



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
Olgu Sunumu

28 Şubat 2017 Salı

Yandal Ar. Gör. Uzm. Dr. Aslı Keskin
Prof. Dr. Zeynep Seda Uyan





Çocuk Göğüs Hastalıkları

Arş. Gör. Dr. Aslı Keskin
Prof. Dr. Zeynep Seda Uyan

Olgu

- ▶ 15 yaş, Erkek

Şikayet

- ▶ Halsizlik, öksürük



Öykü

- ▶ 3 gündür halsizlik, öksürük, nefes darlığı, ateş ve ishal şikayeti mevcutmuş.
- ▶ Hasta dış merkeze başvurmuş, antibiyotik tedavisi (amoksisilin-klavulonik asit) verilmiş.
- ▶ Şikayetleri gerilemeyen hasta tarafımıza başvurdu.
- ▶ Kırmızı renkli kusma tarifleyen hastaya mide lavajı yapıldı, aktif kanama izlenmedi.



Özgeçmiş

- ▶ 7 yaşında pnömoni tedavisi almış, o dönemde demir eksikliği anemisi varmış. Soluk görünmesi ve akciğer filminde infiltrasyon olması nedeniyle hastanemizde yatırılıp tedavi edilmiş.
- ▶ Büyüme gelişmesi normal.



Soygeçmiş

- ▶ Anne: SLE ve serviks kanseri nedeniyle 38 yaşında vefat etmiş.
- ▶ Baba: 44 yaş, sağ-sağlıklı
- ▶ Akrabalık yok.

- ▶ 1.çocuk: 18 yaş, Kız, sağ-sağlıklı
- ▶ 2.çocuk: Hastamız
- ▶ 3.çocuk: 11 yaş, Kız, sağ-sağlıklı



Fizik Bakı

- ▶ Ateş: **38,5 °C**
 - ▶ Nabız: **136/dk** [60-110 (85)]
 - ▶ Solunum sayısı: **40/dk** (14-20)
 - ▶ TA: 128/80 mmHg (95p: 127/82)
 - ▶ SpO₂: **%65** (Oda havasında)
 - ▶ VA: 53 kg (25-50p)
 - ▶ Boy: 159 cm (10p)
 - Genel durumu iyi.
 - **Cilt soluk**, peteşi, purpura, döküntü yok.
 - **Orofarenks hiperemik.**
 - Solunum sesleri her iki tarafta eşit ve doğal, ral/ronküs yok. Ekspiryum uzunluğu yok.
 - S1, S2, N, ek ses yok, **2/6 sistolik üfürüm** mevcut.
 - Batın rahat, hepatosplenomegali yok.
 - Nörolojik muayene doğal.
-

Laboratuvar

- ▶ WBC: 8,777 /mm³
- ▶ ANS: 6,920 /mm³
- ▶ LYM: 1,190 /mm³
- ▶ EOS: 30 /mm³
- ▶ Hb: 8,58 g/dl
- ▶ HCT: % 27,5
- ▶ MCV: 65,4 fL
- ▶ PLT: 225,000
-
- ▶ PT: 15,9
- ▶ INR: 1,26
- ▶ APTT: 27
-
- ▶ Ph: 7,35
- ▶ pCO₂: 42,8
- ▶ HCO₃: 21,2
-
- ▶ Üre: 15 mg/dl
- ▶ Kreat: 0,69 mg/dl
- ▶ T.Bil: 0,8 mg/dl
- ▶ D.Bil: 0,3 mg/dl
- ▶ AST: 27 U/L
- ▶ ALT: 12 U/L
- ▶ LDH: 192 U/L
- ▶ T.prot: 6,6 g/dl
- ▶ Alb: 3,9 g/dl
- ▶ Ürik asit: 4,7 mg/dl
-
- ▶ CRP: 12,04 md/dl



