

УДК 616.24+616.16]-006.311.03:616.12-008.311.1-053.2-091
DOI: 10.26435/UC.V014(29).251

К.В. Поляков

ГОО ВПО «Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького», Донецк

ЛЕГОЧНЫЙ КАПИЛЛЯРНЫЙ ГЕАНГИОМАТОЗ КАК ОДНО ИЗ РЕДКИХ МОРФОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ (НАБЛЮДЕНИЕ ИЗ ПРАКТИКИ)

Одним из патологических состояний сердечно-сосудистой системы у детей, приводящих к ранней инвалидизации и, в тяжёлых случаях, к смерти, является легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) – синдром, развивающийся в результате ограничения кровотока в артериальном русле лёгких из-за повышения легочного сосудистого сопротивления. Последнее является следствием уменьшения площади поперечного сечения сосудистого русла лёгких из-за перестройки сосудов [1-3]. Морфологические изменения при ЛАГ в большинстве случаев развиваются в мелких легочных артериях, и, намного реже, в венах (легочная веноокклюзионная болезнь) и капиллярном русле (легочный капиллярный гемангиоматоз – ЛКГ) [3, 4].

ЛКГ – особое редкое состояние, имеющее все клинические проявления ЛАГ, а морфологически характеризующееся полями утолщения межальвеолярных перегородок за счет диффузной пролиферации капилляров, располагающихся в два и более ряда, с возможным распространением в плевру. При этом пролиферирующие капилляры могут формировать гломерулоидные узелки, выступающие в просвет вен, лимфатических сосудов и просвет альвеол, инфильтрировать стенки артериол, артерий, венул и вен вплоть до прободения стенки и закупорки просвета. В участках поражения может наблюдаться гемосидероз [4, 5].

Мы представляем секционный случай такой редкой патологии как ЛКГ у недоношенного ребенка, находившегося после рождения в отделении интенсивной терапии и реанимации новорожденных Центральной городской клинической больницы №3 г. Донецка.

Ребенок родился от второй беременности путём кесарева сечения в сроке 33-34 недели по медицинским показаниям в связи с преэклампсией тяжёлой степени, не поддававшейся медицинской коррекции. Во второй половине беременности при проведении скринингового ульт-

развукового исследования отмечен синдром задержки внутриутробного развития плода.

Во время операции извлечена недоношенная девочка весом 1200 г, ростом 40 см с оценкой по шкале Апгар 2/4 балла. Клинически состояние при рождении оценено как крайне тяжёлое за счет дыхательных расстройств и угнетения центральной нервной системы. С первых минут жизни начата искусственная вентиляция лёгких.

На 11 сутки жизни при аускультации отмечен грубый систолический шум над предсердечной областью, проводящийся под левую лопатку. Осмотрена кардиохирургом Института неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака, диагностирован врожденный порок сердца: перимембранозный и мышечный дефекты межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки (открытое овальное окно), открытый артериальный проток, высокая легочная гипертензия (по данным эхокардиографии систолическое давление в легочной артерии составило 60 мм ртутного столба). Состояние оставалось тяжёлым, без положительной динамики, нарастали отёчный синдром, признаки сердечной и дыхательной недостаточности, со стороны центральной нервной системы – синдром угнетения, кома. На 38е сутки жизни, несмотря на интенсивную терапию, наступила смерть.

На аутопсии при макроскопическом исследовании отмечены: признаки общего венозного полнокровия (цианоз кожных покровов и видимых слизистых оболочек, отёк голеней до верхней трети, полостные отёки), врожденный порок сердца: высокий дефект межжелудочковой перегородки, открытое овальное окно и Боталлов проток, расширение правых отделов сердца, выраженная дилатация легочного ствола, наличие

в задненижних отделах легких тёмно-красных очагов размерами до 0,8×0,4×0,3 см с шероховатой поверхностью среза и чёткими границами.

Находкой микроскопического исследования ткани легких явилось наличие в четко ограниченных участках, занимающих до нескольких долек и располагающихся субплеврально, утолщения межальвеолярных перегородок за счёт пролиферации в них мелких, переполненных эритроцитами сосудов, по размерам соизмеримых с капиллярами. В пределах таких участков группы альвеол содержали крупные клетки, нагруженные гранулами тёмно-коричневого пигмента (рис. 1а.).

