الدّاء الرئوي الحاصر

10 د. بركات شاهين

24/05/2019
RB Medicine
Medical Physiology 1 | الفيزيولوجيا الطّبيّة 1

السلام عليكم ورحمة الله وبركاته

نقدّم لكم زملاءنا المحاضرة الأخيرة في قسم التنفس المرضي للدكتور بركات شاهين، حيث نوَّه الدكتور على أنّ أهميتها تكمن في التمييز بين الآفات الحاصرة والآفات السّادة من حيث مكان الأذية ونمط الحؤول للخلايا، وسبب المرض أو الآلية الفيزيولوجية، والفرق في اضطرابات وظائف التنفس.

نأمل أن نكون عند حسن ظنِّكم، لنبدأ...

الفقرة	رقم الصفحة
الداء الرئوي البارانشيمي المنتشر	2
التليف الرئوي مجهول السبب	3
اختبارات وظائف الرئة	7
غازات الدم	8
Overview	8

alkamal
29120334

الدَّاء الرّئوي البارانشيمي المنتشر
Diffuse Parenchymal Lung Disease

✓ يُعرَف أيضاً باسم **الداء الرئوي الحاصر** Restrictive Lung Disease.

✓ وهو يتضمن مجموعة من الأمراض الرئوية بعضها مجهول السبب.

سماته:

ارتشاح **البارانشيم الرئوي** بالخلايا الالتهابية والسائل الالتهابي، مما يؤدي إلى حدوث **تندُّب** في هذا البارانشيم.

النتيجة الأساسية له:

حدوث **تليُّف رئوي**[1] منتشر يؤدي إلى:

- زيادة الصعوبة بعودة الرئة لوضعها الطبيعي Lung Elastic Recoil.
- نقص في مطاوعة الرئة.

ملاحظات:

- الأمراض الحاصرة Restrictive: هي الأمراض التي تحدّ من قدرة الرّئة على التمدد للامتلاء بالهواء (نقص المطاوعة الرئوية)، فتؤدي إلى صعوبة في الشّهيق.
- نميّز الداء الرئوي الحاصر عن الانسدادي بـ:
  - ✓ أنَّ الشخص المصاب بالداء الرئوي الحاصر غير مدخّن.
  - ✓ غياب مرض قلبي مرافق.
  - ✓ عدم وجود آفة انسدادية.

[1] في النسيج المرن بين الأسناخ.

التليف الرئوي مجهول السبب
Idiopathic Pulmonary Fibrosis

✓ كان يُعرف قديماً **بالتليُف الرئوي الخلالي** Interstitial Pulmonary Fibrosis.

✓ وهو مرض رئوي غير شائع ومجهول السبب.

سماته:

- أذيّة التهابية مزمنة لجدر الأسناخ.

النتيجة الأساسية له:

- تليف مترقّي (يتطوّر مع الزمن) ومخرّب للبنية الرئوية الطبيعية.
- إعاقة التهوية.
- زيادة الجهد التنفسي.
- أذية ماحية للسرير الوعائي، مما يؤدي أيضاً إلى إعاقة في الدوران الرئوي الطبيعي والتبادل الغازي.

انتشاره:

- يحدث في العقد الخامس إلى السابع من الحياة.
- يغلب عند الذكور.

ينتج عن التعرض لبعض العوامل وبعض الأمراض الجهازية كالساركوئيد[2] نمطاً سريرياً مشابهاً لمرض التليف الرئوي مجهول السبب ولكن غير متماثلٍ تماماً معه.

[2] الساركوئيد: هو مرض التهابي جهازي مزمن، يصيب عدة أعضاء في الجسم، مسبِّباً ظهور كتل أو عقيدات غير طبيعية تدعى الأورام الحبيبية وهي تجمّع للبلاعم محاطة بخلايا عرطلة (ضخمة) وخلايا لمفاوية.

