

دو شرح حال جالب

تحت نظر

دکتر ابوتراب نفیسی

دانشیار دانشکده پزشکی اصفهان

بیمار شماره یک

نویسنده ابرو آسیون حبیب‌الله یزدانی

خانم ع.ب. بیست ساله بعلت درد پا و کمر در تاریخ ۳۱/۱۱/۱۲ در بیمارستان

امین اصفهان بستری گردید.

شغل قالی بافی و از لحاظ خانوادگی بنا بر گفته بیمار پدر و مادرش مبتلا به سیفیلیس

بوده‌اند. مادرش نیز پیش قلب داشته چند نفر از برادران و خواهرانش بعلت نامعلومی

در زمان کودکی فوت نموده‌اند.

مرض قلبی در خانواده او ذکر نشده، از لحاظ شخصی یکسال و نیم است از دوج

نموده در یکماه قبل بدون عارضه مهمی وضع حمل طبیعی نموده و کودک وی چند

روز پس از ورود بیمار به بیمارستان مرده است. از لحاظ شغل از چهارده سالگی

بقالیبافی مشغول بوده محل کار وی نیز پشت بآفتاب و مرطوب بوده.

سوابق مرضی - بغیر از ابتلاء یک مرتبه بگلودرد و سردرد فروتال شبیه

به سینوزیت و زکامهای مکرر سابقه مرضی مهمی ندارد بروماتیسم و امراض عفونی

و غیره نیز مبتلا نشده است.

شرح بیماری کنونی - آنطور که از گفته اطرافیان بیمار مستفاد میشود

بیمار از ابتدای کودکی مانند سایر همسالان خویش نمیتوانسته است بدود و بازی کند

و راه رفتن او همیشه کند بوده و شاید بهمین جهت شغل قالی بافی را از او ان کودکی

انتخاب نموده کم کم که بزرگتر شده حس کرده است که اگر بخواهد تند راه برود

پاهای او قدرت خویش را از دست میدهد (لنگی متناوب) (۱) معهنا عارضه فوق

آن اندازه او را آزار نمیداده که بطیب مراجعه کند و حتی ماههای اول آبستنی

را بدون زحمت طی میکند فقط در ماههای هفتم و بعد است که احساس درد

و ناراحتی بیشتری در پاهای خویش میکرده ولی چون آستن بوده ناراحتی های مزبور را بحساب آستنی گذاشته و معالجه اساسی نمینماید .

وضع حمل او نیز بدون عارضه قابل ذکری انجام گرفته ولی دردها بعوض آنکه تخفیف پیدا کند بر شدتش افزوده شده و قوه حرکت را تقریباً از بیمار سلب میکند و بهمین علت بیمارستان مراجعه مینماید بعلاوه از ماههای آخر آستنی بیمار گاهگاهی دچار طپش قلب میشده که با استراحت تخفیف مییافته است .

امتیحانات فیزیکی - حرارت بیمار در تمام مدت توقف در بیمارستان در حدود ۳۷ و تعداد قرعات نبض در ابتدا ۹۲ دفعه و تعداد تنفس ۳۰ دفعه در دقیقه میباشد .

وضع ظاهری بدن تقریباً طبیعی، قد اندکی کوتاھتر از معمول در پاهالاغری وجود دارد نشانه های قابل ذکر از این قرار میباشد :

۱ - سینه - در مشاهده سینه ضربان قلب در فضای ششمین دنده نسبتاً شدید محسوس ماتیتة قلب اندکی قسمت چپ و پائین زیاد شده در سمع سوفل سیستولیک درجه دو مخصوصاً در کانونهای میترال و انورت شنیده میشود .

بعلاوه در مشاهده قفسه سینه در انتهای داخلی دومین فضای بین دنده پنجم سانتیمتری استرنوم ضربان شریانی بچشم میخورد که با دست نیز میتوان شریانی را که بطور افقی در این فضا قرار دارد لمس کرد .

