المرض الوعائي الرئوي

PULMONARY VASCULAR DISEASE

التهاب الأوعية الرئوية PULMONARY VASCULITIS:

□ **الورام الحبيبي لواغنر:**

الثلاثي: آفات حبيبومية نخرية في السبيل التنفسي العلوي والسفلي، مع آفات نخرية بؤرية في الشرايين والأوردة والتهاب الكبب والكلية البؤري.

أعراض عامة تشمل الحمى والقهم ونقص الوزن.

صورة الصدر:

آفات وحيدة أو متعددة، قطرها (١-١٠) سم، مع ميل واضح للتكهف.

التشخيص النهائي عن طريق إيجابية C-ANCA وخزعة الرئة أو الكلية.

العلاج: الستيرويدات القشرية والسيكلوفوسفاميد.

الإنذار: ممتاز مع المعالجة (الهوادة طويلة الأمد والتامة عند > ٩٠٪ من المرضى).

□ **متلازمة شيرغ-ستراوس** (Churg-strauss syndrome) (الورام الحبيبي والتهاب الأوعية الأرجي).

فرط إيوزينيات الدم.

تتظاهر بالربو متأخر البدء (الطور البادري الذي قد يستمر لسنوات).

تليه أعراض بنيوية من التوعك والحمى ونقص الوزن، والتهاب الأوعية الجهازية المهدد للحياة الذي يصيب الرئتين والتامور والقلب والكليتين والجلد والجملة العصبية المحيطية.

obeikandl.com

العلاج: الستيرويدات القشرية والسيكلوفوسفاميد فعالان أحياناً.

متلازمة غود باستشر:

التهاب الكبب والكلية المترقي بسرعة مع نفث الدم.

متواسط بأضداد الغشاء القاعدي الكبي التي تتفاعل بشكل متصالب مع BM (الغشاء القاعدي) للبطانة الرئوية.

قد يحدث بدء المرض بعد الخمج بالانفلونزا.

تظهر الخزعة الكلوية تألقاً مناعياً خطياً.

صورة الصدر: قد تكون طبيعية لكن قد تشاهد الارتشاحات السنخية إذا ما كان النزف غزيراً.

العلاج:

بشكل حاد: الستيرويدات القشرية، فصادة البلازما لإزالة الأجسام الضدية المضادة لـ GBM.

العلاج المثبط للمناعة (الستيرويدات القشرية – السيكلوفوسفاميد) لإنقاص إنتاج الأجسام الضدية المضادة لـ GBM.

الحالات الشديدة/ غير المستجيبة: استئصال الكلية ثنائي الجانب.

الذئبة الحمامية الجهازية (SLE) (Systemic lupus erythematosusu):

تصاب الرئتان و/ أو الجنب في > ٥٠٪ من المرضى.

الموجودات الكلاسيكية:

انصباب الجنب (شائع).

التهاب الأوعية الرئوية.

obeikandl.com

المرض الرئوي الخلالي المنتشر (غير شائع نسبياً).

التهاب الرئة الذأبي الحاد والنزف الرئوي.

الضعف الحجابي.

PE (بسبب مضاد التخثر الذأبي).

التهاب المفاصل الرثواني (RA):

الموجودات الكلاسيكية:

عقيدات رئوية رثوانية.

انصبابات جنبية.

المرض الرئوي الخلالي المنتشر (نادر).

التهاب الأوعية الرئوية.

ذات الرئة المتعضية خفية المنشأ.

التهاب القصيبات الانسدادي.

تصلب الجلد Scleroderma:

تقنياً لا يعتبر التهاب أوعية لأن تبدلات الجدار الوعائي تُعزى إلى التليف دون وجود التهاب حاد.

يصيب تصلب الجلد غالباً الرئتين ويمكن أن يسبب تليفاً خلالياً شديداً و/ أو فرط التوتر الرئوي.

