الاعتلال التوسعي للعضلة القلبية عند الأطفال

محمد حسن العبود*

الملخص

تناولت الدراسة 77 حالة قسمت إلى مجموعتين – الأولى (n_1) 55 طفلاً من مشفى الأطفال بدمشق / في الفترة 1 / 1 / 2000–12/31/ 2001. و الثانية (n_2): 22 طفلاً في مانشستر في الفترة من بداية / 1998 – 30 / 7 / 2002 و ذلك بالطريق الراجع, و كان نصفهم من أصول آسيوية، هذا ما يثير الشك لاحتمال انتشار المرض في المجتمع الشرقي أكثر منه في المجتمع الغربي على الرغم من عدم وجود إحصائية علمية دقيقة لهذا الموضوع .تراوح العمر ما بين 1 شهر– 13 سنة وشكل الأطفال دون السنتين 3/2 العدد (56), والإناث الغالبية (62 %).

كانت علامات قصور القلب موجودة لدى الغالبية, و في القصة المرضية كان الخمج التنفسي العلوي من أغلب العلامات التي زادت من أعراض المرض. أجريت التحاليل و الإجراءات التشخيصية للجميع /خمائر العضلة القلبية, ECG, صورة شعاعية, الأيكو /, لكن الأيكو كان المشخص الوحيد و المؤكد.

لدى تقييم قطر الـ LV مباشرة و استناداً إلى القيم الطبيعية للـ LV بالنسبة للوزن و الموجودة في جداول خاصة على شكل ترتيب نسبي (Percentile) لاحظنا أن زيادة الـ LVDd عن القيمة العليا للطبيعي قد تراجعت من 16±1.81mm قبل العلاج إلى mm 13.33±1.62 بعد العلاج ، أما زيادة الـ LVDs عن القيمة العليا للطبيعي فقد تراجعت أيضاً من 18±1.92mm قبل العلاج إلى 13±1.66mm بعد العلاج (P<0.05).

* أستاذ مساعد- قسم الأطفال- كلية الطب البشري- جامعة دمشق.

وعند دراسة Fs (التقاصر القلبي) لاحظنا أن القيم قد تحسنت لدى 12 طفلاً من 15.4±4.41% قبل العلاج إلى 22.75±10.48% بعد العلاج و ذلك عند استخدام الليزينوبريل أول مرة عند الأطفال, و لدى المقارنة مع الكابتوبريل في التأثير في وظيفة القلب لم نجد الفرق شاسعاً بينهما.

تم زرع القلب لـ 3 حالات من المجموعة الثانية و تحسنت الوظيفة القلبية عندهم حيث وصلت FS إلى معدل 30%. لاحظنا و جود حالات نادرة أدت إلى الاعتلال التوسعي عند أطفال المجموعة الثانية (عوز الكارنيتين – حالة, شذوذ منشأ الشريان الأكليلي الأيسر حالة , حالة مرافقة لحثل عضلي ..) و هذا ما لم نلاحظه في المجموعة الأولى.

كانت الوفيات عالية حيث وصلت إلى 29.1% (بمعدل وسطي 14.5 % في السنة) لدى المجموعة الأولى، و 36.6% (بمعدل وسطي 7.3 % في السنة) لدى المجموعة الثانية، و شكل الصغار(< 2 سنة) 68.75% في الأولى و 75% في الثانية. و كانت غالبية الوفيات من الإناث.

Dilated Cardiomyopathy in Children (DCM)

Mohammad Hasan Al.Abboud*

Abstract

This study was carried out in Manchester Children's Hospital in the U.K. and aimed to compare between two groups of children with dilated cardiomyopathy (DCM).

The first group was 55 children from Damascus University Children's Hospital in Syria between 2000 and 2001 . The second group was 22 Children's Hospital in the UK between 1998 and 2002 .

The age of onset in both groups was from 1 month to 13 years . More than two third were less than 2 years old . Females were more affected in both groups . Fifty eight percent of the children presented with cardiac failure with a preceding history of upper respiratory tract infection , which exaggerated the symptoms . The presentation of dilated cardiomyopathy was more in autumn and winter in the first group but in the second group there was no predilection to special season .

* Ass. Prof. Pediatric Department, Children's Hospital, Damascus University.

Biochemistry , ECG , X-ray and echocardiography were performed for every child Echocardiography was the most diagnostic by measurement of the end systolic and end diastolic left ventricle diameter exceeding the maximum allowed level depending on special percentile chart . In 15 children the left ventricle and diastolic diameter (LVEDd) exceeded the maximum normal level by 16±1.81 mm and that improved with treatment to 13.33± 1.62mm and the left ventricle end systolic diameter exceeded the maximum allowed level by 18± 1.92mm and that as well improved with treatment to 13± 1.66 mm (P<0.05).

The treatment protocols in both groups included inotropes , diuretics , aspirin and Angotensin converting enzyme inhibitors (captopril) . In the first group Lisinopril was given instead of Captopril to improve compliance and it did not show a better improvement compared with captopril .

Sixteen cases of the first group presented to the hospital with severe cardiac failure and died . Unfortunately none of them received cardiac transplants . From the second group 8 died and 3 had transplants.

المقدمة:

ما زال الاعتلال التوسعي عند الأطفال يعد مشكلة تعصى على أطباء القلب عند الأطفال, حيث ما زالت الدراسات مستمرة للبحث عن حل أو على الأقل التحسين في الإنذار.

لقد عرف الاعتلال التوسعي أول مرة في عام 1957 عندما عزل عن الحالات الإكليلية القلبية, و هو حالة توسع مختلف الدرجات في البطين الأيسر مع اضطراب في وظيفة القلب الحركية التقلصية [1]. و تصل نسبة وجود المرض إلى 2- 8 / لكل 100000 حسب المصادر الأمريكية [2].

و هناك دراسات حاولت بيان السبب في الاعتلال التوسعي, فالدراسة العمانية / مسقط / بينت أن 8.3% كان مجهول السبب عند المصابين بالمرض / دراسة أجريت على سن 13 – 45 سنة [3].

أما Shaddy Re 2001 [4] فيذكر أن أسباب الاعتلال القلبي مازالت حتى وقتنا الحاضر غامضة.

