مجلة جامعة تشرين للبحوث والدراسات العلمية _ سلسلة العلوم الصحية المجلد (31) العدد (4) 2009
Tishreen University Journal for Research and Scientific Studies - Health Sciences Series Vol. (31) No. (4) 2009

متلازمة الصدر الحاد لدى مرضى الداء المنجلي

الدكتور محمد أحمد الخير*
الدكتور مخائيل جرجس**
لارا غسان الحانوت***

(تاريخ الإيداع 7 / 7 / 2009. قُبِل للنشر في 8 / 10 / 2009)

□ ملخّص □

أجريت الدراسة في مشفى الأسد الجامعي باللاذقية، وقد تضمنت الدراسة خمسين مريضا"مصابا" بالداء المنجلي تم قبولهم في قسم العناية المشددة خلال الفترة الممتدة من 1 \ 4\ 2008 وحتى 1 \ 4 \ 2009 بحالة متلازمة صدر حاد. كان عمر المرضى يتراوح بين (22–36) سنة (26 ذكر –24 أنثى) أسباب متلازمة الصدر الحاد الأكثر شيوعا" كانت : الإنتان، الصمة الشحمية .

اعتمد التشخيص على الأعراض والعلامات السريرية، الموجودات المخبرية والشعاعية.

الوسائل العلاجية المستخدمة كانت: الصادات الحيوية مع الإماهة، التسكين، نقل الدم، تبديل الدم، التنفس الميكانيكي، الهيدروكسي يوريا.

الكلمات المفتاحية: متلازمة الصدر الحاد(ACS)– فقر الدم المنجلي(SCD)– النوبات السادة للأوعية(VOC)– الإنتانات **(**Infections).

* أستاذ – قسم الأمراض الباطنة – كلية الطب – جامعة تشرين – اللاذقية – سورية.
** أستاذ – قسم الأمراض الباطنة – كلية الطب – جامعة تشرين – اللاذقية – سورية.
*** طالبة دراسات عليا (ماجستير) – قسم الأمراض الباطنة – كلية الطب – جامعة تشرين – اللاذقية – سورية.

مجلة جامعة تشرين للبحوث والدراسات العلمية _ سلسلة العلوم الصحية المجلد (31) العدد (4) 2009
Tishreen University Journal for Research and Scientific Studies - Health Sciences Series Vol. (31) No. (4) 2009

Acute Chest Syndrome in Patients With Sickle Cell Disease

Dr. Mohammed A. Alkhayer[*]
Dr. Mechaiel Gergos[**]
Lara G. Alhanout[***]

(Received 7 / 7 / 2009. Accepted 8 / 10 / 2009)

□ ABSTRACT □

This study was performed at Alassad University Hospital in Lattakia. It included 50 patients with SCD admitted to ICU for ACS from 1\4\2008 to 1\4\2009. The age of patients was (22-36) years (26 males, 24 females). The causes of ACS were infection and fat embolism. The diagnosis was made depending on clinical symptoms and signs, laboratory and radiological findings. Several therapeutic steps were also used: antibiotics, rehydration, sedation, blood transfusion, blood change, mechanical ventilation, and hydroxy urea.

Key words: Acute Chest Syndrome(ACS)- Sickle Cell Disease(SCD)- Vaso-Occlusive Crises (VOC)- Infections

[*]**Professor, Department of Internal Diseases, Faculty of Medicine, Tishreen University, Lattakia.**
[**]**Professor, Department of Internal Diseases, Faculty of Medicine, Tishreen University, Lattakia.**
[***]**Postgraduate Student, Department of Internal Diseases, Faculty of Medicine, Tishreen University, Lattakia.**

مقدّمـة:

متلازمة الصدر الحاد في الداء المنجلي: هي مرض حاد صدري رئوي يحدث لدى االمرضى المصابين بفقر الدم المنجلي، وتعرف متلازمة الصدر حالياً بوجود ارتشاح جديد على صورة الصدر الشعاعية مع تطور عرض سريري جديد واحد على الأقل من الأعراض:

1- ألم صدري.
2- سعال.
3- أزيز.
4- تسرع تنفس.
5- الحمى ($38.5^{o} <$).

تم اقتراح متلازمة الصدر الحاد عام 1979 من قبل Charache وزملائه ليعكس الطبيعة الخاصة للمرض الرئوي الحاد عند مرضى فقر الدم المنجلي [1، 2].

