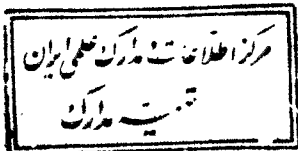


۳۰ / ۱۳۱ / ۱۳۷۸



دانشگاه علوم پزشکی گیلان

دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه



دانشکده پزشکی

پایان نامه

برای دریافت درجه دکترای پزشکی (M.D)

موضوع

بررسی اپیدمیولوژیک و نتایج عمل جراحی بیماران مبتلا به  
کوآرکتاسیون آئورت عمل شده در بیمارستان شهید بهشتی از  
مهر ماه ۱۳۷۳ لغایت شهریور ماه ۱۳۷۷

استاد راهنما:

خانم دکتر جلیلی فوق تخصص قلب کودکان

استادان مشاور:

آقای دکتر معصومی جراح قلب و عروق

آقای دکتر کازرانی متخصص قلب و عروق

نگارش

حسین کارگر شورکی

3616

آذر ماه ۱۳۷۷

خدا  
نام

فدایم

پدر و مادر عزیز و هیربانم

که همواره با فداکاری

حامی و مشوق من

در تحصیل و امور زندگی هستند.

تقدیم به :

خواهران و برادرانم که امیدان  
زندگی ام می باشند .

## پیشگفتار

از دیر باز دانش پزشکی در میان دیگر علوم و فنون بشری جایگاه ویژه ای داشته است. دانش پزشکی آمیخته با تاریخ هستی بشریت حاصل تلاش و کاوش و تفکر مردان و زنان بی شمار است که در پناه عشق به حیات نیکوتر نوع بشر ذره ذره تجربه های تلخ و شیرین بالینی بیماران را با چکیده سالها همدمی با کتاب و استاد در هم آمیخته و معجون رویائی شفا را برای دردمندان دیگر مهیا کرده اند.

هم اکنون بسیاری از دردها در سایه این تاریخ پر نشیب و فراز به شیرینی شفا می یابند پزشکی پای در نبرد نادرترین و ناشناخته ترین دشمنان آدمی می گذارد. گزارش مواردی از یک بیماری کمیاب هر چند اندک باشد میتواند روشنگر واقعیاتی باشند که در کنار دانسته های گذشته و آینده در درمان دردمندانی دیگر موثر واقع شود.

● فصل اول

۲	..... کوآرکتاسیون
۲	..... شیوع و اتیولوژی
۴	..... پاتولوژی
۸	..... جنین شناسی
۹	..... همودینامیک
۱۲	..... چشم انداز کلینیکی

● علایم بالینی

۱۳	..... معاینه بالینی
۱۶	..... یافته الکتروکاردیوگرام
۱۶	..... یافته های پرتونگاری
۱۹	..... MRI
۲۰	..... اکوکاردیوگرافی
۲۲	..... کاتتریزاسیون قلب و آنژیوگرافی
۲۷	..... درمان
۲۷	..... ظهور در شیرخوارگی
۲۸	..... علایم بالینی در کودکی
۲۹	..... ترمیم جراحی
۳۵	..... آنژیوپلاستی با بادکنک از طریق پوست
۳۶	..... کوآرکتاسیون مادرزادی
۳۷	..... کوآرکتاسیون عودکننده بعد از جراحی
۳۸	..... انتخاب بیمار برای جراحی
۳۹	..... پیش آگهی
۳۹	..... Residual coarctation اصطلاح
۳۹	..... Recurent coarctation اصطلاح

## فهرست

صفحه	عنوان
۴۴	Residua
۴۴	Sequelae
۴۴	Complication
۴۴	Complication of coarctation of Aorta
	● فصل دوم
۴۸	اهداف و فرضیات
	● فصل سوم
۴۹	روشها و مواد
	● فصل چهارم
۵۰	نتایج
۵۲	درمان فشار خون بعد از عمل جراحی
	● فصل پنجم
۵۵	بحث و نتیجه گیری
۵۷	خلاصه

« فضل اول »





## کوارکتاسیون

کوارکتاسیون تیپیک آئورت شامل تنگی مجزای آئورت سینه ای می باشد و می توان آنرا از نظر آناتومی - فیزیولوژی و تظاهر بالینی و انتخاب درمان و پیامدهای متنوع در نظر گرفت. بعنوان مثال گرچه کوارکتاسیون یک ضایعه مجزا محسوب می شود ولی ممکن است شامل یک قسمت طویل از تنگی و همراه با هیپوپلازی لوله ای یا توبولار قوس عرضی آئورت باشد یا اینکه در قسمت آئورت شکمی واقع شده باشد. پاتوفیزیولوژی کوارکتاسیون نه تنها به شدت تنگی بستگی دارد بلکه به وجود ضایعات همراه از قبیل VSD, PDA و تنگی آئورت یا میترال نیز مربوط می باشد. تظاهر بالینی کوارکتاسیون از نارسائی شدید قلبی و شوک در دوره نوزادی تا افزایش فشار خون بی علامت یا وجود سوفلی در یک کودک بزرگتر متغیر می باشد.

