

پیگیری و سرنوشت ۱۱۵ کودک مبتلا به کاردیومیوپاتی اتساعی اولیه

چکیده

زمینه و هدف: شیوع کاردیومیوپاتی اتساعی در کودکان، ۳۶ مورد در هر ۱۰۰۰۰۰ نفر است. از مسایل مهم، پیش‌آگهی می‌باشد که براساس گزارش‌ها، احتمال طول عمر ۵ ساله، حدود ۵۰٪ و ۱۰ ساله، حدود ۲۵٪ می‌باشد. اهداف این مطالعه، بررسی پیش‌آگهی، درمان و مرگ و میر مبتلایان به کاردیومیوپاتی اتساعی در ایران می‌باشد. روش بررسی: در این مطالعه توصیفی، پرونده‌های تمام نوزادان و کودکان مبتلا به کاردیومیوپاتی اتساعی بستری شده بین سالهای ۱۳۶۹ تا ۱۳۸۳ در بخش کودکان این مرکز، مورد بررسی قرار گرفتند. یافته‌ها: از ۱۱۵ بیمار، ۶۷ نفر، مذکر (۵۸٪) و ۴۸ نفر، مونث (۴۲٪) بودند. میانگین سنی، ۸/۴ سال و میانگین وزن، ۲۱/۵ کیلوگرم بود. دیسترس تنفسی، شایع‌ترین یافته بود (۷۱/۳٪ بیماران) و نارسایی احتقانی قلب با شیوع ۶۲٪، در مقام بعدی بود. ۹۴ بیمار (۸۲٪)، تحت درمان طبی شامل دیژیتالیس، فورزماید و داروهای مهارکننده آنزیم مبدل آنژیوتانسین (کاپتوپریل) مرخص شدند. ۲۱ بیمار (۱۸٪)، با تابلوی نارسایی احتقانی قلب و دیس‌ریتمی، در اولین بستری فوت شدند. در پیگیری انجام شده (میانگین مدت پیگیری، ۶ سال و بین صفر تا ۱۳ سال بود)، ۵۶٪ بیماران در دسترس، هنوز زنده بودند. نتیجه‌گیری: پیش‌آگهی کاردیومیوپاتی اتساعی با سن شروع زیر ۲ سال، نارسایی احتقانی قلب و دیس‌ریتمی، کماکان وخیم است، ولی تلاش‌های جدید در استفاده از داورهایی نظیر L-carnitine، هورمون رشد، ایمونوگلوبولین داخل وریدی، پیوند قلب و روشهای جدید جراحی، افق‌های جدیدی را به روی این بیماران می‌گشاید.

کلیدواژه‌ها: ۱- کاردیومیوپاتی اتساعی ۲- کودکان ۳- پیگیری ۴- سرنوشت

*دکتر محمدیوسف اعرابی مقدم I

دکتر کیهان صیادپور II

تاریخ دریافت: ۸۴/۱۰/۱۷، تاریخ پذیرش: ۸۵/۳/۳۰

مقدمه

به آن دسته از بیماری‌های میوکارد اطلاق می‌شود که اتیولوژی خاصی برای آن نمی‌توان یافت. بررسی ژنتیک در این موارد، ارتباطی با کروموزوم X را نشان داده است.^(۱-۳)

در کاردیومیوپاتی اتساعی یا احتقانی، هر دو بطن چپ و راست متسع هستند و اختلال کار سیستولی قلب، یافته بارز

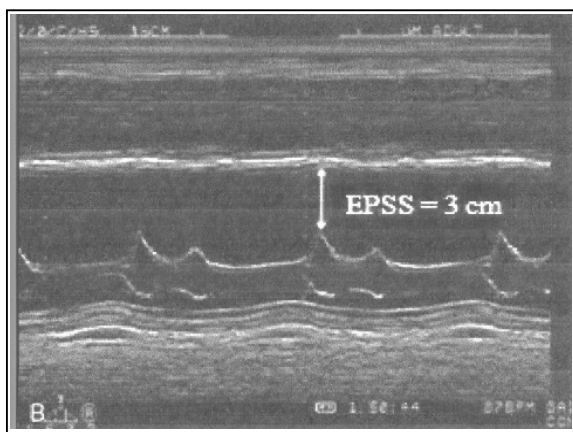
کاردیومیوپاتی یا بیماری عضله قلب، اغلب در کودکان و شیرخواران رخ می‌دهد و این اصطلاح نخستین بار در سال ۱۹۵۷ بکار رفت. کاردیومیوپاتی اولیه، نوعی کاردیومیوپاتی است که مرتبط با بیماری عروق کرونر، هیپرتانسیون سیستمیک، بیماری‌های مادرزادی یا درجه‌ای قلب و یا بیماری عروق ریوی نباشد.^(۱، ۲) کاردیومیوپاتی ایدیوپاتیک،