PA AC

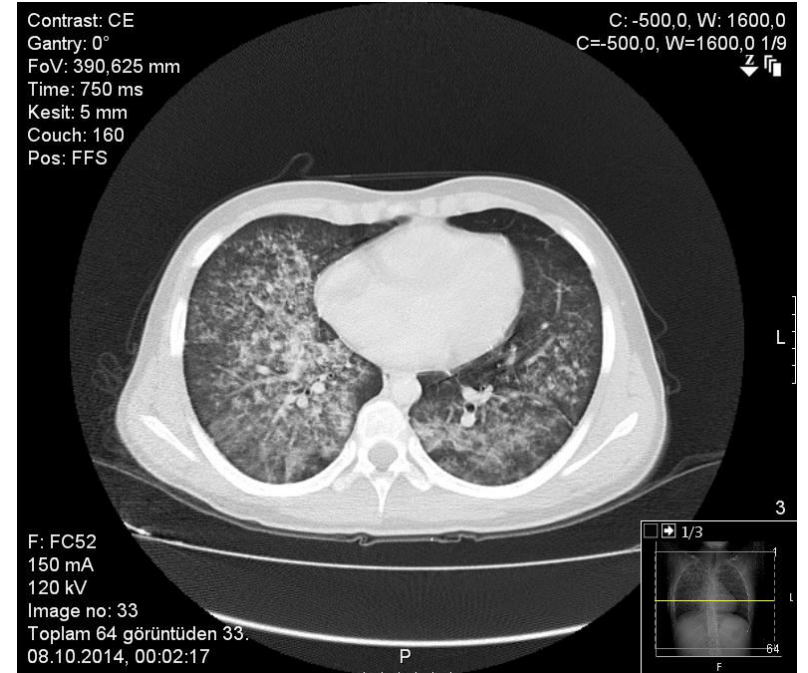
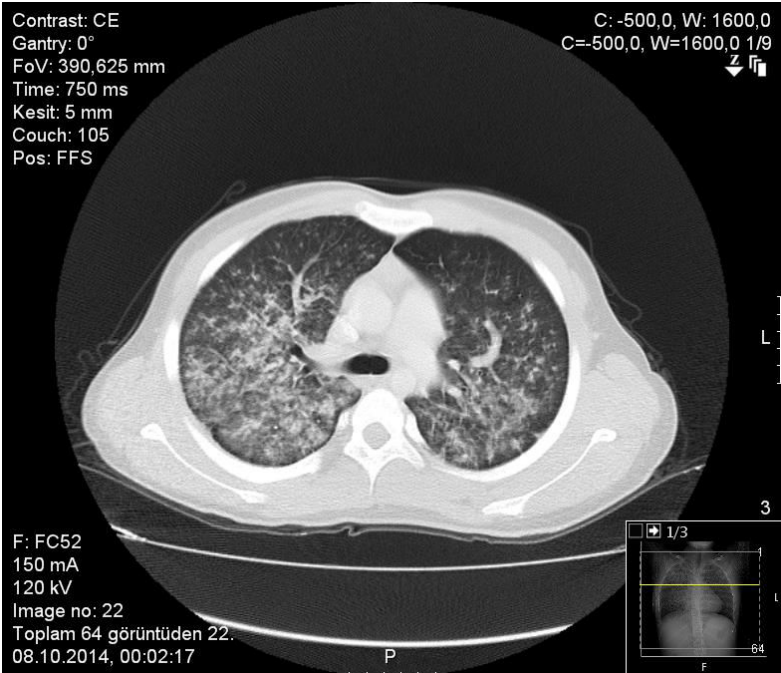
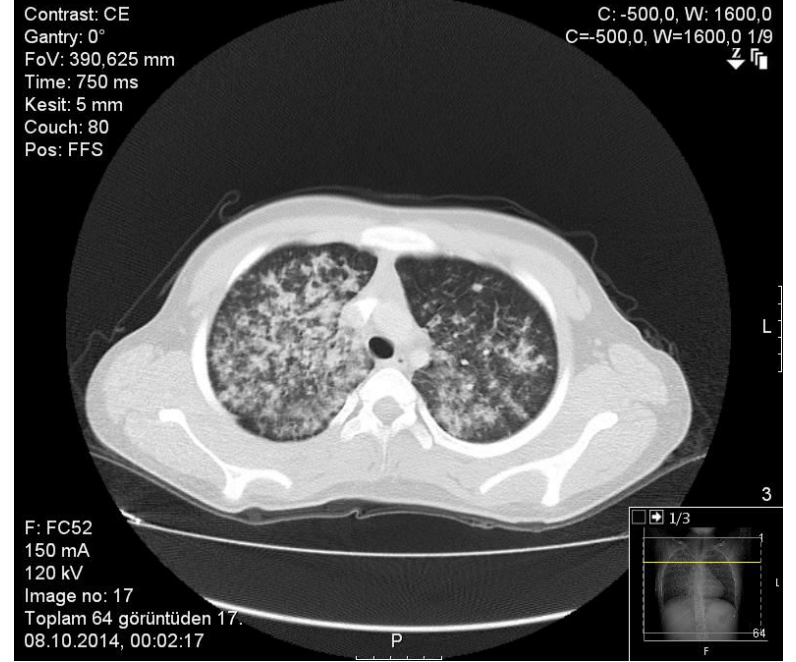
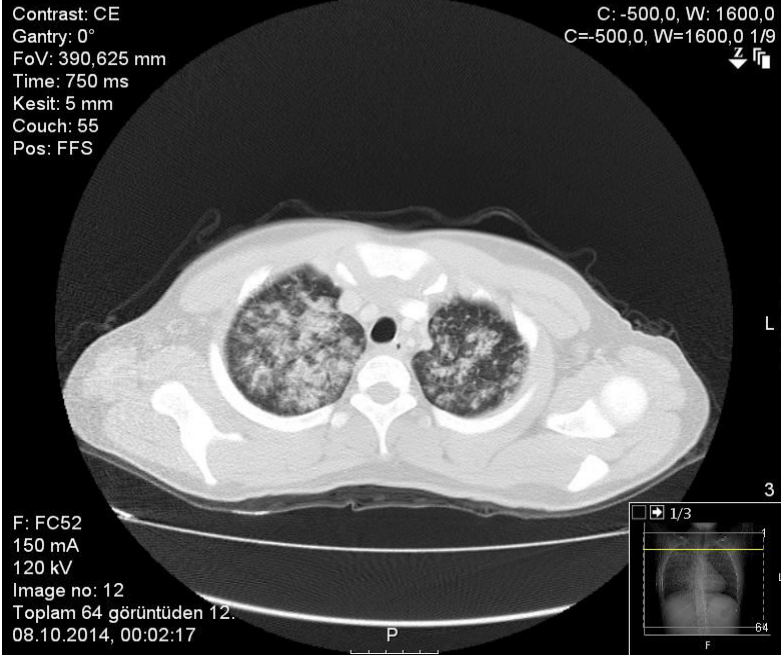


