

## بررسی فراوانی نقایص دیواره بین حفرات قلب در مبتلایان به سندرم داون در

بیمارستانهای امام رضا(ع) و امام علی (ع) کرمانشاه طی سالهای ۱۳۹۰-۱۳۸۱

### چکیده:

**زمینه:** سندرم داون، شایعترین ناهنجاری کروموزومی به علت تریزومی کروموزوم ۲۱ بوده که معمولاً با نقص های قلبی مادرزادی همراه است. حدود نیمی از کودکان سندرم داونی دارای نقایص قلبی می باشند. این مطالعه با هدف بررسی فراوانی نقایص دیواره بین حفرات قلبی در کودکان مبتلا به سندرم داون در بیمارستان های امام رضا(ع) و امام علی(ع) در کرمانشاه انجام شد.

**روش ها:** این مطالعه بر روی ۸۹ بیمار سندرم داونی انجام شد. اطلاعات توسط نتایج اکوکاردیوگرافی و پرونده بیمارانی که بین سال های ۱۳۸۱ تا ۱۳۹۰ در بیمارستان های امام رضا(ع) و امام علی(ع) کرمانشاه بستری شده بودند، بدست آمد. اطلاعات شامل نقایص دیوارهای حفرات قلبی، سن و جنسیت بیماران، سابقه سقط مادر، سن مادران حامله، میزان مرگ و میر بیماران، نسبت فامیلی والدین و سابقه خانوادگی بیماریهای قلبی بود.

**یافته ها:** از ۸۹ بیمار مورد بررسی ۲۵ بیمار (۲۸/۱٪) دارای نقص دیواره ای بود که شامل ۱۵ نفر (۶۶٪) با نقص دیواره بطنی و ۱۱ نفر (۴۴٪) با نقص دیواره های دهلیزی بودند. سابقه بیماری قلبی در والدین ۲۲ بیمار (۲۴/۷٪) مشاهده شد. تعداد ۱۰ نفر (۱۱/۲٪) از مبتلایان فوت شدند و ۵۳ نفر (۵۹/۶٪) از والدین نسبت فامیلی داشتند. تعداد ۱۷ مادر (۱۹/۱٪) سابقه سقط داشتند. **نتیجه گیری:** میزان فراوانی نقایص بین بطنی بیشتر از بین دهلیزی و وابسته به جنس بود. از طرف دیگر این نقایص در کودکان مادرانی که نسبت فامیلی، سابقه بیماریهای قلبی و همچنین سابقه سقط داشتند، بیشتر بود.

**کلید واژه ها:** نقایص مادرزادی دیواره بین حفرات قلب، سندروم داون، کودکان کرمانشاه

زهرا جلیلی<sup>۱</sup>، محمد رضا سلحشور<sup>۲</sup>،

وحید محمدی<sup>۳</sup>، سیروس جلیلی<sup>\*۲</sup>

۱. گروه قلب کودکان، بیمارستان امام علی (ع) دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه، کرمانشاه ایران.
۲. مرکز تحقیقات باروری و ناباروری، دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه، کرمانشاه ایران.
۳. دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه، کرمانشاه ایران.

### \* عهده دار مکاتبات

مرکز تحقیقات ناباروری، دانشکده پزشکی

Email: cjalili@yahoo.com

### مقدمه:

متداول ترین این نوع ناهنجاری ها، سندرم داون بوده که شایعترین نوع تریزومی در انسان است و فراوانی آن حدود یک در هر ۷۰۰-۶۵۰ نوزاد می باشد<sup>۱</sup>. سندرم داون نوعی بیماری

تریزومی کروموزوم های اتوزومی نزدیک به یک سوم از اختلالات کروموزومی را به خود اختصاص می دهند و شایعترین نوع اختلالات کروموزومی هستند. یکی از

