

Raske pulmonaalhüpertensiooniga kulgenud pulmonaalse kapillaarse hemangiomatoosi haigusjuht

Silvi Plado, Tiiu Jalas, Mari Laan –
Tallinna Lastehaigla

Võtmesõnad: pulmonaalne hüpertensioon, pulmonaalne kapillaarne hemangiomatoos

Pulmonaalne hüpertensioon (PH) on kardiopulmonaalsüsteemi haigusseisund, mida iseloomustab vererõhu kõrgenemine kopsuarteris ja kopsuringe vaskulaarse resistentsuse tõus, mis viivad südame parema vatsakese puudulikkuse tekkeni. Üks haruldane PH põhjus on pulmonaalne kapillaarne hemangiomatoos (PCH), millele on iseloomulik kapillaaride vohamine läbi kopsu alveoolide seinte ja interstiitsiumi, põhjustades sekundaarselt ka veresoonte kahjustuse ja PH tekke. Artiklis on kirjeldatud 3aastase poisi PCH-haigusjuhtu.

PULMONAALNE HÜPERTENSIOON (PH)

PHd defineeritakse nii täiskasvanutel kui ka lastel südame parema poole kateteriseerimisel mõõdetud keskmise kopsuarteri rõhu tõusuna ≥ 25 mm Hg rahuolekus (1, 2), mitteinvasiivselt Doppleri meetodil hinnatuna maksimaalse süstoolse kopsuarteri rõhu väärtusena >35 mm Hg (3).

Hiljuti uuendati 1998. aastast käibel olnud WHO PH etioloogilist klassifikatsiooni (vt tabel 1) (1). Haige uurimine soovitatakse suunitleda haiguse etioloogia selgitamisele, et eristada sekundaarset PHd idiopaatilisest, mille korral on tegu välistava diagnoosimisega (4).

PH kliinilised sümptomid on mittespetsiifilised. Lisaks tahhü- ja düspnoele ning koorustaluvuse halvenemisele domineerivad väikelastel üldsümptomid nagu kasvupeetus ja loidus või ärritatavus (3), suurematel lastel väsimus, peavalud, rindkerevalud (3). Võivad esineda gastrointestinaalsed nähud. Sünkoobid on haiguse lõppfaasis esinevad halva prognoosi näitajad (1).

Esmastele uuringutele (EKG, ehho-kardiograafia ja kopsude röntgeniülevõte) lisaks aitab kompuutertomograafiline uuring (KT) rindkerest eristada idiopaatilist pulmonaalset arteriaalset hüpertensiooni (IPAH) trombemboolilistest seisunditest, pulmonaalsest venooklusiivsest haigusest (PVOD) ja pulmonaalsest kapillaarsest hemangiomatoosist (PCH) (2). Südame parema poole kateteriseerimine koos vasoreaktiivsustestiga kinnitab diagnoosi ja aitab teha ravivalikuid (2). Seda nimetatakse ka PH diagnostika kuldseks standardiks (3).

Kopsubiopsia osutub PH diagnostikas harva vajalikuks, välja arvatud PVOD või PCH kahtluse ja alveolaarse hüpoplaasia/düsplaasia kahtluse korral ning mõnede komplekssete südamerikete puhul (2).

Siiani ei ole leitud ühtki ravimit, mis tervendaks PH-patsiendid. Ajakohased Euroopa Kardioloogide Seltsi ja Euroopa Kopsuarstide Seltsi PH ravisoovitused on toodud joonisel 1 (1).

PULMONAALNE KAPILLAARNE HEMANGIOMATOOS (PCH)

PH üks haruldane põhjus on PCH. Haiguse uueks nimeks pakutakse pulmonaalset

mikrovasopaatiat (6), kuid enamik meile kättesaadavate artiklite autoreid on kasutanud siiski vana terminit.

PCH on idiopaatilise tekkega harva esinev haigus, mida esimesena kirjeldas Wagenvoort koos kolleegidega 1978. aastal (5). Sellest ajast on kirjanduses teadaolevalt kirjeldatud alla 50 haigusjuhu (6). 2004. aastaks oli kirjeldatud 15 laste PCH-juhtu (7). Andmed PCH esinemissageduse kohta on vähesed ja üsna erinevad: osa autoreid esitab PCH esinemissageduseks 4 juhtu miljoni inimese kohta (7), teised pakuvad, et harvem kui 0,1–0,2 juhtu miljoni inimese kohta (5). Haiguse esinemissageduse hindamise teeb raskemaks asjaolu, et vaid väike osa PCH-juhtudest diagnoositakse elupuhuselt (8). Näiteks 2002. aastal tehtud haigusjuhtude kokkuvõttes oli elupuhuselt pandud PCH-diagnoos 35 juhust vaid 9-l (9).

