

DOI: <https://doi.org/10.17816/onco269990>

# Хирургическое лечение первичной синовиальной саркомы лёгкого: клинический случай

Д.В. Новиков<sup>1</sup>, А.К. Чекини<sup>2</sup>, А.О. Новикова<sup>3</sup><sup>1</sup> Городская клиническая больница им. Д.Д. Плетнева Департамента здравоохранения Москвы, Москва, Российская Федерация;<sup>2</sup> Городская клиническая больница им. С.П. Боткина Департамента здравоохранения Москвы, Москва, Российская Федерация;<sup>3</sup> Московский клинический научный центр им. А.С. Логинова, Москва, Российская Федерация

## АННОТАЦИЯ

Синовиальная саркома — это редкая агрессивная злокачественная мезенхимальная опухоль, составляющая 2,5–10,0% всех сарком и чаще всего обнаруживающаяся в мягких тканях конечностей, особенно вблизи крупных суставов. Первичная синовиальная саркома лёгкого встречается довольно редко и составляет 0,5% всех первичных злокачественных новообразований лёгких. Опухоль чувствительна к химиотерапии, однако основным методом лечения синовиальной саркомы лёгкого остаётся хирургический. Публикации, посвящённые данной теме, как правило, представлены клиническими наблюдениями из-за редкой встречаемости заболевания, поэтому каждое такое наблюдение представляет собой научный и практический интерес.

Рассмотрен клинический случай лечения в торакоабдоминальном онкохирургическом отделении Городской клинической больницы им. Д.Д. Плетнева пациентки 65 лет с образованием правого лёгкого диаметром до 25 см. Проведена верификация диагноза для решения вопроса о лечении. Однако многократные попытки выполнить трансторакальную пункцию как в нашем отделении, так и в других стационарах с целью биопсии не увенчались успехом. С учётом прогрессирования заболевания, появления и нарастания клиники дыхательной недостаточности, невозможности исключить злокачественный характер процесса и хорошего функционального статуса пациентки принято решение о хирургическом лечении. Больной выполнена пневмонэктомия справа с медиастинальной лимфодиссекцией. Послеоперационный период осложнился внутриплевральным кровотечением, по поводу чего была выполнена реторакотомия. Пациентка выписана из стационара в стабильном состоянии.

**Ключевые слова:** первичная синовиальная саркома лёгкого; первичная злокачественная мезенхимальная опухоль лёгкого; хирургическое лечение саркомы лёгкого.

## Как цитировать:

Новиков Д.В., Чекини А.К., Новикова А.О. Хирургическое лечение первичной синовиальной саркомы лёгкого: клинический случай // Российский онкологический журнал. 2022. Т. 27, № 3. С. 137–142. DOI: <https://doi.org/10.17816/onco269990>

DOI: <https://doi.org/10.17816/onco269990>

# Surgical treatment of primary synovial lung sarcoma: a case report

Dmitriy V. Novikov<sup>1</sup>, Antonio K. Chekini<sup>2</sup>, Anna O. Novikova<sup>3</sup>

<sup>1</sup> City Clinical Hospital named after D.D. Pletnev, Moscow, Russian Federation;

<sup>2</sup> City Clinical Hospital named after S.P. Botkin, Moscow, Russian Federation;

<sup>3</sup> Moscow Clinical Scientific Center named after A.S. Loginov, Moscow, Russian Federation

## ABSTRACT

Synovial sarcoma is a rare aggressive malignant mesenchymal tumor that accounts for 2.5–10.0% of all sarcomas and is most often found in the soft tissues of the extremities, especially near large joints. Primary synovial lung sarcoma is quite rare and accounts for 0.5% of all primary malignant lung neoplasms. The tumor is sensitive to chemotherapy, but the main method of treatment of synovial lung sarcoma remains surgical. Publications devoted to this topic, are presented by clinical observations due to the rare occurrence of the disease, therefore, each such observation is of scientific and practical interest.