در گوش دادن این محل سوفل سیستولیک درجه سه شنیده میشود که با فشار بیشتر گوشی از بین میرود .

در پشت در دو طرف ستون فقرات در روی استخوان پاروشرائین بطور مورب در فضاهای بین دنده سوم و چهارم و ششم و روی استخوان پاروی چپ وجود دارد که ضربان آن بچشم میخورد و با لمس نیز شرائین سفتی قابل لمس است .

در گوش دادن این نواحی سوفل سیستولیک درجه چهار شنیده میشود که با فشار گوشی نیز از بین نمیرود .

این سوفل تا وسعت محدودی باطراف منتشر میشود .

۲ - نبض های رادیال قوی پروهمزمان ، فشار خون دست چپ $\frac{۱۵۵}{۹۵}$ و دست راست $\frac{۱۴۵}{۸۵}$ میباشد .

۳ - در ناحیه مغبنی ضربان شراین فمورال در طرف چپ قابل لمس نیست و در طرف راست فوق العاده ضعیف بدست میخورد. سایر شراین پا بطور کلی غیر محسوس هستند فشار خون پاها بعلت ضعف فشار غیر ممکن و فقط عقر به ضربان سنج در روی ۳۰ میلی متر اندکی بنوسان درمی آید پاها نسبتاً لاغر و مرطوب و سرد مخصوصاً در موقع راه رفتن سردی پاها بهتر آشکار میگردد و همچنین در حین راه رفتن دچار درد و سوزش شدیدی در پاها میگردد که تقریباً قدرت حرکت را ازوی سلب مینماید.

بحث در تشخیص

با يك نظر سطحی نشانه‌های مثبت را چنین میتوان خلاصه کرد.

۱ - ازدیاد فشار خون دستها و معدوم بودن نبضهای فمورال.

۲ - پیدا شدن پیوندهای شریانی غیر معمول در پشت و جلو سینه.

۳ - اختلالات عروقی عصبی پاها.

۴ - عظم و کمی اتساع قلب چپ.

حس نشدن نبضهای فمورال و بالا بودن فشار خون دلیل و جو دتنگی در مسیر ائورت است و با توجه به بروز پیوندهای شریانی پشت، جلو سینه تنها بیماری که با این نوع نشانهها تطبیق میکند کوآرکتاسیون آئورت (۱) یعنی تنگی قوس آئورت پس از جدا شدن شریان تحت ترقوه چپ است و اینک مختصری در باره مختصات این بیماری - میدانیم که کوآرکتاسیون بر دو گونه است، یکی نوع کودکان و دیگری نوع بزرگسالان در نوع کودکان چون اغلب همراه با سایر ناهنجاریهای قلبی، عروقی از قبیل ارتباط دودهلینز بهم یا باز بودن کانال ارتریل و در نتیجه سیانوز است و بندرت ممکن است اینگونه مبتلایان بسن بلوغ رسیده و در همان اوان زندگی بدرود حیات میگویند نوع بزرگسالان معمولاً با ناهنجاریهای قلبی، عروقی همراه نیست مگر با دولتهای بودن دریچه سیگموتید ائورتی (۲).

از نظر فیزیوپاتولوژیک - جریان خون قلب راست بریه و از آنجا بیطن چپ

و از آنجا بائورت طبیعی است.

جریان خون سرواعضای عالییه ممکن است طبیعی یا اینکه فشار خون در عروق سروگردن و دست بالا تر رود و بهمین جهت یکی از نشانه‌های مهم نوع کوآرکتاسیون آئورت بزرگسالان بالا بودن فشار خون دستهاست فشار خون سیستولی اغلب بیشتر از فشار خون دیاستولی بالا میرود.

جریان‌های انشعابی نمایانی در حوالی محل تنگی برقرار میگردد بدین طریق که بین شعبات شریان تحت ترقوه‌ای که در بالای تنگی است با شعبات آئورت نزولی (۱) که در زیر تنگی است پیوند برقرار میشود مهمترین این پیوندها عبارتند از:

- ۱- بین شعبات بین دنده‌ای فوقانی (۲) شریان تحت ترقوه‌ای (۳) و اولین شعبه بین دنده‌ای فوقانی آئورت در داخل سینه.