ففي دراستين على أطفال من أعمار مختلفة يعانون من الاعتلال التوسعي تبين أن 85- 90 % منهم لم يعرف سبب المرض [2].

أما الدراسة البريطانية [5]، و التي أجريت بشكل راجع لـ 39 طفلاً كانوا يعانون من المرض مجهول السبب. وجد أن 64% منهم عمره أقل من السنة. ووجد لدى 20% أزيز في الصدر, أما النفخات فشكلت 15% فقط. توفي منهم 31 % إذْ الغالبية ماتوا في الأسبوع الأول من المرض.

مازال الايكوغرافي القلبي هو الوسيلة الأهم في تشخيص الاعتلال التوسعي, على الرغم من أن CT تملك أهمية لا بأس في تشخيص الاعتلال , لكن أيضاً لم يفضل على الايكو. [1]

تخوض أغلب الدراسات الحديثة للاعتلال التوسعي في العلاج إذْ تشير إلى العلاج التقليدي من دجتله و إدرار, و كذلك استخدام مثبطات الانزيم القالب للأنجوتنسين I ← II (الكابتوريل) [6، 7].

لم نجد في الأدب الطبي ما يـشير إلـى استخدام الليزينوبريل عند الأطفال.

هناك أكثر من دراسة تشير و بحذر إلى استخدامCarvidolol في تحسين وظيفـة القلب,[8] [9] و خاصة الدراسة الهنديـة [8] إذْ لحظت تحسن FS لـدى المـصابين بالاعتلال التوسعي من: /FS=<30%/ إلى / FS =38.5%, و لم تـذكر عـن عوارض جانبية, لكـن المؤلـف ذيـل دراسته بالتأكيد على الحاجة إلى تجارب أكاديمية تثبت فعالية هذا الدواء.

أشارت الدراسة الأمريكية أيـضاً إلـى تحسن FS من 16.2% ← 19% و بينت شيوع العوراض الجانبية لكنّها أشـارت إلى سهولة تحمل الدواء [9].

لقد سـجلت بعـض حـالات الاعـتلال التوسعي مجتمعة مع تشوهات في الجهاز التناسلي كما ذكرت الدراسة اللبنانية [10].

يعد زرع القلب الحل الوحيد عند إخفـاق العلاج المحافظ [11، 12 ، 13]، و في إحدى الحالات سجل الحمل لـدى شـابه /14 سنة/ بعد 6 سنوات من زرع القلب [14].

الهدف من الدراسة:

1- دراسة واقع اعتلال العضلة القلبية التوسعي عند الأطفال.

أ – الانتشار و محاولة مقارنته ما بين المجتمع الغربي و الشرقي.

ب – العلاقة مع العمر و الجـنس و التأهب الو راثي.

2- بيان أهميـة ايكـو القلـب فـي التـشخيص بالمقارنـة مـع الوسـائل الأخرى.

3- المقارنة بين تـأثير الكابتوريـل و الليزينوبريل في تحسن الوظيفة الحركية القلبية / FS /.

4- دراسة الوفيات و أسبابها (الإنذار), و العلاقة مع العمر و الجنس.

طرائق الدراسة:

1- بناء على الحالـة الـسريرية تـم التوجه نحو دراسة المريض كـاعتلال توسعي.

2- أجريت الصورة الشعاعية للـصدر و قدر المشعر القلبي الـصدري حيـث كانت الضخامة خفيفـة عنـدما كـان

المشعر 55 – 60 %، و متوسطة – 60 – 65%، وشديدة > 65%.

3- أجرى التخطيط القلب الكهربـائي لكل طفل.

4- تم إجراء الايكو القلبي و تم تقيـيم LVEDs. LVEDd بالعلاقة مع العمـر البيولوجي /الوزن/ وذلك اعتماداً على جداول خاصة حسب الوزن / جـداول تسنتل/ وكذلك تمت دراسـة وظيفـة القلب الحركية اعتماداً علـى حـساب التقاصر الجزئي FS قبـل العـلاج و بعده.

$$FS = \frac{LVPd-LVPs \times 100}{LVPd}$$

N (28- 38%)

5- تمت دراسة FS عنـد المرضـى الذين عولجوا بالكابتوريل و الليزيورل حيث قورنت النتائج بينهما.

6- تمت معايرة خمائر العضلة القلبية GOT, LDH, CPK وكذلك CRP, Hb ESR لدى كل طفل.

7- تمت الدراسة الفيروسية و المناعية و الاسـتقلابية فقـط عنـد أطفـال المجموعة الثانية / إذْ لم تتـوافر تلـك الدراسة للمجموعة الأولى /.

8- المقارنة مـع دراسـات عالميـة أخرى.

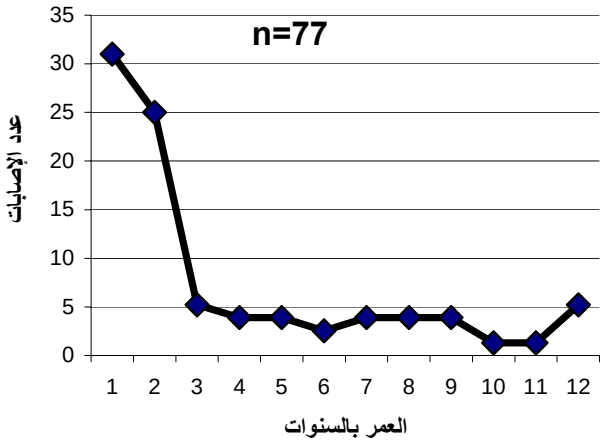
9- اسـتعلمت القـوانين الخاصـة بالعمليات الإحصائية لحـساب الدلالـة المعنوية حسب طريقة Stiutent علـى الحاسـب الإلكترونـي و بطريقة Wilkinson Monea Wiutt.

نتائج الدراسة:

كان العمر يتراوح ما بين 1 شهر و حتى 13 سنة, و بلـغ متوسـط العمـر فـي المجموعة الأولى30.5 شـهراً, و فـي الثانية – 43.5 شهراً.

