

## گزارش یک مورد خونریزی ساب آراکنوئید در بیمار مبتلا به کوآرکتاسیون آئورت

نازنین رزازیان\*

### چکیده :

**مقدمه:** خونریزی ساب آراکنوئید چهارمین علت شایع حوادث عروقی مغز است. این اختلال در کودکان نادر است و بیشترین شیوع آن در سنین ۶۵-۳۵ سالگی است. شایعترین علت خونریزی ساب آراکنوئید غیرتروماتیک آنوریسم ساکولار است. خونریزی ساب آراکنوئید طیف وسیعی از علایم بالینی، از سردرد خفیف تا مرگ ناگهانی دارد و به عنوان یک اختلال بالقوه کشنده حایز اهمیت است. آنوریسم‌های اینتراکرنیال با بعضی بیماری‌های دیگر از جمله کوآرکتاسیون آئورت می‌تواند همراهی داشته باشد. هدف از معرفی این بیمار توجه به امکان این همراهی خصوصاً در سنین پایین می‌باشد.

**معرفی بیمار:** بیمار کودک دوازده ساله‌ای است که بدون سابقه بیماری قبلی در مهرماه ۱۳۸۲ دچار سردرد شدید و ناگهانی و اختلال هوشیاری گذرا شد. در معاینه علایم منتهزه وجود داشت و بیمار تب نداشت. بر اساس علایم بالینی و سی تی اسکن مغز خونریزی ساب آراکنوئید با منشأ آنوریسم در شریان رابط قدامی تشخیص داده شد. بیمار در هنگام بستری فشار خون بالا داشت، نبض اندام‌های تحتانی لمس نمی‌شد و در سمع قلب سوفل سیستولیک  $III/VI$  شنیده می‌شد. در بررسی اکوکاردیوگرافی کوآرکتاسیون آئورت تشخیص داده شد.

**بحث:** خونریزی ساب آراکنوئید غیر تروماتیک در ۸۰ درصد موارد مربوط به آنوریسم ساکولار است و در بیست درصد بقیه ناشی از مالفورم‌اسیون شریانی وریدی و یا آنوریسم مایکوتیک می‌باشد. آنوریسم معمولاً در محل دو شاخه شدن شریان‌های مغزی اتفاق می‌افتد. در ۹۵-۹۰ درصد موارد، در گردش خون قدامی حلقه ویلیس دیده می‌شود که شایع‌ترین محل آن شریان رابط قدامی است. آنوریسم‌های اینتراکرنیال با برخی بیماری‌ها از جمله کلیه پلی کیستیک، سندرم اهلر دانلس، سندرم اسلروبرراندو، دیسپلازی فیبروماسکولار و کوآرکتاسیون آئورت همراهی دارند. احتمال می‌رود منشأ مشترک این بیماری‌ها، اختلالات تیغه عصبی در مرحله امبریون باشد که منجر به ضایعاتی در بافت‌های منشأ گرفته از آن می‌شود، لذا توصیه می‌شود در بیماران مبتلا به خونریزی ساب آراکنوئید به احتمال وجود بیماری‌های همراه توجه شود.

**کلیدواژه‌ها:** خونریزی ساب آراکنوئید، آنوریسم ساکولار، کوآرکتاسیون آئورت.

\* استادیار گروه نورولوژی دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه.

\* عهده دار مکاتبات: کرمانشاه، خیابان دولت آباد، مرکز آموزشی درمانی فارابی، تلفن: ۰۸۳۱-۸۲۶۱۰۴۶.

## مقدمه:

دیگر پدیده ایجاد آنوریسم را مربوط به تخریب موضعی ناشی از نیروهای همودینامیک در رأس محل دوشاخه شدن عروق می‌داند. در نتیجه این ضعف موضعی در جدار رگ، لایه اینتیمای به سمت خارج برجستگی پیدا می‌کند و تنها توسط آدوانتیس رگ پوشیده می‌شود. این برجستگی تدریجاً بزرگ‌تر می‌شود و در نهایت پارگی اتفاق می‌افتد. اندازه آنوریسم ساکولار از دو میلیمتر تا سه سانتیمتر متغیر است، ولی به طور متوسط هفت و نیم میلیمتر می‌باشد. آن دسته از آنوریسم‌ها که پاره می‌شوند، معمولاً ده میلیمتر یا بزرگتر هستند، اما پارگی آنوریسم در اندازه‌های کوچک‌تر نیز اتفاق می‌افتد (۱).

