

นิพนธ์ต้นฉบับ

ซาร์โคมาของชั้นในหลอดเลือดแดงปอดที่แสดงออกเป็นก้อนในช่องกลางอกและ ลิ่มเลือดเนื้องอกในหลอดเลือดแดงปอด: รายงานผู้ป่วยและการทบทวนวรรณกรรม

สุพินดา เพชรจอม พญ., ชุตินา จิรกาواسาน พญ., วีรยา น้อยศิริ พญ., ชัยวุฒิ ยศถาวโรดม นพ.ดร.
สถาบันโรคทรวงอก

(Received: July 24, 2026; Revised: August 19, 2026; Accepted: August 28, 2026)

Abstract

Pulmonary Artery Intimal Sarcoma Presenting as a Mediastinal Mass with Pulmonary Artery Tumor Thrombus: A Case Report and Review of the Literature
Supinda Petchjorm, MD, Chutima Jiragawasan, MD, Weeraya Noisiri, MD,
Chaiwut Yottasurodom, MD, Ph.D.***
Central Chest Institute of Thailand

Background: Pulmonary artery intimal sarcoma (PAIS) is a rare malignant mesenchymal tumor originating from the intima of the pulmonary artery. It often mimics chronic thromboembolic disease and is associated with delayed diagnosis and poor prognosis. **Case Presentation:** We describe a 61-year-old man with a history of hypertension, dyslipidemia, and remote smoking who presented with progressive dyspnea, chest discomfort, orthopnea, and peripheral edema. Chest radiograph demonstrated mild cardiomegaly with rightward tracheal displacement. Contrast-enhanced computed tomography (CT) revealed a large heterogeneous enhancing mass involving the distal main pulmonary artery and proximal right pulmonary artery, associated with tumor thrombus and multiple pulmonary nodules. Surgical resection with right pulmonary artery reconstruction using bovine pericardium and left atrial appendage excision was performed. Histopathologic examination showed a high-grade spindle cell sarcoma. Immunohistochemistry revealed strong diffuse nuclear positivity for MDM2 and patchy SMA expression, with negativity for cytokeratin, CD31, CD34, desmin, and S100, supporting the diagnosis of PAIS. **Conclusion:** PAIS should be considered in patients presenting with pulmonary artery obstruction and mediastinal mass. MDM2 immunohistochemistry is a valuable diagnostic marker, and early surgical intervention remains the mainstay of treatment.

Keywords: pulmonary artery intimal sarcoma; MDM2; pulmonary artery tumor; mediastinal mass; immunohistochemistry

