

بیماری MIKITY-WILSON

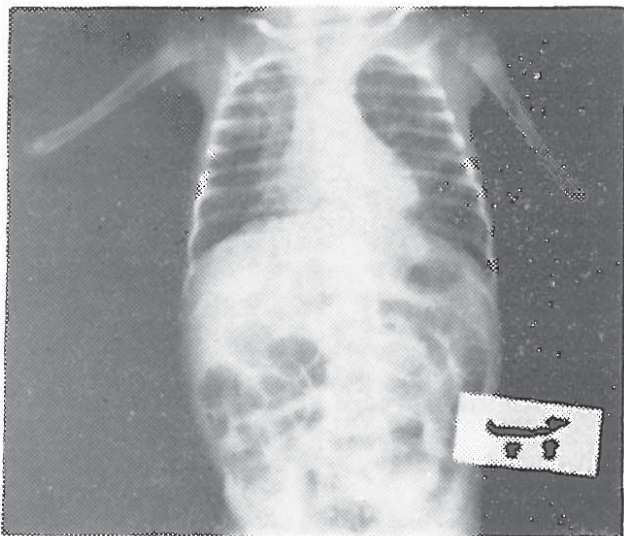
(گزارش دو مورد)

دکتر محمدحسین مرندیان ✎ دکتر همامجیری ✎ دکتر رستم باستانی زاده ✎

در معاینه ریه رآلهای مرطوب در هر دو ریه شنیده شده ،
کید باندازه يك سانتی متر در زیر لبه دنده ها لمس شده ؛ رفلکسهای
grasping Moro خفیف وجود داشته دستها هیپر تون و در حال
فلکسیون شدید بوده اند .

در طی ۱۰ ساعت بستری بودن ، تغذیه و ریدی برقرار
و درمان با آنتی بیوتیک (پنی سیلین کانامایسین) و قطره های کوستا تین
انجام شد . بیمار طی این مدت حملات آپنه و سیانوز شدید داشته
و در حمله آپنه فوت شده است .

در رادیو گرافی ریه ، تصویر رتیکولونودولر هر دو ریه در
اطراف ناف و آهفیزم محیطی - بویژه در قاعده ها - مشاهده شد
(شکل شماره ۱) .



(شکل ۱)

اولین بار در سال ۱۹۶۰ Wilson و Mikity در لوس-
آنجلس ، پنج شرح حال از شکل جدید بیماری تنفسی نارسها را
گزارش دادند که از نظر بالینی شبیه ذات الریه بینابینی ناشی از
Pneumocystis carinii بود (۲) .

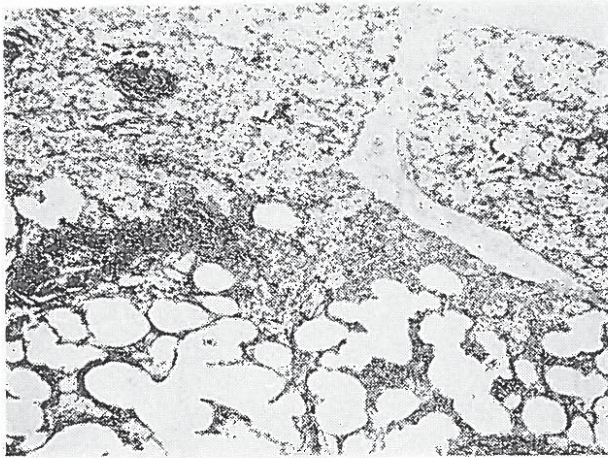
این بیماری در نوزادانی تظاهر می کند که اغلب وزن کمتر
از ۱۵۰۰ گرم و سن حاملگی کمتر از ۳۰ هفته داشته اند ؛ بیماری
در موقع تولد یا مدت کوتاهی پس از آن (۲۱) ولی اغلب پس از
یک مرحله خاموشی (۶) ظاهر میشود .

این عارضه بنامهای آمفیزم کیستیک - Cystic Emp
(hysema) (۷) نارس ریه (Pulmonary dysmaturity)
(۴) فیبروز ریوی نوزدان نارس (۱۱) ناهمگاری شده است و معمولاً
بانام سندروم Mikity و Wilson ذکر میشود .
اخیراً ما دو مورد از این بیماری را مشاهده کردیم
و نوشته های پزشکی را در این باره بررسی نمودیم :

بیمار اول

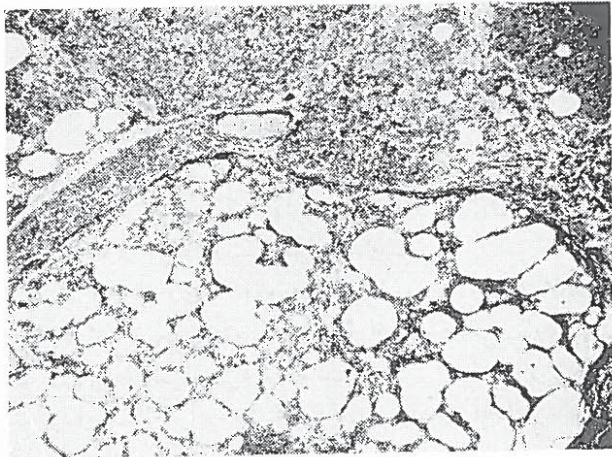
مریم - ج . دختر یک ماهه ، در ۵۱/۷/۲۳ به بخش
کودکان ۲ مرکز پزشکی پهلوی مراجعه و بستری میشود ؛
علت مراجعه ورم پاها و تنگی نفس بوده است .
شروع بیماری از ۴ روز قبل از مراجعه بصورت تنگ نفس
همراه با کبودی بوده که تحت درمان قرار میگیرد ولی بیماری شدت
یافته و ورم پاها و سرفه افزوده شده است .

زایمان ظاهراً - بنا به گفته مادر - طبیعی انجام شده است ؛
در سابقه بیمار ، نکته قابل توجه فوت برادر ۱۱ روزه بعلت
کبودی و تنگ نفس و دیگر ابتلاء پدر به بیماری قند بوده است . در
معاینه بالینی بیمار بسیار نحیف ، با وزن ۱۵۰۰ گرم ، قد ۴۵
سانتی متر ، دورسر ۳۱ سانتی متر ، درجه حرارت ۳۶ درجه سانتی -
گراد ، ضربان قلب ۱۵۲ در دقیقه و تعداد تنفس ۴۰ در دقیقه
می باشد . کبودی لبها ، ورم پاها و ضایعات قارچی دهان و زبان جلب
توجه نموده است .



(شکل ۳)

در قسمت بالا، آلوئول‌ها شکل معمولی دارند
گرچه داخل آلوئول عناصر آماسی ارتشاح پیدا
کرده‌اند و در قسمت پائین آلوئول‌ها گشاد و حالت
آمفیزم را نشان می‌دهند (همان‌گونه که سیلین ائوزین)
درشت نمائی از لیه ۱۰۰ برابر.



(شکل شماره ۴)

آلوئول‌های آمفیزماتو در لو بول پائینی مشاهده
میشود، در حالی که در لو بول بالا کولایس داشته‌اند
عناصر آماسی ارتشاح یافته‌اند.

بیمار با تشخیص احتمالی سندرم Mikity و Wilson
و یا برونکوپنومونی کالبدشکافی شد.

شرح کالبد شکافی:

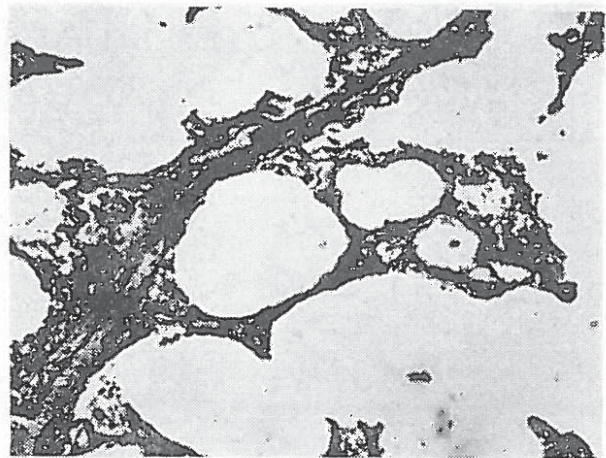
در ظاهر بیمار، نکته مشخص کبودی لبها بوده است.

دستگاه تنفس: یافته‌های مثبت عبارت بودند از: کمی
ترشح خون آلود در تراشه و کمی ترشح چرک آلود در برنش؛ عروق
ریوی طبیعی بودند.

