

" دانشگاه ملی ایران "

دانشکده پزشکی

پایان نامه برای دریافت درجه دکترای پزشکی

موضوع :

((تاکایاسوآبدومینال یا سندرم قوس آئسورت))

" TAKAYASU'S DISEASE "

استاد راهنما :

جناب آقای دکتر ذبیح اله ارنسواز

نگارش :

فیروز فصیحی

سال تحصیلی ۱۳۵۲-۱۳۵۱



سوگند نامه پزشکی (اعلامیه ژنو/ ۱۹۴۷)

هم اکنون که حرفه پزشکی را برای خود اختیار میکنم با خود عهد می بندم

که زندگیم را یکسروقف خدمت به بشریت نمایم .

احترام وتشکرات قلبی خود را بعنوان دین اخلاقی و مصونوی

به پیشگاه اساتید محترم تقدیم میدارم ، و سوگند یاد میکنم که وظیفه

خود را با وجدان و شرافت انجام دهم .

اولین وظیفه من اهمیت وبزرگ شماری سلامت بیمارانم

خواهد بود . اسرار بیمارانم را همیشه محفوظ خواهم داشت ، شرافت و

حیثیت پزشکی را از جان و دل حفظ خواهم کرد .

همکاران من برادران من خواهند بود ، دین ، ملیت ، نژاد

و عقاید سیاسی وموقعیت اجتماعی هیچگونه تاءثیری در وظایف پزشکی

من نسبت به بیمارانم نخواهد داشت .

من در هر حال به زندگی بشرکمال احترام رامبذول خواهم داشت

و هیچگاه معلومات پزشکی ام را برخلاف قوانین بشری و اصول انسانی

بکار نخواهم برد .

آزادانه وبشرافت خود سوگند یاد میکنم ، آنچه را که قول داده ام

انجام دهم .

این پایان نامه پزشکی را که حاصل کوشش فراوانی است
به مادر عزیزتر از جانم که آنچه دارم از نور شمع وجود اوست
تقدیم می‌سازم .

"مقدمه"

استادان گرام ، باراهنمائی استاد ارجمندم جناب آقای دکتر انروز

ریاست بخش رادیولوژی دانشکده پزشکی دانشگاه ملی ایران عنوان :

" بیماری تاکایاسود فرم شکمی (TAKAYASU ABDOMINAL) جهت
aortic syndrome

پایان نامه پزشکی اینجانب انتخاب گردید .

البته در مورد فرم کلاسیک آرتریت تاکایاسو بحثها و مقالات فراوانی وجود

دارد ولی آنچه که در این پایان نامه ملاحظه خواهد شد ، مجموعه ای از فرمهای

نادر شکمی و حتی قلبی و ریوی این بیماری است که از نقاط مختلف دنیا گردآوری

گردیده ، بخصوص مواردی که در ایران مشاهده شده همراه با آنژیوگرافیهای

انجام شده در بیمارستان جرجانی ، با توضیح کامل تقدیم میگردد .

امید آنکه این پایان نامه خود سرآغازی برای تحقیق و بررسی بیشتر

در مورد بیماریهای نادر و ناشناخته در طی دوران پزشکی که در پیش دارم باشد .

در اینجا لازم است از راهنمائی های برادرانه جناب آقای دکتر انروز

و نیز کمکهای جناب آقای دکتر حسین پورجهت گردآوری این مجموعه نهایت

تشکر را بعمل آورم .

با تقدیم احترام و سپاس از اهلان بکسانیکه مراد رسیدن باین هدف یاری نموده اند .

شهریورماه ۵۲ - فصیحی

لفظ

سندرم قوس آئورت یا بیماری تاکایاسو Takayasu's Disease

این بیماری شامل نوعی انسداد در اثر تنگ شدن شاخه های منشعب از قوس آئورت میباشد که دارای نامهای مختلفی است . این بیماری نادر بوده و در اطفال یازده ساله (و بر طبق گزارشات جدید در طفل ۱۸ ماهه) و پیران ۶۴ ساله مشاهده گردیده است .