برای تریزومی تأکید می شود و نتایج برخی از مطالعات انجام شده بر افزایش میزان بیان ژنهای موجود بر روی کروموزوم ۲۱ و رابطه آن با اختلالات دیواره ای و دریچه ای قلب در بیماران داوونی دلالت دارد<sup>۱۳</sup>. به هر حال باید توجه داشت که ناهنجاریهای قلبی و عفونتهای تنفسی به عنوان مهمترین علل مرگ و میر اولیه، در بیماران مبتلا به سندرم داوون می باشند<sup>۱۴</sup>. لذا تشخیص به موقع وجود این نقص ها در این بیماران ضروری به نظر می رسد و اهمیت این مسئله هنگامی روشن تر می شود که بسیاری از مطالعات نشان داده اند که درمان اولیه زودهنگام در بیماران دچار این نقایص باعث کاهش چشمگیر در میزان مرگ و میر و ناتوانی آنها شده است<sup>۱۵</sup> و<sup>۱۶</sup>. اکوکاردیوگرافی یکی از روش های غیرتهاجمی در تشخیص انواع این نقایص است که مورد تأیید بسیاری از متخصصین می باشد<sup>۱۶</sup>. مشخصه اصلی نقص دیواره های قلبی که در بیماران داوونی دیده می شود ناشی از تکامل غیر طبیعی دیواره اندوکاردیال می باشد که منجر به ایجاد طیفی از نقص های درگیر کننده سپتوم دهلیزی بطنی می گردد<sup>۱۷</sup> و<sup>۱۸</sup>. شدت این ضایعات نیز از نقص های دهلیزی بطنی مشترک و سپتوم بین بطنی ممبرانوس تا نقص دیواره اولیه متنوع می باشد<sup>۱۸</sup>. شایعترین انواع ناهنجاریهای مادر زادی قلبی در بیماران سندرم داوون، شامل نقص در دیواره های بین دهلیزی و بین بطنی است و نتایج مطالعات اخیر نشان می دهد که گسترش ناهنجاریهای مادر زادی قلبی در میان کودکان مبتلا به سندرم داوون بر اساس قومیت متفاوت است<sup>۱۹</sup>. با توجه به مطالب عنوان شده، در این مطالعه بر آنیم تا با استفاده از روش اکوکاردیوگرافی و بررسی پرونده بیماران سندرم داوونی مراجعه کننده به بیمارستانهای امام علی(ع) و امام رضا(ع) کرمانشاه در سالهای اخیر، به بررسی فراوانی ناهنجاریها در دیوارهای حفرات قلبی و ارتباط این ناهنجاریها با سن و جنس نوزاد، میزان مرگ بیماران، سابقه سقط مادر، نسبت فامیلی والدین، سن حاملگی مادر و سابقه ناراحتی های قلبی والدین این بیماران پردازیم.

است که در آن افراد عقب مانده ذهنی، بر اساس ویژگی های قومی و نژادی آنها دسته بندی شده و اصطلاح منگولیسیم برای افرادی که قد کوتاه، ناتوانی ذهنی و چهره مغولی داشتند به کار گرفته شد<sup>۲</sup>. کودکان مبتلا به سندرم داوون دارای یک کروموزوم اضافی روی کروموزوم ۲۱ هستند و به همین جهت سندرم داوون در اصطلاح ژنتیک به نام تریزومی ۲۱ معروف شده است<sup>۳</sup>. ژن های تعیین کننده فنوتیپ های غیر طبیعی در سندرم داوون در ناحیه ۲۱q۲۲ واقع شده اند<sup>۴</sup>. بر اساس گزارشات علمی، ۸۰ تا ۹۵٪ مبتلایان به تریزومی ۲۱، کروموزوم اضافی دارای منشا مادری است<sup>۱۱</sup>. فراوانی این سندرم در ایران یک مورد در ۸۱۴ نوزاد زنده متولد شده است<sup>۵</sup>. اگرچه علت اصلی آن ناشناخته است، ولی مکانیسم آن عدم جداشدن کروموزوم هاست که نتیجه آن تولد فردی با ۴۷ کروموزوم می باشد<sup>۶</sup>. عوامل خطر مختلفی جهت بروز این سندرم پیشنهاد شده است، اما به نظر می رسد سن مادر نقش مهمی در فراوانی سندرم داوون دارد<sup>۷</sup>. خطر تولد دوباره نوزاد مبتلا به سندرم داوون، ۱٪ در جمعیت کل می باشد<sup>۸</sup>. علی رغم نا شناخته بودن فاکتورهای دخیل در بروز سندرم داوون، مطالعات انجام شده رابطه مستقیمی را بین سابقه فامیلی، سن مادر در دوران بارداری و وضعیت هورمونی مادر با این بیماری نشان داده اند<sup>۹</sup>. در میان مبتلایان به ناهنجاری های قلبی در حدود ۱۰-۴٪ مورد مربوط به بیماران با سندرم داوون بوده است و نزدیک به ۶۰-۴۰٪ مبتلایان به سندرم داوون به بیماری های مادرزادی قلبی مبتلا هستند و ناهنجاری های قلبی یکی از علل اصلی مرگ و میر در دو سال اول زندگی در این بیماران است<sup>۱۰</sup>. مطالعات انجام شده نشان داده اند که بروز برخی از ناهنجاری های قلبی از جمله نقائص در دیواره بین حفرات قلبی می تواند با ژن های واقع در کروموزوم ۲۱ مرتبط باشند و به نظر می رسد این ژن در تکامل طبیعی قلب شرکت دارد<sup>۱۱</sup> و<sup>۱۲</sup>. با توجه به این نکته که ۷۰٪ موارد نقص دیواره دهلیزی و بطنی در بیماران داوونی دیده می شود، اختصاصی بودن نقص های دیواره های دهلیزی و بطنی

