

دکتر پرویز طباطبائی

دکتر مهشید مهدی زاده

دانشگاه علوم پزشکی تهران - مرکز طبی کودکان

آپلازی ریه

مقدمه

آپلازی ریه بیماری نادری است که در آن فقط یک برونش و ریه سالم وجود دارد و در طرف مبتلا یک برونش بسته موجود است که ریه نیز همراه آن دیده نمی شود (۱ تا ۷). این ناهنجاری می تواند با ناهنجاریهای متعدد قلبی، ریوی، اسکلتی، ادراری تناسلی، مغزی و چشمی همراه باشد (۳، ۷). بیماران ممکن است علائمی نشان ندهند و اکثراً به علت عفونتهای ریوی مراجعه می کنند. امروزه با درمانهای طبی و جراحی طول عمر این بیماران افزایش یافته است.

شرح حال بیمار

م. ع. شیرخوار پسر یکماهه ای است که به علت دیسترس تنفسی به مرکز طبی کودکان آورده می شود. بیمار از ۴ روز قبل تب و سرفه داشته که به تدریج افزایش یافته است. بیمار حاصل زایمان واژینال نرمال با مایع آمنیوتیک طبیعی بوده است. وزن تولد ۲۷۵۰ گرم بود. بیمار در اوایل نوزادی به علت سپتیمی در بیمارستان بستری و دوبار تعویض خون شده است. در آن زمان با توجه به رادیوگرافی سینه و اکوگرافی تشخیص دکستروکاردی به اضافه رابطه بین دو بطن داده می شود. بیمار فرزند اول خانواده است و مادر سابقه یک بار سقط دارد. در موقع بستری شدن وزن ۳۳۰۰ گرم، قد ۵۴، دور سر ۳۴٫۵ سانتی متر، حرارت بدن ۳۷ درجه سانتی گراد و تعداد تنفس ۶۰ بار در دقیقه بود. قفسه صدری قرینه بود و صداهای قلبی در سمت راست بهتر شنیده می شد، سمع ریه خشونت صدا و رال مختصری داشت، صدای تنفسی در ناحیه آگریلر راست شنیده نمی شد.

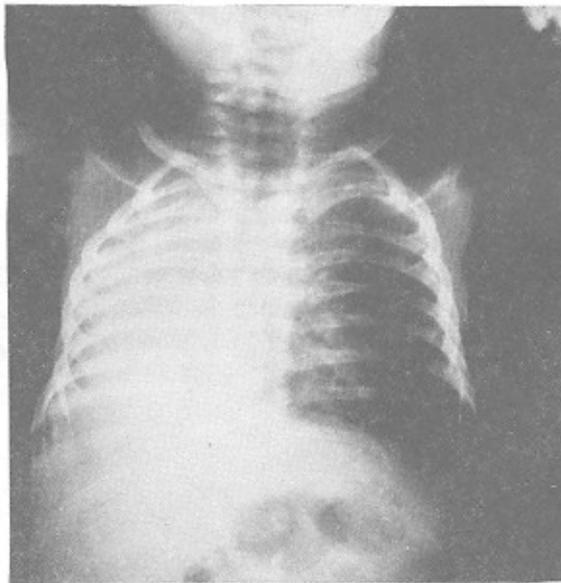
یافته های آزمایشگاهی: آزمایش کامل ادرار طبیعی، کشت ادرار منفی؛ سرعت رسوب گلبولهای قرمز در ساعت اول ۵ میلی متر، هموگلوبین ۱۱ گرم

درصد، هماتوکریت ۳۳ درصد، تعداد گلبولهای سفید ۹۹۰۰ (نوتروفیل ۳۰ درصد، لنفوسیت ۷۰ درصد)، پلاکت ها ۲۴۰۰۰؛ قند خون ۹۰، آرت اوره خون ۱۲، کراتینین ۰٫۴، کلسیم ۹٫۶ میلی گرم درصد، سدیم ۱۴۲، پتاسیم ۷٫۷ میلی اکیوالان درلیتر؛ PT ۱۳ و PTT ۴۲ ثانیه بود.

