

با نام خدا

طبابت، پیوند خرد و مهر است؛
خرد برای درمان، و مهر برای انسان



سرشناسه	وفایی، ایمان، ۱۳۶۵ -
عنوان و نام پدیدآور	قلب کودکان (۱): کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۵ و فوق تخصص / Nelson Text Book Of Pediatrics 2024
مشخصات نشر	ترجمه و تلخیص ایمان وفایی
مشخصات ظاهری	تهران: کاردیا، ۱۴۰۵.
شابک	۱۸۴ ص: مصور، جدول، نمودار.
فروست	شابک: ۹۷۸-۶۲۲-۴۰۴-۵۴۶-۱
وضعیت فهرست نویسی	ریال
یادداشت	مدیر تولید: الهه شهدادی
عنوان دیگر	فیبا
موضوع	کتاب حاضر ترجمه و تلخیص بخش‌هایی از کتاب " Nelson textbook of pediatrics, 22. ed, 2024" اثر رابرت کلیگمن... او دیگران است.
شناسه افزوده	اصول طب کودکان.
شناسه افزوده	پزشکی کودکان -- قلب‌شناسی
شناسه افزوده	Pediatric cardiology
رده بندی کنگره	پزشکی کودکان -- قلب‌شناسی -- آزمون‌ها و تمرین‌ها
رده بندی دیویی	Pediatric cardiology -- Examinations, questions, etc.
شماره کتابشناسی ملی	کلیگمن، رابرت، ۱۹۵۵ - م.
اطلاعات رکورد کتابشناسی	Kliegman, Robert
	نلسون، والدو امرسون، ۱۸۹۸-۱۹۹۷ م. اصول طب کودکان
	۴۲۳RJ
	۹۲۱۲۰۷۵۴/۶۱۸
	۹۱۶۱۷۷۴
	فیبا

درسنامه: قلب کودکان (۱) کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۵ و فوق تخصص برگرفته	چاپ و لیتوگرافی: رزیدنت‌یار
از کتاب:	نوبت چاپ: اول ۱۴۰۵
"Nelson Text Book Of Pediatrics 2024 (edition 22)" است.	شابک: ۹۷۸-۶۲۲-۴۰۴-۵۴۶-۱
ترجمه و تلخیص: دکتر ایمان وفایی	شابک دوره: ۹۷۸-۶۲۲-۴۰۴-۵۴۵-۴
ناشر: انتشارات کاردیا	بهاء: ریال
صفحه‌آرا: رزیدنت‌یار - صبا درخشان فرد	
طراح و گرافیک: رزیدنت‌یار - مهرداد فیضی	

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

شماره تماس: ۶۶۴۱۹۵۲۰ - ۶۶۴۸۱۴۷۲ - ۰۲۱، ۶۶۴۸۱۷۳۴ - ۰۲۱، شماره تماس ویژه: ۰۲۱-۹۱۰۹۵۹۶۷

www.residenttyar.com

هر گونه کپی‌برداری از این اثر پیگرد قانونی دارد.



قلب کودکان (۱)

کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بوردها ۱۴۰۵ و فوق تخصص

Nelson Text Book Of Pediatrics 2024

ترجمه و تلخیص



دکتر ایمان وفایی

رتبه دو کشوری آزمون فوق تخصص کودکان

بوردها فوق تخصصی ریه کودکان

استادیار و عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی تبریز



به نام خداوند زیبایی ها

سپاس و ستایش، سزاوار پروردگاری است که کرامتش بی‌کران، رهمت‌ش بی‌پایان و راه دانش را چراغی برای تعالی انسان قرار داد؛ آن‌که به انسان آموخت، اندیشه را در جان‌ش نشانده و قلم را به او سپرد تا آنچه را می‌آموزد، به دیگران نیز بیاموزد و چراغی از چراغ‌های دانایی را روشن نگاه دارد.

دانش، امانتی است که هر نسل از نسل پیشین به میراث می‌گیرد و بر غنای آن می‌افزاید؛ و پزشکی، در میان دانش‌ها، آمیخته‌ای شگفت از دانش، فرد، تجربه و مهر است. طبیب تنها با بیماری روبه‌رو نیست؛ با انسانی مواجه است که رنج، امید و زندگی خویش را به دست‌ان او سپرده است.

پروردگارا، ما را از جویندگان راستین حقیقت و از شاكران نعمت دانایی قرار ده؛ یاری‌مان کن که در راه آموختن، از جست‌وجو بازناهیستیم، در داوری به فرد تکیه کنیم و آنچه را می‌آموزیم، با امانت، دقت و شایستگی به آیندگان بسپاریم.

رزیدنت‌یار در نزدیک به دو دهه فعالیت در عرصه آموزش پزشکی، با باور به همین رسالت، کوشیده است پلی میان دانش روزآمد، تجربه استادان و نیازهای واقعی جامعه پزشکی باشد؛ بستری که در آن آموزش، تنها انتقال محفوظات نیست، بلکه تلاشی برای فهم عمیق‌تر، اندیشیدن دقیق‌تر و ساختن پزشکی توانمندتر است.

