

İdiyopatik Pulmoner Hemosiderozisli Bir Olgu

Idiopathic Pulmonary Hemosiderosis: Case Report

Dr. Hurşit APA,^a
Dr. Erhan BAYRAM^b

^aPedatri Kliniği,
Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
^bPedatri AD,
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi,
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 20.01.2010
Kabul Tarihi/Accepted: 16.06.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Erhan BAYRAM
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Pedatri AD, İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
drerhanbyrm@yahoo.com.tr

ÖZET Pulmoner hemosiderozis akciğerde interstisyel dokuda ve alveoler boşlukta tekrarlayan kanamalarla seyreden, mortalitesi oldukça yüksek nadir bir hastalıktır. Primer olarak gelişebildiği gibi kollajen doku hastalıkları, kardiyovasküler hastalıklar ve çölyak hastalığı gibi hastalıklara sekonder olarak da gelişim gösterebilmektedir. Tekrarlayan intra-alveoler kanamalar sonucu hemosiderin birikimiyle birlikte, kronik öksürük, wheezing, hemoptizi, demir eksikliği anemisi ve akciğer grafilerinde her iki akciğerde yaygın geçici interstisyel infiltrasyonlar ya da miliyer görünüm ile karakterizedir. Pulmoner hemosiderozun tedavisinde steroid ve diğer immünsüpresan ilaçlar kullanılmaktadır. Bu tedavilere yanıt değişkendir, tedaviye rağmen klinik gidişin kötü olduğu hastalar olabildiği gibi steroid tedavisi ile yıllarca sorunsuz izlenen hastalar da bulunmaktadır. Bu çalışmada, solukluk ve halsizlik dışında başka hiçbir şikâyeti olmayan 9 yaşındaki idiyopatik pulmoner hemosideroz tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Çocuk; anemi

ABSTRACT Pulmonary hemosiderosis is a rare, high mortality disease that recurrent bleeding in interstitial tissue and alveolar spaces occur. It can develop primary or secondary due to such as connective tissue disease, cardiovascular disease and celiac disease. That is characterized by chronic cough, wheezing, hemoptysis, iron deficiency anemia and transient interstitial infiltration on chest X-ray as a result of intra-alveolar haemorrhage and hemosiderin storage. Corticosteroids and other immunosuppressants have been used in the treatment of IPH. Respond to this treatment is variable, in such patients the prognosis is bad that in patients treated with steroids are followed up for years without problems. In this article, we present a 9 year old boy with a diagnosis of idiopathic pulmonary hemosiderosis and do not have complaints other than pallor and fatigue.