رادیوگرافی ریه کاهش حجم ریه راست و کشیده شدن قلب و میدیاستن به همان سمت با احتمال هیپوپلازی ریه راست را نشان می داد (شکل ۱).
الکتروکاردیوگرافی ریتم سینوسی به تعداد ۱۰۰ با محور نرمال داشت، P منفی بود (شکل ۲).

در برونکوسکوپی کارینا طبیعی و از برونش راست تنها کمتر از ۲ میلی متر موجود بود و در ابتدای برونش اصلی چپ نیز یک حلقه تنگ تر از مجرای عادی وجود داشت.

در اکوکاردیوگرافی قلب در سمت راست قرار داشت و تا حدی که قابل قضاوت بود آنومالی وجود نداشت. در سونوگرافی کبد در سمت راست بود و در کلیه ها و مجاری ادراری ناهنجاری دیده نشد.



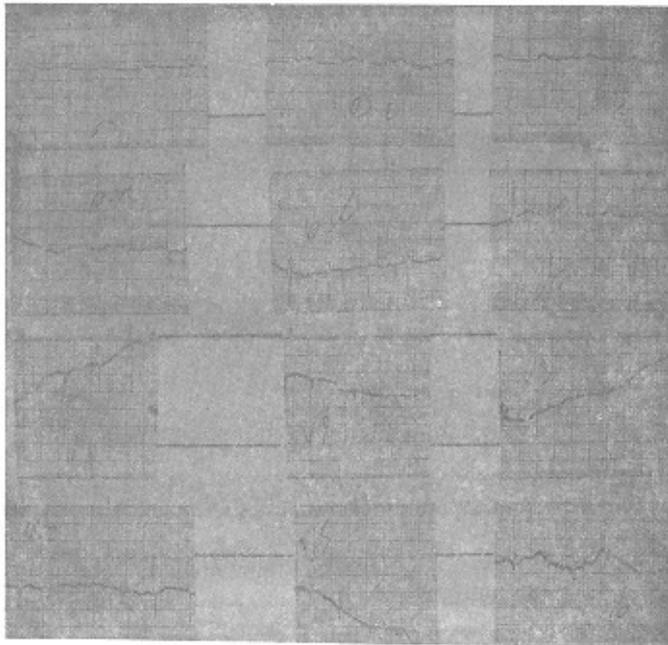
شکل ۱ - رادیوگرافی قفسه صدری از رُخ

بحث

اختلالات مادرزادی آناتومیکی ریه را به ۵ دسته تقسیم می کنند:

- ۱ - آژنزی پولمونر دو طرفه
- ۲ - آژنزی پولمونر یک طرفه
- ۳ - آپلازی پولمونر
- ۴ - هیپوپلازی پولمونر
- ۵ - آپلازی لوبر

آژنزی پولمونر به فقدان کامل یک یا هر دو ریه گفته می شود. در اینجا تکامل برونشالی وجود ندارد و ریه نیز به وجود نمی آید. در آپلازی یک برونکوس طبیعی وجود دارد و یک برونکوس کوچک کور بدون هیچ ریه ای در سمت مقابل موجود است. هیپوپلازی ریه با برونش اصلی طبیعی همراه است و شاخه ای از برونش فوقانی نیز وجود دارد منتها ریه در یک یا هر دو سمت کوچک است (۷،۳).



شکل ۲ - الکتروکاردیوگرافی در آپلازی ریه راست

آپلازی و آژنزی ریه تقریباً همیشه به طور یک طرفه دیده می شوند زیرا موارد دوطرفه مغایر با زندگی است. حدود ۷۰ درصد موارد در طرف چپ رخ می دهد. شیوع آن در جنس مؤنث و مذکر برابر است، گرچه گاهی مردها و گاهی زنها را در بعضی از گزارشها بیشتر ذکر کرده اند.

اتیولوژی بیماری ناشناخته است. در ۵ مورد در دوقلوها گزارش شده است که شاید علل ارثی بودن آن را مطرح کند (۷،۳).

