مجلة جامعة تشرين للدراسات والبحوث العلمية - سلسلة العلوم الطبية المجلد (19) العدد (6) 1997
Tishreen University Journal for Studies and Scientific Research -Medicine Series Vol. (19) No (6) 1997

تناذر داون وآفات القلب الولادية عند الأطفال

الدكتور سليمان سليمان*

قبل للنشر 1997/10/25

❐ ملخص ❐

تمت الدراسة على /342/ طفلاً (180 أنثى و162 ذكراً) تراوحت أعمارهم من بعد الولادة مباشرة (حديثي الولادة) وحتى عمر /14/ سنة وقد جرت الدراسة في مشفى الأسد الجامعي خلال فترة تجاوزت /5/ سنوات من بداية الربع الأخير لعام 1992 وحتى منتصف عام 1997.

تبين أن /290/ حالة منهم (84.7%) بدون تناذر داون ولكن مع إصابات قلبية خلقية مختلفة.. وأن /52/ حالة (15.2%) لديهم تناذر داون منهم /25/ حالة بدون إصابة قلبية، (15 حالة كانوا حديثي الولادة و/10/ حالات بعد مرحلة حديثي الولادة).

والـ/27/ حالة الباقية إضافة إلى كونها مصابة بتناذر داون لديها آفات قلب ولادية خلقية متنوعة (11 حالة منهم حديثي الولادة و/16/ حالة في مرحلة بعد حديثي الولادة).

لقد بينت دراستنا أن (49.35%) من الأطفال الذين عندهم تناذر داون مصابون بآفات قلب ولادية مختلفة وأن (9.31%) من الأطفال مصابين بآفات قلب ولادية مختلفة هم أطفال لديهم تناذر داون، كما بينت الدراسة أن أكثر التشوهات القلبية الخلقية مصادفة لدى الأطفال المصابين بتناذر داون كان تشوه الوسادة الذي شكل نسبة (55.5%) تلاه VSD الذي شكل نسبة (25.92%)، تلاه رباعي فالو الذي شكل نسبة (11.11%)، تلاه ASD الذي شكل نسبة (7.4%).

* مدرس في قسم الأطفال - كلية الطب - جامعة تشرين - اللاذقية - سورية.

مجلة جامعة تشرين للدراسات و البحوث العلمية – سلسلة العلوم الطبية المجلد (19) العدد (6) 1997
Tishreen University Journal for Studies and Scientific Research –Medicine Series Vol. (19) No (6) 1997

DOWN SYNDROME AND CONGENTIAL HEART DISEASES IN CHILDREN

Dr. SOLIMAN SOLAIMAN*

Accepted 25/10/1997

❐ ABSTRACT ❐

The study performed on 342 children (180 girls and 162 boys) attended Al-Assad University Hospital from the last quarter of 1992 till the mid of 1997.

290 cases of them (84.7%) from different ages have been without Down syndrome but with congenital heart diseases.

52 cases (15.2%) with Down syndrome: 25 cases without congenital heart diseases – 15 children of them neonate, and 10 children post neonatal period.

The other 27 children with congenital heart diseases: 11 cases – neonate.

16 cases – post neonatal period.From our study we find that 49.35 of children with Down's Syndrome have congenital heart diseases (55.5% of them are Endocaridal cushion defect, 25.92% of them are – VSD, 11.11% of them tetrology of Follot, and 7.4% of them are ASD) and 9.31% of the children with congenital heart diseases, also suffered from Down syndrome.

*Lecturer in infants department – Faculty of Medicine – Tishreen University – L attakia - Syria

أهمية الموضوع:

إن خبرة أطباء الأطفال العامين تؤكد وجود نسبة لا بأس بها من الأطفال المرضى المصابين بآفات قلب ولادية خلقية مزمنة من ضمن مجموعة الأمراض المزمنة وخاصة عند الأطفال المصابين بتناذر داون[6،5].

لا تعرف حتى الآن نسبة انتشار الأمراض الخلقية والمكتسبة عند الأطفال في سورية، بشكل دقيق، كما أنه لا توجد دراسات عن نسبة الإصابة القلبية ونوعها لدى مرضى داون في سورية.

هناك كثير من الأطفال المصابين بآفات قلب ولادية ومن جملتهم الأطفال الذين عندهم تناذر داون يراجعون المراكز الطبيعة بأوضاع قلبية سيئة وذلك نتيجة لعدم وضع تشخيص دقيق لهم وعلاجهم في الوقت المناسب مما يؤدي إلى الموت المبكر، لذلك كان من المهم إجراء أبحاث متعددة على الأمراض القلبية عند الأطفال في مختلف جوانبها وإن أهمية إجراء دراسة حول الأطفال المصابين بتناذر داون بما يخص الناحية القلبية تكمن في أن نسبة كبيرة من هؤلاء الأطفال مصابون بآفات قلب ولادية متنوعة حيث أن هناك دراسات علمية تؤكد أن (40-50%) من الأطفال دوان مصابون بآفات قلب ولادية[6،14] وأن (10.4%) من مجموع الأطفال الذي عندهم آفات قلب ولادية يكون عندهم تناذر داون[5].

إن أهم الآفات القلبية الخلقية عند أطفال داون هو تشوه الوسادة[5،6،14] ففي إحدى الدراسات العالمية شكل تشوه الوسادة 45% من بين التشوهات القلبية الأخرى[4].

وفي دراسة تمت في Boston Children Hospital Exeperience[5] بين عامي 1973-1985 على /660/ طفلاً مصابين بتناذر داون ولديهم آفات قلب ولادية مختلفة تبين أن تشوه الوسادة تشكل نسبة (49.24%) منهم وإن VSD شكل نسبة (25.9%) وهناك أشكال أخرى كانت أقل تواتراً مثل رباعي فالو ASD, PDA.

وفي دراسات أخرى[6] شكل تشوه الوسادة نسبة (25-36%)، وVSD نسبة (30-39%) وASD نسبة (7-10%) وبقاء القناة الشريانية نسبة (5-10%) وفي دراسات أخرى[20،21] شكل تشوه الوسادة نسبة (40-60%).

تواردت الآفات المزرقة بشكل أقل والأقل من ذلك بقية التشوهات مثل تضيق الأبهر، برزخ أبهر، جذع شرياني وحيد تضيق رئوي منعزل، انقطاع الدسام التاجي، انقطاع الدسام الأبهري البطين الوحيد[6].

إن آفات القلب الولادية هي أكثر الأسباب التي تؤدي إلى وفاة الأطفال المصابين بتناذر داون خلال مرحلة الوليد وخلال السنة الأولى من العمر. حيث أن حوالي 50% منهم يموتون خلال السنتين الأوليتين من العمر[6،5].

إن تناذر داون (Down's Syndrome) أو ما يسمى بالمنغولية (Mongolism) أو تثلث الصبغي 21(+21،47) أو ما وصف من قبل العالم داون عام 1866 وأطلق عليه اسم المنغولية كما أنه أول ما سمي باسم تناذر داون عام 1961 من قبل العالم Allen وسمي باسم مثلث الصبغي 21 أيضاً عام 1961 من قبل العالم Lennox[6].

يبدو تناذر داون بصورة سريرية بارزة والتي يمكن أن تميز عند الولادة. إن أشكال وجوه الأطفال جلية: بشق جفني (فرجية جفنية) ضيقة، مائلة ومتقاربة، اللسان سميك ومتشقق، والقوس الحنكية عالية، الأصابع قصيرة وغليظة ويظهر على اليدين ارتسام جلدي واضح وخاصة الخط المفرد، ويظهر التخلف العقلي بشكل لاحق[17].