انتخاب درمان موجود برای کوارکتاسیون آئورت شامل اقدامات جراحی متعدد از قبیل برداشتن (رژکسیون) یا آئورتوپلاستی تکه ای (path aortoplasty)، آنژیوپلاستی زیر جلدی از طریق بالون می باشد. در نهایت پیامد بالینی و پیش آگهی بعد از درمان بطور وسیع متنوع است و کلاً خوش خیم نمی باشد و در بسیاری از بیماران وجود بیماری قلبی همراه کوارکتاسیون باقی مانده یا هیپوپلازی قوس آئورت و افزایش فشار خون فعالیت یا در حالت استراحت که ممکن است استثنائاً در موارد ترمیم رضایت بخش آناتومیک باقی بماند پیش آگهی دراز مدت تحت تأثیر قرار می گیرد بنابراین واضح است که کوارکتاسیون آئورت یک ضایعه ساده نیست.

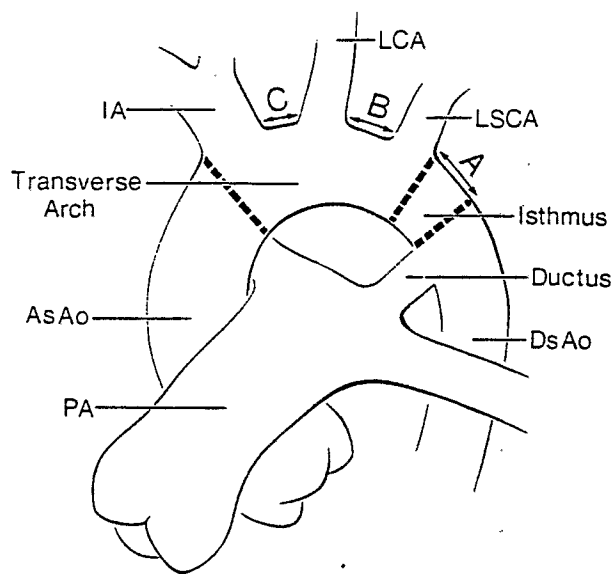
## شیوع و اتیولوژی

کوارکتاسیون آئورت یک نقص شایع است که تقریباً در ۸-۶٪ بیماران که بیماری مادرزادی قلبی دارند رخ میدهد. The New England Regional Cardiac Program دریافت است که کوارکتاسیون آئورت یکی از چهار ضایعه شایع است که احتیاج به عمل کاتتر گذاری یا جراحی در سال اول زندگی دارد و شامل ۷/۵٪ کودکانی می باشد که طبق برنامه فوق در لیست قرار گرفته اند. این مطالعه بطور مشخص شیوع کوارکتاسیون را تخمین نزد بعثت اینکه تنها کودکانی را که نیاز به مداخله جراحی در سال اول زندگی داشتند را گزارش کرد.



در طی گزارش اخیر کوارکتاسیون آئورت مسئول 5-8% از موارد بیماریهای مادرزادی قلبی شناسائی شده در کودکان Bohemian بین دوران شیرخوارگی (Infancy) و چهار سالگی بوده است. مانند دیگر ضایعات انسدادی سمت چپ کوارکتاسیون معمولاً در مردها نسبت به زنها بیشتر رخ

### تصویر شماره ۱



فهرست اصطلاحات اجزاء آئورت و به متن نگاه کنید.

PA = شریان ریوی

ASAO = آئورت صعودی

IA = شریان بی نام

LCA = شریان کاروتید چپ

LSCA = شریان ساب کلاوین چپ

DSAO = آئورت نزولی

قسمتهای نشاندار شده A و B و C که طول قطعه آنها

اندازه گیری شده نباید در اطفال بیشتر از 5mm طول داشته باشد.



