



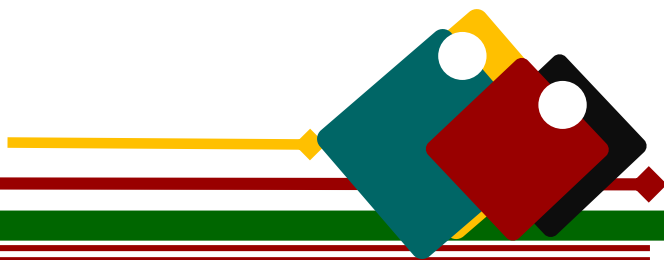
سرشناسه	وفایی، ایمان، ۱۳۶۵-
عنوان و نام پدیدآور	قلب (۲) کودکان: کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورده ۱۴۰۴ و فوق تخصص / Nelson Text Book Of Pediatrics 2024
مشخصات نشر	ترجمه و تلخیص ایمان وفایی.
مشخصات ظاهری	تهران: کاردیا، ۱۴۰۳.
شابک	۲۱۶ص.
وضعیت فهرست نویسی	۵۶۷۰۰۰۰ ریال 4-123-978-622-404-121-0 شابک دوره: 0-978-622-404-121-0
یادداشت	فیبا کتاب حاضر ترجمه و تلخیص بخش‌هایی از کتاب " Nelson textbook of pediatrics, 22st. ed, 2024 اثر رابرت کلیگمن... او دیگران است.
عنوان دیگر	اصول طب کودکان.
موضوع	پزشکی کودکان -- قلب‌شناسی Pediatric cardiology پزشکی کودکان Pediatrics پزشکی کودکان -- قلب‌شناسی -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Pediatric cardiology -- Examinations, questions, etc. پزشکی کودکان -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Pediatrics -- Examinations, questions, etc.
شناسه افزوده	کلیگمن، رابرت، ۱۹۵۵ - م.
شناسه افزوده	Kliegman, Robert
شناسه افزوده	نلسون، والدو امرسون، ۱۸۹۸-۱۹۹۷ م. اصول طب کودکان
رده بندی کنگره	۴۲۳RJ
رده بندی دیویی	۹۲۳۲۰۷۵/۶۱۸
شماره کتابشناسی ملی	۹۱۶۳۴۵۶
اطلاعات رکورد کتابشناسی	فیبا

درسنامه: قلب ۲ کودکان برگرفته از کتاب	چاپ و لیتوگرافی: رزیدنت‌یار
"Nelson Text Book Of Pediatrics 2024 (edition 22)" است.	نوبت چاپ: اول ۱۴۰۳
ترجمه و تلخیص: دکتر ایمان وفایی	شابک: ۴-۱۲۳-۹۷۸-۶۲۲-۴۰۴
ناشر: انتشارات کاردیا	شابک دوره: ۰-۱۲۱-۹۷۸-۶۲۲-۴۰۴
صفحه‌آرا: رزیدنت‌یار - منیره امیری مقدم	۵۶۷۰۰۰ تومان
طراح و گرافیسیت: رزیدنت‌یار - مهرداد فیضی	

آدرس: تهران میدان انقلاب - کارگرجنوبی - خیابان روانمهر - بن بست دولتشاهی پلاک ۱ واحد ۱۸
شماره تماس: ۰۲۱-۶۶۴۱۹۵۲۰-۸۸۹۴۵۲۰۸، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۶، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۶، شماره تماس ویژه: ۰۲۱-۹۱۰۹۵۹۶۷-۲۱

www.residenttyar.com

هر گونه کپی‌برداری از این اثر پیگرد قانونی دارد.



قلب ۲ کودکان

کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۴ و فوق تخصص

Nelson Text Book Of Pediatrics 2024

ترجمه و تلخیص



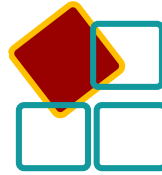
دکتر ایمان وفایی

بورده تخصصی کودکان، نوجوانان و تکامل

رتبه ۲ کشوری فوق تخصص کودکان

دستیار فوق تخصص ریه کودکان

فهرست مطالب



- فصل ۴۸۱ - مالفورماسیون‌های دیگر مادرزادی قلب و عروق ۱۱
فصل ۴۸۳ - اصول کلی درمان‌های بیماری‌های مادرزادی ۳۳

بخش چهارم: آریتمی‌های قلبی

- فصل ۴۸۴ - اختلالات سرعت و ریتم قلب ۴۵
سوالات و پاسخنامه فصل اختلالات سرعت و ریتم قلب ۶۹
فصل ۴۸۵ - مرگ ناگهانی ۷۷
سوالات و پاسخنامه فصل مرگ ناگهانی ۸۳

بخش پنجم: بیماری‌های اکتسابی قلبی

- فصل ۴۸۶ - اندوکاردیت عفونی ۸۵
سوالات و پاسخنامه فصل اندوکاردیت عفونی ۱۰۳
فصل ۴۸۷ - بیماری‌های روماتیسمی قلب ۱۱۳

بخش ششم: بیماری‌های میوکارد و پریکارد

- فصل ۴۸۸ - بیماری‌های میوکاردی ۱۱۹
سوالات و پاسخنامه فصل بیماری‌های میوکاردی ۱۴۱
فصل ۴۸۹ - بیماری‌های پریکارد ۱۴۵
سوالات و پاسخنامه فصل بیماری‌های پریکارد ۱۵۱
فصل ۴۹۰ - تومورهای قلبی ۱۵۳

بخش هفتم: درمان‌های قلبی

- فصل ۴۹۱ - نارسایی قلبی..... ۱۵۵
- سوالات و پاسخنامه فصل نارسایی قلبی..... ۱۷۳
- فصل ۴۹۲ - پیوند قلب (قلب و ریه)..... ۱۷۷

بخش هشتم: بیماری‌های دستگاه عروقی محیطی

- فصل ۴۹۳ - بیماری‌های عروق خونی (آنوریسم‌ها و فیستول‌ها)..... ۱۸۱
- فصل ۴۹۴ - هیپرتانسیون سیستمیک..... ۱۸۷
- سوالات و پاسخنامه فصل هیپرتانسیون سیستمیک..... ۲۰۹

مالفورماسیون‌های دیگر مادرزادی قلب و عروق

آنومالی قوس آئورت

قوس آئورتی سمت راست:

- ✓ آئورت به سمت راست قوس برمی‌دارد.
- ✓ اکثراً با ناهنجاری‌های قلبی دیگر همراه است.
- ✓ در ۲۰٪ موارد با TOF مشاهده می‌گردد. در تنه مشترک شریانی نیز شایع است.

علائم:

بدون همراهی سایر موارد بی‌علامت است.

تشخیص:

- (۱) در CXR دیده می‌شود.
تراشه به سمت چپ منحرف شده است.