توجد علامات أخرى مميزة عند الوليد المصاب بتناذر داون حيث هناك صغر في حجم الجمجمة يكون القفا مسطحاً والوجه مسطحاً أيضاً وقصبة الأنف منخفضة والأنف صغيراً. هناك ثنيات فوق الماق، عند الأطفال الأكبر سناً يشاهد حول، الأذنان صغيرتان، يبقى الفم مفتوحاً واللسان يبدو كبيراً ومدفوعاً إلى الأمام، الرقبة قصيرة، القامة تبدو قصيرة نسبياً والمشية تكون خرقاء، اليدان والأصابع قصيرة وعريضة إضافة إلى التأخر العقلي الواضح[5].

يعتبر تثلث الصبغي 21 الأكثر مصادفة من بين مجموعة الاضطرابات الصبغية عند الولدان الذين يولدون أحياء، حيث يصادف بنسبة 660/1[5] وفي مراجع أخرى[17] تذكر أن نسبة المصادفة تتراوح بين 800/1 وحتى 1000/1 وذلك حسب عمر الأم.

أهمية البحث:

1. بيان نسبة الإصابة القلبية الخلقية عند الأطفال المصابين بتناذر داون.
2. بيان نسبة الأطفال المنغوليين إلى الأطفال غير المنغوليين المصابين جميعاً بآفات قلب ولادية.
3. تحديد أنواع آفات القلب الولادية الأكثر شيوعاً لدى الأطفال المصابين بتناذر اون.
4. إلقاء الضوء على الخصائص السريرية والمخبرية الرئيسية لهؤلاء المرضى.
5. بيان العلاقة ما بين نوع الإصابة القلبية والإنذار المبكر.

حجم الدراسة:

1- دراسة الناحية القلبية لجميع الأطفال المصابين بتناذر داون والمولودين حديثاً في قسم الأمراض النسائية والتوليد في مشفى الأسد الجامعي – جامعة تشرين وذلك خلال الفترة الزمنية الممتدة من بداية الربع الأخير لعام 1992 وحتى منتصف عام 1997.

2- دراسة الناحية القلبية لكل الأطفال المولودين حديثاً والمصابين بتناذر داون والذين راجعوا قسم الحواضن في مشفى الأسد الجامعي وذلك لأسباب مختلفة خلال الفترة الزمنية المذكورة أعلاه.

3- دراسة الناحية القلبية لكل الأطفال المصابين بتناذر داون والذين تجاوزت أعمارهم مرحلة حديثي الولادة، حيث راجعوا قسم الأطفال – مشفى الأسد الجامعي لأسباب مختلفة خلال الفترة الزمنية المذكورة أعلاه.

الوسائل المستخدمة في الدراسة:

1. الفحص السريري الدقيق.
2. جهاز الأشعة المستخدم في المشفى.
3. جهاز تخطيط قلب كهربائي قناة واحدة من نوع EKITOZM2 ونوع HELLIGE SIMPLISCRIPTOR EK31.
4. جهاز فحص القلب بالصدى (ايكوغرافي القلب) مع دوبلر ملون من نوع Sim7000 وقد استخدمنا المسبارين 5 ,3.5 ,2.5.

طرق ومواد البحث:

تمت دراسة /342/ طفلاً (180 أنثى و162 ذكر) تراوحت أعمارهم من بعد الولادة مباشرة (حديثي الولادة) وحتى عمر /14/ سنة، وذلك على مدى أكثر من خمس سنوات (من الفترة الزمنية الممتدة ما بين بداية الربع الأخير لعام 1992 وحتى منتصف عام 1997.

وقد تمت الدراسة في مشفى الأسد الجامعي – جامعة تشرين بما فيها قسم الأطفال والحواضن، العيادات الخارجية، قسم التوليد وأمراض النساء.

شملت المناطق التي راجعنا منها الأطفال مدينة اللاذقية ومناطقها، الجسر وتوابعها، مدينة ادلب، منطقة جبلة، وبانياس، مدينة طرطوس وبعض مناطقها.

إضافة إلى الفحص السريري الدقيق، تم استخدام جهاز أشعة المشفى وجهاز تخطيط قلب كهربائي قناة وحيدة وكما ذكرنا سابقاً استخدمنا جهاز ايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) مع دوبلر ملون متطور وقد استخدمنا مجسات (مسابر) مختلفة كما ذكرنا سابقاً واستخدمنا وضعيات مختلفة للمسابر أثناء فحص المريض (من تحت القص والمقطع الطولاني للقلب، من القمة من أيسر القص) وكانت الوضعية الأكثر ملائمة في كشف التشوهات القلبية هي وضعية من تحت القص[18] ولمعرفة الأطفال المصابين بتناذر داون استندنا في دراستنا على الملامح السريرية والشكل الخارجي الذي يتميز به هؤلاء الأطفال والمذكورة بشكل

واضح ومفصل في الكتب والمراجع الطبية المختلفة والتي ذكرناها في البداية[5،6،17]. ولـــم يتم تأكيد التشخيص بتحديد النمط الصبغي وذلك لعدم توفر الإمكانية المخبرية.

قسمت الحالات إلى مجموعتين رئيسيتين A,B:

المجموعة الرئيسية A:

وضمت /290/ حالة بدون تناذر داون ولكن مع إصابات قلبية خلقية متنوعـــة وقـــد شكلت نسبة (84.7%). وكانت أعمارهم تتراوح ما بين مرحلة الوليد (حديثي الولادة) وحتى عمر 14 سنة وقد راجعوا قسم الحواضن أو الأطفال أو العيادات الخارجية بشكايات مختلفـــة قلبية وغير قلبية وقد جرى لهم فحص سريري دقيق وقد تم تأكيد التشخيص بالوسائل المخبرية المتاحة مثل ECG والأشعة، وايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) مع الدوبلر الملـــون. وقد كانت إصابتهم القلبية موزعة حسب الجدول رقم (1).

جدول (1): يبين توزع الأطفال غير المنغوليين حسب نوع التشوه القلبي

نوع التشوه القلبي الخلقي	عدد الحالات
VSD	72
ASD منعزلة	30
تضيق رئوي + VSD	10
تضيق رئوي + ASD	7
رباعي فالو	30
بقاء قناة شريانية	20
تضيق رئوي منعزل	17
ضمور بطين أيسر + VSD	8
تشوه وسادة	10
جذع شرياني + VSD	7
VSD+ASD	8
تبادل منشأ أوعية كبيرة	5
اعتلال عضلة قلبية ضخامي	15
بطين وحيد	4
تضيق أبهري	11
مرض ابشتاين	3
تشوهات أخرى	33

المجموعة B:

وضمت /52/ طفلاً مصاباً بتناذر داون وقد قسموا إلى مجموعتين I و II:

المجموعة I:

وضمت /25/ طفل لديهم تناذر داون ولكن بدون إصابة قلبية، كان منهم /15/ طفلاً في مرحلة حديثي الولادة من ضمنهم /6/ ولدان تمت ولادتهم في مشفى الأسد الجامعي خلال الفترة المذكورة أعلاه و/10/ حالات بأعمار مختلفة بعد مرحلة حديث الولادة، وقد تمت دراستهم جميعاً من الناحية القلبية والوسائل المذكورة أعلاه وتأكدنا من سلامتهم تماماً من الناحية القلبية.

