گزارش مورد

گزارش یک مورد Peripartum Cardiomyopathy کاردیومیوپاتی برق‌آسا متعاقب زایمان و بهبودی کامل در پیگیری دو ساله

دکتر مجید جعفرنژاد[1]- دکتر محبوبه زنگویی[2]

چکیده

کاردیومیوپاتی حاملگی یا Peripartum Cardiomyopathy (PPCM)، نوعی نادر و اختصاصی از کاردیومیوپاتی اتساعی بالقوه کشنده است که در زنان قبلاً سالم اتفاق می‌افتد و به اختلال سیستولیک بطن چپ منجر می‌شود. شروع آن اغلب تدریجی و این نارسایی پیشرونده و کشنده است به علت شیوع کم بیماری، مطالعات وسیع اپیدمیولوژی و بالینی در مورد این بیماری انجام نشده است و درک کافی از عوامل ایجادکننده و مؤثر در پیش‌آگهی آن وجود ندارد. موارد گزارش شده در ایران نیز معدود بوده و بیش از چند مقاله اغلب گذشته‌نگر در دسترس نویسندگان این مقاله قرار نگرفت. بیماری که ما در اینجا معرفی می‌کنیم یک زن ۲۹ ساله حاملگی اول است که با وجود این که معیارهای قطعی PPCM بر مبنای برانوالد را داشت، نه تنها بر خلاف موارد معمول شروع تدریجی نداشت بلکه با شروع حاد و مرگ‌آور ادم ریه در بیماری بروز نمود که تا روز قبل از عمل سزارین کاملاً سالم بود. با وجود علائم بالینی شدید و حاد و کسر جهشی خیلی پایین در بدو مراجعه، پاسخ بیمار به درمان عالی بود و در یک پیگیری دو ساله همچنان خوب بوده و کسر جهشی بطن چپ طبیعی بود.

واژه‌های کلیدی: نارسایی قلب؛ حاملگی؛ کاردیومیوپاتی متعاقب زایمان

مجله علمی دانشگاه علوم پزشکی بیرجند (دوره ۱۵؛ شماره ۴؛ زمستان ۱۳۸۷)

دریافت: ۱۳۸۷/۴/۲ اصلاح نهایی: ۱۳۸۷/۶/۱۰ پذیرش: ۱۳۸۷/۶/۱۳

[1] نویسنده مسؤول؛ دانشیار گروه آموزشی داخلی- قلب، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی بیرجند
آدرس: بیرجند- خیابان غفاری- بیمارستان ولی‌عصر (عج)- بخش قلب
تلفن: ۰۵۶۱-۴۴۴۳۰۰۰ نمابر: ۰۵۶۱-۴۴۴۰۴۴۷ پست الکترونیکی: m_jefarnejad@yahoo.com
[2] استادیار گروه آموزشی زنان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی بیرجند

مقدمه

کاردیومیوپاتی حاملگی* نوعی نادر و اختصاصی (۱) از کاردیومیوپاتی اتساعی بالقوه کشنده است (۲) که در زنان قبلاً سالم اتفاق می‌افتد (۳) و به اختلال سیستولیک بطن چپ منجر می‌شود (۵،۴). شروع اغلب تدریجی (۶،۷) و نارسایی پیشرونده و کشنده است (۸،۶) دارای چهار مشخصه می‌باشد (۹):

۱- به وجود آمدن نارسایی قلبی در ماه آخر حاملگی یا پنج ماه اول پس از زایمان

۲- نبودن یک علت مشخص برای نارسایی قلب

۳- نبودن یک بیماری شناخته شده قلبی قبل از ماه آخر حاملگی

۴- وجود اختلال سیستولیک بطن‌چپ که با معیارهای معمول اکوکاردیوگرافی نظیر کاهش کسر جهشی نشان داده شود.

