

معرفی یک مورد بیماری ایسکمی قلبی در کودک هشت ساله

دکتر مجید قدسی^۱

تاریخ اعلام قبولی مقاله: ۸۷/۳/۱۱

تاریخ دریافت مقاله اصلاح شده: ۸۷/۲/۱۶

تاریخ اعلام وصول: ۸۶/۱۱/۵

چکیده

سابقه و هدف: دیس بتا لیپوپروتینمیا یک اختلال ژنتیک در لیپوپروتئین است که باعث تجمع پارَتیکل های لیپوپروتئین در پلاسما می شود. ریسک بیماری کاردیواسکولار در این بیماران بالا ذکر شده و تظاهرات پاتوگنومینیک Tuberous xanthomas و Palmar strait می باشد. یافته آزمایشگاهی در این بیماران معمولاً افزایش کلسترول، تری گلیسرید و کاهش HDL است.

معرفی بیمار: کودکی ۸ ساله ای با درد ناگهانی سینه به بیمارستان مراجعه می کند، به علت شدت درد در اورژانس تحت نظر می شود و مسکن استامینوفن دریافت می کند ولی جواب به درمان حتی با شیاف ۵۰ میلیگرمی ایندومتاسین دیده نمی شود، پزشک جوان با توجه به شرح حال وی و داشتن تنگی نفس کوششی روز قبل از مراجعه به بیمارستان و بیماری عروق کرونر در عمومی بیمار و مرگ ناگهانی وی در سن جوانی در حالی که به اقدام خود مطمئن نبود، دستور به گرفتن نوار قلب (EKG) می دهد. در نوار قلب ST-depression در لیدهای تحتانی بطور واضح حکایت از بیماری ایسکمی قلبی دارد. قبل از پذیرش آزمایش ها روتین انجام می شود که نکته قابل توجه هیپرکلسترولمی بوده و بقیه آزمایشات جزء cpk, cpk-Mb, troponin I طبیعی گزارش می شود. کودک در بخش مراقبت های ویژه بستری می شود و پس از ویزیت همکار کاردیولوژیست تشخیص تنگی خفیف زیر دریچه آئورت نیز داده می شود که با اکوکاردیوگرافی مری تایید می شود. در سال گذشته به دنبال یک بار faint کردن به پزشک مراجعه و هیپرلیپیدمی و گزانتوما در پوست باعث تشخیص هیپرلیپیدمی فامیلیال در وی و خانواده شده و درمان هایی برای بالا بودن چربی تجویز شده است. بیمار پس از سه هفته بستری با حال عمومی خوب مرخص گردید.

بحث و نتیجه گیری: ریسک تنگی دریچه و بالای دریچه آئورت به همراه آترواسکلروز شراین کاروتید و فمورال در این بیماران بالا می باشد. این بیماری یک اختلال ژنتیک در لیپوپروتئین است که باعث تجمع پارَتیکل های لیپوپروتئین در پلاسما می شود. ریسک بیماری کاردیواسکولار در این بیماران بالا ذکر شده و تظاهرات پاتوگنومینیک Tuberous xanthomas و almar strait می باشد. یافته آزمایشگاهی در این بیماران معمولاً افزایش کلسترول، تری گلیسرید و کاهش HDL است.

کلمات کلیدی: درد سینه، لیپوپروتئین، کودک.

شرح حال (PE,CC)

وی و داشتن تنگی نفس کوششی روز قبل از مراجعه به بیمارستان و بیماری عروق کرونر در عمومی بیمار و مرگ ناگهانی وی در سن جوانی در حالی که به اقدام خود مطمئن نبود دستور به گرفتن نوار قلب (EKG) می دهد.

در نوار قلب ST-depression در لیدهای تحتانی به طور واضح حکایت

کودکی ۸ ساله ای با درد ناگهانی سینه به بیمارستان مراجعه می کند، به علت شدت درد در اورژانس تحت نظر می شود و مسکن استامینوفن دریافت می کند ولی جواب به درمان حتی با شیاف ۵۰ میلیگرمی ایندومتاسین دیده نمی شود، پزشک جوان با توجه به شرح حال

نوار قلب: ST depression in inferior leads

اکو مری (TEE): Mild supraaortic stenosis



از بیماری ایسکمی قلبی دارد. قبل از پذیرش آزمایش‌ها رویتین انجام می‌شود که نکته قابل توجه هیپرکلسترولمی بوده و بقیه آزمایش‌ها جزء I cpk, cpk-Mb, troponin طبیعی گزارش می‌شود. کودک در بخش مراقبت‌های ویژه بستری می‌شود و پس از ویزیت همکار کاردیولوژیست تشخیص تنگی خفیف زیر دریچه آئورت نیز داده می‌شود که با اکوکاردیوگرافی مری تایید می‌شود.

