

Double Orifice Mitral Valve Accompanied with Severe Stenosis: a Rare Case

Maryam Nabati¹,
Ahmad Babaei²,
Razhan Piran²

¹ Department of Cardiology, Faculty of Medicine, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran

² Resident in Cardiology, Faculty of Medicine, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran

(Received, July 25, 2012; Accepted, November 11, 2012)

Abstract

Double orifice mitral valve (DOMV) is an uncommon anomaly that was first described by Greenfield. Since then more than 200 cases have been reported. In this anomaly, mitral valve has a single fibrous annulus which opens with two openings into the left ventricle. We report a case of DOMV accompanied with severe stenosis in a 22-year old female who had complaints of moderate dyspnea. In transthoracic echo cardiography, mitral valve had two orifices which were supported by their chordate and papillary muscles. Color Doppler echo revealed severe mitral stenosis but no other congenital anomaly was demonstrated. Transthoracic echocardiography (TTE) and transesophageal echocardiography (TEE) are useful methods for determining anatomical and functional aspects of the mitral apparatus in this congenital disease.

Keywords: Double orifice mitral valve, mitral stenosis

J Mazand Univ Med Sci 2012; 22(96): 131-134 (Persian).

دریچه میترال دو دهانه با تنگی شدید، یک مورد نادر

مریم نباتی^۱
احمد بابایی^۲
راژان پیران^۲

چکیده

دریچه میترال دودهانه (DOMV) یک آنومالی نادر است که اولین بار توسط گرین فلد (Green field) معرفی شد. از آن زمان تا به حال، بیش از ۲۰۰ مورد گزارش شده است. در این آنومالی دریچه میترال با یک آنولوس و دو دهانه به بطن چپ باز می‌شود. ما یک مورد نادر دریچه میترال دو دهانه همراه با تنگی شدید را در یک خانم ۲۲ ساله معرفی می‌کنیم که از تنگی نفس در حد متوسط شکایت داشت. در اکوی ترانس توراسیک، دریچه میترال دارای دو دهانه بود که با کورداها و عضلات پاپیلری حمایت می‌شدند. اکوی داپلرنگی، تنگی شدید دریچه میترال را نشان داد. آنومالی‌های مادرزادی دیگر مشاهده نشد. اکو ترانس توراسیک و ترانس ازوفاژیا ل برای بررسی آناتومی و عملکرد دریچه در این بیماری مادرزادی مفید می‌باشند.

واژه های کلیدی: دریچه میترال دو دهانه، تنگی دریچه میترال

مقدمه

بیماری را شناسایی نمود. این بیماری در ۱ درصد موارد اتوپسی بیماری‌های مادرزادی قلبی در کودکان یافت شده است (۳). تا به حال بیش از ۲۰۰ مورد DOMV در دنیا گزارش شده است که در حدود ۵۰ درصد این موارد حین بررسی بیماری‌های مادرزادی دیگر پیدا شده‌اند (۱).

معرفی مورد

بیمار خانم ۲۲ ساله بود که به علت تنگی نفس در حین انجام فعالیت‌های معمولی به پزشک مراجعه می‌کند که در اکو انجام شده توسط متخصص قلب، تشخیص تنگی شدید دریچه میترال داده شد و به بیمارستان حضرت فاطمه زهرا (س) شهرسازی ارجاع شده است.

دریچه میترال دودهانه (Double orifice mitral valve: DOMV) یک مالفورماسیون مادرزادی نادر است که اولین بار توسط گرین فلد (Green field) در سال ۱۸۷۶ بیان شد DOMV دریچه میترال دو دهانه از آن زمان تا به حال، بیش از ۲۰۰ مورد در دنیا معرفی شده است (۱). اغلب اوقات این اینورمالیتی با دیگر نقایص قلبی - عروقی همراه می‌باشد. نقایص همراه شامل نقص سپتوم بطنی، دریچه آئورت دولتی و نقص کانال مشترک می‌باشد (۳،۲). اثرات همودینامیک این بیماری متغیر می‌باشد و اغلب عملکرد دریچه نرمال است. گاهی نارسایی یا تنگی دریچه اتفاق می‌افتد (۴) با انجام اکو ترانس توراسیک و ترانس ازوفاژیا ل می‌توان این

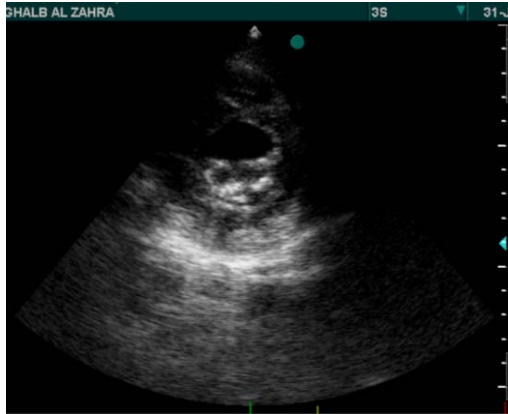
E-mail : Dr.Mr.Nabati@Gmail.com

مؤلف مسئول: مریم نباتی - ساری: بیمارستان آموزشی - درمانی فاطمه الزهرا (س)

