(ملخص)

التحصي السنخي الرئوي (حالة سريرية)

*الدكتور محمود باكير

التحصي السنخي الرئوي اضطراب مجهول السبب نادر الحدوث يتميز بترسب أملاح الكالسيوم ضمن الأسناخ الرئوية 0يشاهد التأهب الوراثي في عدد من الحالات وقد نشر في الأدب الطبي العالمي 52 حالة سريرية لإصابات عائلية للمرض خلال الثلاثين سنة الماضية 0ونعرض اليوم حالة سريرية لإصابة عائلية بداء التحصي السنخي الرئوي لدى شاب بعمر 23 سنة وأخته 11 سنه 0كانت شكوى المريض من زلة تنفسية بالجهد وأظهرت الصورة الشعاعية ارتشاحات شبكية عقيدية زائدة الكثافة منتشرة في كلتا الساحتين الرئويتين ، تتركز في القاعدتين بشكل أساسي ، واظهر التصوير الطبقي المحوري: تكلسات عقيدية منتشرة في الساحتين مع تكلسات جنبية مترافقة بتكلسات الشقوق الرئوية0 أكدت الخزعة عبر القصبات بالمنظار الليفي المرن أن المريض مصاب بداء التحصي السنخي الرئوي وقد أظهرت الموجودات السريرية و الصور الشعاعية والتنظير القصبي أن أخت المريض بعمر 11 سنة تعاني من نفس الآفة مما يؤكد الصفة الوراثية لهذا الداء0

يؤكد هذا التقرير إن الموجودات السريرية والشعاعية المدعمة بنتائج الخزعة عبر القصبات لها فائدة تشخيصية هامة ، كما أننا نوصي بوضع هذا المرض في قائمة التشخيص التفريقي لدى رؤية الموجودات الشعاعية المذكورة اعلاه0

---

*مدرس في شعبة الأمراض الصدرية - قسم الأمراض الباطنية -كلية الطب بجامعة دمشق

Abstract

Pulmonary alveolar microlithiasis (Case report)

Dr. Mahmoud Bakir*

Pulmonary alveolar microlithiasis (PAM) is a rare disease of unknown etiology, characterized by the presence of calcific concretions in the alveolar spaces. A familial occurrence is frequently found. 52 cases of PAM were reported in the international literature with familial evidences in the last 30 years. We reported a familial case with PAM in 23 year-old young man and his 11 year- old sister. The young man presented with shortness of breath. Chest X –ray showed bilateral diffuse interstitial infiltrates with accentuation toward the bases.

CT- scan demonstrated a diffuse calcified nodular pattern and calcifications of the interlobular fissure and th subpleural lung parenchyma. Transbronchial lung biopsy showed pulmonary alveolar microlithiasis .The same finding was diagnosed in the11 year- old girl. This report highlights the clinical and radiological feature, supported by transbronchial lung biopsy as a useful diagnostic procedure, and suggests a possible genetic etiology.

It's highly recommended to include" Pulmonary alveolar microlithiasis" in the list of differential diagnosis diseases in such cases.

***Department of chest diseases, internal medicine, Damascus University.**

التحصي السنخي الرئوي (حالة سريرية)

الدكتور محمود باكير

التحصي السنخي الرئوي اضطراب مجهول السبب نادر الحدوث يتميز بتجمع **أملاح الكالسيوم** ضمن **الأسناخ الرئوية (3،5، 1)**

وهو مرض لاعرضي عادة إلا أنه قد تظهر زلة تنفسية ونفث دموي في **المراحل المتأخرة من سير المرض (1) 0** في **المراجع الطبية وصفت 52 حالة عائلية للتحصي السنخي الرئوي خلال الثلاثين** سنة **الماضية** في **العالم (1)0ويبلغ عدد الحالات المنشورة** في **الأدب الطبي لإصابات بداء التحصي السنخي الرئوي حوالي 400 حالة (4)0**

ونورد اليوم حالة نادرة لقصة عائلية للإصابة بداء التحصي السنخي الرئوي لدى شاب وأخته :

المريض أ0ع ، عمره 23 سنه ، مدرب رياضه ، مدخن نصف باكيت باليوم لمدة 5سنوات ، غير كحولي

