

## İDİOPATİK PULMONER HEMOSİDEROZİS

Nimet AKSEL<sup>1</sup>, Zeynep BOZKURT<sup>1</sup>, Aydan ÇAKAN<sup>1</sup>, Ayşe ÖZSÖZ<sup>1</sup>, Ali Galip YENER<sup>2</sup>

<sup>1</sup> İzmir Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İZMİR

<sup>2</sup> İzmir Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü, İZMİR

### ÖZET

İdiopatik pulmoner hemosiderozis; primer olarak çocukluk çağında görülen tekrarlayan hemoptizi, demir eksikliği anemisi ve göğüs radyogramında diffüz parankimal infiltrasyonla karakterize nadir bir alveoler hemoraji nedenidir. Patogenezi bilinmemektedir. Kesin tanı, balgam, bronkoalveoler lavaj sıvısı veya açık akciğer biyopsisinde hemosiderin yüklü makrofajların gösterilmesiyle konur. Bu makalede, hastanemize hemoptizi ile başvuran, 12 yaşından beri demir eksikliği anemisi tanısı ile çok sayıda kan transfüzyonları yapılmış olan, bir yıl önce akciğer tüberkülozu tanısıyla 6 ay düzenli tüberküloz tedavisi alan, 20 yaşında bir erkek olguyu sunuyoruz. Akciğer radyogramında bilateral retikülonodüler infiltrasyonlar izlenen hastanın transbronşiyal akciğer biyopsisinde hemosiderin yüklü makrofajları bulunduran alveoler hemoraji ve interstisyel fibrozis saptandı. Alveoler hemoraji sendromları yönünden tetkik edilen olguya idiyopatik pulmoner hemosiderozis tanısı konuldu ve oral kortikosteroid tedavisiyle klinik ve radyolojik olumlu yanıt alındı. Sonuç olarak; yüksek mortalite riski nedeniyle idiyopatik pulmoner hemosideroziste erken tanı ve tedavi çok önemlidir. Nedeni açıklanamayan anemisi olan çocukların izleminde akciğer radyogramı çekirilmeli, bilateral infiltrasyon varlığında ayırıcı tanıda idiyopatik pulmoner hemosiderozis akılda tutularak sitolojik tetkikler yapılmalıdır.

**Anahtar kelimeler:** alveoler hemoraji, anemi, hemoptizi, pulmoner hemosiderozis

### SUMMARY

#### Idiopathic Pulmonary Haemosiderosis

Idiopathic pulmonary haemosiderosis (IPH) is a rare, but potentially lethal cause of alveolar hemorrhage, which usually occurs in childhood and characterized by recurrent hemoptysis, iron deficiency anemia and diffuse parenchymal infiltration on chest radiogram. Pathogenesis is not well-known. The diagnosis is confirmed by demonstrating haemosiderin-laden alveolar macrophages in sputum, bronchoalveolar lavage fluid or open lung biopsy specimen. We wish to present a 20 years old male patient, who was admitted to our hospital with hemoptysis, who has been performed multiple blood transfusions for diagnosis of iron deficiency anemia since he was 12 years old, and who had been treated with diagnosis of pulmonary tuberculosis one year ago. He presented bilateral reticulonodular infiltration on chest X-ray. On transbronchial lung biopsy, alveolar haemorrhage including haemosiderin-laden alveolar macrophages and interstitial fibrosis were demonstrated. The subject was investigated for other alveolar haemorrhagic syndromes. There was no positive finding. He was diagnosed as idiopathic pulmonary haemosiderosis and he has responded well to oral

---

**Yazışma adresi:** Nimet AKSEL, 60 Sokak No:39 K:3 D:4, 35290 Güzelyalı -İZMİR

Tel: (0232) 247 89 87

e-mail: nimetaksel@yahoo.com

Alındığı tarih: 17.04.2006, kabul tarihi: 19.12.2006

corticotherapy. In conclusion; because of high mortality risk early definitive diagnosis and treatment are imperative in IPH. A chest radiography should be included in follow up of children with unexplained anemia and when bilateral infiltration is present, cytological investigation must be made, keeping IPH in mind in differential diagnosis.

