

بررسی موارد بیماری

CASE REPORTS

آمفیزم لوبر مادرزادی

دکتر منوچهر امیر فیض ☆
دکتر عبدال... آل آقا ☆ ☆ ☆
دکتر جعفر کورانلو ☆ ☆ ☆
دکتر میر محمود سید احدی ☆ ☆ ☆
دکتر بتول رحیمی ☆ ☆ ☆

خلاصه

طی چهار سال گذشته از ۴/۱۰/۶۰ تا ۲۸/۹/۶۴ ما ۷ بیمار را از طریق جراحی به علت آمفیزم لوبر درمان کرده ایم.

عارضه پاتولوژیک در تمام بیماران در لوب فوقانی ریه چپ بوده است. دیسترس تنفسی و پنومونی بارزترین علامت بالینی در این بیماران است. تشخیص با پرتونگاری از قفسه سینه تایید شد. درمان انتخابی لوکتومی لوب مبتلا است.

• استاد و مدیر گروه جراحی اطفال دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی.

• استادیار جراحی اطفال مرکز پزشکی طالقانی (دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی).

• شهید بهشتی).

• استادیار آسیب شناسی دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی.

سیانوز لبها دچار شده است. در موقع مراجعه نیز دیسترس تنفسی شدید همراه با سیانوز لبها و انتهاها داشته است.

بعد از انجام پرتونگاری از قفسه سینه و ملاحظه علائم پرتوشاختی، بیمار به صورت اورژانس تحت عمل جراحی لوبکتومی لوب فوقانی ریه چپ قرار گرفت.

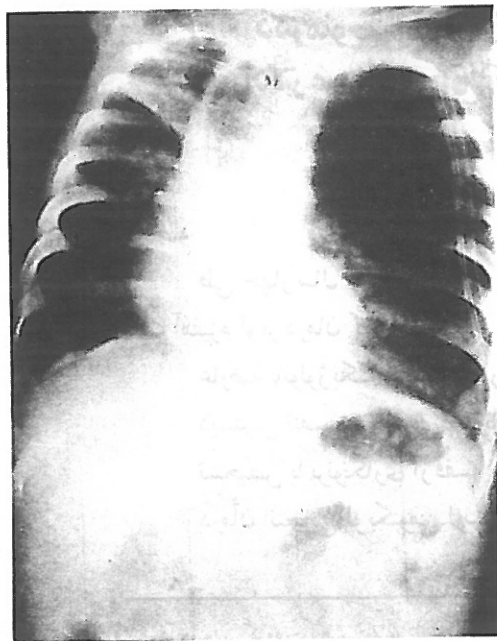
بیمار در تاریخ ۶۴/۹/۲۸ با حال عمومی خوب مرخص گردید. جواب آسیب شناسی. آمفیژم در لوب فوقانی ریه چپ.

۳. مصطفی ق. بیمار ۸ ماهه و سومین فرزند خانواده است. زایمان در شرایط طبیعی و بموقع (ترم) بوده است. دوران آبستنی طبیعی بوده است و پدر و مادر خویشاوندی نزدیک با یکدیگر ندارند. سایر فرزندان سالم اند. بیمار از بدو تولد دچار دیسترس تنفسی و تب متناوب بوده و کاهش وزن پیدا کرده است. بیمار از ۱۵ روز قبل از مراجعه به ما در بیمارستانی در بهشهر بستری بوده است. جالب آنکه بیمار با تشخیص پنوموتوراکس مورد تراکوستومی با لوله (tube thoracostomy) قرار گرفته بود. (شکل ۱)

بیمار در روز مراجعه (۶۴/۲/۱۴) به علت دیسترس شدید تنفسی مورد عمل جراحی لوبکتومی لوب فوقانی ریه چپ قرار گرفت. (شکل ۲)

بیمار در تاریخ ۶۴/۲/۲۴ با حال عمومی خوب مرخص گردید. (شکل ۳)

جواب آسیب شناسی. آمفیژم، آتلکتازی و هیپوپلازی غضروف برونش لوب فوقانی ریه چپ.



شکل ۱

مقدمه

آمفیژم لوبر مادرزادی یکی از دلایل مهم دیسترس تنفسی (خفقان) در نوزادان و اوائل دوران شیرخوارگی است.

در این عارضه یکی یا دوتا از لوب های ریه دچار افزایش فشار داخل حبابچه ای و پاره شدن حبابچه ها همراه با انفیلتراسیون (نفوذ) هوا در بافت ریه می گردد و این حالت خود باعث آتلکتازی لوب مجاور و شیفت مدیاستن و اصطلاحاً فتق ریه به سمت مقابل می گردد و در نتیجه فشار بر روی قلب و عروق آن و کاهش حجم مؤثر ریه (باقت سالم) دیسترس تنفسی (خفقان) به درجات گوناگون ایجاد می شود.

