



سرشناسه	وفایی، ایمان، ۱۳۶۵-
عنوان و نام پدیدآور	قلب ۱ کودکان: کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورده تخصصی ۱۴۰۴ و فوق تخصص ... / ترجمه و تلخیص ایمان وفایی.
مشخصات نشر	تهران: کاردیا، ۱۴۰۳.
مشخصات ظاهری	۲۰۲ ص: مصور، جدول، نمودار.
شابک	۵۳۱۰۰۰۰ ریال 978-622-404-122-7 شابک دوره: 978-622-404-121-0
وضعیت فهرست نویسی	فیبا
یادداشت	کتاب حاضر ترجمه و تلخیص بخش‌هایی از کتاب " Nelson textbook of pediatrics, 22. ed, 2024 اثر رابرت کلیگمن ... [و دیگران] است.
عنوان دیگر	اصول طب کودکان.
موضوع	پزشکی کودکان -- قلب‌شناسی Pediatric cardiology پزشکی کودکان -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Pediatric cardiology -- Examinations, questions, etc. کلیگمن، رابرت، ۱۹۵۵ - م. Kliegman, Robert نلسون، والدو امرسون، ۱۸۹۸-۱۹۹۷ م. اصول طب کودکان ۴۲۳RJ ۹۲۱۲۰۷۵۴/۶۱۸ ۹۱۶۱۷۷۴ فیبا
شناسه افزوده	
شناسه افزوده	
شناسه افزوده	
رده بندی کنگره	
رده بندی دیویی	
شماره کتابشناسی ملی	
اطلاعات رکورد کتابشناسی	

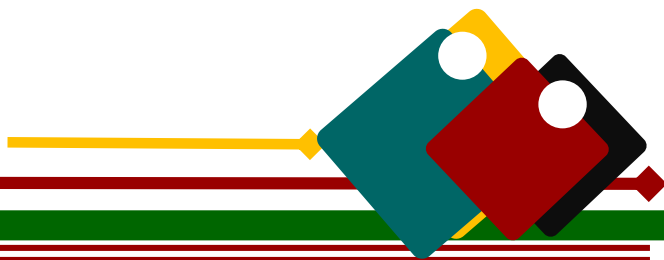
درسنامه: قلب ۱ کودکان برگرفته از کتاب "Nelson Text Book Of Pediatrics 2024 (edition 22)" است.	چاپ و لیتوگرافی: رزیدنت یار
ترجمه و تلخیص: دکتر ایمان وفایی	نوبت چاپ: اول ۱۴۰۳
ناشر: انتشارات کاردیا	شابک ۹۷۸-۶۲۲-۴۰۴-۱۲۲-۷
صفحه آرا: رزیدنت یار - منیره امیری مقدم	شابک دوره: ۹۷۸-۶۲۲-۴۰۴-۱۲۱-۰
طراح و گرافیک: رزیدنت یار - مهرداد فیضی	۵۳۱۰۰۰ تومان

آدرس: تهران میدان انقلاب - کارگرجنوبی - خیابان روانمهر - بن بست دولتشاهی پلاک ۱ واحد ۱۸

شماره تماس: ۰۲۱-۶۶۴۱۹۵۲۰، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۰۸، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۶، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۶، شماره تماس ویژه: ۰۲۱-۹۱۰۹۵۹۶۷-۰۲۱

www.residenttyar.com

هر گونه کپی برداری از این اثر پیگرد قانونی دارد.



قلب ۱ کودکان

کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۴ و فوق تخصص
Nelson Text Book Of Pediatrics 2024

ترجمه و تلخیص



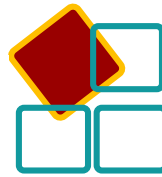
دکتر ایمان وفایی

بورده تخصصی کودکان، نوجوانان و تکامل

رتبه ۲ کشوری فوق تخصص کودکان

دستیار فوق تخصص ریه کودکان

فهرست مطالب



قسمت اول: تکامل سیستم قلب - عروق

فصل ۴۶۹: تکامل قلب	۱۱
فصل ۴۷۰: تغییر گردش خون جنینی به گردش خون نوزادی	۱۵
فصل ۴۷۱: شرح حال و معاینه فیزیکی	۱۷
سوالات و پاسخنامه فصل ۴۷۱	۳۱
فصل ۴۷۲: بررسی‌های آزمایشگاهی	۳۷
سوالات و پاسخنامه فصل ۴۷۲	۷۱

بخش ۳ بیماری‌های مادرزادی قلبی

فصل ۴۷۳: اپیدمیولوژی و ژنتیک CHD	۷۳
فصل ۴۷۴: ارزیابی نوزاد تازه متولد شده	۸۳
سوالات و پاسخنامه فصل ۴۷۴	۸۷
فصل ۴۷۵: بیماری‌های قلبی مادرزادی	۸۹
سوالات و پاسخنامه فصل ۴۷۵	۱۱۵
فصل ۴۷۶: بیماری‌های غیرسیانوز دهنده مادرزادی قلب (ضایعات انسدادی)	۱۱۹
سوالات و پاسخنامه فصل ۴۷۶	۱۴۱
فصل ۴۷۷: بیماری‌های CHD بدون سیانوز ضایعات همراه با نارسایی	۱۴۵
سوالات و پاسخنامه فصل ۴۷۷	۱۴۹
فصل ۴۷۸: بیماری‌های سیانوز دهنده مادرزادی قلبی (CHD)	۱۵۱
فصل ۴۷۹: بیماری‌های سیانوتیک مادر زادی قلبی همراه با کاهش جریان خون ریوی	۱۵۳
سوالات و پاسخنامه فصل ۴۷۹	۱۷۳
فصل ۴۸۰: بیماری‌های سیانوز دهنده مادرزادی قلب: ضایعات همراه با افزایش جریان خون ریوی	۱۷۵
سوالات و پاسخنامه فصل ۴۸۰	۱۹۹

تکامل قلب

قسمت اول: تکامل سیستم قلب – عروق

همکاران گرامی این فصل از کتاب قلب از نظر سؤال ارزش چندانی ندارد و به نکات مهم آن اشاره می‌کنیم..

در روزهای ۲۲ تا ۲۴ لوله قلبی شروع به خم شدن و کشیده شدن به سمت راست می‌کند. اگر این حالت به صورت کامل صورت نگیرد ایجاد situs inversus و هتروتاکسی می‌گردد.

