

دانشگاه ملی ایران

دانشکده پزشکی

پایان نامه تحصیلی

موضوع

کوآرکسامین انسور

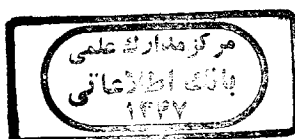
براهنمائی

استاد ارجمند جناب آقای دکتر ورام آرا

تتظیم کننده

طبی - گوزن

سال تحصیلی ۱۳۴۱



کوآرکتاسیو اثرت

طبق توصیف هونت دو فرم از کوآرکتاسیون اثرت بطور معمول تشخیص داده شده اول نوعی که در بچه ها دیده میشود و دیگری نوعی که در بالغین دیده میشود . نوعی که در بچه ها دیده میشود بزودی منجر به مرگ میشود ولی نوعی که در بالغین دیده میشود گاهی اجازه میدهد که فرد به سنین متوسط زندگی برسد . البته در این مورد استثنائاتی دیده میشود منجمله گاهی نوعی که در بچه ها دیده میشود ممکن است در بزرگسالان دیده بشود و یا برعکس نوع بالغین که در بچه ها دیده شده و در همان دوران اولیه زندگی منجر به مرگ میشود . نوعی که در بچه ها دیده میشود با ضایعات وسیع ناحیه ایستم اثرت و سایر آنومالیهای مادرزادی از قبیل باز بودن مجرای شریانی و سیانوز مشخص میشود . نوعی که در بالغین دیده میشود با تنگ شدن لوکالیزه اثرت در زیر انترسیون کانال ارتریل که در ضمن در قسمت دیستال ایستم و شریانی تحت ترقوی چپ مشخص میشود قرار دارد .

این نوع سایر آنومالیهای خطر دیگر را به همراه ندارد به استثنای درجهٔ اثرت دولتی با استنوز اثرت . در این نوع کولاترال ها خوب تشکیل شده و سیانوز وجود ندارد .

در حال حاضر کوآرکتاسیون اغلب نسبت به موقعیتی که با کانال ارتوپد دارد

طبقه بندی میشود . چنانچه آنها به فرم قبل از مجرای شریانی رفرم بعد از مجرای

شریانی تقسیم میکنند . نوع قبل از مجرای شریانی که در حقیقت همان نوعی است که

در چه ها دیده میشود عبارتست از يك بار يك شدن و سوج است که بین شریکان

تحت ترقوی چپ و کانال ارتوپد در انورت ایجاد شده .

نوع دوم که همان فرم بالین است ضایعه بعد از انرسیون برای شریانی و بطور

لوکانیزه ایجاد شده . بندرت کوآرکتاسیون رامکن است در نواحی مثل قسمت -

پراکسیمال قوس انورت در قسمت دیستال انورتی نازل و توراکسیک و یا در انورتی

شکمی مشاهده کرد .

باید توجه کرد که گاهی يك کوآرکتاسیون مختصری بدون اختلالات همودینامیک

و بدون اختلاف فشار خون در اندامهای فوقانی و تحتانی دیده میشود که بنام

کوآرکتاسیون کاذب انورت موسوم است .

طبقه بندی سومی که امروز متداول است بر حسب طریقه عبور و رسیدن خون

از بعد از محل کوآرکتاسیون است .

در کوآرکتاسیون ساده که منطبق به نوع بالین است در آن يك تنگی لوکانیزه

وجود دارد که این حلقه تنگی در محلی بعد از مجرای شریانی بسته شده قرار دارد .

در این فرم و نتریکول چپ خون نیمه فوقانی و تحتانی بدن را با توسط شعبات
 مستقیمها کولا ترال هائی که از محل پائین تر است نیز ایجاد میکند مشروب میکند .
 در نوعی که کمتر دیده میشود مجرای شریانی باز است . و و نتریکول چپ
 فقط نیمه فوقانی بدن را مشروب میکند در صورتیکه قسمت تحتانی بدن از طریق
 ارتروپلمر نسر و مجرای شریانی مشروب میشود ولی معینا گاهی با وجودیکه مجرای
 شریانی باز است و نتریکول چپ هر دو نیمه بدن را مشروب میکند .