يمكن أن تحدث متلازمة الصدر الحاد لعدة أسباب إنتانية وغير إنتانية وبالتالي فإن الاعتبارات التشخيصية والمقاربة والتدبير لا تطابق أي مرض رئوي بعينه مما يحدث لدى الأشخاص غير المصابين بفقر الدم المنجلي فضلاً عن ذلك فإن التطور النموذجي للمرض والمضاعفات المحتملة والإنذار كلها مميزة لمتلازمة الصدر الحاد، وبهذا فإن وضع مصطلح لتوصيف هذه الحالة يبقى مفيداً للأغراض البحثية وكذلك للتواصل السريري الفعال [4,3]

تُعدُّ متلازمة الصدر الحاد من أهم أسباب الاستشفاء عند مرضى الداء المنجلي، وكذلك للوفاة، وبهذا فإن لها أهمية كبرى حيث تبرز إمكانية منع المرض الشديد أو الوفاة من قبل أخصائي الإسعاف والعائلة وأطباء الأطفال والأطباء المقيمين، وأخصائي أمراض الدم الذين يواجهون مرضى الداء المنجلي بشكل منتظم، وذلك من خلال التعرف الباكر والمعالجة الهجومية لمتلازمة الصدرالحاد[5] .

أهمية البحث وأهدافه:

الكشف المبكر عن متلازمة الصدر الحاد عند مرضى الداء المنجلي من خلال الأعراض والعلامات السريرية وبالتالي تحديد السبب، ثم تقديم العلاج المناسب بالشكل والوقت المناسبين، وحث المرضى على اتباع سبل الوقاية بهدف التقليل من نسبة الوفيات.

طرائق البحث ومواده:

أجريت الدراسة على خمسين مريضا"مصابا"بالداء المنجلي ، لديهم أعراض وعلامات ACS في مشفى الأسد الجامعي باللاذقية في الفترة الممتدة من 2008/4/1 وحتى 2009/4/1 حيث تم تقييمهم وتسجيل الحالات المتعاقبة من ACS لدى هؤلاء المرضى خلال هذه الفترة.

وقد تمت الدراسة من خلال تنظيم استمارة خاصة لكل مريض

1- القصة السريرية.
2- فحص سريري كامل.
3- الموجودات المخبرية والشعاعية.

4- المعالجة.

5- التثقيف حول سبل الوقاية.

النتائج والمناقشة:

النتائج:

1- تصنيف الأسباب :

تم تصنيف الأسباب المحتملة لمتلازمة الصدر الحاد ACS حيث يظهر الجدول الآتي هذه الأسباب وعلاقتها بالعمر:

الجدول رقم (1): يُظهر أسباب ACS وتواترها حسب العمر.

العمر بالسنوات / الأسباب	29-22	36-30
الإنتان	++	+
الصمة الشحمية	+	++
الصمة لخثرية	+	+
الأسباب الدوائية: 1- الإماهة المفرطة 2- التسكين المفرط	+	+

تبين من خلال الجدول السابق أنه لا يوجد سبب واحد محدد لتطور ACS، ولكن هناك آليات وحدثيات مرضية قادرة على تحريض الحالة، حيث أنه بمراجعة 68 حالة ACS عند 50 مريض منجلي تم تحديد الإنتان والصمة الشحمية بوصفهما أكثر الأسباب المعروفة شيوعاً وذلك اعتمادا" على القصة والتظاهرات السريرية لدى المرضى مع إجراء الاستقصاءات الممكنة. وكان الإنتان السبب الأكثر شيوعاً لهذه المتلازمة بالفئات العمرية الأصغر وذلك اعتمادا على الأعراض التي تشير إلى وجوده كالحمى و السعال والزلة التنفسية مع موجودات صورة الصدر الشعاعية. والصمة الشحمية السبب الأكثر شيوعاً عند البالغين (30-36) رغم الصعوبة العملية في تشخيصها،إلا أن التوجه كان من خلال مراقبة النوب الألمية سريريا" ومدى تواترها قبل حدوث الحالة (ACS). أما بالنسبة للصمة الخثرية فقد كانت المعطيات السريرية التي توحي بالتشخيص غالبا" غير نوعية أما المعطيات الحكمية التي تضمنت تسرع التنفس ، وعلامات إجهاد القلب الأيمن، وعلامات التهاب الوريد الخثري فقد كانت موجودة لدى أقل من 30 % من الحالات فقط وقد لوحظت أحيانا احتكاكات جنبية وخراخر فقاعية وأزيز، فضلاً عن ترفع حروري خفيف حيث قلما ارتفعت الحرارة بشدة أو استمرت ولم يرافقها عادة كثرة البيض بالدم فإذا ظهرت هذه دلت على مشاركة إنتانية (ذات رئة، انصباب جنب) كما اعتمد في تشخيصها على الموجودات الشعاعية (انخماص أو ارتشاح رئوي،ظل انصباب أو ارتفاع قبة الحجاب الحاجز في جهة الإصابة، علامات نقص توعية) فضلاً عن غازات الدم الشرياني والفحوص المخبرية الروتينية .[6,7]

2-توزع المرضى حسب العمر:

أجريت الدراسة على مجموعة من المرضى تراوحت أعمارهم ما بين (36-22) وفق الجدول الآتي وتم تسجيل عدد حالاتACS (تكرار حدوث حالة ACS عند المريض نفسه) وعلاقتها بالعمر.