บทคัดย่อ

ภูมิหลัง: ซาร์โคมาของชั้นในหลอดเลือดแดงปอด (Pulmonary artery intimal sarcoma: PAIS) เป็นเนื้องอกร้ายที่พบได้ยาก มีต้นกำเนิดจากชั้นใน (intima) ของหลอดเลือดแดงปอด มักมีอาการเลียนแบบโรคอุดตันเส้นเลือดปอดเรื้อรัง (chronic thromboembolic disease) ทำให้วินิจฉัยล่าช้าและมีพยากรณ์โรคไม่ดี **รายงานผู้ป่วย:** ผู้ป่วยชายอายุ 61 ปี มีประวัติความดันโลหิตสูง ไขมันในเลือดสูง และเคยสูบบุหรี่ (เลิกแล้ว) มาพบแพทย์ด้วยอาการหายใจลำบากมากขึ้นเรื่อย ๆ เจ็บแน่นหน้าอก หายใจลำบากเหมือนนอนราบ และมีอาการบวมตามปลายมือปลายเท้า ภาพถ่ายรังสีทรวงอกพบหัวใจโตเล็กน้อยและหลอดเลือดเลี้ยงปอดไปทางขวา การตรวจเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ (CT) ที่ฉีดสารทึบรังสีพบก้อนขนาดใหญ่ ลักษณะเฮเทอโรจีนัส มีการติดสีของก้อน ชนิดแทรกในหลอดเลือดแดงปอดใหญ่ส่วนปลายและหลอดเลือดแดงปอดขวาส่วนต้น ร่วมกับลิ่มเลือดเนื้องอกและมีปมหลายตำแหน่งในปอด ได้ทำการผ่าตัดเอาก้อนออก พร้อมสร้างหลอดเลือดแดงปอดขวาใหม่โดยใช้เยื่อหุ้มหัวใจวัวและตัดส่วนของ left atrial appendage ออก การตรวจทางพยาธิวิทยาพบเป็นซาร์โคมาเซลล์ spindle ระดับความร้ายแรงสูง การตรวจทางอิมมูโนฮิสโตเคมีพบการแสดงออกของ MDM2 ในระดับนิวเคลียสอย่างแรงและกระจายทั่ว และมีการแสดงออกของ SMA บางส่วน แต่ไม่พบการแสดงออกของ cytokeratin, CD31, CD34, desmin และ S100 สนับสนุนการวินิจฉัย PAIS **สรุป:** ควรพิจารณา PAIS ในผู้ป่วยที่มีการอุดตันของหลอดเลือดแดงปอดร่วมกับก้อนในช่องกลางอก การตรวจ MDM2 immunohistochemistry เป็นตัวบ่งชี้การวินิจฉัยที่มีค่า และการผ่าตัดรักษาอย่างทันที่ยังคงเป็นวิธีการรักษาหลัก

คำสำคัญ: เนื้องอกหลอดเลือดแดงปอดชนิด Sarcoma, ก้อนเนื้องอกที่กระจายเข้าสู่หลอดเลือด, ลิ่มเลือดเนื้องอกในปอด

Introduction

Pulmonary artery intimal sarcoma (PAIS) is a rare and highly aggressive malignant neoplasm first described by Mandelstamm in 1923.⁽¹⁾ Arising from multipotent mesenchymal cells of the intima, PAIS typically grows intraluminally, often extending into pulmonary arterial branches and occasionally into adjacent mediastinal structures. Because of nonspecific symptoms and radiologic resemblance to chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH),⁽²⁾ PAIS is frequently misdiagnosed, with delayed treatment contributing to its poor prognosis.

Histopathologic evaluation is the gold standard for diagnosis. MDM2 amplification or overexpression, detected by immunohistochemistry (IHC) or fluorescence in situ hybridization (FISH), is a useful diagnostic feature distinguishing PAIS from thromboembolic disease and other sarcomas.⁽²⁻³⁾ We present a case of PAIS in a 61-year-old man, with emphasis on the histopathological and immunohistochemical findings.

Case Presentation

A 61-year-old male with a history of hypertension, dyslipidemia, and past smoking (20 pack-years, quit 20 years ago) presented with chest pain on coughing, rhinorrhea, fever, orthopnea, paroxysmal nocturnal dyspnea, bilateral leg edema, and progressive exertional dyspnea.

Electrocardiography revealed incomplete right bundle branch block. Transthoracic echocardiography showed right ventricular enlargement, elevated pulmonary artery systolic pressure, and a mass within the right pulmonary artery lumen.

