

A Case of Chronic Productive Cough and Extensive Cysts in the Left Lung

*Cheraghvandi A., Falah Tafti A., Bagheri Sh., Shirzad H., Talisichi F.,
Ali Mohammadi O., Abrisham Karzadeh H., Bagheri Sh.**

** Corresponding author address: Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran
E-mail: med.shbh@yahoo.com*

Received: April 2012 Accepted: Jun 2012

Abstract

Bronchiectasis is a pathologic condition that refers to dilated, thickened airways. It is a consequence of chronic inflammation and infections which lead to anatomic distortion and dilation of the bronchi.

The male patient, a 51-year-old non-smoker from Tehran and member of the Armed Services, had a history of multiple hospitalizations for lung infections. He presented to the Pulmonary Clinic with complaints of chronic productive cough which had worsened over the past year. He was hospitalized two to three times for his respiratory condition, and once in childhood when he was 10-11 years old. The hospitalizations were slightly beneficial, however his sputum production has gradually increased.

In developing countries, lung infection is the most common etiology. Vaccinations and use of antibiotics have decreased infections related pediatric bronchiectasis in developed countries. In this patient, psittacosis should be considered as he has a pet canary. Avian circoviruses have also been hypothesized to contribute to bird fancier's lung. Other considerations include salmonellosis, toxoplasmosis and allergic alveolitis, as well as bacterial, viral and fungal pathogens, and parasitic organisms because of the presence of eosinophilia. Significant morbidity associated with this condition exists.

Keywords: Bronchiectasis, Pulmonary cysts, Mediastinal shift, Dyspnea

Copyright © 2012, Police Force Medicine, All rights reserved.

گزارش یک مورد بیمار با خلط مزمن و سیست‌های فراوان در ریه چپ

علی چراغوندی^۱، علی فلاح تفتی^۲، شهریار باقری^۱، هادی شیرزاد^۳، فیروزه طلپسچی^۴، اورانوس علی محمدی^۵، هاشم ابریشم کارزاده^۵، شهاب باقری^{۵*}

۱. استادیار دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، تهران، ایران

۲. استاد دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، تهران، ایران

۳. دکترای تخصصی ژنتیک، پژوهشکده صنعت و فناوری انتظامی، سازمان تحقیقات و مطالعات ناجا، تهران، ایران

۴. پزشک عمومی، مرکز تحقیقات بیمارستان مسیح دانشوری، تهران، ایران

۵. پزشک عمومی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، تهران، ایران

تاریخ دریافت: فروردین ماه ۹۱ تاریخ پذیرش: تیر ماه ۹۱

چکیده

برونشکتازی پدیده‌ای است پاتولوژیک که به راه‌های هوایی ضخیم و گشاد شده بر اثر التهابات مزمن و تغییرات شکل آناتومیکی برونش اطلاق می‌شود؛ این تغییرات برگشت ناپذیر هستند. تظاهراتی مانند سرفه مزمن، خلط‌های چرکی و عفونت‌های مکرر ریوی مشاهده می‌شود.

در این بررسی بیمار آقای است ۵۱ ساله که با شکایت سرفه خلط دار که از سال گذشته افزایش یافته، مراجعه کرده است. بیمار دارای تنگی تنفس و خس خس سینه و همچنین دچار کاهش وزن به میزان ۷ کیلوگرم طی یکماه گذشته بود. در معاینات بالینی صدای ریه سمت چپ افزایش یافته بود. کلابینگ خفیف بدون سیانوز مشاهده می‌شد. در رادیوگرافی قفسه سینه کیست‌های فراوان در سمت چپ دیده شد. همچنین شیفت مדיاستن به سمت چپ به علت پر هوایی ریه راست نیز مشهود است. با توجه به سابقه فردی و شغلی از نظر مواجهه با مواد حساسیت‌زا، بیمار مبتلا به برونشکتازی تشخیص داده شد. بنابراین پیشگیری از عوامل حساسیت‌زا نقش مهمی در جلوگیری از حملات تنگی نفس در بیمار دارد. همچنین به‌کارگیری آنتی بیوتیک نیز می‌تواند در درمان بیماری مؤثر باشد. همراهی برونشکتازی و کیست‌های متعدد در ریه نکته جالب و قابل توجه در این بیمار بود.