ریه چپ ۲۳ گرم و ریه راست ۲۷ گرم، ریتین دارای قوام
متغیر بوده و در بعضی قسمتها کنداناسیون وجود داشته است.
سطح خارجی ریتین در بعضی قسمتها تیره و در بعضی
قسمتها نمای طبیعی داشته و همین نما در سطح مقطع هم موجود
بوده است.

یافته جالب توجه وجود حباب‌های پراکنده به تعداد کم به اقطار
متوسط ۱-۲ سانتی‌متر که خالی و فاقد مایع بوده‌اند. پرده جنب
در هر دو طرف طبیعی بوده است.

از نظر میکروسکوپی: در بعضی قسمتها آتلکتازی و در نقاط
دیگر عفونت تیب برونکوپنومونی و آمفیزم بادیه‌وارهای ضخیم
آلوئولی و پارگی دیوارها دیده شده است با درشتنمائی متوسط در
نسج ریه، با پارگی دیواره آلوئول مناطق آمفیزمی از دیواره
آلوئولها متراکم و ضخیم و نظم مرتبی نداشته است و با درشت نمائی
بزرگ، ضخامت دیواره آلوئول بعلاوه از دیواره الیاک کلاژن بوده
است (شکل شماره ۲).

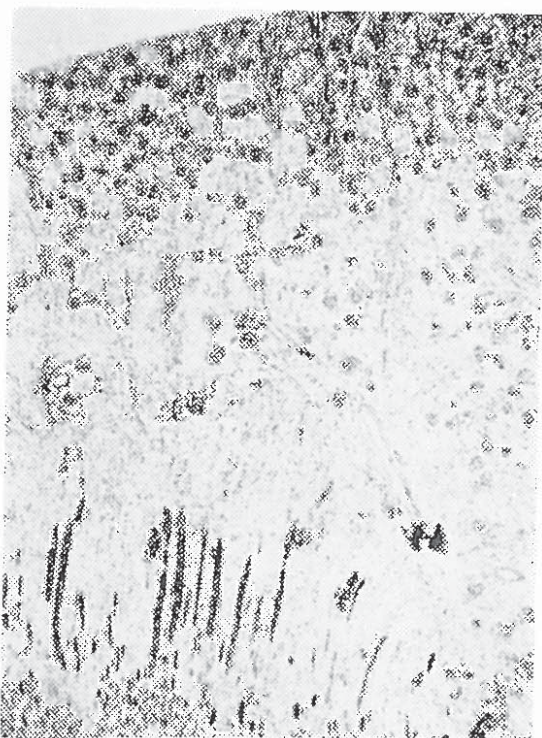


(شکل ۲)



(شکل شماره ۵)

قسمتی از ریه که حالت کلاپس دارد .



(شکل شماره ۶)

دستگاه گردش خون : قلب بوزن ۱۰ گرم که از

نظر : قوام ، رنگ ، میوکارد ، آندوکارد دریچه‌ها پریکارد ، کرونرها ، آئورت و وریدها طبیعی بوده است .

دستگاه گوارش : دهان ، زبان ، حلق ، مری ،

غدد بزاقی ، معده ، روده باریک ، کولون ، کیسه صفرا ولوز المعده در مشاهده طبیعی بوده اند . در نمای میکروسکوپی روده بزرگ پر خون بوده است .

کبد بوزن ۷۰ گرم با سطح و سطح برش صاف ، از نظر رنگ

طبیعی وقوام نرم داشته است . در نمای میکروسکوپی پرخونی باسیو کبد مشاهده شده است .

دستگاه ادراری : کلیه‌ها هر کدام به وزن ۸ گرم ،

کپسول به آسانی کنده شده رنگ وقوام آنها وحد کورتکس بهمدولا طبیعی بوده است . از نظر میکروسکوپی نمای نارسی گلو مریولها کاهلا مشخص بوده است (شکل شماره ۶) .

مثانه وعروق کلیوی طبیعی بوده اند .

دستگاه تناسلی : طبیعی بوده است .

از نظر دستگاه لنفاوی ، طحال وزنی معادل ۱۰ گرم داشته

سطح و سطح برش آن صاف بوده است .

دستگاه عصبی : پرده‌های مغز طبیعی ومنز ۲۹۰

گرم وزن داشته واز نظر میکروسکوپی مغز خیزدار ونارس بوده است .

بیمار دوم

افسانه - ب . دختر ۱۵ روزه ، در ۵۳/۷/۱۵

به بخش کودکان مرکز پزشکی لقمان الدوله مراجعه وبستری شده است .

علت مراجعه : استفراغ بعداز خوردن شیر وکبودی بوده

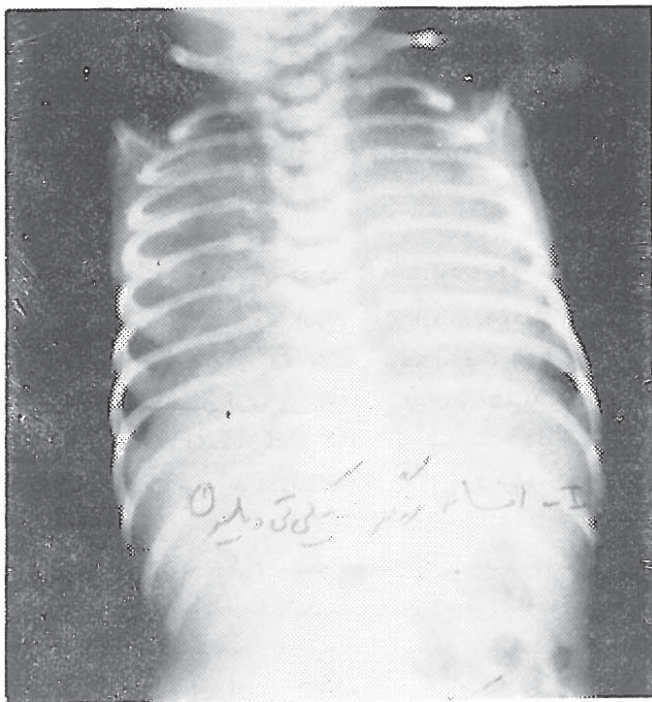
است ؛ بیماری از ده روز قبل از مراجعه بصورت بروز استفراغ بدنبال تغذیه شروع شده که پس ازیکهفته کبودی نیز ظاهر شده وکبودی همچنان ادامه داشته وپیشرفت نموده است .

زایمان در منزل صورت گرفته است . در زمان تولد نوزاد سیانوزه بوده - بعلت پیچیدن بندناف بدور گردن - وغیر از

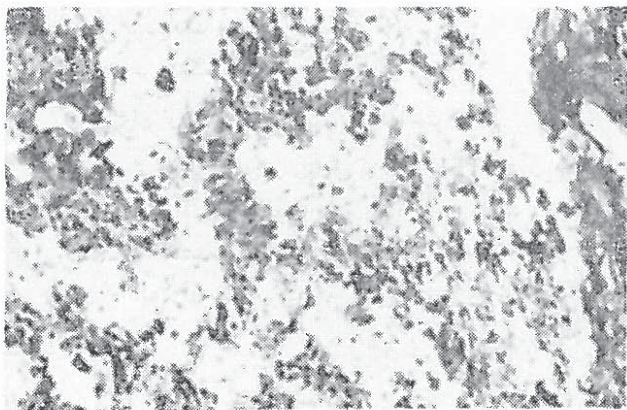
حدود ۱۵ سانتیمتر مکعب مایع خون آلود وجود داشت. ریه راست به وزن ۴۷/۵ گرم، ریه چپ دارای دولب به وزن ۳۸ گرم به رنگ صورتی، کریپتاسیون نداشت و در هر دو ریه هپاتیزاسیون وجود داشت.

از لحاظ میکروسکوپی: پرخونی داخل آلوئولها همراه مایع ادم مختصر وفاگوسیت‌های فراوان مشاهده شد. در بعضی قسمتها آلوئولهای ریه روپهم خوابیده، عروق ریه پرخون و متسع، دیواره بین آلوئولها بوسیله تعداد زیادی پلاسموسیت و لنفوسیت و فیبروبلاست ارتشاح یافته و بطور کلی دیواره‌ها ضخیم‌تر از طبیعی بود.

مخاط‌برنش و تراشه احتقان و ادم داشت.



(شکل شماره ۷)



(شکل شماره ۸)

ضخامت دیواره آلوئولی، وجود سلولهای ماکروفاژ و سلولهای یوششی جدا از آلوئول در فضای آلوئولی مشاهده میشود (درشت‌نمایی متوسط).

