

(القسم الأول)

الأمراض الرئوية الخلالية المنتشرة

DIFFUSE INTERSTITIAL  
PULMONARY DISEASES



DR. B

HER

ة

ة

## أمراض الرئة الخلالية المنتشرة:

مصطلح شامل يطلق على مجموعة من الأمراض مختلفة الأسباب والآليات المرضية يُنظر إليها نظرة جماعية لأنها تشترك

✓ بالأعراض والعلامات السريرية والشعاعية

✓ بالتبدلات التشريحية المرضية

✓ بالإضطرابات في الوظيفة الرئوية.

## تتميز أمراض الرئة الخلالية:

• بوجود ارتشاح التهابي سنخي منتشر ووذمة خلالية في المرحلة البدئية الحادة للمرض ( تناذر خلالي عكوس )

• و في حال عدم المعالجة يتطور

نحو الشكل المزمن فيحدث التليف الرئوي المنتشر ، وتتسمك جدر الأسناخ وتتشوه المعالم الرئوية ( مرحلة انتهائية لآفة غير عكوسة)

ويتظاهر المرض بترقي الزلة التنفسية ثم يتطور القصور التنفسي و القلب الرئوي والموت.

# تصنيف المرض الرئوي الخلالي

## Classification of interstitial lung diseases

- أولاً- التليفات البدئية ( الأولية) مجهولة السبب

(Idiopathic interstitial lung diseases)

التهاب الأسناخ المليف المنتشر(التليف الرئوي مجهول السبب)

ALVEOLITIS CRYPTOGENIC FIBROSING DIFFUSE

- ثانيا- التليفات الثانوية:

✓ الأمراض الرئوية الخلالية الناجمة عن التعرض لعوامل مهنية او بيئية معروفة

✓ الأمراض الرئوية الخلالية الناتجة عن أمراض جهازية مجهولة السبب

ثانيا- التليفات الثانوية

الأمراض الرئوية الخلالية الناجمة عن التعرض لعوامل مهنية أو  
بيئية معروفة

١- الأمراض الرئوية الناتجة عن الأغبرة العضوية

LUNG DISEASES DUE TO ORGANIC DUSTS

التهاب الأسناخ التحسسي خارجي المنشأ

EXTRINSIC ALLERGIC ALVEOLITIS

رئة المزارع والسحار القطني ...

٢- الأمراض الرئوية الناتجة عن الأغبرة غير العضوية (السحارات الرئوية)

LUNG DISEASES DUE TO INORGANIC DUSTS Pneumoconiosis

الأسبستوز (داء الاسبست) والسيليكوز (داء السحار السيلييسي) ...

٣- الأمراض الرئوية الخلالية الناتجة عن التشعيع والأدوية

# الأمراض الرئوية الخلالية الناتجة عن أمراض جهازية مجهولة السبب

١. الساركويد - SARCOIDOSIS

٢. الأمراض الرئوية الخلالية في سياق أمراض النسيج الضام الجهازية  
( آفات الغراء )

٣. داء فرط البروتينات السنخي الرئوي Proteinosis

٤. الداء الهيموسيدريني الرئوي مجهول السبب

٥. داء كثرة المنسجات بخلايا لانغرهانس (الهستوسيتوز)

Histocytosis

٦. كثرة الحمضات الرئوية والتهابات الأوعية.

٧. متلازمة غود باستشر

٨. التهاب القصيبات الساد مع ذات الرئة المتعضية

٩. الداء النشواني

# تظاهرات المرض الرئوي الخلالي

## ■ الشكل الحاد

✓ يترافق بتسمك منتشر في الجدر السنخية مع نتحة بالخلايا الالتهابية  
كمتلازمة الضائفة التنفسية الحادة ، و الارتكاسات الدوائية الحادة

## ■ الشكل المزمن

✓ (وهو الأشيع ) يتظاهر بفقدان مترق بطيء لوحداث التبادل الغازي  
السنخي- الشعري خلال عدة شهور أو سنوات، ويمر بمراحل تطور  
مختلفة قد يشاهد فيها :

• حبيومات (كما في الساركويد)

• أونزف سنخي (كمتلازمة غودباستور)

• او تليف (التهاب الأسناخ المليف)

اعتمد التصنيف النسيجي للمرض الرئوي الخلالي  
على توصيف هذه التغيرات في النسيج الرئوي



# التصنيف النسيجي

يعتمد على وصف التغيرات النسيجية وتقسّم الى :

١. التهاب الرئة الخلالي العادي Usual interstitial pneumonia

٢. التهاب الرئة الخلالي التوسفي Desquamative interstitial pneumonia

٣. التهاب الرئة الخلالي اللمفاوي Lymphocytic interstitial pneumonia

٤. التهاب الرئة الخلالي ذو الخلايا العرطلة

Giant cell interstitial pneumonia

٥. التهاب القصيبات الانسدادي المرافق لذات الرئة المتعضية ( BOOP )

بعض الباحثين يعتبر هذه التصنيفات غير دقيقة إذ يعتمد الشكل النسيجي المشاهد على مرحلة المرض عند الخزعة

ويمكن ان يشاهد في نفس الخزعة مراحل مختلفة لتطور التليف الرئوي من المرحلة الحادة الى المرحلة النهائية

# تشخيص المرض الرئوي الخلالي

## ■ التظاهرات السريرية:

- ✓ يصعب التحقق من بداية المرض،
- ✓ المرحلة المبكرة : زلة تنفسية جهدية
- ✓ يراجع المريض غالبا بعد أن يحدث مرض رئوي شديد وعرضي (الزلة التنفسية على الراحة)

## ■ القصة المرضية:

- ✓ التعرف على القصة المهنية (التعرض للأغبرة العضوية وغير العضوية والأدوية ومدة التعرض)
- ✓ التماس مع الطيور (التهاب الأسناخ التحسسي خارجي المنشأ )
- ✓ وجود قصة طفح جلدي أو آلام مفصليّة أو مرض كلوي قد يشير لاضطراب نسيج ضام أو التهاب أوعية مستبطن



# العلامات الفيزيائية

١- المراحل المبكرة: علامات فيزيائية قليلة

٢- المراحل المتقدمة:

- ✓ الزلة التنفسية ، و تسرع القلب ، والزرقة واضحة أثناء الراحة،
- ✓ علامات ارتفاع التوتر الشرياني الرئوي ، والقصور القلبي الأيمن،
- ✓ تبقرط الأصابع (في التهاب الأسناخ المليف خفي المنشأ أو داء الأسبستوز)

■ **بالجس:** تحدد في تمدد الرئتين

■ **بالإصغاء:** خراخر فرقية في نهاية الشهيق فوق المناطق السفلية والخلفية والجانبية

**العلامات خارج الرئوية:**

■ اعتلال العقد اللمفاوية أو التهاب العنبة uveitis (في الساركويد)

■ اعتلال المفاصل في آفات الغراء الجهازية

# الفحوص المخبرية

لا يوجد اختبار دموي وحيد يشخص مرض رئوي خلالي محدد

الفحوص المخبرية لا نوعية قد تكون موجهة لمرض جهازى وفعاليته

١. ESR والبروتين الارتكاسي C: تكون مرتفعة (غير نوعي)
٢. الاختبارات المصلية: كالأضداد المضادة للنوى والعامل الرثواني ..  
(في أمراض النسيج الضام)
٣. الأضداد المضادة للغشاء القاعدي الكبي (في متلازمة غودباستشر)
٤. المستويات المصلية للأنزيم المحول للأنجيوتنسين (ACE) مرتفعة  
في الساركويد ( لكنه اختبار غير نوعي)

## ■ صورة الصدر الشعاعية البسيطة:

- تظهر ظلالاً شبكية ناعمة أو عقيدية شبكية أو نموذج عقيدي من الارتشاح يتوضع في القاعدتين والمحيط
- ويمكن أن توجد في المرض المتقدم مناطق كيسية وشبيهة بقرص العسل (عش النحل)

## ■ التصوير الطبقي المحوري CT عالي الدقة للصدر:

يكشف بدقة أفضل المرض الرئوي الخلالي الباكر و امتداد الإصابة ونموذجها

### □ في المرحلة المبكرة:

علامات التناذر الخلالي كمنظر الزجاج المغشى، وهو يعادل الالتهاب بالأسناخ، تسمك الغمد الوعائي القصي (وذمة خلالية)، وقد تشاهد الارتشاحات الخطية الخلالية، العقيدات السنخية او الخلالية وقد تتلاقى مشكلة كثافات رئوية متراكبة

### □ في المراحل المتأخرة:

تليف رئوي، منظر عش النحل، تسمك الشقوق بين الفصوص وتشوهها تشوه بالمعالم الرئوية مع خطوط وكثافات تليفية، مناطق من البؤر النفاخية والتوسعات القصبية.

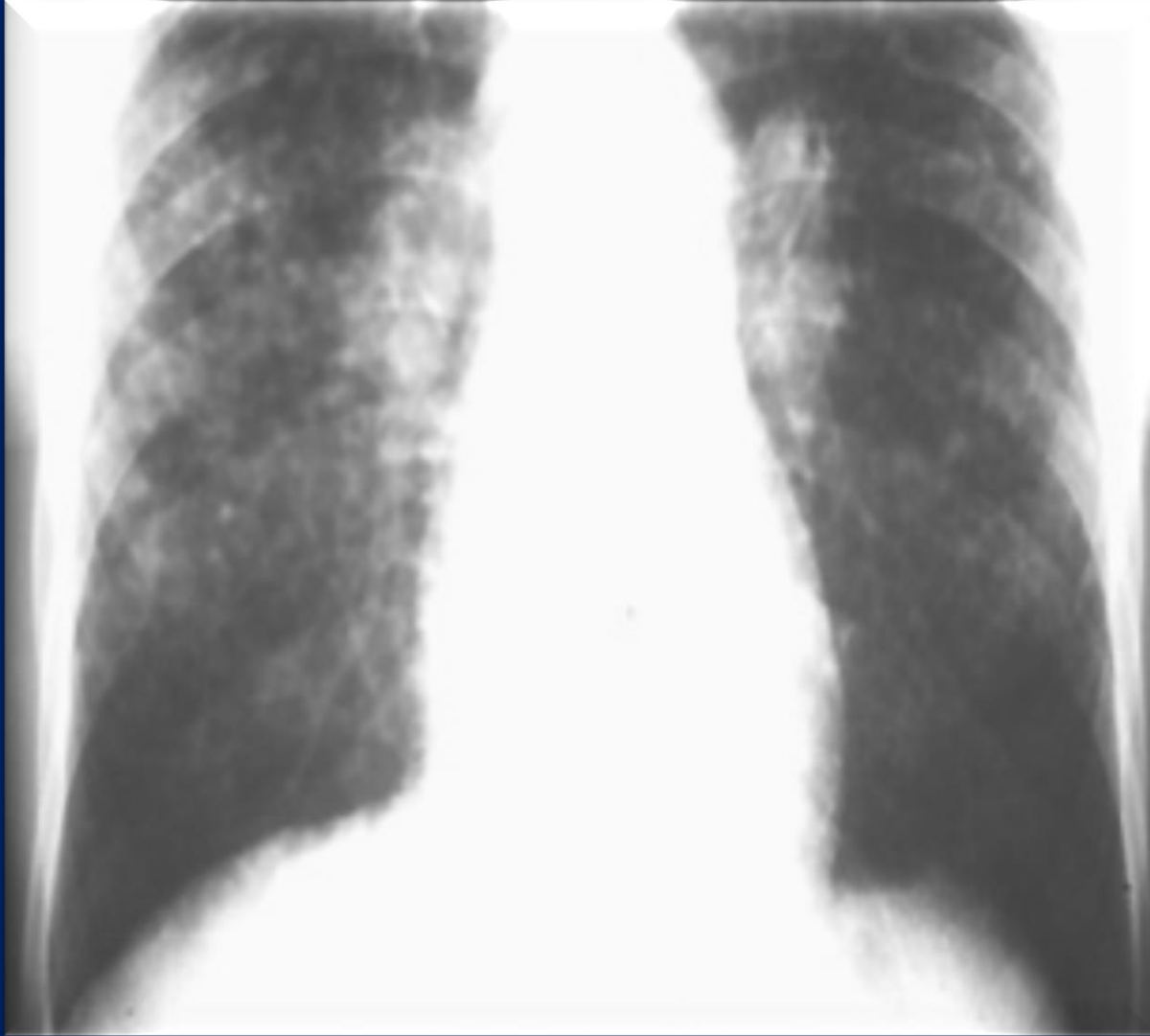
صورة صدر شعاعية تظهر ظلالاً شبكية عقيدية من الارتشاح