- ۲- بین شعبات کتفی (۴) شریان تحت ترقوه‌ای و شعبات بین دنده‌ای آئورت در جدار سینه.

- ۳- بین شعبات پستانی داخلی (۵) شریان تحت ترقوه‌ای و شعبات اپیگاستریک (۶) شریان خاصره‌ای خارجی (۷) در شکم.

این عروق پیوندی فوق‌العاده متسع شده و شرائین بین دنده‌ای آئورتی اغلب ممکن است لبه تحتانی دنده‌ها را در پشت بخورند و این خوردگی‌ها بشکل شکافهائی در لبه دنده‌ها در رادیوگرافی نمایان باشد گاهی نیز ممکن است جریان انشعابی محدود بدرون سینه بوده و از خارج نمایان نباشد.

از نظر نشانه - اختلال جریان خون در پاها ممکن است سبب سردی، رنگ پریدگی، خواب رفتن و دردهای شدید نیمه سفالی بدن باشد گاه ممکن است سندرم لنگی متناوب عارض شود حرارت پا اغلب کمتر از طبیعی است در نتیجه از دیاد فشار خون سروگردن ممکن است سردرد و سرگیجه و صدای گوش بیخوابی رعاف

۱ - Aorte descendant

۲ - Intercostal. superieur

۳ - Sous clavière

۴ - Scapulaire

۵ - mammaire interne

۶ - Epigastrique

۷ - Iliaque externe

عصبانیت یا نشانه های عروقی مغزی از قبیل سکته دماغی خونریزی و غیره ظاهر شود .

بر اثر عظم و اتساع قلب چپ ممکن است نشانه های نارسائی قلب به تابلوی بیماری افزوده شود ولی مهمترین نشانه های تشخیص بیماری در علائم رویتی بیمار است که بارزترین آنها از اینقرار است .

۱ - ضربان شدید شریان تحت ترقوئی در گودالهای بالای ترقوه .

۲ - بروز جریانهای انشعابی که بشکل شرائینی متسع و پیچ در پیچ در پشت و جلوسینه هم بچشم وهم با دست محسوس اند این شراین اغلب در طول لبه داخل و در عرض استخوان پا رو در زیر بغل و استثنائاً در طول استرنوم یا در اپی گاسنر مشاهده میشود و اگر اطاق بیمار گرم بوده یا خسته شده باشد مشهودترند در سمع این شراین ممکن است سوفل سیستولیک شنیده شود و در لمس آنها لرزش حس شود .

۳ - برعکس ضربان شدید فوق ترقوئی ضربان ائورت شکمی تقریباً معدوم و ضربان شراین فمورال نیز فوق العاده ضعیف یا غیر قابل لمس میباشد .

۴ - در آزمایش قلب کمی متسع و رو بچپ و پائین بزرگ شده و سوفل سیستولی متوسطی ممکن است در ناحیه جلو قلب یا قاعده قلب شنیده شود که اغلب در پشت در فضای بین پا روی چپ و ستون فقرات شنیده میشود . گاهی نیز ممکن است سوفل سیستولیک یا دیاستولیک مربوط بتنگی یا نارسائی ائورت نیز شنیده شود .

۵ - ازدیاد فشار خون دستها که همیشه موجود و این هیپرتانسیون بیشتر سیستولیک است علت تولید آن هنوز کاملاً معلوم نیست علاوه بر ازدیاد جریان خون شراین تحت ترقوئی که ممکن است سبب هیپرتانسیون باشد ازدیاد کار قلب برای رد کردن خون از محل تنگی ائورت محتملاً کم رسیدن خون بکلیه نیز (۱) در تولید این عارضه مؤثرند .