از سایر علل نارسایی حاد قلب در زنان حامله می‌توان به بیماریهای انسدادی دریچه‌ها بویژه تنگی روماتیسمال دریچه میترال، پره‌اکلامپسی و بندرت تب حاد روماتیسمی اشاره کرد (۱۰)؛ همچنین در مواردی بندرت ادم حاد ریوی به دنبال بیهوشی در افراد سالم دیده می‌شود که در این موارد شواهد گرفتاری قلبی اختلال فونکسیون بطن چپ مشاهده نمی‌شود و آن را به اختلال گذرای درناژ لنفاوی نسبت می‌دهند (۱۱). شیوع آن در بعضی مناطق دنیا بیشتر و در بعضی جاها کمتر است. ۱ در ۲۹۹ در هائیتی، ۱ در ۱۰۰۰ در آفریقای جنوبی و ۱ در هر۲۳۰۰ تا ۴۰۰۰ زایمان در آمریکا گزارش شده است (۷). در بعضی نقاط نظیر انگلستان به عنوان یکی از علل مهم مرگ و میر مادران به دنبال حاملگی و زایمان گزارش می‌شود (۱۲). بررسی اتیولوژی و مکانیسم‌های پاتوژن بیماری مشکل است و در حال حاضر میوکاردیت (۱۳) عوامل ایمونولوژیک (۱۴،۴)، عفونی، تغذیه‌ای و علل یاتروژنیک مؤثر شناخته می‌شوند (۵). آمار مشخصی از شیوع آن در ایران گزارش نشده است. در اغلب موارد شروع تدریجی و پیشرونده تنگی نفس گزارش می‌شود. تشخیص بموقع اهمیت اساسی در پیش‌آگهی دارد (۱۵). موارد گزارش شده در ایران بسیار معدود بوده و تعداد مقالات چاپ شده در دسترس از تعداد انگشتان یک دست فراتر نمی‌رود. بیمار مورد گزارش، پس از ترخیص در یک ماه اول هر هفته و پس از آن به فاصله هر یک تا دو ماه مورد معاینه قرار می‌گرفت. در مجموع شش بار در طول دو سال از بیمار، اکوکاردیوگرافی ترانس توراسیک به عمل آمد.

شرح مورد

بیمار حاضر با وجود این که شروعی حاد و مرگ آور داشت و درمان در آخرین لحظات و در حالی شروع شد که بیمار از شدّت تداوم ادم ریه به سوی آپنه می‌رفت، از معدود مواردی است که جواب سریع به درمان داد و یک سال نیم پس از تشخیص و درمان همچنان در بهبود کامل بسر می‌برد و فونکسیون بطن چپ عالی داشت.

بیمار زنی ۲۹ ساله با حاملگی اول است که زایمان وی به صورت سزارین بود و پس از عمل دچار تنگی نفس پیشرونده شد؛ به طوری که روز بعد از عمل سزارین با تنگی نفس شدید، رنگ پریدگی، تاکی پنه، بی‌قراری، رال منتشر ریه‌ها و فشار خون ۹۰/۷۰ به اورژانس بیمارستان ولی‌عصر(عج) منتقل شد. در الکتروکاردیوگرام (ECG) تنها تاکیکاردی سینوسی داشت و هیچ سابقه بیماری قلبی یا تنفسی و هیچ نوع بیماری دیگری در تاریخچه وی ذکر نشده بود.

در رادیوگرافی ریه نمای بال پروانه‌ای ادم ریه مشهود بود (شکل ۱). با توجه به این که سابقه هیچ نوع بیماری تا روز قبل ذکر نشد و نوار قلب وی نیز تغییرات مهمّی نداشت، بلافاصله اکوکاردیوگرافی اورژانس جهت بررسی تشخیصی انجام شد و اختلال شدید فونکسیون سیستولیک بطن چپ همراه با نارسایی متوسط دریچه میترال در اکوکاردیوگرافی مشاهده گردید.

با توجه به بد بودن حال عمومی بیمار و احتمال

* *Peripartum Cardiomyopathy (PPCM)*

قریب‌الوقوع آپنه ناشی از خستگی تنفسی ناشی از ادم ریوی و هیپوکسی، بیمار در بخش مراقبتهای ویژه (ICU) بستری و بلافاصله درمان شروع گردید. حدود ۲۰ دقیقه پس از دریافت اولین دوز فورسماید وریدی، بهبود گرچه اندک ولی چشمگیر در تنگی نفس و حالت وخیم بیمار مشاهده گردید. یافته‌های آزمایشگاهی به شرح ذیل بود:

با توجه به اکوکاردیوگرافی مواردی مانند گرفتاری انسدادی دریچه‌ای یا افوزیون پریکارد، رد شد. احتمال تب روماتیسمی با توجه به نبودن یافته‌های بالینی، ASO* طبیعی و ESR† نرمال و همچنین سنّ بیمار رد شد.

