

## Nadir Görülen 3 Adet Alveoler Hemoraji Vakası

### Alveolar Hemorrhage: 3 Cases

Sevin Başer, Neşe Aydemir, Fatma Evyapan, Sibel Özkurt, Göksel Kiter,  
Murat Kavas, Aylın Moray, Bahattin Polat, Ferda Bir\*  
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları ve \*Patoloji Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye

### Özet

Alveoler hemoraji (AH), dispne, hemoptizi, akciğer grafisinde yaygın bilateral alveoler infiltratlar ve anemi ile karakterize bir grup hastalığın neden olduğu bir durumdur. Dispne, hemoptizi, artmış alveolo-arteryel oksijen farkı, akciğerde diffüz alveoler dolum paterni gözlenmesi durumunda AH'den şüphelenilebilir. Tedavide plasmaferez, steroidler ve siklofosfamid kullanılır. AH nadir görülen, fakat hayatı tehdit edici bir olaydır, altta yatan hastalığın ayırıcı tanısını yapıp uygun tedaviye erken başlamak hayat kurtarıcıdır. Bizde yazımızda farklı klinik tablolar ile başvuran 3 adet AH olgumuzu klinik tabloları, tedaviye yanıtları ve prognozları ile sunmayı planladık (*Akciğer Arşivi 2007; 8: 143-6*)

**Anahtar Kelimeler:** Alveoler hemoraji, hemoptizi, olgu

### Summary

Alveolar hemorrhage (AH), which is caused by a group of heterogeneous disorders, is clinically characterized by dyspnea and hemoptysis; diffuse, bilateral alveolar infiltrates on chest radiograph; and anemia. One should get suspicious of this diagnosis when the patient has dyspnea, hemoptysis, increased alveolar-arterial oxygen gradient, and diffuse alveolar infiltrates on chest radiograph. Treatment is based on plasmapheresis, steroids, and cyclophosphamide. AH is a rare but life threatening situation. Making right differential diagnosis and beginning appropriate early therapy has utmost importance in life saving. In this article, we will present 3 patients with AH with their clinics, response to therapies and prognosis. (*The Archives of Lung 2007; 8: 143-6*)

**Key words:** Alveolar hemorrhage, hemoptysis, case

### Giriş

Alveoler hemoraji (AH) nadir görülen fakat hayatı tehdit edici bir dizi olayın komplikasyonu olarak ortaya çıkan bir durumdur (1,2). Her biri için ayrı prognoz ve tedavi yaklaşımı olduğu için uygun ayırıcı tanıyı yapmak oldukça önemlidir. AH çeşitli koagülasyon bozukluklarında, Wegener Granülomatosisinde, Goodpasture Sendromunda, ilaçlarla, miks kriyoglobülinemide, Behçet Sendromunda, Henoch-

Schonlein purpurasında, Sistemik lupus eritematosusta, ve idiopatik pulmoner hemosiderosiste görülebilir (3-10). Tedavide; altta yatan hastalığın tedavisi ile birlikte kortikosteroid ve/veya sitotoksik ilaçlar kullanılır.

### Olgu Sunumları

**Birinci Olgu:** 25 yaşındaki erkek hasta hastanemize hal-sizlik ve hemoptizi yakınması ile başvurdu. Göğüs radyog-

rafisinde bilateral diffüz alveoler infiltratlar tespit edildi (Şekil 1a). Aynı alveoler infiltratlar akciğer yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisinde (HRCT) de izlenmekteydi (Şekil 1b). Hemoglobini: 4.7 g/dl, WBC:12,500/microt, BUN:84 mg/dl ve kreatinin:2.6 mg/dl olarak bulundu. İdrar incelemesinde mikroskopik hematürisi vardı. Serumda antiglomerüler basal membran antikorunun (AGBMA) pozitif bulunması üzerine Goodpasture Sendromu düşünülerek acil hemodializ ve pulse steroid tedavisine başlandı.

**İkinci Olgu:** 19 yaşındaki erkek hasta hastanemize nefes darlığı ve hemoptizi yakınması ile başvurdu. Göğüs radyografisinde bilateral diffüz alveoler infiltratlar tespit edildi. Hemoglobini:5.9 g/dl, WBC:8.500/microt, BUN:45 mg/dl ve kreatinin: 2.5 mg/dl olarak bulundu. İdrarda makroskopik hematürisi vardı. Serumda AGBMA pozitif bulunması üzerine Goodpasture Sendromu düşünülerek acil plazmaferez ve pulse steroid tedavisine başlandı.