قد يحدث أيضاً مرض رئوي تالٍ للاستنشاق المتكرر إذا كان هناك سوء في وظيفة المري.

obeikandl.com

المرض الجنبي غير شائع.

قد تحدث زيادة في نسبة حدوث سرطان الرئة.

جوهرة سريرية **CLINICAL PEARL**:
تصلب الجلد هو المرض الوعائي الكولاجيني الأكثر شيوعاً الذي يصيب الرئة.

فرط التوتر الرئوي PULMONARY HYPERTENSION:

ضغط الشريان الرئوي عند الراحة > (١٠/ ٣٠) ملم زئبقي والوسطي > ٢٥ ملم زئبقي.

□ فرط التوتر الرئوي البدئي:

تبدل مجهول السبب في جدران الشرايين.

يشكو المريض بشكل شائع من الزلة التنفسية، التعب، الغشي، الألم الصدري:

مرض النساء الشابات (٢٠-٤٠ سنة):

إيجابية (ANA) المصلية > ٣٠٪.

يكون لدى المرضى غالباً متلازمة رينو (Raynaud's syndrome).

العلاج: الموسعات الوعائية، مضادات التخثر طويلة الأمد، الزرع.

الإنذار: سيئ، مع معدِّل بقاء وسطي (٢-٣) سنوات بعد التشخيص.

قد يترافق مع استعمال الأدوية المنقصة للشهية (مثل الأمينوركس، الفنفلورامين).

obeikandl.com

□ **الأسباب الثانوية لفرط التوتر الرئوي:**

➢ **المرض القلبي (منفعل):**

زيادة LAP (مثل LVF مزمن، تضيُّق التاجي).

زيادة الجريان الوعائي الرئوي.

كما هو الحال في التحويلة من الأيسر إلى الأيمن (PDA, VSD, ASD).

عندما يزداد الضغط في الجانب الأيمن بسبب زيادة الجريان، يصبح الضغط في النهاية أكبر من الضغط في الجانب الأيسر مسبباً انقلاب التحويلة من الأيمن إلى الأيسر مع حدوث الزرقة (مَّركب إيزنمنغر غير العكوس).

➢ **التقبُّض الوعائي الرئوي (ارتكاسي):**

استجابة بدئية لنقص الأكسجة ولكن قد تكون أيضاً استجابة للحماض من فرط الكربمية (مثال مرض رئوي مزمن).

ملاحظة: يسبب نقص الأكسجة المزمن احمرار الدم وهذا بدوره يزيد اللزوجة ويرفع الضغط الشرياني الرئوي.

➢ **نقص الأوعية الرئوية (تخريبي):**

نقص مساحة سطح السرير الوعائي كما في المرض الرئوي الخلالي/ التليف الرئوي، النفاخ، تصلُّب الجلد، استئصال الرئة، استئصال عدة فصوص، توسع القصبات، CF.

الضغط الشرياني الرئوي قد يكون طبيعياً عند الراحة لكن يزداد بالجهد بسبب التجدُّد/ توسُّع الأوعية غير الكافي.

- **الانسداد الوعائي الرئوي (انسدادي) :**

مثال، الصمة الرئوية، داء المنشقات، المرض الانسدادي الوريدي.

- **التظاهر السريري:**

الأعراض:

الزلة التنفسية.

التعب.

الألم الصدري تحت القص.

الغشي.

أعراض المرض الأساسي.

العلامات:

P_2 مجسوس، عالٍ.

رفعة Heave البطين الأيمن.

S4 في الجانب الأيمن (ناجم عن RVH).

في حالة قصور البطين الأيمن: S_3 في الجانب الأيمن، ارتفاع JVP، إيجابية الجزر الكبدي الوداجي، الوذمة المحيطية، TR.

الاستقصاءات:

صورة الصدر:

الشرايين الرئوية المركزية متضخمة.

التبدلات القلبية الناجمة عن RVH/ القصور (امتلاء المسافة الهوائية خلف القص).

obeikandi.com

ECG:

RVH/ إجهاد وتوسُّع RA، انحراف المحور نحو الأيمن.

