

## مورد نگاری

# گزارش یک مورد دیسپلازی آریتموژنیک بطن راست با تابلوی بالینی سنکوپ

مرکز تحقیقات قلب و عروق - دانشگاه علوم پزشکی مشهد

تاریخ دریافت: ۸۹/۱۲/۳ - تاریخ پذیرش: ۹۰/۶/۳

### خلاصه

#### مقدمه

بیماران مبتلا به کاردیومیوپاتی بطن راست آریتموژنیک، دارای تاکیکاردی بطنی (VT) هستند که عموماً نمای بلوک شاخه چپ با انحراف محور به راست و وارونگی امواج T در لیدهای پره کوردیال دارد.

#### معرفی بیمار

بیمار بستری شده مرد ۲۸ ساله ای با علائم تپش قلب و سنکوپ بود. در نوار قلب، تاکیکاردی بطنی با نمای بلوک شاخه چپ و امواج T وارونه در  $V_1$  تا  $V_6$  و همچنین به طور ناقص بلوک شاخه راست و امواج T وارونه در  $V_1$  تا  $V_3$  دیده شد. اکوکاردیوگرافی اتساع بطن راست را نشان می دهد. در اکوی 3D عملکرد RV غیر طبیعی بوده و شکل گیری آنوریسم در دیواره آزاد دیده می شد.

#### نتیجه گیری

در بیماران مبتلا به تاکیکاردی بطنی با نمای بلوک شاخه چپ و وارونگی امواج T در لیدهای پره کاردیال و بدون سابقه بیماری ایسکمیک قلب، کاردیومیوپاتی آریتموژنیک بطن راست به عنوان یک تشخیص مهم مطرح است.

**کلمات کلیدی:** دیسپلازی آریتموژنیک بطن راست، تاکیکاردی بطنی، سنکوپ

۱ مهدی حسن زاده\*

۲ افسون فضلی نژاد

۳ معصومه الوندی آذری

۱،۲- دانشیار قلب و عروق، دانشگاه علوم

پزشکی مشهد، مشهد، ایران

۳- رزیدنت قلب و عروق، دانشگاه علوم

پزشکی مشهد، مشهد، ایران

\*مشهد- بیمارستان قائم، گروه قلب و عروق،

مشهد، ایران

تلفن: +۹۸-۹۱۵۱۱۶۳۸۳۷

email:Hasanzadedaloem@mums.ac.ir

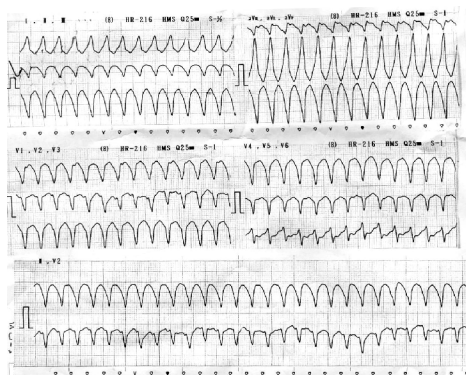
## مقدمه

دیسپلازی آریتموژنیک بطن راست نوعی کاردیومیوپاتی فامیلیال بطن راست است که با اختلال حرکتی موضعی در دیواره بطن راست مشخص می گردد و در افراد مذکر شایع تر رخ می دهد. در اکثر این بیماران ناهنجاریهای ساختمانی و عملکردی بطن راست وجود دارد که در بررسی با اکوکاردیوگرافی، سی تی اسکن و ائزیوگرافی تأیید می گردد، هر چند که در مراحل اولیه بیماری بررسی های فوق می تواند طبیعی باشد، دو الگوی آسیب شناسی مشخص این بیماری عبارتند از: انفیلتراسیون بافت چربی به تنهایی یا توام با بافت فیروز و دژنراسانس ثانوی میوکاردا، اتروپی میوکاردا ناشی از اپوپتوز میوسیت ها می باشد. دژنراسانس فوق بیشتر در نواحی اپکس بطن راست، منافذ خروجی و ورودی بطن راست رخ می دهد. در موارد پیشرفته بیماری در ۶۰٪ موارد بطن چپ نیز گرفتار می شود (۲). در این گزارش یک مورد دیسپلازی آریتموژنیک بطن راست را که در بررسی های اکوکاردیوگرافی تأیید شده است معرفی می گردد.

