

Pulmoner Hemosiderozisde Toraks BT Bulguları: Olgu Sunumu

Abdurrahman Üner¹, Ömer Etlik², Kürşat Uzun³, Osman Temizöz², Mehmet Gencer⁴, İsmail Uyan⁵

¹Yrd.Doç.Dr. Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Van.

²Araş.Gör.Dr. Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Van.

³Yrd.Doç.Dr. Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Van.

⁴Uz.Dr. Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Van.

⁵Araş.Gör.Dr. Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Van.

Özet:

İdiopatik pulmoner hemosiderozis (IPH), akciğerde rekurren alveoler hemoraji, hemoptizi atakları ve demir eksikliği anemisi ile karakterize olan bir hastalıktır. Genellikle çocuklarda ve genç adultlarda görülür.

İlk kez 4 ay önce öksürükle beraber tükürükle karışık kanaması olduğunu söyleyen ve her öksürük atağında kanamanın devam ettiğini ifade eden 12 yaşındaki bir olgu ve benzer şekilde bir yıldan beri özellikle sabahları öksürükle beraber kanamasının olduğunu ifade eden 16 yaşındaki erkek hastalar, İPH ön tanısı ile kliniğe yatırıldı. Hemoptizi atağı esnasında çekilen akciğer radyografilerinde akciğerde konsolidasyon alanları ve bilgisayarlı tomografilerinde buzlu cam görünümleri, hava bronkogramları, yoğun konsolidasyon alanları ve bu alanların periferlerinde 5-6 mm boyutlarında düzensiz sınırlı nodüler opasiteler izlendi. Laboratuvar verilerinde antinükleer antikor, antinötrofil sitoplazmik antikorlar ve anti-glomerüler bazal membran antikorları menfi saptanan ve hemoptizi oluşturabilecek diğer sebepler (kanama diatezi, tümör, enfeksiyon vs.) ekarte edilen hastalarda bronkoalveoler lavaj sıvısında hemosiderin yüklü makrofajlar saptanmasıyla İPH tanısı konuldu. Kortikosteroid tedavisi başlanan hastalarda hemoptizi atakları kontrol altına alındı. Bu dönemde çekilen akciğer radyografilerinde konsolidasyon alanlarının kaybolduğu saptandı.

İPH'in literatürde nadir görülmesi sebebiyle bu olgularımızı sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: İdiopatik pulmoner hemosiderozis, radyografi, toraks BT

Abstract

Idiopathic pulmonary hemosiderosis (IPH) is a disease characterized by recurrent alveolar hemorrhage, periods of hemoptysis and iron deficiency anemia. It usually occurs in children and young adults.

A 12 and 16 years-old two male patients who suffered from periods of hemoptysis for 4 months and one years respectively and had iron deficiency anemia were hospitalized with preliminary diagnosis of IPH. Their postero-anterior chest roentgenograms and computerized tomographies taken during a hemoptysis period showed interstitial infiltrations. Antinuclear antibody, anti-neutrophil cytoplasmic antibody and anti-glomerular basement antibodies were negative. Other causes of hemoptysis such as hemorrhagic diathesis, infections, malignancy etc. were all excluded. Diagnosis of IPH was established by detection of hemosiderine loaded macrophages in bronchoalveolar lavage specimens. Hemoptysis was controlled by a therapy regimen containing an inhaled corticosteroid. Diffuse interstitial infiltrative shadows disappeared in their chest roentgenograms taken during the therapy period.

We aimed to present this cases since it is a rare reported condition in literature.

Key Words: Idiopathic pulmonary hemosiderosis, X-ray, thorax CT

İlk olarak 1864 yılında Virchow adlı araştırmacı tarafından tanımlanan idiyopatik pulmoner hemosiderozis (IPH) (8) özellikle çocuk ve adultlarda görülen ve alveoler hemorajinin oldukça nadir rastlanan bir sebebidir (1-9). Alveoler hemorajiye bağlı olarak hemoptizi, dispne, demir eksikliği anemisi ve radyolojik olarak akciğer alanlarında infiltrasyonlar görülür (10-11). Genetik geçiş bildirilmesine rağmen patogenezi hakkında net bir bilgi yoktur (2-5). İmmün bir bozukluk olabileceği ileri sürülmektedir. İPH ile çölyak hastalığının birlikte görülebildiği literatürde bildirilmiştir (10,12,13).