Ön Tanı?

- 15 yaş, Erkek
- Halsizlik, öksürük, nefes darlığı, ateş, ishal, kırmızı renkli kusma
- Cilt soluk, oksijen ihtiyacı mevcut, üfürüm var
- Mikrositer anemi
- PA AC grafisinde bilateral yaygın infiltrasyon



BT



İzlem

- ▶ **Toraks BT**: Bilateral akciğerde sağda belirgin nodüler infiltrasyonlar ve buzlu cam dansiteleri. **Pulmoner hemosiderozis için anlamlı olabilir.**
- ▶ Bilateral akciğer bazalde fibrotik sekel değişiklikler.
- ▶ Bilateral akciğer bazalde yer yer havalanma artışı
- ▶ Kardiyomegali yok, plevral/perikardiyal effüzyon yok.



İzlem

- ▶ Viral seroloji gönderildi, negatif olarak geldi.
- ▶ Bronkoskopi yapıldı.
- ▶ Bronkoskopik bulgular:
 - ▶ Karina, sağ ve sol bronş sistemlerinde aspirasyon ile aspire edilebilen **kahverengi renkte kanlı sekresyonlar** mevcuttu.
 - ▶ Aktif kanama odağı görülmedi.
- ▶ Bronkoalveoler lavaj (BAL) sitolojik inceleme: **Yaygın hemosiderin yüklü makrofajlar** izlendi.



İzlem

- ▶ BAL kültürü: Üst solunum yolu florası üredi.
- ▶ Gram boyama: Nadir lökosit, nadir gram pozitif kok görüldü.
- ▶ ARB boyama: Negatif
- ▶ Mikobakteri kültürü: Üreme yok.

- ▶ EKO: Normal



İzlem

- ▶ Maske ile oksijen desteği verildi.
- ▶ Ampisilin-sulbaktam, klaritromisin tedavileri başlandı.
- ▶ Oral metilprednizolon ve inhaler steroid tedavisi başlandı.



İzlem

- ▶ Sekonder pulmoner hemosiderozis açısından;
 - ▶ ANA, anti-ds DNA, c-ANCA, p-ANCA
 - ▶ İnek sütü proteini rast
 - ▶ C3, C4
 - ▶ Quantiferon
 - ▶ TTG IgA, endomisyum/gliadin IgA
 - ▶ Anti-GBM antikoru tetkikleri yapıldı.
- ▶ Pozitif bulguya rastlanmadı.

