

# Romatoid otoimmün hastalıklarda laboratuvar markerları

written by Dr. Aydoğan Lermi

## Romatizmal hastalıklar

Romatoid artrit

SLE Systemic Lupus Eritematozus )

İlaca bağlı Lupus ( Drug İnduced Lupus)

Polimiyozit

Dermatomyozit

Scleroderma

CREST sendrom

Sjogren sendrom

Miks Konnektif Doku Hastalığı ( MCTD)

## Laboratuvar markerları

RF (Romatoid Faktör), Anti- CCP( Citrullinated Protein)

ANA ( Anti Nukleer Antikor) Anti-ds DNA Nti- Sm

Anti - Histon

Anti Jo-1

Anti Jo-1

ANA, Anti scl-70

Anti Centromer

ANA - Anti ro ANA - anti LA

ANA - ANTI RNP

## GRAVES HASTALIĞI

written by Dr. Aydoğan Lermi

Graves hastalığı otoimmün hastalıktır, yani vücudun kendi dokusuna karşı oluşan antikorlar nedeniyle ortaya çıkar.

## OTOİMMÜN HEPATİTLER

written by Dr. Aydoğan Lermi

Otoimmün hepatit vücudun savunma sisteminin kendi karaciğer dokusuna saldırması sonucu ortaya çıkan kronik seyirli karaciğer hastalığıdır. Bu saldırıyı tam olarak neyin başlattığı bilinmemektedir ancak çevresel faktörler ve genetik yatkınlık hastalıkta önemli rol oynar. Genellikle genç bayanlarda ortaya çıkar, siroza ve karaciğer yetmezliğine kadar ilerleyen karaciğer harabiyetine yol açabilir. Erken tanı ve tedavi ile hastalığı durdurmak mümkündür. İlaçla tedavinin mümkün olmadığı durumlarda karaciğer nakli yapılabilir.

# EOZİNOFİLİ

written by Dr. Aydođan Lermi

Eozinofili üst limiti  $0.4 \times 10^9/Lt$  dir. Eozinofili sebepleri kabaca parazitik olan ve parazitik olmayan diye ikiye ayrılabilir. Genel olarak protozoal enfeksiyonlar eozinofiliye neden olmaz, helmint enfeksiyonları eozinofili ile seyredir. Helmint enfeksiyonlarında eozinofili doku invazyonu ile doğru orantılıdır. Filarial enfeksiyon yüksek eozinofili ile seyredir. İntestinal nematodlar ise hafif eozinofili ile seyredir.

## EOZİNOFİLİ İLE SEYREDEN ÖNEMLİ PARAZİTER ENFEKSİYONLAR

- FİLARİAL ENFEKSİYON,
- CESTODLAR TAPE WORMS (YASSI SOLUCANLAR),
- STRONGULOİDİASİS,
- HİDATİD KİST,
- KANCALI KURTLAR (HOOKWORM),
- FASCIOLASİS,
- TOKSOCARIASİS (VİSCERAL LARVA MİGRANS),
- SCHİSTOSOMİASİS,
- TRİCHİNELLA SPİRALİS,
- İNTESTİNAL NEMATODLAR,
- TROPİKAL PULMONER EOZİNOFİLİ (MİCROFİLARİAL HİPERSENSİTİVİTE)

## PARAZİTER OLMAYAN EOZİNOFİLİ SEBEPLERİ:

- ALERJİK SEBEPLER:
  - ASTİM,
  - EGZEMA,
  - SAMAN NEZLESİ,
  - İLACA BAĞLI HİPERSENSİTİVİTE,
- OTOİMMÜN HASTALIKLAR
  - CHURG - STRAUSS SENDROMU,
  - WEGENER GRANÜLOMATOZU,
  - POLİARTERİTİS NODOSA,
- HEMATOLOJİK SEBEPLER,
  - HODGKİN HASTALIĞI,
  - EOZİNOFİLİK LÖSEMİ,
- PULMONER HASTALIKLAR
  - ALERJİK BRONKOPULMONER ASPERGİLLOZ,
  - HİPEREOZİNOFİLİK SENDROM,
  - ASTİM,
- DİĞER EOZİNOFİLİ SENDROMLARI,
  - L- TRİPTOFAN A BAĞLI EOZİNOFİLİ MYALJİ SENDROMU,
  - SPANİSH TOXİC OİL SENDROM,

# 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 remisyon 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 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.

---

## **SEDİMANTASYON**

written by Dr. Aydoğın Lermi

sedimentasyon kan hücreleri olan eritrositlerin bir tüp içinde çökme hızlarıdır. Çok eski bir testtir ve kabaca kanda iltihabi reaksiyon varlığını gösterir.

---

## **PAROKSİSMAL SOĞUK HEMOGLOBİNÜRİSİ**

written by Dr. Aydoğın Lermi

paroksizmal soğuk hemoglobinürisi nadir görülen bir otoimmün hastalıktır. Vücut kendi eritrositlerine karşı antikör yapar ve eritrositleri parçalar.

---

# COOMBS TESTİ

written by Dr. Aydoğan Lermi

Coombs testi eritrositlere bağlanarak öldüren ve kansızlığa yol açan antikorların varlığını gösteren testtir.

---

# PARIYETAL HÜCRE ANTİKORU

written by Dr. Aydoğan Lermi

Parietal hücreler midede bulunur ve İntrensek faktöre denen bir madde salgılayarak B12 vitamininin emilmesini sağlar. Bu hücreye karşı yapılan antikor hücreleri bozarak vitamin B12 emilmesini engeller ve pernisiyöz anemi denen kansızlığa yol açar.

---

# ANTI İNSÜLİN ANTİKORU

written by Dr. Aydoğan Lermi

İnsülin kan şekerini kontrol eden en önemli hormondur. İnsülin pankreas bezinden kana salgılanır. Anti insülin antikor laboratuvar testi kanda insüline karşı antikor varlığını araştırır.