

DEMİR EKSİKLİĐİ ANEMİSİ İLE SEYREDEN AKCİĐER İNFİLTRASYONLARI: İDYOPATİK PULMONER HEMOSİDEROZİS: OLGU SUNUMU

PULMONARY INFILTRATES WITH IRON DEFICIENCY ANEMIA: IDIOPATHIC
PULMONARY HEMOSIDEROSIS: CASE REPORT

Hayriye UÇAR
Ayşegül ÇALLI
Mazlume SUNA
Ahmet Emin ERBAYCU

ÖZET

On yedi yaşında kadın olgu soluk darlığı, halsizlik, yorgunluk, bir yıldır devam eden öksürük ve son bir aydır ağzından kan gelmesi yakınması ile başvurdu. Dört yıldır demir eksikliği anemisi nedeniyle demir replasman tedavisi uygulanıyordu.

Yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisinde her iki akciğerde alt loblarda belirgin olmak üzere alveoler infiltratlar izlendi. Bronkoalveoler lavaj sıvısında hemosiderin yüklü alveoler makrofajlar görüldü.

Demir eksikliği anemisine eşlik edebilecek solunum sistemi semptomları ve akciğer infiltratları klinisyeni idyopatik pulmoner hemosiderozis için yönlendirmeli ve tanı geciktirilmemelidir.

Anahtar sözcükler: Akciğer infiltratları, Demir eksikliği anemisi, Hemoptizi, Pulmoner hemosiderozis.

SUMMARY

Seventeen years old female referred to the hospital with breathlessness, weakness, fatigue, cough for one year and hemoptysis for one month. She has been treated with iron because of a iron deficiency anemia for four years.

There were alveoler infiltrates at both lung, especially at lower lobes. Hemosiderin-laden alveoler macrophages was seen in bronchoalveoler lavage fluid.

Symptoms of respiratory system those may be accompanied by iron deficiency anemia and pulmonary infiltrates should direct the clinicians to idiopathic pulmonary hemosiderosis and the diagnosis should not be delayed.

Key Words: Hemoptysis, Iron deficiency anemia, Pulmonary hemosiderosis, Pulmonary infiltrates

Göğüs Hastalıkları Kliniđi

(Uz. Dr. H. Uçar, Uz. Dr. A. Çallı)

Patoloji Laboratuvarı

(Uz. Dr. M. Suna)

Balıklığöl Devlet Hastanesi ŞANLIURFA

Göğüs Hastalıkları Kliniđi

(Uz. Dr. A. E. Erbaycu, Başasistan)

Tepecik Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eđitim ve Araştırma Hastanesi İZMİR

Yazışma: Uz. Dr. A. E. Erbaycu

GİRİŞ

İdiyopatik pulmoner hemosiderozis (İPH), yaygın alveoler hemorajinin nadir nedenlerinden biridir. Etiyoloji bilinmemektedir ve çoğunlukla yaşamın ilk on yılında ortaya çıkar. Erişkin dönemde başlayan olgu sayısı azdır ve bunların da çoğunluğunda 30 yaş öncesi tam konur. Hastalık çocukluk döneminde başlayanlarda cinsler arasında dengeli bir dağılım gösterirken erişkin dönemde başlayanlar erkeklerde daha sık saptanır (1,2).

Alveol içine kanamaların şiddeti ile orantılı olarak olgularda solunum sistemine ait bulgular izlenir. Hemoptizi, anemi, soluk darlığı ve iki taraflı akciğer parankim infiltrasyonu hastalığın başlıca bulgularıdır. Hemoraji sonrası açığa çıkan hemosiderin, alveoler makrofajlar tarafından alınır ve çok sayıda hemosiderin yüklü makrofaj (siderofaj) gözlenir. Olgularda diğer yaygın alveoler hemoraji yapan hastalıkların dışlanması gerekir (1,2).

Bu yazıda uzun süre demir eksikliği anemisi nedeniyle tedavi uygulanan ve solunum semptomlarının ortaya çıkışı sonrasında İPH tanısı konan bir olgu sunulmaktadır.