و توزعت الإصابات حسب العمر للمجموعتين معاً كما هو واضح في المخطط (1) :

المخطط رقم -1- علاقة المرض بالعمر



المجموعة الأولى : $n_1 = 55$ 1/1 / 2000 – 31 / 12 /2001 سورية

المجموعة الثانية: $n_2 = 22$ 1/ 1 / 1998 – 30 / 7 / 2002 بريطانيا

الانتشار: يلاحظ أن نسبة وجود المرض في مشفى الأطفال بسورية أكثر بكثير من وجوده في مثيله من مشافي بريطانيا (مشفى مانشستر للأطفال). أي نسبة متوسط الانتشار السنوي في سورية 55\ 2 (27.5) حالة, في حين في بريطانيا 22\5(4.4) حالة. و هذا ما يطرح الاحتمال غير الأكيد لانتشار المرض في المجتمع الشرقي أكثر وبشكل واضح مما هو في المجتمع الغربي, زد على ذلك أن نصف المجموعة الثانية (n_2) كانت من أصول آسيوية و هذا ما يزيد من الاحتمال المطروح. و هذا ما أشارت إليه الدراسة العمانية [3]، حيث لاحظت أن انتشار قصور القلب المزمن في المجتمع الشرقي أكثر منه بكثير في المجتمع الغربي، فإذا حاولنا الغوص في تفسير ذلك, ربما سنجد أن هذا راجع إلى

المستوى الصحي و المادي و الاجتماعي المتدني نسبياً في المجتمعات الشرقية فضلاً عن أن التأهب الوراثي الناتج عن زواج الأقارب حيث وصل إلى 56% في n_1/قد يكون له أثر في ذلك, و لا ننسى أيضاً أن أكثر من 50% من أطفال المجموعة الأولى (n_1)هم من أسر كبيرة أغلبها ذات مستوى مادي و صحي و غذائي متدنٍ و هذه كلها عوامل ذات تأثير مهم في الجملة المناعية لدى الطفل حيث يبقى الفيروس/ و هو المتهم الأول في إصابة العضلة القلبية/ تحت المراقبة لدى الجسم القوي, و ما إن يتعرض هذا الجسم إلى البرد, أو التغذية السيئة, و أماكن الازدحام حتى يخرج هذا الفيروس من تحت المراقبة و يسبب الأمراض و من ضمنها التهاب العضلة القلبية, و هذا أكدته الدراسات منذ السبعينيات/ ./ O.sephir, N.Cohen

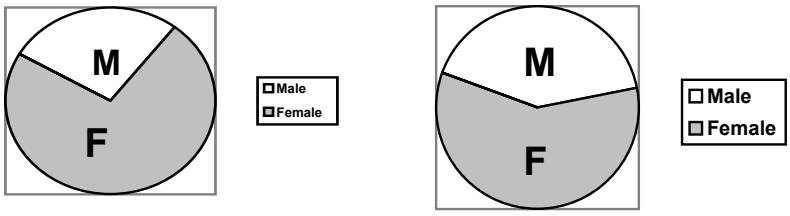
لم تُجر التحاليل المناعية و الفيروسية لأطفال (n1) إذْ لا توجد إمكانات تقانية تساعد على ذلك. أما في المجموعة (n2) فقد تم عزل الفيروس Coxsaki B5/لدى طفلين/ و هو المتهم الأول في التهاب العضلة القلبية الذي يؤدي إلى الاعتلال/.

العمر:

يلاحظ من المخطط رقم 1 أن أكثر من 2 / 3 (71.4%) من الحالات كانت من الأطفال دون السنتين من العمر, وشكل الرضع > 40 % وهذا في كلتا المجموعتين, و هذا ما يتطابق مع الدراسات العالمية. ومرد ذلك اضطراب الجملة المناعية عند الصغار الناتج عن تأثير العوامل التي ذكرت سابقاً.

الجنس:

كان المرض لدى الإناث بأغلبية واضحة (كما هو في الشكل رقم 2) و ذلك في كلتا المجموعتين و خاصة الثانية.



$n_1 = \frac{32}{55}$ سورية

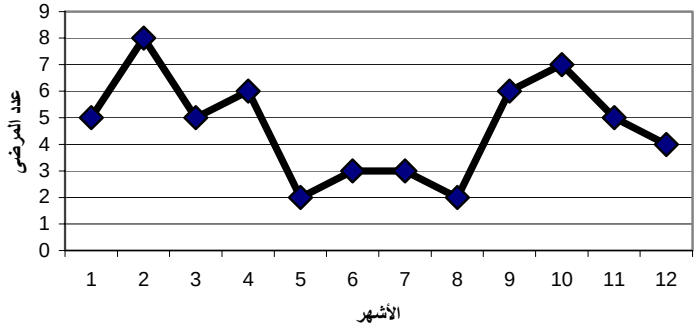
n2 = 16/22 بريطانيا

شكل رقم -2-

علاقة المرض مع الجنس

لم نستطع إيجاد تفسير لـذلك علمـاً أن هناك بعض النظريات تذهب إلى تفـسير رجحان التهاب العـضلة القلبيـة عنـد الذكور.

وعند دراسة علاقـة انتشار المرض مع فصول العام لاحظنا أن هناك علاقة عند أطفال المجموعة الأولى كما هو واضـح في الشكل (رقم 3)، و لم نجـد تلـك العلاقة في المجموعـة الثانيـة إذْ مـن الصعب التفريق ما بين فصول العام في بريطانيا أي أنه لا يوجد التغير الصريح في درجات الحرارة كما هو الحال لـدى المناخ في الشرق. إذْ نلاحظ أن المرض يصل ذروته في فصلي الشتاء و الخريف حيث تكثر الأمراض الفيروسية و التي تؤدي إلى الإصابة القلبية و من ضـمنها الاعتلال التالي للالتهاب.



علاقة المرض مع الفصول الأربعة

الشكل رقم -3-

لا بد من الإشارة إلى أن هناك حالات نادرة في المجموعة الثانية: (n_2) إذْ لدى معايرة الكارنيتين تبين أن هناك إحدى الحالات و التي كانت تعامل كحمى رثوية و وجد أن لديها عوزاً في الكارنيتين.

