

**СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ
АССОЦИАЦИЯ ДЕТСКИХ КАРДИОЛОГОВ РОССИИ**

**ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С
ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ**

**Главный внештатный
специалист педиатр
Минздрава России
Академик РАН
А.А. Баранов**

2014 г.

ОГЛАВЛЕНИЕ

МЕТОДОЛОГИЯ.....	3
ТЕРМИНОЛОГИЯ И ОПРЕДЕЛЕНИЕ	3
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ	4
ЭТИОЛОГИЯ.....	4
ПАТОГЕНЕЗ	5
КЛАССИФИКАЦИЯ	5
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА.....	7
ДИАГНОСТИКА	7
ЛЕЧЕНИЕ	10
ВЕДЕНИЕ ДЕТЕЙ с ХСН	119
ПРОГНОЗ.....	19
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	20

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

Данные клинические рекомендации подготовлены совместно с ассоциацией детских кардиологов России, рассмотрены и утверждены на заседании Исполкома профессиональной ассоциации детских врачей Союза педиатров России на XVII Конгрессе педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» 15 февраля 2014г.

МЕТОДОЛОГИЯ

Методы использованные для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для сбора /селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE. Глубина поиска составила 5 лет.

Методы, используемые для оценки качества и силы доказательств

Консенсус экспертов

Приоритеты использования лекарственной терапии устанавливались на основе результатов доказательной медицины. При отсутствии данных высокой достоверности учитывалось согласованное мнение экспертов.

Классы рекомендаций и уровни доказательств

Классы рекомендаций и уровни доказательств по ведению больных основаны на документах European Society of Cardiology, 2012 (табл. 1, 2)

Таблица 1.
Классы рекомендаций

Класс I	Польза и эффективность диагностического или лечебного воздействия доказаны и/или общепризнаны.
Класс II	Противоречивые данные и/или расхождение мнений по поводу пользы/эффективности лечения.
Класс II а	Имеющиеся данные свидетельствуют преимущественно о пользе/эффективности лечебного воздействия.
Класс II б	Польза/эффективность менее убедительны.
Класс III*	Имеющиеся данные или общее мнение экспертов свидетельствуют о том, что лечение бесполезно/неэффективно и в некоторых случаях может быть вредным.

Примечание: *Применение класса III ЕОК не рекомендуется.

Таблица 2.
Уровни доказательств

А	Результаты многочисленных рандомизированных клинических исследований или мета-анализа.
В	Результаты одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований.
С	Общее мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров.

ТЕРМИНОЛОГИЯ И ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) - синдром, развивающийся в результате различных заболеваний сердечно-сосудистой системы (ССС), приводящих к неспособности сердца обеспечить системный кровоток, адекватный метаболическим потребностям организма, что сопровождается внутрисердечными и периферическими гемодинамическими сдвигами, структурной перестройкой сердца, нарушениями нейрогуморальной регуляции кровообращения, застойными явлениями в большом и/или малом круге кровообращения.

В зависимости от скорости развития симптомов сердечная недостаточность (СН) может быть **острой** или **хронической**. Под **острой СН** принято подразумевать внезапное развитие гемодинамических нарушений вследствие циркуляторных перегрузок сердца или острого повреждения миокарда с быстрым развитием застоя в малом круге кровообращения, вплоть до отека легких или кардиогенного шока.

Хроническая СН является следствием длительно текущего заболевания сердечно-сосудистой системы. Прогрессирование **ХСН** проявляется либо внезапным, либо постепенным усилением/появлением симптомов. Острая декомпенсация **СН (ОДСН)**, потребовавшая госпитализации, как правило, обусловлена сочетанием несостоятельности миокарда, нейрогуморального дисбаланса, прогрессирования системного воспаления. **ОДСН** следует расценивать как самостоятельный синдром и разграничивать с **острой СН**.

