

## *Accessory Mitral Valve Tissue, a Rare Cardiac Malformation*

Maryam Nabati<sup>1</sup>,  
Sasan Tabiban<sup>1</sup>,  
Ahmad Babaei<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Department of Cardiology, Faculty of Medicine, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran

<sup>2</sup> Resident in Cardiology, Faculty of Medicine, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran

(Received October 4, 2011 ; Accepted May 26, 2012)

### ***Abstract***

Accessory mitral valve tissue is a rare congenital malformation that has been reported in the literature in approximately 130 cases. This condition could be found isolated or in combination with other cardiac anomalies and is usually diagnosed in childhood. It is in differential diagnosis with other cardiac masses as tumors or vegetations.

In this article a 27 year old asymptomatic female is presented who referred to hospital for the evaluation of cardiac mass. Transthoracic and then transesophageal echocardiography revealed a mass in LVOT which was a membranous type of accessory mitral valve tissue without obstruction in LVOT. Echocardiography is highly beneficial in differential diagnosis and planning for surgery or medical follow-up in such rare patients.

***Keywords:*** Accessory mitral valve tissue, ventricular septal defect, atrial septal defect

J Mazand Univ Med Sci 2012; 22(89): 117-120 (Persian).

## معرفی یک مورد نسج دریچه میترال فرعی، یک مالفورماسیون نادر قلبی

مریم نباتی<sup>۱</sup>

ساسان طیبیان<sup>۱</sup>

احمد بابائی<sup>۲</sup>

### چکیده

توده دریچه میترال فرعی، یک آنومالی مادرزادی قلبی نادر است که تاکنون در دنیا تنها ۱۳۰ مورد آن گزارش شده است. این توده می‌تواند تنها یا همراه با آنومالی‌های قلبی دیگر باشد و معمولاً در کودکی تشخیص داده شده و در تشخیص افتراقی با دیگر توده‌های قلبی مثل تومور یا وژتاسیون قرار می‌گیرد. بیمار مورد گزارش یک خانم ۲۷ ساله فاقد علائم بود که جهت بررسی توده قلبی به بیمارستان ارجاع شده بود و پس از اکو اولیه مورد بررسی بیشتر قرار گرفت. اکوی ترانس توراسیک و سپس اکوی مری نشان داد که در خروجی بطن چپ یک نوع ممبرانوی بافت فرعی دریچه میترال بدون انسداد وجود داشت. اکو در تشخیص افتراقی و تصمیم‌گیری برای جراحی یا تحت نظر قرار دادن این بیماران بسیار سودمند می‌باشد.

**واژه‌های کلیدی:** نسج دریچه میترال فرعی، نقص سپتوم بین دهلیزی، نقص سپتوم بین بطنی

### مقدمه

می‌شود. تیپ IIB شایع‌ترین پرزنتاسیون گزارش شده می‌باشد (۵۶/۰۸ درصد).

یافته‌های قبل از عمل، ۶ محل متفاوت قرارگیری کورداتندیناهای لت فرعی میترال را نشان می‌دهد که عبارت است از: دیواره بطن چپ، سپتوم بین بطنی، عضلات پایلاری فرعی، عضله پایلاری قدامی طرفی، لت قدامی دریچه میترال و کوردای قدامی دریچه میترال. شایع‌ترین محل قرارگیری عضله پایلاری قدامی طرفی بوده که شامل ۴۴ درصد کل می‌باشد (۳). نوع متحرک: توده چتر مانند متحرک، در خروجی بطن چپ، با یا بدون انسداد و اغلب ضخیم و ندرتاً دیسپلاستیک می‌باشد. نوع ثابت، با کورد کوتاه به سپتوم بین بطنی متصل است و ممکن است که اندازه