کلید واژه‌ها: برونشکتازی، کیست‌های ریوی، شیفت مדיاستن، تنگی نفس

مقدمه

آقای رنه تیوفیل هیاسینت لنک (Rene Theophile Hyacinthe Laënnec) در اوایل قرن نوزدهم برای اولین بار برونشکتازی را تعریف کرد. در سال ۱۹۹۲ میلادی آقای جین اتنانس با پیدایش برونکوگرافی از ریه تخریب شده عکس برداری کرد و بعدها آقای لین ریید این نتایج را با یافته‌های پاتولوژیک مقایسه و مرتبط ساخت. امروزه آزمون ایده‌ال برای تشخیص این بیماری "سی‌تی‌اسکن با تفکیک پذیری بالا" است [۱].

برونشکتازی پدیده‌ای است بیماری شناختی که به راه‌های هوایی گشاد شده و ضخیم یافته گفته می‌شود. این پدیده در اثر التهاب و عفونت مزمن و در نتیجه تغییر شکل آناتومیک و گشادی برونش‌ها حاصل می‌شود. عوامل بسیاری در بیماری‌زایی این بیماری در نظر گرفته شده‌است و معمولاً برگشت‌ناپذیر محسوب می‌شود. اگرچه مطالعاتی نشان داده‌است که این ناراحتی با درمان زود هنگام می‌تواند برگشت‌پذیری نیز داشته باشد [۱].

تظاهرات بالینی عبارتند از سرفه مزمن (روزانه برای چهار

* آدرس مکاتبه: دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، تهران، ایران

E-mail: med.shbh@yahoo.com

برونکواؤلوفر بیماری که ناراحتی در آن‌ها تثبیت یافته، افزایش تعداد نوتروفیل‌ها، الاستاز نوتروفیل، مایلوپراکسیداز و اینترلوکین شش در مقایسه با افراد کنترل سالم مشاهده شده است. هم‌چنین افزایش هیدروژن پراکساید بازدمی نیز گزارش شده است [۱].

همبستگی بین برگشت اسید معده، شدت برونشکتازی و عفونت مایکوباکتریال غیر توپرکولوزی دیده شده است [۱].

مطالعات پیشین تأییدکننده وجود رابطه همبستگی میان مرگ و میر با سن، BMI پایین، تنگی نفس، عدم واکسیناسیون، هیپوکسمی، هایپرکاپنی و پارامترهای دیگر عملکرد بیمار است [۲].

مطالعه‌ای روی ۳۵ بیمار برونشکتازی بستری شده در ICU در عربستان سعودی، سل قدیمی را علت ناراحتی در ۴۸/۶٪ بیماران گزارش کرد. در این مطالعه ارتباط میان مرگ و میر و سن بالای ۶۵ سال، میزان فعالیت بیمار (وابستگی به تخت خواب یا صندلی چرخدار)، استفاده از حمایت اینتروویک و تهویه مکانیکی مشاهده شد. میزان مرگ و میر در ICU، ۳۴/۳٪ و بعد از چهار سال ۶۰٪ بوده است. برونشکتازی سیستیک از نظر هموداینامیک اختلال بیشتری در مقایسه با برونشکتازی استوانه‌ای نشان داد [۲].

واریانت‌های متعدد در ژن‌های کانال سدیم بتا و گاما می‌تواند به عملکرد این کانال‌ها لطمه بزند و به تشکیل برونشکتازی کمک کند [۳].

بعضی از تشخیص‌های افتراقی برای بیماری برونشکتازی در جدول ۱ آمده است [۱].

جدول ۱. بیماری‌های مرتبط با برونشکتازی

بیماری	بیماری
سیستیک فیبروزیس مادر زادی	عفونت
سکستراسیون ریه	باکتریال (بردتلاپرتوسیس، مایکوپلاسما پنومونیه، هموفیلوس انفلوانزا، پزودوموناز ارژینوزا، کلبسیلا پنومونیا، استافیلوکوکوس اریوس، استرپتوکوکوس پنومونیا، موراکسلا کاتارالیس)
α_1 - آنتی تریپسین	ویروسی (RSV، سرخک، انفلوانزا، ابله مرغان، HIV)
سندرم مارفان	مایکوباکتریال (توبرکولوز، MAC)
اسپیراسیون/انسداد برونش‌ها/خفگی	قارچی (اسپرژیلوس)
اسپیراسیون محتویات معده/برگشت اسید معده و اسپیراسیون آن	نقص ایمنی یا ایمونولوژیک
توده یا تومور اندوبرانکیال	اولیه: هایپوگاماگلوبولینیمیا، کمبود زیردسته‌های IgG، کمبود IgE یا IgM، آگاماگلوبولینیمیا، CVID و آگاماگلوبولینیمای X-Linked
در معرض آرسنیک قرار گرفتن	ثانویه یا اکتسابی: ایدز، کاهش ایمنی در نتیجه عوارض دارویی، سرطان
بیماری‌های روماتوئید و اتوایمیون (نادر): آرتريت	الریژیک برانکوپولمونری اسپرژیلوسیس (ABPA) و الریژیک برانکوپولمونری مایکوسیس (APBM)
روماتوئید، سندرم شوگرن، لوپوس اریتماتوس سیستمیک، بیماری التهابی روده	

ایدیوپاتیک

دوزهای پایین‌تر اشعه قرار می‌گیرد [۱۱].

