

## بررسی وضعیت رشد و تغذیه در کودکان مبتلا به سندرم داون کاندید عمل جراحی قلب

### چکیده

دریافت: ۱۳۹۸/۰۲/۲۱ ویرایش: ۱۳۹۸/۰۲/۲۸ پذیرش: ۱۳۹۸/۰۷/۲۰ آنلاین: ۱۳۹۸/۰۷/۳۰

**زمینه و هدف:** اختلالات رشد در کودکان مبتلا به بیماری قلبی شایع است. کودکان سندرمیک (سندرم داون) نیز از شیوع بالای اختلالات رشد رنج می‌برند. هدف از انجام این مطالعه بررسی وضعیت رشد کودکان مبتلا به سندرم داون و بیماری مادرزادی قلب کاندید عمل جراحی ترمیمی بود.

**روش بررسی:** این مطالعه به صورت گذشته‌نگر از فروردین ۱۳۹۰ تا فروردین ۱۳۹۶ با بررسی پرونده‌ی همه بیمارانی که در مرکز طبی کودکان، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تحت عمل جراحی قلبی قرار گرفتند، انجام شد. سن، وزن، قد، شاخص وزن برای سن، شاخص وزن برای قد، شاخص قد برای سن، مورتالیتی و میزان بستری در بخش مراقبت‌های ویژه در این بیماران ثبت شد.

**یافته‌ها:** ۳۵ (۵۱/۵٪) بیمار زن و ۳۳ (۴۸/۵٪) بیمار مرد بودند. میانگین سن، وزن و قد این کودکان به ترتیب برابر با ۲۶/۹±۲۴/۹ ماه، ۹/۱±۴/۹۵ kg و ۷۹/۵۵±۱۷/۹۵ cm بوده است. میانگین شاخص وزن برای قد، شاخص وزن برای سن و شاخص قد برای سن در این کودکان به ترتیب برابر با ۲/۱۸±۱/۶۵، ۲/۲۵±۱/۹۵ و ۱/۱۱±۳/۲۲- بود. براساس مقادیر شاخص‌های وزن برای سن، وزن برای قد و قد برای سن به ترتیب ۳/۸۵٪، ۷/۷۷٪ و ۷/۵٪ از بیماران درجاتی از سوتغذیه (خفیف تا شدید، شاخص کمتر از ۱-) را داشتند. شایع‌ترین اختلال قلبی مشاهده شده در این بیماران، نقص دیواره‌ی بین بطنی (نقص دیواره‌ی بین بطنی) همراه با هایپرتانسیون شریانی پولمونری بوده است.

**نتیجه‌گیری:** اختلال تغذیه‌ای در کودکان با سندرم داون و بیماری مادرزادی قلبی، شیوع بالایی داشت.

**کلمات کلیدی:** بیماری مادرزادی قلبی، سندرم داون، اختلال رشد، سوتغذیه، جراحی.

احسان آقایی مقدم<sup>۱</sup>

محمدرضا میرزاآقاییان<sup>۲</sup>

آزاده سیاری فرد<sup>۳</sup>

مرجان کوهنورد<sup>۴</sup>

آزین قمری<sup>۳\*</sup>

۱- گروه قلب کودکان، مرکز تحقیقات رشد و تکامل، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران.

۲- گروه جراحی قلب کودکان، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران.

۳- مرکز تحقیقات رشد و تکامل، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران.

۴- مرکز طبی کودکان، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران.

\* نویسنده مسئول: تهران، بلوار کشاورز، خیابان قریب، مرکز طبی کودکان. تلفن: ۰۲۱-۶۱۴۷۹. E-mail: azin.ghamari1992@gmail.com

### مقدمه

پدیده‌های شایع در بیماران دچار سندرم داون است. بیماران سندرمیک که دچار ناهنجاری مادرزادی قلبی نیز هستند، سوتغذیه‌ی شدیدتری در مقابل بیماران غیرسندرمیک با/بدون بیماری قلبی مادرزادی دارند.<sup>۱</sup> سوتغذیه پدیده‌ای شایع در بیماران دچار سندرم داون است. بیماران سندرمیک که دچار ناهنجاری مادرزادی قلبی نیز هستند، سوتغذیه‌ی شدیدتری در مقابل بیماران غیرسندرمیک با/بدون بیماری قلبی مادرزادی دارند.<sup>۲</sup> گفته می‌شود ۵۷٪ از نوزادان با سندرم داون از اختلالات تغذیه‌ای که منجر به سوتغذیه می‌گردد، رنج می‌برند.<sup>۳</sup> پژوهش کنونی با هدف بررسی شیوع سوتغذیه در کودکان مبتلا به سندرم داون و بیماری قلبی