الإيكو دوبلر ثنائي البعد لتقييم الـ RVSP.

القثطرة القلبية: قياس مباشر للضغوط الشريانية الرئوية.

CT حلزوني واختبارات وظائف الرئة لنفي المرض الرئوي.

تفريسة V/Q +/ – التصوير الوعائي الرئوي لنفي المرض الانصمامي الخثاري.

التدبير:

O_2 في حال نقص الأكسجة.

علاج الحالة المستبطنة.

الفصادة في حالة احمرار الدم (نادراً ما تلزم).

علاج العوامل المحرِّضة.

التدخين.

المركنات.

البدانة.

الخمج.

CCB/ الموسعات الوعائية (بروستاسيكلين، NO).

زرع الرئة.

obeikandl.com

جوهرة سريرية CLINICAL PEARL:

أفضل متنبئ بالبقيا هو البروفيل الهيموديناميكي.

الصمّة الرئوية PULMONARY EMBOLI (PE):

تبدأ الخثرة غالباً في ربلة الساق، لكن ينبغي أن تنتشر داخل الأوردة القريبة (أي الفخذ) لتشكيل خثرة كبيرة كافية لإحداث صمَّة رئوية هامَّة سريرياً.

يكون لدى ٥٠٪ فقط من المرضى دليل سريري سابق على الـ DVT (مثال، الإيلام، تورم الطرف السفلي).

يجب الاشتباه دوماً بالصمة الرئوية إذا ما أصيب المريض فجأةً بوهط خلال أسبوع إلى أسبوعين بعد الجراحة.

عوامل الخطر (ثلاثية فيرخوف):

الركودة Stasis:

عدم الحركة: الراحة في السرير، الجلوس الطويل أثناء السفر، عدم تحريك الطرف بعد الكسر.

البدانة، CHF.

القصور الوريدي المزمن.

أذية الخلية البطانية:

الاختلاطات التالية للعمليات، الرضوض.

حالات فرط القابلية للتخثُّر:

وجود كارسينوما مستبطنة (خاصَّة الأدينوكارسينوما).

تعاطي جرعة عالية من الأستروجين خارجي المنشأ.

الحمل، بعد الولادة.

اعتلالات التخثر: الأعواز الوراثية لمضادة الترومبين III، والبروتين C والبروتين S، مقاومة للبروتين C المفعَّل، وأضداد الفوسفوليبيد، وفرط الصفيحات الدموية، طفرة العامل V لايدن.

قصة سابقة عن DVT/PE، قصة عائلية.

□ **أسباب أخرى (كلُّها نادرة) :**

الخلايا/ الشدف الورمية.

الشحوم.

السائل الأمنيوسي.

الأجسام الأجنبية.

الهواء.

□ **التظاهر السريري:**

الأعراض/ والعلامات التنفسية (ليست حساسة ولا نوعية):

تسرُّع التنفس.

ضيق النفس +/ – الوزيز.

الألم الصدري الجنبي أو الألم الصدري غير المركزي غير الجنبي.

نفث الدم.

SaO_2 < ٩٢٪.

الاحتكاك الجنبي.

obeikandl.com

أخرى (ليست حسَّاسة ولا نوعية):

تسرُّع القلب +/ – انخفاض الضغط.

الغشي.

+/ – الحمى، ارتفاع تعداد البيض.

أعراض في الساق.

الصمة الخثرية المزمنة:

ضيق التنفس المترقي الناجم عن فرط التوتر الرئوي.

في الإصابة الديناميكية الدموية الشديدة.

ارتفاع الضغط الشرياني الرئوي، RVH (رفعة البطين الأيمن، P_2 عالٍ/ مجسوس، S_4 في الجانب الأيمن).

إذا حدث قصور البطين الأيمن (S3 في الجانب الأيمن، توسُّع الأوردة الوداجية)، قصور مثلث الشرف.