أعراضه:

- ✓ **السعال**: ويكون جافاً ومزمناً[3]، وينجم عن فرط الحساسية للطرق الهوائية، التالي للتليف الحاصل في الوحدات التنفسية الانتهائية.
- ✓ **الخراخر[4] الشهيقية**: تكون ناعمة ومنتشرة، وتوحي بصعوبة فتح الأسناخ المنخمصة أثناء الشهيق نتيجة التليف.
- ✓ **زرقة النهايات وتبقرط الأصابع[5]**: شائعة الحدوث رغم عدم معرفة سببها (قد يكون السبب نقص الأكسجة)، ولا يوجد علاقة واضحة بين شدة المرض ووجودها.
- ✓ **الفحص القلبي**: يُلاحَظ في المراحل المتأخرة من المرض دلائل ارتفاع التوتر الرئوي مثل احتداد الصوت الثاني القلبي، وفيما بعد يظهر علامات فرط الحمل على البطين الأيمن (أي يحدث قصور في البطين الأيمن).
- ✓ **الحمى والألم الصدري**: غالباً ما تكون غائبة.
- ✓ **زلّة تنفسية شديدة وتسرّع التنفس**: تبدأ الزلة بالحدوث أثناء الجهد، وفي المراحل المتطورة من المرض تحدث الزلة التنفسية حتى في أثناء الراحة[6].

تذكرة (من محاضرة الصمّة الرئوية 32):

- ارتفاع التوتر الرئوي (فرط ضغط الدم الرئوي): هو نوع من أنواع ارتفاع ضغط الدم الذي يؤثر في الشرايين في الرئتين، تصبح الشرايين الرئوية ضيقة أو مسدودة أو مُدمَّرة، مما يؤدي إلى صعوبة تدفق الدم عبر الرئتين ويرتفع الضغط داخل الشرايين الرئوية، ومع تزايد الضغط يجب أن يعمل البطين الأيمن في القلب بشكل أكبر (فرط حمل على البطين الأيمن)، مما يؤدي إلى ضعف عضلة القلب وفشلها.

[3] السعال المزمن: هو السعال الذي يستمر لأكثر من 8 أسابيع.

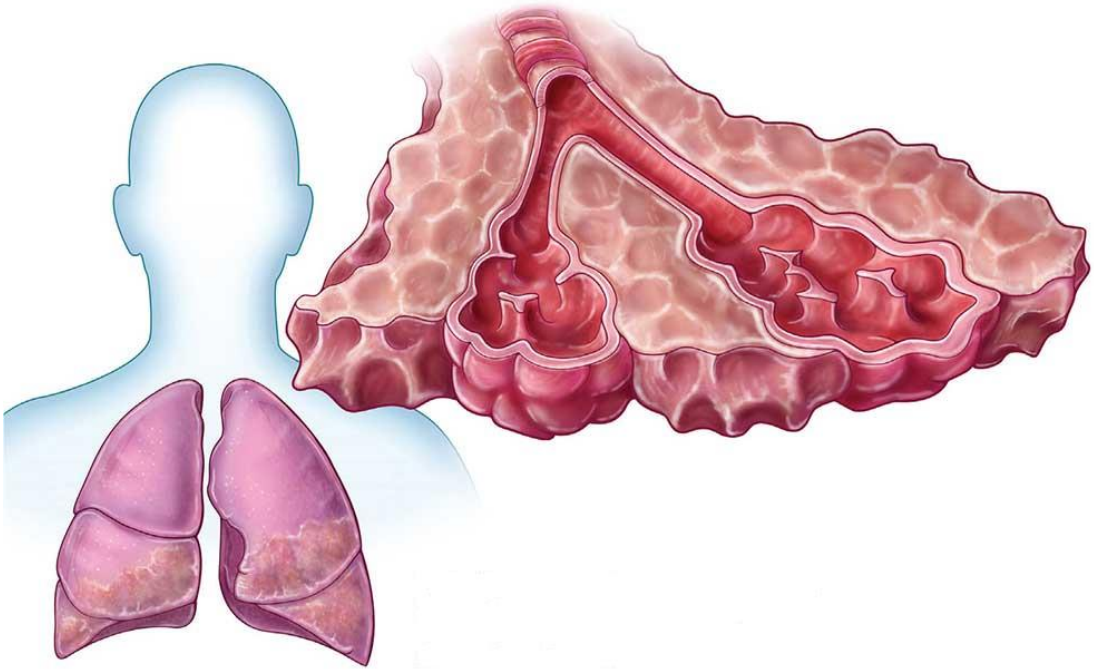
[4] الخراخر Crackles: هي كل صوت غير طبيعي يسمع أثناء الشهيق أو الزفير، تكون غير مستمرة وقصيرة وغير إيقاعية، والخراخر النّاعمة تحديداً تُسمَع بمنتصف ونهاية الشّهيق.

[5] تبقرط الأصابع: هو زيادة في سماكة الجلد تحت الظفر، ممّا يؤدي لتحدُّب طيّة الظفر، ويكون مصاحباً لعدة أمراض.

[6] أي بدء مخاتل (تدريجي) لزلّة مترقيّة.

