

УДК 616.1-053.2

ББК 57.334.10

К21

Главные редакторы:

Царегородцев Александр Дмитриевич — д-р мед. наук, профессор, директор ФГБУ «Московский НИИ педиатрии и детской хирургии» Минздрава России, заслуженный врач Российской Федерации, генеральный директор Российской ассоциации педиатрических центров;

Белозёров Юрий Михайлович — д-р мед. наук, профессор, главный научный сотрудник отделения патологии сердечно-сосудистой системы ФГБУ «Московский НИИ педиатрии и детской хирургии» Минздрава России, заслуженный врач РФ;

Брегель Людмила Владимировна — д-р мед. наук, профессор, заведующая кафедрой педиатрии ГБОУ ДПО ИГМАПО МЗ РФ, заведующая Центром детской кардиологии и ревматологии ГБУЗ «Иркутская областная детская клиническая больница», заслуженный врач РФ.

Рецензент:

Школьников Мария Александровна — д-р мед. наук, профессор, руководитель Детского научно-практического центра нарушений сердечного ритма на базе ФГБУ «Московский НИИ педиатрии и детской хирургии» Минздрава России, президент Всероссийской общественной организации «Ассоциация детских кардиологов России», главный детский кардиолог Департамента здравоохранения Москвы.

К21 Кардиология детского возраста / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. — 784 с.: ил.

ISBN 978-5-9704-2816-0

Книга включает практически все разделы детской кардиологии. Наряду с типовыми разделами (эмбриология, анатомия и диагностика) значительное внимание уделено болезням миокарда, эндокарда и перикарда. Большая глава посвящена врожденным порокам сердца как в периоде новорожденное™, так и у детей старших возрастных групп. Показано, что частота пороков значительно выше, чем предполагалось ранее, освещены современные методы диагностики и кардиохирургической коррекции. Большое внимание уделено педиатрической легочной сосудистой гипертензии, классификация которой принята в 2011 г. в Лиссабоне группой специалистов НИИ легочных сосудов.

Обобщен многолетний опыт научных сотрудников и врачей по проблеме нарушений ритма сердца и проводимости, кардиомиопатий, наследственных болезней с поражением сердца. Впервые систематизированы сведения о метаболических кардиомиопатиях, обусловленных болезнями накопления, обмена веществ и митохондриальной патологией.

В каждой клинической главе приводятся принципы лечения больных как известными, так и новыми современными препаратами, апробация которых проводилась непосредственно врачами на базе кардиологических отделений.

Предназначена педиатрам, детским кардиологам, врачам стационаров, научным сотрудникам, сотрудникам кафедр, ординаторам, аспирантам, студентам старших курсов медицинских вузов.

Часть материалов представлена в электронной версии руководства, код доступа к которой указан на первом форзаце книги.

УДК 616.1-053.2

ББК 57.334.10

Права на данное издание принадлежат ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа». Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого издания не могут быть осуществлены без письменного разрешения ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа».

© Коллектив авторов, 2014

© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2014

© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», оформление, 2014

ISBN 978-5-9704-2816-0

ОГЛАВЛЕНИЕ

Авторский коллектив	15
Предисловие.....	17
Список сокращений	19

ГЛАВА 1. Эмбриология сердца.* *Ю.М. Белозёров*

- Развитие сердечной трубки*
- Развитие предсердий и межпредсердной перегородки*
- Развитие желудочков и межжелудочковой перегородки*
- Развитие аортолегочной перегородки и полулунных клапанов*
- Развитие атриовентрикулярных клапанов*
- Развитие миокарда*
- Развитие коронарных артерий*
- Развитие проводящей системы сердца*

ГЛАВА 2. Анатомия сердца.* *Ю.М. Белозёров*

- Морфометрические показатели сердца*
- Миокард*
- Перикард*
- Эндокард*
- Клапанный аппарат сердца*
 - Левый атриовентрикулярный клапан*
 - Трехстворчатый клапан*
 - Аортальный клапан*
 - Клапан легочного ствола*
- Магистральные сосуды*
- Проводящая система сердца*
- Венечное кровообращение*
- Нервная регуляция*
- Сосуды*

ГЛАВА 3. Диагностика болезней системы кровообращения.*

Ю.М. Белозёров

- Анамнез*
- Симптоматика*
- Осмотр*

* Материал опубликован в электронной версии руководства, код доступа к которой указан на первом форзаце книги.