المجموعة II:

وضمت /27/ طفل لديهم تناذر داون ومصابون بآفات قلب ولادية متنوعة. بمقارنة هذه المجموعة مع المجموعة A والمجموعة B والمجموعة I يتبين أن (9.31%) من مجموع الأطفال المصابين بآفات قلب ولادية خلال دراستنا هذه كانوا أطفال لديهم في نفس الوقت تناذر داون، كما أنه يتبين أيضاً أن (51.92%) من الأطفال المصابين بتناذر داون لديهم في نفس الوقت آفات قلب ولادية متنوعة، وهذه النسبة قريبة من النسب المذكورة في الدراسات العالمية، حيث بلغت حسب بعض الدراسات[20،6،6] = (40-50%).

وحتى تكون نتائجنا مفصلة ودقيقة قسمنا حالات المجموعة II إلى مجموعات أصغر وذلك حسب العمر: حيث كان من ضمن هذه المجموعة /11/ حال بمرحلة حديثي الولادة تمت ولادة /7/ حالات منهم في مشفى الأسد الجامعي وقد رجعنا الباقون من مراكز طبية وأماكن أخرى متفرقة، وأما أعمار الحالات الباقية وعددهم /16/ حالة فقد تراوحت ما بين شهر ويوم – و14 سنة.

إذا أخذنا مجموع الأطفال حديثي الولادة المصابين بتناذر داون في المجموعة I وعددهم /15/ حالة مع مجموعة الأطفال حديثي الولادة والمصابين أيضاً بتناذر داون في المجموعة II وعددهم /11/ حالة يكون العدد الإجمالي لهم هو /26/ حالة، كان لدى /11/ حال منهم إصابات قلبية خلقية مختلفة أي بنسبة (42.3%).

لقد كان هناك من ضمن هذه المجموعة أي من ضمن مجموعة الـ/26/ حالة /13/ حالة وليد ولدوا في مشفى الأسد الجامعي، /7/ حالات منهم كما ذكرنا مصابون بآفات قلب ولادية متنوعة حيث شكلوا نسبة (53.84%) وتكون هذه النسبة في الحقيقة هي النسبة الأدق للإصابة القلبية الخلقية عن الأطفال المصابين بتناذر داون في مرحلة الوليد.

كما قسمنا هذه المجموعة (المجموعة II) حسب نوع الإصابة القلبية إلى مجموعات صغيرة كما في الجدول رقم (2).

جدول (2) يبين نوع الإصابة القلبية للمجموعة II

المجموعات	نوع الآفة	عدد الحالات	%
1	تشوه وسادة	15	55.5
2	VSD	7	25.92
3	رباعي فالو	3	11.11
4	ASD ثانوية	2	7.4
	المجموع	27	

من الجدول رقم (2) تبين أن تشوه الوسادة هو أكثر التشوهات القلبية الخلقية مصادفة عند الأطفال المصابين بتناذر داون حيث بلغ عدد الحالات المصابة به /15/ حالة وشكلوا نسبة (55.5%) وجاء في المرتبة الأولى من بين التشوهات القلبة الخلقية الأكثر شيوعاً وهذه النسبة قريبة من النسب التي جاءت في الأبحاث العالمية.

ففي دراسة عالمية جرت على /277/ طفلاً خلال الفترة الزمنية الممتدة ما بين 1970-1987 شكل تشوه الوسادة نسبة (54.11%)[2] وفي دراسة أمريكية أخرى جرت على /660/ طفل خلال الفترة الزمنية الممتدة ما بين 1973-1987 في مشفى الأطفال في بوستن[5] شكل تشوه الوسادة نسبة (49.24%) وفي دراسة عالمية أخرى[4] كانت النسبة هي (45%).

ولقد قمنا بدراسة أنواع التشوهات الوسادية التي صادفناها في دراستنا وقد وزعت حسب الجدول رقم (3).

جدول (3): يبين أنواع التشوهات الوسادية في دراستنا

	نوع تشوه الوسادة	عدد الحالات	%
1	تشوه وسادة كامل وبدون تضيق رئوي	10	66.66
2	تشوه وسادة كامل مع تضيق رئوي	2	13.33
3	تشوه وسادة غير كامل	3	20
	المجموع	15	

من الجدول رقم (3) تبين أن أكثر أنواع التشوهات الوسادية مصادفة لدى مرضى داون هو تشوه الوسادة الكامل وبدون تضيق رئوي حيث بلغت (10 حالات) أي بنسبة (66.6). /6/ حالات من هذا النوع كانوا أطفالاً حديثي الولادة، وأهم الأعراض السريرية لديهم كانت: صعوبة وتعباً أثناء الرضاعة في 100% من الحالات، زلة تنفسية مع سحب فوق وتحت القص وبين الأضلاع في 100%، زرقة خفيفة لدى حالة واحدة.

بفحص القلب تبين وجود تسرع قلب لدى جميع الحالات 100% احتداد بأصوات القلب وانقسام الصوت الثاني في البؤرة الرئوية في 100% من الحالات ولدى حالتين 33.3% لم تسمع نفخات قلبية.

وقد سمعت نفخة قلبية خشنة شاملة تقريباً لكل زمن الانقباض شدتها $\frac{4-5}{6}$ ومركزها الورب 3-4 أيسر القص وتنتقل إلى المناطق الأخرى وتغطي نفخة قصور التاجي لدى /4/ حالات (66.6%) كما سمعت نفخة انبساطية خفيفة في القمة لدى /3/ حالات 50%.

أهم علامات تخطيط القلب الكهربائي فقد كانت:

1. محور قلب أيسر لدى (83.3%) من الحالات.
2. علامات ضخامة بطين أيسر + أذينة يسرى لدى جميع الحالات 100%.
3. QRSV1 على شكل rSR' لدى حالتين وعلى شكل rR' لدى /4/ حالات.

وأما أهم العلامات الشعاعية فقد كانت: زيادة توعية رئوية + ضخامة قلبية شاملة لدى جميع الحالات 100%.

فحص القلب بالصدى (يكوغرافي القلب): بين توسع شديد في أجواف القلب (ASD أولية كبيرة + VSD أولية كبيرة + تشوه في الدسامات الأذينية-البطينية، قصور تاجي شديد وخلال متابعتنا لهذه المجموعة حدثت وفاة وليد منهم بعمر أسبوعين ووليد آخر بعمر 11 يوم وطفل ثالث بعمر 8 أشهر وذلك نتيجة قصور القلب المعند على العلاج. وكانت علامات قصور القلب تترقى باستمرار رغم العلاج وقد نصحنا الأهل بمراجعة مركز جراحة القلب من أجل العمل الجراحي.

بقية حالات تشوه الوسادة الكامل بدون تضيق رئوي وعددهم /4/ حالات فقد راجعوا القسم بأعمار تتراوح من شهر ونصف وحتى 4 أشهر وكنت الشكوى الرئيسية عندهم: زلة تنفسية متكررة لدى /3/ حالات 75%، كما شوهدت حدبة قلبية عند الأطفال الكبر سناً، ارتعاش سنوري في الورب الرابع أيسر القص أما الصوت الأول فقد كان محتداً بشدة في منطقة دسام مثلث الشرف، والصوت الثاني كان منقسماً ومحتداً في 100% من الحالات. كما سمعت نفخة انقباضية خشنة شملت تقريباً كل زمن الانقباض على طول أيسر القس، مركزها

الورب 3-4 وتنتقل إلى المناطق الأخرى وتغطي نفخة قصور التاجي وذلك لدى 100% من الحالات. كما سمعت نفخة انبساطية في القمة لدى حالتين فقط 20%.