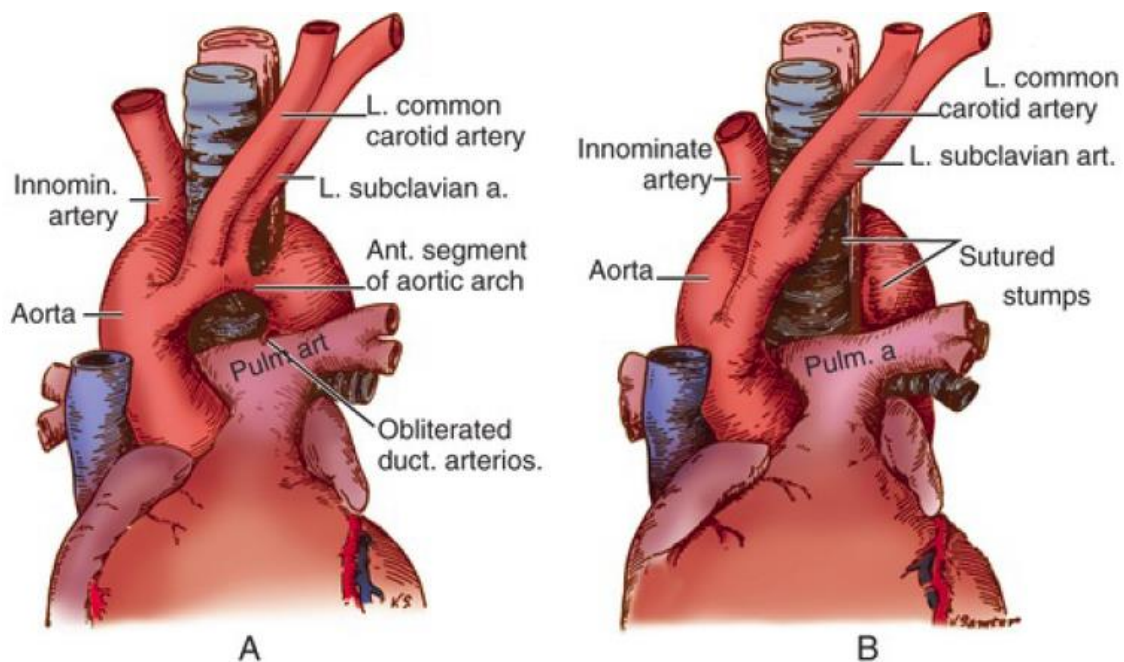


FIG. 481.1 Double aortic arch. A, Small anterior segment of the double aortic arch (most common type). B, Operative procedure for release of the vascular ring. L., Left; a. and art., artery; ant., anterior; innom., innominate; duct. arterios., ductus arteriosus; pulm., pulmonary

۲) در ازوفاجوگرام با بلع باریوم، مری در کناره راست در سطح قوس آئورت notch دارد.
- حلقه‌های عروقی (vascular ring):

همکاران گرامی جدول ۴۸۱-۱ یکی از موارد ۱۰۰٪ امتحانی است.

اصول کلی درمان‌های بیماری‌های مادرزادی

- (۱) اکثر بیماری‌ها نیازی به درمان ندارند و باید به والدین اطمینان خاطر داد.
- (۲) به بیماران باید رژیم‌های غذایی سالم، ورزش‌های هوازی، اجتناب از سیگار توصیه گردد.
- (۳) در مورد فعالیت‌های فیزیکی نباید حتی در موارد متوسط تا شدید نیز فعالیت‌های فیزیکی محدود شود. برای تعیین نوع ورزش‌ها، از تست ورزش می‌توان کمک گرفت. ورزش‌های رقابتی توصیه نمی‌شود.
- (۴) واکسیناسیون روتین باید صورت گیرد.
واکسن آنفلوانزا باید تجویز شود.
در موارد پیوند قلب، بعد از انجام پیوند نباید واکسیناسیون انجام شود.
- (۵) در موارد عفونت باکتریال:
عفونت باکتریال باید درمان شود.
پروپیلاکسی اندوکاردیت عفونی در اقدامات دندانپزشکی در موارد خاص باید صورت گیرد.
- (۶) در موارد بیماری‌های سیانوتیک:
 - درمان آنمی باید صورت گیرد.
 - از دهیدراتاسیون باید جلوگیری گردد.
 - نیاز به کاهش یا قطع آنتی‌بیوتیک در دوره‌های گاستروانتریت وجود ندارد.


Table 483.1
Extracardiac Complications of Cyanotic Congenital Heart Disease and Eisenmenger Physiology

PROBLEM	ETIOLOGY	THERAPY
Polycythemia	Persistent hypoxia	Phlebotomy if symptomatic
Relative anemia	Nutritional deficiency	Iron replacement
CNS abscess	Right-to-left shunting	Antibiotics, drainage
CNS thromboembolic stroke	Right-to-left shunting or polycythemia	Anticoagulation, phlebotomy
Low-grade DIC, thrombocytopenia	Polycythemia	None for DIC unless bleeding; then phlebotomy
Hemoptysis	Pulmonary infarct, thrombosis, or rupture of pulmonary artery plexiform lesion	Embolization
Plastic bronchitis	Fontan procedure	Bronchoscopy, vascular coiling, lymphatic ablation
Gum disease	Polycythemia, gingivitis, bleeding	Dental hygiene
Gout	Polycythemia, diuretic agent	Allopurinol
Arthritis, clubbing	Hypoxic osteoarthropathy	None
Pregnancy complications: miscarriage, fetal growth retardation, prematurity increase, maternal illness	Poor placental perfusion, poor ability to increase cardiac output	Pregnancy prevention counseling, high-risk obstetric management
Infections	Associated asplenia, DiGeorge syndrome, endocarditis	Antibiotics
	Fatal RSV pneumonia with pulmonary hypertension	RSV monoclonal antibodies* (prevention)
Failure to thrive	Increased oxygen consumption, decreased nutrient intake	Treat heart failure; correct defect early; increase caloric intake
Protein-losing enteropathy	s/p Fontan; high right-sided pressures	Oral budesonide or sildenafil
Chylothorax	Injury to thoracic duct	Medium-chain triglyceride diet Ostreotide Surgical ligation of thoracic duct
Neurodevelopmental disabilities	Chronic hypoxia, cardiac surgery, genetic	Early school-based evaluation and intervention
Psychosocial adjustment	Limited activity, cyanotic appearance, chronic disease, multiple hospitalizations	Counseling

*Palivizumab, nirsevimab.
CNS, Central nervous system; DIC, disseminated intravascular coagulation; RSV, respiratory syncytial virus; s/p, status post (after).

