

Pulmonalis capillaris hemangiomatosis

Dr. Bartyik Katalin

Szegedi Tudományegyetem Gyermekklinika

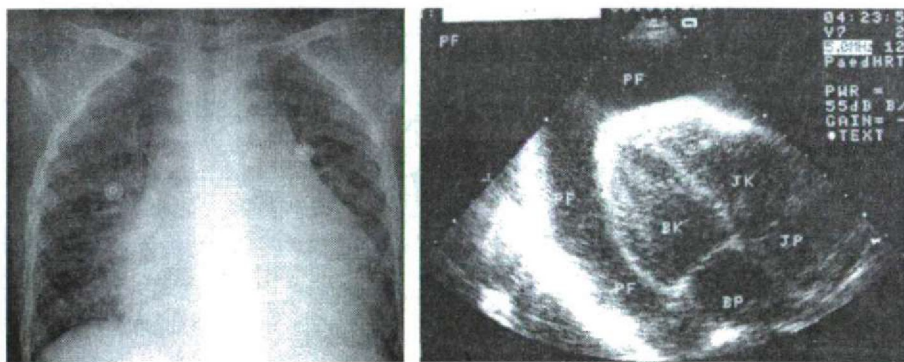
L. M. 14 éves

I. klinikai felvétel: 1998. VI. 17.

Anamnesis: Recidiváló bronchitisek, diszkrét köhögés, fizikai terhelhetőség ↓

Fizikális status

Nem akutan súlyos állapot, nyugalmi dyspnoe Ø, mozgáskor, beszédkor mérs. dyspnoe, kissé halkabb szívhangok, szívzörej Ø, máj 2 cm, telt nyaki vénák, perifériás pulzus tapintható



1. ábra DOP/2D-UH: A szív körül mindenhol kifejezett pericardiális folyadékgyülem (30-50 mm)

Tenyésztés, csontvelő eltérés ØSzövetten:

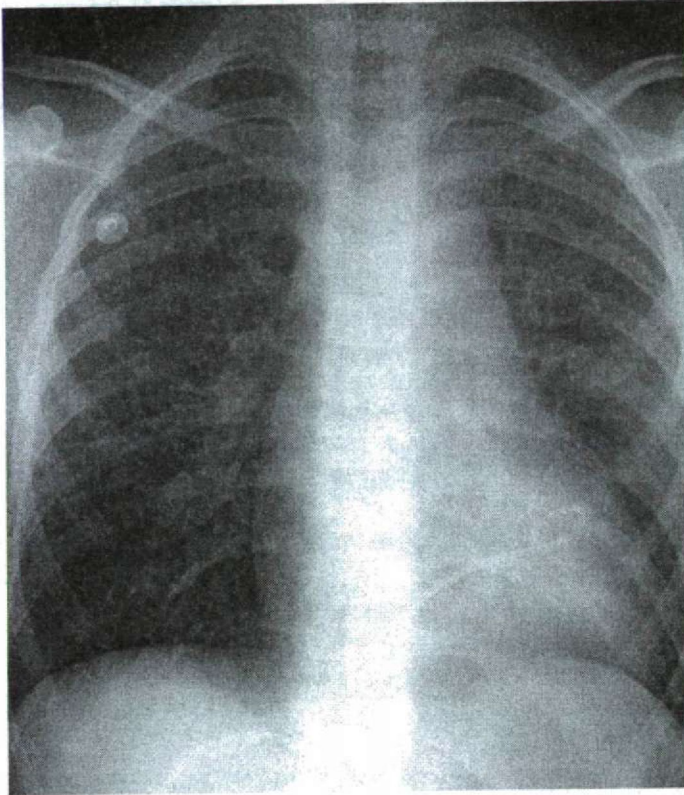
Subacut, gyulladós sejtpopulatio, 10-20% eosinophil granulocytá

Otthonába távozik: VII. 31.

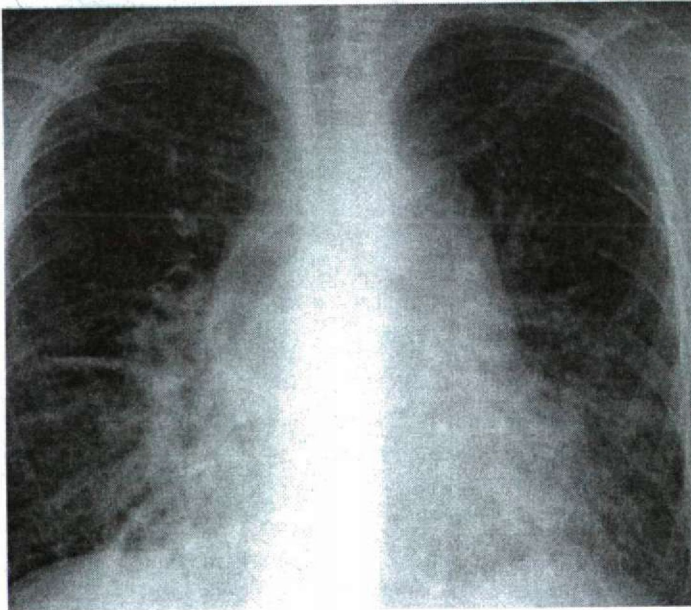
Kardiológiai gondozás:

