

BİR HASTA NEDENİYLE İDİOPATİK PULMONER HEMOSİDEROZİS

Prof.Dr. Muzaffer KÜRKÇÜOĞLU
Dr. Haydar Ali TAŞDEMİR (xx)

Pulmoner hemosiderozis, akciğerle ilgili çok ender görülen bir grup patolojik bozukluğa verilen genel isim olup, akciğer alveollerindeki yaygın hemoraji sonucu anormal hemosiderin toplanmasıdır. Bu kanama akciğerin primer hastalığı olabileceği gibi, sekonder kardiyak veya sistemik vasküler hastalıklara bağlı olarak gelişebilir. Çocuklarda genellikle primer şekli görülmekte olup, dört tipi mevcuttur. 1- İdiopatik, 2- İnek sütüne karşı hipersensitivite reaksiyonu sonucu oluşan (Heiner Sendromu), 3- Miyokarditle birlikte görülen, 4- İlerleyici glomerulonefritle birlikte olan (Goodpasture Sendromu). Sekonder olarak üç ayrı tipinden bahsedilmektedir ki bunlarda; 1- Mitral stenozisle oluşan, 2- her hangi bir nedenle gelişen sol ventriküler yetersizliğe bağlı, 3- Kollajen doku hastalığı sonucu oluşandır (20).

Söz konusu olan idiyopatik pulmoner hemosiderozis, 1939 yılında ilk antemortem tanısından sonra 100 den fazla vaka rapor edilmiştir (1,8). Sıklıkla erken çocukluk çağında bazen gençlerde, çok seyrek olarak yetişkinlerde görülür. 5 vakadan yalnız bir tanesi 16 yaşın üzerinde bulunmuştur. Vakaların yaş dağılımı genellikle ilk 10 yaşlar içerisinde. En küçük hasta 4 aylık olarak bildirilmiştir. Çocuklarda cinsiyet farkı göstermeyen hastalığın yetişkinlerde 2/3 oranında erkeklerde fazla olduğu görülmüştür.

Etiyopatogenez kesin bilinmemekle beraber sensitize edici ajanın oluşturduğu otoantikörlere bağlı, antikör-antijen reaksiyonu sorumlu tutulmaktadır. Primer defekt elastik fibrillerdedir ve hadisenin bu liflerin anormal formasyonuna bağlı olabileceği düşünülmektedir. İnek sütüne karşı allerji üzerinde de durulmasına rağmen bunun, pulmoner hemosiderozisin başka bir tipi olduğu, ve ayrıca sekonder tiplerden yurdumuzdan da rapor edildiği bilinmektedir (6,17,18,20). Bu hastalığın genetik bir bozuklukla ilgisi bulunmamıştır.

R.A. 9 yaşında kız çocuğu 30907/6737/2420 protokol ile yatırılan hasta kliniğimizde 10 gün kaldı. Şikayetleri; ateş, iştahsızlık, halsizlik, renk solukluğu, kus-

(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı Profesörü.
(xx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı Asistanı

ma ve nefesinde daralma idi. Hikâyesinde; 8-10 günden beri ateş, iştahsızlık ve halsizliğin olduğu, renk solukluğunun önceden az iken bu günlerde arttığı 8-9 aydan buyana koşup oynarken var olan nefes darlığının 2 gündür özellikle geceleri arttığı, 1 gün önce 2 defa yemek artıklarını ihtiva eden kusmaların olduğu öğrenildi.

Öz ve Soy Geçmişinde; Akraba olmayan anne babanın 1. çocuğu olup, normal bir gebelikten sonra sezeryanla alınmış, 3 yıl önce renk solukluğu, halsizlik ve nefes darlığı şikayetleri ile 3 defa hastahaneye yatarak demir eksikliği anemisi tedavisi görmüş; 1 yıl öncede öksürük, kanlı balgam şikayetleri ile göğüs hastalıkları kiliniğinde yatarak milier tüberküloz tedavisi görmüş. Hastahaneye yatışlarından fayda görerek çıkmış ve verilen ilaçlar muntazam olarak kullanılmıştı. 6 yaşında 1 kız kardeşi sağ ve sıhhatte olup, 1 erkek 3 kız kardeşi ismini bilmedikleri hastalıklardan ölmüş olup, alilevi bir hastalık tarif edilmedi.

Fizik Muayenede; Ateş 37,8° C, Nabız: 128/dk, Solunum: 24/dk, Ağırlık: 20 kğ, Boy: 120 cm, TA: 110/55 mmHg idi. Genel durumu orta, sorularına yerinde ve zamanında cevap veriyordu. Yüz soluktu, dispne siyanoz yoktu. Sağ tonsillada hafif hiperemi dışında solunum yollarında ve akciğerlerinde patolojik bir bulgu yoktu. Organomegali olmadığı gibi diğer sistem muayeneleride normaldi.