اختلالات سرعت و ریتم قلب

بخش چهارم: آریتمی‌های قلبی

اصول درمان آریتمی

Table 484.1 Antiarrhythmic Drugs Commonly Used in Pediatric Patients, by Class					
DRUG	INDICATIONS	DOSING	SIDE EFFECTS	DRUG INTERACTIONS	DRUG LEVEL
CLASS IA: INHIBITS NA⁺ FAST CHANNEL, PROLONGS REPOLARIZATION					
Quinidine	SVT, atrial fibrillation, atrial flutter, VT; in atrial flutter, an AV node-blocking drug (digoxin, verapamil, propranolol) must be given first to prevent 1:1 conduction	Oral: 30-60mg/kg/24hr divided q6h (sulfate) or q8h (gluconate) 200 mg q6 (1-1.5 g/day divided q6), sulfate; 324 mg q8-12h (1.5 g/day divided q8-12h), gluconate Max dose: 2.4 g/24 hr	Nausea, vomiting, diarrhea, fever, cinchonism, QRS and QT prolongation, AV nodal block, asystole, syncope, thrombocytopenia, hemolytic anemia, SLE, blurred vision, convulsions, allergic reactions, exacerbation of periodic paralysis	Enhances digoxin, may increase PTT when given with warfarin	2-6µg/mL
Procainamide	SVT, atrial fibrillation, atrial flutter, VT	Oral: 15-50mg/kg/day divided q3-6h Max dose: 4 g/24 hr IV: 10-15 mg/kg over 30-60 min load followed by 20-80 µg/kg/min Max dose: 2 g/24 hr	PR, QRS, QT interval prolongation, anorexia, nausea, vomiting, rash, fever, agranulocytosis, thrombocytopenia, Coombs-positive hemolytic anemia, SLE, hypotension, exacerbation of periodic paralysis, proarrhythmia	Toxicity increased by amiodarone and cimetidine	4-8µg/mL With NAPA <40 µg/mL
Disopyramide	SVT, atrial fibrillation, atrial flutter	Oral (immediate release): <1 yr: 10-30 mg/kg/day divided q6h 1-4 yr: 10-20 mg/kg/day divided q6h >4-12 yr: 10-15 mg/kg/day divided q6h >12-≤18 yr: 6-15 mg/kg/day divided q6h Max dose: 1.6 g/day Adults: <50 kg: 100 mg q6h; >50kg: 150 mg q6h Long-acting dosing is 200-300 q12h	Anticholinergic effects, urinary retention, blurred vision, dry mouth, QT and QRS prolongation, hepatic toxicity, negative inotropic effects, agranulocytosis, psychosis, hypoglycemia, proarrhythmia		2-7µg/mL
CLASS IB: INHIBITS NA⁺ FAST CHANNEL, SHORTENS REPOLARIZATION					
Lidocaine	VT, VF	IV: 1 mg/kg repeat q 5min 2 times followed by 20-50 µg/kg/min (max dose: 3 mg/kg) Adult infusion rate: 1-4 mg/min	CNS effects, confusion, convulsions, high-grade AV block, asystole, coma, paresthesias, respiratory failure	Propranolol, cimetidine, increases toxicity	1.5-5.0µg/mL
Mexiletine	VT	Oral: 6-15mg/kg/24hr divided q8h Max dose: 15 mg/kg/day or 1.2 g/day Adults: 150-300 mg q8-12h (max 1.2 g/day)	GI upset, skin rash, neurologic	Cimetidine	0.5-2mcg/mL
Phenytoin	Digitalis intoxication	Oral: 4-8 mg/kg/24 hr divided q12h Max dose: 300-600 mg/day IV: 10-15 mg/kg over 1 hr load	Rash, gingival hyperplasia, ataxia, lethargy, vertigo, tremor, macrocytic anemia, bradycardia with rapid push	Amiodarone, oral anticoagulants, cimetidine, nifedipine, disopyramide, increase toxicity	10-20µg/mL
CLASS IC: INHIBITS NA⁺ CHANNEL					
Flecainide	SVT, atrial tachycardia, VT	BSA dosing: 50-200 mg/m ² /day divided q8-12h Weight based: 3-6 mg/kg/day divided q8h Max dosing: 8 mg/kg/day Max adult dosing: 400 mg/day	Blurred vision, nausea, decrease in contractility, proarrhythmia	Amiodarone increases toxicity	0.2-1µg/mL



Table 484.1 Antiarrhythmic Drugs Commonly Used in Pediatric Patients, by Class—cont'd

DRUG	INDICATIONS	DOSING	SIDE EFFECTS	DRUG INTERACTIONS	DRUG LEVEL
Propafenone	SVT, atrial tachycardia, atrial fibrillation, VT	Oral: 150-300 mg/m ² /24 hr divided q8h	Hypotension, decreased contractility, hepatic toxicity, paresthesia, headache, proarrhythmia	Increases digoxin levels	0.2-1 µg/mL
CLASS II: β BLOCKERS					
Propranolol	SVT, long QT	Oral: 1-4 mg/kg/24 hr divided q6h Max dose 60 mg/24 hr IV: 0.01-0.15 mg/kg/dose SLOW over 5-10 min Max dose: 1-3 mg/dose	Bradycardia, loss of concentration, school performance problems, bronchospasm, hypoglycemia, hypotension, heart block, CHF	Co-administration with disopyramide, flecainide, or verapamil may decrease ventricular function	
Atenolol	SVT	Oral: 0.5-1 mg/kg/24 hr once daily or divided q12h	Bradycardia, loss of concentration, school performance problems	Co-administration with disopyramide, flecainide, or verapamil may decrease ventricular function	
Nadolol	SVT, long QT	Oral: 1-2 mg/kg/24 hr given once daily	Bradycardia, loss of concentration, school performance problems, bronchospasm, hypoglycemia, hypotension, heart block, CHF	Co-administration with disopyramide, flecainide, or verapamil may decrease ventricular function	
CLASS III: PROLONGS REPOLARIZATION					
Amiodarone	SVT, JET, VT	Oral: 10-15 mg/kg/day IV: 2.5-5 mg/kg over 30-60 min, may repeat 3 times, then 5-20 mg/kg/day continuous infusion Max daily dose: 2.2 g/day	Hypothyroidism or hyperthyroidism, elevated triglycerides, hepatic toxicity, pulmonary fibrosis	Digoxin (increases levels), flecainide, procainamide, quinidine, warfarin, phenytoin	1-2.5 mg/L
CLASS IV AND MISCELLANEOUS MEDICATIONS					
Digoxin	SVT (not WPW), atrial flutter, atrial fibrillation	Oral/load instructions: Premature: 20 µg/kg Newborn: 30 µg/kg >6 mo: 40 µg/kg Give 1/2 total dose followed by 1/4 q8-12h × 2 doses Maintenance: 10 µg/kg/24 hr divide q12h Max dose: 0.5 mg IV: 3/4 PO dose Max dose: 0.5 mg	PAC, PVC, bradycardia, AV block, nausea, vomiting, anorexia, prolongs PR interval	Quinidine, Amiodarone, verapamil, increase digoxin levels	1-2 mg/mL
Verapamil	SVT (not WPW)	Oral: 2-8 mg/kg/day divided q8h Max dose: 480 mg/day IV: 0.1-0.3 mg/kg/dose Max dose: 5-10 mg/dose	Bradycardia, asystole, high-degree AV block, PR prolongation, hypotension, CHF	Use with β blocker or disopyramide exacerbates CHF, increases digoxin level and toxicity	
Adenosine	SVT	IV: 50-300 µg/kg by need rapid IV push Begin with 50 µg/kg and increase by 50-100 µg/kg/dose Max dose: 18 mg	Chest pain, flushing, dyspnea, bronchospasm, atrial fibrillation, bradycardia, asystole		

AV, Atrioventricular; CHF, congestive heart failure; CNS, central nervous systems; GI, gastrointestinal; IV, intravenous; JET, junctional ectopic tachycardia; NAPA, N-acetyl procainamide; PAC, premature atrial contraction; PTT, partial thromboplastin time; PVC, premature ventricular contraction; SLE, systemic lupus erythematosus-like illness; SVT, supraventricular tachycardia; VF, ventricular fibrillation; VT, ventricular tachycardia; WPW, Wolff-Parkinson-White syndrome.

