



## **Trattamento chirurgico del sarcoma primario dell'arteria polmonare**

Valentina Grazioli<sup>1</sup>, Marco Morsolini<sup>1</sup>, Gabriella Mattiucci<sup>1</sup>,  
Giulio Orlandoni<sup>2</sup>, Andrea Maria D'Armini<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*Clinica Cardiochirurgica e* <sup>2</sup>*Clinica di Chirurgia Toracica, Università degli Studi di Pavia,  
Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italia*

---

### ***Trattamento chirurgico del sarcoma primario dell'arteria polmonare***

Il sarcoma primario dell'arteria polmonare è una patologia estremamente rara. Dal 1923, anno della prima descrizione autoptica di questa patologia tumorale da parte del Doctor Moritz Mandelstamm [1], se ne riportano in letteratura circa 250 casi [2]. Si tratta di un gruppo di neoplasie altamente eterogenee dal punto di vista anatomopatologico; il quadro clinico si può presentare con manifestazioni comuni ai vari pazienti affetti; è essenziale tuttavia la diagnosi differenziale con il quadro di embolia polmonare piuttosto che di ipertensione polmonare cronica tromboembolica con le quali tale patologia neoplastica è più comunemente confusa. A tal proposito è opportuno sospettare la patologia tumorale qualora si presentino peculiari manifestazioni cliniche al fine di diagnosticare il più rapidamente possibile il sarcoma e pertanto valutare l'approccio terapeutico adeguato. Nel nostro centro si è giunti, dopo anni di esperienza in merito, all'acquisizione delle seguenti due strategie terapeutiche: pneumonectomia come approccio di radicalità ed endoarteriectomia come approccio di palliazione, entrambe associate a chemio- e radio-terapia adiuvante.

### ***Surgical treatment of primary pulmonary artery sarcoma***

Primary artery sarcoma is an extremely rare tumor. Near 250 cases [2] are located in literature from 1923 when Doctor Moritz Mendelstamm wrote an autoptical description first [1]. The anatomopathological aspect of this tumor is very heterogeneous; clinical pattern is common to the most of patients but a differential diagnosis with a pulmonary embolism or a chronic thromboembolic pulmonary hypertension is necessary because the tumor is frequently confused with these. It is important to suspect the tumor when there are some specific clinical manifestations to arrive the more quickly possible at the diagnose and so to choose quickly the best surgical treatment. In our centre, after many years of experience, there are two therapeutic options: pneumonectomy as a radical choice and endoarteriectomy as a palliation one, both in association with adjuvant chemio- or radio-therapy.

---

## **Introduzione**

Il sarcoma primario dell'arteria polmonare è una patologia tumorale che si sviluppa a partire dai vasi polmonari, soprattutto dal tronco polmonare e dalle arterie polmonari principali presentando in genere una sede prossimale ed un accrescimento all'interno del lume con multipli siti di adesione, rendendo pertanto difficile definirne il livello preciso di origine. Nella maggior parte dei casi sono tumori di natura maligna e possono presentare progressione locale intravascolare, invasività del parenchima polmonare e coinvolgimento dei linfonodi loco-regionali. I sintomi derivano fisiopatologicamente dall'ostruzione dei vasi e dallo scompenso cardiaco che ne consegue e mimano pienamente una patologia polmonare tromboembolica; proprio per questa ragione, per la maggior parte dei pazienti, è incorrettamente diagnosticato un evento tromboembolico acuto o una patologia tromboembolica cronica. Inoltre i dati riportati in letteratura dimostrano come in alcuni casi la diagnosi venga posta solo post-mortem dal reperto autoptico e come tale patologia risulti dunque sotto-diagnosticata. Pertanto uno dei principali problemi ancor oggi irrisolti rimane la necessità di una diagnosi differenziale precoce per poter offrire un programma terapeutico adeguato e risolutivo. Questo tipo di patologia tumorale nella maggior parte dei casi non da origine a metastasi a distanza, tuttavia si sono verificati casi di metastasi polmonari, renali, cerebrali, linfonodali e cutanee [3]. La progressione dei sintomi dal momento dell'esordio è altamente ingravescente al punto tale da poter stimare una sopravvivenza media, per i pazienti non sottoposti ad alcun tipo di intervento, prossima a 1.5 mesi. Al contrario un approccio chirurgico radicale ha permesso di ottenere un aumento della sopravvivenza mediana di circa 10 mesi [4-5] ed inoltre, secondo gli ultimi dati riportati in letteratura, un approccio multimodale nel quale si affianchino l'approccio chirurgico a quello chemioterapico o radioterapico post-operatorio, ha dimostrato un ulteriore aumento della sopravvivenza, soprattutto se confrontata con la stessa relativa ad un approccio unimodale. Il trattamento prevede la rimozione radicale del tumore mediante pneumonectomia piuttosto che un intervento palliativo di endoarteriectomia dei vasi polmonari ostruiti dalla patologia tumorale.