Повсеместно отмечалась инфильтрация пролиферирующими мелкими сосудами стенок мелких бронхов и бронхиол с локальным разрушением стенки последних и формированием выдающихся в просвет гломерулоидных узелков, и адвентиции и поверхностных отделов меди мелких легочных артерий (рис. 1б.). Проникновения в венозное русло, равно как и изменений в нем, характерных для легочной веноокклюзивной болезни, не зафиксировано.

Использование иммуногистохимического исследования с моноклональными антителами к CD34 показало чёткую положительную мембранную реакцию клеток, формирующих мелкие сосуды в пределах межальвеолярных перегородок и легочном интерстиции, которые располагаются в межальвеолярных перегородках в два и более рядов, местами формируя гломерулоидные узелки (рис. 2.).

Наше наблюдение представляет несомненный интерес для практикующих врачей-неонатологов, реаниматологов и патологоанатомов в связи с редкостью данного заболевания, трудностью его прижизненной диагностики и недостаточной информированностью врачей относительно редких заболеваний. Посмертная же диагностика, с нашей точки зрения, не должна представлять особых затруднений, поскольку даже при рутинных методах окраски препаратов выявление приведенной патологии является вполне выполнимой задачей. Однако постановка окончательного диагноза должна основываться на комплексной оценке данных клинических, инструментальных и иммуногистохимических исследований.

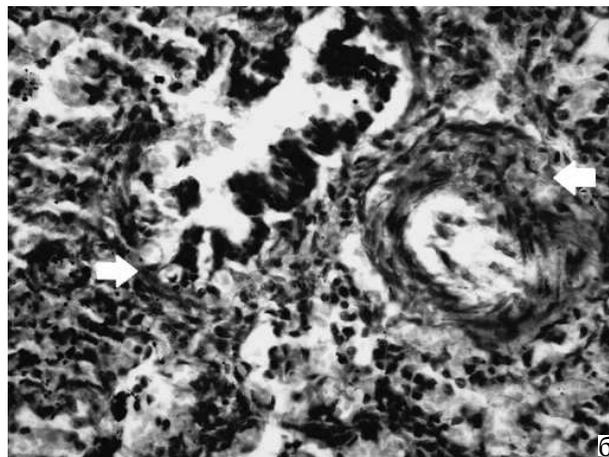
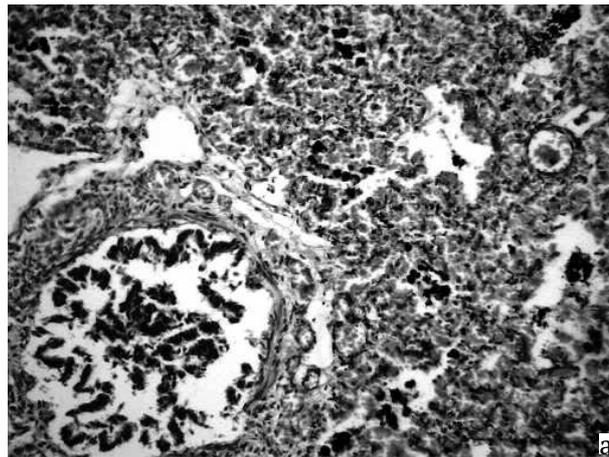


Рис. 1. Легочной капиллярный гемангиоматоз: а) пролиферация капилляров в межальвеолярных перегородках. Окраска гематоксилином и эозином, ×200; б) инфильтрация капиллярами стенок бронхиолы и мелкой легочной артерии (указано стрелками). Окраска по ван Гизону, ×400.