الجدول رقم (2): يُبين توزع المرضى حسب العمر.

العمر	29-22	36-30
عدد المرضى	16	34
النسبة المئوية للمرضى%	32	68
عدد حالات ACS	2حالة	1حالة

نلاحظ من الجدول السابق أن 16 مريض بعمر يتراوح بين (29-22) سنة تكرر لديهم حدوث حالة (ACS) أي المرضى بهذه الفئة العمرية تم قبولهم في المشفى مرتين بحالة ACS بينما المرضى بعمر يتراوح بين (36-30) وعددهم 34 مريض حدثت لديهم حالة ACS مرة وحدة وبذلك كان مجمل عدد حالات ACS (68 حالة)، لدى 50 مريض.

3-توزع المرضى حسب الجنس:

الجدول رقم (3): يُبين توزع المرضى حسب الجنس.

الجنس	ذكر	أنثى
عدد المرضى	26	24
النسبة المئوية (%)	52	48

نلاحظ من الجدول السابق نسبة إصابة الذكور أكثر من الإناث.

4-الموجودات السريرية عند مرضى متلازمة الصدر الحاد ACS:

الجدول رقم (4): يُبين الموجودات السريرية عند مرضى ACS.

مجموع الحالات الكلي	عدد المرضى	الأعراض	عدد الحالات الموافقة للعرض السريري	النسبة المئوية (%)
68حالة	50	ألم صدري	55	80
		الحمى $38,5c^o$	64	94
		VOC	57	83
		سعال	38	55
		تسرع تنفس	40	58
		أزيز	21	30

كما هو ملاحظ في الجدول رقم (4) تبين وجود نوبات سادة للأوعية VOC بصورة متكررة قبل عدة أيام من هجمة ACS. السعال، الأزيز، لوحظ وجودها في بعض الحالات وتم تشخيص النوب الألمية بالاعتماد على

السريريات. عند هذه المجموعة من المرضى لم نتحرَّ وجود أعراض عصبية مركزية شديدة تقترح صمة شحمية جهازية. كما نلاحظ من الجدول أن العلامات السريرية الأكثر شيوعاً وتواتراً هي الحمى.

5-الموجودات الشعاعية عند مرضى ACS المجراة بشكل اسعافي أو خلال إقامة المريض في المشفى:

الجدول رقم (5): يُبين الموجودات الشعاعية عند مرضى ACS.

مجموع الحالات الكلي	موجودات CXR	عدد الحالات	النسبة المئوية (%)
68 حالة	طبيعية	3	4
	ارتشاحات أحادية الجانب	36	53
	ارتشاحات ثنائية الجانب	29	43
	انصباب جنب أحادي الجانب	7	10
	انصباب جنب ثنائي الجانب	3	4

نلاحظ من الدراسة أن أدواء الفصوص السفلية هي الأكثر تواتراً، ونصف المرضى تقريباً كان لديهم ارتشاحات ثنائية الجانب.

6-التنظير القصبي Bronchoscopy:

الجدول رقم (6): يُبين نتائج التنظير القصبي عند مرضى ACS.

مجموع الحالات	عدد المرضى	التنظير القصبي	النتيجة
68	50	3 مرضى	(-) لم يلاحظ نمو جرثومي في العينات المأخوذة

لم يتم إجراء التنظير القصبي إلا عند ثلاثة مرضى فقط رغم توفره بالمشفى بشكل جيد وذلك نظرا" للوضع الحرج لبعض المرضى وبالتالي عدم إمكانية إجرائه لهم، وقد أخذت عينات من الغسالة القصبية من أجل إجراء الدراسة الجرثومية، وكانت النتيجة سلبية إذ لم يلاحظ وجود أي نمو جرثومي في العينات المأخوذة للدراسة.

7-الدراسة المخبرية:

تم تحديد الخصائص الأولية(الحدود الدنيا للقيم المخبرية) لمرضى الداء المنجلي المقبولين في المشفى وقد ذهبنا إلى أنها قيم معيارية أساسية.