العلامات التخطيطية (ECG) فقد كانت:

1. محور قلب أيسر لدى (100%) من الحالات.
2. موجات QRS عالية عند 100% من الحالات.
3. تطاول مسافة PR لدى 100% من الحالات.
4. علامات ضخامة بطين أيمن + بطين أيسر + أذينتين لدى 100% من الحالات.
5. QRSV1 على شكل rSR' أوعلى شكل rR' لدى /3/ حالات 75%.

شعاعياً: زيادة توعية رئوية ليس فقط في الأوعية الشريانية وإنما في الأوعية الوريدية أيضاً (قصور تاجي) وذلك عند 100% من الحالات، ضخامة قلبية على حساب البطينات أكثر مما هي على حساب الأذينات. وكانت الضخامة على حساب البطين الأيسر (3 حالات) وعلى حساب البطين الأيمن لدى حالة واحدة. ولقد استطعنا متابعتهم لمدة سنتين حيث أعطي العلاج المناسب من دجتلة ومدرات كما نصحنا الأهل بمراجعة مركز جراحة القلب لإجراء العمل الجراحي بوقت مبكر ولكن لأسباب مختلفة لم يجر العمل الجراحي لأي طفل منهم مما أدى إلى وفاة طفلين بأعمار أقل من سنتين وقد كان سبب الوفاة هو ترقي حالة قصور القلب وارتفاع التوتر الرئوي المعند للعلاج. لم تتم متابعة البقية لفترة أطول وذلك بسبب إهمال الأهل.

مما سبق نستنتج أن إنذار وسير تشوه الوسادة الكامل سيئ عند أطفال داون حيث سبب في وفاة 50% بأعمار أقل من سنتين وعلى الرغم من العلاج المبكر فقد زادت علامات القصور القلبي الشامل وعلامات ارتفاع التوتر الرئوي مما يؤكد أنه يجب إجراء عمل جراحي مبكر لهم قبل ظهور الاختلاطات الشديدة.

من أنواع التشوهات الوسادية الأخرى التي صادفناها في دراستنا وكما هو مبين في الجدول رقم (3) كان تشوه وسادة كامل مع تضيق رئوي مرافق وقد صادفنا هذا النوع عند حالتين فقط أي بنسبة (13.33%) حيث راجعنا طفل بعمر 4 أيام بسبب اليرقان وكانت الحالة القلبية حسنة منذ البداية، فالرضاعة جيدة، والزلة التنفسية ليست شديدة كما في المجموعة السابقة.

إصغاء القلب: كما في المجموعة السابقة، ولكن بدون احتداد بالصوت الأول ولم نسمع انقسام الصوت الثاني في البؤرة الرئوية.

علامات تخطيط القلب الرئيسية: ضخامة بالقلب مع رجحان بطين أيسر وأذينة يسرى.

شعاعياً: ضخامة قلبية شاملة ولكن بدون زيادة توعية رئوية.

تم متابعة هذه الحالة حتى عمر سنتين ولم تكن الحالة العامة للطفل طوال هذه الفترة سيئة حيث لم تصادف صعوبة في التغذية وازداد الوزن بشكل مقبول تأكد التشخيص بوساطة ايكوغرافي القلب والدوبلر، حيث شاهدنا عناصر تشوه الوسادة التشريحية (VSD غشائية + ASD غشائية + تشوه الدسامات الأذينية-البطينية) + تضيق رئوي مرافق مع ممال ضغطي 47 مم زئبقي.

أما الحالة الثانية فقد كانت لطفل بعمر 6 أشهر راجع القسم لاشتباه بوجود مرض قلبي وسماع نفخة قلبية من قبل أحد الأطباء.

بالفحص: زلة تنفسية خفيفة الشدة، لا يوجد انتانات تنفسية متكررة، لا يوجد نقص وزن، إصغاء القلب، وعلامات القلب الكهربائي كما في المجموعة السابقة.

شعاعياً ضخامة قلبية شاملة بدون زيادة في التوعية الرئوية.

بواسطة ايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) تأكد التشخيص حيث كان هناك تضيق رئوي مع ممال ضغطي بلغ 47 مم زئبق.

تم متابعة هاتين الحالتين لفترة 3 سنوات، كان التطور الفيزيائي لديهم ضمن الحدود الطبيعية، ولم تترق لديهم علامات قصور قلب.

إذاً إن ترافق التضيق الرئوي مع تشوه الوسادة الكامل، حسن من سير الإنذار المبكر حيث منع من ظهور ارتفاع التوتر الرئوي ومن ظهور علامات لقصور قلب شديدة ومن حدوث الوفاة بشكل مبكر.

من الأنواع الأخرى للتشوهات الوسادية التي صادفناها في دراستنا كان تشوه الوسادة غير الكامل (ASD أولية + تشوه وريقة الدسام التاجي مما يؤدي إلى قصور دسام تاجي) وعدد الحالات المصابة بهذا النوع كان /3/ حالات أي بنسبة 20% راجعوا القسم بأعمار ما بين شهرين إلى 10 أشهر وكان سبب المراجعة لدى الحالة الأولى (عمرها سبعة أشهر): انتانات تنفسية متكررة مع زلة تنفسية ولدى الحالتين الأخريتين (بأعمار 2 و1 أشهر)، سماع نفخة قلبية من قبل أحد الأطباء. وقد تأكد التشخيص بالفحص الدقيق وباستخدام الوسائل التشخيصية الأخرى من ECG وأشعة وايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى)، حيث وجدنا ان الانتانات التنفسية المتكررة والزلة التنفسية لدى الحالة الأولى سببها أن قطر ASD كان كبيراً حيث بلغ 11 مم والقصور التاجي كان شديداً وأما في الحالتين الآخرتين فقد كان قطر الفتحة صغيراً نسبياً (7 مم و6 مم) وقصور التاجي خفيف -متوسط الشدة مما خفف من ظهور الأعراض الشديدة. وقد كانت أهم العلامات التشخيصية لديهم: احتداد الصوت الأول عند حالتين (66.6%).

انقسام الصوت الثاني عند كل الحالات 100%.

نفخة انقباضية شدتها حوالي 6/3 الورب 2-3 أيسر القص عند 100%.
نفخة انقباضية شدتها حوالي 6/3 في القمة (نفخة قصور تاجي) عند 100%.
وكان من أهم العلامات المميزة على ECG هي:
1- αA'QRS > أقل من -60° عند 100%.
2- تطاول P-R عند 100%.
3- علامات لضخامة بطين أيسر وأذينة يسرى في البداية وبالمتابعة أصبحت الضخامة شاملة عند 100%.
شعاعياً: زيادة توعية رئوية عند حالة واحدة (33.3%).
ضخامة قلبية عند كل الحالات (100%).

وقد تابعنا الحالة الأولى حتى عمر 16 شهراً وكانت الحالة العامة القلبية تزداد سوءً، مع ارتفاع تدريجي في الضغط في الشريان الرئوي وعلامات ضخامة قلبية مع رجحان بطين أيسر وقصور قلبي والسبب في ذلك يعود لشدة القصور التاجي. وقد لعب ايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) والدوبلر دوراً مهماً في معرفة ومراقبة ارتفاع التوتر الرئوي.

تمت متابعة الحالتين الآخريتين حتى عمر 2.5 و6 سنوات وكانت الحالة العامة القلبية طوال فترة المراقبة حسنة، حيث كانت الزلة التنفسية خفيفة واكتساب الوزن كان أفضل ولم يتطور لديهما علامات لارتفاع توتر رئوي أو لقصور قلب شامل ويعود ذلك كون القصور التاجي خفيف الدرجة وASD الأولية صغيرة.