این بیماری اغلب در دهه سوم عمر تشخیص داده میشود ، بدون علت مشخص ، اکثراً " بیماری درجنس مونث دیده میشود . گزارش وجود این بیماری را در بسیاری از کشورهای دنیا ثابت میکند که برخلاف آنچه زمانی میپنداشتند بیماری منحصره زاین نمیشد .

تابلوی بالینی در فرم کلاسیک :

علائم بیماری شامل است بر : سرگیجه ، سنگوپ ، تشنجات ، آفازی سردرد ، علائم ایسکمی مغزی بصورت همی پلژی و همی پارزی . غیر قابل لمس بودن نبض در شرائین رادیال دریک یا هر دو طرف در حالیکه نبض در پاها خوب است (بشرط آنکه آئورت سینه ای یا شکمی مبتلا نشده باشد) و بهمین دلیل نام دیگر این بیماری Reversed Coarctation میباشد . از علائم دیگر این بیماری کوری موقت ، آمبلیوپی ، کاتاراکت سریع ، آترنی یا پیگمانتاسیون شبکیه

فتوفوی ، آتروفی عصب باصره ، کندی جریان خون در عروق شبکیه ، کاهش فشار شریانی داخل چشمی ، آتروفی عضلات صورت ، نازک و پیگمانته شدن پوست صورت ، کاهش یا از بین رفتن فشار خون در بازو و افزایش جریان خون در اندام تحتانی ، فقدان نبض در شریان تحت ترقوه ای بازویی ، رادیال ، کلویدیک^{سیون} اندام فوقانی ، خورده شدن دنده ها ، سوفلهای مداوم روی اندامها دارای شرائین مبتلا ، در اغلب موارد لوکوسیتوز و بالا بودن سدیمان تا سیون — مشاهده میگردد .

از نظریات شناسی : این ضایعات بصورت آرتریت تمام طبقات

جدار عروق همراه با ارتشاح سلولهای ژان وانسداد لومن داخل شریان میباشد .
 پدیده " مرضی معمولاً " منحصربه شرائین بینام ، تحت ترقوه ای و کاروتید است
 (البته در فرم کلاسیک) ولی این کیفیت را در شرائین دیگر منجمله شرائین —
 مزانتریک نیز دیده میشوند .

علت بیماری تا کایاسونا معلوم میباشد . بیماریهای شایعتر و واحدهای

بالینی نوین راعلت این بیماری بشمار میآورند ، مثل آئورتیت سیفیلیسی —
 آترواسکلروز ، ضربه ، بیماری بورگر ، پری آرترین گره ای ، لوپوس اریتماتو ،
 آنوریسم دیسکان ، سل و پروسلوز .

بیماران مبتلا به سندرم قوس آئورت معمولا " در اثر شکلی از ایسکمی

مغزی ، عوارض قلبی و عوارض عروقی دیگر از بین میروند .

ارتقای درد دست نیست که بتوان با اول عمر این بیماران پس از شروع

مرض تمیین نمود ولی بر طبق آمار بدست آمده بیماران بین یکسال و نیم

تا چهارده سال (گزارشی درد دست است که بیماری متجاوز از پانزده سال زنده

مانده و تا زمان بدست آمدن گزارش هنوز زنده بوده) زنده میمانند .

از نظر درمانی کورتیکواستروئیدها تا اندازه ای علائم عمومی را بهبودی

بخشیده و با داروهای ضد انعقاد ای از عوارض ترمبوآمبولیک جلوگیری بعمل میآید .

درمان جراحی مثل Endarterectomy، قطع قسمتی از شریان

مبتلا و پیوند آن در موارد مناسب و ادامه درمان با کورتیزون احتمال دارد تا

حدی مؤثر باشد .