کمبود α_1 آنتی‌تریپسین نیز در بیماران سنین بالاتر با آمفیزم شدیدتر لوب‌های تحتانی دیده می‌شود [۱۲].

اختلال اولیه در حرکت مژه‌های راه‌های هوایی PCD (Primary ciliary dyskinesia) بیماری اتوزومال مغلوب با تظاهرات متفاوت است. سن متوسط تشخیص ۴/۴ سال است و ۱/۱۵۰۰ تا ۱/۴۰۰۰۰ تولد را درگیر می‌کند [۱]. ساختمان مژک‌ها نقص‌های متفاوتی پیدا می‌کند. جدی‌ترین مورد سندرم کارتاژنر است که ۵۰٪ بیماران را درگیر می‌کند [۱۳]. نوع کلاسیک، قرار گرفتن همزمان معکوس عضوها (برای مثال قلب) است [۱۴]. هتروتاکسی (situs ambiguus) و نقص‌های مادرزادی قلب و عروق) در گروهی از بیماران دیده می‌شود (۶٪ در یک مطالعه گزارش شده است). که در این موارد اکوکاردیوگرام و سونوگرافی شکم توصیه می‌شود [۱۵].

این بیماران دارای چند طحال هستند. ۱۵ ارتباط با جهش در ژن‌های *DNAH5* روی کروموزوم 5p15.2 و *DNAI1* روی کروموزوم 9p13.3 دیده شده است [۱۴]. در نتیجه نقص عملکرد مژک‌ها، خلط به‌خوبی خارج نمی‌شود و بیماران تحت عفونت‌های مزمن و مکرر ویروسی و باکتریال قرار می‌گیرند. آن‌ها برونشیت، پنومونی، خلط خونی، سینوزیت و ناباروری پیدا می‌کنند. برونشکتازی و در نهایت کور پولمونل حاصل می‌شود. سینوزیت، برونشکتازی و کلابینگ عواقب دیر رس PCD است [۱۳]. نقص عملکرد مژک‌ها همچنین سبب بیماری پلی‌سیستیک کبد و کلیه و اترزی مجاری صفراوی می‌شود. عوارض احتمالی مغز و اعصاب عبارتند از رتینوپاتی و هیدروسفالوس. آترزی مری و برگشت شدید اسید معده نیز دیده شده است. تشخیص با آزمون نیتریک اکساید بینی و آزمون حرکت مژک‌ها با آزمون‌های ساکارین، میکروسکوپ نوری و الکترونی است و کشت سلول‌های مخاط بینی در صورت شک به بیماری [۱۴ و ۱۶]. اسپرومتری انسدادی است و نمایشگر کاهش FVC و عدم پاسخ به برونکودیلاتور است [۲]. وضوح سی‌تی نمایانگر برونشکتازی در لوب‌های میانی و تحتانی (بیشتر میانی درگیر است) است. پکتوس اکسکاویتوم و کایفواسکولیوز می‌تواند وجود داشته باشد [۹]. راه‌های تشخیصی در حال شکل‌گیری عبارتند از تصویربرداری ایمونوفلوروسنت‌های رزولوشن و ویدیو میکروسکوپی پرسرعت [۱].

آسپیراسیون جسم خارجی با تظاهرات تنگ نفس، خس خس و سرفه و آتلکتازی یا پر هوایی در رادیوگرافی بروز می‌کند [۱]. آزمون‌های تشخیصی در جدول ۲ آمده است [۱].

در کشورهای در حال توسعه، عفونت شایع‌ترین دلیل برونشکتازی است. در کشورهای توسعه یافته واکسیناسیون و استفاده از آنتی‌بیوتیک‌ها شیوع برونشکتازی را در کودکان کاهش داده است. این بیمار از آنجا که سابقه نگهداری یک قناری را دارد، سیتاکونیوز نیز مورد نظر است [۴]. سیرکوویروس‌های طیور نیز در بیماری ریه نگهدارنده پرندگان عامل مؤثری در نظر گرفته می‌شود [۵].

