

Metabolic basis in childhood cardiomyopathy

Ahmed Farid Ahmed Ahmed

مقدمه يعتبر مرض ضعف عضلة القلب في الأطفال من الأمراض الخطيرة التي تهدد الحياة والتي تتطلب جهود التخصصات المختلفة. لا شك أن الدراسات الوصفية لها دور ملحوظ في نجاح الأبحاث العلمية حيث أنها تساعد في تحديد نسبة انتشار المرض والعوامل المسببة له ومعدل الوفيات وكيفية الوقاية من المرض. الهدف من البحوث هذه الدراسة التراجعية بوصف جميع الخصائص الديموجرافية المصاحبة لحالات مرض ضعف عضلة القلب في الأطفال المصريين بعيادة القلب بمستشفى ابو الريش جامعة القاهرة في الفترة ما بين 2003-2010. الهدف من العمل تقييم معدل انتشار أختلال العمليات الايضية المسببه لاعتلال عضلة القلب. عمل مسح للحالات لتقييم أسباب أختلال العمليات الايضية والتي يمكن علاجها مبكرا ان امكن بالعلاج الدوائي. أساليب البحث والمرضي هذه الدراسة التراجعية التي أجريت في عيادة قلب الأطفال بمستشفى ابو الريش جامعة القاهرة علي كل الحالات المصابة بمرض ضعف عضلة القلب، التي التحقت بالعيادة في الفترة من سنة 2003 الي 2010 القينا الضوء علي أهم الملامح الديموجرافية في الأطفال المصابين بهذا المرض نتيجة لخلل في عملية الأيض واتضح بالبحث انهم 94 حالة في هذه الفترة من خلال مراجعة هذه الحالات وتسجيل التاريخ الشخصي للمريض مثل (الاسم، السن، النوع)، شكوى المريض عند الدخول و الأعراض التي كان عليها مثل الأعراض القلبية، (التهاب في عضلة القلب، والتهاب في المفاصل) وجود زرقة - أعراض فشل القلب مثل (صعوبة التنفس - زيادة ضربات القلب). هل هناك تاريخ سابق للمرض. التاريخ العائلي للمرض: هل هناك قرابة بين الوالدين وما هي الأمراض المنتشرة في العائلة، هل هناك أخوة للمريض عندهم نفس المرض. الأبحاث التي عملها للمريض مثل أشعة عادية على الصدر- رسم القلب- موجات صوتية على القلب -العلاج الذي تلقاه المريض. النتائج إجمالي الحالات 94 حاله منهم 39 حالة ضعف عضلة القلب التمديدي و48 حالة للقلب المتضخم و4 حالات لضعف القلب المنكمش. تراوحت أعمار الحالات ما بين شهر إلى 13 سنة بمتوسط 1.3 سنة ومعظم الحالات كانت ما بين سنة حتى 6 سنوات بنسبة %35.4، عدد الحالات أقل من 6 شهور بنسبة %32.9 و من سن 7 شهور وحتى 12 شهر بنسبة %9.5 أما باقي الحالات من سن 6 سنوات حتى 14 سنة بنسبة %14.8. نسبة الأولاد إلى البنات 1.6:1. أهم الأعراض التي كانوا يعانون منها اضطراب بعضلة القلب %77.6 ثم تشنجات في %12.7. كانت هناك قرابة بين الوالدين في %26.6 من الحالات. في دراستنا الحالية تم تشخيص 94 حالة اعتلال عضلة القلب نتيجة لاختلال العمليات الايضية، 13 حالة نتيجة خلل بالأبيض على مستوى اليوسوم، 13 حالة نتيجة خلل بأبيض العناصر الدهنية (نقص ل كارنيتين) 3 حالات نتيجة خلل بالأبيض على مستوى الميتوكوندريا، وحالتين نتيجة عيوب بأبيض الكربوهيدرات. اعتلال عضلة القلب بسبب اختلال العمليات الايضية تشكل حوالي %14.9 من امراض اعتلال عضلة القلب بشكل عام. الاعراض المرضيه المصاحبه لاعتلال عضلة القلب بسبب اختلال العمليات الايضية يتم معرفتها عن طريق التاريخ المرضي و الفحص الاكلينيكي و ذلك عن طريق ملاحظة تدهور بالنمو العقلي و الجسماني للطفل، تشنجات بالجهاز الهضمي أو التنفسي أو تسمم بالدم التي من الممكن ان تشير الى اعتلال عضلة القلب، و من الاعراض المصاحبه لاعتلال عضلة القلب حدوث تضخم بالكبد، تأثير بشبكية العين والتي يمكن ان يكون -اختلال العمليات الأيضية هو المسبب لتلك الحالات. الفحوصات المتاحة في الملف هي تحليل لمستوى ل كارنيتين في الدم والذي تم عمله ل 38 حالة من 94 حالة والتي تم تشخيصها نتيجة لخلل في عملية الأيض، تم اكتشاف 13 حالة منهم لديها نقص بمستوى ل-كارنيتين. العلاج كان في معظم الحالات علاج فشل القلب مثل اللانوكسين، مدرات البول والأسبرين و-كارنيتين. التوصيات يجب أن تتضافر جهود جميع المراكز الطبية المتخصصة في علاج مرض ضعف عضلة القلب في الأطفال والبحث بشكل روتيني عن

الأسباب وخصوصا خلل فى عملية الأيض. □ الاكتشاف المبكر للمرض عن طريق زيادة الوعى لدى المواطنين وبالتالي أخذ العلاج المناسب فى الوقت المناسب. □ نظام فهرسة الملفات على الكمبيوتر لتفادى فقدان الملفات وبالتالي ضياع بيانات الحالات. □ مسح شامل لجميع العائلات التى بها حالات مرض ضعف عضلة القلب من أجل الاكتشاف المبكر للمرض وبالتالي وضع النظام العلاجى الملائم فى الوقت المناسب.