

## Retinal Artery Embolism Considering Bicuspid Aortic Valve

Tahereh Saedi<sup>1</sup> , Shahram Kargar<sup>1</sup> , Jamal Mosavi<sup>1</sup> , Sedigheh Saedi<sup>1\*</sup> 

<sup>1</sup> Shahid Rajaei Cardiovascular Research, Education and Treatment Center, Iran University of Medical Sciences, Tehran, Iran

---

### Article Info

**Article type:**  
Research article

**Article History:**

Received: 09 April 2022  
Revised: 30 July 2022  
Accepted: 13 September 2022  
Published Online: 26 February 2023

**\* Correspondence to:**

Sedigheh Saedi  
Shahid Rajaei Cardiovascular  
Research, Education and  
Treatment Center, Iran University  
of Medical Sciences, Tehran, Iran.  
Email:  
amin.sedsaedi@gmail.com

---

### ABSTRACT

**Introduction:** The aortic valve has usually three cusps. The aortic valve regulates blood flow, and it opens to let blood flow from the left ventricle to the aorta (systole), and it closes to prevent blood from flowing in the wrong direction (diastole).

**Material & Methods:** Bicuspid aortic valve (BAV) is a common congenital disease in which the aortic valve has only two valves. Due to this disorder and non-parallel opening and closing, the valve will not function properly. However, the function is usually proper that patients have normal clinical conditions for several years without noticing any visible signs or symptoms. This disease is presented as a sporadic or hereditary form, and it has been observed in 9% of the first-degree relatives of the affected. BAV is frequently discovered during the echocardiography performed for another indication or after developing complications. Affected patients are at risk of progressive aortic stenosis, aortic regurgitation, aortopathy with aortic aneurysm or dissection and endocarditis. There are also associated congenital anomalies including coarctation of aorta. Due to the progressive and asymptomatic nature of the disease, annual echocardiography to check valve function and CT scan or magnetic resonance imaging (MRI) to check aortic aneurysm is recommended.

(Ethic Code: IR.RHC.REC.1399.083)

**Findings:** Calcium deposits gradually on the valve in patients with different degrees of aortic valve stenosis due to damage to the endothelium and degenerative valvular tissue. One of the uncommon but serious complications of BAV is systemic embolism owing to these deposits to various organs, including cerebral vessels and retinal artery. Embolism may occur even earlier and from a valve that is not yet ready for surgery according to existing signs and symptoms. In these cases, clinical decision-making for early valve replacement can be challenging.

**Discussion & Conclusion:** This study investigated a case of a young athlete male presenting with sudden onset unilateral visual loss. The echocardiography results showed degenerative changes and calcification of the aortic valve considering BAV without severe stenosis that was identified incidentally.

**Keywords:** Bicuspid aortic valve, Congenital heart disease, Retinal embolism, Systemic embolism

---

➤ **How to cite this paper**

Saedi T, Kargar S, Mosavi J, Saedi S. Retinal Artery Embolism Considering Bicuspid Aortic Valve. Journal of Ilam University of Medical Sciences. 2023;31(1): 13-18.



© The Author(s)

Publisher: Ilam University of Medical Sciences

## آمبولی شریان رتین در زمینه دریچه آنورت دو لته

**ID****ID****ID****ID**طاهره سعیدی<sup>۱</sup>, شهرام کارگر<sup>۱</sup>, جمال موسوی<sup>۱</sup>, صدیقه سعیدی<sup>\*</sup><sup>۱</sup> مرکز تحقیقاتی، آموزشی و درمانی قلب و عروق شهید رجایی، دانشگاه علوم پزشکی ایران، تهران، ایران**چکیده****اطلاعات مقاله****نوع مقاله: پژوهشی**

تاریخ دریافت: ۱۴۰۱/۰۱/۲۰

تاریخ ویرایش: ۱۴۰۱/۰۵/۰۸

تاریخ پذیرش: ۱۴۰۱/۰۶/۲۲

تاریخ انتشار: ۱۴۰۱/۱۲/۰۷

**مقدمه:** دریچه آنورت به صورت طبیعی سه لته دارد. باز و بسته شدن طبیعی دریچه آنورت موجب تنظیم مؤثر جریان خون می‌شود و به خون اجازه دهد که در فاز سیستول، از قلب به سوی آنورت جریان یابد و در فاز دیاستول، از برگشت خون به درون قلب جلوگیری گردد.