مرگ ناکهانی

اتیولوژی:

۱. ناشی از ضربه:

بیشترین علت در کودکان می‌باشد که شامل تصادفات، مرگ ناشی از خشونت، فعالیت ورزشی و مرگ‌های شغلی است.

۲. موارد بدون سابقه ضربه و تروما:

شایع‌ترین علت مرگ در میان ورزشکاران حرفه‌ای، HOCM است.

VF در کودکان برخلاف بالغین کمتر دیده می‌شود (حدود ۲۰-۱۰٪ موارد).



Table 485.1 Potential Causes of Sudden Death in Infants, Children, and Adolescents

<p>SIDS AND SIDS "MIMICS" SIDS Long QT syndromes* Inborn errors of metabolism Child abuse Myocarditis Ductal-dependent CHD</p>
<p>CORRECTED OR UNOPERATED CHD Aortic stenosis Tetralogy of Fallot Transposition of great vessels (postoperative atrial switch) Mitral valve prolapse Hypoplastic left heart syndrome Eisenmenger syndrome</p>
<p>CORONARY ARTERIAL DISEASE Anomalous origin* Anomalous tract (tunneled) Kawasaki disease Periarteritis Arterial dissection</p>
<p>AORTOPATHIES (DISSECTION, RUPTURED AORTA) Marfan syndrome Loeys-Dietz syndrome Takayasu aortitis Smooth muscle dysfunction syndrome Vascular Ehlers-Danlos syndrome Familial thoracic aortic aneurysm and dissection syndrome Mycotic aneurysm</p>
<p>MYOCARDIAL DISEASE Myocarditis Hypertrophic cardiomyopathy* Dilated cardiomyopathy Arrhythmogenic (right ventricular) cardiomyopathy Lyme carditis Takotsubo syndrome Nonischemic left ventricular scar Myocardial infarction</p>
<p>CONDUCTION SYSTEM ABNORMALITY/ARRHYTHMIA Long QT syndromes* Brugada syndrome Proarrhythmic drugs Wolff-Parkinson-White syndrome Complete AV block Commotio cordis Idiopathic ventricular fibrillation Arrhythmogenic (right ventricular) cardiomyopathy Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia Heart tumor</p>
<p>MISCELLANEOUS Seizures Pulmonary hypertension Pulmonary embolism Heat stroke Cocaine and other stimulant drugs or medications Anorexia nervosa Electrolyte disturbances</p>

*Common.
 CHD, Congenital heart disease; SIDS, sudden infant death syndrome.

اندوکاردیت عفونی

بخش پنجم: بیماری‌های اکتسابی قلبی

اتیولوژی:

- (۱) استرپتوکوک ویریدانس: بعد از اعمال دندانپزشکی شایع‌تر می‌باشد.
- (۲) استاف طلائی: در موارد فاقد بیماری قلبی زمینه‌ای شایع‌تر است.
- (۳) در ۶٪ موارد کشت منفی است. این موارد در اثر کوکسیلا بورنتی یا بارتونلا رخ می‌دهند.
- (۴) انتروکوک گروه D:
در قسمت تحتانی دستگاه گوارشی یا دستگاه ادراری تناسلی مشاهده می‌شود.
- (۵) سودوموناس آئروژینوزا، سراشیا در معتادان تزریقی دیده می‌شود.
- (۶) ارگانیسم‌های قارچی بعد از جراحی باز قلب دیده می‌شود.
- (۷) استاف کوآگولاز منفی در حضور کاتترهای وریدی مرکزی شایع است.



Table 486.1 Bacterial Agents in Pediatric Infective Endocarditis

COMMON: NATIVE VALVE OR OTHER CARDIAC LESIONS

Viridans group streptococci (*S. mutans*, *S. sanguinis*, *S. mitis*)
Staphylococcus aureus
 Group D streptococcus (enterococcus) (*S. bovis*, *S. faecalis*)

UNCOMMON: NATIVE VALVE OR OTHER CARDIAC LESIONS

Streptococcus pneumoniae
Haemophilus influenzae
 Coagulase-negative staphylococci
Abiotrophia defectiva (nutritionally variant streptococcus)
Coxiella burnetii (Q fever)*
Neisseria gonorrhoeae
*Brucella**
*Chlamydia psittaci**
*Chlamydia trachomatis**
*Chlamydia pneumoniae**
*Legionella**
*Bartonella**
*Tropheryma whippelii** (Whipple disease)
 HACEK group†
*Streptobacillus moniliformis**
*Pasteurella multocida**
Campylobacter fetus
 Culture negative (6% of cases)

PROSTHETIC VALVE

Staphylococcus epidermidis
Staphylococcus aureus
 Viridans group streptococcus
Pseudomonas aeruginosa
Serratia marcescens
 Diphtheroids
*Legionella spp.**
 HACEK group†
 Fungi‡

*These fastidious bacteria plus some fungi may produce culture-negative endocarditis. Detection may require special media, incubation for >7 days, polymerase chain reaction on blood or valve for 16SrRNA (bacteria) or 18SrRNA (fungi), or serologic tests.
 †The HACEK group includes *Haemophilus spp.* (*H. paraphrophilus*, *H. parainfluenzae*, *H. aphrophilus*), *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, *Cardiobacterium hominis*, *Eikenella corrodens*, and *Kingella spp.*
 ‡*Candida spp.*, *Aspergillus spp.*, *Pseudallescheria boydii*, *Histoplasma capsulatum*.

بیماری‌های روماتیسمی قلب

درگیری روماتیسمال دریچه‌ها: دریچه میترال بیشتر درگیر می‌گردد. دریچه آئورت از نظر شیوع در رتبه دوم قرار دارد. علائم قلب راست نادر است.

Table 487.1 Proposed RHD Definitions	
Latent RDH	All cases of RHD diagnosed through echocardiographic screening, to include previously unrecognized clinical RHD and subclinical RHD.
Clinical RDH	All cases of RHD that have clinical signs or symptoms, including pathologic heart murmur* diagnosed either through echocardiographic screening or clinical evaluation. Clinical RHD is typically more advanced than subclinical RHD.
Subclinical RDH	All cases of RHD that do not have clinical signs or symptoms, including heart murmur.* Subclinical RHD is only diagnosed by echocardiography and is typically less advanced than clinical RHD.

*Detection of a pathologic heart murmur without echocardiography has been shown to be poorly sensitive and specific in echocardiographic screening studies for RHD.

