

Ayın olgusu

Ayla Kamburoğlu Göksel, Necla Akçakaya, Yıldız Camcıoğlu, Yavuz Özer, Çiğdem Yılmaz, Haluk Çokuğraş,

İki yaş altı aylık erkek çocuk, son birkaç gündür devam eden öksürük ve solunum sıkıntısı nedeniyle başvurdu. Son bir yıl içinde dört kez pnömoni tanısıyla yatırılarak tedavi edilmişti. Pnömoniye eşlik eden anemi nedeniyle altı kez kan transfüzyonu uygulanmıştı.

Fizik muayene

Genel durumu iyi, boy ve kilo ise üçüncü persantilin altındaydı. Ateş 37° C (koltuk altı), kalp tepe atımı: 120/dak, birinci ve ikinci kalp sesleri doğaldı, mezokardiyak odakta 1/6 sistolik üfürüm duyuluyordu. Solunum sayısı 64/dak olan hastanın, interkostal ve subkostal çekilmeleri vardı. Her iki akciğer alt alanlarında solunum sesleri kaba olarak duyuluyordu. Karın rahattı. Karaciğer sağ alt kosta yayının midklaviküler hattı kestiği yerin 2 cm altında ele geliyordu, dalak ise ele gelmiyordu. Lenfadenomegali saptanmadı. Diğer sistem muayene bulguları normal sınırlardaydı.

Laboratuvar bulguları

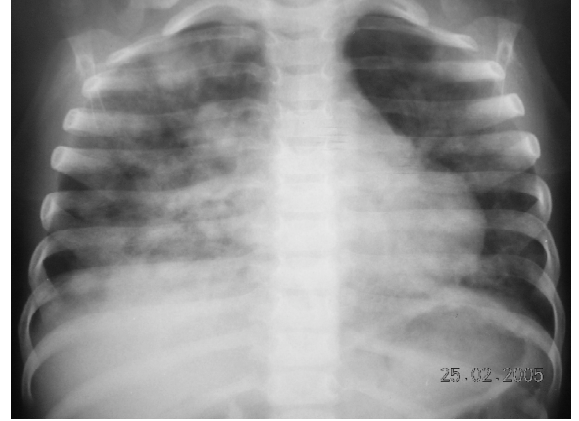
Tam kan sayımında; BK: 16 800/mm³ Hb: 6,9 gr/dl, Htc: % 21, MCV: 78,3 fl, MCH: 24, MCHC: 31, RDW: 20,7. Periferik yaymada: %52 lenfosit, %48 polimorfonükleer hücre görüldü. Alyuvarlarda hipokromi, mikrositoz, anizositoz ve poikilositoz saptandı. Düzeltilmiş retikülosit %2,3 olarak bulundu. Eritrosit çökme hızı 42 mm/sa idi; karaciğer, böbrek işlev testleri ve serum elektrolitleri ise normal sınırlardaydı. Akciğer grafisinde (Resim 1) ve toraksın kontrastlı bilgisayarlı tomografik (BT) incelemesinde, daha çok akciğer alt alanlarında mevcut, yaygın doku tutulumu görüldü (Resim 2).

Klinik seyir ve tedavi

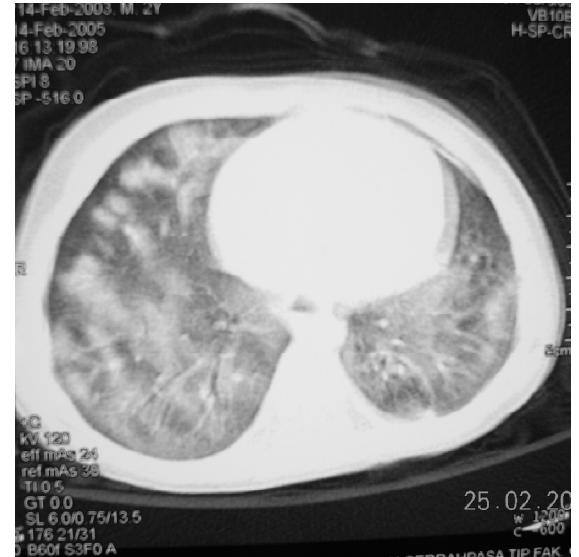
Öksürük ve solunum sıkıntısı ile başvuran, akciğer grafisinde yaygın parankimal tutulum saptanan hastanın, klinik tablosuna anemi de eşlik etmekteydi. Yoğun radyolojik

bulgulara karşın, genel durumunun iyi olması, ateşinin olmaması, özgeçmişinde de yineleyen pnömoni ve anemi ataklarının olması, bize tanıyı düşündürdü.

Mide sıvısı örneğinin patolojik incelemesi yapıldı.