موارد دیگر عفونت مورد نظر سالمونلوز، توکسوپلاسموز، آلوئولیت آلرژیک، عفونت باکتریایی، ویروسی، قارچی و انگل‌ها هستند زیرا که او اتوزینوفیلیا نیز دارد [۶]. با وجود این، برونشکتازی با نتایج سهمگینی همراه است.

عوامل مؤثر دیگری نیز در کودکان در برونشکتازی مطرح می‌شود که عبارتند از نقص ایمنی، موارد ارثی، آسپیراسیون، آسم، استنشاق گازهای سمی و موارد ایدیوپاتیک [۱].

برای ارزیابی نقص ایمنی پاسخ آنتی‌بادی در مقابل واکسن هموفیلوس آنفلوانزای تیپ B مورد نظر است و میزان چهار برابر شده توصیه می‌شود. CVID (Common variable immunodeficiency) در بزرگسالان شیوع بیشتری دارد. بررسی نقص ایمنی هومورال در بیماران مزمن سینوسی-ریوی همراه با درمان سریع توصیه می‌شود [۱] در این بیماران سوء جذب نیز دیده می‌شود [۷]. موردی از CVID همراه با سندرم کارتاژنر در بیماری گزارش شده که پس از آشکار شدن علائم بالینی، دچار افت کلینیکال شده است [۸].

سیستیک فیبروز عامل شایعی برای برونشکتازی است و می‌توان برای تشخیص آن از آزمون‌های جنینی استفاده نمود و افزایش میزان سدیم و کلراید در عرق را در بیماری با عفونت‌های مکرر تنفسی نشان داد. این بیماری، ۱/۲۵۰۰ سفیدپوست متولد شده و ۱/۱۷۰۰۰ سیاه‌پوست متولد شده در آمریکا را درگیر می‌کند. این ناراحتی اتوزومال مغلوب است و گیرنده‌ای به نام سی اف ترانس‌ممبرین کاندکتانس رگولاتور را درگیر می‌کند که موتاسیون دلتا اف ۵۰۸ (delta (F508) نوع شایع آن است [۱]. نمره‌گذاری سی تی برای سنجش بیماری پیشنهاد شده است و هر دو سال باید تکرار شود. امتیاز کسب شده بر اساس برونشکتازی، ضخیم شدن دیواره راه‌های هوایی بر اثر التهاب و انسداد توسط خلط (mucous plugs) است. سیستیک فیبروز درگیری منتشر و لوب‌های فوقانی را در سی تی قفسه سینه بیشتر شامل می‌شود [۹]. تراکم، نودول‌های ریوی، ضخیم شدن برونش‌ها، برونشکتازی و گشادی برونش‌ها و پر هوایی دیده می‌شود [۱۰]. سی تی مالتیدینکتور (آشکار ساز چند ردیفی) وسیله‌ای است که برای تشخیص و پیگیری استفاده می‌شود و بیمار در معرض

جدول ۲. ارزیابی برونشکتازی

روش

راديوگرافي: راديوگرافي قفسه سينه ممكن است غير طبيعي باشد. روش ايده ال سي تي با تفكيك پذيري بالا است؛ گشادي راه هوايي بيش از ۱/۵ برابر شريان مجاور، عدم شاخه شدن و باريكي تدريجي راه‌هاي هوايي به سمت اطراف، ضخيم شدن ديواره برونش‌ها، تغييرات استوانه‌اي، واريکوز يا كيسه‌اي با درگيري موضعي يا منتشر

آزمایش‌ها: CBC-diff

آزمون کلراید عرق برای تشخیص سیستیک فیروز

میزان سرمی ایمونوگلوبولین‌های IgG و زیرسته‌های آن، IgA و IgM (با تیتراهای قبل و بعد از واکسیناسیون اگر کمبود یکی از زیر گروه‌های IgG یا عدم پاسخ ایمنی مورد شک است)

کشت خلط یا مایع شستشوی برونکوالونولار برای باکتری‌ها، ویروس‌ها، قارچ‌ها و پاتوژن‌های مایکوباکتریال

آزمون عملکرد نوتروفیل‌ها شامل اپسونیزاسیون، کیموتاکسیس و NBT تحریک ایمنی توسط آنتی‌ژن و میتوژن برای ارزیابی قدرت تکثیر

