

بر اساس تصویب اداره کل آموزش مداوم جامعه پزشکی وزارت بهداشت درمان و آموزش پزشکی به پاسخ دهندگان پرسشهای مطرح شده زیر در این مقاله دو امتیاز باز آموزی به پزشکان عمومی و متخصصین کودکان و قلب و عروق و متخصصین داخلی تعلق میگیرد

کوارکتاسیون آئورت

نویسنده: دکتر حسین غفاری

خلاصه:

آئورت شریان اصلی بدن است که خون غنی از اکسیژن را از حفره تحتانی چپ به بقیه بدن تحویل میدهد. کوارکتاسیون منظور این است که یک قسمت از آئورت به طور غیر طبیعی تحت فشار قرار گرفته و باریک است و باریک شدگی در آئورت مقدار خونی را که از آن عبور میکند کاهش میدهد. بدتر شدن تنگی نشانه‌ها را بدتر میکند و موارد شدید منتهی به بروز نشانه‌های شدید در شیرخوارگی می‌شود و زمانی که خون‌رسانی به اندام تحتانی بدن از بطن راست قلب (از طریق وجود آنومالیهای داخل قلبی نظیر مجرای باز شریانی و نقص دیواره بین بطنی که در این آنومالی وجود آن شایع است) صورت میگیرد نوع شیرخوارگی نامیده میشود ولی موارد خفیف ممکن است تا بلوغ کشف نشوند و در این موارد خون‌رسانی به اندام تحتانی از طریق بطن چپ صورت میگیرد این مشخص نشده است که چرا کوارکتاسیون آئورت اتفاق میافتد. نظریه‌های متعددی مانند نظریه اسکودائیک و نظریه مقدار عبور جریان خون از محل تنگی و نظریه وجود بافت مجرا در محل کوارکتاسیون، در چگونگی ایجاد آن مطرح شده‌اند ولی واقعیت امر این است که کوارکتاسیون آئورت یک بیماری با علت ناشناخته است. این بیماری در افراد مذکر شایع‌تر از افراد مونث است و می‌تواند در هر جایی از آئورت اتفاق افتد ولی از نظر آناتومیکی بیشتر در مجاور مجرا قرار میگیرد. قطعه کوارکت را معمولاً میتوان بوسیله اکو کار دیوگرافی دوبعدی مشاهده کرد ولی گرافی قفسه سینه، الکتروکار دیوگرام و مطالعات داپلر و داپلر رنگی و سی تی اسکن و ام آر آی نیز کمک‌کننده هستند و کاتتریزاسیون قلبی در مواردی که کوارکتاسیون آئورت همراه با آنومالیهای اضافه می‌باشد، به عنوان روشی برای مشاهده جریان خون جانبی مفید است و در موارد با کوارکتاسیون ساده که با اکو کار دیوگرافی مشخص شده اند لزومی به انجام کاتتریزاسیون نیست. سمپتوم‌های کوارکتاسیون میتواند از خفیف تا شدید بوده و بسیار متنوع باشد و یا بندرت با علایم قابل ملاحظه باشد. نشانه کلاسیک کوارکتاسیون آئورت ناهماهنگی در نبض و فشار خون اندام فوقانی و تحتانی است و در موارد طول کشیده اختلاف رشد در اندام‌های مختلف را می‌توان مشاهده کرد. در ضمن باید فشار خون بین دو دست راست و چپ را نیز اندازه گرفت. روش درمانی دارویی برای ترمیم در این بیماری وجود ندارد هر چند قبل و بعد از جراحی برای کنترل فشار خون از دارو درمانی استفاده شده است و در شیرخواران با کوارکتاسیون شدید باید برای باز نگه داشتن مجرای شریانی از پروستاگلاندین استفاده شود و زمانی درمان برای کوارکتاسیون آئورت معمولاً موفق است که پیگیری دقیق از شیرخوارگی تا بزرگسالی انجام شود تا بتوان از بروز عوارض آن که گاهی کشنده نیز است جلوگیری کرد. تا کنون هیچ راهی برای پیشگیری بیماری شناخته نشده است چون که آن معمولاً در موقع تولد وجود دارد ولی توجه به وجود مسایل همراه مثل سندرم ترنر و تریخچه خانوانگی از قبیل بیماری قلبی مادرزادی و وجود دریچه آئورت دولتی می‌تواند خطر وجود کوارکتاسیون را هشدار دهد.

کلید واژه: کنترل فشار خون و نبض اندام‌ها- مجرای باز شریانی

هدف مطالعه:

است جزئی از سندرم ترنر باشد و یا همراه با دریچه آئورت دولتی باشد. لذا با آگاهی از این بیماری و تشخیص زودرس و

از آنجایی که کوارکتاسیون آئورت یکی از آنومالیهای شایع مادرزادی قلبی است و علت آن نامشخص است ولی ممکن

خون اندامهای تحتانی و لگن را می دهد

اتیولوژی - پاتوژنز

کوارکتاسیون آنورت از تکامل نارسای آنورت در ۸ هفته اول رشد جنینی رخ می دهد. بعضی از عیوب قلبی مادرزادی یک علت ژنتیک دارند که به علت نقص در ژن اتفاق می افتد. یک اینرمالیتی در کروموزوم ویا در معرض قرار گیری عوامل محیطی باعث مسایل قلبی اغلب در فامیل های خاص میشود. بیشتر عیوب قلبی اتفاقی رخ میدهد و هیچ دلیل آشکاری جهت ایجاد آن وجود ندارد. از نظر علت ایجاد آن سه فرضیه وجود دارد ۱- آنومالی تشکیل قوس آنورت به صورت نقص در سگماتاسیون آن ۲- مهاجرت شریان ساب کلاوین چپ در هفته ۶-۱۰ زندگی جنینی به سمت سفالیک و باقی ماندن کوارکتاسیون آنورت به جای آن ۳- کمبود جریان خون در محل ایسم یا ایسموس آنورت (محل تلاقی قوس آنورت و جدا شدن شریان ساب کلاوین چپ) به علت سیرکولاسیون خاص آن، یا به علت وجود سگمانی از آنورت بین این منشاء (شریان ساب کلاوین) و مجرای شریانی است

قوس آنورت از سه سگمان تشکیل شده است. قسمت پیشین آن از محل منشاگیری شریان بی نام تا شریان کاروتید مشترک چپ است. قسمت پسین یا دیستال از شریان کاروتید مشترک چپ تا منشاگیری شریان ساب کلاوین چپ است. سگمانی از آنورت که قسمت دیستال قوس آنورت را به آنورت نزولی در محل ورود مجرای شریانی ارتباط میدهد ایسموس نامیده میشود. چنین حدس میزنند که علت شروع کوارکتاسیون آنورت یک آنومالی قلبی برای مثال دریچه آنورت دولتی است که باعث کاهش فلوی انته گراد (سر بالا) در قوس آنورت و افزایش فلوی یا جریان خون در شریان پولمونر و داکتوس آرتریوزیس می شود. تنگی کوارکتاسیون به صورت یک ساختمان طاقچه مانند داخل آنورت و در مقابل داکتوس است که جریان خون داکتال را دو شاخه میکند و فلوی

پیگیری دقیق و منظم بیماری می توان از ایجاد عوارض کشنده آن جلوگیری کرده و بدین طریق پیش آگهی بیماران با این آنومالی شایع را افزایش داد آنورت بزرگترین شریان بدن است که از بطن چپ قلب منشامیگیرد و خون اکسیژن دار را به کل بدن میرساند. و یک شریان الاستیک بوده و کاملاً قابل اتساع است. موقعی که بطن چپ منقبض میشود تا خون را داخل آنورت براند آنورت باز میشود. (اکسپند) که این کشش یک انرژی پتانسیلی میدهد که کمک به حفظ فشار خون در ضمن دیاستول میشود. در آن زمان (دیاستول) آنورت به طور پسیو منقبض میشود. قسمت ابتدایی آنورت «آنورت صعودی» که از بطن چپ منشامیگیرد و از آن به وسیله دریچه آنورت جدا میشود. دو شریان کرونری قلب درست بالای دریچه آنورت از ریشه آنورت منشامیگیرند. و سپس آنورت درست پشت شریان ریوی راست قوس می زند. سه عروق از قوس آنورت منشامی گیرند: شریان براکیوسفالیک- شریان کاروتید مشترک چپ- شریان ساب کلاوین چپ. این عروق خونرسانی سر و بازوها را فراهم میکنند. و سپس آنورت نزول کرده و به طرف تنه بدن می رود و قسمت بالای دیافراگم در قفسه سینه، آنورت توراسیک نامیده میشود. و قسمت پایین آن در شکم، آنورت شکمی نامیده میشود و هم چنان که آن به طرف دیواره خلفی شکم پایین می رود آنورت شکمی به طرف چپ ورید وناکاواای تحتانی می رود و عروق بزرگی به روده ها و کلیه ها میدهد. در عروق سیستم گوارش واریاسیون های زیادی وجود دارد که شایعترین آن تنه سلیاک است که شریان مزانتریک فوقانی و تحتانی را می سازد. شریانهای کلیوی معمولاً از آنورت شکمی بین تنه سلیاک و شریانهای مزانتریک فوقانی منشامی گیرند و انتهای آنورت به دو شاخه شریانهای ایلیاک مشترک راست و چپ تقسیم میشود که

لذا انقطاع در محل منشاگیری این شریانها انواع آنومالی ها را بوجود میآورد. یک طبقه بندی مفید، قوس آنورت منقطع است که توسط Celoria and Patton در سال ۱۹۵۹ معرفی شده است. تیپ انقطاع A، انقطاع در سطح ایسموس است. در این نوع هیچ لومنی دیده نمی شود و در این فرم جراحی توصیه نمی شود. چون که طول زیادی از آنورت آترتیک است. تیپ B بین

