

## Idiopathic Pulmonary Hemosiderosis 1례

울산대학교 의과대학 서울중앙병원 소아과학교실, 해부병리과학교실

심정연·홍수종·김영휘·문형남·홍창의·공경업\*

=Abstract=

### A Case of Idiopathic Pulmonary Hemosiderosis

Jung Yeon Shim, Soo Jong Hong, Young Whee Kim,  
Hyung Nam Moon, Chang Yee Hong, Gyeong Yeob Gong\*

Department of Pediatrics, Pathology\*, University of Ulsan College of Medicine, Asan Medical Center

Idiopathic pulmonary hemosiderosis(IPH) is a relatively rare disease of unknown etiology characterized pathologically by recurrences of intraalveolar pulmonary hemorrhage.

Clinical features include hemoptysis, iron deficiency anemia and pulmonary parenchymal infiltrations on chest radiograph. Hemosiderin-laden macrophages are demonstrated by examination of sputum or lung biopsy specimens.

We diagnosed IPH by lung biopsy in 9 year-old girl who had had recurrent hemoptysis, iron deficiency anemia and diffuse pulmonary infiltrates on chest radiograph and report this case with brief literature review.

**Key Words :** Idiopathic pulmonary hemosiderosis, Recurrent hemoptysis, Iron deficiency anemia, Hemosiderin-laden macrophage.

### I. 서 론

에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

Idiopathic pulmonary hemosiderosis(IPH)는 임상적으로 반복되는 객혈, 철 결핍성 빈혈, 홍부 방사선상 폐침윤을 보이는 매우 드문 질환으로 객담이나 폐조직 검사상 hemosiderin-laden macrophage가 관찰되며 다른 이차적 원인이 없을 경우에 진단된다.<sup>1</sup>

저자들은 생후 17개월부터 반복적 호흡기 감염 및 객혈, 철 결핍성 빈혈을 보였던 9세 여아에서 객담 및 폐조직 검사상 IPH로 진단된 1례를 경험하였고 국내에서도 보고된 바가 별로 없는<sup>2,3</sup> 드문 질환이기

### II. 증례

환아 : 박 0 민, 9세, 여아

주소 : 반복적인 객혈

가족력 : 특이 사항 없음

현병력 및 과거력 : 생후 17개월경 창백을 주소로 입원하여 철결핍성 빈혈 및 폐렴으로 진단받고 수혈 및 철분제제 투여 후 퇴원하였고 이후로도 창백, 혈당, 호흡곤란 등의 증상이 자주 반복되었으며 그때

마다 폐렴 및 철 결핍성 빈혈로 진단받고 치료하였으며 내원 3일전 다시 혈담과 호흡곤란이 있어 본원 외래를 통하여 입원하였다.

이학적 소견: 체온 36°C, 호흡수 22회/분, 맥박수 90회/분, 혈압 110/60mmHg 이었고 체중 26kg(25~50 백분위), 키 132.5cm(50~75 백분위) 이었다. 전신 소견상 마르고 무표정하게 보였고 결막은 찻백 하였으며 임파선 종대는 없었고 호흡음은 정상이며 흉부 함몰은 보이지 않았다. 심박동은 규칙적이었고 간이 우상복부에서 2황지정도 촉지되었으며 비장은 만져지지 않았다.