من الجدول رقم (2) تبين أيضاً أن عدد حالات أطفال داون المصابين بـVSD بلغ /7/ حالات وشكلوا نسبة (25.92%). وجاء في المرتبة الثانية من حيث شيوع آفات القلب الخلقية عند هؤلاء الأطفال وهذه النسبة قريبة جداً من النسب المذكورة في الدراسات العالمية ففي إحدى الدراسات الأمريكية[5] بلغت نسبة الإصابة بهذا التشوه (25.9%)، وفي دراسة عالمية أخرى[4] بلغت 23%.

من ضمن هذه المجموعة كان /3/ حالات، راجعوا قسم الحواضن بأعمار أقل من شهر، حيث أنه بعمر أسبوع وعمر /10/ أيام راجعنا طفلان بسبب الرخاوة المعممة، والشكل المنغولي لهما وعند الفحص الدقيق لهما وجد أنه هناك زلة تنفسية خفيفة لم نلاحظ وجود صعوبة في الرضاعة سمعت نفخة انقباضية خشنة شدتها حوالي 3-4/6 في الورب 3-4-5 أيسر القص.

صورة الصدر الشعاعية طبيعية ECG طبيعي، ايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) تم كشف VSD غشائية تحت أبهرية بقطر حوالي /5/ مم عند الحالة الأولى، وبقطر حوالي 8.5 مم عند الحالة الثانية، وبالمتابعة حتى عمر الشهر لاحظنا ازدياد في شدة

النفخة الانقباضية لتصبح 4-5-6 عند كلتا الحالتين. وبالمتابعة حتى عمر 3 سنوات ظهرت علامات فشل نمو درجة خفيفة كما لاحظنا زيادة خفيفة في الزلة التنفسية وظهور علامة خفيفة لقصور القلب وازدياد حجم البطين الأيسر قليلاً (شعاعياً وعلى ECG وبفحص القلب بالصدى) وذلك عند الحالة الثانية التي قطر VSD فيها 8.5 مم.

أما الحالة الثالثة فقد كانت لوليد بعمر 34 ساعة راجع قسم الحواضن بحالة عامة سيئة، زلة تنفسية شديدة ورفض رضاعة.

بالإصغاء: نفخة انقباضية شدتها 1-2/6 في الورب 3-4 أيسر القص الورب، احتداد بالصوت الثاني في البؤرة الرئوية، أجري فحص القلب بالصدى فتبين وجود VSD غشائية بقطر حوالي 14.5 مم. عولجت الحالة بالدجتلة وبالمدرات، تحسنت حالة الطفلة خفت الزلة التنفسية قليلاً. بعمر 3 أسابيع أصبحت شدة النفخة الانقباضية حوالي 3-4/6 وبعمر 3 أشهر ظهرت علامات لضخامة بطين أيسر على ECG وعلى الصورة الشعاعية للصدر، تمت مراقبة الطفل حتى عمر سنتين، حيث ظهرت علامات لارتفاع توتر رئوي (مع تبارز القوس الرئوية على الصورة الشعاعية) احتداد بالصوت الثاني، وعلامات لضخامة بطين أيسر وأيمن. ضخامة كبد. حول إلى مركز جراحة القلب لإجراء العمل الجراحي. من هنا رأينا أن النفخة الانقباضية في VSD عند الوليد كانت في البداية غير شديدة في الساعات والأيام الأولى ولكن بعد عدة أيام انخفض الضغط الرئوي وأصبحت النفخة اللانقباضية أكثر شدة، أما احتداد الصوت الثاني في البؤرة الرئوية فتتعلق بقطر الفتحة فكلما كان قطر الفتحة أكبر كلما كان الاحتداد أشد.

بقية حالات VSD وعددهم /4/ حالات فقد راجعوا القسم بأعمار تتراوح من شهرين وحتى 12 شهراً، وذلك بشكاوي مختلفة حيث كان لدى حالتين منهم انتانات تنفسية متكررة، صعوبة في الرضاعة، عدم كسب وزن، وبالفحص تبين وجود نقص وزن زلة تنفسية واضحة ضخامة كبدية خفيفة، علامات قصور بطين أيسر.

شعاعياً وعلى ECG ضخامة بطين أيسر واضحة، ايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) يبين وجود VSD 12 مم و13.5مم غشائية، بمتابعة هاتين الحالتين، توفيت واحدة منهم بعمر 3 سنوات بسبب قصور القلب المعند للعلاج، حيث ظهر لديها علامات ارتفاع توتر رئوي، مع زرقة شفاه ولم تستطع الأم مراجعة مركز جراحة القلب بوقت مبكر لأسباب مختلفة ولم نعرف مصير الحالة الثانية لعدم التزامها بالمراجعة.

بالنسبة للحالتين الاخريتين فقد كان قطر VSD < 7 مم وكانت الحالة العامة القلبية لديهما حسنة، ولم يكن هناك نقص وزن أو صعوبة في الإرضاع والزلة التنفسية كانت خفيفة،

أما إصغاء القلب، فتبين وجود نفخة انقباضية خشنة شديدة 4-6/5 أيسر القص لكن لم يكن هناك احتداد أو انقسام في الصوت الثاني في البؤرة الرئوية (لا يوجد ارتفاع توتر رئوي).

شعاعياً + ECG: طبيعي. بالمتابعة حتى عمر 3.5 سنوات كان الوضع العام: القلبي جيد، حيث بقيت شدة النفخة القلبية كما كانت، ولم يطرأ تغير على أصوات القلب وبقيت الزلة التنفسية كما كانت ولم يحدث فشل في اكتساب الوزن، ولم تظهر علامات لقصور قلب أيسر أو أيمن.

شعاعياً + ECG طبيعية.

من الجدول رقم (2) تبين أيضاً أن عدد حالات أطفال داون المصابة برباعي فالو كانت /3/ حالات وشكلوا نسبة (11.11%) وجاء في الدرجة السادسة من حيث شيوع آفات القلب الولادية عند هؤلاء الأطفال. إن هذه النسبة قريبة من النسب التي جاءت في بعض الدراسات العالمية ففي إحدى هذه الدراسات[4] بلغت النسبة (10.3%) وفي دراسة ثانية[12] بلغت 9% وفي دراسة ثالثة[2] بلغت (13.4%).

من ضمن هذه المجموعة كان طفل وليد بعمر 8 أيام راجع قسم الحواضن بسبب الرخاوة المعممة واليرقان وبفحص القلب الدقيق وجدنا لديه العلامات الإصغائية التالية: خفوت بسيط في الصوت الثاني في البؤرة الرئوية كما سمعت نفحة انقباضية خشنة شدتها 4-6/5 في الورب 4-5 أيسر القص.

شعاعياً توعية رئوية طبيعية، ضخامة بطين أيمن.

ECG ضخامة بطين أيمن.

ايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) شاهدنا العناصر الرئيسية لرباعي فالو (ضخامة بطين أيمن + VSD + تراكب أبهر + تضيق مخرج البطين الأيمن). وقد كان التضيق الرئوي خفيف الدرجة مما منع من ظهور الزرقة تمت متابعة الحالة حتى عمر 3.5 سنة وكانت حالة القلب العامة جيدة حيث لم تحدث نوب من الزرقة ونقص الأكسجة، وكانت الزرقة غير ملحوظة، ولم يحدث نقص في اكتساب الوزن أو أية اختلاطات أخرى لرباعي فالو وبقي الإصغاء، ECG وشعاعياً، وايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى)، بدون تغير، وإن هذا هو نتيجة كون التضيق الرئوي خفيف مما حسن من الحالة القلبية العامة للطفل كما حسن من الإنذار أيضاً.