OLGU

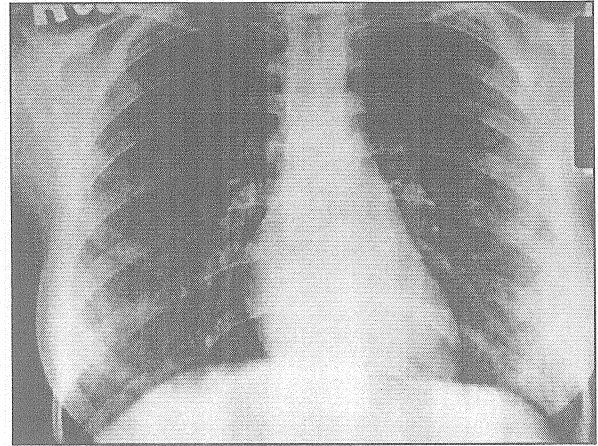
On yedi yaşında kadın olgu (H.A., klinik protokol no: 5220) nefes darlığı, halsizlik, yorgunluk, bir yıldır devam eden öksürük ve son bir aydır ağızdan kan gelmesi yakınması ile başvurdu. Dört yıldır demir eksikliği anemisi nedeniyle izlendiği ve demir replasman tedavisi uygulandığı öğrenildi. Ev hanımı idi ve herhangi bir alışkanlığı yoktu. Soygeçmişinde özellik yok idi.

Fizik bakısında; soluk, halsiz görünümde, tansiyon arteriyel: 100/60 mmHg, nabız: 112/dakika, solunum sayısı: 22/dakika idi ve ateş: 36.5°C ölçüldü. Dinlemekle her iki alt kesimlerde inspiratuvar raller alındı.

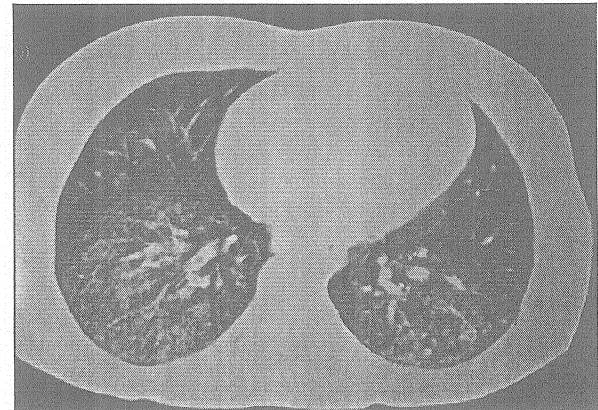
Laboratuvar bulgularında; lökosit: 7.480/mm³, hemoglobin: 5.3 gr/dl, hematokrit: 18.4, trombosit: 279.000/mm³, eritrosit: 2.760.000, MCV: 66.7, MCH: 29.2, MCHC: 28.8, eritrosit sedimentasyon hızı: 34/saat idi. Tam idrar tetkiki normal idi. Rutin biyokimya testlerinde LDH: 229 UL ölçüldü, diğer testler normal sınırlarda idi.

Serum demir: 20 µg/dl, total demir bağlama kapasitesi: 516 µg/dl, ferritin: 43 ng/ml (normal aralık 10-291 ng/ml) idi. Serum romatoid faktör, antinükleer antikor ve anti-glomerül bazal membran antikoru negatif idi.

Akciğer grafisinde; sağda daha belirgin olmak üzere her iki akciğerde alt zonlarda heterojen dansite artışı izlendi (Resim 1). Yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisinde her iki akciğerde alt loblarda belirgin olmak üzere belirsiz sınırlı alveoler dansite artışları izlendi (Resim 2). Tüm batın ultrasonografisi olağan idi. Ekokardiyografide pulmoner arter basıncı 40 mmHg idi, birinci derece trikuspid yetmezliği ve mitral yetmezliği saptandı.



Resim 1. Akciğer grafisinde alt zonlarda heterojen dansite artışı.

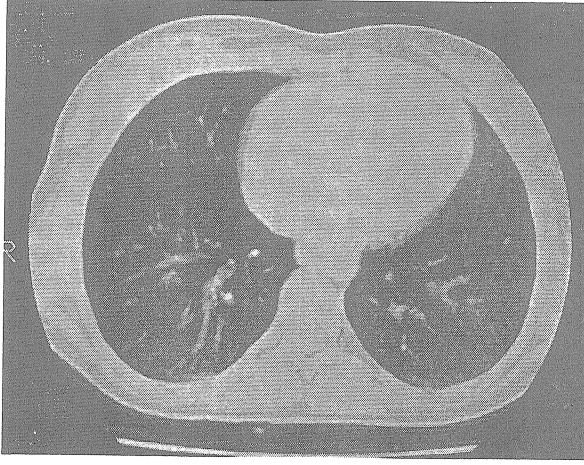


Resim 2. Yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisinde alt loblarda alveoler dansite artışı.

