

# 16 Yaşındaki Hastada Hemoptizinin Nadir Bir Nedeni: İdiyopatik Pulmoner Hemosideroz

## A Rare Cause of Hemoptysis in a 16-Year-Old Patient: Idiopathic Pulmonary Hemosiderosis

Pınar ŞİMŞEK<sup>1</sup>, Ayşe Seçil EKŞİOĞLU<sup>2</sup>, Güzin CİNEL<sup>3</sup>, Melek Melahat OĞUZ<sup>1</sup>, Saliha ŞENEL<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye

<sup>2</sup>Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Bölümü, Ankara, Türkiye

<sup>3</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye



### ÖZET

Hemoptizi; trakeobronşiyal ağaç ya da akciğer parankiminden kaynaklanan kanamanın ekspektorasyonudur. Kardiyak, pulmoner, hematolojik, enfeksiyöz nedenler, bazı sistemik hastalıklar ve idiyopatik pulmoner hemosideroz hemoptiziye yol açabilir. İdiyopatik pulmoner hemosiderozis; akciğerlerde anormal hemosiderin depolanmasıyla giden, difüz alveolar hemorajiye bağlı hemoptizi yapan nadir bir pulmoner hastalıktır. İdiyopatik pulmoner hemosiderozis genellikle on yaş altında, yaygın olarak da 1-7 yaşta görülür. Çocukluk çağında cinsiyet dağılımı eşit iken, erişkin dönemde erkeklerde daha sık görülmektedir. Tanısı fiberoptik bronkoskopi ile alınan bronkoalveoler lavaj sıvısında hemosiderin yüklü makrofajların görülmesiyle ve intrapulmoner, ekstrapulmoner kanama yapabilen nedenler ekarte edilerek konulur.

Burada, hemoptizi ile gelen ve İdiyopatik pulmoner hemosiderozis tanısı alan kız olguyu, hastalığın nadir görülmesi nedeniyle tekrar hatırlatmak ve ilk kez adölesan dönemde bulgu vermesini vurgulamak amacıyla sunduk. Çocukluk ve adölesan dönemde solunumsal semptomlar, özellikle de hemoptizi ile başvuran; göğüs görüntüleme yamalı, yaygın buzlu cam görünümü saptanan olgularda, ayırıcı tanıda İdiyopatik pulmoner hemosiderozis yer almalıdır.

**Anahtar Sözcükler:** Çocuk, Hemoptizi, İdiyopatik pulmoner hemosideroz

### ABSTRACT

Hemoptysis is the expectoration of the hemorrhage originating from the tracheobronchial tree or lung parenchyma. Cardiac, pulmonary, hematological pathologies, infectious or systemic diseases and idiopathic pulmonary hemosiderosis can cause hemoptysis. Idiopathic pulmonary hemosiderosis is a rare cause of diffuse alveolar hemorrhage in children that results in abnormal hemosiderin deposition in the lung parenchyma. It is generally seen in children under 10 and most commonly between 1 and 7 years. While gender distribution is even in childhood, it is more frequently seen in males in adulthood. Diagnosis is confirmed by identification of hemosiderin-laden macrophages in broncho-alveolar lavage and ruling out other causes of intra- and extrapulmonary hemorrhage. Here we present a rare case of IPH that became symptomatic in adolescence. IPH should be considered in the differential diagnosis of patients who present with respiratory symptoms and particularly hemoptysis in childhood and adolescence with positive chest imaging findings.

**Key Words:** Child, Hemoptysis, Idiopathic pulmonary hemosiderosis

### GİRİŞ

Hemoptizi; trakeobronşiyal ağaç ya da akciğer parankiminden kaynaklanan kanamanın ekspektorasyonudur. Balgamda çizgi şeklinde kan görülmesinden masif hemoptizi olarak isimlendirilen ve çoğunlukla ölümcül olabilen kanamaya kadar değişebilmektedir. Nedenleri; sistemik hastalıklar (Goodpasture Sendromu, Wegener granülomatozisi, sistemik lupus eritematozus), kardiyak (mitral stenoz, triküspit endokarditi), pulmoner (bronşektazi,