We present a clinical case 65-year-old patient with a tumor of the right lung with a diameter of more than 25 cm. Repeated attempts to perform transthoracic puncture both in our department and in other hospitals for the biopsy were unsuccessful. Taking into account the progression of the disease, the appearance and increase of the respiratory failure clinic, the impossibility to exclude the malignant nature of the process and the good functional status of the patient, a decision for surgery was made. The patient underwent right pneumonectomy with mediastinal lymph node dissection. The postoperative period was complicated by intrapleural bleeding, for which a rethoracotomy was performed. After recovery, the patient was discharged from the hospital in a stable condition.

**Keywords:** primary synovial sarcoma of the lung; primary malignant mesenchymal lung tumor; surgical treatment of lung sarcoma.

## To cite this article:

Novikov DV, Chekini AK, Novikova AO. Surgical treatment of primary synovial lung sarcoma: a case report. *Russian Journal of Oncology*. 2022;27(3):137–142. DOI: <https://doi.org/10.17816/onco269990>

Received: 22.02.2023

Accepted: 17.08.2023

Published online: 25.08.2023

## ВВЕДЕНИЕ

В литературе вопросы, касающиеся синовиальной саркомы лёгкого, представлены преимущественно описанием клинических наблюдений. Имеется крайне малое количество публикаций, где была сделана попытка анализа именно первичной синовиальной саркомы лёгкого без отсылки к синовиальной саркоме мягких тканей [1].

## ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

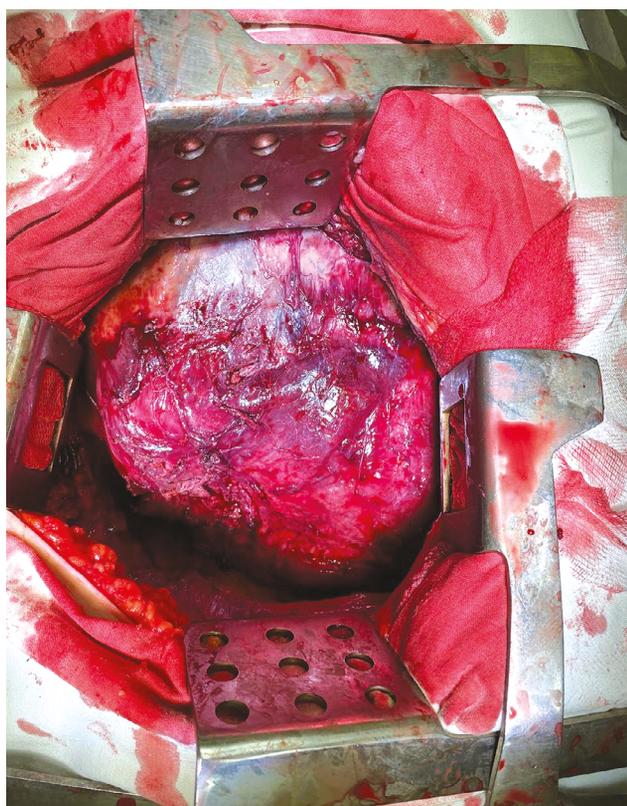
Рассмотрен клинический случай диагностики и лечения синовиальной саркомы лёгкого у пациентки 65 лет. Законный представитель пациентки (сын) добровольно подписал форму информированного согласия на публикацию персональной медицинской информации в обезличенной форме в журнале «Российский онкологический журнал», а также дал согласие на передачу электронной копии подписанной формы информированного согласия сотрудникам редакции журнала.

В торакоабдоминальное онкохирургическое отделение ГБУЗ «Городская клиническая больница им. Д.Д. Плетнева» Департамента здравоохранения Москвы поступила пациентка с образованием правого лёгкого для верификации диагноза. Считает себя больной с ноября 2021 года, когда впервые обнаружили образование в правом лёгком.