Ön Tanı olarak; 1. Milier tüberküloz, 2. Pulmoner Hemosiderozis, 3. Histoplazmosis, 4. Sarkoidozis, 5. Demir eksikliği anemisi düşünüldü.

Tablo-I

TETKİK	LABORATUVAR SONUÇLARI
İdrar	Dans: 1015, Prot: Menfi, Şeker : Menfi, Sedi- ment: 1-2 lökosit 5-6 epitel,
Kan Sayımı	Hb: % 6 gr, BK: 12000/mm ³ , PY: Formülde lenfosit hakimiyeti vardı, trombositler küme yapıyordu, eritroid seri hipokrom mikrositer idi.
Sedimentasyon	1. saat: 4mm, 2. saat: 13 mm.
Kan Biokimyası.	T. Protein: 6,2 gr %, Alb: 4,5 gr % Glb: 1,7 gr % SGOT: 16 ünite, SGPT: 24 Ünite, A. Fosfat: 1,3 BÜ. Kalsiyum: 12 mg %.
Demir Değerleri	Serum Fe'i: % 60 µgr, Ansatüre Fe bağlama kapa- pasitesi: % 328 µmgr, total Fe bağlama kapasitesi: % 388 µgr, Saturasyon yüzdesi: % 10,5.
PPD	Menfi
Bakteriyoloji	Bogaz kültürü: Nonhemolitik strep, neisseria üredi.
Radyoloji	Gaitada parazit ve yumurtası görülmedi. Kemik grafileri : Patoloji yoktu. Akciğerde milier tüberküloz rapor edildi.

Evvelce yapılan tüberküloz ve demir eksikliği tedavisine rağmen, önceki teleradyografilerle şimdiki arasında her hangi bir değişiklik olmaması ve klinik olarak büyük bir iyilik halinin görülmemesi üzerine idiopatik pulmoner hemosiderozisten şüphe edildi. Akciğer biopsisi yapılarak kesin tanıya varmak için ileri bir merkeze gönderildi. Hacettepe Tıp Fakültesinde yapılan biopsi neticesi, idiopatik pulmoner hemosiderozis olarak rapor edilmiş ve kortizon başlanmıştı. Vaka, tanı konduktan bir ay sonra kontrole geldiğinde genel durumu iyi idi. 3 ay sonra da babasından hastanın kaybedildiği öğrenildi.

TARTIŞMA

İdiopatik pulmoner hemosiderozis de semptom ve işaretler vakadan vakaya değişir. En sık belirgin belirtileri; öksürük, kilo alamama, halsizlik ve taşikardi, dispne ve kriz esnasında ateştir. Öksürük sırasında bol miktarda kan gelebilir veya balgamda kan çizgilerine rastlanır (3,4,5). Hastalık alevlenme ve remisyonlar şeklinde sürerken hemoptezi ve hematemezde aralıklarla görülür. Akut krizler 2-10 gün sürerse de genellikle bir kaç hafta devam ederki, vakamızın kliniği ile uygunluk göstermektedir (2,9,12,13,14,15,16,17). Krizlerden birkaç gün sonra sarılık görülebilir, bazen tekrarlamalar olmadan hızla fatal sonlanabilir.

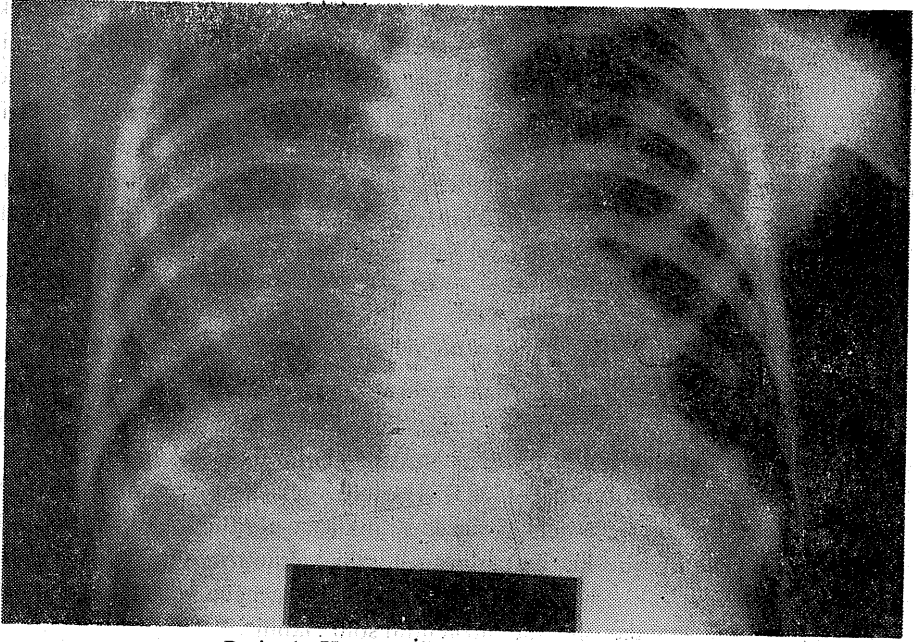
Hastalığın gidişi sırasında pulmoner disfonksiyon belirtileri görülebilir. Dispne, siyanoz, hırıltılı solunum, yaygın raller, çomak parmak v.b. Hastaların az bir kısmında sağ ventrikül dekonpensasyonunu takiben pulmoner hipertansiyon gelişir; bazı vakalarda yalnızca minimal respiratuar semptomlar mevcuttur (4,5,19.)

