

# آیا مبتلایان به شکاف کام یا لب نیاز به مشاوره قلبی

## قبل از جراحی دارند؟

مرکز طبی کودکان، ۷۹-۱۳۷۵

دکتر سیدرضا میری (رزیدنت سال سوم کودکان)\*، دکتر عبدالرزاق کیانی (استادیار، فوق تخصص قلب کودکان)\*، دکتر ولی‌الله محرابی (استاد جراحی کودکان)\*

\* مرکز طبی کودکان، دانشگاه علوم پزشکی تهران

### چکیده

**مقدمه:** شکاف کام / و یا لب آنومالی مادرزادی شایعی است که علت مولتی فاکتوریال دارد ولی همراهی آن با دیگر ناهنجاری‌ها کمتر مورد بررسی قرار گرفته است. این مطالعه جهت تعیین همراهی بیماری‌های مادرزادی قلب Congenital Heart Disease (CHD) با این ناهنجاری می‌باشد.

**مواد و روشها:** مطالعه به صورت prospective و cross sectional بر روی کودکان با شکاف کام و / یا لب دارای پرونده بستری یا سرپایی در مرکز طبی کودکان در طی سال‌های ۷۹-۱۳۷۵ انجام گردید که کودکان مذکور توسط متخصص قلب کودکان ویزیت و بررسی شدند. دویست کودک دارای شکاف کام و / یا لب مورد ویزیت قلبی و اکوکاردیوگرافی قرار گرفته و اطلاعات بدست آمده با تست‌های Chi-square test، Fisher's exact test تحلیل گردید.

**یافته‌ها:** ۱۹ مورد از ۲۰۰ بیمار مبتلا به شکاف بررسی شده (۹/۵٪) دارای آنومالی مادرزادی قلب بودند. نکته مهم دیگر این بود که حدود ۴۰٪ بیماران شکاف دارای CHD در معاینه فاقد سوفل قلبی بودند.

**نتیجه گیری و توصیه‌ها:** با توجه به شیوع بالای CHD در بیماران مبتلا به شکاف کام و / یا لب توصیه می‌شود این کودکان قبل از جراحی شکاف توسط متخصص قلب کودکان ویزیت شوند.

### مقدمه

در هفته ۴ جنینی از اتصال Neural Fold لوله عصبی تشکیل می‌شود که در مجاورت آن سلول‌های اکتومزانسیمال قرار دارند که با مهاجرت و تمایز بعدی خود در ساختمان صورت (لب و کام) و نیز دیواره بین حفره‌ای قلب شرکت

می‌کند با توجه به این اشتراک سلولی انتظار می‌رود که وقوع همزمان شکاف کام و / یا لب با بیماری‌های مادرزادی قلب (CHD) نسبت به وقوع آن در افراد بدون شکاف که حدود ۱٪ می‌باشد (۳) بیشتر باشد در مورد همراهی بروز CHD و شکاف مطالعات کمی انجام شده است در مطالعه Josef (۴) میزان شیوع CHD در شکاف ۴٪ بوده است که ۳۰٪ از نوع

chi-square تجزیه و تحلیل آماری گردید. لازم به ذکر است علیرغم اینکه اکوی انجام شده علاوه بر مزایای پژوهشی نقش تشخیص و درمانی نیز داشت ولی از بیماران هزینه‌ای بابت آن دریافت نگردید.

## یافته‌ها

۱۹ مورد از ۲۰۰ بیمار مبتلا به شکاف بررسی شده (۹/۵٪) دارای آنومالی مادرزادی قلب بودند که مطابق جدول و نمودار شماره ۱ (p < ۰/۰۱ و CI: ۱/۳۷ - ۷۸/۸ و Odd Ratio: ۰/۳۹) تفاوت جنسی خاص و نیز رابطه‌ای میان شدت شکاف با بروز CHD وجود نداشت ولی با p < ۰/۰۱ و CI: ۱/۹ - ۱۳/۹ و Odd Ratio = ۵/۱۸ افرادی که علاوه بر شکاف کام یا لب دارای آنومالی در دیگر ارگان‌ها بودند شیوع CHD بالاتر بود (نمودار شماره ۲). نکته مهم دیگر این بود که حدود ۴۰٪ بیماران شکاف دارای CHD در معاینه فاقد سوفل قلبی بودند (نمودار ۳).

