

YAĞ EMBOLİSİ

written by Dr. Aydođan Lermi

Yađ embolisi dolařımda yađ damlacıklarının bulunmasıdır, klinik bulgu vermeyebilir.

- Yađ embolisi teřhisi için spesifik diyagnostik bir testi yoktur.
- Risk faktörleri deđerlendirilerek řüpheyi yüksek tutmak gerek,
- Tedavisi sportif tir.

Yađ embolisi sendromu:

- Predispozan faktörlerin ortaya çıkıřından 24 -72 saat sonra beliren :
- Peteřiyal döküntü,
 - Özellikle bař boyun, göđüs ön yüzde, subkonjunktival, aksillar, bölgede Peteřiyal döküntü vakaların % 2- 50 sinde görülür.
- Solunum řikayetleri:
 - Tařıpne, dispne,
 - Dinlemekle krepitan raller,
 - Hemoptizi,
 - Bilateral infiltrasyon,
 - İleri vakalarda ARDS,
- Nörolojik bulgular:
 - Konfüzyon,
 - Bař dönmesi ,
 - İleri vakalarda Koma,
- Ateř
- Kardiyovasküler sistem:
 - Tařikardi,
 - Hipotansiyon,
- Retinal deđiřiklikler:
 - Peteři,
 - Purtscher retinopatisi,
- Sarılık
- Renal :
 - Oligüri,
 - Anüri,
- Hematolojik:
 - Trombositopeni < %50 den fazla azalma,
 - Ameni <%20 den fazla azalma,
 - Sedimantasyon saatte >71 üzerinde,
 - Yađ makroglobüli,nemisi ,

Yađ Embolisi tanısı nasıl konur?

- Yukarıdaki bulguları destekleyen laboratvuar verileri,
- Yađ globülleri (non spesifik ve insensitif dir.
- PA AC filmi: orta ve üst loblarda bilateral infiltrasyon (kar fırtınası görüntüsü),
- Lipaz ve Fosfolipaz - A2 de artış,
- Pulmoner Arter kateteri var ise PA basıncında artış,
- Bronko Alveolar Lavaj örneđinde: makrofajlar içerisinde yađ vakuollri (tanısal sensitivitesi

düşüktür),

- Kranial Tomografi: genellikle normaldir, ileri vakalarda ödem ve nonspesifik infaktüsler görülebilir.

Yağ embolisi için predispozan faktörler:

- Travma,
- Ortopedik cerrahi girişimler,
- Alt ekstremitte ve pelvik kırıklar, uzun kemik kırıklarının %20 sinde yağ embolis iolur.
- Kapalı kırıklar,
- Adipoz doku travması, mekanik travma, liposuction,
- Yumuşak doku travması,
- Karaciğer yetmezliği,
- Kemik iliği travması,
- Eksojen yağ enjeksiyonu: Total parenteral beslenme (TPN), propofol, lenfografi,
- Diğer yağ emboli sebepleri:
 - Orak hücre anemisi krizi,
 - Yanıklar,
 - Pankreatit,
 - Yüksek iftifa hastalığı,
 - Ekstra korporeal dolaşım.

Yağ embolisi tedavisi:

- Masif yağ embolisinde mortalite tedaviye rağmen %5-15 arasında dır.
- HEPARİN: rolü tam olarak aydınlanılamamıştır, teorik olarak lipazı aktive ederek lipemik serumu temizlediği düşünülüyor ancak altta yatan patolojinin (kırık vb.) aşırı kanama riski var.
- Profilaktik steroid kullanımının hiçbir faydası olmadığı gösterilmiş.
- Yağ embolisini azaltmak - önlemek için: eksternal cerrahi fiksasyon, hipovoleminin hızla düzeltilmesi önerilir.

Referanslar

- Mellor, A, and N. Soni. "Fat embolism." *Anaesthesia* 2001; 56(2): 145.
- Georgopoulos & Bouros. "Fat Embolism Syndrome: Clinical Examination is Still the Preferable Diagnostic Method." *Chest* 2003; 123(4): 982-3.

PULMORENAL SENDROM

written by Dr. Aydoğan 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 HEMORAJİ

- 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, arterioller, 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 Etiyolojisi:

Pulmorenal sendromlar hemen her aman 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.



Nadiren IgA ya bağlı nefropatiler, IgA ya bağlı vaskülitler ve IgA ya bağlı immün kompleks böbrek tutulumlarının seyri de pulmorenal sendromlar görülür. Ayrıca rapidly progressive glomerulo 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)) (mikroskopik 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 induksiyon 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 vaskülitelrde 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 otoantikor testleri hemogram ve idrar bakılmalı akciğer filmi çekilmelidir.

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

İDRARDA SİLENDİR NEDİR, NEYİ GÖSTERİR?

written by Dr. Aydođan Lermi

Silendirler böbrek tübüllerinde oluşan, silindirik puro şekilli oluşumlardır. Bütün silendirler bir böbrek mukoproteini olan Tamm- Horsfall proteininden oluşur.