سلول‌های B و T

آزمون HIV

سنجش کمپلمان‌ها: کل کمپلمان‌های هیمولیتیک (CH50) و C3 و C4 α_1 - آنتی‌تریپسین

پرسیتانت‌های اسپرژیلوس، به ویژه IgE ضد اسپرژیلوس و میزان کل IgE اگر الرژیک برونکوپولمونری اسپرژیلوسیس یا علیه قارچ‌های دیگر مورد نظر است

فاکتور روماتوئید (ESR)، و آزمون‌های دیگر اتوایمون در موارد شک

بالینی

عملیات تشخیصی

برونکوسکوپی

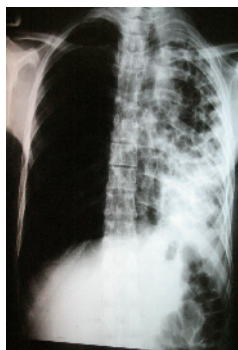
بیوپسی

PPD برای تویر کولوز

گزارش مورد

بیمار آقای بود ۵۱ ساله، ساکن تهران و نظامی با سابقه بستری‌های متعدد در بیمارستان برای عفونت ریه که با شکایت سرفه با خلط که از سال گذشته افزایش یافته به درمانگاه ریه مراجعه کرده‌بود. او تا کنون سه بار برای

عفونت ریه بستری شده بود و اولین بار آن در سن ۱۰ سالگی بوده است. او پس از بستری تنها کمی بهتر می‌شده و ترشح خلطش به تدریج افزایش داشته‌است. از دو سال پیش که زمان آخرین بستریش نیز بوده است از خلط مزمن با تخلیه دو تا سه بار در ساعت شکایت داشت. در حدود نصف استکان خلط بد بو، سبز تیره و حجمی در روز داشت. بیمار از تنگی نفس و خس خس سینه نیز شاکی بود. درد سینوس و آبریزش پشت بینی نداشت. وزن بیمار در حدود ۷ کیلوگرم در عرض یک ماه گذشته کاهش یافته بود. او از تب و لرز و خلط خونی شکایت نمی‌کرد و با فرد مسلولی در تماس نبوده است. بیمار درد قفسه سینه، تپش یا تنگی نفس همرا با فعالیت یا استراحت نداشت. تنوع، استفراغ، اسهال یا خون در ادرار وجود نداشت. بیمار سابقه بیماری دیگر یا جراحی در گذشته را نداد ولی در کودکی دچار سرخک شده بود. واکسیناسیون کودکی کامل بود. گاهی دچار کهیر و خارش می‌شد ولی مربوط به فصل خاصی نبود. بیمار دارویی مصرف نمی‌کرد و سابقه حساسیت دارویی را نمی‌داد. مصرف سیگار نداشت و از مواد مخدر یا الکل استفاده نمی‌کرد. او متأهل بود و یک فرزند دو ساله داشت که سالم بود. بیمار ۱ سال بود که حیوان خانگی (قناری) در منزل نگه می‌داشت. سابقه بیماری ریوی یا ناراحتی دیگری را بیان نکرد. مادر و پدر بیمار نسبت فامیلی دور با یکدیگر داشتند. فشار خون ۱۱۰/۷۰، ضربان ۷۲ نبض در دقیقه، تعداد تنفس ۲۰ و دمای دهانی ۳۷ درجه سانتی‌گراد بود. به زمان و مکان واقف بود. بزرگی غدد لنفاوی نداشت. صداهای قلب طبیعی بود. در معاینه ریه، صداهای ریه در سمت چپ افزایش داشت. شکم نرم و بدون درد بود و ارگانومگالی نداشت. معاینه نورولوژیک نرمال بود. کلابینک خفیف بدون سیانوز و ادم مشاهده شد. رادیوگرافی قفسه سینه سیست‌های فراوان در سمت چپ (شکل ۱) با شیفت مدیاستن به سمت چپ نشان داد.



شکل ۱. رادیوگرافی قفسه سینه با سیست‌های متعدد سمت چپ و شیفت مدیاستن به سمت چپ

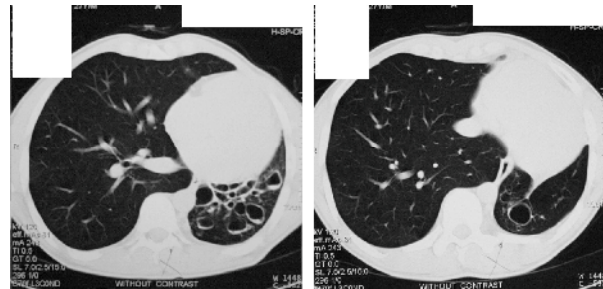
کودکی بررسی شد. بیمار برای آزمون کلراید عرق و میزان ایمونوگلوبولین‌ها ارجاع شد. بادی باکس برای او توصیه شد و آزمون خلط برای باکتری‌ها، قارچ‌ها و مایکوباکتری‌ها و کشت فرستاده شد. پیشگیری با درمان سریع سرفه، سینوزیت، جسم خارجی و برگشت اسید معده است.