دریچه میترال فرعی، یکی از مالفورماسیون‌های مادرزادی قلبی نادر می‌باشد. که تاکنون ۱۳۰ مورد آن در دنیا گزارش شده است (۱). این بیماری می‌تواند به صورت تنها (کمتر از ۳۰ درصد) یا با آنومالی‌های قلبی و عروق بزرگ، مثل نقص سپتوم بین بطنی، مجرای شریانی باز و جابه‌جایی عروق بزرگ همراه باشد (کمتر از ۷۰ درصد) و غالباً در دوران کودکی تشخیص داده می‌شود (۲). نسج دریچه میترال فرعی، به دو نوع تقسیم می‌شود. نوع یک یا ثابت، (Fixed) که می‌تواند ندولر (IA) یا ممبرانوس (IB) و نوع دو (متحرک، Mobile) که می‌تواند پایه‌دار (IIA) یا شبیه لت دریچه (IIB) باشد. نوع IIB بر اساس کورداتندیناهای ابتدایی یا به‌خوبی شکل گرفته شده نیز به دو دسته دیگر تقسیم‌بندی

E-mail: Dr.mr.nabati@gmail.com

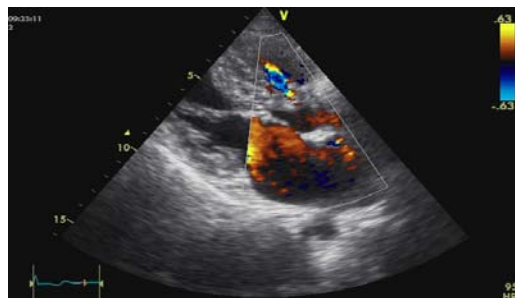
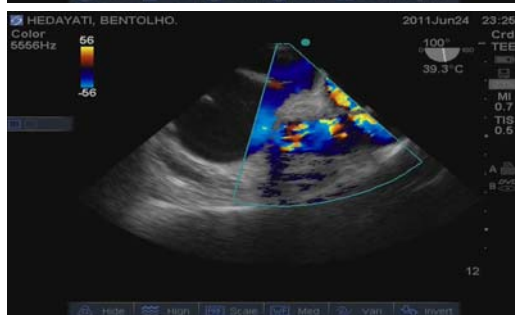
**مؤلف مسئول:** مریم نباتی - ساری: دانشگاه علوم پزشکی مازندران، بیمارستان حضرت فاطمه الزهرا (س)، گروه قلب و عروق

۱. گروه قلب و عروق، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مازندران

۲. دستیار قلب و عروق، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مازندران

تاریخ دریافت: ۹۰/۷/۱۲ تاریخ ارجاع جهت اصلاحات: ۹۰/۱۰/۱۷ تاریخ تصویب: ۹۱/۳/۶

و به سپتوم بین بطنی اتصال داشته است. رگورژیتاسیون متوسط دریچه میترال مشهود بود. بطن راست هیپرتروفی بوده و بطن چپ سالم و هر دو عملکرد خوبی داشته اند. فاقد انسداد خروجی بطن چپ و نقص سپتوم بین بطنی، نوع ممبرانوس به اندازه ۱۲ میلی متر وجود داشته و نقص سپتوم بین دهلیزی، نوع سکندوم به اندازه ۸ میلی متر با شنت، چپ به راست دیده شده و تعداد آن  $\frac{QP}{QS} = 1/6$  بود (تصویر شماره ۱). به علت وجود بیماری مادرزادی و



تصویر شماره ۱: در تصاویر اکوکاردیوگرافی بیمار نسج دریچه میترال فرعی (AMVT)، نقص سپتوم بین بطنی و نقص سپتوم دهلیزی دیده می شود.

نقص سپتوم بین بطنی را کاهش دهد. بیماران با دریچه میترال فرعی تنها (Isolated)، معمولاً با علایمی، در دهه اول زندگی، بسته به شدت انسداد محل خروجی بطن چپ، تشخیص داده می شود (۴). بافت دریچه میترال فرعی ممکن است یک ریسک فاکتور مهم آمبولیزاسیون باشد که به دلیل تحرک زیاد منطقه قرارگیری و فشار بالای بطن چپ می باشد و بنابراین درمان جراحی پروفیلاکتیک برای برداشتن نسج فرعی، به دلیل حساس بودن این افراد به حوادث نورولوژیک منطقی می باشد. تاکنون ۴ مورد از عروق مغزی کاردیوآمبولیک با دریچه میترال فرعی در دنیا گزارش شده است (۱). از نظر جنین شناسی، دریچه میترال فرعی به علت جدا شدن ناکامل دریچه میترال از اندوکار دیال کوشین (endocardial cushion) می باشد (۵).