Tünet és panaszmentes. 2002. áprilisában ITP

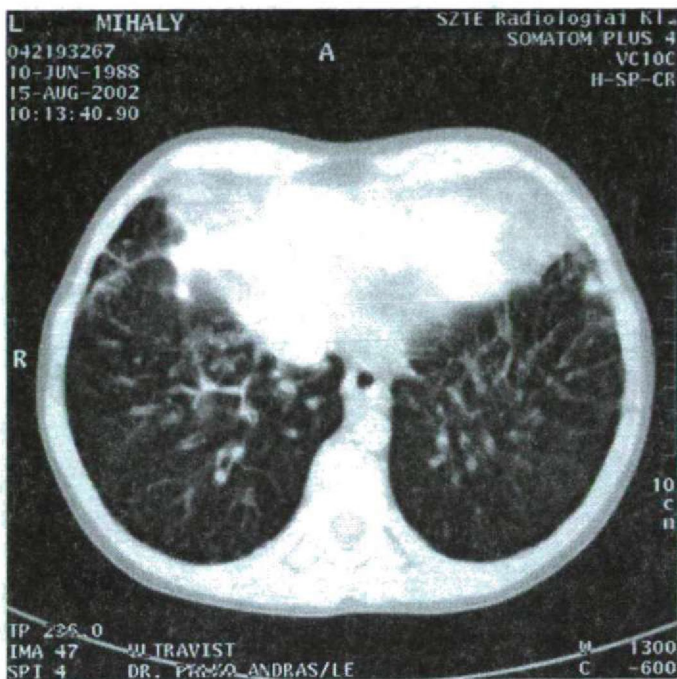
Közepes dózisu steroid VI. 04-től



2. ábra
Pericard. punctio
Pericard.
drainage
(19 nap)
Pericardiectomia



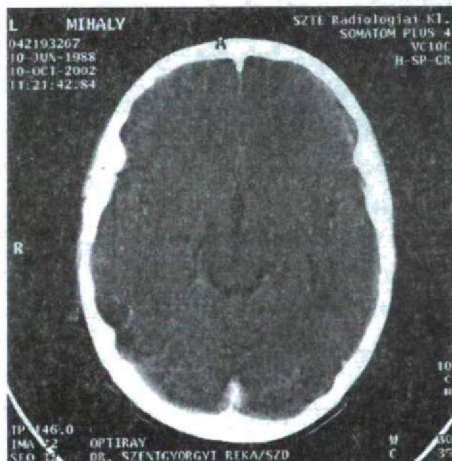
2. klinikai
felvétel:
2002. VII. 31.
Anamnaesis:
enyhe felsőlégúti
hurut
elvétve 1-1
szűrtyőrejt



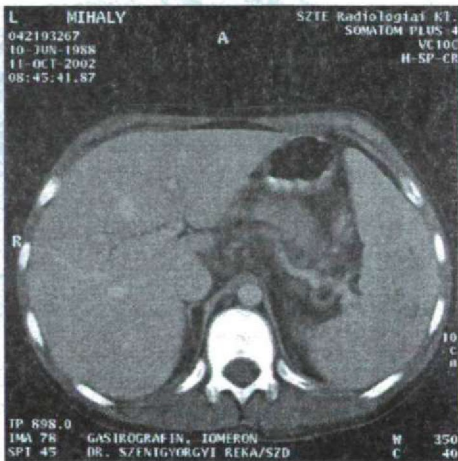
DOP/2D-UH:
 pulmonalis
 áramlási görbe
 kissé hypertóniás
 jellegű
Tüdő CT:
 ventilációs zavar
 mindkét oldalon j
 > b
 CT vezérelt
 biopsia:
 (mediastinumból)
 Szövettan:
 malignitásra
 utaló eltérés Ø
 Tüdő biopsia:
 2002. X. 05.

