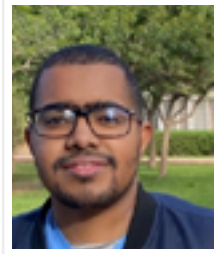
متلازمة لوبري بيزي : التشخيص والعلاج، مع عرض لحالة مرضية

Laubry-Pezzi Syndrome: diagnosis and treatment, with a case report

ABSTRACT

Laubry-Pezzi syndrome is a clinical entity in which prolapse of an aortic valve cusp into a subjacent ventricular septal defect (VSD) due to Venturi effect results in progressive aortic valve insufficiency. We report a case collected in the cardio-pediatrics department of the mother-child unit of the CHU Mohamed VI Oujda. A -9year-old boy with no pathological antecedents presented with a heart murmur discovered incidentally during a school medical campaign. On general examination, the child was in good general condition and showed no signs of heart failure, with an intense systolic murmur over the left 4th intercostal space and thrill on palpation. Radiologically, the chest x-ray showed a cardiothoracic index of 0.45 and the echocardiography showed a highly restrictive ventricular septal defect with aortic insufficiency + dilatation of the left ventricle. The diagnosis of Laubry-Pezzi syndrome was accepted and the patient was referred to the Cardiac and Vascular Surgery Unit for further surgical management. Our case highlights the importance of school-based congenital heart screening and careful clinical assessment.



م.ك.ماهي، ع.غنام، ع.الوالي، م.ركاين، ع.بابخويا

مصلحة طب الأطفال بالمستشفى الجامعي محمد السادس بوجدة

المقدمة:

تعرف متلازمة لوبري بيزي على أنها مزيج من عيب الحاجز البطيني وقصور الأبهر بسبب تدلي الشرفة التاجية اليمنى غالبا أو الشرفة غير التاجية للصمام الأبهري في حالات أقل، وهي مرض قلبي خلقي نادر.

نستعرض في هذا الملف حالة لطفل تم استشفاؤه في قسم امراض القلب في مصلحة الأم والطفل في المستشفى الجامعي محمد السادس بوجدة.

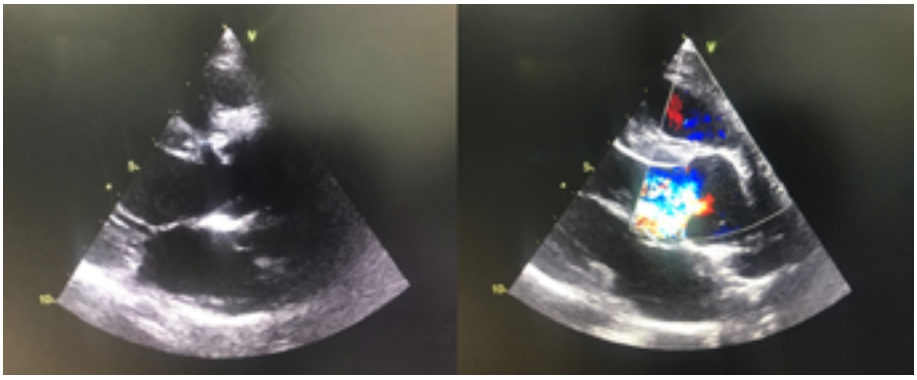
استعراض للحالة السريرية:

تتكلم حالتنا عن طفل يبلغ من العمر تسع سنين، ليس له أي تاريخ مرضي، عجز لأبوين لا تجمعهم أي قرابة. تمت إحالته إلى قسم القلب في مصلحة طب الأطفال بالمستشفى الجامعي بوجدة من أجل التداوي عن نفخة قلبية تم اكتشافها صدفة اثناء حملة طبية مدرسية.

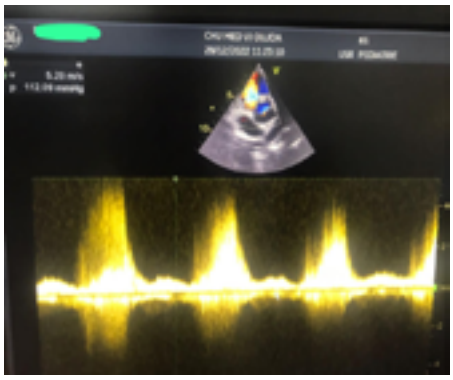
في الفحص البدني: كان الطفل واعيا، حاضرا ذهنيا، يزن 25 كلغم مع طول يصل إلى 1.26 متر (لا يعاني من تأخر وزني قامي). كانت العلامات الحيوية طبيعية مستقرة، حيث بلغ كل من ضغط الدم 60/110 ملم زئبق، درجة الحرارة 37.2 درجة سيليسية، معدل النبض القلبي 98 نبضة في الدقيقة، معدل التنفس 20 دورة في الدقيقة و98 بالمئة في تشبع الأكسجين. بالنسبة لفحص الأعضاء فقد تم تشخيص نفخة قلبية طيلة الانقباض قوية في المنطقة الوسطى للقلب مقابل الفضاء الوربي الرابع الأيسر تتحرك بصفة قطرية، لاتوجد علامات للاحتقان أو الفشل القلبي كما أن فحص باقي الأعضاء كان طبيعيا.