نقص امتلاء البطين الأيسر (نقص النتاج القلبي، الغشي، الصدمة).

الاستقصاءات:

صورة الصدر:

طبيعية غالباً.

حدبة هامبتون – منطقة عتامة مخروطية الشكل تمثل انخماصاً أو احتشاء.

علامة ويستر مارك – منطقة قليلة الدم أو ناقصة العلامات الوعائية (من الصعب التقييم بدون صور سابقة).

نادراً – توسُّع الشريان الرئوي القريب.

obeikandi.com

غالباً غير نوعية (مثل: مناطق الانخماص، ارتفاع نصف الحجاب الحاجز، الانصباب الجنبي).

ECG:

تسرُّع قلب جيبي (الأكثر شيوعاً).

انحراف محور القلب للأيمن، S_1 Q3T3 في الصمة الكبيرة.

غازات الدم الشريانية:

PaO_2 ناقص عادةً، $PaCO_2$ ناقص (يُعزى لزيادة التهوية في الدقيقة، الإجمالية).

زيادة المدروج A-a.

مثنويات – D (D-Dimers) نواتج عملية الخثار/ انحلال الفيبرين):

ELISA أفضل من تراص اللاتكس.

إن نتائج الـ D-Dimer لوحدها لا تكفي لإثبات أو نفي DVT/PE.

تستخدم بالاقتران مع دوبلر الساق والاستقصاءات الأخرى.

فائق الصوت الوريدي المضاعف أو الدوبلر (نوعية عالية):

مع أعراض في الساق:

- الاختبار الإيجابي يمكن أن يثبت الـ DVT القريب أو البعيد.
- الاختبار السلبي يمكن أن ينفي فقط الـ DVT القريب.

بدون أعراض في الساق:

- الاختبار الإيجابي يثبت الـ DVT القريب.
- الاختبار السلبي لا ينفي الـ DVT (من المحتمل DVT غير انسدادي).

obeikandl.com

تفريسة V/Q (حساسة جداً لكن النوعية منخفضة).

تجرى التفريسة إذا:

- كانت صورة الصدر طبيعية أو فيها شذوذات خفيفة، ليس هناك COPD.
- كان دوبلر الساق طبيعياً ولكن مثنويات – D (D-dimers) غير طبيعية.

تجنَّب إجراء التفريسة إذا:

- كانت صورة الصدر شاذة جداً أو هناك COPD.
- كان دوبلر الساق ومثنويات –D (D-dimers) طبيعيان.

التصوير الوعائي الرئوي هو المعيار الذهبي لكنه أكثر غزواً.

التصوير الطبقي المحوسب الحلزوني مع التباين، (الحقن) قد يظهر صمَّات أكبر، وأكثر قرباً.

Echo: نقص حركية الـ RVSP، RV.

- **العلاج:**

اطلب من المريض الجلوس منتصباً مما يساعده على التنفس.

O_2.

حل الخثرة في حالة الصمات الكبيرة والهامة من الناحية الديناميكية الدموية.

مضاد التخثر لمنع حدوث صمات إضافية:

الهيبارين الوريدي، العلاج البدئي بـ (LMWH) (الهيبارين منخفض الوزن الجزيئي).

إعطاء الورفارين الفموي لمدة ٦-٢٤ أسبوع (نبدأ به بعد يوم واحد من البدء بالهيبارين).

obeikandi.com

مرشح IVC إذا:

إذا فشل العلاج بمضاد التخثر أو كان مضاد استطباب.

المدخر الوعائي الرئوي غير كاف إلى درجة أن صمة رئوية أخرى ستكون مميتة.

الوقاية: التحرك باكراً بعد الجراحة، إعطاء مضاد تخثر وقائياً حول العمل الجراحي (مثل الهيبارين ٥٠٠٠ وحدة تحت الجلد مرتان يومياً).

الشكل ٧ على صفحة عرضية

obeikandl.com