

# Massiv lungembolism var lungartärsarkom

**Sarkom i lungartärerna är en sällsynt differentialdiagnos till lungembolism. Tumören har vissa karakteristika som gör att den kan särskiljas från lungembolism vid framför allt datortomografi och magnetisk resonanstomografi. Den senare tekniken är den bästa bildgivande metoden för att differentiera mellan trombeboli och tumör. Specifik celldiagnos kan erhållas genom biopsi. Ytterst få patienter lever mer än fem år efter diagnosen.**

Datortomografi med spiralteknik (Spiral-DT) och intravenös kontrastförstärkning har under de senaste åren kommit att användas alltmer i diagnostiken av akut och kronisk lungembolism [1, 2]. Metoden kan direkt påvisa lungembolierna som kontrastomflutna defekter i lungartärerna. Dylåka kontrastdefekter är naturligtvis ospecifika, men när det gäller lungartärerna är det sällsynt att de utgörs av annat än trombebolier. Vi har nyligen stött på en pa-

tient där en kontrastdefekt i truncus pulmonalis, initialt tolkad som en lungembolus, var ett leiomyosarkom utgående från pulmonalartären. Med kännedom om lungartärtumörers utseende och typiska lokalisering bör de kunna diagnostiseras med DT, arteriografi och/eller magnetisk resonanstomografi.

## Fallbeskrivning

En 84-årig tidigare vital kvinna intogs på sjukhus efter ha svimmat två gånger med ett par dagars mellanrum. Hon hade sex månader tidigare behandlats för en bäckenfraktur och intog enbart Trombyl och Nitrong för en stillsam angina.

Vid ankomsten till sjukhuset var hon opåverkad, men blev anfädd vid minsta ansträngning. Det förelåg inga laboratorie- eller EKG-mässiga hållpunkter för hjärtinfarkt eller arytm. Utredningen kompletterades med ekkardiografi på grund av ett prominent systoliskt blåsljud över vänster I3. Härvid framkom tecken på akut belastning av höger kammare och tricuspidalisinsufficiens. En lungskintigrafi visade utbredda bilaterala normalt ventilerade perfusionsdefekter, talande för massiv lungembolisering. Behandling inleddes med lågmolekylärt heparin och anti-vitamin K-preparat.

Patientens tillstånd stabiliserades och hon kunde överföras till sitt hemortslasarett, Universitetssjukhuset MAS, Malmö. Vid ankomsten var patienten andfädd och syrgasberoende. Arteriell syrgasmätning visade ett  $PO_2$  på 7,1 kPa (normalvärde >8,5 kPa). En syrgasmättnad på 90–95 procent kunde bibehållas med 2–3 liter 100-procentig syrgastillförsel.

Spiral-DT visade en fyllnadsdefekt distalt i truncus pulmonalis som tolka-



**Figur 1.** Spiral-DT med intravenös kontrastförstärkning. Truncus pulmonalis är praktiskt taget helt utfylld av en asymmetrisk homogen mjukdelsmassa (pil) utan kontrastuppladdning. Kontrasten passerar förbi endast i det bakre vänstra omfånget. Förändringen sträcker sig in i proximala delen av höger lungartär.

des som en embolus (Figur 1). Vid pulmonalisarteriografi med cine-teknik rörde sig fyllnadsdefekten (Figur 2) synkront med blodflödet, och den systoliska tryckgradienten över förändringen uppmättes till 55 mm Hg. Det systoliska, diastoliska och änddiastoliska trycket i höger kammare var 77/6/16 mm Hg.

Patienten erhöLL 600 IE Prothromplex-T TIM 4 (Immuno AG), varefter protrombinvärdet steg till 30 procent och ett försök med intraarteriell trombolys gjordes via den inlagda pulmonalis-katetern. Ingen effekt uppnåddes dock efter tolv timmars infusion av 25 mg alteplas (Actilyse, Boehringer Ingelheim). Toraxkirurgiska kliniken kontaktades men avböjde kirurgisk åtgärd på grund av patientens ålder.

I samråd med patienten och hennes närmast anhöriga beslöts att försöka

## Författare

ULF NYMAN

docent, överläkare, sektionen för vaskulär och interventionell radiologi, röntgenavdelningen

TORSTEN RAGNARTZ

specialistläkare, invärtesmedicinska kliniken

KRASNODAR IVANCEV

docent, överläkare, sektionen för vaskulär och interventionell radiologi

DANIELLE VAN WESTEN

specialistläkare, sektionen för toraxradiologi, båda röntgenavdelningen

HANS LÖFBERG

konsultläkare, klinisk cytologisk patologisk avdelning, samtliga Universitetssjukhuset MAS, Malmö.