(I) دانشیار و فوق تخصص بیماری‌های قلب اطفال، بیمارستان قلب شهید رجایی، خیابان ولی‌عصر، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران، ایران (* مؤلف مسؤول).

(II) فوق تخصص بیماری‌های قلب اطفال.

پرونده آنان استخراج گردید. مبتلایان به اختلال عملکرد میوکارد با علل متابولیک، سمی، کلاژن واسکولار و عصبی - عضلانی و بیماران با مشخصه‌های بالینی یا آزمایشگاهی میوکاردیت حاد از این مطالعه کنار گذاشته شدند. تاریخ اولین مراجعه، به عنوان اولین مدرک اختلال کار بطن چپ در نظر گرفته شد، چون معمولاً زمان شروع علائم مبهم بود و در عمل امکان استفاده از آن به عنوان زمان بروز بیماری میسر نبود.

تاریخچه خانوادگی، علائم و دوره بیماری مورد بررسی قرار گرفتند. بررسی‌های آزمایشگاهی شامل رادیوگرافی قفسه سینه، الکتروکاردیوگرافی و اکوکاردیوگرافی (شکل شماره ۱) بودند. اطلاعات مربوط به پیگیری بیماران از پرونده آنان استخراج شد.



شکل شماره ۱- اکوکاردیوگرافی یک بیمار مبتلا به کاردیومیوپاتی اتساعی. افزایش EPSS (E-Point Septal Separation) دیده می‌شود.

آمار توصیفی به صورت میانگین و خطای استاندارد آن عرضه شده‌اند. برای بررسی نتایج از آزمون t غیروابسته استفاده شده است. P value کمتر از ۰/۰۵ معنی‌دار در نظر گرفته شد.

یافته‌ها

از میان کل بیماران (۱۱۵ نفر)، ۶۷ نفر (۵۸٪)، مذکر و ۴۸ نفر (۴۲٪)، مونث بودند. میانگین سنی آنان، ۸/۴ سال (۳ ماه تا ۱۶ سال) و وزن متوسط، ۲۱/۵ کیلوگرم (۳ تا ۵۰ کیلوگرم)

بیماری است که سبب بروز علائم و نشانه‌های نارسایی قلب می‌شود. کاردیومیوپاتی اتساعی، شایع‌ترین نوع کاردیومیوپاتی است و ۵۰٪ موارد را شامل می‌شود.^(۷) میزان شیوع بیماری در ایالات متحده آمریکا، ۳۶/۵ در هر ۱۰۰۰۰۰ نفر می‌باشد.^(۸) شروع علائم بیماری، اغلب در کودکی تا میانسالی است و بیماری بیش‌تر در سنین ۴۵-۱۷ سال تشخیص داده می‌شود.^(۹) علت این مسأله، وجود ضایعات خفیف در سنین پایین و دوره کند و دژنراتیو بیماری طی سالها و دهه‌های عمر است. در غالب موارد، بیماری در شیرخوارگی خاموش می‌باشد. علی‌رغم دوره تدریجی بیماری، بیماری پیشرفته در کودکان و نوجوانان هم دیده می‌شود. درمان دارویی، اثر مثبت قابل توجهی روی بیماری ندارد و پیوند قلب، درمان نهایی می‌باشد. احتمال طول عمر ۵ ساله، ۵۰٪ و احتمال طول عمر ۱۰ ساله، ۲۵٪ است.^(۱۰) نوع دیگر کاردیومیوپاتی اتساعی به شکل جهش وابسته به کروموزوم X در ژن دیستروفین است که به طور اختصاصی در عضله قلب بروز می‌نماید.^(۱۱)

هورمون رشد نوترکیب از روشهای جدید درمان است.^(۱۲) سایر روشهای جدید درمانی شامل ایمونوگلوبولین داخل وریدی، پیوند قلب و تکنیک‌های جدید جراحی (Left ventricular volume reduction surgery) می‌باشد.^(۱۳ و ۱۴)

اهداف این مطالعه، مشخص کردن سن، جنس، سرنوشت، تاثیر درمان طبی، مرگ و میر و پیگیری بیماران مبتلا به کاردیومیوپاتی اتساعی در بزرگ‌ترین بخش قلب کودکان ایران است.