الشكوى الرئيسية : زلة تنفسية تزداد بالجهد

القصة المرضية : بدأت المعاناة من زلة تنفسية جهديه لدى المريض منذ أربعة شهور فانخفضت قدرته على تحمل الجهد والجري المعتاد ، وترافقت الأعراض مع سعال منتج لقشع اصفر ، وزكام ، وترفع حروري 0راجع الأطباء في **مكان سكنه وعولج بالصادات ومضادات السعال لمدة أسبوع دون تحسن يذكر 0 اجري له صورة شعاعية بسيطة للصدر (شكل 1) أظهرت ارتشاحات عقيدية صغيرة ذات توزع منتشر** في **كلتا الرئتين يغلب عليها التوضع** في **القاعدتين وكان اختبار السلين إيجابيا" 0 تحري كوخ** في **القشع ثلاثة مرات -سلبي 0 واعتمادا على الأعراض السريرية ونتائج التصوير الشعاعي وعدم التحسن بالصادات اشتبه بإصابته بالندرن ، وضع على معالجة درنية نوعية رباعية تجريبية** لمدة **شهرين0 تحسنت الحالة العامة وخف السعال إلا أن الزلة الجهدية بقيت وترفت بشكل جعله يشعر انه غير قادر على متابعة عمله كمدرب للرياضة وبسبب عدم التحسن السريري وبقاء الموجودات الشعاعية السابقة ثابتة على صورة الصدر تقرر إرساله إلى مشفى المواساة للدراسة0**

السوابق المرضية والدوائية والجراحية - سلبية 0

السوابق العائلية - خاله كان يعاني من آفة تنفسية لا يعرف ما هي وقد توفي بسبب قصور تنفسي 0

الفحص السريري للصدر والقلب وبقية الأجهزة ضمن الحدود الطبيعية 0

التحاليل المخبرية :طبيعية دون أي شذوذات مرضية تذكر وبخاصة ما يتعلق بنسبة الكالسيوم في الدم

تحري عصية كوخ بالقشع 3 مرات سلبي

غازات الدم الشرياني تظهر نقص أكسجة متوسط الشدة

وظائف الرئتين تشير لآفة رئوية حاصرة بسيطة

الصورة الشعاعية للصدر :(شكل 1) ارتشاحات شبكية عقيدية زائدة الكثافة منتشرة في كلنا الساحتين الرئويتين

تتركز في القاعدتين بشكل أساسي

التصوير الطبقي المحوري عالي الحساسية للصدر : (شكل 2) تكلسات عقيدية منتشرة في الساحتين مع تكلسات

جنبية ترافق بتكلسات الشقوق الرئوية

التنظير القصبي بالمنظار الليفي المرن :طبيعي ، الخزعة عبر القصبات تشير لداء الحصيات السنخي الرئوي ، تحري

عصيات كوخ والخلايا الشاذة في الغسالة سلبي

وقد لفت انتباهنا أثناء وجود المريض في المشفى وجمعه للقشع لتحري عصية كوخ أن القشع يتجمد ويصبح كالرمل

الملتصق الهش سهل التفتت أي أن المريض يطرح الحصيات الرئوية السنخية أثناء سعاله0

خلال وجود المريض في المشفى ظهرت لدى أخته وعمرها 11 سنة أعراض انتان تنفسي مع سعال وترفع حروري

وعرواءات وراجعت أخصائي الأطفال بمكان سكنها حيث أجريت لها صورة شعاعية للصدر فأظهرت أ ا مصابة بذات

رئة فصية مع ارتشاحات عقيدية تكلسية منتشرة في الساحتين الرئويتين (شكل 3) تتوافق مع داء الحصيات السنخي

الرئوي المثبت بالدراسة التالية حيث وجه الأهل طبيب الأطفال بان لدى شقيقها شخصت نفس الآفة 0

المناقشة :

التحصي السنخي الرئوي هو داء عائلي نادر المشاهدة ، مجهول السبب ، يتميز بتجمع أملاح الكالسيوم ضمن

الأسناخ وهو مرض لاعرضي عادة إلا انه قد تظهر زلة تنفسية ونفث دموي في مراحل متأخرة 0غالبا" ما يكشف

المرض بشكل عرضي في سياق إجراء تصوير شعاعي روتيني للصدر في مراحل لاعرضية عندما لا يكون هناك أي

شكوى في حين تكون التغيرات الشعاعية كبيرة ، أو يكشف في سياق آفة تنفسية عارضة كما في الحالات المرضية المذكورة أعلاه 0تكون العوارض السريرية عند كشف المرض قليلة أو معدومة ولكن تتطور لاحقا وبالتدريج الزلة التنفسية والسعال(4،3،1،)وفيما بعد القصور التنفسي مع الزرقة واحمرار الدم والقلب الرئوي (3،1) قد يشاهد لدى بعض المرضى نفث دموي ، تبقرط أصابع (1) 0 يمكن للمريض أن يسعل أجسام التكلس ويطرحها (1)وهذا ما شاهدناه لدى مريضنا 0