### ***Epidemiologia***

Come precedentemente ribadito si tratta di una patologia estremamente rara che riporta in letteratura solo 250 casi dal 1923 presentati in forma di individual case report o analisi di piccole serie; si registra una lieve prevalenza nel sesso femminile (rapporto maschi:femmine 1:1.3) [7]; si sviluppa in un range di età particolarmente vasto, ovvero tra i 13 e gli 89 anni anche se la maggiore prevalenza della patologia si riscontra tra i 45 ed i 55 anni; un certo numero di casi sono stati riscontrati anche in età adolescenziale [8-9].

### ***Presentazione clinica e diagnosi differenziale***

Le manifestazioni cliniche più frequenti risultano [4]:

- dispnea, 76%;
- dolore toracico, 53%;
- tosse secca non produttiva, 52%;
- emottisi, 32%.

A questa tetradè caratteristica si possono aggiungere episodi sincopali e palpitazioni [10-11].

I segni clinici più frequenti sono [7, 4]:

- turgore giugulare;
- soffio auscultatorio in corrispondenza dell'arteria polmonare;
- murmure sistolico del flusso;
- cianosi;

- edemi declivi;
- epatomegalia;
- digital clubbing.

Tale quadro clinico orienterebbe verso una patologia polmonare tromboembolica mentre le peculiarità del sarcoma in esame che possono aiutare nella diagnosi differenziale sono le seguenti [6, 12]:

- assente risposta alla terapia coagulante per cui la massa tende a progredire dimensionalmente nel tempo e non a ridursi;
- assenza unilaterale del flusso ematico valutabile con scintigrafia polmonare;
- infiltrati parenchimali nodulari;
- assenza di fattori di rischio o di reperti in anamnesi di trombosi venosa profonda.

Si consideri inoltre che in quanto patologia tumorale presenterà aspetti clinici sistemici quali febbre, perdita di peso, astenia, anemia, malessere generale.

La durata media della patologia dall'insorgenza dei sintomi alla diagnosi è compresa tra i 3 ed i 12 mesi e alla diagnosi circa il 50% dei pazienti presentano metastasi tumorali [6] soprattutto nelle seguenti sedi: polmone, pleura, pericardio e cuore, pancreas, surrene, stomaco, digiuno, reni, fegato, cervello, linfonodi e cute [3, 7].

Sede principale di sviluppo della neoplasia è il tronco polmonare principale (80% dei casi) con coinvolgimento valvolare nel 30% dei casi [6], nel 58% dei casi la patologia interessa l'arteria polmonare sinistra mentre nel 57% dei casi la medesima destra; la presenza del sarcoma bilateralmente si presenta nel 37% dei casi, l'interessamento ventricolare destro si presenta nell' 8% dei casi [7].

### ***Aspetti anatomopatologici***

Si tratta di un gruppo eterogeneo di neoplasie le cui varianti istologiche più frequenti sono:

- sarcoma indifferenziato;
- rabdomiosarcoma;
- sarcoma osteogenico;
- angiosarcoma;
- fibrosarcoma;
- mesenchimoma maligno;
- mixosarcoma;
- condrosarcoma;
- osteosarcoma;
- istiocitoma fibroso maligno;
- liposarcoma;
- leiomiosarcoma non classificato.

La rarità della patologia ne impedisce una classificazione sistematica [14].

Tale patologia presenta microscopicamente una derivazione intimale o murale [15-16] dall'arteria polmonare mentre macroscopicamente si riconosce un aspetto polipoide, distinguibile in sessile o peduncolato, od un aspetto infiltrante la parete.

### ***Valutazione strumentale***

Gli esami utili alla diagnosi sono TC e RMN, scintigrafia polmonare V/Q, angiografia polmonare (con eventuale biopsia), ecocardiogramma e PET.