검사 소견: 말초 혈액 검사상 혈색소 7.9gm/dl, 적혈구 용적치 26.4%, MCV 74.8fl, 망상적 혈구수는 0.7% 이었고 백혈구수 6,800/mm<sup>3</sup>(중성구 57%, 임파구 37%, 단핵구 5%, 호산구 1%), 혈소판수 313,000/mm<sup>3</sup>, 말초 혈액 도말 검사상 소구성, 저색소성 빈혈을 보였으며 적혈구 침강 속도 및 CRP는 정상이었다. 혈청 철 15g/dl, TIBC 347g/dl, ferritin 119.6ng/ml로 철 결핍성 빈혈을 보였다. Coombs 시험은 직접 및 간접 모두 음성이었고 결핵 반응 검사도 정상이었다. IgG 1050mg/dl, IgA 135mg/dl, IgM 230mg/dl, IgE 31IU/ml로 정상 범위였고 우유와 밀에 대한 IgE RAST 검사도 음성이었다. C<sub>3</sub> 102mg/dl, C<sub>4</sub> 18mg/dl, CH<sub>50</sub> 108.6unit/ml로 정상 범위였고, FANA는 음성, anti-ds DNA는 1.0IU/ml 이하로 정상이었다. 갑상선 기능 검사는 정상이고 심전도 및 심초음파 검사에서도 이상은 없었다. 동맥혈 가스 검사상 PH 7.49, PCO<sub>2</sub> 34.3mmHg, PO<sub>2</sub> 94.5mmHg, HCO<sub>3</sub> 26.1mEq/L, O<sub>2</sub> Sat 97.7%로 저산소증은 없었고 폐기능 검사상 폐쇄성 및 제한성 환기 장애의 혼합된 양상을 보였다. 소변 검사에서는 혈미경적 혈뇨 소견을 보였다.

방사선 소견: 입원 당시 시행한 단순 흉부 방사선 검사상 양측 폐의 미만성 침윤이 있었으나(Fig. 1) 수일 후 저절로 호전되었으며, 흉부 전산화 단층 촬영상 양측 폐에 다발성의 폐경절이 있었다(Fig. 2).

병리 소견: 객담 검사상 prussian blue 염색으로 hemosiderin-laden macrophage가 관찰되었다(Fig. 3). 입원 7명일째 시행한 개흉 폐조직 검사상 전 폐 염에 걸쳐 기도내에 hemosiderin-laden macrophage 가 prussian blue 염색상 관찰되었고(Fig. 4), Masson

-trichrome 염색상 미만성 폐 섬유화 소견이 있었다(Fig. 5). 전자 현미경 소견상 기저막의 비후 및 분열, type II 상피세포의 비후, 간질 섬유화와 모세혈관 및 상피세포 기저막에 전자 조밀 침착(electron dense deposits) 소견이 관찰되었으나(Fig. 6), 면역 형광검사상 면역 복합체의 침착은 없었다.

치료 및 경과: 환아에게 철분 제제를 투여하면서 빈혈이 교정되었고, 특별한 치료없이 혈담 및 호흡곤란의 증상이 없어져 퇴원하였으며 이후 외래 추적 관찰중 같은 증상으로 2번째 입원하였으나 증상이 호전되어 퇴원하였다.

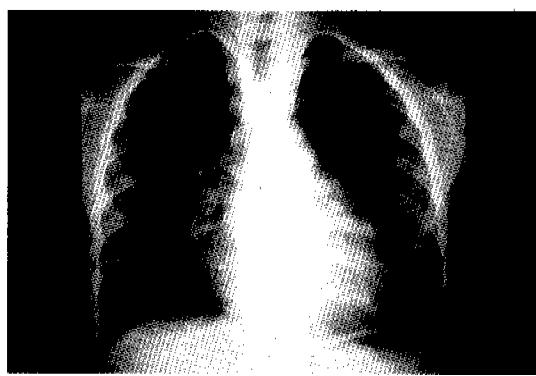


Fig. 1. Chest PA shows diffuse patchy infiltrates in both perihilar and left lower lung fields.

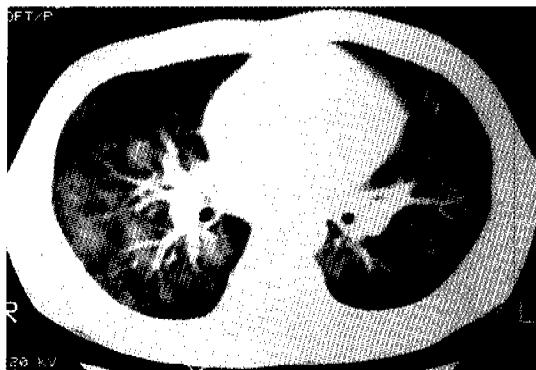


Fig. 2. Chest CT shows diffuse multifocal patchy consolidations.