اغلب موارد دریچه میترال فرعی به سطح بطنی لت قدامی دریچه میترال، کورد میترال، یا به عضله پایلری فرعی متصل می باشد (۶).

در این مطالعه ما یک بیمار زن ۲۷ ساله فاقد علائم را، که به علت سوفل سیتولیک  $\frac{۳}{۶}$ ، در اپکس قلب، جهت بررسی، ارجاع شده را پس از انجام اکو که دریچه میترال فرعی، نقص سپتوم بین بطنی و نقص سپتوم بین دهلیزی داشته است را معرفی می کنیم.

## گزارش مورد

بیمار یک خانم ۲۷ ساله فاقد علائم، که جهت بررسی سوفل قلبی سیتولیک  $\frac{۳}{۶}$  در مرکز دیگر، اکو و با تشخیص توده قلبی، به بیمارستان فاطمه زهرا ساری ارجاع شده است. بیمار بی علامت بوده و از نظر فعالیت بدنی، وضعیت مناسبی داشته است. بیمار در معاینه روتین قبل از استخدام، سوفل قلبی داشته است.

در معاینه، سوفل  $\frac{۳}{۶}$  سیتولیک در اپکس داشته و نکته دیگری در معاینه مشهود نبوده و در اکوترانس توراسیک و ترانس ازوفازیاال دهلیز چپ بزرگ بوده است. دریچه میترال ضخیم و میگزوماتو بود و بافت دریچه میترال فرعی به لت قدامی دریچه میترال چسبیده

نیاز به ترمیم موارد فوق، دریچه میترال فرعی نیز می باید تحت جراحی قرار گیرد. بیمار فوق توسط پزشک معالج به جراح قلب جهت جراحی ارجاع، ولی با توجه به این که تاکنون علائمی نداشته، اقدام به جراحی نکرده است.

## بحث

بافت فرعی دریچه میترال یک آنومالی قلبی کانجینیتال نامعمول می باشد که می تواند یک علت نادر انسداد خروجی بطن چپ باشد. اولین مورد بافت فرعی دریچه میترال در سال ۱۸۴۲ تشخیص داده شده و اولین جراحی در سال ۱۹۶۳ انجام شده است. تاکنون ۱۳۰ مورد در دنیا گزارش شده و علی رغم نادر بودن این آنومالی شناخت کافی در مورد خصوصیات آن وجود دارد. کمتر از ۳۰ درصد این آنومالی ها در بزرگسالان رخ می دهند و در ۲/۳ موارد آنومالی با دیگر آنومالی های قلبی همراهی بوده و علائم انسداد خروجی بطن چپ در اوایل دوران نوزادی یا کودکی توسعه می یابد (۱). علائم و نشانه های بیماری، بسته به محل و مالفورمسیون های همراه متفاوت می باشد. در نوع تنها (Isolated)، بیمار معمولاً سوفل قلبی فاقد علامت دارد. انسداد محل خروجی بطن چپ، سبب عدم تحمل ورزش، درد قفسه سینه، یا سنکوپ در فعالیت، دهه اول زندگی می شود (۶). انسداد خروجی بطن چپ، می تواند به علت اثر توده دریچه میترال فرعی یا به علت رسوب بافت فیروز، به عنوان عارضه فلوی توربولانت در محل باشد (۶) نسج دریچه میترال فرعی، به دو نوع تقسیم می شود.

