

İDİOPATİK PULMONER HEMOSİDEROZİS
(Bir Vaka Dolayısıyla)

Dr. Mustafa KENDİRÇİ*
Dr. M. Adnan ÖZTÜRK*
Dr. Alev HASANOĞLU**

Ö Z E T

Birbuçuk yıldan beri halsizlik, iştahsızlık, solunum şikayetleri ile demir eksikliği anemisi olan ve idiyopatik pulmoner hemosiderozis tanısı konulan 5 yaşındaki bir hasta takdim edilerek, ilgili literatür gözden geçirildi.

S U M M A R Y

IDIOPATHIC PULMONARY HEMOSIDEROSIS

A five years old girl with idiopathic pulmonary hemosiderosis which is characterized by weakness, anorexia, respiratory symptoms, chronic iron deficiency anemia is presented and the relevant literature is reviewed.

KEY WORDS. pulmonary hemosiderosis

İdiyopatik pulmoner hemosiderozis, ilk defa Wirchow tarafından yüz yıl önce tarif edilen, esas olarak çocuklarda ve adölesanlarda görülen nadir bir hastalıktır (10, 11). Klinik olarak hemoptezi, demir eksikliği anemisi, göğüs grafisinde geçici parankim infiltrasyonu ile karakterizedir ve nedeni kesin olarak bilinmemektedir (2, 4, 10). Bu yazıda, idiyopatik pulmoner hemosiderozis tanısı koyduğumuz bir vakayı takdim ederek, literatürü gözden geçirmeyi amaçladık.

VAKA TAKDİMİ

E.Ü. Prot. No. : 287377. Beş yaşında kız hasta, halsizlik ve iştahsızlık şikayetleri ile getirildi. Hikayesinden bir buçuk yıldan beri

(*) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

(**) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

bu şikayetlerinin olduğu, daha önce akciğer enfeksiyonu ve kan-cılık tanıları ile demir tedavisi ve kan verildiği, pica ve parazit hikayesinin olduğu öğrenildi.

Fizik muayenede : Ağ : 12,5 kg, boy : 95 cm, genel durumu orta, halsiz, soluk, solunumu sıkıntılı, taşikardik, takipneik, burun kanatları solunuma katılıyor, tüm odaklarda II°/VI° den sistolik üfürümü var, karaciğer 3 cm ele geliyor, ayak sırtları ödemliydi.

Laboratuvar incelemesinde Hb 5, 10 gr/dl, Beyaz küre 21200/mm³, Hct 24, Retikülosit % 10, Periferik yaymada çomak % 2, parçalı % 85, lenfosit % 13, trombositleri bol, eritrositleri hipokrom, mikrositer, yer yer anizisitoz, poikilositoz vardı. Sedimentasyonu 20 mm/saat, idrar, BUN ve serum elektrolitleri normal, PPD menfi idi. Gaitada parazit ve gizli kan görülmedi. Akciğer grafisinde iki taraflı infiltratif görünüm, EKG'de sağ ventrikül hakimiyeti vardı. Hemogloblin elektroforezi ve osmotik frajilite normal, sickling testi menfi, serum demiri 11 µg/100 ml, serum demir bağlama kapasitesi 900 µg/100 ml, transferrin saturasyonu % 1, 2, ösefagus - mide - duodenum grafisi normaldi.

Hastaya penisilin G 300.000 ü/kg ve kloramfenikol 60 mg/kg başlandı. Taze kan verildi. Açlık mide suyunda demir boyası ile hemosiderin yüklü makrofajların görülmesi üzerine, prednizolon 2 mg/kg/günde ağızdan başlandı. Genel durumunun düzelmesi üzerine prednizolon ve demir tedavisi ile taburcu edildi. Kontrolde Hb 12 gr/dl, Hct % 47, Retikülosit % 6 idi. Akciğer grafisinde infiltratif görünüm azalmıştı. Prednizolon 1 mg/kg/gün dozuna azaltıldı.