### **Opzioni terapeutiche e prognosi**

Le opzioni terapeutiche più comunemente presentate in letteratura risultano la resezione del tumore mediante pneumonectomia per ottenere la radicalità della neoplasia oppure l'endoarteriectomia polmonare per la sola asportazione del tumore direttamente dal lume dei vasi, rientrando pertanto nei termini di un intervento chirurgico di palliazione che inoltre può essere effettuato solo in alcuni casi e soprattutto solo in centri cardiocirurgici selezionati che dispongano delle attrezzature e delle capacità per l'esecuzione di tale tecnica.

### **Scopo**

Lo scopo del lavoro consiste nel confrontare la casistica pavese con quella riportata in letteratura fino ad ora per poter evidenziare sia analogie/differenze cliniche sia prettamente inerenti la scelta chirurgica da optare.

### **Materiali e metodi**

Presso il Centro Cardiocirurgico della Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo di Pavia da marzo 2004 fino ad ottobre 2011 sono stati trattati 10 casi di sarcoma delle arterie polmonari. Si tratta di una popolazione eterogenea di pazienti costituita da 6 soggetti di sesso femminile e 4 di sesso maschile; l'età mediana all'intervento è di 52.5 anni (45-59 anni in quartili) così come l'età mediana all'insorgenza dei sintomi che risulta di 52 anni (44-58 anni in quartili).

Il quadro clinico di presentazione dei pazienti in esame ritrova tratti comuni, infatti tutti i pazienti (10/10; 100% dei pazienti) hanno mostrato astenia e dispnea, quest'ultima nello specifico in classe funzionale NYHA III/IV per 9 sui 10 pazienti (media 90%); la tosse secca non produttiva si è presentata in 7 pazienti su 10 (media 70%), il dolore toracico in 7 pazienti su 10 (media 70%), mentre l'emottisi solo per 2 pazienti su 10 (media 20%); i secondarismi tumorali alla diagnosi sono stati riscontrati solo in 2 pazienti su 10 (media 20%). Non si è evidenziato o non è stato riportato calo ponderale.

La diagnosi posta all'esordio del quadro clinico è stata di patologia polmonare tromboembolica per 9 dei 10 pazienti (media 90%) considerando che un caso si trattava di recidiva del sarcoma e pertanto la diagnosi era già stata formulata; di questi 9 pazienti nello specifico per 6 su 10 (media 60%) il quadro si presentava aggravato dalla presenza di ipertensione polmonare, mentre per gli altri 3 pazienti (media 30%) essa non era presente; il singolo caso di diagnosi di sarcoma fin dall'esordio in quanto recidiva del medesimo tumore precedentemente trattato con intervento chirurgico di pneumonectomia, presentava un quadro clinico comprensivo anche di ipertensione polmonare.

Le varianti istologiche riscontrate nella nostra casistica di pazienti sono riportate in tabella 1.

La localizzazione della patologia neoplastica valutata tramite TC nei pazienti in esame si è dimostrata monolaterale nel 50% dei pazienti, di cui 4 pazienti su 5 con pressione polmonare normale (uno solo dei 5 pazienti ha mostrato un quadro di ipertensione polmonare); nell'altra metà dei pazienti la localizzazione del sarcoma è stata bilaterale e in tutti questi casi si associava ad un quadro di severa ipertensione polmonare. In tutti i pazienti della nostra serie la neoplasia aveva un'origine prossimale e per 8 su 10 (media 80%) si è evidenziata una contemporanea presenza di estensione distale lungo i rami delle arterie polmonari. Nel 40% dei pazienti (4 su 10) si è inoltre verificata un'invasione extra-vascolare e nello specifico per 2 pazienti di questi 4 è stata riscontrata metastatizzazione della patologia neoplastica in un caso a livello dei linfonodi regionali, mentre nell'altro caso in corrispondenza del paren-

chima polmonare per invasione diretta transprietale. In nessun caso si è evidenziata una localizzazione neoplastica extrapolmonare. La figura 1 meglio riassume anche le rispettive strategie terapeutiche adottate. Chemioterapia o radioterapia preoperatorie non sono state eseguite in nessuno dei pazienti in esame salvo un solo paziente che è stato sottoposto a tali trattamenti per la recidiva del tumore (media 11.1% pazienti sottoposti a trattamento chemio-/radio-terapico). Un solo paziente era stato precedentemente sottoposto in un altro centro cardiocirurgico ad intervento di pneumonectomia per la medesima patologia sarcomatosa successivamente recidivata (media 10%).