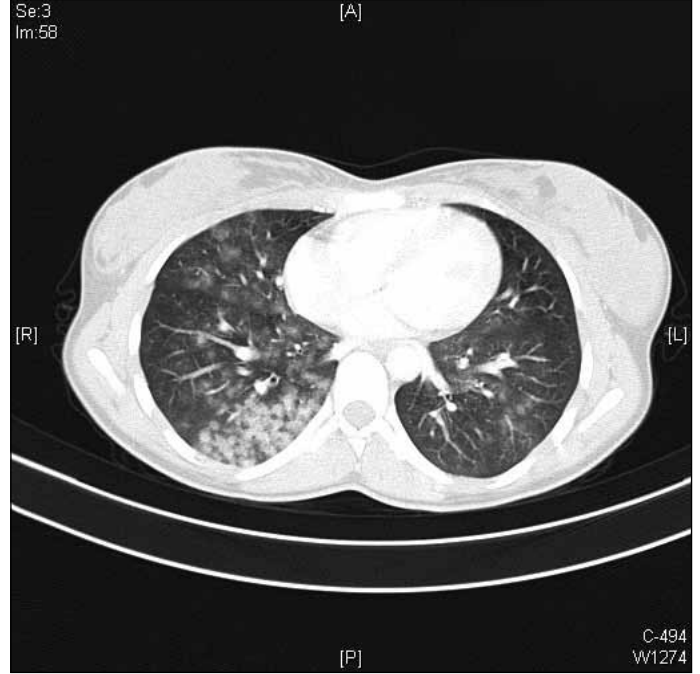
pulmoner emboli, kistik fibrozis) neoplastik (bronşiyal adenom, bronkojenik karsinom, metastatik tümör) travmatik (künt ya da penetre göğüs travması), enfeksiyöz (akciğer apsesi, tüberküloz), vasküler (pulmoner hipertansiyon, A-V malformasyon, aort anevrizması), hematolojik (Dissemine intravasküler koagülasyon, trombositopeni) hastalıklar olabileceği gibi ilaç (aspirin, kokain) ya da toksik nedenlerle ve iyatrojenik (bronkoskopi, transtrakeal aspirasyon) de olabilir (1).

Yaygın alveoler hemorajinin yineleyen atakları için altta yatan bir neden bulunmadığı zaman İdiyopatik pulmoner hemosiderozis (İPH) tanımı kullanılmaktadır (2). İdiyopatik Pulmoner Hemosideroz (İPH), hemoptizinin nadir nedenlerindedir (3). Literatürde 500 olgu bildirilmiştir. Bir dışlama tanısıdır (4). Tanı fiberoptik bronkoskopi ile alınan bronkoalveoler lavaj sıvısında hemosiderin yüklü makrofajların görülmesiyle doğrulanmalıdır (5). Biz hemoptizi ile gelen olguyu, İPH hastalığının nadir görülmesi nedeniyle tekrar hatırlatmak ve literatürden farklı olarak adölesan dönemde ilk kez bulgu vermesini vurgulamak amacıyla sunduk.

