

# SPIS TREŚCI

## Tom 1

<b>1. Rys historyczny rozwoju kardiologii pediatricznej w Polsce –</b> <i>Krystyna Kubicka, Janusz H. Skalski</i> . . . . .	1
Polscy pionierzy badań serca (od średniowiecza do 1939 r.) – <i>Janusz H. Skalski</i> . . . . .	1
Wczoraj i dziś w kardiologii dziecięcej – <i>Krystyna Kubicka</i> . . . . .	9
<b>2. Epidemiologia wrodzonych wad serca – <i>Maria Popczyńska-Markowa</i></b>	20
Częstość występowania wrodzonych wad serca . . . . .	21
Analiza typów wrodzonych wad serca . . . . .	22
<b>3. Rozwój układu krążenia prawidłowy i patologiczny –</b> <i>Arnold C. G. Wenink</i> . . . . .	27
Wstęp . . . . .	27
Rozwój pierwotnego serca . . . . .	28
Tkanki serca . . . . .	29
Jamy serca . . . . .	32
Zatoka żylna i przedsionek . . . . .	33
Kanał przedsionkowo-komorowy . . . . .	35
Napływowy i odpływowy segment komory . . . . .	37
Droga odpływu . . . . .	40
Worek aortalny i tętnice łuków skrzelowych (gardłowych) . . . . .	42
Zastawki przedsionkowo-komorowe . . . . .	43
Zastawki pni tętniczych . . . . .	45
Tkanka przewodząca . . . . .	46
Krążenie wieńcowe . . . . .	47
Podsumowanie . . . . .	48
<b>4. Metabolizm mięśnia sercowego i kardiologia molekularna –</b> <i>Stefania Lidia Chojnowska</i> . . . . .	53
Oddychanie wewnątrzkomórkowe . . . . .	53
Wytwarzanie energii w mięśniu sercowym . . . . .	54
Choroby mięśnia sercowego spowodowane zaburzeniami metabolicznymi . . . . .	54
Kardiomiopatie w następstwie spichrzania glikogenu . . . . .	55
Zespół GSD II . . . . .	56
Zespół GSD IV (choroba Andersona) . . . . .	57

Choroby ze spichrzania glikogenu w lizosomach o nieznanym podłożu biochemicznym . . . . .	57
Kardiomiopatia z niedoboru karnityny . . . . .	57
Wtórny niedobór karnityny . . . . .	59
Leczenie kardiomiopatii . . . . .	59
Zaburzenia metabolizmu aminokwasów i kwasów organicznych . . . . .	60
Mitochondria – ich funkcje . . . . .	60
Mitochondrialne DNA . . . . .	61
Skutki kliniczne mutacji mitochondrialnego DNA . . . . .	62
Mutacje punktowe mitochondrialnego DNA . . . . .	63
Mutacje jądrowego DNA . . . . .	65
<b>5. Genetyka i dziedziczenie w patologii układu krążenia u dzieci –</b>	
<i>Tadeusz Mazurczak</i> . . . . .	67
Wprowadzenie . . . . .	67
Rodzaje uwarunkowań genetycznych chorób serca . . . . .	68
Choroby monogenowe . . . . .	69
Choroby poligenowe (wieloczynnikowe) . . . . .	72
Aberracje chromosomowe . . . . .	74
Wrodzone nieprawidłowości strukturalne serca . . . . .	76
Wrodzone wady serca . . . . .	77
Izolowane wady rozwojowe . . . . .	77
Wady serca w chorobach i zespołach genetycznych . . . . .	78
Kardiomiopatie . . . . .	85
Zaburzenia przewodzenia . . . . .	90
Metody badań genetycznych . . . . .	91
Poradnictwo genetyczne . . . . .	94
<b>6. Diagnostyka chorób układu krążenia u dzieci</b> . . . . .	97
Badanie podmiotowe i przedmiotowe, szmery niewinne –	
<i>Maria Popczyńska-Markowa</i> . . . . .	97
Odębności u noworodków, niemowląt i dzieci w wieku rozwojowym . . . . .	97
Badanie układu krążenia . . . . .	99
Badania radiologiczne klatki piersiowej – <i>Andrzej Marciński</i> . . . . .	115
Prześwietlone zdjęcie rentgenowskie klatki piersiowej . . . . .	115
Analiza zdjęć rentgenowskich klatki piersiowej . . . . .	118
Tomografia komputerowa serca i wielkich naczyń . . . . .	132
Badanie elektrokardiograficzne i holterowskie – <i>Anna Turska-Kmieć</i> . . . . .	132
Badanie elektrokardiograficzne . . . . .	132
Badanie holterowskie . . . . .	152
Badanie echokardiograficzne – <i>Wanda Kawalec</i> . . . . .	161
Echokardiografia dwuwymiarowa . . . . .	161
Echokardiografia przezprętykowa . . . . .	175
Echokardiografia M-mode . . . . .	176
Echokardiografia dopplerowska . . . . .	179
Badanie metodą Dopplera z kolorowym znakowaniem przepływu . . . . .	185
Diagnostyka radioizotopowa . . . . .	185
Angiokardiografia – <i>Maria Biernatowicz-Góźdź</i> . . . . .	185
Scyntygrafia mięśnia sercowego i płuc – <i>Dorota Sobielarska</i> . . . . .	200
Rezonans magnetyczny i tomografia komputerowa – <i>Andrzej Kościeszka</i> . . . . .	212
Tomografia komputerowa . . . . .	212
Rezonans magnetyczny . . . . .	218
Diagnostyczne cewnikowanie serca w kardiologii dziecięcej –	
<i>Grażyna Brzezińska-Rajszys</i> . . . . .	226