## **Risultati**

Come evidenziato nella figura 1, le due principali opzioni terapeutiche sono state intraprese in egual misura nella nostra serie di pazienti secondo interventi chirurgici in regime d'elezione salvo un solo caso in cui si è reso necessario l'intervento d'urgenza (un caso di endoarterectomia). Il paziente con recidiva della patologia è stato trattato con endoarterectomia polmonare. Per 2 pazienti su 10 si è resa necessaria l'istituzione della CEC con paziente cosciente a causa della grave instabilità emodinamica. Le principali complicanze peri-operatorie verificatesi risultano (follow up incompleto per un paziente):

- arresto cardiaco preoperatorio per estrema instabilità emodinamica all'induzione dell'anestesia con conseguente sofferenza cerebrale ipossico-anossica grave e diffusa (2 pazienti su 9, media 22.2%);
- aritmie cardiache, in particolare TPSV e FA (2 pazienti di 9, media: 22.2%);
- complicanze infettive e possibile evoluzione verso uno stato di shock settico (2 pazienti su 9 di cui uno ha sviluppato shock settico, media 22.2%);
- necessità di tracheo-stomia/-tomia per insufficienza respiratoria (1 paziente su 9, media 11.1%).

Non si è verificata mortalità intraoperatoria; 2 pazienti dei 10 sono deceduti durante la degenza post-operatoria (media 20%). Al follow up eseguito nel mese di ottobre 2011, i pazienti deceduti risultavano 6 su 9 (non è stato possibile inserire nel calcolo della sopravvivenza l'ultimo caso della serie in quanto troppo recente); la figura 2 mostra la sopravvivenza attuariale in funzione degli anni mentre la figura 3 mostra la sopravvivenza in funzione dei mesi post-operatori. La sopravvivenza mediana post-operatoria complessiva di tutti i pazienti è stata di 7 mesi (2-13 quartili) mentre la stessa relativa ai pazienti deceduti è stata di 3.5 mesi (1.25-6.5 quartili); la sopravvivenza mediana dei soli pazienti deceduti dopo la dimissione ospedaliera è di 6 mesi (4.25-8.25 quartili). La sopravvivenza mediana dei pazienti deceduti e precedentemente sottoposti ad endoarteriectomia polmonare è stata di 6 mesi (4.25-8.5 quartili), mentre la medesima relativa ai pazienti sottoposti a pneumonectomia è risultata 12 mesi (1-16 quartili).

I pazienti sottoposti a chemio-/radio-terapia post-operatoria sono stati complessivamente 4 su 9 (media 44.4%), pur considerando che per un paziente dei 9 manca il follow up completo. La sopravvivenza mediana dei 3 pazienti sottoposti a chemio-/radio-terapia post-operatoria è pari a 13 mesi (10-50.5 quartili), il quarto paziente non può essere considerato nel calcolo della sopravvivenza in quanto troppo recente.

Dei 3 pazienti su 9 ancora in vita al follow up nessuno ha presentato recidiva della patologia.

## **Discussione**

Come ricordato in precedenza, fu il Dott. Mendelstamm [1] che per primo nel 1923 descrisse questa lesione tumorale e dopo di lui seguirono numerose altre descrizioni tra cui ricordiamo quelle di Bleisch e Kraus

[17] e di Nonomura [20]. La rarità della patologia giustifica la presenza in letteratura di casi clinici isolati o talvolta di piccole serie, le più numerose delle quali registrano 12 [13] e 18 casi [14]; queste serie più cospicue sono tuttavia riportate in studi anatomopatologici ed istologici, mentre tra gli studi clinici o chirurgici il numero massimo di casi clinici riportato è pari a 9 [6, 11, 18-19] e 7 [16]. Se ne deduce come la popolazione di pazienti trattati a Pavia rientri tra una delle serie più numerose presenti in letteratura.