العوامل التي تؤدي إلى حدوث زلة تنفسية وتسرع في التنفس

- **تليّف البارانشيم الرئوي** ونقص في التأثيرات الطبيعية للسورفاكتانت، مما يتطلّب جهد أكبر لإحداث عملية الشهيق (Great Distending Pressure).
- **زيادة التحريض للألياف C** في الجدار الليفي السنخي أو **مستقبلات التمطط** في جدار الصدر، ممَّا يعطي إحساساً بزيادة القوة اللازمة لنفخ الرئة الأقل مطاوعة.
- يساهم نقص الشعريات وسماكة الغشاء الشعري السنخي في الحد من الانتشار، وبالتالي نقص الأكسجة أثناء الجهد في المراحل الأولى، وبالمراحل المتقدمة يحدث **نقص أكسجة** أثناء الراحة نتيجة اضطراب التهوية والتروية (V/Q Mismatch)، بالنتيجة يحدث **تسرع التنفس**.



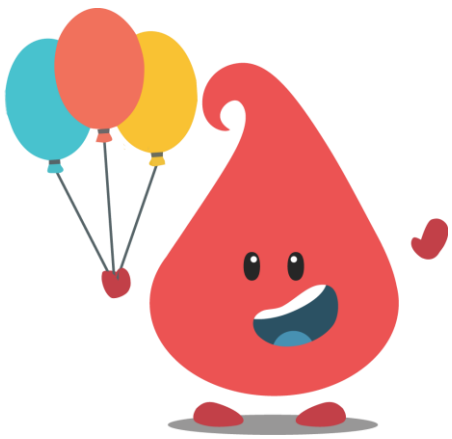
صورة توضح التليف الحاصل في النسيج المرن بين الأسناخ

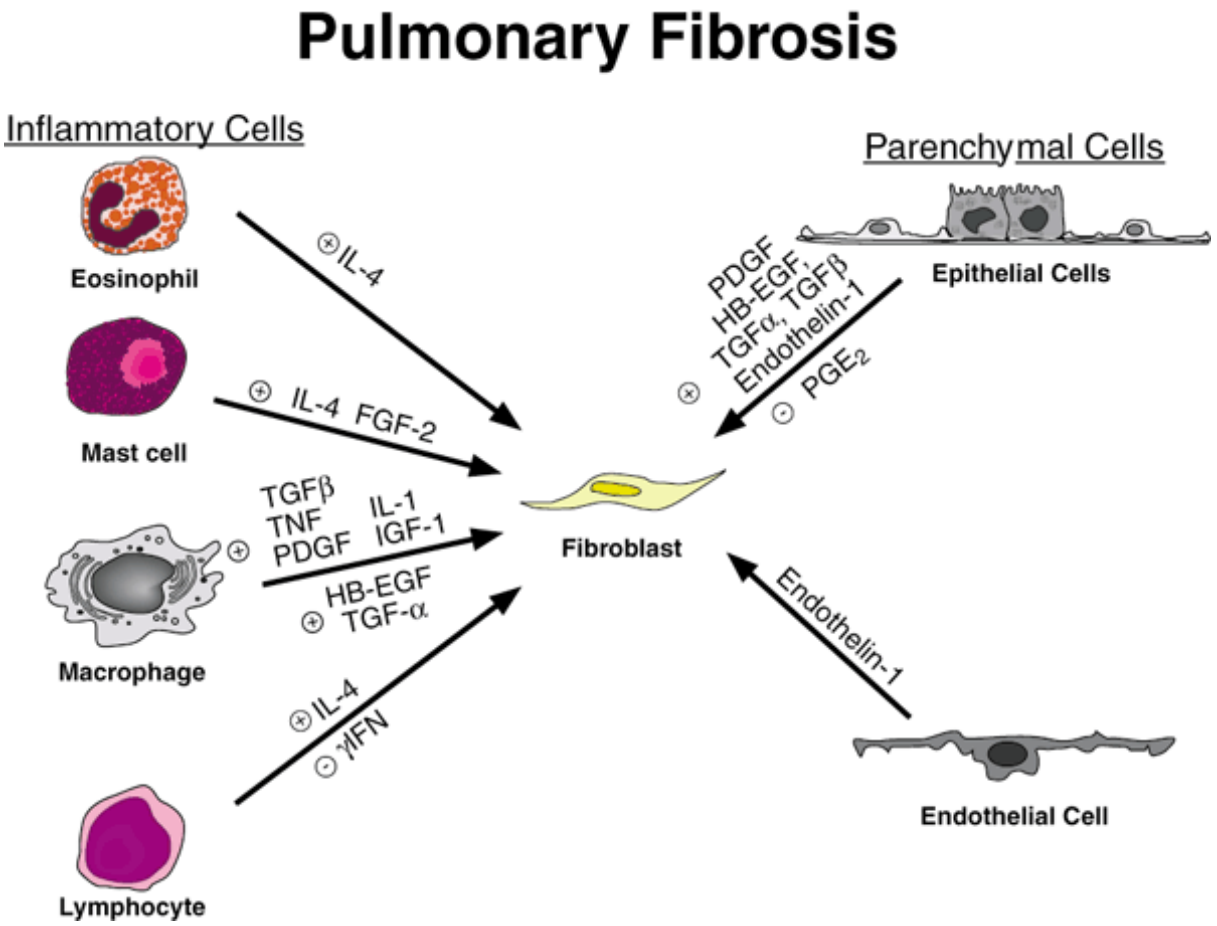
سلسلة الأحداث الخلوية التي تؤدي لحدوث التليف المنتشر للبارانشيم الرئوي