اثر پیش‌رو حاصل همین نگاه است؛ تلاشی برای گردآوری و سامان‌دهی دانشی گسترده در حوزه اطفال و تبدیل آن به محتوایی منسجم، مفهوم‌م‌مور و روان که مطالعه و به‌کارگیری آن را برای مخاطب آسان‌تر سازد. این اثر با بهره‌گیری از منابع و رفرنس‌های معتبر و با کوشش مؤلف گرامی در مفهوم‌سازی و روان‌سازی مباحث تدوین شده و پس از عبور از فرآیند کنترل و ارزیابی علمی رزیدنت‌یار و بررسی جمعی از اساتید، موفق به کسب رتبه A در ارزیابی کیفی رزیدنت‌یار شده است.

امید است این کتاب، تنها مجموعه‌ای از صفات و مطالب نباشد؛ بلکه همراهی باشد در مسیر آموختن، اندیشیدن و بهتر طبابت کردن باشد که هر دانشی که از این صفات می‌آموزید، روزی در نجات جانی، آرامش بیماری و روشن‌تر شدن چراغ زندگی انسانی به کار آید.

به امید آنکه دانش، با مهر همراه شود؛ و طبابت، شایسته‌ترین جلوه این همراهی باشد.

مدیرمسئول انتشارات

مرجان پورندیم



مقدمه مولف

با سلام و عرض ادب خدمت همکاران گرامی

از ابتدای ورود به عرصه مقدس پزشکی همواره سعی در نگارش کتب پزشکی به صورت تمام رنگی جهت استفاده همکاران گرانقدرم داشتم تا بتوانم قدم هر چند کوچک در عرصه پزشکی برداشته باشم.

جهت مطالعه این کتاب نکات ذیل را خدمتتان یادآور می‌شوم:

۱. نکاتی بصورت بیشتر بدانید در متن کتاب برای توضیح مطالب مطرح گردیده است.
۲. مواردی که در نلسون ۲۰۲۴ تغییر نموده یا اضافه شده است کاملاً مشخص گردیده است تا همکاران بتوانند نکات جدید را با دقت بیشتر مطالعه نمایند چرا که تجربه نشان داده است طراحان ممتحن سؤال نگاه ویژه‌ای به این مباحث دارند.
۳. سؤالات ارتقاء و مورد سال‌های اخیر در پایان هر فصل آورده شد.
۴. از خدمات دیگری که برای شما عزیزان در این کتب انجام دادم آوردن سؤالات فوق تفصص در متن کتاب برای تفهیم بیشتر مطالب می‌باشد.
۵. تصاویر مهم کتاب با توضیح کافی در هر مبحث گنجانده شده است تا با فواندن این مجموعه بتوانید برای آزمون مورد شفاهی (KFP) نیز همزمان آمادگی لازم را بیابید.
۶. از دیگر ویژگی‌هایی که برای این مجموعه می‌توان نام برد این است که در پایان هر مبحث نکاتی با نام افشره آورده شده است که بتوان جمع‌بندی کوتاهی در پایان هر فصل داشت.
۷. همکاران گرامی طبق اصول فلامه‌نویسی بر این باورم که مطالب مشترک در کتب مختلف بهتر است در جایگاه خودشان عنوان گردد، زیرا که علاوه بر حافظه نوشتن و فواندن و شنیدن، حافظه تصویری مهم‌ترین حافظه‌ای است که به کمک افراد می‌آید تا مطالب را فراگیرند.
۸. از نقاط قوت دیگر این مجموعه گنجاندن تصاویر خارج از کتاب برای سندرهم‌های مهمی می‌باشد که در کتاب نمونه مشابه نداشته که این امر منجر به یادگیری بسیار مفهومی مطالب فواهد شد.

همیشه بر این باور هستم که در ابتدای راه هستیم و برای رسیدن به قله موفقیت باید راههای طولانی طی کنیم. امیدوارم با مطالعه مجموعه فوق همکاران گرامی بتوانند بهترین نتیجه را در آزمون‌های ارتقاء و ورود به دست آورند.

در پایان از زحمات پدرم، دکتر باقر وفایی متخصص اعصاب و روان استاد دانشگاه و مادرم مربی دانشگاه نهایت قدردانی و تشکر دارم که همواره راهنما، همراه و کارگشایم بوده‌اند. همچنین از تمام همکاران خود در مجموعه رزیدنت یار بخصوص مدیر مسئول محترم آقای دکتر فیضی و آقای دکتر رسولی نهایت سپاس را دارم.

