

مرض الرئة الخلالي INTERSTITIAL LUNG DISEASE

□ الفيزيولوجيا المرضية:

العملية الالتهابية في الجدران السنخية ← تشخن وتخریب الأوعية الرئوية وتليف

الخلال مما يقود إلى:

نقص مطاوعة الرئة.

نقص حجوم الرئة.

ضعف الانتشار.

نقص أكسجين الدم دون فرط الكربمية (عدم توافق V/Q) ناجم عن التقبض الوعائي

والتليف.

فرط التوتر الرئوي ولاحقاً حدوث القلب الرئوي التالي لنقص أكسجين الدم وتخریب

الأوعية الدموية.

□ ناجم عن عوامل مسببة مجهولة (٦٥٪):

التليف الرئوي غامض المنشأ.

السااركويد Sarcoidosis.

متلازمة PIE.

مترافق مع مرض وعائي كولاجيني.

ذات رئة متعضية خفية المنشأ (التهاب القصيبات الساد +/- ذات رئة متعضية).

□ ناجم عن عوامل مسببة معروفة (٣٥%).

التهاب رئوي مفرط الحساسية.

تغير الرئة Pneumoconioses.

معرض بالأدوية (المعالجة الكيماوية، سامة للخلايا).

المعرض بالإشعاع.

□ التظاهر السريري:

ضيق النفس، خاصة عند الجهد مع نقص SaO_2 .

خراخر فرقية جافة.

+/- سعال جاف.

تقرط الأصابع.

مظاهر القلب الرئوي.

□ الاستقصاءات:

صورة الصدر:

نقص حجوم الرئة، نموذج شبكي عقيدي، خطوط كييلي B، اعتلال عقد لمفاوية منصفية / سري، آفات عظمية انحلالية.

التشخيص التفريقي لصورة الصدر من النموذج الخلالي: التليف الرئوي، الوذمة الرئوية (CHF)، PCP، TB، ساركويد، تغبر الرئة، الداء السرطاني اللمفاوي المنتشر.

:PFTs

نموذج حاصر (نقص حجوم ومطاوعة الرئة).

FVC/FEV_1 طبيعي ($< 70-80\%$).

FEF_{25-75} قد يكون ناقصاً بسبب نقص حجوم الرئة.

سرعة الجريان طبيعية فعلياً أو فوق الطبيعي عندما تصحح نسبة لحجم الرئة المطلق.

نقص Dco الناجم عن نقص مساحة سطح تبادل الغاز.

غازات الدم الشريانية:

نقص أكسجين الدم و $PaCO_2$ طبيعي أو ناقص.

جوهرة سريرية CLINICAL PEARL:

يمكن أن تكون صورة الصدر طبيعية في أكثر من ١٥٪ من المصابين بالمرض الرئوي الخلالي.

العوامل المسببة المجهولة:

UNKNOWN ETIOLOGIC AGENTS:

التليف الرئوي غامض المنشأ:

IDIOPATHIC PULMONARY FIBROSIS:

يشخص بعد نفي باقي الأسباب.

يُعرف أيضاً بالتهاب الأسناخ التليفى خفي المنشأ أو التهاب الرئة الخلالي الاعتيادي.

يحدث بشكل شائع بين عمر ٤٠-٧٥.

المظاهر السريرية الإضافية:

التعب.

القهم.

الآلم المفصلي.

نقص الوزن.

الزرقة.

تبقراط الأصابع.

الفحوص المخبرية (غير نوعية):

ارتفاع ESR.

فرط غاماغلوبين الدم/ نقص المتممة في الدم > ١٠٪.

ANA و RF إيجابية في ١٠٪.

صورة الصدر:

أسفل الرئة: نموذج شبكي أو شبكي عقيدي.

عادةً ثنائي الجانب ومنتشر نسبياً.

لا يوجد إصابة سرية أو جنبية.

الخرزة:

لا استبعاد الحبيومات (الموجودة في الساركويد والتهاب الرئة مفرط الحساسية).

العلاج:

الستيروئيدات +/- - مثبطات المناعة.

مدة الحياة الوسطية خمس سنوات بعد التشخيص.

الساركويد SARCROIDOSIS:

مرض متعدد الأجهزة مع إصابة رئوية في ٩٠٪.

يُشخص من خلال الحبيومات غير المتجنبة المنتشرة في الجسم.

غالباً ما يكتشف كاعتلال عقد لمفاوية سرية ثنائية الجانب على صورة الصدر المجراة بشكل عارض.

