

Bir Pulmoner Hemosiderozis Olgusu

PULMONARY HEMOSIDEROSIS: A CASE REPORT

Murat HIZARCIOĞLU*, Pamir GÜLEZ**, Ertan KAYSERİLİ**,
Nursel BAYINDIR***, Canan VERGİN****, Lamia YETKİN***

* Dr.,Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Servis Şef Yardımcısı,
** Dr.,Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Pediatri Başasistanı,
*** Doç.Dr.,Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Servis Şefi,
**** Doç.Dr.,Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Servis Şef Yardımcısı,
*****Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Pediatri Asistanı, İZMİR

Özet

Pulmoner hemosiderozis, hemosiderinin akciğerlerde anormal, birikimi ile karakterize nadir bir durumdur. Etiyolojide primer ve sekonder nedenler rol oynar. Demir eksikliği anemisi, pulmoner semptomlar ve akciğer radyolojisinde karakteristik bulguların gözlenmesi, klinik olarak tanı konulmasında en önemli özellikleri oluşturur.

Pulmoner semptomlar ve kalp yetmezliği bulguları ile yatırılarak pulmoner hemosiderozis tanısı alan olgunun tipik pulmoner hemosiderozis bulguları içermesine karşın tanının çok geç konulması göz önüne alınarak, bu hastalığın çocuk doktorlarına yeniden hatırlatılması amacıyla literatür bilgileri ışığında sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner hemosiderozis, Anemi,
Pulmoner semptomlar

T Klin Pediatri 1998,7:31-34

Pulmoner hemosiderozis, genellikle diffüz alveolar kanamalar sonucu hemosiderinin akciğerlerde anormal birikimi ile karakterizedir ve hayatın ilk 10 yılında idiopatik pulmoner hemosiderozis formu sık görülmektedir. Demir eksikliği anemisi, yineleyen veya süregelen öksürük, hemoptizi, dispne, wheezing gibi solunum sistemi semptomları ve akciğer radyografilerinde minimal geçici infiltrasyonlardan, masif parenkimal tutulum, atelektazi, amfizem ve hiler lenfadenopatiye kadar değişen anormallikler bu hastalığın özellikleri arasındadır.

Geliş Tarihi: 03.09.1997

Yazışma Adresi: Dr.Pamir GÜLEZ
Dr.Behçet Uz Çocuk Hastanesi, İZMİR

Not: Bu olgu istanbul'da 14. Ulusal Hematoloji Kongresinde 11-14 Nisan 1996'da sunulmuştur.

TKlin.1 Pedum-1998. 7

Summary

Pulmonary hemosiderosis is an uncommon chronic disease which is characterized by excessive accumulation of hemosiderin in the lungs. The etiology of pulmonary hemosiderosis includes primary and secondary occasions. The most helpful clinical signs of pulmonary hemosiderosis are iron deficiency anemia, pulmonary symptoms and radiologic findings.

Thirteen years old girl, with pulmonary symptoms and cardiac insufficiency as initial findings, was diagnosed pulmonary hemosiderosis is presented with the help of literature knowledge.

Key Words: Pulmonary hemosiderosis, Anemia,
Pulmonary symptoms

T Klin J Pediatr 1998, 7:31-34

Tedavi altta yatan hastalığın tedavisi ile semptomatik tedavileri içerir.

