



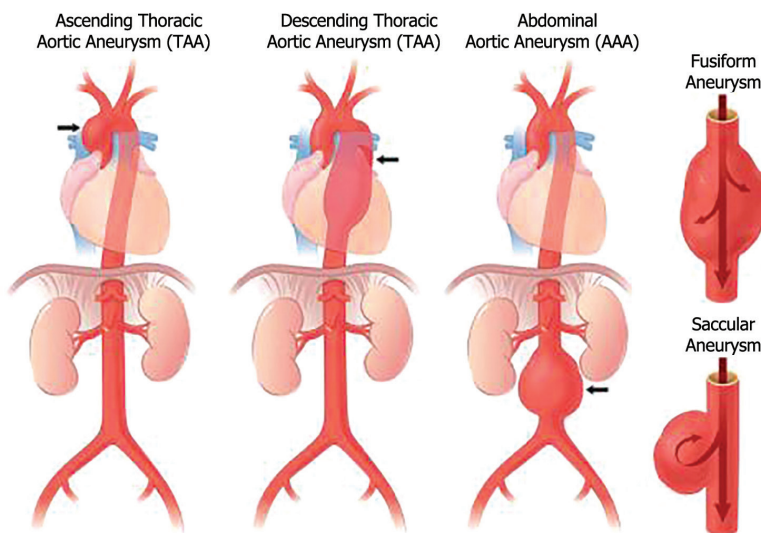
فصل چهاردهم

بیماری‌های آئورت

آنومالی‌های مادرزادی آئورت شامل: قوس آئورت **double**، قرار گرفتن قوس آئورت در سمت **راست** (که هر دو بدون علامت و شایع‌ترین اختلال مادرزادی هستند) **کوآرکتاسیون آئورت**، (که یک تنگی در ناحیه آئورت توراسیک با شدت متفاوت است) و علائم شایع آن بالا بودن فشار خون در دست‌ها و پایین بودن فشار در پاهاست. و اگر اختلاف فشار بین دو طرف تنگی بیش از **20mmHg** باشد اندیکاسیون ترمیم دارد.

آنوریسم آئورت (AA)

آنوریسم حقیقی یک **اتساع غیرطبیعی** شریان است که هر سه لایه انتیما، مدیا و ادوانتیس را درگیر کرده باشد، آنوریسم کاذب حالتی است که لایه انتیما و مدیا پاره شده و رگ فقط توسط لایه ادوانتیس و یا یک لخته خون احاطه شده‌است. اگر آنوریسم کل محیط شریان را درگیر کرده باشد به آن فرم دوکی شکل یا **Fusiform** و اگر فقط یک دیواره از محیط رگ درگیر شده باشد به آن فرم **کیسه‌ای** یا **Sacular** گفته می‌شود. آنوریسم امکان دارد در آئورت صعودی، توراسیک یا شکمی رخ دهد.



« اتیولوژی AA

- ۱ **آترواسکلروز**، شایع‌ترین علت AA است و سیگار کشیدن مهمترین ریسک فاکتور آن است. شایع‌ترین محل این فرم AA در آئورت شکمی (۷۵٪) و زیر شرایین کلیوی می‌باشد.
- ۲ نکروز کیستیک مدیا، دژنراسانس فیبرهای الاستیک لایه مدیا و از بین رفتن سلول‌های انتیما است، شایع‌ترین محل آن در آئورت صعودی و به شکل fusi form است. در سندرم مارفان، اهلرزدانلوس، زنان بارداری، فشار خون بالا و اختلالات دریچه‌ای دیده می‌شود.
- ۳ **واسکولیت‌ها**: آرتریت تمپورال، آرتریت تاکایاسو، RA، پسوریازیس، سندرم رایتر، بهجت (شکمی و توراسیک)
- ۴ **تروما** (در آئورت نزولی شایع‌تر است).
- ۵ اسپوندیلیت آنکیلوزان
- ۶ آئورتیت سیفیلیسی (خصوصاً در آئورت صعودی و قوس آئورت)، عفونت استاف، استرپ، یا سالموتلائی



در ۳۰٪ موارد AA یک زمینه ژنتیکی وجود دارد که بیشتر در آئورت توراسیک دیده می‌شود.