بیمار مورد بررسی در این مطالعه از نوع بافت فرعی IIB بوده که به سپتوم بین بطنی و لت قدامی میترال اتصال داشته است. در تعداد زیادی از بیماران انسداد شدید خروجی بطن چپ، با گرادیان بالای ۵۰ mmHg دیده می شود که در بیمار ما علائم انسدادی دیده نشده است (۴). گرادیان خروجی بطن چپ بالای ۵۰ mmHg را به عنوان انسداد شدید و کمتر از ۳۱ mmHg را به

عنوان خفیف در نظر گرفت (۱). آنومالی های قلبی همراه، شامل نقص سپتوم بین دهلیزی، نقص سپتوم بین بطنی، آنوریسم سپتوم، نقص بالشتک آندوکاردی، شکاف دریچه میترال، سوراخ دوگانه دریچه میترال، ورید اجوف فوقانی چپ، آنومالی های کرونری، آنومالی ابشتاین، جابه جایی اصلاح شده عروق بزرگ و دکستروکاردی می باشد که در بیمار ما از نوع آنومالی همراه نقص سپتوم بین دهلیزی و نقص سپتوم بین بطنی تشخیص داده شده است. ۲۵ درصد بیماران بدون علامت می باشند (۱) که بیمار ما نیز در این دسته قرار می گیرد.

انواع دیگر توده های بطن چپ، مانند تومور یا وژتاسیون ممکن است یافته های مشابه در اکو ایجاد نماید. اما این توده ها (تومور) اغلب از عضله قلبی منشاء می گیرند. و وژتاسیون ها در سطوح با فشار پایین، دریچه های قلبی ایجاد می شود. و نمای لت مانند (leaflet-like) را ندارند. ممبران ساب آئورتیک، تشخیص افتراقی دیگری می باشد که نمای ممبران منفرد و خطی در خروجی بطن چپ دارد (۶). درمان جراحی در موارد انسداد خروجی بطن چپ، و یا مالفورمسیون هم زمان نیازمند ترمیم الزامی می باشد و جراحی روش قابل اعتمادی برای تسکین انسداد و یا جلوگیری از عوارض ثانویه به هیپرتروفی طولانی مدت بطن چپ، آسیب دریچه آئورت، آندوکاردیت عفونی، زمانی که گرادیان متوسط خروجی بطن چپ ۲۵ mmHg یا بالاتر، یا نارسایی دریچه آئورت ایجاد شود، می باشد. تشخیص دریچه میترال فرعی قبل و حین عمل ممکن است دشوار باشد و جراح قلب باید نمای آناتومیک این آنومالی را بداند، تا جدا کردن دقیق توده از بافت میترال نرمال، مقدور باشد (۷). این مطالعه بر اهمیت در نظر گرفتن موارد نادری مثل بافت فرعی دریچه میترال در تشخیص افتراقی توده های قلبی تأکید می نماید و لزوم اکوکاردیوگرافی دقیق را جهت تشخیص و برنامه ریزی درمانی نشان می دهد.

## References

1. Yuan S, Shinfeld A, Mishaly D, Haizler R, Ghosh P, Raanani E. Accessory mitral valve tissue: A case report and an up dated review of literature. *J Cardiovasc Surg* 2008; 23(6): 769-772.
2. Rovner A, Thanigaraj S, Perez JE. Accessory mitral valve in an adult population: the role of echocardiography in diagnosis and management. *J Am Soc Echocardiogr* 2005; 18(5): 494-498.
3. Rozo SC, Medina D, Gurerrero C, Calderon AM, Mesa A. Accessory mitral valve without left ventricular outflow tract obstruction in an adult. *Tex heart inst J* 2008; 35(3): 324-326.
4. Prifti E, Bonacchi M, Bartolozzi F, Frati G, Leacche M, Vanini V. Postoperative outcome in patients with accessory mitral valve tissue. *Med Sci Monit* 2003; 9(6): 126-133.
5. Uslu N, Gorgulu S, Yildirim A, Eren M. Accessory mitral valve tissue: report of two asymptomatic cases. *Cardiology* 2006; 105(3): 155-157.
6. Prifti E, Frati G, Bonacchi M, Vanini V, Chauvaud S. Accessory mitral valve tissue causing left ventricular outflow tract obstruction: case reports and literature review. *J Heart Valve Dis* 2001; 10(6): 774-778.
7. Yoshimura N, Yamaguchi M, Oshima Y, Oka S, Ootaki Y, Tei T, et al. Clinical and pathological features of accessory mitral valve tissue. *Ann Thorac Surg* 2000; 69(4): 1205-1208.