في مثل هؤلاء المرضى، ٣/٢ هم غير عرضيون و ٣/١ قد يكون لديهم سعال، حمى، ألم مفصلي، توعك، أو حمامي عقدة.

إذا وجد أيضاً مرض خلالي، فقد توجد الزلة التنفسية، الألم الصدري، السعال غير المنتج (خراخر فرقية نادراً).

عندما يحدث التليف، تظهر صورة الصدر نمودجاً شبكياً عقيدياً خاصة في المناطق

العلوية.

التظاهرات خارج الرئوية شائعة:

إصابة العين (التهاب العنبه الأمامي).

إصابة الجلد (حطاطات جلدية، حمامى عقدة).

اعتلال العقد اللمفاوية المحيطية.

الضخامة الكبدية الطحالية.

الآلم المفصلي.

التظاهرات خارج الرئوية أقل شيوعاً تتضمن العظم، القلب، CNS، والكلية.

متلازمة لوفغرن (Lofgren) = حمامى عقدة، اعتلال عقد لمفاوية سرية ثنائي الجانب،

حمى، وآلام مفصلية.

جوهرة سريرية CLINICAL PEARL:

الساركويد أكثر شيوعاً عند السود والنساء.

الساركويد صامت بالإصغاء.

□ الشذوذات المخبرية:

فرط كلس الدم، فرط كلس البول في ١٠٪.

قلة اللمفاويات (نقص خلايا T).

ارتفاع ESR.

فرط غاماغلوبولين الدم.

ارتفاع ACE.

□ التشخيص:

الخزعة:

خزعة العقدة اللمفاوية عبر القصبات أو بالتنظير المنصفي للبحث عن الحبيومات.
في ٧٥٪ من الحالات تظهر الخزعة عبر القصبات حبيومات في البرانشيم حتى لو كانت صورة الصدر طبيعية.

□ تحديد المرحلة:

التصوير الشعاعي، يعتمد على صورة الصدر.

مرحلة (٠): لا تغيرات على صورة الصدر.

مرحلة (I): اعتلال عقد لمفاوية سرية ثنائية الجانب.

مرحلة (II): اعتلال عقد لمفاوية سرية ثنائية الجانب وإصابة خلالية منتشرة.

مرحلة (III): مرض خلالي فقط (نموذج شبكي عقيدي).

مرحلة (IV): تليف رئوي (قرص العسل).

□ العلاج:

٨٥٪ من المرحلة (I) تشفى عفوياً.

٥٠٪ من المرحلة (II) تشفى عفوياً.

الستيرويدات من أجل الارتشاحات الرئوية المستمرة، شذوذات وظيفة الرئة، فرط

كلس الدم، أو إصابة العين أو CNS، أو الكلية أو القلب.

□ الإنذار:

معدل الوفيات ١٠٪ تقريباً وتكون بسبب تليف البرانشيم الرئوي المتقدم.

الارتشاحات الرئوية مع كثرة الحمضات (متلازمة PIE):

PULMONARY INFILTRATES WITH EOSINOPHILIA (PIE SYNDROME):

مجموعة واسعة من الاضطرابات:

كثرة الحمضات المحيطة والارتشاحات الرئوية تحدث في خمسة اضطرابات مميزة بشكل جيد نسبياً ويمكن أن تحدث في مرضى اللmfوما، الساركويد، RA، أو TB.

□ متلازمة لوفلر (Loffler's syndrome)

ارتشاحات رئوية محيطية مؤقتة ومنتقلة مع فرط حمضات.

غالباً مجهولة السبب ولكن قد تترافق مع احتشار طفيلي أو أدوية معينة:

(ASA، MTX، إيميرامين، بنسلينات، سلفوناميدات، تتراسيكلينات، INH).

غير عرضية أو عرضية بشكل خفيف (حمى وسعال) دون موجودات إصغائية عند فحص الصدر.

غالباً ما تتحسن صورة الصدر بشكل عفوي خلال أسبوعين إلى ستة أسابيع أو عند سحب الدواء المسبب.

(بالحمضات)

□ ذات الرئة بالإيوزينيات المزمنة:

(Chronic eosinophilic Pneumonia):

ارتشاحات بالحمضات والبالعات الكبيرة في الخلال والفراغات السنخية.

يتظاهر بشكل شائع بالحمى، والتعرق الليلي والسعال +/- نفث الدم عند النساء، في أواسط العمر (تظاهر مشابه لـ TB).