شیوع سندرم داون بین یک در ۹۱۶ تولد زنده تا یک در ۱۱۵۰ تولد زنده در سال تخمین زده می‌شود.<sup>۴</sup> بیماری‌های قلبی مادرزادی به‌عنوان یکی از علل اصلی مرگ‌ومیر در بیماران سندرم داون شناخته می‌شود.<sup>۵</sup> سوتغذیه از جمله شایع‌ترین علل موربیدیتی در بیماران با بیماری‌های قلبی مادرزادی است. شیوع اختلالات قلبی در بیماران با سندرم داون، ۴۰ تا ۶۰٪ تخمین زده می‌شود.<sup>۶</sup> بیماری‌های قلبی مادرزادی با محدودیت رشد و وزن‌گیری نامناسب همراهی دارند.<sup>۷</sup> سوتغذیه

مادرزادی که تحت عمل جراحی قرار گرفتند، انجام شد.

## روش بررسی

این مطالعه به صورت گذشته‌نگر از فروردین ۱۳۹۰ تا فروردین ۱۳۹۶ با بررسی پرونده‌ی تمام بیمارانی که در مرکز طبی کودکان، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تحت عمل جراحی قلبی قرار گرفتند، انجام شد. پرونده‌ی تمام بیمارانی که در فاصله زمانی یادشده، تحت عمل جراحی قلبی قرار گرفته بودند، بررسی شد. تعداد این بیماران ۶۸ نفر بوده است. معیارهای ورود به این مطالعه بیماران کاندید ترمیم جراحی و بستری در بیمارستان بودند که برای آن‌ها بیماری قلبی مادرزادی به وسیله اکوکاردیوگرافی تشخیص داده شده و مورد شناخته‌شده‌ی سندرم داون بودند. معیارهای خروج از مطالعه شامل مشکلات طبی پیچیده دیگر در کنار مشکل قلبی که روی تغذیه‌ی آن‌ها اثر می‌گذاشت، همچون مالفورماسیون‌های گوارشی، آترزی مری و دژنودنوم، و همچنین هر مشکل دیگر در کنار بیماری مادرزادی قلبی همچون سندرم زجر تنفسی بود. داده‌های مربوط به جنس، سن، نوع ناهنجاری قلبی، مدت زمان بستری در بخش مراقبت‌های ویژه، قد، وزن، وزن تولد و مورتالیتی با مراجعه به پرونده بیماران گردآوری شد. شاخص‌های وزن برای سن، وزن برای قد و قد برای سن با استفاده از منحنی‌های رشد مرتبط با بیماران سندرمیک محاسبه گردید.<sup>۱۰</sup> شاخص‌هایی که مقدار بالاتر از ۱- داشتند، نرمال، بین ۱- تا ۲- سوتغذیه خفیف، بین ۲- تا ۳- سوتغذیه متوسط و کمتر از ۳- سوتغذیه شدید در نظر گرفته شدند. داده‌های بالا پس از گردآوری توسط SPSS software, version 22 (IBM SPSS, Armonk, NY, USA) تحت آنالیز قرار گرفتند. داده‌های مربوط با متغیرهای کیفی به صورت تعداد و درصد و متغیرهای کمی به صورت میانگین و انحراف معیار بیان شدند.

## یافته‌ها

در پژوهش کنونی ۶۸ بیمار سندرم داون که تحت عمل جراحی قرار گرفتند، بررسی شدند. ۳۵ (۵۱/۵٪) بیمار زن و ۳۳ (۴۸/۵٪) بیمار مرد بودند. شیوع بیماری قلبی سیانوتیک و غیرسیانوتیک به ترتیب برابر