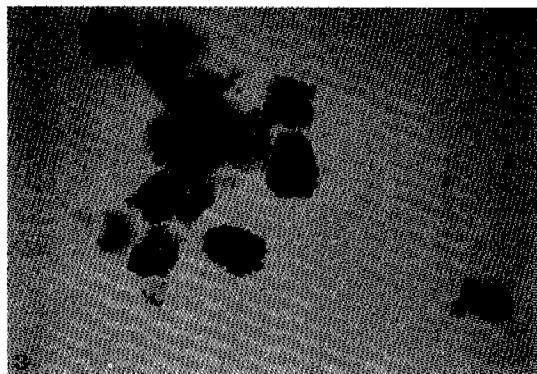


Fig. 3. Sputum cytology demonstrates activated alveolar macrophages containing numerous variable-sized hemosiderin granules(Prussian-Blue staining).

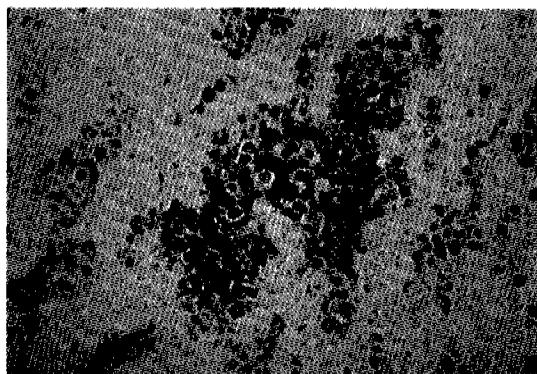


Fig. 4. Microphotograph shows many hemosiderin-laden macrophages in alveolar spaces(Prussian-Blue staining,  $\times 400$ ).

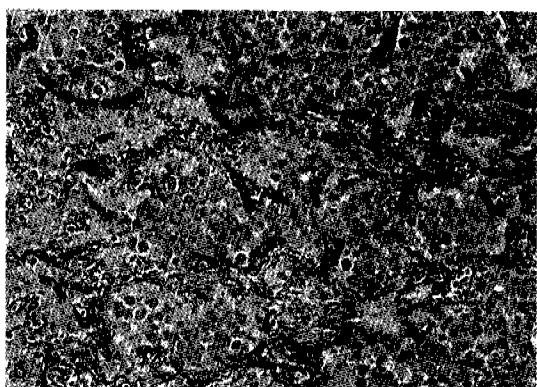


Fig. 5. Interstitial fibrosis is demonstrated in lung biopsy tissue (Masson-Trichrome staining,  $\times 400$ ).

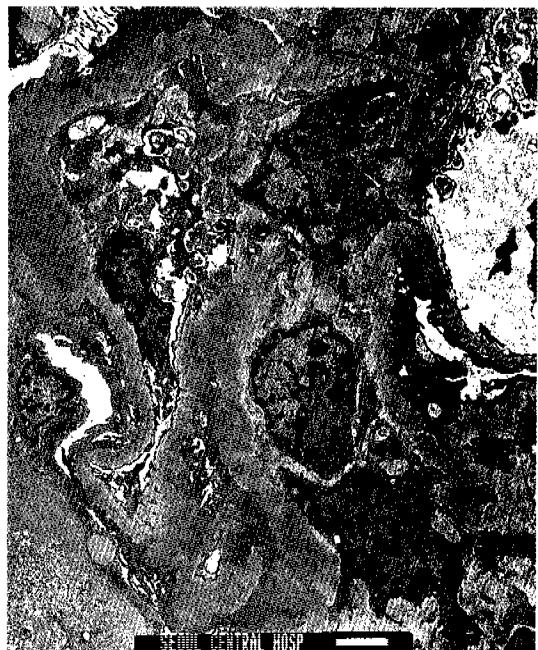


Fig. 6. Electron microscopic finding shows intramembranous electron-dense deposit on the capillary and epithelial basement membrane, marked thickening and focal splitting of basement membrane and hypertrophy of type II pneumocyte.