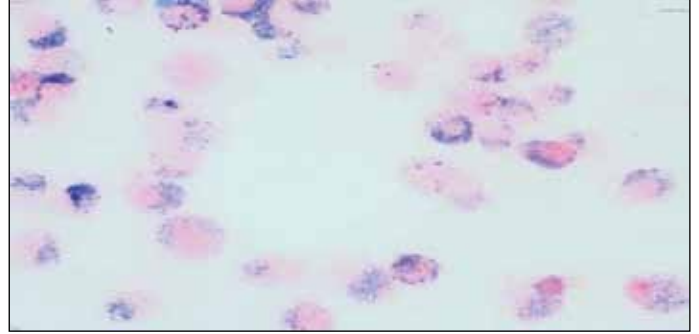
## OLGU SUNUMU

16 yaşında önceden sağlıklı olan kız olgu hemoptizi nedeniyle başvurdu. 2 aydır eforla oluşan nefes darlığı ve iki hafta önce başlayan öksürük yakınması mevcuttu. Özgeçmiş ve soygeçmişte özellik yoktu. Fizik muayenede bilinç açık, oryantasyon, kooperasyon tamdı. Vücut sıcaklığı 37.5 °C, solunum sayısı 28/dk, kalp tepe atımı 116/dk ve kan basıncı yaşına göre normal sınırlar içerisindeydi. Solunum sistemi muayenesinde akciğer sağ orta zonda sekretuar raller mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemede; hemoglobin 10.7 g/dl, Hct %43.2, eritrosit sayısı 4.52 milyon/mm<sup>3</sup>, beyaz küre 20x10<sup>9</sup>/L, trombosit 347x10<sup>9</sup>/L, ortalama eritrosit hacmi 88 fL, eritrosit dağılım genişliği %16 olarak saptandı. Periferik yaymada %80 parçalı, %12 lenfosit, %2 monosit vardı. Eritrosit morfolojisi normokrom normositer anemi ile uyumlu idi. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) 23.6 sn, Protrombin zamanı (PTZ) 13.5 sn'di. C-Reaktif Protein 1 mg/L (0-8 mg/L), eritrosit sedimentasyon hızı 12 mm/saat idi. Dışkıda gizli kan pozitif saptandı. Balgamda aside dirençli basil (ARB) negatifti. İmmünglobulin M,G,E,D ve A (102 mg/dl), serum kompleman 3 ve 4 (C3-C4) düzeyleri normaldi. Anti-nükleer antikor, çift sarmallı DNA antikor (anti dsDNA, Anti-Nötrofil Sitoplazmik otoantikorlar (p-ANCA, c-ANCA), Anti-glomerüler bazal membran antikor (anti-GBM), doku transglutaminaz IgM/G, alfa-1 antitripsin negatif saptandı. Solunum fonksiyon testi normal ve macroduct yöntemi ile bakılan ter testi 34 mmol/l (0-40: normal, 40-60 test tekrarı, >60 yüksek) olarak normaldi. Radyolojik incelemede; posterior anterior akciğer grafisinde bilateral akciğer bazallerinde infiltrasyon görünümü saptandı. Toraks tomografisinde bilateral, vasküler traselere uyan lokalizasyonda yaygın, yamasal, düzensiz sınırlı buzlu cam dansiteleri ve sağ akciğer alt lobda konsolidasyon izlendi (Şekil 1). Gastrointestinal kanama ekartasyonu için yapılan endoskopide kanama odağı saptanmadı. Laringoskopik muayenede nazofarenks arka duvarında üzeri kurutlu oluşum izlenen olgunun nazofarenks MR görüntüleme normaldi.

Olguda etiyolojik bir neden bulunamaması nedeniyle bronkoskopi yapıldı. Bronkoskopide bronş mukozası hiperemik olarak görüldü ve alınan bronkoalveoler lavaj sıvısı (BAL) pembe renkteydi. BAL sıvısından yapılan sitopatolojik değerlendirmede bol miktarda hemosiderin yüklü makrofaj saptandı (Şekil 2). Bu



**Şekil 1:** Toraks tomografisinde; bilateral, vasküler traselere uyan lokalizasyonda yaygın, yamasal, düzensiz sınırlı buzlu cam dansiteleri izlenmektedir.



**Şekil 2:** BAL örneğinde hemosiderin yüklü makrofajlar.

bulgularla olguda İPH düşünüldü. Tedavi için 1mg/kg/gün dozunda steroid başlandı. 14 gün sonra çekilen PAAG'de bilateral bazallerde mevcut olan infiltrasyonun gerilediği görüldü. Olgu, tedavisinin düzenlenmesi ve periyodik kontrollerinin yapılması için pediatrik göğüs hastalıkları bölümünce takibe alındı.

## TARTIŞMA

İdiyopatik pulmoner hemosiderozis; difüz alveolar hemoraji nedeniyle akciğerlerde anormal hemosiderin depolanmasıyla oluşur. Ceelen tarafından ilk defa 1931 yılında anemi, hemoptizi ve pulmoner infiltrasyon triadı olarak tanımlanmıştır (3). İPH tekrarlayan intraalveolar hemoraji ataklarından kaynaklanan, alveolar makrofajlara demirin hemosiderin olarak anormal birikmesiyle karakterize bir hastalıktır. Bazı olgularda otoimmünitinin

rol oynadığı düşünülse de etiyoloji ve patogenezi tam olarak bilinmemektedir (6,7). Pulmoner hemosiderozun, pulmoner kapiller bazal membranın immünolojik veya toksik nedenlerle defekte uğraması sonucu oluştuğu düşünülmektedir (5). İPH, milyonda 0.24-1.23 insidansla nadir görülen bir hastalık olarak kabul edilmektedir (3-5). Olguların %80'i çocukluk döneminde ortaya çıkmaktadır (3,6). Çocukluk döneminde cinsiyet farkı görülmez. Erişkin dönemde erkeklerde daha sık görülür (6). İPH genellikle on yaş altında, yaygın olarak da 1-7 yaşta görülür (3). Olgumuzun kız cinsiyette olması ve bulguların 16 yaşında ortaya çıkması literatürün genelinden farklılık göstermektedir.

İdiopatik pulmoner hemosiderozis, pulmoner enfeksiyon ve hemoptizi ile ortaya çıkabilir. Bununla birlikte pulmoner semptomlar olmaksızın yalnızca demir eksikliği anemisi ile de gelebilir. Genç çocuklar ve infantlarda dışkıda gizli kan varlığı, bizim olgumuzda da olduğu gibi kanın yutulmasına bağlı olabilir (6).