بیوست عارضه دیگری نداشته است. تغذیه با شیر مادر انجام شده که نوزاد روزهای آخر پستان نمی‌گرفته است. طفل نهم خانواده و سه برادر و پنج خواهر دارد که همگی سالمند.

معاینه بالینی: وزن ۲۸۰۰ گرم، قد ۵۵ سانتی متر، دورسر ۳۴ سانتی متر، ضربان قلب ۱۲۰ در دقیقه، درجه حرارت ۳۷ درجه سانتی گراد. فونتانل قدامی کمی برجسته، چشمها کم‌فروغ، مخاط حلق و دهان طبیعی مختصری کبودی اطراف دهان و لبها وجود داشت که طفل حالت Opisthotonos بخود میگرفت. گرفتگی بینی در هنگام تنفس مشخص بود. سمع قلب طبیعی، ریه در هر دو طرف در قدام، بخصوص در طرف چپ؛ در سمع، صداها کرورآلهای مرطوب ریز در هنگام دم شنیده شد. در معاینه شکم عضلات سفت بود،طحال بدست نمیخورد و کبد با اندازه ۳ سانتی متر از لبه‌دنده‌ها تجاوز میکرد.

خونابه مختصری در ناحیه ناف وجود داشت و رفلکسهای مورو، گراسپینگک و مکیدن موجود نبودند.

امتحانات آزمایشگاهی: تعداد گویچه‌های سفید ۱۴۶۰۰: با ۳۷ درصد چند هسته‌ای، ۴۶ درصد لنفوسیت، ۴ درصد منوسیت و ۱۳ درصد باند.

هموگلوبین ۱۴/۴ گرم درصد، هماتوکریت ۴۴ درصد، اوره خون ۳۵ میلی‌گرم درصد. در مایع نخاع: آلبومین ۲۲ میلی‌گرم درصد، کلر ۱۱۹ میلی‌آکی والان درصد و قند ۴۰ میلی‌گرم درصد. گویچه قرمز ۱۳۰ عدد در میلی متر مکعب گلبول سفید مشاهده نشد. کشت مایع نخاع منفی. قند خون ۹۶ میلی‌گرم درصد.

در رادیوگرافی ریه شفافیت ریه در هر دو طرف کاهش پیدا کرده و تصاویر رتیکوله با ارجحیت در اطراف ناف وجود داشت. سایه قلب بزرگتر از طبیعی به نظر میرسید (شکل شماره ۷).

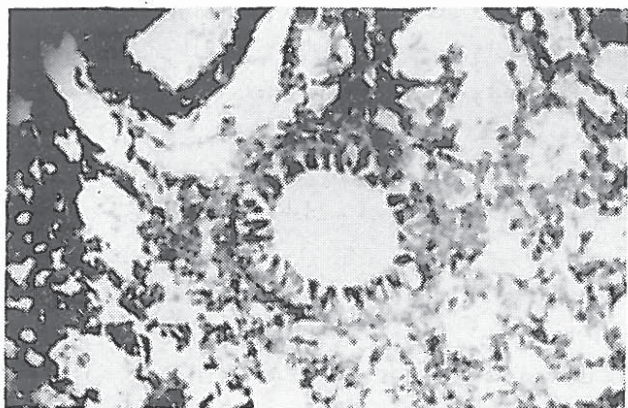
درمان: طفل در انکوباتور قرار گرفت و تغذیه از راه وریدی برقرار گردید و آنتی‌بیوتیک (پنی‌سیلین، کانامایسین) شروع شد.

سیر بیماری: تدریجاً حال عمومی بیمار بدتر شد، پلی‌پنه ۸۰ در دقیقه همراه با رتروآکسیون بین دنده‌ای و رآلهای مرطوب در قاعده هر دو ریه. بزرگی کبد قابل توجه بود بطوریکه با اندازه ۵ سانتیمتر از لبه دنده‌ها تجاوز نمود.

وبالآخره تیراژ زیر دنده و فوق استرنوم، عفونت قارچی دهان و اسهال شدید آبکی و سبز رنگ به علائم قبلی افزوده شد. در مراحل آخر اختلال تنفسی بصورت ریتم نامنظم حادث گشته و در این هنگام بیمار دچار نفخ شدید شکم بود و درتابلوی نارسائی تنفسی و آپنه فوت شد؛ و با تشخیص پنوموپاتی همراه با کبد بزرگ با احتمال زیاد بعلت نارسائی قلب راست کالبدشکافی شد.

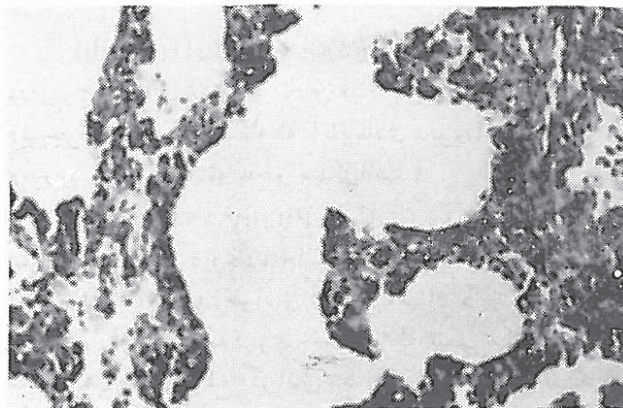
یافته‌های کالبدشکافی: یافته مثبت ظاهری، ۲۰ سانتیمتر مکعب مایع در حفره شکم بود.

دستگاه تنفسی: در حفرات جنب، در هر دو طرف



(شکل شماره ۱۰)

ساختمان برنش طبیعی، کانوهای آمفیزمی، دیواردهای ضخیم بین آلوئولها.



(شکل شماره ۹)

کانونهای آمفیزمی، الیاف کلاژن دردیواره آلوئولها.

علل انگلی: قارچی، میکروبی و ویروسی ثابت نشده اند (۲-۶-۷-۴)؛ جستجوی *Pneumocystis carinii* توکسوپلاسموز، هیستوپلاسموز، باسیل کخ، مونیلیا، کوکسید یومیکوز (۲) انواع ویروسها - جز موارد معدود و میکروباها باشکست همراه بوده است.

بنظر *Bach و Sarrut* (۳) یکنوع نارسائی ریوی نوزاد نارس در کاراست که منجر به عدم تأمین اکسیژن لازم و تشکیل آمفیزم جبرانی میگردد و از طرفی کولاپس برونش در زمان بازدم بعلت نارس بودن برنشها، عامل دیگر آمفیزم بشمار میرود.

بعقیده *Burnard* و همکاران (۶) چون تعداد حبابچههای ریوی این بیماران ۲۵ درصد کمتر از نوزادان سالم هم سن است، در هر حال نقصی در تکامل نسج ریه وجود دارد.

Baghdassarian و همکاران (۴) چندین فرضیه را عنوان نموده اند:

۱- ممکنست علت بیماری فیبروز ناشی از استنشاق خون باشد؛ ولی بهدودلیل این فرضیه رد میشود: یکی اینکه در تمام مادران خونریزی قبل از زایمان وجود نداشته و دیگر اینکه در امتحان بافت شناسی هموزیدرین یافت نشده است.

۲- عوامل عفونی که باکشتهای مکرر و امتحانات سرم شناسی رد شده اند.

۳- افزایش هوای ریه در پرتونگاری و طبیعی بودن ظرفیت حیاتی در حال گریه و نیز بهبودی بعضی از بیماران بر علیه بیماری فیبروز بینابینی *Hamman-Rich* میباشد.

۴- نقص دائمی مادرزادی و تشریحی بعلت بهبودی بعضی از بیماران مورد قبول نیست.

۵- این مؤلف بیشتر بر روی اختلال در تکامل (*maturation*) ریه تکیه می کند. دریک جنین ۴۰۰ گرمی،

دستگاه گردش خون: قلب از نظر قوام و رنگ، طبیعی بود؛ دردیواره بین دو دهلیز سوراخی بقطر ۰/۸ سانتیمتر وجود داشت.

درنمای میکروسکپی: ادم فراوان، الیاف عضلانی قلب را از هم جدا کرده و در بعضی سلولهای میوکارد شروع دژنراسانس چربی مشاهده شد.

دستگاه گوارش: مخاط مری، معده و روده ها طبیعی بود. از لحاظ میکروسکپی احتقان مخاط روده و معده وجود داشت.

کبد: به وزن ۱۶۲ گرم برنگ قرمز قهوه ای با سطح صاف.