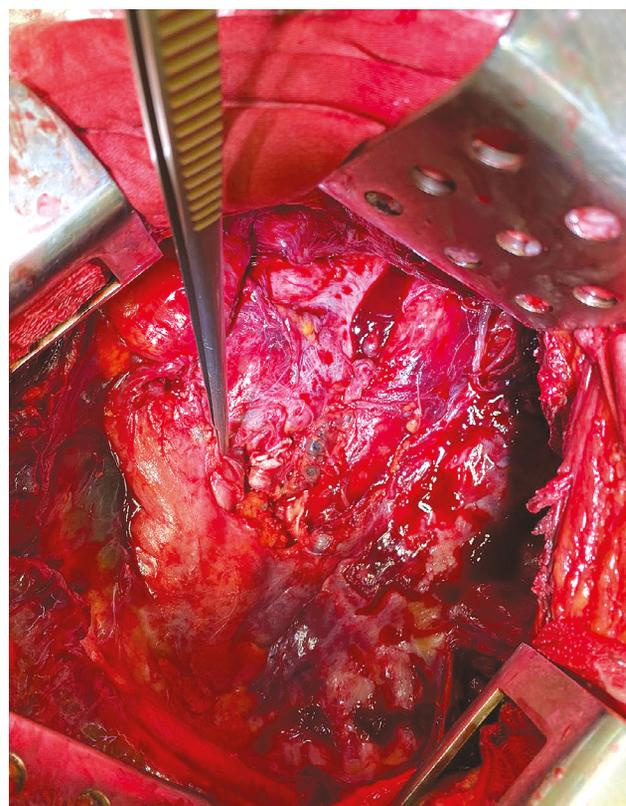
В период с ноября 2021 года по август 2022 года пациентке были выполнены многократные трансторакальные пункции, однако морфологической верификации не было (в гистологическом препарате обнаруживались некротические массы). В августе 2022 года при появлении и нарастании дыхательной недостаточности больная обратилась в нашу клинику. После трёх трансторакальных пункций материал по данным морфологического заключения также оказался неинформативным. С учётом прогрессирования заболевания, возникновения клинических проявлений и нарастания дыхательной недостаточности, а также невозможности исключить злокачественный характер процесса принято решение о выполнении хирургического вмешательства. Поставлен предоперационный диагноз «гигантская опухоль правого лёгкого».

Интраоперационная картина: правый гемиторакс весь выполнен опухолью, исходящей из лёгкого, диаметром до 25 см, с достаточно чёткой капсулой, которая спаяна с париетальной плеврой по всему гемитораксу (рис. 1).

Ткани лёгкого не дифференцируются, так как практически полностью замещены опухолевой тканью. Опухоль лёгкого имеет полостную структуру и заполнена серозно-геморрагическим содержимым общим объёмом до 1500 мл. Образование плотно прилежит к париетальной плевре, диафрагме, средостению, однако не врастает в окружающие структуры. Только после вскрытия капсулы и эвакуации жидкостного содержимого опухоли представилась возможность мобилизации структур корня правого лёгкого (рис. 2).



**Рис. 1.** Опухоль правого лёгкого.  
**Fig. 1.** Right lung tumor.



**Рис. 2.** Мобилизация, пересечение структур корня правого лёгкого.  
**Fig. 2.** Mobilization, intersection of right lung root.

Больной выполнена пневмонэктомия справа с медиастиальной лимфодиссекцией (рис. 3, 4).