## RETICULONODULAR PATTERN

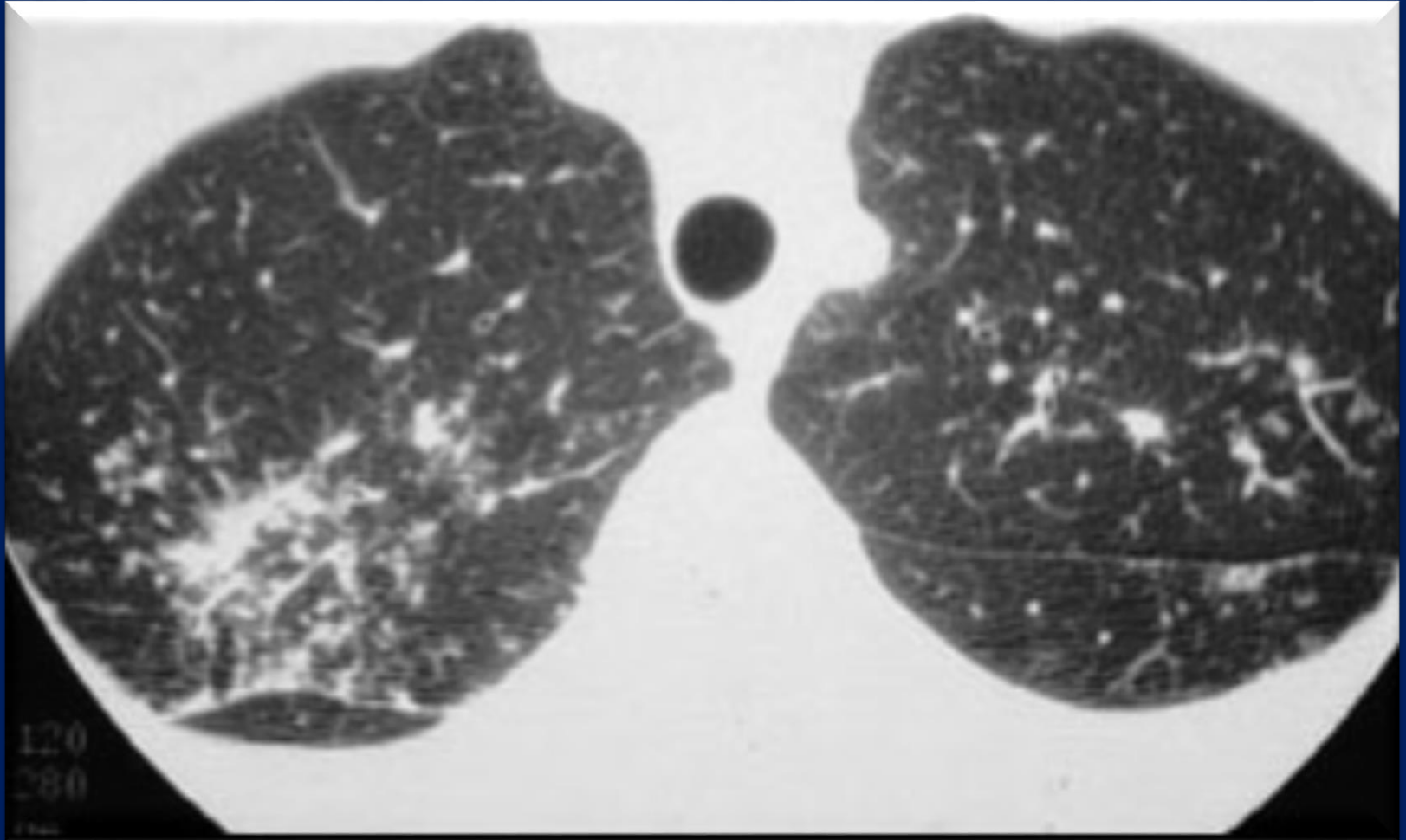
يتوضع في القاعدتين والمحيط



صورة صدر شعاعية تظهر ظلالاً عقيدية من الارتشاح مع تليف



مقطع طبقي للرئتين يظهر ظلالاً عقيدية من الارتشاح مع تليف



# الاضطرابات الوظيفية بوظائف الرئتين

- آفة رئوية حاصرة (محددة)،
- و نقص السعة الرئوية الكلية والمطاوعة الرئوية
- ونقص سعة الانتشار لغاز اول اكسيد الكربون
- اضطراب التوازن بين التهوية والتروية ونقص المبادلات الغازية وبالتالي نقص أكسجة الدم والقصور التنفسي.

# التنظير القصبي مع الغسالة والخزعات :

■ بواسطة المنظار القصبي الليفي المرن:

✓ نحصل على الخزعات القصبية وعبر القصبية تفيد بتشخيص الساركويد و بعض الحالات المقلدة للداء الرئوي الخلالي ( كالتسرطن للمفاوي والأخماج )

■ الغسالة القصبية السنخية:

✓ تساعد في التوجه للتشخيص في بعض الإصابات السنخية :

١. **ازدياد عدد الخلايا للمفاوية** (يشاهد في الساركويد والتهاب الأسناخ التحسسي خارجي المنشأ )

٢. **كثرة العدلات** تشير لالتهاب الأسناخ المليف مجهول السبب أو تغبر الرئة (السحار Pneumoconiosis)

٣. **مادة شحمية بروتينية** غزيرة في سائل الغسالة ( داء البروتين الرئوي السنخي Proteinosis )

٤. **سيطرة البالعات الكبيرة المحملة بالحديد** ( في داء الهيموسيدروز الرئوي)



## الخرعات الجراحية المفتوحة:

- في الاضطرابات الأقل نوعية كالتهاب الأسناخ المليف مجهول السبب نحتاج عينة من الخرعة أكبر مما يقدمه التنظير الليفي لوضع التشخيص

- وتجرى الخرعة الجراحية من خلال فتح محدود للصدر أو من خلال التنظير الصدري بمساعدة الفيديو (حديثا)



# الحالات التي تقلد أمراض الرئة الخلالية التشخيص التفريقي

١. الأحماج:

ذات الرئة الفيروسية، المتكيس الرئوي الكاريني، ذات الرئة  
بالمفطورات التدرن، الخمج فطري

٢. الوذمة الرئوية:

٣. ذات الرئة الاستنشاقية.

٤. الخبثاة:

السرطانة القصبية السنخية. ابيضاض الدم واللمفوما. التسرطن  
اللمفاوي. الانتقالات المتعددة.

أولاً- التليفات البدئية (الأولية) المنتشرة مجهولة السبب

**Diffuse Idiopathic interstitial lung diseases**



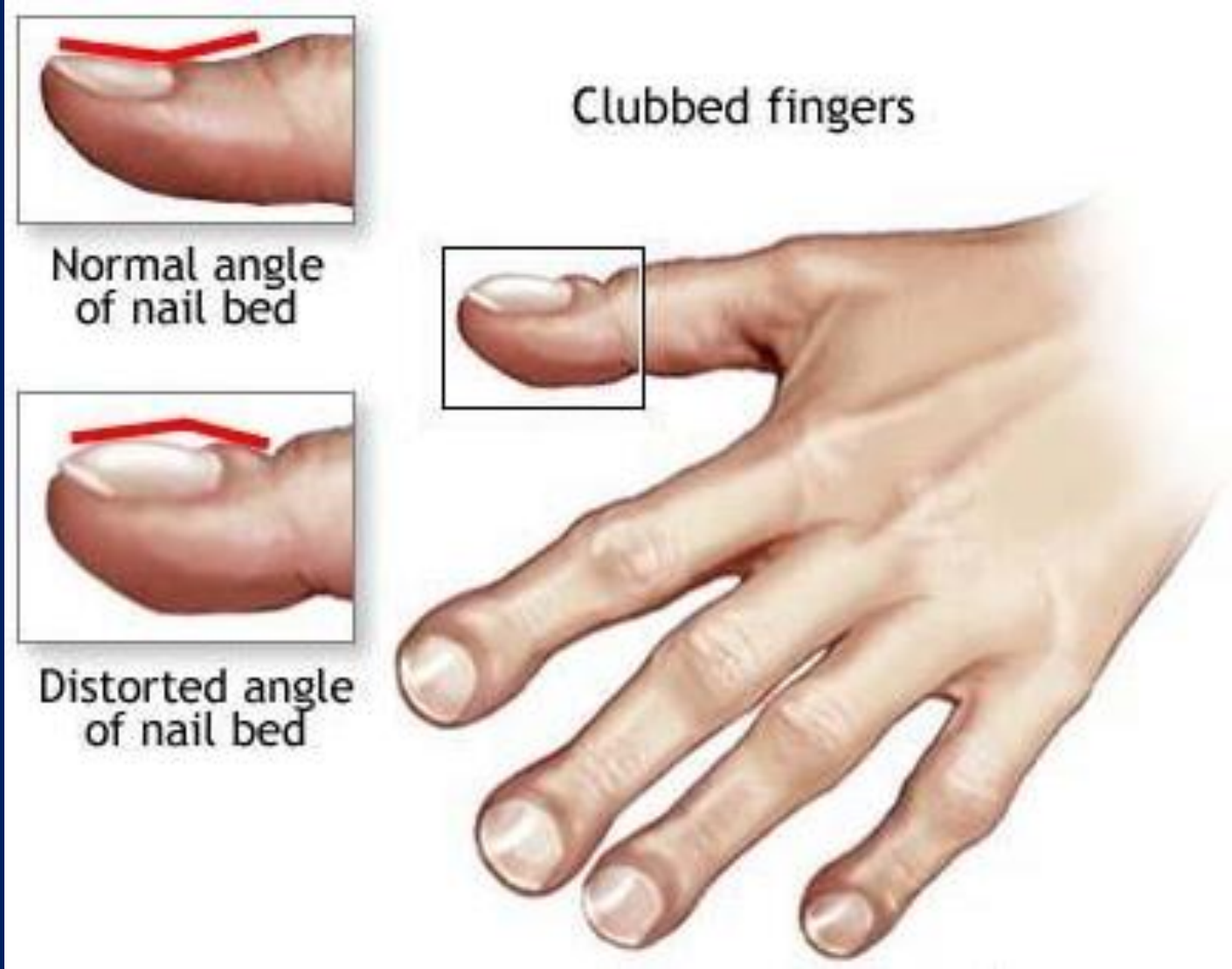
# التهاب الأسناخ المليف البدئي (التليف الرئوي مجهول السبب) ALVEOLITIS CRYPTOGENIC FIBROSING

- نموذج للمرض الخلالي
- لا يوجد قصة تعرض لأي عامل مسبب معروف
- ولا يترافق باضطراب جهازى صريح أو آفة لها ارتباط بالمرض
- وله شكلان:
  ١. شكل حاد: متلازمة هامان - ريتش
  ٢. شكل تحت حاد أو مزمن: شكل سكادينغ وألفرد - Scadding Alfred
- معدل الحدوث هو 6 – 10 في كل 100 ألف سنويا
- ويصيب المدخنين بمعدل الضعف مقارنة بغير المدخنين
- يتوضع غالباً في الفصوص السفلية والمناطق الجنبية القاعدية والجانبية من الرئتين

# المظاهر السريرية لالتهاب الأسناخ المليف

- التليف الرئوي مجهول السبب مرض الكهول أكثر من 50 سنة ويندر لدى الشباب
- يكون بدء التهاب الأسناخ المليف حاداً أو مزمنياً ،
- ✓ **الحالات الحادة** نادرة و يكون البدء فيها فجائياً والتطور سريعاً تتظاهر في البدء كحمى مجهولة السبب وغالباً ما ينتهي المرض بالوفاة.
- ✓ **الحالات المزمنة**: الأعراض السريرية
  - **الزلة الجهدية**: هي العرض البارز و يترقى ضيق النفس تدريجياً ليصبح اثناء الراحة
  - **السعال**: ويكون في البدء جافاً و يصبح منتجا لقشع قيحي عند العدوى الجرثومية الثانوية.
  - **نقص الوزن والتعب**: تشاهد في الأشكال الحادة وفي المراحل النهائية من الأشكال المزمنة.
  - **تبقراط الأصابع** : يلاحظ في 60-70 % من مرضى التهاب الاسناخ المليف
- **بالفحص السريري** :
  - تحدد في تمدد الصدر مع خراخر فرعية ثنائية الجانب في نهاية الشهيق بالإصغاء فوق المناطق السفلية للقفص الصدري

يشاهد تبقرط الأصابع في 60-70 % لدى مرضى  
التليف الرئوي مجهول السبب



## الفحوص المتممة:

### ■ الصورة الشعاعية:

✓ قد تكون طبيعية في البدء على الرغم من وجود بعض الأعراض.