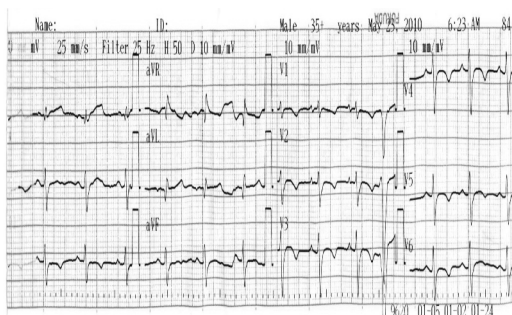
## معرفی بیمار

بیمار آقای ۲۸ ساله است که با شکایت تپش قلب و سنکوپ بدون سابقه قلبی به دنبال بلند کردن جسم سنگین به اورژانس قلب ارجاع شده است. پس از دریافت ۲۰۰ ژول الکترو شوک و بهبود همودینامیک، در معاینه فیزیکی بیمار هوشیار بوده و نکته پاتولوژیک وجود نداشت. علائم حیاتی RR:15/min, BP=115/65mmhg, PR:90/min, سابقه ای از دیابت، فشار خون یا بیماری ایسکمیک یا روماتیسمال قلبی نداشته است. سابقه خانوادگی مرگ ناگهانی قلبی (SCD) را در بستگان درجه اول و دوم ذکر نمی کند. با توجه به بررسی های بالینی و شرح حال و ECG در ریتم سینوس و ریتم قبل از دریافت DC شوک تشخیص دیسپلازی آریتموژنیک بطن راست مورد شک قرار گرفت. در الکتروکاردیوگرافی هنگام مراجعه به اورژانس تکیکاردی بطنی با منشأ بطن راست (با نمای بلوک شاخه چپ) و محور فوقانی (fig-1) و هنگام ریتم سینوسی بلوک شاخه راست همراه با موج T معکوس از لید V1-V6 (fig-2)، مشاهده گردید. در CXR اخذ شده از

بیمار علامت بزرگی بطن راست مشهود بود. در اکوکاردیوگرافی انجام شده عملکرد بطن چپ طبیعی بود (EF=۶۰) و اتساع شدید بطن راست همراه افت عملکرد سیستولیک بطن راست، افزایش قابل توجه ترابکولاسیون آپیکال همراه افزایش اکوژنیسیته مشخص گردید و انوریسم مشخص در دیواره آزاد بطن راست تأیید گردید (fig-3). هیچگونه شنت داخل و خارج قلبی با تزریق کنتراست تأیید نگردید و در بررسی پارامترهای دفورماسیون، کاهش قابل توجه strain دیواره آزاد بطن راست مشاهده شد (fig-4) (۱). و در اکوکاردیوگرافی سه بعدی اختلال حرکتی شدید دیواره آزاد بطن راست و یافته های فوق تأیید گردید. بیمار کاندید تعیبه ICD گردید و پس از تعیبه ICD، با حال عمومی خوب ترخیص گردید.



شکل ۱- الکتروکاردیوگرافی در هنگام مراجعه به اورژانس نشان دهنده تکیکاردی بطنی با منشأ بطن راست (با نمای بلوک شاخه چپ) و محور فوقانی می باشد.



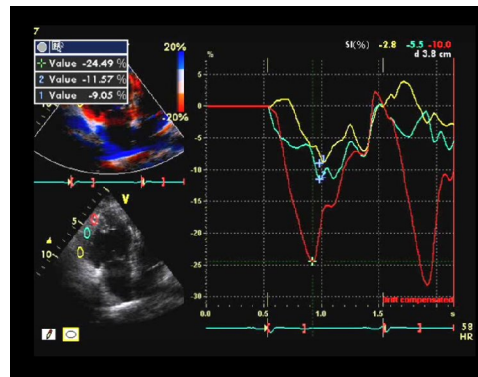
شکل ۲- الکتروکاردیوگرام بیمار نشان دهنده ریتم سینوسی با بلوک شاخه راست همراه با موج T معکوس از لید V1-V6 مد باشد

ایدیوپاتیکیک با منشأ بطن راست می باشد که سیر خوش خیمی داشته و قلب از نظر ساختاری طبیعی می باشد در حالی که (ARVD) نوعی کاردیومیوپاتی ارثی با خطر مرگ ناگهانی می باشد. بنابراین در صورت شک تشخیصی، برای بیمار باید تست های غیر تهاجمی شامل نوار قلب، اکوکاردیوگرافی و هولتر مانیتورینگ و (MRI) انجام شود (۲). در صورتی که تست های فوق به تشخیص نرسید از تستهای تهاجمی مانند وتریگولوگرافی بطن راست و بیوپسی بطن راست استفاده می شود (۲). یافته های الکتروکاردیوگرافی در ریتم سینوس عبارتند از بلوک شاخه راست کامل یا ناکامل همراه با موج T معکوس از (V1-V3) و موج Epsilon که یک Terminal notch ناشی از تاخیر هدایت در قسمت انتهایی کمپلکس QRS می باشد (۳). یافته های حین تکیکاردی بطنی شامل تکیکاردی با منشأ بطن راست (الگوی بلوک شاخه چپ) و انحراف محور به راست همراه با موج T معکوس از (V1-V3) می باشد (۳). شاخص های اکوکاردیوگرافی این بیماری عبارتند از افزایش ابعاد بطن راست در قسمت ورودی و خروجی همراه افت عملکرد بطن راست در محور طولی و عرضی، افزایش ترابکولاسیون اپیکس بطن راست همراه افزایش اکوژنیسیته باندل عضلانی بطن راست، کاهش Strain rate و Strain بطن راست در بررسی پارامترهای دفورماسیون میوکارڈ و اختلالات حرکتی موضعی بطن راست به ویژه دیسکینزیهای موضعی، که تمامی این اختلالات توسط اکوکاردیوگرافی سه بعدی نیز تأیید می گردد (۴-۶). پس از تشخیص جهت پیشگیری از مرگ ناگهانی برای بیماران ICD تعبیه می گردد و در بیمارانی که فعال شدن مکرر ICD را دارند می توان همزمان از داروهای انتی اریتمی نیز استفاده نمود (۲). جهت بلوک سیستم های نوروهورمونال ناشی از نارسایی پیشرونده قلبی می توان از بتابلوکرها و مهارکننده های انزیم تبدیل کننده انژیوتانسین (ACEI) استفاده نمود در بیمارانی که به سمت نارسایی قلبی پیشرفت می کنند، اصول درمان مشابه سایر موارد کاردیومیوپاتی است (۲). بیمارانی که نارسایی آشکار هر دو بطن دارند پیوند قلب در نظر گرفته می شود (۲). برای این بیمار نیز پس از تأیید تشخیص، ICD تعبیه گردید و نامبرده با حال عمومی خوب ترخیص گردید.