RHD, Rheumatic heart disease.

Modified from Beaton A, Engelman D, Mirabel M. Echocardiographic screening for rheumatic heart disease. In: Dougherty S, Carapetis J, Zühlke, Wilson N, eds. *Acute Rheumatic Fever and Rheumatic Heart Disease*. Philadelphia: Elsevier; 2021: Table 13.1.

MR: نارسایی دریچه میترال:

↑ بار حجمی و روند التهابی باعث بزرگ شدن بطن چپ می‌شود.

دهلیز چپ متسع می‌شود ← فشار دهلیز چپ بالا رفته و باعث احتقان ریه‌ها شده و باعث نارسایی قلب چپ می‌گردد.



علائم بالینی:

در موارد خفیف، نشانه‌های نارسایی قلبی وجود ندارد. سمع قلب سوفل هولوسیستولیک در نوک قلب که به زیر بغل انتشار می‌یابد. در نارسایی شدید میترا: کاردیومگالی در موارد مزمن ایجاد می‌شود. ضربان بطن چپ در نوک قلب وسیع می‌گردد. تریل سیستولی در نوک قلب لمس می‌شود. S₂ بلند است. S₃ واضح است. سوفل هولوسیستولیک در نوک قلب وجود داشته و به زیر بغل انتشار می‌یابد. رامبل میان دیاستولی به دلیل ↑ جریان خون از عرض دریچه میترا قابل سمع است. سوفل دیاستولی به معنی MS نیست.

EKG و CXR:

(۱) در موارد خفیف، نرمال است.
(۲) در موارد شدیدتر، P بلند و دو کوهانه نشانه‌های LVH و در حضور PHTN، RVH وجود دارد.

CXR:

✓ بزرگی دهلیز چپ و بطن چپ
✓ احتقان عروقی دور ناف ریه‌ها به نفع PHTN است.

اکو:

✓ بزرگی دهلیز چپ
✓ بزرگی بطن چپ
✓ مطالعات داپلر به نفع نارسایی میترا است.

درمان:

(۱) در موارد خفیف (نارسایی خفیف میترا):

✓ پروفیلاکسی ضد عود تب روماتیسمی

حجم خون بازگشتی را ↓ می‌دهد. } ACEi ✓
عملکرد بطن چپ را حفظ می‌کند.

بیماری‌های میوکاردی

قسمت ششم: بیماری‌های میوکارد و پریکارد

مقدمه:

گروهی از انواع بیماری‌های میوکارد است که در چند گروه ذیل خلاصه می‌شود:

Table 488.1 Classification of the Cardiomyopathies by Phenome and Genome

TYPE	PHENOTYPE				GENOME	
	MORPHOLOGY	PHYSIOLOGY	PATHOLOGY	SYSTEMIC CONDITIONS, CLINICAL FEATURES, RISK FACTORS	NONSYNDROMIC, USUALLY SINGLE GENE	SYNDROMIC
Dilated (DCM)	Dilation of LV and RV with minimal or no wall thickening	Reduced contractility is the primary defect; variable degree of diastolic dysfunction	Myocyte hypertrophy; scattered fibrosis	Hypertension, alcohol, thyrotoxicosis, myxedema, persistent tachycardia, toxins (e.g., chemotherapy, especially anthracyclines), radiation	Diverse gene ontology with >50 genes implicated	Diverse array of associated conditions, especially muscular dystrophies: Emery-Dreifuss, limb-girdle, Duchenne/Becker; Laing distal myopathy; Barth syndrome; Kearns-Sayre syndrome; other mitochondrial disorders; fatty acid oxidation disorders; Alstrom syndrome, others
Restrictive (RCM)	Usually normal chamber sizes; minimal wall thickening	Contractility normal or near-normal with a marked increase in end-diastolic filling pressure	Specific to type, diagnosis: amyloid, iron, glycogen storage disease, others	Endomyocardial fibrosis, amyloid, sarcoid, scleroderma, Churg-Strauss syndrome, cystinosis, lymphoma, pseudoxanthoma elasticum, hypereosinophilic syndrome, carcinoid	If not associated with systemic genetic disease, genetic cause usually from sarcomeric pathogenic gene variants	Gaucher disease, hemochromatosis, Fabry disease, familial amyloidosis, mucopolysaccharidoses, Noonan syndrome
Hypertrophic (HCM)	Usually normal or reduced internal chamber dimension; wall thickening pronounced, especially septal hypertrophy	Systolic function increased or normal	Myocyte hypertrophy, classically with disarray	Severe hypertension can confound clinical, morphologic diagnosis	Pathogenic variants of genes encoding sarcomeric proteins	Noonan syndrome, Noonan syndrome with multiple lentiginos, Danon syndrome, Fabry disease, Wolff-Parkinson-White syndrome, Friedreich ataxia, MERRF, MELAS, other mitochondrial disorders, fatty acid oxidation disorders
Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC)	Scattered fibrofatty infiltration, classically of RV but also of LV; dilation of RV or LV, or both, is common but not universal	Ventricular arrhythmias (VT, VF) early or late, reduced contractility with progressive disease; can mimic DCM	Islands of fatty replacement; fibrosis	Palmoplantar keratoderma, wooly hair in Naxos syndrome	Pathogenic variants of genes encoding proteins of desmosome	Naxos syndrome
Left ventricular noncompaction (LVNC)	Ratio of noncompacted to compacted myocardium increased with normal LV or RV or any other phenotype	Normal to reduced systolic function	Myocardium normal and ranging to findings consistent with other coexisting cardiomyopathies	Phenotype observed in setting of other types of cardiomyopathy	Various cardiomyopathy genes associated, but uncertain whether genetic cause or developmental defect during organogenesis	

Continued



Table 488. 1 Classification of the Cardiomyopathies by Phenome and Genome—cont'd

TYPE	MORPHOLOGY	PHYSIOLOGY	PATHOLOGY	SYSTEMIC CONDITIONS, CLINICAL FEATURES, RISK FACTORS	GENOME	
					NONSYNDROMIC, USUALLY SINGLE GENE	SYNDROMIC
Infiltrative	Usually thickened walls; occasional dilation	Restrictive physiology; systolic function usually mildly reduced	Specific to type, diagnosis: amyloid, iron, glycogen storage disease, others		See RCM earlier	See RCM earlier
Inflammatory	Normal or dilated without hypertrophy	Reduced systolic function	Inflammatory infiltrates	Hypereosinophilic syndrome, acute myocarditis		
Ischemic	Normal or dilated without hypertrophy	Reduced systolic function	Areas of infarcted myocardium	Hypercholesterolemia, hypertension, diabetes, cigarette smoking, family history	Familial hypercholesterolemia; other heritable lipid disorders	Familial hypercholesterolemia
Infectious	Normal or dilated without hypertrophy	Reduced systolic function	Specific to infection	Viral (especially acute myocarditis); protozoal (e.g., Chagas disease); bacterial, direct infection (e.g., Lyme disease), or from acute cellular toxicity as result of systemic toxins (e.g., Streptococcus, gram- negative, others)	Genetic predisposition to infection and/or variable response to infective agent	

LV, Left ventricle; MELAS, mitochondrial encephalopathy, lactic acidosis, and stroke-like symptoms; MERRF, myoclonic epilepsy associated with ragged-red fibers; RV, right ventricle; VF, ventricular fibrillation; VT, ventricular tachycardia. From Falk RH, Hersheberger RE. The dilated, restrictive, and infiltrative cardiomyopathies. In: Zipes DP, Libby P, Bonow RO, et al., eds. Braunwald's Heart Disease, 11th ed. Philadelphia: Elsevier, 2019: Table 77.1.

