

Disease of the Aorta

Aneurysmal Disease

Thoracic Aortic Aneurysm

Aneurysms of the ascending aorta are typically due to medial degeneration, whereas aneurysms of the descending thoracic aorta are primarily due to atherosclerosis. Men and women are equally affected, and the prevalence of thoracic aortic aneurysm (TAA) increases with advancing age. Overall, the incidence is approximately 1 per 10,000 individuals, and 20% of patients with TAA have at least 1 affected first-degree relative. Typical risk factors include tobacco exposure, hypertension, infection, and trauma.

Temporal arteritis (age >50 years), Takayasu arteritis (age <50 years), Behçet disease, ankylosing spondylitis, and syphilis are relevant although uncommon acquired inflammatory causes to consider. Inherited mechanisms of disease fall into 2 categories, syndrome and nonsyndromic presentations. The syndromic conditions—Marfan, Loeys-Dietz, and Ehlers-Danlos syndromes—should be considered in young patients (age <40 years) with ascending aortic involvement (especially the root) and in patients with a family history of aortic dissection or sudden death. Specific clinical clues may include ectopia lentis (Marfan syndrome); bifid uvula; strong family history of aneurysms with rupture (Loeys-Dietz syndrome); visceral perforation such as gastrointestinal tract, uterine, or pneumothorax (Ehlers-Danlos syndrome); and webbed neck and short stature (Turner syndrome). A midsystolic click noted on cardiac auscultation should prompt echocardiographic evaluation for bicuspid aortic valve disease, which can have an associated aortopathy. Nonsyndromic presentations, termed *familial thoracic aortic aneurysms and dissection*, also should be considered in young patients with appropriate family history of aneurysmal disease.

Early-onset hypertension, intermittent claudication in young patients, or delay from the radial or brachial pulse to the femoral

pulse should bring to mind coarctation. Up to 50% of patients with coarctation also will have bicuspid aortic valve. The converse is not true, however; only 6% of patients with bicuspid aortic valve disease will have coarctation. Intracranial aneurysms are common, occurring in 10% of patients with coarctation. Coarctation is prominent in Turner syndrome.

Most TAAs are asymptomatic and incidentally discovered on chest imaging (Figure 11.1). If they are symptomatic, patients may report chest or back pain, vocal hoarseness, cough, dyspnea, stridor, or dysphagia. Hemoptysis or hematemesis may occur in the clinical setting of erosion into adjacent structures. Findings on physical examination may include hypertension or fixed distention of a neck vein(s). Findings on cardiac examination may include midsystolic clicks (bicuspid aortic valve) and systolic or diastolic murmurs (aortic regurgitation). Other examination findings may include a fixed vocal cord, signs of cerebral or systemic embolism, or other aneurysmal disease (ie, abdominal aortic aneurysm [AAA]). It is important to search for synchronous aneurysms (ie, AAA, femoral and popliteal aneurysms), which can be present in 25% of patients. The diagnosis is confirmed with magnetic resonance imaging (MRI) (Figure 11.2A), computed tomography (CT) (Figure 11.2B), or transesophageal echocardiography (TEE).

Complications of TAA include rupture, dissection, or, rarely, thromboembolism. A direct correlation exists between aneurysm size and risk of rupture (diameter <4.0 cm, 0%; 4.0-5.9 cm, 16%; ≥6.0 cm, 31%). Hypertension, large aneurysm size, traumatic aneurysm, and associated coronary and carotid artery disease worsen the prognosis.

Hypertension treatment should include β -blockers or angiotensin receptor blockers. β -Blockers in patients with Marfan syndrome have been shown to slow aortic enlargement and may improve survival. Angiotensin receptor blockers are preferred for patients with Loeys-Dietz syndrome. These drugs also are reasonable for patients with TAA and no defined connective tissue

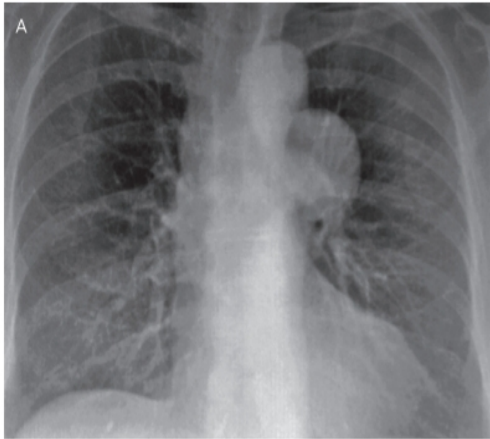


Figure 11.1. Chest Radiographs for a Patient With Thoracic Aortic Aneurysm Showing a Large Mass in Left Posterior Aspect of Chest. A, Anteroposterior. B, Lateral.

disease. Statin therapy to achieve a target low-density lipoprotein cholesterol value of 70 mg/dL or less is warranted (class IIa). Smoking cessation is always warranted.

