الفصل السابع عشر

التشوهات الرئوية القصبية الخلقية
CONGENITAL BRONCHOPULMONARY ANOMALIES

سيمون بيكارد، آلان غ. كاسون
Simon Pickard, Alan G. Casson

تعتبر التشوهات القصبية الرئوية الخلقية نادرة. وتتراوح مظاهرها السريرية من آفات مهددة للحياة عند الولادة، إلى آفات تكتشف مصادفة عند إجراء دراسات شعاعية عند الأطفال الصغار، وقد تتظاهر على شكل كتلة في الرئة تترافق مع إنتانات رئوية متكررة وناكسة أو توسع قصبي Bronchiectasis.

من الناحية الجنينية
Embryology

ينشأ زوج البراعم الرئوية من الأخدود (الثلم) البلعومي المتوسط الذي ينبثق من السطح الداخلي للمعي الأمامي في اليوم الثاني والعشرين من الحياة الجنينية، ينمو زوج البراعم الرئوية بالاتجاه الذيلي من الأديم المتوسط Mesochyme بشكل مستقل عن المريء، ويعمل الحاجز الأديمي المتوسط على فصل التراكيب السابقة عن بعضها أثناء عملية التطور الجنيني. وفي الأسبوع الثامن يمكن تمييز بنية مفصصة ذات تروية دموية مستقلة.

وما بين الأسبوع الثامن والسادس عشر تنشأ التفرعات القصبية وتبدأ بالتكاثر بسرعة. وتتطور القصبات الهوائية والأسناخ الرئوية مابين الشهر الرابع والسادس، مع ظهور الخلايا السنخية Alveolar الناضجة (النوع الأول والثاني من الخلايا الرئوية السنخية). بعد الولادة تتزايد أعداد الأسناخ الرئوية المحيطية إلى تسعة أضعاف (وأكثر هذا التزايد يحدث خلال السنة الأولى من العمر) وتستمر عملية التزايد في عدد الأسناخ إلى العمر ١٢ سنة.

يجب الإقرار بأنه غالباً ما يلاحظ عدم وجود ارتباط بين التشوهات الخلقية وسلسلة التطور الجنيني، مما يقترح وجود عوامل متعددة تقف وراء حدوث التشوهات التالية:

رتق الرغامى وعدم تكون الرغامى
Tracheal Atresia/ Agenesis

حالة نادرة جداً تشاهد عند الخدج من الولدان، وتترافق مع استسقاء أمينوسي. غالباً ما يترافق عدم تكون الرغامى مع عدد من التشوهات الأخرى، ولا يوجد علاج جراحي مناسب لهذه الحالة، أما الولدان الذين يعانون

من رتق في الرغامى فيتم إجراء فغر للرغامى لديهم Tracheostomy بعد الولادة في حالة سلامة الطريق الهوائي البعيد، وقد يكون من الممكن إصلاح هذه الحالة لديهم.

تتظاهر سريرياً بشدة تنفسية بعد الولادة مباشرة، وغالباً ما تبوء محاولات التنبيب الرغامي لوضع المريض على جهاز التنفس الاصطناعي بالفشل، على الرغم من تحسين نسبة إشباع الدم بالأكسجين أثناء تطبيق التهوية بوضع القناع Mask ventilation (وذلك بسبب وصول الأكسجين عن طريق الاتصال المريئي القصبي).

تشوهات القصبات
Bronchial Anomalies

تحدث تشوهات (عيوب) البراعم الرغامية القصبية في اليوم السادس والعشرين من الحياة الجنينية، ويعتقد أنها تسبب حدوث الأمراض التالية:

الرتق القصبي، توسع القصبات الخلقي والنفاخ الرئوي الفصي. أما الناسور الرغامي القصبي فغالباً ما يترافق مع رتق المريء.

١- الرتق القصبي Bronchial atresia: يشكل الرتق القصبي عائقاً أمام جريان مرور المفرزات الرئوية ذات الطبيعة المخاطية والتي تتشكل في منطقة الرتق. وقد تكون هذه الحالة لا عرضية. وقد تسبب حدوث إنتانات رئوية متكررة عندها يستطب استئصال الرتق القصبي.

٢- التوسع القصبي الخلقي Congenital bronchiectasis: تشاهد هذه الحالة عندما لا تحتوي القصيبات الواقعة بعد التفرع الرغامي القصبي الثاني أو الثالث كمية كافية من الغضروف في تركيبها التشريحي وتبقى كيسية الشكل، مما قد يعرض المريض إلى خطر تكرر حدوث ذات الرئة. وقد تعالج الحالات المتوضعة من التوسع القصبي جراحياً بنجاح (بالاستئصال الجراحي).