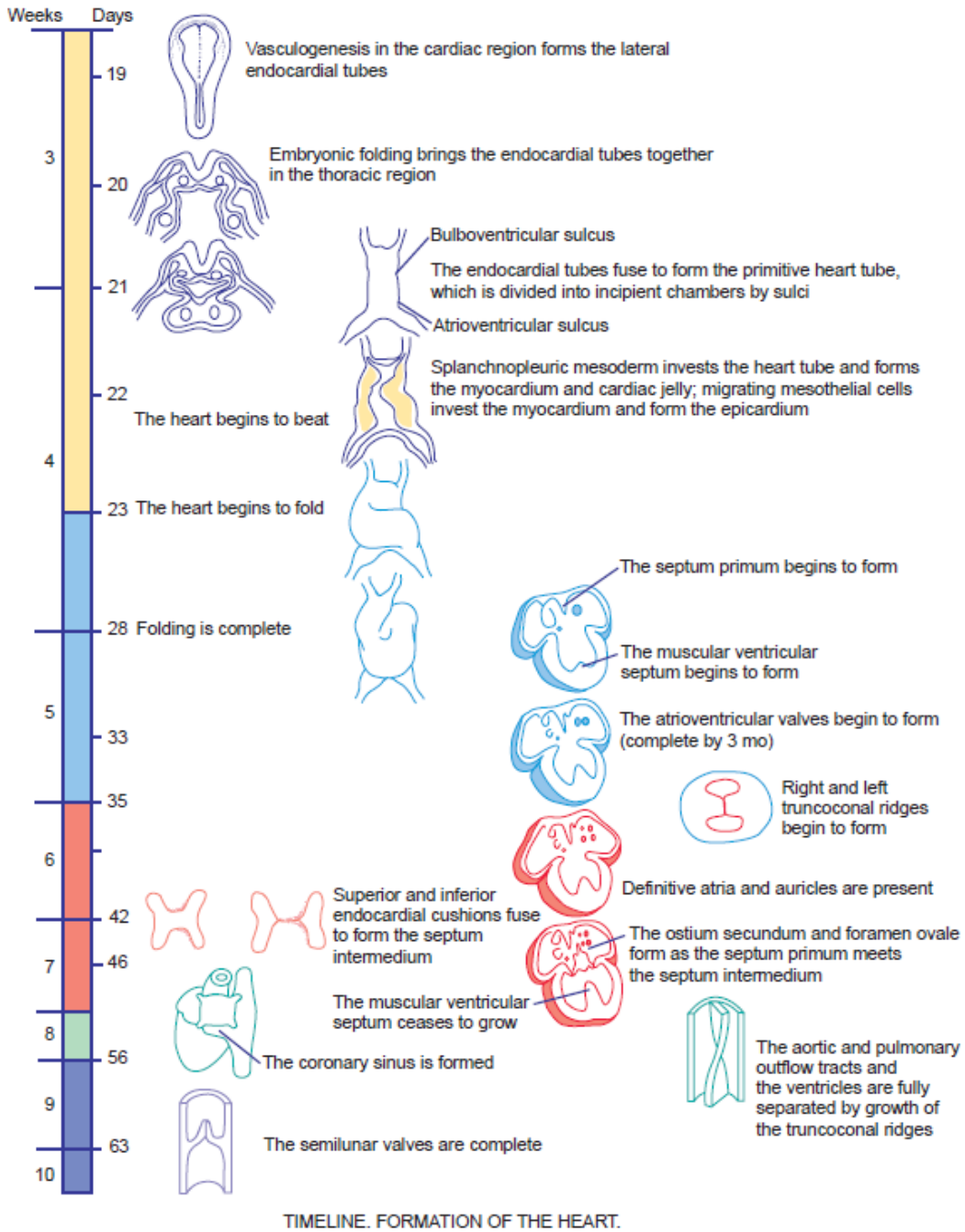


Fig. 469.1 Timeline of cardiac morphogenesis.

فوس آئورت، عروق سر و گردن، شریان‌های ریوی پروگزیمال و مجرای شریانی از ساک آئورت و فوس‌های شریانی و آئورت dorsal ایجاد می‌شود.

تغییر گردش خون جنینی به گردش خون نوزادی

همکاران گرامی این فصل نیز از نظر امتحانی چندان مهم نیست. به ذکر نکات مهم آن بسنده می‌کنیم..

گردش خون جنینی:

در جنین، ریه‌ها در تبادل گازی نقشی ندارند و عروق ریوی منقبض است.

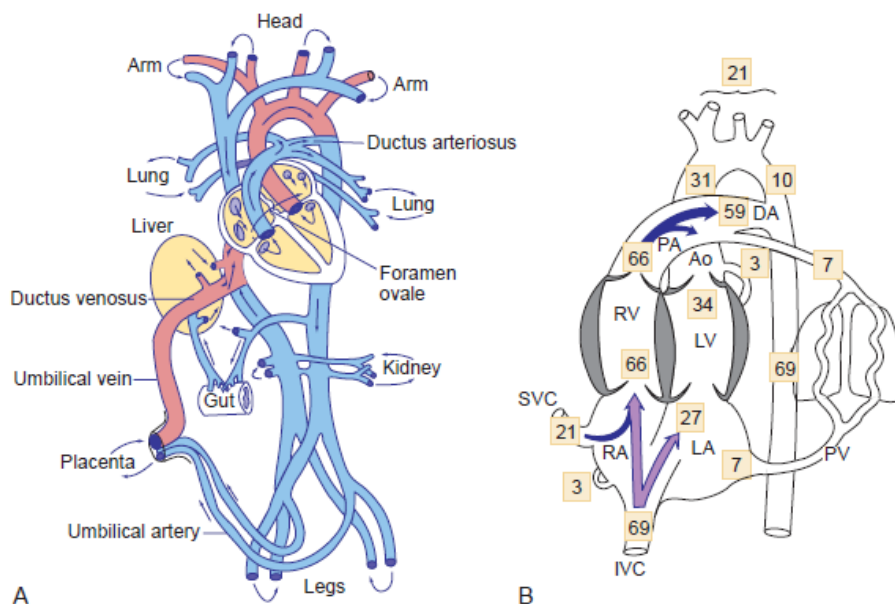


Fig. 470.1 A, The human circulation before birth (partly after Dawes). Red indicates more highly oxygenated blood, and arrows indicate the direction of flow. More highly oxygenated blood from the placenta passes through the foramen ovale from the right to the left atrium, thus bypassing the lungs. B, Percentages of combined ventricular output that return to the fetal heart, that are ejected by each ventricle, and that flow through the main vascular channels. Figures are those obtained from studies of late-gestation fetal lambs. Ao, Aorta; DA, ductus arteriosus; IVC, inferior vena cava; LA, left atrium; LV, left ventricle; PA, pulmonary artery; PV, pulmonary veins; RA, right atrium; RV, right ventricle; SVC, superior vena cava.