الفحص السريري للمرضى في معظم الحالات المنشورة يشير لعدم وجود أية علامات مرضية بينما تكون الشذوذات الشعاعية كبيرة ومثيرة للاهتمام (1، 3،)بحيث تضع الطبيب أمام احتمالات تشخيصية متعددة لاسيما عندما تكون خبرته بمثل هذه الفئة من المرضى قليلة بسبب ندر ا ما يجعل احتمال الوقوع في الخطأ التشخيصي وارد 0وهذا ما حصل مع مريضنا حيث شخص له تدرن على الموجودات الشعاعية المرافقة لأعراض الانتان التنفسي الحاد ما دعا الطبيب المعالج للتوجه نحو التشخيص الخطأ بسبب ندرة الحالة ووجود موجودات إضافية كاختبار السلين الإيجابي ، والسعال والترفع الحروري وعدم تحسن الأعراض بالمعالجة بالصادات ما ساهم في التوجه نحو التشخيص الخاطئ وبالتالي إعطاء المعالجة الدرنية التجريبية دون ضرورة لها0

أسباب المرض لاتزال مجهولة إلا أن المتفق عليه بأنه داء عائلي وراثي، ويعتقد أنه ينجم عن خلل موضعي استقلابي للكالسيوم (1)ويمكن أن يشاهد في أي عمر بين سن الطفولة والكهولة (7،1) إلا أن معظم الحالات تشخص بين سن الثلاثين والخمسين (5) ،وتصيب كلا الجنسين دون رجحان بذكر (1) رغم أن دراسة إيطالية على 48 حالة تشير لرجحان الإناث على الذكور بالإصابة وبنسبة 64.4 % مقابل 35.6% على التوالي (5)0

لا يوجد علاج نوعي شاف للمرض وقد جربت بعض الطرق العلاجية العرضية كإجراء الغسل السنخي القصبي bronchoalveolar lavage والذي أظهرت متابعة المرضى عدم جدواه (6،1) وقد أدى استخدام التهوية الآلية بالضغط الإيجابي في القصور التنفسي إلى تحسن بالتبادل الغازي لدى مريض قصور تنفسي(1)0 ورغم أن المرض يتطور تدريجيا إلا انه من حين لآخر قد يهجع حسب ما تذكره متابعة لحالة مرضية لمدة 22 سنة منذ التشخيص وحتى الوفاة حيث يموت المرضى بسبب القصور القلبي التنفسي (1)

النتائج و التوصيات :

1- التحصي السنخي الرئوي داء عائلي نادر الحدوث مجهول السبب يصيب كلا الجنسين ويشاهد في أي عمر من الطفولة حتى الكهولة ويجب أخذه في الاعتبار عند وجود قصة عائلية للإصابة

2- لا يوجد توافق بين الموجودات السريرية الضحلة و الشذوذات الشعاعية الكبيرة على صورة الصدر الشعاعية وعند الاشتباه بالإصابة، يساعد في وضع التشخيص إجراء التصوير الطبقي المحوري عالي الحساسية (3) والتنظير القصبي مع الخزعة عبر القصبات (2 ,7)

3- يجب وضع تشخيص التحصي السنخي الرئوي في قائمة التشخيص التفريقي عند وجود ارتشاحات عقيدية منتشرة في كلتا الساحتين بشكل دخني على صورة الصدر الشعاعية والتصوير الطبقي المحوري كي لا نقع في الخطأ التشخيصي 0

المصادر References

1- Anthony Seaton –"Some less common pulmonary diseases ": Crofton and Douglas's Respiratory Diseases. Fifth edition –Volume 2 , 2000, p. 1339-1342

2- Barshack I; et al. Pulmonary alveolar microlithiasis presenting with prolonged cough; Harefuah 1997 Jun 1; 132(11); 748-50.

3- Chang YC; Yang PC; Luh KT; Tasang ym; Su CT: High-resolution computed tomography of pulmonary alveolar microlithiasis. J Formos Med Assoc (China 1999 jun ; 98(6):440-3

4- Gabbawy H Pulmonary alveolar microlithiasis; pneumologie 2001 Mar; 55(3): 149- 51.

5- Mariota S. et al. Pulmonary alveolar microlithiasis; review of Italian reports. Eur J Epidemiol 1997 Jul; 13(5); 587-90.

6- Pracyk JB. et.al; composition of lung lavage in pulmonary alveolar microlithiasis; Respiration 1996; 63(4):254-60.

7- Wallis C; et al. Pulmonary alveolar microlithiasis in childhood: diagnosis by Tran bronchial biopsy. ; Pediatr pulmonol 1996 Jan; 21(1):62-4.