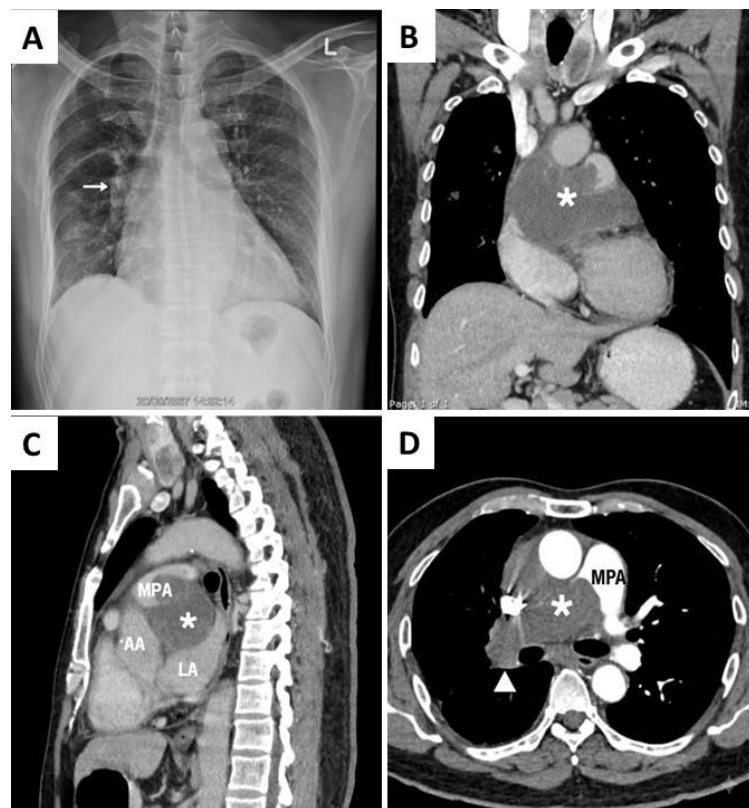


Fig. 1 Chest X-ray showed prominent right main and descending pulmonary arteries (A, arrow) and ground glass opacities, small nodules in right lung. CTPA showed a large lobulated inhomogeneous enhancing, low attenuation middle mediastinal mass (B, C and D, asterisk) and involving distal main pulmonary artery (MPA), proximal left pulmonary artery, along course of right pulmonary artery. Thrombus extends to right ascending and descending pulmonary arteries (arrow head). AA: Ascending Aorta, LA: Left Atrium

Chest radiograph showed prominent right main and descending pulmonary arteries and ground glass opacities, small nodules in right lung (Fig. 1 A). Contrast-enhanced CT demonstrated a large inhomogeneous enhancing mass low attenuation middle mediastinal mass and involving distal main pulmonary artery, proximal left pulmonary artery, along course of right pulmonary artery with associated tumor thrombus (Fig. 1 B-D). Thrombus is present and extends to right ascending, descending, segmental and subsegmental arteries. Multiple pulmonary nodules were also observed, consistent with metastatic spread. The radiological differential diagnoses included pulmonary artery sarcoma versus mediastinal lymphoma invading the pulmonary artery.

The patient underwent right pulmonary artery mass resection with reconstruction using bovine pericardium and excision of the left atrial appendage.

Histological examination revealed a spindle cell/epithelioid neoplasm arranged in fascicles with marked nuclear atypia, hyperchromatic, prominent nucleoli, and frequent mitoses (Fig. 2 B-D). Necrotic areas were present (Fig. 2 A). Differential diagnoses include sarcomatous carcinoma, thymic carcinoma and mesenchymal tumors e.g. leiomyosarcoma, angiosarcoma, malignant solitary fibrous tumor, synovial sarcoma and other high grade or undifferentiated sarcomas.

Immunohistochemically, the tumor cells were diffuse focally positive for MDM2 (Fig. 2 F) and focally positive for smooth muscle actin but negative for cytokeratin (AE1/AE3, CK7, CK20, CK19), EMA, p63, PAX-8, Desmin, S100, CD34, STAT-6 and TLE-1. Ki-67 index was 30% (Fig. 2 E). The final diagnosis was pulmonary artery intimal sarcoma.

After surgery, the patient was referred to another hospital and given adjuvant chemotherapy, target therapy and radiation. Unfortunately, he had multiple bone and brain metastases and died from left frontal hemorrhage 10 months after surgery.