**مواد و روش ها:**

در این مطالعه توصیفی و گذشته نگر، جامعه مورد مطالعه شامل بیمارانی بود که مبتلا به سندرم داون همراه با بیماریهای مادرزادی قلبی بوده و در بیمارستان های امام رضا(ع) و امام علی(ع) شهر کرمانشاه از فروردین ماه سال ۱۳۸۱ تا پایان اسفند ۱۳۹۰ بستری شده بودند. ابزار جمع آوری اطلاعات در غالب یک پرسشنامه طراحی شده بود که شامل مشخصات نوزاد و والدین از جمله سن و جنسیت نوزاد، سابقه سقط مادر، سن بارداری مادر، نسبت فامیلی والدین، میزان مرگ بیماران و سابقه خانوادگی بیماری قلبی والدین نوزاد بود.

در این مطالعه، پرونده های ۸۹ بیمار مورد بررسی قرار گرفت. تشخیص وضعیت بیمار از لحاظ نوع ناهنجاری قلبی بر اساس اطلاعات بدست آمده از نتایج اکوکاردیوگرافی توسط فوق تخصص قلب کودکان بود که در پرونده بیماران به ثبت رسیده بود. همچنین در کلیه مراحل این مطالعه، نکات اخلاقی و حفظ اطلاعات نوزاد و والدین رعایت شد. داده های این مطالعه با استفاده از توزیع فراوانی و میانگین و انحراف معیار توصیف و بوسیله نرم افزار آماری (SPSS نسخه ۱۶) تحلیل گردید. جهت مقایسه سن مادران از آزمون تی تست و جهت مقایسه جنسیت نوزادان در گروه های مورد بررسی از آزمون کای دو استفاده شد.

**یافته ها:**

در این مطالعه ۸۹ نفر بیمار مبتلا به سندرم داون شامل ۵۵ دختر (۶۱/۸٪) و ۳۴ پسر (۳۸/۲٪) مورد بررسی قرار گرفتند. میانگین سنی بیماران  $56/03 \pm 5/6$  ماه بود که کمترین سن ۱ ماهه و بالاترین سن ۲۰ ساله بود. ۶۳ نفر از مجموع ۸۹ نفر (۷۰/۷۸٪) در سن زیر ۵ سالگی، ۱۲ نفر (۱۳/۴۸٪) در سن ۵-۱۰ سالگی و ۱۴ نفر (۱۵/۷۳٪) در سن بالای ۱۰ سالگی تحت عمل

جراحی قرار گرفتند. از ۸۹ بیمار، ۲۵ نفر (۲۸/۱٪) نقص دیواره ای قلبی داشتند که شامل ۱۵ مورد (۶۶٪) نقص دیواره ای بین بطنی (۹ دختر و ۶ پسر) و ۱۱ مورد (۴۴٪) نقص دیواره بین دهلیزی (۶ دختر و ۵ پسر) بودند. در این مطالعه از میان ۸۹ نفر، ۱۰ نفر (۱۱/۲٪) فوت شدند که شامل ۷ دختر (۷۰٪) و ۳ پسر (۳۰٪) بود.

۸ نفر از مواردی که فوت نمود در سن زیر ۵ سالگی، ۱ نفر در سن ۵-۱۰ سالگی و ۱ نفر در سن بالای ۱۰ سالگی تحت عمل جراحی قرار گرفته بودند. علائم بالینی بیماران قبل از فوت شامل یک مورد تشخیص عفونت ریوی دو مورد تنگی نفس به همراه خستگی زود هنگام و در یک مورد کبودی همراه با عفونت ریوی بود. در مبتلایان به سندروم داون مورد مطالعه میزان فراوانی نقص دیواره بین بطنی و دهلیزی مشخص شد.