Выделяют **систолическую** и **диастолическую** СН. В первом случае декомпенсация, в том числе уменьшение сердечного выброса, обусловлено снижением сократительной функции миокарда, которую оценивают по величине фракции выброса (ФВ) ЛЖ (<45-50%). У части больных СН обусловлена нарушением **диастолической** функции и, главным образом, вызвана уменьшением наполнения полостей сердца во время диастолы. Причинами ее развития у детей являются: жесткость миокарда (гипертрофическая и рестриктивная кардиомиопати), повышенное напряжение артериального русла (артериальная гипертензия), нарушение расслабления миокарда в диастоле (констриктивный перикардит), уменьшение объема полостей сердца (опухоль), значительное укорочение диастолы (тахисистолические формы нарушения ритма сердца). В большинстве случаев дети с СН имеют признаки как систолической, так и диастолической дисфункции.

В зависимости от преобладания застойных явлений в малом или большом кругах кровообращения, соответственно подразделяется на **лево-** или **правожелудочковую** СН.

КОДЫ ПО МКБ 10

I50 - Сердечная недостаточность.

I50.0 - Застойная сердечная недостаточность.

I50.1 - Левожелудочковая сердечная недостаточность.

I50.9 - Сердечная недостаточность неуточненная.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Частота СН составляет: для врожденных пороков сердца (ВПС), выявленных на первом году жизни 8–14, для опухолей сердца 3,2, для нарушений ритма сердца (преимущественно полная атриовентрикулярная блокада, хроническая тахикардия) - 10–20 на 1000 детей, для кардиомиопатий различной этиологии - 0,65 – 4,0 на 100 тыс. детей, для внесердечных шунтов - 1 на 25 000–40 000 детей, для объемных образований в грудной клетке (диафрагмальная грыжа, опухоли средостения) - 1 на 2000–4000 детей.

ЭТИОЛОГИЯ

Причины ХСН у детей разнообразны, зависят от возраста и принципиально отличаются от таковых у взрослых. Так, у новорожденных и детей раннего возраста основными причинами сердечной недостаточности являются врожденные пороки сердца. У 78% детей с ВПС сердечная недостаточность исчезает после операции. В дошкольном и школьном возрасте причинами сердечной недостаточности являются идиопатические и воспалительные заболевания сердца: инфекционные эндокардиты, миокардиты, кардиомиопатии, первичная легочная гипертензия, перикардит. Последнее время нарастает и число случаев поражений миокарда при системных заболеваниях соединительной ткани, васкулитах, особенно при болезни Kawasaki. Поражение сердца при различных генетических синдромах, нервно-мышечных заболеваниях, в том числе при митохондриальной патологии, также часто сопровождается развитием сердечной недостаточности. Кроме того, имеют значение заболевания, обуславливающие хроническую перегрузку миокарда из-за его повышенной интенсивной работы (тахикардии) или повышения периферического сопротивления сосудов (артериальная гипертензия).

ПАТОГЕНЕЗ

Патогенез формирования сердечной недостаточности у детей включает в себя: гемодинамические, нейрогуморальные, иммунологические механизмы развития ХСН, а так же эндотелиальную дисфункцию и нарушения клеточного энергообмена.

Сохранение этиологического фактора способствует прогрессированию ХСН с морфофункциональными проявлениями поздней дезадаптации или декомпенсации в виде застоя в легких, отеочного синдрома, апоптоза и некроза клеток со снижением сердечного выброса и развитием аритмий.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Для определения тяжести СН эксперты ESC (2008) рекомендуют применять одну из двух классификаций: NYHA (New York Heart Association - Нью-Йоркская ассоциация сердца) или ACC/AHA (American College of Cardiology/ American Heart Association - Американское общество кардиологов/Американская ассоциация сердца). Классификация NYHA базируется на функциональных изменениях (симптоматика СН, переносимость физической нагрузки) (табл.3). Классификация ACC/AHA, аналогично отечественной классификации Василенко В.Х. и Стражеско Н.Д., основана на структурных изменениях сердца и на том, как эта патология отражается на клинических проявлениях СН. У детей эта классификация может быть использована в подростковом и школьном возрасте.