درمان با آنتی‌بیوتیک‌ها و برونکودیلاتورها صورت گرفت. آنتی‌بیوتیک‌ها را در صورت نیاز یا به‌صورت از قبل تعیین شده با همان آنتی‌بیوتیک یا روش چرخشی با استفاده از آنتی‌بیوتیک‌های مختلف تجویز کرده‌اند. ارگانیزم‌های شایع عبارتند از هموفیلوس انفلوانزا و سودومونا و استرپتوکوکوس پنومونیا. عفونت با سودومونا با گذشت زمان افزایش می‌یابد و نشانی از پیشرفت بیماری است [۱۶].

راهکارهای عمومی عبارتند از پرهیز از کشیدن سیگار، تغذیه مناسب و واکسیناسیون شامل واکسن انفلوانزای سالانه (واکسن‌های زنده در موارد نقص ایمنی توصیه نمی‌شود)، کمک به تخلیه ترشحات با استفاده از استیل سیستین و استفاده از نبولیزاسیون سالین هایپرتونیک (مفید بودن آن در سیستمیک فیبروز نشان داده شده است) یا مانیتول (سودمندی آن در بیماران برونشکتازی و سیستمیک فیبروز و آسم نشان داده شده است) [۸، ۱۶]. کورتیکواستروئیدهای استنشاقی یا سیستمیک در صورت واکنش راه‌های هوایی کاربرد دارد. بیماران بستری شده به دو آنتی‌بیوتیک ضد سودومونا شامل آمینوگلیکوزید با درمان برای یک تا چهار هفته نیاز دارند. استفاده از کورتیکواستروئید استنشاقی و استفاده از بتا دو آگونیست‌های استنشاقی ممکن است به بیماران غیر سیستمیک فیبروز کمک کند. ریکامیننت د ان از اروسولایزد در سیستمیک فیبروز استفاده می‌شود. فیزیوتراپی قفسه سینه شامل تخلیه موضعی، ضربه به قفسه سینه و راه‌های بازدم اجباری به‌صورت سنتی استفاده شده‌است. در بیماری پیشرفته یا در موارد عدم پاسخ به درمان‌های توصیه شده جراحی قابل انجام است تا از عفونت‌های مکرر و خلط خونی جلوگیری شود. بیماران پس از جراحی ۵/۴۲ تا ۷۵٪ بهتر می‌شوند [۱].

مطالعات درباره درمان‌های جدید برونشکتازی در زیر بیان شده‌است. توپرامیسین استنشاقی همراه با سیپروفلوکساسین در درمان عفونت حاد با سودوموناس در میکروبیولوژی و پاسخ بالینی آثار سودمندی داشته است ولی در کل بهبودی حاصل نشده است؛ دلیل این مسئله را خس ناشی از این دارو می‌دانند. کولیسیتین استنشاقی در حال آزمایش است و عوارض جانبی

در سی‌تی‌اسکن قفسه سینه بدون ماده حاجب (شکل ۲) قلب و مدیاستن و پلور طبیعی به‌نظر می‌رسید ولی شیفت به سمت چپ وجود دارد و ریه راست پر هواست. سیست‌های متعدد با اندازه متوسط و دیواره ضخیم در ریه چپ دیده شد که بعضی حاوی مایع بود (بیشتر در لوب فوقانی) و کاهش حجم ریه که به نفع برونشکتازی است. ریه راست پارانشیم طبیعی و علایم برونکواسکولار طبیعی را نشان داد.



شکل ۲. سی‌تی بدون ماده حاجب نشان‌دهنده برونشکتازی شیفت مدیاستن به سمت چپ و پر هوایی ریه راست است.

در اسپرومتری FEV1 و FVC هر کدام ۷۰٪ و FEF25-75 و PIF ۵۹٪ پیش بینی شده است.