روش بررسی

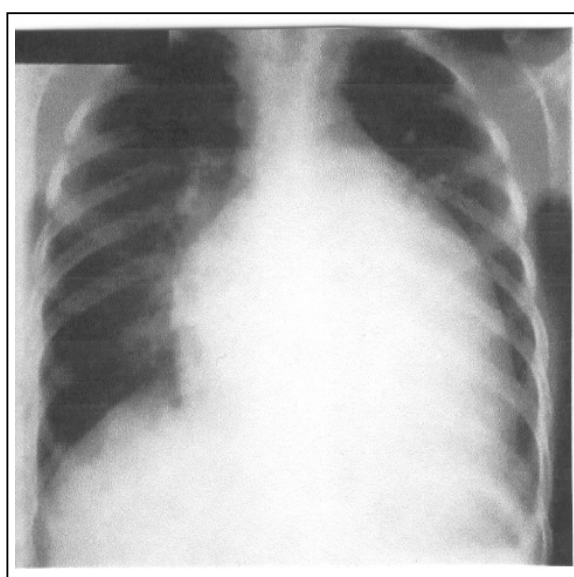
این مطالعه از نوع توصیفی گذشته و آینده‌نگر می‌باشد. پرونده‌های بیماران بستری شده در بخشهای اطفال این مرکز از ابتدای سال ۱۳۶۹ لغایت سال ۱۳۸۳، برای یافتن بیماران با بطن چپ متسع و عملکرد مختل بدون اختلال مادرزادی یا اکتسابی ساختمان قلب، مورد بررسی قرار گرفتند. اطلاعات مربوط به ویزیت در بخش و پیگیری درمانگاهی بیماران از

بوده است. ۸۲ بیمار (۷۱/۳٪) با دیسترس تنفسی، ۷۱ بیمار (۶۲٪) با نارسایی احتقانی قلب و کاردیومگالی و ۱۰ بیمار (۸/۷٪) با شوک کاردیوژنیک مراجعه نموده و پس از تشخیص، در CCU یا بخش کودکان بستری شده بودند. در معاینه فیزیکی ۸۷ بیمار (۷۵/۶٪) سوفل با درجات مختلف (I-II/VI) سمع شد. ۱۱ بیمار (۹/۶٪)، ریتم گالوپ داشتند. ۶۵ بیمار (۵۶/۵٪) دچار هیپاتومگالی، ۳۸ بیمار (۳۳٪) دچار رالهای ریوی، ۵ بیمار (۴/۳٪) دچار آسیت و ۱۶ بیمار (۱۳/۹٪) دچار ادم محیطی بودند (جدول شماره ۱).

۷۱ نفر (۶۱/۷٪) بود (شکل شماره ۲).

جدول شماره ۱ - اطلاعات مربوط به معاینه فیزیکی بیماران در هنگام بستری

یافته بالینی	تعداد	درصد
سوفل قلبی	۸۷	۷۵/۶
هیپاتومگالی	۶۵	۵۶/۵
رال ریوی	۳۸	۳۳
ادم اندام	۱۶	۱۳/۹
ریتم گالوپ	۱۱	۹/۶
آسیت	۵	۴/۳



شکل شماره ۲ - رادیوگرافی قفسه سینه یک بیمار مبتلا به کاردیومیوپاتی اتساعی

الکتروکاردیوگرام ۷۴ بیمار (۶۴/۳٪) نشان‌دهنده هیپرتروفی بطن چپ، تغییرات قطعه ST یا موج T یا هر دو بود. ۲۰ بیمار (۱۷/۴٪) در زمان بستری یا در مدت پیگیری، دچار دیس‌ریتمی شدند که ۶ نفر دچار فلوتر/فیبریلاسیون دهلیزی، ۳ نفر دچار تاکی‌کاردی فوق بطنی، ۸ نفر دچار ضربانات زودرس بطنی (Premature ventricular contraction=PVC) و ۳ بیمار دچار تاکی‌کاردی بطنی (Ventricular tachycardia=VT) شده بودند. LVEF (Left ventricular ejection fraction) با استفاده از اکوکاردیوگرافی هنگام بستری، $26 \pm 12\%$ بود که مقادیر کمتر از ۲۰٪، با سرنوشت بدتر در مدت پیگیری همراه بودند.

