

## OLGU SUNUMLARI

# ÇOCUKTA İDİOPATİK PULMONER HEMOSİDEROSİS

## A CHILD WITH IDIOPATHIC PULMONARY HEMOSIDEROSIS

Işın YAPRAK  
Sezin AŞIK  
Berrak SARIOGLU  
Savaş KANSOY  
Cengiz SERT  
Hürriyet TURGUT

### SUMMARY

Idiopathic pulmonary hemosiderosis (IPH) is an uncommon but devastating disease of children. The radiographic finding of a diffuse reticulonodular alveolar infiltrate together with clinical findings of chronic, nonproductive cough, chronic or acute dyspnea and iron-deficiency anemia, strongly suggest IPH, but open-lung biopsy is usually necessary for definitive diagnosis.

We present a case of a fourteen year-old boy with IPH who has been admitted to our clinic with severe anemia, acute respiratory failure and typical chest X-ray. Histopathologic diagnosis was done on the sputum and the open lung biopsy specimen was carried out on the 30<sup>th</sup> day of admission.

The patient is now on corticosteroid therapy and clinically stable.

(Key words : Childhood, Respiratory Failure)

### ÖZET

İdiopatik pulmoner hemosiderosis çocukluk yaşlarında ender görülen, ağır klinik seyri olan bir hastalıktır. Demir eksikliği anemisi, kronik nonproduktif öksürük üzerinde gelişen akut respiratuar dispne, akciğer grafisinde diffüz, retikülönodüler alveoler infiltrasyon ve balgamda hemosiderin yüklü makrofajların tespiti, hastalığı kuvvetle düşündürür. Kesin tanı açık akciğer biyopsisi ile konur.

Kliniğimize derin anemi, akut respiratuar distres ve tipik akciğer grafisi ile başvuran, balgam ve açık akciğer biyopsisinin histopatolojik incelenmesi ile kesin tanı alan 14 yaşındaki erkek olgu takdim edilmektedir.

(Anahtar Sözcükler: Çocukluk çağı, Solunum yetmezliği)

Çocuk Kliniği, (Doç. Dr. I. Yaprak, Kli. Şefi,  
Uzm. Dr. S. Kansoy, Kli.Şefi, Dr. S. Aşık, Dr. B. Saroğlu)  
Göğüs Cerrahisi Kliniği, (Op. Dr. C. Sert)  
Patoloji Laboratuvarı, (Uzm. Dr. H. Turgut)  
SSK Tepecik Hastanesi 35120 İzmir

Yazışma : (Dr. S. Aşık)

Pulmoner hemosiderozis, tekrarlayan alveoler kanamalar sonucu akciğerlerde hemosiderin birikimi ile karakterize bir klinik tablodur. Primer nedenlere bağlı olabileceği gibi pulmoner venöz hipertansiyon, sol ventrikül yetmezliği, kollajen vasküler hastalıklar ve hemorajik hastalıklara sekonder de gelişebilir. Çocuklarda primer nedenli pulmoner hemosiderozis, sekonder nedenlere oranla daha siktir. Bunlar; inek sütü hipersensitivitesine bağlı gelişen form (Heiner sendromu), myokardit ve pankreatik tutulumla birlikte olan form, Goodpasture sendromu ve nedeni saptanamayan idiopatik pulmoner hemosiderozistir. (1,3).

İdiopatik pulmoner hemosiderozis çocuklarda, genellikle akut gelişen solunum yetmezliği, hemoptizi, derin anemi, akciğer grafisinde tipik bilateral diffüz retikülonodüler infiltrasyon ve balgamda hemosiderin yüklü makrofajların tespiti ile kendini gösterir.

## OLGU

14 yaşındaki erkek hasta, 5833920 protokol numarası ile 23. 12. 1991'de solukluk, halsizlik, ateş, öksürük, nefes darlığı yakınmalarıyla başvurdu. Öyküsünden 1 yıl önce demir eksikliği anemisi tanısıyla oral tedavi görmesi dışında öz geçmişi ve soy geçmişinde özellik olmadığı, solukluk ve halsizlik yakınmalarının son bir aydır tekrar başladığı ve üç gündür de bu tabloya ateş, öksürük, nefes darlığının eklendiği öğrenildi.