از نظر میکروسکپی: کاملا پر خون ورشته های سلولی روماک بوسیله سینوس های محتقن از هم فاصله داشتند.

دستگاه لنفاوی: طحال بوزن ۸ گرم به رنگ قرمز قهوه ای سطح و سطح مقطع یکنواخت که درنمای میکروسکپی پرخونی وجود داشت؛ عقده های لنفاوی آتروفیک بودند.

دستگاه ادراری: کلیه به وزن ۱۴ گرم، سطح خارجی مختصر لوبوله و در مقطع حد کورتکس و مدولا مشخص بود و مطالعه میکروسکپی پرخونی نشان داد.

بحث:

فیبروز انترستیسیل نوزادان نارس بیماری نادری است؛ در سال ۱۹۶۸ موارد بیماری را ۳۲ مورد در فرهنگ پزشکی فرانسوی تخمین زده اند که به ۱۶ مورد مرگ منتهی شده است (۸).

علت بیماری ناشناخته است (۱-۲-۷-۴) ناهنجاری قلبی عروقی (۲-۳-۴) موکویسیدوز و هموسیدروز (۲) رد شده اند.

شده است) .

Butterfield و همکاران (۷) موفق به کشت ویروس اکو ۱۹ در نسوج یکی از ۸ نوزاد نارس مبتلا به بیماری ریوی شده اند ؛ ولی جواب دادن به این مسئله که آیا بیماری ریوی آمفیزماتو ، باین ویروس ارتباطی داشته یا خیر مشکل است .

در سال ۱۹۶۹ Pusey و همکاران (۱۹) مقاله ای تحت عنوان فیبروپلازی ریوی در دنباله تنفس مصنوعی طولانی در نوزادان و اثر اکسیژن در بروز عوارض ریوی انتشار دادند . بطور کلی مواردی از ایجاد ضایعه ریوی - در دنباله تنفس مصنوعی - در شیرخواران و افراد بالغ گزارش شده است که از لحاظ پرتو نگاری باتصاویر ارتشاح منتشر ریوی شروع و به ایجاد تصاویر حبایی منجر میشود . و از نظر بافت شناسی ضایعه بصورت فیبروپلازی منتشر بینابینی همراه با افزایش آندوتلیوم برنشیلها میباشد .

بعقیده این مؤلفان ، مصرف اکسیژن باغلظت کمتر از ۸۰ درصد ، ارتباطی با ایجاد فیبروپلازی منتشر بینابینی ندارد ؛ ولی باید از نظر ایجاد فیبروپلازی خلف عدسی مورد توجه قرار گیرد و غلظت اکسیژن را طوری تنظیم نمایند که فشار اکسیژن شریانی از ۱۰۰ میلیمتر جیوه تجاوز نکند .

بطور کلی حداکثر مدت درمان بادستگاه تنفس مصنوعی با فشار مثبت ولوله داخل نای - نباید از شش روز تجاوز نماید و بعد از این مدت استفاده از Tank-type با فشار منفی ضروری است تا حتی الامکان از بروز فیبروپلازی منتشر بینابینی جلوگیری بعمل آید .

علائم بالینی نسبتاً متغیر هستند ؛ در بعضی از بیماران برخی از علائم وجود نداشته یا شدت وضع دارد . برای اولین بار با معرفی ۵ بیمار بوسیله Wilson و Mikity (۲۲) شرح داده شده است . شروع بیماری از هفته اول تا پنجم عمر ذکر شده است و سیر بیماری در تمام بیماران یکسان نبوده است :

سه بیمار در دو ماهگی ، هفت ماهگی و ۱/۵ ماهگی فوت شدند و دو بیمار دیگر تا هنگام انتشار گزارش یعنی ۱۲ و ۱۵ ماهگی زنده بودند .

خصوصیات بیماری از نظر مؤلفین فوق عبارتند از :

- ۱- نارسی و بروز بیماری در طی ماه اول تولد .
- ۲- شروع با افزایش ریتم تنفس و کبودی و سپس بروز تنگی نفس ، بویژه در هنگام گریه و شیر خوردن .
- ۳- اتساع قفسه صدری ، سرفه و Wheezing .
- ۴- فقدان رال مگر در صورت نارسائی قلبی و نبودن تب مگر در صورت عفونت .

۵- تمایل به بروز قلب ریوی cor-Pulmonare .

۶- تأخیر رشد .

۷- مرگ در تابلوی نارسائی قلبی ریوی یا عفونت .

۸- و در صورت بهبودی ، زمینه مساعد برای بروز سایر

بیماریهای ریوی .

اغلب کبودی متناوب و تنفس تند اولین علائم بودند ؛ تنگی نفس ، بویژه در هنگام فعالیت در مرحله بعد ظاهر میشود . چهار نفر از این پنج بیمار دچار نارسائی قلب راست شدند و در سه بیمار حمله های

مجاری تنفسی از اپی تلیوم مکعبی پوشیده شده و ریه شامل مقدار زیادی بافت مزانشیم بین مجاری است . در بعضی از بچه های ۱۰۰۰ گرمی ، تکامل حبابچه های ریوی و افزایش موئینه ها کافی برای تبادل اکسیژن نیستند . در پرتو نگاری که از ریه در روز اول یا روزهای اول عمر بعمل می آید - در بچه های ۱۰۰۰ گرمی و حتی بعضی از نوزادان ۸۰۰ گرمی - اغلب نمای ریه پر هوا و شفاف است .

تکامل تدریجی حبابچه های ریوی - چه در نوزاد طبیعی و چه در نوزاد نارس - پس از تولد انجام می گیرد . Emery و Mital شمارش انشعابات حبابچه های ریوی را در بچه های زنده (توسط بیوپسی) و فوت شده انجام دادند و ثابت کردند که در نوزادان نارس ، تکثیر حبابچه های ریوی نسبت به نوزادان طبیعی کمتر است و فکر میکنند عامل اصلی این بیماری عدم تکثیر کافی حبابچه های ریوی باشد .

همینطور Potter بچه های نارس را گزارش داد که چندین هفته زنده مانده بودند و نمای بافت شناسی ریه این نوزادان عبارت از لوله های آلئولر شبیه کیست بادبادهای ضخیم بود (Alveolar ducts) .

باین ترتیب بنظر میرسد که عنوان ریه نارس Pulmonary dysmaturity (۴) برای این بیماری مناسب باشد ، هر چند که عده ای از پژوهشگران - به این علت که بیماری در نوزاد رسیده هم دیده شده و مرحله خاموشی دارد - این نام را مناسب نمیدانند .

ناکافی بودن تعداد حبابچه ها ، ممکنست همراه با کاهش اتساع آنها بعلت دیواره های فیبروزه باشد و افزایش قابلیت اتساع در بعضی نقاط ، احتمالاً ناشی از یک پدیده جبرانی است .

از طرفی اگر بستر عروقی ریه بطور ناقص تشکیل شود شنتهای عروقی متعدد ایجاد شده و منجر به سیانوز می گردد . بر طرف شدن کبودی این بیماران - پس از تجویز اکسیژن - دلیل کاهش سطح تبادلات گازی آنها میباشد .

Chaptal و همکاران (۸) بیماری را در دو بیمار دوقلو و احتمالاً یک تکمی گزارش داده اند که نکات قابل توجه عبارتند از :

۱- فامیلی بودن بیماری .

۲- فاصله ۵ ماهه بین تولد و شروع علائم .

۳- طبیعی بودن عکس ریه در هنگام تولد و بروز دیررس علائم پرتو نگاری که در این شرح حال بر علیه فرضیه تکامل غیر طبیعی ریه میباشد .

Pelizza (۱۸) دومورد از این بیماری را در نوزاد دو طفل یک خانواده گزارش نموده است . موارد معدودی از بیماری با کشت مثبت میکروبی و یا ویروسی گزارش شده که توسط خود مؤلفان مشکوک تلقی گردیده است .

Sinnette و همکاران (۲۰) در یک مورد ویروس اکو ۷ و در مورد دیگر استافیلو کوک پیدا کرده اند (در کالبد شکافی بیمار اخیر ، هیپرتروفی قلب راست و باز بودن دریچه بیضی مشاهده

حاد نارسائی قلب راست ظاهر شد .

رشد و تکامل در مرحله شدت بیماری بستگی به شدت بیماری ریوی و اضافه شدن نارسائی قلبی و عفو نت داشت.

Burnard و همکاران (۶) در سال ۱۹۶۵، در بین نوزادان کم وزن، ۲۶ مورد گزارش نمودند . از نظر این مؤلفان علائم بالینی بیماری ویژگی چندانی ندارد و پرتو نگاری قفسه صدری و تعیین گازهای خون به تشخیص کمک میکند.