در این مطالعه، میانگین سنی مادران  $24/86 \pm 6/8$  سال بود که کمترین آنها ۱۵ ساله و بالاترین ۴۲ ساله بود. ۳۱ نفر در سن زیر ۲۰ سالگی (۳۴/۸٪) و ۳۵ نفر در سن ۲۰-۳۰ سالگی (۳۹/۴٪) و ۲۳ نفر در سن بالای ۳۱ سالگی (۲۵/۸٪) قرار گرفتند.

در این مطالعه سابقه سقط جنین در مادران مبتلایان به سندرم داون بررسی شد. بر این اساس، از میان ۱۷ مادر (۱۹/۱٪) که سابقه سقط جنین داشتند ۱۴ مورد (۸۲/۴٪) یک بار و ۳ مورد (۱۷/۶٪) دو بار سابقه سقط داشتند. والدین بیماران در ۵۳ مورد (۵۹/۶٪) باهم نسبت فامیلی داشتند که در این میان ۲۱ مورد (۳۹/۶٪) نسبت فامیلی درجه یک و ۳۲ نفر (۶۰/۴٪) نسبت فامیلی درجه دو باهم داشتند.

بررسی سابقه بیماری قلبی در والدین مبتلایان به سندرم داون نشان داد که در مجموع ۲۲ نفر (۲۴/۷٪) از والدین شامل ۱۳ مادر (۵۹/۱٪) و ۹ پدر (۴۰/۹٪) سابقه بیماری قلبی داشتند.

**بحث:**

سندرم داون شایعترین نوع تریزومی در انسان بوده و فراوانی آن حدود یک در هر ۷۰۰-۶۵۰ تولد می باشد.<sup>۱</sup> ناهنجاری های کلینیکی مربوط به سندرم داون در هر اندامی از بدن می توانند تظاهر یابند که بیشترین شیوع مربوط به آسیب های مغزی، اسکلتی، قلبی و گوارشی می باشد.<sup>۲</sup> اختلالات قلبی مادرزادی در ۴۰٪ از موارد در مبتلایان دیده می شوند و در صورت عدم وجود اختلالات شدید قلبی در این افراد طول عمر متوسط آنها در حدود ۶۰ سال خواهد بود.<sup>۳</sup> در مطالعه حاضر میزان زیادی از افراد مبتلا دارای نقص در دیواره های بین بطنی و دهلیزی بودند که به نظر می رسد علت این امر ناشی از تکامل غیر طبیعی بخش غشایی دیواره های قلبی باشد که منجر به ایجاد طیفی از نقص های درگیر کننده دیواره ای و دریچه های قلبی می شود.<sup>۲۰-۱۷</sup>، از سوی دیگر بررسی های ژنتیکی و مولکولی در این بیماران، نشان داده است که مشخصه اصلی نقص قلبی در سندرم داون ناشی از تکامل غیر طبیعی بالشتکهای اندوکاریال در قلب می باشد که می تواند موجب پدید آمدن بخشی از ناهنجاریهای قلبی درگیرکننده سیتوم دهلیزی یا بطنی شود.<sup>۲۱</sup> و<sup>۱۷</sup> همچنین برخی مطالعات نشان داده اند که سلولهای فیروبلست در قلب این بیماران دارای اتصالات نابجایی هستند که بیان آنها توسط یک ژن یا مجموعه ای از ژنها بر روی کروموزوم ۲۱ که ژن اصلی درگیر در سندرم داون است افزایش می یابد و به نظر می رسد بیان افزایش یافته مولکولهای درگیر در این اتصالات نقش اساسی در ایجاد ناهنجاریهای قلبی ذکر شده دارند.<sup>۲۳</sup> و<sup>۲۲</sup> در مطالعه Vilas Boas و همکاران به شیوع بالای نقص در دیواره های قلبی در مبتلایان به سندرم داون اشاره شده است که نتایج مطالعه حاضر را تایید می کند.<sup>۲۴</sup> از طرفی نتایج مطالعه اکبری و همکاران که بر روی ۳۲ بیمار سندرم داونی شامل ۱۹ پسر و ۱۳ دختر انجام گرفته بود شیوع نقص بین دیواره ای در قلب را در پسران بیشتر از دختران