### في الحالة الحادة:

✓ ظلال عقدية أو دخنية في الجانبين بقياس 1 - 5 ملم

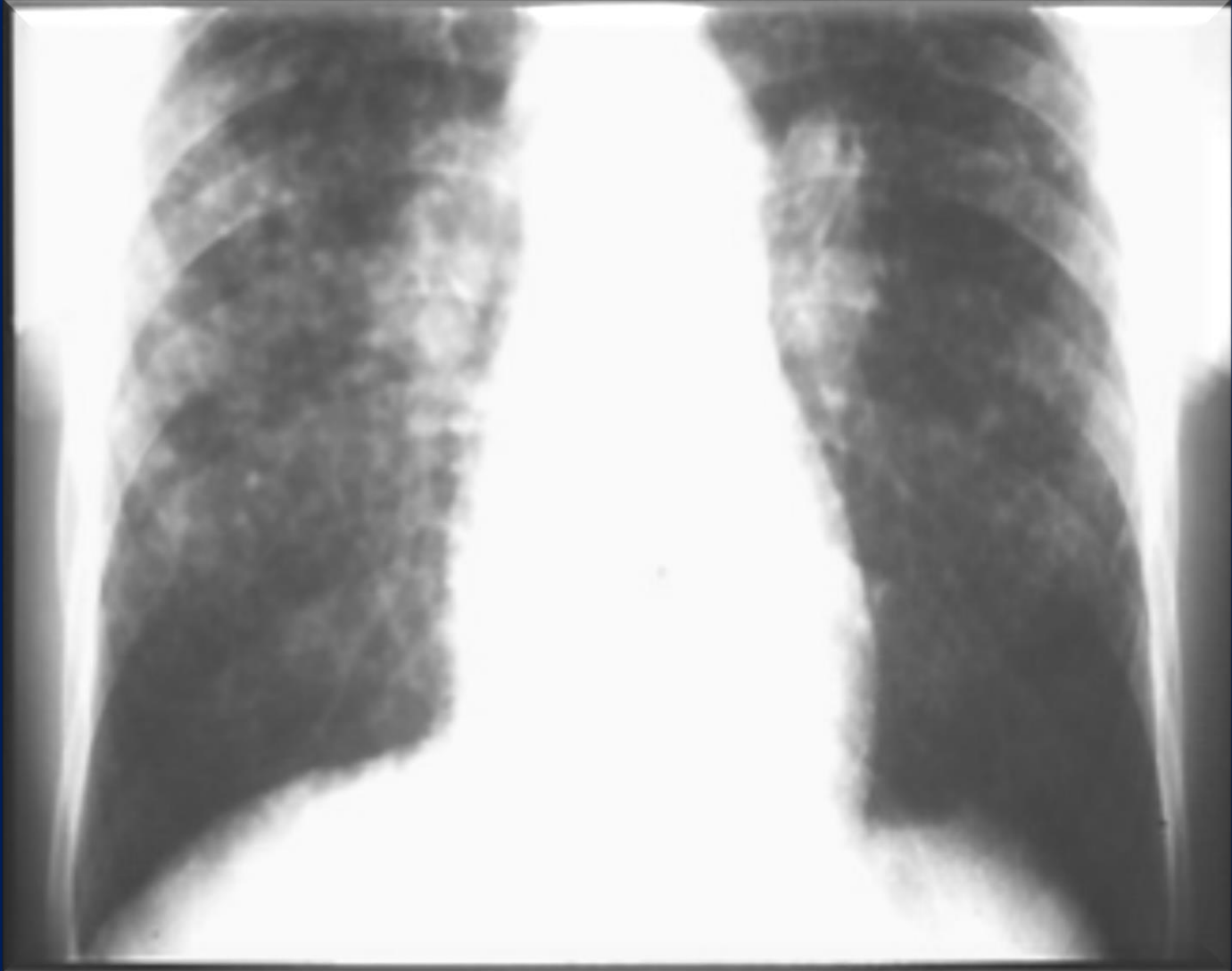
✓ ظلال بقعية تماثل التهاب القصبات والرئة

✓ كثافات شبكية خطية أو شبكية عقيدية تكون على أشدها في المنطقة السفلية من الرئتين

### في المراحل المزمنة المتقدمة:

✓ تظهر ظلال كيسية شفافة صغيرة معطية منظر عش النحل، أو تليف رئوي مع انكماش بحجم الرئتين وتشوه بالمعالم الرئوية

شعاعيا تشاهد ظلال عقدية أو دخنيّة في الجانبين  
بقياس 1 – 5 ملم عند مرضى التهاب الأَسْناخ المليف

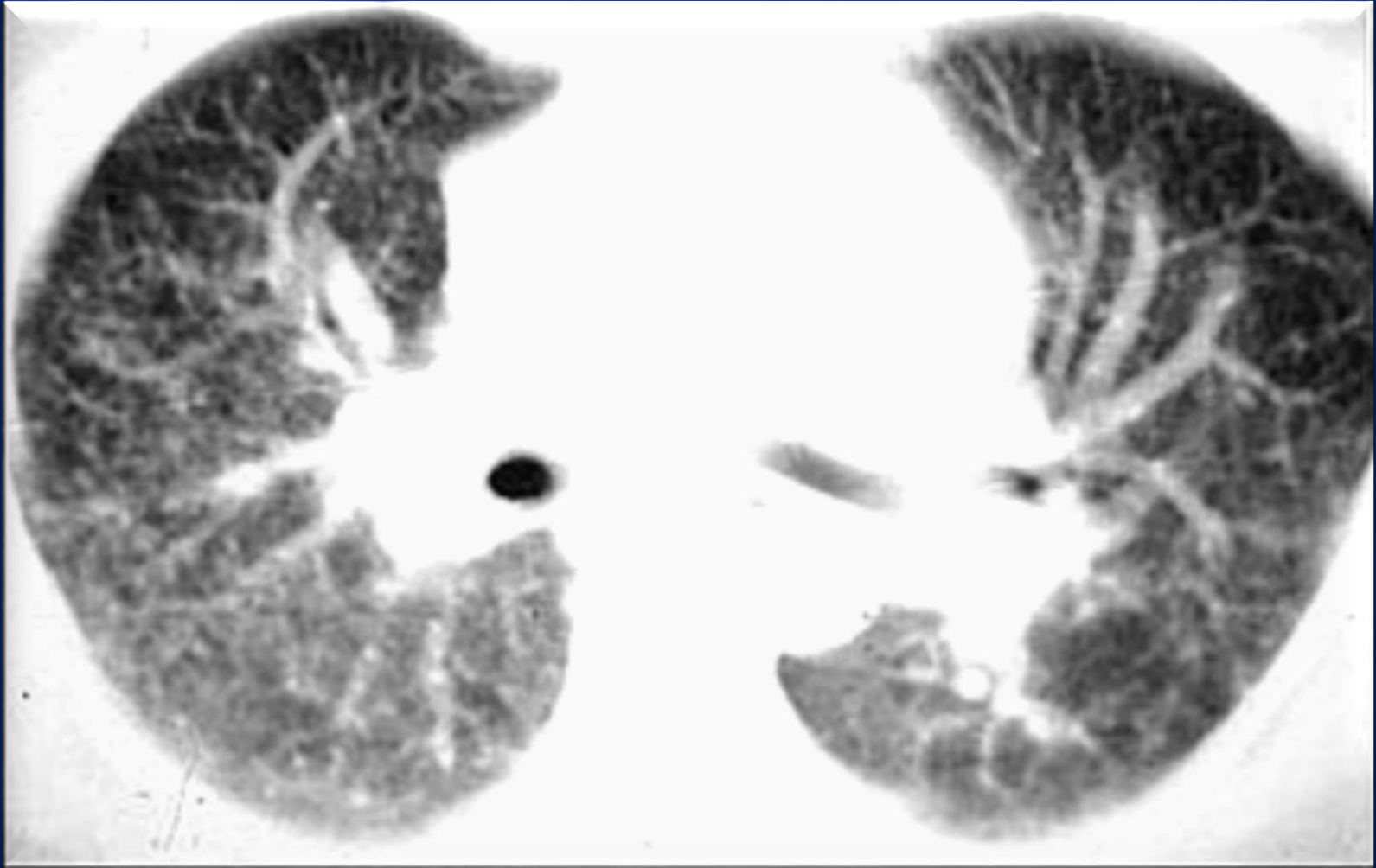




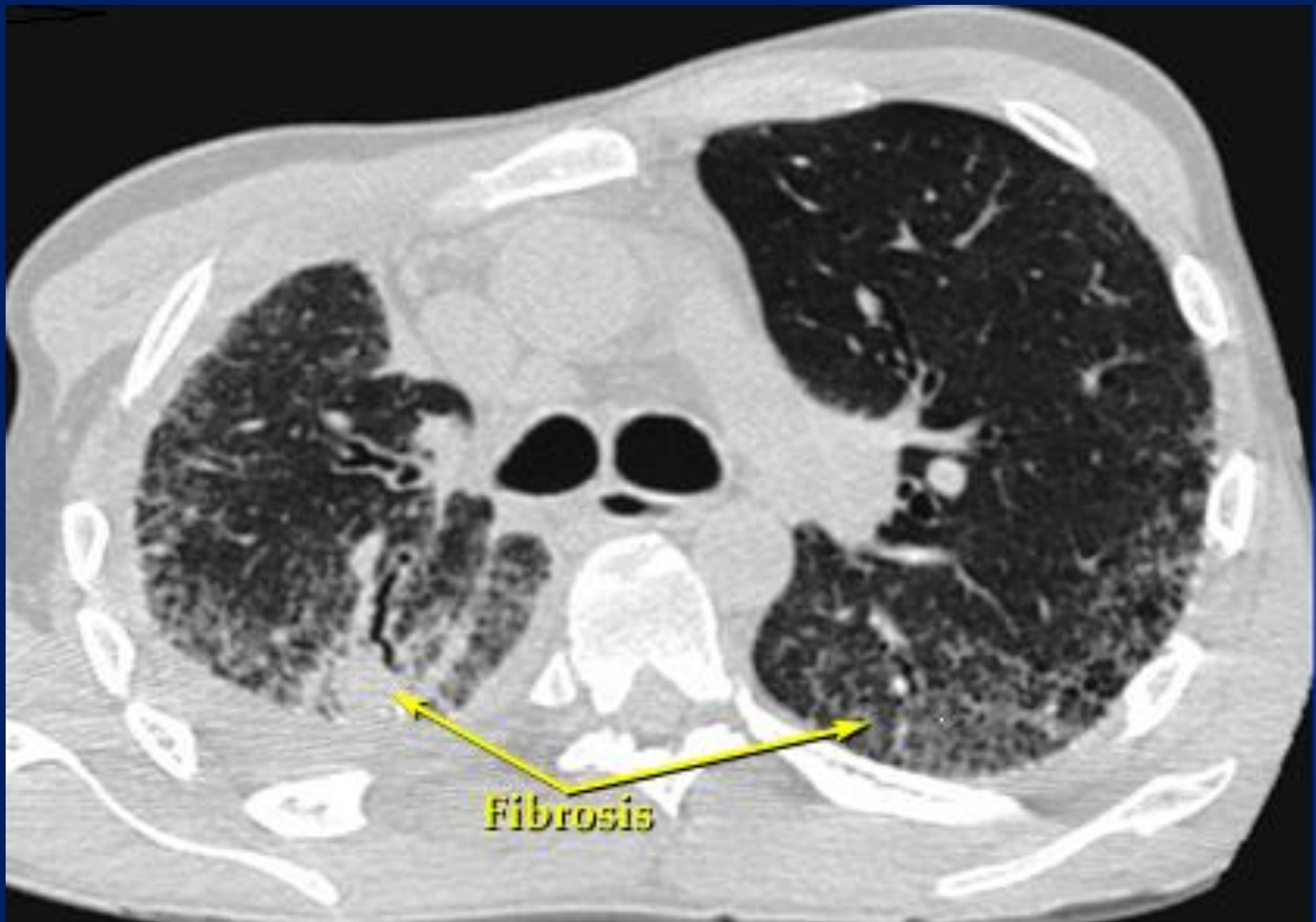
شعاعيا تظهر ظلال لارتشاحات شبكية خالية ناعمة تتوضع في القاعدتين والمحيط عند مرضى التهاب الأَسْناخ المليف



على التصوير الطبقي المحوري تشاهد كثافات شبكية عقيدية  
أشدها في المنطقة السفلية من الرئتين



# تليف رئوي محيطي مع انكماش بحجم الرئة



■ **اختبارات وظائف الرئة:** إن الاضطرابات الرئيسية هي نقص

✓ بالسعة الحيوية القسرية FVC

✓ وبالسعة الكلية للرئة TLC

✓ وبالمطاوعة الرئوية

✓ و بسعة انتشار أول أكسيد الكربون (DLCO) .

■ **قياس غازات الدم الشرياني:**

✓ نقص أكسجة دموية  $PO_2$  مع

✓ نقص في نسبة ثاني أكسيد الكربون  $PCO_2$  بسبب فرط التهوية

■ **الدم المحيطي:**

✓ يظهر كثرة الكريات الحمر الثانوي في الحالات المزمنة من المرض

وقد ترتفع سرعة التثفل

# تدبير التهاب الأَسْناخ المَليِيف المَنتَشِر

المعالجة بالستيروئيدات القشرية أو الأدوية المثبطة للمناعة (مشاركة أوبديلة)، الاستطباب

- في المرضى العرضيين و لديهم مرض مترقٍ بسرعة
- مظهر (الزجاج المغشى) ground-glass على الطبقي المحوري للصدر CT
- اضطراب في السعة الحيوية القسرية FVC و في نقل الغاز على مدى 3 – 6 شهور

المعالجة البدئية البريدنيزولون بمعدل (0.5 – 1 مغ/كغ)

- يمكن المشاركة مع الأدوية المثبطة للمناعة Azathioprin (تساعد في تخفيف مقادير الستيروئيدات)
- يتم تقييم الاستجابة للمعالجة بقياس متكرر للحجوم الرئوية و سعة انتشار غاز اول اكسيد الكربون وصورة الصدر.
- عند وجود مؤشر للاستجابة على العلاج يتم إنقاص جرعة البريدنيزولون بشكل تدريجي للوصول لجرعة داعمة 5- 10مغ يومياً.

# الإندار (المستقبلية) لالتهاب الأسناخ المليف المنتشر

## Prognosis

- نسبة المرضى الذين يستجيبون من ناحية الأعراض (50%) ومن ناحية الوظيفة الرئوية (25%) كما أن الاستجابة للستيروئيدات تحسن من الإندار

- عند عدم الاستجابة توقف المعالجة و لا علاج سوى زراعة الرئة

- معظم المرضى يموتون إما من قصور تنفسي أو قلب رئوي خلال 5 سنوات

- في الحالات الحادة إذا لم يحدث أي استجابة للعلاج فالموت يكون خلال ستة شهر

# الأمراض الرئوية الخلالية المنتشرة الناتجة عن التعرض لعوامل مهنية او بيئية معروفة



# الأمراض الرئوية الخلالية الناتجة عن الأغبرة العضوية

## LUNG DISEASES DUE TO ORGANIC DUSTS

- يمكن لطيف واسع من العوامل العضوية أن يسبب اضطرابات تنفسية
- وينتج المرض عن استجابة مناعية موضعية لبروتينات حيوانية (مثل مرض رئة مربي الطيور)
- أو مستضدات فطرية في الخضراوات المتعفنة، (رئة المزارع)
- يدعى التظاهر المرضي الأكثر شيوعاً للتعرض للغبار العضوي التهاب الأسناخ التحسسي خارجي المنشأ.