بیماری‌های پریکارد

پریکاردیت حاد:

در التهاب پریکارد اگر تجمع مایع وجود نداشته باشد مشکلی نخواهد بود، ولی اگر تجمع مایع به حدی باشد که باعث ایجاد تامپوناد گردد علائم شدیدی خواهد داشت.
افیوژن‌های پریکارد بر انواع ترانسودا، اگزودا، فیبرینوز، هموراژیک طبقه‌بندی می‌شوند.

Table 489.1 Etiology of Pericardial Disease

CONGENITAL

Absence (partial, complete)

Cysts

Mulibrey nanism (*TRIM 37* gene variant)

Campodactyly-arthropathy-coxa vara-pericarditis syndrome (*PRG4* gene variant)

Myhre syndrome (*SMAD4* gene variant)

INFECTIOUS

Viral: coxsackievirus B, Epstein-Barr virus, influenza, adenovirus, parvovirus, HIV, mumps, COVID-19, and mRNA COVID-19 and HPV vaccines

Bacterial: *Haemophilus influenzae*, streptococcus, pneumococcus, staphylococcus, meningococcus, mycoplasma, tularemia, *Listeria*, leptospirosis, tuberculosis, Q fever, salmonella

Immune complex mediated: meningococcus, *H. influenzae*

Fungal: actinomycosis, histoplasmosis

Parasitic: toxoplasmosis, echinococcosis

NONINFECTIOUS

Idiopathic

Systemic inflammatory diseases: acute rheumatic fever, juvenile idiopathic arthritis, systemic lupus erythematosus, mixed connective tissue disorders, systemic sclerosis, Kawasaki disease, eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, Behçet syndrome, sarcoidosis, familial Mediterranean fever and other recurrent fever syndromes, pancreatitis, granulomatosis with polyangiitis

Metabolic: uremia, hypothyroidism, Gaucher disease, very-long-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency

Traumatic: surgical, catheter perforation, blunt trauma

Postpericardiotomy syndrome

Oncologic: lymphomas, leukemia, radiation therapy, primary pericardial tumors



علائم بالینی:

۱. درد تیز - خنجری- پوزیشنال، منتشر شونده، که حین دم تشدید می‌شود و در وضعیت صاف نشستن یا خوابیده به شکم کاهش می‌یابد.
۲. تب
۳. سرفه و تنگی نفس
۴. درد شکمی و استفراغ

معاینه فیزیکی:

۱. صداهای قلبی مافل
۲. تاکی کاردی
۳. فشار نبض باریک
۴. JVP برجسته
۵. Friction راب

تامپوناد، پایین افتادن بیش از اندازه SBP بیش از ۱۰ mmHg حین دم خود را بروز می‌دهد (پالس پارادوکس) موارد ذلی باعث پالس پارادوکس می‌شوند:

۱. تنگی نفس شدید
۲. چاقی
۳. حمایت تنفسی PPV

تشخیص:

- ECG:** QRS با ولتاژ پایین ← به دلیل تجمع مایع پریکارد
- CXR:** اکثراً نرمال است.
- افیوژن قابل توجه وجود دارد. کاردیومگالی وجود دارد.
- شکل قلب ابترمال است.

تومورهای قلبی

(۱) رابدومیوم:

شایع‌ترین تومور قلبی کودکان است.
 در ۷۰-۹۵٪ موارد با TS همراه است.
 سن درگیری: از دوران جنینی تا اواخر نوجوانی
 اکثراً متعدد هستند.
 هر حفره‌ای از قلب را درگیر می‌کنند.
 از میوکارد منشأ گرفته و به حفرات دهلیزی یا بطنی گسترش می‌یابد.
 بسته به محل و سایز باعث انسداد جریان ورودی یا خروجی شده و باعث سیانوز یا نارسایی قلبی می‌گردد.
 اکثراً بدون علامت هستند.
 آریتمی دهلیزی بطنی، WPW در EKG نیز از عوارض آن است.

(۲) فیبروم‌ها:

2nd تومور شایع است.
 اکثراً منفرد هستند و فقط میوکارد را درگیر می‌کند.

عوارض:

بر اساس سایز می‌تواند باعث نارسایی قلبی، سیانوز یا اختلال ریتم ایجاد کند.
 از دست دادن سرکوبگر تومور PTCH1 با ایجاد فیبروم قلبی در ارتباط است.
نکته: در بیماران مبتلا به سندرم گورلین بروز فیبروم بالا است.

(۳) میگزوم

شایع‌ترین تومور قلبی در بزرگسالان است.
 در کودکان نادر است.
 اکثراً دهلیز را درگیر می‌کند.



باعث انسداد جریان ورودی یا خروجی می‌شود.
با یک سوفل، نارسایی قلبی یا سنکوپ تظاهر می‌کند.

علائم: تب - بی‌قراری - آرتراژی

۴) تومورهای بدخیم:

تومورهای بدخیم نسبت به نوع خوش‌خیم در کودکان کمتر شایع است.

این تومورها عبارتند از:

آنژیوسارکومها

رابدومیوسارکومها

فیبروسارکومها

نکته: تومورهایی که از نواحی غیرقلبی منشأ گرفته و به قلب تهاجم یا متاستاز می‌دهد نسبت به موارد اولیه شایع‌تر است.

تومورهای ویلمز - لنفوما - لوکمی شایع‌ترین تومور ثانویه است.

نکته: سیر طبیعی رابدومیومها، کوچک شدن خودبه‌خودی یا محو شدن کامل است.

درمان اکثر تومورهای قلبی، غیرضروری است.

در بیماران مبتلا به رابدومیوم قلبی، Everolimus باعث سرعت دادن به از بین رفتن تومور می‌شود.