به پرونده الکترونیکی بیماران بستری شده از ابتدای سال ۱۳۸۶ تا مرداد ۱۳۸۷ رجوع شد و ۲۹۱ مورد برونشکتازی در تشخیص نهایی وجود داشت که شامل سنین ۵ الی ۸۳ بودند. بیست و چهار مورد، سن کمتر از هجده سال داشتند. پنجاه مورد سل قدیمی و بیست و دو مورد سیستمیک فیبروز و بیست و یک مورد بیمار با نقص ایمنی و پنج مورد سندرم کارتاژنر یافت شد. طیف سنی برای کارتاژنر ۹ الی ۲۵ و برای بیماران نقص ایمنی ۲ الی ۴۳ سال بود. پرونده بستری ده مورد از آخرین موارد برونشکتازی نیز مطالعه شد. سه مورد مشکوک به بیماری سل قدیمی بودند. یکی از آن‌ها آزمون PPD هشت میلی‌متر نشان داده بود. خلط هر سه بیمار از نظر اسمیر و PCR برای سل فعال منفی بود. اگر چه یکی از بیماران در حال درمان دارویی برای توپرکولوز قرار داشت. یک مورد را آقای هفده ساله با سندرم جابز (افزایش IGE) و موردی دیگر را کودکی پنج ساله با آسپیراسیون جسم خارجی که استخوان مرغ بود تشکیل می‌داد.

بحث و نتیجه‌گیری

در این بیمار عوامل مادرزادی برونشکتازی به علت بیماری در

شایع‌ترین ارگانیزم‌ها هستند، نیز دارای اهمیت است [۱۳ و ۱۴]. در صورت عفونت با سودوموناس درمان مثل سیستمیک فیروز انتخاب می‌شود و آنتی‌بیوتیک‌های خوراکی و استنشاقی ضد سودوموناس استفاده می‌شود. اگر پاسخ به آنتی‌بیوتیک خوراکی مطلوب نباشد آنتی‌بیوتیک تزریقی توصیه می‌شود. درمان منظم هر سه ماه با آنتی‌بیوتیک‌های تزریقی ممکن است برای بیماری شدیدتر سودمند باشد. سالین نبولیزه می‌تواند به تخلیه مخاط کمک کند. واکسیناسیون کودکان، انفلوانزا و واکسن پنوموکوکسال توصیه می‌شود.

نداشته است. ماکرولیدها مقدار خلط را کاهش داده، عملکرد ریه را بهتر کرده‌است و به کنترل علائم کمک کرده‌است. داروهای آخر در مطالعه‌ای در ژاپن مرگ و میر را نیز کاهش داده است [۱۶]. در مورد بیمار مورد نظر مقاله حاضر همراهی برونشکتازی و وجود کیست‌های متعدد در ریه از نکات جالب توجه و مهم است که این بیمار را به یک بیمار قابل توجه تبدیل می‌کند. درمان PCD شامل فیزیوتراپی و ورزش است. درمان تهاجمی عفونت‌های فوقانی و تحتانی ریه مهم است. آنتی‌بیوتیک‌ها بر اساس کشت و حساسیت خلط و نمونه‌برداری انتخاب می‌شود و درمان هموفیلوس انفلوانزا و استرپتوکوکوس پنومونیا که

جدول ۳. نتایج آزمایش‌ها

آزمایش‌ها	نتایج بیمار	مقادیر طبیعی
Fasting Blood Sugar	۸۳ mg/dl	۷۰-۱۱۰
Urea	۲۷ mg/dl	۱۰-۵۰
Creatinine	۱/۰ mg/dl	۰/۷-۱/۴
WBC	۱۰/۱۴ cells/MicroL	۴-۱۱ * ۱۰ ^۸ ۳
RBC	۵/۳۱	Male ۴/۵-۵/۹ * ۱۰ ^۹ ۶ Female ۴/۵-۵/۱ * ۱۰ ^۹ ۶
Hgb	۱۴/۵ g/dl	Male ۱۴-۱۷/۵ Female ۱۲/۳-۱۵/۳
Hct	۴۴/۶%	Male ۴۱/۵-۵۰/۴ Female ۳۶-۴۴/۶
Plt-Count	۲۳۴ * ۱۰ ^۳ /MicroL	۱۵۰-۴۵۰ * ۱۰ ^۳
Differential%		
Neut(Seg)	۵۸/۵	۵۶
Lymph	۲۵/۰	۳۴
Monocyte	۱۱/۲	۴
Eosin	۵/۱	۲/۷
Baso	۰/۲	۰/۳
RBC Index		
MCV	۸۴/۰ fl	۸۰-۹۶
MCH	۲۷/۳ Pg	۲۷/۵-۳۳/۲
MCHC	۳۲/۵ g/dl	۳۳/۴-۳۵/۵
RDW	۱۳/۱	۱۱/۶-۱۴/۶
ESR (1 Th Hr)	۱۷ mm/h	Male <۲۰ Female <۳۰
Sputum Smear	Negative*۳	Negative

است. در صورت نیاز به گذاشتن لوله تراشه در جراحی مشاوره با جراح آشنا با PCD توصیه می‌شود. پاکیزگی گوش و استفاده از قطره‌های ضد سودوموناس (مثل سیپروفلوکساسین) و آزمون‌های شنوایی توصیه می‌شود. ناباروری را نیز می‌توان با تزریق داخل سیتوپلاسم اسپرم درمان کرد [۱۴].

