

گزارش ۳ بیمار مبتلا به تونل آئورت به بطن چپ

چکیده

تونل آئورت به بطن چپ یک ناهنجاری مادرزادی نادر می‌باشد که در آن ارتباط غیرطبیعی بین آئورت صعودی و قسمت خروجی بطن چپ وجود دارد و در نتیجه آن، بار حجمی بطن چپ ایجاد می‌شود. علائم بالینی آن شبیه نارسایی آئورت بوده بنابراین افتراق این دو بیماری از هم دارای اهمیت است، چون بر خلاف نارسایی آئورت درمان جراحی زودهنگام لازم و ضروری می‌باشد. در این مقاله ۳ بیمار مبتلا به این ناهنجاری قلبی از نظر یافته‌های بالینی، رادیوگرافی قفسه سینه، الکتروکاردیوگرافی، اکوکاردیوگرافی و کاتتریسیم قلبی مورد مطالعه قرار گرفتند. هر سه بیمار پسر بودند که ۲ مورد به دلیل داشتن سوفل قلبی و ۱ مورد به علت تنگی نفس ارجاع شده بودند. اتساع بطن چپ، آئورت صعودی و قوس آئورت در هر سه بیمار وجود داشت. با عمل جراحی قلب باز در هر سه بیمار تونل ترمیم شد و در ۱ مورد به دلیل غیرطبیعی بودن لتهای دریچه آئورت، در زمان ترمیم تونل، تعویض دریچه آئورت نیز صورت گرفت.

دکتر پریدخت نخستین داوری I

دکتر محمدیوسف اعرابی مقدم I

*دکتر شاهرخ رجائی II

دکتر محمدحسین ترابی نژاد III

کلیدواژه‌ها: ۱- تونل آئورت به بطن چپ ۲- نارسایی دریچه آئورت
۳- ناهنجاری مادرزادی

مقدمه

لازم به ذکر است که این ناهنجاری در جنس مذکر شایعتر از جنس مؤنث دیده می‌شود (۷ و ۸). این ناهنجاری معمولاً در دوره شیرخوارگی با علائم نارسایی دریچه خود را نشان می‌دهد و گاهی نیز همراه با ناهنجاریهای دیگر قلبی مثل دریچه آئورت دو لتی، تنگی دریچه آئورت، انسداد راه خروجی بطن راست، باز بودن کانال شریانی و فقدان شریان کرونر راست دیده می‌شود، که شایعترین آنها ضایعات دریچه آئورت می‌باشد (۴ و ۵).

Aorto-Left Ventricular Tunnel (ALVT) یک ناهنجاری مادرزادی نادر می‌باشد (۱، ۲ و ۳) که از طریق ارتباط عروقی غیرطبیعی بین آئورت صعودی و بطن چپ باعث انحراف خون از دریچه آئورت می‌شود. این بیماری اولین بار در سال ۱۹۶۱ توسط Edward گزارش (۴) و در سال ۱۹۶۳ توسط Levy و همکارانش بطور مفصل شرح داده شد (۵). میزان شیوع بیماری ناشناخته بوده و در آخرین گزارش ۷۱ مورد آن در ۳۰ سال اخیر گزارش شده است (۶).

(I) استادیار و فوق تخصص قلب کودکان، بیمارستان شهید رجایی، خیابان ولی عصر، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران.
(II) استادیار و فوق تخصص قلب کودکان، بیمارستان کودکان گلشهر، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی بندرعباس (*مؤلف مسئول)
(III) استادیار و فوق تخصص قلب کودکان، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی کرمان.

در معاینه قفسه سینه در ۲ مورد برجستگی پریکاردیوم مشاهده شد، نبض محیطی جهنده در هر سه بیمار وجود داشت و لرزش (Thrill) سیستولی و دیاستولی در کانون آئورت و کناره چپ استرنوم در مورد سوم لمس شد.

در سمع قلب بیماران، صدای اول و دوم طبیعی بود و سوفل To and Fro در کانون آئورت و کناره چپ استرنوم شنیده می‌شد، معاینه سایبر دستگاههای بدن طبیعی بود.

در رادیوگرافی قفسه سینه اندازه قلب بزرگتر از حد طبیعی بود، بزرگی بطن چپ و شواهد گشادشدن آئورت صعودی و قوس آئورت وجود داشت اما خون‌گیری عروق ریوی طبیعی بود.

در الکتروکاردیوگرافی ریتم سینوسی طبیعی و شواهد هیپرتروفی بطن چپ مشاهده شد.

