

ARTICLE ORIGINAL/ORIGINAL ARTICLE
**CARDIOPATHIES CONGÉNITALES
ET MALFORMATIONS GASTRO-INTESTINALES ASSOCIÉES**

Ghassan CHÉHAB^{1,2}, Hassan FAKHOURY¹, Zakhia SALIBA², Zeineb ISSA¹
Yasser FAOUR¹, Dalia HAMMOUD¹, Issam EL-RASSI²

Chéhab G, Fakhoury H, Saliba Z, Issa Z, Faour Y, Hammoud D, El-Rassi I. Cardiopathies congénitales et malformations gastro-intestinales associées. *J Med Liban* 2007 ; 55 (2) : 70-74.

Chehab G, Fakhoury H, Saliba Z, Issa Z, Faour Y, Hammoud D, El-Rassi I. Congenital heart disease associated with gastrointestinal malformations. *J Med Liban* 2007 ; 55 (2) : 70-74.

RÉSUMÉ • OBJECTIFS : Etudier l'association de cardiopathies congénitales (CC) aux anomalies majeures du tractus gastro-intestinal ou de la paroi abdominale (MGIPA).

MATÉRIEL ET MÉTHODES : Sur une période de 7 ans, 105 nouveau-nés, tous porteurs de MGIPA, ont été explorés pour l'association éventuelle d'une CC. Pour retrouver des facteurs favorisant cette association, le sexe, la consanguinité des parents, le type de CC, le type de MGIPA et l'existence éventuelle d'une anomalie chromosomique ont été étudiés.

RÉSULTATS : L'association des deux types de malformations a été retrouvée chez 40 patients (38%), avec une nette prédominance masculine. Les atrésies et fistules œsophagiennes étaient les MGIPAs les plus fréquentes (36%), suivies des imperforations anales (30,5%), tandis que la communication interventriculaire était la première CC retrouvée (37,5%). Les anomalies chromosomiques ont été étroitement corrélées à la survenue de ces deux types d'anomalies, notamment le canal atrioventriculaire (86%, $p < 0,05$) et l'atrésie intestinale (54,4%, $p < 0,05$). La consanguinité (mariage entre cousins de 1^{er} degré) a été retrouvée chez 13,3% des patients avec MGIPA. Ce taux augmente jusqu'à 25% lorsqu'une CC était associée à la MGIPA, et jusqu'à 50% en présence d'un syndrome de VACTERL.

CONCLUSION : Les MGIPAs sont associées à une CC dans 38% des cas. La consanguinité des parents est un facteur de risque pour la survenue de ces malformations associées, surtout pour le syndrome de VACTERL. En cas de MGIPA, les cardiopathies doivent être activement recherchées même si l'examen clinique est jugé normal.

ABSTRACT • OBJECTIVES : To explore the association of congenital heart disease and malformations of the gastrointestinal tract/abdominal wall.

PATIENTS AND METHODS : Over seven years, 105 neonates presenting with congenital gastrointestinal/abdominal wall anomalies were explored for associated congenital heart disease. Sex, consanguinity, type of cardiac anomaly, type of gastrointestinal/abdominal wall anomaly, and chromosomal anomalies were all analyzed in order to find predisposing factors for this association.

RESULTS : Both anomalies were found in 38% of the patients, predominantly in males. Esophageal atresia and esotracheal fistulas were the most frequent anomalies (36%), followed by anal atresia (30.5%).

The most common associated cardiac anomaly was the ventricular septal defect (37.5%). Chromosomal anomalies were correlated to the presence of congenital malformations, mainly atrioventricular septal defects (86%, $p < 0.05$) and intestinal atresia (54.4%, $p < 0.05$). First-cousin consanguinity was found in 13.3% of the children with gastrointestinal/abdominal wall anomalies. This percentage rises to 25% with the association of a cardiac anomaly and to 50% with VACTERL syndrome.