نشان داده بود که برخلاف نتایج مطالعه حاضر است.<sup>۲۵</sup> این نتایج نشان می دهد که در مطالعات مختلف بر اساس مکان مورد مطالعه میزان بروز نقایص بین دیواره ای قلب در جنس دختر و پسر متفاوت است. همچنین در نتایج مطالعه حاضر نقص دیواره بین بطنی نسبت به نقص دیواره بین دهلیزی شایعتر بود که همسو با مطالعه Abbag و همکاران در سال ۲۰۰۶ بود.<sup>۲۱</sup>

در مطالعه حاضر از میان ۸۹ فرد مبتلا، ۱۰ نفر (۱۱/۲٪) فوت شدند. به نظر می رسد که ناهنجاریهای قلبی مادرزادی مهمترین علت مرگ و میر در بیماران دچار سندرم داون به ویژه در طی دو سال اول زندگی باشد.<sup>۲۱</sup> و<sup>۱۴</sup> در مطالعه Weijerman و همکاران مرگ و میر حدود ۳/۳٪ و به صورت معنی داری در میان کودکان همراه با نقایص دیواره های قلبی در مقابل نوزادان بدون این عارضه بیشتر بود که نتایج مطالعه حاضر را تایید می کند.<sup>۲۶</sup> به طور کلی باید توجه داشت که مطالعات وسیعی در زمینه ارزیابی درمان زود هنگام ناهنجاریهای مادرزادی قلبی بیماران سندرم داونی انجام شده است و بسیاری از آنها بر این موضوع که درمان زود هنگام این ناهنجاریها به ویژه درمان جراحی در این بیماران باعث بهبود کیفیت زندگی و افزایش طول عمر و کاهش ناتوانی این بیماران می شوند، اتفاق نظر دارند.<sup>۱۵</sup>

نتایج مطالعه حاضر نشان دهنده قرابت فامیلی والدین تعداد زیادی از مبتلایان بود که یکی از دلایل این امر می تواند وجود قرابتیهای ژنتیکی بین والدین باشد.<sup>۱۷</sup> میانگین سنی مادران در مطالعه حاضر ۲۴/۸۶ سال بود که ۳۵ نفر در سن ۳۰-۲۱ سالگی و ۲۳ نفر در سن بالای ۳۱ سالگی قرار داشتند. در مطالعه احمد و همکاران نشان داده شد که سن متوسط مادران در هنگام تولد این بیماران ۲۹/۸ سال می باشد. همچنین، در مطالعه ای دیگر نشان داده شد که سن متوسط مادران این بیماران در هنگام تولد ۲۶/۸ سال می باشد.<sup>۱۶</sup> به هر حال، باید توجه داشت که تا کنون مهمترین عامل خطر در این بیماری را بالا بودن

### نتیجه گیری:

نتایج این مطالعه نشان داد که میزان شیوع نقایص دیواره بین بطنی بیشتر از نقایص دیواره بین دهلیزی است. از طرف دیگر نقایص در نوزادان والدینی که نسبت فامیلی و سابقه بیماریهای قلبی داشته و همچنین در مادرانی که سابقه سقط داشتند، بیشتر بود.

### تقدیر و تشکر:

مقاله مذکور حاصل از پایان نامه شماره ۹۱۰۲۴ در دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه است. بدینوسیله از معاونت محترم تحقیقات و فناوری دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه که ما را در انجام این مطالعه یاری نمودند، کمال تشکر را داریم.

### References:

- 1- Huang T, Owolabi T, Summers AM, Meier C, Wyatt PR. The identification of risk of spontaneous fetal loss through second-trimester maternal serum screening. *AMJ Obstet Gynecol* 2005; 193(2): 395-403.
- 2- Jyothy A, Kumar KSD, Rao GM, Rao VB, Devi BU, Sujatha M, et al. Parental age and the origin of extra chromosome 21 in Down syndrome. *J Hum Genet* 2001; 46(6): 347-350.
- 3- Nelson Javier R, Belalcázar HM, Yunis JJ, Quintero LN, Arboleda GH, Arboleda H. Parental origin, nondisjunction, and recombination of the extra chromosome 21 in Down syndrome: a study in a sample of the Colombian population. *Biomedica* 2007; 27(1): 141-148.
- 4- India K. Quantitative fluorescence polymerase chain reaction (QF-PCR) for prenatal diagnosis of