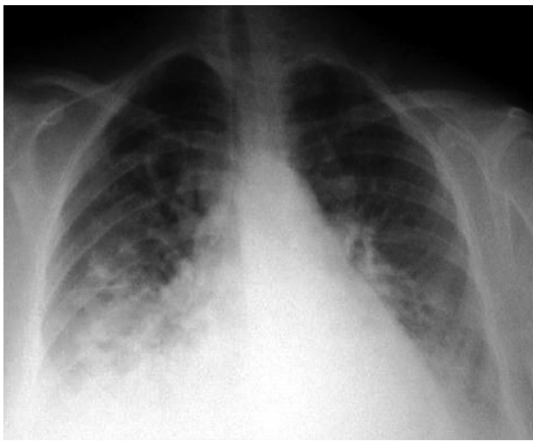
برای تشخیص این بیماری انجام اکوکاردیوگرافی ضروری است (۱۶). کسر جهشی کمتر از ۴۵٪ جزو کرایتریاهای تشخیصی محسوب می‌شود (۱۷) و فونکسیون سیستولیک بطن چپ مهمترین عامل پیش‌بینی‌کننده پیش‌آگهی بیماری است (۱۸،۱۳،۸). در بیمار حاضر نتایج اکوکاردیوگرافی روز اول (شکل ۲) به شرح زیر بود:

کسر جهشی بطن چپ: ۲۶٪، کاهش گلوبال حرکات دیواره‌ای بطن چپ با غالب بودن این اختلال حرکتی بیشتر در سپتوم بین بطنی، افزایش اندازه دهلیز چپ و بطن چپ با قطر داخلی به ترتیب ۳۹ و ۵۶ میلیمتر در دیاستول (شکل A-۲) و نارسایی میترال+۳ (شکل B-۲) و EPSS‡.

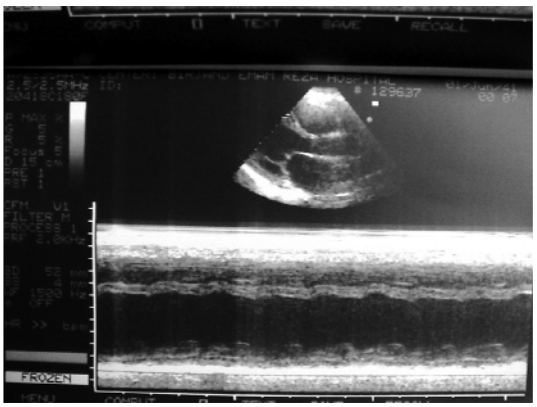
لازم به ذکر است گرچه کاهش حرکت گلوبال قلب از ویژگیهای کاردیومیوپاتی اتساعی محسوب می‌شود ولی اختلال حرکتی فوکال نیز در این بیماری شایع است (۱۹).

سایر یافته‌های آزمایشگاهی بیمار به شرح زیر بود:

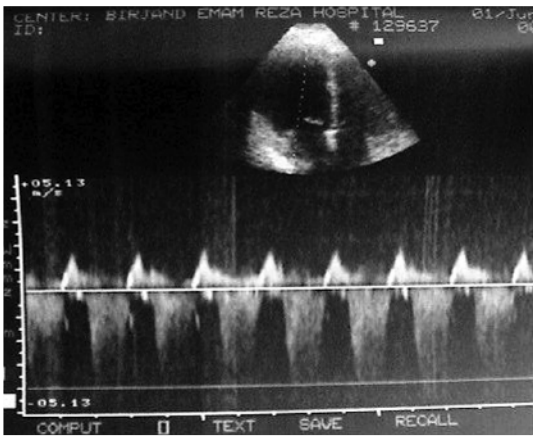
CK =۲۵۹، CK-MB=۲۵، AST=۴۸، ALT=۵۹، K=۳/۷، Chol=۱۷۴ mg/dL، FBS=۷۶ mg/dL، TG=۱۴۷، Na=۱۳۸، Ca=۹/۱، WBC=۸۲۰۰، Hb=۱۰/۸ mg/dL، CRP=Negative، ESR =۶ mm.