Classic form of Takayasu's syndrome

From CECILE LOEB

TEXT BOOK OF MEDICINE

1972

TAKAYASU'S ARTERITIS

Report of a case with unusual findings

گزارش يك مورد بيمارى تاكاياسويا يافته هاى غير عادى

توسط Linton , Moir , soloway از كليولند ، اوهايواامريكا

طى اين مقاله يك مورد بيمارى تاكاياسوهماراه با يافته هاى غير

عادى مصرفى ميگردد .

بیمارزنى ۳۵ ساله داراى سابقه فامیلی کلیت اولسروز

ulcerative colitis و آرتريت روماتويد rheumatoid arthritis

کنند با یکسری علائم عمومی غیر مشخص و گوناگون پذیرفته شده و در معاینه بدنی

يك سوپل سيستوليك و systolic bruit روی شرايين کاروتید و تحت ترقوه

شنیده شد و نیز در روی آئورت شکمی . بر اساس آئورتوگرافی و جزئیات آزمایشگاهی

و بیوپسی آئورت تشخیص آرتريت تاكاياسو مسجل گردید ، ولی آنچه که بصورت

غير عادى نسبت بساير فرمهاى تاكاياسو بدست آمد عبارتند از :

۱- سابقه قبلى بیمار در مورد ulcerative colitis

rheumatoid arthritis

۲- ابتلاء شريان ریوی راست و شريان کلیوی راست .

۳- تجمع مکرر مایع در فضای پریکارد .

۴- بهبودی سمپتوماتیک قابل ملاحظه ای پس از درمان با

استروئید بدون نشانه آنژیوگرافیک که دلیل برگشت و بهبود لژیونهای شریانی

باشد.

مدتی است که یک افزایش در تعداد موارد غیرشایع سندرم قوس

آئورت aortic arch syndrome مشاهده میگردد و تحت عناوین مختلف دیگری مثل:

Young Female syndrome

Brachial arteritis

Takayasu's disease

obliterative arteritis

reverse coarctation

Pulseless disease

گزارش گردیده اند.

این بیماری عبارتست از نوعی التهاب شریانی بدنبال آرتریواسکلروز

وسیفیلیس که از شایعترین علل سندرم قوس آئورت Aortic arch syndrome

میباشد و خود بیماری عبارتست از یک Panarteritis با اتیولوژی نامعلوم

که معمولاً در رزنهای جوان دیده میشود، عده ای معتقدند که مکانیزم اتوایمیون

در این بیماری مسئول میباشد (۳ - ۱) .

موردی که زیلا " معرفی میگردد چند علامت مختص بخود داشته که یکی

از آنها وجود بیماری اتوایمون در سابقه قلبی بیمار می باشد .

تاریخچه :

بیمار زنی سفید پوست ، ۳۵ ساله که بار اول در بیمارستان دانشگاه

کلیولند در ۱۹۵۷ بستری میگردد ، در سابقه بیمار کلیت اولسروز همراه با تب

در مفاصل ، کم خونی ، هیپوپروتئینمی و آبسه پری رکتال بوده است ، در

طی سه سال بعد بیمار مبتلا به آرتریت روماتوئید rheumatoid arthritis

اریتیم گرمی Erythema nodosum و Pyoderma gangrenosum

میگردد :

در آوریل ۱۹۵۹ بیمار مبتلا به درد قفسه صدری بصورت دوره ای میگردد

و در رادیوگرافی افزایشی در اندازه محیط مرئی قلب مشاهده میگردد که منجر

به تشخیص pericardial effusion شده ، در حالیکه از یونکسیون حفره پریکارد

هیچ مایعی بدست نیامد .