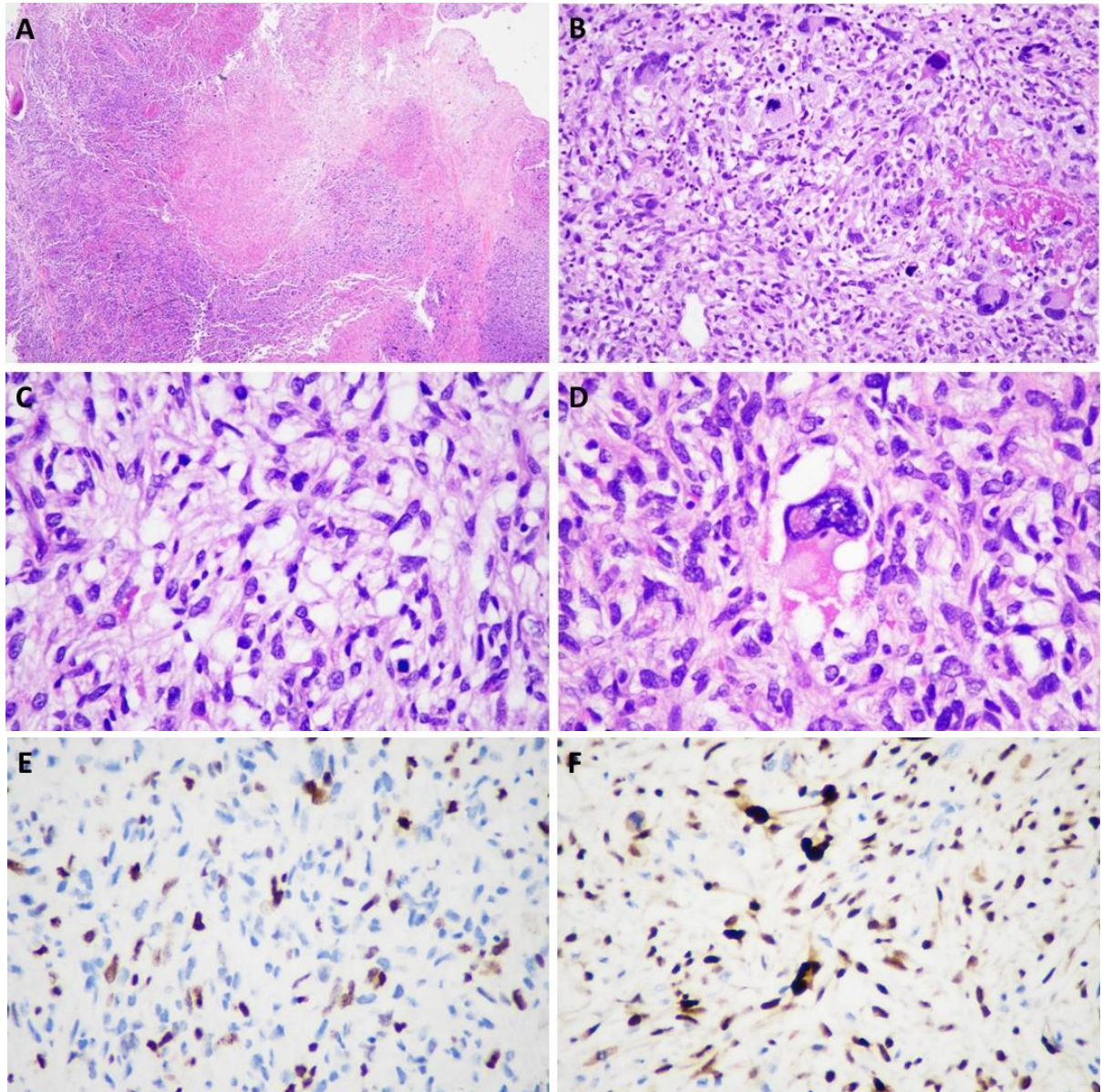


Fig. 2 Microscopic and immunohistochemical findings. (A) The necrosis present in the tumor (hematoxylin-eosin x 20) and high mitotic figures (hematoxylin-eosin x 100). The tumor composed of a spindle cell/epithelioid neoplasm arranged in fascicles with marked nuclear atypia, hyperchromasia and prominent nucleoli (hematoxylin-eosin x 600). Immunohistochemical staining of the tumor cells showed high Ki-67 proliferative index (E, x 400) and patchy positivity for MDM2 (F, x 400)