بیمارانی که گزارش نموده اند مانند بیماران ویلسون و میکیتی در روزهای اول عمر طبیعی بودند و تدریجاً در طی ۳-۲ هفته، دچار تنگ نفس شدند و حملات آپنه، کبودی و کولاپس در آنها دیده شد. بعضی از بیماران قبل از نشانه های تنفسی دچار اتساع شکم و Regurgitation بودند؛ اتساع شکم در دنباله تغذیه، تنفس تند، هیجان و یا احتمالاً استفراغ ظاهر میشود.

کولاپس وسیع یک لوب و یا گاهی یک ریه بصورت یک عارضه ثانویه مشاهده گردید که این عارضه قبلاً گزارش نشده بود. این عارضه در ۵ بیمار در ماه دوم یا سوم بروز نمود و در طی چند روز ریه مجدداً متسع شد.

بعقیده Swyer و همکاران (۲۱) و (۱۹۷۵) - که ۸ مورد گزارش نموده اند - بروز تدریجی علائم نارسائی تنفسی تحت حاد، بعد از هفته های اول زندگی این عارضه را از سایر علل نارسائی تنفسی نوزاد متمایز مینماید؛ چنانچه بیماران تا شش ماه فوت نکردند، امید زیادی به ادامه حیات آنان وجود دارد. هر چند که اغلب این اطفال از نظر رشد و تکامل عقب افتاده هستند و معلوم نیست که این امر تا چه حد مربوط به نارسائی و یا عوارض خود بیماری میباشد. از این ۸ بیمار ۶ نفر نارسائی قلب راست داشتند؛ در ۷ نفر عفو نت های مکرر دستگاه تنفسی و در دو نفر ذات الریه استنشاقی بروز نمود.

در کالبد شکافی یک بیمار تقسیمات جنینی در کلیه مشاهده نمودند. حدمحیطی و مرکزی کلیه بزحمت مشخص و فضاهای بومن گشادتر از حد معمول بودند. همراه با این بیماری Immaturity یا Dysmaturity کلیوی دیده شده است.

بعقیده این مؤلفان؛ بیماری از موقع تولد شروع میشود ولی در حقیقت چون تنفس نوزاد در روزهای اول طبیعی نیست، پی بردن به شروع بیماری مشکل میباشد.

در تمام این ۸ بیمار کبودی وجود داشت که در هنگام گریه و تغذیه شدت می یافت؛ و در ۵ بیمار فشار و اشباع اکسیژن شریانی تعیین گردید که کاهش یافته بود.

کاهش compliance ریه مربوط به ضخامت دیواره حبابچه ها و افزایش نسج عضلانی و فیبر الاستیک و با کاهش تعداد واحدهای عملی ریه - به علت روی هم خوابیدگی و یا نقص تکامل ریه - میباشد که مسلماً هر سه عامل در نارسائی تنفسی موثر هستند (۲۱).

compliance ریه ممکنست در موقع تولد بیشتر از طبیعی یا طبیعی باشد و پس از استقرار بیماری کاهش یابد (۶-۲۱).

افزایش مقاومت جریان بازدمی -

(Expiratory flow resistance)

و هوای محبوس بعد از مرگ -

Postmortem air trapping

و طبیعی بودن ظرفیت حیاتی در ضمن گریه شواهد آمفیزم ریه میباشد. کاهش اشباع اکسیژن شریانی - بخصوص در ضمن گریه شایع است. و تجویز اکسیژن در افزایش آن اثر مختصری دارد. علت این پدیده را شنت راست به چپ وسیعی میدانند که احتمالاً داخل ریه برقرار است (۲۱).

از ۵ بیمار Alison و Sarrut (۲) فرورفتگی فضاهای بین دنده ای در هر ۵ نفر سرفه در ۴ نفر و رآل در ۳ نفر وجود داشت.

در اکثر موارد خونریزی نزد مادر وجود دارد.

شروع سندرم تدریجی است ولی در یکی از بیماران Baghdassarian (۴) بیماری، در یک نوزاد ۱۲ ساعته بروز نمود که چون کالبد شکافی انجام گرفت این مورد مشکوک تلقی میشود.

افزایش تعداد تنفس مهمترین علامت بالینی است که در هنگام تغذیه و فعالیت شدیدتر میشود و معمولاً با تیراژ بین دنده ای وزیر استر نوم همراه است.

تنفس صدادر و رآلهای ظریف جزو نشانه های نا ثابت میباشد. افزایش تعداد تنفس پایدار، گاهی با نارسائی تنفسی وزمانی با آپنه همراه است (۲). وقفه تنفسی گاهی زودرس و گاهی دیررس میباشد.

علائم آزمایشگاهی: نشانه های پرتو نگاری بتدریج ظاهر میشوند و اختصاصی هستند. تصاویر بصورت رشته های متر اکم درشت، نامنظم و متقاطع شبه به تهر، با کانونهای شبیه کیست و در هر دو ریه دیده میشوند.

قطر این کانونها از ۱۰-۲ میلی متر متفاوت است و حجم هر دو ریه افزایش می یابد. قفسه صدری متسع شده و دیافراگمها به پائین رانده میشوند.

در رادیو گرافی نیم رخ، برجستگی و تجاوز پارانشیم ریوی به فضاهای بین دنده ای جلب توجه مینماید و فرورفتگی در زیر استر نوم مشاهده میشود. در مراحل پیشرفته تصویر قلب راست بزرگ شده و برجستگی شرائین دیده میشود. در این حال عروق محیطی ریه طبیعی میباشد.

در مراحل پیشرفته، رشته های تیره به یکدیگر پیوسته و رشته های درشتی را تشکیل میدهند که از ناف اشعه وار بطرف محیط منتشر میشوند. ریه ها کاملاً متسع شده و شفافیت آنها افزایش می یابد. اگر بیمار زنده بماند پاک شدن تصاویر پرتو نگاری از ۱۲-۸ ماه طول میکشد.

بهبودی رادیولوژیک دیرتر از بهبودی بالینی حاصل میشود (۹).

تصاویر ریوی بیماری میکیتی - ویلسون با تصاویر ذات الریه بینابینی (Interstitial - Pneumonia) متفاوتند (۱۶ و ۲).

در آنژیوکار دیوگرام : اتساع شریان ریوی گزارش شده است ولی عروق محیطی طبیعی میباشند (۴).

Grossman و همکاران (۱۱) یافته‌های پرتونگاری را به سه مرحله تقسیم نموده‌اند :

۱- **مرحله حاد** : شامل تصاویر رتیکولونودولرویا رتیکولر منتشر دوطرفه‌است که با حبابهای کوچک گرد روشن و یا آمفیزم منتشر همراه است .

۲- **مرحله حدواسط** : هفته یا ماهها وقت لازمست تا تصاویر این مرحله بصورت خطوط درشت ظاهر شوند ؛ این خطوط اشعه وار از ناف ریه‌ها منشعب شده و بخصوص بطرف قله‌ها انتشار یافته و تصاویر حبابهای هوایی ناپدید میشوند .

آمفیزم منتشر تغییری نکرده و حتی بیشتر از مرحله اول جلب نظر مینماید .

۳- **مرحله بهبودی** : تصاویر پرتونگاری غیر عادی طی ۴ تا ۱۱ ماه محو میشوند .

تشخیصی افتراقی از نظر رادیولوژی :

پنومونی‌های انترستیسیل (۱۶) سندرم مامبران هیالین، پنومونی‌های استنشاقی و استثنائاً با بیماریهای نادری نظیر لنفانژ - کتازی ریوی، برگشت غیر طبیعی وریدهای ریوی ، رتیکولوز میلیسلی مطرح میگردد (۱۷).

مسلماً تشخیص پرتونگاری از بیماریهای نسج بینابینی ریه نظیر : هیستوپلاسموز ، پنومونی استنشاقی و فیبروز کیستیک ریوی بسیار مشکل است (۲۱) .

آسیب شناسی : آسیب شناسی تشخیص رامسلم مینماید. در تعدادی از بیماران که زنده مانده‌اند بیوپسی از ریه و امتحان ذره بینی آن به تشخیص قطعی کمک نموده‌است . در امتحان ذره بینی از بافت برداشته شده ، افزایش ضخامت دیواره حبابچه‌ها جلب توجه مینماید که در بعضی نقاط مربوط به افزایش رشته‌های الاستیک و رتیکولین و در بعضی نقاط مربوط به افزایش سلول میباشد .