ویژگیهای بالینی آمفیژم لوبر مادرزادی اولین بار توسط نلسن Nelson تشریح شد. در سال ۱۹۳۹ مک لین MacLine بعد از تجربه روی حیوانات علت بیماری را عدم تعادل و توازن بافت ریه و افزایش فشار داخل حبابچه ای اعلام نمود و در همین سال اورستریت Over street ویژگیهای پاتولوژیک (آسیب شناختی) بیماری را شرح داد و در مورد رابطه احتمالی کمبود غضروف در برونش های لوبر پافشاری نمود. در سال ۱۹۴۵ گراس Grass و لوئیس Lewis درمان موفقیت آمیز آمفیژم لوبر را با لوبکتومی شرح دادند.

معرفی بیماران

طی سالهای ۱۳۶۰ تا ۱۳۶۴ هفت مورد آمفیژم لوبر مادرزادی مورد مطالعه و درمان قرار گرفته اند که اینک به شرح یک یک آنها می پردازیم:

۱. اسماعیل الف. بیمار یک ماهه و فرزند اول خانواده است. زایمان طبیعی و بموقع (ترم) بوده است. دوران آبستنی و زندگی درون زهدانی طبیعی بوده است و پدر و مادر خویشاوندی نزدیک با یکدیگر ندارند.

بیمار از ۱۵ روز قبل از مراجعه دچار سرفه های مکرر و سیانوز لبها گردیده و به علاوه تب داشته است. در موقع مراجعه دیسترس تنفسی شدید همراه با سیانوز انتهاها و لبها و در معاینه ریه رآلهای کریپتان داشته است. در پرتونگاری از ریه علائم واضح آمفیژم ریه چپ داشته است و انحراف واضح مدیاستن به سمت مقابل ملاحظه گردید. بیمار با تشخیص آمفیژم لوبر در ۶۳/۱۲/۶ مورد عمل جراحی لوبکتومی لوب فوقانی ریه چپ قرار گرفت.

این بیمار در تاریخ ۶۳/۱۲/۲۴ با حال عمومی خوب مرخص گردید.

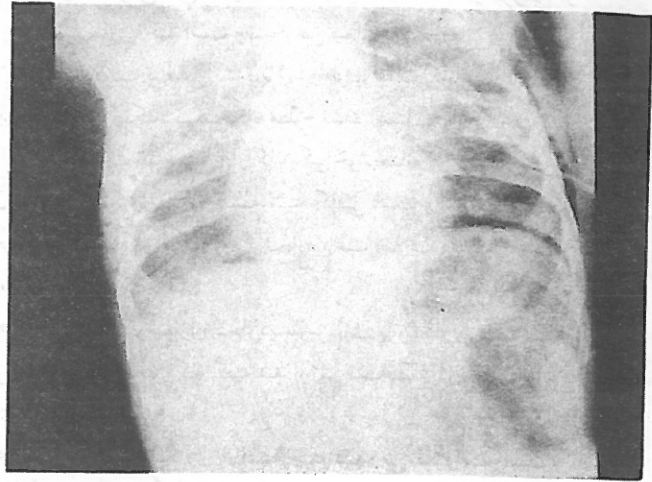
جواب آسیب شناسی. آمفیژم لوبر مادرزادی (لوب فوقانی ریه چپ) همراه با هیپوپلازی غضروف نای و ذات الریه خیف توأم با افزایش بافت بینابینی.

۲. بهزاد پ. بیمار ۱۸ روزه و سومین فرزند خانواده است. زایمان در شرایط طبیعی و به موقع (ترم) و وزن وی در موقع تولد ۳۲۰۰ گرم بوده است، پدر و مادر خویشاوندی نزدیک با یکدیگر ندارند. سایر فرزندان سالم اند. بیمار از بدو تولد دچار تنگی نفس بوده است و در چند روز قبل از مراجعه، بخصوص در موقع خوردن شیر، به خفقان شدید همراه با

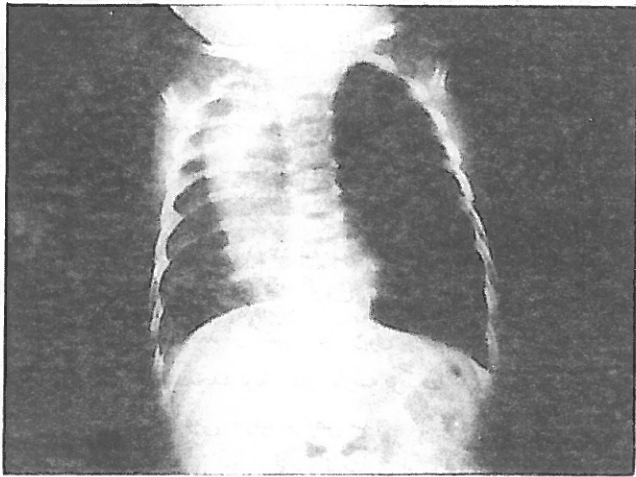
۵. شیذرق. بیمار نوزادی است که بلافاصله بعد از تولد دچار سیانوز و دیسترس تنفسی گشته و در روز سوم تولد، سیانوز بسیار شدید و حال عمومی نوزاد وخیم می‌شود. در پرتونگاری از قفسه سینه انحراف مدیاستن به سمت مقابل ملاحظه شد. بیمار در تاریخ ۶۰/۱۰/۴ به طور اورژانس مورد عمل جراحی لوپکتومی لوپ فوقانی ریه چپ قرار گرفت.