# بعض الأمثلة عن الأمراض الرئوية الناجمة عن الأغبرة العضوية

المستضد/ العامل المسبب	المصدر	الاضطراب
الأبواغ المجهرية، الرشاشيات الدخنية	التبن المتعفن، القش، الحبوب	رئة المزارع
بروتينات المصل عند الطيور.	براز الطيور وبروتيناتها وريشها	رئة مربي الطيور
رشاشيات الـ Clavatus	الشعير المتعفن	رئة عمال الشعير
أغبرة القطن والكتان والقنب.	الصناعات النسيجية	السحار القطني
الفطور الشعية المحبة للحرارة.	تلوث هواء المكيفات	حمى الاستنشاق أو حمى المكيفات
فطر عفن الجبن.	الجبن المتعفن ، رشاشيات	رئة عمال الجبن
لُحمة اللحاء.	لحاء خشبي الموبيايا المُخزّن	رئة العاملين في نزع لحاء الأشجار

# I. التهاب الأسناخ التحسسي خارجي المنشأ:

## EXTRINSIC ALLERGIC ALVEOLITIS

- يؤدي استنشاق الغبار العضوي إلى تفاعل مناعي معقد منتشر في جدران الأسناخ والقصيبات (آلياته غير مفهومة)
- عندما يستنشق المستضد تتشكل المعقدات المناعية مع الأضداد وتترسب بشكل سريع - مما يؤدي لتفعيل المتممة مسببة تفاعل التهابي موضعي في الجدران السنخية
- يظهر الومضان المناعي أن كلا من IgG و IgA والمتممة تثبتت في النسيج الرئوي (بفحص عينات الخزعات في المراحل الحادة)
- ان وجود حبيومات في الجدران السنخية هو مؤشر على تورط الاستجابة المناعية نمط IV
- سائل الغسالة القصبية السنخية - زيادة عدد الخلايا اللمفاوية.
- التعرض المستمر للغبار العضوي يحدث تليفا رئويا مترقياً يتلوه قصور تنفسي وارتفاع توتر شرياني رئوي وقلب رئوي.

# المظاهر السريرية

## لالتهاب الأسناخ التحسسي خارجي المنشأ

- الاشتباه بالتهاب الأسناخ التحسسي خارجي المنشأ
- عندما يشكو شخص متعرض للغبار العضوي بشكل منتظم أو متقطع من متلازمة شبيهة بالنزلة الوافدة وذلك في غضون ساعات قليلة من إعادة التعرض لنفس الغبار،
- وتتضمن هذه المتلازمة صداع وآلام عضلية وتوعك وحمى وسعال جاف وزلة بدون وزيز،
- أما عندما يكون التعرض مستمراً كما في حالة الطيور المنزلية الأليفة يتظاهر بزلة تنفسية بدون أعراض جهازية،
- وإذا لم يُعرف السبب فقد يؤدي ذلك لتطور التليف الرئوي غير العكوس،

# الاستقصاءات:

١. في المرحلة الحادة: خراخر فرقيعه شهيقية منتشرة.

■ صورة الصدر الشعاعية: ظلال عقيدية دقيقة منتشرة تكون أكثر وضوحاً في المناطق العلوية.

■ يظهر التصوير الطبقي المحوري للصدر عالي الدقة مناطق ثنائية الجانب من التكتفات المترابطة مع كثافات عقيدية صغيرة فصيصة مركزية.

٢. في المرض الأكثر إزماناً:

■ شعاعياً: مظاهر التليف مع كثافات خطية وتشوّه البنية الهندسية.

■ الوظيفة الرئوية:

✓ تكشف اضطرابات تهوية من النموذج الحاصر وينقص الضغط الجزئي لـ  $O_2$  وغالباً ما يكون الضغط الجزئي لـ  $O_2$  أخفض من الطبيعي بسبب فرط التهوية

✓ نقص سعة انتشار أول أكسيد الكربون يعتبر الشذوذ الوظيفي الأكثر حساسية DL-CO

# اختبارات إضافية للتشخيص

- تحديد المصدر المحتمل للمستضد في منزل المريض أو مكان عمله
- إيجابية اختبار الترسيب Precipitin لكشف الاضداد
- أو اختبارات مصلية أكثر حساسية بناء على تقنية معايرة الامتزاز المناعي الرابطة للأنزيم (ELISA)، (لكن عددا من المزارعين و مربى الحمام يمكن أن يكون لديهم أضداد مرسبة مصلية إيجابية ورغم ذلك يبقون سليمين تماماً.
- اختبار التحريض: الاختبار إيجابي خلال 3 – 6 ساعات بعد استنشاق المستضد تظهر حمى ونقص في السعة الحيوية وسعة انتشار الغاز
- خزعة الرئة المفتوحة: قد تكون ضرورية لإثبات التشخيص.

# تدبير التهاب الأسناخ التحسسي خارجي المنشأ

- تخمد الأشكال الخفيفة بسرعة عندما يتوقف التعرض للمستضد
- في الحالات الحادة يوصف البريدنيزولون لمدة 3 – 4 أسابيع مع البدء بجرعة فموية 40 – 60 مغ يوميا،
- قد يحتاج المرضى ناقصي الأكسجة الدموية للمعالجة بالأوكسجين عالي التركيز بشكل بدئي.
- ويتحسن معظم المرضى بشكل كامل عند الابتعاد عن العامل المسبب
- لكن التعرض طويل الأمد للمستضد يسبب ترقى التليف الخلالي والقصور التنفسي

# السحار القطني BYSSINOSIS

- لا تسبب كل الأغبرة العضوية المستنشقة ارتشاحاً خالياً الآفة البدئية الناجمة عن استنشاق غبار القطن :
- ✓ التهاب قصيبات حاد مترافق بأعراض وعلامات انسداد طرق هوائية معم ينسجم مع الربو
- ✓ وتميل الأعراض بشكل بدئي للتكرار بعد انقضاء عطلة نهاية الأسبوع ( دعيت في أوروبا حمى يوم الاثنين)
- ✓ تصبح في نهاية الأمر دائمة ومستمرة
- ✓ ولا يوجد عادةً شذوذ شعاعي
- ✓ ويحدث الشفاء بعد استبعاد وإزالة مصادر التعرض لغبار القطن
- ✓ يكون معدل حدوث السحار القطني أكبر لدى المدخنين مقارنةً بغير المدخنين.

# الأمراض الرئوية المهنية الناتجة عن الأغبرة غير العضوية

## LUNG DISEASES DUE TO INORGANIC DUSTS

يؤدي التعرض الشديد للأغبرة غير العضوية لآفات رئوية تدعى (تغبرات الرئة) أو (سحارات الرئة) و تسبب التليف الرئوي المنتشر ،

- تتنوع الخواص المحدثة للتليف الرئوي في الأغبرة المعدنية حسب نوع الغبار
- فالسيلিকা Silica (ثاني أكسيد السيلكون) تسبب التليف الرئوي المميز (السيليكوز) في حين أن غبار بعض المعادن كالحديد والقصدير تكون خاملة تقريباً، وتعتمد النتيجة المرضية بشكل كبير على الاستجابات الالتهابية والتألفية لغبار غير عضوي محدد.

□ **أهم تغبرات الرئة:** هي سحارات العاملين بالفحم الحجري والسحار السيليسي (السيليكوز) وداء الأسبست (الأسبستوز).

- يمكن للغازات والأدخنة اللاعضوية الصناعية أن تسبب أمراض تنفسية أخرى، وهي غالباً أكثر حدة وتتضمن الودمة الرئوية والربو .
- يسبب البيريليوم مرضاً حبيبومياً خالياً مشابهاً للسااركويد،



# السحار الرئوي عند عامل الفحم الحجري

## COAL WORKER'S PNEUMOCONIOSIS

- ينجم عن الاستنشاق طويل الأمد لغبار الفحم الحجري
- وتصنف الحالة إلى سحار بسيط وتليف شديد مترقي
- يوضع التشخيص بناءً على المظاهر الشعاعية والسريرية.
- A. السحار البسيط عند عامل الفحم الحجري:

✓ يصنف هذا النمط شعاعياً إلى 3 درجات، وذلك بالاعتماد على حجم

العقد ومدى انتشارها، وهو لا يترقى إذا ترك عامل التعدين هذه

المهنة.

# التليف الشديد المترقي في السحار الرئوي عند عامل الفحم الحجري

- تحدث كثافات كتلية كبيرة مفردة أو متعددة
  - تتوضع عادة في الفصوص العلوية، ويمكن لهذه الكتل أن تكون ذات شكل غير منتظم وقد تتكهنف كما قد تختلط بالسل،
  - ويمكن لهذا المرض أن يكون مُقعداً ومسبباً للعجز، يُقصر المعدل المتوقع للحياة كما قد يترقى حتى بعد ترك عامل التعدين عمله.
- الأعراض:** سعال وقشع ناجمين عن التهاب القصبات المزمن المرافق،
- وقد يكون القشع أسوداً (النفث القتاميني Melanoptosis)،
  - زلة مترقية على الجهد في المراحل المتأخرة، يحدث قصور تنفسي وبطني أيمن كنتائج نهائية،

**متلازمة كابلان Caplan:** يعرف ترافق السحار بالفحم الحجري مع ايجابية العامل الرثواني و التهاب مفاصل رثواني، مع عقيدات تليفية مستديرة قطرها 0.5 – 5 سم، في محيط الساحتين الرئويتين ،  
بمتلازمة كابلان Caplan

# داء السحار السيلييسي: SILICOSIS

✓ ينجم عن استنشاق غبار ثاني أكسيد السيلكون الحر والدقيق (السيالكا) أو جزيئات الكوارتز.

✓ يعتبر ثاني أكسيد السيلكون الغبار الأكثر إحداثاً للتليف

✓ يسبب حدوث عقيدات قاسية والتي تندمج كلما ترقى المرض

✓ يؤهب لحدوث السل

## المظاهر الشعاعية:

✓ التبدلات تميل لأن تكون أكثر وضوحاً في المناطق العلوية وقد تكون ظلال السرتين الرئويتين متضخمة ، كما تكون تكلسات قشرة البيضة egg-snell في العقد اللمفاوية السرية مظهراً مميزاً لكنه لا يحدث في كل المرضى.

✓ يترقى هذا المرض حتى عندما يتوقف التعرض للغبار، لذلك يجب إبعاد المريض من البيئة المؤذية حالاً ما أمكن.

## المظاهر السريرية: مشابهة لتلك المشاهدة في سحار عمال الفحم.

✓ ويمكن للتعرض الشديد لغبار ثاني أكسيد السيلكون الدقيق جداً أن يسبب مرضاً حاداً مشابهاً لداء البروتين السنخي الرئوي مع حدوث فرط إنتاج مادة السورفاكتانت من قبل الخلايا الرئوية السنخية ذات النموذج II.

# داء الأسبست: ASBESTOSIS

- إن الأنماط الرئيسية للمعدن الليفي الاسبست (الأميانط) هي الاسبست الأبيض (Chrysotile) والذي يمثل 90% من إنتاج العالم، والأسبست الأزرق (Crocidolite) والأسبست البني (Amosite)، ويحدث التعرض أثناء تعدين المعدن وصكه وفي مجموعة من المهن (بناء السفن، وصناعة المواد العازلة والواقية من النار وبطانة المكابح وتغليف الأنابيب والمراجل )
- ويعتبر التعرض للأسبستوز لعدد من السنوات عامل خطر مؤهب لحدوث عدد من الأمراض التنفسية
- داء رئوي خلالي منتشر يترقى للتليف الرئوي
- مرض جنبي: تليف الطبقة الجدارية أو الحشوية من الجنب، (التليف الجنبي المنتشر) وورم الظهارة المتوسطة (الميزوتيليوما)
- التنشؤات الرئوية
- سير المرض عادة بطيء ، وقد يوجد بشكل تحت سريري لعدد من السنوات قبل أن يصبح عرضياً في نهاية الأعمار المتوسطة بحدوث الزلة التنفسية و تبقرط الأصابع.

# داء الأسبست : ASBESTOSIS

## التشخيص

- قصة التعرض للأسبستوز والشذوذات السريرية والشعاعية واضطرابات الوظيفة الرئوية
- تعتمد التظاهرات على الشكل المرضي الذي يتظاهر به الاسبستوز
- وقد يتطلب الأمر إجراء خزعة رئوية لإثبات التشخيص

## صورة الصدر الشعاعية

- ظلال عقدية شبكية في القاعدتين
- وأحياناً مظهر قرص العسل، اللويحات الجنبية كثافات تتوافق مع السرطانة القصبية

## اضطرابات الوظيفة الرئوية

- من النموذج الحاصر مع تناقص الحجم الرئوية وتناقص عامل نقل الغاز.

# الأمراض التي يسببها التعرض لغبار للأسبستوز في الجهاز التنفسي

١. ورم الظهارة المتوسطة ( الميزوثليوما )
٢. تليف جنبي منتشر
٣. انصباب جنبي (سليم أو خبيث)
٤. لويحات جنبية سليمة (غالباً متكلسة)
٥. تليف رئوي مترقي - داء الأسبستوز
٦. مظهر قرص العسل (عش النحل )
٧. التنشؤات الخبيثة. (سرطان رئة سرطان الحنجرة)

# تدبير داء الأسبستوز ASBESTOSIS

- لا توجد معالجة نوعية خاصة، أما الستيروئيدات القشرية فهي عديمة الفائدة في تدبير داء الأسبستوز،
- القصور التنفسي والقلب الرئوي تعالج بشكل عرضي تلطيفي .