شریان کاروتید چپ و شریان

ساب کلاوین چپ اتفاق می

افتد. این شایع ترین فرم است

و بین ۵۵ تا ۶۹٪ موارد اتفاق می

افتد. انقطاع نوع B اغلب با منشا

گیری نا بجای شریان ساب

کلاوین راست از آنورت نزولی

همراه میشود. در این نوع بیشتر

جریان خون از مجرای شریانی

در ضمن تکامل جنینی عبور می

کند و به مقدار کمتری از راه

خروجی بطن چپ و آنورت

صعودی عبور می کند. نسبت

به تیپ معمول، در انقطاع

آنورت از نوع B (با منشا طبیعی

شریان ساب کلاوین راست از شریان بی نام) تفاوت تکاملی

ممکن است مستلزم انسداد راه خروجی بطن چپ باشد. تیپ

C، انقطاع قوس آنورت بین شریان بی نام و شریان کاروتید

مشترک چپ اتفاق می افتد و بسیار نادر است و یک شیوع کمتر

از ۴٪ گزارش شده است. انقطاع ایزوله قوس آنورت بسیار

نادر است و ضروری است که با آنومالی های دیگر همراه شود

تا جریان خون به آنورت نزولی را فراهم کند که فرد بتواند زنده

بماند. به غیر از PDA، نقص دیواره بین بطنی منفرد، شایع ترین

آنومالی همراه است. در موارد غیر معمول، دیواره بین بطنی

رتروگرا آن به سمت شریان ساب کلاوین چپ و آنته گراد آن

به سمت آنورت نزولی است. آنته گراد آنورت، شرایین بی نام-

کاروتید چپ- مهره ای را مشروب می کند ولی وقتی مقدار

کمی خون به ناحیه ایسم در بالای شریان ساب کلاوین چپ

می رسد باعث هیپوپلاژی توبولار ایسکمیک می شود. گاهی

سگمان هیپوپلاستیک ایسم آنورت کاملاً آترتیک است و

باعث انقطاع، قوس

آنورت می شود و

شریان ساب کلاوین

چپ از بالا یا پایین

انقطاع سرچشمه

می گیرد و طبیعت

کوارکتاسیون

بستگی به میزان

جریان خون ایسم در

قسمت پروگسیمال

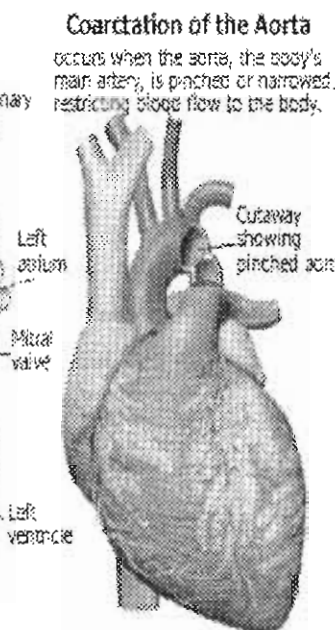
شریان ساب کلاوین

چپ دارد.

در نوع انفانتایل یا

پره داکتال این

سگمان آنورت باز



ولی باریک بوده و شانت راست به چپ از طریق داکتوس به

سمت آنورت نزولی وجود داشته و تقریباً همیشه با نقص

دیواره بین بطنی همراه است. اگر فلوی آنته گراد آنورت بعد

از تولد کافی باشد تنگی ایسم واضح نبوده و فرم شایع

کوارکتاسیون به نام کوارکتاسیون مجزای نوع بالغین به وجود

می آید.

این سگمانها منشا جنینی مختلف دارند.

قوس پیشین از ساک آنورتی و قوس دیستال از قوس

چهارم جنینی منشاء می گیرد.

گفته میشود. بعضی مواقع باریک شدگی یک دست است و کل سگمان قوس از شریان ساب کلاوین تا مجرای شریانی باریک میشود. که به آن هیپوپلازی توپولار گفته میشود. هیپوپلازی توپولار ممکن است هم چنین روی سگمان قوس بین کاروتید چپ و شریانهای ساب کلاوین چپ اثر بگذارد. بندرت آن ممکن است سگمان بین شریانهای براکیو سفالیک و کاروتید چپ را درگیر کند. این طیفی از مالفورماسیونهای هیپوپلازی توپولار است که منتهی به انسداد قوس آنورت میشود. در موارد بسیار نادر ممکن است سگمان، بین شریان های براکیو سفال و شریانهای کاروتید مشترک چپ را گرفتار کند.

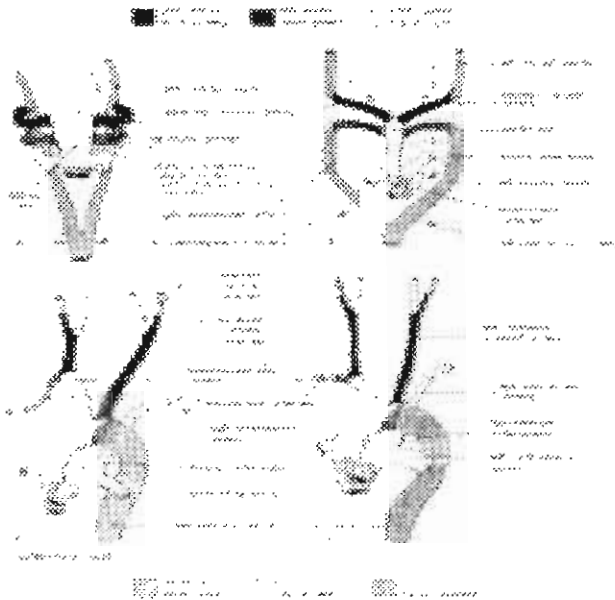
درک این مطلب آسان است که ما بدانیم که چگونه سگمان هیپوپلاستیک قوس آنورت به طور زیادی باریک می شود تا زمانی که لومن بسته میشود و قوس آنورت خود را با یک بافت فیبروزی نشان میدهد. و متعاقباً

می توانیم در نظر مجسم کنیم که چگونه این مجرا میتواند از بین رفته و منجر به قوس منقطع کامل شود. این طیف هیپوپلازی، آنرتزی، و قوس منقطع هم در ایسموس و هم در سگمان قوس بین شریان کاروتید چپ و شریانهای ساب کلاوین مشاهده میشود. وقتی انقطاع در این محل ها رخ میدهد اغلب از نوع مخلوطی A و B است ولی از نظر بافت شناسی الگوی قبلی خود را حفظ

میکند. البته ما ترجیح میدهم که از طبقه بندی های پیچیده اجتناب کنیم و فقط توضیح دهیم که انقطاع در ایسموس است و یا بین شریان کاروتید مشترک و شریانهای ساب کلاوین چپ

دست نخورده است که باید یک جستجو برای بررسی وجود دریچه آنورتو پولمونری انجام شود. اغلب یک بد قرار گیری دیواره انفندیولر به خلف وجود دارد که منجر به انسداد راه خروجی بطن چپ میشود. وقتی کوارکتاسیون به صورت ایزوله وجود دارد قسمتهای صعودی و نزولی قوس آنورت تمایل دارند که بالا و پایین محل کوارکتی قرار گیرند. این الگو در کودکان و بالغین بیشتر از شیرخواران دیده میشوند. در گروه اول مجرای شریانی بسته شده و به لیگامان شریانی تبدیل میشود و تحت فشار قرار گیری آنورت معمولاً در تراز لیگامان شریانی می باشد. تقریباً همیشه یک ضایعه انسدادی اضافی در خلال سگمان آنورتی وجود دارد. ضایعه اضافه شده یک بافت فیبروزی از دیافراگم است که اغلب یک سوراخ به اندازه سر سوزن دارد که تنها راه ارتباطی بین سگمان آنورتی نزولی و

صعودی می باشد. این نوع از کوارکتاسیون که در گذشته فرم بالغین نامیده میشد، معمولاً یک ضایعه ایزوله است به استثنای اینکه اغلب با قوس آنورت دولتی همراه است و لذا گردش خون کولاترال ها به خوبی ایجاد می شود و خونگیری شریانها بین دندها به خوبی از طریق شبکه آناستوموزی ایجاد می شود. هیپوپلازی ممکن است حالت خفیف



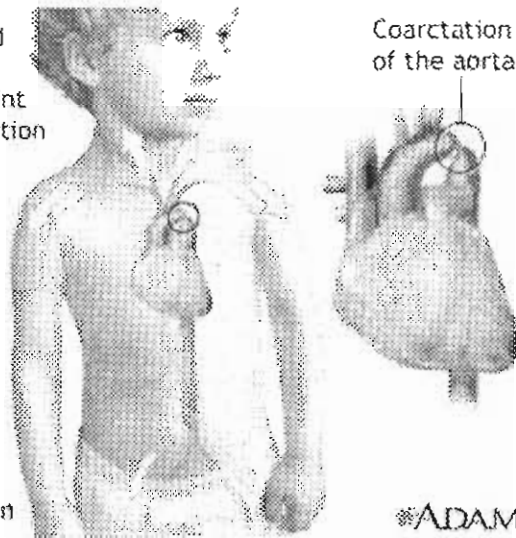
و تدریجی داشته باشد و یا ممکن است وسیع و کل سگمان قوس از شریان ساب کلاوین چپ تا محل کوارکتاسیون باشد. این نوع از باریک شدگی معمولاً هیپوپلازی ایسکمیک