دوره آبستنی مادر در ماه هشتم به علت پاره شدن کیسه آب متوقف می‌شود. بیمار، اولین فرزند خانواده است و والدین با یکدیگر نسبت خویشاوندی نزدیک ندارند.

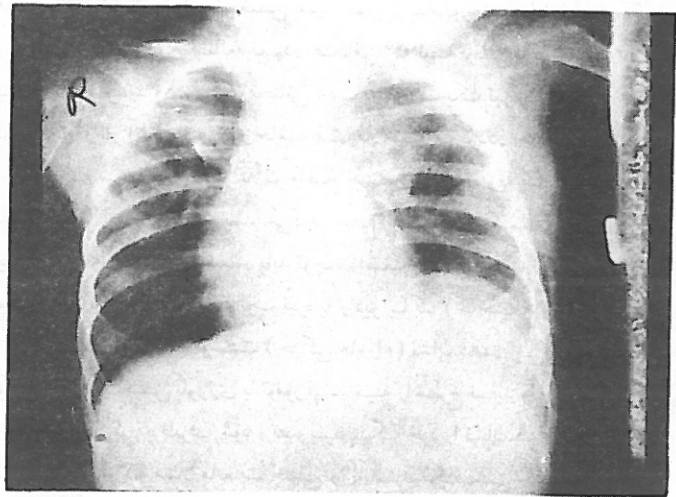
نوزاد ۶ روز بعد از عمل با حال عمومی خوب مرخص شد. جواب آسیب شناسی. آمفیژم لوبر لوپ فوقانی ریه چپ.



شکل ۲



شکل ۴



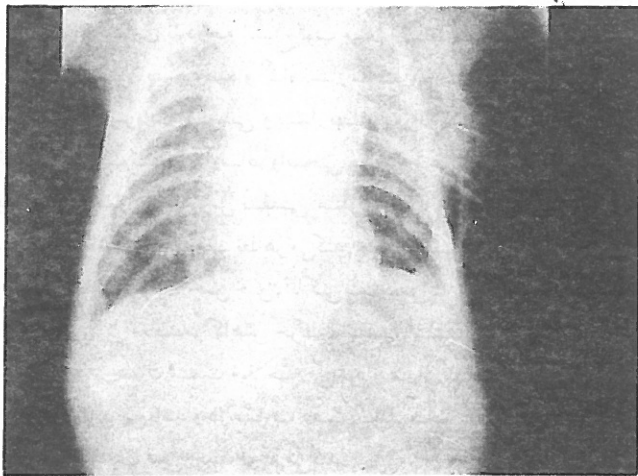
شکل ۳

۴. علی م. بیمار ۴۰ روزه و چهارمین فرزند خانواده است و در شرایط طبیعی و بموقع (ترم) متولد گردیده است. دوران آبستنی طبیعی بوده است و پدر و مادر با یکدیگر خویشاوندی نزدیک ندارند. سایر فرزندان سالم هستند.

این بیمار از بدو تولد دچار دیسترس تنفسی و سیانوز آنهاها به طور متناوب و گاه تاکی پنه و تنفس شکمی بوده است. در موقع مراجعه دیسترس تنفسی شدید داشت و بعد از پرتونگاری از قفسه سینه - که تشخیص را تأیید می‌کرد - در تاریخ ۶۳/۱۱/۱۳ مورد عمل جراحی لوپکتومی لوپ فوقانی ریه چپ قرار گرفت (شکل‌های ۴ و ۵).

بیمار در تاریخ ۶۳/۱۱/۲۵ با حال عمومی خوب از بیمارستان مرخص شد.

جواب آسیب شناسی. آمفیژم لوبر لوپ فوقانی ریه چپ، غضروف برونش ظاهراً هیپوپلاستیک نیست.



شکل ۵

درمان فوری را الزامی می‌نماید؛ و از طرفی، برعکس در گروهی از بیماران سیر بیماری کند است و تشخیص بیماری - تا زمانی که بیمار مبتلا به یک عفونت تنفسی نشده باشد و ظرف مدت کوتاهی علائم به صورت آشکار بروز نکند - هیچگاه مطرح نشده است.

از نظر امکانات تشخیصی پاراکلینیکی خوشبختانه در اکثر قریب به اتفاق موارد پرتونگاری ساده قفسه سینه کافی است و امکانات دیگر تشخیصی، گذشته از آنکه لزومی ندارد باعث اتلاف وقت می‌گردد و گاه می‌تواند خطرناک باشد.

