

PULMORENAL SENDROM = DAH + RPGN

DAH (Diffüz Alveolar Kanama):

- progresif dispne + hemoptizi (Hastaların %95'inde mevcuttur) + diffüz alveolar infiltrasyon + hematokritte düşme

RPGN (Hızlı İlerleyen Glomerulonefrit):

- hızlı ilerleyen renal fonksiyon kaybı
- nefritik sediment (dismorfik eritrosit ve / ya da eritrosit silindiri)

Teşhis:

- Klinik
- Görüntüleme (Akciğer Grafi, Toraks BT) (*Buzlu cam görünümü ve konsolidasyon alanları)



- Seroloji/ELISA (anti-GBM, c-ANCA, p-ANCA, antidsDNA, ANA..)
- İmmüno Floresens
- Bronkoskopi (BAL): Hemosiderin yüklü makrofajlar (A)
- Renal Biyopsi (kresentler) (B)

Patofizyoloji: küçük pulmoner ve renal arteriyoller ile venüllerin ve alveolar kapillerlerin sistemik vaskülit

Tedavi:

- Kortikosteroid ve siklofosamid kullanımı hastaların %90'ında düzelmeye sağlanmakta, %70'inde ise tam remisyona neden olmaktadır.
- Acil olgularda 3 gün pulse metilprednisolone (500-1000 mg/gün) ve/ya da pulse siklofosamid (750-1000 mg/gün) uygulanır, steroid/oral immünosupresif ile devam edilir.
- Plazmaferez (ağır olgularda)
- Renal ve Akciğer transplantasyonu

Pulmorenal Sendromlar:

Otoimmün Romatolojik Hastalıklar

- Sistemik Lupus Eritematozus
- Skleroderma
- Polimiyozit
- Romatoid Artrit
- Mikst Kollajen Vasküler Hastalıklar

ANCA negatif sistemik vaskülitler (immün kompleks)

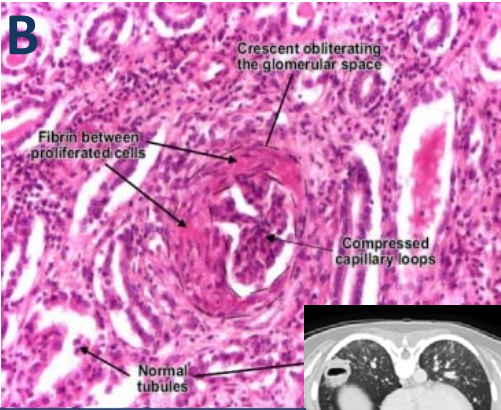
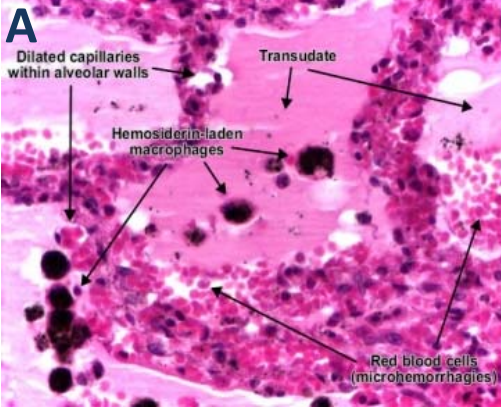
- Henoch-Schönlein Purpurası
- Mikst Kriyoglobulinemi
- Behçet Hastalığı
- IgA Nefropatisi

Pulmorenal Sendrom yapan ilaçlar:

- Propylthiouracil
- D-Penicillamine
- Hydralazine
- Allopurinol
- Sulfasalazine

Goodpasture Hastalığı (%15)

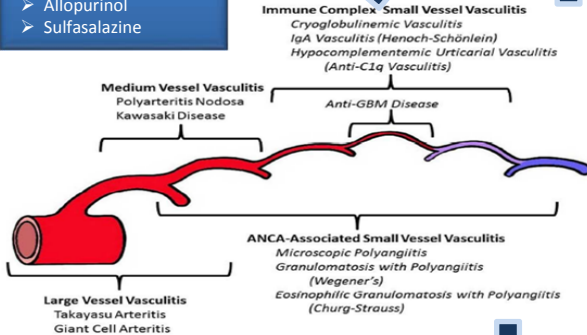
- Tanı, hastanın kan dolaşımında Anti-GBM antikorları saptanması ya da bu antikorlar ile C3 komplementlerin renal glomerül ve alveol bazal membranlarına çizgisel olarak birikmiş olduğunun mikroskopik olarak gösterilmesi ile konur..
- HLA-DR15 (%45)



Wegener Gr.'de üst ve orta akciğer alanlarında %50'si kaviteleşen nodüller görülebilir.

A) Wegener Granülomatosis: (%40) (Granulomatosis with polyangiitis)

- Tanı, sistemik (üst-solunum yolu, akciğer ve renal hücrelerde) nekrotizan granülomatöz vaskülit varlığı
- Veya sadece nötrofilik vaskülit varlığı ve c-ANCA pozitifliği (%90-95) ile konur.



Vaskülitik purpurik cilt lezyonları

ANCA pozitif sistemik vaskülitler (%70)

(ABY + vaskülitik purpurik cilt bulguları + alveolar kanama sonucu solunum yetmezliği gelişebilir; konstitüsyonel bulgular + artralji + (epi)sklerit) + (Ayrırcı tanı, seroloji ve klinik bulgular ile konur.)

B) Churg Strauss Sendromu:

- Hastalık Alerjik dönem (alerjik rinit + astım), Eozinofilik (>1000/ml) dönem ve Granülomatöz Vaskülit olmak üzere 3 dönemden oluşmaktadır.
- pANCA (+): %35-75
- Tanı Kriterleri: (en az 4 tanesi (+) olmalı)

 1. ASTİM
 2. EOZİNOFİLİ (>%10 WBC)
 3. NÖROPATİ
 4. PULMONER İNFLTRASYONLAR
 5. PARANASAL SİNÜS'TE ANORMALLİK (AĞRI..)
 6. BİYOPSİDE EKSTRAVASKÜLER EOZİNOFİL İNFLTRASYONU

C) Mikroskopik Polianjrit:

- Sistemik lökositoklastik vaskülit
- p-ANCA (+): % 80-90
- Hepatit B (+): % 10-15

HAZIRLAYANLAR

Stj.Dr. Eda Buse AKBULAK,
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Prof.Dr. Sait KARAKURT,
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları ve Yoğun Bakım Ana Bilim Dalı