الحالتان الآخرتان لرباعي فالو كانتا لطفلتين بأعمار 7 أشهر و1.5 سنة، راجعتا القسم للدراسة.

بالفحص: هناك زرقة شفاه وأصابع، تبقرط أصابع.

إصغاء القلب: خفوت الصوت الثاني في البؤرة الرئوية بشكل واضح. نفخة انقباضية خشنة شدتها حوالي 6/4 في الورب 4-5 أيسر القص.

ECG ضخامة بطين أيمن.

شعاعياً ضخامة بطين أيمن، نقص توعية رئوية.

تأكد التشخيص بوساطة ايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) والدوبلر وقد لاحظنا أن تضيق مخرج البطين الأيمن كان لدى الحالتين شديداً وأن هناك تراكب واضح في الأبهر وهذا يفسر ظهور الزرقة المبكرة وتبقرط الأصابع الباكر وبعمر 3 سنوات حدث لدى إحدى الحالتين نوبة من الزرقة ونقص الأكسجة وقد عولجت في المشفى بشكل ناجح، حولت الحالتين إلى مركز جراحة القلب بأعمار 3.5 و4 سنوات على التوالي.

من الجدول رقم (2) تبين أيضاً أن عدد حالات أطفال داون المصابة بـASD بلغ /2/ حالة وشكلوا نسبة 7.4% وقد جاء في المرتبة الرابعة من حيث شيوع آفات القلب الولادية عند هؤلاء الأطفال. إن هذه النسبة قريبة من النسب الواردة في الدراسات العالمية ففي إحدى الدراسات[6] بلغت النسبة (7-10%) وفي دراسة ثانية[5] بلغت (2.42%) وفي دراسة ثالثة[3] بلغت (13.4%).

وقد راجعت إحدى الحالات القسم بشكوى ترفع حروري، سعال. بالفحص الدقيق، تبين أنه هناك زلة تنفسية خفيفة، لا توجد زرقة لا يوجد فشل في كسب الوزن أو الطول، لا يوجد تعب أو صعوبة في الرضاعة.

إصغاء القلب: أصوات القلب طبيعية، لا يوجد تسرع قلب. تسمع نفخة انقباضية ناعمة 1-6/2 في الورب 2-3 أيسر القس. ECG + صورة الصدر الشعاعية: طبيعية.

أجري ايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) فتبين وجود ASD ثانوية بقطر /5/مم.

خلال 3 سنوات من متابعة الحالة بقيت حالة القلب العامة للطفل جيدة حيث لم تظهر علامات لضخامة قلبية أو قصور قلبي أو لفشل نمو. وقد حدث هذا كون الفتحة صغيرة /5/مم مما جعل الإنذار من الناحية القلبية جيد. وأما الحالة الثانية فقد راجعت القسم بعمر سنة وأربع أشهر بشكوى رخاوة وعدم القدرة على المشي، سعال وترفع حروري منذ أسبوع.

بالفحص لا توجد زرقة، هناك زلة تنفسية خفيفة تسرع قلب. احتداد الصوت الثاني في البؤرة الرئوية خفيف الدرجة سمعت نفخة انقباضية ناعمة شدتها حوالي 6/3-2 في الورب 3-2 أيسر القص.

شعاعياً: ارتشاحات منتشرة بالساحتين الرئويتين (ذات قصبات ورئة) لا توجد ضخامة بالقلب.

ECG: طبيعي.

ايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) والدوبلر (ASD ثانوية بقطر 4.4 مم.

عولجت الحالة وتخرجت بحالة عامة حسنة وتابعنا الحالة حتى عمر 3 سنوات و8 أشهر وكان الحالة العامة دائماً حسنة فلم تظهر ضخامة قلبية أو علامات لقصور قلب وبقي ECG وصور الصدر الشعاعية وايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) والدوبلر الملون ثابت دون تغير جوهري.

مناقشة النتائج:

من دراستنا تبين أن نسبة الأطفال المصابين بتناذر داون والذين عندهم آفات قلب ولادية مرافقة في الوقت نفسه شكلت (51.925%). وهذه النتيجة حصلنا عليها بدون مراعاة مجموعات الأعمار كل على حدة ولكن من دراستنا لجميع الولدان المصابين بتناذر داون والذين ولدوا في مشفى الأسد الجامعي خلال فترة دراستنا، شكل الإصابة القلبية (53.84%) أما نسبة الإصابة القلبية التي حصلنا عليها من دراسة جميع الولدان المنغوليين الذين ولدوا في مشفى الأسد الجامعي والذين أتوا من أماكن أخرى فقد شكلت (42.3%)، وإذا أخذنا المتوسط الحسابي لهذه النسبة الثلاث والتي تساوي (49.35%) تكون هذه هي النسبة العامة للإصابة القلبية عند الأطفال المصابين بتناذر داون، إن ارتفاع نسبة الإصابة القلبية عند الأطفال داون في مرحلة حديثي الولادة عن النسبة في بقية الأعمار يعود إلى أن نسبة لا بأس بها من هؤلاء الأطفال يموتون في الساعات الأيام الأولى من الحياة.

وإن أكثر أنواع التشوهات الوسادية مصادفة في دراستنا كان تشوه الوسادة الكامل بدون تضيق رئوي حيث شكل نسبة (66.6%) بشكل عام وكان منهم 60% في مرحلة حديثي الولادة و40% بأعمار بعد مرحلة حديثي الولادة. وإن هذا الاختلاف بالنسب ما بين حديثي الولادة وبأعمار بعد مرحلة الوليد يعود إلى أن نسبة لا بأس بها من الولدان والأطفال يموتون بوقت مبكر بوجود هذا التشوه فقد توفي 50% منهم بأعمار أقل من سنتين. وقد دلت نتائج بحثنا أن أهم الأسباب المؤدية إلى الموت بوجود هذا التشوه هو قصور القلب الشامل وارتفاع التوتر الرئوي المعند للعلاج والذي يظهر بأوقات مختلفة ولكن باكرة وقد دلت دراستنا أيضاً أن أهم الأعراض السريرية لهذا التشوه هو صعوبة رضاعة وزلة تنفسية باكرة وواضحة وعدم كسب وزن هذا عند الولدان والأطفال الصغار جداً وأما عند الأطفال الأكبر سناً فتكن الانتانات التنفسية المتكررة وعدم كسب الوزن والزلة التنفسية الشديدة والزرقة أحياناً تكون هي الأعراض الرئيسية البارزة لدى فحص الطفل وهذه الأسباب كلها تعود إلى زيادة التوعية الرئوية وظهور علامات ارتفاع الدوبلر الرئوي وقصور القلب الشامل نتيجة اضطراب هيماديناميكية الدم بوجود هذا التشوه (VSD غشائية + ASD غشائية + تشوه الدسامات الأذينية-البطينية وبالتالي قصور هذه الدسامات).