**Таблица 3.
Национальная классификация ХСН**

	Стадии ХСН		Функциональные классы ХСН
I	Начальная стадия заболевания (поражения) сердца. Гемодинамика не нарушена. Скрытая сердечная недостаточность.	I ФК*	Ограничения физической активности отсутствуют: привычная физическая активность не сопровождается быстрой утомляемостью, появлением одышки или сердцебиения. Повышенную нагрузку больной переносит, но она может сопровождаться одышкой и/или замедленным восстановлением сил.
IIA	Клинически выраженная стадия заболевания (поражения) сердца.	II ФК*	Незначительное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, привычная физическая активность сопровождается

	Нарушения гемодинамики в одном из кругов кровообращения, выраженные умеренно.		утомляемостью, одышкой или сердцебиением.
ПБ	Тяжелая стадия заболевания (поражения) сердца. Выраженные изменения гемодинамики в обоих кругах кровообращения, выраженные умеренно.	ШФК*	Заметное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, физическая активность меньшей интенсивности по сравнению с привычными нагрузками сопровождается появлением симптомов.
П	Конечная стадия поражения сердца. Выраженные изменения гемодинамики и тяжелые (необратимые) структурные изменения органов-мишеней (сердца, легких, сосудов, головного мозга, почек).	IVФК*	Невозможность выполнить какую-либо нагрузку без появления дискомфорта; симптомы сердечной недостаточности присутствуют в покое и усиливаются при минимальной физической активности.

*ФК - функциональный класс

Для детей раннего возраста стадии недостаточности кровообращения (НК) определяют с учетом клинических критериев в соответствии с классификацией, предложенной Н.А. Белоконь (1987г) (табл. 4)

Таблица 4.
Классификация сердечной недостаточности у детей по Н.А.Белоконь

Стадия	Левожелудочковая недостаточность	Правожелудочковая недостаточность
I	Сердечная недостаточность отсутствует в покое и появляется после нагрузки в виде одышки и тахикардии	
ПА	Число сердечных сокращений увеличено на 15-30% в 1 мин. Число дыханий увеличено на 30-50%	Печень выступает на 2-3 см из-под края реберной дуги
ПБ	Число сердечных сокращений увеличено на 30-50% в 1 мин. Число дыханий увеличено на 50-70% Возможен акроцианоз, навязчивый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы	Печень выступает на 3-5 см из-под края реберной дуги, возможна пастозность, набухание шейных вен
П	Число сердечных сокращений увеличено на 50-60% в 1 мин. Число дыханий увеличено на 70-100% Клиническая картина предотека легких	Гепатомегалия, отечный синдром, гидроперикард, асцит

Для определения функционального класса (ФК) СН, у детей раннего и дошкольного возраста используется классификация Ross. (табл. 5)

Таблица 5.
Классификация функциональных классов ХСН по Ross R.D.

Класс	Интерпретация
I	Нет симптомов
II	Небольшое тахипноэ или потливость при кормлении у грудных детей. Диспноэ при нагрузке у старших детей.
III	Выраженное тахипноэ или потливость при кормлении у грудных детей. Удлиненное

	время кормления, задержка роста вследствие сердечной недостаточности. Выраженное диспноэ при нагрузке у старших детей.
IV	В покое имеются такие симптомы как тахипноэ, втяжение мышц, «хрюканье», потливость.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

СН можно диагностировать уже на ранних этапах развития. Одышка, повышенная утомляемость, ограничение физической активности, затруднения при кормлении, повышенная потливость – характерные симптомы СН, но их выявление, особенно у детей раннего возраста, требует от врача опыта и специальных навыков. Клинические признаки СН следует оценивать при тщательном клиническом обследовании, включающем в себя осмотр, пальпацию и аускультацию. Ранние симптомы СН иногда трудны в интерпретации. В этих случаях диагноз должен подтверждаться результатами исследований с обязательной объективной оценкой функции сердца.

