

PULMORENAL SENDROM

written by Dr. Aydođan Lermi

Pulmoner- Renal Sendrom; PRS;

SİSTEMİK VASKÜLİT: küçük pulmoner ve renal arterioller ile venüllerin ve alveolar kapillerlerin sistemik vaskülit.

PULMORENAL SENDROM = DAH + RPGN

DİFFÜZ ALVEOLAR HEMORAJI

- PROGRESSİF DİSPNE,
- HEMOPTİZİ (hastaların %95 inde var),
- DİFFÜZ ALVEOLAR İNFİLTRASYON,
- HEMATOKRİTTE DÜŞME.

RAPİDLY PROGRESSİF GLOMERÜLO NEFRİT

- HIZLI İLERLEYEN RENAL FONKSİYON KAYBI,
- TİT DE NEFRİTİK SEDİMENT
- o DİSMORFFİK ERİTROSİT VE / VEYA
- o ERİTROSİT SLENDİRLER

Pulmorenal sendrom genellikle eş zamanlı başlayan diffüz alveolar hemoraji ve glomerülonefrit ile karakterize hastalıktır. Hemen tamamı otoimmün kökenlidir. Tanı serolojik testler ile, bazen de akciğer, böbrek biyopsisi ile konur. Tedavide immün süressif ilaçlar, kortikosteroid ve sitostatikler kullanılır. Pulmorenal sendrom tek bir antite, tek bir hastalık değil bir sendromdur ve birçok sebebe bağlı olabilir. Akciğer ve böbrek tutulumu eş zamanlı olmak zorunda değildir. Pulmoner ve renal sendromlar uzun aralıklar ile gelişebilir. Bu nedenle alveolar hemoraji ve glomerülonefrit gibi pulmoner ve renal sendromların varlığı aradan çok zaman geçmiş olsa bile akla pulmorenal sendromu getirmelidir.

Pulmorenal sendromdaki pulmoner patoloji: küçük damarları, arteriolleri, venülleri ve sıklıkla alveolar kapillerleri tutan vaskülitir.

Pulmorenal sendromda ki renal patoloji: küçük damarları tutan ve fokal segmenter proliferatif glomerülonefrite yol açan vaskülitir.

Pulmorenal Sendrom Etyolojisi:

Pulmorenal sendromlar hemen her aman altta yatan bir otoimmün hastalığa bağlıdır. Bu sendromun prototipi Goodpature sendromudur. Ayrıca Sistemik Lupus Eritematosus, granülomatöz poliangiitis, mikroskobik poliangiitis, diğer kollektif doku hastalıkları, ilaca bağlı vaskülitler de pulmoorenal sendroma yol açabilir.



Nadiren IgA ya bağlı nefropatiler, IgA ya bağlı vaskülitler ve IgA ya bağlı immün kompleks böbrek tutulumlarının seyrinde de pulmorenal sendromlar görülür. Ayrıca rapidly progressif glomerülo nefritlerin seyri sırasında akut böbrek yetmezliği + volüm yüklenmesi + pulmoner ödem ve hemoptizi görülür.

EN SIK GÖRÜLEN PULMORENAL SENDROM SEBEPLERİ

HASTALIK GURUBU	ÖRNEK
KONNEKTİF DOKU HASTALIKLARI	DERMATOMYOZİT, POLİMYOZİT, PROGRESSİF SİSTEMİK SKLEROZ, ROMATOİD ARTRİT, SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS,
GOODPASTURE SENDROMU	-
RENAL HASTALIKLAR	İDİOPATİK İMMÜN KOMPLEKS GLOMERÜLONEFRİTLER, İMMÜNGLOBÜLİN A NEFROPATİSİ, RAPİDLY PROGRESSİF GLOMERÜLONEFRİT KONGESTİF KALP YETMEZLİĞİ, BEHÇET HASTALIĞI, KRYOGLOBÜLİNEMİ, EOZİNOFİLİK GRANÜLOMATOZİS + POLİANGİİTİS, İGA BAĞLI VASKÜLİT, MİKROSKOBİK POLİARTERİTİS, İLAÇ (PROPİLTHİOÜRASİL VB.) KALP YETMELİĞİ
SİSTEMİK VASKÜLİTLER	
DİĞER	

Semptomlar ve şikayetler:

Pulmorenal sendromda tutulan organa ve hastalığın şiddetine bağlı olarak şikayetlerin sırası ve ağırlığı değişebilir, en sık görülen şikayetler:

- Dispne,
- Öksürük,
- Ateş,
- Hemoptizi,
- Ödem,
- Hematüri dir.