شکل ۱- رادیوگرافی روز اول بستری؛ ادم ریوی همراه با تنگی نفس شدید و رال در سرتاسر ریه‌ها



شکل A-۲- اکوکاردیوگرافی m.mod؛ روز اول: کاهش شدید حرکات دیواره خلفی بطن چپ و سپتوم بین بطنی مشاهده می‌شود.



شکل B-۲- داپلر Continuous دریچه میترال؛ نارسایی شدید میترال را نشان می‌دهد. (روز اول بستری)

* *Anti-streptolysin O*
† *Erythrocyte Sedimentation Rate*
‡ *E-point Septal Separation (EPSS)*

با ادامه درمان در ساعات بعد تنگی نفس و دیسترس تنفسی بیمار به وضوح رو به کاهش گذاشت و بیمار از بهبود حال عمومی خود در مقایسه با ابتدای ورود اظهار رضایت زیادی نشان می‌داد.

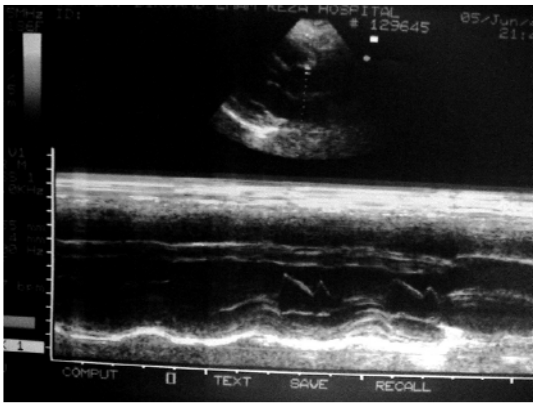
پنج روز بعد از درمان شامل دیورتیک، دیگوکسین، کاپتوپریل، مورفین و هپارین بهبود قابل ملاحظه‌ای در علائم بیماری مشاهده شد. لازم به یاد آوری است که حاملگی بیمار قبلاً با سزارین خاتمه داده شده بود. پنج روز پس از آغاز درمان نتایج اکوکاردیوگرافی مجدّد به شرح زیر بود (شکل ۳): کسر جهشی بطن چپ: ۴۵٪، نارسایی میترال خفیف +۱، اختلال حرکت در سپتوم بین بطنی کمتر از روز اول و بهبود حرکت دیواره خلفی بطن چپ، کاهش اندازه دهلیز چپ و بطن چپ نسبت به قبل، با قطر داخلی به ترتیب ۳۳ و ۴۹ میلیمتر در دیاستول و EPSS=۸ mm. در سمع ریه‌ها رال شنیده نمی‌شد. در رادیوگرافی نیز آثار ادم ریه از بین رفته بود و بیمار بر خلاف روزهای اول نیاز به وضعیت نیمه نشسته را برای راحتی تنفس احساس نمی‌کرد.

نوزاد متولد شده این بیمار نیز ظاهراً به علت سیانوز و بدی حال عمومی از بدو تولد، به بیمارستان دیگری منتقل شد و یک هفته پس از تولّد فوت کرد و علت احتمالی آن بیماری کمپلکس سیانوتیک قلبی عنوان شد.