سه عضو ذیل در جنین برای حفظ گردش خون دارای اهمیت هستند:

(۱) مجرای وریدی

(۲) سوراخ بیضی

(۳) مجرای شریانی

خون اکسیژنه که از جفت بازمی‌گردد از طریق ورید نافی با PO_2 حدود ۳۰ تا ۳۵ میلی‌متر جیوه به سمت جنین جریان می‌یابد. نصف خون ورید نافی به گردش خون کبدی وارد شده و نصف دیگر از راه مجرای وریدی به IVC متصل می‌شود. خون IVC دارای اکسیژن کمتری است به دلیل وارد شده و از سوراخ بیضی گذشته و سپس از دریچه تریکوسپید وارد بطن راست می‌شود.

برون‌ده قلب توتال:

کل برون‌ده قلب بطن چپ و راست 450 cc/kg/min است.

Over load و کار بطن راست بیش از بطن چپ است بنابراین ضخامت جدار بطن راست در دوران جنینی مشابه دوران نوزادی است. در حین تولد، مقاومت عروق ریوی کاهش می‌یابد و همزمان باعث افزایش مقاومت عروق سیستمیک می‌گردد. در هنگام تولد، اتساع مکانیکی ریه‌ها و $PO_2 \uparrow$ باعث \downarrow سریع مقاومت عروق ریوی می‌شود.

تفاوت‌های اساسی بین گردش خون نوزادی با کودکان بزرگتر:

- (۱) شانت راست به چپ یا چپ به راست از راه فورامن اوال در نوزادی
- (۲) ادامه این شنت در زمینه بیماری‌های قلبی در نوزادان
- (۳) انقباض بیشتر عروق ریوی در پاسخ به هیپوکسی، هیپرکاری و اسیدوز
- (۴) ضخامت عضلانی بطن در نوزادان برابر کودکان است.
- (۵) نوزادان، مصرف اکسیژن و میزان CO بالاتری دارند.

بررسی‌های آزمایشگاهی

۴۷۲-۱: رادیولوژی

CXR:

اندازه‌گیری قلب:

- ✓ در میانه دم بیشترین پهنای قلب اندازه‌گیری می‌گردد.
 - ✓ به صورت PA گرفته شود.
 - ✓ از وسط استرنوم خط عمودی کشیده می‌شود. سپس از سمت راست و چپ خطوط افقی به کناره‌های راست و چپ کشیده می‌شود و بزرگترین اندازه از چپ و راست با هم جمع زده می‌شود (کاردیوتوراسیک ratio).
 - اگر این میزان نسبت به کل پهنای قفسه سینه بیش از ۵۰٪ باشد قلب بزرگ است (کاردیومگالی).
- نکته:** تیموس ممکن است کل سایه قلب را بپوشاند.



وضعیت لبه‌های قلب در CXR:

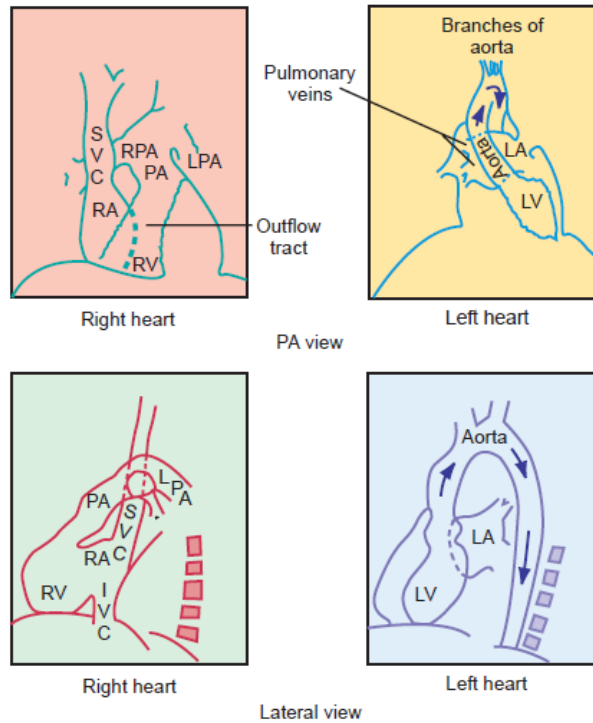
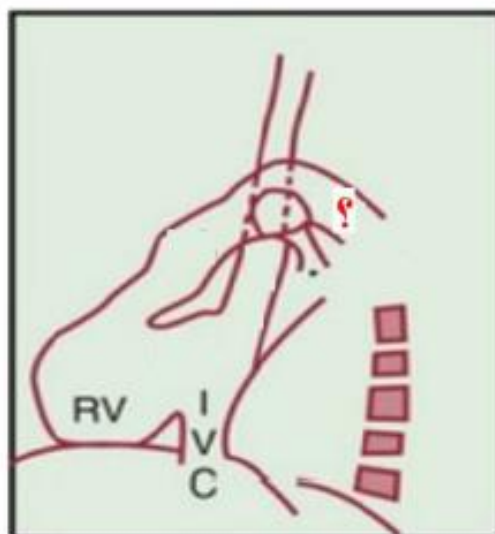


Fig. 472.1 Idealized diagrams showing normal position of the cardiac chambers and great blood vessels. IVC, Inferior vena cava; LA, left atrium; LPA, left pulmonary artery; LV, left ventricle; PA, pulmonary artery; RA, right atrium; RPA, right pulmonary artery; RV, right ventricle; SVC, superior vena cava.