Elective surgical repair is indicated for patients with degenerative TAA exceeding 5.5 cm or growth rate exceeding 0.5 cm

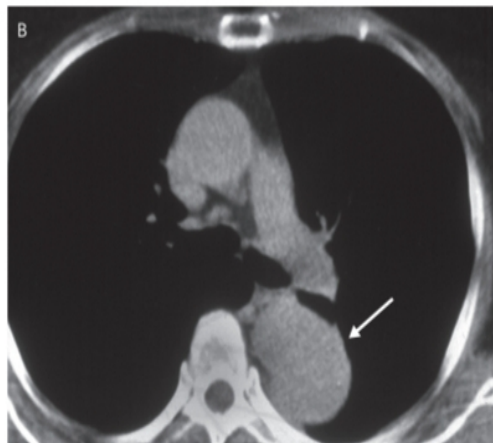


Figure 11.2. Imaging of Thoracic Aortic Aneurysm. A, Magnetic resonance angiogram (longitudinal view) shows a large ascending aortic aneurysm and moderate aortic regurgitation. B, Computed tomogram shows a saccular aneurysm in the mid descending thoracic aorta (arrow).

per year. For patients with Marfan syndrome, the size criterion is 5.0 cm. Because Loeys-Dietz syndrome carries such a high risk of rupture, the size limit is 4.5 cm. For patients with bicuspid aortic valves, surgery is indicated if the aortic root or ascending aorta exceeds 5.5 cm or if growth rate exceeds 0.5 cm per year. For patients with inherited causes, TAA, and additional risk factors such as a family history of dissection, the size criteria for repair is adjusted downward by 0.5 cm.

بیماری آئورت

بیماری آنوریسمی

معمولا آنوریسم های آئورت صعودی به علت دژنراسیون داخلی رخ می دهند، در حالیکه آنوریسم های آئورت توراسیک نزولی در درجه اول¹ به علت آترواسکلروز اتفاق می افتند. مردان و زنان به میزان یکسانی مبتلا می شوند، و شیوع آنوریسم آئورت توراسیک (TAA) با افزایش سن بیشتر می شود. به طور کلی، وقوع آن تقریباً ۱ مورد از هر ۱۰۰۰۰ نفر است، و در ۲۰ درصد از بیماران با TAA حداقل یکی از بستگان درجه یک آن ها مبتلا بوده است. عوامل خطر معمول عبارتند از قرارگرفتن در معرض تنباکو، افزایش فشارخون، عفونت، و تروما.

با آرتریت تمپورال (در سن بالای ۵۰ سال)، آرتریت تاکایاسو (در سن زیر ۵۰ سال)، بیماری بهجت، اسپوندیلیت آنکیلوزینگ، و سیفلیس ارتباط دارند گرچه علل التهابی اکتسابی نامتداول نیز در نظر گرفته می شوند. مکانیسم های ذاتی بیماری به دو دسته تظاهرات سندرمی و غیر سندرومی تقسیم بندی می شوند، وضعیت های سندرمی- سندرم های مارفان، لوئیتز-دیتز، و اهلرز-دانلوس بایستی در بیماران جوان زیر ۴۰ سال همراه با درگیری آئورت صعودی (به ویژه ریشه) و بیماران دارای سابقه خانوادگی² دایسکشن آئورت یا مرگ ناگهانی در نظر گرفته شود. نشانه های بالینی اختصاصی ممکن است شامل اکتویپالنتیس (سندرم مارفان)؛ بیفید اوولا؛ سابقه خانوادگی قوی آنوریسم به همراه پارگی (سندرم لوئیس-دیتز)؛ پرفوراسیون احشایی همچون مجرای گوارشی، رحم³، یا پنوموتوراکس (سندرم اهلرز-دانلوس)؛ و وب گردنی و کوتاهی گردن (سندرم ترنر) باشند. ملاحظه کلیک

¹ Primarily

² Familial history

³ Uterine

میدسیستولیک در سمع قلبی بایستی به ارزیابی اکوکاردیوگرافیک برای بیماری دریچه آئورت دو لتی منجر شود، که می تواند با آئورتوپاتی مرتبط باشد. تظاهرات غیر سندرومی، آنوریسم ها و دایسکشن آئورت توراسیک خانوادگی نامیده می شوند، همچنین بایستی در افراد جوان با سابقه خانوادگی اختصاصی بیماری آنوریسم در نظر گرفته شود.