۶ نفر از بیماران نیز دچار شکاف در زمینه سندرم‌ها بودند (جدول ۲).

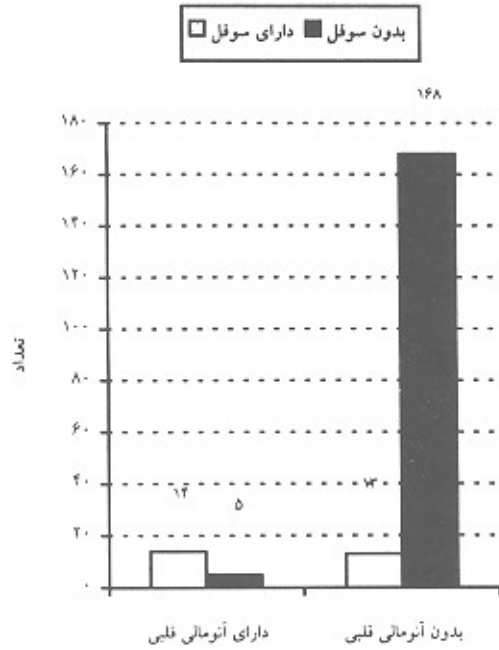
جدول شماره ۱ - توزیع انواع آنومالی مادرزادی قلب و شیوع جنسی در بیماران شکاف کام و/ یا لب مرکز طبی کودکان سال‌های ۱۳۷۵-۷۹

نوع آنومالی	مذکر	مؤنث	جمع	درصد
PDA + COARCTATION	۲	۰	۲	۱/۰۵
SUBAORTIC STENOSIS	۱	۱	۲	۱/۰۵
COARCTATION	۱	۰	۱	۰/۳
ASD	۱	۱	۲	۱/۰۵
BICUSPID AORTA	۱	۱	۲	۱/۰۵
VSD	۳	۱	۴	۲/۱
ASD + PDA	۱	۰	۱	۰/۳
T.O.F	۱	۰	۱	۰/۳
ASD + TAPVR	۰	۱	۱	۰/۳
VSD + ASD	۰	۱	۱	۰/۳
VSD + MESO CARDIA	۰	۱	۱	۰/۳
DEXTRO CARDIA	۰	۱	۱	۰/۳
جمع	۱۱	۸	۱۹	۱۰۰

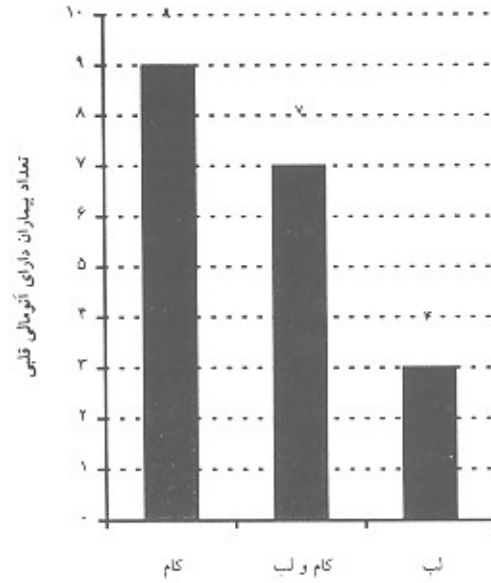
VSD و ۱۷٪ PDA و ۱۳٪ TGA و بقیه متفرقه بوده است در مطالعه Wyse (۵) میزان بروز CHD حدود ۳۴٪ و بیشتر از نوع TF و سپس TGA و PS بوده است. آقای Durate (۶) میزان بروز CHD را برابر ۶/۷۵٪ و بدون برتری نوع خاصی بدست آورده است در ایران نیز تنها مطالعه در دسترس مربوط به آقای طاهر (۷) می‌باشد که تنها در مورد میزان بروز شکاف کام و/ یا لب در نوزادان ایرانی می‌باشد. لذا با توجه به شیوع ۳ شکاف در ایران (۷) و با توجه به اینکه این بیماران در فاصله زمانی میان تولد تا انجام جراحی که بین ۲ ماه تا ۲ سال طول می‌کشد در معرض مشکلات تغذیه‌ای - شنوایی - عفونت‌های ریوی و گوش و بستری مکرر به علت ورود غذا از طریق شکاف به ریه و یا مجاری تنفسی می‌باشند و در صورت وجود CHD همزمان نه تنها این مشکلات بیشتر و عمیق‌تر می‌باشد بلکه ریسک بیهوشی هنگام جراحی نیز افزایش می‌یابد بر آن شدیم تا میزان CHD و ریسک فاکتورهای احتمالی مؤثر در بروز همزمان آن در ۲۰۰ کودک ایرانی دچار شکاف کام و/ یا لب را تعیین کنیم، زیرا همانگونه که ذکر شد مطالعات در این زمینه ناچیز و یافته‌های حاصل نیز مختلف می‌باشد.