٣- الإنتفاخ القصبي الخلقي Congenital lobar emphysema: يسبب فرط تضخم أحد الفصوص الرئوية (الفص الرئوي العلوي الأيسر عادة) مجهول السبب، يتظاهر على شكل شدة تنفسية عند الرضع. تظهر أشعة الصدر البسيطة CXR فرط تهوية الفص الرئوي مع انزياح المنصف Mediastinal shift إلى الجهة المقابلة. يعتقد بأن السبب الكامن وراء انحباس الهواء وبالتالي فرط تهوية الفص الرئوي هو ضعف في البنية الداخلية للغضاريف القصبية الداعمة، وقد يكون السبب هو وجود ضغط خارجي ناتج عن التراكيب الوعائية في المنطقة. وغالباً ما يكون استئصال الفص الرئوي العاجل Urgent lobectomy الجراحي شافياً.

٤- القصبات الشاذة Anomalous bronchi: حيث يلاحظ في بعض الحالات النادرة وجود قصبات إضافية تتصل مع المعي الأمامي، أو الطريق الهوائي القريب (القصبة الرغامية Tracheal bronchus) أو مع الشجرة الصفراوية Biliary tree.

obeikandl.com

التشظي الرئوي
Sequestration

تعرف هذه الحالة بوجود أجزاء من النسيج الرئوي غير الوظيفي والذي لا تتصل فيه القصبات بالطريق الهوائي أو بأي من التراكيب التشريحية المشتقة من المعي الأمامي. يمتاز النسيج الرئوي السابق بتروية دموية شريانية جهازية، تأتي عادة من الشريان الأبهر مباشرة، أما العور الوريدي Venous return فينتهي إلى الأوردة الرئوية في معظم الحالات. يجب التفريق بين هذه الحالة وبين وجود الفصوص الرئوية اللاحقة (الإضافية) والتي تحافظ على اتصالها مع الشجرة الرغامية القصبية.

١- خارج الفصية Extralobar: غير عرضية عادة، تكتشف صدفة، تمتاز بوجود ظل مثلثي الشكل في الزاوية الضلعية الحجابية Costophrenic angle من الناحية الخلفية مجاورة للشريان الأبهر أو المريء. حيث لا يوجد حيز من الهواء Air space عادةً.

يتطلب تشخيص الحالة عادةً الاستئصال الجراحي. ويجب توخي الحذر أثناء الجراحة ومحاولة تحديد الأوعية الدموية المغذية لهذه الآفة.

٢- داخل الفصية Intralobar: أشيع في الفصوص السفلية (في الرئة اليسرى أكثر من اليمنى) وقد تحتوي على حيز هوائي. تتظاهر على شكل إنتانات رئوية متكررة مع تشكل خراج رئوي. قد تحدث بعض المضاعفات الوعائية (كالنفث الدموي Hemoptysis قصور القلب الاحتقاني Congestive heart failure، ظهور كتلة تتزايد في الحجم على أشعة الصدر البسيطة المتكررة) نتيجة كثافة الجريان الدموي في الجهاز الوعائي الرئوي.

الضمور /عدم التكون الرئوي
Pulmonary Aplasis/Agenesis

يعرف الضمور الرئوي Pulmonary Aplasia بأنه غياب وجود النسيج الرئوي والتراكيب الوعائية التابعة له في جهة الإصابة.

والفرق الوحيد بينه وبين عدم التكون الرئوي Pulmonary Agenesis هو وجود القصبات البدائية في الحالة الأولى. ومن الشائع ترافق هذه الحالة مع أمراض القلب الخلقية وخاصة في حال توضع الإصابة في الجهة اليمنى. ومن الممكن لمعظم المرضى (الأطفال الرضع) الذين يبقون على قيد الحياة لمدة ٥سنوات ونسبتهم ٥٠٪ أن يعيشوا معدل حياة طبيعي.

نقص التنسج الرئوي
Pulmonary Hypoplasia

١- البدئي Primary: نادر جداً ومن المحتمل أنه ناتج عن فرط التوتر الرئوي الجنيني، الذي يسبب بدوره زيادة في الألياف العضلية الملساء المتواجدة في بنية الشرايين الرئوية، وازدياد التقبض الوعائي كاستجابة لنقص الأكسجة أو الحماض Acidosis.

