

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.



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

KONNEKTİF DOKU HASTALIKLARI

GOODPASTURE SENDROMU

RENAL HASTALIKLAR

SİSTEMİK VASKÜLİTLER

DİĞER

ÖRNEK

**DERMATOMYOZİT,
POLİMYOZİT,
PROGRESSİF SİSTEMİK SKLEROZ,
ROMATOİD ARTRİT,
SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOSUS,**

-

**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**

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 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.

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 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.