Объективные симптомы: положение ортопноэ (полусидячее); напряжение и раздувание крыльев носа, втяжение податливых мест грудной клетки, тахипноэ (реже диспноэ), тахикардия (реже брадикардия), влажные разнокалиберные хрипы в легких (сначала в нижнебоковых отделах легких и/или преимущественно слева из-за сдавливания левого легкого увеличенным сердцем, затем над всей поверхностью легких), сердечный горб, расширение границ относительной сердечной тупости влево при перкуссии, глухость сердечных тонов и появление дополнительных тонов – протодиастолического III и пресистолического IV, акцент II тона (характерен для легочной гипертензии), возможен суммационный ритм галопа. Имеют место шум относительной недостаточности трикуспидального или митрального клапана, увеличение размеров и болезненность при пальпации печени, симптом Плеша (набухание шейных вен при надавливании на область печени), умеренное увеличение селезенки (характерно у детей раннего возраста), диспептические явления (понос, запор, тошнота, рвота), связанные с застоем крови в мезентериальных сосудах и застойным гастритом. Отмечаются периферические отеки на стопах, затем на лодыжках, голених, у лежачих больных - в области крестца, обычно увеличивающиеся к вечеру (чаще у детей старшего возраста, так как у детей первых лет жизни отеки могут быть не видны из-за высокой гидрофильности тканей). Могут выявляться гидроторакс, асцит, обычно появляющиеся позднее, чем периферические отеки.

ДИАГНОСТИКА

Инструментальная диагностика

Электрокардиография (ЭКГ)

ЭКГ - специфических признаков, соответствующих СН, не существует. При анализе ЭКГ можно выявить: признаки перегрузки или гипертрофии предсердий или желудочков сердца, патологическое отклонение электрической оси сердца влево или вправо, нарушения сердечного ритма и проводимости, нарушения процесса реполяризации миокарда (ST- и T-изменения).

Суточное мониторирование ЭКГ позволяет диагностировать аритмии и латентную ишемию миокарда. Выявление хронических тахиаритмий, длительных пароксизмов тахикардии требует исключения аритмогенного генеза СН.

Эхокардиография (Эхо-КГ)

Позволяет выявить различные структурные нарушения со стороны миокарда и клапанов сердца, другие возможные кардиальные причины СН. Традиционными критериями

дисфункции сердца являются дилатация его полостей (увеличение конечно-диастолического и конечно-систолического размера и объема), гипертрофия стенок желудочков и межжелудочковой перегородки, а также увеличение массы миокарда, выходящие за рамки норм, определяемых по площади поверхности тела. В качестве вспомогательных критериев ориентируются также на гипо- или дискинезии стенок желудочков или межжелудочковой перегородки, увеличение объема предсердий, повышение среднего и систолического давления в легочной артерии.

Оценка систолической функции желудочка: ударный объем (УО) и ударный индекс (УИ), сердечный выброс (СВ) или минутный объем кровообращения (МОК) и сердечный индекс (СИ), фракция выброса желудочка (ФВ), фракция укорочения миокарда (ФУ).

Как критерий снижения систолической функции принят уровень ФВ левого желудочка (ЛЖ) ниже 55%, подсчитанной методом двухмерной Эхо-КГ по Simpson и ниже 60% - по Teichholz. Степень снижения ФВ ЛЖ ассоциируется с выраженностью систолической дисфункции.

Диагностика диастолической дисфункции - комбинированная оценка показателей трансмитрального диастолического потока:

- времени изоволюмического расслабления левого желудочка (ВИР) (нормальные значения ВИР ЛЖ 43 ± 10 мс);
- времени замедления потока раннего наполнения (ВЗЕ) (нормальные значения ВЗЕ ЛЖ 101 ± 38 мс);
- скорости наполнения желудочка в раннюю (пик Е) и позднюю (пик А) диастолу и их соотношение (Е/А.) (показатель Е для митрального клапана у детей находится в пределах от 55 до 110 м/с, показатель А – 25–90 м/с. Границы нормальных значений Е/А для ЛЖ в зависимости от частоты ритма (при физиологичном PR) находятся в интервале 1,2–3,2).

