

بررسی شیوع بیماریهای مادرزادی قلبی در کودکان بالای یک ماه در کاشان

دکتر امیرحسین موحدیان^{۱*}، دکتر زیبا مسیبی^۲

چکیده

مقدمه: از آنجایی که علت عمده بیماریهای قلبی عروقی اطفال را بیماریهای مادرزادی قلبی تشکیل می‌دهد و با تشخیص سریع آن می‌توان درمان مناسب را انجام داد و همچنین آمار دقیقی از شیوع بیماریهای مادرزادی قلبی در کودکان این منطقه وجود ندارد و با توجه به نقش عوامل محیطی و ژنتیکی در ایجاد بیماری این تحقیق در کاشان از مهر ۷۵ تا مهر ۷۹ انجام شد.

مواد و روشها: پژوهش اخیر یک مطالعه توصیفی است که با بررسی پرونده‌های کودکان بستری شده در این سالها انجام شد و تمام کودکانی که توسط کاردیولوژیست کودکان تشخیص قطعی بیماری مادرزادی قلبی داشتند مورد بررسی قرار گرفتند. اطلاعات مورد نیاز از قبیل نوع بیماری قلبی، سن هنگام تشخیص، جنس، بیماری ژنتیکی، ترتیب فرزندان، اختلال رشد و وجود نسبت فامیلی پدر و مادر استخراج گردید.

نتایج: از مجموع ۷۶۹۲ کودک با سن بالای یک ماه که در سالهای مذکور در بخش کودکان بستری شدند ۴۵ کودک (۰/۶٪) مبتلا به بیماری مادرزادی قلبی بودند. نقص دیواره بین بطنی (VSD) با ۸ نفر (۱۷/۸٪) شایعترین بیماری مادرزادی قلبی بود. فراوانی دیگر بیماریها عبارت بودند از: کوآرکتاسیون آئورت ۶ نفر (۱۳/۳٪)، تترالوژی فالوت ۶ نفر (۱۳/۳٪)، تنگی پولمونر ۵ نفر (۱۱/۱٪)، هیپرتانسیون ریوی اولیه (PPH) ۴ نفر (۸/۸٪)، مجرای شریانی باز (PDA) ۳ نفر (۶/۶٪)، Atrioventricular septal Defect (AVSD) ۳ نفر (۶/۶٪)، نقص دیواره بین دهلیزی (ASD) ۳ نفر (۶/۶٪)، تنگی آئورت (AS) ۲ نفر (۴/۴٪) و ۵ نفر دیگر هر یک به سایر بیماریهای مادرزادی قلبی مبتلا بودند. از ۴۵ کودک مبتلا ۱۶ نفر دختر (۳۵/۶٪) و ۲۹ نفر پسر (۶۴/۴٪) بودند. ۱۳ نفر (۲۸/۹٪) بیماری ژنتیکی داشتند که ۱۱ نفر آنها مبتلا به سندروم Down بودند. ۱۹ نفر (۴۴/۴٪) حاصل ازدواج فامیلی بودند.

نتیجه‌گیری: براساس نتایج حاصله از این مطالعه شایعترین بیماری مادرزادی قلبی در کودکان بستری VSD می‌باشد و با توجه به نتایج بدست آمده ازدواج فامیلی ممکن است یکی از ریسک فاکتورهای ایجاد بیماری مادرزادی قلبی باشد که نیاز به بررسی بیشتری دارد.

واژه‌های کلیدی: بیماریهای مادرزادی قلبی، ازدواج فامیلی، بیماریهای ژنتیکی

* ۱- فوق تخصص قلب کودکان، استادیار دانشگاه علوم پزشکی کاشان، کاشان، مؤلف مسئول
۲- فوق تخصص نوزادان، استادیار دانشگاه علوم پزشکی کاشان

مقدمه

در پرسشنامه‌ای که از قبل تهیه شده بود وارد و سپس به صورت شاخصهای آماری توصیف گردیده و بیماریهای مادرزادی قلبی برحسب نوع آن طبقه‌بندی شدند.