شایع‌ترین علت AA در آئورت صعودی، **نکروز کیستیک** مدیا و شایع‌ترین علت در قوس آئورت و توراسیک آترواسکلروز است. اکثر آنوریسم‌های توراسیک بدون علامت هستند و به‌طور تصادفی در رادیوگرافی یا CT تشخیص داده می‌شوند ولی در صورت بزرگ شدن زیاد می‌توانند سبب، تنگی نفس، سرفه، خشونت صدا و حتی دیسفازی شوند. اگر قطر آنوریسم صعودی **بیش از 6cm** و نزولی بیش از **7cm** شوند خطر پارگی بالای **۷۵٪** در سال است لذا توصیه می‌شود در آنوریسم‌های دژنراتیو و دریچه آئورت دولتی سایز $\leq 5/5\text{cm}$ و یا اگر سالیانه بیش از **1cm** بزرگ‌تر شود و در سندرم مارفان بدون ریسک فاکتور $\leq 5\text{cm}$ و با ریسک فاکتور $< 4/5\text{cm}$ و سندرم $2/5\text{cm} < \text{Turner}$ عمل جراحی انجام شود.

❖ **تشخیص:** برای آئورت صعودی اکو از راه مری (TEE) و برای آئورت نزولی CT با ماده حاجب و MRI روش حساس و اختصاصی هستند.

« درمان AA توراسیک:

در موارد کوچک و بدون علامت که نیاز به جراحی ندارد هر ۶-۱۲ ماه CT یا MRI باید گرفته شود. استفاده از بتابلوکر یا مهارکننده‌های ACE خصوصا در سندرم مارفان مفید هستند. امروزه می‌توان از طریق **شریان فمورال** و بدون نیاز به جراحی از استنت فلزی استفاده کرد که به این روش ترمیم اندوواسکولار **آنوریسم‌های توراسیک** یا **TEVAR** گفته می‌شود. آنوریسم‌های آئورت شکمی در مردان شایع‌تر از زنان هستند. شایع‌ترین علت آن اترواسکلروز، محل شایع زیر شریان رنال و ۹۰٪ موارد **سایز بیشتر از 4cm** دارند. احتمال پاره شدن آن به سایز AA، میزان بیماری شرایین کرونری و عروقی مغزی ارتباط دارد. آنوریسم آئورت شکمی (AAA) اغلب **بدون علامت** است و گاهی به‌صورت یک توده ضربان‌دار بدون درد و یا در طی سونوگرافی تشخیص داده می‌شود، و گاهی سبب درد شکم، کمر و یا حتی بیضه‌ها می‌شود. خطرناک‌ترین عارضه AAA پارگی ناگهانی آن است که یک تریاد تشخیصی دارد:

۱ توده ضربان‌دار شکم

۲ افت فشار خون

۳ کمردرد یا درد شکم حاد.

❖ **تشخیص:**

۱ رادیوگرافی ساده شکم که کلسیفیکاسیون داخل شکم را نشان می‌دهد، ولی در ۲۵٪ موارد کلسیفیکاسیون ندارند.

۲ **بهترین راه سونوگرافی شکم است** و برای تایید تشخیص و محل دقیق آن می‌توان از CT یا MRI استفاده کرد.

۳ آئورتوگرافی، فقط در کسانی که کاندید جراحی هستند به‌کار می‌رود.

جدول ۱-۴: اندیکاسیون‌های انجام عمل جراحی در بیماران با آنوریسم آئورت صعودی

CONDITION	SIZE THRESHOLD
Degenerative aneurysm	≥ 5.5 cm
Bicuspid aortic valve	≥ 5.5 cm
Bicuspid aortic valve with risk factors or low surgical risk	≥ 5.0 cm
Bicuspid aortic valve requiring aortic valve replacement	> 4.5 cm
Marfan syndrome	≥ 5.0 cm
Marian syndrome with risk factors	> 4.5 cm
Loeys-Dietz syndrome	4.0 to 4.5 cm
Familial thoracic aortic aneurysm syndromes	4.5 to 5.0 cm
Turner syndrome	> 2.5 cm/m ²

درمان AAA: ◀

آنوریسم‌های کوچک و بدون علامت و قطر کمتر از 5/5cm نیاز به درمان ندارند و به‌طور دوره‌ای باید به‌وسیله سونوگرافی ارزیابی شوند. دقت کنید در AAA برعکس AA توراسیک مصرف بتابلوکر به‌عنوان پیشگیری کاربرد ندارد. اندیکاسیون‌های ترمیم عبارتند از:

۱ علامت‌دار باشند

۲ سایز به سرعت افزایش یابد

۳ قطر آنوریسم $< 5/5$ cm باشد.