4 • ОГЛАВЛЕНИЕ

Аускультация сердца*	
Характеристика пульса*	
Электрокардиография*	
Проводящая система сердца*	
Анализ нормальной электрокардиограммы*	
Нормальная электрокардиограмма в различные периоды детства*	
Электрокардиография в диагностике перегрузки (дилатации, гипертрофии) камер сердца*	
Лекарственные пробы с регистрацией ЭКГ.*	Ю.М. Белозёров,
	Л.М. Макаров
Нагрузочные пробы в детской кардиологии.*	Л. А. Калинин
Холтеровское мониторирование ЭКГ.*	Л.М. Макаров
Тилт-тест.*	Л.М. Макаров
Рентгенодиагностика*	
Эхокардиография*	
Допплерэхокардиография*	
Магнитно-резонансная томография.*	Л. В. Брегель, В.М. Субботин,
	Ю.М. Белозёров

ГЛАВА 4. Кровообращение плода и новорожденного, дезадаптация неонатального кровообращения* **Ю.М. Белозёров, А.В. Прахов**

Кровообращение плода*	
Морфометрические и гемодинамические показатели сердца плода*	
Кровообращение в переходный период*	
Становление легочного кровотока*	
Закрытие овального окна*	
Закрытие артериального протока*	
Другие изменения гемодинамики*	
Кровообращение новорожденных*	
Транзиторная неонатальная легочная гипертензия у недоношенных детей*	
Транзиторная неонатальная постгипоксическая ишемия миокарда*	
Транзиторная недостаточность трикуспидального клапана*	

ГЛАВА 5. Врожденные пороки сердца. Л.В. Брегель,	
Ю.М. Белозёров, В.М. Субботин.	24
Причины и распространенность ВПС.....	24
Наследственные причины ВПС.....	26

* Материал опубликован в электронной версии руководства, код доступа к которой указан на первом форзаце книги.

Метод флуоресцентной гибридизации <i>in situ</i>	28
Генетические исследования при дефектах единичных генов.....	29
Анализ ДНК на предмет мутации генов.....	30
Общие принципы генетической диагностики при ВПС.....	33
Ненаследственные факторы риска ВПС.....	34
Синдромы гетеротаксии.....	40
Пренатальная диагностика ВПС.....	45
Классификация и патофизиология ВПС.....	48
Критические состояния у новорожденных с ВПС.....	61
Гипотензия системного круга кровообращения, шок или коллапс..	66
ВПС с дуктусзависимым легочным и системным кровотоком ...	67
Другие дуктусзависимые сложные ВПС.....	68
Дуктуснезависимые сложные ВПС.....	68
Дефект межпредсердной перегородки.....	69
Частичный аномальный дренаж легочных вен.....	80
Синдром ятагана.....	81
Дефект межжелудочковой перегородки.....	85
Открытый артериальный проток.....	93
Тотальный аномальный дренаж легочных вен.....	107
Атриовентрикулярный канал.....	112
Коарктация аорты.....	125
Тетрада Фалло.....	145
Тетрада Фалло с атрезией легочной артерии.....	147
Атрезия легочной артерии.....	161
Атрезия легочной артерии с ДМЖП.....	162
Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой.....	167
Изолированная обструкция выводного тракта правого желудочка.....	174
Клапанный стеноз легочной артерии.....	174
Критический стеноз легочного клапана у новорожденных....	175
Транспозиция магистральных артерий.....	179
ТМС в сочетании с большим ДМЖП.....	187
Аномалия Тауссига—Бинга.....	190
Врожденная корригированная транспозиция магистральных артерий.....	190
Пороки с обструкцией выводного тракта левого желудочка. . .	198
Стеноз аорты.....	198
Клапанный стеноз аорты.....	199
Подклапанный стеноз аорты.....	207

Дискретный подклапанный стеноз и фибромускулярная обструкция.....	208
Надклапанный аортальный стеноз.....	214
Общий артериальный ствол.....	219
Двойное отхождение магистральных артерий от правого желудочка.....	225
Синдром гипоплазии левых отделов сердца.....	235
Атрезия трикуспидального клапана.....	241
Единственный желудочек сердца.....	246
Врожденные пороки митрального клапана.....	264
Врожденный митральный стеноз.....	265
Врожденная недостаточность митрального клапана.....	267
Сложные врожденные пороки митрального клапана.....	268
Болезнь Эбштейна.....	274
Двустворчатый аортальный клапан.....	286