۹۰-۹۵ درصد آنوریسم‌های ساکولار در قسمت قدامی حلقه ویلیس دیده می‌شوند. چهار محل شایع آن عبارتند از: شریان رابط قدامی، محل اتصال شریان رابط خلفی به کاروتید داخلی، اولین محل دوشاخه شدن شریان مغزی میانی و محل دوشاخه شدن کاروتید داخلی به شریان‌های کاروتید قدامی و میانی.

علائم بالینی در خونریزی ساب‌آراکنوئید معمولاً به صورت سردرد شدید و ناگهانی است که ممکن است با کاهش سطح هوشیاری همراه باشد. سردرد معمولاً به عنوان بدترین سردرد زندگی توصیف می‌شود. سفتی گردن، فوتوفوبی، علائم تحریک منژ، تهوع و استفراغ که نشان‌دهنده افزایش فشار داخل جمجمه و تحریک منژ است، وجود دارند. معمولاً "علائم نورولوژیک فوکال دیده نمی‌شود، ولی می‌تواند اتفاق بیفتد. در بین اعصاب کرانیال فلج اعصاب چشمی شایع‌تر است و از همه شایع‌تر فلج عصب شش است که بیشتر به علت

خونریزی ساب‌آراکنوئید چهارمین علت شایع حوادث عروقی مغز پس از آتروترومیوز، آمبولی و خونریزی اولیه پارانشیم مغز است (۱). شایع‌ترین علت خونریزی ساب‌آراکنوئید، خونریزی از آنوریسم ساکولار است (۲ و ۳). آنوریسم‌های ساکولار که آنوریسم بری هم خوانده می‌شوند برجستگی‌هایی با جدارنازک هستند که از شریان‌های حلقه ویلیس و شاخه‌های اصلی آن منشأ می‌گیرند. به‌عنوان یک قانون، آنوریسم‌ها در محل دو شاخه شدن شریان‌ها قرار دارند (۱). پارگی آنوریسم در کودکی نادر است (۱ و ۲) و به ندرت در اتوپسی‌ها دیده می‌شود، ولی فرکانس پارگی آنوریسم با افزایش سن بیشتر می‌شود و حداکثر وقوع آن در سنین ۳۵ تا ۶۵ سالگی است. بروز اختلالات دیگری مانند کلیه پلی‌کیستیک، دیسپلازی فیروماسکولار در عروق خارج مغزی، مویامویا و کوآرکتاسیون آئورت در بیماران مبتلا به آنوریسم ساکولار بالاتر است (۴-۱).

خونریزی ساب‌آراکنوئید یک اختلال بالقوه کشنده است. بروز آن در کشورهای مختلف متفاوت است. فنلاند، ایالات متحده و ژاپن مناطق با بروز بالا هستند و نیوزیلند و خاور میانه بروز پایین دارند، لذا به نظر می‌رسد عوامل ژنتیک در بروز آن دخیل هستند (۳).

بروز سالیانه کوآرکتاسیون آئورت در ایالات متحده ۱/۵۰۰۰ در کودکان می‌باشد (۵). بروز وقوع همزمان این دو عارضه ذکر نشده، ولی گزارش‌های جداگانه‌ای از وجود همزمان هر دو اختلال در بیماران وجود دارد (۵ و ۶).

تصور می‌شود آنوریسم ناشی از یک نقص تکاملی در لایه‌های مدیا و الاستیک است. یک نظریه

می‌تواند منجر به خونریزی مغزی پارگی آئورت و آترواسکلروز کرونر شود (٤).

هر یک از دو بیماری فوق می‌توانند تهدیدکننده زندگی باشند. با توجه به احتمال همراهی این دو بیماری این گزارش جهت توجه بیشتر همکاران به احتمال وجود کوآرکتاسیون آئورت و یا سایر بیماری‌ها در مبتلایان به خونریزی ساب آراکنوئید و احتمال بیشتر وجود آنوریسم اینتراکرانیال در مبتلایان به کوآرکتاسیون آئورت تهیه شده است. ذکر این نکته لازم است که در زمان وجود این همراهی پارگی آنوریسم در سنین پایین‌تر اتفاق می‌افتد (٥).