نتایج

در طی مدت بررسی ۷۶۹۲ کودک در بخش بستری شده بودند که از این تعداد ۴۵ کودک (۰/۶٪) مبتلا به CHD بودند. انواع CHD در جدول شماره ۱ نشان داده شده است که شایعترین این بیماریها Ventricular Septal Defect (VSD) به میزان ۱۷/۸ درصد بوده است. تترالوژی فالوت (TF) و کوآرکتاسیون آئورت (COA) هر یک به میزان ۱۳/۳ درصد، تنگی دریچه ششی (PS) به میزان ۱۱/۱ درصد در رتبه‌های بعدی قرار گرفتند. در مجموع ۱۹ کودک مبتلا به CHD (۴۲/۲٪) حاصل ازدواج فامیلی بودند. از ۴۵ کودک مبتلا ۱۶ نفر (۳۵/۶٪) دختر و ۲۹ نفر (۶۴/۴٪) پسر بودند. در جدول شماره ۲ بیماریهای مادرزادی قلبی بر حسب جنس به تفکیک بیماری آورده شده است که نشان می‌دهد VSD و COA و TF در پسران شایعتر در حالی که PDA و VSD دختران شایعتر می‌باشد.

بیماریهای مادرزادی قلبی (CHD) یکی از علل مهم مرگ در سال اول زندگی می‌باشد و شامل دسته خاصی از بیماریهای قلبی است که از ابتدای تولد وجود دارد و معمولاً به علت تکامل غیرطبیعی ساختمانهای طبیعی جنین و یا توقف بلوغ این ساختمانها در مراحل اولیه رویانی ایجاد می‌گردند. اکثر این بیماریها در داخل رحم به خوبی تحمل می‌شوند اما مشکلات آن پس از تولد و با بسته شدن مجرای شریانی و سوراخ بیضی و حذف گردش خون جنینی آغاز می‌گردد. شیوع این بیماری در مناطق مختلف متفاوت می‌باشد ولی در مجموع حدود ۸ مورد در ۱۰۰۰ تولد زنده (۰/۸٪) می‌باشد (۳،۲،۱).

۲۵-۳۰ درصد اشغال تختهای بخش مراقبت ویژه کودکان توسط کودکانی است که به بیماریهای مادرزادی قلبی دچارند بنابراین بخش عظیمی از هزینه‌های مربوط به مراقبت‌های بهداشتی و درمانی به آنها تعلق می‌گیرد (۲). در کشور ما آمارهایی که در رابطه با شیوع CHD مورد استفاده قرار می‌گیرد برگرفته از مطالعات سایر کشورها و منابع خارجی می‌باشد و همان گونه که در مورد بیماریهای دیگر نیز صادق است عدم اطلاع دقیق از شیوع و عوامل مؤثر در بروز آنها می‌تواند منجر به عوارض جبران ناپذیری در درمان و پیشگیری این بیماریها شود بنابراین با توجه به مشکلات ناشی از CHD اولین قدم برای رفع این مشکلات و مراقبت بهتر از کودکان مبتلا بررسی شیوع CHD، شناسایی فاکتورهای خطر ایجادکننده CHD، انواع و علل ایجادکننده آن و همچنین ریسک‌های عود CHD در فامیل می‌باشد (۲).

گرچه در اکثر تحقیقات انجام شده در دنیا اختلافات محیطی و ژنتیکی را در شیوع و فراوانی CHD دخیل دانسته‌اند (۵،۴) اما در مطالعات کشورهای پیشرفته به نقش ازدواجهای فامیلی در افزایش شیوع آنومالیها به خصوص بیماریهای مادرزادی قلبی اشاره‌ای نشده است. در بررسی که در مصر انجام شده است ازدواج فامیلی را از ریسک فاکتورهای ایجاد CHD ذکر نموده‌اند (۶). با توجه به مطالب فوق پژوهش حاضر جهت تعیین شیوع فراوانی بیماریهای مادرزادی قلبی در کودکان بستری در بیمارستان شهید بهشتی کاشان طی سالهای ۱۳۷۹-۱۳۷۵ انجام گرفت.