می دهد و از ۱/۲۷ تا ۱/۷۴ گزارش شده است. در اکثر موارد، کوارکتاسیون به صورت اسپورادیک رخ داده و معمولاً در نتیجه تأثیر عوامل محیطی و ژنتیکی متعددی تظاهر کرده و اغلب به صورت یک توارث چند فاکتوری (Multifactorial) توصیف می شود بر خلاف بسیاری از نقائص قلبی و عروقی مادرزادی دیگر توارث مندلی ممکن است تأثیر بسزائی در پیشبرد کوارکتاسیون در بعضی از بیماران داشته باشد بعنوان مثال کوارکتاسیون تقریباً در ۳۵٪ از زنانی که سندرم ترنر دارند رخ می دهد شیوع خانوادگی کوارکتاسیون گزارش شده است که شامل وقوع هماهنگ کوارکتاسیون در دو قلوهای منوزیگوت است و بعنوان یک صفت اتوزومال غالب به ارث میرسد تأثیر محیطی بر ایجاد کوارکتاسیون در مطالعه ای که اختلافات فصلی بیماری را دنبال می کرد پیشنهاد شد و طی آن قله (Peak) شیوع کوارکتاسیون در زمستان و انتهای پائیز مشخص شد.

### پاتولوژی

کوارکتاسیون آئورت اغلب به صورت تنگی مجزای بخش فوقانی آئورت سینه ای درست در سمت مقابل محل اتصال مجرای شریانی می باشد. اکثریت بیماران مبتلا به کوارکتاسیون یک کوارکتاسیون Juntaductal (جنب مجرائی) دارند و کلمات قدیمی تر از قبیل Preductal (قبل از مجرا) یا نوع شیرخوارگی و بعد از مجرا postductal یا نوع بالغین اغلب گمراه کننده می باشد. ناهنجاری عروقی مسئول ایجاد کوارکتاسیون به صورت یک نقص در لایه مدیای رگ است که باعث ایجاد یک برجستگی میشود که قسمت خلفی رگ را در بر می گیرد (post.shelf) که در بعضی از موارد ممکن است به سراسر محیط آئورت گسترش یابد.

در واقع پاتولوژی gross کوارکتاسیون متنوع است ضایعه اغلب به صورت مجزا است ولی ممکن است به صورت یک قطعه طویل یا پیچ خورده باشد در اطفال بویژه آنهایی که انسداد خروجی بطن چپ یا نقص جداری بطن دارند ممکن است هیپوپلازی لوله ای منتشر قوس آئورت عرضی و ایسم پروگزیمال به محل کوارکتاسیون را داشته باشند. با شیوع کمتری کوارکتاسیون میتواند در سایر نقاط از قبیل آئورت شکمی رخ دهد. کوارکتاسیون آئورت شکمی یک ضایعه نادر است که اغلب همراه با تنگی شریان کلیوی می باشد. بافت شناسی قطعه آئورتی کوارکته شده شامل یک ضایعه در انتیما و مدیا



دارای رشته های ضخیم شده ای که بدو قسمت خلفی و جانبی مجرای آئورت گسترش یافته می شود . مجرا یا لیگامان شریانی در همان سطح آنترو مدیا اتصال می یابد اغلب ضخیم شدن انتیما و هیپریپلازی این قسمت و بویژه برآمدگی ، در بیماران مسن تر مشاهده میشود .

پرولیفراسیون انتیما و شکاف در بافت ارتجاعی یا الاستیک ممکن است در دیستال به محل کوارکتاسیون Jet Lesion در محلی که جریان با شتاب زیاد به دیواره شریان برخورد می کند رخ دهد در این بخش دیستال ممکن است اندوکاردیت عفونی و جداسدگی انتیما یا آنوریسم رخ دهد .

تغییرات آئورت به صورت نکروز سیستیک مدیا شامل کاهش و بی نظمی در بافت ارتجاعی مدیا معمولاً در قسمت مجاور به محل کوارکتاسیون رخ میدهد . نکروز سیستیک مدیا ممکن است یک ماده بافتی جهت تشکیل آنوریسم دیررس یا گسیختگی آئورت را در بعضی از بیماران فراهم آورد . ضایعات مهم داخل قلبی معمولاً همراه با کوارکتاسیون آئورت روی می دهد . کوارکتاسیون ساده ، اصطلاحی است برای توصیف کوارکتاسیون ، آئورت با یا بدون بازماندن مجرای شریانی (PDA) مورد استفاده قرار می گیرد اصطلاح کوارکتاسیون Complex یا پیچیده برای توصیف وضعیتی است که کوارکتاسیون همراه با ناهنجاریهای مهم داخل قلبی است .