Выделяют три типа нарушений трансмитрального кровотока:

- гипертрофический (или ригидный) характеризуется уменьшением соотношения Е/А, удлинением ВЗЕ и ВИР;
- псевдонормальный, если отношение Е/А соответствует нормальным показателям, но увеличивается ВИР и ВЗЕ;
- рестриктивный характеризуется резким преобладанием скорости Е над А (больше нормы), укорочением ВИР и ВЗЕ.

Тканевая импульсная доплерография - ранняя диастолическая скорость (Еа) при сердечной недостаточности уменьшается (в 1,3–1,5 раза), а отношение Е/Еа увеличивается (в 1,3–1,6 раза), что является индикатором давления наполнения левого желудочка, хорошо отражает нарушения диастолической функции миокарда и тесно коррелирует с прогнозом.

Тей-индекс (ВИС+ВИР)/ВИ. Нормальные значения для ЛЖ составляют $0,36 \pm 0,50$, для ПЖ $0,24 \pm 0,04$. При СН циклы сокращения и расслабления миокарда становятся медленнее и Тей-индекс увеличивается.

Рентгенография выполняется в прямой, и боковой проекциях.

Кардиомегалия отражает объемную перегрузку сердца или поражение сократительного миокарда. Кардиоторакальный индекс (КТИ), нормальная верхняя граница которого в грудном возрасте составляет 0,55, с 3-х лет – 0,50. Нормальные размеры сердца не исключают наличия диастолической СН.

Наличие венозного легочного застоя является критерием тяжести ХСН, а динамика этих изменений служит маркером эффективности терапии. Изменения легочного рисунка по типу венозного застоя, альвеолярный и интерстициальный отек является признаком левожелудочковой недостаточности низкой фракции выброса и/или высокого давления легочной артерии.

Катетеризация сердца и ангиокардиография

Показанием для катетеризации является необходимость получить точные данные о давлении или содержании кислорода в полостях сердца, давлении заклинивания в легочных сосудах.

Ангиокардиография позволяет получить изображение не только центральных, но и периферических отделов магистральных сосудов.

Магнитно-резонансная томография (МРТ)

Позволяет уточнять анатомические, геометрические, биохимические (с помощью магнитной спектроскопии) характеристики; может быть использована в случаях недоступности зоны интереса при Эхо-КГ, для анализа взаимоотношений сердца и сосудов с другими органами.

Радиоизотопное исследование и позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)

Используются для определения жизнеспособности миокарда, выявления зон его повреждения или недостаточного кровоснабжения как причин ХСН. С помощью радиоизотопной ангиографии можно оценить ФВ ЛЖ, размер камер сердца, динамику диастолического наполнения левого желудочка.

Исследования с дозированной физической нагрузкой (нагрузочный тест)

Используют велоэргометр или тредмил до достижения критериев остановки. Оценивают субъективную реакцию ребенка, изменения ЭКГ, артериального давления, потребление кислорода на максимуме нагрузки. Результаты сравнивают с показателями, соответствующими норме для данного возраста, пола и площади поверхности тела.

Лабораторная диагностика

Общий анализ крови – для исключения воспалительной природы заболевания сердца, а также анемии, усугубляющей течение СН.

Общий анализ мочи и учет ее количества

Протеинурия или гематурия могут быть следствием гемодинамических нарушений, но требуют исключить патологию почек.

Биохимический анализ крови

Контроль за содержанием в крови ионов калия, натрия, магния, кальция, хлора, общего белка, печеночных трансаминаз, глюкозы, мочевины, креатинина, билирубина.

Иммунологические и серологические исследования

Проводят по показаниям для исключения воспалительной природы заболевания сердца, таких как эндокардит, миокардит, перикардит и т. д. Определяют количество иммуноглобулинов (IgG, A, M), уровень ревматоидного фактора (РФ), С-реактивного белка (СРБ), антитела к стрептолизину (АСЛ-О) и т.д..

