

# 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 akciđer, böbrek biyopsisi ile konur. Tedavide immün süressif ilaçlar, kortikosteroid ve sitostatikler kullanılır. Pulmorenal sendrom tek bir antite, tek bir hastalık deđil bir sendromdur ve birçok sebebe bađlı olabilir. Akciđer ve böbrek tutulumu eş zamanlı olmak zorunda deđildir. 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 bađlıdır. Bu sendromun prototipi Goodpature sendromudur. Ayrıca Sistemik Lupus Eritematosus, granümatöz poliangiitis, mikroskobik poliangiitis, diđer kollektif doku hastalıkları, ilaca bađlı vaskülitler de pulmoorenal sendroma yol açabilir.



- 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 antikorları Anti-GBM ( goodpasture sendromu) ,
- Anti ds DNA antikorları 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 vaskülitisi 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 bronkoalveoler lavaj ile kanama varlığının gösterilmesi değerli olabilir. Ardışık yıkamalarda kanamanın aynı şekilde devam etmesi diffüz alveolar kanamayı gösterir.

## **Pulmorenal Sendrom Tedavisi:**

Kortikosteroid ve siklofosfamid kullanımı hastaların %90 ında düelme sağlar, %70 tam remisyona sağlar.

İmmün süpresyon tedavinin ana dayanağıdır. Bu amaçla

- Kortikosteroidler,
- Siklofosfamid,
- 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 /m<sup>2</sup> 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 düşünölmelidir.

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

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

---

## **FERRİTİN**

written by Dr. Aydođan Lermi

Ferritin hücrelerin içinde ilerde kullanılmak üzere demir saklayan proteindir.

---

## **ZOLLİNGER ELLİSON SENDROMU**

written by Dr. Aydođan Lermi

Pankreas veya oniki parmak bađırsađındaki tümör nedeniyle ortaya çıkan inatçı mide ülseri dir.

---

# MYELİN BASİC PROTEİN

written by Dr. Aydođan Lermi

Beyin Omurilik Sıvısı içinde Myelin Basic Protein miktarının araştırılmasıdır. Myelin Basic Protein sinir hücrelerini kılıf gibi sararak koruyan hücrelerde yer alan ana proteindir.

---

# CPK İZOENZİMLERİ

written by Dr. Aydođan Lermi

Kreatin fosfokinaz kalp, beyin, ve kaslarda bulunan bir enzimdir. Kanda yüksek seviyelerde bulunması kaynaklandığı dokuda hasar olduğunu gösterir.

---

# KORONER RİSK TESTİ

written by Dr. Aydođan Lermi

koroner risk profili: Koroner kalp hastalıklarına yol açan kolesterol ve lipit testleridir. Koroner risk testleri koroner kalp hastalıklarına ne derece yatkın olduğumuzu ortaya koyar.

---

# SERVİKS KANSERİ

written by Dr. Aydođan Lermi

Serviks kanseri uterusun giriş kısmı olan serviks bölümünün tümörüdür. Halk arasında Rahim ağzı kanseri denir. Kadınlarda en sık görülen üçüncü kanser çeşididir.

---

# OVER KANSERİ

written by Dr. Aydođan Lermi

Over hücrelerinden kaynaklanan kanserdir. Kadınlarda yumurtalıklara over denir. Over ler döllenme için gerekli yumurtaların hazırlandığı ve kadın hormonlarının kontrolünde çalışan bir organdır.

---

# KIRIM KONGO KANAMALI ATEŞİ

written by Dr. Aydoğan Lermi

Kırım Kongo hastalığı 2002 yılından bu yana ülkemizde giderek yayılan viral bir hastalıktır. Keneler aracılığıyla yayılan hastalık tedaviye rağmen % 10 oranında ölümcül seyretmektedir.

---

# HİPERTANSİYON

written by Dr. Aydoğan Lermi

Damar içindeki basıncın yüksek olmasına hipertansiyon denir. Hipertansiyonun neden olduğu kalp damar hastalıkları dünyadaki en büyük ölüm sebebidir.