PCH korral on patomorfoloogiline põhi muutus kopsukoos kapillaaride vohamine läbi

alveoolide seina ja interstitsiaalses kopsukoos, põhjustades sekundaarselt ka arterite kahjustuse. Kapillaaride proliferatsioon komprimeerib veenide ja veenulite seinad, tekitades veresoone intima fibroosi ja sekundaarse venooklusiooni. Kompensatoorselt paksenevad arterioolide ja arterite silelihaskiht (5).

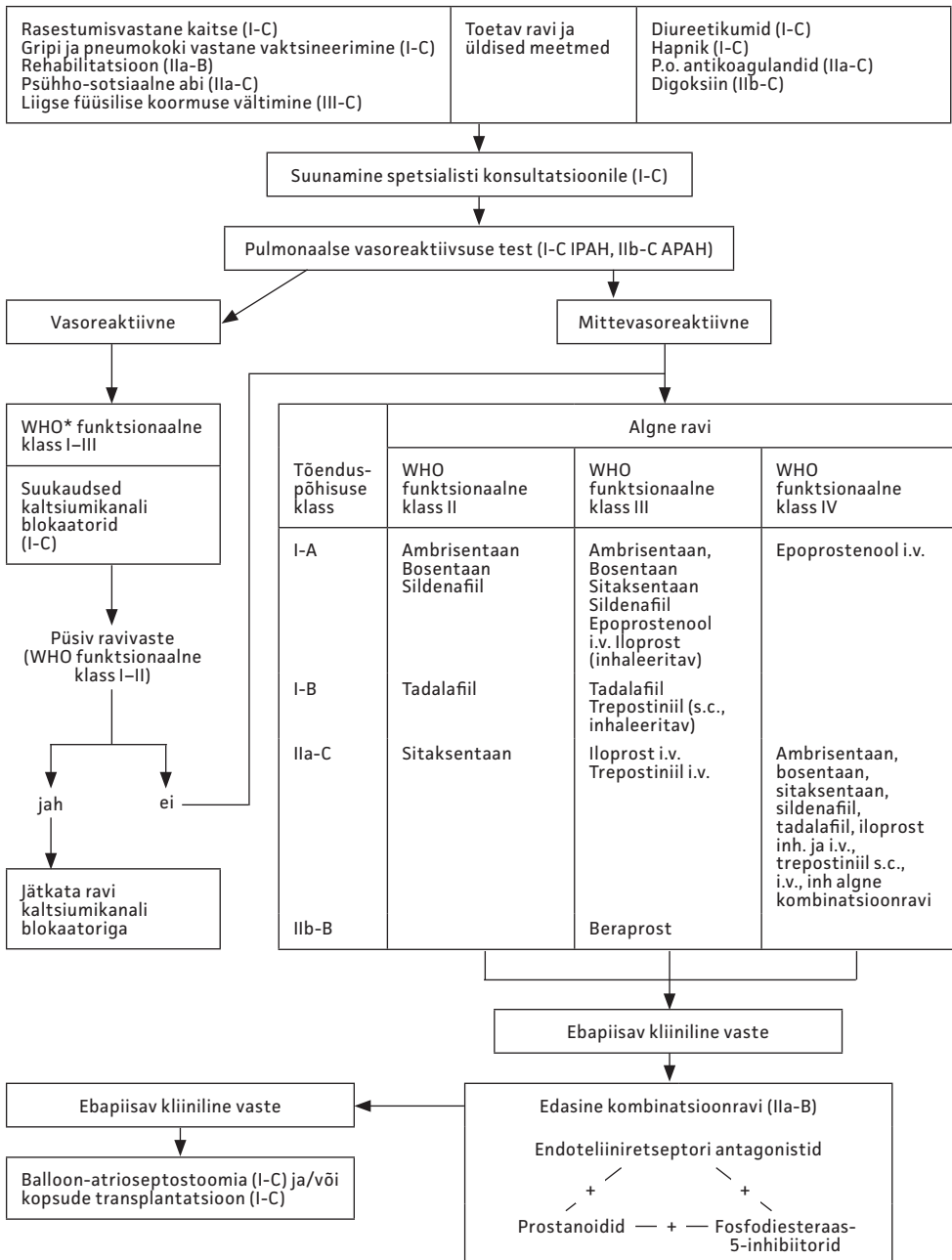
PCH on väga sarnane pulmonaalse venooklusiivse haigusega (PVOD), mille korral põhiline kahjustuskoht on veenid ja veenulid. Kliiniliselt pildilt on need kaks haigust peaaegu eristamatud, piltidiagnostiliselt ja patogeneetiliselt väga sarnased, mistõttu nende haiguste avastamisest alates on diskuteeritud, kas tegemist on ühe haiguse eri vormide või kahe erineva haigusega (5). 35 PVOD ja PCH haigusjuhu analüüsimisel leidsid patoloogid histoloogilisi preparaate üle vaadates 24-l 30st PVOD-patsiendist ka kapillaaride proliferatsiooni nähte ja 4-l 5-st PCH-patsiendist venooklusiooni tunnuseid (10).

