

BİR İDYOPATİK PULMONER HEMOSİDEROZİS OLGUSU*

Doç. Dr. Recep AYDİLEK(**) • Yrd. Doç. Dr. Kunter BALKANLI(***)
Dr. Ahmet İLVAN(**) • Doç. Dr. İbrahim ÖZTEK(****)
Yrd. Doç. Dr. Ergun UÇMAKLI(****)

ÖZET: İdyopatik pulmoner hemosiderozis, etyolojisi tam olarak bilinmeyen, daha çok çocuklarda ve genç erişkinlerde görülen, öksürük, hemoptizi nöbetleri, dispne ve halsizlik gibi belirtilerle seyreden bir hastalıktır.

Olgumuz 4 yıldır öksürük, hemoptizi, efor dispnesi ve halsizlik yakınmaları olan 19 yaşında erkek hasta olup daha önce uygulanan çeşitli araştırma ve tedavilerin sonuçsuz kalması üzerine açık akciğer biopsi i yapıldı ve pulmoner hemosiderozis saptandı. Anamnez, diğer klinik ve laboratuvar bulguları na dayanılarak da idyopatik pulmoner hemosiderozis tanısı kondu.

SUMMARY: *A case of idiopathic pulmonary hemosiderosis;* The Idiopathic pulmonary Hemosideroosis is seen in children and young adults is a disease of unknown etiology that shows the attacks of coughing and hemoptisis with the signs of dyspnea and malaise.

A 19 year-old male patient who has been complaining coughing, hemoptisis, unrest dyspnea and malaise for four years, Since several investigations and therapies have failed, an open biopsy of lung was carried out and pulmonary hemosiderosis was found. Idiopathic Pulmonary Hemosiderosis was identified based on case history, other clinical and laboratory proofs.

GİRİŞ

İdyopatik pulmoner hemosiderozis, alveoler hemoraji sendromları içerisinde özellikle erişkinlerde seyrek görülen bir hastalıktır. Büyük merkezlerde dahi alveoler hemoraji vakalarının % 5'inden az olup, birkaç istisna hariç küçük çocuklarda da sınırlıdır (6). Hastalar öksürük, hemoptizi, dispne ve halsizlikten yakınır. Tekrarlayan alveoler hemorajiye bağlı demir eksikliği anemisi hemen hemen bütün olgularda vardır. Akciğer grafisinde akut hemoraji epizodları esnasında yaygın benek şeklinde alveoler infiltrasyonlar, özellikle perihiler ve alt zonlarda görülebilir. Rezolüsyon ile diffüz retiküler, retikülonodüler ve interstisyel fibrozis görünümü ortaya çıkar (3, 4, 6, 9). Hastalığın kliniği çok değişkendir. Herhangi bir zamanda massif pulmoner hemoraji ile ölüm meydana gelebilir. Bununla beraber kanama nöbetleri arasında aylar, yıllar geçebilir ve spontan şifa ile hasta uzun süre yaşayabilir.

OLGUNUN TAKDİMİ

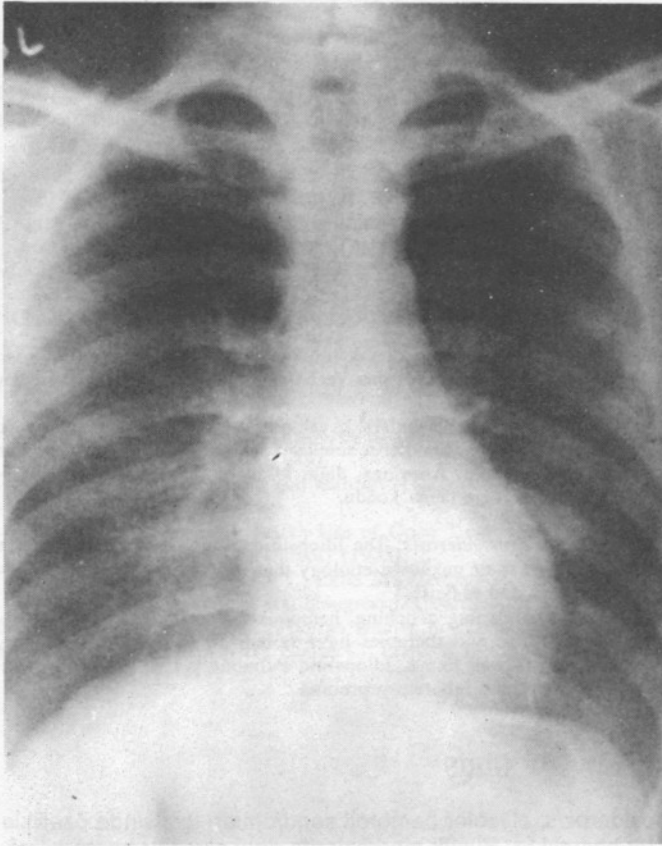
F.G., 19 yaşında, erkek, 6 yıldır kitabevinde çalışıyor. 4 yıldır aralıklarla devam eden öksürük, kan tükürme, nefes darlığı ve halsizlik yakınmaları ile hastanemize yatırıldı. Daha önce başka merkezlerde 11 ay tüberküloz ve 3 ay steroid tedavisi uygulanmış, yakın-