## الوقاية:

- بعدم التعرض لغبار الأسبست
- يشدد القانون في العديد من البلدان على ضرورة القيام بتحسينات في مستويات الصحة الصناعية،
- وقد أثبت مثل هذه الإجراءات (كارتداء الكمامات وترطيب الغبار وأنظمة التهوية الملائمة) أنها فعالة تماماً في العديد من الصناعات.

# الداء الرئوي الخلالي بسبب المعالجة الشعاعية

- تتعرض الرئتان للأشعة خلال المعالجة الشعاعية لأورام الرئة وأورام الثدي و العمود الفقري والمري،
- تتفاقم تأثيرات التشعيع على الرئتين اذا ترافقت مع المعالجة بالأدوية السامة للخلايا Cytotoxic أو بالمعالجة الشعاعية السابقة،
- التشعيع الرئوي يحدث ذات رئة شعاعية حادة تتطور خلال 6 – 12 أسبوع مع سعال وزلة،
- يمكن أن يُشفى بشكل عفوي أو يستجيب للمعالجة بالستيروئيدات القشرية
- ويمكن للمعالجة الشعاعية أن تسبب أذية خلالية مزمنة للرئة ثم تليف رئوي تدريجي مزمّن.
- يظهر التليف الخلالي المزمّن فيما بعد مع أعراض زلة جهدية وسعال،
- لا يستجيب التليف التالي للتشعيع المؤكد للمعالجة بالستيروئيدات القشرية عادةً.



# التليف الرئوي بسبب الأدوية

- يمكن أن تسبب بعض الأدوية عدداً من التفاعلات المتنبئة (البرانشيمية) وارتكاسات كثرة الحمضات والتندب/ الالتهاب الخلالي المنتشر، من الأدوية المحدثة للتليف - البليومايسين والمتروتركسات والأميودارون والنيتروفورانتوين.
- تتجم كثرة الحمضات الرئوية عن ارتكاس مناعي مشابه لذلك الذي يحدث في التهاب الأسناخ التحسسي خارج المنشأ والذي يجذب بشكل نوعي أعداداً كبيرة من الحمضات إلى الرئتين.
- وصف هذا النموذج من الارتكاس كتفاعل نادر لمجموعة من الأدوية المضادة للتنشؤات (كالبليومايسين) والصادات (كالسولفاناميدات) والسولفاسالازين ومضادات الصرع (الفينويئيتين والكاربامازين)
- يراجع المرضى عادةً بزلة وسعال وحمى
- تبدي صورة الصدر الشعاعية ظلال بقعية مميزة أو ارتشاحات خلالية
- تُشفى معظم الحالات بشكل كامل لدى إيقاف الدواء، لكن إذا كان الارتكاس شديداً فإن تحقيق الشفاء السريع يتطلب إعطاء الستيروئيدات القشرية.

# ٢- الأمراض الرئوية الخلالية المنتشرة

(القسم الثاني)

## DIFFUSE INTERSTITIAL PULMONARY

DISEASES

DR. B

HER

ة

أ



الأمراض الرئويّة الخلالية الناتجة عن أمراض جهازية  
مجهولة السبب

# الأمراض الرئوية الخلالية الناتجة عن أمراض جهازية مجهولة السبب

١. الساركويد SARCROIDOSIS
٢. الأمراض الرئوية الخلالية في سياق أمراض النسيج الضام الجهازية ( آفات الغراء)
٣. داء فرط البروتينات السنخي الرئوي Proteinosis
٤. الداء الهيموسيدريني الرئوي مجهول السبب
٥. داء كثرة المنسجات بخلايا لانغرهانس (الهستوسيتوز) Histocytosis
٦. داء الحصيات الدقيقة السنخية (التحصي السنخي الرئوي)
٧. متلازمة غود باستشر  
Pulmonary Alveolare microlythiasis
٨. التهاب القصيبات الساد مع ذات الرئة المتعضية
٩. كثرة الحمضات الرئوية والتهابات الأوعية
١٠. الداء النشواني

# Sarcoidosis; الغرناوية (السااركويد)



## الساركوئيد :

- آفة التهابية حبيومية غير متجينة تصيب أجهزة متعددة
- لازال المرض مجهول السبب
- ينتشر في مناطق مختلفة من العالم ، خاصة في المناخ البارد كما في الدول الاسكندنافية ويشيع بين الأمريكيين من أصل افريقي والاييرلنديين، وتقل الاصابات بين الصينيين والهنود
- يصادف في أي عمر ويشيع أكثر في العقدين الثالث والرابع
- يصيب النساء الشابات بنسبة ضعف الرجال
- يتميز الساركوئيد بواحد او أكثر من الاصابات التالية:

✓ اعتلال عقد لمفاوية سرية متناظر Adenopathy Bilateral hilar

✓ ارتشاحات رئوية Pulmonary infiltrates

✓ اصابات عينية و \ أو جلدية Skin and/or eye lesions

## الأعضاء الأكثر عرضة للمرض هي:

- النسيج الرئوي
- العقد البلغمية المحيطة
- الجلد
- والطحال والكبد والأمعاء
- العظام والجملة العصبية المركزية
- الغدد النكفية والدمعية
- القلب
- الإصابة الرئوية أكثر الإصابات حدوثاً في 90% من الحالات وتؤدي الوفاة نتيجة للقصور التنفسي والقلب الرئوي

## الأسباب:

- الساركويد مرض غير معدٍ
- لم يحدد أي عامل مرضي محدد
- هناك أهبة وراثية في بعض العائلات
- اتهمت عوامل كثيرة مسببة للمرض كالفيروسات و المتفطرات ، غبار طلع أشجار الصنوبر ،الفطور
- بعض النظريات ترجح أن الساركويد تفاعل مناعي غير عادي لعوامل مخرشة أو انتانية
- بعضهم يعزو المرض لعصيات السل غير النموذجية بسبب تشابه الورم الحبيبي بين التدرن و الساركويد
- لكن عدم عزل العامل المسبب وغياب عصية كوخ وسلبية تفاعل السلين في غالبية المرضى وعدم الاستجابة للمعالجة الدرنية ينفي إمكان ارتباطه بالسل
- كما أن العديد من العضويات يمكن أن تحدث تفاعلاً التهابياً مشابهاً للورم الحبيبي الغرناوي ولكن وجد أن لا علاقة لأي منها بالمرض



## الآلية المناعية:

- يعتقد ان العامل المسبب يدخل عن طريق الاستنشاق
- يحدث نتيجة لذلك آفة سنخية تتجمع الخلايا المناعية في الأسناخ
- وبخاصة اللمفاويات التائية المفعلة المساعدة (T- Helper)
- التي تفرز عوامل جاذبة للوحيدات والبالعات في الأسناخ وتؤدي إلى تشكل الورم الحبيبي
- ويترافق تفعل البالعات بتجمع الخلايا العرطلة و البشرانية في الورم الحبيبي كما تحرض اللمفاويات البائية مما يؤدي لارتفاع الغلوبولينات المناعية (IGg) في المصل و الأضداد الدورانية.
- تزداد الفعالية الاستقلابية وتترافق بارتفاع في مستوى الإنزيم المحول للانجيوتنسين (ACE) في النسيج الرئوي وفي السائل السنخي القصي وبالمرصل

## آلية التليف

- إن تفعيل البالعات يؤدي لتنشيط مولدات الليفين (Fibroblast)
- يتكاثر النسيج الليفي موضعياً وتتشكل الألياف الشبكية والغرائية حول الورم الحبيبي
- يحدث التليف (Fibrosis).

# التظاهرات السريرية للسااركويد

- يبدأ المرض عادة بشكل مخاتل
- يشكو المريض من أعراض غير نوعية للتشخيص كالسعال والألم الصدري وضيق النفس إضافة للوهن والحرارة .
- قد يتظاهر السااركويد بأعراض جلدية أو عينية أو عصبية محيطية أو كبدية أو قلبية
- وقد يكون بعض المرضى لا عرضيين ويشخص صدفة بصورة شعاعية روتينية غير طبيعية .
- وتعتمد العلامات الفيزيائية على العضو المصاب بالمرض
- حمامى عقدة أو طفح الجلدي
- اعتلال الأعصاب المحيطي
- ضخامة الغدة النكفية إصابة العقد البلغمية.
- ضخامة كبدية أو طحالية.

## الأعراض السريرية للسااركويد

تختلف حسب مرحلة المرض

### المرحلة البدئية:

- ✓ لا عرضية في نصف الحالات
- ✓ ضيق نفس مترقي على الجهد مع سعال منتج لقشع قليل
- ✓ الاستجواب يمكن أن يكشف وجود مرض عارض كالتهاب القزحية وآلام مفصلية أو اندفاعات جلدية منذ فترة زمنية، ومرت دون تمييز مشيرة بالتحليل الراجع إلى بدء السااركويد.

### في الإصابات المتقدمة:

- ✓ تنتج الأعراض عن التليف الرئوي المنتشر بزلة تنفسية مترافقة بأعراض قصور قلب أيمن
- ✓ أحياناً قصة ألم صدري ونفث دموي
- ✓ ويمكن أن نجد بعض الخراخر الفرعية المبعثرة إذا كان الارتشاح الرئوي معمماً
- ✓ تبقرط (تعجر) الأصابع في المراحل النهائية لتليف رئوي

## التظاهرات الشعاعية للسااركوييد الرئوي:

✓ تكون الصورة الشعاعية غير طبيعية في أكثر من 85% من الحالات

تصنيف السااركوييد الرئوي يعتمد على المظاهر الشعاعية

✓ ويقسم عادة إلى اربع مراحل:

# (I) المرحلة الأولى للـساركويد الرئوي:

- تتصف بوجود ضخامة عقد سرية في الجانبين وبشكل متناظر
- نادرا يمكن أن تكون الضخامة في جانب واحد وقد تترافق عادة بضخامة عقد بلغمية جانب رغامية خاصة بالأيمن
- تترافق عادة هذه المرحلة بوجود الحمى العقدة في أكثر من 40% من المرضى



# صورة صدر خلفية أمامية طبيعية



ساركويد مرحلة ١  
ضخامة العقد اللمفاوية السرية المتناظرة





# ساركويد مرحلة ١ يصيب العقد اللمفاوية السرية بشكل متناظر



# الأعراض السريرية للمرحلة الأولى من الساركويد الرئوي

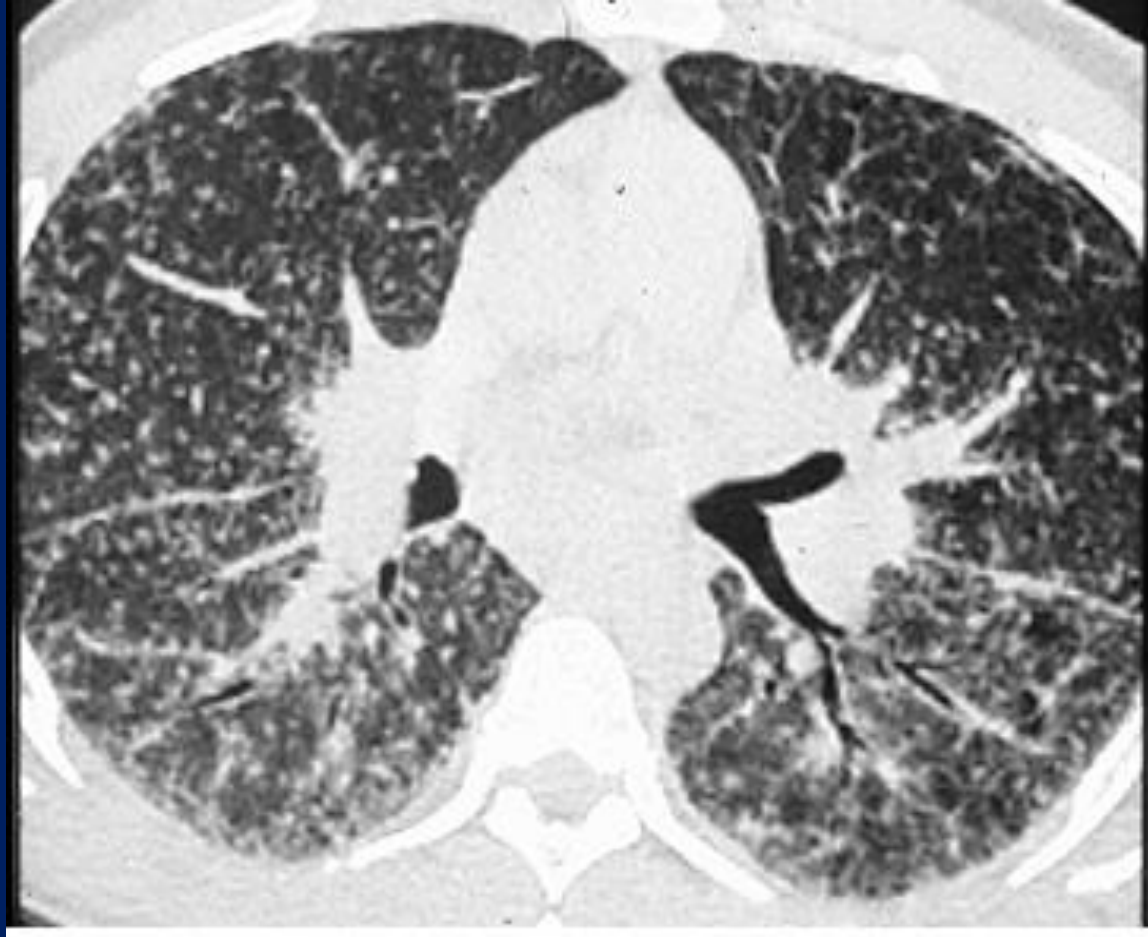
- أكثر من 50% من المرضى لا عرضيون في هذه المرحلة
- قد يشكو المصاب من سعال مع ألم صدري ناجم عن ضخامات العقد والتي تتراجع بشكل عفوي في 80% من الحالات خلال سنتين
- حمى خفيفة وآلام مفصلية متعددة ، وارتفاع سرعة التثفل.
- في حالات قليلة تكون الأعراض شديدة وقد تتطور إلى المرحلة الثانية وتترافق بكثافات رئوية
- ويمكن أن يحدث تكلس محيطي بشكل قشرة البيضة.