#### معرفی بیمار:

بیمار پسر دوازده ساله‌ای است که در تاریخ ٨٢/٧/٩ در مدرسه دچار سردرد شدید و ناگهانی شده است که بلافاصله دچار بیهوشی شده است. اختلال هوشیاری به مدت یک دقیقه طول کشیده است. حرکات تونیک کلونیک، بی‌اختیاری ادرار و شرح حالی از وضعیت پست ایکتال نمی‌دهد. سردرد بسیار شدید بوده و حالت انفجاری داشته و همراه با تهوع و استفراغ بوده است. بیمار سابقه‌ای از سردرد، فشار خون بالا، بیماری کلیوی یا قلبی نداشت. سابقه خانوادگی از نظر بیماری قلبی یا حوادث عروقی مغز منفی بود. در معاینه بیمار هوشیار بود، به شدت از سردرد رنج می‌برد و فتوفوبی داشت. علایم تحریک منژ شامل سفتی گردن و کرنیک دیده شد. در فوندوسکوپ ادم پایی دو طرفه وجود داشت. در معاینه حرکات چشم محدودیت در حرکت به سمت خارج در هر دو چشم دیده شد که مؤید فلج عصب

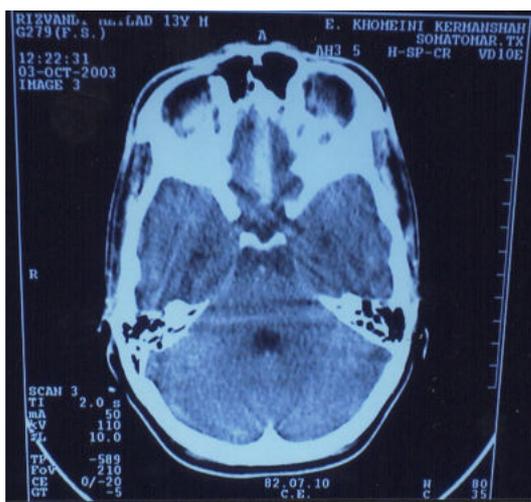
افزایش فشار داخل جمجمه است، تا یک علامت موضعی واقعی. فقدان دید یک چشمی می‌تواند با آنوریسم شریان افتالمیک دیده شود (٣-١). خونریزی ساب آراکنوئید از علل مرگ ناگهانی است و ده درصد از مبتلایان قبل از هر اقدام درمانی می‌میرند (٣).

تنگی مجرای شریان آئورت در هر جایی از مسیر آن می‌تواند اتفاق افتد، اما شایع‌ترین محل آن بعد از انشعاب شریان ساب کلاوین چپ و نزدیک محل لیگامنت آرتریوزوم می‌باشد. کوآرکتاسیون آئورت تقریباً در هفت درصد اشخاص مبتلا به بیماری مادرزادی قلب اتفاق می‌افتد. در مردها دو برابر شایع‌تر از زنان است. اتساع آنوریسمال شریانی در حلقه ویلیس این بیماران همراه با خطر بالای پارگی ناگهانی و مرگ است. عروق کولاترال بزرگ ممکن است در فضای بین دنده‌ای در قدام، در آگزایلا و در فضای بین دو استخوان کتف لمس شوند. نوار قلب معمولاً نشان‌دهنده بزرگی بطن چپ است. در رادیوگرافی قفسه سینه نشانه ٣ که بر اثر اتساع قبل و بعد از محل کوآرکتاسیون می‌باشد، پاتو گونومونیک است. اکوکاردیوگرافی از ناحیه پارا و سوپرااسترنال محل و طول کوآرکتاسیون را نشان می‌دهد.

کوآرکتاسیون ایزوله آئورت اغلب فاقد علامت است. سردرد، خونریزی از بینی، انتهاهای سرد، فشار خون‌های بالا در اندام‌های فوقانی، تأخیر نبض در اندام‌های تحتانی نسبت به اندام‌های فوقانی یا عدم وجود نبض در شریان‌های اندام‌های تحتانی و لنگش در زمان فعالیت شک به آن را بر می‌انگیزد. صدمات اصلی ناشی از آن به علت فشار خون بالا است که

کورتیکواستروئید، داروی ضد تشنج و کاپتوپریل و نیمودیپین قرار گرفت. با تداوم سردرد بیمار، سی تی اسکن مجدد برای ارزیابی وجود عوارض خونریزی ساب آراکنوئید انجام شد. در سی تی اسکن مجدد علائم وازواسپاسم به صورت ایسکمی در فرونتال چپ همراه با درجاتی از هیدروسفالی دیده شد (تصویر ۳ و ۴).