- أذية نسيجية مبدِئة.
- أذية وعائية مترافقة مع تفعيل للخلايا البطانية وزيادة النفوذية الوعائية.
- نضح بروتينات البلازما إلى الحيز خارج الخلوي وتشكّلات خثارية مختلفة مع انحلالات خثارية أيضاً.
- أذية الخلايا الظهارية المبطّنة للأسناخ، وفقد الحاجز السنخي ومن ثم تحرّر الوسائط ما قبل الالتهابية.
- زيادة التصاق الكريات البيض إلى الخلايا البطانية المفعَّلة وانسلالها إلى الحيز خارج الخلوي.
- يؤدي استمرار آليات الأذية والتصحيح إلى **استبدال الخلايا الظهارية** (الابتليالية Epithelial) من النمط الأول المبطنة للأسناخ بخلايا منميّة من النمط الثاني Proliferating Type II Cells، وزيادة في إنتاج المطرس خارج الخلوي Extracellular Matrix.
- يتفعل نمطان من أنماط الخلايا الالتهابية، **العدلات واللمفاويات**.
- **النتيجة**: تتفعل **أرومات الخلايا الليفية** Fibroblasts من خلال السيتوكينات الالتهابية، مع حدوث تنمّي (زيادة إنتاج) مرافق في النسيج خارج الخلوي وتحت المخاطية واللمعة السنخية.
- هذه الأرومات تلعب دوراً مضاعفاً من خلال:
  - ✓ إنتاجها لجزيئات المطرس خارج الخلوي (الكولاجين المتضمن في النسيج الليفي).
  - ✓ تضخيم الحوادث الالتهابية الموضعية من خلال تحريرها للسيتوكينات.

تحدث كل هذه الفعاليات من تفعيل الأرومات الليفية وزيادة إنتاج المطرس خارج الخلوي تحت تأثير الخلايا الالتهابية.

- قد يكون هناك تورط للخلايا البدينة والحمضات (الإيوزينات) إضافة للعدلات واللمفاويات والبالعات السنخية في هذه الآلية.





صورة توضح كيفية تفعيل الأورومات الليفية

اختبارات وظائف الرئة

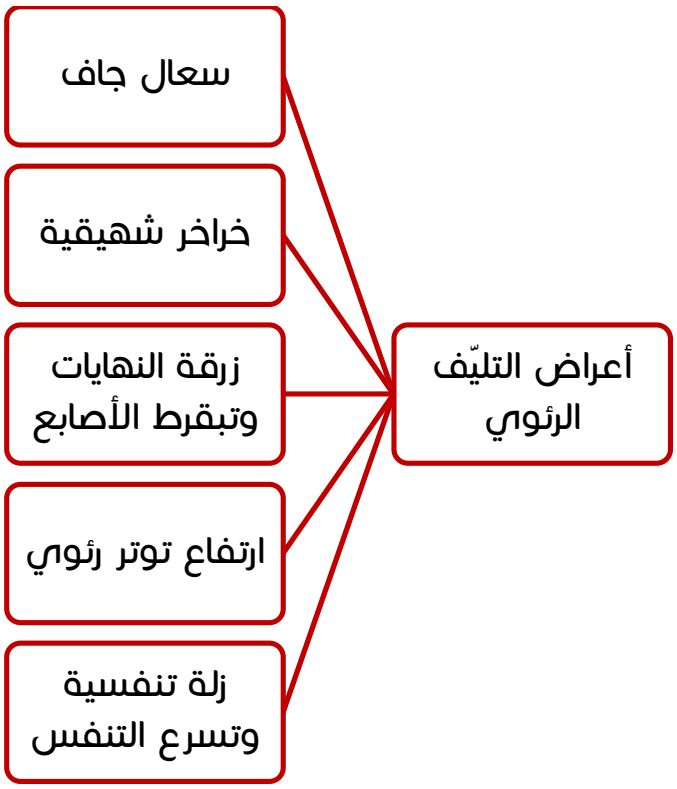
- يلاحظ في الأمراض الحاصرة:
  - نقص TLC, FEV1, FVC.
  - تبقى النسبة FEV1/FVC طبيعية وقد تكون زائدة.
  - نقص واضح في DLCO نتيجة التليف الماحي للشعريات السنخية.