Olgu

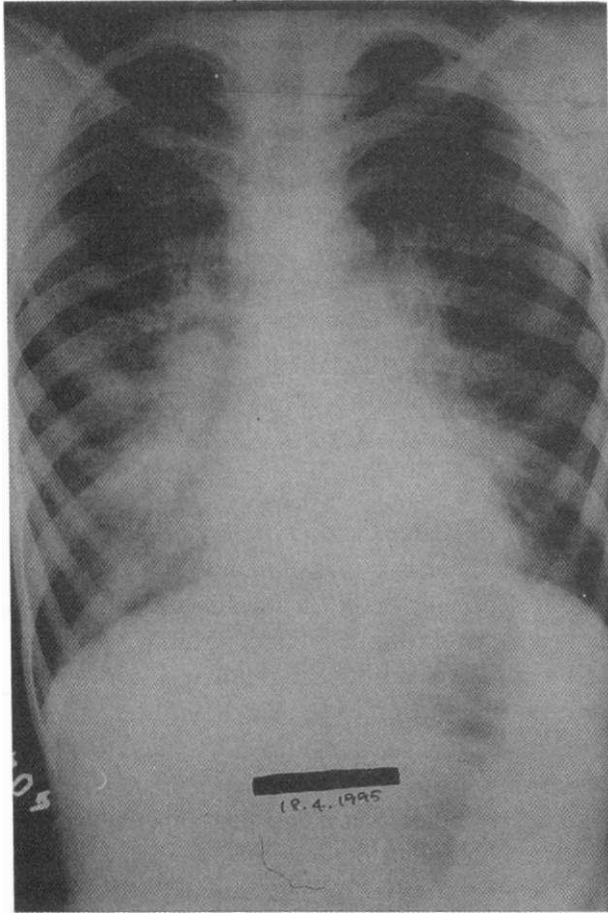
MY, 13 yaşında kız. Öyküsünden altı yıl önce solukluk, halsizlik yakınmaları ile hastaneye yatırıldığı; demir eksikliği anemisi tanısı konduğu ve kan transfüzyonu uygulandığı; altı yıl boyunca dört kez daha demir eksikliği anemisi, bir kez hemolitik anemi, bir kez de hemolitik anemi, bronkopnömoni ve kalp yetmezliği tanıları konularak kan transfüzyonları uygulandığı, ancak demir eksikliği ve hemolitik anemi etyolojisinin belirlenemediği öğrenilen olgu nefes alıp vermede güçlük, sık nefes alıp verme, çarpıntı, öksürük, halsizlik yakınmaları ile yatırıldı. Öz ve soygeçmişinde özellik yoktu.

Olgunun yapılan incelemesinde: vücut ısısı normal, soluk görünümde, periferik siyanoz ve parmaklarda çomaklaşma vardı. Solunum sayısı 52/dk, düzenli, solunum dispneik, solunum sesleri azalmış, iki taraflı yaygın raller ve ronküsler duyulmakta, kalp tepe atımı 140/dk ve düzenli, karaciğer 4, dalak 2 cm olarak palpe edildi, lenfadenopati saptanmadı. Diğer sistem bulguları olağan olarak değerlendirildi.

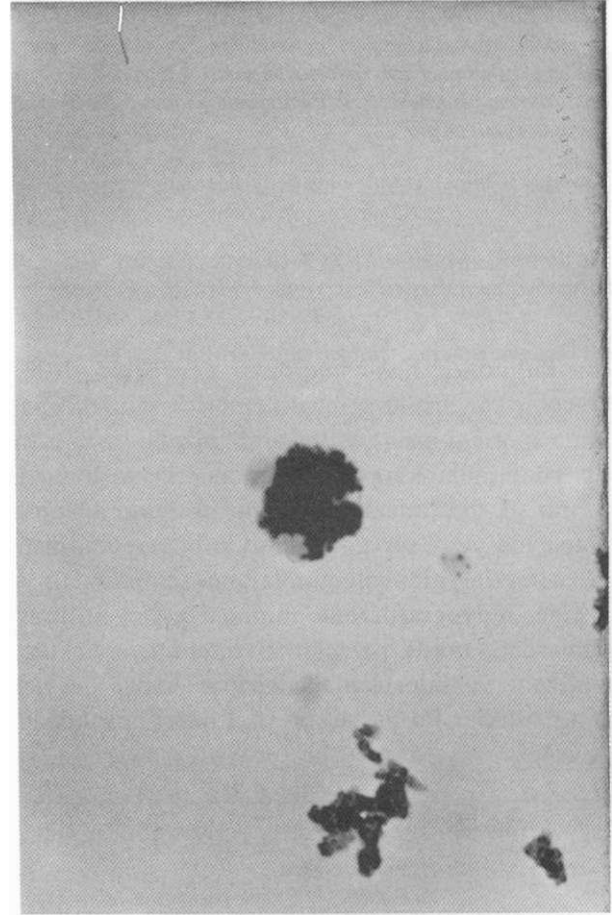
Laboratuvar çalışmalarında rutin idrar tetkiki normal olup, hipokrom, mikrositer bir anemi (Hb 8.3 g/dl, Hct %27.3, MCV 69.7 fl, MCH 21.3 pg/dl, MCHC 30.3 g/dl, RDW 18.9), beyaz küre $13.700/mm^3$, polimorf nüveli lökosit %48, lenfosit %37, eozinofil %15, düzeltilmiş retikülosit %1.9, serum demiri 30 mcg/dl, total demir bağlama kapasitesi 365 mcg/dl, transferin saturasyonu %8.2, eritrosit sedimentasyon hızı 60 mm/saat, serum Ig A, E, G, M ve Ig G subgrupları yüksek değerlerde (Ig A 456 mg/dl, Ig E 777 mg/dl, Ig G 3050 mg/dl, Ig