تمام بیماران، دیگوکسین دریافت کرده بودند. ۱۰۹ بیمار (۹۵٪) علاوه بر آن، فورزماید و داروهای مهارکننده آنزیم مبدل آنژیوتانسین (کاپتوپریل) دریافت کرده بودند. از داروهای اینوتروپ داخل وریدی (دوپامین، دوبوتامین و آمینون) در ۶۳ بیمار (۵۵٪) استفاده شده بود. ۳ بیمار تحت درمان با داروهای ضد آریتمی قرار گرفته بودند (لیدوکائین).

در بیماران خیلی بدحال با نارسایی احتقانی قلب و کاردیومگالی حجیم، درگیری درجه‌های قلب به اشکال زیر بود: نارسایی خفیف درجه میترال

درمان ضد انعقاد با وارفارین در ۱۵ بیمار (۱۳٪) استفاده

می‌آمد ($p=0/04$). از نظر ابتلا جنسی، ۵۸٪ پسرها و ۴۲٪ دختران مبتلا بودند که در پسرها شایع‌تر بود. پیگیری انجام شده بیماران زنده مرخص شده از بیمارستان در متوسط ۶ سال، نشان داد که در پسرها شایع‌تر است. پیگیری انجام شده بیماران زنده مرخص شده از بیمارستان در متوسط ۶ سال نشان داد که ۵۶٪ بیماران زنده هستند و ۴۴٪ آنان فوت نموده‌اند. از کل بیماران بستری و تشخیص داده شده، ۵۷٪ در بیمارستان یا در طی مدت پیگیری (متوسط ۳ سال) فوت نموده بودند. بیماران با LVEF پایین (کمتر از ۲۰٪)، سرنوشت بدتری داشتند. وجود آریتمی‌های دهلیزی، بطنی یا هر دو با پیش‌آگهی بدتری همراه بود.

سرنوشت شیرخواران و کودکان مبتلا به کاردیومیوپاتی اتساعی در گزارشات مختلف، متفاوت بوده است. Matsumura و همکاران نشان دادند که طول عمر ۵ و ۱۰ ساله در بیماران تشخیص داده شده بین سالهای ۱۹۸۲ تا ۱۹۸۹ به ترتیب ۶۰/۹٪ و ۳۴/۸٪ و در بیماران تشخیص داده شده بین سالهای ۱۹۹۰ تا ۲۰۰۲ به ترتیب ۸۰/۹٪ و ۶۵/۳٪ بوده است.^(۱۶) طول عمر این بیماران در هر دو مقطع زمانی از مطالعه حاضر بیشتر بوده است.

Taliercio و همکاران^(۱۷) در یک گروه کوچک‌تر (۲۴ نفر) از مبتلایان به کاردیومیوپاتی اتساعی ایدیوپاتیک که به طور متوسط، ۲/۸ سال پیگیری شده بودند، احتمال طول عمر ۲ ساله فقط ۵۰٪ و احتمال طول عمر ۵ ساله، ۳۴٪ بوده است. البته فقط ۴ بیمار برای ۵ سال تحت پیگیری قرار گرفته بودند. طول عمر بیماران مطالعه حاضر، به این مطالعه نزدیک است.

۱۱ مطالعه با حدود ۴۵۰ کودک بیمار، احتمال طول عمر یک ساله را، ۷۵٪ و احتمال طول عمر ۵ ساله را، ۶۰٪ نشان دادند.^(۱۸) یک مطالعه دیگر احتمال طول عمر یک ساله را، ۸۷٪ و احتمال طول عمر ۴ ساله را، ۷۱٪ گزارش داد^(۱۹) که از آمار مطالعه حاضر، بهتر است.