**Figur 2.** Lungarteriografi. Lobulerad kontrastdefekt i distala delen av truncus pulmonalis och proximalt i höger arteria pulmonalis.

förbättra blodflödet till lungorna genom inläggning av stent (Figur 3). Två stycken 14 mm Wallstent (Meda AB) lades in, en till höger och en till vänster lungartär. Högerkammertrycket reducerades till 33/10 mm Hg och den systoliska gradienten över det stentade området till 5 mm Hg. Syrgasmättnaden steg från 90 till 98 procent under fortsatt syrgastillförsel. Ett profylaktiskt vena cava-filter (Greenfield, Boston Scientific, Mediatech) placerades nedan njurvensnivå under antagande att embolikällan fanns i nedre kroppshalvan. Behandlingen med antikoagulantia fortsatte och patienten kunde skrivas ut en vecka senare då syrgasbehandlingen avvecklats med bibehållen syrgastension i blodet.

Förbättringen varade i två månader varefter hon blev tilltagande andfådd och avmagrad. En förnyad spiral-DT visade progredierande mjukdelsmassor i truncus pulmonalis, höger arteria pulmonalis och i stentarna (Figur 4). Dessutom noterades multipla lungförändringar av metastasutseende. Patienten dog fem månader efter symptomdebuten. Obduktion visade ett primärt lågt differentierat leiomyosarkom av vaskulär typ utgående från truncus pulmonalis, metastaser i lungorna, men inga mediastinala eller fjärrmetastaser. Stentarna var utfyllda med tumörvävnad.

### Primära kardiovaskulära tumörer mycket sällsynta

Primära kardiovaskulära tumörer är en sällsynt entitet. Prevalensen av primära hjärttumörer har i obduktionsmaterial varierat mellan 0,001 och 0,28 procent medan siffrorna för primära

tumörer i stora kärl är ännu lägre [3]. Majoriteten av tumörer i stora kärl utgörs av maligna sarkom och är betydligt vanligare i vener än i system- eller lungartärer [4]. Cox och medarbetare [5] analyserade 138 rapporterade fall av primära sarkom i lungartärerna sedan det första fallet beskrevs av Mandelstamm 1923. Majoriteten utgjordes av odifferentierade (spindelcells- pleomorfa, anaplastiska) sarkom (45 procent), olika former av fibrösa histiosarkom (39 procent) och leiomyosarkom (16 procent) [5, 6]. Metastaser till lungor eller mediastinum förelåg vid diagnostillfället hos 50 procent av de rapporterade patienterna och fjärrmetastaser hos 16 procent.

Primära sarkom i lungartärerna tycks förekomma lika ofta hos kvinnor som hos män och har beskrivits i alla åldrar från 13 till 81 år (medeltal 49 år) [5]. Tumörerna utgår från tunica intima eller media i truncus pulmonalis, höger eller vänster arteria pulmonalis och kan därifrån sträcka sig ut i segmentartärerna [5, 6]. De växer ytterst sällan i retrograd riktning. Sarkom kan också utgå från pulmonalklaffarna eller höger kammars utflödesdel.

Symtomen är ospecifi-

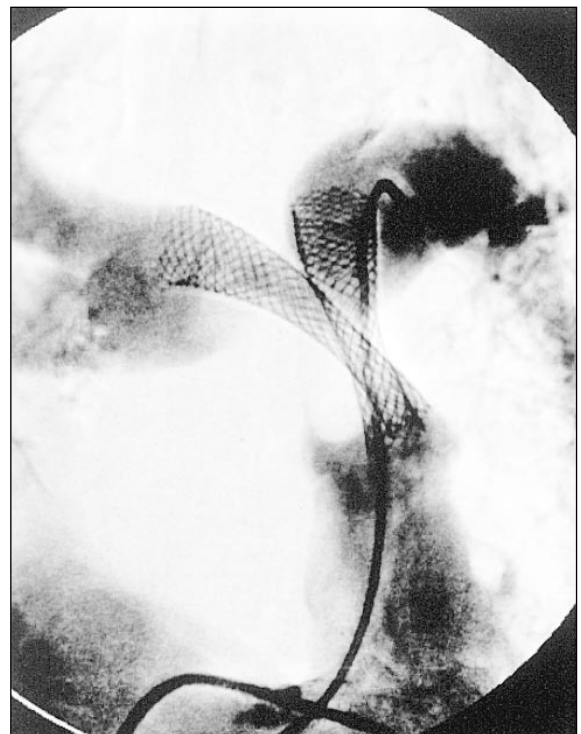
ka och består oftast av dyspné, bröstsmärtor, hosta och hemoptys [5, 7]. Synkope, som i vårt fall, förekom bara i 9 procent av fallen [5]. Systoliskt ejektionsblåsljud, cyanos och belastningstecken på höger kammar (distenderade jugularisvener, hepatomegali och perifer ödem) är de vanligaste fynden vid fysikalisk undersökning.

