

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 zaman altta yatan bir otoimmün hastalığa bağlıdır. Bu sendromun prototipi Goodpature sendromudur. Ayrıca Sistemik Lupus Eritematosus, granümatöz poliangiitis, mikroskobik poliangiitis, diğer kollektif doku hastalıkları, ilaca bağlı 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.

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

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

İlk tedaviden sonra düşük doz kortikosteroid ve / veya siklofosfamid 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.

ERİŞKİN STİLL HASTALIĞI

written by Dr. Aydođan Lermi

Erişkin STİLL hastalığı yüksek ateş, döküntü ve eklem ağrıları ile karakterize sistemik bir romatizmal hastalıktır. Uzun süreli kronik eklem rahatsızlıklarına ve artrite yol açar.

STİLL hastalığı sıklıkla çocuklarda görölen ve sebebi bilinmeyen artritle karakterize olan, ataklar ile seyreden JUVENİL ROMATOİD ARTRİT in ağır şeklidir.

EOSİNOFİL

written by Dr. Aydođan Lermi

Eosinofil sayısı beyaz kan hücreleri içinde yer alan eosinofil miktarıdır. Beyaz kan hücreleri Lökositler, Lenfositler, Eosinofiller, Bazofiller ve Monositlerden oluşur. Eosinofiller bir çok alerjik reaksiyonda, paraziter enfeksiyon hastalıklarında rol oynarlar.

OBEZİTE

written by Dr. Aydođan Lermi

Şişmanlık ideal vücut kilosunun üstünde olmaktır. Fazla kilo kalp hastalıkları, kanser ve diyabet gibi hastalıklara zemin hazırlar.

İLTİHABİ BAĞIRSAK HASTALIKLARI

written by Dr. Aydođan Lermi

İltihabi bağırsak hastalıkları bağırsağın iltihaplanması ile seyreden bir grup hastalıktır. Bu hastalıklarda bağırsak duvarı iltihaplanır, bağırsak fonksiyonu bozulur, gıda emilimi ve bağırsak alışkanlıkları bozulur. İltihabi bağırsak hastalıklarının iki çeşidi vardır:

EGZAMA

written by Dr. Aydođan Lermi

Egzama derinin dış tabakasının kronik iltihabıdır. Hastalık bebekler ve çocuklarda sık görülür, yaşla azalır, nadiren erişkinlerde de görülür. Atopik dermatit de denir, bulaşıcı değildir.

CUSHİNG SENDROMU

written by Dr. Aydođan Lermi

Cushing kortizol hormonunun artması sonucu ortaya çıkan bir hastalıktır. Vücutta böbrek üstü bezlerinden üretilir ve stres ve enfeksiyonlarla mücadelede vücuda yardımcı olur.

BEHÇET

written by Dr. Aydođan Lermi

Behçet hastalığı ilerleyici kronik damar iltihabıdır. Behçet hastalığı; ağız ve genital bölgede tekrarlayan ülserler ile birlikte göz iltihapları ile karakterizedir.

17- OH KORTİKOSTEROİD

written by Dr. Aydođan Lermi

17 hidroksi kortikosteroid testi vücutta yeterli kortizon hormonunun üretilip üretilmediğini test eder. Böbrek üstü bezi hastalıklarının teşhisinde kullanılır.