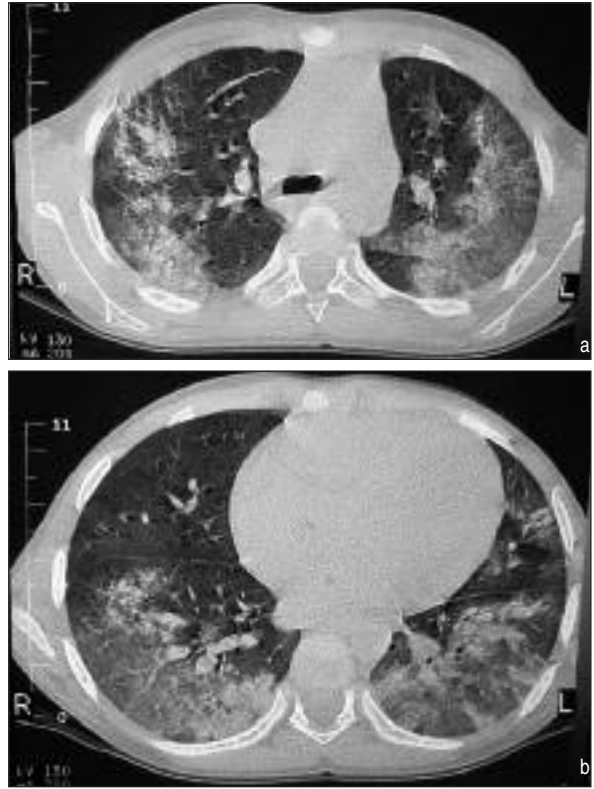
Key Words: Child; anemia

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2011;20(2):169-71

Pulmoner hemosiderozis akciğerde interstisyel dokuda ve alveoler boşlukta tekrarlayan kanamalarla seyreden, mortalitesi oldukça yüksek nadir bir hastalıktır. Primer olarak gelişebildiği gibi kollajen doku hastalıkları, kardiyovasküler hastalıklar ve çölyak hastalığı gibi hastalıklara sekonder olarak da gelişim gösterebilmektedir. Bu çalışmada solukluk ve halsizlik dışında başka hiçbir şikâyeti olmayan 9 yaşındaki idiyopatik pulmoner hemosideroz tanısı alan bir olgu nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Son 3-4 gündür fark edilen solukluk ve halsizlik dışında başka bir yakınması olmayan 9 yaşındaki erkek olgunun geliş fizik bakışında; kilo: 26 kg (%10-25 p), boy: 130 cm (%10 p), KN: 150/dk, mezokardiyak alanda 1/6 sistolik üfürüm mevcuttu, solunum seslerinde hafif kabalaşma dışında dinleme bulgusu yoktu, diğer sistem bakıları normaldi. Laboratuvar bulgularında Hb: 1.9 g/dL, Htc: %8.3, RDW: %24, WBC: 10.800/mm³, Plt: 480.000/mm³, MCV: 68 fL, MCHC: 21 g/dL idi. Periferik yaymasında; %73 PNL, %19 lenfosit ve %8 monositer hücre görüldü, hemoliz bulguları yoktu ve hipokrom mikrositer anemi ile uyumluydu. Demir: 10 µg/dL, DDBK: 450 µg/dL, ferritin: 5 ng/mL, transferin: 58 mg/dL saptandı. Demir eksikliği ile uyumlu olarak değerlendirildi. Olguya iki defa 10 mL/kg eritrosit süspansiyonu verildi. Kemik iliği aspirasyonu incelemesinde; atipik hücre yoktu, matürasyon duraklaması saptanmadı ve eritropoez aktif olarak bulundu. Kemik iliğinin prusya mavisi ile boyanmasında sideroblast saptanmadı. Göğüs ağrısı ve epigastrik ağrı tarifleyen olgunun elektrokardiyoğrafisi (EKG) normal olup, çekilen ekokardiyografisi (EKO)'nde minimal mitral yetersizlik dışında patoloji saptanmadı. PA akciğer grafisinde bilateral yaygın infiltratif görünüm saptandı. Dışkıda gizli kan pozitif bulundu. Bu bulgularla pulmoner hemosiderozis olabileceği düşünüldü. Açlık mide suyunda demir boyası ile boyanan sideroblastlar görüldü. Toraks bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde tüm akciğer periferik sahalarında yaygın alveoler tutulumla karakterize buzlu cam görünümü oluşturan infiltratif alanlar görüldü (Resim 1a, 1b). Mikoplazma, klamidya ve parvovirüs B19 serolojisi negatif bulundu. PPD: 7 mm idi. Diğer intraalveoler hemoraji yapan nedenlerin dışlanması amacıyla bakılan ANA, anti dsDNA, P-ANCA, C-ANCA ve anti-gliadin antikor serolojisi negatifti. C3: 70 mg/dL, C4: 12 mg/dL bulundu. Süt priktest negatif bulundu. Solunum fonksiyon testlerinde restriktif patern saptandı. Bronkoalveoler lavaj sıvısında hemosiderin yüklü makrofajlar saptanan hastaya prednizolon tedavisi 2 mg/kg/gün başlandı. Hastanede yatışında eritrosit süspansiyonu ile transfüze edilen ve tanı sonrası



RESİM 1a, b: Toraks BT.

sistemik steroid başlanan olgunun altı aylık izleminde hemoglobin değerlerinde belirgin bir düşüş saptanmadı, klinik ve radyolojik izlemine devam edildi.