M 268 mg/dl), serum bilirubinleri, kanama diyatez testleri, direkt coombs, soğuk aglütinin ve gaitada gizli kan negatif, EKG'de sağ aks sapması, sağ ventrikül hipertrofisi, ekokardiyografide pulmoner kapakta minimal yetmezlik ve pulmoner arter çapında hafif genişleme, PA akciğer grafisi (Şekil 1) ve toraks tomografisinde iki yanlı perihiler iri lenfadenopati ve iki yanlı parakardiyal bölgeden periferik uzanan konsolidasyon alanları saptandı. Toraks tomografisi pulmoner hemosideroz veya sarkoidoz ile uyumlu olarak yorumlandı. C3, C4 değerleri, böbrek fonksiyon testleri, serum amilazı, cANCA değerleri normal, ANA ve inek sütü RAST testleri negatif olarak bulundu.

Açlık mide suyunun incelemesinde hemosiderin yüklü makrofajlara rastlandı (Şekil 2). Toraks tomografisi bulgularının pulmoner hemosiderozis veya sarkoidoz ile uyumlu olduğunun yorumlanması, açlık mide sıvısında saptanan hemosiderin yüklü makrofajların hastanın başvurduğu anda



Şekil 1. Olgunun PA akciğer grafisi.



Şekil 2. Açlık mide sıvısında hemosiderin yüklü makrofaj.

varolan kalp yetmezliğine bağlı olabileceği düşünceleriyle uygulanan açık akciğer biyopsisi ile alınan meteryalin incelenmesi sonucunda; alveolar epitelial hiperplazi, alveol boşluklarında ve interstisyumda çok sayıda siderofaj bulunması, interstisyel fibrozis saptanması nedeniyle pulmoner hemosiderozis ve akciğer fibrozisi tanıları rapor edildi.

Tartışma

Pulmoner hemosiderozis demirin hemosiderin olarak akciğerlerde anormal birikimi ile karakterize bir hastalıktır. Akciğerlerde demir birikimi büyük arter veya arterioollerden masif kanamalardan çok; genellikle az miktarlarda, yineleyen ya da devam eden, sıklıkla üst üste gelen diffüz alveoler hemoraji nedeniyledir (1-3).

Akciğerlerin kahverengi endurasyonu ilk kez 1864'de Virchow tarafından tanımlanmıştır, idiopatik pulmoner hemosiderozis klinik olarak ise 1931'de Ceelen tarafından yayınlanmıştır. İlk antemortem tanı 1940'da Waldenstrom tarafından bildirilmiştir (1-3).

Günümüzde pulmoner hemosiderozis aşağıdaki gibi sınıflandırılmaktadır.

A. Primer pulmoner hemosiderozis:

1. İzole,
2. Kardiyak veya pankreatik tutulumla birlikte,
3. Glomerulonefrit ile birlikte (Goodpasture sendromu),
4. İnek sütüne duyarlılık ile birlikte

B. Sekonder pulmoner hemosiderozis:

1. Primer kardiyak hastalık ile birlikte,
2. Primer kollajen, vasküler hastalık veya sistemik vaskülit ile birlikte,
3. Kanama bozuklukları ile birlikte,
4. Granülomatozis ile birlikte (1-3)

Hastalık herhangi bir yaşta görülebilir de, en sıklıkla çocukluk çağında karşımıza çıkar. Ailesel olgular da bildirilmiştir. Görülme sıklığında cins farkı yoktur. İdiopatik form daha çok epizodik olup, sıklıkla viral enfeksiyonlarla alevlenir. İnek sütüne aşırı duyarlılık sonucu oluşan pulmoner hemosiderozis özellikle erken süt çocukluğu döneminde görülür (1-3).

Hastalığın oldukça ender görüldüğüne ilişkin birkaç çalışmanın verileri şöyledir: İskandinavya'da 23 yılda sadece 5 olgu, İsveç'de yılda, milyonda 9.24 olgu, Yunanistan'da 20 yıldan uzun sürede 30 olgu (2).