القيمة	الآفات الحاصرة	الآفات السادة
FEV1	قد تبقى طبيعية وقد تنخفض قليلاً.	تنقص (بسبب صعوبة الزفير).
FVC	تنقص (لا يستطيع المريض أخذ شهيق عميق).	قد تبقى طبيعية وقد تنخفض قليلاً.
FEV1/FVC	تزداد النسبة لأكثر من 75%.	تنقص النسبة لأقل من 70%.

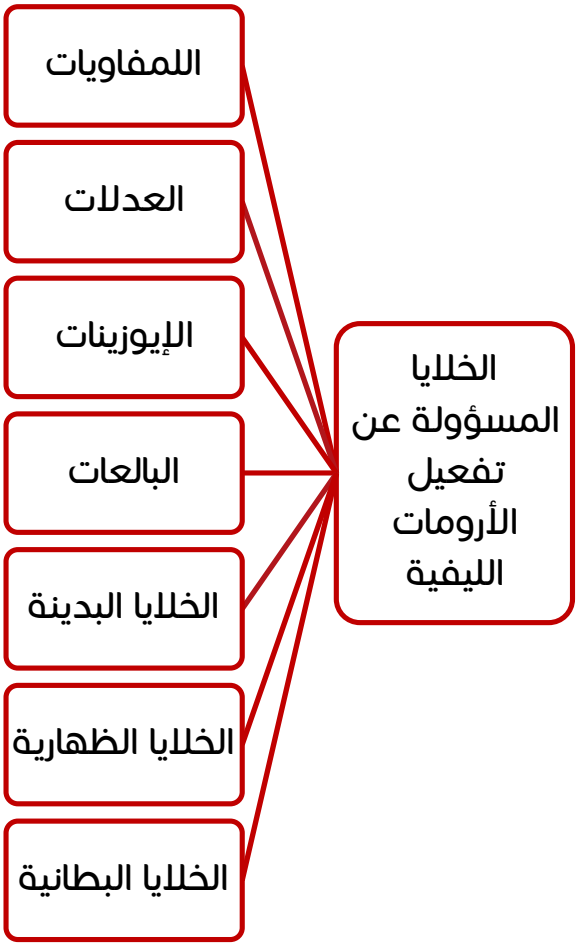
غازات الدم

- من الشائع حدوث نقص أكسجة كنتيجة للزيادة في الحيز الميت الفيزيولوجي مع الثبات النسبي للتهوية الدقيقة (Minute Ventilation).
- أثناء الجهد يحدث زيادة في نتاج القلب فينقص زمن عبور الكريات الحمراء بالسرير الوعائي السنخي، مما يؤدي إلى عدم تحميلها بالأوكسجين اللازم، فيحدث نقص أكسجة.
- بالبداية يكون الضغط الجزئي لغاز الكربون ناقصاً نتيجة زيادة التهوية بتحريض من نقص الأكسجة، لكن فيما بعد أو أثناء الجهد فإن زيادة التليف المرن (Elastic Recoil) تمنع حدوث تهوية مناسبة وبالتالي يحدث ارتفاع بـPaCO2.

Overview *_*



➢ إن المسؤول عن حدوث التليف بين الأسناخ هو تفعيل الأرومات الليفية المُنتجة لألياف الكولاجين.



نتائج اختبارات وظائف الرئة في التليّف الرئوي

- نقص TLC, FEV1, FVC.
- تبقى النسبة FEV1/FVC طبيعية وقد تكون زائدة.
- نقص واضح في DLCO نتيجة التليف الماحي للشعريات السنخية.

هنا تنتهي محاضرتنا *_*

لا تنسونا من صالح دعائكم...

دون ملاحظاتك *-*

RBCs