در صورت وجود هرگونه سؤال می‌توانید سؤالات خود را در اینستاگرام از طریق لینک زیر بپرسید:

<https://instagram.com/dr.i.vafaei>

دکتر ایمان وفایی

رتبه دو کشوری آزمون فوق تخصص کودکان

بورده فوق تخصصی ریه کودکان

استادیار و عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی تبریز

فهرست مطالب

قسمت اول: تکامل سیستم قلب - عروق

فصل ۴۶۹: تکامل قلب.....	۱۱
فصل ۴۷۰: تغییر گردش خون جنینی به گردش خون نوزادی.....	۱۳
فصل ۴۷۱: شرح حال و معاینه فیزیکی.....	۱۵
سوالات و پاسخنامه ارتقاء و مورد تخصصی فصل ۴۷۱.....	۲۹
فصل ۴۷۲: بررسی های آزمایشگاهی.....	۳۵
سوالات و پاسخنامه ارتقاء و مورد تخصصی فصل ۴۷۲.....	۶۵
فصل ۴۷۳: اپیدمیولوژی و ژنتیک CHD.....	۶۷
فصل ۴۷۴: ارزیابی نوزاد تازه متولد شده.....	۷۷
سوالات و پاسخنامه ارتقاء و مورد تخصصی فصل ۴۷۴.....	۷۹
بیماری های قلبی مادرزادی.....	۸۱
سوالات و پاسخنامه ارتقاء و مورد تخصصی فصل ۴۷۵.....	۱۰۳
فصل ۴۷۶: بیماری های غیرسیانوز دهنده مادرزادی قلب (ضایعات انسدادی).....	۱۰۷
سوالات و پاسخنامه ارتقاء و مورد تخصصی فصل ۴۷۶.....	۱۲۵
فصل ۴۷۷: بیماری های CHD بدون سیانوز ضایعات همراه با نارسایی.....	۱۲۷
سوالات و پاسخنامه ارتقاء و مورد تخصصی فصل ۴۷۷.....	۱۳۱
فصل ۴۷۸: بیماری های سیانوز دهنده مادرزادی قلبی (CHD).....	۱۳۳
فصل ۴۷۹: بیماری های سیانوتیک مادر زادی قلبی همراه با کاهش جریان خون ریوی.....	۱۳۵
سوالات و پاسخنامه ارتقاء و مورد تخصصی فصل ۴۷۹.....	۱۵۵
فصل ۴۸۰: بیماری های سیانوز دهنده مادرزادی قلب: ضایعات همراه با افزایش جریان خون ریوی.....	۱۵۹
سوالات و پاسخنامه ارتقاء و مورد تخصصی فصل ۴۸۰.....	۱۸۱

تکامل قلب

Cardiac Development

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.