در مشاوره با همکاران جراح اعصاب توصیه به ادامه درمان طبی شد. با توجه به عدم وجود نبضهای اندامهای تحتانی و هیپرتانسیون اکوکاردیوگرافی از نظر وجود کوآرکتاسیون آئورت انجام شد و وجود کوآرکتاسیون آئورت با تنگی شدید پس از شریان ساب کلایین همراه با کلسیفیکاسیون گزارش شد. هیچ اختلال دریچه‌ای دیده نشد. در گرافی ساده ریه نشانه ۳ وجود نداشت. در آنژیوگرافی MR مالفورماسیون شریانی وریدی و آنوریسم دیگری دیده نشد.



**تصویر ۲-** سی تی اسکن مغز بیمار مبتلا به کوآرکتاسیون آئورت: مقطع پایین‌تری از محل خونریزی، ضایعه در فضای بین دو همی‌سفر در حوزه قدامی دیده می‌شود.

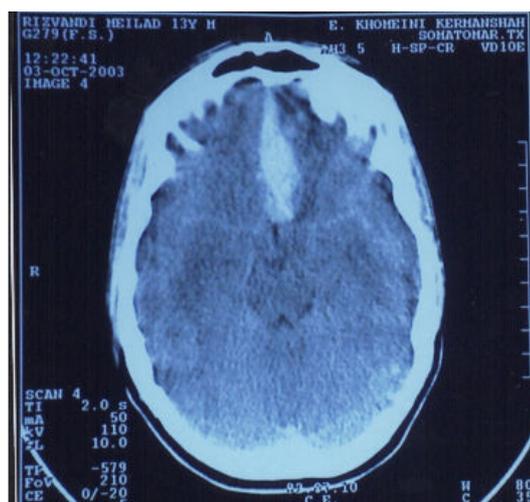
زوج ششم دو طرف بود. در معاینه حسی و حرکتی مشکلی نداشت. رفلکس‌ها قرینه و دو مثبت بودند. علائم حیاتی بیمار به صورت زیر بود:

T=37c PR=80/min RR=12/min BP=170/100

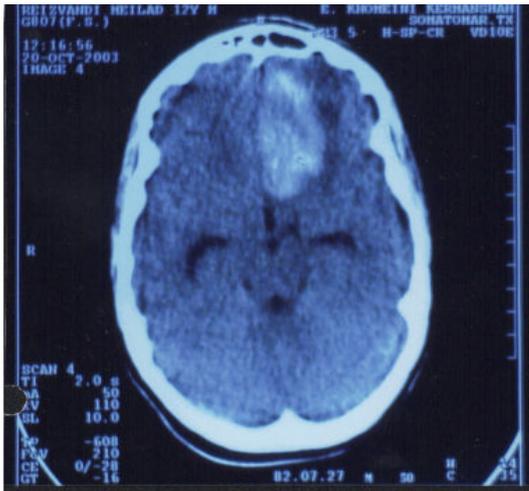
در سمع قلب سوفل سیستولیک ۳/۶ وجود داشت. نبضهای اندامهای فوقانی لمس می‌شد، ولی نبض تیپالیس آتریور، پوپلیته آل و فمورال دو طرف لمس نمی‌شد. با توجه به شرح حال شروع ناگهانی سردرد و وجود علائم منتهه، ظهور برق‌آسای علائم و اختلال هوشیاری اولیه، احتمال خونریزی ساب آراکنوئید مطرح شد و سی تی اسکن مغز انجام شد. خونریزی ساب آراکنوئید با تجمع خون در فضای بین دو لب فرونتال خصوصاً در محل شریان رابط قدامی دیده شد. (تصویر ۱ و ۲).

طی چند روز اول بستری بیمار از شدت سردرد قادر به بازکردن چشم‌ها و حرکات سر نبود.

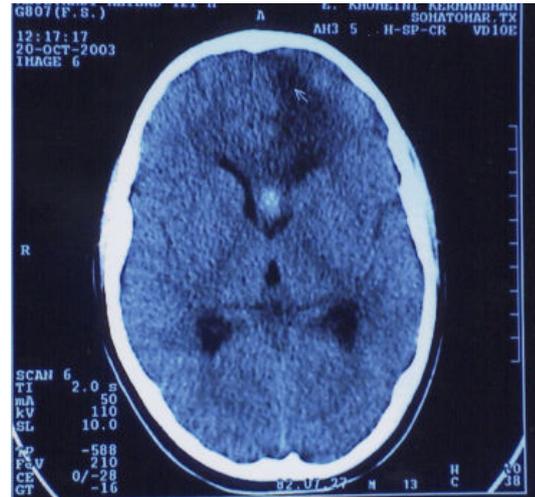
بیمار تحت درمان طبی با آنالژزیک



**تصویر ۱-** سی تی اسکن مغز بیمار مبتلا به کوآرکتاسیون آئورت: خونریزی با منشأ شریان رابط قدامی، خون در فضای بین دو همی‌سفر.



