

Retinal Artery Embolism Considering Bicuspid Aortic Valve

Tahereh Saedi¹ , Shahram Kargar¹ , Jamal Mosavi¹ , Sedigheh Saedi^{1*} 

¹ 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.

آمبولی شریان رتین در زمینه درجه آنورت دو لتی

طاهره ساعدی^۱ ID، شهرام کارگر^۱ ID، جمال موسوی^۱ ID، صدیقه ساعدی^{۱*} ID

^۱ 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

نویسنده مسئول:

صدیقه ساعدی

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

Email:

sedsaedi@gmail.com

مقدمه: درجه آنورت به صورت طبیعی سه لت دارد. باز و بسته شدن طبیعی درجه آنورت موجب تنظیم مؤثر جریان خون می شود 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: درجه آنورت دو لتی نوعی بیماری شایع مادرزادی است که در آن، درجه آنورت تنها دو لت دارد. به علت این اختلال و باز و بسته شدن غیر قرینه، درجه عملکرد مناسبی نخواهد داشت، البته معمولاً عملکرد به اندازه ای کافی است که مبتلایان تا چندین سال، بدون ایجاد علائم یا نشانه های قابل 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. درجه آنورت دو لتی معمولاً در سنین بزرگ سالی به صورت اتفاقی و حین اکوکاردیوگرافی که به علت دیگری انجام شده است یا پس از ایجاد عوارض تشخیص داده می شود. این عوارض غالباً تنگی و نارسایی درجه آنورت، اتساع پیش رونده آنورت صعودی و ایجاد آنوریسم، پارگی در آنورت، اندوکاردیت یا عفونت درجه آنورت است؛ همچنین در افرادی که دچار بیماری درجه آنورت دو لتی هستند، ممکن است مسیر شریان های کرونری غیر طبیعی باشد؛ یا سایر بیماری های مادرزادی قلب از جمله کوآرکتاسیون آنورت به صورت همراهی وجود داشته باشند. با توجه به طبیعت پیش رونده و بی علامت بیماری، تصویربرداری دست کم سالانه با اکوکاردیوگرافی برای بررسی عملکرد درجه و سی تی اسکن یا تصویربرداری مگنتیک رزونانس (MRI) برای بررسی آنوریسم آنورت توصیه می شود.

یافته ها: در بیمارانی که تنگی درجه آنورت با درجات مختلف ایجاد شده است، به علت صدمه اندوتلیوم و بافت درجه ای دژنراتیو، به تدریج رسوب کلسیم روی درجه اتفاق می افتد. یکی از عوارض ناشایع اما جدی بیماری درجه آنورت دو لتی، 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 درجه ای که هنوز بر اساس راهنماهای موجود زمان جراحی آن فرا نرسیده است، اتفاق بیفتد. در این موارد، تصمیم گیری بالینی برای تعویض زود هنگام درجه می تواند چالش برانگیز باشد.

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

استناد: ساعدی، طاهره؛ کارگر، شهرام؛ موسوی، جمال؛ ساعدی، صدیقه. آمبولی شریان رتین در زمینه درجه آنورت دو لتی. مجله دانشگاه علوم پزشکی ایلام، فروردین ۱۴۰۲؛ ۳۱(۱): ۱-۱۲.

علامت و بدون سابقه بیماری می‌پردازیم که با ناینبایی ناگهانی یک‌طرفه مراجعه کرد و در بررسی‌های به‌عمل آمده، درجه آتورت دو لنبی بدون تنگی شدید داشت.

گزارش مورد

بیمار آقای ۳۲ ساله، ورزشکار، با وضعیت سلامتی مناسب و بدون هیچ ریسک فاکتور قلبی، به‌طور ناگهانی دچار ناینبایی کامل و بدون درد در چشم راست می‌شود. در معاینات چشم پزشکی، دید چشم چپ ۲۰/۲۰ و بینایی چشم راست در حد درک نور بود. فشار داخل چشمی بیمار با استفاده از تونومتري، در محدوده طبیعی ۱۲ میلی‌متر جیوه گزارش گردید. در معاینات کامل چشم پزشکی، ایسکمی شدید شبکیه در اثر انسداد شریان مرکزی رتین تشخیص داده شد و با توجه به مراجعه بیمار پس از ۱۵ ساعت از شروع علائم و گذشت زمان طلایی برای دادن داروهای ترومبولیتیک 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 هیپرکواگولانت ایجادکننده افزایش انعقادپذیری سیستمیک (Systemic Hypercoagulation) منفی بودند.