مواد و روشها

پژوهش حاضر یک مطالعه از نوع توصیفی می‌باشد که با استفاده از پرونده کلیه کودکانی که سن بالای یک ماه داشته و در بخش کودکان بیمارستان شهید بهشتی کاشان در سالهای مذکور بستری شده‌اند و تشخیص CHD در آنها توسط کاردیولوژیست کودکان داده شده، صورت گرفته است.

اطلاعات لازم از قبیل نوع بیماری مادرزادی قلبی، سن هنگام تشخیص، جنس، ترتیب فرزندان، بیماری ژنتیکی زمینه‌ای، نسبت فامیلی بین والدین و اختلال رشد جمع‌آوری و

جدول شماره ۱: توزیع ۴۵ کودک مبتلا به CHD برحسب نوع آن در کودکان بستری در بخش کودکان بیمارستان شهید

بهشتی کاشان طی سالهای ۷۹-۱۳۷۵

فراوانی		نوع بیماری
تعداد	درصد	
۸	۱۷/۸	VSD
۶	۱۳/۳	COA ¹
۶	۱۳/۳	TF ²
۵	۱۱/۱	PS ³
۴	۸/۸	PPH ⁴
۳	۶/۶	PDA
۳	۶/۶	AVSD ⁵
۳	۶/۶	ASD
۲	۴/۴	AS ⁶
۵	۱۱/۱	Others*

1- Coarctation of Aorta

2- Tetralogy of fallot

3- Pulmonary valve stenosis

4- Primary pulmonary hypertension

5- Atrioventricular septal defect

6- Aortic valve stenosis

*- Complex abnormality, VSD+PS, Aortic insufficiency, cardiomyopathy.

جدول شماره ۲: توزیع کودکان مبتلا به CHD برحسب انواع آنها و به تفکیک جنس در بیمارستان شهید بهشتی کاشان طی

سالهای ۷۹-۱۳۷۵

جنس	نوع بیماری									
	Others	AS	ASD	AVSD	PDA	PPH	PS	TF	COA	VSD
	۰	۰	۱	۱	۳	۳	۲	۲	۲	۲
دختر (n=۱۶)	۰	۰	۶/۲۵	۶/۲۵	۱۸/۷۵	۱۸/۷۵	۱۲/۵۰	۱۲/۵۰	۱۲/۵۰	۱۲/۵۰
	۵	۲	۲	۲	۰	۱	۳	۴	۴	۶
پسر (n=۲۹)	۱۷/۲	۶/۹	۶/۹	۶/۹	۰	۳/۴	۱۰/۳	۱۳/۸	۱۳/۸	۲۰/۷

جدول شماره ۳: توزیع کودکان مبتلا به CHD برحسب

ترتیب فرزندان در بیمارستان شهید بهشتی کاشان

طی سالهای ۷۹-۱۳۷۵

نوع بیماری	ترتیب فرزندان			
	اول	دوم	سوم به بعد	جمع
VSD	۵	۱	۲	۸
COA	۳	۱	۲	۶
TF	-	۳	۳	۶
PS	-	۲	۳	۵
PPH	-	۳	۱	۴
PDA	۱	۱	۱	۳
AVSD	۲	-	۱	۳
ASD	۱	۱	۱	۳
AS	-	۱	۱	۲
Others	۲	۱	۲	۵
جمع	۱۴	۱۴	۱۷	۴۵

در مورد سن تشخیص ۳۷/۷ درصد بیماران در سن زیر یکسالگی، ۲۰ درصد بین ۲-۱ سالگی و ۴۲/۲ درصد در سن بالای ۲ سالگی تشخیص داده شده‌اند.

۲۲ نفر از کودکان (۴۸/۸٪) به علت بیماری قلبی مبتلا به اختلال رشد بودند. ۱۳ نفر از کودکان (۲۸/۹٪) بیماری ژنتیکی داشتند که ۱۱ مورد آنان سندروم Down بوده است. ۱۹ کودک حاصل ازدواج فامیلی بودند که ۷ نفر از آنها بیماری ژنتیکی نیز داشتند در حالی که از ۲۶ کودکی که حاصل ازدواج غیرفامیلی بودند تنها ۶ نفر بیماری ژنتیکی داشتند.