Demir eksikliği anemisi, pulmoner semptomlar ve akciğer radyolojisinde karakteristik bulguların gözlenmesi klinik olarak tanı konulmasında en önemli özellikleri oluşturur (1-3). Olgumuzda yineleyen demir eksikliği ve hemolitik anemi atakları önceden izlendiği hastanede ileri incelemelerle açıklığa kavuşturulmamıştır. Ancak pulmoner semptomlarla hastanemize başvurusunda öyküsündeki demir eksikliği anemisinin varlığı ve hemolitik aneminin laboratuvar bulgularıyla desteklenmediği semptomların tek bir hastalığın bulguları olabileceği düşüncesi ile tanıya gidilmiştir.

Pulmoner hemosiderozun tedavisinde akut kanama ataklarında ağır anemi ve şok tablosu gelişmiş ise kan transfüzyonu gerekebilir. Bu dönemde oksijen tedavisi yararlıdır. Metilprednizolon, ACTH ve hidrokortizon İV olarak verilebilir. Oral almaya başladıktan sonra prednizolon ve metilprednizolon 1-2 mg/kg/gün po olarak verilebilir. Klinik bulguları ve semptomları kontrol altında tutan doza kadar steroid azaltılıp, tamamen semptomsuz olduğu dönemde de ilaç kesilebilir. Kanama ataklarının görüldüğü durumlarda yeniden 2 mg/kg/gün olarak steroid başlanılır. Klinik ve laboratuvar bulgularının steroid ile kontrol altına alınmadığı durumlarda siklofosamid, azotiopürin gibi ilaçlar tedaviye eklenebilir. Klorokine yanıt veren olgular bildirilmiştir (1-3).

İnek sütü aşırı duyarlılığının var olduğu olgularda süt ve sütlü gıdaların diyetten çıkarılması yarar sağlayabilir. Bazı çalışmalarda ise bu diyet kısıtlamasının hastalığın seyrinde önemli bir değişikliğe yol açmadığı gösterilmiştir (1-3).

Oral veya parenteral demir verilmesinin pulmoner hemosideroz tedavisindeki yeri ile demir şelasyonu amacıyla uygulanan deferoksamin tedavisi sonuçları tartışmalıdır (1-3).

Olgumuzda pulmoner hemosiderozisin birlikte olduğu primer ve sekonder nedenler araştırıldı. Laboratuvar incelemeleriyle diğer nedenlerle birlikteliği gösterilemeyen olguya izole pulmoner hemosideroz tanısı kondu. Olguya 2 mg/kg/gün po

prednizolon tedavisi başlandı. Klinik ve radyolojik bulguların gerileme gösterdiği belirlendikten sonra doz haftada 1/4 oranında azaltılmaya başlandı. Ancak doz, total dozun 1/4'üne indiğinde kliniğin yineleme göstermesi üzerine bir üst doza çıkıldı. Bu dozda klinik ve radyolojik bulgularda düzelme gözlemlendi. Olguda, hem prednizolonun yan etkilerinden korunmak, hem de İzmir'e oldukça uzak bir yerleşim yerinden kontrollere geldiğinden ilaç kullanım hatalarından dolayı kliniğinin ağırlaşabilmesi riskini en aza indirebilmek amacıyla sistemik etkisi en az steroid olan deflasokort'u hergün po olarak belli aralıklarla kontrole gelmesine karar verildi. Olgu altı aydır asemptomatik olarak kontrollere gelmektedir.

KAYNAKLAR

1. Douglas C Heiner. Pulmonary hemosiderosis. In: Chernick V, Kendig EL eds. Disorders of the Respiratory Tract in Children. Philadelphia: WB Saunders, 1990: 498-509.
2. Kiper N, Göçmen A. Pulmoner hemosiderozis. *Katkı Pediatri Dergisi; Solunum Yolu Hastalıkları* 1993; 14: 238-42.
3. Lapena S, Blanco A, Solis P. Risk factors in the development of idiopathic pulmonary hemosiderosis. *An Esp Pediatr* 1985; 23(1): 5-11.
4. Chryssanthopoulos C, Cassimos C, Panagiotidou C. Prognostic criteria in idiopathic pulmonary hemosiderosis in children. *Eur J Pediatr* 1983 140(2): 123-5.
5. Levy J, Wilmott R; Pulmonary hemosiderosis. In: Human BC ed. *Pediatric Respiratory Disease: Diagnosis and Treatment*. Philadelphia: WB Saunders, 1983: 543-9.