أما بالفحص السريري فقد كان تسرع القلب احتداد أصوات القلب وانقسام الصوت الثاني في البؤرة الرئوية والنفخة الانقباضية القلبية أيسر القص هي المعلومات الإصغائية البارزة وكما تبين أن (33.3%) من هذه الحالات لم تسمع لديها نفخة قلبية وإنما سمع فقط احتداد بأصوات القلب، مما يؤكد أنه حتى في حال عدم وجود نفخات قلبية وبوجود احتداد بأصوات القلب فإن وجود تشوه الوسادة هو المرجح. وقد بينت دراستنا أن هناك علامات واسمة ساعدتنا بوضع التشخيص فعلى ECG كان أهم العلامات الواسمة: هو انزياح محور القلب نحو الأيسر في معظم الحالات، وتطاول PR، وتشوه مركب QRSV1 وارتفاع موجات QRS في أكثر المحاور. وعلامات ضخامة بطينية وأذينية يمنى ويسرى أما أهم العلامات الشعاعية فقد كانت علامات زيادة التوعية الرئوية الشريانية والوريدية وعلامات تبارز القوس الرئوية نتيجة ارتفاع التوتر الرئوي وعلامات ضخامة قلبية شاملة مع رجحان أيمن أو أيسر حسب عمر الطفل وأما ايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) فقد ساعد كثيراً في وضع التشخيص حيث بين الوضع التشريحي للفتحات وشدة قصور الدسامات الأذينية-البطينية وتوسع أجواف القلب. لقد بينت دراستنا أنه يوجد أنواع أخرى للتشوهات الوسادية مثل تشوه الوسادة الكامل مع تضيق رئوي مرافق حيث شكل نسبة (13.33%) من مجموع التشوهات الوسادية الأخرى ومن أهم الميزات الإصغائية لهذا التشوه هو عدم سماع احتداد الصوت الأول ولم نسمع انقسام الصوت الثاني في البؤرة الرئوية وذلك نتيجة وجود التضيق الرئوي والذي استطعنا بوساطة الدوبلر قياس الممال الضغطي حيث بلغت 47 مم زئبقي إن وجود هذا التضيق خفف من جريان الدم في الأوعية الرئوية وبالتالي كان له الدور الأساسي في عدم ظهور علامات ارتفاع توتر رئوي وجعل الإنذار أفضل، وقد كان هناك علامات ضخامة قلبية شاملة شعاعياً وعلى ECG ولكن التوعية الرئوية كانت ناقصة مما يتناسب مع وجود التضيق الرئوي. الحالة العامة لهؤلاء الأطفال كانت مقبولة والتطور الفيزيائي ضمن الحدود الطبيعية وبمراقبة هؤلاء الأطفال كان الإنذار حسناً ولم تحدث الوفاة لأية حالة. من الأنواع الأخرى للتشوهات الوسادية التي صادفناها في دراستنا كان التشوه الوسادي غير الكامل (ASD غشائية + قصور دسام تادجي) حيث شكلت نسبة 20% من بين أنواع التشوهات الوسادية الأخرى وكما لاحظنا الحالة العامة تعلقت بقطر الفتحة وشدة القصور التاجي التي استطعنا بوساطة فحص القلب بالصدى تحديد قطرها وبواسطة الدوبلر تحديد شدة القصور التاجي فكلما كان قطر الفتحة كبيراً وشدة القصور التاجي شديداً كلما ظهرت العلامات السريرية بشكل أبكر، (علامات قصور قلب + ارتفاع رئوي وضخامة قلبية) وكلما كان الإنذار أسوا.

في المرتبة الثانية من حيث شيوع آفات القلب الولادية في تناذر داون وكما نوهنا جاء VSD حيث شكل نسبة (25.92%)، وقد شكل الأطفال حديثو الولادة منهم نسبة (42.8%) وقد استطعنا تحديد قطر الفتحة بواسطة ايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) والدوبلر وقد تعلقت الأعراض السريرية بقطر الفتحة ففي الفتحات الصغيرة كانت الأعراض السريرية خفيفة وسمع فقط نفخة قلبية انقباضية والتي كانت في البداية خفيفة تم ازدادت تدريجياً والسبب في ذلك يعود لوجود ارتفاع توتر رئوي فيزيولوجي في الساعات والأيام الأولى من العمر والذي يزول تدريجياً وبوجود الفتحات الكبيرة والتي شكلت (14.2%) كانت الأعراض السريرية أشد وظهرت باكراً ومن أهمها كانت الزلة التنفسية وصعوبة الرضاعة وظهرت علامات لارتفاع التوتر الرئوي وقصور القلب بشكل باكر حيث استطعنا رؤية هذه العلامات بواسطة الصور الشعاعية وايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) والدوبلر وبوجود الفتحات الكبيرة عند الأطفال الأكبر كان من أهم العلامات السريرية هو انتانات تنفسية متكررة + نقص كسب الوزن والعلامات الإصغائية كانت احتداد الصوت الثاني في البؤرة الرئوية ولكما كانت الفتحة كبيرة كلما كان احتداد الصوت الثاني أشد (علامة ارتفاع توتر رئوي) وكانت النفخة الانقباضية واضحة أيسر القص شدتها 3-6/4، والعلامات الشعاعية المميزة كانت ضخامة قلبية على حساب البطين الأيسر مع زيادة توعية رئوية والعلامات التخطيطية الرئيسية كانت ضخامة بطين أيسر وبواسطة ايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) استطعنا قياس قطر الفتحة ورؤية مكان توضعها ودراسة أجواف القلب والشريان الرئوي الذي أعطى علامات لارتفاع الضغط فيه في الفتحات الكبيرة وقد لاحظنا أن الإنذار كان سيئاً بوجود الفتحات الكبيرة حيث سبب الوفاة عند حالة واحدة أي بنسبة (14.2%).

رباعي فالو جاء في المرتبة الثالثة وشكل نسبة (11.11%) من أهم العلامات الإصغائية عند هؤلاء المرضى: خفوت الصوت الثاني في البؤرة الرئوية متناسباً مع شدة التضيق ونفخة انقباضية خشنة شديدة حوالي 4-6/5 أيسر القص الورب 4-5 مما يتناسب أيضاً مع شدة تضيق مخرج البطين الأيسر كما أن الحالة العامة للطفل وشدة الزرقة تتناسب أيضاً مع شدة التضيق فكلما كان التضيق شديداً كلما كانت الزرقة أشد وكلما كانت الحالة العامة أسوأ، حيث الزرقة واضحة والزلة التنفسية شديدة مع تبقرط الأصابع، فشل في كسب الوزن وقد شوهدت هذه العلامات لدى حالتين في دراستنا أي عند (66.6%) كما صادفنا نوباً من الزرقة ونقص الأكسجة لدى حالة واحدة وقد لعب ايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) دوراً كبيراً في كشف العلامات التشريحية لهذا التشوه وشدة تضيق مخرج البطين الأيمن، كما لعب ECG والصور الشعاعية للصدر دوراً في كشف ضخامة البطين الأيمن ونقص التوعية الرئوية. أما في حالة كون تضيق مخرج البطين الأيمن خفيف الدرجة والذي

صادف عند حالة واحدة، فقد كانت الأعراض السريرية غير واضحة فلم تلاحظ زرقة ولا زلة تنفسية ولم تحدث نوب من الزرقة ونقص الأكسجة وإنما تم كشف النفخة القلبية صدفة وثم تأكيد التشخيص بوساطة الايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) والصور الشعاعية وECG.