Коагулограмма

Фибриноген, международное нормализованное отношение (МНО), активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) анализируются при наличии факторов, предрасполагающих к тромбообразованию (нарушения ритма, искусственные клапаны, значительная дилатация камер сердца, резкое снижение сократительной способности, тромбоэмболии в анамнезе, признаки тромбоза ЛЖ по данным Эхо-КГ и др.).

Анализ газового состава крови и КЩС

Снижение парциального напряжения (p_aO_2) и сатурации кислорода (S_aO_2) свидетельствует в первую очередь о нарушении оксигенации крови в легких или о цианотическом пороке сердца, а так же при расстройствах периферического кровообращения (синдром гипоплазии левого сердца, перерыв дуги аорты).

Расстройства кровообращения сопровождаются нарушениями КЩС и развитием метаболического ацидоза, который вначале носит компенсированный характер (снижение ВЕ), а затем становится декомпенсированным (снижение рН и ВЕ).

Определение уровня натрийуретических пептидов

Определение N-концевого фрагмента промозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP) позволяет проводить эффективный скрининг ранее не леченных больных с подозрением на наличие дисфункции ЛЖ и точно оценивать ее выраженность, проводить дифференциальную диагностику сложных форм СН (диастолической, асимптоматической), делать долгосрочный прогноз СН.

NT-proBNP <200 пг/мл – СН маловероятна

NT-proBNP 200-400 пг/мл НК I ст.
NT-proBNP 400-1000 пг/мл НК IIА ст.
NT-proBNP >1000 пг/мл НКII Б - III ст.

Определение маркеров повреждения миокарда

Повышение уровня тропонинов I или T указывает на некроз миокарда, это возможно при остром миокардите и ишемическом повреждении.

ЛЕЧЕНИЕ

Принципы лечения СН:

- **воздействие на этиологический фактор**
- **снижение требований к сердечному выбросу** (ограничение физической активности, создание температурного комфорта, уменьшение периферического сосудистого сопротивления)
- **воздействие на миокард** (повышение сократимости миокарда, снижение сопротивления выбросу, регуляция ОЦК)
- **коррекция нарушений гомеостаза и профилактика/ лечение осложнений** (коррекция электролитного баланса и кислотно-основного равновесия, устранение нейрогормональных сдвигов, профилактика и лечение тромбоэмболического синдрома)
- **регуляция частоты сердечных сокращений и лечение нарушений ритма сердца и проводимости**

Основные мероприятия по лечению СН обычно одинаковы и не зависят от причин, вызвавших развитие СН, и включают: организацию правильного режима и ухода за больным, диетотерапию, оксигенотерапию, фармакотерапию.

Диетотерапия

Число приемов пищи необходимо увеличить до 5 в день.

Рекомендованные продукты (с высоким содержанием калия и кальция): картофель, абрикосы, курага, творог, молоко.

Продукты, которые следует исключить: мясные и рыбные бульоны, жирные блюда, копчености, крепкий чай, кофе и шоколад.

Продукты, которые следует ограничить (вызывающие брожение): бобовые, капуста, черный хлеб и др.

Потребление соли зависит от стадии ХСН:

При НК I ст. в пище должно содержаться обычное количество поваренной соли, соответствующее возрастным потребностям организма. Исключить употребление продуктов с избыточным содержанием соли.

При НК IIА ст. количество поваренной соли - до 2-4г/сутки.

При НК IIБ-III ст. - «ахлоридный» стол, 1-1,5г соли, не более, чем 3-7 дней, чтобы избежать значительного электролитного дисбаланса.

Для коррекции недостаточности питания и задержки физического развития у детей наряду с оптимизацией рациона используются продукты со специально заданным составом. У больных с декомпенсацией кровообращения, когда резко ухудшаются показатели всасывания, оптимальным является применение олигомерных питательных смесей (уровень доказательности С). В период стабилизации состояния для ежедневного приема можно рекомендовать высокомолекулярные сбалансированные смеси в количестве 25–50% от суточной энергопотребности (уровень доказательности С).