سوال: در شکل شماتیک ذیل که نمای لترال قفسه سینه را نشان می‌دهد، علامت سوال چه ساختاری می‌باشد؟ (فوق تخصص ۹۹)



اپیدمیولوژی و ژنتیک CHD

بخش ۳: بیماری‌های مادرزادی قلبی

CHD در ۰/۸٪ از تولدهای زنده اتفاق می‌افتد و در حدود ۳-۴٪ از جنین‌های مرده به دنیا آمده و ۱۰-۲۵٪ سقط‌های خودبه‌خودی و در ۲٪ نوزادان نارس دیده می‌شود. اغلب نقایص CHD در دوران جنینی حتی سندرم قلب چپ هیپوپلاستیک به خوبی تحمل می‌شود.



Table 473.1		Relative Frequency of Major Congenital Heart Lesions*	
LESION	% OF ALL LESIONS		
Ventricular septal defect	35–30		
Atrial septal defect (secundum)	6–8		
Patent ductus arteriosus	6–8		
Coarctation of aorta	5–7		
Tetralogy of Fallot	5–7		
Pulmonary valve stenosis	5–7		
Aortic valve stenosis	4–7		
D-Transposition of great arteries	3–5		
Hypoplastic left ventricle	1–3		
Hypoplastic right ventricle	1–3		
Truncus arteriosus	1–2		
Total anomalous pulmonary venous return	1–2		
Tricuspid atresia	1–2		
Single ventricle	1–2		
Double-outlet right ventricle	1–2		
Others	5–10		

*Excluding patent ductus arteriosus in preterm neonates, bicuspid aortic valve, physiologic peripheral pulmonic stenosis, and mitral valve prolapse.

ارزیابی نوزاد تازه متولد شده

این ارزیابی سه مرحله دارد:

مرحله ۱: سیانوز: آیا نوزاد سیانوز دارد یا نه؟

که از راه پالس اکسیمتری یا معاینه به دست می‌آید.

مرحله ۲: انجام گرافی و مشاهده طرح عروق ریه (\uparrow یا \downarrow یا نرمال بودن جریان خون ریه)

مرحله ۳: انجام ECG برای اثبات وجود RVH یا LVH یا هر دو

تشخیص نهایی با اکو، CT، MRI یا کاتتریزاسیون قلب است.

همکاران گرامی مطلب زیر ۱۰۰٪ امتحانی است:

در پالس اکسیمتری نوزاد:

در ۲۴-۴۸ ساعت اول تولد و قبل از ترخیص:

اگر $O_2Sat < 90\%$ باشد، اکو اورژانس انجام شود.

اگر $O_2Sat < 95\%$ شود یا اختلاف O_2Sat بین دست راست و هر کدام از پاها بیش از ۳٪ باشد، یک ساعت بعد تکرار شود.

اگر همچنان این اختلاف وجود داشته باشد، باید اکو انجام شود.

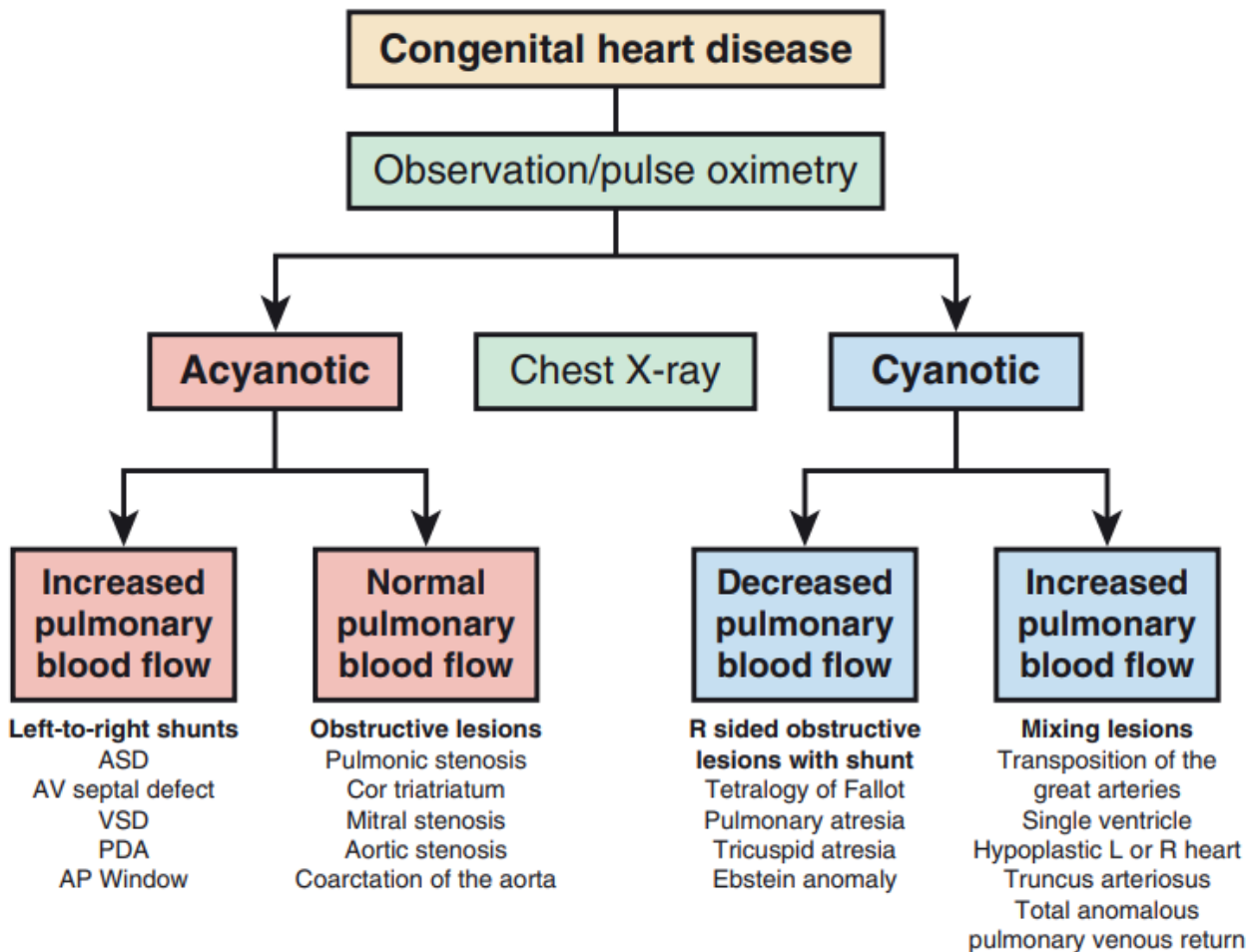


Fig. 474.1 A general algorithmic approach to the initial diagnosis of congenital heart disease, based on observation/pulse oximetry and chest x-ray, to separate patients into four major physiologic subgroups of congenital heart disease. This schematic is a broad, but useful, diagnostic overview; only the most common forms of congenital heart disease are included. A patient's initial presentation may sometimes straddle two of these physiologic groups and can evolve between them over the first week or two of life. For example, in a patient with a VSD, the pulmonary blood flow will be relatively normal in the newborn period and only increase as the pulmonary vascular resistance begins to drop. Similarly, a patient with a mixing lesion may not show pulmonary overcirculation at birth. ASD, Atrial septal defect; AV, atrioventricular; VSD, ventricular septal defect; PDA, patent ductus arteriosus, AP, aortopulmonary; L, left; R, right

CHD بدون سیانوز:

۱. با ↑ Overload:

شایعترین مورد است.