٢/٣ الحالات لديهم تعداد حمضات مرتفع جداً (أكثر من 25×10^9) مع ارتفاع

شديد في 100 ESR ملم / ساعة).

التشخيص:

سريري يعتمد على القصة وفرط الحمضات، وصورة الصدر النموذجية. يتم الإثبات من خلال الاستجابة السريرية والشعاعية السريعة للستيرويدات القشرية، عادةً خلال ٤٨ ساعة.

جوهرة سريرية CLINICAL PEARL:

تظهر صورة الصدر في ذات الرئة بالإيوزينيات المزمنة ارتشاحاً سنخياً محيطياً يشار إليه بـ (السلبية الفوتوغرافية للوذمة الرئوية).

□ داء الرشاشيات الرئوي القصبي الأرجي:

استعمار الطريق الهوائي بالرشاشيات مما يؤدي إلى تفاعل التهابي (غير خمجي) قد يسبب توسع القصبات القريبة.

التظاهر الكلاسيكي: مريض ربوي مع اشتداد الأعراض، مع حمى خفيفة وارتشاحات متنقلة على صورة الصدر وتتشع سدادات مخاطية بنية ذهبية (محملة بالمفطورة الرشاشية).

التشخيص:

إيجابية الزرع.

وجود المرسبات المصلية للرشاشية الدخناء (٧٠٪ من المرضى).

ارتفاع IgE النوعي (> ١٠٠٠ نانوغرام/مل).

إيجابية الاختبار الجلدي (الفوري و/ أو الآجل).

يشمل العلاج تخفيف الاستجابة المناعية للعضية بالستيرويدات القشرية، وليس استئصال الرشاشية.

غالباً ما يؤدي إلى الهوادة ولكن النكس شائع أيضاً عند الإنقاص التدريجي للستيرويدات.

□ فرط الحمضات المداري:

سعال، وزيز، وحى (خاصة في الليل) عند شخص زار حديثاً المناطق الاستوائية.

إيجابية اختبار تثبيت المتممة الخيطي.

صورة الصدر: عقيدات صغيرة ثنائية الجانب متشرة.

□ متلازمة شيرغ ستراوس (Churg-s Strauss syndrome):

(راجع التهاب الأوعية الرئوية).

المتراكفة مع مرض وعائي كولاجيني:

:ASSOCIATED WITH COLLAGEN VASCULAR DISEASE

(راجع التهاب الأوعية الرئوية).

ذات الرئة المتعضية خفية المنشأ (التهاب القصيبات الانسدادي مع ذات الرئة

المتعضية – BOOP):

CRYPTOGENIC ORGANIZING PNEUMONIA (BRONCHIOLITIS OBLITERANS WITH

ORGANIZING PNEUMONIA:

التهاب حاد في القصيبات مع نسيج حبيبي وسدادات من رشاحة بالخلايا وحيدة

النواة.

مجهول السبب ولكن قد يتلو استنشاق الدخان السام/ الخمج الفيروسي عند الأطفال، يترافق مع أمراض النسيج الضام والتليف الرئوي مجهول السبب، والتهاب الرئة مفرط الحساسية.

يتظاهر خلال أسابيع إلى أشهر بأعراض جهازية وتنفسية، قد يوجد إلتان تنفسي- علوي قبل ٢-٤ أشهر من حدوث ضيق النفس.

صورة الصدر: ارتشاحات بقعية مع نموذج سنخي.

العلاج: الستيرويدات القشرية (يستجيب أسرع وبشكل أكثر تواتراً من التليف الرئوي غامض المنشأ).

جوهرة سريرية CLINICAL PEARL:

تظهر صورة الصدر و CT غالباً مظهر (الزجاج المطحون).

عوامل مسببة معروفة التهاب الرئة مفرط الحساسية:

KNOWN ETIOLOGIC AGENTS HYPERSENSITIVITY PNEUMONITIS:

يعرف أيضاً بالتهاب الأسناخ الأرجي خارجي المنشأ.

وجود حبيومات، يتمركز في الطريق الهوائي.

ارتكاس حاد + / - مزمن للمستضدات العضوية المستنشقة.

التعرض له علاقة عادة بالعمل أو الهواية.

رئة المزارع (الفطور الشعية الأليفة للحرارة).

رئة مربي الطيور (براز الطير).

رئة المرطب (فطور ذهبية الدعامات الملوثة *Aureobasidium pullulans*).

