

СИНДРОМ СТЮАРТА-ТРИВСА. СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

А.Н. Махсон, М.Ю. Щупак, В.Н. Гриневич, А.Г. Жуков, А.В. Бондарев
ГБУЗ «Московская городская онкологическая больница № 62 ДЗМ»

Ключевые слова: Стюарта-Тривса синдром, ангиосаркома, лимфэдема

В статье представлен клинический случай лечения пациента с синдромом Стюарта-Тривса. В основе данного синдрома лежит развитие лимфангиосаркомы кожи и мягких тканей в зоне хронического лимфостаза. Наиболее часто данный синдром встречается у пациентов с хронической лимфэдемой после перенесенной радикальной мастэктомии. Характеризуется быстрым развитием опухоли, распространением ее по всей зоне лимфостаза и ранним метастазированием. Лечение преимущественно хирургическое в объеме удаления всей зоны лимфостаза. Прогноз неблагоприятный.

Синдром был впервые описан в 1948 г. Стюартом и Тривсом (F.W. Stewart, американский патолог; N. Treves, американский хирург) и характеризуется развитием ангиосаркомы на фоне длительной лимфэдемы конечности, чаще всего вследствие радикальной мастэктомии, особенно в сочетании с лучевой терапией [5]. Стюарт и Тривс изучили развитие ангиосаркомы у 6 пациенток с лимфэдемой верхних конечностей после перенесенной радикальной мастэктомии. В дальнейшем стало известно, что в канцерогенезе играет роль блок лимфатической циркуляции, который приводит к локальным иммунным повреждениям [3]. Интересно, что синдром Стюарта-Тривса развивается не только после операций на лимфопутях, но и при любом повреждении лимфатической циркуляции, например при паразитарных инфекциях, в частности при филяриозе [8].

Необходимо отметить, что ангиосаркома является редкой опухолью и составляет всего 2% от всех сарком [7]. При этом наиболее частой первичной локализацией является кожа (39%), затем глубокие мягкие ткани (27%), зоны после облучения или с лимфэдемой (12%), потом молочная железа (8,5%), кости (10%) и другие (12%) [1]. Биологическое поведение ангиосаркомы агрессивное, прогноз плохой из-за рецидивов и частых отдаленных метастазов в легкие и печень. Есть данные о чувствительности ее к химиотерапии паклитакселом и доксорубицином [2]. Гистологически опухоль характеризуется разнообразием, но часто состоит из эпителиоидных клеток, сосудистых и солидных структур. Из имму-

ногистохимических маркеров, подтверждающих диагноз, используют CD31, CD34, FVIII, ERG [4].

Клинически поражение имеет одностороннюю локализацию — в коже и подкожной клетчатке плеча и предплечья, где появляются узелки синюшно-красного или багрово-цианотичного цвета, размером до горошины, часто растущие экзофитно; вокруг них образуются сателлиты, петехиальные кровоизлияния и телеангиэктазии. Узелки, сливаясь, образуют массивные узлы, опухоли синевато-черного цвета размером до сливы и больше, возвышающиеся над уровнем кожи на 2–3 см.

Затем, как правило, наступает изъязвление кожи над опухолью и распад опухолевой ткани; эти явления быстро прогрессируют. Язва увеличивается как по протяженности, так и в глубину. Дно ее неровное, часто покрыто серозно-геморрагическими и некротическими корками, отмечается обильное выделение кровянисто-серозной жидкости.

Болезнь характеризуется высокой злокачественностью, агрессивным ростом с метастазированием в легкие и печень, иногда в надпочечники, яичники и другие органы. Заболевание, как правило, заканчивается смертью больных в среднем через 15–20 мес после появления первых признаков ангиосаркомы. 5-летняя выживаемость составляет от 10 до 18% [6]. Лечение хирургическое — раннее выполнение ампутиаций и экзартикуляций для удаления всей зоны лимфостаза. Обращает внимание редкость синдрома Стюарта-Тривса: к 1972 г. было опубликовано всего около 200 наблюдений.

Мы описываем случай развития данного синдрома у пациентки 61 года. В анамнезе в 2000 г. больной проведено комбинированное лечение рака левой молочной железы — радикальная мастэктомия слева по Пейти с последующей лучевой терапией

Адрес для корреспонденции

Махсон А.Н.