CONCLUSION : Congenital anomalies of the gastrointestinal tract/abdominal wall are associated with congenital heart disease in 38% of the cases. Consanguinity is a risk factor for the association of both these anomalies and for VACTERL syndrome. In case of gastrointestinal/abdominal wall anomalies, an associated cardiac anomaly must be actively sought, even if the clinical exam seems normal.

INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales (CC) représentent le groupe le plus fréquent d'anomalies congénitales. Leur incidence varie, selon les études, entre 5 et 14‰ des nouveau-nés vivants [1-7]. Les malformations gastro-

intestinales ne sont pas très rares : elles sont rencontrées entre 1,3 et 1,5‰ des naissances vivantes [8-9]. Les CC représentent une des deux causes majeures de mortalité au cours de la première année de vie, avec la mort subite du nourrisson dans les pays occidentaux [10]. L'association des CC à des malformations gastro-intestinales

Départements de Pédiatrie, ¹Faculté des Sciences médicales, Université Libanaise, Hadath, Grand Beyrouth, ²Unité de Cardiologie pédiatrique et de Chirurgie cardiaque, CHU Hôtel-Dieu de France, Beyrouth, Liban.

Correspondance et tirés à part : Docteur Ghassan Chéhab
Tél. : +961 3 388581 / 1 865914

E-mail : ChehabGh@cyberia.net.lb

ou de la paroi abdominale (MGIPA) a déjà été signalée par plusieurs auteurs [11-16]. La reconnaissance précoce de ces anomalies est primordiale en raison des implications thérapeutiques et pronostiques.

Le but de notre étude au Liban est d'examiner l'association de CC aux anomalies majeures du tractus gastro-intestinal ou de la paroi abdominale, et l'impact éventuel de certains facteurs sur cette association.

PATIENTS ET MÉTHODES

L'étude est descriptive ; elle a porté sur les nouveau-nés avec une MGIPA, admis dans sept centres de soins intensifs néonataux situés dans le Grand Beyrouth, sur une période de 7 ans (1999-2005).

Dans le but de retrouver des facteurs favorisant l'association des anomalies cardiaques aux MGIPAs, les informations recueillies et analysées statistiquement ont été le sexe, la consanguinité des parents, le type de CC, le type de MGIPA et l'existence éventuelle d'une anomalie chromosomique. Le diagnostic de l'anomalie cardiaque a été obtenu dans tous les cas par échocardiographie. Ont été exclus les petites communications interauriculaires (CIA) de taille égale ou inférieure à 5 mm (proche du foramen ovale) ainsi que les communications interventriculaires (CIV) musculaires de très petite taille.

La consanguinité a été considérée positive si les parents biologiques étaient des cousins de premier degré.

Les chiffres sont exprimés en pourcentages. Les comparaisons ont été réalisées par le test de Kh². Une valeur de $p < 0,05$ a été considérée significative. Le programme SPSS a été utilisé pour tous ces calculs (version 9.0, SPSS Inc, Chicago, Illinois, USA).

RÉSULTATS

Au cours des sept dernières années, 105 nouveau-nés présentant une MGIPA ont été recensés. Leurs caractéristiques sont regroupées dans le tableau I. Les anomalies de l'œsophage (atrésies, fistules) ont été les plus fréquentes, suivies par les imperforations anales (Tableau II).

Tous les enfants étaient âgés de moins de 30 jours, avec une nette prédominance masculine : 63 garçons, 39 filles et 3 ambiguïtés sexuelles (Tableau I). Cependant, l'impact du sexe n'a pas été significativement corrélié à l'association des deux anomalies ou à la présence d'une anomalie spécifique gastro-intestinale, pariétale ou cardiaque.