الجدول رقم (7): يبين الخصائص الأولية(الحدود الدنيا للتحاليل الدموية) لمرضى SCD.

العمر بالسنوات	29 ± 7	
الجنس ذكر / أنثى	26 ذكر	24 أنثى
النمط الجيني للهيموغلوبين		
SS	39	%78
SC	1	%2
SB	10	%20

الموجودات المخبرية(الحدود الدنيا)	
WBC	$10,9 \pm 2,3$
HB	$9.3 \pm 1,3$
SS	
SC / SB	$10,4 \pm 1,2$
الخضاب الجنيني	$6,5 \pm 4,8$
تعداد الصفيحات	96 ± 32
LDH*	298 ± 97

*** القيمة الطبيعية: <250 IU/L**

تم تحديد الموجودات المخبرية لدى 50 مريض ACS ثم مقارنتها مع القيم المعيارية الأساسية السابقة وحساب درجة الثقة P إذ إن كل النتائج تم تقديمها كوسطي ± داء منجلي. التغيرات الرئيسية تم مقارنتها حسب X^2 أو اختبار فيشر والتغيرات الكمية تم مقارنتها باستخدام اختبار Kruskall-Wallis ثم عَدّ النتائج بصورة تكون مختلفة بشكل هام بقيم أقل من 0,05.

تم التركيز على أهم الموجودات المخبرية عند مرضى ACS وهي WBC count – قيم LDH – قيم الخضاب وذلك وفق الجدول الآتي:

الجدول رقم (8): يبين الموجودات المخبرية عند مرضى ACS ومقارنتها مع القيم المعيارية الأساسية.

WBC count, 1,000 u/L	20,3±8,5	P value
Δ Acute / Base line	+9,2±8,3	<0,001
Hb. g/dl Δ Acute / base line SS SC / B-Thalasemia	 -1,6±1,2 -2,28±1,7	<0,0001
Plate count, 10^9/L Δ Acute / Base line	384±202 +67±209	<0,0001
LDH, IU/L	649±782	<0,01
Δ Acute / base line	+358±715	<0,0001

وقد أظهرت لنا النتائج المخبرية شذوذات ملاحظة عادة في النوب السادة للأوعية (فقر دم، كثرة الكريات البيض، ارتفاع قيم LDH)، كما نلاحظ من الجدول السابق وبالمقارنة بين القيم المخبرية لكل من تعداد الكريات البيض – قيم الخضاب – تعداد الصفيحات – قيمة LDH مع القيم المعيارية الأساسية الأولية عند المرضى وحساب مستوى الدلالة P.

نلاحظ أن $P<0,05$ وهذا دليل على وجود فارق إحصائي جوهري بالقيم بالمقارنة بين القيم المخبرية للمرضى المقبولين والقيم المعيارية الأساسية.

8- قيم غازات الدم الشرياني :

وصفت النتائج حسب الجدول الآتي:

الجدول رقم (9): يبين قيم غازات الدم الشرياني.

القيم المخبرية	النتائج
قيمة PaO_2 العظمى	65±14
قيمة $Pa\ CO_2$ العظمى	39±5
النسبة المئوية للمرضى مع	
$PaCO_2$>40mmHg and Pao_2<80mmHg	% 35
$PaCO_2 > 40$ mmHg and $PaO_2 \geq 80$mmHg	%11
$PaCO_2 \leq 40$ mmHg and $PaO_2 < 80$mmHg	%49
$PaCO_2 \leq 40$ mmHg and $PaO_2 \geq 80$mmHg	% 5

من خلال الجدول السابق اشارت غازات الدم الشرياني إلى وجود نقص أكسجة PaO_2<80 لدى84% من المرضى وبشكل كاربمية سوية/فرط كاربمية لدى 46% من المرضى.

9- الدراسة الجرثومية:

تم استكمال الدراسة المخبرية (الجرثومية) بإجراء زروع للدم حيث أجري زرع الدم لعدد من المرضى 38 مريض (قبل بدء العلاج بالصادات) وكانت النتائج حسب الجدول الآتي.

الجدول رقم (10): يبين نتائج زرع الدم.

مجموع المرضى	38 مريض
زرع دم إيجابي	16 مريض
النسبة المئوية	%42

يتبين لنا من خلال الجدول السابق أنه تم إجراء زرع الدم لـ 38مريض وهم المرضى الذين لم يتلقوا علاجا بالصادات الحيوية قبل إجرائه وكانت النتائج وجود زرع دم إيجابي لدى 16مريض (42%) وبناء على نتائج الزرع تم اختيار الصادات الحيوية بما يتناسب مع العامل المسبب.