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

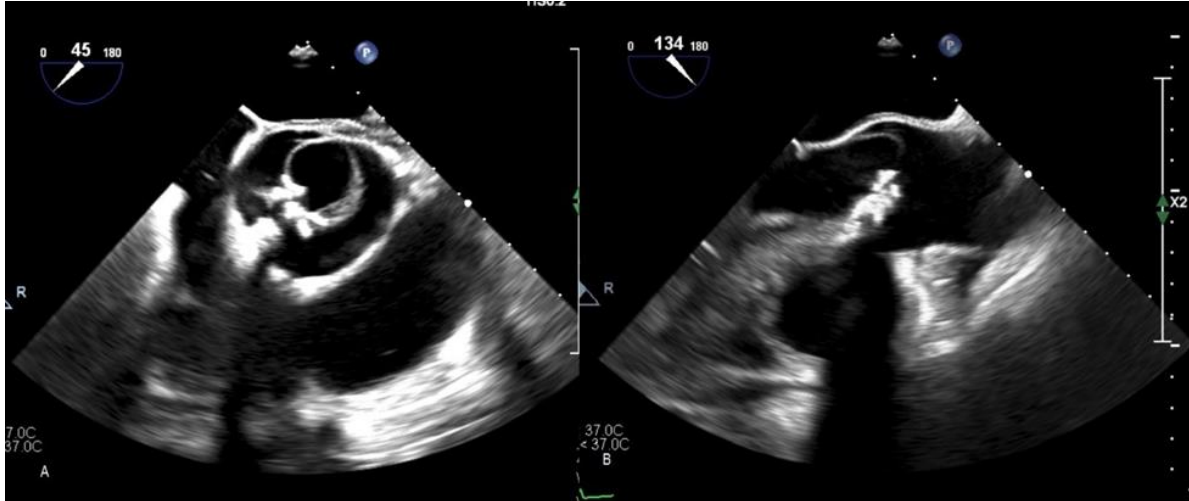
بیماری درجه آتورت دو لنبی نوعی بیماری مادرزادی است که معمولاً در سنین بزرگ‌سالی به‌صورت اتفاقی یا پس از ایجاد علائم تشخیص داده می‌شود. درجه این بیماران به علت اختلال ساختاری، مستعد تغییرات دژنراتیو، رسوب کلسیم، انسداد و نارسایی پیش‌رونده با افزایش سن است؛ همچنین این بیماران دچار نوعی آتورت پاتی و در معرض ایجاد انوریسم و دیسکسیون در آتورت صعودی‌اند. وجود کلسیفیکاسیون و تغییرات دژنراتیو این افراد را در معرض آمبولی سیستمیک از رسوبات روی درجه قرار می‌دهد. راهنماهای موجود انجام جراحی تعویض درجه آتورت را در صورت تنگی یا نارسایی شدید علامت‌دار یا اندازه آتورت صعودی بیش از ۵/۵ سانتیمتر توصیه می‌کنند؛ اما ممکن است عوارضی از جمله آمبولی سیستمیک در افرادی ایجاد گردد که هنوز به معیارهای تعریف‌شده برای تعویض درجه نرسیده‌اند. در این موارد، تصمیم‌گیری برای تعویض درجه با درجه 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 ناینبایی ناگهانی است که معمولاً منشأ آمبولیک دارد. این آمبولی‌ها اغلب در بیماران با سابقه بیماری قلبی از جمله تنگی‌های درجه‌ای قابل توجه، آریتمی‌ها و نارسایی قلبی بدون دریافت آنتی‌گولان کافی، پس از پروسیجرهای قلبی مانند آتریوگرافی یا اعمال جراحی قلبی روی شریان و قوس آتورت با تغییرات اترواسکلروتیک یا دژنراتیو آتورت رخ می‌دهد (۱، ۲). درصد بالایی از موارد این آمبولی‌ها بدون علامت بهبود می‌یابند، به‌طوری‌که شیوع این اختلال کمتر از حد واقعی تخمین زده می‌شود. آمبولی سیستمیک از درجه آتورتی که تنگی شدید ندارد، به شریان رتین نادر است و موارد گزارش شده در حد گزارش‌های موردی 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