## مواد و روش‌ها

با توجه به شیوع ۱٪ بیماری مادرزادی قلب، در جامعه نرمال جهت بدست آوردن میزان صحیح همراهی CHD و شکاف با میزان خطای ۰/۰۵ و بر اساس فرمول حجم نمونه 
$$N = \frac{Z^2 * P(1-P)}{d^2}$$
 تعداد ۲۰۰ مورد برای مطالعه لازم بود که تمام کودکان مبتلا به شکاف کام و/ یا لب بستری و یا دارای مراجعه سرپایی به بیمارستان مرکز طبی کودکان در طی فروردین ۱۳۷۵ لغایت آذر ۱۳۷۹ با دادن نوبت قبلی بدون در نظر گرفتن شدت شکاف و یا جنس جهت ویزیت توسط متخصص قلب و انجام اکوکاردیوگرافی و ECG دعوت شدند و با دستگاه اکوی Vingmed 75 و با Veivs استاندارد مورد بررسی از نظر بیماری‌های مادرزادی قلب قرار گرفتند و اطلاعات حاصل از معاینه عمومی و قلبی و اکوکاردیوگرافی ثبت و در نهایت تست‌های Fisher's exact test و تست



نمودار شماره ۳- توزیع فراوانی سوفل قلبی در بیماران تحت مطالعه بر حسب ابتلاء به آنومالی قلبی