**مواد و روش ها:** دریچه آنورت دو لته نوعی بیماری شایع مادرزادی است که در آن، دریچه آنورت تنها دو لته دارد. به علت این اختلال و باز و بسته شدن غیر قرینه، دریچه عملکرد مناسبی نخواهد داشت، البته معمولاً عملکرد بهاندازه ای کافی است که مبتلایان تا چندین سال، بدون ایجاد علائم با نشانه های قبل مشاهده، شرایط کلینیکی طبیعی داشته باشند. این بیماری به صورت اسپورادیک یا ارثی مشاهده می گردد و در ۹ درصد نزدیکان درجه اول مبتلایان دیده شده است. دریچه آنورت دو لته معمولاً در سنین بزرگسالی به صورت اتفاقی و حین اکوکاردیو گرافی که به علت دیگری انجام شده است یا پس از ایجاد عوارض تشخیص داده می شود. این عوارض غالباً تنگی و نارسانی دریچه آنورت، اتساع پیش رونده آنورت صعودی و ایجاد آنوریسم، پارگی در آنورت، اندوکاردیت یا عفونت دریچه آنورت است؛ همچنین در افرادی که دچار بیماری دریچه آنورت دو لته هستند، ممکن است مسیر شریان های کرونری غیر طبیعی باشد؛ یا سایر بیماری های مادرزادی قلب از جمله کوارکاتاسیون آنورت به صورت همراهی وجود داشته باشد. با توجه به طبیعت پیش رونده و بی علامت بیماری، تصویربرداری دست کم سالانه با اکوکاردیو گرافی برای بررسی عملکرد دریچه و سی تی اسکن یا تصویربرداری مغنتیک رزونانس (MRI) برای بررسی آنوریسم آنورت توصیه می شود.

**یافته ها:** در بیمارانی که تنگی دریچه آنورت با درجات مختلف ایجاد شده است، به علت صدمه اندوتیوم و بافت دریچه ای دژنراتیو، به تدریج رسوب کلسیم روی دریچه اتفاق می افتد. یکی از عوارض ناشایع اما جدی بیماری دریچه آنورت دو لته، آمبولی سیستمیک از این رسوبات به ارگان های مختلف از جمله عروق مغزی و شریان رتین است. آمبولی ممکن است حتی در مراحل اولیه تر و از دریچه ای که هنوز بر اساس راهنمایی های موجود زمان جراحی آن فرا نرسیده است، اتفاق بیند. در این موارد، تصمیم گیری بالینی برای تعویض زودهنگام دریچه می تواند چالش برانگیز باشد.

**واژه های کلیدی:** سینامیک اسید، دمانس، تری متیل تین، استیل کولین استراز، موش صحرایی

**نویسنده مسئول:**

صدیقه سعیدی

مرکز تحقیقاتی، آموزشی و درمانی  
قلب و عروق شهید رجایی، دانشگاه  
علوم پزشکی ایران، تهران، ایران.**Email:**

sedsaeedi@gmail.com

**استناد:** سعیدی، طاهره؛ کارگر، شهرام؛ موسوی، جمال؛ سعیدی، صدیقه. آمبولی شریان رتین در زمینه دریچه آنورت دو لته. مجله دانشگاه علوم پزشکی ایلام، فروردین ۱۴۰۲ (۱)۱۲: ۱-۱۲.



علامت و بدون سابقه بیماری می‌پردازیم که با نایینایی ناگهانی یک طرفه مراجعه کرد و در بررسی‌های به عمل آمده، دریچه آنورت دو لته بدون تنگی شدید داشت.