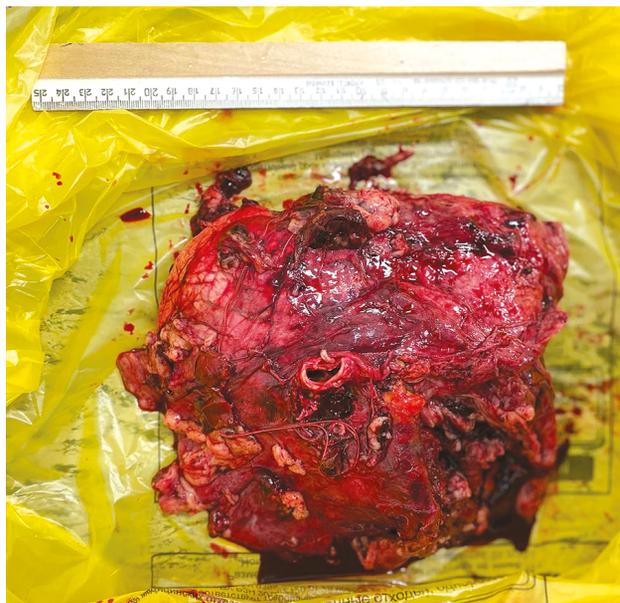
Послеоперационный период осложнился внутриплевральным кровотечением через 12 ч после операции, по поводу чего пациентке выполнили реторакотомию, коагуляцию и санацию плевральной полости, при этом источник кровотечения обнаружен не был. Кроме того, больную в раннем послеоперационном периоде беспокоили диспепсические расстройства, которые были купированы консервативно.

Период реабилитации в отделении занял более месяца и включал в себя индивидуальный подбор диеты с учётом потребности пациентки в калораже. С целью более быстрой активизации ей также были назначены занятия лечебной физкультурой под контролем инструктора (дыхательная гимнастика, механо-, эрготерапия).

В морфологическом заключении после обследования операционного материала описана злокачественная низкодифференцированная опухоль лёгкого солидного строения из полиморфных мелких и средних округлых клеток, с комплексами вытянутых, веретеновидных клеток с очагами некрозов. Отмечаются фокусы лимфоваскулярной инвазии. Опухоль инфильтрирует ткань лёгкого, врастает в париетальную плевру. Вне опухоли наблюдаются участки пневмофиброза, кровоизлияния. Край резекции — без опухолевого роста. В одном лимфатическом парабронхиальном узле из десяти — метастаз опухоли аналогичного строения.



**Рис. 3.** Удалённый препарат (общий вид).  
**Fig. 3.** Postoperative material (overview).



**Рис. 4.** Удалённый препарат (вид со стороны структур корня лёгкого).

**Fig. 4.** Postoperative material (lung root structures).

Предварительный диагноз: «более вероятен мелко-клеточный рак лёгкого pT4N1, L1, V1, Pn0». Для уточнения диагноза запланировано иммуногистохимическое исследование.

В результате иммуногистохимического исследования выявлена злокачественная низкодифференцированная опухоль лёгкого солидного строения из полиморфных мелких и средних округлых клеток, с комплексами вытянутых, веретеновидных клеток, очагами некрозов. Отмечаются фокусы лимфоваскулярной инвазии. Опухоль инфильтрирует ткань лёгкого, врастает в париетальную плевру. Вне опухоли наблюдаются участки пневмофиброза, кровоизлияния. Край резекции — без опухолевого роста. В одном лимфатическом парабронхиальном узле из десяти — метастаз опухоли аналогичного строения. При иммуногистохимическом исследовании в клетках опухоли лёгкого выявлена экспрессия Vimentin, CD56, CD99, TLE1. Реакция с антителами к Synaptophysin, PanCK, S100 — отрицательная. Заключение: гистологическая картина и иммунофенотип соответствуют синовиальной саркоме лёгкого.

Больная выписана с диагнозом: «синовиальная саркома правого лёгкого pT4N1M0, L1, V1, Pn0».

С учётом общего тяжёлого состояния больной — 3 балла (кислородозависимость) по шкале оценки общего состояния пациента ECOG (The ECOG Scale of Performance Status) — вопрос о возможности адъювантного лечения отложен до улучшения общего состояния. В течение следующих 9 мес больная находилась на динамическом наблюдении, признаков прогрессирования заболевания нет. Функциональный статус больной по шкале ECOG остался таким же.

