

# الأسس الأيضية في اعتلال عضلة القلب فى مرحلة الطفولة

رسالة

توطئة للحصول على درجة الماجستير فى الأطفال

مقدمة من

الطبيب/ أحمد فريد أحمد احمد  
تحت اشراف

أ.د/ منال صادق الدفراوى

استاذ طب الأطفال

كلية طب بنها

جامعة بنها

أ.د / زينب صلاح سليم

استاذ طب الأطفال

كلية طب القصر العينى

جامعة القاهرة

أ.د / محمد تقى الدين الشربينى

استاذ مساعد طب الأطفال

كلية طب بنها

جامعة بنها

كلية طب بنها

جامعة بنها

٢٠١١

# الملخص العربي

## مقدمه

يعتبر مرض ضعف عضلة القلب فى الأطفال من الأمراض الخطيرة التى تهدد الحياة والتي تتطلب جهود التخصصات المختلفة. لا شك أن الدراسات الوصفية لها دور ملحوظ فى نجاح الأبحاث العلمية حيث أنها تساعد فى تحديد نسبة انتشار المرض والعوامل المسببة له ومعدل الوفيات وكيفية الوقاية من المرض.

## الهدف من البحث

اهتمت هذه الدراسة التراجعية بوصف جميع الخصائص الديموجرافية المصاحبة لحالات مرض ضعف عضلة القلب فى الأطفال المصريين بعيادة القلب بمستشفى ابو الريش جامعة القاهرة فى الفترة ما بين ٢٠٠٣-٢٠١٠.

## الهدف من العمل

- تقييم معدل انتشار أختلال العمليات الايضيه المسببه لاعتلال عضلة القلب.
- عمل مسح للحالات لتقييم أسباب أختلال العمليات الايضيه و التى يمكن علاجها مبكرا ان امكن بالعلاج الدوائى.

## أساليب البحث و المرضى

فى هذه الدراسة التراجعية التى أجريت فى عيادة قلب الأطفال بمستشفى ابو الريش جامعة القاهرة على كل الحالات المصابة بمرض ضعف عضلة القلب، التى التحقت بالعيادة فى الفترة من سنة ٢٠٠٣ الى ٢٠١٠ القينا الضوء على أهم الملامح الديموجرافية فى الأطفال المصابين بهذا المرض نتيجة لخلل فى عملية الأيض واتضح بالبحث انهم ٩٤ حالة فى هذه الفترة من خلال مراجعة هذه الحالات وتسجيل التاريخ الشخصى للمريض مثل (الاسم، السن، النوع) ، شكوى المريض عند الدخول و الأعراض التى كان عليها مثل الأعراض القلبية، (التهاب فى عضلة القلب، والتهاب فى المفاصل) وجود زرقة - أعراض فشل القلب مثل (صعوبة التنفس - زيادة ضربات القلب). هل هناك تاريخ سابق للمرض.

التاريخ العائلى للمرض: هل هناك قرابة بين الوالدين وما هى الأمراض المنتشرة فى العائلة، هل هناك أخوة للمريض عندهم نفس المرض.  
الأبحاث التى عملها للمريض مثل أشعة عادية على الصدر- رسم القلب- موجات صوتية على القلب -العلاج الذى تلقاه المريض.

## النتائج

إجمالي الحالات ٩٤ حاله منهم ٣٩ حالة ضعف عضلة القلب التمديدي و٤٨ حالة للقلب المتضخم و٤ حالات لضعف القلب المنكمش .  
تراوحت أعمار الحالات ما بين شهر إلى ١٣ سنة بمتوسط ٣.١ سنة ومعظم الحالات كانت ما بين سنة حتى ٦ سنوات بنسبة ٣٥.٤%، عدد الحالات أقل من ٦ شهور بنسبة ٣٢.٩% و من سن ٧ شهور وحتى ١٢ شهر بنسبة ٩.٥% أما باقى الحالات من سن ٦ سنوات حتى ١٤ سنة بنسبة ١٤.٨%. نسبة الأولاد إلى البنات ١:١.٦.  
أهم الأعراض التى كانوا يعانون منها اضطراب بعضلة القلب ٧٧.٦% ثم تشنجات فى ١٢.٧%.

كانت هناك قرابة بين الوالدين فى ٢٦.٦% من الحالات.  
فى دراستنا الحالية تم تشخيص ٩٤ حالة اعتلال عضلة القلب نتيجة لاختلال العمليات الايضية، ١٣ حالة نتيجة خلل بالأبيض على مستوى اليوسوم، ١٣ حالة نتيجة خلل بأبيض العناصر الدهنية (نقص ل كارنيتين) ٣ حالات نتيجة خلل بالأبيض على مستوى الميتوكوندريا، وحالتين نتيجة عيوب بأبيض الكربوهيدرات.  
اعتلال عضلة القلب بسبب اختلال العمليات الايضية تشكل حوالى ١٤.٩% من امراض اعتلال عضلة القلب بشكل عام.

الاعراض المرضيه المصاحبه لاعتلال عضلة القلب بسبب اختلال العمليات الايضية يتم معرفتها عن طريق التاريخ المرضى و الفحص الاكلينيكي و ذلك عن طريق ملاحظة تدهور بالنمو العقلى و الجسمانى للطفل، تشنجات بالجهاز الهضمى أو التنفسى أو تسمم بالدم التى من الممكن ان تشير الى اعتلال عضلة القلب، و من الاعراض المصاحبه لاعتلال عضلة القلب حدوث تضخم بالكبد، تأثر بشبكية العين والتى 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 ٣٨ حالة من ٩٤ حالة والتي تم تشخيصها نتيجة لخلل في عملية الأيض، تم اكتشاف ١٣ حالة منهم لديها نقص بمستوى ل-كارنيتين.

العلاج كان في معظم الحالات علاج فشل القلب مثل اللانوكسين، مدرات البول والأسبرين ول-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 في عملية الأيض.
- ❖ الاكتشاف المبكر للمرض عن طريق زيادة الوعي لدى المواطنين وبالتالي أخذ العلاج المناسب في الوقت المناسب.
- ❖ نظام فهرسة الملفات على الكمبيوتر لتفادي فقدان الملفات وبالتالي ضياع بيانات الحالات.
- ❖ مسح شامل لجميع العائلات التي بها حالات مرض ضعف عضلة القلب من أجل الاكتشاف المبكر للمرض وبالتالي وضع النظام العلاجي الملائم في الوقت المناسب.