L'association à une cardiopathie congénitale a été notée chez 40 patients, soit 38% des cas. Les différentes anomalies cardiaques et MGIPA, ainsi que leur fréquence, sont notées dans les tableaux I et III respectivement. Le pourcentage des CC, en comparaison avec la littérature mondiale [14-23] montre, en dehors des atrésies de l'œsophage et fistules trachéo-œsophagiennes, des chiffres plus élevés (Tableau III). La cardiopathie associée la plus fréquente a été la CIV, suivie à fréquence égale, par la CIA et le canal atrioventriculaire (CAV). A l'except-

TABLEAU I
CARACTÉRISTIQUES RECUEILLIES
CHEZ LES NOUVEAU-NÉS AVEC MALFORMATION
GASTROINTESTINALE ET DE LA PAROI ABDOMINALE

	Nombre	Fréquence
SEXE	105	
Garçon	63	60%
Fille	39	37,1%
Ambiguïté sexuelle	3	2,9%
CONSANGUINITÉ (cousins 1^{er} degré)	14	13,3%
ANOMALIE CHROMOSOMIQUE	13	12,4%
Trisomie 21	10	9,5%
Trisomie 18	3	2,9%
CARDIOPATHIE	40	38,1%
Communication inter-ventriculaire	15	14,3%
Communication inter-auriculaire	7	6,7%
Canal atrioventriculaire	7	6,7%
Ventricule droit à double issue	3	2,8%
Obstacle à l'éjection du cœur gauche	3	2,8%
Autres cardiopathies	5	4,8%
Arc aortique à droite isolé	3	8%
[dans les atrésies de l'œsophage et fistules trachéo-œsophagiennes]		

tion du syndrome de VACTERL (malformation vertébrale, anale, cardiaque, trachéo-œsophagienne, rénale et des membres) aucune relation spécifique statistiquement significative n'a été retrouvée entre les différentes MGIPAs et les anomalies cardiaques. Une MGIPA peut être associée à n'importe laquelle des anomalies cardiaques. Dans les atrésies de l'œsophage et fistules trachéo-œsophagiennes, 5 (13%) arcs aortiques à droite – isolés (3) ou associés (2) –, ont été retrouvés dont un en peropératoire.

TABLEAU II
FRÉQUENCE DES ANOMALIES
GASTRO-INTESTINALES ET DE LA PAROI ABDOMINALE

Malformation	Nombre	Fréquence
	105	
Atrésie œsophagienne	38	36,2%
Fistule trachéo-œsophagienne	32	30,5%
Imperforation anale	13	12,4%
Omphalocèle	11	10,5%
Laparoschisis	11	10,5%
Atrésie duodénale		
Atrésie intestinale		
Syndrome VACTERL		

TABLEAU III

POURCENTAGE DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES CHEZ LES NOUVEAU-NÉS PORTEURS D'UNE MALFORMATION INTESTINALE MAJEURE (PRÉSENTE ÉTUDE) ET COMPARAISON AVEC LA LITTÉRATURE MONDIALE

	PATHOLOGIE DE L'ŒSOPHAGE	ATRÉSIE/STÉNOSE DUODÉNALE	ATRÉSIE INTESTINALE	IMPERFORATION ANALE	OMPHALOCÈLE	LAPAROSCHISIS
Gibbin [17]					27,3%	3,8%
Leonard [18]	17%					
Tulloh [15]	39%	30%		15%	20%	14%
Grosfeld [19]		34%				
Surana [20]			3,4%			
Chen [21]				18,5%		
Fogel [16]		27%			35%	12%
Greenwood [14]	15%			11,7%	19,5%	
Teixeira [22]				22%		
Tönz [23]	29%					
Présente étude	38%	71%		30%	44%	

Les anomalies chromosomiques ont été étroitement corrélées à ces malformations congénitales (Tableau IV) ; en effet, 12,4% des enfants présentaient une anomalie des chromosomes (10 cas de trisomies 21 et 3 cas de trisomies 18). En cas d'atrésie intestinale, ce taux monte à 54,4% et est statistiquement significatif ($p = 0,004$). Avec l'association d'une anomalie cardiaque, le taux de trisomie est aussi significativement élevé, à 25% ($p = 0,02$) ; si cette anomalie cardiaque était un CAV, elle augmente à 86% ($p < 0,009$).