ادوارد و همکارانش مطالعه بافت شناسی روی موارد کوارکتاسیون در بالغین کردند و نشان دادند که آنها بیشتر از بافت فیبروزی تشکیل یافتند تا از بافت مجرا این فرضیه اعتبار خود را از دست داد. از طرفی رودولف و همکارانش تئوری را مطرح کردند که نابرابری جریان خون از مسیر آنورت و پولمونر در ضمن دوره جنینی را، علت ایجاد کوارکتاسیون می دانستند. آنها بحث کردند که قطر عروق متناسب با عبور جریان خون از آنها می باشد و مشکل بیشتر این است که

ایسموس به طور مشخصی باریک تر از سگمان عرضی مجاور و سگمان نزولی آنورت می باشد. آنها پیشنهاد کردند که هر ضایعه ای که جریان خون آنورت را در ضمن دوره جنینی کاهش دهد ایجاد هیپوپلازی ایسمیک واضح را، تقویت میکند. واقعیت این است که ضایعاتی که منجر به جریان کاهش یافته آنورت میشوند

High blood pressure before point of coarctation

Low blood pressure beyond point of coarctation



در تکامل کوارکتاسیون نقش دارند. با وجود اهمیت فزاینده جریان خون، نقش بافت مجرا نباید نادیده تلقی شود بخصوص در بیماری که کوارکتاسیون ایزوله دارند و هیچ ضایعه همراهی وجود ندارد که منجر به کاهش جریان خون آنورتی در ضمن تکامل شود. از طرفی یک مطالعه مهم، قوسهای آنورت افراد طبیعی و آنهایی که کوارکتاسیون می باشد را با هم از نظر میکروسکوپی مورد مطالعه قرار دادند. در قوسهای افراد طبیعی، دیواره مجرا ارتباط بسیار مجزایی با آنورت داشت و به اطراف محل اتصال ایسموس پیشروی نداشته است. بر عکس در قوسهای با کوارکتاسیون ایسم القا شده،

قرار دارد. در مورد وجود انقطاع بین شریانهای براکیوسفال و کاروتید مشترک چپ شک وجود دارد. این، نوع c نامیده شده و ندرتاً اتفاق می افتد.

پاتوژنز و پوزیسیون ضایعه کوارکته

انقطاع و هیپوپلازی توبولار میتواند در محل های مختلف قوس آنورت باشد. بیشترین تغییر در پوزیسیون ضایعه کوارکته، در محل اتصال آنورت به مجرای شریانی است. وقتی

ضایعه در ژوکستا داکتال است امروزه به این ضایعه کوارکتاسیون discrete گفته میشود. این نشانگر آن است که ضایعه دور تا دور مجرا را میگیرد و تقریباً همه کوارکتاسیونها ژوکستا داکتال هستند. به طور شایعتری این فرم برای وجود ضایعه در مقابل دهانه مجراست ولی آنهایی که در آنورت نزولی وجود دارند

درصد کمی از کوارکتاسیون را تشکیل میدهند. این ها به کوارکتاسیون قبل مجرا و بعد از مجرا نامیده میشوند. تعداد عظیمی از کوارکتاسیون ها قبل مجرا هستند. بخصوص ضایعه گنبدی شکل در ایسموس که در محل اتصال مجرا با آنورت، تقریباً همیشه پری داکتال است که ادامه دیواره مجرا به داخل لومن است.

بسیاری سالها پیش بونت پیشنهاد کرد که بافت مجرا در تولید کوارکتاسیون نقش دارد. اعتقاد بر این که بافت دیواره آنورت توسط حلقه ای از بافت مجرا، در زمانی که مجرا بسته میشود به گیر می افتد را هیپوتزاسکودائیک گویند. زمانی که

ریسک افزایش یافته در سندرم ترنر همراه است. این نوع، یک باریک‌شدگی هیپوپلاستیک طولی درست در دیستال سوراخ شریان براهیو سفال دارد. این بیماران در اوایل شیرخوارگی و کودکی با نارسایی احتقانی قلب همراه هستند. این بیماران یک پروگنوز بدی نسبت به آنهایی که فرم شایع هستند، دارند. این اطفال ممکن است هیپر تانسین شدید ریوی و مقاومت بالای عروقی ریوی داشته باشند. نشانه‌های نارسایی قلب واضح و بارز است. گاه قطعات شدیداً هیپوپلاستیک ایسم آئورت، ممکن است کاملاً دچار آترزی شوند و باعث ایجاد قوس آئورت منقطع شوند که در آن، شریان تحت ترقوه چپ، از قبل یا بعد از محل انقطاع، منشا می‌گیرد. کوارکتاسیون همراه با هیپوپلاژی قوسی فرم، نوع انفانتایل نامیده می‌شود زیرا شدت آن معمولاً باعث تشخیص بیماری در اوایل طفولیت می‌شود. به طور کلی این نوع از نظر آناتومی بر سه نوع است:

۱- یک تنگی لوکالیزه درست در بالای مدخل داکتوس (۴۰ درصد)

۲- یک تنگی منتشر در طول ایسموس از مدخل داکتوس تا شریان ساب کلاوین چپ (۴۰ درصد)

۳- یک تنگی که نه تنها ایسم بلکه تا قوس آئورت هم امتداد دارد (۲۰ درصد)

ب: کوارکتاسیون نوع بعد مجرا یا نوع بالغین:

با یک سگمان کوتاهی از باریک‌شدگی نزدیک لیگامان شریانی است. در این نوع عروق کولاترال برای اندام‌ها و احشای تحتانی به وجود می‌آید. کوارکتاسیون پست داکتال یا فرم بالغین به کوارکتاسیون نزدیک مجرای ایزوله و مجزا گفته می‌شود که اگر خفیف باشد معمولاً تا اواخر سنین کودکی تشخیص داده نمی‌شود. این نامها با اسامی آناتومیک دقیق‌تر که محل و شدت نقص را توضیح می‌دهد تعویض شده اند. کوارکتاسیون پست داکتال به طور کلی در بالغین دیده

داخل لومن محتوی بافت مجرا بود که این یافته‌ها توسط گروه دیگر ثابت شد. این گروه نشان دادند که ضایعه کوارکته در کودکان به طور یک دست از بافت مجرا بوده و قلب بالغین از بافت فیروزی تشکیل شده بود. از این، چنین استنتاج می‌شود که ضایعه با افزایش سن به بافت فیروزی تبدیل می‌شود.

عوامل و خطرات این وضعیت چیست؟

عامل کوارکتاسیون آئورت ناشناخته است مواردیکه خطر بالا برای این وضعیت هستند شامل:

- پسرها بیشتر از دخترها تحت تاثیر قرار می‌گیرند.
- همراهی با دیگر عیوب قلبی مادرزادی در موقع تولد.
- سندرم ترنر: وضعیتی که در موقع تولد وجود دارد و خانمها را فقط تحت تاثیر قرار می‌دهد و بوسیله تعداد غیر طبیعی کروموزوم‌ها ایجاد می‌شود.

انواع کوارکتاسیون آئورت:

کوارکتاسیون یک آنومالی قلبی مادرزادی آسیانوتیک است

الف- کوارکتاسیون نوع شیرخوارگی یا پره داکتال یا نوع منتشر:

کلمه پره داکتال به این معنی است که باریک‌شدگی در قدام لیگامان شریانی است. طبیعت کوارکتاسیون بستگی به میزان جریان خون ایسم در قسمت پروگسیمال شریان ساب کلاوین چپ دارد. در این نوع، سگمان باز، ولی باریک بوده و شانت راست به چپ از طریق داکتوس به سمت آئورت نزولی وجود داشته و تقریباً همیشه با نقص دیواره بین بطنی همراه است. اگر جریان خون قسمت‌های تحتانی بدن از بطن راست و از طریق PDA به آئورت نزولی تامین شود نوع انفانتایل است که با تنگی سگمانتال ایسم و آنومالی‌های شدید داخل قلبی همراه است. کوارکتاسیون پره داکتال که در بچه‌ها اتفاق می‌افتد، با

بین شریانهای براکیو سفال و کاروتید مشترک چپ نادر و مشکوک است.

مالفور ماسیونهای همراه:

سندرم PHACE:

- ناهنجاری های حفره خلفی مغز
- همانژیوم صورت
- ناهنجاری های شریانی
- ناهنجاری های قلب و کوارکتاسیون آنورت
- ناهنجاری چشمی

سندرم های ترنر- سندرم هیدانتوئین جنینی- سندرم والپرات جنینی و سندرم PHACE و فنیل کتونوری کوارکتاسیون آنورت همراه هستند.

شایعترین آنومالی همراه با کوارکتاسیون آنورت و یا قوس آنورت منقطع، مجرای باز شریانی و دریچه آنورت دولتی نیز می باشد.

کوارکتاسیون آنورت همراه با دریچه آنورت دولتی شایع است (۷۰٪) ولی جز در موارد تنگی شدید علامتی ایجاد نمی کند. "نقص دیواره بین بطنی یا بین دهلیزی ممکن است با کوارکتاسیون همراه شود که در صورت ظهور علائم شانت چپ به راست، حدس زده میشود. نقص دیواره بین بطنی را همیشه در نوع انفانتایل داریم ولی در نوع بزرگسالی یا نوع بالغین نداریم. در ضمن کوارکتاسیون آنورت می تواند با آترزی تریکوسپید و جابجایی عروق بزرگ همراه شود.