TARTIŞMA

Hastamızda birbuçuk yıldan beri iştahsızlık, halsizlik, solunum şikayetleri, demir eksikliği anemisi, akciğer grafisinde infiltratif görünüm, laboratuvar incelemesinde hipokrom - mikrositer aneminin olması pulmoner hemosiderozis tanısını düşündürdü, açlık mide suyunda hemosiderin yüklü makrofajların görülmesi tanıyı kesinleştirdi. Komplikasyonları gözönünde tutularak akciğer biopsisi yapılmadı. Hastanın myokardit veya glomerulonefriti düşündürülen bulguları yoktu.

İdiopatik pulmoner hemosiderozisin kesin olarak nedeni bilinmemektedir. Daha çok erken çocukluk döneminde görülür. Chrysanthopoulos ve arkadaşları (4) 30 vakalık bir çalışmada başlangıç yaşının ortalama 1 - 6 yaş olduğunu, en küçük yaşın 6 ay, en büyük yaşın ise 13 olduğunu bildirmişlerdir. Epidemiyolojik bir çalışmada, hastaların % 80 inin köylerde yaşadığı ve % 50 nin sosyo ekonomik durumunun bozuk olduğu gösterilmiştir (2).

Hastalığın patogenezi henüz aydınlatılamamıştır. Soergel ve arkadaşları (11) patolojik olarak alveoler epitel hücrelerinde dejenerasyon, dağılma, hiperplazi ve lokalize alveolar kapiller dilatasyon olduğunu ve alveollerin eritrositler ve hemosiderin yüklü makrofajlar ihtiva ettiğini bildirmişlerdir. Irwin ve arkadaşları (9) 21 yaşındaki bir hastada açık akciğer biopsisinde ışık mikroskobu ile eritrositler ve demir yüklü makrofajlar, eski ve yeni kanama odakları, alveol septumlarında kalınlaşma ve epitelde hiperplazi gözlemişler, immunofloresans teknikle akciğerde IgG, IgM, B₁ C, CIq veya fibrinojen gösterememiş, buna karşılık elektron mikroskobu ile alveol aralıklarında eritrositler, fibrin, ödem, hemosiderin'e yüklü makrofajlar olduğunu tesbit etmişlerdir. Alveol kapiller endoteli ve bazal membran normal bulunmuştur. Akciğerdeki kanamanın oluş mekanizması henüz aydınlatılamamıştır. Dolan ve arkadaşları (6) idiyopatik pulmoner hemosiderozisli 37 yaşında bir hastaya akciğer biopsisi yaparak, immunofloresans boyama ve elektron mikroskobu çalışması yapmış, özel bir bulgu elde edememişlerdir. Elektron mikroskobu ile hemosiderin yüklü makrofajlar, interstisyumda fokal kollajen ve elastik fibrin depolanması ile alveol tip II hücrelerinde hiperplazi gözlemişlerdir. Endotel veya bazal membran epitelinde immunkompleks depolanması veya kapiller bazal membranında parçalanma tesbit edememişlerdir. Yine aynı çalışmada eritrosit yarılanma süresi ve demir kinetiği normal bulunmuştur.

Hastalığın oluşumunda genetik predispozisyonun önemli olduğu ileri sürülmüştür (2). Bæckerman ve arkadaşları (1) bir ailede 3 ve 6 yaşlarında iki erkek kardeşte şiddetli demir eksikliği anemisi, gecmeyen öksürük, hemoptezi, akciğer biopsisinde hemosiderin yüklü makrofajlarla seyreden pulmoner hemosiderozis vakalarını yayınlayıp, bu hastalarda otoimmün bir hastalık veya inek sütü alerjisinin olmadığını göstermişlerdir. Choremis (3) iki erkek ikizde,

bir yaşlarında anemi ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ile giden pulmoner hemosiderozis vakalarını takdim etmiştir.

Valassi - Adams (13) 2 yıllık sürede takip ettikleri 31 idiopatik pulmoner hemosiderozis vakasında, IgG ve IgM düzeylerini kontrollere göre normal bulurken; IgA düzeylerini yüksek bulmuştur. Bunun tekrarlayan akciğer enfeksiyonuna mı, yoksa pulmoner hemosiderozise mi bağlı olduğu belli değildir. Vakamızda da IgG ve IgM düzeyleri normal bulunurken, IgA düzeyi yüksek bulunmuştur.