## ОБСУЖДЕНИЕ

Синовиальная саркома — это мезенхимальная веретеночлесточная опухоль, которая может содержать в своём составе тканевый компонент с эпителиальной дифференцировкой. Термин «синовиальная саркома» впервые появился в работе немецкого врача G. Simon в 1895 году при описании случая опухолевого заболевания коленного сустава у мужчины зрелого возраста. Однако этот термин не отражает истинного морфологического субстрата, из которого исходит опухоль, и на сегодняшний день рассматривается в группе опухолей мягких тканей и костей с неясной тканевой дифференцировкой [2]. Считается, что опухоль происходит из мультипотентных мезенхимальных клеток [3] из синовиальных оболочек суставов, сухожильных влагалищ, слизистых сумок и фасций, но чаще всего — из синовиальной ткани крупных суставов нижних и верхних конечностей. Может возникнуть и в любой другой локализации.

Синовиальная саркома — это довольно редкая агрессивная злокачественная мезенхимальная опухоль, составляющая 2,5–10,0% всех сарком. Чаще всего она обнаруживается в мягких тканях конечностей, особенно вблизи крупных суставов [4]. Опухоль возникает из-за транслокации t(X;18)(p11;q11), которая происходит в результате слияния гена *SYT* на хромосоме 18 с любым из двух генов (*SSX1* или *SSX2*) в области 11-й хромосомы. Это характерный признак синовиальной саркомы, отличающий её от других опухолей мягких тканей. При анализе выявлено, что 100% двухфазных и 96% монофазных вариантов обнаруживают транслокацию [5–8].

Опухоль относительно чувствительна к химиотерапии по сравнению с другими саркомами, также доказано, что неoadъювантное лечение улучшает выживаемость [9]. Заболевание развивается у людей любого возраста. Чаще всего поражает коленный и голеностопный суставы (45%). На суставы приходится 40% случаев, на суставные сумки — 40% и на сухожильные влагалища — 20%.

Морфологически различают четыре основных подтипа синовиальной саркомы: монофазные веретеночлесточные (фиброзные), монофазные эпителиальные, двухфазные и малодифференцированные. В лёгких чаще всего обнаруживают монофазный подтип [3, 8, 10, 11].

Первичная синовиальная саркома лёгкого встречается довольно редко и составляет, по данным разных авторов, от 0,1 до 1,3% всех первичных злокачественных новообразований лёгких [3–5, 7, 12]. Возникает чаще всего в паренхиме лёгкого, реже — в плевре и средостении. Синовиальная саркома лёгких может встречаться у обоих полов в равной степени [7].

Первичная синовиальная саркома лёгкого более агрессивна в сравнении с синовиальной саркомой мягких тканей, показатели общей пятилетней выживаемости составляют 30 и 50% соответственно. Прогноз заболевания неблагоприятный. Факторами неблагоприятного прогноза служат:

- стадия заболевания;
- возраст старше 20 лет;

- мужской пол;
- размер опухоли более 5 см;
- высокая митотическая активность (>9 митозов на 10 HPF);
- сосудисто-нервная инвазия;
- вариант *SYT–SSX1* (*SSX1* связан с гораздо худшей выживаемостью по сравнению с *SSX2*) [3, 7].

Основным методом лечения синовиальной саркомы лёгкого остается хирургический. Лучевая терапия не влияет на показатели общей выживаемости. Химиотерапия может применяться в адъювантном режиме с учётом клинических рекомендаций, однако существенного влияния на прогноз не оказывает. Системная химиотерапия также применяется с паллиативной целью, когда хирургическая резекция невозможна [5, 8, 12].

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Данный случай представляет интерес и с клинической, и с научной точки зрения в связи с небольшой частотой встречаемости первичных синовиальных сарком лёгкого. Необходимо учитывать опыт лечения каждого пациента для разработки/изменения алгоритмов ведения этой группы больных.

## ДОПОЛНИТЕЛЬНО

**Источник финансирования.** Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении поисково-аналитической работы и подготовке рукописи.

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

**Вклад авторов.** Д.В. Новиков — хирургическое лечение пациента, сбор и анализ литературных источников, написание текста и редактирование статьи; А.К. Чекини — сбор и анализ литературных источников, подготовка и написание текста, редактирование статьи; А.О. Новикова — курация пациента, сбор и анализ литературных источников, подготовка и написание текста статьи. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства международным критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией).