لوپکتومی نادر است و بیماران معدودی نیاز به پیوند ریه پیدا می‌کنند. درمان دارویی در تثبیت بیماری PCD موفقتر از CF بوده است. استقلال با استفاده از ماسک با فشار مثبت بازدمی و راه هوایی اورال در بیمار و دستگاه‌های فشار مثبت بازدمی متغیر تشویق می‌شود. احتمال عفونت شدید گوش میانی موردی خاص

References

1. Boren EJ, Teuber SS, Gershwin ME. A Review of Non-Cystic Fibrosis Pediatric Bronchiectasis. *Clin Rev Allergy Immunol* 2008; 34:260-73..
2. Alzeer AH, Masood M, Basha SJ, Shaik SA. Survival of bronchiectatic patients with respiratory failure in ICU. *BMC Pulm Med* 2007; 7: 17.
3. Fajac I, Viel M, Sublemontier S, Hubert D, Bienvenue T. Could a defective epithelial sodium channel lead to bronchiectasis. *Respir Res* 2008; 9: 46.
4. Palmer SR. Psittacosis in man-recent developments in the UK: a review. *J R Soc Med* 1982; 75: 262-7.
5. Bougiouklis PA. Avian circoviruses of the genus Circovirus: A potential trigger in Pigeon breeder's lung (PBL)/Bird fancier's lung (BFL). *Med Hypotheses* 2007; 68: 320-3.
6. Jeong YJ, Kim KI, Seo IJ, Lee CH, Lee KN, Kim KN, et al. Eosinophilic lung diseases: a clinical, radiologic, and pathologic overview. *Radiographics* 2007; 27: 617-37.
7. Detková D, de Gracia J, Lopes-da-Silva S, Vendrell M, Alvarez A, Guarner L, et al. Common variable immunodeficiency: association between memory B cells and lung diseases. *Chest* 2007; 131: 1883-9.
8. Skorpinski EW, Kung SJ, Yousef E, McGeady SJ. Diagnosis of common variable immunodeficiency in a patient with primary ciliary dyskinesia. *Pediatrics* 2007; 119: 1203-5.
9. Kennedy MP, Noone PG, Leigh MW, Zariwala MA, Minnix SL, Knowles MR, et al. High-resolution CT of patients with primary ciliary dyskinesia. *Am J Roentgenol* 2007; 188: 1232-8.
10. Davis SD, Fordham LA, Brody AS, Noah TL, Retsch-Bogart GZ, Qaqish BF, et al. Computed tomography reflects lower airway inflammation and tracks changes in early cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; 175: 943-50.
11. Robinson TE. Computed tomography scanning techniques for the evaluation of cystic fibrosis lung disease. *Proc Am Thorac Soc* 2007; 4: 310-5.
12. Wood AM, Simmonds MJ, Bayley DL, Newby PR, Gough SC, Stockley RA. The TNFalpha gene relates to clinical phenotype in alpha-1-antitrypsin deficiency. *Respir Res* 2008; 9: 52.
13. Ortega HA, Vega Nde A, Santos BQ, Maia GT. Primary ciliary dyskinesia: considerations regarding six cases of Kartagener syndrome. *J Bras Pneumol* 2007; 33: 602-8.
14. Bush A, Chodhari R, Collins N, Copeland F, Hall P, Harcourt J, et al. Primary ciliary dyskinesia: current state of the art. *Arch Dis Child* 2007; 92: 1136-40.
15. Kennedy MP, Omran H, Leigh MW, Dell S, Morgan L, Molina PL, et al. Congenital heart disease and other heterotaxic defects in a large cohort of patients with primary ciliary dyskinesia. *Circulation* 2007; 115: 2814-21.
16. Pifferi M, Caramella D, Cangiotti AM, Ragazzo V, Macchia P, Boner AL. Nasal nitric oxide in atypical primary ciliary dyskinesia. *Chest* 2007; 131: 870-3.