در ۵۰ درصد موارد با ناهنجاریهای متعدد همراه است. ناهنجاریهایی که همراه این آنومالی دیده شده اند عبارتند از:

بیماریهای قلبی: رابطه بین دو بطن (VSD)، رابطه بین دو دهلیز (ASD)، وجود تنها یک بطن، ترالوژی فالو؛

بیماریهای عروق: مجرای شریانی باز (PDA)، باقی ماندن ورید اجوف فوقانی، برگشت ورید ریوی غیرطبیعی، ورود ورید اجوف تحتانی به دهلیز چپ؛ فقدان ورید اجوف تحتانی، ناهنجاری قوس آئورت و شاخه های شریان کلیوی؛

ناهنجاریهای اسکلتی: همی ورتبرا، فقدان دنده یا وجود دنده اضافی همان طرف، دیس استوز ماندیبولوفاسیال، فقدان یا هیپوپلازی شست و استخوان رادیوس؛ اختلالات دستگاه ادراری: آژنزی کلیه (معمولاً در همان سمت)، کلیه مولتی سیستیک یا پُلی سیستیک، تنگی مجرا، آژنزی یک طرفه تخمدان یا Oviduct و بیضه هیپوپلاستیک یک طرفه.

ناهنجاریهای متعدد دیگری نیز شامل ناهنجاریهای مغز، چشم، شکاف کام یا لب و فقدان طحال گزارش شده اند.

در اوایل زندگی عدم قرینه بودن قفسه صدری دیده می شود. در بچه های بزرگتر دنده ها تقریباً در سمت مبتلا هیپوپلاستیک می باشند و همی توراکس آن طرف صاف و کوچک می شود. اما لزوماً این حالت همیشه وجود ندارد زیرا قلب از ابتدا ناحیه آژنزی را پر می کند. صداهای ریوی ممکن است در هر دو طرف به خوبی شنیده شود به جز ناحیه آگزیلری سمت مبتلا و این به خاطر گسترش ریه به سمت مقابل است. قلب معمولاً به سمت آژنزی رانده می شود.

دکستروورشن به همراه آژنزی پولمونر راست رخ می دهد. صداهای قلب طبیعی اند مگر اینکه بیماری مادرزادی قلبی هم وجود داشته باشد.

در رادیوگرافی سینه، قلب و عروق بزرگ در سمت مبتلا دیده می شوند.

ریه سالم سمت مقابل را پر می کند و یا به مقادیر متفاوتی به سمت خط وسط توسعه می یابد ولی هیپرلو سنت یا آمفیژماتو نیست. برونکوسکپی، برونکوگرافی، توموگرافی کامپیوتری و اکوکاردیوگرافی ریه نشان می دهند که تنها یک برونش و شریان ریوی وجود دارد. در بعضی منابع به آنژیوگرافی به عنوان راه تشخیصی تأکید بیشتری شده است (۵،۳).

خیلی از بیماران شکایتی ندارند در حالیکه بقیه تاکیپنه، تنگی نفس کوششی، سرفه، ویز برونشیت مکرر و حملات پنومونی دارند. اغلب این بیماران عفونت مکرر ریه دارند که علت آن معلوم نیست شاید رویهم خوابیدن غیرطبیعی یا انحراف تراشه به وسیله ساختمانهای توراکس عمل موکوسیلیری را مشکل کند. در آپلازی برونش انتهایی کور آن ترشحاتی را که به تنه اصلی می رانند جمع می کند. حجم کلی ریه و ظرفیت حیاتی و حجم بازدهی در بیماران کاهش دارد.

عده ای می گویند که مرگ و میر در آژنزی ریه راست بیشتر است زیرا تراشه و برونش به وسیله عروق بزرگ تحت فشار قرار می گیرند. ضمناً آژنزی ریه راست با ناهنجاریهای کشنده بیشتری همراه است (۷،۳).

آپلازی ریه معمولاً در تشخیص افتراقی با سایر اختلالات آناتومیکی ریه من جمله هیپوپلازی ریه قرار می گیرد که این مورد معمولاً همراه اختلالات دیافراگم، آنسفال، دیستروفی های مادرزادی توراکس ویا اُلِیگوهِیدرآمنیوس دیده می شود. برای هیپوپلازی و آژنزی ریه درمان خاصی وجود ندارد. درمانهای کمکی شامل ونتیلاسیون مکانیکی و تجویز اکسیژن ممکن است باعث توسعه کافی بافت ریه و حفظ بقا شود. بیماران بزرگتر باید آنتی بیوتیک و واکسن سالیانه آنفلوئزا بگیرند.