در کاتتریزاسیون قلب در ۱۹۵۹ فشار بطن راست برابر ۳۶/۵ میلیمتر

جیوه و فشار در هلیز راست برابر ۲/۹ میلیمتر جیوه تعیین گردید . تا سپتامبر

۱۹۵۹ مایع پریکارد خود بخود کاسته شد و در ۱۹۶۱ سرعت سدیمان تاسیون

برابر ۳۲ میلیمتر در ساعت و هماتوکریت برابر ۲۸٪ ، پروتئین تام خون برابر

۷/۵ گرم درصد سی خون (که آلبومین = ۱/۵ ، گاماگلوبولین = ۵/۸ گرم در صد سی سی خون) و محیط ناهرئی قلب (روی کلیشه رادیوگرافی در حد طبیعی باقی بوده و در ۱۹۶۲ بیمار د چاریک راکسیون آلرژیک در اثر ترانسفوژن بعلت Anti-kell antibody میگرد و در طی ۱۹۶۲ ندولهای دردناک زیر پوست ظاهر گردیده و بیمار د چاریک آرتريت مشتعل همراه با تجمع مایع در مفصل زانوی راست میگرد .

چون يك آزمایش گسترده از نظر درمان طبی شامل پردنیزون

کلیت اولسروزا کنترل نمود در ۱۹۶۳ بیمار تحت عمل Total coloproctectomy

و Ileostomy قرار گرفت و I.V.P. انجام شده در ۱۹۶۳

نشان داد که کلیه چپ ۲ سانتیمتر بزرگتر از کلیه راست بوده و نیز با علائم تجمع

مایع در پریکارد از طریق رادیوگرافی نشان داده شد . از ۱۹۶۴ تا ۱۹۶۶ حال

عمومی بیمار خوب بود بجز آنکه گاهی د چارخستگی و سردردهای مختصر میگردید .

در بهار ۱۹۶۶ بیمار متوجه خستگی بیشتر ، تنگی نفس در حالت

فعالیت ، و دردهای قفسه صدري پیروديک میگرد . درد سامبر ۱۹۶۶ جهت

ترمیم آنی بیمار تحت درمان با آهن (Iniferon[®]) و ویتامین ب کمپلکس

قرار میگیرد که این درمان نتیجه نبخشیده و منجر به شکست درمانی میگرد .

در ژانویه ۱۹۶۷ بیمار مجدداً دچار تب ، عرق شبانه ، بی اشتهائی
 آرترالژی و میالژی و دردهای پلورال میگردد . و در تاریخ فوریه ۱۹۶۷ دوباره
 در بیمارستان دانشگاه بستری میگردد .

معاینه بالینی :

فشار خون بیمار برابر ۷۰/۳۰ میلیمتر جیوه ، نبض ۸۴ در دقیقه ،
 درجه حرارت ۳۸ درجه سانتیگراد ، نبضهای محیطی در تمام نقاط بدن
 مساوی و متقارن بود .

در معاینه ته چشم نکته مرضی بدست نیامد ، یکی دیگر از علائم گسترش
 ماتیته قلب بوده و نقطه حداکثر ضریان در دو سانتیمتری سمت چپ خط
 Midclavicular در فضای پنجم بین دنده ای حس میگردد .

در سمع قلب یک سوفل سیستولیک جهشی که حداکثر شدت آن در دو
 فضای بین دنده ای چپ و نیز سوفل سیستولیک روی هر دو شریان کاروتید و شریانها
 تحت ترقوه ای و آئورت شکمی شنیده میشود . از نشانه های دیگر حساسیت در
 عضلات پشت ساق پا و عضله دوسریازوها بوده است .

نتایج آزمایشگاهی :

سطح اوره خون ، کراتینین ، الکترولیتها $S.G.O.T$ ، شمارش لوکو
 سیت

فمناتا ز آلکالین و گلسترول خون همگی طبیعی گزارش گردیدند . تیرانتسی استریتولا یزین ۵ کمتر از ۱۰۰ واحد و نتیجه آزمایشات سرولوژیک و یا اول وعامل ضد سلولی anti-cellular factor و آزمایش لاکس همگی منفی بودند . در این زمان سرعت سدیماناسیون برابر ۳۶ میلیتر در ساعت الکتروفورز پروتئینهای سرم پروتئین توتال را با فراکسیون زیر نشان میداد .