Tabel 1. Pulmonaalhüpertensiooni (PH) klassifikatsioon (Dana Point 2009) (1)

- 1. Pulmonaalne arteriaalne hüpertensioon (PAH)**
 - 1.1. Idiopaatiline (IPAH)
 - 1.2. Hereditaarne
 - 1.2.1. BMPR2*
 - 1.2.2. ALK1**, endogliin (koos või ilma hereditaarse hemorraagilise tealeangioktaasiaga)
 - 1.2.3. Teadmata
 - 1.3. Ravimite ja toksiinide põhjustatud
 - 1.4. Seotud
 - 1.4.1. süsteemse sidekoehaigusega
 - 1.4.2. HIVga
 - 1.4.3. portaalhüpertensiooniga
 - 1.4.4. kaasasündinud südamerikkega
 - 1.4.5. skistosomiaasiga
 - 1.4.6. kroonilise hemolüütilise aneemiaga
 - 1.5. Vastsündinu persisteeriv pulmonaalne hüpertensioon
- 1'. Pulmonaalne veno-oklusiivne haigus ja/või pulmonaalne kapillaarne hemangiomaatoos**
- 2. Pulmonaalhüpertensioon seotuna vasaku südamepoole haigustega**
 - 2.1. Süstoolne düsfunktsioon
 - 2.2. Diastoolne düsfunktsioon
 - 2.3. Valvulaarne düsfunktsioon
- 3. Pulmonaalhüpertensioon seotuna kopsuhaigustega ja/või hüpopksiaga**
 - 3.1. Krooniline obstruktiivne kopsuhaigus
 - 3.2. Interstitsiaalsed kopsuhaigused
 - 3.3. Teised nii obstruktiivsete kui ka restriktiivsete muutustega seotud kopsuhaigused
 - 3.4. Unega seotud hingamishäired
 - 3.5. Alveolaarse hüpoventilatsiooniga haigused
 - 3.6. Pikaajaline kõrgustes viibimine
 - 3.7. Kopsude arenguanomaaliad
- 4. Krooniline trombembooliline pulmonaalhüpertensioon**
- 5. Ebaselge ja/või muu mehhanismiga seotud PH**
 - 5.1. Hematoloogilised haigused: müeloproliferatiivsed haigused, splenektoomia
 - 5.2. Süsteemsed haigused: sarkoidoos, kopsude Langerhans-rakuline histiotsütoos, lümfangioleiomaatoos, neurofibromatoos, vaskuliit
 - 5.3. Metaboolsed haigused: glükogeeni ladestushaigused, Gaucher' tõbi, kilpnäärmehaigused
 - 5.4. Muud: obstruktsioon tüumorst, fibroosne mediastiniit, dialüüsiv krooniline neerupuudulikkus

* BMPR2 – bone morphogenetic protein receptor 2

** ALK1 – activin receptor-like kinase-1



Joonis 1. Pulmonaalse arteriaalse hüpertensiooni ravi algoritm (1).