La consanguinité des parents a été retrouvée chez 13,3% des patients. Ce taux augmente jusqu'à 25% lorsqu'une CC était associée à la MGIPA, et jusqu'à 50% en présence d'un syndrome de VACTERL. Cependant, malgré ces pourcentages élevés, la corrélation statistique entre la survenue de ces anomalies et la consanguinité n'a pas été significative.

DISCUSSION

Parmi les anomalies congénitales, les cardiopathies sont les plus fréquentes. Elles peuvent s'associer à une anomalie gastro-intestinale ou de la paroi abdominale,

TABLEAU IV

ANOMALIES CHROMOSOMIQUES RETROUVÉES CHEZ 105 PATIENTS AVEC ANOMALIE GASTRO-INTESTINALE ET DE LA PAROI ABDOMINALE

	Fréquence des anomalies chromosomiques	<i>p</i> value
TOTAL (n = 105)	12,4%	
Anomalie cardiaque associée	25%	0,02
Atrésie duodénale/intestinale	54,4%	0,004
Canal atrioventriculaire	86%	< 0,009

surtout en cas de syndromes polymalformatifs ou de trisomie. Cette association tient à l'origine commune du tube digestif et du bulbe cardiaque.

En général, la cardiopathie est rarement dépistée à l'examen clinique ; Tulloh et al. la suspectent cliniquement dans 9% des cas seulement [15]. Ceci tiendrait au caractère inaudible des shunts gauche-droite en raison de l'hypertension artérielle physiologique présente à la naissance.

Il y a une nette prédominance masculine (1,6:1 dans notre série, 2:1 selon Voisin et al. [12]). Dans la plupart des séries, le taux de cardiopathie au sein de ces enfants va de 14% à 42% [12,14]. Le tableau III regroupe le taux des CC au sein des enfants avec MGIPA. L'aberration chromosomique la plus fréquemment rencontrée est la trisomie 21 suivi par la trisomie 18 [11-13].

Le syndrome de VACTERL est la première association retrouvée dans notre série. Elle est considérée comme étant une des polymalformations les plus communes et où l'anomalie des extrémités est la plus fréquente et les CC et malformations rénales les moins fréquentes [24-25]. La cause est très probablement hétérogène [24] et semble être due à une perturbation de la blastogénèse [25].

Les CC sont plus fréquentes en présence d'une atrésie duodénale que d'une atrésie intestinale [26] et sont observées plus fréquemment dans le syndrome de Down.

La présence d'un arc aortique à droite est estimée entre 1,8 et 2,5% [27-28], (8% dans notre série), et bien qu'elle soit considérée comme une variante anatomique de la normale, elle peut cependant compliquer l'abord chirurgical de l'atrésie de l'œsophage et de la fistule trachéo-œsophagienne. Selon ces auteurs, ni la radiographie du thorax, ni l'échocardiographie sont des méthodes fiables de diagnostic de l'arc aortique à droite, et parmi 27 de leurs patients avec cette anomalie, une conversion de la thoracotomie de droite à gauche a été réalisée chez 5 enfants (aucune dans la présente étude malgré la découverte per opératoire de l'anomalie). Par

ailleurs, une étude par le fluorescent in situ hybridisation (FISH) doit être réalisée – en particulier en présence d'une hypocalcémie – à la recherche d'une micro-délétion 22q11 [29].

En présence de l'omphalocèle, et contrairement à la littérature mondiale où la TF semble être l'anomalie la plus fréquente [14], la communication interventriculaire est la malformation la plus fréquente dans notre série. Par ailleurs, le risque de persistance de l'hypertension artérielle pulmonaire semble plus élevé [17].

L'association des défauts de la ligne médiane et CC, connue comme étant le syndrome de Cantrell, inclut un défaut médian de la paroi abdominale dans sa portion supra-ombilicale, un défaut de la portion basse du sternum, une absence de la partie diaphragmatique du péricarde, un defect diaphragmatique et une CC [30]. Le syndrome de Bechwith-Wiedemann associant omphalocèle, macroglossie et organomégalie, doit faire rechercher une CC. Le syndrome de Gershoni-Baruch [31] associe l'omphalocèle à une CC, un defect radial et une hernie diaphragmatique.