**تصویر ۴-** سی تی اسکن مغز بیمار مبتلا به کوآرکتاسیون آئورت (۱۷ روز بعد): درجاتی از هیدروسفالی با اتساع شاخ تمپورال بطن‌های جانبی دیده می‌شود. خونریزی به داخل نسج نیز گسترش یافته است.



**تصویر ۳-** سی تی اسکن مغز بیمار مبتلا به کوآرکتاسیون آئورت (۱۷ روز بعد): ناحیه هیپودانس در لب فرونتال همی‌سفر چپ که دال بر ایسکمی می‌باشد.

زمان خونریزی ممکن است سایر اختلالاتی را که منجر به فشار خون بالا می‌شود، از نظر دور دارد. خصوصاً در مورد افرادی که سابقه‌ای از فشار خون را نمی‌دهند یا موارد شبیه به بیمار ما که قبلاً فاقد علامت بوده، بررسی کافی نشده و تحت معاینه کامل قرار نگرفته است، وقتی فشارخون بالا در بیمار تشخیص داده می‌شود، معاینه نبض‌های محیطی جهت رد کوآرکتاسیون اهمیت دارد و شاید چنین معاینه ساده‌ای بتواند منجر به تشخیص زودرس و جلوگیری از عوارض وخیم بعدی گردد. اندازه‌گیری فشار خون در بیمارانی که با سردرد مراجعه می‌کنند، جزو معاینات ضروری است. این امر در کسانی که دچار سردردهای ناگهانی می‌شوند، از اهمیت بیشتری برخوردار است. آنوریسم‌ها در بیست درصد بیماران متعدد هستند و می‌توانند یک طرفه یا دو طرفه باشند (۱)، لذا انجام آنژیوگرافی به روش Digital

تدریجاً از شدت سردرد بیمار کاسته شد و فلج عصب ششم دو طرف از بین رفت و بیمار با حال عمومی خوب برای آنژیوگرافی فرستاده شد که کوآرکتاسیون آئورت تأیید شد. بیمار تحت عمل جراحی قرار گرفت و کوآرکتاسیون با عمل جراحی اصلاح گردید.

#### بحث:

هیپرتانسیون در بیماران مبتلا به آنوریسم شایع‌تر از جمعیت عمومی است، اما آنوریسم اغلب در اشخاص با فشار خون نرمال اتفاق می‌افتد. بروز فشار خون بالا در زمان وقوع خونریزی پدید شده شایعی است، لذا توصیه می‌شود با توجه به اختلال خون‌رسانی بافتی از پایین‌آوردن زیاد از حد فشار خون در بیمار مبتلا به خونریزی ساب آراکنوئید خودداری شود (۲و۱). وجود فشار خون بالا در

آنورت و آنوريسم تنها در يك بيمار دیده شد. نتیجه این تحقیق نشان می‌دهد که اشخاص مبتلا به اختلالات مادرزادی قلب خصوصاً در سنين نوجوانی در خطر بالاتری از آنوريسم اینتراکرانیال و دیسکسیون شریان‌های سرویکو سفالیک قرار دارند. در بيمار ما خونریزی ساب آراکنوئید در سن کمتری نسبت به سن حداکثر شیوع خونریزی که در ۳۵ تا ۶۵ سالگی است، رخ داده است. خود این امر نیاز به ارزیابی بیشتر را در بيماران با سنين کمتر نشان می‌دهد. با توجه به منشا مشترک شریان‌های سر و گردن از تیغه عصبی پیشنهاد می‌شود که پاتوژنز مشترک، توضیح‌دهنده همراهی اختلالات قلبی و عروق مغزی ضایعات تیغه عصبی است (۸). تیغه عصبی در مراحل اولیه امبریونز ظاهر می‌شود و منحصر به فرد است، چون سلول‌های آن به همه قسمت‌های جنین مهاجرت می‌کنند و به تیپ‌های سلولی متعددی مانند سلول‌های شوان، ملانوسیت‌ها و اکثر ساختمان‌های مزانشیمال سر و گردن شامل تونیکامدیای قوس آنورت و عروق سرویکوسربرال دیفرانسیه می‌شوند؛ لذا اختلالات تیغه عصبی می‌تواند توضیح‌دهنده بيماری‌های نسوج منشأ گرفته از آن باشد (۹).