هرگاه نوزاد یا شیرخواری دچار دیسترس باشد پرتونگاری قفسه سینه الزامی است و همان‌طور که گفته شد ارزش تشخیصی زیادی در این بیماری دارد.

علائمی که در پرتونگاری از قفسه سینه دیده می‌شود واضح است و تشخیص بیماری را سریعاً ممکن می‌سازد (شکلهای ۴ و ۵). کاهش دانسیته یک سمت قفسه سینه نشان دهنده افزایش اتساع لوب مبتلا است. عروق ریوی و برونش‌ها در سمت مبتلا ظریف‌تر و کمتر از حالت عادی است. برای تشخیص آمفیزم لوبر از پنوموتوراکس باید فیلم را در نور مناسب و قوی مطالعه نمود. هنگامی که لوب فوقانی ریه چپ مبتلا باشد (حدود ۵۰٪) لوب تحتانی چپ به صورت یک تیرگی مثلث کوچک (در اثر آتلکتازی) در حاشیه قلب ملاحظه می‌گردد. جابجایی مدیاستن به سمت مقابل از علائم واضح است و به علاوه ریه مبتلا به سمت مقابل اصطلاحاً فتق پیدا می‌کند. سطح دیافرام در سمت مبتلا پایین‌تر از حالت عادی است. باید توجه داشت که در دوران نوزادی ممکن است رادیوگرافی یک لوب تیره یا رادیوآپاک (حاجب ماوراء) را به جای یک لوب رادیولوسنت (حاکی ماوراء) نشان دهد. این یافته ممکن است تشخیص پلورزی یا تومور قفسه سینه را مطرح نماید ولی بعد از چند روز تیرگی برطرف شود و تصویر تپیک خود را نشان دهد. به نظر می‌رسد که ریه مبتلا مایعات جنینی را با همان مکانیسمی که مانع خروج هوا می‌شود در خود احتباس می‌نماید.

در تشخیص افتراقی با آتلکتازی باید توجه داشت که مدیاستن به سمت ریه آتلکتاتیک تمایل پیدا می‌کند و سمت مقابل دچار آمفیزم جبرانی است که تمام ریه و نه فقط یک لوب را مبتلا کرده است.

در آمفیزم لوبر، در پرتونگاری نیمرخ قفسه سینه مدیاستن قدامی حاکی ماوراء است و علت آن ایجاد فتق ریه آمفیزمی به سمت مقابل است.

برونکوسکوپی از امکانات دیگر تشخیصی است ولی باید توجه داشت که در نوزادانی که دچار دیسترس تنفسی شدید هستند جایز نیست. این وسیله، تنها در کودکان مسن‌تر برای تشخیص یا رد علت انسدادی دیگری نظیر آسپیراسیون جسم خارجی به کار می‌رود و در صورتی که علامت خاصی پیدا نشود با همان بیهوشی عمل جراحی صورت می‌گیرد.

اسکن رادیوایزوتوپ و آنژیوگرافی سرخرگ ریوی برای ارزش‌یابی کار کرد ریوی در لوب مبتلا و تأثیر لوب مبتلا روی بافت ریوی مجاور به کار می‌رود. لوب مبتلا دارای پرفوزیون کمی است و عروق آن نیز از

۶. **مهرنوش ف.** بیمار ۲/۵ ماهه و اولین فرزند خانواده است که با زایمان طبیعی و به موقع به دنیا آمده و در هنگام تولد ۲۷۰۰ گرم وزن داشته است. هنگام مراجعه دچار دیسترس تنفسی بوده به طوری که فوریت عمل جراحی لزوم پیدا کرد. در پرتونگاری از قفسه سینه علائم بارز آمفیزم لوبر ملاحظه شد.

بیمار در تاریخ ۶۴/۶/۹ مورد عمل جراحی لوبکتومی لوب فوقانی ریه چپ قرار گرفت. در موقع عمل علاوه بر لوب دچار آمفیزم یک کیست برونشال (ناپژه‌ای) به قطر حده ۲/۵ سانتی متر نیز مشاهده شد که برداشته شد.

بیمار در روز هفتم بعد از عمل مرخص شد. تنها عارضه بعد از عمل پنوموتوراکس خفیف طرف عمل شده بود که ۱۴ روز بعد از عمل به وجود آمد و با تراکتومی با لوله در مدت ۳ روز برطرف گردید.

جواب آسیب شناسی. آمفیزم لوبر لوب فوقانی ریه چپ. ۷. **آرش ک.** بیمار ۳ ماهه و دومین فرزند خانواده است. پدر و مادر دختر عمو و پسر عمو می‌باشند. نوزاد با زایمان طبیعی و به موقع (ترم) و وزن ۳۱۰۰ گرم متولد می‌شود.