نارسایی قلبی

بخش هفتم: درمان های قلبی

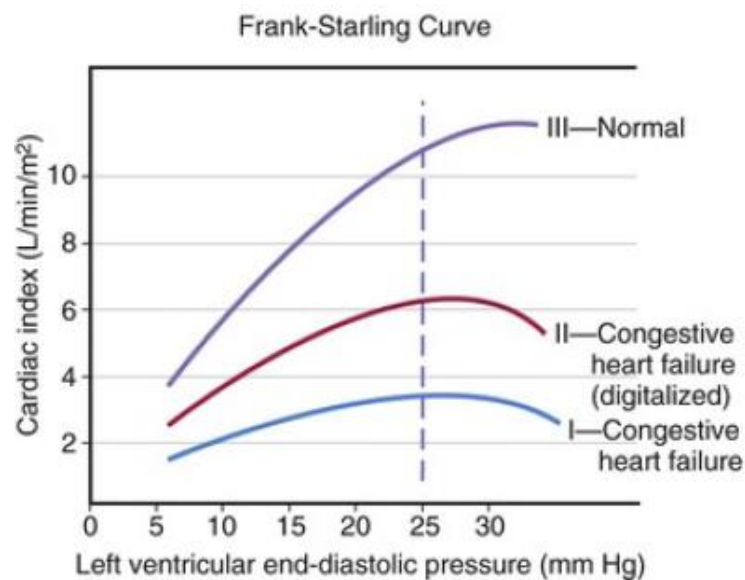


FIG. 491.1 The Frank-Starling relationship. As left ventricular end-diastolic (LVED) pressure increases, the cardiac index increases, even in the presence of congestive heart failure, until a critical level of LVED pressure is reached. Adding an inotropic agent (digoxin) shifts the curve from I to II.

نارسایی قلب:

زمانی ایجاد می شود که برون ده کافی برای نیازهای متابولیک ایجاد نشود.



طبقه بندی نارسایی قلبی:

Table 491.1 Classification of Heart Failure Based on LVEF		
HF CLASS ACCORDING TO LVEF (MUST HAVE SIGNS AND SYMPTOMS)	ACRONYM	LVEF, %
HF with reduced ejection fraction	HFrEF	≤40
HF with mildly reduced ejection fraction	HFmrEF	41–49
HF with preserved ejection fraction	HFpEF	≥50
HF with preserved ejection fraction, improved	HFpEF, improved	Prior <40, now ≥40

LVEF, Left ventricular ejection fraction.

From Kellerman RD, Rakel DP, Heidelbaugh JJ, Lee EM, eds. *Conn's Current Therapy* 2023. Philadelphia: Elsevier; 2023: Table 2, p. 117.

Table 491.2 New York Heart Association (NYHA) Functional Classification (FC)	
NYHA FC	FUNCTIONAL CAPACITY
I	No limitations. Can perform high level of activity without symptoms (for example, running, cycling, weightlifting).
II	Slight limitations. Tolerate lower or moderate level activities well, may have limitations with higher-level activities (for example, regular walking causes no symptoms, but a run may cause shortness of breath).
III	Significant limitations. Symptoms with low-level activities such as with daily activities such as walking and household chores.
IV	Symptoms at rest, dyspnea with any physical activity.

From Kellerman RD, Rakel DP, Heidelbaugh JJ, Lee EM, eds. *Conn's Current Therapy* 2023. Philadelphia: Elsevier; 2023: Table 3, p. 117.

پیوند قلب (قلب و ریه)

همکاران گرامی این فصل از نظر سؤالی، اهمیت چندانی ندارد و فقط به ذکر چند جمله بسنده می‌کنیم.

پیوند قلب درمانی برای کودکان با کاردیومیوپاتی انتهایی و غیر قابل جراحی است.

پیوند قلب و ریه یا ریه به تنهایی در موارد ذیل رخ می‌دهد:

(۱) CF

(۲) فشار خون اولیه

(۳) ضایعات مادرزادی قلب همراه هیپوپلازی ریه

(۴) سندرم آیزن منگر

(۵) اختلالات ریوی مادرزادی

(۶) بیماری پاراننشیمال ریوی مراحل انتهایی (BPD، بیماری ریوی مزمن و فیبروز بینابینی)

شایع‌ترین رژیم دارویی به عنوان ایمونوساپرسیو ترکیب کلسی نورین (سیکلوسپورین یا تاکرولیموس) همراه داروی آنتی پرولیفراتیو (آزاتیوپرین یا مایکوفنولات موفتیل ± کورتون) است.

علائم رد پیوند چیست؟

(۱) خستگی

(۲) احتباس مایع

(۳) تب، تعریق بیش از حد



(۴) علائم شکمی

(۵) ریتم گالوپ

EKG ← کاهش ولتاژ، آریتمی دهلیزی و بطنی یا بلوک قلبی

قابل اعتمادترین روش تعیین رد پیوند، بیوپسی میوکارد است.

نکته: گاستروانتریت علامتی از رد پیوند می‌باشد.

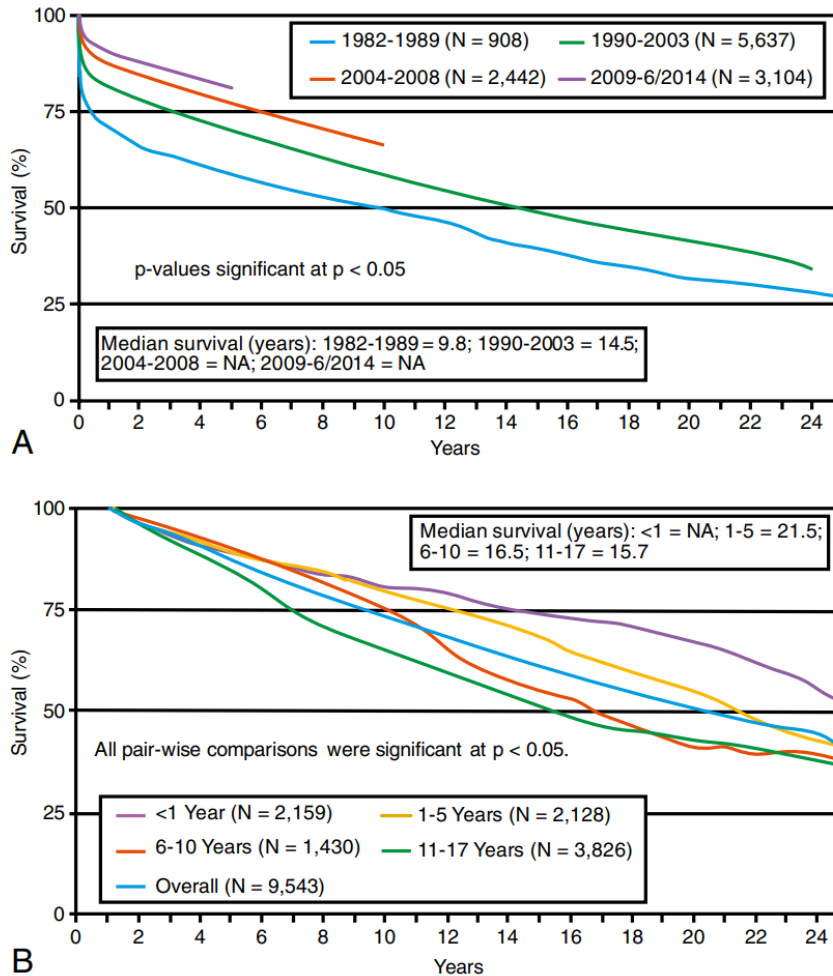


Fig. 492.1 A, Survival after pediatric heart transplantation comparing current and past eras. B, Long-term survival among patients that lived to 1-yr post-transplant. NA, Not applicable. (From Rossano JW, Dipchand AI, Edwards LB, et al. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: Nineteenth Pediatric Heart Transplantation Report—2016. Focus theme: primary diagnostic indications for transplant. *J Heart Lung Transplant*. 2016;35[10]:1185–1195, Figs. 6 and 7.)