## (II) المرحلة الثانية

وتتظاهر بضخامات عقدية سرية في الجانبين مع ارتشاح رئوي في  
20% من المرضى



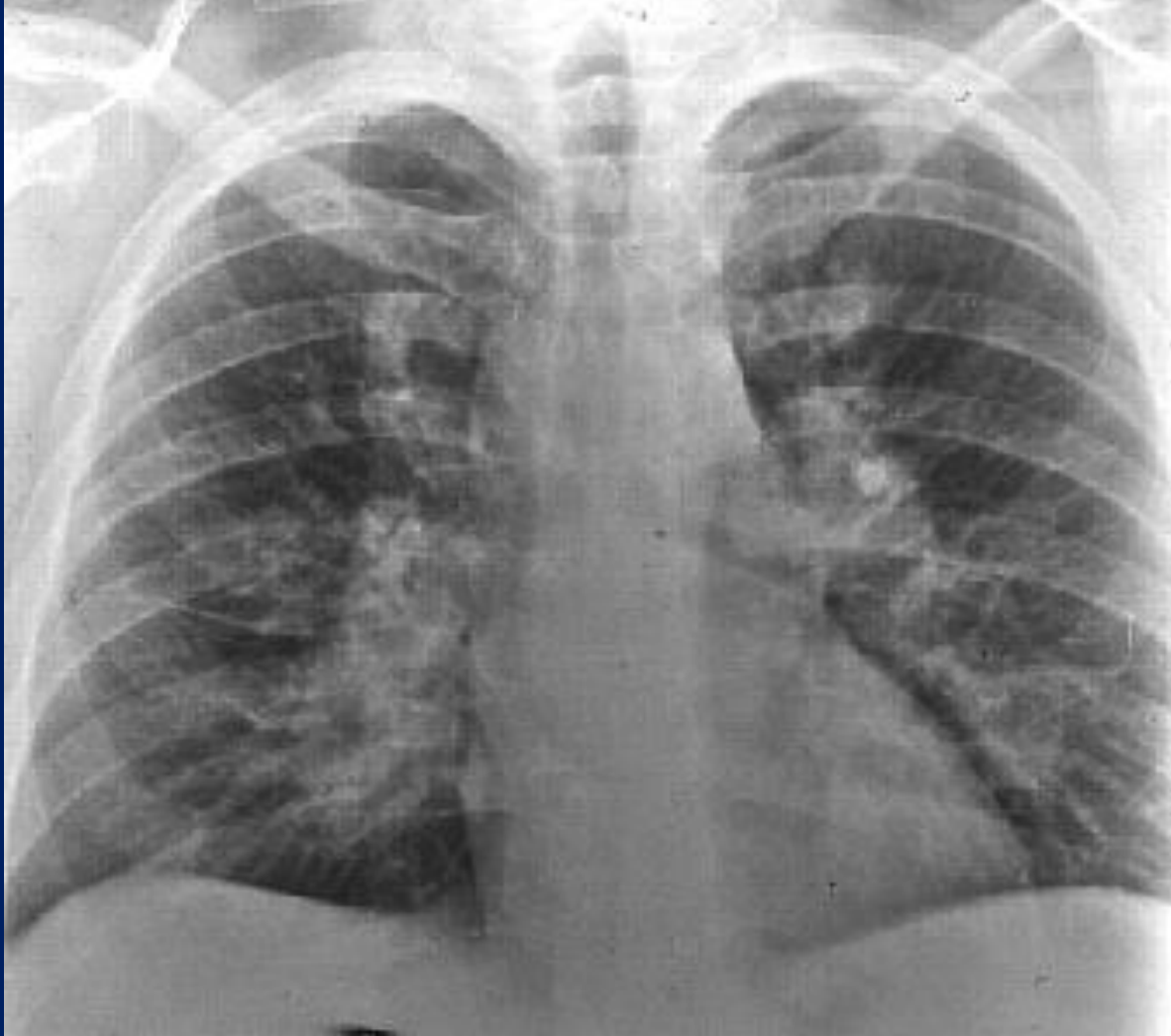
ساركويد المرحلة الثانية  
تشاهد ضخامة عقيدية سرية متناظرة مع ارتشاح شبكي عقيدي منتشر



- الأعراض السريرية ضيق النفس والسعال والحمى
- آفة تنفسية حاصرة ونقص في سعة انتشار أول أكسيد الكربون
- قد يكون المريض لا عرضياً رغم وجود ظلال رئوية واسعة الانتشار
- انذار هذه المرحلة أسوأ من المرحلة الأولى.
- 50% يشفون عفويًا خلال سنتين وبعضهم خلال فترة أطول منهم (30-40)% يحتاجون عادة للمعالجة بالستيرويدات .
- (10 - 20)% منهم قد يتطور المرض لديهم إلى المرحلة الثالثة ويحتاجون إلى معالجة بالستيرويدات لفترة طويلة الأمد.

## ساركويد مرحلة ٢

ضخامة العقد اللمفاوية السرية وجانب الرغامية وحول الابهر والرئوي متناظرة مع ارتشاحات شبكية خاليفة في النسيج الرئوي



## المرحلة الثالثة (III):

- تليف رئوي يتلو الارتشاح الرئوي وتكثر مشاهدته في المناطق العلوية والمتوسطة شديداً قد يكون غير عكوس، فقط 30% يظهرون تحسناً ملموساً بالمعالجة بالستيروئيدات.
- ونادراً ما يشاهد ارتشاح الساركويد للغشاء المخاطي للقصبات مؤدياً لتضييقها قد تشبه عدة عقيدات ساركويدية على المخاطية



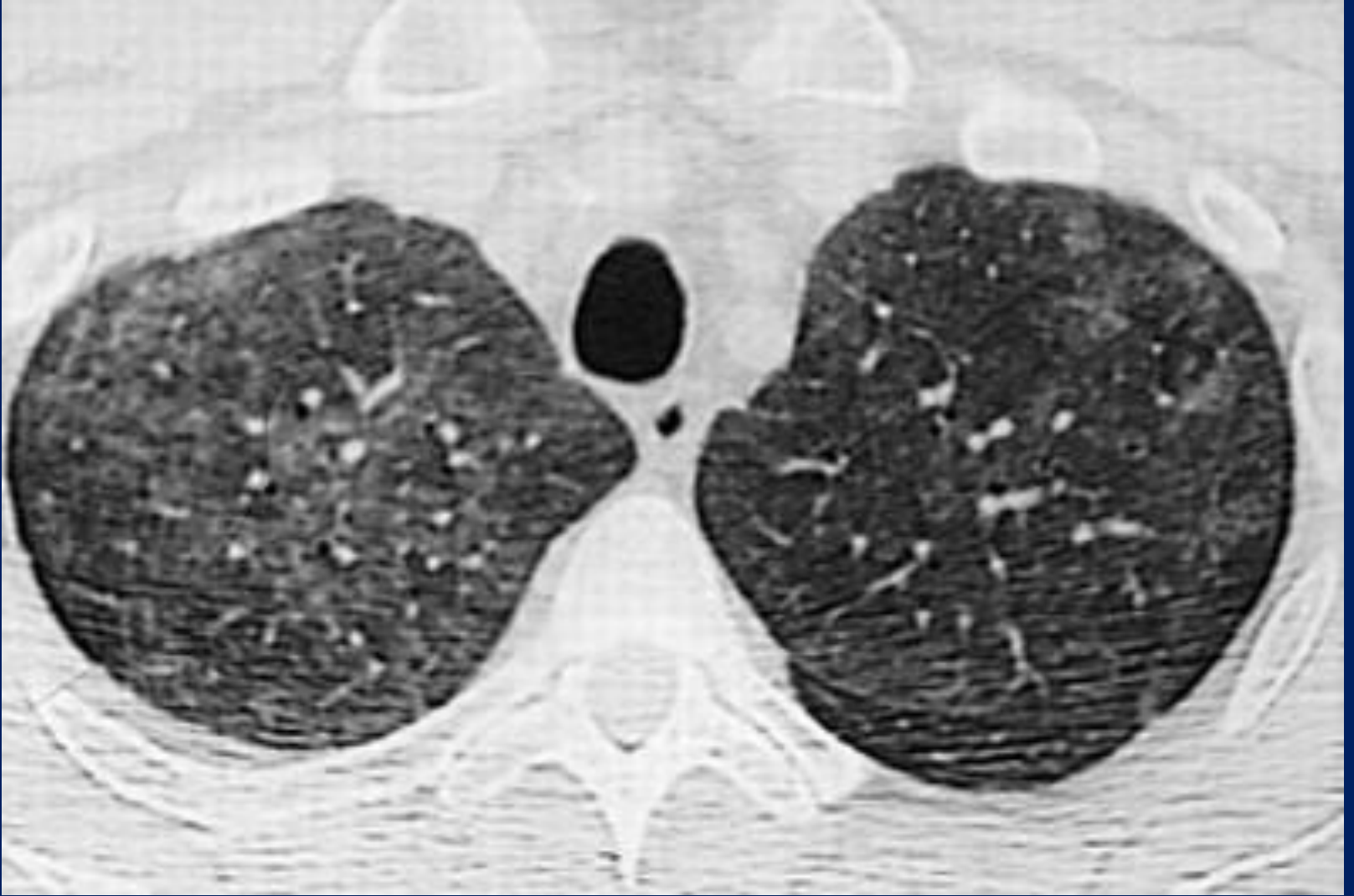
# ساركويد المرحلة الثالثة آفة خلالية مع ظلال شبكية عقيدية ثنائية الجانب



أشاهد تسمك الحاجز السنخي القصبي- الوعائي مع عقيدات منتشرة CT-Scane



# ساركويد درجة ثلاثة



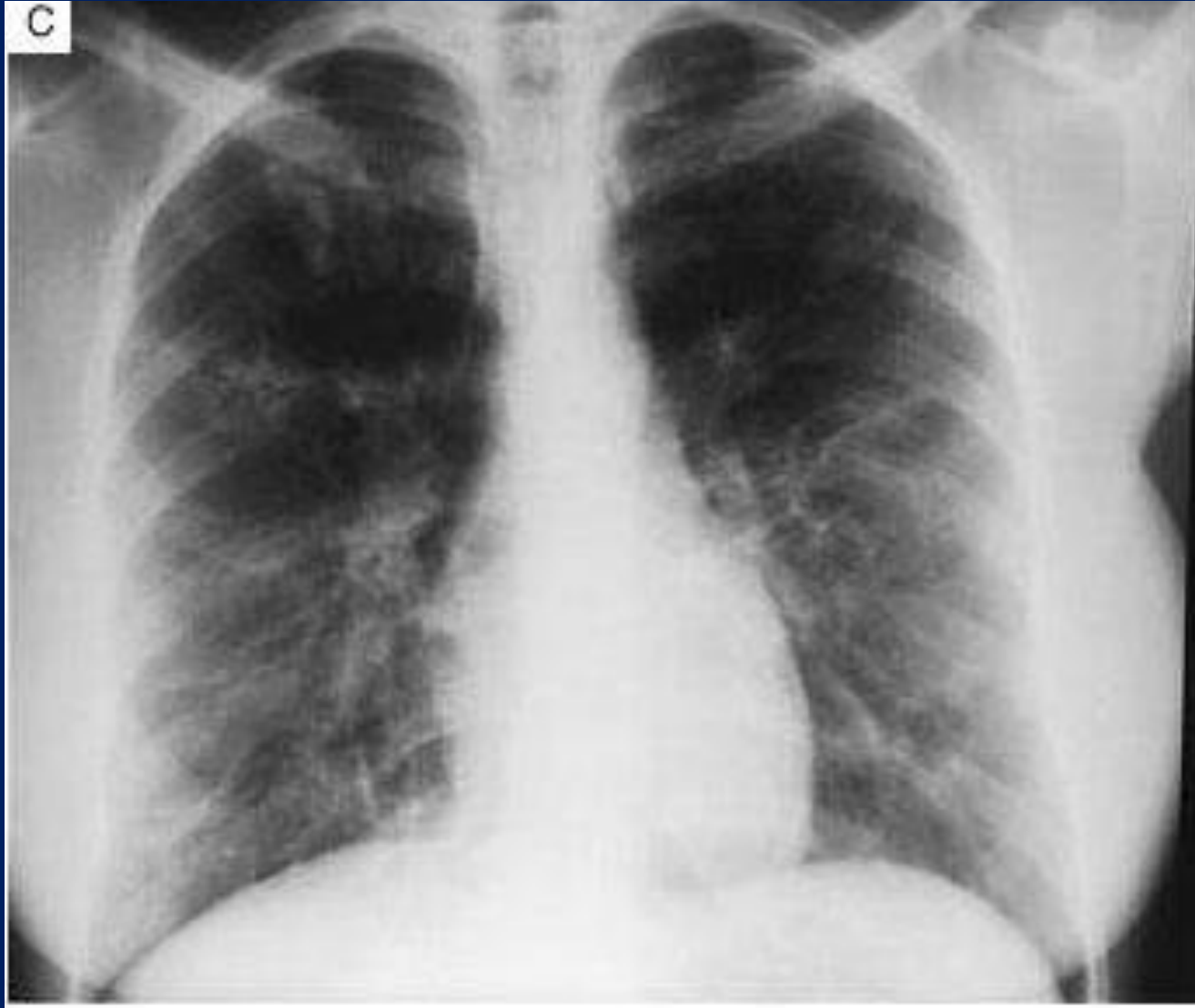
بؤر بشكل الزجاج المغشى في البرانشيم الرئوي مع مناطق من التليف