### گزارش مورد

بیمار آقای ۳۲ ساله، وزشکار، با وضعیت سلامتی مناسب و بدون هیچ ریسک فاکتور قلبی، به طور ناگهانی دچار نایینایی کامل و بدون درد در چشم راست می‌شود. در معاینات چشم‌پزشکی، دید چشم چپ ۲۰/۲۰ و بینایی چشم راست در حد درک نور بود. فشار داخل چشمی بیمار با استفاده از تونومتری، در محدوده طبیعی ۱۲ میلی‌متر جیوه گزارش گردید. در معاینات کامل چشم‌پزشکی، ایسکمی شدید شبکیه در اثر انسداد شریان مرکزی رتین تشخیص داده شد و با توجه به مراجعة بیمار پس از ۱۵ ساعت از شروع علائم و گذشت زمان طلا بی برای دادن داروهای ترموبولیتیک کاندید درمان کانسرواتیو و به سرویس قلب، برای بررسی بیشتر از نظر علل قلبی و عروقی آمبولی سیستمیک ارجاع گردید.

بیمار پس از پذیرش در بیمارستان، تحت بررسی کامل علل احتمالی آمبولی سیستمیک قرار گرفت. بررسی‌های نورولوژی از جمله MRI عروق مغزی و سونوگرافی عروق کاروتید همگی در محدوده طبیعی بودند. در بررسی روماتولوژی همه آزمایش‌ها از نظر علل و اسکولیتی و نیز سطح فاکتورهای هیپرکوآگولا نت ایجاد کننده افزایش (Systemic Hypercoagulation) انعقادپذیری سیستمیک منفی بودند.

در بررسی قلبی عروقی و در الکتروکاردیوگرافی به عمل آمده، بیمار ریتم سینوسی منظم داشت. در معاینه فیزیکی، سوفل III/VI سیستولیک در کثارة راست استرنوم و در فضای بین دنده‌ای چهارم قابل شنیدن بود. در بررسی شرح حال و سابقه خانوادگی، برادر ایشان به علت بیماری دریچه آنورت تحت جراحی تعویض دریچه قرار گرفته بود. بیمار تحت اکوکاردیوگرافی قرار گرفت که اندازه و عملکرد سیستولی بطن چپ (Ejection Fraction) ۵۵

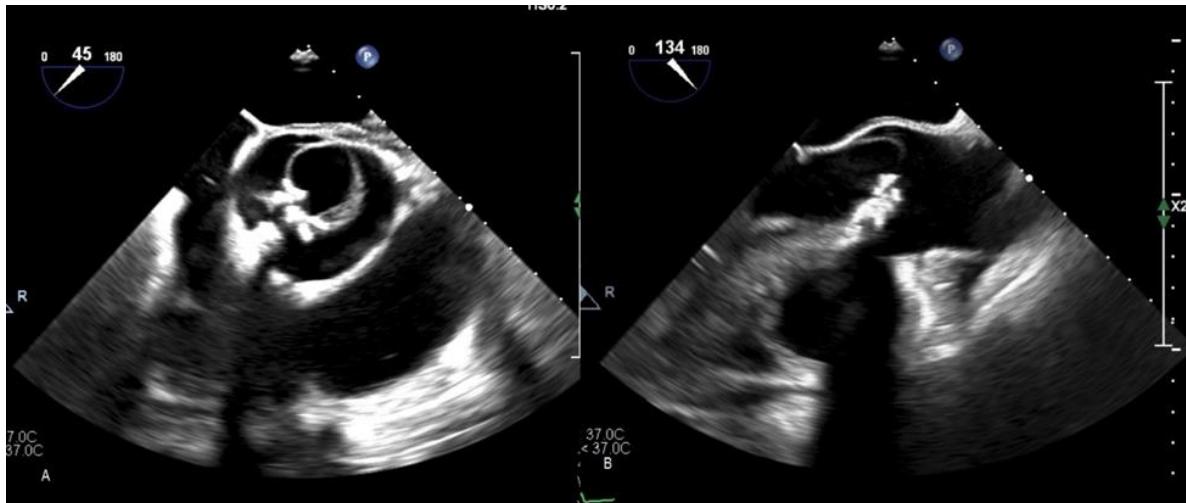
بیماری دریچه آنورت دو لته نوعی بیماری مادرزادی است که معمولاً در سنین بزرگ‌سالی به صورت اتفاقی یا پس از ایجاد علامت تشخیص داده می‌شود. دریچه این بیماران به علت اختلال ساختاری، مستعد تغییرات دژنراتیو، رسوب کلسيفيکاسيون و تغیيرات دژنراتیو اين افراد را در معرض آمبولی سیستمیک از رسوبات روی دریچه قرار می‌دهد. راهنمایی موجود انجام جراحی تعویض دریچه آنورت را در صورت تنگی یا نارسایی شدید علامت دار یا اندازه آنورت صعودی بیش از ۵/۵ سانتی‌متر توصیه می‌کنند؛ اما ممکن است عوارضی از جمله آمبولی سیستمیک در افرادی ایجاد گردد که هنوز به معیارهای تعریف شده برای تعویض دریچه نرسیده‌اند. در این موارد، تصمیم گیری برای تعویض دریچه با دریچه فلزی و مشکلات ذاتی ناشی از آن، از جمله نیاز به آنتی‌کواگولاسیون در همه طول عمر و احتمال افزایش یافتن اندوکاردیت چالش‌برانگیز است (۱، ۲).