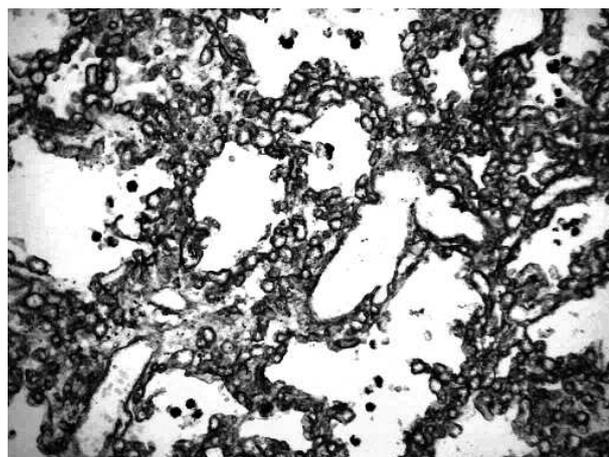


Рис. 2. Легочной капиллярный гемангиоматоз. Два и более ряда капилляров в межальвеолярных перегородках. Иммуногистохимическое типирование моноклональными антителами к CD34, ×200.

К.В. Поляков

ГОО ВПО «Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького», Донецк

ЛЕГОЧНЫЙ КАПИЛЛЯРНЫЙ ГЕМАНГИОМАТОЗ КАК ОДНО ИЗ РЕДКИХ МОРФОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ (НАБЛЮДЕНИЕ ИЗ ПРАКТИКИ)

В статье представлено описание секционного наблюдения такого редкого проявления легочной артериальной гипертензии у детей как легочной капиллярный гемангиоматоз. Отмечено, что стандартные методы гистологической окраски позволяют выявить наличие этого поражения, но постановка окончатель-

ного диагноза должна основываться на комплексной оценке данных клинических, инструментальных и иммуногистохимических исследований.

Ключевые слова: легочная артериальная гипертензия, легочной капиллярный гемангиоматоз, иммуногистохимическое исследование, дети.

K.V. Polyakov

SEI HPE «M. Gorky Donetsk National Medical University», Donetsk

PULMONARY CAPILLARY HEMANGIOMATOSIS AS ONE OF THE RARE MORPHOLOGIC MANIFESTATIONS OF PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION IN CHILDREN (CASE FROM PRACTICE)

Description of autopsy study of such a rare manifestation of pulmonary arterial hypertension in children as pulmonary capillary hemangiomas is presented in the article. It is noted that the conventional methods of histological staining can reveal the presence of this lesion, but making the final diagnosis should be based on a

comprehensive assessment of clinical, instrumental and immunohistochemical studies.

Key words: pulmonary arterial hypertension, pulmonary capillary hemangiomas, immunohistochemical test, children.

ЛИТЕРАТУРА

1. McLaughlin et al. Expert consensus document on pulmonary hypertension. J. Am. Coll. Cardiol. 2009; 53 (17): 1573-1619. doi:10.1016/j.jacc.2009.01.004
2. Simonneau et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. J. Am. Coll. Cardiol. 2013; 62 (25): D34-41. doi:10.1016/j.jacc.2013.10.029
3. Ivy et al. Pediatric pulmonary hypertension. J. Am. Coll. Cardiol. 2013; 62 (25) :D117-26. doi: 10.1016/j.jacc.2013.10.028
4. Montani et al. Pulmonary arterial hypertension. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2013; 8: 97-115. doi:10.1186/1750-1172-8-97
5. O'Keefe M., Post M. Pulmonary capillary hemangiomas: a rare cause of pulmonary hypertension. Arch. Pathol. Lab. Med. 2015; 139 (2): 274-277. doi:10.5858/arpa.2013-0500-RS

REFERENPES

1. McLaughlin et al. Expert consensus document on pulmonary hypertension. J. Am. Coll. Cardiol. 2009; 53 (17): 1573-1619. doi: 10.1016/j.jacc.2009.01.004
2. Simonneau et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. J. Am. Coll. Cardiol. 2013; 62 (25): D34-41. doi:10.1016/j.jacc.2013.10.029
3. Ivy et al. Pediatric pulmonary hypertension. J. Am. Coll. Cardiol. 2013; 62 (25) :D117-26. doi:10.1016/j.jacc.2013.10.028
4. Montani et al. Pulmonary arterial hypertension. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2013; 8: 97-115. doi: 10.1186/1750-1172-8-97
5. O'Keefe M., Post M. Pulmonary capillary hemangiomas: a rare cause of pulmonary hypertension. Arch. Pathol. Lab. Med. 2015; 139 (2): 274-277. doi:10.5858/arpa.2013-0500-RS