از نظر رادیولوژی - قلب مخصوصاً بطن چپ بزرگ ائورت صعودی متسع

و کمی در طرف راست برجسته مینماید.

قوس مربوط بسایه ائورت در لبه چپ قلب فوق العاده کوچک و گاهی معدوم است. خرد شدن لبه تحتانی دنده ها و اتساع شرائین تحت ترقوئی و بالاخره در وضع متمایل قدامی راست اگر به بیمار باریم خورانده شود ممکن است فرورفتگی مخصوص از جدار مری نمایان باشد که مربوط با اتساع ائورت در بالای تنگی است. از نظر عوارض - اگر چه رینو (۱) بیماری را در ۹۲ سالگی مبتلا باین عارضه مشاهده کرده است ولی طبق آخرین آمار از بین ۱۰۴ بیمار مبتلابنوع بزرگسالان تنگی ائورت ۶۱ نفر آنها در سن ۴۰ یا قبل از آن مرده اند بطوریکه حد متوسط حیات این بیماران ۳۵ سال میشود. البته درجه تنگی ائورت در تولید عوارض مؤثر است. مهمترین عوارض بیماری که ممکن است سبب مرگ بیمار گردند عبارتند از:

۱ - نارسائی قلب.

۲ - اندوکاردیت یا ائورتیت میکروبی.

۳ - پاره شدن ائورت.

۴ - خونریزی دماغی.

از نظر معالجه - تنها راه علاج جراحی است که خوشبختانه مرگ و میر آن نیز با بهبود وسائل فنی جراحی جدید نسبتاً کم شده و بوسیله عمل کرافود گروس (۲) انجام میگردد و خود اینجانب در ایام توقف در آمریکا در بیمارستان جان هاپکینز در سرویس پرفسور بلالوک (۳) جراح معروف قلب و عروق شاهد این عمل بوده و نتایج این اعجاز جراحی را بچشم دیده ام که این تنگی ائورت در بیماری که حدود ۳۵ سال داشت بحدی بود که پس از برداشتن قسمت تنگ بزحمت میشد استیله را از آن رد کرد و تعجب در اینجاست که بسا این تنگی بیمار سالها زندگی نسبتاً عادی داشته است.

طرز عمل - بوسیله گذاشتن پنسه های مخصوص در بالا و پائین محل تنگی ائورت قسمت تنگ شده را لیگاتور (۴) کرده بریده و بعد دو سر شریانرا بهم میدوزند.

۱-Reynaud

۲-Crafood Gross

۳-Blalock

۴-Ligature

اگر این عمل ممکن نباشد شریان تحت ترقوئی چپ را قطع کرده قسمت انتهائی آنرا بسته و قسمت ابتدائی را با قسمت انتهائی محل تنگی ائورت وصل میکنند. در هر صورت پس از وصل دوسر شراین بتدریج باید پنسها را برداشت که سبب هجوم جریان خون و اتساع حاد قلب نشود. بهترین زمان عمل بین سنین ۶ تا ۲ سالگی است.

با توجه بشرح مختصر فوق و مقایسه آن بانسانهای موجود در بیمار مورد بحث تشخیص کوآرکتاسیون آئورت محرز میگردد مخصوصاً که در رادیوگرافی نیز بریدگی هائی (۱) در لبه تحتانی دندههای ۴ و ۵ و در ۷ در طرف چپ پشت واضح بود.

نکاتی که در این بیمار بخصوص جالب توجه است عبارتست از:

اولاً زن بودن بیمار چون نسبت مرد بزن در ابتلاء باین بیماری مثل ۴ به ۱ و یا ۵ به ۱ است.

ثانیاً بیمار مبتلا با وجود شدت تنگی (محسوس نبودن نبض های فمورال و ائورت شکمی) توانسته است بارور شده و نوزاد خویش را بحد کمال برساند.

ثالثاً منحصر بودن نشانه های حسی بیمار بدرد پا که آنهم در سه ماه اخیر شدت کرده است.