Postoperatív szak:

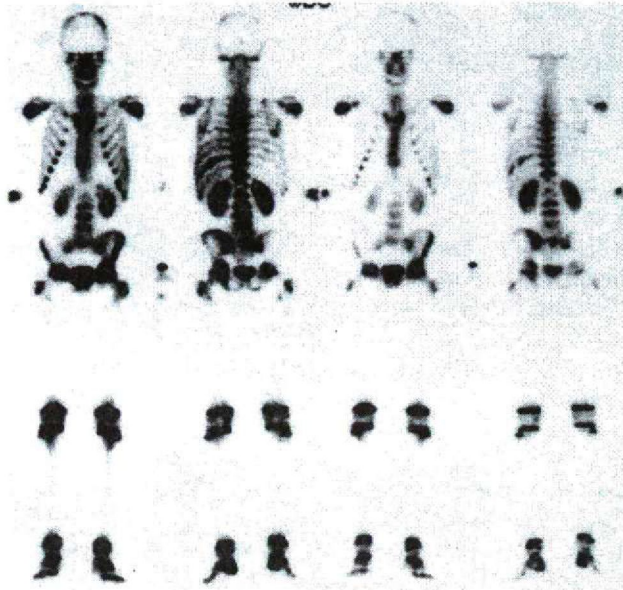
Néhány óráig gépi lélegeztetés, 4 napig mellkasi drain, j. alsó lebeny pneumonia.
 Szövettan: Jelen status: Jó ált. állapot, iskolába jár, erősebb fizikai megterhelésre
 dyspnoe. Thrombocytá szám 100 G/l



Részletes vizsgálatok:
 Koponya CT: eltérés Ø



Hasi CT – lép kissé megnagyobbodott,
 benne inhomogén fedettség



*Csontscintigraphia –
néhány diszkrét
elváltozás*

Pulmonalis capillaris hemangiomatosis

Autosom recesszív öröklődés lehet, ~ 20-25 esetet írtak eddig le. (1988-ben közlés 3 testvér halála utáni sectio kapcsán.) A tüdő kapillaris hemangiomatosisa extrém ritka. Az eredete nem ismert. Klinikai lefolyás hosszú. Vascularis dementia. Intravascularis coagulatio (VOD). Hypertrophias cardiomyopathia. Pulmonalis hypertensio. Vascularis neoplasia.

Terápiás lehetőség csekély

Tüdő transplantatio Memphis 4 eset). Steroid – nem volt hatásos. IFN-a + TNF. AGF inhibitor.

L. M. 14 éves fiú

Dr. Tiszlavicz László

Szegedi Tudományegyetem Patológiai Intézet

A betegből első alkalommal célzott mediastinális tübiopsiát vizsgáltunk. Ez residuális thymusszövetet igazolt lényeges kóros eltérés nélkül. (1. ábra)

Második alkalommal 3x3x0,5-2 cm-es, a bal alsó lebenyből származó ún. „open lung” biopsiás mintát kaptunk feldolgozásra. A klinikai diagnózisok között az alábbiak szerepeltek: Lymphoma? Metastasis? Boeck sarcoidosis? Vasculitis?, Parasitosis? Tüdőfibrosis? Gombafertőzés? Tbc? Nyirokkeringési zavar? Pulmonális alveolaris proteinosis? Pulmonális hypertonia (a tüdőerek állapota)?

A feldolgozás során a hagyományos speciális festések (HE, PAS, Crosmon, Berlini kék, van Gieson-elastica, berlinik kék) mellett immunhisztokémiai vizsgálatokat (VIII-as faktor asszociált antigén, CD34, p Ki67, p53, CK7) vizsgálatokat végeztünk. A diagnosis felállítását követően a paraffinblokkból elektronmikroszkópos vizsgálat céljára is átágyaztunk anyagot. Mikroszkóposan a szövetmintában jellegzetes elrendezésben: subpleurálisan (2. ábra), perivascularárisan és peribronchiálisan (3. ábra) capilláris jellegű érproliferatiót láttunk. Az ereket bélelő endothel nem atypusos. Az elváltozás környezetében enyhe fibrosis mutakozik (4. ábra) valamint speciális festéssel haemosiderosis volt bizonyítható (5. ábra). Siderophag sejt-accumulatio az alveolusokban is igazolható volt. Az alveolusokat bélelő pneumocyták enyhén hyperplasiás jellegűek. Immunhisztokémiailag az endothelsejtek VIII-as faktor asszociált antigén és CD34 ellenes savóval (6. kép) intenzíven jelölődtek. A proliferatios frakció (pKi 67) alacsonynak bizonyult. A p53 (DO7 klón) supresszor onkoprotein overexpresszió felveti a gén mutációját. Az ultrastrukturális vizsgálat a fent leírtakat, a capilláris jellegű érproliferatio jelenlétét megerősítette (7. ábra).

A hisztopathológiai feldolgozás alapján véleményünk: a tüdő capillaris haemangiomasisa (PCH).

A PCH klinikopathológiai aspectusai (ábra)

Irodalom

Masur, Y. et al.: Pulmonary capillary hemangiomatosis as a rare cause of pulmonary hypertension. **Pathol. Res. Pract.** 1996.192.290-295.

Eltorky, MA. et al.: Pulmonary capillary hemangiomatosis: a clinicopathologic review. **Ann. Thorac. Surg.** 1994.57.772-776.

Internet

www.afip.org/Departments/Pulmonary/95_1case6/dx6.html

www.mayo.edu/cv/wwwpg_cv/pul_cln/pted~1.htm