### Fizik Muayene

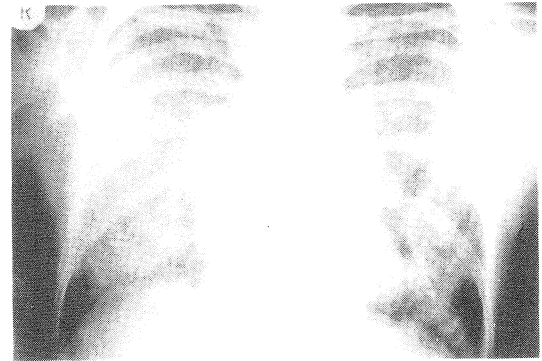
Ağırlık: 50 kg. (50.P)	Ateş	:38 oC
Boy : 161 cm (50.P)	Kalp tepe atımı	:180/dakika
	Arteriel kan basıncı	:100/60 mmHg
	Solunum sayısı	:52/dakika

Hastanın genel durumu kötü, ileri derecede soluk, halsiz, deri ve skleralar ikterikti. Suprasternal ve subkostal çekilmeleri ile ağır respiratuar distresi mevcuttu. Akciğerlerde dinlemekle bilateral yaygın krepitan raller saptandı. Karaciğer 2 cm, dalak 4cm palpabildi. Diğer sistem bakıları olağandı.

### Laboratuvar:

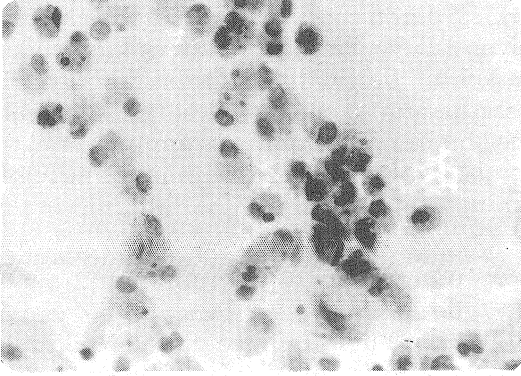
Hemoglobin: 4gr/dl, Hematokrit:%15.2, beyaz küre sayısı: 12800/mm<sup>3</sup>, düzeltilmiş retikülosit sayısı: %1.3, kırmızı küre indeksleri ve periferik yayma demir eksikliği anemisi ile uyumlu idi. Polimorf nüveli lökosit egemenliği mevcuttu. Eritrosit sedimentasyon hızı: 78mm/saat idi. İdrarda ürobilinojen: 4mg/dl olarak saptandı. Transferrin saturasyonu: %6, serum ferritin değeri: 7ng/ml, kanda total bilirubin: 2.3 mg/dl, indirekt bilirubin:1.8mg/dl idi. Hemoglobin elektroforezi, glikoz 6 fosfat dehidrogenaz düzeyi, osmotik frajilite, protrombin zamanı, kanama zamanı, pıhtılaşma zamanı, karaciğer-böbrek fonksiyon testleri ve kanda C<sub>3</sub> düzeyi normaldi. Lupus eritematozus hücresi, antinükleer antikor, C-reaktif protein, lateks aglütinasyonu, soğuk aglütinimleri (-) bulundu. Balgamda asidoresiztan bakteri 3 kez arandı ve (-) bulundu. BCG li olan hastada PPD yanıtıydı.

Çekilen posteroanterior akciğer grafisinde yaygın retikülonodüler nitelikte infiltrasyon mevcuttu. Balgamda hemosiderin yüklü makrofajlar (+) bulundu. EKG ve ekokardiografi normaldi. Batın ultrasonografisinde hepatosplenomegali saptandı.



Resim 1: P/A akciğer grafisinde bilateral diffüz retikülonodüler infiltrasyon

Bu klinik ve laboratuvar bulgularla öncelikle bakteriel pnömoni düşünülerek destek tedavi yanında hataya Sefazolin 100mg/kg/gün+Amikasin 15mg/kg/gün intravenöz başlandı. 12 saat sonra respiratuar distresteki süratli düzelmeye karşın akciğerdeki retiküler görünümün devam etmesi, akut gelişen anemisi, balgamda hemosiderin



Resim 2: Hematoksilen-eozin x 440  
Balgamda hemosiderin yüklü makrofajlar

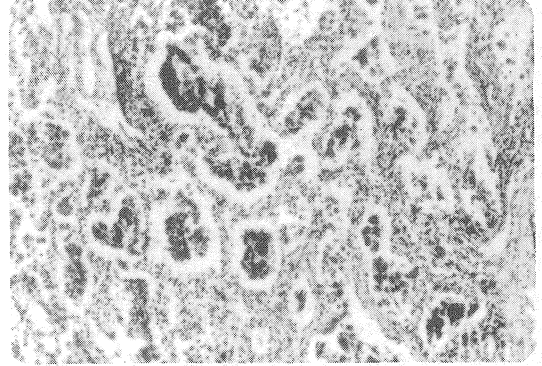
yüklü makrofajların tespiti ile pulmoner hemosiderozis yönünden ileri tetkik ve ayırıcı tanıya yönelik arařırmalara başlandı. Çekilen yüksek rezonanslı toraks tomografisinde akciğerlerde intersitisiyel mikronodüler deęişiklikler mevcuttu.