Bronkoskopide tüm mukozalar soluk izlendi, endobronşiyal lezyon yoktu. Orta lobdan yapılan bronkoalveoler lavaj sıvısında hemosiderin yüklü makrofajlar

görüldü. Balgam ve bronş aspirasyonunda asidorezistan basil negatif idi ve Löwenstein-Jensen kültüründe üreme olmadı. Bronş aspirasyonu nonspesifik kültüründe üreme olmadı. Tüberkülin testi 10 milimetre ölçüldü.

Olguya İPH tanısı ile prednizolon 1 mg/kg/gün ve izoniazid 300 mg/gün tedavisi başlandı. Tedavinin birinci ayında olgu değerlendirildiğinde tedaviye klinik ve radyolojik yanıt alındığı görüldü (Resim 3).



Resim 3. Tedavi sonrası yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisinde lezyonların kayboluşu

TARTIŞMA

İdiyopatik pulmoner hemosiderozis etyolojisi, yapılan araştırmalara rağmen halen açıklanamamıştır. Hastalığın pulmoner kapiller bazal membranda defekte neden olan bir immünolojik veya toksik mekanizma ile ortaya çıktığı düşünülmektedir (3,4).

İPH farklı klinik tablolar ile seyredabilmektedir. Olgular hayatı tehdit edici akut kanama ile başvurabileceği gibi kronik öksürük, tekrarlayan hemoptizi, soluk darlığı ve yorgunluk semptomları da ortaya çıkabilir. Hastalığın klasik üçlüsü hemoptizi, demir eksikliği anemisi ve iki taraflı akciğer parankim infiltrasyonudur. Bu üçlü dışında olgularda daha az sıklıkta takipne, taşikardi, siyanoz, hırıltılı solunum, interkostal çekilmeler saptanabilir. Nadir de olsa hemoptizi görülmeyen olgular da söz konusudur (3).

Bazı olgularda solunum sistemi bulguları ön planda değildir. Bu olguların bir kısmı demir preparatları ve vitaminler ile tedavi edilmektedir. Özellikle demir eksikliği anemisi etyolojisi araştırılırken İPH akılda bulundurulmalı ve hastalığın bulguları açısından olgu

bu yönde sorgulanmalıdır. Semptom varlığında akciğer grafisi ile akciğer lezyonlarının açığa çıkarılması gerekmektedir (4). Yazıda sunulan olguya tanı öncesinde dört yıl demir eksikliği anemisi tedavisi uygulanmıştır. Bu dönemde hiçbir solunum sistemi semptomu olmaması nedeniyle ileri inceleme yapılmamıştır. Son dönemde ise öksürük ve özellikle hemoptizinin ortaya çıkması olguda bir akciğer hastalığını düşündürmüştü ve yapılan tetkikler ile İPH teşhisi koyulmuştur.

Alveol içi kanamaya neden olabilecek diğer nedenlerin dışlanması için ekokardiyografi yapılması gerekmektedir (2). Karbonmonoksit difüzyon kapasitesinin seri halde ölçümü ile yüksek saptanması, tekrarlayan alveoler hemorajilerde aktif alveoler kanamanın hassas göstergesi olarak kabul edilmektedir. Akciğer radyografi bulguları ve gaz alışverişindeki bozukluklara rağmen difüzyon kapasitesinde yükselme saptanmaktadır. Bu, intraalveoler hemoglobine bağlanan karbonmonoksitin artmış olmasına bağlıdır. Hemoptizi olmayan olgularda difüzyon testi sonucu tanıyı doğrulamaktadır (5). Olgumuzda difüzyon testi yapılmamıştır.

Radyolojik incelemede bulgular hastalığın dönemine göre farklılık göstermektedir. Radyolojik görünüm küçük pnömonik bir infiltrasyondan her iki akciğerin tutulduğu yaygın infiltrasyona kadar geniş bir spektrumda olabilir. Akut kanama dönemi genelde 2-4 gün sürer, ancak haftalar sürdüğü durumlar da olabilir. Bu dönemde yaygın alveoler dansite artışları izlenir (6,7).