Wstęp . . . . .	226
Pediatryczna pracownia hemodynamiczna . . . . .	227
Wskazania do diagnostycznego cewnikowania serca . . . . .	228
Zakres diagnostycznego cewnikowania serca . . . . .	232
Dostęp naczyniowy . . . . .	233
Zasady doboru cewników . . . . .	234
Badanie hemodynamiczne . . . . .	235
Badanie anatomiczne . . . . .	245
<b>7. Wady wrodzone serca . . . . .</b>	<b>249</b>
Ubytek przegrody międzykomorowej – <i>Krystyna Kubicka</i> . . . . .	249
Anatomia . . . . .	249
Zaburzenia hemodynamiczne . . . . .	251
Objawy kliniczne . . . . .	252
Badanie radiologiczne . . . . .	253
Badanie elektrokardiograficzne . . . . .	254
Badanie echokardiograficzne . . . . .	254
Angiokardiografia izotopowa . . . . .	259
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne . . . . .	259
Przebieg naturalny . . . . .	260
Leczenie . . . . .	261
Wyniki leczenia . . . . .	262
Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej – <i>Wanda Kawalec</i> . . . . .	263
Anatomia . . . . .	263
Zaburzenia hemodynamiczne . . . . .	265
Objawy kliniczne . . . . .	266
Badanie radiologiczne klatki piersiowej . . . . .	267
Badanie elektrokardiograficzne . . . . .	268
Badanie echokardiograficzne . . . . .	268
Angiokardiografia izotopowa . . . . .	268
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne . . . . .	272
Leczenie . . . . .	272
Kanał przedsionkowo-komorowy (ubytok przegrody przedsionkowo-komorowej) – <i>Wanda Kawalec</i> . . . . .	274
Anatomia . . . . .	275
Zaburzenia hemodynamiczne . . . . .	277
Objawy kliniczne . . . . .	278
Badanie radiologiczne klatki piersiowej . . . . .	278
Badanie elektrokardiograficzne . . . . .	279
Badanie echokardiograficzne . . . . .	279
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne . . . . .	284
Leczenie . . . . .	284
Wyniki leczenia . . . . .	285
Przetrwały przewod tętniczy – <i>Wanda Kawalec</i> . . . . .	285
Anatomia . . . . .	286
Zaburzenia hemodynamiczne . . . . .	286
Objawy kliniczne . . . . .	287
Badanie radiologiczne klatki piersiowej . . . . .	289
Badanie elektrokardiograficzne . . . . .	290
Badanie echokardiograficzne . . . . .	292
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne . . . . .	294
Leczenie . . . . .	294
Okienko aortalno-płucne – <i>Andrzej Sysa</i> . . . . .	297
Anatomia . . . . .	297