## ADDITIONAL INFORMATION

**Funding source.** This publication was not supported by any external sources of funding.

**Competing interests.** The authors declare that they have no competing interests.

**Authors' contribution.** D.V. Novikov — surgical treatment of the patient, collection and analysis of literary sources, writing the text and editing the article; A.K. Chekini — collection and analysis of literary sources, preparation and writing of the text of the article and editing of the article; A.O. Novikova — curation of the patient, collection and analysis of literary sources, preparation and writing of the text of the article. All authors confirm that their authorship meets the international ICMJE criteria (all authors have made a significant contribution to the development of the concept, research and preparation of the article, read and approved the final version before publication).

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Telugu R.B., Kodiatte T.A., Sakthi D., et al. Primary pulmonary synovial sarcoma: a clinicopathological study of 22 cases // *Malays J Pathol.* 2022. Vol. 44, N 2. P. 215–224.
2. Хестанов Д.Б., Сенжапова Э.Р., Романцова О.М., и др. Лечение синовиальной саркомы у пациентов детского возраста // *Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи.* 2016. № 3. С. 60–66.
3. Devleena, Bansal V., Chaudhuri T., Roy S. Primary synovial sarcoma of lung // *Lung India.* 2014. Vol. 31, N 3. P. 277–279. doi: 10.4103/0970-2113.135777
4. Pandey L., Joseph D., Pasricha R., Gupta M.K. Primary synovial sarcoma of the lung: a rare presentation, diagnostic dilemma and review of literature // *BMJ Case Rep.* 2020. Vol. 13, N 11. P. e237678. doi: 10.1136/bcr-2020-237678
5. Cabuk D., Ustuner B., Akgul A.G., et al. Primary synovial sarcoma of lung // *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014. Vol. 47, N 3. P. 306–309. doi: 10.5090/kjtcs.2014.47.3.306
6. Kuruva S.P., Bala S., Konatam M.L., et al. Clinicopathological features, treatment and survival outcomes of synovial sarcoma // *South Asian J Cancer.* 2018. Vol. 7, N 4. P. 270–272. doi: 10.1136/bcr-2020-237678
7. Rahmaniar D., Maranatha D. The early-stage of primary pulmonary synovial sarcoma: a case report // *Int J Surg Case Rep.* 2022. Vol. 95. P. 107251. doi: 10.1016/j.ijscr.2022.107251
8. Woo W.L., Panagiotopoulos N., Gvinianidze L., et al. Primary synovial sarcoma of the lung: can haemothorax be the first manifestation? // *J Thorac Dis.* 2014. Vol. 6, N 12. P. E249–E251. doi: 10.3978/j.issn.2072-1439.2014.11.01
9. Tetta C., Montrone G., Longhi A., et al. Chemosensitivity of lung metastatic high-grade synovial sarcoma // *J Clin Med.* 2021. Vol. 10, N 24. P. 5956. doi: 10.3390/jcm10245956
10. Watzka S.B., Setinek U., Prosch H., Müller M.R. Primary synovial sarcoma of the lung as an incidental finding // *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2009. Vol. 9, N 6. P. 1026–1028. doi: 10.1510/icvts.2009.213934
11. Егоренков В.В., Бохан А.Ю., Нестерова А.И., и др. Практические рекомендации по лекарственному лечению сарком мягких тканей // *Злокачественные опухоли: Практические рекомендации RUSSCO #3s2.* 2022. Т. 12. С. 330–352.
12. Ichimura H., Kikuchi S., Ozawa Y., Matsuzaki K. Primary synovial sarcoma of the lung successfully resected under temporary bypass // *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2013. Vol. 17, N 3. P. 588–590. doi: 10.1093/icvts/ivt234