امروزه در اکثر موارد از روش غیرجراحی استنت فلزی ترمیم اندوواسکولار آنوریسم یا EVAR استفاده می‌شود که بهبودی و عوارض به اندازه جراحی است. اندیکاسیون‌های جراحی عبارتند از:

۱ پارگی حاد

۲ به‌دلایل آناتومیکی امکان EVAR وجود نداشته باشد.

۱- در آقای ۳۵ ساله با سابقه AVR به علت تنگی آئورت ناشی از آئورت دولتی (BAV) جهت پیگیری، سیتیاسکن انجام شد، که اتساع آئورت صعودی (45 mm) از سینوس والسالوا تا پروگزیمال به شریان براکیوسفالیک گزارش شده است. کدام اقدام درمانی زیر را برای وی توصیه می‌کنید؟

(الف) پیگیری بیمار با سیتیاسکن و ادامه درمان دارویی

(ب) برداشتن (Resection) و گرافت کردن آئورت صعودی

(ج) بایپس شریان براکیو سفالیک

(د) تعبیه استنت گرافت آئورت

پاسخ: در مجموع در آنوریسم آئورت صعودی با اندازه 5/5cm و یا اندازه 5cm حضور آئورت دولتی، سندرم مارفان و سندرم‌های TAA فامیلی باید جراحی انجام شود در حضور LDS جراحی در اندازه 4/4-5 cm در TS نیز جراحی به قطر ۳/۵ سانتی‌متر و یا با اندکس $2/5$ cm/m² توصیه می‌شود.

الف ب ج د

AD= Aortic Dissection

AD به معنای پارگی لایه انتیما و حرکت خون در لایه مدیا و تشکیل یک **مجرای کاذب** و کانال و سپس ورود مجدد خون به داخل کانال اصلی می‌باشد. شایع‌ترین محل AD در سمت راست آئورت صعودی و سپس در آئورت نزولی پس از جدا شدن شریان ساب کلاوین است. AD اغلب به سمت جلو و آئورت نزولی و شاخه‌های آن گسترش پیدا می‌کند ولی گاهی به سمت عقب و به طرف دریچه آئورت حرکت می‌کند.

« اتیولوژی AD:

تروما، تاکایاسو، آرتریت تمپورال، TB، بهجت، دریچه آئورت دولتی، کوآرکتاسیون آئورت، مصرف کوکائین، سندرم مارفان، اهلر دانلوس، کیستیک مدیا نکروز، سه ماهه سوم بارداری. (علت اصلی عوارض و مرگ در سندرم مارفان و اهلر دانلوس AD می‌باشد).

تقسیم‌بندی

Stanford: نوع A: فقط آئورت صعودی درگیر است.

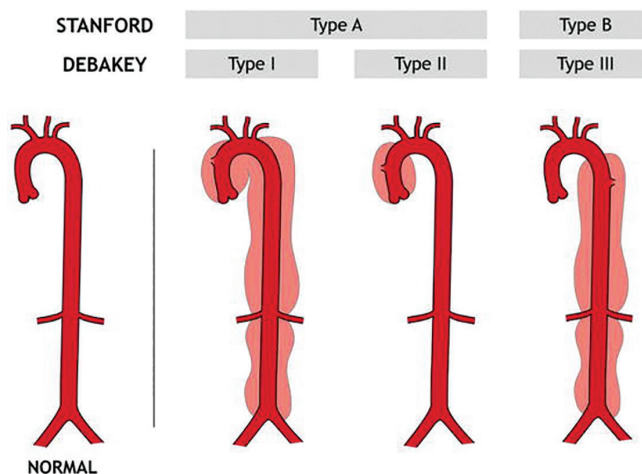
نوع B: دایسکشن محدود به آئورت نزولی است این نوع طبقه‌بندی کاربردی‌تر است.