Fizik muayenede; Apex de sistolik üfürüm olabilir. Dalak palpe edilebilir, servikal lenf nodlarının hafif derecede büyümüş olduğu görülebilir ve hastalığın kronikleştiği çocuklarda karaciğer de büyür.

Laboratuvarda; Akciğer grafisi değişik bulgular gösterir. Hastalığın erken devrelerinde genellikle benekli küçük bir pulmoner infiltrasyon mevcuttur. Hastalığın ilerlemesi ile görünüm belirgin hale gelir. İnfiltrasyon retiküler veya hilüsten başlayan ışınal şekildedir. Vakamızda milier ve retiküler görünüm vardı, (Şekil-1). Diffüz homojen opasite, bilateral perihiler düzensiz infiltrasyon tesbit etmekte mümkündür (21).

Periferik kanda; Ciddi demir eksikliğinin klasik belirtileri özellikle hipokrom mikrosider anemi ve lökositoz olur, vakaların % 12 de orta derecede bir eozinofili tesbit edilmiştir.

Balgam, mide suyu ve akciğerden yapılan aspirasyon biopsisinden (11) purusya mavisi ile koyu mavi boyanan hemosiderin pigmenti ihtiva eden makrofajlar görülür. Kesin tanı akciğerden alınan açık biopsi materyalinin mikroskopik incelenmesinden sonra konur. Vakamızda bu yoldan kesin tanı kondu. İğne ile kapalı biopsi ciddi kanama komplikasyonlarına yol açar.



Resim-1: Hastanın İlk Yatışındaki Radyografisi



Resim-2: Hastanın Son Yatışındaki Radyografisi

Prognoz iyi değildir. Bir kaç yıllık bir seyirden sonra hastalık genellikle akut fetal bir alevlenme ile sonlanır. Soergel ortalama yaşama süresini 2,9 yıl olarak bildirmiş, en kısa 5 hafta, en uzun 10 yıl olarak yayınlanmıştır (15). Vakamız 3 yılı aşkın bir süre yaşamıştır.

Tedavide; Akut ve kronik kan yapılarına karşı devamlı demir tedavisi, transfüzyon, yatak istirahati, oksijen gereklidir (10,17,18,19). Akut kanama hallerinde corticosteroidlerden sınırlı fayda umulduğu gibi hastalığın seyrini de yavaşlattığı bildirilmektedir. Bazı hastalarda immuno supressif ilaçlar (Azathiaprine) dan fayda sağlandığı söylenmekte, ayrıca küçük çocuklarda inek sütü yiyecekleri arasından çıkarıldığından hastaların bir kısmında iyileşme olduğu ve her hastada başlangıcında denenmesinin faydalı olacağı bildirilmektedir.

SONUÇ

İdiopatik pulmoner hemosiderozis seyrek görülen bir tablodur. Bununla beraber, tedaviye rağmen ısrar eden demir eksikliği anemisine ilaveten, solunum sistemi patolojisi bulunan hastalarda hatırlanabilirse, laboratuvar ve klinik olarak karıştırılan hastalıklarda kolayca ayırıcı tanısı yapılabilir.

Vakamız 3 yıl gibi uzun bir süre içerisinde müteaddit defalar hastahane imkanlarında müşade altına alınmasına rağmen, idiyopatik pulmoner hemosiderozis olabileceği, kliniğimizde bulunduğu sırada düşünülüp ve kesin tanı konulabilmiştir.

ÖZET

Kliniğimizde yatan 9 yaşında bir kız çocuğunda, önceden yapılan tedavilerden laboratuvar ve klinik olarak istifade edememesi üzerine idiyopatik pulmoner hemosiderozis düşünüldü. Akciğer biopsisi sonucunda kesin tanıya varılarak vaka nedeni ile idiyopatik pulmoner hemosiderozis tartışıldı.