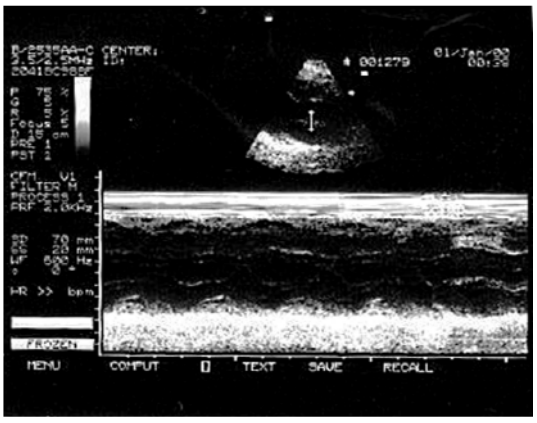
با توجه به علائم بیماری و نیز تشدید مسائل روحی بیمار به علت فوت نوزادش، بستری تا دو هفته بعد ادامه یافت و بیمار در روز هجدهم بستری با حال عمومی خوب مرخص گردید. داروهای بیمار هنگام ترخیص شامل Furosemide، Digoxin، Spironolacton و Captopril بود؛ در روزهای بعد Carvedilol با دوز ۳/۱۲۵ میلیگرم، روزی سه بار اضافه شد. یک سال بعد برای بیمار که جهت مشاوره از نظر احتمال خطر در حاملگی‌های بعدی مراجعه کرده بود، معاینه و اکوکاردیوگرافی انجام شد. تمام یافته‌ها طبیعی بود و در حالی که بیمار گزارش می‌داد از چهار ماه قبل از مراجعه کلیه داروهایش را ترک کرده است، در این زمان مشخصات اکوکاردیوگرافی به این شرح بود: کسر جهشی بطن چپ: ۶۱٪، نارسایی میترال وجود نداشت؛ اندازه دهلیز چپ و بطن چپ با قطر داخلی به ترتیب ۳۰ و ۴۴ میلیمتر در دیاستول و طبیعی بود (شکل ۴).

بحث

در کمتر از ۵۰٪ موارد فونکسیون بطن چپ با دارو درمانی بهبود پیدا می‌کند و در بقیه موارد بیماری سیر پیش‌رونده دارد و ممکن است به پیوند قلب و ICD* نیاز پیدا کند (۵)؛ بیمار حاضر جزو بیمارانی است که بهبود کامل نشان داد؛ با وجود این، خطر عود بیماری برای حاملگی‌های بعدی



شکل ۳- اکو کاردیوگرافی m.mod روز پنجم بستری؛ بهبود قابل ملاحظه حرکات دیواره خلفی بطن چپ و بهبود نسبی حرکات دیواره بین بطنی مشاهده می‌شود.



شکل ٤- یک سال بعد؛ بهبود حرکات دیواره بین بطنی و خلفی بطن چپ- کسر جهشی بیمار در حدّ طبیعی (خیلی خوب)

* *Intracavitary Cardioverter Defibrillator*

بسیار بالاست (۶)؛ گرچه این خطر به وضوح در بیمارانی که نارسایی قلبی آنها پس حاملگی بهبود می‌یابد، کمتر است (۹). این بیمار شروع بسیار حادّ داشت و تا یک روز قبل از زایمان یا در واقع دو روز قبل از این که دچار نارسایی شدید و حادّ قلبی و ادم ریوی شود، هیچ‌گونه علائم قلبی یا تنگی نفس را ذکر نمی‌کرد. شاید بتوان گفت در مواردی که نارسایی قلب سیر سریعتری دارد، در صورت زنده ماندن و درمان بموقع پاسخ بهتری به درمان تهاجمی و سریع داده می‌شود.

با وجود این که مطالعات ارزنده‌ای از نظر بیولوژی مولکولی و سلولی انجام گرفته ولی به علت شیوع کم بیماری به طور کلی مطالعات وسیع اپیدمیولوژی و بالینی در مورد این بیماری انجام نشده است و درک کافی از عوامل ایجادکننده و مؤثر در پیش‌آگهی آن وجود ندارد (۹). موارد زیر را درمورد تجزیه و تحلیل بیمار حاضر می‌توان مورد توجه قرار داد:

مهمترین عامل پیش‌بینی پیش‌آگهی کسر جهشی بطن چپ شناخته می‌شود (۱۹) که هرچه کمتر باشد این پیش‌آگهی وخیم‌تر است. کسر جهشی بیمار حاضر در روز اول بسیار پایین و حدود ۲۶٪ بود که با احتساب نارسایی میترال درصد واقعی کمتر بود و تقریباً به حدود ۲۰٪ می‌رسید که جزو موارد بسیار پایین کسر جهشی گزارش شده در این بیماری است (۱۸) اما با وجود این یک پاسخ سریع و عالی به درمان مشاهده شد؛ بنابراین در مورد این بیمار چند نظریه را می‌توان مطرح نمود که نیاز به بررسیهای بیشتر دارد:

۱- شروع حاد و برق‌آسای PPCM به شرط تشخیص بموقع، ممکن است در مقایسه با موارد تدریجی با پیش‌آگهی بهتری همراه باشد.