Zaburzenia hemodynamiczne	299
Objawy kliniczne	299
Badanie radiologiczne klatki piersiowej	300
Badanie elektrokardiograficzne	300
Badanie echokardiograficzne	300
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne	302
Przebieg naturalny	302
Leczenie	302
Wyniki leczenia	303
Zespół hipoplazji lewego serca – <i>Wanda Kawalec</i>	304
Anatomia	304
Zaburzenia hemodynamiczne	305
Objawy kliniczne	306
Badanie radiologiczne klatki piersiowej	307
Badanie elektrokardiograficzne	309
Badanie echokardiograficzne	309
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne	311
Leczenie	311
Zwężenie drogi odpływu lewej komory – <i>Wanda Kawalec</i>	312
Zwężenie zastawki aortalnej	312
Zwężenie podzastawkowe aorty	323
Nadzastawkowe zwężenie aorty	324
Koarktacja aorty – <i>Wanda Kawalec</i>	329
Anatomia	329
Zaburzenia hemodynamiczne	330
Objawy kliniczne	332
Badanie radiologiczne klatki piersiowej	333
Badanie elektrokardiograficzne	333
Badanie echokardiograficzne	333
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne	336
Leczenie	336
Wyniki leczenia	340
Przerwanie ciągłości łuku aorty – <i>Wanda Kawalec</i>	341
Anatomia	341
Zaburzenia hemodynamiczne	341
Objawy kliniczne	342
Badanie radiologiczne klatki piersiowej	342
Badanie elektrokardiograficzne	342
Badanie echokardiograficzne	343
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne	344
Leczenie	346
Wyniki leczenia	346
Zwężenie drogi odpływu prawej komory – <i>Wanda Kawalec</i>	347
Anatomia	347
Zaburzenia hemodynamiczne	348
Objawy kliniczne	349
Badanie radiologiczne klatki piersiowej	350
Badanie elektrokardiograficzne	351
Badanie echokardiograficzne	352
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne	356
Leczenie	358
Tetralogia Fallota – <i>Krzyszyna Kubicka</i>	359
Anatomia	360
Zaburzenia hemodynamiczne	361
Objawy kliniczne	362