في المرتبة الرابعة جاء ASD حيث شكل نسبة (7.4%) وقد كشفت الآفة عن طريق الصدفة، حيث أن الحالة العامة للأطفال بوجود هذا التشوه جيدة، والنمو ضمن الحدود الطبيعية، من أهم الصفات الإصغائية كانت نفخة انقباضية ناعمة شدتها 2-6/3 أيسر القص الورب 2-3، شعاعياً + ECG ضمن الحدود الطبيعية. استطعنا قياس قطر الفتحة بواسطة ايكوغرافي القلب (فحص القلب بالصدى) حيث كانت الفتحة ثانوية بقطر (4.4) مم عند الحالة الأولى وقطر /5/ مم عند الحالة الثانية، حيث لم تظهر علامات لقصور قلب أو لارتفاع توتر رئوي وكان الوزن ضمن الحدود الطبيعية. الإنذار خلال فترة المراقبة كان جيداً. ولم يحتاج الطفل في هذه الحالات لأي علاج سريري أو لعمل جراحي. إن النفخة القلبية الانقباضية هنا تشبه في لحنها النفخة الوظيفية ولم نستطع وضع التشخيص الصحيح إلا بوساطة ايكوغرافي القلب مما يؤكد أنه يجب إجراء فحص القلب بالصدى لكل الأطفال المنغوليين حتى ولو كانت النفخة الانقباضية تشبه النفخة الوظيفية.

النتائج:

1- نسبة التشوهات القلبية الخلقية لدى الأطفال الذين عندهم تناذر داون شكلت (49.35%).
2- (9.31%) من الأطفال المصابين بآفات قلب ولادية هم أطفال لديهم تناذر داون.
3- أكثر الآفات القلبية الخلقية مصادفة لدى الأطفال المصابين بتناذر داون هو تشوه الوسادة حيث شكل نسبة (55.5%) تلاه VSD حيث شكل نسبة (525.92%) تلاه رباعي فالو حيث شكل نسبة (11.11%) تلاه ASD حيث شكل نسبة (7.4%).
4- أكثر أنواع التشوهات الوسادية مصادفة لدى تناذر داون هو تشوه الوسادة الكامل وبدون تضيق رئوي حيث شكل نسبة (66.66%)، تلاه تشوه الوسادة الغير كامل حيث شكل نسبة 20%، تلاه تشوه الوسادة الكامل مع تضيق رئوي حيث شكل نسبة (13.33%).
5- أهم العلامات السريرية والمخبرية لدى الأطفال المصابين بتشوه الوسادة هي: زلة تنفسية، رفض أو صعوبة رضاعة، عدم كسب وزن، احتداد بأصوات القلب، نفخة

انقباضية أيسر القص وفي القمة، محور قلب أيسر، علامات ضخامة قلبيـــة شـــاملة، زيادة توعية رئوية.

6- وجود التضيق الرئوي المرافق للتشوه الوسادي حسّن من سير المرض والإنذار.

7- شكلت الوفاة نسبة 50% لدى الأطفال المصابين بتشوه وسادي كامل بـــدون تضـــيق رئوي مرافق وذلك خلال السنتين الأوليتين من العمر وكان سبب الوفاة ارتفاع التوتر الرئوي وقصور القلب الشامل المعند للعلاج.

8- شدة الأعراض السريرية والعلامات المخبرية والإنذار في VSD تتعلق بقطر الفتحـــة فكلما كان قطر الفتحة أكبر كلما كانت الأعراض السريرية شديدة والعلامات المخبرية أوضح والإنذار أسوأ، وقد شكلت نسبة الوفاة (14.2%) حتى عمر 3 سنوات.

9- رباعي فالو ذات النوع المزرق والأعراض السريرية الباكرة كانت لدى (66.6%) من حالات رباعي فالو وقد تعلقت هذه الأعراض بشدة تضيق مخرج البطين الأيمن.

10- أنواع ASD التي صادفناها في دراستنا كان من نوع الفتحات الثانوية الصغيرة الحجم من 4.4-5 مم ذات الإنذار الجيد.

المراجع

[1]- Popa – M, Santoro – F, Corno – A. Spontaneous Closure of inlet Ventricular Septal deffect in an infant with Down's Syndrome and aortic coaractation. Chest. 1993 Aug. 104(2): 620-2.

[2]- Pinto – FF., Nunes, Firraz – F, Sampayo – F. Down's Syndrome different distribution of congenital heart diseases between the sexes. Int. J – Cardiol, 1990 May; 27(2): 175-8.

[3]- LO – NS, Leung PM – Lau – KC; Yeung – CY. Congenital cardiovascular Malformation in Chinese children with Down's Syndrome. Chin – Med – J – Eugl – 1989 May, 102(5): 382-6.

[4]- Thiersem – M, Stijns – Cailteux – M, Tremouroux – Wattiez – M, Jaumin – P; Kestens – Serxaye – Y; Moulin – D; Lintermens –J; Vliers – A. Congenital heart diseases and obstructive pulmonary vascular diseases in Down's Syndrome apropos of 142 children with trisomy 21. Arch – Mal – Coeur – Vaiss – 1988 May; 81(5): 655-61.

[5]- Pediatric Cardiology Donald C. Fyler M.D. 1992.

[6]- Heart and vessel diseases in children N.A. Belokon and M.B. Kuberger 1997.

[7]- Tweddell – JS; Litwin – SB; Berger – S; Friedbrg – DZ, Thomas – JP, Frommelt – PC; Frommelt – MA, Pelech – AN, Lewis DA. Twinty – Year experience with repair of complete atrioventricular septal defects. Ann – Thoroc – Surg. 1996 Aug. 62(2): 419-24.

[8]- Giamverti – A; Mario – B; di – carlo – D; lorio – FS, Formigari – R; de – Zorzi – A. Partial atrioventricular canal with congestive heart Failure in the first year of life. Ann – Thorac – Surg. 1996 Jul. 62(1): 154-4.

[9]- Decog – P; Vinckier – F. Down's Syndrome. Rev. Belge – Med – Deut – 1995 (3): 45-52.

[10]- Stahl – J; Santos – LD; Byard – RW. Coronary artery thromboembo lissm and unexpected death in childhood. J – Forensic – Sci – 1995 Jul. 40(4): 599-601.

[11]- Zittergruen – MM, Murray – JC, Lauer – RM, Burns – Sheffield – VC. Molecular analysis of nondisivution in patients with and without atrioventricular Septal defects. Circulation – 1995 No.15, 92(10): 2803-10.

[12]- Abn – Garb – M; Wyllie; Hey – E, Richmoud – S; Wren – C. Antenatal diagnosis of congenital heart diseases and Down's Syndrome; the potential effect on the practice of pediatric cardiology. Br. Heart J – 1995 Aug. 74(2): 192-8.

[13]- Digilio – MC; Mingarelli – R; Marino – B; Giannotti – A Melchionde – S; Congenital cardiac defect in a patient with Mosaic 45,X/46XX, I(21q). clin – genet, 1994 Sep. 46(3): 268-70.

[14]- Wells – GL; Barder – SE; Finley – SG, colvin – EV, Finley – WH. Congenital heart diseases in infants with Down's Syndrome. South Med – J. 1994 Jul. 87(7): 724-7.

[15]- Rosenbery – HC, Jung – JH; Soltan – HC; LI – MD, Sheridan – G. cardiac screening of children with Down's Syndrome. Can – J – cardiol. 1994 Jul. – Aug. 10(6): 675-7.

[16]- Eltohami – EA; Hajar – HA, Folger – GM. Double – chambered right ventricle and Down's Syndrome. Angiology – 1994 Feb. 45(2): 119-23.

[17]- Williams 1994 الجامع في التوليد

[18]- Feigenbaum, Harvey. Echo cardiography – 5th ed 1993.

[19]- Eugene Brounwald. A tex book of cardiovascular 1992.

[20]- 1989 جراحة القلب والأوعية الدموية تأليف بوراكوفسكي ف.ي وبوكيريا ل.أ