• شانت چپ به راست: ASD، VSD، AVSD و PDA

• نارسایی دریچه دهلیزی - بطنی:

همراه با نقص نسبی یا کامل دیواره دهلیزی - بطنی، نارسایی ایزوله دریچه تریکوسپید در فرم آنومالی اپشتاین، نارسایی دریچه نیمه

هلالی، نارسایی آئورت

بیماری‌های قلبی مادرزادی

(ضایعات دارای شانت چپ به راست)

ASD

سندرم مهمی به نام Holt oram در امتحانات مورد توجه طراحان محترم امتحانات مورد می‌باشند.

سندرم Holt oram دارای مشخصات ذیل است:

- هیپوپلازی یا عدم تشکیل رادیوس
- بلوک قلبی درجه اول
- ASD

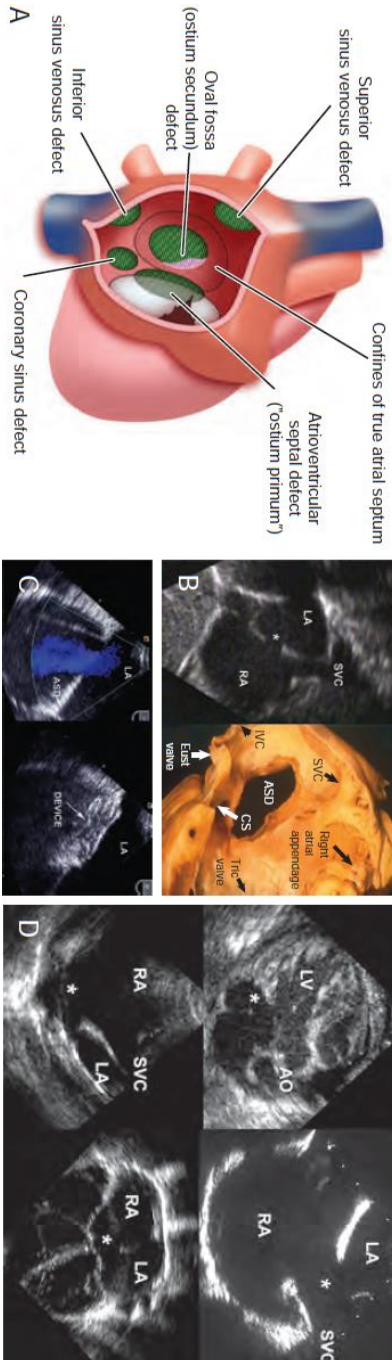


Fig. 475.1 Atrial septal defects (ASDs). A, Schematic diagram outlining the different types of interatrial shunting that can be encountered. Note that only the central defect is suitable for device closure. B, *Left panel*, Subcostal right anterior oblique view of a secundum ASD (*asterisk*) that is suitable for device closure. *Right panel*, Specimen as seen in a similar view, outlining the landmarks of the defect. C, *Left image*, Transesophageal echocardiogram with color flow before device closure. *Right image*, Taken following release of an Amplatzer device. D, Montage of echocardiographic interatrial communications that are not secundum ASDs (*asterisks*) and therefore not suitable for device closure. Top left image, Coronary sinus defect caused by unroofing; top right image, superior sinus venosus defect; bottom *left image*, inferior sinus venosus defect; bottom right image, ASD in the setting of an atrioventricular septal defect. AO, Aorta; CS, coronary sinus; Eus, eustachian; IVC, inferior vena cava; LA, left atrium; LV, left ventricle; RA, right atrium; SVC, superior vena cava; Tric, tricuspid.

PFO چیست؟

بازماندن سوراخ بیضی (oval) است.

اهمیت همودینامیک ندارد.

PFO اگر همراه با سایر آنومالی‌ها مثل PS و PA، ناهنجاری دریچه تریکوسپید، اختلال عملکرد بطن راست باشد باعث شانت خون به دهلیز چپ شده و سیانوز ایجاد می‌شود.

حضور بار حجم زیاد یا HTN دهلیز چپ به دنبال MS سوراخ بیضی متسع شده و باعث شانت چپ به راست می‌شود.

بیماری‌های غیر سیانوز دهنده مادرزادی قلب (ضایعات انسدادی)

PS + دیواره بطنی سالم

PS در نتیجه دیسپلازی دریچه، ناهنجاری قلبی شایع در سندرم نونان رخ می‌دهد.

PS در سطح دریچه یا شاخه‌های شریانی ریوی در اثر سندرم آلاژیل رخ می‌دهد.

PS + کاردیومیوپاتی در سندرم لئوپارد دیده می‌شود.

LEOPARD

Lentigus

اختلال ECG

Ocular (هیپر تلوریسم)

Pulmonary Stenosis

Abnormal Genitalia

Retardation Growth

Deafness

انسداد جریان خون از بطن راست به شریان ریوی باعث \uparrow فشار سیستولی شده که باعث RVH می‌شود.

فشار RV بالاتر از فشار سیستولی شریانی سیستمیک است.

فشار شریان پولمونی دیستال به انسداد، نرمال یا \downarrow یافته است.