Discussion

PAIS is an exceedingly rare malignancy. The median age at diagnosis is 50–60 years, with no clear gender predilection. Symptoms are nonspecific and the most common presenting symptom is dyspnea followed by chest pain or signs of right heart strain, cough, hemoptysis, weight loss, malaise, syncope and fever. The clinical manifestations often mimic acute or chronic pulmonary embolism and pulmonary hypertension.⁽⁴⁻⁶⁾

Imaging is usually nonspecific. Radiologically, CT and MRI typically show a lobulated, heterogeneously enhancing intraluminal mass, in contrast to bland thrombus which appears non-enhancing. Positron emission tomography (PET) may demonstrate increased metabolic activity, supporting the diagnosis of malignancy. Invasion to surrounding lung or mediastinum can be found. A unilateral lesion within a pulmonary vessel is more likely to be malignant while pulmonary embolism are usually multiple foci.^(2,4,6)

Histologically, PAIS is composed of spindle or pleomorphic cells in varying degrees of atypia and variable cellularity. A high mitotic count, necrosis and nuclear pleomorphism are represent a more aggressive behavior. Immunohistochemistry is essential: MDM2 overexpression or amplification is a defining feature, with variable SMA, vimentin, or desmin expression. Endothelial markers (CD31, CD34), epithelial markers (cytokeratin), and S100 are typically negative, aiding in differential diagnoses from angiosarcoma, carcinoma, or melanoma.^(2,3,7)

Prognosis remains poor, with reported median survival of 12–18 months. Surgical resection with vascular reconstruction is the treatment of choice and can prolong survival. Adjuvant chemotherapy and radiotherapy have been used with variable benefit.^(3,5)

Conclusion

This case illustrates the diagnostic challenge of PAIS and emphasizes the role of histopathology and immunohistochemistry, particularly MDM2, in establishing the diagnosis. Early recognition and surgical resection are crucial to improve patient outcomes.

References

1. Ramjee, V., Lewis, M. M., Clements, S. D. High-grade, nonmyogenic pulmonary artery sarcoma: rare findings on coronary angiography. Texas Heart Institute journal. 2011;38(1):71–3.
2. World Health Organization. Thoracic tumours: WHO classification of tumours. 5th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2021.
3. Wang, H. Q., Sun, A. Q., Liu, P., Chen, W., Cao, C., Song, X., et al. Clinicopathological features of pulmonary artery and vein intimal sarcomas: case series of rare pulmonary vessel intimal sarcoma. Translational cancer research. 2021;10(6): 3033–43. <https://doi.org/10.21037/tcr-20-3468>
4. Inoguchi, N., Hino, A., Fukumoto, Y. Acute pulmonary embolism: The clinical value of early follow-up computed tomography imaging in thrombus regression and rare differential diagnoses of pulmonary intimal sarcoma. Journal of atherosclerosis and thrombosis. 2025;32(6): 673–75. <https://doi.org/10.5551/jat.ED282>
5. Jirisant W, Kongpolprom N. Pulmonary artery sarcoma: a rare cause of lung masses and tumor emboli. Chula Med J. 2014; 58(6): 613-20.
6. Li, D., Liu, Z., Liang, S., Zhang, H. Primary pulmonary artery sarcoma: multimodality imaging of a rare intravascular tumor mimicking pulmonary embolism. diagnostics (Basel, Switzerland). 2026;16(11):1687. <https://doi.org/10.3390/diagnostics16111687>
7. Kriz, J. P., Munfakh, N. A., King, G. S., Carden, J. O. Pulmonary Artery Intimal Sarcoma: A Case Report. Case reports in oncology. 2016;9(1):267–72. <https://doi.org/10.1159/000445498>