Badanie radiologiczne klatki piersiowej . . . . .	364
Badanie elektrokardiograficzne . . . . .	364
Badanie echokardiograficzne . . . . .	368
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne . . . . .	369
Przebieg naturalny . . . . .	370
Leczenie . . . . .	371
Wyniki leczenia chirurgicznego . . . . .	373
Tetralogia Fallota z brakiem zastawki tętnicy płucnej – <i>Krystyna Kubicka</i> . . . . .	376
Anatomia . . . . .	377
Zaburzenia hemodynamiczne . . . . .	377
Objawy kliniczne . . . . .	380
Badanie radiologiczne klatki piersiowej . . . . .	380
Badanie elektrokardiograficzne . . . . .	380
Badanie echokardiograficzne . . . . .	380
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne . . . . .	380
Przebieg naturalny . . . . .	381
Leczenie . . . . .	381
Atrezja zastawki tętnicy płucnej z ubytkiem przegrody międzykomorowej – <i>Krystyna Kubicka</i> . . . . .	382
Anatomia . . . . .	382
Zaburzenia hemodynamiczne . . . . .	384
Objawy kliniczne . . . . .	385
Badanie radiologiczne klatki piersiowej . . . . .	385
Badanie elektrokardiograficzne . . . . .	387
Badanie echokardiograficzne . . . . .	387
Angiografia izotopowa . . . . .	387
Rezonans magnetyczny . . . . .	387
Cewnikowanie serca i badanie angiograficzne . . . . .	390
Przebieg naturalny . . . . .	392
Leczenie . . . . .	392
Wyniki leczenia . . . . .	394
Atrezja zastawki tętnicy płucnej bez ubytku przegrody międzykomorowej – <i>Krystyna Kubicka</i> . . . . .	394
Anatomia . . . . .	394
Zaburzenia hemodynamiczne . . . . .	396
Objawy kliniczne . . . . .	397
Badanie radiologiczne klatki piersiowej . . . . .	397
Badanie elektrokardiograficzne . . . . .	397
Badanie echokardiograficzne . . . . .	398
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne . . . . .	400
Leczenie . . . . .	401
Wyniki leczenia . . . . .	401
Odejście obydwu tętnic z prawej i lewej komory – <i>Maria Popczyńska-Markowa,</i> <i>Lestaw Szydłowski</i> . . . . .	402
Odejście obydwu tętnic z prawej komory (DORV) . . . . .	402
Odejście obydwu tętnic z lewej komory (DOLV) . . . . .	408
Przełożenie wielkich pni tętniczych – <i>Krystyna Kubicka</i> . . . . .	409
Anatomia . . . . .	410
Zaburzenia hemodynamiczne . . . . .	411
Objawy kliniczne . . . . .	412
Badanie radiologiczne klatki piersiowej . . . . .	413
Badanie elektrokardiograficzne . . . . .	414
Badanie echokardiograficzne . . . . .	415
Angiokardiografia izotopowa . . . . .	422
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne . . . . .	423

Przebieg naturalny . . . . .	424
Leczenie . . . . .	424
Wyniki leczenia chirurgicznego . . . . .	427
Wspólny pień tętniczy – <i>Krystyna Kubicka</i> . . . . .	429
Anatomia . . . . .	430
Zaburzenia hemodynamiczne . . . . .	431
Objawy kliniczne . . . . .	432
Badanie radiologiczne klatki piersiowej . . . . .	432
Badanie elektrokardiograficzne . . . . .	432
Badanie echokardiograficzne . . . . .	433
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne . . . . .	435
Leczenie . . . . .	435
Atrezja zastawki trójdzielnej – <i>Wanda Kawalec</i> . . . . .	436
Anatomia i zaburzenia hemodynamiczne . . . . .	436
Objawy kliniczne . . . . .	438
Badanie radiologiczne klatki piersiowej . . . . .	439
Badanie elektrokardiograficzne . . . . .	439
Badanie echokardiograficzne . . . . .	440
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne . . . . .	441
Leczenie . . . . .	444
Wyniki leczenia . . . . .	445
Anomalia Ebsteina – <i>Krystyna Kubicka</i> . . . . .	446
Anatomia . . . . .	447
Zaburzenia hemodynamiczne . . . . .	448
Objawy kliniczne . . . . .	448
Badanie radiologiczne klatki piersiowej . . . . .	449
Badanie elektrokardiograficzne . . . . .	449
Badanie echokardiograficzne . . . . .	450
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne . . . . .	452
Przebieg naturalny . . . . .	453
Leczenie . . . . .	454
Wrodzone wady zastawek przedsionkowo-komorowych – <i>Janina Aleszewicz-Baranowska, Maciej Chojnicki, Jan Erciński</i> . . . . .	455
Wrodzone wady zastawki dwudzielnej . . . . .	455
Wady zastawki trójdzielnej . . . . .	469
Anomalie żył płucnych – <i>Aldona Siwińska</i> . . . . .	475
Częściowe nieprawidłowe ujście żył płucnych . . . . .	475
Izolowane zwężenie żył płucnych . . . . .	481
Atrezja żył płucnych . . . . .	483
Żylaki żył płucnych . . . . .	484
Kolaterale żylnie w płucach . . . . .	484
Całkowity nieprawidłowy płucny spływ żylny – <i>Wanda Kawalec</i> . . . . .	485
Anatomia . . . . .	485
Zaburzenia hemodynamiczne . . . . .	486
Objawy kliniczne . . . . .	488
Badanie radiologiczne klatki piersiowej . . . . .	489
Badanie elektrokardiograficzne . . . . .	489
Badanie echokardiograficzne . . . . .	489
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne . . . . .	495
Leczenie . . . . .	497
Serce trójprzedsionkowe – <i>Maria Żyła-Frycz, Jacek Białkowski</i> . . . . .	498
Serce trójprzedsionkowe lewostronne . . . . .	498
Serce trójprzedsionkowe prawostronne . . . . .	504
Malpozycje serca i zespoły heterotaksji u dzieci – <i>Zbigniew Kordon, Andrzej Rudziński</i> . . . . .	506