سلولهای دیواره‌ای و سلولهای آزاد داخل حبابچه‌ها هم بیشتر از معمول بوده و گاهی حاوی هموزیدین میباشد. تعدادی از عروق موئینه با قطر کمتر از ۵۰ میکرون، جدار عضلانی دارند که وجود این ویژگی جز در Lingula در بقیه قسمت‌های ریه غیر طبیعی است ولی علامت اختصاصی نمیباشد (۱).

قاعدتاً عروق دیواره حبابچه‌ها طبیعی هستند (۱) ولی بعقیده Swyer و همکاران (۲۱) : عروق موئینه دیواره اکثر آلئولوها کمتر و کوچکتر از ریه نوزاد رسیده میباشد .

دسته‌های عضلانی غیر طبیعی در دیواره اکثر برنشویولهای انتهایی دیده میشود ولی معلوم نیست که تا چه حدی بطرف دیواره حبابچه‌ها پیشروی میکنند .

افزایش رشته‌های بافت همبندی ناچیز بوده کاهش حجم ریوی و کاهش Static compliance را توجیه نمی‌کند . هر چند که روی فیبروز ریه در بعضی از گزارشها تأکید بیشتری شده‌است ، ولی اغلب مؤلفین اهمیتی بر آن قائل نیستند و آنرا

اختصاصی نمیدانند .

بنظر میرسد که نامساوی بودن تهویه ریوی در قسمتهای مختلف به تغییرات شعاع حبابچه‌ها وابسته است ؛ طبق قانون La place راههای هوایی باشعاع بزرگتر زودتر از آنهایی که شعاع وانحاء کوچکتر دارند پرمیشوند .

بامیکروسکپ الکترونیک ثابت کرده‌اند که تعداد رشته‌های کلاژن رتیکولین و الاستیک بطور متناوب در دیواره بعضی از حبابچه‌ها بیشتر از معمول است .

بعقیده Swyer و همکاران (۲۱) این رشته‌ها همراه با سلولهای عضلانی صاف بوده و بطور کلی در Alveolar duct و گاهی در دیواره Alveolar sac وجود دارند .

افزایش موضعی سلولهای عضلانی صاف و نسج فیبر و الاستیک، زمینها برای رویهم خوابیدگی نواحی مجاور آماده مینماید و در دنباله آن آمفیزم جبرانی ظاهر میشود (۲۱).

بعضی از مؤلفان تصور میکنند تکثیر عضلات صاف مربوط به بیماری ریوی مزمن است و برعکس در نقاطی که حبابچه‌ها اتساع می‌یابند دیواره‌ها نازک است (۶). بعضی از سلولهای دیواره حبابچه‌ای از نوع فیبروبلاست میباشد . سلولهای اپی تلیال

حبابچه‌ها بیشتر از طبیعی بوده انکلوژیونهای Osmiophilic فراوان دارند (۱) . در بعضی بیماران ، ساختمان ویژه عروق موئینه و دیواره آلئولولی حاکی از تکامل ناقص دیواره حبابچه‌ها میباشد (۲۱). در اغلب مواردی که بیوپسی بعمل می‌آید فیبروز مشاهده نمیشود و یا بسیار ناچیز است (۶).

مطالعه بوسیله میکروسکپ اولتراویوله نشان داده است که حبابچه‌ها از یک لایه فلوروسنت پوشیده شده‌اند که بعقیده Klaus و Bolande به حضور Surfactant مربوط میباشد (۱) .

در کالبد شکافی ، ضایعات ریه با چشم غیر مسلح مشخص بوده و ندولهای آمفیزم گاهی در سطح ریه دیده میشوند . واگر سیر بیماری طولانی باشد آمفیزم تمام ریه را فرا میگردد (۲ - ۳ - ۴ - ۸) ؛ حبابهای آمفیزم بطول یک تا دو سانتیمتر میباشد .

در نمای ظاهری ضایعه‌ای در عروق و بر و نشها و ساختمانهای لنفاوی مشاهده نمیشود (۴) .

یافته‌های آسیب شناسی را Alison و Sarrut (۲) به ۵ گروه تقسیم کرده‌اند :

۱- **اختلالات تهویه‌ای** که بصورت گشاد شدن حبابچه‌ها و نازک شدن جدار آنها و گاهی پاره شدن دیواره‌ها میباشد . ولی هرگز پول و یا آمفیزم بینابینی وجود ندارد و پنوموتراکس هم گزارش نشده‌است. آمفیزم از نوع جبرانی بوده و شدت آن بستگی به طول مدت بیماری دارد و در اطراف نواحی آمفیزم مناطق کم هوا دیده میشود .

۲- **اختلالات گردش خون** : این اختلالات بصورت خونریزی ، ادم و احتقان می‌باشند ؛ احتقان معمولاً خفیف و در قسمتی از ریه دیده میشود ولی گاهی شدید و معمولاً با خونریزی همراه است . جایگزینی آن معمولاً در نواحی طبیعی ریه و یا در

میباشد (۱-۶-۸)؛ فضای مرده فیزیولوژیک افزایش می‌یابد و با وجود تجویز اکسیژن اشباع اکسیژن شریانی به حد طبیعی نمی‌رسد و نماینده وجودشتهای داخل ریوی می‌باشد.

آزمایشهای متعددی بر روی بیماران صورت گرفته که همه منفی بوده و میتوان جزء علائم منفی از آنها نام برد: مغز استخوان، الکترولیتهای سرم، کلسیم، فسفر، فسفاتاز آلکالین - اوره، کلسترول، پروتئینهای خون، کروماتوگرافی اسیدهای آمینه ادرار و عمل کلیه - موکوپلی ساکاریدها و ۵ هیدروکسی اندول استیک اسید در ادرار.

کشت حلق، بینی، حنجره و مدفوع، خون، مغز استخوان و ترشحات شیره معده از نظر میکروب وانگل، فقدان پادتنهای اختصاصی.

منفی بودن تست جلدی تو بر کولین، هیستوپلاسمین، کوکسید یومیگوز، تست واسرمن Kvim و منفی بودن آگلوتینینهای سرد و تست جستجوی پادتن بر ضد توکسوپلاسموز.

سلول L.E فاکتورهای ضد هسته‌ای ثبوت لاتکس، آنتی-کر ضد ریه بوسیله تکنیک فلورسانت مستقیم و غیر مستقیم Coon و تست ثبوت مکمل کشت سلولی برای ویروسهای مختلف از حلق و مدفوع. طبیعی بودن ترشحات دوازدهه و تست عرق از نظر سدیم و کلر.

جستجوی انکوزیون سیتومگالیک در ادرار باشکست روبرو بوده و فعالیت Surfactant (۲۱-۱۴-۸-۴-۲) طبیعی گزارش شده است.

عوارض: ضایعات استخوانی بصورت شکستگی دنده‌ها - بخصوص در زاویه خلفی - و گاهی تغییرات راشی تیسم شایع هستند (۶-۲).

عوارض عصبی (۳) و کم‌خونی که در واقع عوارض مربوط به نارسایی بیمار می‌باشند.

عقب افتادگی رشد و عوارض ناشی از نارسایی قلبی را میتوان مربوط به بیماری دانست.

سیر و پیش آنگهی:

سیر بیماری معمولاً وخیم است ولی موقعی که طفل بهبودی یابد علائم ثابت باقی مانده و باهستگی از بین می‌روند. بهبودی کامل بعد از ۱۸ ماهگی قابل قبول است و تا این مدت، بیماری که روبه بهبودی میرفته است ممکنست چندین بار دچار عفونت شود و در یکی از این حملات از بین برود (۳).

مرگ و میر زیاد و در $\frac{1}{4}$ موارد گزارش شده است (۸). و معمولاً مرگ قبل از ماه هشتم فرامیرسد. همزمان با بهبودی علائم تنفسی، رشد بیمار بهتر میشود ولی علائم پرتو نگاری بکنندی بطرف بهبودی سیر میکنند (۳).

در نوزادان کوچک افزایش وزن در ماههای اول عمر بستگی به شدت اختلال تنفسی دارد.

علت مرگ، اختلال تنفسی یا نارسایی قلب راست است - در کمتر از ۲۵٪ موارد - (۶).

ناحیه کولابه و ندرتاً در ناحیه آمفیزماتو می‌باشد؛ که آنرا یک ضایعه انتهایی قبل از مرگ میدانند. چون ماکروفاژهای هموزیدرین بسیار نادر هستند، ادم همراه احتقان و خونریزی و یا همراه با ارتشاح خفیف سلولی است.