انسیدانس بیماری از نظر جنس :

مردها به نسبت خیلی بیشتری دچار میشوند بطوریکه نسبت مرها به
 زنهارا ۴ به ۱ یا ۵ به ۱ ذکر کرده اند و چنانچه در زنهارا باشد ممکن است جزو -
 تابلوی سندرم ترنر باشد .

جنین شناسی و پاتولوژی :

با احتمال قوی بنظر میرسد که هر دو فرم ناشی از يك نقص اساسی در -
 ساختمان اثرات ایجاد میشود . در مورد اینکه آیا سرکولا سمون کولا ترال در زمان
 زندگی جنین ایجاد میشود یا ضمرا (بعد از تولد ایجاد میشود هنوز محققین -
 توافق حاصل نکرده اند . باز بدون مجرای شریانی متداولتر نیز انومالی همراه این

بیماری است بخصوص در نوع قهلاز مجرای شریانی . مجرای شریانی اغلب در نوع
 بعد از مجرای شریانی کوآرکتاسیون بسته است ولی گاهی نیز باز میماند . سایر
 انومالیهایی که ممکن است همراه این بیماری باشند عبارتند از :

استنوز یا انژی بکی از شریانی تحت ترقوی و معمولاً " طرف چپ و یا منشاء "

غیر طبیعی شریانی تحت ترقوی راست و در بسیاری از موارد درجه " انورت

دولتی و گاهی نقص بین دو بطن و نارسائی میترال .

کوآرکتاسیون آئورت در سندرم مارفان نیز دیده میشود . در تمام موارد و

و نتریکول چپ بزرگ شده . گاهی انوریسم صابر در مروق مغزی دیده میشود

بخصوص در محل انشعاب آنها که در ناحیه کفیرالافلاخ شریانی و پالس درگاهده

منبسط .

فیزیوپاتولوژی کوآرکتاسیون آئورت در بالخنین :

جریان خون از بطن راست بطرف ریه محدود و نتریکول چپ باز میگردد .

جریان خون مغز و اندامهای فوقانی با طبیعی است با افزایش پیدا کرده ولی به

طقت حلقه تنگ شده آئورت جریان خون در نیمه تحتانی بدن مختل شده . شک

سیستم کولاترال قابل توجه در این فرم در اطراف منطقه تنگ شده ایجاد میشود .

•
شعبات هردو شریان تحت ترقوی دربالا با شعبات ائورتای نازل درپایه
نقطه تنگ شده انستوموز برقرار میکنند .

بهترین انستوموزهایی که برقرار میشود عبارتند از :

۱- شعبات بین دنده ثی فوقانی شریان تحت ترقوی و شعبات اولیه و بین -

دندنی ائورت درتوراکس .

۲- شعبات کتفی اورت تحت ترقوی و عروق بین دندنی آئورتیک درقفسه .

۳- شعبات پستانی داخلی شریانی تحت ترقوی چه شعبات این گاستریک

ایلیاک خارجی درشکم . این شعبات که بصورت انستوموز درآمده اند کاملاً

بطور واضح گشاد میشوند و عروق بین دنده ثی آئورتیک معمولاً باعث سائیدگی

حاشیه تحتانی دنده ها را فراهم میکنند . درموارد خفیف سیستم کولاترال

بطور مختصر تشکیل میشود .

تابلوی کلینیکی :

سمپتوم ها اغلب وجود ندارند . بیمار ممکن است از بیماری خود آگاه

نباشد تا اینکه یکی از عوارض کشنده بیماری مثل پاره شدن آئورت یا یکی از عروق

مغزی یا نارسانی قلب و یا ائورتیت باکتریال بیمار را از پای درآورد .

برخی سمپتوم‌ها همراه هیپرتانسیون موجود در این بیماری اند ممکن است دیده شوند. این علائم عبارتند از سردرد منگی صدا کردن گوش به‌خواهی خون - یعنی شدن و عملییت . گاهی علائم نورولوژی ناشی از پاره شدن عروق مغزی ممکن است اولین علامت باشند .

