

Tabuľka 2 – Porovnanie charakteristík PAS a pľúcnej embólie [17,19]

	PAS	Pľúcna embólia
Lokalizácia defektu kontrastnej látky	Jednostranne/centrálna	Periférna, obojstranne
Charakteristika defektu kontrastnej látky	Kontinuálne z kmeňa pulmonálnej artérie	Prudko zakončená
Celkový unilaterálny ventilačno-perfúzný defekt	Typický	Veľmi zriedka
Transmurálna invázia	Typický	Nikdy
Invázia do pleury	Typický	Nikdy

s doxorubicinom, pričom však sú adekvátne výsledky tejto terapie dosiahnuté len u 50–60 % pacientov [15]. U nádorov refraktérnych na túto konvenčnú terapiu boli kombináciou trabektidínu a selektívneho inhibítora transkripcie DNA vo fáze I/II klinických štúdií dosiahnuté výsledky síce s nízkou incidenciou remisie, ale s vysokou úspešnosťou zamedzenia progresie procesu [27,28]. Ďalej je v štádiu štúdia cielená molekulárna terapia proti proonkogénu c-Kit receptoru epidermálneho rastového faktora (EGFR) a receptoru vaskulárneho endoteliálneho rastového faktora (VEGFR) [15,29].

Vzhľadom na neskorú diagnostiku je prognóza pacientov s PASs väčšinou zlá. Častejšie ako mimohrudné metastazovanie je priame šírenie malígneho procesu do okolia, zasahujúc pľúca, srdce, pleuru a mediastínium. V čase určenia diagnózy sú u polovice pacientov už prítomné pľúcne a mediastinálne metastázy [6]. V porovnaní s pacientmi s neresekabilným procesom a stredným prežívaním 11 mesiacov majú pacienti podstupujúci kompletnú chirurgickú excíziu stredné prežívanie 36,5 mesiaca. Kombinovaná terapia vykazuje predĺženie prežívania pacientov v porovnaní so samostatnou chirurgickou alebo onkologickou liečbou [30]. Ďalej je prežívanie pacientov závislé od histologického subtypu nádoru, pričom pacienti s leiomyosarkómom majú lepšiu prognózu ako pacienti s diagnózou nediferencovaného sarkómu alebo rabdomyosarkómu ktorý vykazuje najhoršiu prognózu prežitia [31]. Pacienti, u ktorých nie je možná chirurgická intervencia alebo u ktorých nádor zle odpovedá na chemoterapiu, vykazujú zlú prognózu vývoja ochorenia. [32].

V literatúre je však popísaný aj prípad spontánnej regresie PAS. Uematsu a spol. prezentujú kazuistiku 76-ročného muža s neresekabilným PAS a inváziou ochorenia do ľavej predsiene a ľavých pľúc. Kazuistika prezentuje kompletnú regresiu ochorenia počas 22 mesiacov. Na druhej strane regresie primárneho procesu boli metastatické ložiská dôvodom smrti pacienta. Autori vysvetľujú regresiu primárneho nádoru nedostatočnou neoangiogenezou pri enormne rýchlom raste novotvaru [33].

Záver

Práca zdôrazňuje, že nozologická jednotka sarkómu pulmonálnej artérie by mala byť vždy súčasťou diferenciaľnej diagnostiky u pacientov s podozrením na pľúcnu embóliu, najmä pri nedostatočnej odpovedi na antikoagulačnú terapiu a absencii rizikových faktorov hlbokej žilovej trombózy. Vzhľadom na neskorú diagnostiku sarkómov pulmonálnej artérie je prognóza ochorenia nepotešujúca. Najmä prognóza pacientov s neresekabilným primárnym procesom, alebo s nedostatočnou odpoveďou nádoru na chemoterapiu je hrozivá.

Prehlásenia autorov o možnom stretnutí záujmov

Autori deklarujú žiaden stret záujmov.