Le Liban fait partie des nombreux pays du Proche-Orient où le taux de mariages consanguins est élevé mais se distingue par des particularités démographiques, en particulier religieuses, et variant d'une région à une autre en fonction des conditions socio-économiques [32]. D'après notre étude, la consanguinité augmente en présence de certaines de ces malformations, atteignant les 50% avec le syndrome de VACTERL, sans toutefois être statistiquement significative.

Actuellement, la théorie de la transmission multifactorielle et l'influence de facteurs environnementaux dans l'apparition d'une grande partie de ces malformations sont bien établies [33-38]. Cette étude montre aussi que leur incidence est plus élevée au Liban, comparativement à la littérature mondiale. Un nombre plus élevé de patients ainsi que l'analyse d'autres informations telles la fratrie, l'histoire familiale, le dépistage anténatal, le nombre d'avortements et de fausses couches, pourraient nous aider à expliquer les résultats obtenus dans cette série.

Enfin, la découverte in utero d'une MGIPA doit conduire à la réalisation d'une échocardiographie fœtale pouvant aboutir, selon les pathologies retrouvées, à une amniocentèse pour la prise en charge obstétricale et néonatale.

CONCLUSION

Les MGIPAs sont souvent associées à une CC, en particulier les défauts septaux (CIV, CAV, CIA). Les anomalies chromosomiques ont été corrélées à la présence d'atrésie intestinale ou de canal atrioventriculaire complet ; la trisomie 21 a été le syndrome chromosomique le plus fréquemment rencontré. La consanguinité des parents biologiques est un facteur de risque pour l'association des MGIPAs et des CC, surtout dans le cadre d'un VACTERL. En cas de MGIPA, les CC doivent être activement recherchées même si l'examen clinique est jugé normal.

RÉFÉRENCES

- Chehab G, Bittar Z. Cumulative incidence and distribution of congenital heart disease in newborns in Beirut and its southern suburb (1999-2002). *J Med Liban* 2004 ; 52 : 121-5.
- Robida A, Folger GM, Hajar HA. Incidence of congenital heart disease in Qatari children. *Int J Cardiol* 1997 ; 60 : 19-22.
- Samanak M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival : a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999 ; 20 : 411-17.
- Fisher H, Sonnweber N, Sailer M et al. Incidence of congenital heart disease in Tyrol, Austria 1979-1983. *Pediatr Cardiol* 1991 ; 26 : 57-60.
- Chadha SL, Singh N, Shukla DK. Epidemiological study of congenital heart disease. *Indian J Pediatr* 2001 ; 68 : 507-10.
- Dastgiri S, Stone DH, Le-Ha C, Gilmour WH. Prevalence and secular trend congenital anomalies in Glasgow, UK. *Arch Dis Child* 2002 ; 86 : 257-63.
- Grabitz RG, Foffres MR, Collins-Nakai RL. Congenital heart disease : incidence in the first year of life. The Alberta heritage pediatric cardiology program. *Am J Epidemiol* 1988 ; 128 : 381-8.
- Garne E, Rasmussen L, Husby S. Gastrointestinal malformations in Funen county, Denmark-epidemiology, associated malformations, surgery and mortality. *Eur J Pediatr Surg* 2002 ; 12 (2) : 101-6.
- Asindi AA, Al-Daama SA, Zayed MS, Fatinni YA. Congenital malformations of the gastrointestinal tract in Aseer region, Saudi Arabia. *Saudi Med J* 2002 ; 23 : 1078-82.
- Petrini J, Damus K, Russel R, Poschman K, Davidoff MJ, Mattison D. Contribution of birth defects in infant mortality in the United States. *Teratology* 2002 ; 66 (Suppl 1) : S3-S6.
- Grech V, Gatt M. Syndromes and malformations associated with congenital heart disease in a population-based study. *Int J Cardiol* 1999 ; 68 : 151-6.
- Voisin M, Galifer RB, Kadiri R, Grolleau R, Dumas R, Jean R. Intestinal malformations and congenital heart diseases. *Arch Mal Cœur Vaiss* 1987 ; 80 : 524-8.
- Kallen K, Mastroiacovo P, Castilla EE, Robert E, Kallen B. VATER non-random association of congenital malformations : study based from four malformations registers. *Am J Med Genet* 2001 ; 101 : 26-32.
- Greenwood RD, Rosenthal A, Parisi L, Fyler DG, Nadas AS. Extracardiac abnormalities in infants with congenital heart disease. *Pediatrics* 1975 ; 55 : 485-92.
- Tulloh RM, Tansey SP, Parashar K, De Giovanni JV, Wright JG, Silove ED. Echocardiographic screening in neonates undergoing surgery for selected gastro-intestinal malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1994 ; 70 : F206-F208.
- Fogel M, Copel JA, Cullen MT, Hobbins JC, Kleinman CS. Congenital heart disease and fetal thoraco-abdominal anomalies : associations in utero and the importance of cytogenetic analysis. *Am J Perinatal* 1991 ; 8 : 411-16.
- Gibbin C, Touch S, Broth RE, Berghella V. Abdominal wall defects and congenital heart disease. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003 ; 21 : 334-7.
- Leonard H, Barrett AM, Scott JE, Wren C. The influence of congenital heart disease on survival of infants with