### III. 고 칠

Idiopathic pulmonary hemosiderosis는 반복되는 폐포내 출혈을 보이는 매우 드문 질환으로<sup>1</sup> 1864년 Virchow에 의해 처음 기술되었으나 Ceelen에 의해 1931년 첫 임상 보고가 있었고 Waldenstrom이 1940년 방사선 및 임상 양상, 병리 소견을 종합하여 생존한 환자에서 처음으로 확진하였다.<sup>2</sup>

IPH는 어느 연령에서나 생길 수 있으나 주로 10세 이전의 소아에 호발하며 가족에서 생긴 경우도 보고되어 있다.<sup>3</sup> 남녀간의 차이는 없고 산발적으로 발생하며 바이러스 감염에 의해 악화되기도 한다.<sup>4</sup>

Pulmonary hemosiderosis는 폐출혈을 일으키는 여러가지 질환군으로 원인 질환의 유무에 따라 일차성(특발성)과 이차성으로 나누고<sup>5</sup>, 이차성 질환에는 우유에 대한 알레르기 반응에 의한 경우, 사구체 신염과 관련된 경우(Goodpasture's syndrome), 심장 질

환으로 인한 폐정맥 고혈압의 경우, 교원성 혈관 질환(polyarteritis nodosa, Wegener's granulomatosis, SLE, rheumatoid arthritis)에 의한 경우, 자반성 질환(anaphylactoid purpura, thrombocytopenic purpura)과 관련된 경우, 약물에 의한 경우 등이 있겠고 최근 임상 양상에 따라 11개의 질환군으로 분류되었으며, 이중 childhood pulmonary hemosiderosis가 가장 흔하다.<sup>7,8</sup>

진단은 특징적 임상 양상과 폐조직 검사 및 폐출혈에 대한 다른 이차적 원인을 배제함으로써 내려진다.

임상 증상은 철 결핍성 빈혈, 반복되는 호흡기 증상 및 특징적 흉부 방사선 소견이 고전적 삼증후로서 객혈은 약 2일에서 4일간 지속되며 열, 빈맥, 빈호흡, 다행구 증가 등을 동반한다. 신체 검사상 창백이나 청색증, 피로감, 체중 증가가 되지 않고 곤봉지등을 관찰할 수 있으며 청진상 호흡음 감소 및 수포음 등이 들릴 수 있고 간, 비장 비대가 20% 정도에서 관찰된다.<sup>6</sup>

철 결핍성 빈혈이 특징적이며 골수, 간, 비장 등 조혈 기관에 저장 철이 거의 없고 망상적혈구 수는 대부분에서 증가되어 있으나 정상이거나 감소된 경우도 있다.<sup>8</sup> 빈혈은 회복기에 호전되고 호산구 증가증이 약 1/5~1/8 정도에서 생기기도 한다.<sup>6</sup>

흉부 방사선 소견은 임상 경과에 따라 다양한데 양측성, 미만성, 폐문 주위 침윤이 혼하고 임상 경과에 따라 호전과 악화를 반복하며 결국에는 침착된 hemosiderin에 의한 폐 섬유화와 그로 인한 제한성 만성 폐질환으로의 이행을 볼 수 있다.

폐기능 검사상 제한성 폐질환을 보이지만 급성기에는 출혈에 의해 폐쇄성 양상을 보이기도 한다. 이러한 변화는 급성 출혈이 있을 때 가장 현저하게 나타나고 동맥혈 검사상 저산소증 소견을 보인다.