۲- در مواردی که نارسایی قلبی به دنبال بیهوشی به وجود آید (۱۹) (البته این عامل احتمالاً تحریک‌کننده - یعنی بیهوشی- خودبه‌خود پایان می‌یابد) ممکن است با وجود نارسایی خیلی شدید و کشنده اولیه قلب، بیمار شانس بهبودی بیشتری داشته باشد.

۳- بیمار حاضر اختلال حرکت دیواره‌ای کلی (گلوبال) بطن چپ را داشت ولی در اکوکاردیوگرافی‌های مکرّر آکینزی دیواره خلفی به وضوح شدیدتر از سپتوم بین بطنی بود؛ چون هر دو حالت ممکن است در کاردیومیوپاتی به وجود آید. می‌توان این احتمال را مطرح کرد که مواردی از کاردیومیوپاتی که اختلال حرکتی لوکال دارند، احتمالاً شانس بیشتری برای بهبودی دارند تا مواردی که اختلال عمل یکنواخت کاهش یافته دارند. وجود اتساع شدید و نارسایی بطن راست نیز از علائم وخیم در کاردیومیوپاتی اتساعی است (۲۰) که البته این مورد در بیمار حاضر وجود نداشت. در یک مطالعه دیگر (۱۸) در بررسی اکوکاردیوگرافی ۹۰ بیمار دچار کاردیومیوپاتی اتساعی به تأثیر اندازه اولیه بطن چپ در پیش‌آگهی کاردیومیوپاتی اتساعی اشاره شده است که این موضوع با بیمار حاضر با قطر داخلی بطن چپ ۵۶ میلیمتر مطابقت دارد. در تنها مقاله فارسی قابل دسترس که تعداد نسبتاً زیاد بیماری گزارش شده بود، گزارش ۲۰ مورد به صورت گذشته‌نگر در بین سالهای ۵۲ تا ۷۰ است (۲۱). در این گزارش اغلب بیماران علائم فیزیکی چندانی نداشتند و بیشترین سمپتوم آنها تپش قلب و تنگی نفس بوده است.

در مورد بیمار حاضر این شروع از یک طرف کاملاً ناگهانی و شدید و تقریباً برق‌آسا و از طرف دیگر با کنترل و درمان بموقع پیش‌آگهی آن عالی بود. در بیمار حاضر با توجه به عمل سزارین اثرات بیهوشی را نیز می‌توان در آشکار شدن یا تشدید بیماری مورد توجه قرار داد (۱۹).

منابع:

1- Maior TS, Pinto F, Garcia R, Teixeira M, Martins L. Peripartum cardiomyopathy: a case report, Rev Port Cardiol. 2006; 25 (7-8): 717-722.

2- Palmer DG. Peripartum cardiomyopathy, J Perinat Neonatal Nurs. 2006; 20 (4): 324-332.

3- Abboud J, Murad Y, Chen-Scarabelli C, Saravolatz L, Scarabelli TM. Peripartum cardiomyopathy: a comprehensive review. Int J Cardiol. 2007; 118 (3): 295-303.

4- Lamparter S, Pankuweit S, Maisch B. Clinical and immunologic characteristics in peripartum cardiomyopathy. Int J Cardiol. 2007; 118 (18): 14-20.

5- Kaaja R. Peripartum cardiomyopathy. Minerva Cardioangiol. 2006; 54 (3):331-336.

6- Mishra TK, Swain S, Routray SN. Peripartum cardiomyopathy. Int J Gynecol Obstet. 2006; 95 (2): 104-109.

7- Sliwa K, Fett J, Elkayam U. Peripartum cardiomyopathy. Lancet. 2006; 368 (9536): 687-693. Review.

8- Benezet-Mazuecos J, de la Hera J. Peripartum cardiomyopathy: A new successful setting for levosimendan. Int J Cardiol. 2008; 123 (3): 346-347.

9- Elkayam Uri. Pregnancy and Cardiovascular Disease. In: Zipes DP, Libby P, Bonow R, Braunwald E. (eds.) Braunwald's Heart Disease. a textbook of cardiovascular medicine. 7th ed. St.Louis: Saunders; 2005: 1973-1974.