La neoplasia in esame ha sollevato fin da subito numerose questioni sia dal punto di vista diagnostico che terapeutico. Essendo una patologia tumorale tra le più maligne ed aggressive si pone la necessità di arrivare alla diagnosi corretta il più rapidamente possibile rimanendo pertanto la diagnosi precoce uno dei capisaldi per la prognosi di tali pazienti. In letteratura il tempo medio che intercorre tra l'insorgenza dei sintomi e la diagnosi definitiva è stato descritto tra 3 e 12 mesi [6]; confrontando tale dato con il medesimo relativo alla popolazione di pazienti trattati presso il centro Cardiochirurgico di Pavia si nota come in quest'ultimo gruppo la diagnosi sia stata posta in linea con i tempi riportati in letteratura, ovvero tra i 2 e gli 11 mesi. Senza dubbio la diagnosi che più frequentemente viene posta all'insorgenza dei sintomi secondo la letteratura è l'embolia polmonare e questo concorda con la casistica pavese che inoltre, sempre in linea con i dati in letteratura [2, 6], mostra una scarsa risposta al trattamento anticoagulante intrapreso nelle fasi iniziali di insorgenza dei sintomi, nonché un progressivo aumento delle dimensioni della massa, orientando quindi l'attenzione verso il sospetto della sottostante patologia tumorale anche avvalorato dalla mancanza in anamnesi di una storia di trombosi venosa profonda o di fattori di rischio per patologia embolica. Diversamente agli ultimi dati in letteratura secondo i quali al momento della diagnosi i pazienti presentano nel 50% dei casi metastasi tumorali soprattutto polmonari, nella popolazione pavese solo un 20% dei pazienti totali (2/10 casi) ha presentato metastasi linfonodali e parenchimali polmonari, non coinvolgenti organi extrapolmonari.

Come riportato in letteratura, anche per la popolazione dei pazienti di Pavia i sintomi peculiari sono stati dispnea, astenia, tosse secca non produttiva, dolore toracico ed emottisi; l'età mediana di insorgenza è in linea con i dati in letteratura, essendo per la popolazione pavese di 52 anni; ancora un'analogia con la letteratura va sottolineata per la maggiore prevalenza della patologia nel sesso femminile anche nella popolazione pavese.

La localizzazione principale della patologia rispecchia i dati in letteratura per cui l'interessamento dell'arteria polmonare principale è presente 80% dei pazienti (8 casi su 10); 5 casi su 10 (50% dei pazienti totali) hanno un coinvolgimento monolaterale, di cui un caso in cui si presenta come recidiva del tumore; di questi casi monolaterali 2 coinvolgono la sola arteria di sinistra e gli altri 3 la destra. I restanti 5 casi presentano un coinvolgimento bilaterale, questo a differenza dei dati in letteratura (37%).

La tecnica strumentale principalmente utilizzata per la popolazione di pazienti di Pavia ha previsto l'impiego di TC, ecocardiogramma transtoracico e solo in alcuni casi RM e PET analogamente alla letteratura. Solo due pazienti dei 10 sono stati sottoposti a biopsia pre-operatoria.

Confrontando i dati anatomopatologici della casistica pavese rispetto agli stessi della letteratura si osserva come predominino anche in questo caso le forme indifferenziate mentre, tra quelle con differenziazione cellulare, emerge, a differenza degli studi di diversi Autori, una maggiore prevalenza degli elementi miofibrosarcomatosi, fibrosarcomatosi e leiomiomasarcomatosi [2, 6]. Concorde con i dati in letteratura, la casistica limitata di Pavia non ha permesso di evidenziare aspetti anatomopatologici significativi dal punto di vista prognostico.

La causa principale del decesso (6 pazienti deceduti) risulta concorde con gli studi in letteratura pertanto, oltre al decesso intraospedaliero, le altre cause risultano essere principalmente l'aggravamento del quadro clinico di base, ovvero il progressivo peggioramento dello scompenso cardiocircolatorio e la progressione della stessa patologia tumorale.

Principale questione del sarcoma dell'arteria polmonare è stata da sempre la modalità di intervento da adottare. Gli ultimi studi in letteratura e le ultime revisioni riportano una possibile linea da segui-

re; è importante a tale proposito sottolineare il percorso evolutivo in termini di miglioramento del Centro Cardiochirurgico di Pavia per quanto concerne la scelta della modalità chirurgica più appropriata per ogni singolo caso clinico. Di certo la patologia si presenta alla diagnosi in una fase ormai avanzata dando sintomatologia tardiva ed essendo spesso misdiagnosticata. È per tali ragioni che, fin dai primi approcci chirurgici, la scelta terapeutica verteva sulla chirurgia radicale, ovvero la pneumonectomia, indipendentemente dal fatto che la neoplasia presentasse un coinvolgimento mono- o bilaterale. Successivamente si è fatta strada l'ipotesi di intervenire disostruendo il lume vascolare dall'obliterazione tumorale secondo lo stesso principio della tecnica utilizzata per la patologia tromboembolica. Tale modalità di intervento si configurava tuttavia in un approccio non radicale in quanto possibili lesioni neoplastiche (soprattutto micrometastasi tumorali) od il coinvolgimento loco-regionale delle strutture adiacenti poteva comunque essere sede di processo tumorale; pertanto si è deciso di intraprendere tale modalità chirurgica secondo indicazioni ben precise. Le strategie terapeutiche che vengono quindi intraprese nel Centro di Pavia prevedono:

- pneumonectomia qualora si presenti:
  - alla TC un coinvolgimento polmonare monolaterale,
  - al cateterismo cardiaco destro l'assenza di ipertensione polmonare.
- endoarteriectomia polmonare qualora si presenti:
  - alla TC un coinvolgimento bilaterale polmonare,
  - alla TC, pur essendoci un coinvolgimento monolaterale, presenza di ipertensione polmonare al cateterismo cardiaco destro.

La presenza dell'ipertensione polmonare riscontrabile al cateterismo cardiaco destro indica una patologia in uno stato già avanzato con coinvolgimento bilaterale anche se non macroscopicamente manifesto alla TC. La sopravvivenza post-operatoria concorda con i dati in letteratura e sottolinea nuovamente come l'intervento chirurgico sia in effetti l'unica alternativa possibile non solo per la cura della neoplasia ma anche per l'aumento della sopravvivenza. In linea con la letteratura vengono associate all'intervento chirurgico la chemio- e/o radio-terapia post-operatoria.

## **Conclusioni**

Il sarcoma primario dell'arteria polmonare è un patologia altamente aggressiva ed a rapida evoluzione, sottodiagnosticata e misconosciuta. La diagnosi precoce rimane ancora al giorno d'oggi la via principale da perseguire per ottenere miglioramenti in termini prognostici e curativi. Ne deriva pertanto la necessità di disporre di un centro adeguato e qualificato che sia in grado di saper differenziare in primis, sulla base del riscontro clinico, la patologia tromboembolica dalla patologia sarcomatosa dei vasi polmonari soprattutto attraverso alcuni reperti clinici importanti che dovrebbero far orientare verso la diagnosi corretta e far desistere dal perseguire la terapia con trattamenti anticoagulanti. È importante inoltre disporre di un centro in cui la diagnosi tumorale possa essere sospettata anche sulla base delle differenti metodiche di imaging impiegate.

## Tabelle e figure

Tabella 1. Varianti istologiche del sarcoma primario dell'arteria polmonare nella casistica pavese.

Istotipo	Frequenza
Sarcoma Indifferenziato	50% (5/10)
Sarcoma Miofibroblastico	20% (2/10)
Leiomiomasarcoma	10% (1/10)
Fibrosarcoma	10% (1/10)
Osteo-condrosarcoma	10% (1/10)