افزایش فشارخون زودرس، لنگش متناوب در افراد جوان، یا نبض تاخیری رادیال یا براکیال نسبت به فمورال بایستی کوآرکتاسیون را به ذهن بیاورد. بیش از ۵۰ درصد از بیماران با کوآرکتاسیون نیز دریچه آئورت دولتی دارند. این صحبت درست نیست، گرچه فقط ۶ درصد از بیماران مبتلا به بیماری دریچه آئورت دولتی دارای کوآرکتاسیون آئورت خواهند بود. آنوریسم های داخل جمجمه ای متداول می باشند و در ۱۰ درصد از بیماران مبتلا به کوآرکتاسیون آئورت رخ می دهد، کوآرکتاسیون در سندرم ترنر مشهود است.

بسیاری از TAAها بدون علامت هستند و به صورت تصادفی در عکس برداری قفسه سینه کشف می شوند (شکل ۱۱.۱). در صورتیکه بدون علامت^۴ باشند، امکان دارد بیماران درد قفسه سینه یا کمر، گرفتگی صدا، سرفه، دیس پنه، استریدور، یا دیسفاژی را گزارش نمایند. هموپتیزی یا هماتمزیس ممکن است در زمینه بالینی ساییدگی به بافت های مجاور رخ دهد. یافته های معاینه فیزیکی ممکن است شامل افزایش فشارخون یا اتساع ثابت وریدهای گردنی شوند. یافته های معاینه^۵ قلبی ممکن است شامل کلیک های میدسیستولیک (دریچه آئورت دولتی) و مرمهرای سیستولیک یا دیاستولیک (رگورژیناسیون آئورت) باشند. سایر یافته های معاینه ممکن است شامل یک طناب صوتی^۶ ثابت، نشانه های آمبولی مغزی یا سیستمیک، یا سایر بیماری های آنوریسمی (به معنی، آنوریسم آئورت شکمی [AAA]) می باشند. این مورد برای جستجوی آنوریسم های با وقوع همزمان (به معنی، آنوریسم آئورت شکمی، آنوریسم های فمورال و پوپلیتئال) حائز اهمیت هستند، که می تواند در ۲۵ درصد از

⁴ Asymptomatic

⁵ Examination

⁶ Vocal cord

بیماران وجود داشته باشد. تشخیص بواسطه تصویربرداری رزونانس مغناطیسی (MRI) (شکل ۱۱.۲ A)، توموگرافی کامپیوتری (CT) (شکل ۱۱.۲ B)، یا اکوکاردیوگرافی از طریق مری (TEE) مورد تأیید قرار می گیرد.

عوارض TAA عبارتند از پارگی⁷، دایسکشن، یا به ندرت، ترومبوآمبولی. یک رابطه مستقیم بین اندازه آنوریسم و خطر پارگی (با قطر کمتر از ۴.۰ سانتی متر، ۰ درصد؛ ۴.۰ الی ۵.۹ سانتی متر، ۱۶ درصد؛ ۶.۰ سانتی متر یا بیش تر؛ ۳۱ درصد) وجود دارد. افزایش فشارخون، اندازه بزرگ آنوریسم، آنوریسم تروماتیک، و بیماری شریان کرونری یا کاروتید مرتبط پیش آگهی را بدتر می کند.

درمان افزایش فشارخون بایستی شامل بتابلاکرها یا مسدودکننده های گیرنده⁸ آنژیوتانسین باشند. بتابلاکرها در بیماران مبتلا به سندرم مارفان، بزرگ شدن آهسته آئورتی را نشان می دهند و ممکن است بقا را بهبود بخشند. مسدودکننده های گیرنده آنژیوتانسین برای بیماران مبتلا به سندرم لوئیس-دیتز ترجیح داده می شوند. داروها نیز برای بیماران مبتلا به TAA و بیماری بافت همبند نامشخص معقول به نظر می رسد. استاتین درمانی به منظور دستیابی⁹ به هدف میزان ۷۰ میلی گرم بر دسی لیتر یا کمتر از کلسترول لیپوپروتئینی با چگالی کم تضمین شده اند.