* WHO – Maailma Terviseorganisatsioon

PCH tekkepõhjus ei ole siiani selge ning ka haiguse olemuses ja kliinilises kulus on veel paljugi teadmata. On leitud mitmeid haigusega koos esinevaid seisundeid, millest

lähtuvalt on avaldatud ka erinevaid etioloogilisi teooriaid, millest ükski pole siiani kinnitust leidnud. Tähtsamad neist on järgmised (5):

- immuun-vahendatud mehhanism – PCHd on leitud koos esinemas süsteemse erütematoosse luupuse, sklerodermia, Takayasu arteriidiga, aga ka Kartageneri sündroomi ja hüpertroofilise kardiomüopaatiaga;
- viiruslik etioloogia – haigus on avaldunud pärast ägeda respiratoorse viirusinfektsiooni põdemist;
- kasvaja teooria – patogeneetiliselt on tegu veresoonte vohamisega ja nii on mitmed autorid liigitanud haiguse healoomuliste kasvajate hulka;
- autosoom-retsessiivne pärilikkus – on esinenud perekondlike juhte, näiteks avaldati ühe perekondliku juhu kirjeldus 1988. aastal (12).

PCHd on diagnoositud mõlemast soost patsientidel võrdselt ja igas eas (vanuses 2–71 aastat, keskmine vanus 30 aastat) (5). Kirjeldatud on ka üksikud kongenitaalsed juhud, millega on kaasnenud mitmed muud anomaaliad (7).

Kliinilistest sümptomitest domineerivad PCH korral progresseeruv hingeldus ja jõuetus. PCH eripärana esineb veriköha kuni 30%-l ja hemorraagilised pleuraefusioonid kuni 25%-l patsientidest (5). Lastel on kirjeldatud ka trombotsütopeeniat (13).

35 PCH-patsiendi kliiniliste sümptomite kokkuvõte on toodud tabelis 2 (9), millest nähtub, et ainus universaalne sümptom tundub olema düspnoe.

Tabel 2. 35 PCH-patsiendi kaebused ja sümptomid

Sümptom	Patsientide arv (%)
Düspnoe	32 (91)
Parema südamepoole puudulikkus	16 (46)
Veriköha	13 (37)
Köha	12 (34)
Pleuraefusioonid	9 (26)
Tsüanoos	6 (17)
Rindkerevalu	4 (11)
Trummipulksõrmed	3 (9)
Sünkoobid	3 (9)
Veriokse	1 (3)
Ninaverejooks	1 (3)

Enamasti jõutakse PCH diagnoosini PH nähtude tekkel ja uurimisel. Juhuleiuna on kirjeldatud PCHd ka ilma PH nähtudeta (11). PCH diagnostika kuldne standard on avatud kopsubiopsia (5). Pildidiagnostikas on oluline KT, kus võib leida septaalseid jooni, tsentrilobulaarset mattklaasvarjustust ja pleuraefusioone (5).

PCH-le on iseloomulik kiirelt progresseeruv kulgu (6). Keskmine elulemus on 3 aastat esmaste haigusnähtude tekkest, kuid surm võib saabuda kõigest paari kuu jooksul pärast sümptomite teket (5).

PCH ravi kohta ei ole tehtud ühtki juhuselikustatud uuringut ning kõik ravisoovitused põhinevad üksikutel haigusjuhtudel (5). Ainus kuratiivne ravi on kopsude või kopsude-südame transplantatsioon (5, 6). Medikamentoosel ravil on vaid toetav efekt ja see on pigem sillaks transplantatsioonini. PCH puhul kasutatud ravimid võib üldjoontes jagada 2 rühma: antiangiogeneetilise toimega ja PH ohjeldamiseks mõeldud ravi.

Esimestest ravikatsetestest glükokortikosteroidide ja tsüklosporiiniga ei ole efekti saadud (14), kirjanduses on üksikjuhtudena PH-ta PCH ravis kirjeldatud interferoon- α ja ühel juhul doksütsükliini positiivset toimet (5). Proovitud on kasutada diureetikume, angiotensiini konverteeriva ensüümi inhibiitoreid, antikoagulanate, südame glükosiide, hapnikravi. Näidatud on silde-nafiili mõningast positiivset toimet (5). Ka uut PH-ravimiteid ei ole PCH kulule olulist mõju tuvastatud (1). Kliiniline kogemus näitab, et mõned vasodilataatorid nagu kaltsiumikanalite blokaatorid ja intravenoossed prostatsükliinid on neile patsientidele vastunäidustatud, kuna võivad esile kutsuda ägeda ja fataalse kopsuturse (5).