ГЛАВА 6. Приобретенные клапанные пороки сердца. * *Ю.М. Белозёров*

Основные причины приобретенных клапанных пороков сердца у детей*	
Приобретенный порок митрального клапана*	
Острая митральная недостаточность*	
Хроническая митральная недостаточность*	
Относительная (функциональная) митральная недостаточность*	
Приобретенный митральный стеноз*	
Комбинированный митральный порок («митральная болезнь»)*	
Приобретенная недостаточность аортального клапана*	
Острая недостаточность аортального клапана*	
Хроническая недостаточность аортального клапана*	
Приобретенный клапанный стеноз аорты*	
Пороки трикуспидального клапана*	
Приобретенная недостаточность трехстворчатого клапана*	
Относительная недостаточность трикуспидального клапана*	
Приобретенный стеноз трикуспидального клапана*	
Пороки клапана легочной артерии*	
Приобретенная недостаточность клапана легочной артерии*	
Относительная (функциональная) недостаточность клапана легочной артерии*	
Приобретенный клапанный стеноз легочной артерии*	

* Материал опубликован в электронной версии руководства, код доступа к которой указан на первом форзаце книги.

ГЛАВА 7. Болезни миокарда. *И.В. Леонтьева, Ю.М. Белозёров*..... 335

Миокардиты у детей*

Острые миокардиты*

Подострые миокардиты*

Хронические миокардиты*

Особенности течения отдельных форм миокардитов*

Идиопатическая дилатационная кардиомиопатия..... 335

Гипертрофическая кардиомиопатия..... 377

Рестриктивная кардиомиопатия..... 415

Врожденные нарушения метаболизма, обуславливающие
возникновение кардиомиопатий*

Нарушения метаболизма аминокислот и органических кислот*

Нарушения метаболизма жирных кислот*

Дефицит карнитин-пальмитилтрансферазы II*

Дефекты окисления жирных кислот*

Нарушения метаболизма гликогена (гликогенозы)*

Мукополисахаридозы*

Гликофинголипидозы*

Ганглиозидозы*

Митохондриальные заболевания*

Гистиоцитозная кардиомиопатия*

Неклассифицируемые кардиомиопатии..... 431

Аритмогенная дисплазия/кардиомиопатия правого

желудочка. *Ю.М. Белозёров, Л.М. Макаров* 431

Кардиомиопатия Такотсубо. *И.В. Леонтьева, Ю.М. Белозёров* ... 443

Некомпактный миокард левого желудочка. *Ю.М. Белозёров* ____ 454

ГЛАВА 8. Болезни эндокарда. *Ю.М. Белозёров*..... 462

Инфекционный эндокардит. *Ю.М. Белозёров, В.В. Давыдкин* ... 462

Эндомиокардиальный фиброз..... 517

Эндокардит Леффлера..... 522

Эндокардит Либмана—Сакса..... 527

Фиброэластоз эндокарда..... 528

ГЛАВА 9. Болезни перикарда. *Ю.М. Белозёров, М.М. Довгань*..... 539

Перикардиты..... 539

Сухой, или фибринозный, перикардит..... 551

Экссудативный перикардит..... 564

* Материал опубликован в электронной версии руководства, код доступа к которой указан на первом форзаце книги.

Констриктивный перикардит.....	572
Отдельные этиологические формы перикардитов*	
Вирусные перикардиты*	
Бактериальные перикардиты*	
Перикардиты при анаэробной инфекции*	
Риккетсиозные перикардиты*	
Грибковые перикардиты*	
Перикардит при бруцеллезе*	
Паразитарные перикардиты*	
Туберкулезный перикардит*	
Уремический перикардит*	
Альтерогенный перикардит*	
Рецидивирующий перикардит*	
Абсцесс перикарда*	
Невоспалительные заболевания перикарда*	
Г идроперикард*	
Гидроперикард при гипотиреозе*	
Хилоперикард*	
Пневмоперикард*	
Опухоли перикарда*	
Злокачественные опухоли перикарда*	
Доброкачественные опухоли перикарда*	
Пороки развития перикарда*	
Целомические кисты перикарда*	
Врожденные аномалии развития перикарда*	
Агенезия перикарда*	
Врожденное отсутствие перикарда*	
Тампонада перикарда*	
Наследственные болезни перикарда*	
Констриктивный перикардит при мулибрей-нанизме*	
Синдром Джейкобса*	
Редкие болезни перикарда*	
Саркоидоз перикарда*	
Хирургические методы лечения болезней перикарда*	
Перикардиоцентез*	
Эпонимические симптомы при перикардитах*	

* Материал опубликован в электронной версии руководства, код доступа к которой указан на первом форзаце книги.