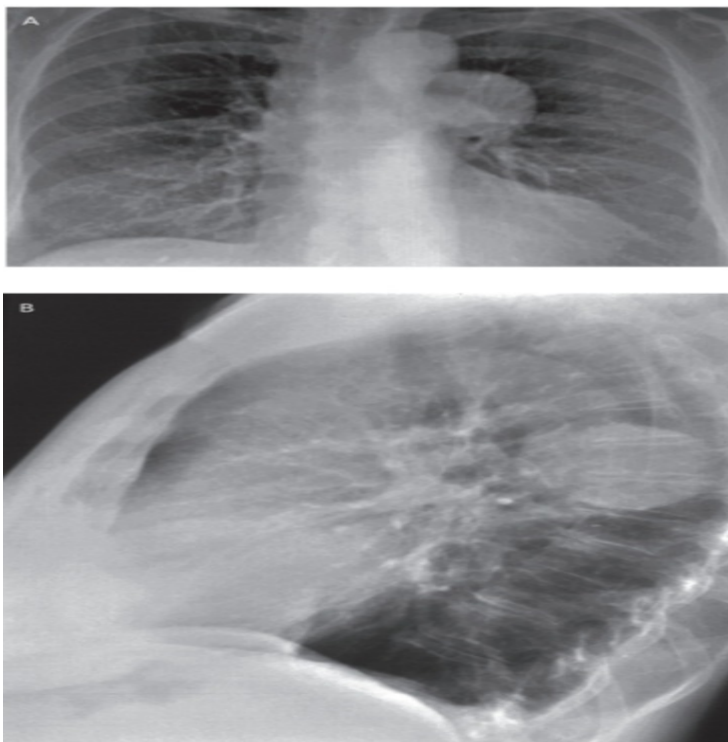
ترمیم جراحی انتخابی برای بیماران با TAA بیش از ۵.۵ سانتی متر یا سرعت رشد بیش از ۰.۵ سانتی متر در سال اندیکاسیون پیدا می کند. برای بیماران مبتلا به سندرم مارفان، معیار اندازه گیری ۰.۵ سانتی متر می باشد. به علت اینکه سندرم لوئیس-دیتز خطر بالایی از پارگی را برعهده می گیرد، محدوده اندازه ۴.۵ سانتی متر است. برای بیماران دارای دریچه های آئورت دولتی، جراحی در صورتی اندیکاسیون پیدا می کند که ریشه آئورت یا آئورت صعودی بیش از ۵.۵ سانتی متر باشند یا سرعت رشد ۰.۵ سانتی متر در سال باشد برای بیماران با علل

⁷ Rupture

⁸ Receptor

⁹ Achieve

ارثی، TAA ، و عوامل خطر¹⁰ فرعی همچون سابقه خانوادگی دایسکشن، معیار اندازه گیری برای ترمیم¹¹ ۰.۵ سانتی متر کمتر تنظیم می شود¹².



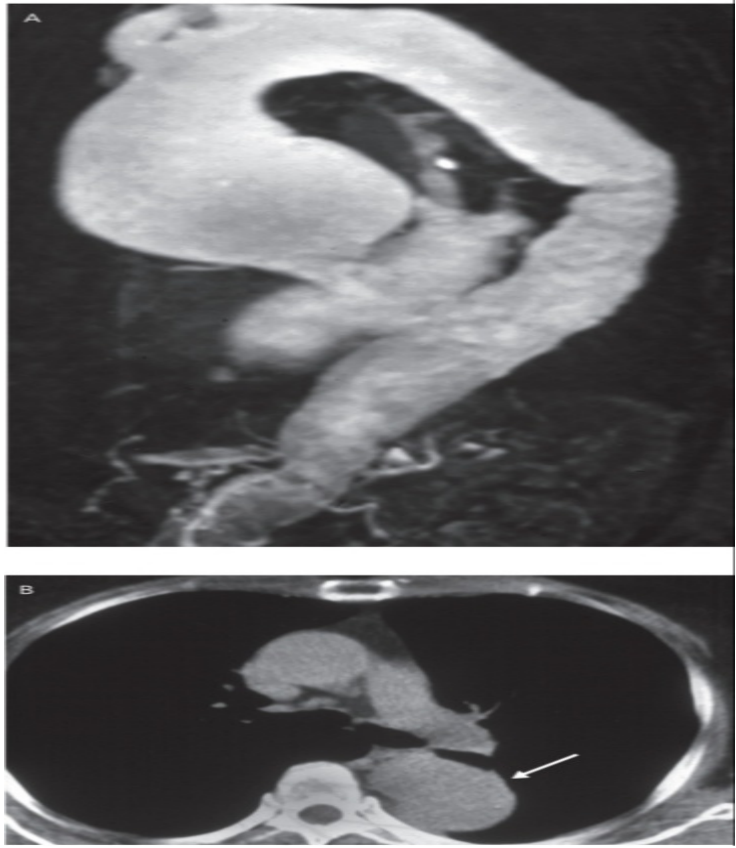
شکل ۱۱.۱ رادیوگراف های قفسه سینه برای یک بیمار مبتلا به آنوریسم آئورت توراسیک یک توده بزرگ را در نمای خلفی سمت چپ قفسه سینه نشان می دهد.

A. قدامی خلفی B. جانبی

¹⁰ Risk factors

¹¹ Repair

¹² Adjust



شکل ۱۱.۲ عکس آنوریسم آئورت توراسیک. A. آنژیوگرام مغناطیسی رزونانس (نمای طولی³¹), یک آنوریسم آئورت صعودی بزرگ و رگورژیتاسیون آئورت متوسط را نشان می دهد. B. توموگرام کامپیوتری یک آنوریسم کیسه ای⁴¹ را در قسمت میانی آئورت توراسیک نزولی (پیکان) نشان می دهد.

¹³ Longitudinal view

¹⁴ Saccular aneurysm