سن بارداری مادر (بالای ۳۵ سال) در نظر می گرفتند<sup>۱۶،۱۷</sup>، در حالی که نتایج مطالعه حاضر و برخی دیگر از مطالعات مشابه حاکی از پایین آمدن سن مادران (پایین تر از ۳۰ سال) در ایجاد این بیماری است. بنابر این با توجه به این حقیقت که درصد بالای از بیماران دچار سندرم داون دارای ناهنجاریهای قلبی نیز می باشند، انجام غربالگری اولیه برای تشخیص نقص های قلبی مادرزادی توسط اکوکاردیوگرافی بسیار مهم به نظر می رسد. به هر حال مطالعات دقیقتر و با حجم وسیعتر در این زمینه نیاز می باشد چرا که هنوز فاکتورهای مؤثر محیطی در زمینه بروز ناهنجاری های قلبی در بیماران داونی بطور کامل شناخته نشده اند .

chromosomal aneuploidies. *Int J Hum Genet* 2010; 10(1-3):121-129.

5- Dastgiri S, Kalankesh LR, Heidarzadehe M, Tajahmade A, Rezaiane E. A New Registry of Congenital Anomalies in Iran. *Journal of registry management* 2010; 37(1): 27-9.

6- Cho CKJ, Drabovich AP, Karagiannis GS, Martínez-Morillo E, Dason S, Dimitromanolakis A, et al. Quantitative proteomic analysis of amniocytes reveals potentially dysregulated molecular networks in Down syndrome. *Clinical proteomics* 2013; 10(1): 2.

7- Shields N, Taylor NF, Wee E, Wollersheim D, O'Shea SD, Fernhall, B. A community-based strength training programme increases muscle strength and physical activity in young people with Down syndrome: A randomised controlled trial. *Research in developmental disabilities* 2013; 34(12): 4385-4394.

8- de Rubens Figueroa J, del Pozzo Magaña, B, Hach JLP, Jiménez CC, Urbina RC. Heart malformations in children with

Down syndrome. *Revista Espanola de Cardiologia* 2003; 56(09): 894-899.

9- DiGuiseppi C, Hepburn S, Davis JM, Fidler DJ, Hartway S, Lee NR, et al. Screening for autism spectrum disorders in children with Down syndrome: population prevalence and screening test characteristics. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics* 2010; 31(3): 181-191.

10- Fudge JC, Li S, Jagers J, O'Brien SM, Peterson ED, Jacobs JP, et al. Congenital heart surgery outcomes in Down syndrome: analysis of a national clinical database. *Pediatrics* 2010; 126(2): 315-322.

11- Ali SK. Cardiac abnormalities of Sudanese patients with Down's syndrome and their short-term outcome. *Cardiovasc J Afr* 2009; 20(2): 112-5.

12- Bromham NR, Woodhouse JM, Cregg M, Webb E, Fraser WI. Heart defects and ocular anomalies in children with Down's syndrome. *British Journal of ophthalmology* 2003; 86(12): 1367-1368.

13- Vida VL, Barnoya J, Larrazabal LA, Gaitan G, Garcia FDM, Castañeda AR. Congenital cardiac disease in children with Down's syndrome in Guatemala. *Cardiology in the Young* 2005; 15(3): 286-290.

14- Day SM, Strauss DJ, Shavelle RM, Reynolds RJ. Mortality and causes of death in persons with Down syndrome in California. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2005; 47(3): 171-176.

15- Kucik JE, Shin M, Siffel C, Marengo L, Correa A. Trends in Survival Among Children With Down Syndrome in

10 Regions of the United States. *Pediatrics* 2013; 131(1): e27-e36.

16- Venugopalan P, Agarwal AK. Spectrum of congenital heart defects associated with Down Syndrome in high consanguineous Omani population. *Indian Pediatr* 2003 40(5): 398-403.

17- Garner CC, Wetmore DZ. Synaptic pathology of Down syndrome. In *Synaptic Plasticity*. Springer Vienna 2012; 4 (2): 451-468.

18- Nahar R, Kotecha U, Puri RD, Pandey RM, Verma IC. Survival Analysis of

Down Syndrome Cohort in a Tertiary Health Care Center in India. *The Indian Journal of Pediatrics* 2013; 80(2): 118-123.