درصد و عملکرد بطن راست طبیعی بود. دریچه آئورت دو لتی بود و روی لتهای ضخیم شده آن اجزای دژنراتیو متعدد و متحرک همراه با رسوب کلسیم قابل توجه دیده شد. میزان تنگی دریچه در حد متوسط (mean gradient:26mmHg, peak gradient:38mmHg) و نارسایی آن در حد خفیف تا متوسط گزارش گردید. اندازه آئورت صعودی طبیعی و عملکرد سایر دریچهها مناسب بود (شکل شماره ۱).

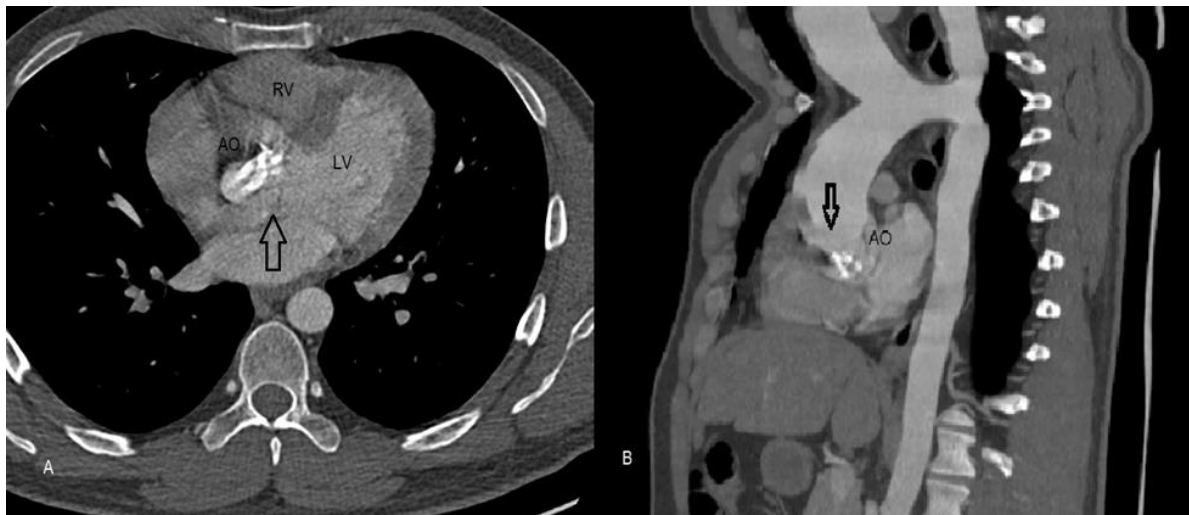
درصد و عملکرد بطن راست طبیعی بود. دریچه آئورت دو لتی بود و روی لتهای ضخیم شده آن اجزای دژنراتیو متعدد و متحرک همراه با رسوب کلسیم قابل توجه دیده شد. میزان تنگی دریچه در حد متوسط (mean gradient:26mmHg, peak gradient:38mmHg) و نارسایی آن در حد خفیف تا متوسط گزارش گردید. اندازه آئورت صعودی طبیعی و عملکرد سایر دریچهها مناسب بود (شکل شماره ۱).



شکل شماره ۱. نمای short axis(A) و long axis(B) از دریچه آئورت در ترانس ازوفازیاکوکاردیوگرافی که نشان دهنده آئورت دو لتی 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 آنژیوگرافی آئورت که برای بررسی دیلاتاسیون آئورت انجام گرفت، نشان دهنده کلسیفیکاسیون گسترده



شکل شماره ۲. نمای Axial (A) و Sagittal (B) 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 ویزیت های بعدی چشم پزشکی، به علت آثار برگشت ناپذیر ایسکمی اولیه، بهبود چشم گیری نداشته است.