Yatışı sırasında üç kez kan verilen hasta, normal fizik inceleme ve laboratuvar bulguları ile (hemogloblin: 9,8 gr/dl, hematokrit: %29,1 beyaz küre sayısı: 6700/mm<sup>3</sup>, eritrosit sedimentasyon hızı: 8mm/saat, idrarda ürobilinojen: normal, kanda total bilirubin: 0,8 mg/dl, indirekt bilirubin: 0.5 mg/dl) 16. günde tedavi sonlandırılarak kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

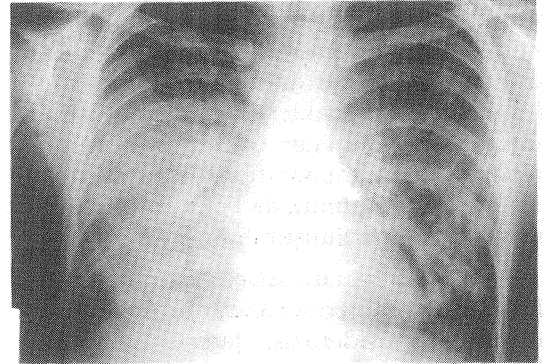
15 gün sonra kontrole gelen olgu akciğer biyopsisi yapılmak üzere yatırıldı. Biyopside terminal bronşial ve alveollerdeki hemosiderin yüklü makrofajların yanında intersitisiyel fibrozis veya epitelial hücre hiperplazisine baęlı olarak alveol duvarlarında orta derecede kalınlaşma olduęu saptandı, vaskülit bulgusu gözlenmedi. Patoloji No: 1501/92

Histopatolojik kesin tanı ve kontrol akciğer grafilerindeki retiküler mikronodüler görünümün azalmakla birlikte devam etmesi nedeniyle olgu 2 mg/kg/gün oral prednizolon tedavisine alındı. Olgumuz halen tedavisinin 7. ayında olup düşük doz alternan prednizolon tedavisi sürmektedir. Genel durumu iyi olup hemoglobin deęeri 13 gr/dl, serum ferritin düzeyi 48.5 ng/ml dir. Son kontrol akciğer grafisinde retiküler

görünüm devam etmektedir. Ancak 7. ayındaki bu son kontrolde yapılan manyetik rezonans görüntüleme yüksek rezonanslı tomografi tekrarlanmamıştır.



Resim 3: Hematoksilen-eozin x 275  
Alveol lümenlerini dolduran makrofajlar



Resim 4: Tedavi sonrası P/A akciğer grafisi

## TARTIřMA

İdiopatik pulmoner hemosiderozis ender görülen, nedeni bilinmeyen, mortalitesi yüksek bir hastalıktır. Çocuklarda ve erişkinlerde farklı klinik seyir gösterir. Erişkinlerde hastalık kronik, nonproduktif öksürük, dispne, wheezing ve demir eksikliği anemisi ile oldukça sinsidir. Çocuklarda ise fulminant-akut ataklar sinsi seyre eşlik eder (2). 1-7 yaşları arasında ve genç erişkinlerde daha sık görülür ve cins farkı gözetmez (3). Olgumuz 14 yaşında erkek hasta olup gelişmesi normaldir. 1 yıl önce tanımlanan demir eksikliği anemisi ve son 1-2 aydır başlayan halsizliği dışında önemli

bir yakınması olmayıp akut atakla kliniğimize başvurmuştur.

Erişkinde pulmoner hemosiderozis sistemik hastalıklara eşlik eder. Ancak çocuklarda genellikle spesifik bir neden tespit edilemez (1,4). Olgumuzun yaşı, gelişme geriliğinin, hipertansiyonunun olmayışı, böbrek fonksiyonlarının ve kompleman düzeyinin normal olması, ekokardiografi ve tüm batın tomografisinin normal olarak değerlendirilmesi bizi primer pulmoner hemosiderozisin diğer nedenlerinden uzaklaştırmıştır. Reading ve ark. (5) idiopatik pulmoner hemosiderosis tanısı alan 4.5 yaşındaki erkek hastada gliadin ve retikülin antikorları saptamışlar ve inek sütü proteinleri yanı sıra diğer gıdalara ve glutene karşı antikorların da bu hastalıkta, özellikle anemisi ve gelişme geriliği olan çocuklarda aranmasını önermişlerdir.