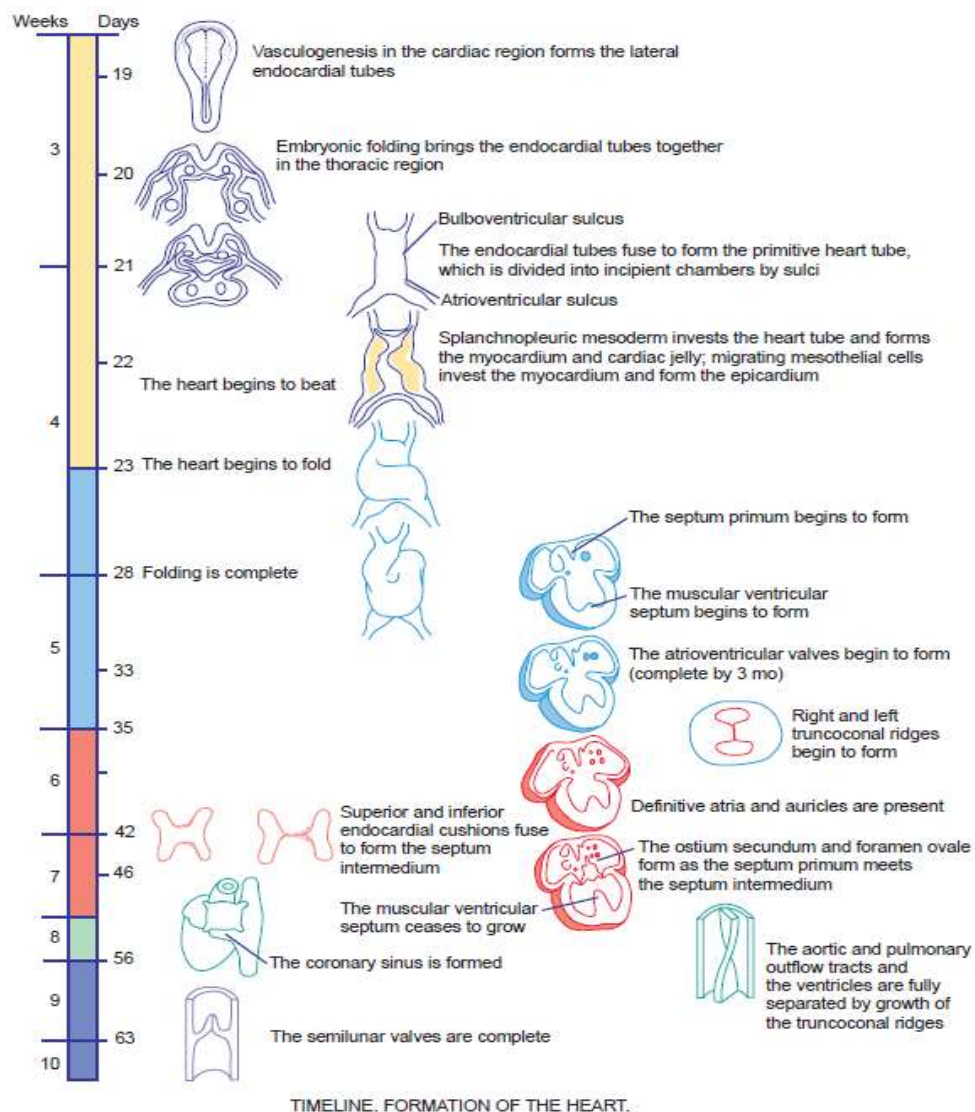


Fig. 469.1 Timeline of cardiac morphogenesis.

قلب کودکان (۱)

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

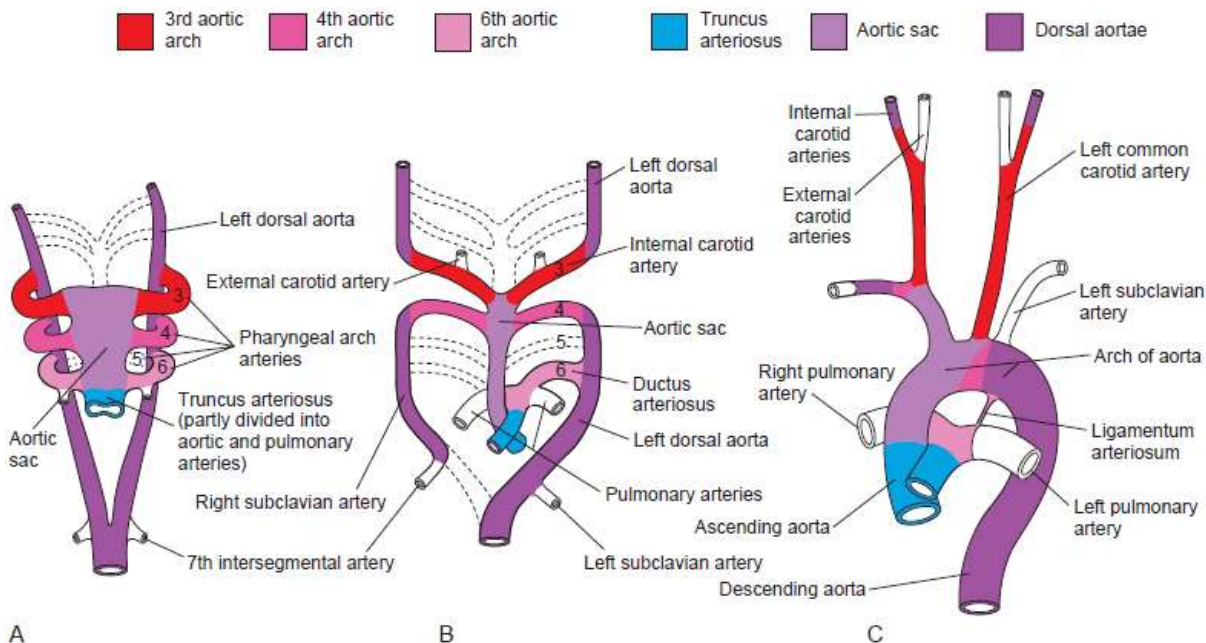


Fig. 469.2 Schematic drawings illustrating the changes that result during transformation of the truncus arteriosus, aortic sac, aortic arches, and dorsal aortae into the adult arterial pattern. The vessels that are not shaded or colored are not derived from these structures. A, Aortic arches at 6 wk; by this stage the 1st 2 pairs of aortic arches have largely disappeared. B, Aortic arches at 7 wk; the parts of the dorsal aortae and aortic arches that normally disappear are indicated by broken lines. C, Arterial vessels of 6 mo old infant.

آئورت‌های دورسال به هم جوش خورده و آئورت نزولی را ایجاد می‌کند.

سؤال: در مورد تغییرات گردش خون بلافاصله پس از تولد و با شروع تنفس، کدام یک از موارد زیر صحیح نمی‌باشد؟ (فوق تخصصی ۹۸)

(ب) کاهش مقاومت عروق ریه

(الف) معکوس شدن شانت PDA

(د) کاهش فشار دهلیز چپ

(ج) افزایش مقاومت عروق سیستمیک

پاسخ: گزینه د

تغییر گردش خون جنینی به گردش خون نوزادی The Fetal to Neonatal Circulatory Transition

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.