محور موج QRS در مورد اول و سوم به سمت چپ و در مورد دوم طبیعی بود.

در اکوکاردیوگرافی دو بعدی اتساع بطن چپ، آئورت صعودی و قوس آئورت وجود داشت و در اکوکاردیوگرافی رنگی و داپلر نارسایی شدید دریچه آئورت دیده شد.

در کاتتریسیم قلبی، اشباع خون و فشار حفره‌های قلبی طبیعی بود و اختلاف فشار سیستولیک و دیاستولیک آئورت در سه مورد به ترتیب ۷۰، ۶۰ و ۹۰ میلی‌متر جیوه به دست آمد.

در ونتریکولوگرافی قدرت انقباض بطن چپ طبیعی و افزایش ضخامت دیواره و اتساع آن دیده شده و تزریق ماده حاجب در ریشه آئورت، نارسایی شدید دریچه آئورت، اتساع آئورت صعودی و قوس آئورت را نشان داد.

بیماران جهت عمل جراحی قلب باز معرفی شدند که در عمل جراحی، در مورد اول و دوم لتهای دریچه آئورت طبیعی بود و تونل بین

محل تونل در آئورت صعودی در بالای منشا شریانهای کرونر بویژه در سمت راست می‌باشد اما در مواردی نیز در بالای شریان کرونر چپ گزارش شده است (۲ و ۳).

تونل از قسمت فوقانی دیواره بین بطنی زیر لتهای راست و چپ دریچه آئورت وارد بطن چپ می‌شود. این ارتباط معمولاً کوتاه و مستقیم است اما گاهی آنوریسمی می‌شود (۱).

معرفی بیماران

در این مطالعه گذشته‌نگر و توصیفی پرونده ۳ بیمار که با تشخیص ALVT در بیمارستان قلب شهید رجائی تهران تحت عمل جراحی قلب قرار گرفته بودند مورد بررسی قرار گرفت.

برای تمام بیماران بعد از گرفتن شرح حال و انجام معاینات بالینی، رادیوگرافی قفسه سینه، الکتروکاردیوگرام، اکوکاردیوگرافی، کاتتریسیم قلبی و آنژیوگرافی بطن چپ و آئورت صعودی انجام شده بود.

هر سه بیمار مورد مطالعه پسر بودند و سن بیماران در زمان عمل به ترتیب ۳، ۵/۵ و ۱۲ سال بوده است (تاریخ بستری و عمل جراحی در بیماران فوق به ترتیب اسفندماه ۱۳۷۶، شهریور ماه ۱۳۷۵ و اردیبهشت ماه ۱۳۷۱ بود.

مورد اول و دوم به ترتیب در سن ۳ ماهگی و ۱ سالگی در معاینه روتین و با توجه به سوفل قلبی آنها تشخیص داده شده بودند، اما مورد سوم بیماری بود که به دلیل تپش قلب، تنگی نفس و خستگی زودرس مراجعه کرده بود.

تمام بیماران خستگی زودرس و تنگی نفس در هنگام فعالیت داشتند در حالی که در گذشته آنها سابقه بیماری خاصی وجود نداشت.

مورد اول و دوم از رشد و تکامل طبیعی برخوردار بودند اما مورد سوم تأخیر خفیف در رشد داشت.

الکتروکاردیوگرافی نارسایی دریچه آئورت وجود داشته باشد باید به فکر ALVT بود.

همچنین علاوه بر علل دیگر سوفل قلبی To and Fro، مثل پارگی سینوس والسالوا، تترالوژی فالوت با فقدان دریچه ریوی، نقص دیواره بین بطنی همراه با نارسایی دریچه آئورت و فیستول شریان کرونر، بایستی ALVT را هم در نظر داشت.

در این مطالعه هر سه بیمار پسر بودند و در سایر گزارشها نیز بیماری در جنس پسر بیشتر بوده است (۷ و ۸).

تمام بیماران مورد مطالعه سابقه خستگی زودرس و تنگی نفس داشته و در معاینه بالینی علائمی شبیه به نارسایی دریچه آئورت داشتند.

در گزارشهای دیگر نیز از نظر بالینی این بیماری غیر قابل افتراق از نارسایی دریچه آئورت ذکر شده است (۱ و ۹).

در رادیوگرافی قفسه سینه کاردیومگالی به صورت بزرگی بطن چپ، گشادی آئورت صعودی و در بعضی بیماران برآمدگی ناشی از سینوسهای آئورت گشاد شده مشاهده می‌شود (۱، ۱۰ و ۱۱).