Resim 1:



Resim 2:

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Enfeksiyon Hastalıkları, Klinik İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı,

Yazışma adresi: Dr. Ayla Kamburoğlu Göksel, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul
Tel/Fax: (0212) 414 31 77

e-posta: draylagoksel@hotmail.com

Alındığı tarih: 28. 04. 2005, kabul tarihi: 15. 06. 2005

Mide sıvısı örneğinin patolojik incelemesinde, hemosiderin yüklü makrofajların saptanması ve akciğere kanamaya neden olan diğer hastalıkların dışlanması ile pulmoner hemosideroz tanısı kondu.

Tekrarlayan pulmoner semptomlar nedeniyle; idyopatik pulmoner hemosideroz

A rare cause of recurrent pulmonary symptoms; idiopathic pulmonary hemosiderosis

Resim 1: Akciğer grafisinde iki taraflı yaygın tutulumlar

Resim 2: Akciğerin kontrastlı tomografisinde, daha çok alt alanları tutan, yaygın parankimal tutulum

Tedavide bir kez kan transfüzyonu uygulanan hastanın, transfüzyon sonrası Hb değeri 9,9 mg/dl olarak ölçüldü. Öksürük ve solunum sıkıntısı yakınmaları iki gün içinde gerileyen, radyolojik bulguları hızla düzelen hasta, immünsüpressif tedavi başlanmadan, yakından izlenmek üzere taburcu edildi.

Tartışma

Akciğere kanama yineleyen akciğer sorunlarına yol açan; nefes darlığı, hemoptizi, akciğer grafisinde yaygın, iki taraflı alveoler tutulumlar ile belirgin nadir bir hastalıktır (1). Klinik tablo ve radyolojik bulgular farklı şiddette ortaya çıkabilir. Çocukluk çağının nadir görülen akciğer sorunlarından biri olan akciğer kanamasının görülme sıklığı konusunda kesin veriler bulunmamaktadır (1,2). Alveolar kanama, büyük hava yollarına ulaşarak hemoptiziye neden olmadan veya radyolojik bulgu oluşturmadan da gelişebilir. Klinik tablo farkedilemeyecek kadar hafif olabileceği gibi, fazla miktarda kan transfüzyonu yapılmasını gerektirecek kadar ağır olabilir. Radyolojik olarak akut akciğer kanamasına bağlı gelişen alveoler tutulumlar, enfeksiyon nedeniyle oluşan tutulumlara göre çok daha kısa sürede geriler. Akciğer kanaması yapan nedenlerin bilinmesi, hızlı tanı ve tedavi planının oluşturulmasında önem taşır (3).

Akciğer kanaması yapan nedenler arasında; enfeksiyonlar (kistik fibroz, bronşektazi, tüberküloz), kardiyovasküler hastalıklar (doğuştan kalp hastalığı, pulmoner hipertansiyon, pulmoner emboli), travma (yabancı cisim aspirasyonu, boğulma, “crush” sendromları), akciğer-böbrek ile ilgili sendromlar (SLE, Goodpasture sendromu, Wegener granülomatozu), toksik (penisilamin, kokain), Heiner

sendromu (inek sütü aşırı duyarlılığı ile birlikte birincil pulmoner hemosideroz) ve idyopatik pulmoner hemosideroz (İPH) sayılabilir.

Enfeksiyonlar, travma ve yabancı cisim aspirasyonları, sütçocukluğu ve ergenlik öncesi dönemde en sık akciğerde kanama yapan nedenlerdir (3). Kanamayı takiben, makrofajlar hemoglobindeki demiri 36-48 saat içinde hemosiderin şeklinde depolarlar. Hemosiderin yüklü makrofajlar, alveollerde iki hafta kadar kalırlar ve bu süre içinde balgam, mide sıvısı, bronkoalveolar sıvı veya akciğer doku örneğinde tespit edilebilirler (3-5).

Yineleyen akciğer sorunu öyküsü olan hastamız, tekrarlayan pnömoni nedenlerinin varlığı açısından incelendi. İmmün yetersizlik veya gastroözofageal reflü saptanmadı. Akciğerde sık kanama yapan nedenlerden, kistik fibroz, bronşektazi, tüberküloz veya yabancı cisim aspirasyonu saptanmadı. Ekokardiyografisi normal olan hastada, kardiyovasküler hastalık olasılığı dışlandı. Akciğer-böbrek ile ilgili sendromların tanısı amacıyla bakılan ANA, anti-ds DNA ve p-ANCA negatif bulundu. İnek sütüne özgül antikor saptanmayan hastada Heiner sendromu düşünülmüdü. Tüm olası diğer nedenler dışlandığında, hastamız idyopatik pulmoner hemosideroz olarak kabul edildi. İdyopatik pulmoner hemosideroz, etiolojisi bilinmeyen, yineleyen alveolar kanamalar ile seyreden nadir bir hastalıktır. Yineleyen öksürük, dispne, hemoptizi gibi akciğer belirtileri; demir eksikliği anemisi; akciğer grafisinde geçici, yaygın parankimal tutulum varlığı İPH için tanı ölçütlerini oluşturur. Hemosiderin yüklü makrofajların gösterilmesi ile tanı kesinleştirilir (6-9). İdyopatik pulmoner hemosideroz, genellikle ilk on yaşta görülür. Solunum sistemi belirtileri %70 olguda ilk 6 yaşta ortaya çıkar. Klinik tablo, hafif veya ağır olabilir, pnömoniden farklı olarak 2-3 günde düzelir. Ataklar sırasında hafif anemi dışında hasta iyidir. Radyolojik bulgular genellikle iki taraflıdır. Hiler bölge çevresi ve akciğer alt alanları daha çok tutulur. Apeks ve kostofrenik sinüsler ise etkilenmez. Hipokromik mikrositer anemi vardır. Solunum işlev testleri genellikle restriktif tipte akciğer hastalığı bulguları gösterir. İdyopatik pulmoner hemosiderozun seyri ile ilgili farklı sonuçlar bildiren yayınlar vardır. Saeed ve ark. (7), 5 yıllık sağ kalım oranını %86 olarak bildirmişlerdir. Le Clainche ve ark. (10) ise 17,2 yıl izledikleri 15 olgunun %80’inde normal yaşam beklentisi bildirmişlerdir (10). İdyopatik pulmoner hemosideroz tedavisinde kortikosteroidlerden yararlanılabilir.