و هناك حالة أخرى: اعتلال توسعي مترافق مع تشوهات ولادية في الجهاز التناسلي و هي حالة نادرة جداً , حيث أول من تحدث عن مثل هذه الحالة الدكتور سمير النجار(لبنان) في دراسة نشرت باسمه 1984 كمتلازمة DCM مترافقة مع تشوه تناسلي.

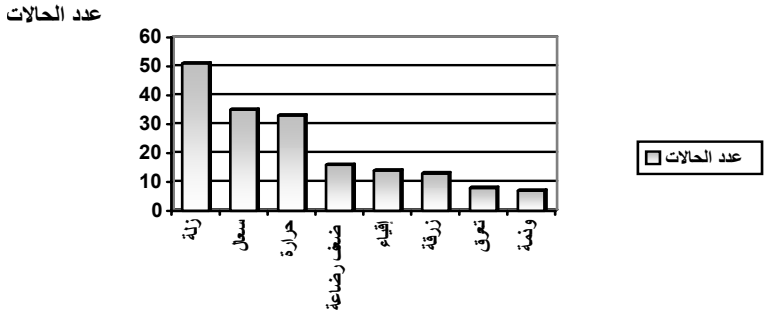
و الحالة الثالثة: طفلة مصابة بحثل عضلي مترافق مع DCM.

و الحالة الرابعة: طفل رضيع أجريت له قسطرة قلبية إذْ أثبتت شذوذ منشأ الشريان الإكليلي الأيسر, فأجرى له عمر جراحي و تحسن.

فمثل هذه الحالات لم نجدها في المجموعة الأولى و ذلك لندرتها، و ربما لعدم وجود التحاليل المخبرية الدقيقة و العالية التطور.

الحالة العامة و العلامات السريرية:

تراوحت الحالة العامة لدى الأغلبية في المجموعة الأولى (28/ 55), 50.9% ما بين دون الوسط إلى السيئة و العلامات واضحة في الشكل رقم 4.

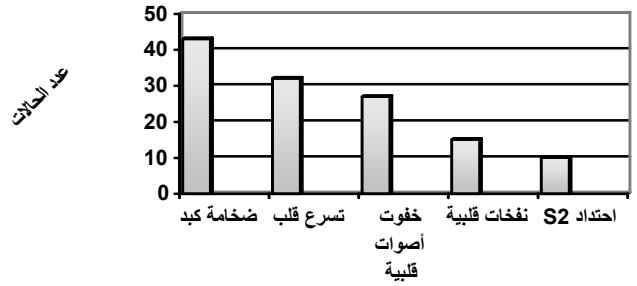


العلامات السريرية لدى أطفال (n1)

الشكل رقم -4-

يلاحظ من المخطط أن الزلة هي الشكوى الرئيسة لقصور القلب, و من ثم السعال و الخمج التنفسي اللذين وجدا لدى 64%، وهذا ما يشير لدى أطفالنا في سورية إلى أن الإصابة الفيروسية للعضلة القلبية هي السبب الأكثر احتمالاً للاعتلال.

أما العلامات السريرية القلبية: فكانت حسب ما هو وارد في المخطط الآتي رقم 5:



العلافات السريرية القلبية لدى (n1)

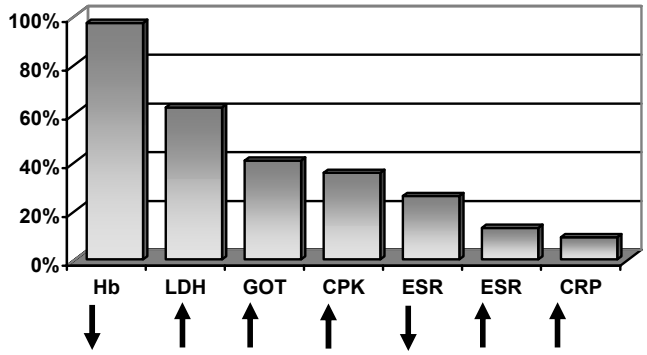
- 5 -

يلاحظ أن علامات قصور القلب الاحتقاني (ضخامة كبدية و تسرع و خفوت أصوات القلب) هي من أهم العلامات حيث أكثر من نصف الحالات كانت تعاني منها.

يجب التنويه إلى أننا لم نذكر الحالة العامة و العلامات السريرية بالنسبة للمجموعة الثانية حيث لم نجد شيئاً يذكر، و يختلف عما هو لدى المجموع n_1 فضلاً عن أن الدراسة في المجموعة الثانية كانت راجعة (مراجعة الأضابير), إذْ تّمت معاينة أطفال المجموعة الأولى و مراقبتهم و متابعتهم من قبلنا مباشرة.

التحاليل المخبرية:

فهي كالآتي في الجدول 6:



العلامات المخبرية عند كلتا المجموعتين (n = 77)

الشكل – 6 –

يلاحظ أن زهاء نصف المرضى كانت لديهم الخمائر القلبية مرتفعة , ربما هذا يدل على حداثة الإصابة / الفيروسية / و خاصة عند الصغار. و كذلك نلاحظ أن نسبة عالية من المرضى تعاني من فقر الدم و غالباً هذا ناتج عن نقص الشهية وهو ما يزيد من سوء الحالة العامة و يؤدي إلى زيادة الإجهاد على البطين الأيسر و من ثّم إلى زيادة توسعية, أما بالنسبة لسرعة التثقل, فيعد نقصها علامة من علامات قصور القلب الاحتقاني وهي

ناتجة عن تثبيط إنتاج الفيرينوجين في الخلية الكبدية نتيجة الاحتقان.

هناك بعض التحاليل التي أجريت لمرضى n_2:

1- **التحري الفيروسي**: إذْ تم عزل فيروس ConxakiB5 لدى طفلين.

2- **معايرة الكارنيتين:** إذْ وجد عوزه لدى طفل واحد, علماً أن الطفل كان يعامل كحمى رثوية مع قصور تاجي, وبعد ذلك عومل كاعتلال توسعي ناتج عن عوز الكارنيتين.