بیمار ممکن است از ناراحتی‌هایی مثل ضعف سردی رنگ پریدگی به‌حسی و کمرختی و کرامپ در پاها شکایت داشته باشد که ناشی از نرسیدن خون کافی است . گاهی يك لنگیدن متناوب وجود دارد . علائم نارسائی اختقانی قلب - بخصوص تنگ نفس بزرگی بطن چپ که همگی ناشی از هیپرتانسیونی هستند از علائم دیگر . که بیمار را بطرف پزشکی میکشانند . گاهی طپش قلب و ناراحتی‌هایی در قسمت قدیمی قفسه سینه وجود دارد . نارسائی اختقانی قلب در پیرا زود فرا - میرسد . در افراد بیکه بیش از ۴۰ سال دارند سمپتوم‌هایی ناشی از نارسائی قلب و حوادث عروقی مغز با کثرت بیشتری دیده میشود . در تعداد خیلی کمی از بیماران باید طت کوارکتانسیون خیلی شدید بها به علت اینکه اصولاً قدرت کتری دارند خیلی زود دچار نارسائی اختقانی قلب میشوند که ممکن است در سال اول زندگی یا ماهها و هفته‌های اول زندگی باشد و در این باره موارد اشکال در غذا خوردن تنگ نفس تاکی پنسه - تاکی کاردی و بزرگی کبد در آل در سمعرتین

از علامت بیماری هستند . سیانوز از تهیب پرپتری ایجاد میشود ولی ادم نادر است .
 نبض شعریال یا تأخیر دارد یا ضعیف است یا اصلاً حس نمیشود و لذا در —
 نارسانی قلب که در دوران اولیه زندگی پیدا میشود باید بفرمان بیماری نیز بود .
 علامت ابرکتیو کوآرکاسیون اثرات ساده خیلی مشخص بوده و ارزش تشخیص
 زیاد و مهم دارد . بیمارانی که بفرم بالغین دچار هستند اغلب ظاهراً " نیرومند
 عضلانی هستند . اغلب يك ضربهان کاملاً مشخص دو طرفه در قسمت های فوقانی ترقوه
 که ناشی از ضربهانهای بزرگ شده تحت ترقوی است ملاحظه میشود .

عروق کولائترال هیچ در هیچ ممکن است دیده لمس شوند و اغلب این عروق
 در نواحی کفوز بر بنیل و با کمتر در اطراف استرنم و با در این گستر دیده میشوند .
 این عروق بخصوص وقتی خوب دیده میشوند که فرد در اطاق گرمی قرار گرفته باشد
 یا بعد از فعالیت جسمی امتحان شود . به عقیده برخی از دانشمندان این عروق
 کولائترال موقعی خوب واضح میشوند که فرد بجلو تکیه بدهد . بر روی این عروق
 متصع ممکن است صداهائی شبیه سوزن یا تریل حس کرد و یا شنید .

امتحان نیزیک قلب :

ممکنست فقط مختصری بزرگ شدگی بطرف چپ و یا این را نشان دهد معمولاً "

يك سوفل نسبتاً شدید سیستمیک در قسمت پریکاردیم وجود دارد که بخصوص در قاعده شدید تر است ولی اغلب بطور واضح تر در ناحیه وسطی کتف چپ نیز شنیده میشود . درخیلی از موارد يك ککلیک در نوك قلب شنیده میشود . این سوفل معمولاً بلند و خشن بوده و همراه تریل است . سوفل اغلب در قسمت وسطی سیستمول شنیده — میشود ولی ممکن است در آخر سیستمول شدیدتر شنیده شود و یا حتی به تمام سیستمول نیز کشیده شود . گاهی يك سوفل مداوم در سیستمول و دیاستول وجود دارد . ممکن است سوفل های دیگر که همراه لیزونهای مادرزادی دیگر اند نیز شنیده بشوند .

نهن شریانی :

برخلاف نهن های شدیدی که در نواحی فوق جناغی و فوق ترقوی و گردن مشاهده میشود در قسمت شکم ضرباننا تاثيرت لمس نمیشود . نهن فمورال ضعیف و غیر قابل لمس است و علاوه بر این نهن فمورال دیرتر ظاهر میشود .

همپرتانسیون در کوآرکتاسیون الفورت :

فشارخون یکی از غلام شخص کننده در فرم بالفین این بیماری است و اگر بیماری توسط نارسائی قلب یا باکتریی کاملی که شود ممکن است این علامت وجود

نداشته باشد . فشارخون بخصوص منتهی به است ولی فشار دیاستولیک نیز ممکن است تا حدود قابل توجهی بالا برود . یکی از علائم که ارزش تشخیصی بسیار دارد محدود بودن فشار خون سیستولیک در اندامهای فوقانی است . در حالت طبیعی فشارخون سیستولیک در شریان فمورال در حدود ۲۰ میلیمتر جیوه بیشتر از شریانی پراکیال است در کوآرکناسیون اثرات از تهی باقیمانده فشارخون سیستولیک شریان پراکیال بطور قابل ملاحظه ای از شریان فمورال بیشتر است . فشار دیاستولیک در دو قسمت یا ساوی استویا در اندام تحتانی مختصری کفتر است .