ГЛАВА 10. Педиатрическая легочная гипертензия сосудистого происхождения*

Классификация*

Персистирующая легочная гипертензия новорожденных.*

Ю.М. Белозёров

Идиопатическая (первичная) и наследственная легочная артериальная гипертензия.* *Ю.М. Белозёров, Л.И. Агапитов*

Синдром Эйзенменгера.* *Ю.М. Белозёров*

Легочное сердце.* *Ю.М. Белозёров*

Веноокклюзионное заболевание легких.* *Ю.М. Белозёров*

Артериовенозные аномалии сосудов легких.*

Ю.М. Белозёров, Л.И. Агапитов

ГЛАВА 11. Патология коронарного кровообращения.

Ю.М. Белозёров, Л.В. Брегель, В.М. Субботин..... 586

Нормальная анатомия коронарного кровообращения..... 586

Инфаркт миокарда..... 592

Врожденные аномалии коронарных артерий..... 611

Классификация аномалий коронарных артерий..... 612

Аномальное отхождение левой главной коронарной артерии от легочной артерии..... 618

Аномальное отхождение правой коронарной артерии от легочной артерии..... 625

Аномальное отхождение обеих коронарных артерий от легочной артерии..... 627

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от правого синуса Вальсальвы..... 627

Аномальное отхождение правой коронарной артерии от левого коронарного синуса Вальсальвы..... 630

Интрамуральный ход коронарных артерий («ныряющие» коронарные артерии)..... 631

Аномалии дистального соединения коронарных артерий (коронарные фистулы)..... 633

Аномалии числа коронарных артерий..... 636

Гипоплазия коронарных артерий..... 639

Аномалии коронарных артерий при врожденных пороках сердца..... 640

* Материал опубликован в электронной версии руководства, код доступа к которой указан на первом форзаце книги.

Транспозиция магистральных артерий и аномалии коронарных артерий.....	641
ГЛАВА 12. Болезнь Кавасаки. <i>Л. В. Брегель, В.М. Субботин, Ю.М. Белозёров</i>	644
ГЛАВА 13. Наследственные синдромы с поражением сердца.* <i>Ю.М. Белозёров</i>	
CATCH 22 синдромы*	
CCGE синдром*	
HEC синдром*	
LEOPARD синдром*	
OFCD синдром*	
PHACE ассоциация*	
PNAVER синдром*	
ROCA синдром*	
TARP синдром*	
VATER ассоциация*	
VATER дефект с легочной гипертензией*	
Аазе (Осе)—Смита синдром*	
Акантоз черный*	
Акромегалия*	
Алажилия синдром*	
Аневризма брюшной аорты*	
Альстррома синдром*	
Артериальная кальцификация генерализованная новорожденных*	
Бан-Маккеона синдром*	
Беквита—Видеманна синдром*	
Берардинелли синдром*	
Боррона синдром*	
Ватсона синдром*	
Велокардиофациальный синдром*	
Вернера синдром*	
Вильямса—Бейрена синдром*	
Гарднера—Силенго—Ваштеля синдром*	
Ивемарка синдром*	
Извилистых артерий синдром*	
Иронса—Бианчи синдром*	

* Материал опубликован в электронной версии руководства, код доступа к которой указан на первом форзаце книги.

Канту синдром*
Карпентера синдром*
Картагенера синдром*
Клапанная дисплазия сердца*
 Койтеля синдром*
 Ларсена синдром*
 Ленегра—Лева болезнь*
 Лоуез-Дитза синдром*
 Маккьюсик—Кауфмана синдром*
 Меккеля синдром*
 Миокардиальная кальцификация изолированная*
 Мире синдром*
 Нагера акрофациальный дизостоз*
 Наджара синдром*
 Нунан синдром*
 Опица синдром*
 Паллистера—Киллиана синдром*
 Песме синдром*
 Предсердная кардиомиопатия с блокадой сердца*
 Пфейфера кардиокраниальный синдром*
 Пьера Робина последовательность, аномалии лица и пальцев*
 Пятого пальца синдром*
 Робинова синдром*
 Ротолицепальцевой синдром*
 Рубинштейн—Тейби синдром*
 Секеля синдром*
 Сердечно-лице-кожный синдром*
 Сердечно-слуховой синдром Санчес—Какоса*
 Сердца—руки синдром, испанский тип*
 Сердца—руки синдром, словенский тип*
 Сильвермана синдром*
 Симпсона-Голаби-Бехмеля синдром*
 Синглтона-Мертена синдром*
 Смита-Лемли-Опица синдром*
 Сонода синдром*
 Сотоса синдром*
 Стома синдром*
 Стронга синдром*
 Ульриха—Шугара синдром*

* Материал опубликован в электронной версии руководства, код доступа к которой указан на первом форзаце книги.