شرح حال طبی قلبی (PMH)

در سال گذشته به دنبال یک‌بار faint کردن به پزشک مراجعه و هیپرلیپدمی و گزانتوما در پوست باعث تشخیص هیپرلیپدمی فامیلیال در وی و خانواده شده و درمان‌هایی برای بالا بودن چربی تجویز شده است.



شکل ۲- گزانتوما در دستها Palmar strait xanthoma



شکل ۱- گزانتوما در پاها



شکل ۴- وجود ضایعات پوستی گزانتوما در زانو و مچ پاها Tuberous xanthomas



شکل ۳- گزانتوما در آرنجها

تنگی دریچه و بالای دریچه آئورت به همراه آترواسکلروز شرایین کاروتید و فمورال در این بیماران بالا می‌باشد.

در (۲) به نوعی هیپرلیپیدمی با عنوان هیپرلیپوپروتینمیا تیپ III اشاره شده که همان دیس بتا لیپوپروتینمیا یا بیماری Broad beta disease است. یک اختلال ژنتیک در لیپوپروتئین است که باعث تجمع پارتیکل‌های لیپوپروتئین در پلاسما می‌شود. ریسک بیماری کاردیوواسکولار در این بیماران بالا ذکر شده و تظاهرات پاتوگنومیک Tuberous xanthomas و Palmar strait xanthomas می‌باشد. یافته آزمایشگاهی در این بیماران معمولاً افزایش کلسترول تری گلیسرید و کاهش HDL است. این نوع هیپرکلسترولمی به رژیم غذایی کم چرب خوب جواب می‌دهد.

References

- 1- Caplan, Preoperative assessment and cardiac risk. Cardiac anesthesia book, 2005. p.6.
- 2- Braunwald's hear disease. p.1022

آزمایشگاه: Only hypercholesterolemia upper than $400 \text{ mg}/100$

آنژیوگرافی عروق کرونر

تشخیص: بیماری انسداد هر سه رگ (۳VD)

درمان: جراحی بای پاس عروق کرونر

بیمار پس از سه هفته بستری با حال عمومی خوب مرخص گردید.

بحث و نتیجه‌گیری

چندین مقاله و کتاب در مورد ریسک هیپرکلسترولمی در حوالی عمل جراحی قلب مطلب نوشته است ولی یکی از کتاب‌های معتبر در این مورد (۱) می‌باشد که شیوع زودرس بیماری عروق کرونر در زمینه هیپرلیپیدمی فامیلیال بالا ذکر می‌کند. در ضمن اشاره شده که ریسک

An 8 – Year Old Boy with Chest Pain

*Ghodsi M; MD¹

Received: 25 May 2008

Accepted: 31 Jun 2008

Abstract

Background: Broad Beta disease is one of the genetically disorders in lipoprotein that cause aggregation of lipoprotein in plasma and Incidence risk of Ischemic heart disease among these patients is high.

Case presentation: An eight year old boy was admitted to the hospital because of an abrupt onset chest pain, faint and ST depression in inferior leads. He has been well one day earlier, when an exertional chest pain developed. Laboratory values obtained before admission showed hypercholesterolemia, and physical exam showed mild supravalvular aortic stenosis. ECG: ST depression in inferior leads. TT Echo: Mild supravalvular aortic stenosis. Angiography: Three vessel disease. Lab: Only hypercholesterolemia. (Cholesterol upper than 400 mg/100). Treatment: CABG, Three graft.

Conclusion: There are few data regarding the preoperative risk in patients with hypercholesterolemia. In patients with familial hypercholesterolemia, there is a high incidence of premature Coronary Artery Disease. These patients are also at risk for both valvular and supravalvular aortic stenosis as well as atherosclerosis of the carotid and femoral arteries. There is a higher than expected incidence of proximal lesions in the coronary and in the left main artery in patients with familial hypercholesterolemia.

Keywords: Chest pain, Lipoprotein, children

1- (*Corresponding Author) Assistant Professor, Fellowship of Cardiac -Anesthesia, Army University of Medical Sciences, Tehran, Iran.
Tel: 88632967 Email: ma_ghodsi@armums.ac.ir