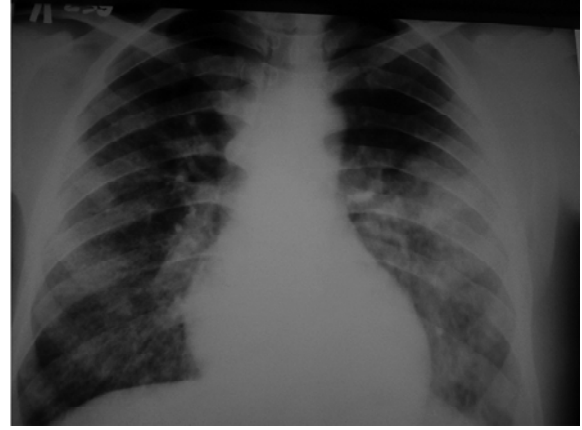
**Key words:** Alveolar hemorrhage, anemia, hemoptysis, pulmonary haemosiderosis

## GİRİŞ

İdiopatik pulmoner hemosiderozis (IPH), etiyolojisi bilinmeyen nadir görülen bir alveoler hemoraji nedenidir. Akut ve kronik epizodlar halinde intrapulmoner kanama, demir eksikliği anemisi, uzun süren olgularda solunum yetmezliğiyle karakterizedir. Patogenezi bilinmemektedir. Kesin tanı, balgam, bronkoalveoler lavaj sıvısı veya açık akciğer biyopsisinde hemosiderin yüklü makrofajların gösterilmesiyle konur. Ancak bunun mümkün olmadığı durumlarda uygun klinik ve radyografi bulgularıyla, diffüz alveoler hemorajinin spesifik nedenlerinin ekarte edilmesiyle de tanı konur. Oral kortikosteroid tedavisiyle genellikle klinik remisyona vardır, ancak relaps siktir. Hafif formundan ölüme sonuçlanabilen ağır formlara kadar farklı klinik seyirleri vardır<sup>(1,2)</sup>.

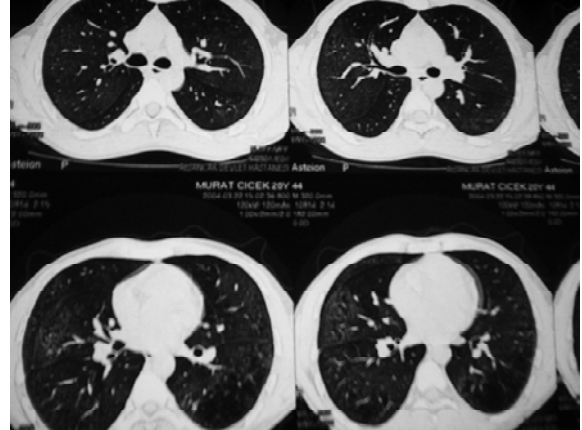
## OLGU

Hastanemize 15 gündür devam eden öksürük, kanlı balgam, halsizlik yakınmalarıyla başvuran 20 yaşında erkek hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla kliniğimize yatırıldı. Özgeçmişinde; 12 yaşından beri etiyolojisi saptanamayan Fe eksikliği anemisi olduğu, bu nedenle altı ayda bir kan transfüzyonu yapıldığı, ayrıca bir yıl önce radyolojik olarak akciğer tüberkülozu tanısı konularak altı ay düzenli tüberküloz tedavisi gördüğü öğrenildi. Olgunun sigara ve alkol alışkanlığı yoktu. Fizik muayenede; tansiyon arteriyel 120/80 mmHg, nabız 100/dak ritmik, ateş 37°C bulundu. Deri ve mukozalar soluktu. Solunum sistemi muayene-sinde patolojik bulgu saptanmadı. Batında traube kapalıydı. Diğer sistem bakıları olağandı. Akciğer radyogramında; bilateral orta ve alt zonlarda retikülonodüler dansite artımı izlendi (Resim 1).



**Resim 1:** Olgunun PA akciğer radyogramı

Toraks YRBT' de her iki hemitoraksta orta ve alt zonlarda belirgin buzlu cam görünümü ve septal peribronkovasküler kalınlaşmalar saptandı (Resim 2).

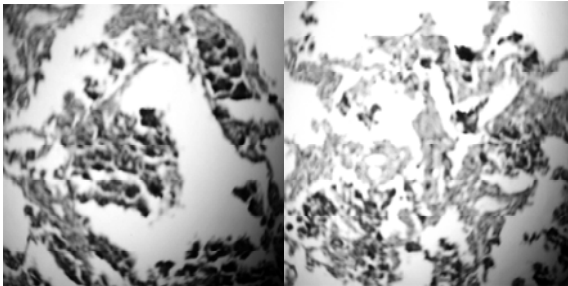


**Resim 2:** Olgunun yüksek rezolüsyonlu toraks bilgisayarlı tomografi bulguları

Laboratuvar bulgularında; eritrosit sedimentasyon hızı 38 mm/saat, lökosit 9000 /mm<sup>3</sup>, hemoglobin 5,8 gr/dL, hematokrit %19,1, trombosit 242.000/ mm<sup>3</sup>, total bilirubin 0,39 mg/dL, açlık kan şekeri 74 mg/dL, BUN 12 mg/dL, kreatinin 0,5 mg/dL bulundu. Diğer rutin kan ve idrar tetkikleri normal sınırlardaydı. EKG sinüs ritminde, belirgin T ve ST değişikliği yoktu. Solunum fonksiyon