بیماری‌های عروق خونی (آنوریسم‌ها و فیستول‌ها)

بخش هشتم: بیماری‌های دستگاه عروقی محیطی

کاوازاکی

آنوریسم شریاین کرونری یکی از علل اصلی موربیدیتی است. به جز کاوازاکی این آنوریسم در موارد ذیل نیز مشاهده می‌شود:

- COA
- PDA
- اهلرز دانلوس
- سندرم Hyper IgE
- سندرم مارفان

فیستول شریانی وریدی

اکثراً مادرزادی هستند ولی می‌توانند به دنبال تروما نیز رخ دهند. همچنین در موارد ذیل می‌تواند به صورت ارثی نیز رخ دهد:
اوسلر - وبر - رندو

علائم بالینی فیستول‌های شریانی - وریدی عبارتند از:

• افت مقاومت شریانی سیستمیک باعث تاکی‌کاردی، \uparrow حجم ضربه‌ای می‌شود.

در فیستول‌های بزرگ موارد ذیل ایجاد می‌شود:

دیلاتاسیون بطن چپ، فشار نبض پهن شده، نارسایی قلبی با \uparrow CO

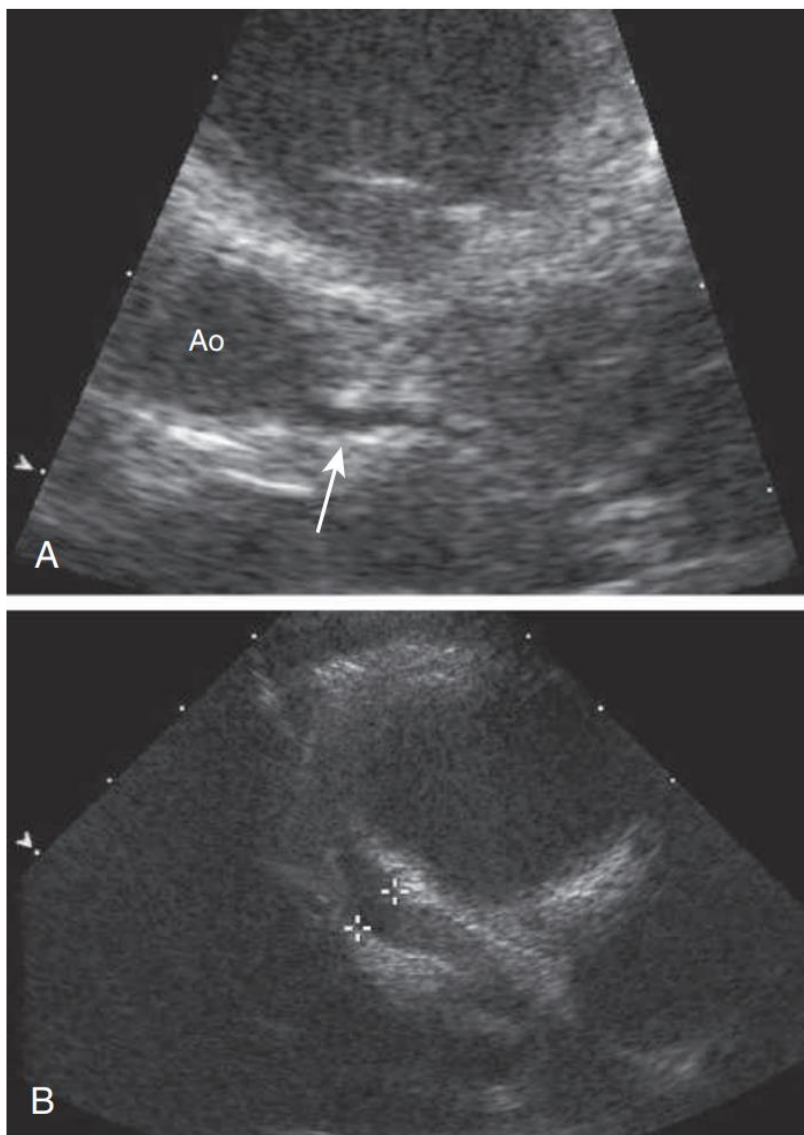


Fig. 493.1 Two-dimensional echocardiograms comparing a normal left main coronary artery (arrow in A) with a giant coronary artery aneurysm (outlined by cross marks in B) in a patient with Kawasaki disease. Ao, Aorta.

فیستول‌های بزرگ شریانی - وریدی داخل جمجمه‌ای در شیرخواران با مالفورماسیون ورید گالن در ارتباط هستند.

هیپرتانسیون سیستمیک

همکاران گرامی این فصل یکی از مهم‌ترین فصول کتاب قلب است. لطفاً در خواندن این فصل دقت لازم را به عمل آورید..

نکته: هیپرتانسیون به صورت اولیه در کودکان شایع نیست و اکثراً ثانویه به یک علت دیگر می‌باشد.

تعاریف HTN:

(۱) HTN نرمال در بالغین به صورت $BP \leq 120/80$ است.

(۲) BP افزایش یافته به صورت BP سیستولیک $129 < 120$ و $80 < dBP$ تعریف می‌شود.

(۳) HTN مرحله ۱: $SBP: 130-139$
 $dBP: 80-89$

(۴) HTN مرحله ۲: $SBP \geq 140$
 $dBP \geq 80$

HTN در کودکان:

BP نرمال: BP کمتر از صدک ۹۰ برای سن، جنس، قد یا BP کمتر از $120/80$ mmHg برای نوجوانان ≤ 13 سال است.



AGE (YR)	MALES		FEMALES	
	SYSTOLIC	DIASTOLIC	SYSTOLIC	DIASTOLIC
1	98	52	98	54
2	100	55	101	58
3	101	58	102	60
4	102	60	103	62
5	103	63	104	64
6	105	66	105	67
7	106	68	106	68
8	107	69	107	69
9	107	70	108	71
10	108	72	109	72
11	110	74	111	74
12	113	75	114	75
≥13	120	80	120	80

From Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, et al. Clinical practice guideline for screening and management of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics*. 2017;140(3):e20171904, Table 6.

BP افزایش یافته:

BP بین صدک ۹۰٪ و ۹۵٪ برای سن، جنس، قد، $BP \leq 130/80$ mmHg برای نوجوانان ≤ 13 سال
مرحله ۱ HTN:

$BP < 95$ صدک برای سن، جنس و قد تا حداکثر صدک $95 + 11$ میلی‌متر جیوه
یا

BP به میزان $130-139 / 80-89$ mmHg برای نوجوانان ≤ 13 سال
HTN مرحله ۲: $BP < 95 + 12$ میلی‌متر جیوه

یا

$BP < 140/90$ mmHg برای نوجوانان ≤ 13 سال