انسداد شریان رتین در چشم یکی از علل نایینایی ناگهانی است که معمولاً منشأ آمبولیک دارد. این آمبولی‌ها اغلب در بیماران با سابقه بیماری قلبی از جمله تنگی‌های دریچه‌ای قابل توجه، آریتمی‌ها و نارسایی قلبی بدون دریافت آنتی‌گولان کافی، پس از پروسیجرهای قلبی مانند آثیوگرافی یا اعمال جراحی قلبی روی شریان و قوس آنورت با تغییرات اترواسکلروتیک یا دژناتیو آنورت رخ می‌دهد (۱، ۲). درصد بالایی از موارد این آمبولی‌ها بدون علامت بهبود می‌یابند، به طوری که شیوع این اختلال کمتر از حد واقعی تخیین زده می‌شود. آمبولی سیستمیک از دریچه آنورتی که تنگی شدید ندارد، به شریان رتین نادر است و موارد گزارش شده در حد گزارش‌های موردي است؛ اما همین موارد نادر نیز می‌تواند به از دست رفتن کامل بینایی یک چشم برای بقیه زندگی فرد منجر گردد (۱، ۲).

در این گزارش موردی، به معرفی آقای جوان بدون

نارسایی آن در حد خفیف تا متوسط گزارش گردید. اندازه آئورت صعودی طبیعی و عملکرد سایر دریچه‌ها مناسب بود (شکل شماره ۱).

درصد و عملکرد بطن راست طبیعی بود. دریچه آئورت دو لقی بود و روی لقی ضخیم شده آن اجزای دژنراتیو متعدد و متخرک همراه با رسوب کلسیم قابل توجه دیده شد. میزان تنگی دریچه در حد متوسط (mean gradient: 26mmHg,



شکل شماره ۱. نمای (A) long axis و (B) short axis از دریچه آئورت در ترانس ازو فازیال اکو کاردیو گرافی که نشان دهنده آئورت دو لقی به همراه تغییرات دژنراتیو و کلسیفیکاسیون است.

آئورت بود. اندازه آئورت صعودی ۴۳ میلی متر گزارش شد که نیازمند مداخله نبود (شکل شماره ۲).

سی تی آنژیو گرافی آئورت که برای بررسی دیلاتاسیون آئورت انجام گرفت، نشان دهنده کلسیفیکاسیون گستردۀ



شکل شماره ۲. نمای (A) Axial و (B) Sagittal از دریچه آئورت در CT و کلسیفیکاسیون شدید روی دریچه آئورت (AO)، بطن چپ (LV)، بطن راست (RV)

عارضه بود و بیمار پس از ۵ روز از گذشت عمل جراحی، با حال عمومی خوب مرخص شد. در پیگیری یک سال پس جراحی، شرایط بالینی مناسبی دارد؛ اما متأسفانه دید چشم راست وی در ویزیت‌های بعدی چشم پزشکی، به علت آثار برگشت‌ناپذیر ایسکمی اولیه، بهبود چشم گیری نداشته است.