رادیولوژی :

قلب اغلب مختصری بزرگ است و بزرگی حدود بطن چپ را در بر میگیرد . دهلیز چپ ممکن است مختصری بزرگ شده باشد . انورتای بالا رونده گشاد شده و کمی بطرف راست برجستگی پیدا کرده و افزایش ضریب نشان میدهد . عروق پراکوسفالیک در بالای کمان انورت ممکن است برجسته بوده و افزایش ضریب نشان دهند . قوس انورت در نمای قدامی خلف کوچک بنظر میرسد و ممکن است اصلاً دیده نشود . یکی از علائم پاتوکنومونیک که عبارتست از وجود یک نقص در قسمت محدب قوس انورت و این بخصوص در نمای مایل چپ قدامی دیده میشود . این نقص

در محل اتصال قسمت افقی و نازل قوس انورت وجود دارد . اغلب يك ديلا تاسيون به سمت استوتيك با این تراز نقطه حلقه تنگ شده در انورتای نازل وجود دارد .
 دانشمندی بنام گلا د نیکوف علام دیگری ذکر کرده که عبارتند از وجود ارتجحت
 ترقوی دیلاته چپ انحراف قوس انورت به سمت مانی .

علام رادیولوژیک دیگری نیز ذکر شده که عبارتند از :

- ۱- وجود قوس انورت کوچک یا نامشخص .
- ۲- ممکن است يك وضع دندانها ای با يك قسم مقعر در زیر قوی انورت در محل کوآرکتاسيون وجود داشته باشد .
- ۳- انورتای نازل يك تحدبکناری در زیر قوی انورت تشکیل میدهد که شبیه يك قوس ثانوی است . در برخی موارد وقتی که يك انونوسم بعد از ناحیه تنگ شده وجود دارد این وضعیت خیلی مشخص تر است .
- ۴- ارتجحت ترقوی دیلاته طرف چپ منجر به پهن شدن مدياستن فوقانی و چپ میشود که ضربات مشخص نشان میدهد . ضربات مشخص انورت بالا رونده و مدياستن فوقانی چپ کاملاً با انورتای نازل که ضربات نامشخصی دارد مقابرت دارد . و این تضاد جلبتوجه میکند .
- ۵- شریان پستانی داخلی ممکن است دندانها مانی در حواشی قداسی -

ریه ها ایجاد کند بخصوص در نمای مایل چپ قدامی دیده میشود .

۶- در نمای کناری با نمای مایل چپ قدامی يك وضع دندان مانند در

حدود خلفی فوقانی در پشت ستون هوایی تراشه دیده میشود که

نشانه کوآرکاسیون است .

۷- قسمت بشکل مسکن است در رادیوگرافی مری با ما ده° حاجب دیده

دید میشود . علامت دیگری که تارای ارزش تشخیصی است خوردگی

لبه تحتانی دنده ها است که به علت کولاترال های بزرگ و پر خون ایجاد میشود

این خوردگی ها دنده های مختلف را از دنده ۳ تا دنده ۱۰ را میتوانند دچار

سازند . و نیز این خوردگیها دو طرفه بوده و بیشتر در قسمت خلفی است . این

خوردگیهای درجه های ۶ ساله دیده شده و قاعدتا° قبل از ۱۲ سالگی مظاهر

نمی شوند . چون این کولاترال و خوردگی دنده ها در سنن ۱۴-۱۳ بوجود

میآیند . عدم وجود این خوردگیهای دنده فی بعد از این سنن از نظر جراحیسی

مهم است . و مثلاً نشانه اینست که کوآرکاسیون خفیف تراز آنست که احتیاج به

جراحی پیدا کند .