التظاهر الحاد (٤-٦ ساعات بعد التعرض):

الزلة التنفسية، السعال، الحمى، العرواءات، الإنهاك.

وظائف الرئة: حاصر بشكل معتدل ومؤقت.

صورة الصدر: ارتشاحات منتشرة.

الارتكاس من النمط ٣ (معقد مناعي).

التظاهر المزمن:

البدء المخاتل.

الزلة التنفسية، السعال، الإنهاك، القهم، فقدان الوزن.

وظائف الرئة: حاصر بشكل مترق.

صورة الصدر: بشكل مسيطر في الفص العلوي، نموذج عقيدي / شبكي عقيدي.

ارتكاس من النمط الرابع (متواسط بالخلايا، فرط حساسية متأخر).

في كلا الارتكاسين الحاد والمزمن، يمكن كشف المرسبات المصلية، ومع ذلك فهي غير

حساسة وغير نوعية.

العلاج:

تجنب التعرض للمستضد مستقبلاً لأن التغيرات المزمنة غير عكوسة.

الستيرويدات إذا استمر المرض.

تغبر الرئة PNEUMOCONIOSES:

ارتكاس للأغبرة اللاعضوية المستنشقة، حجمها ٠.٥-٥ ملم.
ليس هناك علاج فعال، ولذلك فالأساس هو منع التعرض من خلال استخدام تجهيزات الوقاية.

□ داء الأسبست Asbestosis:

العمال المعرضون للخطر: العزل، بناء السفن، البناء، تبطين المكابح.
يتطلب عادة < ١٠-٢٠ سنة من التعرض، ربما يتطور بالتعرض الأقصر ولكن الأشد.
صورة الصدر:

التليف: تثلُم خطِّي، خاصّة في القاعدتين.
التعرض للأسبست يمكن أن يسبب أيضاً تثخناً جنيبياً (+/- تكلس) أو انصباب الجنب.

يظهر الفحص المجهرى بشكل مميز وجود أجسام صديئة: بنيات عصوية الشكل بنية مصفرة تمثل ألياف الأسبست المكسوة بالبالعات الكبيرة.
يزيد التعرض للأسبست أيضاً خطر الكارسينوما القصبيّة المنشأ والميزوتليوما (ورم الظهارة المتوسطة في الجنب) الخبيثة.

التبقرط أكثر احتمالاً بكثير في داء الأسبست مقارنة مع داء السحار السيليبي- Silicosis أو تغبر الرئة عند عامل الفحم.

□ داء السحار السيليبي (Silicosis):

العمال المعرضون للخطر: عمال السفع الرمل^٢ Sand blaster، عمال المناجم الصخرية، عمال

^٢ السفع الرملي: تيار هوائي يشتمل على الرمل يستخدم لتنظيف وصقل الحجارة والمعادن.

مقالع الحجارة، عمال قص الحجارة.

يتطلب عادة < ٢٠ سنة من التعرض، ربما يتطور بالتعرض الأقصر ولكن الأشد.

صورة الصدر: تظهر إصابة شبكية عقيدية في الفص العلوي.

عندما تصبح العقيدات أكبر وماندجة، فإن المرض يكون قد تحول من داء السحار

السيليسي البسيط إلى داء السحار السيليسي المركب. (تليف كتلي متقدم).

من الممكن تضخم العقد اللمفاوية السرية (تكلس دائم).

عامل خطر للخمج بالمتفطرات (مثال TB).

□ التفبر الرئوي (السحار الرئوي) عند عمال الفحم الحجري (CWP):

CWP البسيط:

لا توجد علامات أو أعراض.

صورة الصدر: ظلال عقيدية متعددة، معظمها في الفص العلوي.

الوظيفة التنفسية محافظ عليها بشكل جيد.

CWP المركب (أيضاً يعرف بالتليف الشديد المترقي) (Progressive massive fibrosis).

الزلة تنفسية.

صورة الصدر: ظلال أكبر ماندة.

نسبة قليلة فقط تترقى إلى المركب.

□ محرض بالأدوية:

المعالجة الكيماوية: البيلومايسين، الميتومايسين، البوسلفان، السيكلوفوسفاميد، MTX.

الأميودارون.

الذهب.

النتروفورانتوئين.

□ المعرض بالأشعاع:

التهاب الرئة الباكر: ١-٣ أشهر بعد التعرض.

التليف المتأخر: ٦-١٢ شهر بعد التعرض.

تأخذ الارتشاحات شكل حقل الإشعاع.