Pulmoner hemosiderozisli olguların posteroanterior akciğer grafileri yaygın bilateral retikülönodüler opasitelerden bronkopnömonik infiltrasyona ve konsolidasyondan ateletazilere kadar değişkenlik gösterir (6). Bu nedenle de bakteriel pnömoni, milier tüberküloz, pulmoner ödem, alveoler proteinozis ve pulmoner fibrozisle karışabilir (3). Nitekim olgumuz da bakteriel pnömoni ön tanısıyla yatırılmıştır.

Akut respiratuar distres, derin anemi ve tipik posteroanterior akciğer grafisi pulmoner hemosiderozis tanısını kuvvetle düşündürürse de kesin tanı sitohistopatolojik inceleme ile konur. Balgamda, mide suyunda, bronşiyal çalkantı materyalinde hemosiderin yüklü makrofajlar tanıyı destekler (9). Ancak kesin tanı için, hastada spesifik ivedi tedavi gerektiğinden ve ayırıcı tanı yelpazesinin geniş olması nedeniyle, akut dönemi takiben yapılacak açık akciğer biyopsisi gereklidir (1,3,9). Akut dönemde biyopsi riskli olduğundan manyetik rezonans ile görüntüleme yararlanılabilir (3).

Olgumuzda yatışın birinci ayında, klinik seyir stabil durumda iken, açık akciğer biyopsisi yapılmış ve ışık mikroskopunda terminal bronşiol ve alveoller içinde yaygın hemosiderin yüklü makrofajlar tespit edilmiş-

tir. Vaskülit saptanmayan olguda alveoler duvarda kalınlaşma gözlenmiştir. Corrin ve ark. (2) dördü çocuk olan altı olguda akciğer biyopsisi uygulamışlar, ışık ve elektron mikroskopik bulguları değerlendirmişlerdir. Esas hasarın kapiller endotelinde ve bazal membranda olduğunu göstermişler, elektrodan yoğun depolanmaya rastlamamışlardır.

İdiopatik pulmoner hemosiderozisde kortikosteroidler (metilprednizolon 2 mg/kg /gün, hidrokortizon 4 mg / kg / gün), ACTH 10-25 ünite/gün ve siklofosfamid 2-3 mg/kg/gün önerilen tedavi yöntemleridir (1,8). Mortalitesi yüksek olmasına karşın erken teşhis ve uygun tedavi ile hastaların yaşam süresi 10 yılın üzerine çıkarılabilmektedir.

Bu nedenle, akut respiratuar distres, derin anemi, tipik akciğer bulguları olan olgularda pulmoner hemosiderozis, ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmelidir..

#### KAYNAKLAR

1. Cutz E, Idiopathic pulmonary hemosiderosis and related and childhood. *Paediatr Pathol* 1987 ; 11 : 47-81.
2. Corrin B, Jagusch M, Dewar a, Tungekar Mf, DaviesDR, Warner JO, Fine structural changes in idiopathic pulmonary hemosiderosis. *J Pathol* 1987 ; 153 : 249-56
3. Rubin GD, Edwards DK, Diagnosis of pulmonary hemosiderosis by MR imaging. *Am J Radiol*; 1989 ; 152 : 573-4.
4. Lembley DE, Katz P. Rheumatoid-like arthritis presentig as idiopathic pulmonary hemosiderosis: *J Rheumatol* 1986 ; 13(5) : 954-7.
5. Reading R, Watson JG, Platt JW, Bird AG, Pulmonary hemosiderosis and gluten. *Arch Dis Child* 1987; 62: 513-5.
6. Levy J, Wilmott RW, Pulmonary hemosiderozis. *Paediatr Pulmonol* 1986 ; 2 : 384-91.
7. Danel C, Le Bourgeois M, de Blic J, Scheinmann P, Nezelof C, Anatomoclinical approach in idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Arch anat Cytol Pathol* 1989 ; 37 (4) : 160-5.
8. Bagnato L, Grilli C, Portioli P, Biella C, Carnelli V, Long-term evaluation of immunosuppressive therapy in childhood idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Paediatr Med Chir* 1986 ;8 (5) 671-4.
9. Aydılek R, Balkanlı K, İlvan A, Öztekin I, Uçmaklı E, Bir idyopatik pulmoner hemosiderozis olgusu. *Türk PatDerg*, 1988 ; 4 (1) : 63-7.