İdiopatik pulmoner hemosiderozis teşhisi kronik öksürük, hemoptezi, demir eksikliği anemisi, akciğer grafinde geçici parankim infiltrasyonu, balgam ve mide suyunda, akciğer biopsisinde hemosiderin yüklü makrofajların görülmesi ve diğer hemosiderozis nedenlerinin olmadığının gösterilmesiyle konur (1, 2, 4, 6, 9, 10,12).

Hastalığa yakalananlarda ortalama hayat süresi iki buçuk yıldır (4, 10). Primer pulmoner hemosiderozisde prognoz hastadan hastaya değişmektedir. İdiopatik pulmoner hemosiderozis ve inek sütü allerjisinde spontan remisyonlar ve alevlenmeler görülür (4). Ölüm, akciğer kanaması veya solunum yetmezliğinden olabilir. Goodpasture Sendromu daha ağır bir prognoza sahip olup, ölüm böbrek yetmezliğinden olmaktadır. Kalp hastalığı, kollajen doku hastalığı ve vasküler hastalıklar gibi sekonder pulmoner hemosiderozisde prognoz altta yatan nedene bağlıdır.

İdiopatik pulmoner hemosiderozis tedavisinde steroidler ve immunosupresif ilaçlardan siklofosamid ve azotioprinden faydalanılır (1, 3, 4, 5, 8). Prednizolon aktif dönemde 2 mg/kg/gün dozunda verilmektedir. Remisyonlarda daha düşük dozlara inilmekte ise de kesin bir tedavi planı yoktur.

KAYNAKLAR

1. Beckerman RC, Taussing LM, Pinnas JL : Familial idiopathic pulmonary hemosiderosis. Am J Dis Child 133 : 609-611, 1979.
2. Cassimos CD, Chryssanthopoulos C, Panagitidou C : Epidemiologic observations in idiopathic pulmonary hemosiderosis. J Pediatr 102 : 698-701, 1983.
3. Choremis CB, Messaritakis JM, Karpouzas JG : Idiopathic pulmonary hemosiderosis. Lancet 2 : 499, 1965.
4. Chryssantopoulos C, Cassimos C, Panagiotidou C : Prognostic criteria in idiopathic pulmonary hemosiderosis in children. Eur J Pediatr 140 : 123-125, 1983.
5. Cohen GA, Berman BA : Pulmonary hemosiderosis. Am Board All Imm. 35 : 106-109, 1985.
6. Dolan CJ, Srodes CH, Duffy FD : Idiopathic pulmonary hemosiderosis electron microscopic, immunofluorescent and iron kinetic studies. Chest 68 : 577-578, 1975.
7. Galant S, Nussbaum E, Wittner R, et al : Increased IgD milk antibody responses in a patient with Down's Syndrome, pulmonary hemosiderosis and cor pulmonale. Ann Allergy 51 : 446-449, 1983.
8. Gutteberg PJM, Noren CE : Diagnosis and therapeutic studies in idiopathic pulmonary hemosiderosis. Acta Pediatr Scan 68 : 913-914, 1979.
9. Irwin RS, Cottrel TS, Hsu KC, et al : Idiopathic pulmonary hemosiderosis, an electron microscopic and immunofluorescent study. Chest 65 : 41-45, 1974.
10. Soergel KH, Sommers SC : Idiopathic pulmonary hemosiderosis and related syndromes. Am J Med 32 : 499-511, 1962.
11. Soergel KH, Sommers SC : The alveolar lesion of idiopathic pulmonary hemosiderosis. Am Rev Resp Dis 85 : 540-552, 1962.
12. Thael JF, Greipp PR, Stubbs SE, et al : Idiopathic pulmonary hemosiderosis. Two cases in a family. Mayo Clin Proc 53 : 113-118, 1978.
13. Valassi - Adams H, Rouska A, Karpouzas J, et al : Raised IgA in idiopathic pulmonary hemosiderosis. Arch Dis Child 50 : 320-322, 1975.