Hemosiderin-laden macrophage가 폐출혈 진단에도 도움을 주며 객담, 위 분비물, 기관지 세척액, 폐 조직에서 prussian-blue 염색으로 증명할 수 있다. Corrin 등<sup>9</sup>에 의하면 병리 조직 검사상 광학 현미경으로 hemosiderin-laden macrophage가 폐포내에서 관찰되고 폐포벽이 간질 섬유화와 상피세포 비후에 의해 두꺼워진 것을 볼 수 있다고 하였다.

전자 현미경 소견으로는 주된 손상 부위가 모세혈

관 내피세포와 그 기저막인데 모세혈관 내피세포의 종창 및 그에 따른 혈관 내경의 감소와 혈소판 응집 현상, 모세혈관 내피세포 기저막의 국소 비후 등을 관찰할 수 있으나 전자 조밀 침착(electron dense deposits)은 관찰할 수 없으며 폐포 상피세포의 변성은 뚜렷하지 않았고 상피세포 기저막도 hemosiderin이 침착된 것 외에는 정상이라고 하였으며, 이외 이차적 현상으로 간질 섬유화와 부종 등이 있다고 하였다.<sup>9</sup> Donlan 등<sup>10</sup>은 모세혈관 내피세포는 정상이나 II형 상피세포의 비후가 있었던 경우를 보고하였다. 면역 형광 염색에 관한 보고는 드물지만 면역 복합체의 침착은 없었고,<sup>10</sup> Nomura 등<sup>11</sup>에 의해 IgA monoclonal gammopathy가 동반되어 있으면서 폐포 기저막 주위로 IgA가 침착되었던 경우가 보고되었다. 본 증례에서는 전자 현미경 검사상 전자 조밀 침착(electron dense deposit)이 있었으나 면역 형광 검사상 면역 복합체의 침착이 없었기 때문에 다른 임상 양상 및 검사 소견을 종합하여 IPH로 진단되었다.

IPH의 원인은 아직 밝혀지지 않았지만 여러가지 명인론이 제시되고 있다. Heiner 등은 우유에 대한 혈청 항체가 있는 만성 폐질환 환아에서 폐조직 검사상 hemosiderin-laden macrophage를 검출했고 또 이들에게 우유를 먹이지 않으면 폐 침윤 및 임상 증상이 호전되는 것을 발견하여 우유 알레르기와 관련이 있다고 보고하였고,<sup>12,13</sup> 또 이들 중 일부에서 IgE가 상승됨을 보고하였다.<sup>14</sup> 면역학적인 면이 많이 대두되고 있는데 Goodpasture 증후군이나 systemic lupus erythematosus<sup>15</sup> 같은 자가면역 질환에 이차적으로 생기는 점, 면역억제제에 반응을 보이는 점,<sup>16,17</sup> celiac 병이나<sup>18</sup> 자가면역성 용혈성 빈혈,<sup>19</sup> IgA monoclonal gammopathy,<sup>11</sup> 자가면역성 갑상선 기능 항진증,<sup>20</sup> 류마チ성 관절염<sup>21</sup> 등에 병발하는 점 등이 그것이다. 하지만 Matsaniotis 등<sup>22</sup> 처음 혈청 IgA가 증가된 경우를 보고한 이후 몇몇 혈청 IgA 증가가 있는 보고가 있었으나, 이들에게서도 보체가 정상이었으며 자가 항체가 없었고 폐조직에서 면역 글로불린이나 보체 침착에 대한 증거가 없어 이를 뒷받침해주고 있지 못하다. Thaell 등<sup>5</sup>은 어머니와 아들에서 발생한 경우를 보고하여 가족적 발생을 제시하였고 몇몇의 가족적 보고는 유전적 가능성을 제시하

였다. Cassimos 등<sup>12</sup>은 역학조사에서 주로 봄, 가을에 호발하며 사회 경제적 여건이 나쁘고 독성이 강한 살충제에 노출된 경우 발생빈도가 증가한다고 보고하여 환경적 요소를 제시하였다.