کوارکتاسیون مجزایا (discrete):

ضایعات غیر قلبی همراه، می تواند آنوریسم در حلقه ویلیس و سندرم ترنر باشد. آسیب نورولوژیک شدید یا حتی

می شود. طبیعت کوارکتاسیون بستگی به میزان جریان خون ایسم در قسمت پروگسیمال شریان ساب کلاوین چپ دارد. اگر فلوی آنته گراد آنورت بعد از تولد کافی باشد تنگی ایسم واضح نبوده و فرم شایع کوارکتاسیون به نام کوارکتاسیون مجزایا نوع بالغین به وجود میاید. از نقطه نظر آناتومی کوارکتاسیون آنورت در محل ژوکستا داکتال واقع شده و اگر گردش خون قسمت های تحتانی بدن از برون ده بطن چپ و از راه آنورت صعودی تامین شود نوع پست داکتال نام دارد.

ج: در کوارکتاسیون غالباً ترکیبی از هر دو جز وجود داشته و این نشانگر آن است که ضایعه دورتادور مجرا را میگیرد و تقریباً همه کوارکتاسیون ها ژوکستا داکتال هستند (چه پری داکتال و چه پست داکتال) یعنی اکثر کوارکتاسیون ها در مقابل داکتوس قرار گرفته و دورتادور آن را میگیرند

د: قوس آنورت منقطع:

انقطاع کامل قوس آنورت شدید ترین فرم کوارکتاسیون است و معمولاً با پاتولوژی های دیگر داخل قلبی همراه است.

در این نوع سگمان هیپوپلاستیک قوس آنورت به طور فزاینده ای باریک میشود تا زمانی که لومن بسته شده و منجر به قوس منقطع می شود و انقطاع، در هر سطح امکان پذیر است گرچه بیشتر بین شریان تحت ترقوه ای چپ و محل چسبیدن مجرای شریانی، ایجاد می گردد. این طیف هیپوپلازی-آترزی- و قوس منقطع هم در ایسموس و هم در سگمان قوس بین شریان کاروتید چپ و شریانهای ساب کلاوین مشاهده می شود. وقتی انقطاع در این محل ها رخ سیدهد اغلب از نوع مخلوطی از A و B است ولی از نظر بافت شناسی الگوی قلبی خود را حفظ میکند. انقطاع در ایسموس و یا بین شریان های براکیو سفال و کاروتید مشترک چپ رخ می دهد. رخداد انقطاع

اندازه گیری فشار خون در بازوها و پاها و لمس نبض رادیال می باشد. کوآرکتاسیون بدون در نظر گرفتن محل آن یک اثر اصلی روی بطن چپ دارد که باعث یک فیروز زیر آندوکاردی میشود که با سن افزایش می یابد. گرچه آن کمتر از تنگی مادرزادی آنورت روی فونکسیون اثر میگذارد. مالفورماسیونهای مهم در قلب همراه با کوآرکتاسیون یا انقطاع قوس رخ میدهد. مانند دریچه آنورت دولتی و حتی ضایعات دریچه میترال. دریچه میترال معمولاً تنگ است. کناره راست بطن اغلب به علت یک زائده منشا گرفته از دریچه تریکوسپید بسته یا باریک می شود. در بسیاری از موارد سوراخهای عضلانی مرکزی پیدا شده است که با جریان آنورت تداخل نمی کند. آنومالیهای ارتباط حفره ای هم غالباً دیده می شود. بیشتر این آنومالیا ولی نه همه آنها طوری ترتیب یافتند که منجر به کاهش جریان خون از قسمت صعودی آنورت میشوند. طبیعت کوآرکتاسیون بستگی به به میزان جریان خون ایسم در قسمت پروگسیمال شریان ساب کلاوین چپ دارد. در نوع انفانتایل یا پره داکتال این سگمان باز ولی باریک بوده و شانت راست به چپ از طریق داکتوس به سمت آنورت نزولی وجود داشته و تقریباً همیشه با نقص دیواره بین بطنی همراه است.

علائم بالینی :

الف: شیرخوارگی

نشانه هایی که در اوایل شیرخوارگی مورد توجه قرار میگیرد به علت باریک شدگی متوسط تا شدید ایجاد می شود. هر کودکی ممکن است به طور متفاوتی نشانه ها را تجربه کند. نشانه ها معمولاً تا هفته اول بعد تولد ظاهر نمی شوند. در نوزادان، آنورت باریک شده ممکن است تا زمانی که مجرای شریانی بسته شود مورد توجه قرار نگیرد. باریک شدگی گاهی با نقایص دیگر نظیر عیوب دیواره ای و مسائل دریچه ای همراه

مرگ ندرتاً به علت حوادث عروقی مغز اتفاق می افتد. خونریزی ساب آراکنوئیدیا داخل مغزی به علت پارگی آنوریسم مادرزادی حلقه ویلیس یا رگ های دیگری که نسج الاستیک و مدیای آنها آسیب دیده است به وقوع می پیوندد و این حوادث ناشی از هیپرتانسیون هستند. آنومالیهای شریانی ساب کلاوین به صورت تنگی سوراخ شریان ساب کلاوین چپ در محل کوآرکتاسیون یا منشا غیر طبیعی شریان ساب کلاوین راست نیز گاهی اوقات دیده میشود. تشخیص زود رس کوآرکتاسیون برای پیشگیری از عوارض همراه مثل آنوریسم آنورت دیسکانت و اندوکاردیت باکتریال در محل کوآرکتاسیون یا دریچه آنورت دولتی مهم است.

آنومالیهای شریان ساب کلاوین در تاریخچه طبیعی کوآرکتاسیون بسیار با اهمیت هستند. ایسموس آنورت بر اساس منشا شریان ساب کلاوین چپ تعریف میشود که سگمانی از آنورت بین این منشا (شریان ساب کلاوین) و مجرای شریانی است. بررسی مقادیر زیادی از قلب ها تغییرات زیادی در طول و قطر این سگمان نشان میدهد. معمولاً ایسموس طویل است و در این موارد اغلب هیپوپلاستیک است و یا به تدریج باریک میشود و یا ضایعه به صورت توبولار است و به صورت کمتر شایع ایسموس بسیار کوتاه است و در این موارد سوراخ شریان ساب کلاوین و گاهی بافت همراه آن با بافت مجرا همراه میشود. گاهی سگمان ممکن است خیلی کوچک باشد و گفته می شود که وجود خارجی ندارد. دیگر آنومالیهای مشخص شریان ساب کلاوین از منشا رترو ازوفاگال است و موقعی که قوس آنورت در طرف چپ قرار دارد به شریان راست به طور غیر طبیعی وصل میشود. وقتی قوس آنورت در طرف راست قرار میگیرد شریان ریوی چپ در خلف مری قرار میگیرد. درگیری شریان ساب کلاوین در آن طرف محل انسداد در نوع خلف مری با نشانه های کلینیکی آشکاری از

کوارکتاسیون آئورت بعد از دوران طفولیت بندرت با علایم قابل ملاحظه همراه است. بعضی از کودکان یا نوجوانان از ضعف یا درد در پاها شاکی هستند. ولی در بسیاری از موارد حتی بیماران مبتلا به کوارکتاسیون شدید فاقد علامت هستند. علامت کلاسیک کوارکتاسیون آئورت اختلاف بین نبض و فشار خون دست‌ها و پاها است. نبض‌های دست‌ها و شرایین کاروتید قوی می‌باشند، در حالی که نبض‌های فمورال و پوپلیته و پشت پای ضعیف یا غایب هستند. بعضی مواقع کوارکتاسیون تا اواخر کودکی یا نوجوانی تشخیص داده نمی‌شود و سمپتوم‌ها تا مراحل بعدی زندگی به تعویق می‌افتند که شامل:

◇ پاهای سرد (سرد بودن پاها یا ساق پاها)

◇ سردرد

◇ فشارخون بالا در بازوها و فشارخون پایین در پاها یا

فشارخون بازوها بیش از پاها

◇ اختلاف فشار بین دست راست و چپ (اگر فشارخون

دست چپ کمتر از دست راست باشد تنگی مدخل شریان

ساب کلارین چپ در محل کوارکتاسیون حدس زده می‌شود).

◇ نبض ضعیف یا نبود نبض در منطقه کشاله ران

◇ کرامپ در پاها (کرامپ پاها با ورزش)

◇ خونریزی از بینی

◇ سمپتوم‌های نارسایی احتقانی قلب شامل تورم در پاها

و کوتاهی در تنفس

◇ اندام فوقانی بهتر توسعه یافته و قوی تر از اندام تحتانی

◇ گیجی

◇ غش

بیشتر این سمپتوم‌ها تمایل دارند که با تمرین بدتر شوند و

این ناشی از این است که خون می‌تواند راحت تر به قسمت

فوقانی بدن جریان یابد چون که در بالای منطقه باریک آئورت

است و قسمت تحتانی بدن که زیر منطقه باریک آئورت قرار

میشود. در شیرخواران بار فشاری بطن چپ باعث نارسایی احتقانی قلب، اسیدوز متابولیک، نارسایی کلیوی و تنفسی می‌شود و نشانه‌ها ممکن است شامل: تحریک پذیری، پوست سرد، تعریق، تنفس سنگین یا سریع، تغذیه ضعیف و افزایش ناچیز وزن باشد. نوزادان یا اطفال مبتلا به کوارکتاسیون شدید که معمولاً با درجانی از هیپوپلازی قوس عرضی نیز همراه است ابتدا علایم و نشانه‌های کاهش پرفوزیون قسمت تحتانی بدن، اسیدوز و نارسایی شدید قلبی را نشان می‌دهند. این نشانه‌ها ممکن است روزها یا هفته‌ها تا پس از بسته شدن مجرای شریانی به تاخیر افتد و در صورتی که بیماران قبل از بسته شدن مجرای شریانی شناخته شود ممکن است سیانوز افتراقی داشته باشند. سمپتوم‌های کوارکتاسیون ممکن است خفیف تا شدید باشد. در موارد شدید نشانه‌های معمولاً مدت کوتاهی بعد از تولد شروع می‌شود. نشانه اصلی ناشی از نارسایی احتقانی قلب است. نارسایی احتقانی قلب در بچه‌ها می‌تواند باعث:

● ضربان قلب سریع

● تورم در شکم

● تورم و ادم در پاها

● تنفس مشکل یا تنفس سریع (کوتاهی تنفس) شود.