SUMMARY

(A- cases With Idiopathic Pulmonary Hemosiderosis)

The case of a nine year old female patient hospitalized in our clinic who showed no improvement as well as no change in laboratory findings after treatment led us to suspect idiopathic pulmonary hemosiderosis.

After a biopsy was taken from the patient's lung a consultation was made confirming the existence of idiopathic pulmonary hemosiderosis.

KAYNAKLAR

- 1- Soergel, K.H. and Sommers, S.C. İdiopatik pulmoner hemosiderozis and related syndromes Am J. Med; 32: 499-511-1962.

- 2- Soergel, K.H.: Idiopathic pulmonary hemosiderosis; review and report of two cases, *pediatrics* 19:1101, 1957.
- 3- Kennedy, V.P. U, Shearman. D.J.C, Deleamore, I.W., Simpson, J.D, Black, J.W, and Grant, I.W, B; Idiopathic pulmonary hemosiderosis with myocarditis; Radio-isotope studies in a patient treated with prednisone. *Thorax* 12; 220-229, 1966.
- 4- Aledort, L.M. and Lord, G.P.: Idiopathic pulmonary hemosiderosis severe anemia with out haemoptysis-one year follow-up of pulmonary function *Arch intern Med (Chicago)* 120:220-223, 1967.
- 5- Heiner, D.C, Sears, J.W, and Kniker, W.T.: Multiple presipiti tins to cow's milk in chronic respiratory disease: A syndrome including poor growth, gastrointestinal symptoms, evidence of allergy, iron deficiency anemia, and pulmonary hemosiderosis. *Am J Dis child* 103; 634-654, 1962.
- 6- Malsaniotis, N, Karpouzias, J, Apostolopoulou, E. and Mesaritanhis, J, idiopathic pulmonary hemosiderosis in children *Arch Dischild* 43: 307-309, 1968.
- 7- Mc Pherson, J.R. Bernatz, P.E. and Holley, K.E. Anemia, chest pain, dyspnea, and haemoptysis in a 26 year-old man. *Mayo Clin proc* 43: 592-609, 1968.
- 8- Browning, J. R. and Houghton, J.D.: Idiopathic pulmonary hemosiderosis, *Am, J. Med.* 20:374, 1956.
- 9- Finch, S.C. and Finch, C.A. : Idiopathic hemochromatosis an iron storage disease; iron metabolism in hemochromatosis, *Medicine* 34: 3810 1956.
- 10- Gellis, S.S. Reinhold, J.D.L. and Green, S: Use of aspiration lung puncture in the diagnosis of idiopathic pulmonary hemosiderosis *Am. J. Dis child.* 85: 303, 153.
- 11- Halvorsen, S.: Cortison treatment of idiopathic pulmonary hemosiderosis, *Acta, pediat* 45: 139,1956.
- 12- Irvin, J.M., and Snowdon, P.W.: Idiopathic pulmonary hemosiderosis *Am. J. Dis.* 93: 182, 1957.
- 13- Smith, W.E. and Fienberg, R: Early nonrecurrent idiopathic pulmonary hemosiderosis in an adult; report of a case, *New England J.Med* : 259-808, 1958.
- 14- Wigod, M. Idiopathic pulmonary hemosiderosis; report of case in early childhood with severe anemia, *New England J. med.* 25u: 412, 1955.
- 15- Wglie, W.G, Sheldon W, Bodian, M. and Barlow, A. Idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Quart. J. Med.* 17: 25, 1948.

- 16- Boat TF, Polmar SH, Whitman V, et al: Hyperreactivity to cow milk in young children with pulmonary hemosiderosis and 2or pulmonale secondary to nasopharyngeal obstruction:J. Pediatr 87: 23,1975.
- 17- Özsoylu, Ş., Hicsönmez, G., Berkel, İ., Say, B., Tınaztepe B.: Goodpasture Sendromu, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi: 15,58-63, 1972.
- 18- Gilman, PA, Zinkam WH: Severe İdiopathic Pulmonary Hemosiderosis n the absence of clinical or radiologic evidence of pulmonary disease, J. Pediatr. 75: 118, 1969.
- 19- Allue,X, Wise M.B. Baundry PH: Pulmonary function studies in idiopathic pulmonary hemosiderosisin childhood. Am Rev. Resp. Dis 107: 410, 1973.
- 20- Nelson, W.E., Vaughan, V.C. PR.J. Mc Kay : R.E. Behrman, Nelson Textbook of Pediatrics. Philadelphia, W.B. Saunders Co, 1979, PP, 1122-1124.
- 21- Repetto, G., Lisboa, G., Emparanza, E., et al.: İdiaopathic pulmornary hemosiderosis, clinical, radiological and rezpiratory function studies. Pediatrics, 40: 24, 1967.