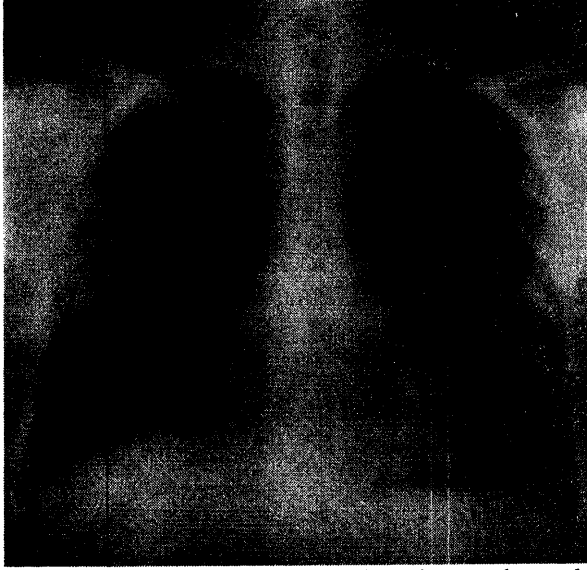
İPH daha çok çocuklarda görülen bir hastalıktır (11,13). Erişkinlerde ise 30 yaşın üzerinde sıklığı

artar. Erkeklerde 2:1 oranında daha sık görülür (3). Klinik ana tabloyu masif hemoptizi atakları oluşturur (13). Ayrıca ateş, öksürük, göğüs ağrısı, demir eksikliğine bağlı olarak zayıflama ve erken yorulma gibi bulgular olabilir (8,13). Tekrarlayan alveoler hemoraji atakları sonucunda pulmoner fibrozis, progresif solunum yetmezliği ve korpulmonale gelişebilir (6).

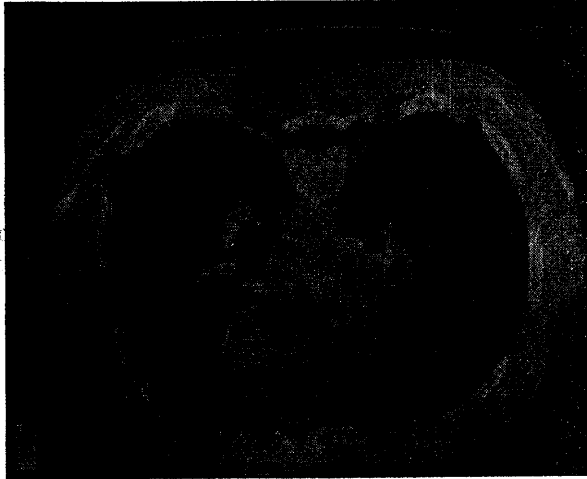
Olgu Sunumu

Olgu 1: 12 yaşında bir erkek hasta 4 aydır öksürük ve beraberinde kanlı balgam, çabuk yorulma ve halsizlik şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Ailesi ve yakınlarında herhangi bir genetik geçişi düşündürcek bir özellik olmayan hastanın yapılan

muayenesinde cild soluk, nabız dakikada 120, her iki akciğer bazalinde kreptan raller tespit edildi. Baş-boyun, gastrointestinal sistem muayenesi normal idi. Laboratuvar incelemede demir eksikliği anemisi (hematokrit: % 35, serum demiri: 3.9 mmol/l, total demir bağlama kapasitesi: 73.4 mmol/l) bulguları saptanırken serum üre-nitrojen düzeyi, idrar analizi ve diğer biyokimyasal parametreler normal olarak değerlendirildi. Antinükleer antikor, romatoid faktör, antiglomerüler bazal membran antikor (anti-GBM) ve antisitoplazmik antikor (c-ANCA, p-ANCA) normal seviyede idi.