اخیراً Griffin و همکاران^(۲۰) گزارش کرده‌اند که کودکان با سن بالاتر از ۲ سال در موقع شروع بیماری، میزان مرگ و میر بیشتری داشته‌اند و احتمال طول عمر ۲ ساله آنها، کمتر

شده بود که ۴ نفر از آنان در اکوکاردیوگرافی، لخته داخل قلبی داشتند. در ۱۵ بیمار (۱۳٪)، از آسپرین با دوز کم به عنوان ضد پلاکت به علت اتساع حفرات قلب استفاده شده بود. براساس برخی گزارشات در مورد اثرات L-carnitine در کودکان مبتلا به کاردیومیوپاتی اتساعی^(۱۵)، ۲۰ بیمار (۱۷٪) این دارو را با دوز ۵۰ میلی‌گرم به ازای هر کیلوگرم در روز دریافت کردند. یک بیمار به علت افیوژن پریکارد حاد حجیم، تحت پریکاردیوستنژ قرار گرفت. با درمان طبی افزایش ۴۶ درصدی در LVEF دیده شد و LVEF پایین (کمتر از ۲۰٪) با سرنوشت بدتری همراه بود.

در مطالعه حاضر ۲۱ بیمار (۱۸٪) در طی اولین نوبت بستری به علت نارسایی قلبی شدید و آریتمی مقاوم به درمان فوت گردیدند. ۹۴ بیمار (۸۲٪) پس از درمان طبی مرخص شدند.

از ۹۴ بیمار مرخص شده، اطلاعات جدید در مورد ۲۶ بیمار به علت عدم دسترسی و غیرقابل پیگیری بودن، بدست نیامد. میانگین مدت پیگیری سایر بیماران (۶۸ نفر)، ۶ سال (۱۳-۰ سال) بود. ۳۸ نفر (۵۶٪ بیماران پیگیری شده) در آخرین پیگیری، زنده بودند. ۲۸ بیمار از این ۳۸ نفر، در آخرین پیگیری، وضعیتی بهبود یافته و بدون علامت با مصرف دارو داشتند. ۱۰ بیمار باقیمانده که تحت درمان دارویی قرار داشتند و زنده بودند، وضعیت ثابت و بدون علائم نارسایی قلبی داشتند ولی دچار عدم تحمل خفیف تا متوسط فعالیت بودند. ۳۰ بیمار (۴۴٪ بیماران پیگیری شده) به طور متوسط ۶ سال پس از ترخیص فوت نمودند. اگر بیماران فوت شده در اولین بستری را نیز محاسبه نماییم، ۵۱ بیمار از ۸۹ نفر (۵۷٪)، در طی اولین بستری یا پیگیری بعدی فوت شدند. میانگین فاصله بین تشخیص و فوت حدود ۳ سال بود.

بحث

مطالعه حاضر نشان داد که شروع بیماری در سن پایین‌تر، با مرگ و میر بیشتری همراه بود ($p=0/024$) و سن کمتر از ۲ سال، از شاخص‌های سرنوشت بد به شمار

۲۶ بیمار در طی مدت پیگیری باشد که سبب کاهش دقت آمار می‌شود، بخصوص این که، ممکن است تعداد بیش‌تری از آنان پس از ترخیص، در خانه یا سایر مراکز فوت کرده باشند و به همین علت، مراجعه مجدد به بیمارستان نداشته‌اند.

نتیجه‌گیری

اطلاعات فوق نشان می‌دهند که پیش‌آگهی در شیرخواران و کودکان مبتلا به کاردیومیوپاتی اتساعی بدتر است (با سن شروع کمتر از ۲ سال و بخصوص کمتر از ۶ ماه). با استفاده از داروهای مختلف مثل L-carnitine، دیگوکسین، فوروزماید و کاپتوپریل می‌توان مرگ و میر را کاهش داد. پیش‌آگهی در کودکان با دیس‌ریتمی و نارسایی احتقانی قلب، بد است. در نهایت این که پیوند قلب جهت این بیماران توصیه می‌شود.

فهرست منابع

- 1- Brigden W. Uncommon myocardial disease: The noncoronary cardiomyopathy. *Lancet* 1957; 273: 1179-84.
- 2- Anonymous, Cardiomyopathies. Report of a WHO Expert Committee, World Health Organ Tech Rep Ser, 1984; 697: 7-64.
- 3- Watkins H, McKenna WJ, Thierfelder L, Suk HJ, Anan R, O'Donoghue A, et al. Mutation in the genes for cardiac troponin T and alpha-tropomyosin in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1995; 332(16): 1058-64.
- 4- Jarcho JA, McKenna W, Pare JA, Solomon SD, Holcombe RF, Dickie S, et al. Mapping a gene for familial hypertrophic cardiomyopathy to chromosome 14q1. *N Engl J Med* 1989; 321(20): 1372-8.
- 5- Berko BA, Swift M. X-linked dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1987; 316(19): 1186-91.
- 6- Towbin JA, Hejtmancik JF, Brink P, Gelb B, Zhu XM, Chamberlain JS, et al. X-linked dilated cardiomyopathy. Molecular genetic evidence of linkage to the Duchenne muscular dystrophy (dystrophin) gene at the Xp21 locus. *Circulation* 1993; 87(6): 1854-65.
- 7- Kasper EK, Agema WR, Hutchins GM, Deckers JW, Hare JM, Baughman KL. The causes of dilated cardiomyopathy: A clinicopathologic review of 673 consecutive patients. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23(3): 586-90.