Lungröntgen kan vara normal eller visa tecken på hilus-/lungartärförstoring, förstort hjärta och smala perifera lungkärl. Vid lungskintigrafi ses perfusionsdefekter med varierande grad av ventilationsabnormiteter. Symtom, kliniska tecken, lungröntgen och -skintigrafi är således av ringa värde för att differentiera mellan tumörer och embolier i lungartärerna.

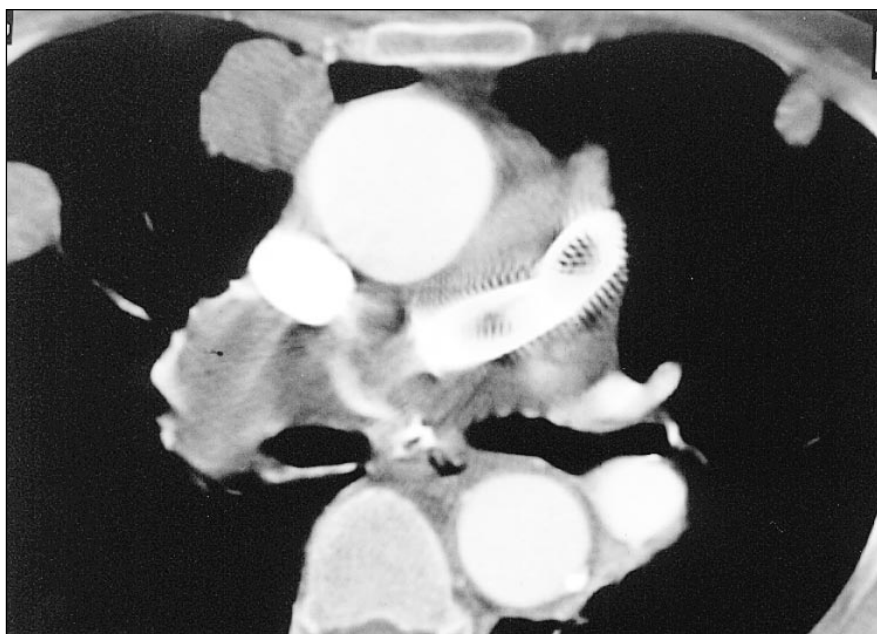
Lungartärsarkom kan direkt visualiseras med datortomografi, magnetisk resonanstomografi och pulmonalisarteriografi som en rundad slät eller polyloid kontrastfyllnadsdefekt. Transmuralt växt anges förekomma i 50 procent av fallen. Vid angiografi kan man ibland se förändringen röra sig synkront med blodflödet i systole och diastole, vilket också lungembolier ofta gör. Akut lungembolism karakteriseras oftast av multipla avlånga bilaterala defekter som drabbar både perifera och centrala kärl.

### Polyloid massa centralt talar för tumör

I avsaknad av direkt extravaskulär tumörexension talar följande fynd för fö-



**Figur 3.** Lungarteriografi efter inläggning av två Wallstent, en till höger och en till vänster lungartär, förbi den obstruerande mjukdelsmassan.



**Figur 4.** Spiral-DT fyra månader senare visar progress av mjukdelsmassan med utfyllnad av hela höger arteria pulmonalis och stentarna. Rundade förändringar bilateralt i lungorna förenliga med metastaser.

rekomst av tumör [3, 5, 6]: utfyllnad av enbart de centrala lungartärerna av en polypoid massa (speciellt unilateralt); isolerad fyllnadsdefekt i truncus pulmonalis; expansion av det drabbade kärlet och heterogent utseende på grund av nekros; blödning; förkalkningar. Radiologisk differentialdiagnostik mellan tumör och akut respektive kronisk tromboembolism [8, 9] är sammanfattade i Tabell I.

När väl misstanken om tumör har väckts bör patienten genomgå en magnetisk resonanstomografi. Tumörer avger en iso- eller hypointensiv signal relativt muskelvävnad när T1-viktade sekvenser används, medan signalen vid akut/subakut lungembolism är hyperintensiv [3, 5, 6]. Tillförs gadoliniumbaserade kontrastmedel förstärks MRT-signalen från en tumör, medan inget kontrastupptag sker i en akut emboli. Kärllinväxt kan dock med tiden ske i embolier som endast delvis lyserats (så kallade kroniska), vilket resulterar i att dessa kan kontrastförstärkas.