Kokkuvõtvalt võib öelda, et tegu on PH kliinilise pildiga kulgeva väga tõsise prognoosiga haruldase haigusega, mida ravimitega oluliselt mõjutada ei õnnestu ja mille puhul ainus elu säilitav meetod on kopsude transplantatsioon.

HAIGUSJUHU KIRJELDUS

13. mail 2008 suunati Tallinna Lastehaigla pediaatria osakonda dekompenseeritud astma tõttu lisauuringutele 3 aasta ja 4 kuu vanune poiss.

Pereanamneesis oli emal lapseea astma, vanemal vennal on pollinoos ja kerge astma, isa esimene laps suri südamerikke tõttu 3 päeva vanuses.

Meie patsient sündis ajaliselena sünnikaaluga 4400 g. 3 kuu vanusest tekkisid atoopilise dermatiidi nähud, tegemist oli haiguse raskekujulise sagedaste ägenemistega variandiga. Spetsiifiliste IgE analüüsiga leiti sensibiliseerumine mitmete toidu- ja aeroallergeenide (piim, muna, kala, päikel, tolmulestad, õietolmud) suhtes.

Ligikaudu 1,5 aasta vanuselt diagnoositi lapsel lisandunud korduvate obstruktiivsete bronhiitide tõttu astma ja alustati püsiravi montelukastiga. Last ravis järgneva kahe aasta jooksul perearst, astma kompensatsiooni selle ajaga ei saavutatud – jätkusid sagedased obstruktiivsed bronhiidid ja kord kuus või harvem esinesid kiirelt mööduvad viliseva hingamise episoodid, mille puhul ventolini manustamine jäi efektituks.

Viimane haiglaravi vajanud obstruktiivse bronhiidi ägenemine oli 2 kuud enne lapse lastehaiglasse uuringutele suunamist, nädala jooksul pärast bronhiidi põdemist esines valu vasakus põlves ja püsivalt ebastabiilne iste. Laps väsis kiiresti, jõudlus oli kahanenud, poiss keeldus mängust ja eelistas olla vanemate süles. Pikemat maad kõndides tekkis hingeldus, trepist kõndimine oli vaevaline. Selgus, et hiilivalt ja vaikselt olid samad kaebused süvenenud 2007. aasta sügisest. Positiivset kaaluivet viimase aasta jooksul peaaegu polnud, kaal püsis 13,5 kg juures.

Objektiivne leid. Kõhn kahvatu poiss, kaal 13,7 kg (3–10 protsentiili), pikkus 100 cm (50 protsentiili). Säastev liikumismuster, eelistab istuvaid ja vähest liikumist nõudvaid tegevusi. Tahhüpnöe 44 korda minutis, hingamisel abilihaseid rahuolekus ei kasuta, füüsilisel koormusel kujuneb sega-

tüüpi düspnoe. Rahuolekus nähtav *jugulum*’i liikumine hingamisel ja rindkere deformatsioon. Kopsudes olid ühekordselt kuuldavad ebapüsivad kiuned, räginad, hiljem puhas hingamiskahin. Südame auskultatsioonil esimene toon tasane, teine paukuv; sagedus 120 x minutis, RR dex 104/69 mm Hg, sin 96/68 mm Hg. Maksa serv palpeeritav + 3–4 cm roidekaare alt, pinges. Kuiva võitu nahal õnnaldes punetavad karedad naastud.