غالباً ما يتظاهر نقص التنسج الرئوي عند حديثي الولادة بشدة تنفسية وتظهر أشعة الصدر البسيطة CXR رئة صغيرة الحجم. وعلى الرغم من علاج كل من فرط التوتر الرئوي والتقبض الوعائي إلا أن معدل الوفيات يبقى مرتفعاً.

٢- الثانوي Secondary: يترافق مع طيف واسع من الإضطرابات المرضية الملاحظة عند الأم أو عند الجنين:

- قلة السائل الأمينوسي Oligohydramnios، عدم التكون الكلوي Renal agenesis، أو عسرة التصنع الكلوية Renal dysplasia.
- عسرة التصنع العظمي Bone dysplasia (والذي يتظاهر بقفص صدري صلب وغير مطاوع وصغير)، مرض الودانة Achondroplasia، هشاشة العظام الخلقية Osteogenesis imperfecta، نقص الفوسفات عند الولدان Neonatl hypophosphatemia.
- نقص الحركات التنفسية عند الجنين Decreased fetal respiratory movements، Arthrogryposis multiplex وهو (مرض وراثي يتميز بوجود انكماشات مفصلية متعددة في الجسم)، الضمور العضلي Myotonic dystrophy.
- ارتفاع قبة الحجاب الحاجز Diaphragmatic elevation كما في اندحاق الحجاب الحاجز Eventeration، الحبن Ascites، الأورام البطنية، عدم تكون العصب الحجابي Phrenic nerve agenesis.
- الآفات الصدرية Thoracic lesions: الفتق الحجابي الخلقي، كيسات الرئة الخلقية المتعددة Congenital cystic adenomatiod Malformation (CCAM)، الأورام المنصفية Mediastinal tumors تضاعف القناة الهضمية Enteric duplication cysts.
- تشوهات الأوعية الرئوية Pulmonary vascular anomalies: عدم تكون الشريان الرئوي Pulmonary artery Agenesis، متلازمة السيف الأحدب Scimitar syndrome.
- اضطرابات متنوعة Miscellaneous، القيلة المحية Omphalocele، تناذر داون Down's syndrome.

أمراض النسيج الضام الرئوي

Pulmonary Parancnymal Disease

١- الكيسات القصبية المنشأ Bronchogenic cysts: تتوضع الكيسات القصبية عادةً ضمن البرانشيم الرئوي (وخاصة في الفصوص السفلية)، ولكنها قد تتوضع في المنصف أو في سرة الرئة Hilum. قد تكون مفردة أو متعددة، متوضعة في مكان واحد أو عدة أماكن.

غالباً ما تكون على اتصال مع اللمعة القصبية، يفرش جدار الكيسة بظهارية مكعبة Cuboidal أو أسطوانية مهدبة Ciliated columnar، وقد تحتوي على غضاريف أو غدد مخاطية.

تتظاهر الكيسات الرئوية عادةً بإنتانات رئوية متكررة، والكيسات المنصفية بانسداد في الطريق الهوائي. قد يحدث النفث الدموي Hemoptysis في بعض الحالات النادرة، والعلاج النوعي لهذه الكيسات هو الاستئصال الجراحي.

٢- كيسات الرئة المتعددة الخلقية Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM): هي عبارة عن تراكيب ذات ارتباط وثيق بالقصيبات الانتهائية إلا أنها تمتاز باضطراب في نموها وتطورها، ونقص في الأسناخ الرئوية الناضجة فيها. قد تكون صلبة أو كيسية، وتتوضع في فص رئوي واحد، ونادراً ما تتواجد ضمن البراتشيم الرئوي.

تتظاهر سريرياً بأحد الأشكال التالية:

أ) موت الجنين أثناء الولادة، Stillborn infants، (آفات صلبة).

ب) الخداجة (وليد غير ناضج) Premature neonatal مع شدة تنفسية (وهنا تكون الآفات مختلطة كيسية وصلبة).

ج) تتظاهر على شكل إنتانات رئوية متكررة واسترواح صدر (آفات كيسية) وذلك في الطفولة أو في سنوات الرضاعة المتقدمة Older infant/child.

تتظاهر كيسات الرئة المتعددة شعاعياً بأشكال مختلفة صلبة أو كيسية، وهنا لا بد من تميزها بشكل جيد وتفريقها عن النفاخ الرئوي الفصي الخلقي Congenital lobar emphysema أو الفتوق الحجابية ويكون العلاج الجراحي شافياً (استئصال فص رئوي أو استئصال شدفة رئوية Segmentectomy).