Wstęp . . . . .	506
Położenie narządów wewnętrznych i przedsionków serca . . . . .	507
Malpozycja serca z prawidłowym położeniem narządów wewnętrznych ( <i>situs solitus</i> ) . . . . .	510
Dekstrokardia z prawidłowym położeniem komór ( <i>D-loop</i> ) . . . . .	510
Dekstrokardia z odwróconym położeniem komór ( <i>L-loop</i> ) . . . . .	511
Malpozycja serca z odwrotnym położeniem narządów wewnętrznych ( <i>situs inversus</i> ) . . . . .	511
Postępowanie diagnostyczne i leczenie w malpozycji serca z prawidłowym i z odwrotnym położeniem narządów wewnętrznych . . . . .	512
Malpozycja serca z nieokreślonym położeniem narządów wewnętrznych ( <i>situs ambiguus</i> ) . . . . .	514
Zespoły heterotaksji . . . . .	514
Ektopia serca . . . . .	521
Bliznięta syjamskie . . . . .	522
Inwersja komór i skorygowane przełożenie wielkich tętnic – <i>Andrzej Rudziński, Zbigniew Kordon</i> . . . . .	525
Inwersja komór serca . . . . .	525
Skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych . . . . .	526
Pojedyncza komora – <i>Andrzej Sysa</i> . . . . .	534
Wstęp . . . . .	534
Występowanie . . . . .	535
Anatomia . . . . .	535
Zaburzenia hemodynamiczne . . . . .	542
Objawy kliniczne . . . . .	543
Badanie radiologiczne klatki piersiowej . . . . .	543
Badanie elektrokardiograficzne . . . . .	544
Badanie echokardiograficzne . . . . .	544
Cewnikowanie serca i badanie angiokardiograficzne . . . . .	547
Przebieg naturalny . . . . .	548
Leczenie . . . . .	549
Wyniki leczenia . . . . .	551
Wrodzone anomalie tętnic wieńcowych – <i>Jadwiga Anna Moll</i> . . . . .	552
Wstęp . . . . .	552
Anatomia . . . . .	553
Anomalie odejścia tętnic wieńcowych w wadach wrodzonych serca . . . . .	554
Nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej . . . . .	559
Inne anomalie odejścia tętnic wieńcowych od tętnicy płucnej . . . . .	564
Inne wrodzone anomalie tętnic wieńcowych . . . . .	564
Przetoki wieńcowe . . . . .	564
Mostki mięśniowe . . . . .	566
Wrodzony tętniak zatoki Valsalvy . . . . .	567
Przetoki tętniczo-żyłne – <i>Robert Sabiniewicz, Jan Ereciński</i> . . . . .	569
Przetoki systemowe . . . . .	569
Przetoki płucne . . . . .	574
Anomalie żył systemowych – <i>Janusz H. Skalski</i> . . . . .	578
Wstęp . . . . .	578
Anatomia i embriologia . . . . .	579
Anomalie spływu do przedsionka prawego . . . . .	582
Anomalie spływu do przedsionka lewego . . . . .	582
Anomalie zatoki wieńcowej . . . . .	584
Anomalie żył pępkowych i przewodu żylnego . . . . .	585
Anomalie podprzeponowego układu żył systemowych . . . . .	585