بیمار شماره ۲ نویسنده ابروآسیون یحیی یاشارپور

آقای ی. ک اصفهانی ۷ ساله حمالت تنگ نفس و سرفه و درد پهلوئی چپ در تاریخ ۲۰/۱۱/۳۱ به بیمارستان خورشید مراجعه و بستری شده است.

سوابق شخصی - کپیر، تب و نوبه، سوزاک و سیفیلیس تروماتیسم قفسه صدري طرف چپ (دومرتبه).

سابقه فامیلی - مادر سالم، پدر مبتلا بسیفیلیس شده و بعلت ورم و سرفه و تنگ نفس فوت کرده است يك خواهر وی بعلت سینه پهلو در گذشته است.

اعتیاد - سابقه نوشیدن مشروبات الکلی بطور متناوب کشیدن تریاک و سیگار.

شرح بیماری کنونی - از ده سال قبل بیمار مبتلا بسرفه شده که همراه با

اخلاط بوده است این سرفه‌ها مخصوصاً در زمستان ادامه داشته تا اینکه از سه سال قبل تنگی نفس موقع کار و خوابیدن روی پهلوئی چپ بدان مزید می‌گردد و ازدو سال قبل تنگ نفس خیلی شدیدتر و مخصوصاً موقع خوابیدن سبب خفگی بیمار میشود از دو ماه پیش گرفتگی صدا (دو گره شدن) و سرفه‌های صدادار شبیه بصدای حیوانات به تابلوی فوق مزید شده است .

نشانه های فیزیکی - بیمار همیشه در تخت خویش بحالت چمباتمه نشسته و زانوهای خود را در بغل گرفته و بهمین وضع نیز بخواب میرود . مردیست بلند اندام لاغر لب‌های وی کمی سیانوزه و موقع دراز کشیدن صورت و گردنش فوق العاده کبود شده و اگر چند ثانیه طول بکشد حالت خفگی بوی دست میدهد و تمام آورده سر و گردن پر از خون میشود (۱) سرفه های بیمار صدادار تعداد تنفس ۳۶ مرتبه در دقیقه و اخلاط نیز در روزهای اول قریب ۱۵۰ cc بوده و بشکل اخلاط چرکی بلغمی خارج میشد ، انگشتان بیمار چماقی و ناخن‌های او کبود است فقط در روزهای اولیه ورود به بیمارستان بیمار در حدود ۳۸ درجه سانتیگراد تب داشت که شاید مربوط بضایعه حاد ریوی بوده است .

امتحان جهاز تنفس - در مشاهده فاصله بین دنده‌ها پر، حرکات دنده‌ها محدود تنفس تیپ شکمی، در پشت روی فضای ششمین بین دنده ناهشتمین و نهمین فضای بین دنده تقریباً بوسعت ۷-۸ در طرفین ستون فقرات در قسمت تحتانی استخوان پارو در دو طرف ضربان شریان بچشم میخورد قصبه الریه نیز بطرف راست متمایل است . در لمس - ارتعاشات صوتی در قسمتهای وسطی دوریه اضافه شده .

دردق - در قسمت اعظم دوریه تمپانیسم موجود است باستثنای قسمتهای وسطی دوریه و نوار باریکی در طرف چپ ستون فقرات . در جلو نیز ناحیه ماتی موجود است که حدود آن از خط استرنال تا پاراسترنال طرف راست و از بالا به پائین از استخوان ترقوه تا چهارمین فضای بین دنده میباشد توضیح آنکه دق این ناحیه دردناک هست .