## REFERENCES

1. Telugu RB, Kodiatte TA, Sakthi D, et al. Primary pulmonary synovial sarcoma: a clinicopathological study of 22 cases. *Malays J Pathol.* 2022;44(2):215–224.
2. Khestanov DB, Senzhapova ER, Romantsova OM, et al. The treatment of children with synovial sarcoma. *Bone and Soft Tissue Sarcomas, Tumors of the Skin.* 2016;(3):60–66. (In Russ).
3. Devleena, Bansal V, Chaudhuri T, Roy S. Primary synovial sarcoma of lung. *Lung India.* 2014;31(3):277–279. doi: 10.4103/0970-2113.135777
4. Pandey L, Joseph D, Pasricha R, Gupta MK. Primary synovial sarcoma of the lung: a rare presentation, diagnostic dilemma and review of literature. *BMJ Case Rep.* 2020;13(11):e237678. doi: 10.1136/bcr-2020-237678
5. Cabuk D, Ustuner B, Akgul AG, et al. Primary synovial sarcoma of lung. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;47(3):306–309. doi: 10.5090/kjtcs.2014.47.3.306
6. Kuruva SP, Bala S, Konatam ML, et al. Clinicopathological features, treatment and survival outcomes of synovial sarcoma. *South Asian J Cancer.* 2018;7(4):270–272. doi: 10.4103/sajc.sajc\_269\_17
7. Rahmaniar D, Maranatha D. The early-stage of primary pulmonary synovial sarcoma: a case report. *Int J Surg Case Rep.* 2022;95:107251. doi: 10.1016/j.ijscr.2022.107251
8. Woo WL, Panagiotopoulos N, Gvinianidze L, et al. Primary synovial sarcoma of the lung: can haemothorax be the first manifestation? *J Thorac Dis.* 2014;6(12):E249–E251. doi: 10.3978/j.issn.2072-1439.2014.11.01
9. Tetta C, Montrone G, Longhi A, et al. Chemosensitivity of lung metastatic high-grade synovial sarcoma. *J Clin Med.* 2021;10(24):5956. doi: 10.3390/jcm10245956
10. Watzka SB, Setinek U, Prosch H, Müller MR. Primary synovial sarcoma of the lung as an incidental finding. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2009;9(6):1026–1028, doi: 10.1510/icvts.2009.213934
11. Egorenkov VV, Bohjan AJu, Nesterova AI, i dr. Prakticheskie rekomendacii po le-karstvennomu lecheniju sarkom mjagkih tkanej. *Zlokachestvennye opuholi: Praktiche-skie rekomendacii RUSSCO #3s2.* 2022. T. 12. S. 330–352. (In Russ).
12. Ichimura H, Kikuchi S, Ozawa Y, Matsuzaki K. Primary synovial sarcoma of the lung successfully resected under temporary bypass. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2013;17(3):588–590. doi: 10.1093/icvts/ivt234

## ОБ АВТОРАХ

\* **Новиков Дмитрий Владимирович**, к.м.н.;  
адрес: Российская Федерация, 105425, Москва, ул. 3-я Парковая, д. 51;  
ORCID: 0000-0001-6544-5674;  
eLibrary SPIN: 1344-1790; e-mail: dima-dima.000@mail.ru

**Чекини Антонио Константинович**, к.м.н.;  
ORCID: 0000-0001-9065-4726;  
e-mail: docpro13@gmail.com

**Новикова Анна Олеговна**, к.м.н.;  
eLibrary SPIN: 5476-6226;  
e-mail: anna.akopova@mail.ru

## AUTHORS' INFO

\* **Dmitriy V. Novikov**, MD, Cand. Sci. (Med.);  
address: 51 3rd Parkovaja street, 105425 Moscow, Russian Federation;  
ORCID: 0000-0001-6544-5674;  
eLibrary SPIN: 1344-1790; e-mail: dima-dima.000@mail.ru

**Antonio K. Chekini**, MD, Cand. Sci. (Med.);  
ORCID: 0000-0001-9065-4726;  
e-mail: docpro13@gmail.com

**Anna O. Novikova**, MD, Cand. Sci. (Med.);  
eLibrary SPIN: 5476-6226;  
e-mail: anna.akopova@mail.ru

\* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author