کودکانی که در دو دوره Infancy شیرخوارگی این بیماری را از خود نشان میدهند بیشتر از کودکان بزرگتر ، کوارکتاسیون همراه با سایر ضایعات داخل قلبی دارند که همان کوارکتاسیون پیچیده می باشد . نمونه های آناتومیک پیدا شده بر روی ۲۱۶ کودک مبتلا به کوارکتاسیون درمان شده در دانشگاه Michigan بین سالهای ۱۹۶۰ و ۱۹۹۲ می باشد که ۵۲٪ آنها کودکان زیر سن ۱۲ ماهگی بودند که کوارکتاسیون ساده داشتند و ۴۸٪ باقیمانده دارای کوارکتاسیون complex (پیچیده) یک نقص بزرگ جداری بطنی (VSD) داشتند که شایعترین ضایعه همراه آنها بود . VSD همراه با کوارکتاسیون شامل انواع perimembranous , muscular یا malalignment می باشد . یک VSD از نوع malalignment ممکن است با انحراف به سمت چپ و خلف سپتوم که همراه با انسداد مسیر جریان خروجی بطن چپ است و تنگی زیر دریچه ای آئورت در نوزادان به شدت بیماری دیده شود که VSD complex همراه با کوارکتاسیون آئورت را دارند .



تنگی دریچه آئورت یک ضایعه شایع دیگر است که ممکن است با کوارکتاسیون آئورت دیده شود. دریچه آئورت دولتی در بیشتر از ۸۵٪ بیماران با کوارکتاسیون آئورت دیده شده و دریچه ممکن است تنگ یا هیپوپلاستیک باشد تنگی دریچه میترال در بیماران با کوارکتاسیون آئورت شایع است و علت آن حلقه بالای دریچه میترال، ضخیم شدن یا دیسپلازی لت های میترال کورداتندینای دیسپلاستیک کوتاه یا وجود یک پاراشوت منفرد از papillary muscles باشد همراهی چند انسداد در طرف چپ قلب با کوارکتاسیون آئورت در سندرم shones دیده شده و شامل ضایعاتی هستند که باعث بد شدن پیش آگهی بویژه در دوران نوزادی می شوند.

نارسایی در نوزادان مبتلا به کوارکتاسیون بحرانی نارسایی شدید میترال، اختلال بطن چپ و نارسایی احتقانی قلب دیده میشود و در بسیاری از موارد نارسایی بعد از درمان کوارکتاسیون بهبود می یابد سایر ناهنجاریهای داخل قلبی همراه با کوارکتاسیون شامل نقص کانال دهلیزی بطنی (کامل یا نسبی) دی ترانس پوزیشن D-Transposition یا بدون آترزی تریکوسپید دو بطن راست با دو مجرای خروج (Doru) از نوع taussig bing و L-transposition مادرزادی تصحیح شده است. کوارکتاسیون آئورت مهمترین جزء سندرم قلب چپ هیپوپلاستیک می باشد.

ناهنجاریهای عروقی خارج قلبی به طور شایع با کوارکتاسیون آئورت دیده میشوند مهمترین آنها تغییرات در آناتومی شریان براکیوسفالیک و آنوریسم های خوشه ای شکل حلقه ویلیس است. کوارکتاسیون سینه ای معمولاً بعد از منشاء گیری شریان ساب کلوین رخ میدهد اما دگرگونیهایی در عروق شریانی براکیوسفالیک ممکن است رخ دهد شریان ساب کلوین چپ ممکن است از منشاء کوارکتاسیون سرچشمه گرفته بنابراین در محل ریشه گیری تنگی دارد شریان ساب کلوین چپ در زیر کوارکتاسیون در انتهای شاخه براکیوسفالیک در ۴-۵٪ موارد منشاء میگیرد برگشت جریان شریانی مهره ای به شریان ساب کلوین در بالا یا زیر کوارکتاسیون باعث ایجاد سندرم دزدی ساب کلوین میگردد ندرتاً هر دو شریان ساب کلوین بعد از کوارکتاسیون منشاء می گیرند جریانهای فرعی باعث تقویت خونرسانی در آئورت نزولی شده که در دوران کودکی و نوجوانی بارز اما ندرتاً در دوران نوزادی دیده میشوند این سیستم شامل دو قسمت قدامی و خلفی است.