كما أن جميع الدراسات المصلية لتحري وجود عصيات غير نموذجية كانت سلبية.

المعالجة:

تم اتخاذ التدابير العلاجية المناسبة للمرضى المنجليين المقبولين بحالة ACS بناء على شدة الحالة والمسبب، بدءاً من المعالجة بالصادات الحيوية "Antibiotic" مع الإماهة والتسكين وإعطاء الأوكسجين "المعالجة الداعمة"، حتى نقل الدم، التنفس الاصطناعي.[8,9] ويُظهر الجدول التالي النتائج التي تم الحصول عيلها:

الجدول رقم (11): يبين نتائج لمعالجة المستخدمة.

مجموع المرضى لكلي	50 مريض	النسبة المئوية
مجموع الحالات الكلي	68 حالة	
العلاج بالصادات الحيوية مع المعالجة الداعمة"إماهة، تسكين، O_2"	28 مريض	%56
نقل الدم	5 مرضى	%10

تبديل الدم	3 مرضى	%6
التنفس الميكانيكي	8 مرضى	%16
المعالجة بالهيدروكسي يوريا	6 مرضى	%12

من الجدول السابق تبين لنا أن الوسائل العلاجية الأكثر استخداماً لدى المرضى المنجليين المقبولين بحالة ACS هي استخدام الصادات الحيوية الفعالة مع المعالجة الداعمة حسب الحاجة وقد اعتمد لدى عدد من المرضى(10 مرضى) على المشاركة بين خطين علاجيين أو أكثر مثل المعالجة بالصادات والمعالجة الداعمة مع نقل الدم والذي تم في الحالات الشديدة فقط من ACS والتي كان الإنذار فيها غيرجيد نوعا" ما.

حيث نقل الدم تم تطبيقه في الحالات الآتية فقط:

1- بدون تأخير لدى المرضى المصابين بنقص أكسجة شديدوتسوء لديهم الأعراض بشكل سريع (أقل من 24ساعة) مع قصور تنفسي حاد.

2- بعد متابعة لمدة ثلاثة أيام لمرضى لديهم نقص أكسجةخفيف إلى متوسط ولكن لديهم ألم صدري يزداد سوءا"و/أو لديهم ارتشاحات جديدة على صورة الصدر الشعاعية.

أو المشاركة بين المعالجة الداعمة والعلاج بالصادات مع تبديل الدم وذلك حسب مستويات الهيموغلوبين بهدف الحصول على قيمة HBS إجمالية <40%.

أما بالنسبة للصادات الحيوية المستخدمة في المعالجة فقد تم تصنيفها في الجدول التالي الذي يظهر أكثر الصادات المستخدمة في معالجة مرضىACS في مشفانا، وكذلك عدد المرضى اللذين عولجوا بنوعين من الصادات أوثلاثة أنواع (وقد تم اختيار الصادات اعتمادا" على الحالة السريرية لكل مريض، الموجودات الشعاعية والمخبرية)

الجدول رقم (12): يبين أكثر الصادات الحيوية المستخدمة في المعالجة.

الصادات الحيوية	عدد المرضى	النسبة المئوية
أموكسيسلين أو أموكسيسلين + كلافولانات	12	%43
الماكروليدات	5	%18
الفلوروكينولون	4	%14
السفالوسبورينات	4	%14
الفانكومايسين	3	%11
المعالجة بنوعين من الصادات	10	%35
المعالجة بثلاثة أنواع من الصادات	4	%14

إختلاطات المعالجة

بعد اتباع الوسائل العلاجية السابقة تم مراقبة تأثير كل منها على المرضى ومعرفة إن كان لبعضها اختلاطات أم لاوفق مراقبة سريرية ومخبرية للمرضى حسب كل حالة، ويظهرالجدول الآتي العلاجات المستخدمة ونسبة الإختلاطات الآتية لها:

الجدول رقم 13 يظهر اختلاطات المعالجة على مرضى ACS

العلاج المستخدم	الاختلاطات الناجمة	السبب	النسبة المئوية % للإختلاطات
الصادات مع المعالجة الداعمة	لايوجد	من خلال ضبط إعطاء السوائل والتسكين الجيد	0
نقل الدم	وفاة واحدة	السبب قصور قلب	%2
تبديل الدم	لايوجد	مراقبة جيدة	0
التنفس الميكانيكي	لايوجد	مراقبة دورية	0
الهيدروكسي يوريا	لايوجد	مراقبة دورية للدمويات	0