٣- الأورام العابية Hamartomas/tumors: عبارة عن أورام سليمة تتشابه إلى حد ما مع الشذوذات الرئوية، إذ تحتوي على نسيج رئوي ناضج إلا أنه يمتاز بعدم الانتظام Disordered في تركيبه البنيوي.

عدا ذلك فإن الأورام الرئوية الخلقية تعتبر نادرة.

تشوهات الأوعية الرئوية
Pulmonary Vascular Anomalies

١- متلازمة السيف الأحدب Scimitar syndrome: وفيها تنزح الأوردة الرئوية اليمنى إلى الوريد الأجوف السفلي IVC أو الأذينة اليمنى، معطيةً بذلك منظراً شعاعياً مميزاً. وتترافق عادة مع طيف من التشوهات تتضمن: نقص تنسج الرئة اليمنى Hypoplasia، توضع القلب في الجهة اليمنى من الصدر Dextroposition of the heart، أمراض ولادية في عضلة القلب، نقص تنسج الشريان الرئوي الأيمن، شذوذ في التروية الدموية الرئوية الجهازية، فتق حجابي ولادي، غياب نصف الفقرة، Hemivertebra وعدم انثقاب شرج. الأطفال المصابون بهذا التناذر قد يكونون غير عرضيين، أو قد يتظاهر بقصور قلب احتقاني ثانوي لوجود تحويلة shunt من الناحية اليسرى إلى

الناحية اليمنى من القلب، أو قد يتظاهر على شكل إنتانات تنفسية ناكسة ومتكررة. وقد وردت تقارير عن استخدام كل من: استئصال الرئة اليمنى، إصمام الشرايين الشاذة Embolization of anomalous arteries، إغلاق جهاز العود الوريدي بالربط الجراحي كعلاج لهذه الحالة.

٢- النواسير الشريانية الوريدية Arteriovenous Fistulae: قد يكون مفرد أو متعدد وحيد الجانب، يتواجد في الفصوص الرئوية السفلية في ٦٠٪ من الحالات. ويترافق في ٤٠٪ من حالاته مع Osler – Weber – Rendu syndrome.

ومن الممكن حدوث: انتانات رئوية متكررة، ازرقاق Cyanosis، زلة تنفسية أو نفث دموي وذلك في أي مرحلة عمرية.

يستخدم التصوير الوعائي الظليل Angiography لتوضيح التشريح الوعائي.

نادراً ما يتم اللجوء إلى الاستئصال الجراحي حالياً بسبب التطور في عملية التصميم الوعائي Embolization.

٣- توسع الأوعية اللمفاوية Lymphangiectasia: قد يكون معممًا أو محصورًا في الرئتين فقط، تترافق أمراض الرئة البدئية المسببة لذلك مع متلازمة نونان Noonan's syndrome. ينتج توسيع الأوعية اللمفاوية الثانوي عن انسداد في الجريان الرئوي الوريدي، مع شذوذ في كامل جهاز العود الوريدي، وينتج كذلك عن الرتق التاجي / الأبهري.

والعلاج هنا داعم فقط Supportive.

٤- عدم تكون الشريان الرئوي Pulmonary artery agenesis: يمتاز بوجود نقص تنسج رئوي في الجهة المصابة، مع تروية دموية جهازية وعود وريدي طبيعي. وقد تتظاهر هذه الحالة عند البالغين على شكل نفث دموي وتوسع قصبي، وهنا لا بد من إجراء جراحة استئصالية. وقد يترافق عدم تكون الشريان الرئوي كذلك مع تناذر سواير – جيمس Swyer-James syndrome (فرط وضاحة في الشريان الرئوي وحيد الجانب دون تمدد في الفص الرئوي).

للمزيد من القراءات

Further Reading

Azizkhan RG. Congenital pulmonary lesions in childhood. *Chest Surgery Clinics of North* America, 1993; 3: 547.

Luck SR, Reynolds M, Raffensperger JG. Congenital bronchopulmonary malformations. In: Ravitch MM, Steichen PM, eds. *Current Problems in Surgery*. Chicago: Year Book Medical Publishers, 1986; 251.

Pegolio W, Mattei P, Colombani PM. Congenital intrathoracic vascular abnormalities in child-hood. *Chest Surgery Clinics of North America,* 1993; 3: 529.