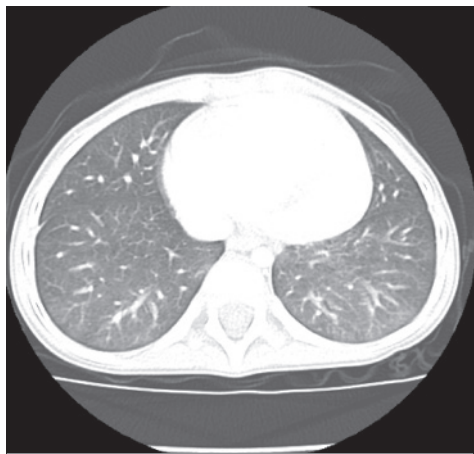
Lähtudes ülalkirjeldatud leiust, tekkis südamepatoloogia kahtlus, mistõttu oli esmaseks uuringuks EKG, kus esinesid normofrekventse siinusrütmi foonil südame parema vatsakese väljendunud hüpertroofia ja koja ülekoormuse tunnused. Ehhokardiograafiliselt (esitatud on algne leid ja 9 kuu dünaamika) olid südame paremad õoned märgatavalt laienenud: parem vatsake dilateerunud (2,63 → 4,4 cm *M-mode*), parema vatsakese eessein hüpertrofeerunud (0,6 → 0,86 cm *M-mode*) ja parem koda dilateerunud, pindala 11,8 cm². Kopsuarter laienerud, klapi puudulikkus, arvestuslik kopsuarteri keskmine rõhk 35 → 55 mm Hg, arvestuslik kopsuarteri lõppdiastoolne rõhk 24 → 60 mm Hg. Trikuspidaalklapi puudulikkus, gradient 125 → 92 → 108 mm Hg. Alumine õõnesveen laienerud 0,8 → 1,6 cm, alumise õõnesveeni kollabeerumine 50% → 28%, maksaveenid laienerud. Vasak vatsake väike, töö hüperkineetiline, vasaku vatsakese ekstsentrilisuse indeks 1,7 → 3,0. Kardiaalne indeks 2,25 → 1,4 l/min/m². Lisaks esines seerumi B-tüüpi natriureetilise N-terminaalse propeptiidi (proBNP) väljendunud tõus (15 877 pg/ml) ja rindkere-elundite röntgeniülesvõttel väikese vereringe ülekoormuse tunnused.

Nende näitajate alusel diagnoosisime pulmonaalset arteriaalset hüpertensiooni ja parema vatsakese puudulikkust ning suunasime lapse angiokardiograafiliseks uuringuks TÜ Kliinikumi kardiokirurgia osakonda.

Kliinikumis hinnati selle uuringu tegemine patsiendile liiga ohtlikuks. Lapsel

diagnoositi idiopaatilist pulmonaalset hüpertensiooni ja alustati ravi sildenafili, furosemiidi ja spironolaktooniga.

Et välistada teised PH põhjused ja mõeldes ehk kardioograafiliselt mittediagnoositavale südamerikkele, jätkasime uuringuid Tallinna Lastehaiglas. KT rindkereelunditest (vt joonis 2) tuvastas mõlemas kopsus difuusselt tsentrilobulaarse mattklaasvarjustuse ja mediastiinumis laatuivad suurenenud lümfisõlmed paratrahheaalsel, kariinialuses ruumis ja mõlemal pool bronhopulmonaalsel. Radioloog püstitas kahtluse venooklusiivse haiguse, kapillaarse hemangiomatoosi või kopsude alveolaarse proteinoosi suhtes.



Joonis 2. Rindkere KT leid

Lisaks radioloogi hüpoteesidele mõeldi diferentsiaaldiagnostiliselt süsteemsele sklerodermiale. Seda kahtlust toetasid veel vahepeal kliiniliselt tekkinud kõhuvalud (jätkusid ka hiljem ning olid tõenäoliselt seotud PAH ja parema vatsakese puudulikkusega) ning veritsus soolest (tegelikuks põhjuseks 09.07.2008 eemaldatud healoomuline jämesoole polüüp). Autoimmuunmarkeritest oli tugevalt positiivne ANA (1 : 640) väärtus, samas jäid kõik põletikunäitajad ja teised autoimmuunmarkerid negatiivseks.

Nende haiguste eristamise ainsaks võimaluseks oli avatud kopsubiopsia, mis

teostati 2 kuud pärast esmast haiglasviibimist. Preparaadis kirjeldati kopsu parenhüümis multifokaalseid muutusi, kus kapillaari tüüpi veresooned prolifererivad alveoolide seinu, interlobulaarseid septe ja peribronhiaalset fibrooskude. Veresoonte proliferatsioon oli eriti hästi näha immuunhistokeemiliselt CD 34-ga. Vastus: leid sobib kapillaarsele hemangiomatoosile.

Kuna tegemist on väga harva esineva haigusega, püüdsime selle diagnoosi puhul konsulteerida eri keskuste kolleegidega, kelle abiga (ennekõike tänu prof Altrajale) esialgne küsimus „Kas ikka on?“ asendus küsimusega „Mis saab edasi?“.