Pulmorenal Sendrom Tanısı:

- Klinik bulgular
- Akciğer filmi (PA AC - AC BT)nde buzlu cam görünümü, konsolide alanlar,
- Otoimmün hastalıklar taraması: anti GBM, c- ANCA, p-ANCA, anti ds-DNA, ANA, ..
- Bronkoskopi,
- BAL: hemosiderin yüklü makrofajlar görülmesi,
- Renal biyopsi : kresentlerin varlığı.

Bir hastada hemoptizi varlığı; altta pnemoni, karsinom, bronşiektazi vb. yok ise, diffüz parenkimal infiltrasyon var ise ve böbrek tutulumu işaretleri de var ise pulmorenal sendromu akla getirmelidir. İlk yapılacak testler serolojik testlerdir. Nadiren serolojik testlerin tanı koyamadığı vakalarda böbrek ve akciğer biyopsisi gerekir.

Pulmorenal sendrom düşündüğümüz vakalarda ilk yapılacak testler:

- İdrar tahlili (idrarda hematüri ve / veya eritrosit slendir varmı?= glomerulonefrit bulgusu)
- Serum kreatinin ve böbrek fonksiyon testleri (renal tutulum varmı?),
- Hemogram (anemi varmı?),
- Akciğer filmi (infiltrasyon varmı?),

Daha sonra şüphemizi doğrulamak için serum antikor testleri isteriz:

- Anti glomerüler bazal membran antikor Anti-GBM (goodpasture sendromu) ,
- Anti ds DNA antikor ve azalmış serum kompleman seviyesi (SLE için),
- Anti Nötrofil Sitoplazmik Antikor (ANCA, PR3-ANCA, c ANCA), (Poliangiitis için),
- Myeloperoksidaz a karşı ANCA (MPO-ANCA yada perinükleer anca (p- ANCA)) (mikroskobik poliangiitis için)
- Kesin tanı akciğer biyopsisinde küçük damar vaskülit yada böbrek biyopsisinde glomerulonefriti göstermek ile konur.

Pulmoner fonksiyon testlerinin yada bronkoalveoler lavaj incelenmesinin tanısal değeri yoktur. Ancak heoptizisi olmayan ancak pulmoner infiltrasyonu ve glomerulonefriti olan vakalarda broko alveoler lavaj ile kanama varlığının gösterilmesi değerli olabilir. Ardışık yıkamalarda kanamanın aynı şekilde devam etmesi diffüz alveolar kanamayı gösterir.

Pulmorenal Sendrom Tedavisi:

Kortikosteroid ve siklofosamid kullanımı hastaların %90 ında düelme sağlar, %70 tam remisyon sağlar.

İmmün süpresyon tedavinin ana dayanağıdır. Bu amaçla

- Kortikosteroidler,
- Siklofosamid,
- Plazma aferez yapılabilir.

Standart yaklaşım indüksiyon olarak İV metilprednizolon 500 – 1000 mg 1X1 3 – 5 gün uygulamaktır.

Cevap alınmaya başlandıktan sonra doz azaltılarak devam edilir 1 mg /kg prednizolon 1X1 2-4 ay içerisinde azaltılarak kesilir.

Siklofosamid ancak sistemik – generalize hastalık hali var ise kortizon tedavisine eklenmeli 0,5 – 1 mg /m² iv puşe ayda bir. Rituximab siklofosamid yerine kullanılabilir.

Goodpasture sendromu ve bunun gibi ağır vaskülitlerde plazma aferez tedavi için kullanılabilir.

İlk tedaviden sonra düşük doz kortikosteroid ve / veya siklofosamid ile idame tedavisine başlanır ve tedavi 6 -12 ay devam ettirilir.

İpucu:

Açıklanamayan pulmoner ve renal semptomlar farklı zamanlarda ortaya çıksalar dahi pulmorenal sendrom düşünülmelidir.

Akla PRS geldiğinde otoantikör testleri hemogram ve idrar bakılmalı akciğer filmi çekilmelidir.

Tanı için gerekirse pulmoner renal biyopsi yapılmalıdır. Altaki otoimmün hastalık tedavi edilmelidir.

XVI. MSS ENFEKSİYONLARINI TAKLİT EDEN DURUMLAR

written by Dr. Aydoğan Lermi

Sistemik enflamatuar hastalıkların birçoğu sinir sistemini etkileyerek enfeksiyona benzer görünüme neden olurlar. Bu hastalıkların bir çoğu SLE, vaskülitler gibi otoimmün kökenlidir fakat Behçet, sarkoidoz gibi etyolojisi tam olarak bilinmeyen enfeksiyon hastalıklarında MSS ni tutarak enfeksiyona benzer görünüme neden olabilirler, dolayısıyla MSS enfeksiyonlarının ayırıcı tanısında sistemik enflamatuar hastalıklar öncelikle yer almalıdır.