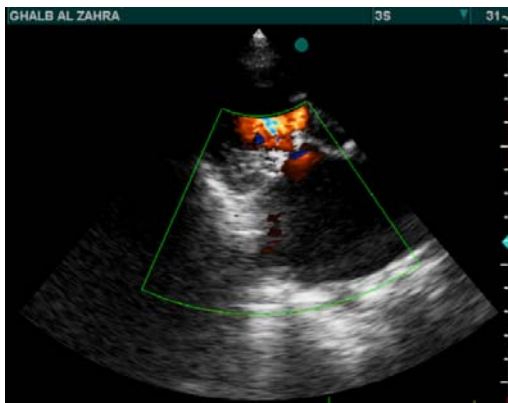
۱. گروه قلب، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، ساری، ایران

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

تاریخ دریافت: ۱۳۹۱/۵/۴ تاریخ ارجاع جهت اصلاحات: ۱۳۹۱/۸/۷ تاریخ تصویب: ۱۳۹۱/۸/۲۱



تصویر شماره ۲: اکوی ترانس توراسیک دو بعدی در نمای عرضی دریچه، نشان دهنده دریچه میترال دو دهانه می باشد



تصویر شماره ۳: اکوی ترانس توراسیک دو بعدی کالر داپلر دریچه، نشان دهنده عبور خون از دریچه میترال دو دهانه می باشد

دهلیز چپ بزرگ بود. در دهلیز چپ ترومبوس و نمای Smoky شدید دیده نشد. در اکو آنومالی مادرزادی دیگری شناسایی نشد. بیمار کاندید تعویض دریچه میترال بوده، به جراح معرفی شد. بعد از جراحی بیمار کاملاً بهبود یافته، تحت پیگیری می باشد.

بحث

دریچه میترال دو دهانه ممکن است درجات متغیری از آنومالی در Tensor apparatus و ساختمان‌های زیر دریچه را نشان دهد. ممکن است در بدو تولد، گرادیان‌های دریچه کاملاً نرمال باشد و در طول زمان دچار تنگی یا نارسایی دریچه شود و بیمار دچار علائم

بیمار سابقه طولانی مدت تنگی نفس در فعالیت را از چند سال قبل داشته است که اهمیتی نداده، هیچ گونه مراجعه‌ای به پزشک نداشت تا این که اخیراً به دلیل تشدید علائم مراجعه کرده است. بیمار شکایتی از درد قفسه سینه نداشته است. در معاینه رامبل دیاستولیک در اپکس و رال مرطوب در قاعده ریه‌ها داشته است. پالس ورید ژوگولار برجسته بود. فشارخون بیمار ۱۲۰/۷۰ میلی‌متر جیوه، تعداد تنفس ۲۵ بار در دقیقه و تعداد پالس ۱۰۷ بار در دقیقه می‌باشد. در الکتروکاردیوگرام، ریتم سینوسی و بزرگی دهلیز چپ و بطن راست مشهود بود. در اکوی ترانس توراسیک در نمای Short axis دریچه میترال دارای دو دهانه بوده است که اندازه یکی بزرگ‌تر از دیگری بود و در نماهای مختلف بطن چپ تنها ۲ پایپری ماسل مشهود بود. دریچه میترال توسط یک رافه در خط وسط به دو قسمت تقسیم شده است و کاملاً تنگ بوده، فلوی توربولنت از هر دو دهانه دریچه مشهود بود. مجموع سطح دو دهانه کمتر از یک سانتی‌متر مربع و تنگی شدید داشت (تصاویر شماره ۱-۳). Pressure half time دریچه میترال ۳۷۸ میلی ثانیه، گرادیان متوسط دریچه ۲۳ میلی‌متر جیوه و سطح دریچه ۰/۵۸ سانتی‌متر مربع بود. دریچه تریکوسپید نیز نارسایی واضح داشت و فشارشریان ریوی برابر با ۶۰ میلی‌متر جیوه (هایپرنتشن شدید ریوی) بود.



تصویر شماره ۱: اکوی ترانس توراسیک دو بعدی نشان دهنده دریچه میترال دو دهانه می باشد

می شود و سبب اختلاف فشار بین دهلیز و بطن می شود. افزایش فشار دهلیز و وریدهای ریه سبب ادم ریه و تنگی نفس می شود. افزایش فشار وریدی مداوم سبب هیپرتشن ریوی و نارسایی دریچه تریکوسپید می شود (۶).