گردش قدامی بین شریانهای پستانی داخلی و ایلپاک خارجی با راهی از سیستم شریانی اپیگاستریک گسترش می یابد گردش خلفی بین شریانهای تیروسرویکال و آنورت نزولی و راهی از جریان رتروگرید ناشی از عروق بین دنده ای حجیم شده است این شریانهای بین دنده ای گشاد شده و پیچ خورده باعث ایجاد تریل توراسیک قابل لمس ، سوفل ممتد و دنداندار شدن دنده ها در عکس سینه میگردد نهایتاً آنوزیسم های کیسه ای یا خوشه ای در حلقه ویلیس در ۳-۵٪ بیماران رخ میدهد.

ناهنجاریهای غیر عروقی خارج قلبی بطور شایع در بیماران مبتلا به کوارکتاسیون دیده میشود علاوه بر سندرم ترنر ناهنجاریهای سیستم اسکلتی - ماهیچه ای - سیستم ادراری - گوارشی - تنفسی در ۲۵٪ کودکان دیده میشوند مطالعات اخیر ثابت کرده است در بیماران مبتلا به کوارکتاسیون آنورت به علت احتمالی ناهنجاری تیغه عصبی در ایجاد پاتولوژنز کوارکتاسیون آنورت شیوع ناهنجاریهای

سر و گردن افزایش یافته است .

### تصویر شماره ۲



آنژیوگرام جانبی از یک بیمار یک ساله با کوارکتاسیون آنورت تزریق بداخل آنورت در بالای لبه کوارکتاسیون انجام شده است.

کوارکتاسیون جنب مجرای (COA) (ژوکستاداکتال) به تصویر در آمده شنت مجرای چپ به راست همراه آشکار شدن شریان ریوی

(PA) وجود دارد. شریان ساب کلاوین = ISCA



### جنین شناسی

قوس طبیعی آئورت و شاخه هایش در طول هفته ۸-۶ جنینی رشد میکنند و کامل میشوند و سومین قوس آئورت جنینی به عنوان شریانهای common carotid باقی می ماند. چهارمین قوس آئورت سمت راست به صورت طبیعی حذف شده و چهارمین قوس آئورتنی سمت چپ باقی مانده تا قوس آئورت سینه ای و ایسم را تشکیل دهد.

ششمین قوس آئورت جنبی راست به عنوان صورت بخش ابتدائی شریان های ریوی و ششمین قوس آئورت سمت چپ نهایتاً به داخل مجرای شریانی باز (ductus arteriosus) تبدیل میشوند. فرم نمونه کوارکتاسیون سینه ای نهایتاً به صورت تکامل غیر طبیعی چهارمین و ششمین قوس آئورتنی طبیعی سمت چپ تظاهر میکند.

علل اساسی تکامل غیر طبیعی قوس ها که منجر به کوارکتاسیون میشود به خوبی مشخص نیست ۲ نظریه محتمل تر است. (البته هیچکدام بر دیگری تفوق ندارد) ۱- تئوری بافت داکتوس ۲- تئوری همودینامیک.

کوارکتاسیون به صورت یک نقص در بخش میانی قوس آئورت سینه ای بطور مشخص در محل انتهایی داکتوس آتریوزوس ایجاد میشود. گمان میشود که ایجاد کوارکتاسیون در نتیجه مهاجرت سلولهای عضله صاف مجرای داکتوس بداخل آئورت در اطراف مجرا و در نتیجه انقباض و باریک شدن مجرای داخلی است. این نظریه با این نگرش که کوارکتاسیون آئورت اغلب بعد از انسداد PDA به صورت کلینیکی علامت دار شده، تأیید می گردد.

به هر حال تئوری بافت مجرا ductal به اندازه کافی تمام مواد کوارکتاسیون را توضیح نمی دهد. در آغاز ممکن است کوارکتاسیون در حضور PDA وسیع ایجاد شود. ثانیاً ممکن است کاملاً با فاصله از محل انتهایی داکتوس آتریوزوس مثلاً قوس عرض یا آئورت شکمی ایجاد شود.

تئوری همودینامیک پیشنهاد می کند که کوارکتاسیون حاصل اختلال همودینامیکی است که حجم جریان خون را از میان قوس آئورتنی جنبی دائماً کاهش میدهد. الگوی (نمونه) همودینامیک جنین طبیعی اینگونه است که ایسم آئورت نسبتاً حجم کمی از خون را دریافت می کند.