Şekil 1-A: PA Akciğer grafisinde pulmoner konusda düzleşme ve sağ akciğer alt zonda konsolidasyon alanı izlenmektedir.



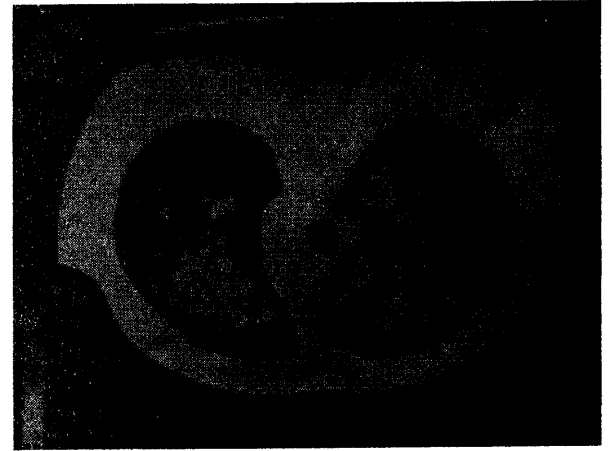
Şekil 1-B: Toraks BT'de, her iki akciğer alt zon posterior kesimlerde daha belirgin yaygın buzlu cam görünümü ve yer yer yamalı tarzda alveoler infiltrasyon alanları izlenmektedir.

Akut hemoptizi atağı sırasında çekilen akciğer röntgenogramında pulmoner konusda düzleşme ve sağ akciğer alt zonda konsolidasyon alanı, toraks

bilgisayarlı tomografisinde (BT) her iki akciğer alt zon posterior kesimlerde daha belirgin yaygın buzlu cam görünümü ve yer yer yamalı tarzda alveoler infiltrasyon alanları izlendi (Şekil 1).

Remisyon periodunda yapılan bronkoskopide trakeobronşial mukozanın normal olduğu görüldü. Bronkoalveoler sıvıdan yapılan incelemede patojenik bakteri veya fungus üremezken patolojik incelemede hemosiderin yüklü makrofajlar görüldü. Klinik, radyolojik, biyokimyasal ve patolojik verilerle hastaya idiyopatik pulmoner hemosiderozis tanısı konuldu.

Olgu 2: 18 yaşında bir erkek hasta bir yıldır süren hemoptizi atakları ve çabuk yorulma şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Özgeçmiş ve yakınlarında herhangi bir özellik bulunmayan hastanın yapılan muayenesinde ciltte solukluk ve akciğerde kreptan rallerin dışında herhangi bir özellik bulunmazken diğer laboratuvar verileri birinci olgu ile benzerlik göstermekteydi. Ancak bu vakada PA akciğer grafisi ve Toraks BT incelemesinde akciğerdeki konsolidasyon alanlarının, hava bronkogramlarının, buzlu cam görünümlerinin tüm akciğeri yaygın olarak tuttuğu görüldü (Şekil 2). Bu vakadada bronkoalveoler sıvıdan yapılan incelemede hemosiderin yüklü makrofajların görülmesi, klinik ve diğer laboratuvar verileri ile idiyopatik pulmoner hemosiderozis tanısı konuldu.



Şekil 2: Toraks BT incelemesinde akciğerdeki konsolidasyon alanlarının, hava bronkogramlarının, buzlu cam görünümlerinin akciğeri yaygın olarak tuttuğu izlenmektedir.

Her iki hastaya kortikosteroid tedavisi uygulandı ve hastaların klinik, radyolojik ve laboratuvar verilerinde belirgin bir düzelme saptandı.

Tartışma

IPH tanısı, hemoptizi, pulmoner infiltrasyon ve anemi triadı ile konur ancak diffüz alveoler hemoraji yapan diğer sebeplerin ekarte edilmesi gerekmektedir (7). Mitral stenoz, sistemik vaskülitler ve konnektif