Haiguse ainus kuratiivne ravimeetod on kopsude transplantatsioon. Suure töö selle ravimeetodi Eesti patsientidele kättesaadavaks tegemiseks on teinud TÜ Kliinikumi kolleegid, kelle moodustatud kopsu-transplantatsiooni meeskonnaga asusime ka meie patsiendile kopsusiirdamiseks esimesi samme astuma.

Kahjuks jäi see plaan lõpuni viimata, sest 9 kuud pärast uuringute alustamist ja 6 kuud pärast PCH diagnoosimist laps suri. Katsed konservatiivse raviga seisundit parandada (sildenafilil, bosentaan, diureetikumid, digoksiin) jäid tulemuseta.

ARUTELU

PCH on haruldane haigus, mille kohta on vähe publitseeritud haigusjuhte, varase lapsea juhte veel vähem. 2004. aastal tehtud laste PCH juhtude kokkuvõttes on kirjeldatud 15 juhtu, kus noorim patsient oli 2aastane ja alla 10 aasta vanuseid patsiente oli 4 (7).

PCH-l on esinenud nii omandatud kui ka üksikuid kaasasündinud juhte (7), kirjeldatud kahe kaasasündinud PCHga patsiendil esinesid mõlemal veel mitmed muud vääraarengud. Meie patsiendi puhul jääb teadmata, kas tegemist oli kaasasündinud või elu jooksul tekkinud haigusega. Kuna haigus ilmnes nii varases eas, jääb kahtlemata kaasasündinud variandi kahtlus, kuid mingeid muid vääraarenguid meie poisil ei täheldanud.

Omapärane ja ilmselt ka esialgseid sümptomeid natuke varjutav oli fakt, et PCH tekkis tugeva atoopiafooni ja mitme allergiahaigusega lapsel. Teades, et PH kliinilised nähud võivad lapsel sarnaneda bronhide obstruktsiooninähtudega, ei saa tagantjärele öelda, kumb haigus tekitas põhiosa hingamisteede kaebustest. Siiski ei saa astmat ka eitada: kohe pärast allergeeniga kokkupuudet tekkinud vilisev hingamine kuulub allergiahaiguse sümptomite klassikasse.

Meile kättesaadavast kirjandusest ei õnnestunud leida ühtki teist PCH-haigusjuhtu, kus oleks mainitud atoopiahaiguste kaasnemist või põhjuslikku seost atoopiahaiguste ja PCH vahel. Samuti ei leidnud seost soolepolüüpidega.

Küll on PCH ja PVOD tekkel kahtlustatud autoimmuunset geneesi (7). Kirjelatud patsiendil oli tugevalt positiivne anti-nukleaarsete antikehade väärtus, millele meil selget seletust pakkuda ei ole. Vaatamata põhjalikele otsingutele me autoimmuunhaigusi poisil ei leidnud. Teadaolevalt ka mingil osal täiesti tervete inimeste populatsioonist on ANA positiivne, nii võib tegemist olla lihtsalt kaasuva juhuleiuga.

Haigusjuhu diagnoosimisel kerkis üles ka küsimus, mis mahus uurida ja kui invasiivseks peaks diagnostikas minema. Arvame, et haruldaste ja tõsise prognoosiga haiguste puhul on oluline diagnoosi maksimaalselt täpsustada, et leida infot võimalike ravi-võimaluste ja prognoosi seisukohalt. Kahtlemata mingid küsimused jäävad alati, ka selle haigusjuhu puhul võib diskuteerida, kas ja kuipalju sarnanevad haiguspilt ja

histoloogiline leid PVODga. Nagu kirjandusest teada, ei pruugi see piir alati väga selge olla (1, 10).

Ainus nüüdisaegsete PH diagnostika juhendite järgi vajalik uuring, mida patsiendil teha ei saanud, oli südame parema poole kateteriseerimine, kuna uuring hinnati TÜK kardiokirurgia kliinikus liiga ohtlikuks. Seetõttu on kirjelduses kasutatud ehokardiograafial saadud kaudseid kopsuarteri rõhu väärtusi.

