

## گزارش موردی

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

علی چراغوندی<sup>۱</sup>، علی فلاح تفتی<sup>۲</sup>، شهریار باقری<sup>۱</sup>، هادی شیرزاد<sup>۳</sup>، فیروزه طلپسچی<sup>۴</sup>، اورانوس علی محمدی<sup>۵</sup>، هاشم ابریشم کارزاده<sup>۵</sup>، شهاب باقری<sup>۵\*</sup>

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 مدیاستن 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 مدیاستن، تنگی نفس

## مقدمه

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

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].

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

E-mail: med.shbh@yahoo.com

برونکواوئولر 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 اینتروپویک 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].

هفته یا بیشتر) با خلط چرکی و تشدید مکرر بیماری، عفونت‌های ریوی مکرر، تنگی نفس، خس خس سینه، خلط خونی، کلابینگ، گرد (GERD)، آبریزش بینی، عفونت‌های مکرر گوش میانی، عدم تطابق با حیات و عقب‌افتادگی در رشد. آزمون‌های تنفسی انسداد ریوی را نشان می‌دهد.

برونشکتازی را به دو نوع سیستیک فیبروز و غیر سیستیک طبقه‌بندی می‌کنند [۱].

رادیوگرافی می‌تواند گشادی و ضخیم شدن راه‌های هوایی (tramtracks)، آتلکتازی خطی و هم‌چنین کدورت‌های حاشیه‌ای نامنظم به دلیل بیماری عفونی مخاطی را نشان دهد؛ اگرچه نتیجه می‌تواند منفی باشد. سی تی با تفکیک‌پذیری بالا آزمون تشخیصی است و قطر داخلی برونش در این ناراحتی بزرگ‌تر از قطر شریان پولمونر مربوط است و کاهش تدریجی قطر راه‌های هوایی دیده نمی‌شود. برونشکتازی می‌تواند استوانه‌ای یا لوله‌ای و تنها در نتیجه گشادی راه‌های هوایی، کیسه‌ای یا سیستیک باشد. در نتیجه گشادی تدریجی راه‌های هوایی و تشکیل سیست‌های بزرگ، تغییرات می‌تواند موضعی یا منتشر باشد و اغلب لوب‌های تحتانی را درگیر کند [۱].

نمونه‌برداری از مخاط تجمع نوتروفیل‌ها و لنفوسیت‌ها T را نشان می‌دهد. در بررسی خلط افزایش غلظت عوامل التهابی همچون الاستاز نوتروفیل‌ها: IL-8 (کیموکاین قوی نوتروفیل‌ها)، تی ان اف الفا (TNF-alpha) و پراستنوئیدها دیده می‌شود. در مایع شستشوی

جدول ۱. بیماری‌های مرتبط با برونشکتازی

بیماری	بیماری
سیستیک فیبروزیس مادر زادی	عفونت
سکستراسیون ریبه	باکتریال (بردتلاپرتوسیس، مایکوپلاسما پنومونیه، هموفیلوس انفلوانزا، پزودوموناز ارژینوزا، کلبسیلا پنومونیا، استافیلوکوکوس اریوس، استرپتوکوکوس پنومونیا، موراکسلا کاتارالیس)
$\alpha_1$ - 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: هایپوگاماگلوبولینمیما، کمبود زیردسته‌های IgG، کمبود IgE یا IgM، آگاماگلوبولینمیما، CVID و آگاماگلوبولینمای X-Linked
در معرض آرسنیک قرار گرفتن	ثانویه یا اکتسابی: ایدز، کاهش ایمنی در نتیجه عوارض دارویی، سرطان
بیماری‌های روماتوئید و اتوایمیون (نادر): ارتريت	الریژیک برانکوپولمونری اسپرژیلوسیس (ABPA) و الریژیک برانکوپولمونری مایکوسیس (APBM)
روماتوئید، سندرم شوگرن، لوپوس اریتماتوس سیستمیک، بیماری التهابی روده	

ایدیوپاتیک

دوزهای پایین تر اشعه قرار می‌گیرد [۱۱].

کمبود  $\alpha_1$  آنتی تریپسین 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 (situated 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 پلی سیستیک 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 اسکاویتوم و کایفواسکولیوز می‌تواند وجود داشته باشد [۹]. راه‌های تشخیصی در حال شکل‌گیری عبارتند از تصویربرداری ایمونوفلوروسنت‌های رزولوشن و ویدیو میکروسکوپی پرسرعت [۱].

اسپیراسیون 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 آئوزینوفیلیا 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، اسپیراسیون، 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 غلایم 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 امریکا 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



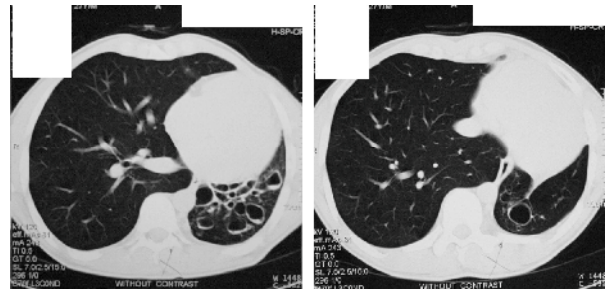
کودکی بررسی شد. بیمار برای آزمون کلراید عرق و میزان ایمونوگلوبولین‌ها ارجاع شد. بادی باکس برای او توصیه شد و آزمون خلط برای باکتری‌ها، قارچ‌ها و مایکوپلازماها و کشت فرستاده شد. پیشگیری با درمان سریع سرفه، سینوزیت، جسم خارجی و برگشت اسید معده است.

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 سالین‌هایپرتونیک (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) [۱، ۸ و 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 ۴۲/۵ تا ۷۵٪ بهتر می‌شوند [۱].

مطالعات درباره درمان‌های جدید برونشکتازی در زیر بیان شده‌است. توبرامایسین 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. کولیستین 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 ۴۹٪ و 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 توبرکولوز 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.

## بمٹ و نتیبه‌گیری

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 <sup>۸</sup> ۳
RBC	۵/۳۱	Male ۴/۵- ۵/۹ * ۱۰ <sup>۹</sup> ۶ Female ۴/۵ - ۵/۱ * ۱۰ <sup>۹</sup> ۶
Hgb	۱۴/۵g/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 <sup>۳</sup> /MicroL	۱۵۰-۴۵۰*۱۰ <sup>۳</sup>
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 (1Th 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.