Lezyonlar akciğer görüntülemesinde orta ve alt zonlarda daha yoğun, üst zonlarda ise daha az yoğunluk gösterme eğilimindedir. Rezolüsyon başladıkça lezyonlar azalmaya başlar ve retikülodüler infiltrasyonlar ön plana çıkar. Kronik dönemde, tanı ve tedavide geç kalınan olgularda akciğer fibrozisi gibi komplikasyon bulguları saptanabilir. Hastalığın tanısında özellikle akciğer fibrozisinin erken dönemde saptanmasında yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı akciğer tomografisi faydalıdır (2,8). Olgumuzda son haftalarda artış gösteren hemoptizi yakınması dışında özellikle alt loblarda alveoler dansite artışları saptanmıştır. Henüz bir fibrozis bulgusu izlenmemiştir.

Tanıda klinik kuşku önemlidir. Histopatolojik tanının mümkün olmadığı olgularda uygun klinik bulgular ve alveoler hemorajinin diğer nedenlerinin dışlanması ile

İPH tanısı konabilir. Bu nedenle alveoler hemorajinin diđer nedenlerinin iyi bilinmesi ve iyi tanınması gerekir. İPH'nin kesin tanısı için balgam, bronş lavajı veya açlık mide sıvısında hemosiderin yüklü makrofajların gösterilmesi gerekir (2,3). Hastalığın klasik üçlüsü olan hemoptizi, demir eksikliği anemisi ve iki taraflı akciđer parankim infiltrasyonunun saptanması dışında bronkoalveoler lavaj sıvısında hemosiderin yüklü makrofajların görülmesi olgumuzda tanıyı kesinleştirmiştir.

Tedavide öncelikle semptomların tedavisi ve solunum yetmezliği, aneminin ortadan kaldırılması hedeflenmektedir. Tedavide kullanılan temel ilaç steroidlerdir. 1-2 mg/kg dozda prednizolon ile başlanmakta ve doz tedricen azaltılarak tedavi en az iki ay sürdürülmektedir. Steroidler immün baskılayıcı ilaçlar – azatiopirin gibi- ile birlikte verilebilir. İleri derecede fibrozisli olgularda tedaviye yanıt sınırlıdır. Tedavi edilmeyen olgularda kendiliğinden iyileşmeler görülebilmektedir. Ancak tedavi edilmeyen veya tedaviye yanıt vermeyen olgularda fibrozis gelişebileceđi unutulmamalıdır (1,7,8).

İdiyopatik pulmoner hemosiderozis özellikle demir eksikliği anemisi olan ve solunum sistemi semptomla-

rından -özellikle hemoptiziden- yakınan olgularda ilk olarak akla gelmesi gereken bir hastalıktır. Erken tanı ve steroid tedavisi ile semptomlar azalmakta, akciđer fibrozisi önlenilmekte ve mortalite azaltılmaktadır. Klinik kuşku oluşmadıkça hastalığın tanı ve tedavisi gecikmektedir.

KAYNAKLAR

1. Turay ÜY, Ergün P, Erdoğan Y, Biber Ç, Demirađ F, Keyf A. Idiopathic pulmonary haemosiderosis. Tüberküloz ve Toraks Dergisi 2004; 52: 382-5.
2. Gencer M, Ceylan E. İdiyopatik pulmoner hemosiderozis. Akciđer Arşivi: 2006; 7: 139-43.
3. Milman N, Pedersen FM. Idiopathic pulmonary haemosiderosis. Epidemiology, pathogenic aspects and diagnosis. Respir Med 1998; 92: 902-7.
4. Saeed MM, Woo MS, MacLaughlin EF, Margeti FM, Keens TG. Prognosis in pediatric Idiopathic Pulmonary Hemosiderosis. Chest 1999; 116: 721-5.
5. Beder S. Diffüz alveoler hemoraji. In: Solunum Sistemi ve Hastalıkları. Numanođlu N (ed). Antıp, Ankara 1997; 540-55.
6. Ioachimescu OC, Sieber S, Kotch A. Idiopathic pulmonary haemosiderosis revisited. Eur Respir J 2004; 24: 162-70
7. Akyar S, Ozbek SS. Computed tomography findings in idiopathic pulmonary hemosiderosis. Respiration 1993; 60: 63-4.
8. Cohen S. Idiopathic pulmonary hemosiderosis. Am J Med Sci 1999; 317: 67-74.

İLETİŞİM

Dr Ahmet Emin Erbaycu
Tepecik Göğüs Hastalıkları ve
Cerrahisi Eđitim ve Araştırma Hastanesi İZMİR
Telefon: 433 33 33 / 363
E-posta: drerbaycu@yahoo.com

Başvuru : 1.6.08
Kabul : 3.12.08