**Üçüncü Olgu:** 25 yaşındaki erkek hasta masif hemoptizi yakınması ile hastanemize başvurdu. Olgunun 15 yaşından beri ara ortaya çıkan hemoptizi yakınması mevcuttu. Olguya 5 yıl önce başka bir hastanede açık akciğer biyopsisi ile idiopatik pulmoner hemosiderozis tanısı konulmuştu. Olgunun anemisi Hemoglobini: 9.6 g/dl olmasına karşın serum biyokimya değerleri normal idi. BUN ve kreatinin değerinde bir yükseklik yoktu. Göğüs radyografisinde yaygın infiltratlar (Şekil 2a) ve HRCT de yaygın alveoler dolum paterni izlendi (Şekil 2b). Balgamında hemosiderin yüklü makrofajlar tespit edildi (Şekil 3). Uygulanan prednizolon tedavisi ile hemoptizi ve atağın tekrarlama kontrol altına alındı. Olgunun takibinde akciğer grafisindeki lezyonlar tamamen geriledi (Şekil 4).

## Tartışma

Bir hastada AH düşündürülen üçlü bulgu: Hemoptizi, anemi ve akciğer radyografisinde fokal veya diffüz yama tarzında alveoler infiltrasyonlardır (1). Etiyolojisi bir tabloda özetlemek aslında ne kadar çok faktörün bu nadir ama acil duruma neden olabileceğini bize göstermektedir (Tablo 1). Goodpasture Sendromu hemoptizi, akciğer grafisinde diffüz alveoler dolum paterni, anemi ve glomerulonefrit varlığı ile karakterize bir sendromdur. Görülme oranı erkeklerde daha fazladır (3,5,8). Literatürde 17-27 yaşları arasında görülme olasılığının fazla olduğu belirtilmektedir (3). Bizim vakalarımızın ikisi de erkek ve bu yaş aralığında hastalardı. Olguların 1/5 inde sendrom viral tabiatlı bir üst solunum yolu enfeksiyonuyla başlar. İlk vakamızın anemnesinde 2 hafta öncesinde geçirilmiş bir ÜSYE öyküsü mevcuttu. Genelde akciğer grafisinde diffüz, yama tarzında alveoler infiltrasyon görülür (Şekil 1). Goodpasture Sendromunun tanısı AGBMA nun serumda gösterilmesi ile konur (1,3,8). Bizde hastalarımızda tanı bu testten yararlandık. Sedimentasyon hafif yüksektir. Böbreklerin hasarlanma derecesi kan üre ve kreatin değerlerinde yükselme ile izlenir. Aktif glomerulonefrit hemen daima proteinüri, belirgin veya mikroskopik hematüriyle birlikte. Goodpasture Sendromunda prognoz kötü olup hastalar ya AH den yada böbrek yetmezliğinden kaybedilmektedir (1,2,3,8). Literatürde mortalite 6 ayda %80 olarak bildirilmektedir. Her iki olgunun da AH ne hakim

olmamıza rağmen gelişen böbrek hasarı nedeniyle olgularımızı nefroloji bölümü ile birlikte takip ettik. Literatürde en başarılı tedavi; destekleyici tedavi yanı sıra plazmaferezisle AGBMA yok etmek ve yapımını da kortikosteroidler ve immun supresif ilaçlarla durdurmaktır. Bunun için siklofosfamid veya azatiopirin kullanılır. İlk vakamız 9 ay önce başvurmuştu, acil hemodializ ve pulse steroid tedavisine yanıt alındı ve halen dialize girmektedir. İlk vakamıza o esnada acil plazmaferez imkanı sağlayamamıştık. İkinci vakamız 3 ay önce başvurmuştu bu vakayada acil plazmaferez ve pulse steroid tedavisi uygulandı, hasta takiplerini başka bir merkezde yaptırmakta ancak hasta yakınlarından alınan bilgiye göre böbrek yetmezliği gelişmemiş ve hastalık tekrarlamamıştır. Tedavi edilen hastaların iki yıllık sağ kalım oranları %50 olmasına karşın çoğunluğu ilk yılda enfeksiyonların artırdığı AH den ölmektedir.