با ۷ (۱۰/۳٪) و ۶۱ (۸۹/۷٪) بود. بیشترین شیوع اختلال قلبی مشاهده شده، نقص دیواره‌ی بین بطنی همراه با هایپرتانسیون پولمونری با شیوع ۵۰/۸٪ و کمترین شیوع مرتبط با ناهنجاری ناکامل بخش ارتباطی وریدهای ریوی و ناهنجاری کامل بخش ارتباطی وریدهای ریوی با شیوع ۱/۶٪ و ۱/۶٪ بود. میانگین سن، وزن و قد این کودکان به ترتیب برابر با ۲۴/۹+۲۶/۸ ماه، ۹/۱+۴/۹۵ kg و ۷۹/۵۵+۱۷/۹۵ cm بود. میانگین شاخص وزن برای قد و شاخص‌های وزن و قد برای سن در این کودکان به ترتیب برابر با ۲/۱۸+۱/۶۵، ۲/۲۵+۱/۹۵- و ۱/۲۲+۳/۱۱- بود. براساس مقادیر شاخص‌های وزن برای سن، وزن برای قد و قد برای سن به ترتیب ۸۵/۳٪، ۷۷/۹٪ و ۷۵٪ از بیماران درجاتی از سوتغذیه (خفیف تا شدید، شاخص کمتر از ۱-) را داشتند. میانگین بستری در بخش مراقبت‌های ویژه، ۶+۵/۳ روز بود. میزان مورتالیتی برابر با ۵ (۴/۷٪) بود.

## بحث

در سوئد، در نتیجه ترمیم زودرس جراحی در این کودکان، میزان مورتالیتی از ۴۱٪ در سال‌های ۱۹۷۳-۱۹۶۹ به ۴٪ در سال‌های ۲۰۰۳-۱۹۹۹ رسیده است.<sup>۱۱</sup> میزان مورتالیتی در پژوهش کنونی ۴/۷٪ طی سال‌های ۱۳۹۶-۱۳۹۰ بود. شیوع سوتغذیه در کشورهای در حال توسعه، به دلیل عمل جراحی دیررس شایع‌تر است.<sup>۱۲</sup> براساس مطالعه‌ای که توسط Bergström و همکارانش انجام شد، میزان اختلالات قلبی در کودکان مبتلا به سندرم داون در طی سال‌های ۲۰۱۲-۱۹۹۲ بدون تغییر بود، اگرچه میزان اختلالات قلبی پیچیده ۴۰٪ کاهش یافته است.<sup>۹</sup> با توجه به این مرکز، به عنوان یک مرکز ارجاعی شناخته شده است و با توجه به حجم زیادی از بیماران نیازمند به عمل جراحی، انجام عمل جراحی عموماً به تاخیر می‌افتد و بنابر آنچه گفته شد، انجام عمل جراحی به صورت تاخیری، از فاکتورهای خطر برای بروز سوتغذیه است. بنابراین یکی از عوامل دخیل در شیوع بالای سوتغذیه در این مرکز را می‌توان تاخیر در عمل جراحی دانست.

مطالعه‌ای توسط Mitting و همکارانش بر روی وضعیت تغذیه‌ای ۲۴۸ نوزادی که کاندید عمل جراحی جهت ترمیم بیماری مادرزادی قلبی بودند، انجام شده است. آنان نشان دادند شاخص وزن برای سن به طور مشخصی با طول مدت بستری در بخش مراقبت‌های ویژه و

مادرزادی قلبی هستند، به‌طور زودرس و پایدار دچار نارسایی رشد (کاهش وزن، قد و دور سر برای سن) می‌شوند.<sup>۱۴</sup>

سه مطالعه‌ی بیان‌شده، بر روی کودکان غیرسندرمیک انجام شده بودند و تاکنون مطالعه‌ای جهت تعیین میزان اختلالات رشدی در کودکان سندرمیک انجام نشده است. با توجه به میزان بالاتر سوتغذیه و اختلالات رشدی در کودکان سندرمیک، می‌توان انتظار داشت که نتایج مطالعات بالا در این کودکان شدت بیشتری داشته باشد.

در پژوهش کنونی، براساس مقادیر شاخص وزن برای سن، شاخص وزن برای قد و شاخص قد برای سن به ترتیب  $۸۵/۳/۷۷/۹$  و  $۷۵/۷$  از بیماران درجاتی از سوتغذیه (خفیف تا شدید کمتر از -۱) را داشتند. با توجه به شایع‌ترین نقص مشاهده‌شده، نقص دیواره‌ی بین بطنی که همراه با هایپرتانسیون شریان پولمونری بوده است، یکی از عوامل دخیل در میزان بالای سوتغذیه در این کودکان را می‌توان پاتولوژی زمینه‌ای قلبی در نظر گرفت. با توجه به شیوع بالای اختلال رشدی در این کودکان و با توجه به تاثیر بسزایی که اختلال رشدی پیش از عمل، بر نتایج عمل جراحی، از جمله مورتالیتی دارد، اصلاح تغذیه‌ای این کودکان راهکار مناسبی برای کاهش میزان سوتغذیه در این کودکان به‌نظر می‌رسد.