Financovanie

Práca nebola podporená žiadnym grantom.

Prehlásenie autorov o publikačnej etike

Kazuistika bola spracovaná podľa etických štandardov.

Informovaný súhlas

Medicínsky manažment pacienta nebol ovplyvnený spracovaním kazuistiky. Pacient neodmietol spracovanie medicínskej dokumentácie pre publikačné účely.

Literatúra

- [1] A. Mete, O. Erbasan, C. Kemaloglu, et al., Pulmonary artery obstruction due to papillary fibroelastoma on the pulmonary valve: a rare cardiac tumor, *Thoracic and Cardiovascular Surgeon* 57 (2009) 116–118.
- [2] K. Elstner, E. Granger, S. Wilson, et al., Schwannoma of the pulmonary artery, *Heart, Lung & Circulation* 22 (2012) 231–233.
- [3] X.L. Mai, H.J. Fan, B.X. Li, et al., Primary pulmonary artery myxoma: a rare case, *Clinical Imaging* 37 (2013) 159–162.
- [4] R.E. Andersen, B.W. Kristensen, S. Gill, Cardiac leiomyosarcoma, a case report, *International Journal of Clinical and Experimental Pathology* 6 (2013) 1197–1199.
- [5] M. Mandelstamm, Über primäre Neubildungen des Herzens, *Virchows Archiv für pathologische Anatomie* 245 (1923) 43–54.
- [6] C.S. Restrepo, S.L. Betancourt, S. Martinez-Jimenez, et al., Tumors of the pulmonary artery and veins, *Seminars in ultrasound, CT, and MR* 33 (2012) 580–590.
- [7] S. Kanjanauthai, T. Kanlun, C. Ray, Pulmonary artery sarcoma masquerading as saddle pulmonary embolism, *Heart, Lung & Circulation* 17 (2008) 417–419.
- [8] J.E. Cox, C. Chiles, S.L. Aquino, et al., Pulmonary artery sarcomas: a review of clinical and radiologic features, *Journal of Computer Assisted Tomography* 21 (1997) 750–755.
- [9] E. Levy, A. Korach, G. Amir, et al., Undifferentiated sarcoma of the pulmonary artery mimicking pulmonary thromboembolic disease, *Heart, Lung & Circulation* 15 (2006) 62–63.
- [10] R. Jing, H. Tang, K. Shen, et al., A rare case of primary pulmonary artery myofibroblastic sarcoma – imaging and pathologic features, *Annals of Vascular Surgery* 28 (2014) 491. e413–e417.
- [11] L. Yin, M. Chen, F. Ye, et al., A poorly differentiated synovial sarcoma arising from the pulmonary valve, *Cardiovascular Pathology* 22 (2013) 501–502.
- [12] D.K. Shan, L.D. Joyce, M. Grogan, et al., Recurrent pulmonary intimal sarcoma involving the right ventricular outflow tract, *Annals of Thoracic Surgery* 91 (2011) e41–e42.
- [13] L. Zhang, J. Ellis, D. Kumar, et al., Primary right ventricular osteosarcoma, *Canadian Journal of Cardiology* 24 (2008) 225–226.
- [14] L. Handl, M. Hromadka, T. Hajek, et al., Right atrial angiosarcoma, *Cor et Vasa* 53 (2011) 722–725.
- [15] L. Manso, E. Alvarez, M. Quintela, et al., Primary pulmonary artery sarcoma: report of three cases and review of the literature, *Clinical Lung Cancer* 8 (2007) 277–281.
- [16] A. Gaumann, B. Bode-Lesniewska, D.R. Zimmermann, et al., Exploration of the APC/beta-catenin (WNT) pathway and a histologic classification system for pulmonary artery intimal sarcoma. A study of 18 cases, *Virchows Archiv* 453 (2008) 473–484.
- [17] A. Nonomura, H. Kurumaya, N. Kono, et al., 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 Pathologica Japonica* 38 (1988) 883–896.
- [18] N. Girard, C. Tribby-Moreau, S. Benabidallah, et al., Pulmonary artery sarcoma, a paradigm of orphan thoracic oncology, *Presse Médicale* 38 (2009) 1167–1170.
- [19] C.A. Yi, K.S. Lee, Y.H. Choe, et al., Computed tomography in pulmonary artery sarcoma: distinguishing features from pulmonary embolic disease, *Journal of Computer Assisted Tomography* 28 (2004) 34–39.
- [20] M. Hrdinova, N. Omran, P. Polansky, et al., Left atrial leiomyosarcoma: A rare cause of mitral valve (pseudo)stenosis, *Cor et Vasa* 55 (2013) e457–e459.