بیمار از بدو تولد دچار سرفه‌های شدید می‌شده و به علت دیسترس تنفسی (خفقان) که به تدریج شدیدتر می‌شده به تهران فرستاده شده است. بیمار با علائم واضح پرتوشاختی و دیسترس شدید تنفسی و حال عمومی بد، در تاریخ ۶۳/۱۲/۱۶ به طور اورژانس مورد عمل جراحی لوبکتومی لوب فوقانی ریه چپ قرار گرفت.

در روز پنجم عمل بعد از کشیدن لوله ریوی نوزاد دچار پنوموتوراکس گردید که با گذاشتن مجدد لوله ریوی عارضه برطرف گردید و در تاریخ ۶۳/۱۲/۲۸ با حال عمومی خوب مرخص شد. جواب آسیب شناسی. آمفیزم لوبر و آتلکتازی لوب فوقانی ریه چپ.

علائم

علائم آمفیزم لوبر ممکن است متنوع باشد و با درجات گوناگون تظاهر نماید.

تقریباً در نیمی از بیماران علائم در ماه اول زندگی و در نیمی دیگر در ماه‌های دوم تا چهارم تظاهر می‌نماید.

علائم بیماری با درجه اتساع لوب مبتلا ارتباط مستقیم دارد. سیر بیماری معمولاً پیش‌رونده و گاه بسیار سریع و وخیم است. معمولاً سابقه‌ای از ضربات زایمانی و بیماری‌های دوران آبستنی مادر وجود ندارد. عفونت تنفسی ارتباط واضحی با شروع علائم ندارد. شروع بیماری به صورت دیسترس تنفسی متناوب است و معمولاً با هیجان - در موقع تغذیه و گریه - تظاهر می‌کند. ممکن است انواع مختلفی از علائم از جمله سرفه، خیس خیس، تاکی پنه، دیس پنه و سیانوز متناوب بروز نماید. در معاینه، کاهش حرکات تنفسی سمت مبتلا و افزایش صدای ریه در همان سمت ملاحظه می‌شود و صدای تنفسی در سمت مبتلا کاهش می‌یابد و در صورت دقت، تغییر محل طبیعی صدا در کانونهای مختلف قلبی جلب توجه می‌کند.

سیر بیماری چنانچه گفته شد گاه بسیار وخیم است به طوری که

عروق لوبهای مجاور کمتر است.

پاتوفیزیولوژی

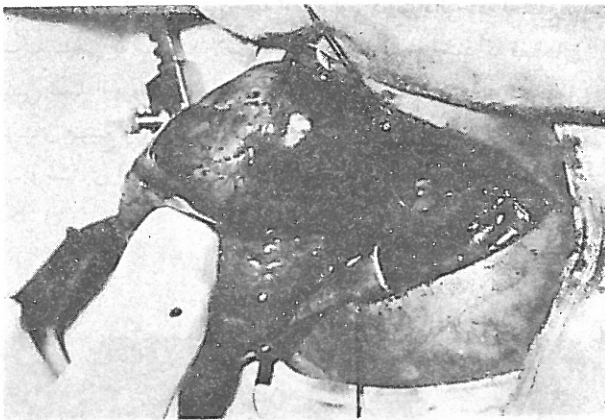
احتباس هوا در لوب مبتلا به علت پیدایش مسیر یکطرفه برای عبور هوا در برونش (حالت سوپاپ) ایجاد می‌گردد. هوای تنفسی بعد از عبور از برونش احتباس پیدا می‌کند و خروج آن در موقع بازدم به طور کامل یا ناکامل با اشکال مواجه می‌شود. این افزایش حجم و فشار از ابتدای ناحیه مبتلا در نای تا آلئولها انتقال می‌یابد و باعث اتساع و پارگی آلئولها و منجر به نفوذ هوا به بافت بین آلئولی می‌شود. به این ترتیب سطح تبادل گاز حالت فیزیولوژیک خود را از دست می‌دهد. این افزایش حجم و فشار در لوب مبتلا از یک سو باعث کلاپس عروق و نای و نایژه‌ها و اختلال جریان خون در آنها، و از سوی دیگر باعث فشار روی مדיاستن و در نتیجه قلب و عروق مرکزی و مختل شدن کارکرد آنها می‌شود. افزایش فشار از طرف لوب مبتلا بر روی لوب سالم مجاور باعث کلاپس و اتلکتازی آن می‌شود و به این ترتیب از این جهت نیز تبادل گازها و پرفوزیون خون در آن کاهش می‌یابد. مجموعه این عوامل همراه با انتقال فشار به سمت مقابل قفسه سینه باعث کاهش مبادله گازها در ریه می‌شود و تاکی پنه (تندتنفسی)، سیانوز آپنه (وقفه تنفسی) ایجاد می‌نماید. تاکی‌کاردی در ابتدا و برادیکاردی در انتها حاصل پیدایش هیپوکسی است و در صورتی که بیماری پیشرفت نماید بزودی مرگ فرامی‌رسد. افزایش استعداد به پنوموتوراکس و احتمال پیدایش آمبولی هوا در این مسیر وجود دارد.