# ساركويد مرحلة ثالثة



تشكل كثافات برلنشيمية كتاية دون ضخامات عقد لمفاوية عند سيدة عمرها ٢٤ سنة

# مریضة الساركوئید بعد المعالجة



## المرحلة IV للساركويد الرئوي:

مرحلة نهائية تتشكل فقاعات أو تكهفات .وتليف رئوي شديد  
يترافق عادة بضيق نفس شديد مع نقص الأكسجة ويتطور لدى  
المريض وعلامات القلب الرئوي واسترخاء البطين الأيمن  
للقلب الرئوي (Cor Pulmonal) وتبدي وظائف الرئة  
اضطراباً في التهوية حاصراً

## ساركويد المرحلة ٤



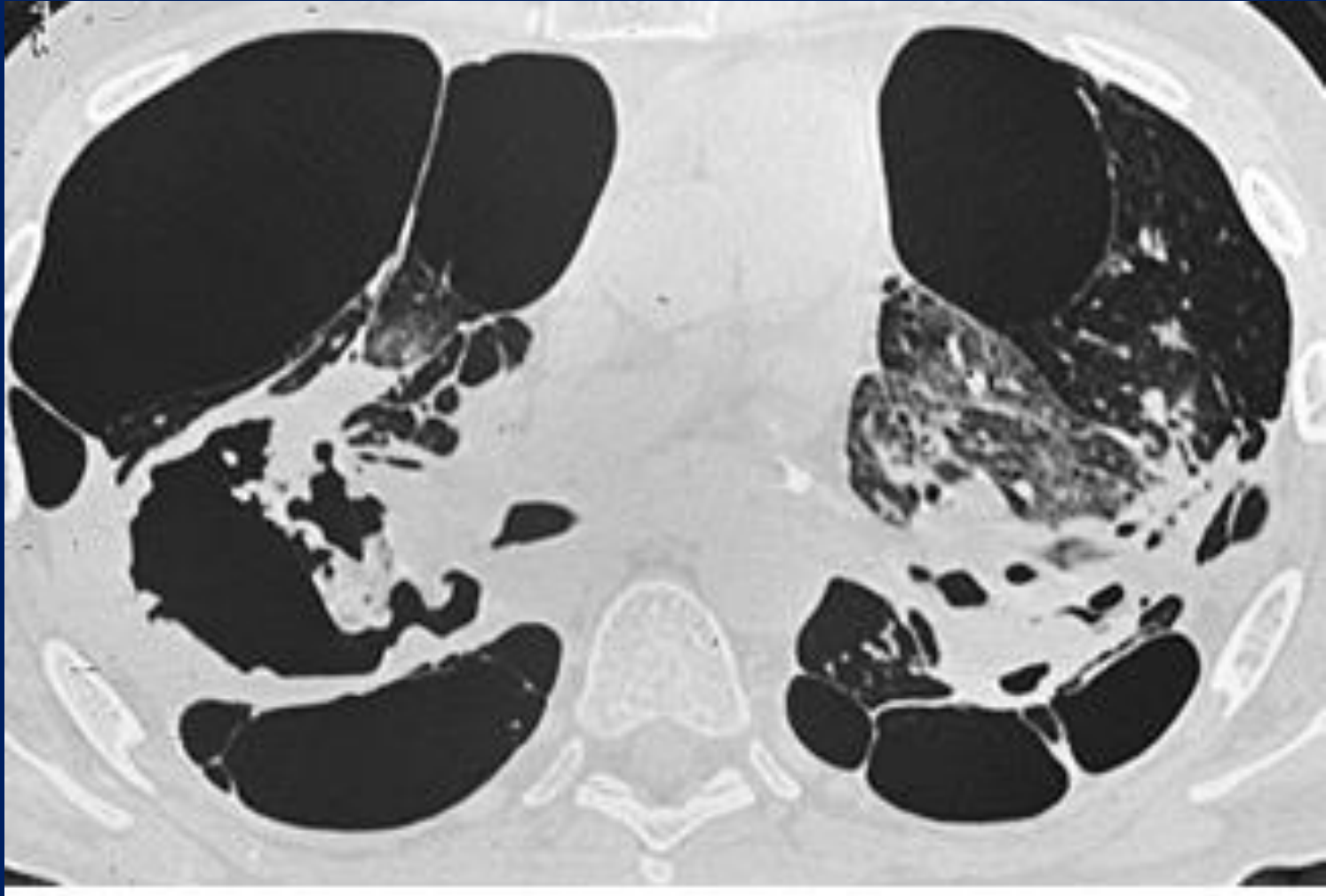
كثافات تليفية رئوية منتشرة اشدّها بالقمتين مع نقص بحجم الرئتين

# ساركويد المرحلة ٤



كثافات تليفية رئوية منتشرة اشدّها بالقمّتين مع نقص بحجم الرئتين

تندبات وتخراب رئوي في قمتي الرئتين مع تشكل اجواف وفقاعات هوائية  
في مراحل متأخرة للساركويد



ساركويد المرحلة ٤  
كثافات تليفية رئوية منتشرة





# الشخيص التفريقي

تفريق الساركويد في المرحلتين الثانية (II) والثالثة (III) عن :

- التهاب الأسناخ المليف خفي المنشأ (Cryptogenic Fibrosing Alveolitis).
- التدرن الرئوي (Tuberculosis).
- التهاب الأسناخ الأرجي الخارجي (Externsic Allergic Alveolitis).
- السرطان (كارسينوما) Carcinoma.
- تغبرات الرئة والبريليوز (Pneumoconiosis).
- داء الرشاشيات القصي الرئوي (Broncho-Pulmonary Aspergilosis).
- داء كثرة المنسجات (Histocytosis).

الإصابة الجلدية بالساركويد:

تشكل (20 - 40) % من الإصابات



### الحمامى العقدة: Erythema Nodosum

و هي تورم أحمر بنفسجي مرتفع و مؤلم يتوضع على الحافة الأمامية للظنبوب أو السطح الخلفي للساعدين أو الذقن وتزول تدريجياً خلال بضعة أيام بشكل عفوي قد تترافق بترفع حرارة وآلام مفصلية وارتفاع في سرعة التثفل

## الإصابة الجلدية بالساركوئيد:

### • العقيدات الساركوئيدية:

- ✓ تشاهد في حوالي 5% من الحالات عقيدات متفرقة بحجم إسم مصفرة مع جلد متوسف جاف فوقها
- ✓ وتظهر على الوجه بخاصة الأنف وعلى الندبات
- ✓ أو تظهر الإصابة الجلدية بشكل حطاطات أو لويحات مسطحة كبيرة مع سطح محبب أو متوسف على الأطراف والجذع
- ✓ ويؤكد التشخيص بخزعة الجلد



## الإصابة العينية:

- من (10 - 20)% وتشمل التهاب الحجرة الأمامية الحاد
- يتظاهر بوجود سائل قيحي في الحجرة الأمامية قد يؤدي إلى تشوه الحدقة و تشكل الساد .
- يمكن أن تصاب العنبة الخلفية
- التهاب في المشيمة والشبكية كما يمكن أن تصاب الأجسام المهذبة والملتحمة والأجفان.
- قد تصاب الغدد الدمعية مسببة جفافاً في العين
- يمكن أن تؤدي لنقص رؤية شديد أو عمى.
- غالباً ما تترافق الإصابة العينية مع إصابة الأعضاء الأخرى بخاصة الرئة.

## ضخامة الغدد النكفية والغدد اللعابية الأخرى (5 - 20)%

■ حمى الغدد النكفية (UVEO-PAROTID FEVER) وتتصف هذه المتلازمة

✓ بمرض حموي خفيف.

✓ التهاب الحجرة الأمامية للعين.

✓ تورم في الغدد النكفية في الجانبين مع شلل العصب الوجهي بجانب واحد أو

بالجانبين

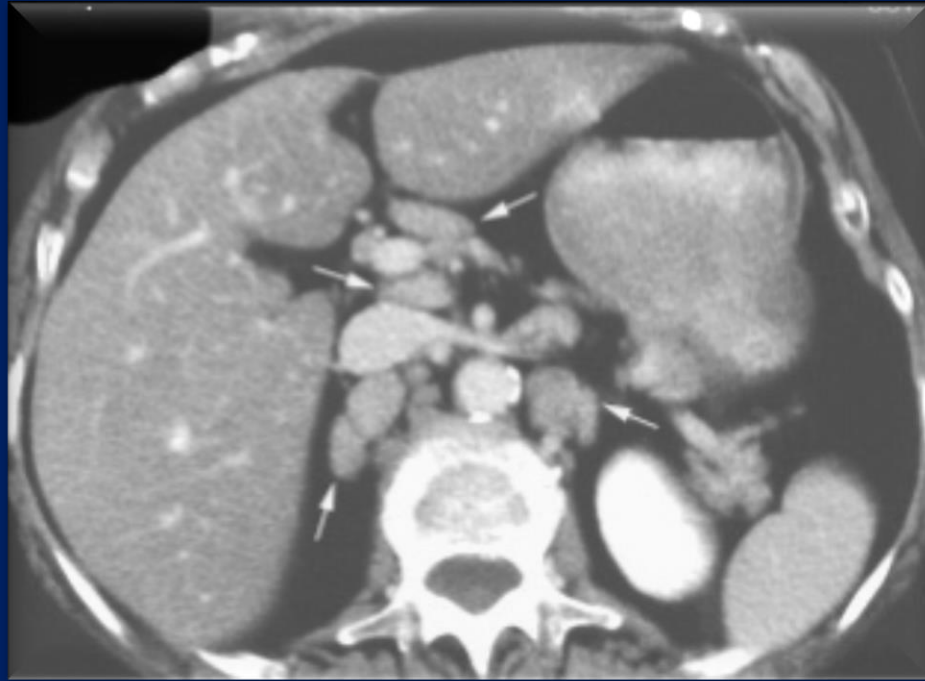
■ وقد سميت بمتلازمة هيرفوردت (Heer Fordt) وأهم علامة مميزة هي:

✓ ضخامة الغدد النكفية

# ضخامات العقد اللمفاوية المنصفية وخارج الرئوية:

(10 - 15)%

- تعد إصابة العقد اللمفاوية بالمنصف أكثرها مصادفة
- إصابة العقد اللمفاوية في أماكن خارج رئوية أقل
- وقد تصاب زمرة مفردة من العقد في الرقبة أو ضخامات عقدية شاملة
- الصورة تظهر ضخامات عقد في السرة الكبدية وحول الاجوف والابهر



## ضخامة الطحال:

- ونسبة حدوثه 7%
- قد يصل لحجم كبير
- استعمل الطحال المستأصل في تحضير تفاعل كفايم (Kviem Test) بشكل مسحوق معاير وحقنه تحت الأدمة
- وتقرأ النتيجة عادة بعد أربعة أسابيع بظهور عقدة مكان الحقن في حال كون التفاعل إيجابياً





# منظر الطحال بحبيبومات ساركويدية عقدية كبيرة





# ساركوما الكبد والطحال



## سار كوييد العظام :

- يصادف في (3 - 8) % بشكل إصابة موضعة يمكن أن تسبب نفاخاً مؤلماً في العظام خاصة العظام القصيرة في أصابع اليدين والقدمين
- وتبدو على الصورة الشعاعية بشكل كيسات عظمية موضعة متعددة
- يشاهد ارتفاع في كلس الدم نتيجة ارتفاع نسبة الفاهيدروكسيل Alfa Hydroxile نتيجة تفعيل البالعات السنخية في الرئة
- تشخص البيلة الكلسية أو ( فرط كلس البول) وهذا يمكن أن يسبب تكلسات انتقالية وتشكل حصيات في المجاري البولية



**Sarcoid arthropathy** Hand radiograph shows multiple phalangeal cysts with erosion of the cortex in a patient with sarcoid arthropathy.

# إصابة الجهاز البولي التناسلي بالساركويد

- في الساركويد الكلوي يشاهد الورم الحبيبي في النسيج الكلوي
- تشاهد اضطرابات الكلس في المرضى المصابين بالساركويد الفعال المزمن
- الاضطرابات الكلوية تعزى للتكلس الكلوي (Nephrocalcinosis) بسبب فرط كلس الدم والبول وتتشكل الحصيات الكلوية



# الإصابة العصبية والغدية ( 5% ):

- إصابة العصب الوجهي وإصابة الأعصاب المحيطية الأخرى
- التهاب السحايا و الدماغ ، وصفت إصابات تأخذ حيزاً من الدماغ

## (Space-Occupying Leasion)

- التشخيص عادة يكون صعباً بخاصة في حال عدم وجود إصابة بالساركويد في الأجهزة الأخرى والانداز سيئ غالباً
- غزو الساركويد إلى القسم الخلفي من الغدة النخامية أو تحت المهاد إلى البيلة التفهة.
- وصف حدوث قصور في الدرق .