در نوزادان نشانه‌ها معمولاً تا هفته اول بعد تولد ظاهر

نمی‌شود و در آنها یک آئورت باریک شده ممکن است تازمانی

که مجرای شریانی بسته شود مورد توجه قرار نگیرد. این

حالت فشارخون را در شریانهایی که خون رسانی سر و گردن

را بعهده دارند، بالا برده و جریان خونرسانی به پاها را کاهش

میدهد. لذا قلب مجبور است که سخت تر کار کند و بزرگتر

میشود و این کار اضافی منجر به نارسایی قلب میشود.

نشانه‌ها معمولاً تا هفته اول بعد تولد ظاهر نمی‌شوند.

ب: نوع بزرگسالی

دارد خونگیری خوبی ندارد و خوب رشد نمی کند.

در کوآرکتاسیون آئورت تشخیص زودرس مهم است. کوآرکتاسیون میتواند باعث فشار خون بالا شود. کودکان بزرگتر معمولاً آسیمپتوماتیک هستند ولی اغلب با فشار خون بالا در اندام فوقانی همراه هستند.

بیشتر علائم کوآرکتاسیون به علت افزایش فشار خون ایجاد می شود. این حالت فشار خون را در شریانهایی که خون رسانی سر و گردن را بعهده دارند، بالا برده و جریان خونرسانی به پاها را کاهش میدهد و لذا قلب مجبور است که سخت تر کار کند و بزرگتر میشود و این کار اضافی منجر به نارسایی قلب میشود.

آندوکاردیت عفونی، آنوریسم شریانهای بین دنده ای، وقایع مغزی عروقی، و نارسایی بطن چپ طول عمر بیمار را به طور مشخصی کوتاه می کند.

افزایش فشار خون در بازوی چپ و فشار خون طبیعی یا پایین در بازوی راست نشانه کلاسیک است. نبض های ضعیف محیطی بخصوص شریان کاروتید راست و شریان های فمورال ممکن است در موارد شدید پیدا شوند. اگر کوآرکتاسیون قبل از شریان ساب کلاوین چپ اتفاق افتد، عدم تقارن نبض های رادیال در بازوی راست و چپ وجود خواهد داشت. یک تاخیر نبض شریان بازوی راست و شریان رانی رخ میدهد. در حالیکه تاخیری بین لمس نبض رادیال بازوی چپ و فمورال وجود ندارد. اگر کوآرکتاسیون بعد از شریان ساب کلاوین چپ اتفاق افتد نبض های رادیال هر دو بازو، همزمان لمس خواهند شد. به طور طبیعی نبض رانی کمی قبل از نبض رادیال حس میشود. وقتی جریان خون آئورت نزولی به عروق جانبی وابسته باشد نبض رانی پس از نبض رادیال حس میشود. در افراد سالم فشار خون سیستولی در ساق پا ۲۰ تا ۲۰ میلی متر جیوه بالاتر از دستهاست. در کوآرکتاسیون آئورت فشار خون در پاها کمتر از دستهاست و غالباً به سختی قابل اندازه گیری است. این

اختلاف در فشار خون، در بیماران مبتلا به کوآرکتاسیون بزرگتر از یک سال، شایع است. ۹۰٪ بیماران با کوآرکتاسیون آئورت، هیپرتانسیون سیستولی در اندام فوقانی دارند. کوآرکتاسیون عامل مسایل متعددی شامل موارد زیر است:

۱- بطن چپ باید بسیار سخت کار کند تا بتواند خون را از طریق ناحیه باریک به آئورت بفرستد. در نهایت بطن چپ نمی تواند برای مدت زمان زیادی خارج از توان طبیعی خود کار کند. این می تواند منتهی به وضعیت های جدی نظیر نارسایی احتقانی قلب شود.

۲- فشار خون در بالای باریک شدگی افزایش داشته و زیر آن کاهش دارد. بچه های بزرگتر ممکن است از سردرد به علت فشار خیلی بالا در عروق این محل شاکی باشند و یا از کرامپ در ناحیه شکم و پاها به علت جریان خون کاهش یافته در این محل ها شاکی باشند. هم چنین کلیه ها ممکن است به مقدار کافی ادرار تولید نکنند، چون که این امر نیازمند پرفیوژن کافی از جریان خون است و فشار خون مشخص و کافی این مسئولیت را بعهده دارد. در ایجاد فشار خون در بیماران کوآرکتاسیون علت آن تنها علت مکانیکی نیست بلکه به صورت قطعی مکانیسم کلیوی نیز دخالت دارد به طوری که کاهش جریان خون کلیه باعث تحریک ترشح رنین میشود.

۳- دیواره آئورت صعودی، قوس آئورت و یا هر شریانی در سر و بازوها ممکن است به علت فشار خون بالا ضعیف شود و پارگی خود بخود در هر قسمتی از این شریانها می تواند اتفاق بیفتد و باعث خونریزی غیر قابل کنترل شود.

۴- یک شانس افزایش یافته ای برای توسعه عفونت در قلب یا آئورت وجود دارد (آندوکاردیت باکتریال)

۵- شریان های کرونر که خونرسانی (خون غنی از اکسیژن) به عضله قلب را تامین میکنند ممکن است در پاسخ به فشار خون بالا باریک شوند

۶- فشار خون ممکن است در شریان ریوی بالاتر از طبیعی

بوده و وضعیتی که به آن هیپر تانسیون ریوی میگویند ایجاد شود.

گرافی قفسه سینه

الف: نوزادان و شیرخواران:

در شیرخواران مبتلا به کوارکتاسیون شدید، بزرگی قلب و احتقان ریوی دیده می شود. (در شیرخواران، در صورتی که نارسایی قلبی وجود داشته باشد بزرگی قلب دیده می شود و بزرگی قلب و احتقان ریوی در اطفال مبتلا به کوارکتاسیون شدید مشاهده می شود).

ب: کودکان بزرگتر:

یافته های رادیولوژی به سن بیمار و اثرات هیپر تانسیون و گردش خون جانبی بستگی دارد. یک قفسه سینه ممکن است قلب بزرگ را نشان داده و دندانان دار شدن آئورت را در محل کوارکتاسیون نشان دهد. در دوران کودکی چیز زیادی جز بزرگی بطن چپ دیده نمی شود و نشانه ها در این دوران چندان قابل ملاحظه نمی باشد. شریان تحت ترقوه ای چپ بزرگ شده و به طور شایع یک سایه واضح و برجسته در میاستن فوقانی چپ به وجود می آورد و بعد از دهه اول عمر قلب به علت هیپرتروفی بطن چپ به صورت خفیف تا متوسط بزرگ می شود.

خوردگی و دندانان دار شدن کناره تحتانی دنده های ۴ تا ۸ به علت اثر عروق کلاترال روی می دهد. آنها معمولاً بعد از ۵ سالگی دیده می شود و در اواخر کودکی امری شایع است. در اکثر موارد آئورت نزولی دارای ناحیه متسع شده بعد از تنگی است یعنی در قسمت اعظم موارد دیلاتاسیون پست استنوتیک آئورت نزولی دیده می شود. رادیو گرافی مری با ماده حاجب دوفرو رفتگی یا دندانان در سطح لاترال یا جانبی آن نشان میدهد که دندانان بالایی مربوط به گره آئورت و شریان ساب کلاوین چپ است و دندانان تحتانی مربوط به دیلاتاسیون بعد از تنگی است. این دو دندان معمولاً یک علامت E را در رادیوگرافی

چگونه کوارکتاسیون آئورت تشخیص داده میشود؟

ما ممکن است با تاریخچه پزشکی و معاینه فیزیکی به تشخیص کوارکتاسیون آئورت مظنون شویم. الکترو کاردیو گرام و گرافی قفسه سینه معمولاً انجام می شود و غیر طبیعی است. تست های تصویری از قلب مثل تست هایی که از امواج صوتی استفاده میکند که اکو کاردیوگرافی نامیده میشود تشخیص را اثبات میکند. ام آر ای قفسه سینه و سی تی اسکن قفسه سینه همچنین می تواند نقص را نشان دهد.

کاتتریزاسیون قلبی ممکن است در بعضی از موارد انجام شود. در این روش یک تیوب باریکی از طریق پوست به داخل شریان گذاشته می شود (معمولاً در کشاله ران) و تیوب در طول شریان پیش می رود تا اینکه به قلب رسیده و سپس ماده حاجب از طریق تیوب زده شده و به خون می رسد. سپس گرافی های اشعه ایکس با استفاده از کنتراست هم چنان که آن از قلب و آئورت میگذرد میتواند گرفته شود.