آسیب شناسی

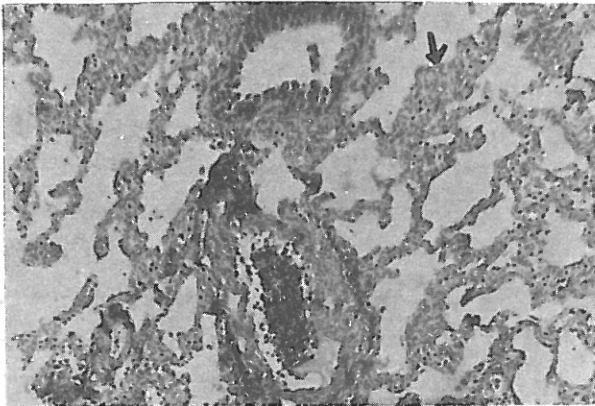
به طور گروس یا ماکروسکپی لوب مبتلا تقریباً تمام فضای قفسه سینه را در سمت مبتلا پر می‌کند. هنگامی که قفسه سینه باز می‌شود و لوب مبتلا به خارج از زخم رانده می‌شود ولی برخلاف بافت طبیعی ریه با تغییر فشار از طریق تنفس مصنوعی توسط متخصص بیهوشی تغییر حجم نمی‌دهد (شکل ۶) و قوام آن مانند اسفنج مصنوعی است و در صورتی که فشرده و رها شود سرعت به حالت اولیه بازمی‌گردد (شکل ۷). لبه‌های لوب مبتلا گرد است، نه تیز. به ندرت می‌توان یک آنومالی (ناهنجاری) در برونش لوب مبتلا پیدا کرد و حتی بعد از قطع نمودن نایژه، لوب مربوطه همچنان متسع باقی می‌ماند (شکل ۸). تشریح ظریف برونش سگمانتر (قطعه ای) بعد از تزریق فرمالین به داخل ریه نشان داده است که در نای اوضاع غیرطبیعی وجود دارد و انتشار غضروفهای برونشیا به طور نامنظم بوده‌اند. همچنین افزایش بافت لیفی در اطراف آلئولهای مبتلا دیده می‌شود که از کلاپس این آلئولها جلوگیری می‌کند (شکل ۱۰). صرفنظر از اتیولوژی اختصاصی



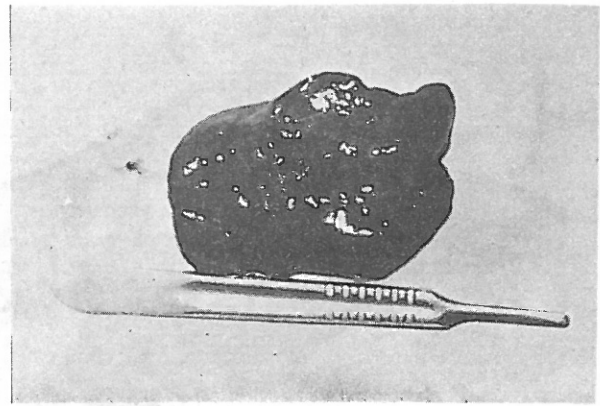
شکل ۶. هنگامی که قفسه سینه باز می‌شود لوب مبتلا به خارج از زخم رانده می‌شود.



شکل ۷. قوام لوب مبتلا مانند اسفنج مصنوعی است و در صورتی که فشرده شود سرعت به حال اول برمی‌گردد.

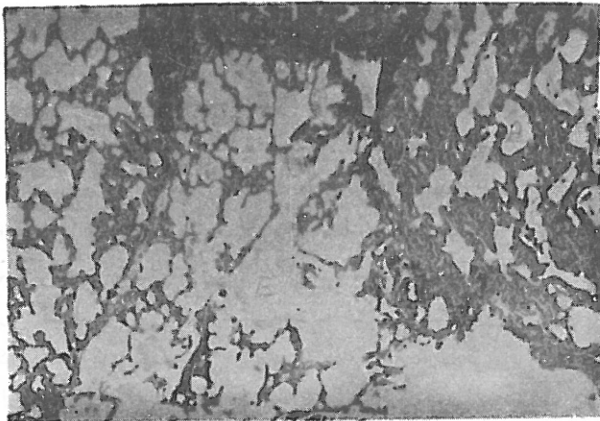


شکل ۱۰. علاوه بر عدم وجود غضروف در مقطع شاخه نسبتاً درشت درخت برونشی، وجود ضخامت در دیواره آلئولها مشخص است.



شکل ۸. لبه‌های لوب مبتلا گرد است، نه تیز؛ و پس از لوبکتومی، لوب مبتلا همچنان متسع باقی می‌ماند.