3- **الدراسة المناعية و الاستقلابية**: أجريت لجميع الأطفال وكلها كانت ضمن الحدود الطبيعية.

هذه التحاليل لم تُجر لأطفال n_1 لأسباب تم ذكرها.

علاقة المرض بالعمر البيولوجي:

تمت المقارنة لدى أطفال n_1 إذْ لاحظنا أن 22 طفلاً (40%) لديهم وزن أقل من 5%>, ولدى 9 أطفال (16.4 %) كان الطول < 5%.

أي أن الوزن يتأثر أكثر من الطول و غالباً ما يكون ذلك نتيجة نقص الشهية المرافق للمرض. و حسب دراسة عالمية [15] هناك تثبيط لهرمون النمو في حالات قصور القلب المزمن.

العلامات الشعاعية و التخطيطية:

كانت الضخامة القلبية واضحة في الصورة الشعاعية لدى أطفال المجموعتين و كانت على الشكل الآتي: ضخامة خفيفة لدى 27 طفلاً (35.07%)، ضخامة متوسطة عند 29 (27.66%)، و شديدة عند 21 (27.27%). هذا حسب المشعر القلبي الصدري , و لكن لا يمكن الاعتماد كلياً في التشخيص على الصورة الشعاعية.

أما عند دراسة التخطيط: فقد وجدنا أن هناك تبدلات صريحة لموجة T و ST لدى 79.2% (61 حالة) إذْ تشير إلى حساسية هذا التبدل في إجهاد LV, هناك علامات أخرى كالحصار والخوارج الانقباضية لدى 6 حالات, ولوحظ 4 حالات لديها حصار تام ولادي وهذا ما أشارت إليه الدراسة 16. و تبين أن أضداد ANA إيجابية عند والدة أحد الأطفال الذين كانوا يعانون من الحصار

التام، و كان لدى طفل واحـد مـن (n_2) مظاهر نقص تروية مع خوارج انقباض لذلك لا يمكن تشخيص المرض اعتمـاداً على العلاقات الـشعاعية و التخطيطيـة فقط.

أيكو القلب و الدوبلر:

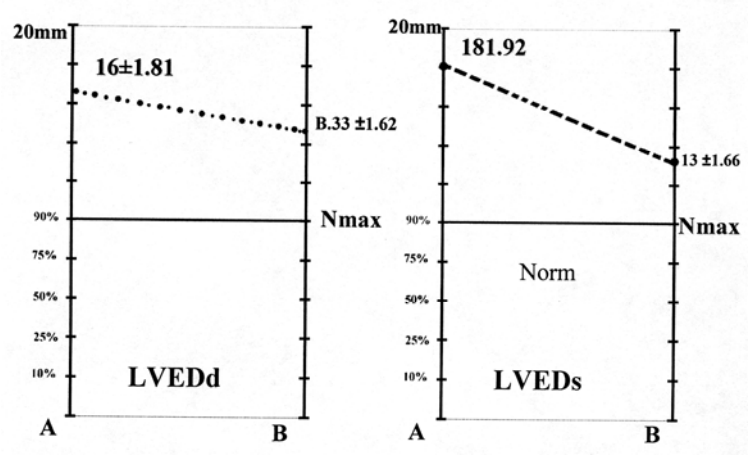
1 – طريقة تشخيص المرض مباشرة و اعتماداً على قياس قطر LV الانقباضـي و الانبساطي و مقارنته مع قيمة الطبيعية بالنسبة لوزن الطفل (العمر البيولوجي) و ليس بالنسبة للعمر الزمني, و الموجود عل شكل جداول خاصة (ترتيب نـسبي percentile):

و هذا مقطع من الجداول للقيم الطبيعية (المرجع [17]):

نهاية قطر الانبساط للبطين الأيسر (مم)

الوزن كغ	الجنس	3%	10%	25%	50%	75%	90%	97%
2 - 2.5	ذكور إناث	13 12	14 13	15 14	16 15	17 16	19 18	20 21
9.1 - 10	ذكور إناث	22 21	22 22	24 23	26 25	28 27	30 29	32 31

طبقت هذه الطريقة لدى 15 طفلاً من أطفال (n_1) و كانت النتائج كما هو واضح في الشكل 7 :



الشكل رقم -7-

زيادة قطر LV عن الحد الأعلى للطبيعي (90% في جداول percentile بالعلاقة مع الوزن) في الانبساط و الانقباض.

A- قبل العلاج ($p<0.05$) _ _ _ _

B- بعد العلاج ($P>0.05$) . . . . . .

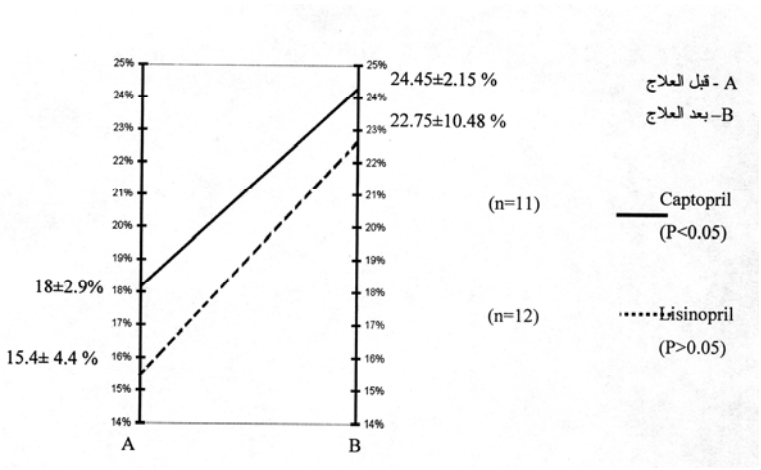
يلاحظ من المخطط أن الزيادة في القطر LV عن الحد الأعلى للطبيعي (90% في جداول percentile بالعلاقة مع الوزن) تشير إلى التوسع في LV و بشكل مباشر و أنها أي الزيادة تتأثر بالعلاج إذْ تتراجع في حالة الانقباض أكثر منه في حالة الانبساط حيث الدلالة المعنوية تؤكد ذلك، و هذا ما يدل على تحسن تقاص العضلة القلبية و تقبضها بعد العلاج، أي أنه من الممكن أن نشخص الاعتلال التوسعي مباشرة بهذه الطريقة دون حساب FS أو EF إذا أردنا.