از ۲۰٪ بوده است. علاوه بر سن بیمار در شروع بیماری، سایر عوامل خطر مرتبط با سرنوشت بد، شامل کاردیومگالی پا برجا و آریتمی بطنی بوده‌اند.

یک مطالعه بر روی ۸۱ شیرخوار و کودک از لوس‌آنجلس کالیفرنیا نشان داد که سن شروع بیماری، شاخص مهمی برای سرنوشت نمی‌باشد. طول عمر در طی ۶ ماه اول در هر دو گروه شیرخوار و کودک، سریع‌تر کاهش می‌یابد و در ۱/۵ سال بعدی هم به کاهش خود به صورت تدریجی ادامه می‌دهد.^(۲۰) مطالعه حاضر، دو گزارش فوق را تایید نمی‌کند و نشان می‌دهد که سن کمتر از ۲ سال، یک شاخص برای طول عمر کمتر می‌باشد ($p < 0.05$). ۶۰٪ بیماران مطالعه حاضر که سن کمتر از ۶ ماه داشته‌اند، فوت کردند.

Griffin و همکاران^(۲۱) گزارش کردند که ۷۱٪ بیماران فوت شده مبتلا به آریتمی‌های دهلیزی یا بطنی یا کمپلکس هر دو بودند. مرگ و میر زیاد در بیماران با سن بیش‌تر از ۲ سال در این گزارش ممکن است تا حدی به علت رخداد آریتمی بطنی در تمام این بیماران باشد که در زمینه کاردیومیوپاتی اتساعی سبب مرگ ناگهانی شده است. این مسأله با نتایج مطالعه حاضر سازگار است. در مطالعه حاضر، وجود آریتمی‌های مهم دهلیزی یا بطنی یا هر دو به نظر یک عامل خطر اضافی برای سرنوشت بد بیمار می‌باشد. بیماران مبتلا به دیس‌ریتمی ثابت شده، احتمال بالایی از مرگ و میر بدون در نظر گرفتن درمان ضد آریتمی داشتند. در مطالعه حاضر، افزایش ۴۶ درصدی LVEF با درمان طبی، نشان‌دهنده تاثیر درمان می‌باشد و LVEF پایین (کمتر از ۲۰٪) با سرنوشت بدتری همراه بوده است. بررسی McMahon و همکاران نشان داد که LVEF پایین، یک شاخص حساس (ولی نه همان قدر اختصاصی) برای سرنوشت بد در بیماران مبتلا به کاردیومیوپاتی اتساعی می‌باشد (افزایش خطر بستری شدن، نیاز به پیوند قلب و فوت).^(۲۲) امید است که استفاده از درمان‌هایی نظیر L-carnitine، هورمون رشد، ایمونوگلوبولین داخل وریدی، پیوند قلب و روشهای جدید جراحی، افق‌های تازه‌ای را به روی این بیماران بگشاید.