- [21] A. Nakahira, H. Ogino, H. Sasaki, et al., Long-term survival of a pulmonary artery sarcoma produced by aggressive surgical resection and adjuvant chemoradiotherapy, *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 32 (2007) 388–390.
- [22] K. Ito, K. Kubota, M. Morooka, et al., Diagnostic usefulness of 18F-FDG PET/CT in the differentiation of pulmonary artery sarcoma and pulmonary embolism, *Annals of Nuclear Medicine* 23 (2009) 671–676.
- [23] I.K. Chun, J.S. Eo, J.C. Paeng, et al., Pulmonary artery sarcoma detected on F-18 FDG PET/CT as origin of multiple spinal metastases, *Clinical Nuclear Medicine* 36 (2011) e87–e89.
- [24] C. Tueller, R. Fischer Biner, S. Minder, et al., FDG-PET in diagnostic work-up of pulmonary artery sarcomas, *European Respiratory Journal* 35 (2010) 444–446.
- [25] I. Furest, M. Marin, P. Escribano, et al., [Intimal sarcoma of the pulmonary artery: a rare cause of pulmonary hypertension], *Archivos de Bronconeumología* 42 (2006) 148–150 [Article in Spanish].
- [26] F. Sabol, T. Toporcer, A. Kolesar, et al., Sugical management of a patient with combined heart pathologies and lung cancer. A simultaneous coronary artery bypass surgery, aortic valve replacement, tricuspid valve repair and pulmonary resection, *Cor et Vasa* 56 (2014) e75–e79.
- [27] A. Yovine, M. Riofrio, J.Y. Blay, et al., Phase II study of ecteinascidin-743 in advanced pretreated soft tissue sarcoma patients, *J Clin Oncol* 22 (2004) 890–899.
- [28] M. D'Incalci, J. Jimeno, Preclinical and clinical results with the natural marine product ET-743, *Expert Opinion on Investigational Drugs* 12 (2003) 1843–1853.
- [29] A.J. Hayes, A. Mostyn-Jones, M.U. Koban, et al., Serum vascular endothelial growth factor as a tumour marker in soft tissue sarcoma, *British Journal of Surgery* 91 (2004) 242–247.
- [30] S.H. Blackmon, D.C. Rice, A.M. Correa, et al., Management of primary pulmonary artery sarcomas, *Annals of Thoracic Surgery* 87 (2009) 977–984.
- [31] L. Huo, C.A. Moran, G.N. Fuller, et al., Pulmonary artery sarcoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases, *American Journal of Clinical Pathology* 125 (2006) 419–424.
- [32] N. Penel, S. Taieb, L. Ceugnart, et al., Report of eight recent cases of locally advanced primary pulmonary artery sarcomas: failure of Doxorubicin-based chemotherapy, *Journal of Thoracic Oncology* 3 (2008) 907–911.
- [33] K. Uematsu, T. Takahara, N. Seki, et al., Spontaneous regression of a primary sarcoma of the pulmonary artery, *Respiratory Medicine Extra* 3 (2007) 6–8.

Z anglického originálu online verzie článku preložil autor.