Kui diagnoosimisel olid abiks PH juhendid, siis ravi planeerimist raskendas fakt, et PCH konservatiivse ravi juhendeid ei ole olemas, soovitusi on vähe ja vahel ka üksteisele vastukäivaid. Ainus konkreetne ja kõigist kirjandusallikatest läbikäiv soovitus on kopsude transplantatsioon. Algul Eestis üsna ebareaalsena tundunud võimalus sai Eesti kopsutransplantatsiooni rühma abiga väga konkreetsed jooned ja suuna. Kahjuks jõudsimme vaid poolele teele.

Lõpetuseks, sellise haiguse diagnostika ja käsitus on problemaatiline ning vajab mitmete spetsialistide koostööd. Koostöö patsiendiga, lapse vanematega ja kolleegidega on sellisel puhul eriti oluline ning kirjeldatud juhul toimis hästi.

TÄNUAVALDUS

Täname kõiki häid kolleege, kes osalesid kirjeldatud haiguse diagnostikas ja ravis: prof A. Altraja, dr M. Savisaar, dr T. Laisaar, dr E. Purde, dr H. Annus, dr E. Jõeste, dr N. Lapidus, dr K. Kink, dr M. Just, dr R. Janušaускаite, K. Joost jpt.

silvi.plado@lastehaigla.ee

KIRJANDUS

- Galie N, Hoepfer MM, Humbert M. Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary hypertension The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension of the European Society of Cardiology, European Respiratory Society, endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation Eur Heart J 2009;30:2493–537.
- Haworth SG. The management of pulmonary hypertension in children Arch Dis Child 2008;93:620–25.
- Ricachinevsky CP, Amantea SL. Treatment of pulmonary arterial hypertension J Pediatr 2006;82(5suppl):153–65.
- Rashid A, Ivy D. Severe paediatric pulmonary hypertension: new management strategies Arh of Dis in Child 2005;90:92–8.
- Frazier AA, Franks TJ. Pulmonary veno-occlusive disease and pulmonary capillary hemangiomatosis. RadioGraphics 2007;27:867–82.
- Assaad AM, Kawut SM, Arcasoy SM. Platelet-derived growth factor is increased in pulmonary capillary hemangiomatosis. Chest 2007;131:850–5.
- Bartyk K, Bede O, Tizlavicz L. Pulmonary capillary hemangiomatosis in children and adolescents: report

- of a new case and review of the literature *Eur J Pediatr* 2004;163:731–7.
8. Ito K, Ichiki T, Egashira K. Pulmonary capillary hemangiomatosis with severe pulmonary hypertension. *Circulation* 2003;67:793–5.
 9. Almagro P, Julia J, Sanjaume M. Pulmonary capillary hemangiomatosis associated with primary pulmonary hypertension. *Medicine* 2002; 81:417–24.
 10. Lantuejoul S, Sheppard MN, Corrin B. Pulmonary veno-occlusive disease and pulmonary capillary hemangiomatosis: a clinicopathological study of 35 cases. *Am J Surg Pathol* 2006;30:850–7.
 11. Moritani S, Ichihara S, Seki Y. Pulmonary capillary hemangiomatosis incidentally detected in a lobectomy specimen for a metastatic colon cancer *Pathology International* 2006;56:350–7.
 12. Langleben D, Heneghan JM, Batten AP. Familial pulmonary capillary hemangiomatosis resulting in primary pulmonary hypertension. *Ann Int Med* 1988;109:106–9.
 13. El-Gabaly M, Farver CF, Budev MA. Pulmonary capillary hemangiomatosis imaging findings and literature update. *J Comput Assist Tomogr* 2007;31:608–10.
 14. Ginns L, Roberts D, Mark E. Pulmonary capillary hemangiomatosis with atypical endotheliomatosis. *Chest* 2003;124:2017–22.

SUMMARY

A case of pulmonary capillary hemangiomatosis with severe pulmonary hypertension

Pulmonary hypertension (PH) is defined as mean pulmonary artery pressure higher than ≥ 25 mmHg at rest. Pulmonary capillary hemangiomatosis is a rare cause of PH, which is characterised by proliferating capillaries that invade the pulmonary interstitium and alveolar septae. CT scan can help distinguish PCH from idiopathic PH, but the definitive diagnosis of PCH is based on

histopathological findings and needs open lung biopsy. The usual clinical course of PCH is rapid deterioration and prognosis without lung transplantation is poor.

We describe a case of PCH with PH in a 3-year-old boy, who had coexisting atopic eczema and asthma. The child died 6 months after the diagnosis of PCH and before lung transplantation.