(*) I. Akciğer Hastalıkları Kongresinde tebliğ edilmiştir. 22-23 Mayıs 1989, İstanbul.

(**) GATA Haydarpaşa Eğt. Hst. Göğüs Hastalıkları Kl.-İstanbul

(***) GATA Haydarpaşa Eğt. Hst. Göğüs Cerr. Kl.-İstanbul

(****) GATA Haydarpaşa Eğt. Hst. Patoloji Kl.-İstanbul



Resim 1: PA Akciğer grafisinde bilateral, perihiler alanlarda yoğun olmak üzere yaygın retiküler, miliyer, mikronodüler infiltrasyon görülmektedir.

larında ve akciğer grafisinde düzelme elde edilememiş.

Yapılan fizik muayene, kan sayımı, sedimantasyon, kan biyokimyası, periferik yayma ve idrar tetkikleri normal değerlerde bulunmuştur.

Balgamda ARB: (-)

Balgam Sitolojisi: CLASS - II

Kanama zamanı 1 dk. 30 sn., pıhtılaşma zamanı 5 dk. 10 sn.

PPD: 13 mm,

Gaitada Gizli Kan: (-)tir.

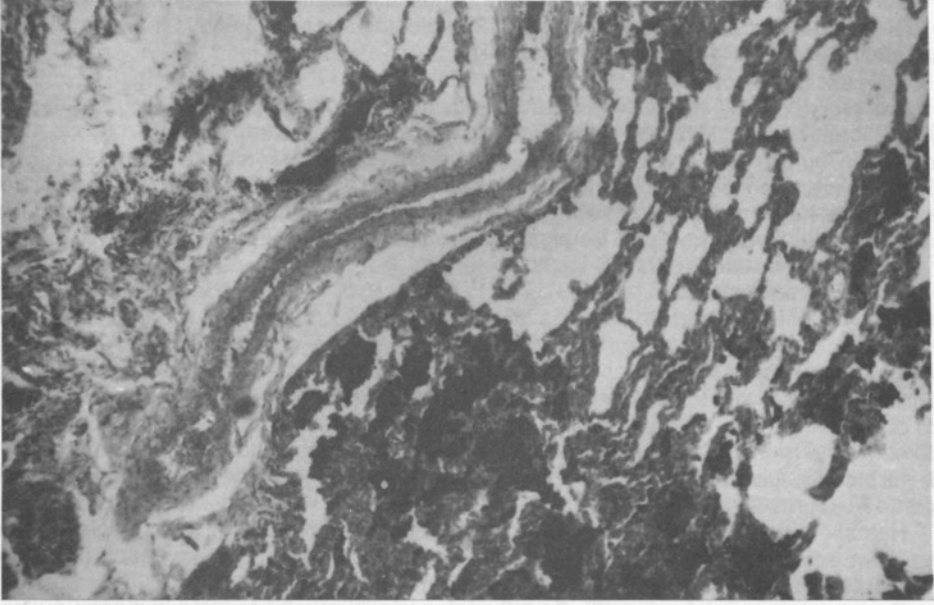
PA Akciğer grafisi: Bilateral perihiler alanlarda daha yoğun olmak üzere yaygın retiküler, miliyer, mikronodüler infiltrasyon mevcuttur.

Solunum Fonksiyon Testleri: Hafif derecede restriktif bozukluk göstermektedir.