Форнея-Робинсона-Паскау синдром*

Холта-Орама синдром*

Эллиса-Ван Кревельда синдром*

ГЛАВА 14. Поражение сердца при соединительнотканых дисплазиях.*

Ю.М. Белозёров

Синдром Марфана*

MASS-синдром*

Врожденная контрактурная арахнодактилия (синдром Билса)*

Стиклера синдром*

Элерса—Данлоса синдром*

*Cutis laxa**

Несовершенный остеогенез*

Эластическая псевдоксантома (синдром Дарье—Гренблад—
Страндберга)*

Пролапс митрального клапана*

ГЛАВА 15. Нарушения ритма сердца и проводимости.*

Ю.М. Белозёров, Б.А. Динов

Нарушения синусового ритма*

Синусовая тахикардия*

Синусовая брадикардия*

Экстрасистолия*

Парасистолия*

Суправентрикулярные тахикардии*

Пароксизмальная тахикардия*

Хроническая непароксизмальная тахикардия*

Мерцательная аритмия*

Трепетание предсердий*

Фибрилляция предсердий*

Желудочковые тахикардии*

Фибрилляция желудочков*

Синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта*

Синдром слабости синусового узла*

Нарушения проводимости*

Синоатриальные блокады*

Внутрипредсердные блокады*

* Материал опубликован в электронной версии руководства, код доступа к которой указан на первом форзаце книги.

Атриовентрикулярные блокады I—III степени*
Внутрижелудочковые блокады*

ГЛАВА 16. Жизнеугрожающие состояния аритмогенного генеза.	
<i>Ю.М. Белозёров, Л.М. Макаров</i>.....	719
Синдром удлиненного интервала $Q—T$.....	719
Некоторые наследственные формы синдрома удлиненного	
интервала $Q—T$	750
Синдром Андерсена.....	750
Синдром Тимоти.....	752
Синдром короткого интервала $Q—T$	754
Синдром Бругада.....	758
Катехоламинергическая полиморфная желудочковая	
тахикардия.....	766

ГЛАВА 17. Опухоли сердца.* *Ю.М. Белозёров*

Варианты опухолей сердца*	
Доброкачественные опухоли*	
Злокачественные опухоли*	
Рабдомиома сердца*	
Рабдомиома при туберозном склерозе*	
Миксома сердца*	
Комплекс Карней*	
Фибромы сердца*	
Тератомы сердца*	
Ангиомы сердца*	
Первичные злокачественные опухоли сердца*	
Ангиосаркома сердца*	
Рабдомиосаркома*	
Мезотелиома*	
Фибросаркома и злокачественная фиброзная гистиоцитома*	
Злокачественная шваннома*	
Метастатические опухоли сердца*	

ГЛАВА 18. Болезни аорты.* *Ю.М. Белозёров*

Врожденная аневризма синуса Вальсальвы*	
Аневризмы аорты*	

* Материал опубликован в электронной версии руководства, код доступа к которой указан на первом форзаце книги.

14 • ОГЛАВЛЕНИЕ

Семейные и наследственные аневризмы аорты*
Артериит Такаюсу (неспецифический аортоартериит)*

ГЛАВА 19. Нарушения сосудистого тонуса.* *И.В. Леонтьева*

Артериальная гипертензия*
Симптоматическая артериальная гипертензия*
Гипертонический криз*
Артериальная гипотензия*
Симптоматическая гипотония*
Вегетососудистая дистония*
Обмороки у детей*

ГЛАВА 20. Юношеское спортивное сердце.* *Ю.М. Белозёров*

Физиологическое спортивное сердце*
Патологическое спортивное сердце*

ГЛАВА 21. Хроническая сердечная недостаточность.* *И.В. Леонтьева*

ГЛАВА 22. Радиационное воздействие и сердечно-сосудистая система.* *А.Е. Сипягина, Л.С. Балева*

ГЛАВА 23. Сердце при эндокринной патологии.* *Н.П. Котлукова*

ПРИЛОЖЕНИЯ*

Приложение 1. Эхометрические нормативы в зависимости от массы тела ребенка
Приложение 2. Параметры АД в зависимости от возраста и перцентиля роста
Приложение 3. Основные лекарственные препараты, используемые в детской кардиологии

* Материал опубликован в электронной версии руководства, код доступа к которой указан на первом форзаце книги.