از نظر ترتیب فرزندان ۱۴ نفر فرزند اول، ۱۴ نفر فرزند دوم و ۱۷ نفر فرزند سوم بودند (جدول شماره ۳).

۱۴ نفر از بیماران فرزند اول، ۱۴ نفر فرزند دوم و ۱۷ نفر فرزند سوم به بعد بودند که در یک بررسی انجام شده شیوع بیماری جابجایی عروق بزرگ (TGV) در فرزندان سوم به بعد دو برابر بوده است (۱۵).

از آنجایی که علاوه بر عوامل محیطی، عوامل ژنتیکی نیز در ایجاد بیماریهای مادرزادی قلبی نقش دارند ازدواج فامیلی میتواند از ریسک فاکتورهای ابتلا به بیماریهای مادرزادی قلبی باشد. همچنین به نظر می‌رسد شیوع بیماریهای مادرزادی قلبی در فرزندان سوم به بعد افزایش می‌یابد. ارتباط بیماریهای مادرزادی قلبی با ازدواج فامیلی و پارتیتی بالا نیاز به مطالعه بیشتری دارد.

تشکر و قدردانی

بدین وسیله از جناب آقای دکتر جهانگیر سرافرازی و جناب آقای مهندس سیدغلامعباس موسوی و سرکار خانم ناهید سرافراز که طی این پژوهش ما را یاری کردند سپاسگزاری می‌گردد.

References:

- Edward BC. Etiology of congenital cardiovascular malformations: Epidemiology and genetics In: Moss and asam's Heart disease in infants, children, and adolescents (eds: Hugh DA, Howard PG, Edvard BC and David JD). 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2001.P. 68-73.
- David EF. Epidemiology of congenital heart disease: In: Oski's Pediatrics (eds: McMillan JA, De Angelis CD, Feigin RD and Warshaw JB). 3 rd ed. Philadelphia: Lippincott, William and Wilkins, 1999.P. 277-280.
- Daniel B. The cardiovascular system. In: Nelson text book of pediatrics (eds: Behrman RE, Kliegman RM and Jenson HB). 16th ed. Philadelphia: Saunders, 2000.P. 1362-1363.
- Grech V. The evaluation of diagnostic trends in congenital heart disease. A population based study. J Pediatr Child Health, 1999; 35(4): 387-91.
- Gev D, Roguin N, Freundlich E. Consanguinity and congenital heart disease in the rural Arab population in northern Israel. Human Hered 1986; 36(4): 213-17.
- Bassili A, Mokhtar SA, Dabous NI, Zaher SR, Mokhtar MM, Zaki A. Risk factors for congenital heart disease in Alexandria Egypt. Eur J Epidemiol 2000; 16(9): 805-14.
- Subramanyan R, Joy J, Venugopalan P, Sapru A, al Khusaiby SM. Incidence and spectrum of congenital heart disease

بحث

در این تحقیق VSD با شیوع ۱۷/۸ درصد شایعترین بیماری مادرزادی قلبی در بین کودکان مورد مطالعه بوده است. در تحقیقی که در عمان از سال ۹۶-۱۹۹۴ انجام گرفته VSD با ۲۴ درصد شایعترین بیماری مادرزادی قلبی بوده است (۷). همچنین آمارهای آمریکا نشان می‌دهد VSD با ۲۰-۱۵ درصد شایعترین نوع CHD ایزوله می‌باشد (۸). گرچه بین آمارهای موجود تفاوت مشاهده می‌شود اما در هر حال VSD در اکثر مطالعات شایعترین بیماری مادرزادی قلبی بوده است. تحقیق حاضر نشان می‌دهد که کوآرکتاسیون آئورت (COA) و تتراوژی فالوت (TF) هر یک با ۱۳/۳ درصد از نظر شیوع در رده دوم قرار دارند. در اکثر تحقیقات انجام شده ASD از نظر شیوع در رتبه دوم قرار دارد (۴،۳). از آنجایی که بیماران مبتلا به ASD دیرتر علامت‌دار می‌شوند و احتمال بستری شدن آنها نیز کمتر می‌باشد در این مطالعه کمتر تشخیص داده شده است. در این تحقیق ASD در رتبه پنجم قرار گرفته است.