1993년 Scully 등<sup>23</sup>은 9세때 IPH로 폐조직 검사 결과 진단된 환아가 4년뒤 육안적 혈뇨가 있어 신장 조직검사를 실시한 결과, 면역형광 검사상 IgG가 사구체 기저막을 따라 침착되고 혈청 항사구체 기저막 항체검사가 양성으로 나와 Goodpasture 증후군으로 확진된 경우를 보고하였다. 이들은 처음 폐조직 면역형광 검사는 음성이었다가 4년뒤 신장 조직 면역형광검사에서 IgG 침착을 보였던 것에 대해 두가지 가능성을 제시하였는데, 첫째는 폐조직은 이차적 손상을 입음으로써 손상된 혈관 내피세포를 통해 항체가 상피세포 기저막에 부착되는데 반해 신장은 내피세포가 fenestrated되어 있으므로 항체가 사구체 기저막에 직접 접근할 수 있다는 것과 둘째는 원래는 IPH 였던 것이 폐조직 손상후 기저막에 교차반응성(cross-reactive) 항체를 만들었을 가능성이다.

또한 다른 신장염의 소견이 없이 현미경적 혈뇨만 있던 폐출혈 환아 14명 중 13명에서 사구체에 IgG 침착이 있었고 이들의 88%에서 항사구체 기저막 항체 검사는 양성으로 나왔지만 폐조직 면역 형광 검사에서는 67%만이 IgG 침착이 있었던 경우를 보고하여<sup>24-28</sup> 폐조직 면역형광 검사가 음성이라 하더라도 현미경적 혈뇨등 신장염을 시사하는 소견이 보이면 신장 조직 검사를 하여 다른 2차적 원인을 찾는 진단적 접근이 필요하다고 본다. 본 증례에서도 반복 시행한 면역 형광 검사는 음성이었으나 현미경적 혈뇨가 있었으므로 향후 신장 조직 검사가 수행된다면 더 도움이 될수 있을 것으로 여겨진다.

폐출혈에 관한 비관혈적 진단 방법으로  $\text{C}^{15}\text{O}$  uptake 증가,<sup>29</sup> 흉부 고해상 컴퓨터 촬영상 간질 섬유화와 벌집 모양,<sup>30</sup> 자기공명 영상상 T<sub>1</sub> 영상에서 음영의 증가와 T<sub>2</sub> 영상에서 음영의 감소<sup>31</sup> 등이 있겠으나 확진을 위해서는 폐조직 검사를 하여 hemosiderin-laden macrophage를 증명하는 것이 필요하다고 하겠다.

치료는 우선 보조적 요법이 도움이 되고, steroid가 급성기<sup>16,17</sup> 및 재발 방지<sup>32</sup>에 좋은 효과를 보인다는 보고가 있으나 병의 경과가 치료하지 않아도 저

절로 회복되는 양상을 보이므로 효과를 증명하기는 어렵다.<sup>8</sup> 산소와 nitroglycerin이 폐 고혈압에 일시적 효과를 미치지만 병의 경과에 어떤 영향을 주는지는 알 수 없다.<sup>33</sup> 최근 azathioprine이나 imuran등의 면역억제제가 임상 증상 및 폐 침윤을 호전시킨다는 보고도 있으나 재발을 막지는 못했고,<sup>34,35</sup> chloroquine을 써서 효과가 좋았다는 보고도 있으나 망막 변성 등의 부작용을 초래할 수 있다.<sup>36</sup>

병의 경과는 다양하며 Soergel등이 보고한 것에 의하면 사망률은 29.4%이고 진단부터 사망까지의 평균 기간은 3.3년이며, 28%에서는 평균 기간 4.5년이 지난 뒤에도 거의 무증세로 후유증 없이 완전 외해를 보였다고 했지만 25%에서는 5년이 지난 후에도 계속 활동성 질환을 보인다고 하였다.<sup>37</sup> 사망 원인은 대부분 폐출혈로 인한 것임지만 우심부전이나 만성 폐질환으로 사망하는 경우도 있다.<sup>38</sup> 저자들은 생후 17개월부터 반복적인 객혈 및 철 결핍성 빈혈이 있는 9세 여아가 폐조직 검사 및 다른 혈청 검사상 idiopathic pulmonary hemosiderosis로 진단된 경우를 경험하였기에 보고하는 바이다.