بیمار مورد نظر از نوع سنترال می باشد. که یک پل مرکزی فیروزی دریچه را به دو قسمت تقسیم کرده است و هر دو دهانه دریچه در کنار هم قرار دارند و کاملاً تنگ شده است. اغلب موارد DOMV در اطفال شناسایی می شود. این بیماری با اکوترانس توراسیک تشخیص داده می شود و ابنورمالتی های همراه نیز اغلب مشخص است و برای تشخیص دقیق تر اکوترانس ازوفازیال نیاز می باشد.

علامه کلینیکی این آنومالی بستگی به شدت تنگی یا نارسایی دریچه دارد. این بیمار سال ها تنگی دریچه به همراه تنگی نفس فعالیتی داشته که تشدید تنگی دریچه سبب افزایش تنگی نفس و مراجعه به پزشک شده است. براساس آنومالی های همراه جراح تصمیم می گیرد. در صورتی که DOMV ایزوله باشد فقط در صورت تنگی یا نارسایی واضح عمل جراحی می شود که می تواند ترمیم یا تعویض دریچه انجام شود. این بیمار تحت عمل جراحی تعویض دریچه قرار گرفت و حال عمومی خوبی دارد. باید بدانیم که دریچه میترا دو دهانه یک بیماری پیچیده می باشد و اغلب با آنومالی های قلبی همراه می باشد. به خصوص در مواردی که تعویض یا ترمیم دریچه میترا باشد، تعیین دقیق آناتومی و عملکرد دریچه جهت تصمیم گیری مورد نیاز است.

گردد. تشخیص بیماری و آگاهی از واریاسیون های آناتومیک آن مهم می باشد تا نتایج درمانی خوب و قابل قبول به دست آید. درمان فقط در موارد تنگی یا نارسایی دریچه قابل توجه مورد نیاز می باشد. یک دریچه میترا ل نرمال شامل یک دهانه مرکزی می باشد که بین دو لیف لت قدامی بزرگ و خلفی کوچک قرار دارد. در این بیماری، یک بافت غیر طبیعی دهانه دریچه را به دو قسمت تقسیم می کند. تقسیم بندی های مختلف وجود دارد که بر اساس اندازه و محل دهانه دریچه مشخص می شوند (۳).

نوع اکستریک که شایع ترین نوع می باشد و شامل ۸۵ درصد موارد می شود یک دهانه بزرگ و یک دهانه کوچک فرعی دارد که می تواند در محل آنتروستپال یا پوسترومدیال قرار داشته باشد. ابنورمالتی های دیگر دریچه مثل دریچه cleft پاپیلری ماسل فرعی، کوردا قیچی مانند هم ممکن است وجود داشته باشند. نوع سنترال شامل ۱۵ درصد موارد می شود. یک پل مرکزی فیروز دو لیف لت دریچه را به هم وصل می کند و دو دهانه در قسمت مدیال و سنترال ایجاد می کند که ممکن است یک اندازه یا متفاوت باشند. و اغلب دارای عضلات پاپیلری نرمال است. این نوع ممکن است کاندید مناسبی برای والوپلاستی با بالون باشد. نوع دریچه میترا دوتایی دارای دو آنولوس و ۲ دریچه می باشد که کاملاً جدا از هم و در کنار هم می باشد و نادر می باشد (۵). اغلب موارد نقایص مادرزادی همراه وجود دارد ولی نوع DOMV ایزوله نیز وجود دارد کاهش اندازه دریچه میترا سبب کاهش فلوی دریچه

References

1. Greenfield WS. Double mitral valve. Trans Pathol Soc London 1876; 27: 128-129.
2. Wakai CS, 3 Edwards GE. Pathologic study of persistant common atrioventricular canal. Am Heart J 1958; 56(5): 779-794.
3. Bano-Rodrigo A, Van Praagh S, Trowitzsch E, Van Praagh R. Double orifice mitral valve: a study of 27 post-mortem cases with developmental, diagnostic and surgical considerations. Am J Cardiol 1988; 61(1): 152-160.
4. Trowitzsch E, Bano-Rodrigo A, Burger BM, Colan SD, Sanders SP. Two-dimensional echocardiographic findings in double orifice

- mitral valve. J Am Coll Cardiol 1985; 6(2): 383-387.
5. Ozeke O, Ozbakir C, Gunel EN. Double mitral valve imaging. J Am Soc Echocardiog 2010; 23(3): 340. e1-2.
6. Warnes C, Somerville J. Double mitral valve orifice in atrioventricular defects. Br Heart J 1983; 49(1): 59-64.