در مطالعه اخیر PDA با ۶/۶ درصد رتبه پنجم را دارد ولی در دیگر بررسیها در رتبه سوم قرار می‌گیرد (۳،۲،۱). در این بررسی ۳۵/۶ درصد مبتلایان دختر و ۶۴/۴ درصد پسر می‌باشند. بیماریهای TF, COA, VSD, AVSD, PS و ASD در پسرها شایعتر و PDA و PPH در دختران شایعتر می‌باشد. به جز ASD که در آمارهای موجود در دختران شایعتر است در بقیه موارد با آمارهای جهانی مطابقت دارد (۳،۲،۱).

طبق مطالعاتی که در آمریکا صورت گرفته شیوع بعضی از مالفورماسیونهای قلبی با نژاد و جنس تفاوت می‌کند (۹). در این تحقیق (۴۴/۴٪) کودکان مبتلا به CHD حاصل ازدواج فامیلی بودند. در مطالعات متعددی که انجام گرفته ازدواج فامیلی یک فاکتور مهم برای ایجاد انواع خاصی از بیماریهای مادرزادی قلبی عنوان شده است (۵،۶،۱۰،۱۱،۱۲،۱۳) این یافته از فرضیه وجود ژن اتوزوم مغلوب در ایجاد CHD حمایت می‌کند (۱۰).

اما در دو بررسی که در عمان و پاکستان انجام شده است ازدواج فامیل تأثیری در افزایش شیوع CHD نداشته است (۱۴،۷).

از ۱۳ کودک مبتلا به بیماریهای مادرزادی قلبی ۱۳ نفر (۲۸/۹٪) بیماری ژنتیکی داشتند که ۱۱ نفر آنها مبتلا به سندروم Down بودند. در سندرم Down که شایعترین بیماری ژنتیکی می‌باشد، ۵۰-۴۰ درصد ابتلا به بیماریهای مادرزادی قلبی ذکر شده است (۲). که در این مطالعه نیز تعداد مبتلایان بالا بوده است. ۷ نفر از بیمارانی که بیماری ژنتیکی داشتند ماحصل ازدواج فامیلی بوده‌اند.

- in Oman. *Ann Trop Paediatr* 2000; 20(4): 337-41.
8. Park MK. *Pediatric cardiology for practitioners*. 3rd ed. St. louis: Mosby, 1996.P. 135-40.
9. Storch TG, Mannick EE. Epidemiology of congenital heart disease in Louisiana: an association between race and sex and the prevalence of specific cardiac malformations. *Teratology* 1992; 46(3): 271-6.
10. Beckr SM, Al Haleez, Moline C, Paterson RM. Consanguinity and congenital heart disease in Saudi Arabia. *Am J Med Genet* 2001; 99(1): 8-13.
11. Gatrad AR, Read AP, Watson GH. Consanguinity and complex cardiac anomalies with situs ambiguous. *Arch Dis Child* 1984; 59(3): 242-45.
12. Stoll C, Alembik Y, Dott B. Complex congenital heart disease, microcephaly, pheochromocytoma and neurofibromatosis type I in a girl born from consanguineous parents. *Genet Couns* 1995; 6(3): 217-20.
13. Bitarr FF, Baltaji N, Dbaibo G, Abed el- Jarad M, Yunis KA, Obeid M. Congenital heart disease at a tertiary care center in Lebanon. *Middle East J Anesthesiol* 1999; 15(2): 159-64.
14. Hassan L, Haleem AA, Bhutta ZA. Profile and risk factors for congenital heart disease. *J Pak Med Assoc* 1997; 47(3): 78-81.
15. Fuhrmann W. A family study in transposition of the great vessels and in tricuspid atresia. *Humangenetic* 1968; 6(2): 148-157.