پروتئین تام ۶/۳ گرم درصد

" " ۱/۴ آلبومین

" " ۰/۶ آلفا - ۱

" " ۱/۱ آلفا - ۲

" " ۰/۶ بتا گلوبولین

" " ۲/۵ گاما گلوبولین

هماتوکریت بیمار ۳۲٪ ، آهن سرم برابر ۳ میکروگرم درصد و

Saturated Total iron binding capacity = ۱۳۸۵/۱۰۰ مساوی

۲۱٪ تمت: P.D.D. در بیمار در این زمان مثبت بوده .

رادیوگرافی سینه نسبت cardiac-thoracic ratio برابر $\frac{۱۸}{۲۸}$

رانشان میداد و فلوروسکی انقباض و ضربان طبیعی قلب رانشان میداد .

در کاتتریزاسیون قلب راست و چپ که انجام گردید قلب چپ طبیعی
 گزارش میگردد و فشار آئورت مرکزی برابر ۱۶۲ روی ۶۰ میلیمتر جیوه ، فشار شریان
 ریوی اصلی ۱۲ / ۵ میلیمتر جیوه و فشار شریان ریوی راست ۱۲ / ۳۲ میلیمتر
 جیوه . گرادیان یاشیب فشار گردش خون ریوی با استنوز شریان ریوی محیطی
 قابل مقایسه بوده و cineangiogram وجود یک انسداد خطی Linier
 رادر شریان ریوی راست نشان میداد .

ribb ریه عدم وجود up-take رادر نواحی قله ریه راست بخوبی
 نشان میداد . آئورتوگرافی قوس آئورت و آئورت نزولی آنرومالی تنای زیر نشان
 میداد :

- ۱- باریک شدگی مبداء کاروتید اصلی راست همراه با باریک شدگی
 ناحیه دوشاخه شدن آن تا حدود ۲ / ۱ قطر عادی .
- ۲- باریک شدگی لومن کاروتید اصلی چپ .
- ۳- باریک شدن شریانهای تحت ترقوه ای راست و زیربفلی راست تا
 حدود ۳ میلیمتر .

- ۴- گشاد شدگی نامنظم شریانهای ترقوه ای و زیربفلی چپ .
- ۵- گشاد شدگی شریانهای مهره ای .

۶- وجود سیرکولا سیون کولا ترال که شریان زیربغلی راست را خون

میرسانند .

۷- تنگ شدگی حدود ۳ سانتیمتر از شریان کلیوی راست و نیز مبدأ هر

دو شریان کلیوی چپ .

۸- قسمت‌های گشاد شده در آئورت شکمی .

در يك توراكوتومی تشخیص *Exploratory thoracotomy* که جهت کنترل

تجمع مکرر مایع در پریکارون نیز برداشت بافتی جهت تشخیص صورت گرفت چنانچه

میلی لیتر مایع در درون حفره پریکار خارج گردید با وزن مخصوص ۱.۰۳ = پروتئین

۵/۶ گرم درصد و ۹۸٪ سلولهای تک هسته ای .

ریشه آئورت ضخیم ، نرم با قوام چرمی با پلاکهای سخت خاکستری

رنگ ، بیوپسی از این قسمت بخصوص ادوانتیس آئورت برداشت گردید انفلیترا^{سیون}

لنفوسیتیک ، پلاسмосیتیک بخصوص در اطراف *Vasa vasorum* را نشان میدهد .

سیربیماری :

بیمار تحت درمان با پردنیزون ۴۰ میلی گرم روزانه و *No. warfarin*

قرار گرفته پس از يك هفته بیمار بهبودی سریع در حالات خود مشاهده مینماید ،

سدیمان تا سیون بیمار تا حد ۱۰ میلی متر در ساعت میرسد و در طی چند هفته