#### IV. 결 론

저자들은 생후 17개월부터 반복적인 객혈 및 철 결핍성 빈혈이 있는 9세 여아에서 폐조직 검사 및 다른 혈청 검사상 idiopathic pulmonary hemosiderosis로 진단된 경우를 경험하여, 반복적 객혈과 철 결핍성 빈혈이 있는 환아에서 단순 흉부 방사선 검사상 미만성 폐침윤을 보일 경우에 idiopathic pulmonary hemosiderosis의 가능성을 생각하고 폐조직 검사를 시행하여 진단을 내림과 동시에 다른 이차적 원인을 규명하기 위하여 노력해야 할 것으로 생각한다.

#### 참고문헌

- Guillermo R, Carmen L, Eugenia E et al. : Idiopathic pulmonary hemosiderosis. Clinical, radiological and respiratory function studies. Pediatrics 1967;40 : 24-32.
- 김영지, 이정희, 이승주, 이근 : Idiopathic pulmo-

- nary hemosiderosis 1례. 소아과 1985;28:182–186.
3. 유성기, 김기수, 김영지, 고영률, 서연립, 지제근 : Idiopathic pulmonary hemosiderosis 2례. 소아과 1988;31:1209–1215.
  4. Browning JR, Houghton JD : Idiopathic pulmonary hemosiderosis. Am J Med 1956;20:374–382.
  5. Beckerman RC, Taussig LM, Pinnas JL : Familial idiopathic pulmonary hemosiderosis. Am J Dis Child 1979;133:609–611.
  6. Martin ML : Pulmonary hemosiderosis, In principles and practice of pediatrics(ed. Oski FA). 1st Ed. Philadelphia, J.B. Lippincott, 1990;1372–1373.
  7. Morgan PGM, Turner-Warwick M : Pulmonary hemosiderosis and pulmonary hemorrhage. Br J Dis Chest 1981;75:225–242.
  8. Hay JG, Turner-Warwick M : Pulmonary hemosiderosis, hemorrhagic syndromes and other rare infiltrative disorders, In Textbook of respiratory medicine(ed. Murray JF). 1st Ed. Philadelphia, W.B.Saunders, 1988;1501–1514.
  9. Corrin B, Jagusch M, Dewar A et al. : Fine structural changes in idiopathic pulmonary hemosiderosis. J Pathol 1987;153:249–256
  10. Donlan CJ, Srodes CH, Duffy FD : Idiopathic pulmonary hemosiderosis. Electron microscopic, immunofluorescent and iron kinetic studies. Chest 1975;68:577–580.
  11. Nomura S, Kanoh T : Association of idiopathic pulmonary hemosiderosis with IgA monoclonal gammopathy. Thorax 1987;42:696–697.
  12. Cassimos CD, Chryssanthopoulos C, Panagiotidou C : Epidemiologic observations in idiopathic pulmonary hemosiderosis. J Pediatr 1983;102:698–702.
  13. Heiner DC, Sears J, Kniker W : Multiple precipitins to cow milk in chronic respiratory disease. Am J Dis Child 1962;103:634.
  14. Heiner DC, Rose B : Elevated levels of IgE in conditions other than classical allergy. J Allergy 1970;45:30.
  15. Byrd RB, Trunk G : Systemic lupus erythematosus presenting as pulmonary hemosiderosis. Chest 1973;64:128–129.
  16. Browning JR, Houghton JD : Idiopathic pulmonary hemosiderosis. Am J Med 1956;20:374–382.
  17. Irvin JM, Snowden PW : Idiopathic pulmonary hemosiderosis. Report of a case with an apparent remission from cortisone. Am J Dis Child 1957; 93:182–187.
  18. Pacheco A, Casanova C, Fogue L, Sueiro A : Long-term clinical follow-up of adult idiopathic pulmonary hemosiderosis and celiac disease. Chest 1991;99:1525–1526.
  19. Wright PH, Menzies IS, Pounder RE, Keeling PWN : Adult idiopathic pulmonary hemosiderosis and celiac disease. Quart J Med 1981;197:95–102.
  20. Bain SC, Bryan RL, Hawkins JB : Idiopathic pulmonary hemosiderosis and autoimmune thyrotoxicosis. Respir Med 1989;83:447–450.
  21. Lemley DE, Katz P : Rheumatoid-like arthritis presenting as idiopathic pulmonary hemosiderosis. J Rheumatol 1986;13:954–957.
  22. Matsaniotis N, Karpouzas J, Apostolopoulou E, Messar J : Idiopathic pulmonary hemosiderosis in children. Arch Dis Child 1968;43:307.
  23. Case records of the Massachusetts general hospital(Case 16–1993). N Engl J Med 1993;328: 1183–1190.
  24. Bailey RR, Simpson IJ, Lynn KL, Neale TJ, Doak PB, McGiven AR : Goodpasture's syndrome with normal renal function. Clin Nephrol 1981;15:211–215.
  25. Zimmerman SW, Varanasi UA, Hoff B : Goodpasture's syndrome with normal renal function. Am J Med 1979;66:163–171.
  26. Mathew TH, Hobbs JB, Kalowski S, Sutherland PW, Kincaid-Smith P : Goodpasture's syndrome