آنژیوگرافی ریوی و اتورتوگرافی توراسیک :

این تکنیک ها بخصوص آنورتوگرافی توراسیک رتوگراف بطور دقیق محل

انسداد یا استنوز و طول ناحیه مذکور را نشان می‌دهد ولی معبدا تکنیکها بندرت بکار میروند مگر در فرم های امپیک یا چنانچه شکلی در مورد لیزوئیمهای دیگر باشد .

کاترئزاسیون :

این امتحان ارزش تشخیصی محدودی دارد مگر در مواردیکه بخواهیم بوسیله آن انتروکاردیوگرافی انجام بدهیم . کاترئزاسیون طرف راست قلب برای تشخیص هیپرتانسیون ریوی برای کشف لیزوئیمهای همراه مثل باز بودن مجرای شریانی یا نقص بین دو بطن مفید است .

الکتروکاردیوگرافی :

این امتحان کفکی به تشخیص نمی‌کند و در بچه ها و انفانت اغلب طبیعی است مکن است که انحراف قلب بطرف چپ شخص باشد و در موارد پیشرفته علائم هیپرتروفی و نتریکول چپ شخص است .

تشخیص :

کولرگتاسیون انورت اغلب در تابلوی هیپرتانسیون اسانسبل باید خیم بیماری های عصبی یا نارسائی قلب قرار گرفته و ممکنست این علائم بدون اینکه علت اصلی

کشف شود مورد مداوا قرار بگیرند و این در صورتی است که بیمار مورد امتحان دقیق قرار نگیرد . بنابراین وجود فشارخون بخصوص در افراد جوان یا بچه ها باید طبیب را بیشتر از این بیماری بهندازد . طبیب باید نبض شعریال را اندازه گرفته همچنین فشارخون در اقدام فوقانی و تحتانی را نیز کنترل کند . اگر نبض شعریال ضعیف باشد یا الصن شود و فشارخون در اقدام تحتانی از اقدام فوقانی کمتر باشد . وجود این بیماری بسیار محتمل است پس از آن باید در جستجوی سایر علائم این بیماری بود مثل وجود عروق کولائترال قابل دیدن و قابل لمس در ناحیه کتف یا بین دو کتف زیر بغل در دو طرف جناغ یا در قسمت قدامی تحتانی قفسه سینه وجود مرمر و تریل در این نواحی بخصوص سوفل سیستولیک که در نواحی بین دو کتف و روی پریکاردیم خوب مشخص است و بالاخره نشان های رادیولوژیک مثل آروزیون های دنده نسی و نقص در قوس آئورت .

بیش آگهی و عوارض و طبل مرگ :

فرم بالغین این بیماری گاهی با یک طول عمر طبیعی و حتی فعالیت فیزیکی طبیعی مطابقت ندارد . در آماریک پلاک نورد از ۲۲۲ مورد گرفته ۶۸ بیمار تا سن ۴۰ سالگی زنده بوده اند - ۱۲۵ نفر در سال اول از زمین رفتند و ۱۴۲ نفر

در دهه اول زندگی از بین رفته اند و ۱۱۲ نفر بین سنین ۱۶ - ۴۰ سالگی از بین رفته اند . متداولترین عوارض وطل مرگ عبارتند از نارسایی احتقانی قلب - اندوکاردیت باکتریال - اثورتیت پاره شدن آئورت و خونریزی مغزی . گاهی مرگهای ناگهانی حادث میشود .

معالجه جراحی :

پس از اینکه کلامپ های بخصوص در بالا و پائین نقطه تنگ شده قرار گرفت قسمت مورد نیاز بریده شده و یکانستوموز انتخابی آنها بین دو قسمت آئورت برقرار میشود . وقتی که عمل فوق مشکلی است باید از پیوند استفاده کرد . مرگ و میر عمل در مواردیکه عوارض بیماری پیدا نشده باشند پنج درصد است . بعد از عمل جراحی کاهش سریع در فشارخون ایجاد میشود . ضربان شریانی در اندامهای پائین حس میشود و ناراحتی هایی از قهمل سرد آورد خون بینی شدن و کرامپ در پاها معمولاً بعد از عمل از بین میروند . در $\frac{1}{2}$ بیماران پس از کاهش سریع فشارخون در اندامهای بالا یک فشارخون دوباره پس از چند ساعت ایجاد میشود و پس از چند روز بوضع عادی باز میگردد . این بیماران از ناراحتیهای شکمی شاکی هستند که بهرور از بین میرود . یکسری عوارض بعد از