● گرافی ها شامل:

- ◇ گرافی ساده قفسه سینه
- ◇ رادیوگرافی مری با ماده حاجب
- ◇ ام آر ای (MRI) Magnetic Resonance Imaging: یک روش تشخیصی است که از مغناطیس های بزرگ و امواج رادیو فرکانس ها و یک کامپیوتر استفاده میکند تا جزئیات تصویرهای ارگانها و ساختمان ها را در خلال بدن نشان دهد
- ◇ آئورتوگرافی و کاتتریزاسیون قلب در بعضی از بیماران که ناهنجاری اضافه دارند و به عنوان روشی برای مشاهده جریان خون جانبی مفید است

نشان می دهند.

اکو کاردیو گرافی دو بعدی:

◇ با اکو کاردیو گرافی دو بعدی معمولاً می توان ناحیه تنگ کوارکتاسیون را مشاهده کرد و آنو مالیهای همراه دریچه میترال و آنورت را تشخیص داد.

دابلرنگی:

● برای نشان دادن محل انسداد مفید است و مطالعات داپلر ضربانی و مداوم، گرادیان فشاری در ناحیه کوارکتاسیون را مشخص میکنند. در حضور PDA شدت تنگی کمتر از حد واقعی تخمین زده میشود.

Magnetic resonance imaging MRI:

● یک تستی که از انرژی امواج رادیویی و مغناطیسی برای ایجاد عکس هایی از بدن استفاده میکند. ام آر ای قفسه سینه محل کوارکتاسیون آنورت را نشان میدهد و مشخص می کند که آیا روی عروق دیگر اثر می گذارد یا خیر؟

کاتیریزاسیون قلبی:

● در ضمن این عمل، پزشک یک کاتتر را به داخل شریان یا ورید از منطقه کشاله ران گذاشته و با زدن ماده رنگی از طریق کاتتر به داخل شریان یا ورید از ساختمان های قلب با استفاده از اشعه ایکس عکسبرداری میکند. کاتیریزاسیون قلبی کمک به مشخص شدن شدت کوارکتاسیون آنورت میکند. کاتیریزاسیون قلب با و نتریکولو گرافی انتخابی چپ و آنورتو گرافی در بعضی از بیماران که ناهنجاری های اضافه دارند و به عنوان روشی برای مشاهده جریان خون جانبی، مفید است. کاتیریزاسیون تشخیصی معمولاً در مواردی که به خوبی به وسیله اکو کاردیو گرافی مشخص شده اند، ضروری نمی باشد. کاتیریزاسیون قلبی میتواند گرادیان فشار بین آنورت صعودی و نزولی ناشی از تنگی محل کوارکتاسیون را به

الکترو کاردیو گرام:

یک تستی است که فعالیت الکتریکی قلب را ثبت میکند و ریتم های غیر طبیعی قلب را نشان میدهد (آریتمی یا دیس آریتمی) و صدمه عضله قلبی را بازگو میکند. نوار قلبی امواج الکتریکی قلب شما را هر زمان که آن منقبض میشود نشان می دهد. الکترو د فعالیت فیزیکی را اندازه گرفته و آن روی کاغذ ثبت میشود

الف: نوزادان و کودکان کم سن و سال:

الکترو کاردیو گرام معمولاً در کودکان جوان (کم سن و سال) طبیعی است. (نوار قلبی در نوزادان و شیرخواران غلبه طبیعی بطن راست را نشان می دهد) و یا ممکن است هیپرتروفی هر دو بطن را نشان دهد.

ب: بیماران بزرگتر:

در بیماران بزرگتر الکترو کاردیو گرام شواهد هیپرتروفی بطن چپ را نشان می دهد. اگر کوارکتاسیون آنورت شدید باشد آن می تواند شواهدی از افزایش ضخامت قلب را نشان دهد.

اکو کاردیو گرافی:

● اکو کاردیو گرافی یا اکویک روشی است که ساختمان و عملکرد قلب را بوسیله امواج صوتی روی سنسور الکترونیکی ثبت میکند و عکس در حال حرکتی را از قلب و دریچه های قلبی ایجاد میکند. اکو کاردیو گرافی میتواند کمک به محل و شدت کوارکتاسیون آنورت کند و می تواند دیگر عیوب قلبی همراه نظیر دریچه آنورتی دولتی را نشان دهد.

بالغین:

به ندرت بدون درمان به دلیل اثرات طولانی مدت به ۴۰ سالگی می‌رسند.

درمان:

بیمارانی که کوارکتاسیون آنورت دارند باید عمل جراحی شوند. هدف جراحی کنار زدن یا بای پس قسمت باریک قلبی است. سن مناسب برای عمل جراحی ۲-۴ سالگی است و درمان بستگی به زمانی که وضعیت تشخیص داده شده و درجه ای که آنورت باریک شده است دارد. دیگر عیوب قلبی ممکن است در زمان کوارکتاسیون آنورت ترمیم شوند.

الف - کودکان جوان:

۱- درمان دارویی:

شیرخواران با کوارکتاسیون آنورت ممکن است پروستاگلاندین E دریافت کنند. این دارو کمک میکند که مجرای شریانی باز بماند و یک راه بای پس برای عبور جریان خون دورتادور محل انسداد بوجود می‌آورد تا زمانی که کوارکتاسیون ترمیم شود.

۲- درمان جراحی:

شیرخوارانی که شدیداً تحت تاثیر قرار گرفته اند ممکن است مدت کوتاهی بعد از تولد به جراحی نیاز پیدا کنند. قبل از جراحی این شیرخواران ممکن است نیاز به درمان شدید و سخت در بخش مراقبت های ویژه باشند که آن ممکن است درمان های شدید و ماشین تنفس مصنوعی که ونتیلاتور نامیده میشود باشد.

آنژیوپلاستی ساب کلاوین چپ: یک قسمت از شریان ساب کلاوین چپ که خون را به بازوی چپ تحویل می دهد ممکن است برای گشاد کردن منطقه باریک شده شریان استفاده شود.

صورت افزایش فشار آنورت صعودی و کاهش فشار آنورت نزولی نشان دهد. با تزریق ماده حاجب در بطن چپ یا ونتریکولو گرافی و تزریق ماده حاجب در ریشه آنورت یا آنورتوگرافی محل تنگی و طول آن مشخص می شود و به خصوص در مواردی که آنومالیهای همراه وجود دارند در نشان دادن آنها بسیار موثر است.

معاینه فیزیکی:

ارزیابی دقیق تمام نبض های قابل دسترس محیطی و اندازه گیری مقایسه ای فشار خون دست ها و پاها به تشخیص بیماری کمک می کند.

عوارض:

کوارکتاسیون درمان نشده آنورت اغلب منجر به عوارض می شود. موارد ذیل جزو عوارضی هستند که ناشی از فشار خون بالای طول کشیده ناشی از کوارکتاسیون آنورت هستند. بعلاوه اگر کوارکتاسیون آنورت شدید باشد قلب ممکن است نتواند خون را به مقدار کافی به ارگانهای بدن پمپ کند و منجر به نارسایی ارگان هایی نظیر کلیه یا کبد شود.

اثرات دراز مدت این وضعیت چیست؟

الف - نوزادان:

در موارد شدید، نوزادان با کوارکتاسیون آنورت بدون درمان فوری می سیرند. اثرات دراز مدت شامل:

- ◇ خونریزی داخل مغز
- ◇ نارسایی احتقانی قلب
- ◇ فشارخون بالا
- ◇ عفونت قلب
- ◇ پارگی آنورت که دیسکاسیون آنورت نامیده میشود.

◇ سن کودک، سلامتی کلی و تاریخچه پزشکی

◇ وسعت بیماری

◇ تحمل کودک برای درمانهای دارویی یا اعمال جراحی

خاص

◇ سیر بیماری کودک چگونه پیش برود.

◇ عقیده بیمار یا والدین

درمان بستگی به زمانی است که وضعیت تشخیص داده می شود و درجه ای که آنورت باریک شده است. دیگر عیوب قلبی ممکن است در زمان کوارکتاسیون آنورت ترمیم شوند. برنامه درمانی معمولاً شامل:

برای جراحی یا آنژیوپلاستی با بالون جهت ترمیم کوارکتاسیون آنورت چندین تکنیک جراحی وجود دارد:

۱- رزکسیون با آناستوموز انتها به انتها:

این متد سگمان باریک شده آنورت را کنار میزند (رزکسیون) بعد دو انتهای آنورت به هم وصل میشوند (آناستوموز). ناحیه کوارکتاسیون را می توان بریده و دو سر بریدگی را را به طور مستقیم به یکدیگر متصل نمود. اغلب آنورت عرضی به صورت کج و زاویه دار باز می شود و آناستوموز وسیع شده انتها به انتها برای افزایش سطح مقطع موثر ناحیه ترمیم شده انجام می شود.

۲- آنورتوپلاستی با پیچ یا وصله:

در این روش منطقه کوارکته بریده شده و سپس یک پیچ یا وصله ساختگی جهت پهن کردن عروق خونی در محل گذاشته می شود. آنورتوپلاستی با وصله در مواردی که کوارکتاسیون آنورت سگمان طولانی از آنورت را می گیرد موثر است.

۳- ترمیم به روش بای پس گرافت:

در این تکنیک منطقه باریک شده با کار گذاشتن یک تیوب پلاستیکی که گرافت نامیده می شود بین آنورت صعودی و آنورت نزولی کار گذاشته می شود.

یک تکنیک جراحی با انسزیون عمودی که از شریان ساب کلاوین برای ترمیم دیواره کوارکتاسیون استفاده می شود در سنین پایین به کار رفته است که در آن شریان ساب کلاوین بریده شده و در دیواره کوارکتاسیون ترمیم شده بکار میرود و در بعضی افراد ویژه در گروه سنی جوان تر مورد استفاده قرار می گیرد و در مقایسه با تکنیک رزکسیون افقی و آناستوموز دو انتهای رگ، با تنگی مجدد کمتری در این گروه سنی همراه است.