۳- ارتشاح سلولی به دو صورت است:
آلوئولیت سلولی به علت تفلس جدار حبابچه‌ها بصورت مناطق محدود که در مجاورت کانونهای احتقانی دیده میشود.

نوع دیگر ارتشاح بینابینی که بصورت پراکنده - بویژه در نواحی آمفیزم - همیشه وجود دارد و اغلب از نوع لنفوسیت‌های بزرگ می‌باشد. سلولهای هیستوسیت و منوسیت استثنائاً دیده میشوند. گاهی از اوقات چند توده لنفوئید اطراف بروش دیده میشود.

۴- غضروفهای بروش: گاهی نامنظم بوده و اغلب هیپرپلازیک می‌باشند.

۵- عروق: کانونهای نسبتاً متعدد آرتریت مار کوفازیک دیده شده است. علت این ضایعه نامشخص است در بعضی از موارد نمای آسیب شناسی ریه فقط از نوع آتلکتازی می‌باشد (۶).

در بعضی از گزارشها آلوئولیت التهابی حاوی مایع سرواگزودا و چند سلول التهابی ذکر شده است، ولی اغلب حبابچه‌ها خالی می‌باشد (۸).

در اکثر موارد در دیواره‌های ضخیم شده حبابچه‌ها، رشته‌های فراوان کلارژن و رشته‌های الاستیک دیده میشوند؛ ولی گاهی در بعضی از قسمت‌ها رشته‌های الاستیک کمتر بوده و قطعه قطعه شده و در حال تخریب می‌باشند (۸).

از نظر احشایی، جز اتساع بطن راست در صورت نارسایی قلبی، عارضه دیگری وجود ندارد. گاهی طحال محققن بوده در کبد افزایش چربی همراه با احتقان دیده شده است (۸).

از نظر آسیب شناسی همیشه باید ضایعات ناشی از Pneumocystis carinii را بارنگ آمیزی نقره جستجو نمود.

سایر یافته‌های آزمایشگاهی:

کم‌خونی بعلت نارسایی بین دو تا سه ماهگی بروز مینماید (۴-۶). تعداد گویچه‌های سفید بین ۷۰۰۰ تا ۲۰۰۰۰ متغیر می‌باشد؛ و معمولاً افزایش هنگامی است که عفونت اضافه شده است (۴). در تعدادی از موارد افزونوفیلی بین ۹-۶ درصد (۶-۲۱) و حتی یک مورد ۵۴ درصد گزارش شده است.

تستهای عملی ریه نماینده بیماری انسدادی راههای هوایی می‌باشد (۶). بطور کلی با توجه به گزارشهای متعدد در این بیماران پائین بودن Dynamic Compliance را میتوان جزء علائم ثابت بیماری دانست (۱-۶-۲۱). البته باید در نظر داشت که کاهش آن تا اندازه‌ای به آتلکتازی مربوط می‌باشد.

بطور کلی مطالعه گازهای خون نماینده اسیدوز تنفسی

در سال ۱۹۷۲، ۸ بیمار با ضایعه ریوی مزمن بدون علت مشخص توسط Lemire و همکاران (۱۶) معرفی شدند که ۵ نفر کالبدشکافی و ۳ نفر بافت برداری شده بودند؛ از این عده یک نفر مبتلا به ذات الریه تفلسی بینابینی، چهار نفر به فیبروز منتشر بینابینی ریوی وسه نفر به اشکال حد واسط این دو بیماری مبتلا بودند.

از نظر آسیب شناسی ذات الریه تفلسی بینابینی عبارتست از:

- ۱- فقدان نکروز پرده هیالین یا ترشح فیبرین.
- ۲- ضخامت مختصر دیواره حبابچه های ریوی.
- ۳- پر شدن فضای حبابچه و سلولهای ریوی دانهدار granular pneumocyte.
- ۴- یکنواخت بودن ضایعات آسیب شناسی.
- ۵- وجود فولیکولهای لنفاوی در قسمتهای محیطی ریه.

از اختصاصات این بیماری، جواب مساعد به درمان با کورتیکواستروئید را میتوان نام برد.

در اشکال حد واسط بر خلاف شکل قبلی، ضخیم شدن دیواره حبابچه ها و تغلس سلولهای تک هسته ای دیده میشود و ضایعات یکنواخت نیستند. این فرم را-

Desquamative form of fibrosing-Alveolitis می نامند.

در فرم فیبروز منتشر بینابینی ریوی، فیبروز ارجحیت دارد و در بعضی نقاط بکلی ساختمان اصلی ریه از هم پاشیده میشود و ضایعات بافت شناسی یکنواخت نیستند؛ و در یک ریه ضایعه قدیمی بصورت کلاژن در قاعده ضایعات فعال و تازه بصورت دم، پرده هیالین و زخمی شدن دیواره حبابچه در قله جلب توجه مینماید.

ارتشاح سلولی از سلولهای پلی مورف بوده، ائوزینوفیلها فراوان هستند. آمفیژم نادر است.

ضایعه اغلب از قاعده ریه شروع شده و به قله ها و محیط انتشار می یابد؛ تصاویر پرهوائی در پرتونگاری وجود ندارد.

درمان: درمان علامتی است؛ در صورت وجود کبودی تجویز اکسیژن ضروری است؛ اگر طفل قادر به خوردن شیر نیست میتواند از لوله معده استفاده نمود؛ در صورت وجود عفونت، تجویز آنتی بیوتیک، جبران اسیدوز، در صورت اتساع شکم استفاده از لوله معده و رکتوم، در ضمن اسهال آبکی کاهش لاکتوز رژیم و در صورت نارسائی قلب راست استفاده از دیژیتال و احتمالاً دیورتیک، سایر اقدامات درمانی را تشکیل میدهند.

این بیماران در معرض خطر راشی تسم قرار دارند و تجویز ویتامین D بمقدار کافی لازم است (۲-۶). درمان با کورتیکو-استروئید نتیجه مطلوب نداشته است (۲۱).

بیمار Javett (۱۵) در یک سالگی از نظر بالینی و پرتونگاری بهبود یافت و تا سن ۷ سالگی که تحت نظر بود، دچار عارضه ریوی نگردید.

تشخیص افتراقی:

هنگامی که در یک نوزاد نارس تنگ نفس پایدار - بعد از یک مرحله خاموشی - ظاهر گردد و با علائم پرتونگاری مشخص همراه باشد، سندرم میکیتی - ویلسون مطرح است؛ ولی بیماریهای دیگر را نیز باید در نظر داشت و گاهی تشخیص بیماری از نظر کلینیکی بسیار مشکل و عملاً غیر ممکن است. تشخیصهای افتراقی که مطرح میشوند عبارتند از:

۱- سندرم Halmark که نمای پرتونگاری مشخص دارد، تغییرات آن جدا از این سندرم بوده و سیر طولانی دارد (۶).

۲- بیماری فیبرو کیستیک که با توجه به سایر علائم و به کمک یافته های آزمایشگاهی تشخیص آن آسان است (۶).

۳- دیسپالاری فیبرو کیستیک فامیلی ریه: موارد بسیار نادری گزارش شده که دومورد در شیر خواران بوده است که در هر دو سن حاملگی کامل بوده و منجر به مرگ گردیده است.

تشخیص این بیماری در زمان حیات از سندرم میکیتی - ویلسون بسیار مشکل است (۶).

۴- هنگامیکه بیماری در روز اول تظاهر نماید بیماری مامبران هیالین مطرح است که نمای پرتونگاری ویژه ای دارد (۱۱).

۵- سپتی سمی همراه با عفونت ریوی ممکنست تصویر رتیکوله ایجاد نماید.

Grislain و همکاران (۱۰) اختلالات تنفسی دیررس نوزادان را (اختلالاتی که بعد از روز دهم بوجود می آید) به سه گروه تقسیم نموده اند:

- عفونتهای ریوی میکروبی یا ویروسی.

- ذات الریه بینابینی ناشی از Pneumocystis carinii معمولاً بطور تک گیر و ندرتاً بصورت همه گیر بروز مینماید. در نوزاد ۴-۳ هفته و گاهی ۴-۳ ماهه بصورت اختلال تنفسی حاد و شدید و تنگ نفس شدید تظاهر مینماید.

- فیبروز و آمفیژم ریوی: دسته اول شامل فیبروز به تنهایی است که تصاویر ریوی بصورت تیرگی منتشر دو طرفه ندولر یا رشته ای تظاهر مینماید؛ و این فیبروز گاهی با قیما نده یک نارسایی تنفسی ریوی است. دسته دوم شامل سندرم میکیتی - ویلسون هستند.