## إصابة القلب

- إصابة القلب بالساركويد نادرة أقل من 5 %، لكنها جزء من صورة الآفة الجهازية بالساركويد
- يمكن لأي جزء من القلب أن يصاب
- إصابة الحجاب البطيني أو الجهاز الناقل تؤدي لاضطرابات النظم وتكون صعب المعالجة
- إن الموت المفاجئ شائع و المعالجة بالستيروئيدات قد تكون مجدية

## التشخيص:

- يعتمد على الموجودات السريرية والشعاعية وظهور علامات لتوضعات جهازية للمرض
- يجب التفيتش دوماً عن وجود عقدة محيطية أو إصابة جلدية لإجراء خزعة وتحويلها للفحص النسيجي
- يمكن أخذ خزعة من القصبات أو المهاميز الرغامية التي قد تكون إيجابيتها بحدود ٧٠% في الخزع العمياء
- في حال وجود التليف يمكن إجراء خزعة عبر القصبات أو إجراء خزعة من القناة الدمعية أو النكفية
- يكون تفاعل التوبركولين سلبياً في غالبية الحالات،
- تعداد الكريات البيض والصيغة عادة طبيعي ولا ترتفع سرعة التثفل

## الاختبارات الموجهة للتشخيص

■ غير نوعية ، ليست ايجابية دوماً، ويمكن الاستفادة منها في مراقبة الاستجابة للمعالجة :

✓ ارتفاع في كلس الدم أو كلس البول.

✓ ارتفاع مستوى الإنزيم المحول للانجيوتنسين (ACE)

✓ الغسالة القصبية السنخية (BAL) زيادة الخلايا اللمفاوية 10%

✓ ( يمكن أن ترتفع لدى المدخنين وفي حالات التهاب الأسناخ الأرجي الحاد واللمفومات والتهاب الأسناخ المليف)

✓ التفرس بالغالسيوم (Gallium Scanning) يزداد التقاط الغالسيوم عند (65 - 70)% من مرضى الساركويد وهو يعكس كثافة التهاب الأسناخ.

✓ تعداد الكريات البيض عادة طبيعي او تنقص أحيانا

## اختبارات وظائف الرئة:

- تبدي وجود آفة رئوية حاصرة (نقصاً في الحجم الرئوية)
- مع بقاء نسبة حجم الزفير القسري بالثانية الأولى/السعة الحيوية القسرية (FEV1/FVC) ثابتة
- نقص المطاوعة الرئوية.
- قياس سعة انتشار أول أكسيد الكربون (DLCO) هو الاختبار الأكثر حساسية والذي يدل على تأذي الوظيفة التنفسية والذي قد ينقص حتى في المرحلة الأولى من المرض.
- ونادراً ما يكون لدى بعض المرضى آفة سادة ناجمة عن امتداد المرض، إلى داخل القصبات، أو اضطرابات الطرق الهوائية بسبب التليف.



## المعالجة (Treatment):

- لا علاجٍ شافٍ للسااركوئيد
- طرائق المعالجة عادة تعتمد على المظاهر السريرية.
- قد يحتاج المريض للمسكنات (كالأسبرين Aspirin) أو الأندومتاسين (Indomethacine) لتسكين أعراض الحمى العقدة وآلام المفاصل الحادة.
- الستيروئيدات يمكن أن تخمد العوامل الفعالة للورم الحبيبي ولكن قدرتها على التأثير في سير المرض لم تحدد بعد ولم تثبت تماماً قدرتها على درء حدوث التليف.
- لا تعطى الستيروئيدات في المرحلة الأولى من المرض
- يراقب هؤلاء المرضى شعاعياً و سريرياً إضافة لقياس وظائف الرئة بفترات متقطعة. ( التراجع العفوي ممكن في 80% من الحالات

## استطباب إعطاء الكورتيزون:

١. في الآفات الرئوية المترقية بدلالة زيادة ضيق النفس مع نقص متزايد بالوظائف الرئوية وبخاصة (DLCO) سعة انتشار أول أكسيد الكربون ترقى الإصابة الشعاعية للمرحلة الثانية (II) والمرحلة الثالثة (III).
٢. ارتفاع كلس الدم لتفادي تكلس الكلية والحلقة القرنية وكذلك ارتفاع كلس البول.
٣. الإصابة العينية خاصة التهاب الحجرة الخلفية للعين.
٤. التهاب الأسناخ الكثيف المثبت بالغسالة القصبية السنخية.
٥. الآفات الجلدية الشديدة.
٦. الإصابة القلبية وبخاصة الحزم الناقلة.
٧. الإصابة العصبية المركزية والمحيطية.
٨. إصابة الغدد اللعابية.
٩. فرط الطحالية.

# علاج الساركويد الرئوي

## ■ الستيروئيدات

✓ إعطاء جرعات الكورتيزون 1 مغ/كغ حتى يحدث التحسن الأقصى ثم تنقص الجرعة تدريجياً إلى أخفض جرعة يمكن بها المحافظة على ذلك فنبداً بإعطاء بريدنيزون (Prednison) بحدود 40 – 60 ملغ يومياً ثم تخفض تدريجياً لحدود معالجة داعمة 10 ملغ يومياً والاستمرار على ذلك لمدة (3 - 6) أشهر وأحياناً إلى سنة أو أكثر ومن ثم سحب الدواء بحذر خشية المعاوذة

✓ ويمكن استعمال معايرة (ACE) الإنزيم المحول للانجوتنسين في مراقبة فعالية المرض كما يمكن مراقبتها بالغسالة القصبية السنخية

## ■ مثبطات المناعة

✓ في بعض الأحوال النادرة مثل الميتوتريكسات (Methotrexate) والازاثيوبرين (Azathioprine) في الحالات المزمنة وبخاصة ارتشاح الجلد المزمن .

## التطور والمستقبلية (الانذار):

إن التراجع العفوي للسااركوييد شائع عند 60% من المرضى وتراجع صورة الصدر إلى الوضع الطبيعي خلال سنتين على الأكثر 20% من المرضى يحتاجون إلى المعالجة بالستيروئيدات والتي يمكن إيقافها بعد تراجع المرض

أما 20% الباقون فقط تتطور لديهم الإصابة إلى تليف رئوي منتشر . يمكن إيقاف أو تخفيف أعراض قسم منهم بالمعالجة والبقية يمكن أن تتطور إلى قصور تنفسي و قلب أيمن والوفاة الحمamy العقدة كثيراً ما تكون عابرة إلا أن الآفات الجلدية غالباً ما تكون مزمنة ومستمرة.

أما التهاب الحجرة الأمامية للعين وبخاصة المترافق مع الضخامة العقدية السرية المزدوجة يكون عابراً إلا أن إصابة الحجرة الخلفية والتهاب القرنية الموسف وبخاصة إذا ترافق بتليف رئوي غالباً ما يكون مستمراً ومتعباً.

أما إصابة الجهاز العصبي المركزي فغالباً ما تكون مستمرة ومستقبلتها عادة سيئة

ارتفاع كلس الدم في السااركوييد يشير لفعالية المرض.

## ٢- الداء الرئوي الخلالي المنتشر في اضطرابات النسيج الضام

# DIFFUSE INTERSTITIAL PULMONARY DISEASES IN CONNECTIVE TISSUE DISORDERS

- يعتبر التهاب الأسناخ المليف مضاعفة مميزة لمعظم أمراض النسيج الضام، ولا يمكن عادةً تمييز المظاهر السريرية عن التهاب الأسناخ المليف مجهول السبب
- كما لا يمكن التكهن بالاستجابة للأدوية الكابتة للمناعة عند هؤلاء المرضى
- التهاب الأسناخ المليف المتقدم المرافق لاضطرابات النسيج الضام يسبب ارتفاع التوتر الشرياني الرئوي والقلب الرئوي وهي شائعة بشكل خاص في المرضى المصابين بالتصلب الجهازى.
- تتضمن الترافقات غير المباشرة بين اضطرابات النسيج الضام والمضاعفات التنفسية تلك الناجمة عن مرض في أعضاء أخرى مثلاً قلة الصفائح الدموية المسببة لنفث الدم والتأثيرات السامة للرئة للأدوية المستخدمة لمعالجة اضطرابات النسيج الضام (كالذهب والميتوتركسات)
- والخمج الثانوي الناجم عن المرض نفسه أو عن قلة العدلات أو المعالجات الفيزيائية الدوائية الكابتة للمناعة.

# داء البروتين السنخي (Alveolar Proteinosis)

- مرض نادر مجهول السبب يصيب الأعمار بين 30 – 50 سنة يشيع لدى الرجال بنسبة 1:3
- يتصف بتوضع مواد بروتينية شحمية في الاسناخ
- سريريا زلة وسعال. أحياناً حمى وألم صدري ونفث دموي.
- تشريحياً مرضياً توضع مواد بروتينية عديمة الشكل غنية بالشحوم الفوسفورية ضمن الأسناخ
- شعاعياً ارتشاحات سنخية معممة بشكل ظلال منتشرة ثنائية الجانب، غالباً أكثر وضوحاً في المنطقتين السريتين،

## ٣- داء البروتين السنخي (Alveolar Proteinosis)

### بالفحص المجهرى:

- الأسناخ مملوءة بمادة إيجابية كاشف شيف لحمض فوق اليود (P.A.S) الحبيبية الحامضة
- يكشف المجهر الإلكتروني وجود أجسام لاملير (Lamellar) المشابهة لتلك الموجودة ضمن الخلايا الرئوية من النموذج II المنتجة للعامل السطحي
- غالباً هناك عدم توافق بين الارتشاحات الرئوية الشاملة شعاعياً والأعراض السريرية القليلة عند المرضى
- يؤكد التشخيص بخرعة الرئة – فحص القشع مع تلوين بكاشف شيف لحمض فوق اليود (P.A.S) والفحص بالمجهر الإلكتروني.
- غسل كامل الرئة أو المعالجة بالعامل المحرض لسلالة البالعات المحببة (GM-CSF) يمكن أن تكون فعالة
- **الإنذار:** يشفى 25% من المرضى شفاء تاماً أو شبه تام ويلاحظ هجوع عفوي في ثلث المرضى
- يموت 30% من المرضى إما بنتيجة المرض نفسه و إما نتيجة حدوث عدوى جرثومية أو درنية أو فطرية ويبقى 20% من المرضى بحالة ثابتة أو يتطور

## ٤- الءاء الهموسيدريني الرئوي

- مجهول السبب.
- التظاهر السريري نفت دموي، زلّة، فقر دم).
- صورة الصدر الشعاعية : ارتشاحات ثنائية الجانب غالباً حول السرتين. تليف رئوي منتشر.
- السير مترقي بسرعة عند الأطفال. تقدم بطيء أو هواده (خمود) في البالغين.
- الموت من النزف الدموي الشديد أو القلب الرئوي والقصور التنفسي.



## ٥- داء كثرة المنسجات الرئوية Histocytosis X

### ■ داء مجهول السبب

ويبدو الالتهاب الرئوي الخلالي هنا غنياً بالمنسجات (Histocytes x) والتي تعطيه طابعاً خاصاً

هناك ثلاثة متلازمات سريرية تشترك بالمظهر النسجي وتحدد كل منها سن البدء والسير والأعضاء المصابة

### ✓ داء لترر سيوي:

يصيب الاطفال تطوره سريع ومميت

### ✓ داء هاند- شولر- كريستيان:

اضطراب ذو ترق بطني يصيب الاطفال واليافعين ويترافق بإصابة النخامى الخلفية (البوال ألتفه ) ويسبب آفات عظمية

### ✓ داء كثرة المنسجات x ويدعى الحبيوم الحمضي:

يتميز بالتهاب القصيبات والأوعية الشعرية ويتطور نحو تخرب وتليف جدران الأسناخ معظم المرضى في العقد الثالث والرابع قد تكون الأعراض غائبة أو أعراض التليف (سعال وزلة ونقص وزن)

## - داء كثرة المنسجات الرئوية Histocytosis X

■ **سريريا:** تتظاهر الأعراض الرئوية بالزلة التنفسية ، والسعال، او استرواح صدر.

الملامح خارج الرئوية كالآفات العظمية و اصابة النخامى اقل مشاهدة

■ **الصورة الشعاعية:** ارتشاحات خلالية عقيدية تشمل المناطق العلوية للرئتين، تتطور لمنظر عش النحل

■ يعتمد التشخيص على الفحص النسيجي للخرعة الرئوية تشاهد الخلايا الناسجة

✓ سير المرض مترقي مما يؤدي لقصور تنفسي

✓ استجابة ضعيفة للمعالجة الكابتة للمناعة.

✓ إيقاف التدخين هام ويمكن أن يؤدي إلى تحسن هام

## ٦- داء الحصيات الدقيقة السنخية (التحصي السنخي الرئوي)

### Pulmonary Alveolare microlythiasis

■ وهو مرض نادر الحدوث وراثي، يتميز بتجمع املاح الكالسيوم ضمن الاسناخ ويكون عادة لا عرضي الا في المراحل المتأخرة. حيث تظهر الزلة والسعال.

#### ■ شعاعيا

✓ ظلال عقيدية متكلسة منتشرة أكثر وضوحاً في المناطق السفلية.

✓ يترقي بشكل بطيء نحو القلب الرئوي والقصور التنفسي.

✓ قد يهجع لفترات طويلة.

## ■ الورم الحبيبي بالايوزينيات (Eosinophilic Granuloma)

- ✓ وهو مرض نادر مجهول السبب ، يتظاهر بضيق نفس وسعال
- ✓ المظهر الشعاعي الرئوي بشكل عش النحل ،
- ✓ يمكن أن يحدث استرواح صدرى عفوي نتيجة لتمزق الكيسات الرئوية
- ✓ ويظهر لدى الرجال عادة بين 40 - كما يمكن أن يترافق  
بكيسات عظمية وبيلة تفهة