ب - بیماران بزرگتر:

کودکان بزرگتر که مبتلا به کوارکتاسیون قابل توجه آنورت هستند باید مدت کوتاهی پس از تشخیص تحت درمان قرار گیرند. تاخیر به ویژه بعد از دهه دوم عمر با موفقیت کمتری همراه است. چون که باعث کاهش فونکسیون بطن چپ و تغییرات دژنراتیو میو کارد میشود. از روشهای مختلفی برای جراحی استفاده میشود.

بعضی از آنورتوپلاستی با استفاده از وصله جهت جراحی استفاده میکنند. که در آن ناحیه کوارکتاسیون به وسیله سفلی ار ماده مصنوعی بزرگ می شود. روش انتخابی برای کوارکتاسیون ایزوله آنورت مورد بحث و جدل است. جراحی درمان انتخابی است و از روش های مختلفی برای جراحی استفاده می شود.

درمان اختصاصی برای کوارکتاسیون آنورت بر اساس سن کودک، تاریخچه پزشکی و سلامتی کلی بیمار متغیر است. برای کسانی که در موقع تولد سمپتومی ندارند جراحی در اواخر کودکی یا اوایل بلوغ توصیه می شود. (زمانی که نشانه ها یا صدمه قلبی شروع می شود).

درمان اختصاصی کوارکتاسیون بر اساس تصمیم پزشک بر اساس موارد زیر است:

۴- آنژیوپلاستی با بالون و گذاشتن استنت:

آنژیوپلاستی با بالون یک عملی برای درمان کوارکتاسیون آئورت و یا درمان باریک شدگی مجدد یا کوارکتاسیون مجدد است که بعد از جراحی رخ داده است. در ضمن در این عمل پزشک یک تیوب قابل انعطاف (کاتتر) داخل شریان از طریق کشاله ران وارد کرده و آن را تا نزدیکی قلب شما هدایت می کند. یک بالون باد نشده در سوراخ آئورت باریک شده گذاشته می شود. وقتی بالون باد می شود آئورت گشاد شده و خون به راحتی از آن عبور می کند. در بیشتر موارد یک تیوب که سوراخ آن پوشیده شده و استنت نام دارد در محل تنگی گذاشته می شود و محل تنگی در آئورت را باز نگه می دارد.

درمان دارویی:

دارویی که برای ترمیم کوارکتاسیون استفاده شود وجود ندارد ولی ممکن است که برای کنترل فشار خون قبل از جراحی استفاده شود. گرچه ترمیم کوارکتاسیون آئورت فشار خون را بهبود می بخشد، بسیاری از مردم حتی بعد از مدتها از عمل جراحی هنوز نیاز به درمان دارویی دارند.

● کوارکتاسیون آئورت کودک شما ممکن است از طریق کاتتریزاسیون و یا از طریق جراحی در اطاق عمل ترمیم شود.

طریق کاتتریزاسیون قلبی:

در ضمن این عمل کودک تسکین داده می شود و یک تیوب باریک و کوچک قابل انعطاف (کاتتر) به داخل عروق خونی در کشاله ران وارد می شود و به قلب هدایت می شود و زمانی که کاتتر در قلب است کار دیولوژیست بالون باد شده را از قسمت باریک آئورت عبور داده تا این که محل کشیده و باز شود و برای اینکه محل را باز نگه دارد، یک استنت نیز در منطقه باریک گذاشته می شود.

ترمیم جراحی کوارکتاسیون آئورت:

از طریق یک برش در قسمت چپ دیواره قفسه سینه، زیر بغل انجام می شود. دنده ها باز می شوند و ریه به یک طرف کنار زده می شود و آئورت نزدیک قلب در معرض دید قرار می گیرد. آئورت از طرف باریک کلامپ می شود. سگمان باریک آئورت و مجرای شریانی مجاور آن بریده می شود و سپس دو انتهای آئورت به هم دوخته می شود و کلامپ ها کنار زده می شود و عبور جریان خون از آئورت دوباره از سر گرفته می شود. بعضی از شیرخواران که بسیار بیمار هستند لازم است قبل از عمل در واحد مراقبت های ویژه باشند و ممکن است حتی نیاز به ترمیم اورژانس جراحی داشته باشند. دیگران که سمپتوم های کمی را نشان می دهند ممکن است نیاز به ترمیم اورژانسی کمتری داشته باشند.

عوارض:

شامل عوارض مربوط به جراحی و عوارض خود بیماری می شود.

جراحی خطرانی مثل خونریزی، عفونت، واکنش های آلرژیک به بیهوشی و حتی مرگ را دارد.

کوارکتاسیون درمان نشده آئورت اغلب منجر به عوارض می شود شایعترین عارضه طولانی مدت کوارکتاسیون آئورت فشار خون بالا است. هر چند فشار خون معمولاً بعد از این که کوارکتاسیون آئورت ترمیم شد پایین می آید، آن ممکن است هنوز بالاتر از حد طبیعی باقی بماند. گاهی مواقع سگمانی از آئورت که ترمیم شده ضعیف باقی مانده و گشاد می شود و ممکن است پاره شود (آنوریسم آئورت). در بعضی موارد کوارکتاسیون می تواند حتی سال ها بعد از درمان عود کند.

از انجام اعمال پزشکی یا دندانی در باره گرفتن آنتی بیوتیک با پزشک تان مشورت کنید.

پیگیری:

مانیتورینگ دراز مدت فشار خون لازم است. اگر قلب صدمه ببیند یا عیوب قلبی دیگر قبل از جراحی موجود باشد. مانیتورینگ های دیگر نیز ممکن است لازم شود. این وضعیت نیاز دارد که پی گیری دقیق در کل دوران بزرگسالی برای پیشگیری از عوارض و مانیتورینگ برای عود انجام شود. موارد زیر سرفصل نکاتی است که در این وضعیت باید توجه شود:

۱- ورزش منظم کمک به کاهش فشار خون میکند و باید با پزشک تان در باره فعالیتهای فیزیکی خاص صحبت کنید نظیر وزنه برداری چون که فشار خون را بالا می برد و لذا فشار بر قلب را افزایش می دهد.

۲- قبل از حامله شدن باید با پزشک تان در رابطه با این که آیا شما می توانید حاملگی را به طور سالم به پایان برسانید صحبت کنید. خانمهایی که آنوریسم آئورت، به علت کوارکتاسیون دارند، حتی بعد از ترمیم، یک خطر افزایش یافته کوارکتاسیون آئورت در ضمن حاملگی دارند. اگر شما کوارکتاسیون آئورت ترمیم یافته دارید و می خواهید که حامله شوید یک کنترل دقیق و منظمی از فشار خون میتواند شما و کودک شما را سالم نگه دارد.

● بیشتر کودکانی که ترمیم کوارکتاسیون آئورت داشتند زندگی سالم را خواهند داشت و تراز فعالیت ها و اشتها و رشد شان به حد طبیعی بر میگردد. هم چنان که کودک رشد میکند آئورت ممکن است دوباره تنگ شود و اگر آن اتفاق افتد باز کردن با بالون یا عمل جراحی ممکن است لازم شود که با بالون ارجح است. بعد از مرخص شدن کودک شما، ممکن است کار دیولوژیست آنتی بیوتیک برای پیشگیری از آندوکاریت تجویز کند. البته باید خاطر نشان کرد که آنژیوپلاستی با بالون در موارد عود کوارکتاسیون جزو درمان اول است.

پیشگیری:

کوارکتاسیون آئورت رانمی توان پیشگیری کرد چون که معمولا در موقع تولد وجود دارد. به هر حال اگر کودک شما وضعیتی دارد که خطر کوارکتاسیون آئورت را افزایش می دهد مثل سندرم ترنر، دیگر عیوب قلبی و یا تاریخچه خانوادگی از بیماری قلبی مادرزادی، با پزشک خانواده تان می توانید در رابطه با خطر وجود کوارکتاسیون مشورت کنید.

پیشگیری از آندوکاردیت:

آندوکاردیت التهاب لایه داخلی قلب یا ساختمان های آن است که به وسیله عفونت باکتریال ایجاد می شود. بیماران با کوارکتاسیون آئورت خطر آندوکاردیت را دارند چون که محل کوارکتاسیون یک محل خوبی برای رشد باکتریال است. قبل

References:

- 1- Nelson pediatric 2004- Cardiology section.
- 2- Robert S. Beekman III. Echocardiography section. Adams and nmors 2001.
- 3- Pediatric cardiology, Texas children's Heart center, Director, Brown Foundation Heart cantr, Texas chilren's Hospitae.
- 4- Bonderman D, Gharehbaglii-Schnell E, Wollenek G, et al: Mechanisins underlying aortic dilatation in congenital aortic valve malformation. Circulation 1999 Apr 27; 99(16): 2138-43[Medline].
- 5- Bruce CJ, Breen JF: Images in clinical medicine. Aortic coarctation and bicuspid aortic valve. N Engl J Med 2000 Jan 27; 342(4): 249[Medline].
- 6- Campbell M: Natural history of coarctation of the aorta. Br Heart J 1970 Sep; 32(5): 633-40[Medline].
- 7- Connolly JE: Hume Memorial lecture. Prevention of spinal cord complications in aortic surgery. Am J Surg 1998 Aug; 176(2): 92-101[Medline].
- 8- Fawzy ME, Sivanandam V, Galal O, et al: One- to ten-year follow-up results of balloon angioplasty of native coarctation of the aorta in adolescents and adults. J Am Coll Cardiol 1997 Nov 15; 30(6): 1542-6[Medline].
- 9- Fedderly RT: Left ventricular outflow obstruction. Pediatr Clin North Am 1999 Apr; 46(2): 369-84[Medline].
- 10- Garg N, Kapoor A, Sinha N: Images in cardiology. Postcoarctation giant aneurysm of aorta. Heart 2000 Apr; 83(4): 432[Medline].
- 11- Giordano U, Matteucci MC, Calzolari A, et al: Ambulatory blood pressure monitoring in children with aortic coarctation and kidney transplantation. J Pediatr 2000 Apr; 136(4): 520-3[Medline].
- 12- Gunn J, Cleveland T, Gaines P: Covered stent to treat co-existent coarctation and aneurysm of the aorta in a young man. Heart 1999 Sep; 82(3): 351[Medline].
- 13- Ing FF, Starc TJ, Griffiths SP, Gersony WM: Early diagnosis of coarctation of the aorta in children: a continuing dilemma. Pediatrics 1996 Sep; 98(3 Pt 1): 378-82[Medline].
- 14- Krauser DG, Rutkowski M, Phoon CK: Left ventricular volume after correction of isolated aortic coarctation in neonates. Am J Cardiol 2000 Apr 1; 85(7): 904-7, A10[Medline].
- 15- Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Serraf A, et al: Hypoplastic transverse arch and coarctation in neonates. Surgical reconstruction of the aortic arch: a study of sixty-six patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1990 Dec; 100(6): 808-16[Medline].
- 16- McCrindle BW, Jones TK, Morrow WR, et al: Acute results of balloon angioplasty of native coarctation versus recurrent aortic obstruction are equivalent. Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) Registry Investigators. J Am Coll Cardiol 1996 Dec; 28(7): 1810-7[Medline].
- 17- Mendelsohn AM, Crowley DC, Lindauer A, Beekman RH 3rd: Rapid progression of aortic aneurysms after patch aortoplasty repair of coarctation of the aorta. J Am Coll Cardiol 1992 Aug; 20(2): 381-5[Medline].
- 18- Mohiaddin RH, Kilner PJ, Rees S, Longmore DB: Magnetic resonance volume flow and jet velocity mapping in aortic coarctation. J Am Coll Cardiol 1993 Nov 1; 22(5): 1515-21[Medline].

سوالات مربوط به کوآرکتاسیون آئورت

۱- کدام یک از آنومالیهای مادرزادی زیر باعث نارسایبی قلبی در یک شیرخوار میشود؟
الف: کوآرکتاسیون آئورت
ب: تترالوژی فالوت
ج: نقص دیواره بین بطنی از نوع سکوندوم
د: هیچکدام

۲- کدامیک از عروق زیر از قوس آئورت منشأ می گیرند؟
الف: شریان براکیوسفالیک
ب: شریان کاروتید مشترک چپ
ج: شریان ساب کلاوین چپ
د: همه موارد

۳- کدامیک در مورد ایسموس آئورت صحیح است:
الف- محل تلاقی قوس آئورت و جدا شدن شریان ساب کلاوین چپ
ب- محل تلاقی قوس آئورت و شریان بی نام
ج- سگمانی از آئورت بین شریان کاروتید چپ و مجرای شریانی
د- سگمانی از آئورت بین کاروتید چپ و شریان ساب کلاوین

۴- کدام یک از انواع زیر تقریباً همیشه با نقص دیواره بین بطنی همراه است:
الف- نوع شیر خوارگی
ب- نوع بزرگسالی
ج- هر دو
د- هیچکدام

۵- هیپوتز اسکودائیک چیست؟
الف- اعتقاد بر این که مقدار جریان خونی که از آئورت می گذرد در ایجاد کوآرکتاسیون نقش دارد را هیپوتز اسکودائیک گویند.
ب- اعتقاد بر این که بافت دیواره آئورت توسط حلقه ای از بافت مجرا در زمانی که مجرا بسته می شود به گیر می افتد
ج- هیچکدام
د- هر دو مورد

۶- کدام یک در مورد کوآرکتاسیون آئورت صحیح است؟
الف- زن و مرد به یک اندازه تحت تاثیر قرار میگیرند
ب- دخترها بیشتر از پسرها تحت تاثیر قرار می گیرند
ج- الکتروکاردیوگرافی همیشه در کودکان جوان طبیعی است
د- پسرها بیشتر از دخترها تحت تاثیر قرار میگیرند

۷- کدام یک صحیح است

- الف - اکثر کوارکتاسیون ها ژوکتا داکتال یا مجاور مجرای شریانی هستند
- ب - اکثر کوارکتاسیون ها بعد مجرای شریانی قرار دارند
- ج - اکثر کوارکتاسیون ها قبل از مجرای شریانی قرار دارند
- د - هیچ کدام

۸- کدام یک از موارد زیر می تواند در کوارکتاسیون آنورت اتفاق افتد:

- الف - کوارکتاسیون آنورت باعث فشار خون بالا در اندام فوقانی و فشار خون پایین یا نبض ضعیف در اندام تحتانی شود
- ب - کوارکتاسیون آنورت می تواند باعث نارسایی احتقانی قلب در شیر خواران شود.
- ج - کوارکتاسیون آنورت در کودکان بزرگتر معمولاً می تواند آسیمپتوماتیک باشد
- د - همه موارد بالا

۹- در سندرم PHACE کدام یک از موارد زیر را نداریم

- الف - کوارکتاسیون آنورت
- ب - همانژیوم صورت
- ج - ناهنجاری های گوش
- د - ناهنجاری های شریانی

۱۰- کدام یک از آنومالی های زیر به طور شایع با کوارکتاسیون آنورت همراه میشوند:

- الف - مجرای باز شریانی
- ب - دریچه آنورت دولتی
- ج - هر دو
- د - هیچ کدام

۱۱ - در مورد علامت E در گرافی قفسه سینه در کوارکتاسیون کدام یک از موارد زیر صحیح است؟

- الف - دندان به بالایی مربوط به گره آنورت و شریان ساب کلاوین چپ است
- ب - دندان تحتانی مربوط به دیلاتاسیون بعد از تنگی است
- ج - هر دو مورد بالا صحیح است
- د - هیچ کدام.

۱۲ - تشخیص کوارکتاسیون آنورت ساده بدون عارضه با کدام یک از روشهای غیر تهاجمی زیر مسجل می شود؟

- الف - اکو کاردیو گرافی دو بعدی
- ب - کاتتریزاسیون قلبی
- ج - گرافی ساده قفسه سینه
- د - الکتروکاردیوگرام

۱۳ - کدام یک از عبارات ذیل در مورد کوآرکتاسیون صحیح است:

- الف- به طور شایعی با سندرم داون همراه می شود
- ب- نوع ایزوله یا مجزای کوآرکتاسیون تقریباً همیشه با نقص دیواره بین بطنی همراه است
- ج- اختلاف فشار بین دست راست و چپ نشانه درگیری شریان ساب کلاوین چپ است.
- د- همه موارد بالا

۱۴ - در بیمار مبتلا به کوآرکتاسیون آذورت در کدام یک از موارد زیر نیازی به مشورت با پزشک نمی باشد؟

- الف- وزنه برداری
- ب- ورزش های منظم
- ج- حاملگی
- د- همه موارد نیاز به مشورت دارد

۱۵ - کدام یک از موارد زیر جزو عوارض (طول کشیده) کوآرکتاسیون هستند:

الف - Stroke

ب - Rupture of the aorta

د - همه موارد

ج - Cerebral aneurysm

۱۶ - کدام یک صحیح است :

- الف - کوآرکتاسیون بعداً مجرادات کتال شایع ترین فرم کوآرکتاسیون است
- ب - در کوآرکتاسیون نوع شیرخوارگی و شدید خون گیری اندام تحتانی از بطن راست است.
- ج - هر دو مورد
- د - هیچکدام

۱۷ - کدام یک از سندرم های زیر با کوآرکتاسیون آئورت همراه هستند؟

الف - سندرم ترنر

ب - فنیل کتونوری

د - همه موارد

ج - سندرم واپرات جنینی

۱۸ - کدام یک صحیح است:

- الف - به طور بسیار نادری با درجه آئورت دولتی همراه می شود
- ب - کوآرکتاسیون یک بیماری اکتسابی است
- ج - کوآرکتاسیون آئورت را نمی توان پیشگیری کرد چون که آن معمولاً در موقع تولد وجود دارد
- د - کوآرکتاسیون در دخترها شایعتر است

۱۹ - کدام یک نادرست است.

- الف - نارسایی قلبی - اسیدوز متابولیک - نارسایی کلیوی و تنفسی و علائم مثل تحریک پذیری - پوست سرد - تعریق - تنفس سنگین یا سریع - تغذیه ضعیف در شیرخواران با کوآرکتاسیون دیده می شود
- ب - سیانوز افتراقی را در شیرخواران با کوآرکتاسیون شدید نوع شیرخوارگی داریم
- ج - سیانوز افتراقی را در بیماران با کوآرکتاسیون نوع بالغین داریم
- د - در سندرم هیداتئوسین جنینی نیز کوآرکتاسیون داریم

۲۰- کدام یک صحیح است :

- الف- کوارکتاسیون یک بیماری قلبی مادرزادی آسیانوتیک است
- ب- کوارکتاسیون یک بیماری قلبی مادرزادی سیانوتیک است
- ج- در بیماران با کوارکتاسیون نوع بزرگسالی یا مجزا شدیدترین فرم را تشکیل می دهند.
- د- در خانمها شایع تر است