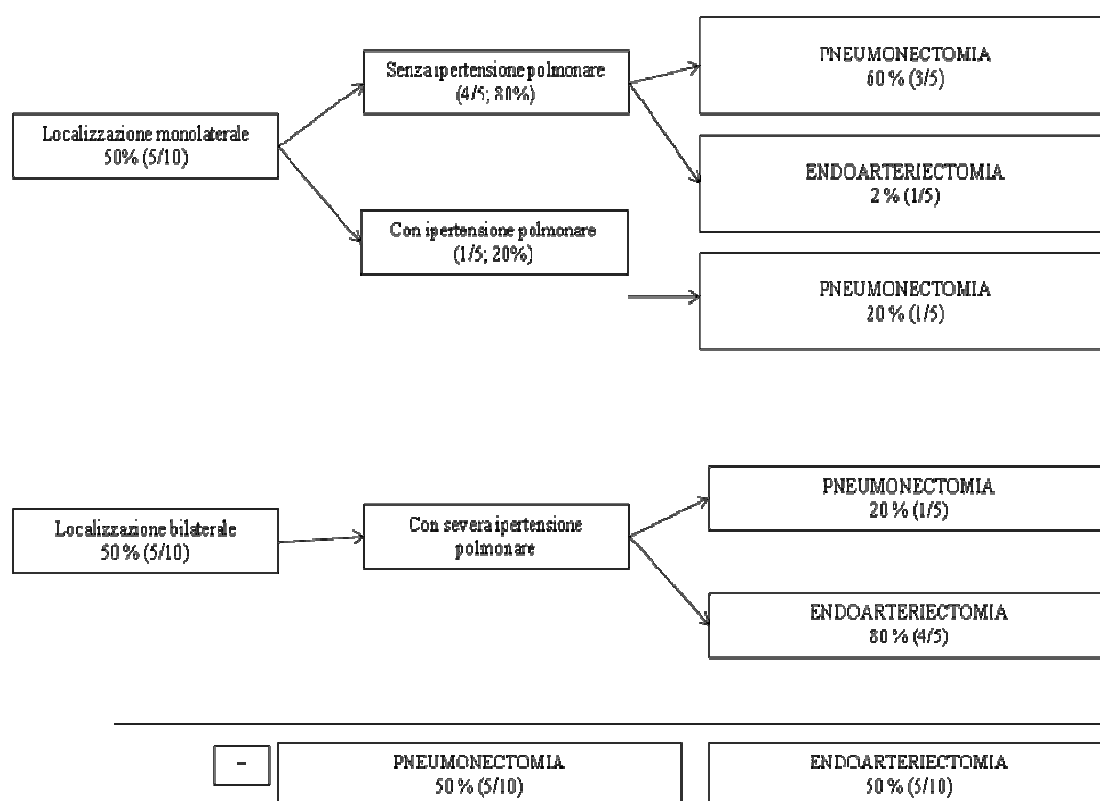


Figura 1. Sede della lesione e strategia terapeutica adottata.



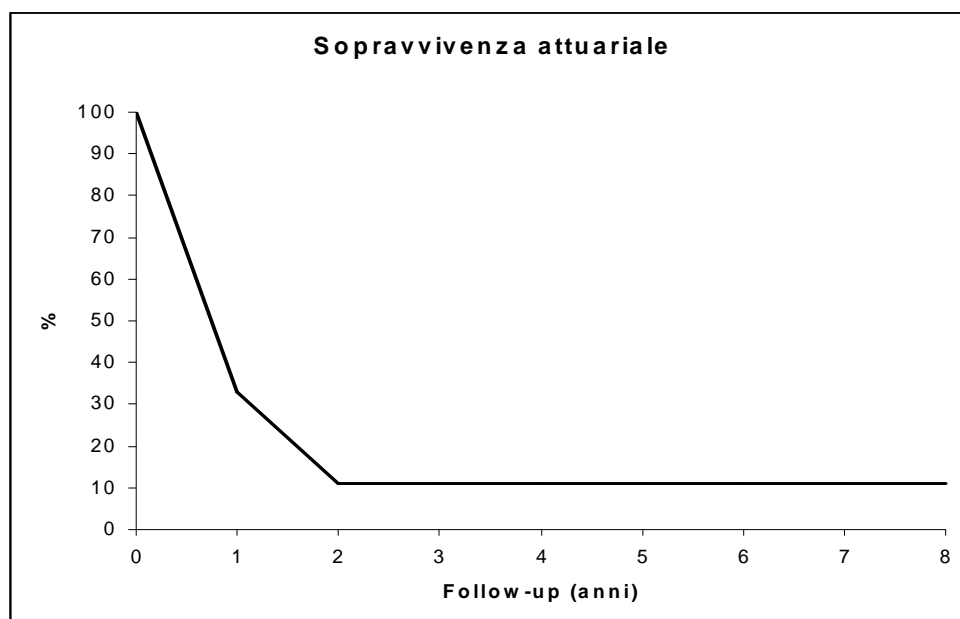


Figura 2. Sopravvivenza attuariale in funzione degli anni di follow up.