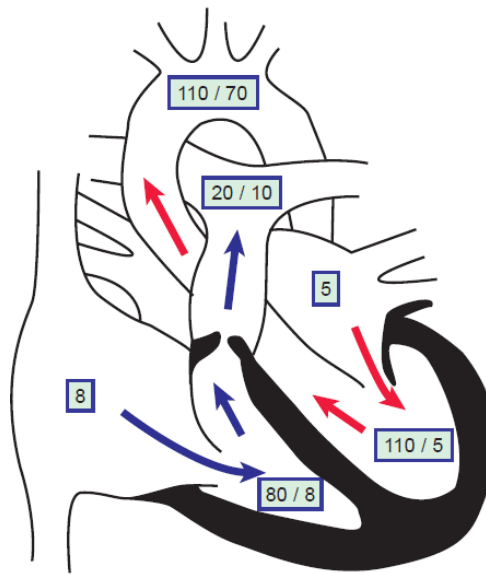


Fig. 476.1 Physiology of valvular pulmonary stenosis. Boxed numbers represent pressure in mm Hg. Because of the absence of right-to-left or left-to-right shunting, blood flow through all cardiac chambers is normal at 3 L/min/m². The pulmonary-to-systemic blood flow ratio (Q_p:Q_s) is 1:1. Right atrial pressure is increased slightly as a result of decreased right ventricular compliance. The right ventricle is hypertrophied, and systolic and diastolic pressure is increased. The pressure gradient across the thickened pulmonary valve is 60 mm Hg. The main pulmonary artery pressure is slightly low, and poststenotic dilation is present. Left-sided heart pressure is normal. Unless right-to-left shunting is occurring through a foramen ovale, the patient's systemic oxygen saturation will be normal.

PS باعث سیانوز نمی‌شود مگر اینکه VSD یا ASD وجود داشته باشد که شانت راست به چپ ایجاد کند.
PS شدید باعث شانت راست به چپ از راه سوراخ بیضی می‌شود (Critical PS).

علائم بالینی PS:

(۱) موارد تنگی متوسط و خفیف: علامتی ندارد و رشد و نمو آن‌ها نرمال است.
(۲) تنگی شدید:

- ✓ هیپاتومگالی
- ✓ ادم محیطی
- ✓ عدم تحمل فعالیت

سیانوز به علت شانت راست به چپ از سوراخ بیضی است.

معاینات فیزیکی:

۱. PS خفیف:

- ✓ فشار و نبض وریدی نرمال است.
- ✓ کاردیومگالی ⊖
- ✓ ضربه نوک قلب NL
- ✓ ضربان بطن راست قابل لمس نیست.

بیماری‌های CHD بدون سیانوز ضایعات همراه با نارسایی

نارسایی دریاچه ریوی و عدم وجود دریاچه ریوی مادرزادی:

PI

علل:

- (۱) همراهی با سایر بیماری‌های قلبی - عروقی
 - (۲) ثانویه به HTN ریوی شدید
 - (۳) پس از جراحی انسداد راه خروجی بطن راست، مثل والوتومی ریوی در بیماران PS یا والوتومی همراه با رزکسیون انفندیبول TOF
- علائم:** بیماران بدون علامت هستند.

علائم فیزیکی:

سوفل دیاستولیک کرشندو در ناحیه فوقانی و میانی کناره چپ استرنوم

:CXR

برجستگی شریان ریوی اصلی وجود دارد.
در موارد نارسایی زیاد، بزرگی بطن راست وجود دارد.

:ECG

نرمال بوده، هیپرتروفی بطن راست

الگوی RSR' در لیدهای V₁ و V₂ وجود دارد.

دایر: جریان رو به عقب از شریان ریوی به بطن راست در دیاستول

نارسایی ایزوله دریاچه ریوی خوب تحمل می‌شود.

نیاز به جراحی ندارد.

در نارسایی شدید که همراه TR باشد جایگزینی با دریاچه هموگرافت برای حفظ عملکرد بطن راست لازم است.



فقدان دریچه پولمونر مادرزادی:

این ضایعه اکثراً همراه با VSD می‌باشد و جزئی از TOF است. در نوزادانی که علائم ذیل را دارند به علت اتساع شریان ریوی و فشار روی برونش‌ها، حملات مکرر ویزینگ و کلاپس ریه ترمیم جراحی صورت می‌گیرد.

MR مادرزادی

علل:

علائم:

- ضایعات خفیف علامتدار نیست.
- سوفل هولوسیستولیک در apex شنیده می‌شود.
- ویزینگ علامت بارز در شیرخواران و کودکان کم سن است.

معاینه فیزیکی:

- ✓ سوفل تیپیک MR به صورت سوفل هولوسیستولیک در نوک قلب وجود دارد.
- ✓ سوفل رامبل میان دیاستولیک در نوک قلب، به نفع افزایش جریان خون از عرض دریچه میترا در دیاستول است.
- ✓ جزء P₂، به دلیل PHTN تشدید می‌شود.

:ECG

- ✓ P دو کوهانه به نفع هیپرتروفی بطن چپ و یا نشانه هیپرتروفی بطن راست می‌باشد.

:CXR

بزرگی دهلیز چپ
بطن چپ نیز بزرگ و عروق ریوی نرمال یا ↑ یافته است.

اکو ← بزرگی دهلیز چپ و بطن چپ

درمان: والوپلاستی میترا

MVP

در بیماران ذیل دیده می‌شود:

سندرم مارفان

سندرم پکتوس اکسکواتوم

اسکولیوز

سندرم اهلرز دانلوس

بیماری‌های سیانوز دهنده مادرزادی قلبی (CHD)

ارزیابی نوزاد بدحال مبتلا به سیانوز و دیسترس تنفسی

همکاران گرامی در این قسمت آزمون هیپراکسی بسیار مهم است و ۱۰۰٪ امتحانی است.

آزمون هیپراکسی:

برای افتراق CHD سیانوتیک از بیماری‌های ریوی است.

نلسون ۲۰۲۴: آزمون هیپراکسی یک روش افتراقی بیماری قلبی مادرزادی سیانوتیک از بیماری ریوی است.