به نظر می‌رسد که آمفیزم لوبر هم برونشهای کوچک و هم آلئولها را مبتلا می‌کند به نحوی که با قابلیت اتساع طبیعی ریه در هنگام بازدم تداخل ایجاد می‌کند. حالتی شبیه آمفیزم لوبر در نوزادانی که احتیاج به کمک تنفسی به مدت طولانی داشته‌اند مشاهده می‌شود که فضاهای هوایی بعد از برونشسولهای انتهایی افزایش یافته است. تشخیص آلئولهای متسع و پاره شده در میکروسکوپی (ریزیینی) اغلب مشکل است و بسیاری اوقات بافت‌های آتلکتاتیک نیز در بافت ریه دیده می‌شود (شکل ۱۱).

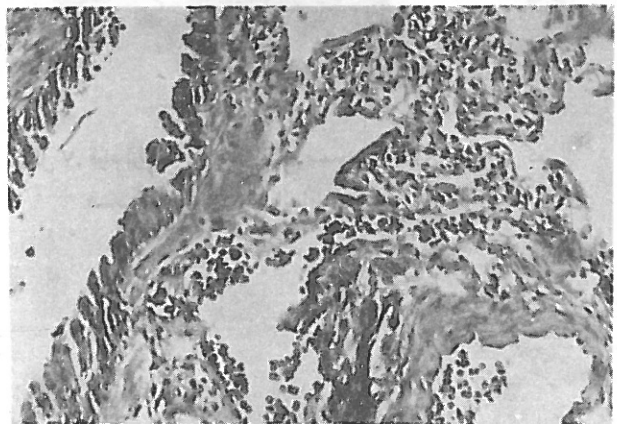


شکل ۱۱. منظره میکروسکوپی آتلکتازی و خیز دیده می‌شود.

A = آتلکتازی
E = خیز

سبب شناسی

علت بیماری تقریباً در ۵۰٪ موارد شناخته نمی‌شود. اشکال در پیدا کردن یک عامل بیماری‌زا یا ضایعه داخل برونش در تمام بیماران می‌تواند نتیجه تحقیقات آسیب‌شناختی نا کامل باشد و حرکات غیر قابل اجتناب نظیر کلامپ کردن، قطع کردن و بخیه نمودن باعث می‌شود که بافت سالمی برای پاتولوژی باقی نماند.



شکل ۹. عدم وجود غضروف در یکی از انشعابات نسبتاً بزرگ درخت برونشی.

بین دنده‌ای انجام می‌شود. در موقع شروع بیهوشی فشار مثبت هوا می‌تواند باعث وخامت هرچه بیشتر بیماری گردد، بنابراین توراکتومی باید به سرعت انجام شود. ممکن است در یک بیمار دولوب گرفتار باشند و اتفاق افتاده که لوب سالم به جای لوب بیمار برداشته شده است. در مواردی که بیمار در موقع مراجعه دچار دیسترس تنفسی شدید و خطرناک است و ممکن است آمادگی برای جراحی مدتی طول بکشد بهتر است توراکتومی با استفاده از بی‌حسی موضعی انجام شود.

بحث

همانطور که ملاحظه می‌شود با توجه به کمیاب بودن نسبی این بیماری درمان جراحی در تمام موارد معرفی شده موفق‌آمیز بوده است. و این مایه تعجب است زیرا بعضی از این کودکان بعد از مدت طولانی از موقع پیدا شدن عوارض مراجعه نموده‌اند و چه بسا در موقع مراجعه دچار عفونت دستگاه تنفسی نیز بوده‌اند و تنها در شرایط وخامت بیماری مراجعه نموده‌اند. از این رو باید در نزد نوزاد یا شیرخواری که دچار دیسترس تنفسی (خفقان) بدون علت واضح دیگری (از قبیل ضربه، تومور پنوموتوراکس، هموتوراکس، فتق حجاب حاجزی، آپیراسیون و...) می‌باشد امکان وجود این بیماری را در نظر گرفت. در این موارد علائم بالینی با ارزش است و رادیوگرافی قفسه سینه با کمی توجه تشخیص قطعی را مطرح می‌نماید. بعد از این مرحله باید اقدام به درمان نمود. از آنجا که در کودکان مسن تر امکان وجود جسم خارجی در نای وجود دارد نسبت به عمل جراحی این گروه باید با احتیاط اقدام نمود ولی در نوزادان و شیرخواران چنانچه به احتمال بسیار کم وجود جسم خارجی هم مطرح باشد، به دلیل عدم اعتماد نسبت به برونکوسکپی و درمان طبی اقدام سریع به جراحی لازم است و تنها از این طریق به نظر می‌رسد که این بیماران قابل درمان باشند. البته با توجه به عدم وجود مراکز درمانی کافی و مجهز در سطح مملکت بسیاری از این بیماران بدون مراجعه به پزشک فوت می‌کنند. در صورت مراجعه به پزشک ولو با حال عمومی و وضع تنفسی وخیم، و در صورت تشخیص صحیح، اقدام به عمل جراحی فوری و یا حتی توراکتومی سمت مبتلا با یک چاقوی ساده و بدون هیچ عمل دیگری، نویدبخش زندگی خوبی برای بیمار خواهد بود.