LA:Left Atrial, RV: Right Ventricle  
RA:Right Atrial, LV: Left Ventricle

شکل ۳- ترابکولاسیون آپیکال همراه افزایش اکوژنیسیته و انورسِم مشخص در دیواره آزاد بطن راست



شکل ۴- بررسی پارامترهای دفورماسیون، کاهش قابل توجه strain دیواره آزاد بطن راست از قسمت بازال تا آپیکال مشاهده گردید

## بحث

دیسپلازی اریتموزنیک بطن راست (ARVD)<sup>۱</sup> نوعی اختلال ساختاری و عملکردی بطن راست می باشد که منجر به تکیکاردی بطنی می گردد. علائم بالینی از تپش قلب تا مرگ ناگهانی متغیر بوده و تشخیص بیماری در مراحل اولیه بیماری و انواع لوکالیزه آن بسیار سخت است. یکی از بیماریهایی که با ARVD در تشخیص افتراقی قرار می گیرد، تکیکاردی بطنی

<sup>۱</sup> Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy

**نتیجه گیری**

در این گزارش یک مورد دیسپلازی آریتموژنیک بطن راست (ARVD) که با تابلوی بالینی سنکوپ مراجعه نموده بود معرفی گردید. همان طور که ملاحظه شد این بیماری بسیار مهم می تواند تظاهراتی نسبتا ساده از نظر بالینی داشته باشد. لازم است در کلیه بیمارانی که با علائمی از طیش قلب همراه با اختلال گذرای هوشیاری مراجعه می نمایند به این بیماری فکر کنیم و از آنجا که علائم بالینی اعم از شرح حال و معاینه فیزیکی همیشه امکان تشخیص را نمی دهد ضروری است برای بررسی این بیماران به طور فعال با بررسی الکترو کاردوگرافی،

اکو کاردیوگرافی و cardiac MRI وارد عمل شد و در صورت تایید تشخیص بیماری در فرد نسبت به بررسی وابستگان درجه اول بیمار نیز اقدام شود. چرا که متاسفانه بسیاری از اوقات اولین تظاهر این بیماری می تواند به صورت مرگ ناگهانی قلب باشد.

**تشکر و قدردانی**

از کلیه همکاران بخش قلب که در اجرای این طرح یاری نموده اند و نیز از معاونت محترم پژوهشی دانشگاه علوم پزشکی مشهد به منظور تامین بودجه این طرح تحقیقاتی تقدیر و تشکر به عمل می آید.

**References:**

- 1-Horimoto M, Akino M, Takeaka T, Igarashi K, Inoue H, Kawakami Y. Evolution of left ventricular involvement in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Cardiology* 2000; 93:197-200.
- 2- Libby P. *Brunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine*. 8<sup>th</sup> ed.
- 3-Marcus FIWJ, McKenna D, Sherrill C, Basso B, Bauce DA, Bluemke H, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Circulation* 2010; 121:1533-1541.
- 4-Yoerger DM, Marcus F, Sherrill D, Calkins H, Towbin JA, Zareba W, et al. Echocardiographic findings in patients meeting task force criteria for arrhythmogenic right ventricular dysplasia: new insights from the multidisciplinary study of right ventricular dysplasia. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45:860-865
- 5- Donal E, Raynier P. Transthoracic tissue Doppler study of right ventricular regional function in a patient with an arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart* 2004; 90:980.
- 6- Herbots L, Kowalski M, Vanhaecke J, Hatle L, Sutherland GR. Characterizing abnormal regional longitudinal function in arrhythmogenic right ventricular dysplasia: the potential clinical role of ultrasonic myocardial deformation imaging. *Eur Heart J* 1988; 9:1291-302.