

„Hassaloidné“ telieska v pľúcach u dieťaťa s epidermolysis bullosa junctionalis a s Bartovým syndrómom

Katarína Adamicová^{1,2}, Tomáš Balhárek¹, Želmíra Fetisovová³, Yveta Mellová⁴

¹ Ústav patologickej anatómie, Univerzita Komenského Bratislava, Jesseniova lekárska fakulta Martin a Univerzitná nemocnica Martin

² Konzultačné centrum bioptickej diagnostiky kožných ochorení, Univerzitná nemocnica Martin

³ Dermatovenerologická klinika, Univerzita Komenského Bratislava, Jesseniova lekárska fakulta Martin a Univerzitná nemocnica Martin

⁴ Ústav anatómie, Univerzita Komenského Bratislava, Jesseniova lekárska fakulta Martin

SÚHRN

Epidermolysis bullosa a Bartov syndróm sú pomerne presne histopatologicky dokumentované ochorenia. V príspevku autori približujú zaujímavý a doteraz neopísaný úkaz v pľúcach dieťaťa mužského pohlavia s epidermolysis bullosa junctionalis a s Bartovým syndrómom, ktoré zomrelo po 17 dňoch od narodenia a 13 dňoch od vykonania operácie pre atréziu pylora na multiorgánové zlyhanie pri základných vrodených ochoreniach.

Pri histologickom vyšetrení sa v alveolách pľúc našli okrem masívnej prítomnosti penovitých makrofágov aj početné globoidné útvary pripomínajúce morfológicky aj imunohistochemicky Hassalove telieska v týmuse novorodenca. Išlo o acidofilné sférické telieska s koncentrickou skladbou, vo väzivovom tkanive s fokálnou prítomnosťou fibrínu a s ojedinelým dôkazom cytokeratínu AE1/AE3 a cytokeratínu HMW pozitívnych epitelií a s CD68 pozitívnymi histiocytovými elementmi, ktoré autori pracovne nazvali „hassaloidnými“ telieskami. Zaujímavým nálezom bola aj folikulárna kožná štruktúra v centre „hassaloidného“ telieska, ktorá svedčí o aspirácii súčasti kože počas intrauterinného života.

Normálne Apgarovej skóre pri narodení dieťaťa (10/10/10 b.) a závažný histomorfologický nález pri úmrtí dieťaťa najskôr svedčia o patogenetickej formácii „hassaloidných“ teliesok v pľúcach počas 17-dňového života postihnutého dieťaťa.

Kľúčové slová: epidermolysis bullosa junctionalis – Bartov syndróm – „hassaloidné“ telieska v alveolách pľúc – penovité makrofágy

Lungs „Hassaloid’s-like“ bodies in children with epidermolysis bullosa junctionalis and bart’s syndrome

SUMMARY

Epidermolysis bullosa and Bart’s syndrome are fairly accurately documented diseases by histopathology. In the article the authors describe interesting and hitherto undescribed phenomenon in the lungs male infant with epidermolysis bullosa junctionalis and Bart’s syndrome, who died 17 days after birth and 13 days after surgery for pyloric atresia, on multiorgan failure within basic congenital diseases.

Histologically in lung alveoli was found to the massive presence of foamy macrophages and numerous globoid formations resembling morphological and immunohistochemical „Hassal’s“ bodies in a thymus of the newborn. It was an acidophilic spherical bodies concentric tracks in the connective tissue with focal presence of fibrin, as a unique proof CKAE1/AE3 and CKHMW positive epithelial cells and CD68-positive histiocytic elements. An interesting finding was the follicular skin structure in the center „hassaloid’s-like“ body, which suggests an aspiration components of the skin during intrauterine life.

Normal Apgar score at birth of the child (10/10/10 s.) and severe histological features on the death of the child testify for the first pathogenetic formation „hassaloid’s-like“ bodies in the lungs during the 17-day life of a disabled child.

Keywords: epidermolysis bullosa junctionalis – Bart’s syndrome – „hassaloid’s-like“ bodies in the alveoli of the lungs – foamy macrophages

Cesk Patol 2016; 52(3): 174–177

V časopise Česko-slovenská patologie č. 02-2015 bol uverejnený príspevok D. Farkaša a spol. „Neobvyklý pľúcny nález masívneho vyplnenia alveolov penovitými makrofágmi pri kongenitálnej epidermolysis bullosa po aspirácii súčasti plodovej vody u novorodenca prežívajúceho 15 dní bez akýchkoľvek príznakov poškodenia dýchacích funkcií“ (1). Podobný, ale aj iný intraalveolárny pľúcny nález u dieťaťa s diagnózou epidermolysis bullosa junctionalis (EBJ) a s Bartovým syndrómom (BS) sme zistili pri uzatváraní

pitvy chlapca, ktorý zomrel na 17. deň od pôrodu, keď predtým, na štvrtý deň od narodenia, podstúpil laparotómiu s resekciou atretickej časti pylora s následnou anastomózou duodena, ktorého kožný nález už bol publikovaný (2). Zaujímavý pľúcny histopatologický nález „hassaloidných“ teliesok vo farbení HE sa ďalej skúmal tak špeciálnymi farbeniami, ako aj panelom protilátok. Získané nálezy, ktoré autori pokladajú za zaujímavý vývoj pľúcnych patologických zmien pri EBJ a BS, sú obsahom prezentovanej práce.

OPIS PRÍPADU S DÔRAZOM NA PĽÚCNY NÁLEZ

Výber z klinických informácií

Pitvaný chlapec z prvej gravidity, bez pozoruhodností v rodinnej anamnéze. Priebeh gravidity bol do 34. týždňa bez komplikácií. V 34. týždni gravidity sa diagnostikovala parciálna abrupcia placenty a vykonal sa pôrod per sectionem caesaream. Pôrodná

✉ Adresa pre korešpondenciu:

Prof. MUDr. Katarína Adamicová, Ph.D.

Ústav patologickej anatómie UK Bratislava JLF Martin

Kollárova 2, 036 59 Martin

e-mail: adamicova@jfmed.uniba.sk

tel.: +421 434133002, +421 903999653