İdiopatik pulmoner hemosiderozis (IPH), etiyojisi bilinmeyen, AH atakları, demir eksikliği anemisi ve uzun süren olgularda solunum yetmezliğinin görülmesi ile tanımlanan bir hastalıktır (4-6, 8,10). İPH çoğunlukla çocuklarda 10 yaşın altında rastlanır. Bu yaş grubunda her iki cinside eşit tutar. İleri yaş grubunda özellikle 40 yaş üzerinde erkeklerde iki kat fazla görülür (4,8,10). Bizim olgumuzun hastalığı ise 15 yaşlarında başlamış ve 10 yıldır da devam etmekteydi. İPH akut veya sinsi başlar. Anemi, solukluk, halsizlik, kuru öksürük ve hemoptizi görülebilir. Tekrarlayan hemoptizi

Tablo 1. AH Etiyolojileri (1)

Etiyolojiler
Pulmoner kapillerit ile birlikte
Antifosfolipid Sendromu
Behçet Sendromu
Difenilhidantoin
Goodpasture Sendromu
HSP
İdiopatik Pulmoner Renal Sendrom
IgA Nefropatisi
Mikroskopik Poliarteritis
SLE
WG
Pulmoner kapillerit içermeyen
Kemik iliği transplantasyonu
Kardiak amiloidosis
Diffüz alveoler hasar
Koagülasyon bozuklukları
Dissemine intravaküler koagülasyon
Esansiyel mixed krioglobülinemi
İdiopatik pulmoner hemosiderozis
İnhalasyon hasarı
Lenfanjioleyimatozis
Mitral stenoz
Nekrotizan pnömoni
Penisilamin
Pulmoner anjiosarkom
Pulmoner kapiller hemanjiomatozis
Pulmoner veno-oklüziv hastalık
Tuberoskeleroz



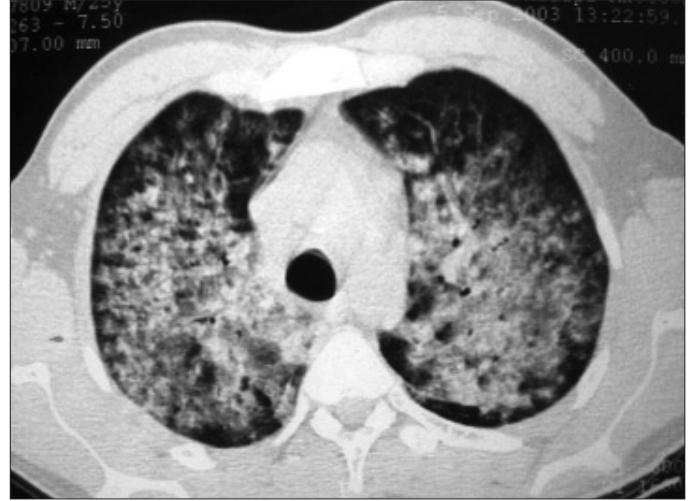
Şekil 1. (a)- Göğüs radyografisinde bilateral diffüz alveoler infiltratlar.



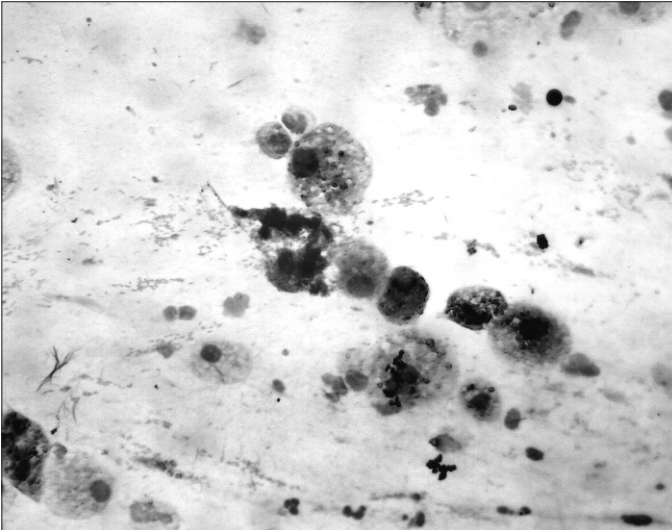
(b)- Alveoler infiltratların akciğer yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisinde görünümü



Şekil 2. (a)- Göğüs radyografisinde yaygın infiltratlar.