I det aktuella fallet tolkade vi fyllnadsdefekten som en lungembolus mellan truncus pulmonalis och höger lungartär. Med den nu förvärvade kunskapen om lungartärtumörer är det uppenbart att en isolerad rundad förändring i pulmonalis huvudstam borde ha väckt misstanke om tumör. I Cox och medarbetarens litteraturanlys var den klinisk-radiologiska diagnosen rätt hos endast en tredjedel av patienterna med lungartärtumör trots moderna diagnostiska hjälpmedel [5]. Över hälften hade initialt fått diagnosen lungemboli. Miss-tänkta tumörer i arteria pulmonalis kan biopsieras med transbronkiell eller tora-

kal teknik beroende på den aktuella anatomien. Vävnadsmaterial kan också erhållas transfemoralt med så kallade atreoktomikatetrar efter kateterisering av arteria pulmonalis.

Endast cirka 40 procent av patienterna i litteraturen har behandlats med tumörresektion eller kombinationen kirurgi, kemoterapi och strålbehandling [5]. Aktiv behandling tycks förbättra ett- och tvåårsöverlevnaden, medan praktiskt taget samtliga patienter har avlidit efter fem år.

I vårt fall behandlades patienten på grund av svårigheter att syresätta sig, med stentinläggning med initial god effekt, men på fel diagnos. Det är dock

mycket möjligt att behandlingen hade blivit densamma även om rätt diagnos ställts. Kirurgi hade redan avböjts och det finns inga belägg i litteraturen för att behandling enbart med kemoterapi/strålbehandling skulle ha varit effektiv [5], speciellt i detta fall med krav på snabb symtomlindring.

## Referenser

1. Remy-Jardin M, Remy J, Deschildre F, Artaud D, Beregi JP, Hossein-Foucher C et al. Diagnosis of pulmonary embolism with spiral CT: Comparison with pulmonary angiography and scintigraphy. *Radiology* 1996; 200: 699-706.
2. Mayo JR, Remy-Jardin M, Müller NL, Remy J, Worsley DF, Hossein-Foucher C. Pulmonary embolism: prospective comparison of spiral CT with ventilation-perfusion scintigraphy. *Radiology* 1997; 205: 447-52.
3. Mader MT, Poulton TB, White RD. Malignant tumors of the heart and great vessels: MR imaging appearance. *Radiographics* 1997; 17: 145-53.
4. Berney CR, Roche B, Kurt AM, Spiliopoulos A, Mégevand R. Leiomyosarcoma of the pulmonary hilar vessels. *Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 40: 48-51.
5. Cox JE, Chiles C, Aquino SL, Savage P, Oaks T. Pulmonary artery sarcomas: A review of clinical and radiological features. *J Comput Assist Tomogr* 1997; 21: 750-5.
6. Ludwig DR, Murphy TP, Tung GA. General case of the day. *Radiographics* 1996; 16: 1231-4.
7. Parish JM, Rosenow EC, Swensen SJ, Crotty TB. Pulmonary artery sarcoma. Clinical features. *Chest* 1996; 110: 1480-8.
8. Schwickert HC, Schweden F, Schild HH, Piepenburg R, Düber C, Kauczor HU et al. Pulmonary arteries and lung parenchyma in chronic pulmonary embolism: Preoperative and postoperative findings. *Radiology* 1994; 191: 351-7.
9. Bergin CJ, Sirlin CB, Hauschildt JP, Huynh TV, Auger WR, Fedullo PF et al. Chronic thromboembolism: diagnosis with helical CT and MR imaging with angiographic surgical

**Tabell I.** Sammanfattande radiologisk differentialdiagnostik mellan tumör, akuttombolism och kronisk tromboembolism.

	Tumör	Akut embolism	Kronisk embolism
Antal	Solitär	Multipla	Diffus
Lokalisering	Central	Perifer och central	Perifer och central
Form	Rundad/polypoid	Avlång	Flack längs artärvägg, stenoser, membran
Rörlig	Ja	Ja	Nej
Kärllumen	Tumörexansion	Lätt dilatation	Proximal dilatation, distalt smala kärl
Transmural extension	Ja	Nej	Nej
Utseende	Homo-/heterogen	Homogen	Homogen
Förkalkningar	Förekommer	Nej	Förekommer
Kontrastuppladdning (framför allt magnetisk resonanstomografi)	Ja	Nej	Förekommer
T1-bilder, vid magnetisk resonanstomografi			
signal relativt muskel	Iso-/hypointensiv	Hyperintensiv	Iso-/hypointensiv
Patologiska kärl vid bronkialisarteriografi	Ja	Nej	Förekommer