Debakey

نوع I: دایسکشن از آئورت صعودی شروع و آئورت نزولی هم درگیر می‌شود.

نوع II: دایسکشن محدود به آئورت صعودی است.

نوع III: دایسکشن محدود به آئورت نزولی است.



◀ **علائم بالینی AD:** میزان بروز در مردان دو برابر زنان و بیشتر در دهه‌ها **ششم و هفتم** می‌باشد. اولین و شایع‌ترین علائم AD، درد بسیار شدید و ناگهانی در وسط قفسه سینه و یا بین دو کتف با توصیف شکافنده و براساس مسیر حرکت با انتشار به کتف یا شکم می‌باشد.

◀ **سایر علائم و نشانه‌ها:** سنکوپ، تنگی نفس، سرگیجه، احساس ضعف، فشار خون بالا یا پایین، فقدان نبض، سوفل AI، ادم ریه، **همی پلژی** یا **پاراپلژی** به دلیل انسداد کاروتید یا ایسکمی طناب نخاعی، ایسکمی روده، هماچوری، MI، هموپریکارد و AI حاد در ۵۰ درصد موارد رخ می‌دهد.

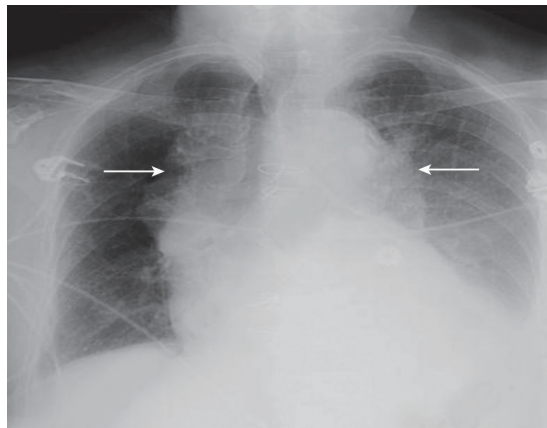
◀ **اثرات فشاری AD:** بر روی غدد سمپاتیک، سایر عروق، SVC، برونش و مری می‌تواند فشار ایجاد کند و سبب سندرم هورنر، سندرم SVC، خشونت صدا، دیسفاژی، اشکالات تنفسی شود.

TABLE 2-14: Indications for Thoracic Endovascular Aortic Repair for Type B Aortic Dissection

Rupture
Impending rupture
Malperfusion
Hemorrhagic pleural effusion
Refractory pain
Refractory hypertension
Aneurysmal dilation (>55 mm)
Rapid increase in diameter
Recurrent symptoms

Or open surgical repair if anatomy is unsuitable for TEVAR.

یافته‌های تصویربرداری



در AD صعودی در گرافی ساده قفسه سینه، پهن شدن مدیاستن قدامی، پلورال افیوژن سمت چپ که اغلب خونی است و در AD آئورت نزولی هم پهن شدن مدیاستن (شدید تر از آئورت صعودی است)، دیده می‌شود.

ECG: اگر شواهدی از ایسکمی قلبی دیده نشود و علائم درد قفسه سینه وجود داشته باشد به افتراق AD از IHD کمک می‌کند. انسداد عروق کرونری به دنبال AD نادر است و اگر رخ دهد انسداد کرونری راست شایع‌تر است و می‌تواند سبب MI شود.

اکو ترانس توراسیک ساده و سریع است و حساسیت کلی ۸۵-۹۰ درصد دارد که برای آئورت صعودی بیش از ۸۰٪ می‌باشد ولی برای قوس آئورت و آئورت نزولی حساسیت کمتری دارد. اکو از راه مری (TEE) روش بسیار دقیق برای آئورت صعودی و نزولی و نه برای قوس آئورت است. اکو برای وجود و شدت AI و افیوژن پریکارد بسیار مفید است.

CT و MRI اولین و بهترین روش تشخیصی برای بیماران مشکوک به AD که همودینامیک پایدار دارند این دو روش هستند که حساسیت بالای ۹۰٪ دارند و برای تشخیص خونریزی داخل جداری (IMH) و تفکیک دایسکشن رو به جلو یا عقب (MRI) بسیار مفید هستند.