مهم‌ترین محدودیت مطالعه حاضر، شاید عدم دسترسی به

- 8- Manolio TA, Baughman KL, Rodeheffer R, Pearson TA, Bristow JD, Michels VV, et al. Prevalence and etiology of idiopathic dilated cardiomyopathy (summary of a National Heart, Lung, and Blood Institute workshop). *Am J Cardiol* 1992; 69(17): 1458-66.
- 9- Michels VV, Moll PP, Miller FA, Tajik AJ, Chu JS, Driscoll DJ, et al. The frequency of familial dilated cardiomyopathy in a series of patients with idiopathic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1992; 326(2): 77-82.
- 10- Dec GW, Fuster V. Idiopathic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1994; 331(23): 1564-75.
- 11- Cohen N, Muntoni F. Multiple pathogenetic mechanisms in X linked dilated cardiomyopathy. *Heart* 2004; 90(8): 835-41.
- 12- McElhinney DB, Colan SD, Moran AM, Wypij D, Lin M, Majzoub JA, et al. Recombinant human growth hormone treatment for dilated cardiomyopathy in children. *Pediatrics* 2004; 114(4): 452-8.
- 13- Koyama T, Nishina T, Ono N, Sakakibara Y, Nemoto S, Ikeda T, et al. Early and mid-term results of left ventricular volume reduction surgery for dilated cardiomyopathy. *J Card Surg* 2005; 20(Suppl 6): 39-42.
- 14- Matsui Y, Fukada Y, Naito Y, Sasaki S, Yasuda K. A surgical approach to severe congestive heart failure-overlapping ventriculoplasty. *J Card Surg* 2005; 20(Suppl 6): 29-34.
- 15- Ahmadi A, Meraji M, Shahmohammadi A. L-carnitine in children with idiopathic dilated cardiomyopathy. *Iranian Heart J* 2004; suppl 4: 142.
- 16- Matsumura Y, Takata J, Kitaoka H, Kubo T, Baba Y, Hoshikawa E, et al. Longterm prognosis of dilated cardiomyopathy revisited-an improvement in survival over the past 20 years. *Circ J* 2006; 70(4): 376-83.
- 17- Taliencio CP, Seward JB, Driscoll DJ, Fisher LD, Gersh BJ, Tajik AJ. Idiopathic dilated cardiomyopathy in the young: clinical profile and natural history. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6(5): 1126-31.
- 18- Schmaltz AA. Dilated cardiomyopathy in childhood. *Z Kardiol* 2001; 90(4): 263-8.
- 19- Laks H, Marelli D, Odum J, Fazio D. Heart transplantation in the young and elderly. *Heart Fail Rev* 2001; 6(3): 221-6.
- 20- Lewis AB, Chabot M. Outcome of infants and children with dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1991; 68(4): 365-9.
- 21- Griffin ML, Hernandez A, Martin TC, Goldring D, Bolman RM, Spray TL, et al. Dilated cardiomyopathy in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11(1): 139-44.
- 22- McMahon CJ, Nagueh SF, Eapen RS, Dreyer WJ, Finkelshtyn I, Cao X, et al. Echocardiographic predictors of adverse clinical events in children with dilated cardiomyopathy: A prospective clinical study. *Heart* 2004; 90(8): 908-15.

A Follow-up Study of 115 Children with Dilated Cardiomyopathy

^I
*M.Y. Arabi Moghaddam, MD

^{II}
K. Sayadpour Zanjani, MD

Abstract

Background & Aim: In childhood, dilated cardiomyopathy has a prevalence of 36 in 100000. Its prognosis is one of the most important matters. The chance of 5-year survival is reported to be around 50% and 10-year one around 25%. We aimed to study the prognosis, treatment, and mortality of dilated cardiomyopathy patients in Iran.

Patients & Method: In this descriptive study, the medical records of all infants and children with dilated cardiomyopathy hospitalized between 1990 and 2004 were reviewed.

Results: Among 115 patients, 67(58%) were boys and 48(42%) were girls, with a mean age of 8.4 years(ranging from 3 months to 16 years) and mean weight of 21.5 Kg. The most common clinical manifestation was respiratory distress in 71.3% and congestive heart failure(CHF) in 62% of the patients. Ninety-four(82%) were discharged after medical therapy with a combination of digitalis, furosemide and angiotensin-converting enzyme inhibitor(captopril). Twenty-one patients(18%) died in the picture of severe CHF and dysrhythmias during the first admission. A mean follow-up of 6 years(ranging from 0 to 13 years) revealed that 56% were still alive.

Conclusion: The prognosis is still poor especially for those under 2 years of age or with CHF or dysrhythmias, but new attempts have been made to use different therapeutic modalities like L-carnitine, growth hormone, intravenous immunoglobulin, cardiac transplantation, and new surgical approaches in pediatric patients.

Key Words: 1) Dilated Cardiomyopathy 2) Children 3) Follow-up 4) Outcome

*I) Associate Professor of Pediatric Cardiology. Shahid Rajayee Heart Hospital. Vali Asr Ave. Iran University of Medical Sciences and Health Services. Tehran, Iran. (*Corresponding Author)*

II) Pediatric Cardiologist.