اختلال در شاخص رشدی وزن برای سن، وزن برای قد و قد برای سن در پژوهش کنونی پدیده‌ای شایع بود. بنابراین می‌توان نتیجه‌گیری کرد اختلال تغذیه‌ای در کودکان با سندرم داون و بیماری مادرزادی قلبی، شیوع بالایی دارد.

سیاسگزار: این مقاله حاصل همکاری کارکنان محترم بخش مدارک پزشکی و کارکنان محترم بخش‌های جراحی قلب کودکان و داخلی قلب کودکان است.

سطح لاکتات سرم ارتباط دارد و در نهایت دریافتند وضعیت تغذیه‌ای نامناسب (اندازه‌گیری‌شده با شاخص وزن برای سن با عوارض کوتاه‌مدت و بلندمدت در بیمارانی که تحت عمل جراحی قرار می‌گیرند ارتباط مشخص و مستقیمی دارد.<sup>۱۳</sup>

Costello و همکارانش مطالعه‌ای روی ۷۸ بیمار از بدو تولد تا ۳ ساله دچار بیماری مادرزادی قلبی جهت بررسی شیوع اختلال رشد و ارتباط آن با مشکلات تغذیه‌ای و اختلال قلبی و همچنین بررسی اثر مداخله بر روی تغذیه و نتایج آن انجام دادند. آنان میزان Z score را برای وزن برای سن، قد برای سن و وزن برای قد را سنجیدند و مشاهده کردند که بیشتر بیماران دچار کاهش معیارهای بیان‌شده به اندازه‌ی دو انحراف‌معیار از جامعه نرمال بودند. آنان نتیجه‌گیری کردند که کاهش پارامترهای رشدی پیش از بستری در بیمارستان و نارسایی رشد با افزایش طول مدت بستری در بیمارستان ارتباط دارد و توصیه کردند که کودکان به‌محض تشخیص آنومالی قلبی، از نظر تغذیه‌ای تحت بررسی قرار گیرند.<sup>۱۵</sup> Daymontet و همکارانش در مطالعه‌ای بر روی ۸۵۶ بیمار دارای ناهنجاری‌های قلبی مادرزادی در مقایسه با گروه کنترل همانندسازی‌شده از نظر سن، جنس و نژاد انجام دادند. گروه بیماران مورد بررسی آنان شامل ۳۷ مورد تک‌بطنی فیزیولوژیک، ۵۲ مورد نیازمند ترمیم چند مرحله‌ای، ۱۵۹ مورد نیازمند ترمیم ساده و ۶۰۸ مورد بدون نیاز به ترمیم جراحی می‌شد. آنان مشاهده کردند که در میان بیماران تک‌بطنی، بیمارانی کاندید عمل چند مرحله‌ای بودند و در میان بیمارانی که کاندید عمل جراحی ساده بودند، کاهش شدید Z score برای وزن برای سن و قد برای سن در بدو تولد وجود دارد به‌طوری‌که میزان این کاهش در ماه اول زندگی به اوج خودش می‌رسد و برای ۲۴ تا ۳۶ ماه پس از تولد باقی خواهد ماند. آنان در نهایت نشان دادند کودکانی که دچار بیماری

## References

- Patel ZM, Adhia RA. Birth defects surveillance study. *Indian J Pediatr* 2005;72(6):489-91.
- Nahar R, Kotecha U, Puri RD, Pandey RM, Verma IC. Survival analysis of Down syndrome cohort in a tertiary health care center in India. *Indian J Pediatr* 2013;80(2):118-23.
- Irving C, Basu A, Richmond S, Burn J, Wren C. Twenty-year trends in prevalence and survival of Down syndrome. *Eur J Hum Genet* 2008;16(11):1336-40.
- Stos B, Dembour G, Ovaert C, Barrea C, Arape A, Stijns M, et al. Risks and benefits of cardiac surgery in Down's syndrome with congenital heart disease. *Arch Pediatr* 2004;11(10):1197-201.
- Ko JM. Genetic Syndromes associated with congenital heart disease. *Korean Circ J* 2015;45(5):357-61.
- Costello CL, Gellatly M, Daniel J, Justo RN, Weir K. Growth restriction in infants and young children with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* 2015;10(5):447-56.
- Irving SY, Medoff-Cooper B, Stouffer NO, Schall JI, Ravishankar C, Compher CW, et al. Resting energy expenditure at 3 months of age following neonatal surgery for congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* 2013;8(4):343-51.
- Bravo-Valenzuela NJ, Passarelli ML, Coates MV, Nascimento LF. Weight and height recovery in children with Down syndrome and congenital heart disease. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2011;26(1):61-8.