على مستوى الأشعة، تم إجراء فحص الأشعة السينية: لم يظهر تضخما في القلب أو فرطا في التوعية الرئوية. تم الاستكمال بتخطيط صدى القلب حيث أظهر اتصال بين البطينين مقيد للغاية بمقاس 6 مم مع مدروج بين البطينين يبلغ 130(الشكل 1أ وب)، ;تدلي في الصمام الأبهري متسببا في قصور أبهري مع تسرب من الدرجة الثانية.

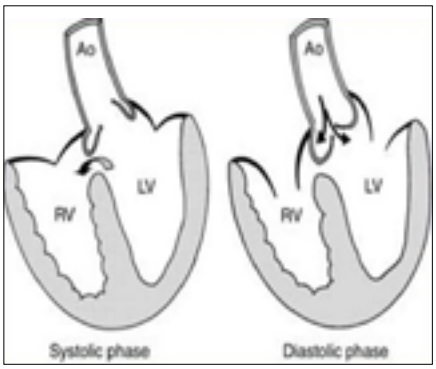
تم تشخيص الطفل بمتلازمة لوبري بيزي وتمت إحالته إلى مصلحة جراحة القلب والشرايين لاستكمال العلاج.



الشكل1(أ و ب): صور لتخطيط صدى القلب عند المريض تظهر اتصال بين البطينين من نوع قمعي



الشكل2 : صورة لدوبلر ملون تظهر تسرب في الصمام الأبهر



الشكل 3: صور تشرح الفسيولوجيا المرضية لمتلازمة لوبري بيزي

النقاش:

متلازمة لوبري بيزي هي مرض قلبي نادر، تم وصفه لأول مرة من قبل ج.بريشيا ليتم توثيقه فيما بعد من طرف لوبري بيزي في عام 1921. يتم تعريفها على أنها مزيج من عيب الحاجز البطيني وقصور الأبهر بسبب تدلي الشرفة التاجية اليمنى غالبا أو الشرفة غير التاجية للصمام الأبهري في حالات أقل، وقد تم تسجيل أكثر من مائة حالة في العالم حتى الآن.

تنتج هذه المتلازمة عن هبوط إحدى شرف الصمام الأبهري خلال عيب الحاجز البطيني القمعي بسبب تأثير فنتوري مما يؤدي تدريجياً إلى قصور هذا الصمام. يؤدي عدم الاتصال بين الحاجز البطيني والجيب الأبهري إلى انخفاض الضغط في المنطقة تحت التاجية مما يتسبب في شفط وهبوط احدى الشرف الأبهرية (الشكل 3).

تتجلى متلازمة لوبري بيزي سريريا في علامات قصور الأبهر أو فشل عضلة القلب: مثل ضيق التنفس، الخفقان، ألم في الصدر، التعب عند الرضاعة أو ممارسة الجهد؛ ويتم الاستماع لنفخة قلبية عند التسمع القلبي. يتم تأكيد التشخيص عن طريق تخطيط صدى القلب كما أن الأشعة السينية يمكنها اظهار بعض العلامات غير المباشرة للفشل القلبي. بالنسبة للعلاج، فإنه يبدأ بالمرحلة الدوائية عن طريق أدوية قصور القلب وصولا للجراحة القلبية.

الخلاصة:

متلازمة لوبري بيزي هي مرض قلبي خلقي نادر، يسبب فيه عيب الحاجز البطيني قصور الصمام الأبهر، غالبا ما يكون عديم الأعراض لكن يمكن لأعراضه أن تصل إلى حد قصور الأبهر الحاد مع فشل عضلة القلب مستلزما تدخلا جراحيا عاجلا.

المراجع:

1. المعجم الطبي الموحد : https://umd.emro.who.int/whodictionary
2. قاموس ومعجم المعاني متعدد اللغات والمجالات : https://www.almaany.com/
3. LaubryC, PezziC. Traité des maladies congénitales du cœur. Paris: JB Bailliere; 1921. Quoted by LaburyC, RoutierD, SoulieP. Les souffles de la maladie de Roger. RevMed Paris 50: 439; 1933
4. Bhat et al. : Further insights into the syndrome of prolapsing non-coronary aortic cuspand ventricular septal defect; Global Cardiology Science and Practice 2013:11
5. Sbizzeraet al.Long-term complications after surgical correction of Laubry-Pezzi syndrome; Journal of Thoracic Disease, Vol 8, No 3 March 2016
6. Martınez-Quintana et al. Laubry-Pezzi Syndrome With Aortic Root Dilatation Treated With a Bentalland De Bono Procedure; World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery
7. J.S. Tweddell, A.N. Pelech, and P.C. Frommelt. Ventricular Septal Defect and Aortic Valve Regurgitation: Pathophysiology and Indications for Surgery. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2006:147-52.