(b)- Akciğer yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisinde yaygın alveoler dolum paterni



Şekil 3. Balgamında hemosiderin yüklü makrofajlar

atakları, demir eksikliği anemisi ve tipik radyografi bulguları olan genç hastalarda İPH tanısı kolaylıkla düşünülmesine rağmen kesin tanı için akciğer biyopsisi yapılmalıdır. Balgam veya bronş lavajında hemosiderin yüklü makrofajlar saptanması tanıyı destekler (4-6,8).

İPH deki akciğer bulguları Goodpasture Sendromundaki radyografi bulgularıyla benzerdir (Şekil 2). Erken dönemde tüm akciğer alanlarında diffüz benek ve yama tarzında konsolide gölgeler görülür. Akut ataklar döneminde asiner konsolidasyonu yansıtan yumuşak gölgeler izlenir. Akciğer radyografi bulguları 10-12 gün içinde normale döner. Birçok olguda tekrarlayan kanamalarla interstisyel fibrozis oluşur. Hastamızın 10 yıllık bir hastalık anamnezi olmasına rağmen interstisyel fibrozis gelişimi yoktu (Şekil 4).

İPH prognozu değişkendir. Semptomların başlangıcı ile ölüme kadar 2,5 yıldan 20 yıla kadar zaman geçmektedir. Tedavi yapılmış olsun yada olmasın remisyon uzun süreli olabilmektedir. Olgumuza akut atağı esnasında oral pred-



**Şekil 4.** Üçüncü olgunun tedavi sonrası takipteki akciğer filminde akciğer grafisindeki lezyonların tamamen gerilediği görülüyor

nizolon tedavisi başlayıp nüks etmesini önlemek için 6 ay gibi uzun bir sürede kademeli azaltarak tedaviyi kestik. Şu an olgunun hem kliniği hem de akciğer grafi bulguları tamamen normal olarak seyretmektedir.

AH acil bir durumdur. Mevcut klinik ile uygun ayırıcı tanılar düşünülmelidir. Ayırıcı tanıda gerekli testlerin hemen istenmesi ve verilecek erken tedavi hayat kurtarıcı olacaktır.

## Kaynaklar

1. Green RJ, Ruoss SJ, Kraft SA, et al. Pulmonary capillaritis and alveolar hemorrhage. Update on diagnosis and management. *Chest* 1996; 110: 1305-16.
2. Collard HR, Schwarz MI. Diffuse alveolar hemorrhage. *Clin Chest Med* 2004; 25: 583-92.
3. Jara LJ, Vera-Lastra O, Calleja MC. Pulmonary-renal vasculitic disorders: differential diagnosis and management. *Curr Rheumatol Rep* 2003; 5: 107-15.
4. Airaghi L, Ciceri L, Giannini S, et al. Idiopathic pulmonary hemosiderosis in an adult. Favourable response to azathioprine. *Monaldi Arch Chest Dis* 2001; 56: 211-3.
5. Avital A, Springer C, Godfrey S. Pulmonary haemorrhagic syndromes in children. *Paediatr Respir Rev* 2000; 1: 266-73.
6. Specks U. Diffuse alveolar hemorrhage syndromes. *Curr Opin Rheumatol* 2001; 13: 12-7.
7. Yılmaz A, Bayramgüler B, Ünver E, ve ark. Wegener Granülomatozu bir olgu. *Akciğer Arşivi* 2002; 3: 162-5.
8. Oymak S.F, Tokgöz B, Akgün H, ve ark. Alveoler hemorajik sendromlar-Klinik patolojik ve radyolojik özellikler: On bir olgu analizi. *Toraks Dergisi* 2002; 3: 52-8.
9. Nural M.S, Baydın A, Karataş A.D, Elmalı M. Yüksek doz warfarin kullanımı sonucu gelişen yaygın alveoler hemoraji. *Toraks Dergisi* 2006; 7: 68-71.
10. Turay Ü.Y, Ergün P, Erdoğan Y, ve ark. Idiopathic pulmonary Haemosiderosis. *Tüberküloz ve Toraks Dergisi* 2004; 52: 382-5.