- oesophageal atresia. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2001 ; 85 : F204-F206.
19. Grosfeld JL, Rescorla FJ. Duodenal atresia and stenosis : reassessment of treatment and outcome based on antenatal diagnosis, pathologic variance, and long-term follow-up. World J Surg 1993 ; 17 : 301-9.
 20. Surana R, Puri P. Small intestinal atresia : effect on fetal nutrition. J Pediatr Surg 1994 ; 29 : 1250-2.
 21. Chen CJ. The treatment of imperforate anus : experience with 108 patients. J Pediatr Surg 1999 ; 11 : 1728-32.
 22. Teixeira OH, Malhotra K, Sellers J, Mercer S. Cardiovascular anomalies with imperforate anus. Arch Dis Child 1983 ; 58 : 747-9.
 23. Tönz M, Köhli S, Kaiser G. Oesophageal atresia : what has changed in the last three decades ? Pediatr Surg Int 2004 ; 20 : 768-72.
 24. Damian MS, Seibel P, Schachenmanayr W, Reichmann H, Dorndorf W. VACTERL with the mitochondrial np 3243 point mutation. Am J Med Genet 1996 ; 62 : 383-403.
 25. Corsello G, Maresi E, Corrao AM et al. VATER/VACTERL association : Clinical variability and expanding phenotype including laryngeal stenosis. Am J Med Genetics 1992 ; 44 : 813-15.
 26. Sweeney B, Surana R, Puri P. Jejunoileal atresia and associated malformations : correlation with the timing of in utero insult. J Pediatr Surg 2001 ; 36 : 774-6.
 27. Bahu R, Pierro A, Spitz L, Drake DP, Kiely EM. The management of oesophageal atresia in neonates with right-sided aortic arch. J Pediatr Surg 2000 ; 35 : 56-8.
 28. Bowkett B, Beasley SW, Myers NA. The frequency, significance, and management of a right aortic arch in association with oesophageal atresia. Pediatr Surg Int 1999 ; 15 : 28-31.
 29. Digilio MC, Marino B, Bagolan P, Giannotti A, Dallapiccola B. Microdeletion 22q11 and oesophageal atresia. J Med Genet 1999 ; 36 : 137-9.
 30. Aslan A, Karaguzel G, Unal I, Aksoy N, Melikoglu M. Two rare cases of the pentalogy of Cantrell or its variants. Acta Med Austriaca 2004 ; 31 : 85-7.
 31. Franceschini P, Guala A, Licata D et al. Gershoni-Baruch syndrome : report of a new family confirming autosomal recessive inheritance. Am J Med Genet 2003 ; 122 : 174-9.
 32. Khlaf M. Consanguineous marriages in Beirut : time trends, spatial distribution. Soc Biol 1998 Fall-Winter ; 35 (3-4) : 324-30.
 33. Becker S, Al-Halees Z. First-cousin matings and congenital heart disease in Saudi Arabia. Community Genet 1999 ; 2 (2-3) : 69-73.
 34. Nabulsi MM, Tamim H, Sabbagh M, Obeid MY, Yunis KA, Bitar FF. Parental consanguinity and congenital heart malformations in a developing country. Am J Med Genet 2003 ; 116A : 342-7.
 35. Gev D, Roguin N, Freundlich E. Consanguinity and congenital heart disease in the rural Arab population in northern Israel. Hum Hered 1986 ; 36 (4) : 213-17.
 36. Gatrad AR, Read AP, Watson GH. Consanguinity and complex cardiac anomalies with situs ambiguus. Arch Dis Child 1984 ; 59 : 242-5.
 37. Badaruddoza, Afzal M, Akhtaruzzaman M. Inbreeding and congenital heart diseases in a North Indian population. Clin Genet 1994 ; 45 : 288-91.
 38. Bassili A, Mokhtar SA, Dabous NI, Zaher SR, Mokhtar MM, Zaki A. Risk factors for congenital heart diseases in Alexandria, Egypt. Eur J Epidemiol 2000 ; 16 : 805-14.