نوزادان مبتلا به بیماری قلبی مادرزادی سیانوتیک معمولاً افزایش قابل ملاحظه‌ای در Pa در طول تجویز اکسیژن ۱۰۰ نشان نمی‌دهد در بیماران مبتلا به بیماری ریوی معمولاً PaO₂ به طور قابل ملاحظه‌ای با تجویز اکسیژن ۱۰۰ پس از غلبه بر اختلاف V/Q افزایش می‌یابد. در شیرخواران مبتلا به سیانوز ناشی از اختلال CNS معمولاً PaO₂ هنگام تهویه مصنوعی به طور کامل به وضعیت طبیعی باز می‌گردد. برای انجام این تست از هود اکسیژن استفاده می‌شود تا اکسیژن ۱۰۰٪ به بیمار برسد و از کانولای بینی یا ماسک صورت استفاده نمی‌شود. در نوزادان سالم PaO₂ به بالای ۳۰۰ میلی‌متر جیوه می‌رسد. اگر PaO₂ بین ۱۵۰ تا ۳۰۰ میلی‌متر جیوه می‌رسد. اگر PaO₂ بین ۱۵۰ تا ۳۰۰ میلی‌متر جیوه باشد. علل غیر قلبی مثل علل ریوی اختلالات CNS متهموگلوبینمی مطرح می‌شود. اگرچه این مطلب قطعی نیست و برخی از بیماران مبتلا به بیماری‌های سیانوتیک مادرزادی قلب ممکن است به سبب الگوهای جریان درون قلبی قادر به افزایش PaO₂ بین ۱۰۰ تا ۱۵۰ میلی‌متر جیوه باشند. بیماری‌های سیانوتیک قلبی همراه با افزایش جریان خون ریوی و یا هیپرتانسیون پایدار ریوی نوزادان (PPHN) مطرح می‌شود.

اگر PaO₂ کمتر از ۱۰۰ میلی‌متر جیوه باشد بیماری‌های سیانوتیک قلبی همراه با کاهش جریان خون ریوی مطرح می‌شود.

یک روش دیگر برای افتراق علل قلبی و غیر قلبی این است که هیپوکسی در بسیاری از بیماری‌های قلبی مداوم است در حالی که در

بیماری‌های ریوی PPHN میزان PaO₂ با گذشت زمان یا تغییرات کنترل ونتیلاتور تغییر می‌کند.

در شیرخواران سیانوتیک ناشی از اختلال CNS، PaO₂ حین تهویه مصنوعی به وضع نرمال برمی‌گردد.

در PPHN، فشار اکسیژن شریانی، با کنترل ونتیلاتور تغییر می‌کند.

اگر یک سופل قلبی احتمال بیماری قلبی سیانوتیک را مطرح کند، تعداد زیادی از نقایص قلبی از جمله TGA ممکن است در ابتدا با

سوفل همراه نباشد.

CXR: برای افتراق بیماری ریوی و قلبی مفید است.



CXR نشان‌دهنده جریان ریوی افزایش یافته، طبیعی یا کاهش یافته است.

اگو: اکو دوبعدی آزمایش غیرتهاجمی برای تعیین حضور CHD مادرزادی است.

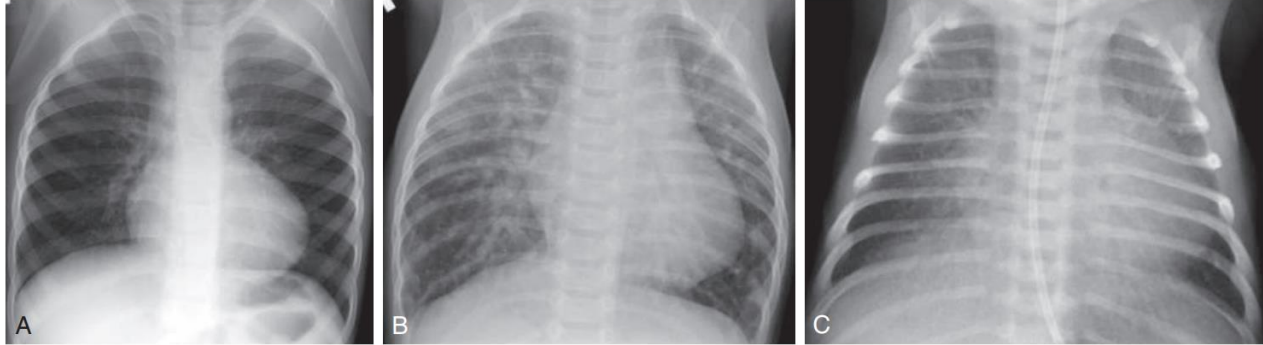


Fig. 478.1 Physiology of congenital heart disease delineated by chest radiography. A, Mild cardiomegaly with an upturned cardiac apex, a concave main pulmonary artery segment, and symmetric, severely diminished pulmonary blood flow in a 4-yr-old child with tetralogy of Fallot/ pulmonary atresia. B, Moderate cardiomegaly and symmetric, increased pulmonary blood flow in a 3-mo-old infant with a large atrial septal defect and ventricular septal defect. C, Moderate cardiomegaly with interstitial edema in an 8-day-old newborn with critical aortic stenosis. (From Frost JL, Krishnamurthy R, Sena L. Cardiac imaging. In: Walters MM, Robertson RL, eds. Pediatric Radiology—The Requisites, 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2017: Fig. 3.9, p. 68.)

نکته: اگر اکو فوراً در دسترس نباشد، در موارد بیماری‌های سیانوتیک باید فوراً PG شروع شود. PG فوراً باعث هیپوونتیلیاسیون می‌شود. بنابراین باید فرد ماهر برای انتوباسیون در دسترس باشد.

بیماری‌های سیانوز دهنده مادرزادی قلب: ضایعات همراه با افزایش جریان خون ریوی

ترانسپوزیشن شریان‌های بزرگ (d-TGA):

اشکال اصلی در این بیماری آئورت از بطن راست و شریان ریوی از بطن چپ منشأ می‌گیرد.

بنابراین در d-TGA، آئورت در قدام و راست شریان ریه قرار دارد

حدود نیمی از بیماران مبتلا به TGA دچار VSD می‌باشند که به مخلوط شدن بهتر خون کمک می‌کند.

نکته: TGA در موارد ذیل شایع‌تر است:

مادران دیابتی و نوزادان مذکر

در صورت همراهی با تنگی پولمونر یا قوس آئورتی سمت راست با سندرم دی‌ژرژ (حذف کروموزوم 22q11.2) همراه باشد.

■ d-TGA با دیواره بین بطنی سالم:

علائم بالینی:

سیانوز و تاکی‌پنه در عرض چند ساعت تا چند روز اول عمر

هیپوکسمی، نارسایی قلبی این حالت یک اورژانس طبی است و تنها تشخیص زودهنگام و اقدام درمانی مناسب می‌تواند از ایجاد هیپوکسمی شدید و طولانی و اسیدوز که باعث مرگ می‌شود جلوگیری نماید.