در بیماران مورد مطالعه ما نیز کاردیومگالی به صورت بزرگی بطن چپ و اتساع آئورت صعودی همراه با خونگیری طبیعی عروق ریوی وجود داشت.

در الکتروکاردیوگرافی این بیماران درجات مختلفی از هیپرتروفی بطن چپ مشاهده می‌شود (۱، ۱۰ و ۱۱).

تمام بیماران این مطالعه نیز در الکتروکاردیوگرام هیپرتروفی بطن چپ داشتند.

در اکوکاردیوگرافی دو بعدی اتساع بطن چپ و آئورت صعودی و drop out در محل دیواره بین بطنی و ریشه آئورت مشاهده شد.

در اکوکاردیوگرافی رنگی و داپلر جریان متلاطم برگشتی از آئورت به بطن چپ بدون عبور از سطح دریچه در زمان

آئورت و بطن چپ به ترتیب در بالای منشا کرونر راست و چپ مشاهده گردید که ترمیم شد.

در مورد سوم علاوه بر وجود تونل آئورت به بطن چپ در بالای منشا شریان کرونر راست، لتهای دریچه آئورت نیز غیرطبیعی بود که همراه با ترمیم تونل، تعویض دریچه آئورت نیز صورت گرفت.

بحث

این ضایعه نادر یک ارتباط عروقی بین آئورت و بطن چپ است که بار حجمی (Volume load) بر بطن چپ ایجاد می‌کند، از نظر همودینامیک و علائم بالینی شبیه بیماران مبتلا به نارسایی دریچه آئورت بوده و از نظر بالینی غیر قابل افتراق با آن می‌باشد.

در معاینه بالینی پریکاردیوم برجسته، نبض جهنده، heave بطن چپ، زیاد شدن اختلاف فشار سیستولیک و دیاستولیک وجود دارد و در سمع قلب سوفل To and Fro که گاهی همراه با لرزش سیستولیک و دیاستولیک است شنیده می‌شود.

تعدادی از بیماران در دوران شیرخوارگی با علائم نارسایی قلبی مراجعه می‌کنند.

اساسی ترین مسئله در ALVT تشخیص دقیق و زودرس بیماری است چون تاخیر در درمان جراحی می‌تواند سبب گشادی و هیپرتروفی شدید بطن چپ، تغییر فرم دریچه و ریشه آئورت، نارسایی آئورت و در نهایت نارسایی قلب و مرگ شود.

در این بیماری بر خلاف نارسایی دریچه آئورت درمان زود هنگام جراحی لازم و ضروری است (۷، ۸ و ۹).

این بیماری دارای هیچ نشانه و علامت بالینی اختصاصی نیست، به همین دلیل تشخیص بالینی آن مشکل است اما هر گاه در یک بیمار بویژه در دوره نوزادی و شیرخوارگی علائم بالینی، رادیوگرافی و

منابع

- 1- Matherne G.P., Congenital anomalies of the coronary vessels and the aortic root. In: Moss A.J., Adams FH., editors., Heart disease in infant, children and Adolescents, sixth ed., Philadelphia, Williams and Wilkins, 2001, PP: 675-88.
- 2- Ries M., Singer H., Hofbeck M., Buheitel G., Vonder Emde J., Aorto-left ventricular tunnel with origin in the left sinus of valsalva, Z Kardiol 1994 Jul, 83(7): 519-24.
- 3- Bastos P., Moreira J., Cunha D., Sousa AR., Torres JP., Gomes MR., Aorto-left ventricular tunnel arising from the left sinus of valsalva, Rev Port Cardiol 1990 Sep., 9(9): 703-6.
- 4- Edwards JE., Atlas of acquired disease of the heart and great vessels, Vol 3, First ed., Philadelphia, W.B.Saunders, 1961: 1142.
- 5- Levy MJ., Lellehei CW., Anderson RC., Amplatz K., Edwards JE., Aortic-left ventricular tunnel, Circulation, 1963, 27: 841-53.
- 6- Andrew C., Cook, Nuala L.K., Fagg, Siew Yen Ho., Alison MM Gurleen K., Sharland., Robert H Anderson., Lindsey D., Allan, Echocardiographic-anatomical correlations, in aorto-left ventricular tunnel, Br Heart, J 1995, 74: 443-448.
- 7- Okoroma EO., Perry LW., Scott LP., McClenathan JE., Aortico-left ventricular tunnel clinical profile, diagnostic features, and surgical considerations, J. Thorac Cardiovasc. Surg, 1976, 71: 238-244.
- 8- Levy MJ., Schachner A., Blieden LC., Aortic-left ventricular tunnel collective review J. Thorac Cardiovasc Surg. 1982, 84: 102-108.
- 9- Casaldaliga J., Evangelista A., Girona J., Bel M., Miro I., Murtra M., Gallart A., Left aorto-ventricular tunnel. Diagnosis with transthoracic and transesophageal echo-Doppler, Rev Esp Cardiol, 1995 May, 48(5): 365-7.
- 10- Serino W., Andrade JL., Ross D., Deleval M., Somerville J., Aorto-left ventricular communication after closure, Late postoperative problems. Br Heart J., 1983, 49: 501-6.