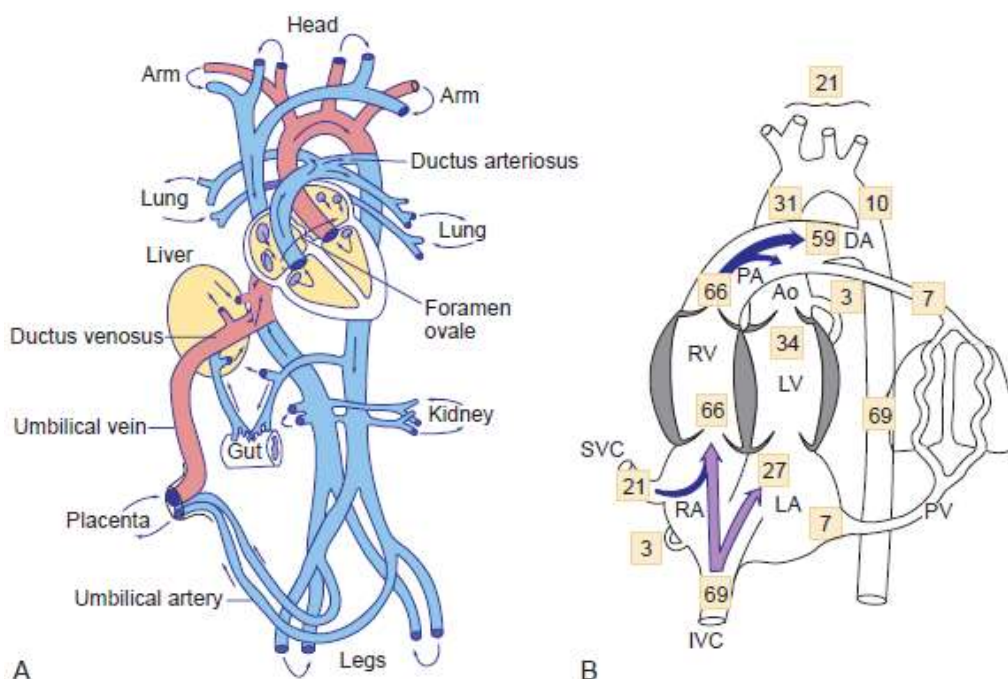


Fig. 470.1 A, The human circulation before birth (partly after Dawes). Red indicates more highly oxygenated blood, and arrows indicate the direction of flow. More highly oxygenated blood from the placenta passes through the foramen ovale from the right to the left atrium, thus bypassing the lungs. B, 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 نافه با PO_2 حدود ۳۰ تا ۳۵ میلی‌متر جیوه به سمت جنین جریان می‌یابد. نصف خون ورید نافه به گردش خون کبدی وارد شده و نصف دیگر از راه مجرای وریدی به IVC متصل می‌شود. خون IVC دارای اکسیژن کمتری است به دهلیز راست 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 $\uparrow \text{PO}_2$ 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.



شرح حال و معاینه فیزیکی

History and Physical Examination in Cardiac Evaluation

این فصل یکی از پایه‌ترین فصول قلب است.

شرح حال:

در شرح حال باید به موارد ذیل بپردازیم:

۱. **مشکلات مادر:** DM، مصرف داروی تراتوژن، لوپوس، مصرف مواد مخدر

۲. **علائم نارسایی قلبی:** بسته به سن متفاوت است.

شیرخواران:

- ✓ تعداد دفعات شیر خوردن
- ✓ حجم هر نوبت تغذیه
- ✓ زمانی که هر سینه را می‌مکد.
- ✓ تنگی نفس یا تعریق حین خوردن شیر

نکته: تنگی نفس، تعریق هر ساعت بارها تکرار می‌شود و باید از کولیک افتراق داد.

سایر علائم نارسایی قلبی در شیرخواران عبارتند از:

تاکی پنه، Nasal flaring، سیانوز، رتراکسیون قفسه سینه

در کودکان بزرگتر:

- عدم تحمل ورزش مثل ناتوانی در ورزش با همسالان
- نیاز به خواب در طول روز بعد از بازگشت از مدرسه
- رشد ناکافی
- اشکالات مزمن شکمی

شرح حال خستگی در این کودکان را حین موارد ذیل می‌توان بررسی کرد:

- بالا رفتن از پله‌ها
- راه رفتن
- دوچرخه‌سواری
- ورزش‌های رقابتی
- کلاس‌های آموزش بدنسازی

۳. شرح حال سیانوز:

سیانوز در حال استراحت: اکثراً توسط والدین نادیده گرفته می‌شود.