معاینه بالینی:

ضربان جلوی قلبی ممکن است طبیعی باشند یا یک heave پاراسترنال مشاهده شود.

صدای دوم قلب معمولاً بلند و منفرد است گرچه گاه ممکن است split شود.

سوفل بصورت یک سوفل ملایم جهشی سیستولیک نیمه چپ استرنوم رخ می‌دهد.

تشخیص:

• **EKG:** اکثراً طبیعی است و الگوی معمول و غالب بودن بطن راست را در دوره نوزادی نشان می‌دهد.

• **CXR:** بزرگی خفیف قلب، باریکی مدیاستن (نمای کلاسیک قلب تخم‌مرغی شکل)، جریان خون طبیعی یا بیش از حد طبیعی ریه‌ها

در اوایل دوره نوزادی، CXR معمولاً طبیعی است.

همزمان با کاهش مقاومت عروق ریوی در چند هفته اول زندگی، جریان خون ریه نیز افزایش می‌یابد.

نکته: فشار اکسیژن شریانی پایین است و پس از تنفس اکسیژن ۱۰۰ درصد چندان افزایش نمی‌یابد (تست هیپراکسی).

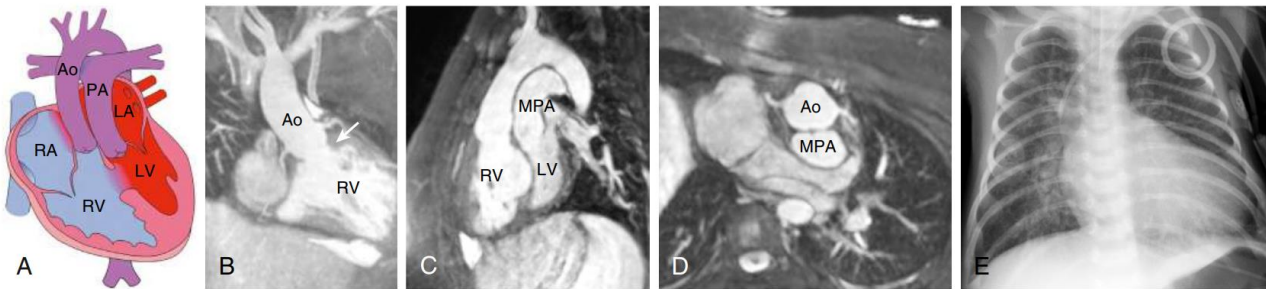


Fig. 480.1 d-Looped transposition of the great arteries (TGA). A, Diagram of d-TGA, with the main pulmonary artery (MPA) arising from the left ventricle (LV) and the aorta (Ao) arising from the right ventricle (RV). The degree of cyanosis is variable and depends on the presence of intracardiac shunts such as an atrial septal defect or a ventricular septal defect (VSD) to get oxygenated blood into the systemic circulation. LA, Left atrium; PA, pulmonary artery; RA, right atrium. B and C, Oblique reformatted images from a 3D steady-state free-precession sequence show (B) the Ao arising from the anterior RV with a subaortic conus (arrow), and (C) the MPA arising from the posterior LV. D, The Ao and MPA have a parallel “back-to-front” arrangement. E, This parallel back-to-front arrangement contributes to the narrow mediastinum and “egg on a string” appearance seen on chest radiography. This patient has a large VSD with increased pulmonary blood flow. (From Frost JL, Krishnamurthy R, Sena L. Cardiac imaging. In: Walters MM, Robertson RL, eds. Pediatric Radiology: The Requisites, 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2017, Fig 3-20, p. 75.)

• **اکو:** اکو تشخیصی می‌باشد.

کاتتریزاسیون: افزایش فشار بطن راست در حد سیستمیک است زیرا این بطن از گردش خون سیستمیک پشتیبانی می‌کند. خون درون بطن چپ و شریان پولمونر اشباع اکسیژن بالاتری نسبت به آئورت دارند.

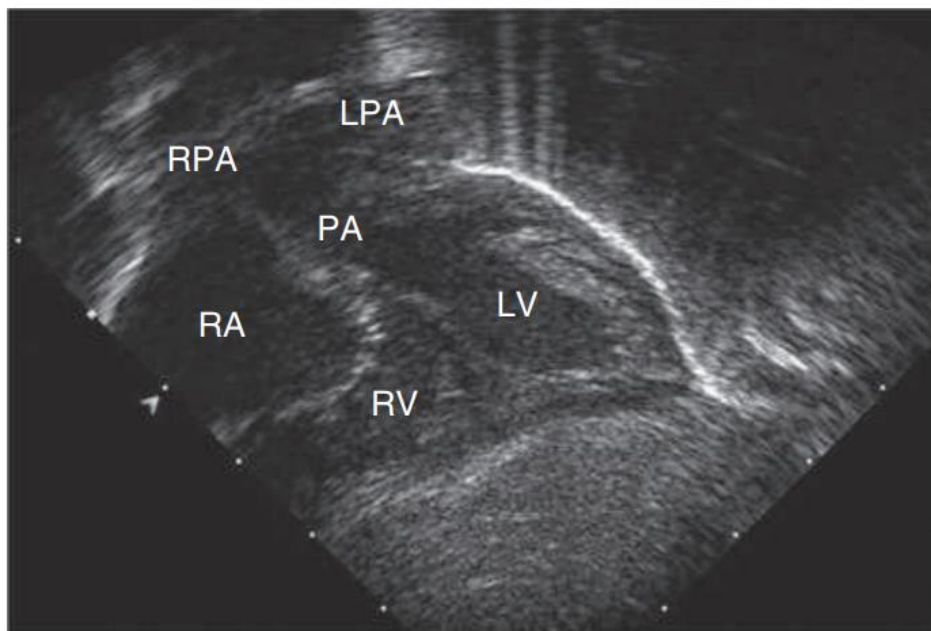


Fig. 480.2 Subcostal four-chamber 2D echocardiographic demonstration of d-transposition of the great arteries. The pulmonary artery (PA) can be seen arising directly from the left ventricle (LV). The immediate bifurcation of this great vessel into the branch pulmonary arteries differentiates it from the aorta, which branches more distally from the heart. LPA, Left pulmonary artery; RA, right atrium; RPA, right pulmonary artery; RV, right ventricle.