testlerinde; FVC 3,9 L (% 71), FEV1 3,2 L (% 68), FEV1/FVC % 81 idi. Karbonmonoksit difüzyon kapasitesi (DLCO) 6,24 mL/dak/mmHg (%48) bulundu. Arter kan gazında; pH: 7,36, PaO<sub>2</sub>: 90 mmHg, PaCO<sub>2</sub>: 28,2 mmHg, O<sub>2</sub> saturasyonu %96 idi. Periferik yaymada %84 polimorf nüveli lökosit, %16 mononükleer lökosit, trombositler yeterli olarak görüldü. Eritrositler değerlendirilemedi. Tüm batin ultrasonografisi normaldi. Balgam ARB teksifleri üç kez negatif bulundu.

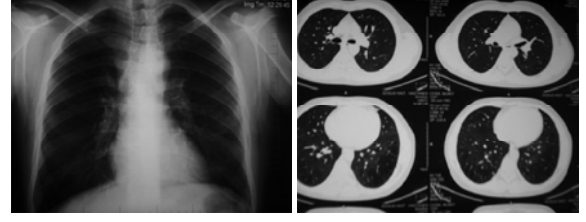
Bronkoskopik incelemede; tüm bronş sistemi açık izlendi. Orta lob medial segmentten bronkoalveoler lavaj (BAL), sağ alt lob lateral segmentten transbronşiyal biyopsi (TBB) yapıldı. Bronş aspirasyon sıvısı ve BAL' da ARB teksif bakışı negatifti. Bronş aspirasyon sıvısı nonspesifik kültüründe üreme olmadı. Bronş aspirasyon sıvısı ve postbronkoskopik balgam sitolojileri normaldi. BAL yaymalarında alveoler makrofaj birikimi ile yoğun hemoraji görüldü. TBB'nin kesitlerinde hemosiderinle yüklü makrofajlar bulunduran alveoler hemoraji ve hafif derecede interstisyel fibrozis izlendi. Histopatolojik bulgular alveoler hemoloji lehine değerlendirildi (Resim 3 ve 4).



**Resim 3-4:** Alveol boşluğunda biriken hemosiderin yüklü makrofajlar ile karakterli alveoler hemoraji görünümü (H-E x 200)

Alveoler hemorajinin etiolojisine yönelik ileri tetkikler yapıldı. Kanda RF, ANA, anti-dsDNA, ANCA, antiglomerüler bazal membran antikoru negatif bulundu. Yapılan ekokardiyografi normal olarak rapor edildi.

Bu bulgular ışığı altında olguya idiyopatik pulmoner hemosiderozis tanısı konuldu. 1 mg/kg dozda oral kortikosteroid tedavisi başlandı. Bir aylık tedavi sonrası kontrol SFT, DLCO ve toraks BT' de iyileşme görüldü (Resim 5 ve 6). FVC: 5.1 L (%93), FEV1: 3.9 L (%84) FEV1/FVC: %76, DLCO: 7.99 mL/ dak/mmHg (%64) bulundu.



**Resim 5 ve 6:** Olgunun üç aylık kontrol PA akciğer radyogramı ve yüksek rezolüsyonlu toraks bilgisayarlı tomografisi

Steroid dozu azaltılarak tedavisine devam edilen olgu halen izleminin onuncu ayındadır. Bu süre içinde hemoptizi gözlenmedi, radyolojik bulguları ve solunum fonksiyonları açısından iyiliğini sürdürmektedir.

## TARTIŞMA

Tekrarlayan hemoptizi atakları, Fe eksikliği anemisi ve tipik radyografik bulguları olan genç hastalarda İPH tanısı kolaylıkla düşünülmesine karşın kesin tanı için akciğer biyopsisi gerekmektedir. Akciğer biyopsisi, transbronşiyal biyopsi ya da açık akciğer biyopsisi şeklinde elde edilir<sup>(1-5)</sup>. Olgumuzda transbronşiyal biyopside hemosiderin yüklü makrofajlar bulunduran alveoler hemoraji ve hafif derecede interstisyel fibrozis görüldü. Ayrıca olgumuza Fe eksikliği anemisi nedeniyle başlangıçta 3 ünite kan transfüzyonu yapıldı.