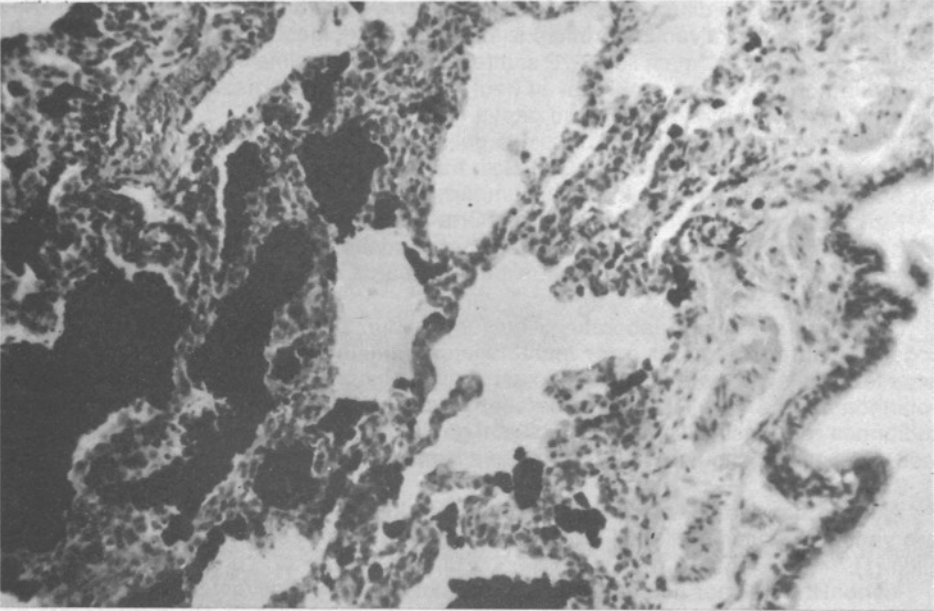
VC : 3,04 lt-% 70,20	MVV : 18,12 lt/dk - % 62,67
FVC : 3,12 lt-% 72-05	PEFR : 7,31 lt/sn
FEV ₁ : 2,92 lt-% 93,58	V _{max} 25 : 2,36 lt/sn
FEV ₁ / VC % 67,43	V _{max} 50 : 6,48 lt/sn

EKG ve ekokardiyografi normal.

Kan gazları ve elektrolitler normal bulunmuştur.



Resim 2: Normal alveoler yapılar yanısıra parankim içerisinde koyu renkli hemosiderin birikim alanları (H.E X 40).



Resim 3: Alveol duvarlarının kalınlaştığı ve proliferatif olduğu alanlar ile koyu hemosiderin birikim alanları (H.E X 100).

Serum Demiri % 134 g (N50-150), Demir bağlama kapasitesi % 458 g (N250-400)'dır. Protein elektroforezi, immunglobulinler, komplemanlar normal, ANA (-), LE hücresi (-), ASO 200 IN/MI, CRP (-), RF (-) bulunmuştur.

Açık akciğer biyopsisi:

Makroskopi: Akciğer kesitlerinde alveol duvarları kalınlaşmış alveol ve duktuslar proliferasyonla dölşelidir. bazı alanlarda alveol duvarlarında ve kapiller duvarlarında hiyalinizasyon bulunmakta, orta boy arterlerde medial proliferasyonlar izlenmektedir. Bazı alanlarda ise alveol duvarlarında küçük parçalanmalar bulunmaktadır. Bunun yanı sıra her alanda açık kahverengi kitleler halinde granüle pigmentasyon, yer yer de taze eritrositler görölmektedir. Demir boyası ile bu pigmentasyon koyu mavi, mürekkep leke ve serpintile-ri halinde görölmektedir (Resim 2 ve 3).

TANI: Pulmoner Hemosiderozis.

TARTIŞMA

İlk defa 1864 yılında Virchow tarafından tanımlanan idyopatik pulmoner hemosiderozis çok nadir görölen bir hastalık olup olguların büyük çoğunluğu (% 90) çocuklar, az bir kısmı genç erişkin ve erişkinlerdir. Hastalık alveoler hemoraji sendromları arasında da en az görölenidir. Çocukluk çağında her iki cinsten eşit olup erişkinlerde erkeklerde kadınlara oranla iki kat fazla görölür (1, 3, 4, 6, 9, 14).