E-mail: info@onco62.ru

(гистологически — инвазивный дольковый рак, без метастатического поражения лимфоузлов). После окончания лечения развился лимфостаз левой верхней конечности. В январе 2015 г (то есть через 15 лет после проведенного лечения) пациентка заметила появление синюшного узелка на коже левого плеча. С этого момента прогрессивно увеличивался отек левой верхней конечности, отмечался быстрый рост очага на плече и появление новых узловых образований.

При поступлении в больницу в мае 2015 г. на коже левого плеча имелось сливное опухолевое поражение с распадом и признаками кровотечения, размерами до 20,0 см, также на коже левого предплечья определялись разрозненные множественные синюшные узелки (рис. 1).



Рис. 1. Вид плеча до лечения

При обследовании по данным рентгенографии, компьютерной томографии и ультразвукового исследования другой опухолевой патологии не выявлено.

С учетом распространенности опухолевого поражения, распада и кровотечения из опухоли выполнено хирургическое лечение в объеме межлопаточно-грудной экзартикуляции слева, операция выполнялась по жизненным показаниям в связи с кровотечением из опухоли и выраженной опухолевой интоксикацией.

При макроскопическом исследовании левая верхняя конечность, ампутированная вместе с лопаткой и частью ключицы. На коже предплечья множественные (больше 10) синюшные опухолевые узлы максимальным размером 5,0 см, выбухающие на поверхности кожи, которые проникают в клетчатку и обнаруживаются в ней в виде множественных узлов. В мягких тканях и коже плеча множественные синюшные узлы, формирующие конгломерат 21,0×21,0×8,0 см, инфильтрирующие в клетчатку, а также в фасцию, скелетную мышцу и сосудисто-нервный пучок (рис. 2). Опухоль



Рис. 2. Макроскопическая картина препарата

располагается на расстоянии 6,0 см от плечевого сустава. При микроскопическом исследовании в коже с наличием изъязвления, дерме, подкожной жировой клетчатке, а также среди участков мышц определяются участки роста опухоли, представленной в виде тяжей, солидных комплексов, сосудистоподобных и интралюминальных папиллярных структур, а также отдельных атипических полигональных эпителиоподобных клеток с тусклой слабо-эозинофильной цитоплазмой и интрацитоплазматическими вакуолями, содержащими эритроциты. Ядра опухолевых клеток полиморфные, увеличенные, с центрально расположенными ядрышками. Строма опухоли фиброзная, очагово-миксоидная с включениями гиалина и очаговыми кровоизлияниями, наличием множества патологических митозов, а также очагов некроза опухоли (15% объема ткани опухоли). Отмечаются также очаги врастания опухоли в сосудисто-нервный пучок. В краях препарата опухолевого роста не выявлено (рис. 3).

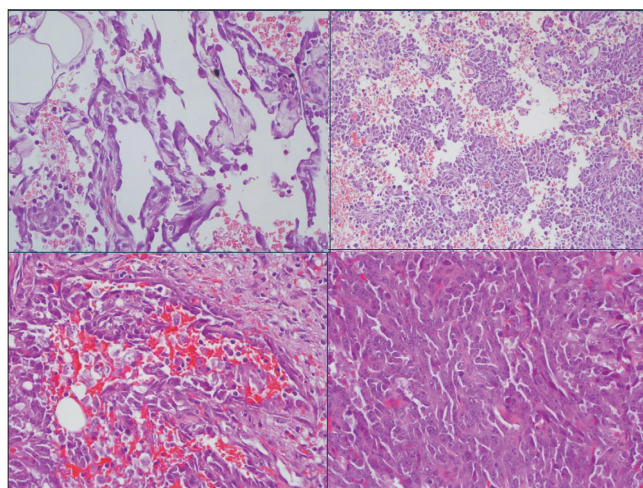


Рис. 3. Микроскопическая картина опухоли

При иммуногистохимическом исследовании (правая часть рисунка) выявлена экспрессия CD31, CD34, FVIII, ERG. Последний является самым специфичным маркером. Таким образом, иммунофенотип опухоли соответствовал иммунофенотипу ангиосаркомы, которая развилась при синдроме Стюарта-Тревса (рис. 4).