با توجه به انسداد عروقی و شواهد تغییرات دژنراتیو گستردۀ دریچه آئورت، علی‌رغم نبود تنگی یا نارسایی شدید و بر اساس تصمیم‌گیری Heart Team، بیمار تحت عمل جراحی تعویض دریچه آئورت با دریچه پروسستیک سنت‌جود سایز ۲۵ قرار گرفت. دوره پس جراحی بدون

سیستول به طور ذاتی کمتر از دریچه های سه لقی باز می شود؛ همچنین لت های دو گانه این دریچه ها در دیاستول مانند دریچه طبیعی مقابله هم قرار نمی گیرند (malcoaptation) و علاوه بر ایجاد درجات مختلف از نارساای آثرت در کنار نحوه باز شدن سیستولی دریچه، باعث تروماتیزه شدن لیف ها می شوند. این ترموماهای مکرر علاوه بر روند ذاتی پیش رو نهاده بیماری طی زمان، باعث تشدید ضخامت لیفلت ها و رسوب کلیسیم به شکل و درجات مختلف در لبه لتها می شود (۹، ۱۰). این ساختارهای دژنره در قلب می توانند در سطح خود تجمعاتی از پارتیکل های ترومبوze با احتمال آمبولیزه شدن تشکیل دهد (۲، ۵، ۸). در بررسی ساختاری، این آمبولی ها معمولاً متشکل از بافت دژنره کلیسمی و فیریلین هستند که از نظر ساختاری با آمبولی های دیگر با زمینه آریتمی و درگیری دیگر ساختارهای قلبی که عمدتاً حاوی ترومبوز است، تفاوت دارند (۳).

مشکل بالینی مهم در نحوه درمان این بیماران، نیاز به تعویض دریچه ای بدون تنگی یا نارساای شدید است. از سویی، دیده شده است که اپیزو دهای استروک علی رغم درمان آنتی پلاکت و آنتی کوآگولان که البته مصرف آنها در این بیماران هنوز مورد بحث است، تکرار پذیر است و استروک های بعدی ممکن است عوارض شدید و حتی تهدیدگر حیات داشته باشند (۳). بر اساس این و با توجه به بررسی های موجود انجام گرفته، در بیشتر مراکز ثالثیه به تعویض دریچه در این بیماران توصیه می شود (۱، ۳، ۸، ۹). با توجه به شیوع بیماری در فامیل درجه اول، غربالگری با اکو کاردیو گرافی باید به خانواده مبتلایان توصیه گردد (۱).

### بحث و نتیجه گیری

بیماران با دریچه آثرت دو لقی با تغییرات دژنراتیو و کلیسیفیکا سیون، در معرض وقایع عروقی انسدادی در سنین جوانی هستند. در صورت آمبولی سیستمیک از جمله آمبولی شریان رتین که نوعی استروک حاد به شمار می آید، به تعویض دریچه با هر شدتی از انسداد یا نارساای آثرت برای جلوگیری از اپیزو دهای بعدی استروک توصیه می شود.

از نظر آناتومیک، شریان رتین از شریان کاروتید داخلی منشعب می شود. انسداد ناگهانی شریان رتین نوعی سکته حاد مغزی (acute stroke) (به شمار می آید و مدیریت و برخورد با آن مانند سکته مغزی است. بررسی کامل علل مختلفی که در موارد سکته حاد مغزی انجام می شود، در این بیماران نیز باید صورت پذیرد (۲).

در رأس علل مسبب آمبولی سیستمیک بیماری های قلبی عروقی از جمله آریتمی ها (شایع ترین مورد ریتم های نامنظم دهلیزی یا atrial fibrillation)، در گیری های ساختاری قلب، بیماری شریان آثرت و دیگر عروق بزرگ از جمله تغییرات آتروواسکلروتیک در قوس و شریان آثرت، بیماری های التهابی و واسکولیت ها، در گیری عفونی دریچه ها و دیگر ساختارهای قلب و تغییرات فاکتور های خونی با افزایش استعداد انعقاد (hypercoagulability state) است (۲، ۳). سکته مغزی و ارسال آمبولی می تواند پس از پروسیجر های مختلفی که روی قلب و شریان ها انجام می گیرد، اتفاق یافتد و به تازگی و با پیشرفت های بوجود آمده پروسیجر هایی مانند ترمیم آثرت اندوواسکولار توراسیک (TEVAR)، جایگزینی دریچه آثرت به روش ترانس آئورتیک (TAVI)، آنژیو گرافی و آنژیو پلاستی روى عروق کلسفیه شده کرونر و آثرت، جراحی با پس شریان های کرونری (CABG) و جراحی های دریچه ای قلب با تعداد بالا انجام می شود (۳-۱).