Hastalığın etyolojisi tam olarak bilinmemektedir. İmmün mekanizmalar suçlanmış fakat ispat edilememiştir. Genetik dispoziyonu düşündüren famiyal idyopatik pulmoner hemosiderozis vakaları seyrek de olsa yayınlanmıştır.

Beckerman ve arkadaşları (3), 3 ve 6 yaşlarında iki erkek kardeşte idyopatik pulmoner hemosiderozis tespit etmişler ve bazı vakaların genetik zeminde oluştuğunu ileri sürmüşlerdir.

Hastalığın önde gelen semptomları öksürük, hemoptizi, dispne, halsizliktir. Alveoler hemoraji nöbetleri esnasında akciğer grafisinde pulmoner ödemi taklit eden konsolidasyon alanları ile birlikte diffüz alveoler infiltrasyonlar ve hava bronkogramı görölebilir. Retiküler, nodüler, mikst alveoler görünüm izlenebilir. Kalp gölgesi normal ve plevral effüzyon yoktur. Kanamanın durması ile 48-72 saatte belirgin bir düzelme olur ve akciğer grafisi 1-2 haftada normale döner. Tekrarlayan hemorajiler sonucu progressif interstisyel değişiklikler, interstisyel fibrozis görünümü ortaya çıkar (3, 4, 6, 9).

Kronik vakalarda pulmoner fibrozis ve gelişen kor pulmonale sonucu ilerleyici egzersiz dispnesi ve kronik öksürük görölür. Bazı hastalar demir eksikliği anemisine bağlı olarak sadece halsizlik veya kırıklıktan yakınrlar.

Fizik muayene bulguları nonspesifiktir. Orta derecede bir alveoler hemorajiye rağmen hiç bir fizik bulgu olmayabilir. Şiddetli vakalarda takipne, siyanoz, göğüs oskültasyonunda yaygın raller, ronküsler bulunabilir. Kronik vakalarda sağ kalp yetmezliği bulguları, çomak parmak görölebilir (1, 3, 4, 6, 9).

Hastalığın spesifik bir laboratuvar bulgusu yoktur. Demir eksikliği anemisi vakaların çoğunda vardır. Anemi, alveoler makrofajlarca demirin sekestrasyonu sonucu eritrosit resentezi için yeterli demirin bulunmaması sonucu oluşur. Kemik iliği incelemesi demir depolarında azalma veya tükenme ile beraber eritroid hiperplazi gösterir. Taze hemoraji epizodlarında retikülositoz ve hiperbilirübinemi görölebilir. Hastalar kan yuttuğu takdirde gaitada gizli kan pozitif bulunur. Kompleman ve immunglobulin düzeyleri genellikle normaldir (1, 3, 4, 6, 9).

Akciğer fonksiyon testlerinde restriktif bir defekt bulunabilir. Bazı vakalarda restriksiyon yanında görölen obstrüktif bozukluk akciğerin elastik özelliklerindeki bozulmaya bağlıdır (1).

İdyopatik pulmoner hemosiderozis histopatolojisinde intraalveoler hemoraji, alveoler aralık ve interstisyumda hemosiderin yüklü makrofajlar görölebilir. Bu makrofajlara balgamda bronkoalveoler Lavajda ve mide yıkama suyunda da rastlamak mümkündür. Tekrarlayan hemorajiler sonucu alveoler septumlarda fibrozis oluşabilir. Vaskülit ve doku

nekrozu yoktur. Elektrodens partiküller ve immunfloresan granüller görülmez. Birkaç vakada alveoler bazal membran ve kapiller endotel hücrelerinde fokal rüptürler tanımlanmıştır. Fakat çoğunlukla hem normal strüktür hem de pnömonositlerde nonspesifik hiperplazi, hidropik değişimler ve dökülme bildirilmiştir (3, 6, 7).

İdyopatik pulmoner hemosiderozisde sintigrafi, patolojik ve radyolojik bulgular ile paralel sonuçlar verir. Kanama esnasında yapılan sintigrafide radyoaktif olarak işaretlenmiş eritrositlerin akciğerlerde yoğunlaştığı görülür (12).