10- McAnulty JH, Metacalfe J, Ueland K. Heart Disease and Pregnancy. Hurst's the Heart manual (book) of Cardiology. Rourke RA. 10th ed. St.Louis: McGraw-Hill; 2001.

11- Braunwald E, Collucci WS, Grossman W. Clinical aspects of heart failure. Braunwald's Heart Disease, a textbook of cardiovascular medicine. 5th ed. St.Louis: Saunders; 1997: 466

12- Gissler M, Deneux-Tharaux C, Alexander S, Berg CJ, Bouvier-Colle MH, Harper M, et al. Pregnancy-related deaths in four regions of Europe and the United States in 1999-2000: characterisation of unreported deaths. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2007; 133 (2): 179-85. Epub 2006 Sep 28.

13- Felker GM, Jaeger CJ, Klodas E, Thiemann DR, Hare JM, Hruban RH, et al. Myocarditis and long-term survival in peripartum cardiomyopathy. Am Heart J. 2000; 140 (5): 785-791.

14- Parikh A, Ezzat S. Complete anterior pituitary failure and postpartum cardiomyopathy. Endocr Pract. 2006; 12 (3): 284-287.

15- Sahraoui W, Hajji S, Haouas N, El Mejri L, Slama A, Ernez S, et al. Peripartum cardiomyopathy. Tunis Med. 2007; 85 (6): 473-478.

16- Chan L, Hill D. ED Echocardiography for Peripartum Cardiomyopathy. Am J Emerg Med. 1999; 17: 578-580.

17- Hibbard JU, Lindheimer M, Lang RM. A modified definition for peripartum cardiomyopathy and prognosis based on echocardiography. Obstet Gynecol. 1999; 94 (2): 311-316.

18- Mann-Rouillard V, Fishbein MC, Naqvi TZ, DonMichael TA, Siegel RJ. Frequency of echocardiographic improvement in left ventricular cavity size and contractility in idiopathic-dilated cardiomyopathy. Am J Cardiol. 1999; 83 (1): 131-133.

19- Pryn A, Bryden F, Reeve W, Young S, Patrick A, McGrady EM. Cardiomyopathy in pregnancy and caesarean section: four case reports. Int J Obstet Anesth. 2007; 16 (1): 68-73.

20- Wynne J, Braunwald E. The Cardiomyopathies and Myocarditis, In: Eugene Braunwald (editor). Heart Disease, 4th ed. St.Louis: WB Saunders; 1992. pp: 1399-1401.

21- Zibaei Nejad MJ. Cardiomyopathy of pregnancy: Report of 20 cases. Journal of Medical Council of Islamic Republic of Iran.1993; 3 (12): 247-237.

Title: A case report of Peripartum Cardiomyopathy with complete recovery after 2 years follow-up

Authors: M. Jafarnezhad[1], M. Zangooyi[2]

Abstract

Peripartum Cardiomyopathy (PPCM) is a rare and specific form of dilated and fatal cardiomyopathy which leads to systolic complication of the left ventricle. The disease usually begins slowly but its progression is fatal. Thus, the prognosis of the disease is often poor. Because of the low prevalence of the disease, extensive epidemiologic and clinical studies are not available. Few papers, most of which are retrospective studies, are available in Iran in this regard. The reported case was a 29 year old woman who matched all the criteria of PPCM presented in Braunwald textbook of cardiology. Contrary to ordinary ones, our patient had a sudden onset – with severe pulmonary edema after cesarean section; while she used to be absolutely healthy before the surgery. In spite of severe clinical condition and very low left ventricular ejection fraction (LVEF) on admission, her response to treatment was excellent and remained healthy in a 2 year's follow- up, with a normal LVEF.

Key Words: Cardiomyopathy; Peripartum; Pregnancy; Heart failure

[1] Corresponding Author; Associate Professor, Department of Cardiology, Faculty of Medicine, Birjand University of Medical Sciences. Birjand, Iran m_jefarnejad@yahoo.com
[2] Assistant Professor, Department of Gynecology, Faculty of Medicine, Birjand University of Medical Sciences. Birjand, Iran