انسداد شریان رتین در اثر آمبولی از دریچه قلب، معمولاً از دریچه های میترال و آثرت با تنگی شدید رخ می دهد و اندیکاسیونی برای مداخله است (۳). دریچه آثرت دو لقی از شایع ترین بیماری های دریچه ای مادرزادی در سنین بزرگ سالی است (۴). در آثرت دو لقی فشار مزمن (shear stress) و به دنبال آن، تغییرات التهابی وارده بر زیرساخت های بافت همبند (به ویژه فیریلین)، باعث عوارض دریچه ای و آثر توپاتی می شود (۵-۷). دریچه دو لقی ممکن است معیار های پاراکلینیک و بالینی تنگی شدید آثرت را نداشته باشد؛ اما به علت نحوه باز شدن لتها به صورت یکی در

## تشکر و قدردانی

بدین وسیله از مرکز تحقیقاتی، آموزشی و درمانی قلب و عروق شهید رجایی برای همکاری و تأمین امکانات تشکر به عمل می آید.

کد اخلاق: IR.RHC.REC.1399.083

## References

- Oliveira-Filho J, Massaro AR, Yamamoto F, Bustamante L, Scuff M. Stroke as the first manifestation of calcific aortic stenosis. *Cerebrovasc Dis* 2000;10:413-6. doi: 10.1159/000016099.
- Mac Grory B, Lavin P, Kirshner H, Schrag M. Thrombolytic Therapy for Acute Central Retinal Artery Occlusion. *Stroke* 2020;51:687-95. doi: 10.1161/STROKEAHA.119.027478.
- Ramakrishna G, Malouf JF, Younge BR, Connolly HM, Miller FA. Calcific retinal embolism as an indicator of severe unrecognised cardiovascular disease. *Heart* 2005;91:1154-7. doi: 10.1136/hrt.2004.041814.
- Mahadevia R, Barker AJ, Schnell S, Entezari P, Kansal P, Fedak PW, et al. Bicuspid aortic cusp fusion morphology alters aortic three-dimensional outflow patterns, wall shear stress, and expression of aortopathy. *Circulation* 2014;129:673-82. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.003026.
- Manno G, Bentivegna R, Morreale P, Nobile D, Santangelo A, Novo S, et al. Chronic inflammation: A key role in degeneration of bicuspid aortic valve. *J Mol Cell Cardiol* 2019;130:59-64. doi: 10.1016/j.yjmcc.2019.03.013.
- Mahajan N, Khetarpal V, Afonso L. Stroke secondary to calcific bicuspid aortic valve: case report and literature review. *J Cardiol* 2009;54:158-61. doi: 10.1016/j.jcc.2008.10.011.

- Khetarpal V, Mahajan N, Madhavan R, Batra S, Mopala P, Sagar A, et al. Calcific aortic valve and spontaneous embolic stroke: a review of literature. *J Neurol Sci* 2009;287:32-5. doi: 10.1016/j.jns.2009.07.018.
- Natale F, Aronne L, Credendino M, Siciliano A, Allocca F, Weisz SH, et al. Which is the correct management of patients with asymptomatic severe calcific aortic stenosis after symptomatic spontaneous calcium cerebral embolism? *J Cardiovasc Med* 2011;12:428-9. doi: 10.2459/JCM.0b013e328344bcc7.
- Maggiore PL, Turnbull AH, Passage J, McQuillan BM, Teh M. Transient occlusion of the right coronary artery by a calcific bicuspid aortic valve mass - An interesting case of inferior STEMI. *J Cardiol Cases* 2016;14:40-42. doi: 10.1016/j.jccase.2016.03.018.