من خلال الجدول السابق نلاحظ أن غالبية الوسائل العلاجية المستخدمة في علاج مرضى ACS من صادات حيوية ومعالجة داعمة (إماهة، تسكين، أوكسجين) إلى تبديل الدم والتنفس الميكانيكي والعلاج بالهيدروكسي يوريا، لم يكن لها اختلاطات أو تأثيرات جانبية على المرضى وذلك بسبب المتابعة الجيدة للمرضى من خلال المراقبة السريرية والمخبرية بإجراء فحص سريري دوري،تعداد عام وصيغة.أما بالنسبة للمرضى اللذين تلقوا علاجا" بنقل الدم وعددهم (5) فقد سجلت حالة وفاة واحدة لمريض واحد والجدير بالذكر أن ذلك المريض كان منغوليا"وكان السبب المباشر للوفاة قصور قلب.

المناقشة:

من خلال دراستنا لمتلازمة الصدر الحاد لدى مرضى الداء المنجلي (50مريض،68 حالة **ACS**) المقبولين في المشفى، كان عمر المرضى يتراوح بين (36-22 سنة) وكانت نسبة إصابة الذكور أكثر من الإناث وهذا يتوافق مع الدراسات العالمية المجراة (77مريض،107 حالة ACS) بعنوان:

[Acute Chest Syndrome in Adults with Sickle Cell disease] [10] والتي أجريت في مركز للداء المنجلي في مشفى Henri Mondor University, Creteil, France، كانت نسبة إصابة الذكور أكبر من الإناث1\2، وكذلك نسبة تواتر النوب (حالات ACS)أكثر شيوعا" بالفئات العمرية الأصغر 65% وتقل تدريجيا مع التقدم بالعمر وهذا أيضا متوافق مع دراستنا المحلية أما بالنسبة للأسباب ففي الدراسة العالمية كانت أكثر الأسباب شيوعا" هي الإنتان والصمة الشحمية (42%) وهذا متوافق مع دراستنا أيضا.

أما بالنسبة للتظاهرات السريرية ففي الدراسة الفرنسية السابقة كانت أكثر التظاهرات شيوعا" هي الحمى ولاسيما بالفئات العمرية الأصغروالألم الصدري بالفئات العمرية الأكبر، أيضا" هذا متوافق مع دراستنا، كانت الوسائل التشخيصية أكثر توفراً وتنوعاً ففي الدراسة الفرنسية العالمية بسبب توافر إمكانيات أكبر وبالتالي كانت إمكانية الوصول للتشخيص أسهل وأسرع لمعظم المرضى ، حيث تم إجراء التنظير القصبي ل 40 مريض من أصل 77 وقد تم إجراء 25حالة غسالة قصبية سنخية من أجل التحري عن الشحم ضمن البالعات السنخية في حالات (ACS) وتقييم فائدة ذلك، وهذا قد سهل إمكانية تشخيص الصمة الشحمية كسبب ل (ACS) بالاعتماد على النسبة المئوية للبالعات النسخية الملونة>5% هذا غير متوافر لدينا بالإمكانية نفسها.

بالنسبة للوسائل العلاجية فهي مماثلة للبروتوكولات المستخدمة لدينا حيث في 96 حالة من أصل 107 (90%) حالة عرضية قد تلقى المرضى علاجا" بالصادات الحيوية،29 مريض عولجوا بنوعين من الصادات و3 مرضى تلقوا ثلاثة أنواع من الصادات ،وهذا متوافق مع دراستنا أيضا"أما نقل الدم فقد اجري ل 50 حالة ACS

من 107 حالة عرضية 46% وتبديل الدم أجري ل 34 حالة ACS عرضية(33%) وهذا عمليا" متوافق مع دراستنا حيث احتفظ بنقل الدم للحالات الشديدة من ACS أما بالنسبة للإختلاطات لم تذكر أية اختلاطات للمعالجة في الدراسة العالمية باستثناء المرضى اللذين نقل لهم دم وعددهم 22 مريض (29%) قد توفي منهم 5 مرضى 6%وسبب الوفاة كان عند مريضين قصور قلب أما الثلاثة مرضى الباقون فالسبب كان شدة حالة ACS لديهم إلى جانب اختلاطات نقل الدم ذاتها (الإرتكاسات التحسسية – تحريض المناعة الذاتية – تراكم الحديد في الجسم) وبالتالي نسبة الوفيات قريبة من دراستنا إذ توفي لدينا مريض واحد من أصل خمسين مريض 2% وكان سبب الوفاة قصور قلب علما" أن مريضنا كان منغوليا" أما بالنسبة للإنذار فقد كان جيدا سواء في الدراسة العالمية أم في دراستنا، إذ إن نسبة الوفيات كانت قليلة في الدراستين على الرغم من شدة الحالة وهذا يشير إلى حسن المعالجة والمتابعة.