Tanı, pulmoner hemoroji yapan Wegener Granülomatosisi, SLE, romatoid artrit, Good Pasture sendromu, koagulopati, pulmoner venokluziv hastalık, platelet defektleri, pulmoner enfeksiyonlar, pulmoner kapiller hemanjiyomatosis ve toksinler (kokain, insektisit vb.) gibi nedenlerin dışlanması ile konur (3,5,6). İPH bazı olgularda çölyak hastalığı ile ilişkili bulunmuştur (5,6). Bu nedenle hastalar gluten intoleransı açısından rutin olarak değerlendirilmelidir. Olgumuzda çölyak otoantiklorları negatif saptanmıştır. Hastalığın radyolojik özellikleri nonspesifiktir. İntertisyel değişiklikler, konsolidasyon, plevral efüzyon, pulmoner nodüller, kavitasyon, fibrozis ve buzlu cam dansiteleri gibi değişkenlik gösterebilir (6). İPH tanısı BAL sıvısında hemosiderin yüklü makrofajların varlığı ile konur (3-5). Bizim olgumuza da diğer nedenler dışlandıktan sonra yapılan bronkoskopi ile alınan BAL sıvısından yola çıkılarak tanı konuldu.

İdiopatik pulmoner hemosiderozisli hastaların çoğunda oral kortikosteroid akut dönemde hızla düzelmeyi, İPH alevlenme sıklığını azaltmayı ve prognozda iyileşmeyi sağlar. İmmünsupresif ajanlardan azotipirin, siklofosamid, hidroksiklorokin ve metotreksat ile değişken sonuçları elde edilmekle beraber kullanılmaktadır (3-5). Olgumuza da başlangıç tedavisi olarak oral kortikosteroid başlanmış ve hızla semptomların gerilediği görülmüştür.

Prospektif çalışmaların yokluğu İPH'in kısa ve uzun süreli prognozunu değerlendirmeyi zorlaştırmaktadır. Altmış sekiz hastanın takip edildiği bir çalışmada ortalama sağ kalım 2.5 yıl ve 30 hastanın takip edildiği bir başka çalışmada ortalama sağ kalım 3 yıl olarak bildirilmiştir (8,9). Hastalarda sık görülen ölüm nedenleri masif alveolar hemoraji ile ilişkili akut solunum yetersizliği ve kronik dönemde pulmoner fibrozise bağlı kronik solunum yetersizliği ve kor pulmonaledir (4). Olgumuz, ileri takipleri yapılmak üzere pediatrik göğüs bölümüne yönlendirilmiştir.

## SONUÇ

Çocukluk ve adolosan dönemde solunumsal semptomlar, özellikle de hemoptizi ile başvuran; akciğer görüntülemeye orta ve alt zonlarda yamalı, difüz alveolar infiltrasyon, buzlu cam görünümü saptanan olgularda, ayırıcı tanıda İPH yer almalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Godfrey S. Pulmonary hemorrhage/hemoptysis in children. *Pediatr Pulmonol* 2004;37:476-84.
2. Ioachimescu OC, Sieber S, Kotch A. Idiopathic pulmonary haemosiderosis revisited. *Eur Respir J* 2004;24:162-70.
3. Kabra SK, Bhargava S, Lodha R, Satyavani A, Walia M. Idiopathic pulmonary hemosiderosis: Clinical features and follow up of 26 children. *Indian Pediatrics* 2007;44:333-8.
4. Chen KC, Hsiao CC, Huang SC, Ko SF, Niu CK. Anemia as the sole presenting symptom of idiopathic pulmonary hemosiderosis: Report of two cases. *Chang Gung Med J* 2004;27:824-8.
5. Kamienska E, Urasinski T, Gawlikowska-Stroka A, Glura B, Pogorzelski A. Idiopathic pulmonary hemosiderosis in a 9 year-old girl. *Eur J Med Res* 2009;14:112-5.
6. Ibrahim R, Arasaretnam A, Ordidge K, Vedelago J, Toy R. Case report of idiopathic pulmonary haemosiderosis in a child with recurrent chest infections. *J Radiol Case Rep* 2011;5:30-5.
7. Ferrari GF, Fioretto JR, Alves AF, Brandão GS. Idiopathic pulmonary hemosiderosis: A case report. *J Pediatr* 2000;76:149-52.
8. Soergel K, Sommers SC. Idiopathic pulmonary hemosiderosis and related syndromes. *Am J Med* 1962; 32:499-511.
9. Chryssanthopoulos C, Cassimos C, Panagiotidou C. Prognostic criteria in idiopathic pulmonary hemosiderosis in children. *Eur J Pediatr* 1983;140:123-5.