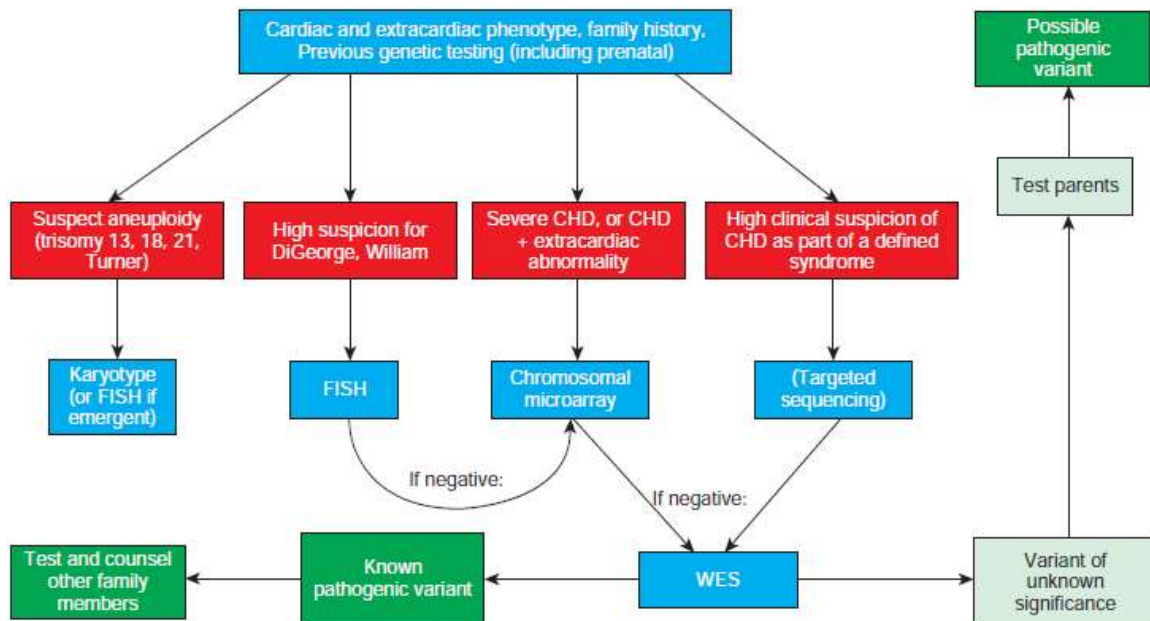
سیانوز حین گریه کردن یا ورزش

نکته: بسیاری از نوپایان حین گریه یا ریشه رفتن که باعث تغییر رنگ آبی در اطراف لب نرمال است و از سیانوز باید افتراق داد.

نکته: آکروسیانوز به صورت سیانوز در اندام‌های نوزادان در هوای سرد است که باید از سیانوز واقعی افتراق داد.

۴. درد قفسه سینه:

درد قفسه سینه در بیماران با بیماری کاوازاکی، علل کرونری را مطرح می کند.



History and Physical Examination

Fig. 471.1 Genetics screening algorithm for congenital heart disease (CHD) patients. FISH, Fluorescence in situ hybridization; WES, whole exome sequencing.

۵. سایر شرح حال:

- ✓ بررسی اختلالات کروموزومی در ۱۰-۵٪ از بیماران قلبی دیده می شود.
- ✓ مالفورماسیون های خارج قلبی در ۲۰-۴۵٪ نوزادان یا بیماری قلبی ارثی دیده می شود.
- برخی از بیماری های قلبی مادرزادی به عنوان بخشی از مالفورماسیون های مادرزادی تلقی می شوند.

Table 471.2 Congenital Malformation Syndromes Associated with Congenital Heart Disease	
SYNDROME	FEATURES
CHROMOSOMAL DISORDERS	
Trisomy 21 (Down syndrome)	Endocardial cushion defect, VSD, ASD
Trisomy 21p (cat-eye syndrome)	Miscellaneous, total anomalous pulmonary venous return
Trisomy 18	VSD, ASD, PDA, TOF, coarctation of aorta, bicuspid aortic or pulmonary valve
Trisomy 13	VSD, ASD, PDA, coarctation of aorta, bicuspid aortic or pulmonary valve
Trisomy 9	Miscellaneous, VSD
XXXXY	PDA, ASD
Penta X	PDA, VSD
Triploidy	VSD, ASD, PDA
XO (Turner syndrome)	Bicuspid aortic valve, coarctation of aorta
Fragile X	Mitral valve prolapse, aortic root dilatation
Duplication 3q2	Miscellaneous
Deletion 4p	VSD, PDA, aortic stenosis
Deletion 9p	Miscellaneous
Deletion 5p (cri du chat syndrome)	VSD, PDA, ASD, TOF
Deletion 10q	VSD, TOF, conotruncal lesions*
Deletion 13q	VSD
Deletion 18q	VSD
Deletion 1p36	ASD, VSD, PDA, TOF, cardiomyopathy
Deletion/duplication 1q21.1	ASD, VSD, PS
Deletion 17q11 (William syndrome)	Supravalvar AS, branch PS
Deletion 11q 24-25 (Jacobsen syndrome)	VSD, left sided lesions
SYNDROME COMPLEXES	
CHARGE association (coloboma, heart, atresia choanae, retardation, genital, and ear anomalies)	VSD, ASD, PDA, TOF, endocardial cushion defect
DiGeorge sequence, CATCH 22 (cardiac defects, abnormal facies, thymic aplasia, cleft palate, hypocalcemia, and deletion 22q11)	Aortic arch anomalies, conotruncal anomalies
Alagille syndrome (arteriohepatic dysplasia)	Peripheral pulmonic stenosis, PS, TOF
VATER association (vertebral, anal, tracheoesophageal, radial, and renal anomalies)	VSD, TOF, ASD, PDA
FAVS (facioauriculovertebral spectrum)	TOF, VSD
CHILD (congenital hemidysplasia with ichthyosiform erythroderma, limb defects)	Miscellaneous
Mulibrey nanism (muscle, liver, brain, eye)	Pericardial thickening, constrictive pericarditis
Asplenia syndrome	Complex cyanotic heart lesions with decreased pulmonary blood flow, transposition of great arteries, anomalous pulmonary venous return, dextrocardia, single ventricle, single atrioventricular valve
Polysplenia syndrome	Acyanotic lesions with increased pulmonary blood flow, azygos continuation of inferior vena cava, partial anomalous pulmonary venous return, dextrocardia, single ventricle, common atrioventricular valve
PHACE syndrome (posterior brain fossa anomalies, facial hemangiomas, arterial anomalies, cardiac anomalies and aortic coarctation, eye anomalies)	VSD, PDA, coarctation of aorta, arterial aneurysms
TERATOGENIC AGENTS	
Congenital rubella	PDA, peripheral pulmonic stenosis
Fetal hydantoin syndrome	VSD, ASD, coarctation of aorta, PDA
Fetal alcohol syndrome	ASD, VSD