“İdyopatik Pulmoner Hemosiderozis”



PULMONER HEMOSİDEROZİS

- ▶ Çocuklarda nadir görülür.
- ▶ Bu durum akciğerlerin birincil hastalığı olabileceği gibi, romatolojik ya da kardiyovasküler hastalıklara bağlı ikincil olarak da oluşabilir.



PULMONER HEMOSİDEROSİZ (PH)

Primer PH

- İdyopatik
- Heiner sendromu
- Goodpasture sendromu

Sekonder PH

- Kollajen doku hastalıkları
- Enfeksiyonlar ve komplikasyonları (pnömoni, sepsis, bronşiolitis obliterans, akciğer absesi)
- Kalp hastalıkları
- Kanama bozuklukları
- Maligniteler
- İlaçlar ve toksinler (penisilamin, kokain, böcek öldürücü ilaçlar)
- Diğer (yabancı cisim, pulmoner travma, pulmoner alveolar proteinozis, konjenital hiperamonyemi)

İdyopatik Pulmoner Hemosiderozis

- ▶ Genellikle çocuklarda, tekrarlayan diffüz alveolar kanamalarla seyreden, nadir görülen bir hastalıktır.
- ▶ Ülkemizdeki sıklığı bilinmemekte.
- ▶ İsveç'te yılda milyonda 0.24, Japonya'da 1.23 yeni hasta bildirilmekte.
- ▶ Sıklıkla 1-7 yaş arası
- ▶ Kız ve erkeklerde eşit sıklıkta
- ▶ 10 yaşından sonra erkek/kız oranı 2/1



İdyopatik Pulmoner Hemosiderozis

- ▶ IPH tekrarlayan intraalveolar kanamalara bağlı olarak demirin hemosiderin formunda birikmesi, bunun sonucunda da alveol bazal membranın kalınlaşması ve intertisyel fibrozis gelişmesi ile karakterize son derece ciddi ve ölümcül olabilecek bir hastalıktır.



Klinik

- ▶ Öksürük
 - ▶ Hışıltı
 - ▶ Hemoptizi
 - ▶ Demir eksikliği anemisi
 - ▶ Takipne
-
- ▶ Hemoptizi, burun kanaması ya da hematemez ile karışabilir.
 - ▶ Ciddi kanamalar dışında genellikle ateş eşlik etmez.
 - ▶ Ataklar arasında hastalar semptomsuz olabilir.



Tanı

- ▶ En değerli yöntem introalveolar kanamayı göstermek amacıyla yapılan fleksible bronkoskopi ve bronkoalveolar lavaj (BAL)'dır.
- ▶ BAL ya da açlık mide suyunda hemosiderin yüklü makrofajların gösterilmesine ek olarak klinik ve radyolojik bulgular da hastalığı destekliyorsa tanı için yeterlidir.
- ▶ Tanıda altın standart akciğer biyopsisidir.



-
- ▶ Süt çocuklarında inek sütü aşırı duyarlılığı ile birlikte olan pulmoner hemosiderozis 'Heiner sendromu' olarak tanımlanır ve periferik kanda eozinofili, inek sütü proteinlerine karşı gecikmiş hipersensitivite ile karakterizedir.

Sekonder Pulmoner Hemosiderozis

- ▶ Anti glomeruler bazal membran antikoru
- ▶ c-ANCA
- ▶ p-ANCA
- ▶ Antigliadin ve endomisyum antikorları
- ▶ Koagülasyon testleri



Tedavi

- ▶ İmmunsupresifler ve destekleyici tedavi
- ▶ En sık kullanılan immunsupresif tedavi steroiddir.
- ▶ Steroid akut dönemde 4 hafta boyunca 2 mg/kg/gün başlanır.
- ▶ Tedavinin 4. haftasından sonra klinik bulgular stabil ise steroid dozu kademeli olarak azaltılır, hastayı semptomsuz tutan en düşük dozda 6 ay süre ile verilir.
- ▶ Tedaviye cevabın izlenmesinde karbonmonoksit difüzyon kapasitesi (DLCO) kullanılabilir. DLCO kanama sırasında artarken, kanama yokluğunda normale döner.



Prognoz

- ▶ Hasta serilerinin az olması nedeniyle prognoz hakkında sayısal bir sonuç vermek zordur.
- ▶ En sık 2 ölüm nedeni;
 - ▶ Masif pulmoner kanamaya bağlı akut solunum yetmezliği
 - ▶ Pulmoner hemosiderosiz ve fibrozise bağlı gelişen kronik solunum yetmezliği