بیماریهای دیگری که مطرح میشوند عبارتند از: ذات الریه ناشی از استنشاق، رتیکولو آنژوتلیوز (بیماری لترسیو) بیماری آنکوزیون سیتومگالیک، خونریزی ریه و ذات الریه ناشی از لیستریا (۱۱).

۶- فیبروز منتشر بینابینی و ذات الریه تفلسی بینابینی Desquamative interstitial Pneumonia

سندرم میکیتی - ویلسون یا نارسایی نسج ریوی نوزادان، در نوزادان نارس گزارش شده ولی در نوزادان رسیده نیز بندرت دیده شده است (۶).

از نظر بالینی در غالب بیماران فاصله زمانی آزادی بین تولد و شروع نشانه‌های نارسایی تنفسی وجود دارد (۲۲-۲۱-۶). استثنائاً نشانه‌های بالینی شبیه آنچه که در بیمار دوم دیدیم در هفته‌های اول زندگی جاب نظر میکنند (۴).

آمفیزم چه از نظر پرتو نگاری و چه از نظر آسیب شناسی متعاقب افزایش تراکم رادیولوژیک و فیبروز بینابینی بوجود می‌آید (۹-۱۱). ضایعات قلبی بیمار دوم قبلاً در لیترا-تور گزارش شده است (۲۰).

پیش‌آگهی بیماری بطور کلی وخیم است ولی بهبودی کامل گزارش شده است.

علت عارضه ناشناخته و درمان آن نشانه‌ای است (۲-۶-۲۱).

خلاصه :

دو نوزاد مبتلا به Pulmonary immaturity معرفی

شدند :

بیمار اول : نوزاد نارس ، چند هفته پس از تولد تدریجاً دچار نشانه‌های نارسایی تنفسی شده و در سن سه ماهگی با نارسایی قلب راست درگذشت . در پرتو نگاری ریتمین ، تصاویر افزایش تراکم نسج ، تصاویر پرهوائی قسمت‌های محیطی ریه جاب توجه می‌کرد .

سن حاملگی نوزاد دوم مشخص نبود ولی از نظر وزن (وزن در ۱۵ روزگی = ۲۸۰۰ گرم) نارسایی نداشت . در پرتو نگاری ریتمین ، افزایش تراکم و تصاویر رتیکوله دیده شد .

در کالبد شکافی هر دو بیمار فیبروز نسج بینابینی و آمفیزم بعضی از مناطق ریه - با ضایعات آسیب شناسی سندرمی که Wilson و Mikity برای اولین بار در سال ۱۹۶۲ شرح دادند (۲۲) - مطابقت داشت .

SYNDROME DE WILSON-MIKITY

A propos de deux observations -
MARANDIAN M.H., MODJIRI H.: BASTANI-
ZADEH R. C.H.U. Logman'Doleh - Universite Na-
tionale d'Iran -

Deux cas de Syndrome de Wilson-Mikity sont rapportes: le premier concerne un premature chez qui les signes d'insuffisance respiratoire ont debutes trois semaines apres la naissance. La radiographie a mis en evidence des images de condensation et d'emphyseme pulmonaires.

Le deuxieme malade pesait 2.800 kilos lors de son hospitalisation a l'age de quinze jours. La radiographie pulmonaire mettait en evidence des opacites reticulaires bilaterales.

Ces deux malades sont decedes: le premier a l'age de trois mois et le deuxieme a l'age de 4 semaines.

A l'autopsie l'examen microscopique des poumons mettait en evidence une fibrose interstitielle pulmonaire marquee et des lesions d'emphyseme compensateur. Le deuxieme malade avait en plus un large defect inter-auriculaire.

نگارندگان وظیفه خود می‌دانند از آقای دکتر رضاسلطانی نسب و خانم دکتر رحیمی (بخش پاتولوژی مرکز پزشکی لقمان الدوله ادهم) که در تهیه و تفسیر عکسهای میکروسکوپی بیمار دوم صمیمانه همکاری نمودند، تشکر نمایند .

REFERENCES

- 1— Aherne W.A., Path M.C., Corss KW., Hey E.N., Philand D., and Lewis S.R.
Lung function and pathology in a premature infant with chronic pulmonary insufficiency. (Wilson - Mikity Syndrome).
Pediatrics, Vol. 40. No. 6 December 1967.
- 2— Alison F. et Sarrut S.
L'Emphyseme Bilateral de Premature (Syndrome de Wilson et Mikity)
Annales de Pediatrie Vol. 42 p. 137, 1966.
- 3— Bach ch, et Sarrut. S.
Le Syndrome de Wilson - Mikity
Journee Parisienne de Pediatrie 1968
Editions Medicales Flammarian p. 245.
- 4— Baghdassarian O.M. Alleavery M. and Neuhauser E.B. A form of Pulmonary insufficiency in premature infant, pulmonary dysmaturity?
Amer. J. Roentgen Vol. 89, No. 5 May 1963.
- 5— Buchta R. Park S. and Giammona S. Desquamative interstitial pneumonia in a 7 week old infant.
Amer. J. Dis. Child, Vol. 120 Oct. 1970.
- 6— Burnard E.D. Grattan S. Picton P. Warlow C. and Grauaug A. The pulmonary syndrome of Wilson and Mikity and respiratory function in very small premature infants.
Australian Pead. J. 1-12, 1965.
- 7— Butterfield J., Moscovici C., Berry C., and Kempe H. Cystic Emphysema in premature infants, a report of an outbreak with isolation of type 19 Echo Virus in one case. *The New England J. of Medicine* Jan. 3, 1963.
- 8— Chaptel J. Jean R. Pages A. et Dossa D. Syndrome Mikity - Wilson Chez des Jumeux
Archives Fracaise de Pediatrie V. 25, 1968.
- 9— Favre C. Grodemange M., Alison F. Sarrut S. L'Emphyseme Bilateral du premature (syndrome de Wilson et Mikity)
Ann. Radiol. 9. 731-740, 1966.
- 10— Grislain J.R., Brelet G., Mainard R., et Beranger P. Etude clinique des troubles respiratoires de premature La *Medicine infantile* 74 Annee No. 2 141-154, 1967.
- 11— Grossman H. Berdon W., Baker D.H., Mizrahi A. Neonatal Focal Hyperaeration of the lungs (Wilson - Mikity syndrome)
Radiology Vol. 85, No. 3 September 1965.
- 12— Gwinn J. and Barnes G.R.
Radiological case of the motnh.
Amer. J. Dis. Child. Vol. 110 July, 1965.
- 13— Hooft, C., Van Den Brande J.L., Delbeke M.J. et Roels H. Le syndrome d'hamman-Rich dans l'Enfance *archives Francaises de Pediatrie* XXI, 1964.
- 14— Ibrahim J.M. and Russel A.,
Late prolonged respiratory distress syndrome
Proc. Roy. Soc. Med. 59: 487 1966.
- 15— Javett S.N., The Wilson - Mikity Syndrome case Report. *Helvetica Pediatrica Acta*, 1965, 3.
- 16— Lemire P., Bettez P., Gelinaz M., and Raymond G., Patterns of desquamative interstitial pneumonia (D.I.P.) and Diffuse interstitial pulmonary fibrosis (D.I.P.F.) *Amer. J. Roentgen* Vol. 115, No. 3, 1972.
- 17— Mallet R., Ribierre M., Bouquier J., et Labrunne B., Infections pulmonaries Neo-Natales aspects Radiologiques praticuliers.
Annales de Pediatrie Aout - September V. 44 546-553, 1968.
- 18— Pelizza A., Dellacella G.
La syndrome Di Wilson - Mikty.
Minerva pediatrica 21 69-75, 1969.
- 19— Pusey V.A., Macpheson R.I., and Chernick V. Winnipeg. Pulmonary fibroplasia following prolonged artificial ventilation of new born infants.
The Canadian Medical Association J. Vol. 100 No. 10, 1969.
- 20— Sinnette C.H. Bradley-Moore A.M., Cockshott W.P. and Edington G.M.
Wilson - Mikity Respiratory Distress Syndrome from Ibadan, Nigeria.
Arch. Dis. Child. 42, 85, 1967.
- 21— Swyer P.R., Papadopoulo, Levison H., Reilly J. Balis J.V., The Pulmonary syndrome of Wilson-Mikity.
Pediatrics Vol. 36, No. 3, 1965.
- 22— Wilson M.G. and Mikity V.G.,
A new form of respiratory disease in premature infants A.M.A. *Journal of Disease of Children* Vol. 99, Apr, 1960.