درمان جراحی هنگامی اندیکاسیون دارد که ناهنجاریهای قلبی مثل رابطه بین شریان ریوی و آئورت، ناهنجاری در برگشت خون ریوی و نقایص دیواره ای وجود داشته باشند. فشار به ناحیه تراکئوبرونکیال توسط عروق غیرطبیعی مثل تنه شریان پولمونر یا قوس آئورت نیز به درمان جراحی نیاز دارد.

آمار مرگ و میر در این بیماران را متفاوت ذکر کرده اند (۷،۶،۳). اما در حدود نیم تا یک سوم از بیماران در طی سالیان اول عمر می میرند. ولی حتی بیماران ۶۰ تا ۷۰ ساله نیز گزارش شده اند (۳).

در سالهای اخیر پیش آگهی بیماری خیلی بهتر شده است و این به خاطر درمان با آنتی بیوتیک هاست. پیش آگهی بیماری در شیرخواران متفاوت است و

به ناهنجاریهای همراه بستگی دارد و مرگ در اثر عفونت یا ناهنجاری روی می دهد.

خلاصه

آپلازی ریه بیماری فوق العاده کمیابی است که می تواند با ناهنجاریهای متعددی همراه باشد. اتیولوژی بیماری معلوم نیست، شاید توارث در آن نقشی داشته باشد. بیماران بیشتر به علت عفونتهای تنفسی بستری می شوند. امروزه به علت درمان با آنتی بیوتیکها و تصحیح ناهنجاریهای همراه پیش آگهی آن بسیار بهتر از گذشته است.

در این مقاله شیرخوار پسر یکماهه ای معرفی می شود که مبتلا به آپلازی ریه چپ همراه با ناهنجاری رابطه بین دو بطن می باشد.

P Tabatabai, MD
Mahshid Mehdizadeh, MD

Tehran University of Medical Sciences
Children's Medical Center

ABSTRACT

Pulmonary Aplasia: Report of A Case

In this article a 3-month-old male infant is presented suffering from left lung aplasia which is associated with cardiac ventricular septal defect.

In pulmonary aplasia there is one normal bronchus and a small blind-ending nubbin of the opposite bronchus without any lung on the affected side. The right and left bronchi may be equally affected and association with multiple system anomalies is common. Many affected individuals are asymptomatic while others have tachypnea, dyspnea, cough, wheezing and episodes of pneumonia. Most of these patients tend to have recurring pulmonary infections. The cause is not clear.

The prognosis is much better in recent years thanks to more effective antibiotic treatment of pulmonary infections. Surgical treatment is indicated when there are cardiovascular anomalies.

مآخذ

1. Bhagat R, Panchal N, Shah A: Pulmonary aplasia: a CT appearance. *Indian Pediatr* 29 (11): 1410-2, 1992
2. Buxi TB, Shubhra-Khanna VK, Saxena U, Dutta T: CT in complete congenital eventration of diaphragm with aplasia of lung. *Australas Radiol* 36 (1): 72-4, 1992
3. De Lorimier AA: Pulmonary agenesis, aplasia and hypoplasia. In: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neil JA, Rowe MI: *Pediatric Surgery*. 4th ed. Pp 692-4, Year Book Medical, Chicago 1986
4. Fanaroff AA et al: Developmental anomalies. In: Fanaroff AA, Martin RJ: *Neonatal-Perinatal Medicine. Disease of the Fetus and Infant*.

4th ed. Pp 613-5. Mosby, St Louis 1987

5. Gersony WM: Pulmonary atresia with ventricular septal defect. In: Behrman RE, Kliegman RM: Nelson Textbook of Pediatrics. 14th ed. P 1153. Saunders, Philadelphia 1992

6. King TC, Smith CR: Aplasia. In: Schwartz SI, Sfires GT, Spancer FC: Principles of Surgery. 5th ed. P 696. McGraw-Hill, New York 1989

7. Ravitch MM: Pulmonary agenesis. In: Ravitch MM, Welch KJ, Benson E, Aberdeen JG: Randolph Pediatric Surgery. 3rd ed. Pp 530-1. Year Book Medical, Chicago 1979