9. Bergstrom S, Carr H, Petersson G, Stephansson O, Bonamy AK, Dahlstrom A, et al. Trends in congenital heart defects in infants with Down syndrome. *Pediatrics* 2016;138(1).
10. Sica CD, Cesa CC, Pellanda LC. Growth curves in Down syndrome with congenital heart disease. *Rev Assoc Med Bras (1992)* 2016;62(5):414-20.
11. Englund A, Jonsson B, Zander CS, Gustafsson J, Annerén G. Changes in mortality and causes of death in the Swedish Down syndrome population. *Am J Med Genet A* 2013;161A(4):642-9.
12. Vaidyanathan B, Roth SJ, Rao SG, Gauvreau K, Shivaprakasha K, Kumar RK. Outcome of ventricular septal defect repair in a developing country. *J Pediatr* 2002;140(6):736-41.
13. Mitting R, Marino L, Macrae D, Shastri N, Meyer R, Pathan N. Nutritional status and clinical outcome in postterm neonates undergoing surgery for congenital heart disease. *Pediatr Crit Care Med* 2015;16(5):448-52.
14. Daymont C, Neal A, Prosnitz A, Cohen MS. Growth in children with congenital heart disease. *Pediatrics* 2013;131(1):e236-42.

## Nutritional status of Down syndromic children with congenital heart disease undergoing surgical correction

Ehsan Aghaei Moghadam M.D.<sup>1</sup>  
Mohammad Reza Mirzaaghayan M.D.<sup>2</sup>  
Azadeh Sayarifard M.D.<sup>3</sup>  
Marjan Kouhnavard M.D.<sup>4</sup>  
Azin Ghamari M.D.<sup>3\*</sup>

1- Department of Pediatric Cardiology, Growth and Development Research Center, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran.

2- Department of Pediatric Cardiac Surgery, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran.

3- Growth and Development Research Centre, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran.

4- Children's Medical Center, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran.

\* Corresponding author: Children's Medical Center, Qarib St., Keshavarz Blvd., Tehran, Iran.  
Tel: +98 21 61479  
E-mail: azin.ghamari1992@gmail.com

### Abstract

Received: 11 May 2019 Revised: 18 May 2019 Accepted: 12 Oct. 2019 Available online: 22 Oct. 2019

**Background:** Growth disturbance is a common phenomenon in children with congenital heart diseases (CHD). Malnutrition and nutritional disturbances have a higher prevalence among children with down syndrome, especially children with Down syndrome; on the other hand, the prevalence of CHD is higher among syndromic children, which needs surgical repair as the definitive treatment. The nutritional status plays an important role in determining the postoperative complications and recovery. The purpose of this study was to investigate the growth status of children with Down syndrome and congenital heart disease before cardiac surgery.

**Methods:** This study was conducted as a retrospective study by evaluating the records of all syndromic patients undergoing cardiac surgery at Children's Medical Center of Excellence, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran, from March 2011 to March 2017. Age, weight, height, weight-for-age z-score (WAZ), weight-for-height z-score (WHZ), height-for-age z-score (HAZ), mortality and hospitalization rate in an intensive care unit (ICU) were recorded in these patients. The z-scores more than -1 were considered as normal, between -1 and -2 as mild malnutrition, between -2 and -3 as moderate malnutrition and below -3 as severe malnutrition.

**Results:** 35 (51.5%) patients were female and 33 (48.5%) were male. The mean age, weight, and height of these children were  $26.9 \pm 24.9$  months,  $9.1 \pm 4.95$  kg, and  $79.55 \pm 17.95$  cm, respectively. The mean of WHZ, WAZ, and HAZ in these children was  $-2.18 \pm 1.65$ ,  $-1.95 \pm 2.25$  and  $-1.22 \pm 3.11$ , respectively. Based on the values of WAZ, WHZ, and HAZ, 85.3%, 77.9% and 75% of patients have malnutrition (mild to severe forms, z-score less than -1). The most common cardiac defect was ventricular septal defect (VSD) accompanied by pulmonary arterial hypertension.

**Conclusion:** Considering the high prevalence of impaired nutritional status in these children and considering the effect of preoperative malnutrition on surgical outcomes, including mortality, assessing the nutritional status is much important. The adequate nutritional support in these patients leads to a reduction of the mortality, postoperative complications and morbidities.

**Keywords:** congenital heart disease, Down syndrome, growth impairment, malnutrition, surgery.