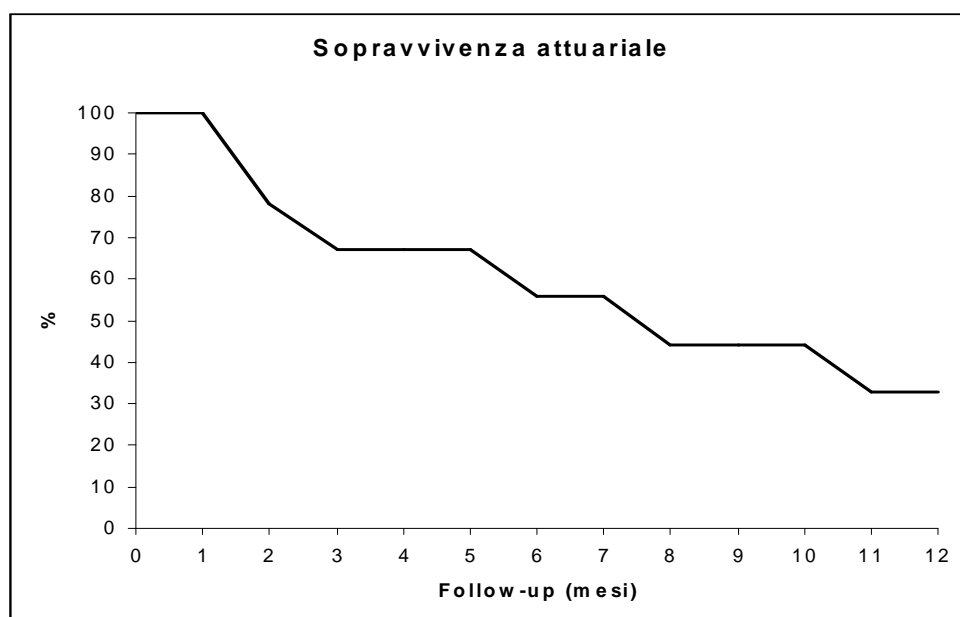


Figura 3. Sopravvivenza attuariale in funzione dei primi 12 mesi di follow up.

### Bibliografia

1. Mandelstamm M. Uber primare Neubildungen des Herzens. *Virchows Arch* 1923;245:43-54.
2. Blackmon S, Rice D, Correa A et al. Management of primary pulmonary artery sarcomas. *Ann Thorac Surg* 2009;87:977-984.
3. Burke A, Virmani R. Sarcoma of the great vessel: a clinicopathologic study. *Cancer* 1993;71:1761-1773.
4. Krüger, Borowski A, Horst M et al. Symptoms, diagnosis and therapy of primary sarcomas of the pulmonary artery. *Thorac. Cardiovasc. Surgn* 1990;38:91-95.
5. Lu S, Hong T, Wang C. Clinical treatment for pulmonary artery sarcoma. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 2010;38:114-117.
6. Blackmon S, Reardon M. Pulmonary Artery Sarcoma. *Methodist DeBakey Cardiovascular Journal* 2010;6(3):7-9.

7. Pulmonary Circulation Diseases and Their Treatment, Second Edition. Peacock, New York, 2004.
8. Jin T, Zhang C, Feng Z et al. Primary pulmonary artery sarcoma. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2008;7:722-724.
9. Koch A, Mechtersheimer G, Tochtermann U et al. Ruptured pseudoaneurysm of the pulmonary artery: rare manifestation of a primary pulmonary artery sarcoma. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2010;10:120-121.
10. Mattoo A, Fedullo P, Kapelanski D et al. Pulmonary artery sarcoma: a case report of surgical cure and 5-year follow-up. *Chest* 2002;122:745-747.
11. Parish J, Rosenow III E, Swensen S et al. Pulmonary artery sarcoma. clinical features. *Chest* 1996;110:1480-1488.
12. Loredó J, Fedullo P, Moser K et al. Digital clubbing associated with pulmonary artery sarcoma. *Chest* 1996;109:1651-1653.
13. Huo L, Moran C, Fuller G et al. Pulmonary artery sarcoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. *Am J Clin Pathol* 2006;125:419-424.
14. Gaumann A, Bode-Lesniewska B, Zimmermann D 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 Arch* 2008;453:473-484.
15. Tavora F, Miettinen M, Fanburg-Smith J et al. Pulmonary artery sarcoma: a histologic and follow-up study with emphasis on a subset of low-grade myofibroblastic sarcomas with a good long-term follow-up. *Am J Surg Pathol* 2008;32:1751-1761.
16. Mayer E, Kriegsmann J, Gaumann A et al. Surgical treatment of pulmonary artery sarcoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:77-82.
17. Bleisch V, Kraus F. Polypoid sarcoma of the pulmonary trunk: analysis of the literature and report of a case with leptotomic organelles and ultrastructural features of rhabdomyosarcoma. *Cancer* 1980;46:314-324.
18. Kim HK, Choi YS, Kim K et al. Surgical treatment for pulmonary artery sarcoma. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;33(4):712-716.
19. Chhaya N, Goodwin A, Jenkins D et al. Surgical treatment of pulmonary artery sarcoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;131:1410-1411.
20. Nonomura A, Kurumaya H, Kono N 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 Pathol Jpn* 1988;38(7):883-896.