درسمع - در قسمت‌های وسطی ریه تنفس شدید در قواعد ریه رالهای

سو کرپیتان ریز و در بقیه قسمت‌های ریه رال‌های برنشیک درشت متفرق است .
 دستگاه گردش خون - نوک قلب در هفتمین فضای بین دنده شدیداً شریبان دارد
 صداهای آن تقریباً طبیعی ضربان شریبان رادیال و تمام شرائین دست نه با چشم مرئی
 و نه با دست لمس میشود ضربان شریبان رادیال دست چپ فوق العاده خفیف بدست
 میرسد ضربان شرائین فوق ترقوه راست و تمام پورال راست نیز غیر محسوس است
 فشار خون دست راست صفر دست چپ نیز از ۳۰ میلی متر تجاوز نمی کند که آنهم
 بانوسان عقرب به مشهود است ضربان شرائین فمورال شدید و قوی فشار خون پای راست
 $\frac{۱۷۵}{۱۰۰}$ و پای چپ $\frac{۱۶۵}{۱۰۰}$.

دستگاه گوارش - عمل بلع بسختی انجام میگیرد عضلات شکم سفت اندازه
 کبد بعلت سفتی عضلات شکم معین نشد .
 دستگاه تنفسی - بیماری است کم حرف و همیشه در عالم خویش فرورفته
 رفلکس‌ها طبیعی نشانه‌های عصبی واضحی موجود نیست در سایر دستگاههای بدن
 نشانه‌های مرضی واضحی موجود نیست .

از نظر آزمایشگاهی - واسرمن +++ در اخلاط باسیل کخی و الیاف
 الاستیک دیده نشد سرعت سدیمانتاسیون بین ۳۴ - ۳۶ میلی متر در ساعت اول .
 در ادرار - فقط اثری از آلبومین موجود سیلندرو گلبول قرمز ندارد .
 در خون - شماره گلبول‌های سفید در همان روزهای اول ۲۴/۴۰۰ و گلبول
 قرمز ۳/۷۶۰/۰۰۰ در میلی متر مکعب فرمول لو کوسیتتر . چند هسته ۸۶ يك هسته
 متوسط ۷ بزرگ ۳ لنفوسیت ۴ .

بحث در تشخیص

با در نظر گرفتن نشانه‌های مثبت زیر :

- ۱ - غیر محسوس بودن ضربان شرائین دستها و حتی شرائین فوق ترقوه .
- ۲ - شدید بودن ضربان شرائین فمورال
- ۳ - وجود ماتیتة در قسمت فوقانی استرنوم
- ۴ - عسر البلع - دو گره شدن صدا .
- ۵ - سرفه‌های مخصوص .

۶ - هجوم خون بسرو گردن بیمار در موقع دراز کشیدن همه دلیل بوجود انوریسمی در قوس ائورت که هم قسمت صعودی و هم قسمت افقی را گرفته واضح میسازد. مثبت بودن واسرمن و امتحان رادیولوژیک که بزرگی و اتساع ائورت را هم در قسمت صعودی و هم در قوس ائورت نشان میدهد تشخیص انوریسم سیفیلیسی ائورت را محرز میسازد بعلاوه در امتحان رادیولوژیک نشانه وجود امفیزم و برنشکتازی قسمت تحتانی ریه راست ذکر شده که با نشانه های بالینی کاملا وفق میدهد ولی آنچه قابل دقت است پیدا شدن جریانهای انشعابی شریانی در پشت بیمار در مسیر شراین اسکاپولار خلفی میباشد که اندکی محتاج بحث بیشتر است.

چون میدانیم که این شریان شعبه از شریان تحت ترقوه است که با شعبات انترکوستال پیوند میشود و در اینجا بعلت عدم جریان خون کافی در شراین تحت ترقوه برای اینکه بدست های بیمار نیز خون برسد این شعبه پیوندی عریض و متسع شده و تا اندازه از راه رساندن خون از ائورت سینه جبران کمبود خون بدستهارا مینماید.

و این شرح حال از این جهت قابل دقت است که در بیمار پیش گفته نیز نظیر همین پیوند های متسع و فرعی موجود بود منتهی در آنجا برای جبران کمبود خون پاها جریان از شعبات قسمت ترقوئی به انترکوستال میرفت و در اینجا از شعبات انترکوستال روشریان تحت ترقوه برای جبران کمبود خون دست میرود.