المقارنة بين تأثير الكابتوبريل و اللزينوبريل في تحسين الوظيفة القلبية

عند مرضى الاعتلال التوسعي و ذلـك اعتماداً على حساب التقاصر القلبي Fs لدى كل مريض.

تمت المقارنة بين11 طفـلاً مـن (n_1) أضيف إلى علاجهم الكابتوبريل بجرعة 0.5 مغ /كغ/ 24 ساعة.

و12 طفلاً من (n_1) أضيف إلى علاجهم الليزينوبريل(إذْ يستَخْدم أول مـرة عنـد الأطفال) و بجرعته الصغرى 0.1 مغ / كغ / 24 مرة واحـدة يوميـاً. و تمـت مراقبة النبض والضغط إذْ دامت المراقبة لمدة زادت على الـ 4 أشهر. و حصلنا على النتائج الواضحة في المخطط الآتي رقم 8.



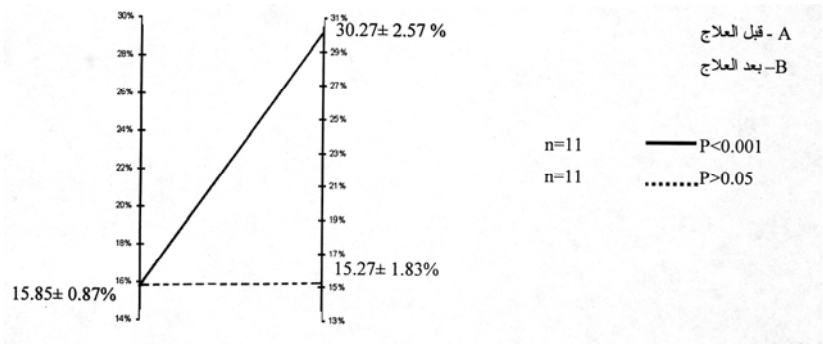
مخطط المقارنة بين تأثير الليزينوريل و الكابتوبريل على وظيفة القلب FS

الشكل رقم – 8-

واضح من المخطط أنّه لا يوجد فـارق كبير بين الدواءين فـي تأثيريهمـا فـي وظيفة القلب الحركيـة. وإن لـم يكـن الكابتوبريل أفضل, إذْ يلاحظ أن الخطـأ المعياري في نتائج الليزينوبريل كبيـر و ربما ناتج عن التفاوت الكبير بقـيم FS عند الأطفال المدروسين، لكن ما يمكـن أن نشير إليـه هـو إمكانيـة إعطـاء الليزينوريل عنـدما لا يمكـن إعطـاء الكابتوريل لسبب أو لآخر. فضلاً عـن الميزة الجيدة و هي تناوله مـرة واحـدة يومياً.

أطفال المجموعة الثانية (بريطانيا) n_2

دراسة وظيفة القلب بالايكو لدى أطفـال n_2: حسبما تبين عند مراجعة الأضابير و مراقبة بعضهم في العيادة القلبيـة لمـدة أربعة أشهر كانت النتائج كالآتي(الـشكل –9-).



الشكل – 9 –
دراسة وظيفة القلب عند الأطفال (n_2) و عددهم 22 طفلاً
و ذلك اعتماداً على تقييم FS

عند معالجة الـ 22 طفل تحسنت FS عند النصف من 15.85±0.87 % إلى 30.27±2.57% إذْ أصبحت FS لديهم طبيعية. أما النصف الآخر فلم تتحسن بل ساءت وظيفة القلب كما هو واضح من المخطط إذْ كانت الوفيات عالية (8 حالات), أما الأطفال الثلاثة الباقون فتم لهم زرع القلب و تحسنت هذه الوظيفة عندهم إذْ أصبحت FS لديهم > 30%.

العلاج:

كان العلاج محافظاً حيث استخدمت الأدوية الآتية:

	$(n_1 = 55)$	$(n_2=22)$
الديجوكسين	%96.36	%45.45
لازكس	%89	%100
الدكتون	%37.36	%9.1
دوبامين + دوبوتامين	%21.8	%50
الكابتوبريل	%65.45	%68.18
الليزينوبريل	%21.8	—
الاسبرين	%27.27	%27.27

إلا أن هناك ثلاثة أطفال من (n_2)أجريت لهم عمليات زرع قلب و كانت ناجحة من الناحية القلبية, لكن أحدهم تأثر بنقص الأكسجين ما بعد العمل الجراحي مما أدى إلى مضاعفات عصبية ما زالت حتى الآن.

يلاحظ أن العلاج في كلتا المجموعتين متشابه إلى حد ما باستثناء أن استخدام الدجتلة لدى البريطانيين قليل إذْ يعول على مثبطات خميرة أنجيتوتنزين/ AEC/ و بالنسبة للكارنيتن يعطى و بشكل وقائي و هو غير متوافر لدى مجموعة n_1.

المضاعفات:

شكل القصور التاجي أهم المضاعفات الخفيفة لدى أغلب الأطفال من المجموعتين حيث كان 65.45%.

و قصور مثلث الشرف لدى 40% , فرط توتر رئوي 20%. و شكلت الخثرات داخل أجواف القلب أهم المضاعفات الشديدة حيث وجدت لدى 77/7 طفلاً (9%), توفي منهم ثلاثة, و خزل شقي لدى واحد و تحسن الثلاثة الباقون بعد استعمال الهيبارين حتى زوال الخثرة, و الاستمرار بالوارفرين لمدة وصلت إلى أربعة أشهر.

وهذه المضاعفة (الخثرات) معروفة لدى هذا النوع من المرضى إذْ تنتج عن ركود الدم عند سوء وظيفة القلب، و منه نقص النتاج القلبي 18. أي أن القدرة التقلصية للبطين الأيسر تصبح محدودة و منها يبقى حجم كبير من الدم غير مدفوع عبر الأبهر مما يؤدي إلى نقص الجريان الدموي الذي يؤدي إلى تراس الصفيحات و ازدياد تفعيل آلية التخثر و عدم فعالية جهاز حل الفبرين 19.