Continued

Table 471.2 Congenital Malformation Syndromes Associated with Congenital Heart Disease—cont'd	
SYNDROME	FEATURES
Fetal valvoplate effects	Coarctation of aorta, hypoplastic left side of heart, aortic stenosis, pulmonary atresia, VSD
Maternal phenylketonuria	VSD, ASD, PDA, coarctation of aorta
Retinoic acid embryopathy	Conotruncal anomalies
OTHERS	
Apert syndrome	VSD
Autosomal dominant polycystic kidney disease	Mitral valve prolapse
Carpenter syndrome	PDA
Conradi syndrome	VSD, PDA
Crouzon disease	PDA, coarctation of aorta
Cutis laxa	Pulmonary hypertension, pulmonic stenosis
De Lange syndrome	VSD
Ellis-van Creveld syndrome	Single atrium, VSD
Holt-Oram syndrome	ASD, VSD, first-degree heart block
Infant of diabetic mother	Hypertrophic cardiomyopathy, VSD, conotruncal anomalies
Kartagener syndrome	Dextrocardia
Meckel-Gruber syndrome	ASD, VSD
Noonan syndrome	Pulmonic stenosis, ASD, cardiomyopathy
Pallister-Hall syndrome	Endocardial cushion defect
Primary ciliary dyskinesia	Heterotaxia disorders
Rubinstein-Taybi syndrome	VSD
Scimitar syndrome	Hypoplasia of right lung, anomalous pulmonary venous return to inferior vena cava
Smith-Lemli-Opitz syndrome	VSD, PDA
TAR syndrome (thrombocytopenia and absent radius)	ASD, TOF
Treacher Collins syndrome	VSD, ASD, PDA

*Conotruncal includes TOF, pulmonary atresia, truncus arteriosus, and transposition of great arteries.
ASD, Atrial septal defect; AV, aortic valve; PDA, patent ductus arteriosus; PS, pulmonary stenosis; TOF, tetralogy of Fallot; VSD, ventricular septal defect.

Ph/x:

در موارد مشکوک به بیماری قلبی اولین اقدام بررسی سیانوز، اختلالات رشد و شواهد دیسترس تنفسی است.
سوفل قلبی به صورت S_2 splitting، Thrill، بطنی heave در تشخیص افتراقی قلبی هستند.
موارد ذیل باید اندازه‌گیری شود: اندازه‌گیری دقیق قد و وزن

بررسی سیانوز:

سیانوز خفیف به سختی قابل تشخیص است.
کلابینگ انگشتان دست و پا تا اواخر اولین سال زندگی دیده نمی‌شود.
سیانوز اکثراً در ناخن‌ها، لب‌ها، زبان و غشای مخاطی دیده می‌شود.
سیانوز differential به صورت رنگ آبی در اندام‌های تحتانی و رنگ صورتی در اندام فوقانی به دلیل شنت راست به چپ در COA یا قوس آئورت منقطع دیده می‌شود.
سیانوز در ناحیه پیشانی و اطراف لب به علت شبکه‌های وریدی فراوان در این ناحیه است.