الاعتلالات القلبية الولادية والتشوهات المعوية المعوية والقلبية المشتركة

موجز: الموضوع – دراسة اشتراك الاعتلالات الولادية القلبية مع شذوذ مهم للمسلك المعوي او لجدار البطن.

المرضى والوسائل – خلال ٧ سنوات درسنا حالة ١٠٥ وليدا مصابين بشذوذ مهم للمسلك المعوي او لجدار البطن واشترك محتمل لاعتلال قلبي ولادي، والبحث عن عوامل مهيئة لهذا الاشتراك: الجنس، القرابة الدموية للوالدين نمط الاعتلال القلبي الولادي ونمط الشذوذ المهم للمسلك المعوي او لجدار البطن ووجود محتمل لشذوذ الاجسام الصبغية (كروموزوم) وقد درست هذه الامور.

النتائج – تبين وجود اشتراك تشوهات بتمطين عند ٤٠ مولودا ٣٨٪ مع سيطرة واضحة للذكور. الانسدادات والنواسير المريئية كانت الاكثر مشاهدة حين وجود شذوذ هام للمسلك المعوي بنسبة ٣٦٪ يتبعها عدم انثقاب الشرج ٣٠،٥٪ بينما اتصال البطينين كانت الاولى في الاعتلال القلبي الولادي بنسبة ٣٧،٥٪. شذوذ الاجسام الصبغية متعلق بوضوح بوجود نوعين شاذين خاصة الانسداد المعوي (٥٤،٤٪ احتمال اقل من ٠،٠٥) والقناة الازينية البطنية (٨٦٪ احتمال اقل من ٠،٠٥). وجدت القرابة الدموية عند ١٣،٣٪ من المرضى مع شذوذ مهم للمسلك المعوي او لجدار البطن وهذه النسبة تزداد حتى ٢٥٪ اذا اشترك ايضا اعتلال قلبي ولادي وشذوذ مهم للمسلك المعوي او لجدار البطن وتزداد الى ٥٠٪ بوجود تناذر فاكتيريل (متلازمة).

الخلاصة – ان الشذوذ المهم للمسلك المعوي او لجدار البطن المشترك مع اعتلال قلبس ولادي في ٣٨٪ من الحالات. ان قرابة الدم عامل خطر لحدوث هذه التشوهات المشتركة خاصة مع فاكتيريل (متلازمة). في حالة شذوذ مهم للمسلك المعوي او لجدار البطن والاعتلالات القلبية يجب البحث عنها حتى ولو كانت المعايير السريرية طبيعية.