Kortikosteroidlerin sağ kalım süresi üzerine etkili olmadıkları, ancak belirtilerin şiddetini azalttıkları bildirilmektedir (6, 11-14). Kiper ve ark. (15) ise düşük doz kortikosteroid tedavisinin sağ kalım üzerine olumlu etkisi olabileceğini belirtmişlerdir. Steroid tedavisine yanıt alınamayan olgularda hidrosiklorokin, azatiyopirin ve siklofosamid gibi immün bağışıklığı baskılayan tedavinin kullanılabileceğini bildiren yayınlar vardır (16-19).

Kaynaklar

- Green RJ, Ruoss SJ, Kraft SA, et al. Pulmonary capillaritis and alveolar hemorrhage. *Chest* 1996; 110: 1305- 16.
- Dearborn DG. Pulmonary hemorrhage in infants and children. *Curr Op Pediatr* 1997; 9: 219- 24.
- Godfrey S. Pulmonary hemorrhage/hemoptysis in children. *Pediatr Pulmonol* 2004; 37: 476- 84.
- Epstein CE, Elidemir O, Colasudro GN, et al. Time course of hemosiderin production by alveolar macrophages in a murine model. *Chest* 2001; 120: 2013- 20.
- Ahrens P, Kitz R, Weimer B, et al. Reference values of hemosiderin-laden alveolar macrophages of bronchoalveolar lavage in children. *Pneumologie* 1999; 53: 262- 5.
- Boat TF. Idiopathic pulmonary hemosiderosis. In: Chernick V, Boat T (eds). *Kendig's disorders of the respiratory tract in children*. Philadelphia: WB Saunders; 1998: 628- 9.
- Saeed MM, Woo MS, MacLaughlin EF, et al. Prognosis in pediatric idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Chest* 1999; 116: 721- 5.
- Ioachimescu OC, Sieber S, Kotch A. Idiopathic pulmonary hemosiderosis revisited. *Eur Respir J* 2004; 24: 162- 70.
- Akçakaya N, Unutmaz E, Kutlu T, İlkkan B. İdyopatik pulmoner hemosideroz. 26. Türk Pediatri Kongresi Tebliğ Kitabı. İstanbul: Ada Ofset 80, 1988.
- Le Clainche L, Le Bourgeois M, Fauroux B, et al. Long-term outcome of idiopathic pulmonary hemosiderosis in children. *Medicine* 2000; 79: 318- 26.
- Matsaniotis N, Karpouzias J, Apostolopoulou, et al. Idiopathic pulmonary hemosiderosis in children. *Arch Dis Child* 1968; 43: 307- 9.
- Beckerman RC, Taussig LM, Pinna JL. Familial idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Am J Dis Child* 1979; 133: 113- 8.
- Gilman PA, Zinkham WH. Severe idiopathic pulmonary hemosiderosis in the absence of clinical or radiologic evidence of pulmonary disease. *J Pediatr* 1969; 75: 118- 21.
- Chryssanthopoulos C, Cassimos C, Panagiotidou C, et al. Prognostic criteria in idiopathic pulmonary hemosiderosis in children. *Eur J Pediatr* 1983; 140: 123- 5.
- Kiper N, Göçmen A, Özçelik 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: 180- 4.
- Bush A, Sheppard N, Warner JD. Chloroquine in idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Arch Dis Child* 1992; 67: 625- 7.
- Zaki M, Saleh QA, Mutari GA. Effectiveness of chloroquine therapy in idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Pediatr Pulmonol* 1995; 20: 125- 6.
- Colombo JL, Stolz SM. Treatment of life threatening primary pulmonary hemosiderosis with cyclophosphamide. *Chest* 1992; 102: 959- 60.
- Rossi GA, Balzano E, Battistini E. Long-term prednisone and azathioprine treatment of a patient with idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Pediatr Pulmonol* 1992; 13: 176- 80.