وبالمقارنة مع دراسة عالمية أخرى (pilot studies)–بعنوان [Causes and Outcomes of the Acute Chest Syndrome].[11] والتي أجريت في 30 مركز للدراسة حيث كان هنالك 671 حالة ACS لدى 538 مريضا" مصابا" بفقرالدم المنجلي وقد كانت النتائج في هذه الدراسة مشابهة للنتائج التي حصلنا عليها في دراستنا حيث كان نسبة إصابة الذكور 55% أكثر من الإناث 45% فضلاً عن تناقص عدد عوارض ACS مع التقدم بالعمر وهذا مشابه لنتائجنا أما بالنسبة للأسباب فقد تم تحديد السبب المباشر لهذه الحالة ACS في 38% من الحالات فقط مقابل 62% من الحالات لم يتم فيها تحديد السبب بدقة من بين هذه الأسباب كان الأكثر شيوعا": الإنتان والصمة الشحمية وهذا مماثل لدراستنا أيضا"أما بالنسبة للأعراض والعلامات السريرية ففي الدراسة العالمية كانت أكثر الأعراض والعلامات السريرية وقت تشخيص ACS هي ألم الصدر،نقص الأكسجة ،الحمى ،الانخفاض في قيم الهيموغلوبين.وهذا مشابه لدراستنا أيضا"أما فيما يتعلق بوسائل التشخيص المعتمدة ففي الدراسة العالمية تم تطوير وسائل التشخيص لتشتمل على الأعراض والعلامات السريرية ،الاستقصاءات الشعاعية(CXR، التنظير القصبي، الطبقي المحوري في بعض الحالات)، التحاليل المخبرية (دمويات، أخذ عينات من الدم ومن المفرزات القصبية وإرسالها إلى مخابر مختصة بهدف التحري عن الأضداد، زرع الدم، اختبار DNA،) كما تم الاعتماد على قيم غازات الدم الشرياني في التشخيص والمتابعة للمرضى وهذا مشابه للوسائل التي اعتمدنا ها في التشخيص في دراستنا.أما بالنسبة للوسائل العلاجية المعتمدة في الدراسة العالمية فقد كانت مماثلة للبروتوكولات المعتمدة في مشفانا ولاسيما المعالجة بالصادات الحيوية سواء لعلاج حالات الإنتان الفعال أو للوقاية من الإنتان مشاركة مع المعالجة بالسوائل والأوكسجين، نقل الدم، تبديل الدم والتنفس الميكانيكي؛ إذ إن التنفس الاصطناعي قد حسن من حالة المرضى ولاسيما بالمتابعة الجيدة و تبدي الدراسة العالمية أن 30% من المرضى تطلبوا التنفس الميكانيكي مقابل 25% تطلبوا علاجا بنقل الدم وهؤلاء قد توفى منهم ثلاثة مرضى وكان السبب الرئيسي للوفاة هو شدة الحالةACS وقد كانت أعمارهم أكبر من 20 سنة، وهذا مماثل للنتائج التي حصلنا عليها في دراستنا أيضا أما بالنسبة للإنذار فقد كان جيدا حيث بلغ عدد الوفيات الكلي في الدراسة العالمية 80 مريض من أصل 538(13%)وكان سبب الوفاة:عند البعض صمة رئوية، وعند الأخرين إنتان شديد فعال (ولاسيما ذوات الرئة) وفي دراستنا سجلت حالة وفاة واحدة وكان السبب لمباشر للوفاة هو قصور قلب وقد كان المريض منغوليا."وأخيرا"يتبين لدينا بالمقارنة بين دراستنا والدراستين السابقتين وجود تشابه بين دراستنا والدراسات العالمية من حيث الأعراض، التشخيص، الأسباب، البروتوكولات العلاجية الإنذار.

الاستنتاجات والتوصيات:

إن متلازمة الصدر الحاد هي من الإختلاطات الخطيرة المهددة للحياة لدى مرضى الداء المنجلي. وتتميز ACS بآلية مرضية معقدة مما يجعل توحيد المعالجة أمراً صعباً، وخاصة أن التظاهرات السريرية قد تكون خفيفة، وقد تتظاهر متلازمة الصدر الحاد بعد القبول بالمشفى لأسباب أخرى تبدو لأول وهلة غير ذات صلة [8,9].