19- Nisli K, Oner N, Candan S, Kayserili H, Tansel T, Tireli E, et al. Congenital heart disease in children with Down's syndrome: Turkish experience of 13 years. *Acta Cardiol* 2008; 63(5): 585-9.

20- De Rubens Figueroa J, del Pozzo Magaña B, Pablos Hach JL, Calderón Jiménez C, Castrejón Urbina R. Heart malformations in children with Down syndrome. *Rev Esp Cardiol* 2003; 56(9): 894-9.

21- Abbag FI. Congenital heart diseases and other major anomalies in patients with Down syndrome *Saudi Med J* 2006 27(2): 219-22.

22- Murphy J, Hoey H, Philip M, Roche E, Macken S, Mayne P, et al. Guidelines for the medical management of Irish children and adolescents with Down syndrome. *Irish medical journal* 2005; 98(2): 48-52.

23- Galeote M, Soto P, Sebastian E, Rey R, Checa E. La adquisicion del vocabulario en ninos con sindrome de Down: datos normativos y tendencias de desarrollo. *Vocabulary acquisition in children with Down syndrome: Normative data and developmental trends. Infancia y Aprendizaje* 2012; 35(1):111-122.

24- Vilas Boas LT, Albernaz EP, Costa RG. Prevalence of congenital heart defects in patients with Down syndrome in the municipality of Pelotas. Brazil. *J Pediatr (Rio J)* 2009 85(5): 403-7.

25- Akbari-Asbagh P, Ghasemi M, Zamani A. Prevalence of congenital heart defects in children with Down's syndrome in Imam Khomeini Hospital, Tehran. *Ir. J. of Ped* 2007; 17(1): 95-100.

26- Weijerman ME, Van Furth AM, Van der Mooren MD, Van Weissenbruch MM, Rammeloo L, Broers CJ, et al. Prevalence of congenital heart defects and persistent pulmonary hypertension of the neonate with Down syndrome. *Eur J Pediatr* 2010; 169(10):1195-9.

## The survey of septal heart defects in Down syndrome patients at Imam Reza and Imam Ali hospitals in Kermanshah, 2002-2011

Zahra Jalili<sup>1</sup>,  
**Mohammad Reza  
 Salahshoor<sup>2</sup>, Vahid  
 Mohammadi<sup>3</sup>, Cyrus.  
 Jalili<sup>2\*</sup>**

1. Department of Pediatric Cardiology, Imam Ali Hospital, Kermanshah University of Medical Sciences, Kermanshah, Iran.

2 Fertility and Infertility Research Center, Kermanshah University of Medical Sciences, Kermanshah, Iran.

3 . School of Medicine Kermanshah University of Medical Sciences, Kermanshah, Iran

*\*Corresponding Author:  
 Kermanshah, Kermanshah  
 University of Medical  
 Sciences, Fertility and  
 Infertility Research Center.*

**E- mail:**  
 cjalili@yahoo.com

### Abstract:

**Background:** Down syndrome is the most common chromosomal abnormality due to 21 trisomy that usually is accompany with congenital heart diseases. About fifty present of children with Down syndrome have heart defects. This study was designed for the aim of abundance percents of septal heart defects in children with Down syndrome at Imam Reza and Imam Ali hospitals in Kermanshah.

**Methods:** This study was down for 89 patients with Down syndrome. Data's were achieved by echocardiography results and files of patients admitted at Imam Reza and Imam Ali hospitals during 2002 - 2011 in Kermanshah. Data's were included septal defects, age, sex, history of mother,s abortion, pregnant mother,s age, patients mortality, parent,s relative and history of family diseases.

**Results:** Ventricular and atrial septal defect respectively were 15 patients [9 girls (10.1%) and 6 boys (6.74%)] and 11 cases [6 girls (6.74%) and 5 boys (5.6%)]. History of parents heart diseases was 22 [13 mothers (14.6%) and 9 fathers (10.11%)], 10 patients (11.2%) were dead and parent,s relative were 53 cases (59.6%). History of mother,s abortion was 17 (19.3%). The most incidence was in mother,s age (between 21-30 age years old) include 35 cases (39.32%).

**Conclusion:** Abundance percents of ventricular septal defects were more than atrial septal defects and were related to sex. On the other hand these defects were more in children of mothers with family relative, low ages (under twenties and also between 21-30 years age old), history of heart diseases and also history of abortions.

**Key words:** septal defects of heart chambers, Down svndrome. children of Kermanshah