- me : Normal renal diagnostic findings. Ann Intern Med 1975;82:215-218.
27. Brambilla CG, Brambilla EM, Stoebner P, Dechelette E : Idiopathic pulmonary hemorrhage. Chest 1982;81:120-123.
  28. Case records of the Massachusetts general hospital(Case 17-1976). N Engl J Med 1976;294:944-951.
  29. Ewan DW, Jones HA, Rhodes CG, Hughes JMB : Detection of intrapulmonary hemorrhage with carbon monoxide uptake. Application in Goodpasture's syndrome. N Engl J Med 1976;295:1391-1396.
  30. Lynch DA, Brasch RC, Hardy KA, Webb WR : Pediatric pulmonary disease : Assessment with high-resolution ultrafast CT. Radiology 1990; 176:243-248.
  31. Rubin GD, Edwards DK III, Reicher MA, Doemeny JM, Carson SH : Diagnosis of pulmonary hemosiderosis by MR imaging. AJR 1989; 152:573-574.
  32. Strecace GA : Idiopathic pulmonary hemosiderosis. Personal experience with six adults treated within a ten month period and a review of the literature. Am Rev Respir Dis 1963;88:330-337.
  33. Frankel LR, Smith DW, Pearl RG Lewiston NJ : Nitroglycerin - responsive pulmonary hypertension in idiopathic pulmonary hemosiderosis. Am Rev Respir Dis 1986;133:170-172.
  34. Steiner B, Nabady J : Immunoallergic lung purpura treated with azathioprine. Lancet 1965;1: 140-141.
  35. Yeager H, Powell D, Weinberg RM, Bauer H, Bellanti JA, Katz S : Idiopathic pulmonary hemosiderosis. Ultrastructural studies and response to azathioprine. Arch Intern Med 1976; 136:1145-1149.
  36. Bush A, Sheppard MN, Warner JO : Chloroquine in idiopathic pulmonary hemosiderosis. Arch Dis Child 1992;67:625-627.
  37. Soergel KH, Sommers SC : Idiopathic pulmonary hemosiderosis and related syndromes. Am J Med 1962;32:499-511.
  38. Glaes G, Sandor S, Hugo B : Fulminant idiopathic pulmonary hemosiderosis. Report of one case. Acta Med Scand 1962;171:329-334.