ومع تطور فهمنا للآليات المرضية في ACS، ستبدأ العلاجات الجديدة بالظهور وسيغدو الإنذار أفضل، ولحين ذلك واستنادا"لما توصلنا إليه من خلال دراستنا هذه وفي مشفانا نوصي بما يأتي:

1- التنبه للأعراض و العلامات السريرية التي تحسن من تشخيص هذه المتلازمة (ACS) وبصورة مبكرة ما أمكن للبدء بالمعالجة اللازمة.

2- استخدام ما يتوافر لدينا من طرق استقصاء وتطويرها (تنظير قصبي وزرع جرثومي للغسالات القصبية وزرع دم) للتوصل لسبب المتلازمة وعلاجها بالشكل المناسب والعلمي.

3- إعطاء اللقاحات اللازمة(لقاح المكورات الرئوية ولقاح الإنفلونزا) بشكل روتيني ودوري لجميع مرضى فقر الدم المنجلي لما لديه من أهمية في الوقاية من متلازمة الصدر الحاد لديهم.

4- وضع نقل الدم الدوري لدى هؤلاء المرضى في عين الاعتبار والموازنة بين فوائده ومخاطره.

المراجـع:

1. PLATT, O.S. *The acute chest syndrome of sickle cell disease* [published erratum appears in N Engl J Med 2000, 343,591] [editorial]. N Engl J Med 342, 2000,1904 – 7.
2. CHARACHE, S.; SCOTT, J.C.; CHARACHE, P. *"Acute chest syndrome" in adults with sickle cell anemia*. Microbiology, treatment, and prevention. Arch Intern Med 139, 1979,67– 9.
3. HASSELL, K.L.; DEUTSCH, J.C.; KOLHOUSE, J.F. et al. *Elevated serum levels of free fatty acid in sickle cell patients with acute chest syndrome and multiorgan failure syndrome.* Blood 84, 1994,1633.
4. CASTRO, O.; BRAMBILLA, D.J.; THORINGTON, B. et al. *The acute chest syndrome in sickle cell disease: incidence and risk factors.* The Cooperative Study of Sickle Cell Disease. Blood 84, 1994, 643– 9.
5. VICHINSKY, E.P.; HABERKERN, C.M.; NEUMAYR, L. et al. *A comparison of conservative and aggressive transfusion regimens in the perioperative management of sickle cell disease.* The Preoperative Transfusion in Sickle Cell Disease Study Group. N Engl J Med 333, 1995,206– 13.
6. VICHINSKY, E.P.; STYLES, L.A.; COLANGELO, L.H.; et al. *Acute chest syndrome in sickle cell disease: clinical presentation and course*. Cooperative Study of Sickle Cell Disease. Blood 89, 1997,1787– 92.
7. GODEAU, B.; DHAINAUT, J.F.; BACHIR, D.; et al. *Pulmonary fat embolism after prostaglandin infusion in sickle cell disease with fatal outcome despite exchange blood transfusion.* Am J Hematol 43, 1993,330– 331

8. THOMAS, A.N.; PATTISON, C.; SERJEANT, G.R. *Causes of death in sickle- cell disease in Jamaica*. Br Med J (Clin Res Ed) 285, 1982,633– 5.
9. BARRETT- CONNER, E. *Acute pulmonary disease and sickle cell anemia.* Am Rev Respir Dis 104, 1971,159– 65.
10. BERNARD MAITRE, ANOOSHA HABIBI, FRANÇOISE ROUDOT-THORAVAL, DORA BACHIR, DOMINIQUE DESVAUX BELGHITI, FREDERIC GALACTEROS AND BERTRAND GODEAU. *Acute Chest Syndrome in Adults With Sickle Cell Disease.* Chest 2000,117,1386-1392 DOI 10.1378/chest.117.5.1386
11. ELLIOTT P. VICHINSKY, M.D., LYNNE D. NEUMAYR, M.D., ANN N. EARLES, R.N., P.N.P., ROGER WILLIAMS, M.D., EVELYNE T. LENNETTE, PH.D., DEBORAH DEAN, M.D., M.P.H., BRUCE NICKERSON, M.D., EUGENE ORRINGER, M.D., VIRGIL MCKIE, M.D., RITA BELLEVUE, M.D., CHARLES DAESCHNER, M.D., ELIZABETH A. MANCI, M.D., MIGUEL ABBOUD, M.D., MARK MONCINO, M.D., SAMIR BALLAS, M.D., RUSSELL WARE, M.D., FOR THE NATIONAL ACUTE CHEST SYNDROME STUDY GROUP . *Causes and Outcomes of the Acute Chest Syndrome in Sickle Cell Disease.* The New England Journal of Medicine. Volume 342:1855-1865. June 22, 2000, 25