گرچه پاتوژنز قطعی این همراهی‌ها مورد بحث و بررسی است، ولی احتمال وجود آن‌ها قطعی است؛ لذا ضروری است که در مواجهه با بيمار مبتلا به خونریزی ساب آراکنوئید به این احتمالات فکر کرد و آن‌ها را بررسی نمود. شاید با بررسی بیشتر بيمار در مقابل خطرهای بعدی بهتر حفظ شود.

Subtractional و یا MR Angiography در بيماران توصیه می‌شود (۳-۷). یک آنژیوگرام منفی رد کننده آنوريسم نیست. در ده تا بیست درصد بيمارانی که از نظر بالینی خونریزی ساب آراکنوئید تشخیص داده می‌شود (با سی‌تی‌اسکن یا پونکسیون لومبر)، آنژیوگرام منفی است (۱ و ۳). در کسانی که آنژیوگرام از نظر آنوريسم و مالفورماسیون شریانی وریدی منفی است، پیش‌آگهی بهتر است.

مواردی از همراهی آنوريسم‌های اینتراکرانیال با سایر بيماری‌ها گزارش شده است که شامل دیسپلازی فیروماسکولار، کلیه پلی‌کیستیک، کوآرکتاسیون آنورت، مویامویا، آنژیوت گرانولوماتوز، مالفورماسیون‌های شریانی وریدی، آناستوموز کاروتید-بازیلر، سندرم اهلر دانلس، سندرم اوسلر وبر راندو، سودوگزانتوماالاستیکوم، Kipple-Trenauny-Weber syndrome می‌باشند (۳-۱ و ۹-۵). این همراهی بیشتر با فرم اتوزومال غالب کلیه پلی‌کیستیک دیده شده است و آنوريسم‌های اینتراکرانیال در ده تا پانزده درصد افراد مبتلا به کلیه پلی‌کیستیک دیده شده است، لذا غربالگری بيماران مبتلا به کلیه پلی‌کیستیک از این نظر به وسیله MR Angiography توصیه شده است (۷). در مطالعه‌ای آنوريسم‌های اینتراکرانیال و دیسکسیون عروق سرویکوسفالیک در بيمارانی که بيماری مادرزادی قلبی داشته‌اند، بررسی شده است. در سه درصد کودکانی که آنوريسم‌های اینتراکرانیال داشته‌اند، بيماری مادرزادی قلب وجود داشت. در پنج درصد بالغینی که آنوريسم‌های اینتراکرانیال داشتند، وجود بيماری مادرزادی قلبی ثابت شد. همراهی کوآرکتاسیون

**References:**

1. Adams R, Victor M, Ropper AH. Spontaneous subarachnoid hemorrhage: In: Wonsiewicz MJ, Navrozov M, editors. Principle of neurology. 6<sup>th</sup> ed. New york: McGraw-Hill ; 1997, P.841-848.
2. Mayer SA, Brnardiri GL, Brust JCH, Solomon R. Subarachnoid hemorrhage: In: Rouland LP, editor . Merritt's neurology. 10<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins ; 2000, P.260-267.
3. Becske T, Jallo G, Berman S, Talavera F, Krishner H, Benbodis S, Lutsep H. Subarachnoid hemorrhage. E Med J 2002; 3:3.
4. Friedman WF, Child JS. Congenital heart disease: In: Braunwald E, Fauci A, Kasper D, Hauser S, Longo DL, Jameson JL, editors. Principles of internal medicine. 15<sup>th</sup> ed. New York: McGraw-Hill ; 2002, P.1337-1338.
5. Mercado L, Cantu C, Sanches A , Revuelta R, Lata G, Bouffael JA. Intracranial aneurysms associated with unsuspected aortic coarctation. J Neurosurg 2002 Nov;97(5):1221-5.
6. [http:// oac.med.jhmi.edu/cpc/6/html](http://oac.med.jhmi.edu/cpc/6/html)
7. Vega C, Kwoon J, Lavine S. Intracranial aneurysms: current evidence and clinical practice. Am Fam Physician 2002; 66:601-8.
8. Schievink WI, Mari B ,Piepgras DG, Gittenberger G. Intracranial aneurysms and cervicocephalic atrial dissection with congenital heart disease. Neurosurg 1996 Oct; 30(4):685-9.
9. Schivink WI, Michels VV, Morki B, Piepgras DG, Perry HO. A familial syndrome of arterial dissection with lentiginosis. N Engl J Med 1995 ; 332:576-579.