آنورتوگرافی یک روش تهاجمی است و اغلب جهت آماده سازی پیش از جراحی استفاده می‌شود و می‌تواند نقطه آغاز دایسکشن را نشان دهد ولی نمی‌تواند خونریزی داخل جراحی (IMH) را نشان دهد.

۲- آقای ۶۶ ساله‌ای با درد شدید ناگهانی قفسه سینه در حین کوهنوردی سریعاً به بخش اورژانس انتقال داده شده است. بیمار سابقه فشارخون بالای کنترل نشده را ذکر می‌کند. در معاینه بیمار مضطرب و دچار تعریق، BP 175/100 و PR 105 bpm می‌باشد. نبض‌های انتهایی بیمار طبیعی است. ECG بیمار طبیعی و در بررسی آزمایشگاهی کراتینین و سدیم و پتاسیم و هموگلوبین بیمار نرمال می‌باشد. برای بیمار CT Angiography به عمل آمده است که نشانگر (Type B) Aortic Dissection می‌باشد. کدام اقدام درمانی را توصیه می‌نمایید؟

(بورد - ۹۴)

- | | |
|------------------------|---|
| الف) متوپرولول وریدی | ب) نیتروپروساید وریدی |
| ج) کاپتوپریل زیر زبانی | د) عمل جراحی اورژانس پس از اصلاح فشارخون بالا |

پاسخ: درمان تیپ B بدون عارضه دارویی است و فشارخون باید در حد ۱۰۰ یا ۱۲۰ میلی‌متر جیوه یا حداقل فشارخون قابل قبول برای حفظ پرفیوژن ارگان‌های حیاتی حفظ شود. حتی در عدم افزایش فشارخون نیز بتابلوکرها به منظور کاهش HR تا حدود ۶۰ ضربه در دقیقه باید تجویز شوند اگر ممنوعیت مصرف بتابلوکرها وجود داشته باشد تجویز وراپامیل یا دیلتیازم توصیه می‌شود. نیتروپروساید سدیم نیز فشارخون را کاهش می‌دهد اما اگر به تنهایی تجویز شود شاید dp/dt را افزایش دهد.

الف ب ج د

درمان AD:

- انتقال به ICU و کنترل همودینامیک
- در صورتی که هیپوتانسیون وجود نداشته باشد، هدف اصلی باید کاهش قدرت قلب و فشار خون باشد لذا اولین دارو بتابلوکر وریدی مثل ایندرال، متوپرولول، اسمولول یا لابتالول با حفظ ضربان قلب در حد ۶۰ عدد در دقیقه است. SBP باید در حد $\geq 120\text{mmHg}$ حفظ شود که بهترین دارو TNG وریدی است. اضافه کردن یک مهارکننده ACE وریدی به بتابلوکرها تا حدی مفید است. (۱۰۰٪ امتحانی)

نکته اگر به هر دلیلی نتوان از لابتالول یا TNG استفاده کرد وراپامیل و دیلتیازم وریدی داروی جایگزین هستند

- هیدرالازین و دیازوکساید کنترااندیکاسیون مصرف دارند.
- تمام موارد دایسکشن A یا آنورت صعودی باید از راه جراحی ترمیم شوند در موارد دایسکشن نزولی یا تیپ B اگر همودینامیک پایدار یا بدون عارضه باشد دارو درمانی درمان ارجح است. درمان دراز مدت AD یا با بدون جراحی استفاده مادام العمر از بتابلوکرها یا مهارکننده ACE و کلسیم بلوکرها می‌باشد. در فرم B که جراحی نشده‌اند هر ۶-۱۲ ماه باید از طریق CT یا MRI برای گسترش دایسکشن بررسی شود.