بیماری که توسط مرسی Merssay و تالست Tallest و هالر Haller مورد برونکتومی و برداشتن توبی مخاطی (Mucus plug) قرار گرفت شاید برای همیشه تنها مورد باقی بماند.

ضعف در ساختمان غضروف نای یا فقدان آن توسط عده‌ای از دست‌اندرکاران مطرح گردیده است و عکسهای ۹ و ۱۰ بالاند Balande و همکاران در آئوتولهای بیماران متوجه افزایش ضخامت استروما (بستر بافت) شدند، و نتیجه گرفتند که افزایش مقاومت جدار آئوتولها به علت فیروزاز کلاپس پارانشیم ریوی در هنگام بازدم جلوگیری می‌کند.

بعضی علل داخل برونشیولی (درون نایژه‌ای) نظیر تنگی برونشیول، افزایش چین‌های مخاطی توبی‌های مخاطی، مایع آئنیوتیک به علت آپیراسیون هنگام تولد و جسم خارجی با آمارهای گوناگون گزارش گردیده است. بعضی عوامل که از خارج برونشیول اثر می‌گذارند مثل کمپرسیون عروقی (که اکثراً از سرخرگ ریوی منشعب می‌گردد) ملاحظه شده است.

در ۴۰٪ از بیماران مبتلا به بیماری غشای هیالین (Hyaline membrane disease)، آمفیزم لوبر به عنوان یک عارضه تظاهر می‌کند بخصوص در نوزادان نارس که مورد تنفس مصنوعی با فشار بالا تر قرار گرفته‌اند. آپیراسیون (مکش) مکونیوم در تعدادی از اتوپسی‌ها ملاحظه می‌شود.

از نظر شیوع تقریبی، لوبهای ریه به این ترتیب مبتلا می‌شوند: فوقانی چپ ۵۰٪، میانی راست ۲۵٪، فوقانی راست ۲۰٪، تحتانی مجموع هر دو طرف ۵٪.

درمان

درمان انتخابی در این بیماران برداشتن لوب مبتلا است. مداخله جراحی به صورت اورژانس در بیماری که لوب مبتلای ریه او به سرعت در حال اتساع است امری است ضروری. در حالی که اقدامات برای شروع جراحی در جریان است باید نوزاد را در یک محیط غنی از اکسیژن و رطوبت کافی قرار داد. باید توجه نمود که تهویه با فشار مثبت بیش از آنکه مفید باشد مضر است. هرگاه لوب فوقانی گرفتار باشد (۵۰٪ چپ - ۲۵٪ راست) توراکتومی در فضای سوم یا چهارم

مراجع

1. Bolande R B, Scheider A F, Boggs J D: Infantile lobar emphysema. Arch Pathol 61: 289-294, 1956
2. Campbell R B: Intrapulmonary interstitial emphysema: A complication of Hyaline membrane disease.
3. De Luca F G Wesselhoeft C W, Fartes R: Congenital lobar emphysema documented by serial roentgenograms. J Pediatr 82: 859-862, 1973
4. Gross R E, Lewis J E: Defect of the anterior mediastinum. Surg Gynecol Obst 80: 549-554, 1945
5. Fagan C J, Swischuk L E: The opaque lung in lobar emphysema. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 114: 300-304, 1972
6. Hendren W H, Mckee D M: Lobar emphysema of infancy. J Pediatr Surg 1: 24-39, 1966

7. Kennedy J H, Rothman B F: The surgical treatment of congenital lobar emphysema. Surg Gynecol Obstet 121: 253-260, 1965
8. Leape L L, Longino L A: Infantile lobar emphysema. Pediatrics 34: 246-255, 1964
9. Maheu O P, Tach B T: Selective bronchial obstruction for treatment of bullous interstitial emphysema. J Pediatrics 96: 475-477, 1980
10. Murray G F, Talbert J L, Haller J A: Obstructive lobar emphysema of the newborn infant. Torac Cardiovasc Surg 53: 886, 1967
11. Murray G F: Collective review: Congenital lobar emphysema. Surg Gynecol Obstet 124: 611, 1961
12. Nelson R L: Congenital cystic disease of the lung. J Pediatr 1: 233-238, 1932
13. Powel H C, Elliot M L: Congenital lobar emphysema. Virchows Arch (Pathol Anat) 374: 197-203, 1977
14. Thibeault D W, Lachman R S, Laul V R et al: Pulmonary interstitial emphysema pneumomediastinum and pneumothorax. Am J Dis Childhood 126: 611-616, 1973