دیاستول که نشان دهنده فرار خون (Run off) از آئورت و جریان سیستولی به طرف آئورت صعودی است مشاهده می‌شود.

کاتتریسیم و آنژیوگرافی برای تأیید تشخیص وجود ناهنجاریهای قلبی همراه صورت می‌گیرد.

اکوکاردیوگرافی و آنژیوگرافی انجام شده در بیماران مورد مطالعه ما شواهد اتساع بطن چپ و آئورت صعودی و برگشت شدید خون از دریچه آئورت به بطن چپ را نشان داد.

شایعترین ناهنجاری قلبی همراه با ALVT ضایعات دریچه آئورت است که در این بررسی در ۲ مورد اول ناهنجاری قلبی همراه وجود نداشت اما در مورد سوم لتهای دریچه آئورت غیرطبیعی بودند.

محل تونل در ابتدای آئورت صعودی در بالای منشأ شریانهای کرونر و اغلب در سمت راست می‌باشد هر چند بطور نادر در سمت چپ نیز گزارش شده است (۲ و ۳).

در بیماران مورد بررسی ما نیز در ۲ مورد تونل بالای منشأ شریان کرونر راست و ۱ مورد بالای منشأ شریان کرونر چپ بوده است.

درمان ALVT جراحی است و بر خلاف نارسایی دریچه آئورت درمان زودرس جراحی ضرورت دارد (۸ و ۹).

عمل جراحی که به صورت قلب باز انجام می‌شود شامل ترمیم ALVT و حفظ آنولوس دریچه آئورت است چون احتمال نارسایی دریچه آئورت بعد از عمل جراحی وجود دارد.

در این مطالعه با عمل جراحی قلب باز در هر سه بیمار ALVT ترمیم شد که در ۲ مورد اول دریچه آئورت طبیعی بود، در حالی که در مورد سوم به دلیل غیرطبیعی بودن لتهای دریچه و نارسایی شدید دریچه آئورت تعویض دریچه آئورت نیز صورت گرفت.

11- Duveau D., Baron O., Michaud JL., Lefevre M., Laboux I., Aortico-left ventricular tunnel. Long-term follow-up, Therapeutic implication, Arch Mal Coeur Vaiss 1989 May, 82(5): 785-9.

AORTO-LEFT VENTRICULAR TUNNEL A STUDY OF THREE PATIENTS

^I P. Davari, MD ^I M.Y. Arabi Moghadam, MD ^{II} *Sh. Rajaei, MD ^{III} M.H. Torabinejad, MD

ABSTRACT

Aorto-left ventricular tunnel (ALVT) is a rare congenital anomaly in which an abnormal communication connects the ascending aorta with the left ventricle, that results volume overload on left ventricle. It is clinically undistinguishable from aortic insufficiency. Its prompt and precise diagnosis is crucial since early surgical treatment is definitely indicated. In this report clinical, roentgenographic and electrocardiographic features as well as echocardiographic and cardiac catheterization data of three patients with this cardiac anomaly are reviewed. All of our three patients were male. Two cases referred because of heart murmur and another case because of dyspnea. All of cases had dilation of left ventricle, ascending aorta and aortic arch. Open heart surgery and repair of tunnel was done for all patients and in one case because of abnormal aortic valve leaflets, aortic valve replacement also was done.

Key Words: 1) Aorto left ventricular tunnel 2) Aortic valve insufficiency 3) Congenital anomaly

I) Assistant professor of pediatric cardiology, Shahid Rajaei Hospital, Iran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran.

II) Assistant professor of pediatric cardiology, Golshahr pediatric Hospital, BandarAbbas University of Medical Sciences and Health services, BandarAbbas, Iran.

III) Assistant professor of pediatric cardiology, Kerman University of Medical Sciences and Health services, Kerman, Iran.