Table 471.3 Cardiac Manifestations of Systemic Diseases	
SYSTEMIC DISEASE	CARDIAC COMPLICATIONS
INFLAMMATORY DISORDERS	
Sepsis	Hypotension, myocardial dysfunction, pericardial effusion, pulmonary hypertension
COVID-19	Myocarditis, multisystem inflammatory syndrome in children (MIS-C)
Juvenile idiopathic arthritis	Pericarditis, rarely myocarditis
Systemic lupus erythematosus	Pericarditis, Libman-Sacks endocarditis, coronary arteritis, coronary atherosclerosis (with steroids), congenital heart block
Scleroderma	Pulmonary hypertension, myocardial fibrosis, cardiomyopathy
Dermatomyositis	Cardiomyopathy, arrhythmias, heart block
Kawasaki disease	Coronary artery aneurysm and thrombosis, myocardial infarction, myocarditis, valvular insufficiency
Sarcoidosis	Granuloma, fibrosis, amyloidosis, biventricular hypertrophy, arrhythmias
Lyme disease	Arrhythmias, myocarditis
Löffler hypereosinophilic syndrome	Endomyocardial disease
INBORN ERRORS OF METABOLISM	
Refsum disease	Arrhythmia, sudden death
Hunter or Hurler syndrome	Valvular insufficiency, heart failure, hypertension
Fabry disease	Mitral insufficiency, coronary artery disease with myocardial infarction
Glycogen storage disease IIa (Pompe disease)	Short P-R interval, cardiomegaly, heart failure, arrhythmias
Carnitine deficiency	Heart failure, cardiomyopathy
Gaucher disease	Pericarditis
Homocystinuria	Coronary thrombosis
Alkaptonuria	Atherosclerosis, valvular disease
Morquio-Ullrich syndrome	Aortic incompetence
Scheie syndrome	Aortic incompetence
CONNECTIVE TISSUE DISORDERS	
Arterial calcification of infancy	Calcinoses of coronary arteries, aorta, heart failure, hypertension
Marfan syndrome	Aortic and mitral insufficiency, dissecting aortic aneurysm, mitral valve prolapse
Congenital contractural arachnodactyly	Mitral insufficiency or prolapse
Ehlers-Danlos syndrome	Mitral valve prolapse, dilated aortic root
Osteogenesis imperfecta	Aortic incompetence
Pseudoxanthoma elasticum	Peripheral arterial disease
NEUROMUSCULAR DISORDERS	
Friedreich ataxia	Cardiomyopathy
Duchenne dystrophy	Cardiomyopathy, heart failure
Tuberous sclerosis	Cardiac rhabdomyoma
Familial deafness	Occasionally arrhythmia, sudden death
Neurofibromatosis	Pulmonic stenosis, pheochromocytoma, coarctation of aorta
Riley-Day syndrome	Episodic hypertension, postural hypotension
Von Hippel-Lindau disease	Hemangiomas, pheochromocytomas
ENDOCRINE-METABOLIC DISORDERS	
Graves disease	Tachycardia, arrhythmias, heart failure
Hypothyroidism	Bradycardia, pericardial effusion, cardiomyopathy, low-voltage electrocardiogram
Pheochromocytoma	Hypertension, myocardial ischemia, myocardial fibrosis, cardiomyopathy
Carcinoid	Right-sided endocardial fibrosis



قلب کودکان (۱)



Table 471.3 Cardiac Manifestations of Systemic Diseases—cont'd

SYSTEMIC DISEASE	CARDIAC COMPLICATIONS
HEMATOLOGIC DISORDERS	
Sickle cell anemia	High-output heart failure, cardiomyopathy, pulmonary hypertension
Thalassemia major	High-output heart failure, hemochromatosis
Hemochromatosis (first or second degree)	Cardiomyopathy
OTHERS	
Appetite suppressants (fenfluramine and dexfenfluramine)	Cardiac valvulopathy, pulmonary hypertension
Cockayne syndrome	Atherosclerosis
Jervell and Lange-Nielsen syndrome	Prolonged Q-T interval, sudden death
Kearns-Sayre syndrome	Heart block
LEOPARD syndrome (lentiginosis)	Pulmonic stenosis, prolonged Q-T interval
Progeria	Accelerated atherosclerosis
Osler-Weber-Rendu disease	Arteriovenous fistula (lung, liver, mucous membrane)
Romano-Ward syndrome	Prolonged Q-T interval, sudden death
Weill-Marchesani syndrome	Patent ductus arteriosus
Werner syndrome	Vascular sclerosis, cardiomyopathy

LEOPARD, Multiple lentigines, electrocardiographic conduction abnormalities, ocular hypertelorism, pulmonary stenosis, abnormal genitals, retardation of growth, sensorineural deafness.

بررسی نارسایی قلبی:

نارسایی قلبی در نوزادان و کودکان به صورت هیپاتومگالی اسپلنومگالی تظاهر می کند.

ضربان قلب:

Table 471.4 Pulse Rates at Rest						
AGE	LOWER LIMITS OF NORMAL (beats/min)		AVERAGE (beats/min)		UPPER LIMITS OF NORMAL (beats/min)	
Newborn	70		125		190	
1-11 mo	80		120		160	
2 yr	80		110		130	
4 yr	80		100		120	
6 yr	75		100		115	
8 yr	70		90		110	
10 yr	70		90		110	
	FEMALES	MALES	FEMALES	MALES	FEMALES	MALES
12 yr	70	65	90	85	110	105
14 yr	65	60	85	80	105	100
16 yr	60	55	80	75	100	95
18 yr	55	50	75	70	95	90

تاکی کاردی مداوم در نوزادان به HR بالای ۲۰۰ و در شیرخواران به HR بالای ۱۵۰ اطلاق می گردد. آریتمی سینوسی به آریتمی گفته می شود که با تغییرات ریتمیک ضربان قلب با سیکل تنفسی همراه است.