اندیکاسیون‌های جراحی در فرم نزولی یا تیپ B:

در این فرم اغلب از ترمیم اندوواسکولار Endo vascular Aortic Repair (EVAR) بدون جراحی باز استفاده می‌شود که در آن از یک استنت داخل رگی استفاده می‌شود و در موارد زیر به کار می‌رود:

گسترش دایسکشن، نارسائی شاخه‌های اصلی آنورت، درد مداوم علارغم درمان دارویی، پارگی قریب الوقوع



در موارد زیر در تیپ B جراحی باز توصیه می‌شود: پارگی دایسکشن، مالفورم‌اسیون آنورت، پلورال افیوژن هموراژیک، قطر آنوریسم < 5/5 سانت، رشد سریع آنوریسم، هیپرتانسیون مقاوم به درمان، برگشت علائم.

انسداد شریان آنورت

شایع‌ترین علت آن انسداد در اثر اترواسکلروز است و شایع‌ترین محل آنورت **توراسیک و شکمی** خصوصا زیر شریان رنال است، تنگی و انسداد می‌تواند لوکال باشد و یا به سمت دیستال گسترش یابد و سبب تنگی شریان رنال و یا ایلیاک شود. شدت علائم بستگی به وجود و کفایت عروق کولترال دارد و از بدون علامت یا علامت شدید متفاوت است. **لنگش پا و ران، فقدان نبض، آتروفا پوست، ریزش موها، سردی اندامی، سمع بروئی در اطراف ناف یا زیر ناف و یا روی شریان** فمورال مشترک. در ایسکمی پیشرفته، در نواحی تحت فشار قرمزی ایجاد می‌شود و به دنبال بلند کردن پا رنگ پریدگی رخ می‌دهد. **سندرم Leriche**: دیابت، مرد، لنگش پا + ناتوانی جنسی می‌باشد.

❖ **تشخیص:** معاینه فیزیکی، اندازه‌گیری فشار ساق‌پا، ثبت حجم نبض و سرعت جریان خون از طریق سونوداپلر روش‌های غیرتهاجمی هستند و قبل از ترمیم جراحی از CT و MRI یا آنورتوگرافی شکمی می‌توان استفاده کرد.

❖ **درمان:** درمان‌های متداول اترواسکلروز است و در صورت علائم ناتوان کننده و یا ایسکمی شدید جراحی لازم است.



گاهی اوقات انسداد آنورت شکمی و یا شاخه‌های اصلی آن به‌طور **حاد** رخ می‌دهد که شایع‌ترین علت آن **آمبولی از قلب** و به‌ندرت تشکیل لخته روی یک پلاک اترواسکلروتیک است. علائم این حالت به‌صورت ایسکمی حاد اندام تحتانی است درد شدید در حالت استراحت، سردی و رنگ پریدگی اندامی، فقدان نبض. تشخیص از راه CT آنژیوگرافی یا آنورتوگرافی است و درمان آن جراحی برای ترمیم رگ یا آمبلکتومی است.

آنورتیت

اغلب آنورت توراسیک درگیر می‌شود و می‌تواند سبب اتساع آنوریسمال یا AI شود.

« آنورتیت سیفلیسی »

شایع‌ترین مکان آنورت **صعودی خصوصا در ریشه آنورت** است و یک عارضه دیررس پس از ۳۰-۱۵ سال از عفونت اولیه است و علت آن تهاجم **اسپیروکت سیفلیسی** از طریق لنفواتیک به **وازوواروم** و انسداد آن است و به‌تدریج لایه انتیما تخریب، متسع و کلسیفیه می‌شود و به‌صورت یک آنورتیت کلسیفیه آنورت صعودی و گاهی در قوس آنورت و آنورت نزولی دیده می‌شود.

❖ **علائم بالینی: AI، تنگی شرایین** کرونری، پارگی، فشار به مری می‌باشند. اولین قدم تشخیصی، تست‌های سرولوژی سیفیلیس مثل FTP-ab و RPR می‌باشد و درمان تجویز پنی‌سیلین و ترمیم جراحی می‌باشد.

آنورتیت روماتیسمی

در اغلب موارد آنورت صعودی را درگیر می‌کنند.

❖ **علل:** RA، **انکیلوزان اسپوندیلیت (AS)**، آرتریت پسوریاتیک، سندرم رایتز، پلی کندریت راجعه، IBD.

❖ **علائم بالینی:** آنوریسم، AI، اختلالات هدایتی و انواع بلوک قلبی، درگیری دریچه میترال، سینوس والسالوا و میوکارد.