با توجه به انسداد عروقی و شواهد تغییرات دژنراتیو گسترده دریچه آئورت، علی رغم نبود تنگی یا نارسایی شدید و بر اساس تصمیم گیری Heart Team، بیمار تحت عمل جراحی تعویض دریچه آئورت با دریچه پروستتیک سنت جود سایز ۲۵ قرار گرفت. دوره پس جراحی بدون

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)، درگیری های ساختاری قلب، بیماری شریان آئورت و دیگر عروق بزرگ از جمله تغییرات آترواسکلروتیک در قوس و شریان آئورت، بیماری های التهابی و واسکولیت ها، درگیری عفونی دریچه ها و دیگر ساختارهای قلب و تغییرات فاکتورهای خونی با افزایش استعداد انعقاد (hypercoagulability state) است (۳، ۲).

سکته مغزی و ارسال آمبولی می تواند پس از پروسیجرهای مختلفی که روی قلب و شریان ها انجام می گیرد، اتفاق بیفتد و به تازگی و با پیشرفت های به وجود آمده پروسیجرهایی مانند ترمیم آئورت اندوواسکولار توراسیک (TEVAR)، جایگزینی دریچه آئورت به روش ترانس آئورتیک (TAVI)، آنژیوگرافی و آنژیوپلاستی روی عروق کلسیفیه شده کرونر و آئورت، جراحی بای پاس 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 آئورت با تنگی شدید رخ می دهد و اندیکاسیونی برای مداخله است (۳). دریچه آئورت دو لتی از شایع ترین بیماری های دریچه ای مادرزادی در سنین بزرگ سالی است (۴). در آئورت دو لتی فشار مزمن (shear stress) و به دنبال آن، تغییرات التهابی وارده بر زیرساخت های بافت همبند (به ویژه فیبریلین)، باعث عوارض دریچه ای و آئورتوپاتی می شود (۷-۵). دریچه دو لتی ممکن است معیارهای پاراکلینیک و بالینی تنگی شدید آئورت را نداشته باشد؛ اما به علت نحوه باز شدن لتهای به صورت بیضی در

سیستول به طور ذاتی کمتر از دریچه های سه لتی باز می شود؛ همچنین لتهای دو گانه این دریچه ها در دیاستول مانند دریچه طبیعی مقابل هم قرار نمی گیرند (malcoaptation) و علاوه بر ایجاد درجات مختلف از نارسایی آئورت در کنار نحوه باز شدن سیستولی دریچه، باعث تروماتیزه شدن لیف ها می شوند. این تروماهای مکرر علاوه بر روند ذاتی پیش رونده بیماری طی زمان، باعث تشدید ضخامت لیفلتهای و رسوب کلسیم به شکل و درجات مختلف در لتهای می شود (۹، ۵، ۴). این ساختارهای دژنره در قلب می تواند در سطح خود تجمعاتی از پارتیکل های ترومبوزه با احتمال آمبولیزه شدن تشکیل دهد (۸، ۵، ۲). در بررسی ساختاری، این آمبولی ها معمولاً متشکل از بافت دژنره کلیسمی و فیبریلین 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، ۲).

مشکل بالینی مهم در نحوه درمان این بیماران، نیاز به تعویض دریچه ای بدون تنگی یا نارسایی شدید است. از سویی، دیده شده است که اپیزودهای 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، ۲). 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 (۹، ۸، ۳، ۱). با توجه به شیوع بیماری در فامیل درجه اول، غربالگری با اکوکاردیوگرافی باید به خانواده مبتلایان توصیه گردد (۱).

بحث و نتیجه گیری

بیماران با دریچه آئورت دو لتی با تغییرات دژنراتیو و کلسیفیکاسیون، 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 نارسایی آئورت برای جلوگیری از اپیزودهای بعدی استروک توصیه می شود.

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.

تعارض منافع

هیچگونه تعارض منافع وجود ندارد.

کد اخلاق: IR.RHC.REC.1399.083

References

- Oliveira-Filho J, Massaro AR, Yamamoto F, Bustamante L, Scaff 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.jjcc.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, Weizs 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.