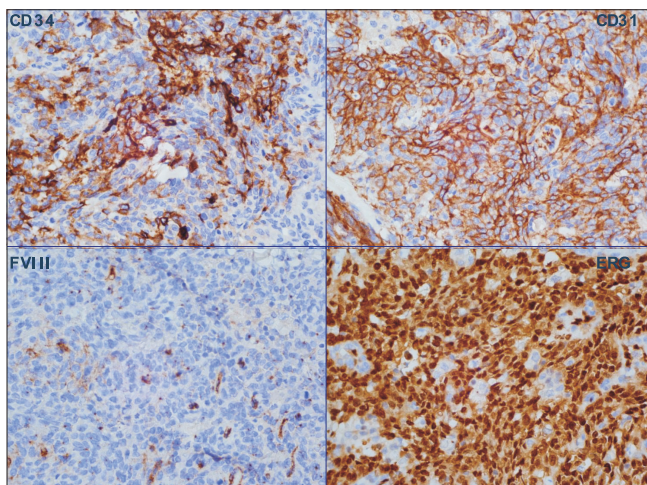


Рис. 4. Иммуногистохимическая картина

После оперативного лечения состояние больной значительно улучшилось, полностью были купированы симптомы интоксикации, постепенно стали восстанавливаться показатели крови. Рана зажила первичным натяжением, больная была выписана на 7-е сут после операции под наблюдение районного онколога.

ЛИТЕРАТУРА

1. Abraham J.A., Hornicek F.J., Kaufman A.M., Harmon D.C., Springfield D.S., Raskin K.A., Mankin H.J., Kirsch D.G., Rosenberg A.E., Nielsen G.P., Deshpande V., Suit H.D., DeLaney T.F., Yoon S.S. Treatment and outcome of 82 patients with angiosarcoma. *Ann. Surg. Oncol.* 2007, v. 14 (6), p. 1953-1967.
2. Fury M.G., Antonescu C.R., Van Zee K.J., Brennan M.F., Maki R.G. A 14-year retrospective review of angiosarcoma: clinical characteristics, prognostic factors, and treatment outcomes with surgery and chemotherapy. *Cancer J.* 2005, v. 11 (3), p. 241-247.
3. Laffargue P., Pinet F., Le Go R. Syndrome de Stewart et Treves (métastases épithéliomateuses ou angiosarcome dans les gros bras compliquant la mammectomie). *Presse Med.* 1960, v. 68, p. 1506-1508.
4. Miettinen M., Lindenmayer A.E., Chaubal A. Endothelial cell markers CD31, CD34, and BNH9 antibody to H- and Y-antigens-evaluation of their specificity and sensitivity in the diagnosis of vascular tumors and comparison with von Willebrand factor. *Mod. Pathol.* 1994, v. 7 (1), p. 82-90.
5. Stewart F.W., Treves N. Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphoedema: A report of six cases in elephantiasis chirurgica. *Cancer.* 1948, v. 1 (1), p. 64.
6. Styring E., Fernebro J., Jönsson P.E., Ehinger A., Engellau J., Rissler P. et al. Changing clinical presentation of angiosarcomas after breast cancer: from late tumors in edematous arms to earlier tumors on the thoracic wall. *Breast Cancer Res. Treat.* 2010, v. 122 (3), p. 883-887.
7. Toro J.R., Travis L.B., Wu H.J., Zhu K., Fletcher C.D., Devesa S.S. Incidence patterns of soft tissue sarcomas, regardless of primary site, in the surveillance, epidemiology and end results program, 1978-2001: An analysis of 26,758 cases. *Int. J. Cancer.* 2006, v. 119 (12), p. 2922-2930.
8. Victor A. Neel, MD, PhD, Arthur J. Sober, MD. Tumors Arising from Dermis. *Holland-Frei Cancer Medicine.* 6th edition.

Статья поступила 20.07.2015 г., принята к печати 18.08.2015 г.
Рекомендована к публикации А.А. Феденко

STEWART-TREVES SYNDROME. CLINICAL CASE

Mahson A., Schupak M., Grinevich V., Zhukov A., Bondarev A.
Moscow oncology hospital No. 62

Key words: Stewart-Treves syndrome, angiosarcoma, lymphedema

In these article we presented a clinical case of Stewart-Treves syndrome treatment. Base of this syndrome is lymphangiosarcoma presented in chronicle lymphedema region, most common after radical mastectomy. Aggressive disease with fast distance metastases. Surgery is the method of choice for treatment. Prognosis is bad.