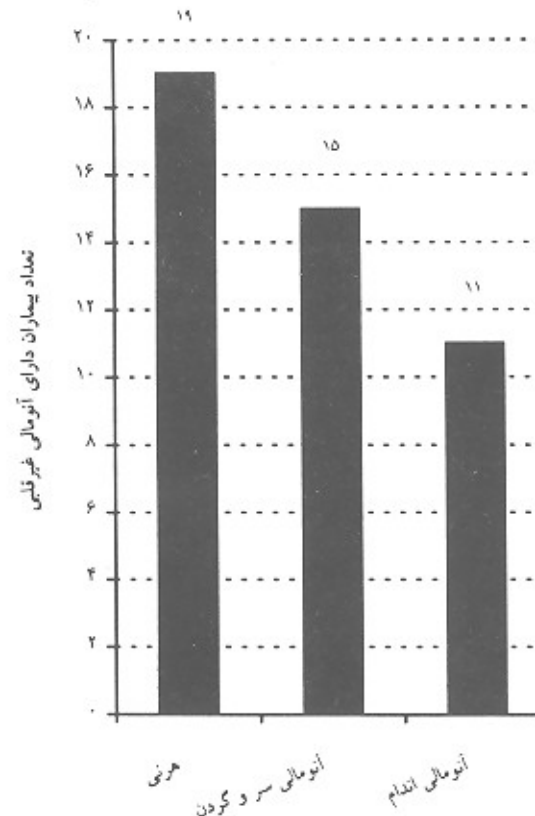


نمودار شماره ۱- توزیع فراوانی آنومالی قلبی در ۲۰۰ بیمار بر حسب نوع شکاف

جدول شماره ۲- توزیع فراوانی سندرم‌ها در بیماران شکاف کام یا

لب مرکز طبی کودکان در سال‌های ۷۹-۱۳۷۵

نوع سندرم	تعداد	درصد
بی-بر-روبین	۳	۱/۵
تریژومی ۱۳	۲	۱/۰
کروزن	۱	۰/۵
بدون سندرم	۱۹۴	۹۷/۰
جمع	۲۰۰	۱۰۰



نمودار شماره ۲- توزیع فراوانی آنومالی غیر قلبی در ۲۰۰ بیمار بر حسب نوع ارگان

## بحث

در بیماران دارای شکاف کام و یا لب که دارای ناهنجاری‌های مادرزادی در دیگر ارگان‌ها می‌باشند شیوع بیماری مادرزادی قلب بالاتر از جمعیت نرمال است که با توجه به فاصله زمانی میان تولد تا جراحی در شکاف لب و یا کام (متوسط ۱۸ - ۲ ماه) ممکن است تعدادی از بیماران دارای شکاف دچار CHD بهبود یافته در طول زمان مثل VSD کوچک باشند و بنابراین احتمال بالاتر بودن شیوع CHD در

این تحقیق نشان می‌دهد که با توجه به شیوع بالای CHD در بیماران دارای شکاف کام و یا لب و یزیت و مشاوره متخصص قلب در قبال از جراحی در کاهش مرگ و میر بیماری و نیز جراحی مؤثر خواهد بود و به نظر انجام این مشاوره به خصوص در مواردی که یا لب همراه آنومالی ساختمان در دیگر اندام‌ها می‌باشد ضروری‌تر می‌باشد.

بیماران شکاف لب یا کام می‌باشد. گرچه مطالعات انجام شده توسط دیگر محققان روی جمعیت‌های بین ۴۰ تا ۶۰۰ نفر انجام گرفته است و به نظر می‌رسد نمونه ۲۰۰ نفری ما دارای ارزش آماری خوبی باشد. مطالعه انجام شده توسط Durate شیوع CHD در بیماران دچار شکاف ۶/۵٪ و در مطالعه Josef حدود ۰۴٪ می‌باشد در هر دو نوع مطالعه نقایص قلبی بیشتر از نوع Conotruncal بوده است که در مطالعه ما شیوع CHD برابر ۹/۵٪ و بیشتر از نوع نقایص Conotruncal بوده است.

## منابع

1. Robert J-Gorlin. Craniofacial defect. Oski pediatrics. Lippincott Williams and Wilkins 1999; p: 390-393.

2. Longman Medical Embryology. 6 edition. Williams- Wilkins 1990; p: 179-220.

3. Henneth G, Zahra MD. Associated abnormality in children with CHD. Heart disease in infant, children and adolescence 5 edition. William and Wilkins 1995; p: 619.

4. Milard J, et al. Associated malformation in infant with cleft lip and palate: A prospective, population based study. Jurnal of Pediatric 1997; 100: 180-186.

5. Wyse Rh. Congenital heart anomalies in patients with cleft lip and palate cleft- palate 1990; 23(3): 258-264.

6. Duarte R, et al. The range of congenital malformation with deft lip and palate Acta Med Port 1999; 12(4-6): 147-154.

7. Taher AA. Cleft lip and palate in Tehran cleft palate. Cranifac J 1992; 29(1): 15-16.

8. John F, Reinisch MD, Facystephen D, Bresnich MO. Bilatral cleft lip deformity pediatric plastic surgery (Michael L. Bent 3). Appleton and Cange 1998; 63-69, 93-96.

9. Cleft lip and palate, Nelson textbook of pediatrics. 16 edition. Saunders 2000; p: 1111-1116.