TARTIŞMA

Pulmoner hemosiderozis akciğerde interstisiyel dokuda ve alveoler boşlukta tekrarlayan kanamalarla seyreden, mortalitesi oldukça yüksek nadir bir hastalıktır. Primer olarak gelişebildiği gibi, kollajen doku hastalıkları ve kardiyovasküler hastalıklara sekonder olarak da gelişim gösterebilmektedir.¹ Tekrarlayan intra-alveoler kanamalar sonucu hemosiderin birikimiyle birlikte, kronik öksürük, wheezing, hemoptizi, demir eksikliği anemisi ve akciğer grafilerinde her iki akciğerde yaygın geçici interstisiyel infiltrasyonlar ya da miliyer görünüm ile karakterizedir.^{2,3} Pulmoner hemosiderozis özellikle çocukluk döneminde oldukça ciddi ve hayatı tehdit edebilen bir hastalıktır. Genellikle idiyopatik olmakla beraber sekonder sebepler mutlaka araştırılmalıdır. Tedavi edilmediği takdirde akci-

ğerde fibrozis ve restrüktif akciğer hastalığı kaçınılmazdır.⁴ Pulmoner hemosiderozun tedavisinde steroid ve diğer immünsüpresan ilaçlar kullanılmaktadır. Tedaviye yanıt değişkendir, tedaviye rağmen klinik gidişin kötü olduğu hastalar olabildiği gibi steroid tedavisi ile yıllarca sorunsuz izlenen hastalar da bulunmaktadır.^{5,6} Heiner sendromunda gelişen Süt RAST otoantikoları, çölyak hastalığıyla birliktelik gösteren gliadin antikoları, Goodpasture hastalığında Tip 4 kollajene karşı gelişen otoantikolar, kollajen doku hastalıklarında görülen (ANA, anti ds-DNA, p-ANCA, c-ANCA) otoantikolar yukarıda belirtilen sekonder sebeplerin araştırılmasında oldukça önemlidir.^{4,7} Olgumuzun serolojik tetkikleri ve süt "prick-test" negatif bulundu. Tanıda açlık mide suyunda (AMS) ve bronkoalveolar lavaj sıvısında hemosiderin yüklü makrofajların pozitifliği, akciğer grafisinde bilateral infiltratif bulgular, toraks BT'de buzlu cam gö-

rünümü oldukça önemlidir.⁴ Olgumuzun akciğer grafisinde bilateral yaygın infiltrasyon ve BT'sinde yaygın bilateral buzlu cam görünümü bulunmakta idi. Pulmoner hemosiderozisli hastalarda immünsüpresif tedavi kullanılmaktadır, fakat tedaviyle ilgili uzun süreli takip verileri bulunmamaktadır.⁴ Olgumuza 2 mg/kg/gün sistemik steroid başlandı; klinik ve radyolojik bulgulardaki değişikliklere göre doz ayarlaması yapılarak izlemine devam edildi. Hastanede yatışında eritrosit süspansiyonu ile transfüze edilen ve tanı sonrası sistemik steroid başlanan olgunun altı aylık izleminde hemoglobin değerlerinde belirgin bir düşüş saptanmadı.

Sonuç olarak; nedeni açıklanamayan hipokrom mikrositer anemisi olan çocukların izleminde akciğer radyogramı çektirilmeli, bilateral infiltrasyon varlığında ayırıcı tanıda idiyopatik pulmoner hemosiderozis akılda tutularak sitolojik tetkikler yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

- Hizarcioglu M, Gulez P, Kayserili E, Bayindir N, Vergin C, Yetkin L. [Pulmonary Hemosiderosis: a case report]. *Turkiye Klinikleri J Pediatr* 1998;7(1):31-4.
- Leatherman JW. Immune alveolar hemorrhage. *Chest* 1987;91(6):891-7.
- Aksel N, Bozkurt Z, Çakan A, Özsöz A, Yener GA. [Idiopathic pulmonary haemosiderosis]. *Solunum* 2007;9(1):51-4.
- Nuesslein TG, Teig N, Rieger CH. Pulmonary haemosiderosis in infants and children. *Paediatr Respir Rev* 2006;7(1):45-8.
- Chryssanthopoulos C, Cassimos C, Panagiotidou C. Prognostic criteria in idiopathic pulmonary hemosiderosis in children. *Eur J Pediatr* 1983;140 (2):123-5.
- Kiper N, Gocmen A, Ozcelik U, et al. Long-term clinical course of patients with idiopathic pulmonary hemosiderosis (1979 -1994): prolonged survival with low-dose corticosteroid therapy. *Pediatr Pulmonol* 1999;27(3):180-4.
- Khemiri M, Ouederni M, Khaldi F, Barsaoui S. Screening for celiac disease in idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Gastroenterol Clin Biol* 2008;32(8-9):745-8.