Ayırıcı tanıda tüberküloz, Goodpasture sendromu, kollajen, doku hastalıkları, sistemik vaskülitler, ilaçlara bağlı alveoler hemorajiler (D-penisillamine, Trimellitic anhydride), idyopatik hızlı ilerleyen glomerülofrit, koaglüopati, mitral darlığı, kalp yetmezliği, enfeksiyonlar (bakteriyel, fungal, paraziter) ve inek sütü allerjisi göz önüne alınmalı gerekli araştırmalar yapılmalıdır (2, 3, 4, 6, 8, 10, 11, 13). Lokal bir kanama nedeni, pulmoner hipertansiyon belirtisi, immünolojik bir hastalık delili, sistemik bir hastalık bulgusu akciğer biopsisinde vaskülit, inflamasyon, nekroz, granülom, formasyonu ve pozitif immun floresan bulgusu olmadığı takdirde idyopatik pulmoner hemosiderozis düşünülmelidir (3, 4, 6).

Tedavide hemoraji nöbetleri esnasında yüksek dozda olmak üzere kortikosteroidler azothioprine ve plazmaferezis kullanılır (4, 5, 6, 11).

Öksürük, hemoptizi, dispne, halsizlik yakınmaları bulunan olgumuzda akciğer grafiindeki perihiler alanlarda yoğun olmak üzere yaygın retiküler, miliyer, mikronodüler görünüm, solunum fonksiyonlarındaki restriktif bozukluk ve akciğer biyopsi bulgularına dayanılarak idyopatik pulmoner hemosiderozis tanısı konmuştur.

Sonuç olarak hemoptizi yakınması olan özellikle çocuk hastaların ayırıcı tanısında çok nadir görülen idyopatik pulmoner hemosiderozis göz önüne alınmalıdır ve tanıya ulaşabilmek için gerekirse akciğer biyopsisi yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

- 1- Allue X., Wise M. B., Beaudry P. H.: Pulmonary function studies in idiopathic pulmonary hemosiderosis in children *Am Rew Respir Dis.*, 107: 410-415, (1973).
- 2- Başer Y., Demirci N., Seber O., Ekinci E., Aydılek R.: Pleural effüzyonlu bir SLE olgusu. *Solunum* 10; 135-140 (1985).
- 3- Beckerman R. C., Taussig L. M., Pinna J. L.: Familial idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Am J Dis Child.*, 133: 609-611 (1979).
- 4- Bordow R. A., Moser K. M.: Manual of clinical problems in pulmonary medicine, Second edition. Little Brown on Co. Boston. 370-372 (1986).
- 5- Byrd C. R. B., Gracey D. R.: Immunosuppressive treatment of idiopathic pulmonary hemosiderosis. *JAMA.* 226: 458-459 (1973).
- 6- Cherniack R. M.: Current therapy of respiratory disease -2 BC Decker Inc Toronto 196-199 (1986).
- 7- Donald K. J., Edwards R. L., Mc Evay J. D. S.: Alveolar capillary basement Lesions in Goodpasture's syndrome and idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Am. J. Med.* 59: 642-649 (1975).
- 8- Frenkel L. R., Smith D. W., Pearl R. G., Lewiston N. J.: Nitroglycerin-responsiveness and pulmonary hypertension in idiopathic pulmonary hemosiderosis, *Am. Rew. Respir. Dis.* 133: 170-172 (1986).
- 9- Fraser R. G., Pare J. A. P.: Diagnosis of diseases of the chest. Second edition, W. B. Saunders Co, London. 886-893 (1978).
- 10- Güngör A. İ.: Bir hasta nedeniyle Goodpasture sendromu. Tüberküloz ve toraks. 33: 236-238 (1985).
- 11- Leatherman J. W.: Immune alveolar hemorrhage. *Chest* 91; 891-897 (1987).
- 12- Miller T., Tanaka T.: Nuclear scan of pulmonary hemorrhage in idiopathic pulmonary hemosiderosis. *AJR.* 132: 120-121 (1979).
- 13- Özemesi M., Yücesoy M., Akçakaya M., Kavuk F., Köker A. H.: Goodpasture sendromu, Tüberküloz ve toraks. 31: 118-120 (1983).
- 14- Scully R. E., Galdabini J. J., McNeely B. U.: Case records of the Massachusetts General Hospital. *NEJM.* 301: 201-208 (1979).