تشكل لدى أحد الأطفال انصباب تاموري غزير لم يتحسن على العلاج مما أدى إلى وفاته.

وطفل آخر تعرض لنقص أكسجين و قصور كلوي نتيجة الهبوط الشديد للضغط و عدم تحسنه مما أدى إلى وفاته.

الوفيات:

كانت الوفيات عالية لدى n_1 , 55/16 أي (29.1%)أي أنّ الوفيات كانت وسطياً 14.5 % لكل سنة، كانت الإناث 12 حالة (75%) و الذكور 4 (25%). و شكل الرضع 8 (50%) و بعمر السنتين 3 (18.75%) و بعمر 4- 6 سنوات توفي طفلان, و 3 أطفال بعمر 11 – 13 (18.75%) أي أن الوفيات كانت على عاتق الأطفال ذوي السن المبكرة إذْ وصلت نسبتها 68.75% من مجمل الوفيات.

أما لدى المجموعة n_2 فكان عدد الوفيات 8/ 22 (36%) أي سنوياً 7.3 % وسطياً منهم 6 رضع، و 5 منهم إناث, و كان منهم طفلان (أخ و شقيقه).

أي أنه في كلتا المجموعتين نجد أن 3/2 الوفيات وقعت على عاتق الصغار و خاصة الإناث، و هذه الأخيرة ربما عائدة لكون غالبية المرضى من الإناث كما رأينا سابقاً.

المناقشة:

لقد أشارت الدراسة إلى الاحتمال الزائد و ليس الأكيد لانتشار المرض في المجتمعات الشرقية إذْ لاحظنا و بكل سهولة مصادفة 27 حالة سنوياً في مشفانا (مشفى الأطفال – دمشق) في حين لاحظنا 4 - 5 حالات في مشفى مانشستر علماً أن نصف المرضى كانوا من أصول آسيوية, و هذا ما يتماشى مع الدراسة العمانية 1 التي أكدت انتشار قصور القلب المزمن بالمجتمع الشرقي أكثر منه بكثير في المجتمع الغربي و ذلك نتيجة عدة عوامل تم ذكرها سابقاً في مناقشة انتشار المرض و كان أهمها الاضطراب المناعي الناتج عن سوء الحالة الصحية و المادية و الاجتماعية، لكن هذا الاحتمال لا يمكن اعتباره دقيقاً إذْ يحتاج إلى دراسة إحصائية علمية تعتمد على معرفة عدد السكان لكل منطقة.

أشارت المصادر الأمريكية 2 إلى وجود قصة عائلية لدى 20 – 30 % من المرضى. لكن في دراستنا لم نجد هذه النسبة علماً أن 56% من المرضى (مشفى الأطفال – سورية) هم من عائلات ناتجة عن زواج الأقارب, و لكن نتيجة الصعوبة في جمع القصة المرضية الناتجة إما عن جهل الأهل أو عدم معرفتهم بوجود إصابات سابقة في العائلة أم لا, حيث ذلك قد يخفي القصة العائلية التي نتصور أنها موجودة و بنسبة قد تزيد على ما جاء في الدراسة الأمريكية.

أما من ناحية العمر و الجنس فهناك تتطابق مع أغلب الدراسات منها الدراسة الأمريكية 2 و الإنكليزية 5 إذْ كلها تشير إلى أن المرض يقع على عاتق الأطفال ذوي السن المبكرة، إذْ كان لدينا 71.4 % من الحالات من عمر دون السنتين وهذا قريب من نسبة الدراسة الإنكليزية [5] (64 %).

لم نجد في الدراسات العالمية أي تقييم لعناصر أيكو القلب اعتماداً على الوزن و هذا ما أكسب دراستنا ميزة نعدّها ذات أهمية, إذْ ليس من النادر أن نجد طفلاً رضيعاً مثلاً عمره 11 – 12 شهراً ووزنه يصل إلى 10 – 11 كغ, و في الوقت نفسه نجد طفلاً عمره 2 سنة وزنه زهاء 11 كغ فلا يعقل مقارنة معطيات أيكو القلب بالنسبة للعمر الزمني بينهما, إذْ حتماً سنحصل على معطيات غير واقعية تبعد الباحث عن الحقيقة, فلذلك نرى أن الأجدر هو التقييم بالعلاقة مع العمر البيولوجي (الوزن, الطول) و بغض النظر عن العمر الزمني.

زد على كل ما سبق أن استخدام جداول percentile للقيم الطبيعية لعناصر أيكو القلب تعطينا مجالاً أوسع للتفريق ما بين القيم الطبيعية و غير الطبيعية.

لا بد من الآخذ بالحسبان استخدام الليزينوبريل إذْ أشارت الدراسة إلى فعاليته في علاج المرض لكنه لم يتفوق على الكابتوبريل مع العلم أنه يستخدم أول مرة عند الأطفال وكانت ميزته الوحيدة هي استخدامه مرة واحدة يومياً.

و أخيراً إن وقوع الوفيات على عاتق الأطفال الصغار ناتج عن كون الإصابات المرضية لديهم أكثر من غيرهم من بقية الأعمار، و هذا ما أكدته الدراسات العالمية و من بينها الدراسة الأمريكية 2 و الإنكليزية 5, و التي أشارت إلى أن 63 – 70 % فقط من أطفال السنة الأولى يبقون على قيد الحياة , و أن 34 – 66 % يبقون إلى السنة الخامسة في حين 50% يبقون إلى سن 10 – 11 سنة.

أي أن الوفيات عالية في السنتين الأوليين و هذا ما يتطابق مع دراستنا.

و لدى المحاولة في مناقشة موضوع زرع القلب لم نستطع الخوض في هذا كثيراً، إذْ ذلك كما أسلفنا ما زال حلماً. علماً أن أغلب الدراسات لا تعطي ضماناً طويلاً في مدة البقاء في الحياة بعد إجراء الزرع، و على الرغم من كل ذلك يجب الاستمرار في المحاولات لأن العلم و الطب في تطور مستمر.