İPH'de akciğer radyografisinde akut ataklar döneminde apeksleri tutmayan bilateral alveoler konsolidasyon görülür. Bunlar 2-3 gün içinde retiküler infiltrasyona dönüşür. Akciğer radyografi bulguları 10-12 gün içinde normale döner. Fakat tekrarlayan benzer ataklarda hemosiderin, artan miktarlarda interstisyel dokuda toplanır ve progresif interstisyel fibrozis gelişir<sup>(1,4-6)</sup>. Toraks BT' de aktif dönemde alveoler infiltrasyon, subakut fazda yama şeklinde buzlu cam alanları ve diffüz nodüller görülür<sup>(3)</sup>. Olgumuzda toraks BT'de her iki hemitoraksta orta ve alt zonda belirgin buzlu cam görünümü ve septal peribronkovasküler kalınlaşmalar saptanmıştır. İPH gerek kliniği, gerek radyolojik bulgularıyla akciğer tüberkülozu ile karıştırılabilmektedir. Olgumuz bir yıl önce radyolojik olarak akciğer tüberkülozu tanısı konularak düzenli tedavi almıştır. Yine 1994 yılında servismizde İPH tanısı almış olan 27 yaşındaki bir olgumuz da 13 yaşındayken akciğer tüberkülozu

tedavisi görmüştür<sup>(7)</sup>. Burada tüberküloz tanısının konulmasında bakteriyolojik tetkiklerin önemi, ARB negatif bulunan hastalarda histopatolojik olarak ayırıcı tanıya gidilmesinin önemini vurgulamak istiyoruz.

İPH prognozu değişkendir. Çocuklarda genellikle akut ve fatal seyirli iken erişkinlerde kronik seyirlidir. Semptomların başlangıcından ölüme kadar 2,5 yıldan 20 yıla kadar zaman geçmektedir. Bazı hastalarda hemoptizi epizodlar halinde devam edip ara dönemlerde kişi sağlıklı iken, bazılarında ise progresif pulmoner fibrozise gidiş olmaktadır<sup>(2,8,9)</sup>. Sekiz yıldır Fe eksikliği anemisi nedeniyle altı ayda bir kan transfuzyonu yapılmakta olan olgumuzda ılımlı derecede interstisyel fibrozis saptanmıştır.

Sonuç olarak; yüksek mortalite riski nedeniyle idiyopatik pulmoner hemosideroziste erken tanı ve tedavi çok önemlidir. Nedeni açıklanamayan anemisi olan çocukların izleminde akciğer radyogramı çektilirmeli, bilateral infiltrasyon varlığında ayırıcı tanıda idiyopatik pulmoner hemosiderozis akılda tutularak sitolojik tetkikler yapılmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Lynch PJ, Learherman JW. Alveoler hemorrhage syndromes. In Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders. 3rd ed. New York:Mc Graw Hill Book Company 1998: 1357-75.
2. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. Robbins pathologic basis of disease. Philadelphia: Saunders; 2000:394-438.
3. Turay U, Ergun P, Erdoğan Y, et al. Idiopathic pulmonary haemosiderosis. Tuberk Toraks 2004;52:382-5.
4. Primack SL, Miller RR, Müller NL. Diffuse pulmonary hemorrhage: Clinical, pathologic and imaging features. AJR 1995; 164: 295-300.
5. Cordier JF. Alveoler hemorrhage. In Grassi C, ed. Pulmonary diseases. Philadelphia: Mc Graw - Hill Co. 1999, 253-7.
6. Aysan T. Alveoler hemoraji sendromları. Aktüel Tıp Dergisi. Solunum Hastalıkları Sayısı 1999; 4: 168-172.
7. Çakan A, Asal G, Çakan A, Özsöz A, Köstek N, Ermete S. Pulmoner hemosiderosis (Olgu sunumu). İzmir Göğüs Hastanesi Dergisi 1998; 12: 28-34.
8. Ioachimescu OC, Sieber S, Kotch A. Idiopathic pulmonary haemosiderosis revisited. Eur Resp J 2004; 24:162-70.
9. Derbent M, Ozcay F, Saatci U, Ozbek N. Severe iron deficiency anemia in a child with idiopathic pulmonary haemosiderosis: a case report. Turk J Pediatr 2002; 44:258-60.