النتائج:

1- هناك مؤشرات غير مؤكدة إحصائياً بأن الاعتلال التوسعي القلبي يصيب أطفال المجتمع الشرقي أكثر منه في المجتمع الغربي.

2- المرض أكثر انتشاراً لدى الأطفال الصغار و خاصة الرضع, و لدى الإناث أكثر من الذكور.

3- الأيكو القلبي هو المشخص الوحيد للمرض, و خاصة لدى التقييم المباشر لقطر LV الانقباضي و الانبساطي بالنسبة للعمر البيولوجي/ الوزن / و ذلك عبر جداول خاصة بالقيم الطبيعية / جداول percentile.

4- أول مرة يستخدم الليزيتوبريل في العلاج, لكن لم يظهر تفوقه على الكابتوريل باستثناء الميزة الجيدة في استعماله كجرعة يومية وحيدة.

5- وقعت الوفيات على عاتق الأطفال الصغار و خاصة الرضع, و شكلت الإناث أيضاً الغالبية منهم.

التوصيات:

1- تحسين الظروف الصحية و المادية و السكنية للعائلات للحد من الأمراض الفيروسية و تقوية المناعة بواسطة تحسين التغذية و الحياة المعيشية.

2- متابعة المرضى بشكل دوري عبر إجراء الأيكو لمراقبة وظيفة القلب. و كذلك يجب إجراء دراسة إحصائية دقيقة لمعرفة انتشار المرض لدينا.

3- يجب إيجاد المخبر العالي التطور لإجراء التحاليل الاستقلابية, و الفيروسية و خاصة للكشف عن فيروس CoxasakiB5, و معايرة الكارنيتين لكل طفل مصاب بالمرض.

4- لا بد من الشروع في عمليات زرع القلب إذْ نقف أحياناً مكتوفي الأيدي أمام حالات من هذا المرض يستطب بها الزرع 100%.

References

1- Agarwal AK . Venugoplan et.al . prevalence and a etiology of heart failure in an Arab population .
Eur . J . heart . fail 2001 jun ; 3 (3) : 301-5.
2- Alxander Nadas – Pediatric Cardiology . 1996 .
3- Arthur Garson Jr . Jt Bricker et al . The Science and Practice of Pediatric Cardiology (second Edition) 1998 I , II .
4- Belozerov . U.M . , Bolbikov B.B Ultra sound semiotica and diagnosis in Cardiology of children M . 2001 , 176 p .
5- Bordignon S , Aramayo AM. et.al Pregnancy after Cardiae transplantation . Report of one case and review . Arq Bras Cardiol 2000 Dec ; 75 (6) : 515 – 22 .
6- Bruns L.A at al . Carvedilol as therapy in pediatric heart failare : an initial multicenter experience . j,Pediatr 2001 Apr ; 138 (4): 505 – 11 .
7- Chiu SN .Wu MH , et . al Heart transplantation and the Batista operation for children with refractory heart failure . Jpn Circ J 2001 Apr; 65 (4) : 289-93 .
8- Ernst ER , Shub C, et .al - Radiographic measurements of cardiac size as predictors of outcome in pateints with dilated cardiomyopathy . J Card Fail 2001 Mar , 7 (1) : 13 -20 .
9- Eronen M . Long – term outcome of children with complete heart block diagnosed after the new born period . Pediatr Cardiol 2001 Mar-Apri 22(2) : 133 – 7 .
10- Falk RH et.al Ventricular thrombi and thromboembo lism in dilated cardiomyopathy: a prospective follaw – up study . Am . heart J 1992 jan ; 123 (1) : 136 – 42 .
11- Gachara N et.al . Efficacy and safety of carvedilol in infants with dilated Cardiomyopathy : a preliminary report . Indian Heart j 2001 jan – feb ; 53 (1): 74-8.
12- Guneter Hu fnagel , M D . Symptoms , Diagnosis and Treatment of myocarditis and Dilated Cardiomyopaty (DCM) . The Europen Heart Journal 16 / Suppl.o) 1995 .
13- Jeffrey A. Towbin-Pediatric clinics of north America . Pediatric myocardial disease Vole 46 N; 2 , April 1999 / p 289 – 296) .

14- Kjell Janson : Treatment in Dilated Cardomyopathy . 23 aprel 1999 . http://www.bibl.liu.se/liupuble/disp/disp99/med 590s.htm .
15- Laks H, Marelli D et.al Heart transplantation in the yong and elderly . Heart fail Rev 2001 Sep ; 6 (3) : 221 – 6 .
16- Moak jp , Barron KS ; et.al Congnital heart block ; development of late – onset cardiomyopathy , a previously underappreciated sequela , j. Am coll Cardiol 2001 Jan ; 37 (1) : 238-42 .
17- Morrow WR Cardiomyopathy and heart transplantation in children . Curr Opin Cardiol 2000 Jul ; 15 (4) : 216 – 23.
18- Myung R. Park . Pediatric Cardiology for Practitioners . 4_{th} Edition 2002.
19- Nelson Text book of Pediatry . 2000 .
20- Samir . S. Najjar , Vazken M.et .al Genital anomaly and cardiomyopathy : a new Syndrome . Clinic Genetics 1984 : 26 : 371 – 373 .
21- Saddy RE. Cardiomyopathies : dilated , hypertrophic , and restrictive . Adolesc Med 2001 Feb; 12 (1): 35 –45 .
22- Venugopalan P, Houstan et.al . The outcome of idiopathic dilated Cardiomyopathy and myocardistis in children from the west of Scotland . Int 1 Cardiol 2001 Apr; 78 (2) : 135 - 41 .
23- Volterrani M, Giustina A, et.al Role of Growth hormone in chronic heart failure ; therapeutic implications. Ital Heart J 2000 NOV ; 1 (11) : 732 - 8 .
24- Yokota et .al Cardiac thrombus in dilated Cardiomyopathy . Relationship between LV pathophysiology and LV thrombus . Jpn Heart J . 1989 Jan ; 30 (1) : 1 – 11 .

تاريخ ورود البحث إلى مجلة جامعة دمشق:2003/11/15.
تاريخ قبوله للنشر:2004/9/29.