Потребление жидкости

Определяется величиной диуреза (потребление не более выделенного накануне объема). Ограничение жидкости начинают с НК IIА. Подросток с НК IIБ-III не должен употреблять более 800 мл/сутки. Питание у грудных детей должно быть более частым (на 1-2 кормления

больше, чем у здоровых детей) и меньшими объемами. Назначение лечебных смесей имеет существенное значение, поскольку расстройства пищеварения, вызывают выраженное беспокойство ребенка, приводят к усилению одышки, тахикардии, цианоза, появлению гипоксических приступов и приступов пароксизмальной тахикардии.(IA)

Оксигенотерапия

Назначается при наличии дыхательной недостаточности. Противопоказана при неизвестной топике ВПС, при дуктус-зависимых пороках (атрезия легочной артерии, коарктация аорты) и при ВПС с гиперволемией малого круга, обусловленной лево-правым шунтированием (дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки открытый артериальный проток).

Режим физической активности

Исключение физической нагрузки нежелательно, так как способствует детренированности и уменьшению адаптационных механизмов сердечно-сосудистой системы. Строгий постельный режим (с приподнятым изголовьем) назначают детям с НК ПБ-III ст. При острых миокардитах строгий постельный режим назначают при сердечной недостаточности ПА и даже I стадии. Длительно держать больных на постельном режиме не рекомендуется даже при тяжелых проявлениях НК из-за повышенного риска флелотромбозов, гипотрофии мышц с потерей калия. При отсутствии отеков, осложнений и хорошем самочувствии ребенок с НК ПБ стадии может самостоятельно играть в кровати, а в ряде случаев (при стабильности состояния) ходить в столовую, туалет. При НК ПА стадии чаще назначают облегченно-постельный режим. С уменьшением тяжести НК до I стадии ребенка можно переводить на комнатный режим.

Большое значение имеют лечебная гимнастика и массаж. Умеренные физические тренировки способствуют снижению уровня нейгормонов, повышению чувствительности к медикаментозному лечению и переносимости нагрузок, улучшению качества жизни. У грудных детей снижение физической активности возможно за счет прекращения кормления грудью и перевода на кормление сцеженным грудным молоком из бутылочки или при необходимости на частично-зондовое либо на полное зондовое питание.

Принципы медикаментозного лечения

В настоящее время для лечения ХСН у детей используются те же группы препаратов, что и у взрослых.

Лекарственные препараты для лечения больных ХСН применяются согласно классификации и рейтинговой оценке пользы или эффективности, а также уровня доказательности (табл. 1, 2). В отличие от пациентов с ХСН и нормальной (сохранной) систолической функцией сердца (ФВ ЛЖ >40 %), для пациентов с ХСН и низкой ФВ ЛЖ (<40%, иногда учитывается величина <35%) имеется множество доказательств эффективности медикаментозных и инструментальных методов лечения. Лекарственные средства для лечения ХСН и сниженной ФВ ЛЖ можно разделить на две основные категории соответственно степени доказанности (табл. 6). Фармакологическое лечение больных рекомендуется проводить в зависимости от функционального класса ХСН (табл.7). Медикаментозное лечение больных ХСН не может быть курсовым, а предполагает пожизненный прием препаратов.

Таблица 6.

Препараты для лечения ХСН со сниженной систолической функцией сердца.

Лекарственные средства для лечения ХСН со сниженной ФВ ЛЖ<40 (35 %)		
Средства, доказавшие способность к снижению смертности и заболеваемости именно при ХСН		Препараты, не влияющие на прогноз при ХСН, но улучшающие симптоматику в определенных клинических ситуациях
Препараты, применяемые у всех больных	Препараты, применяемые в особых клинических ситуациях;	
<i>Ингибиторы АПФ (IA)</i> <i>Блокаторы рецепторов</i>	<i>Диуретики (IC)</i> <i>Сердечные гликозиды</i>	<i>Антиаритмические средства III (IIB B)</i> <i>Аспирин (и др. антиагреганты) (IIB B)</i>

к ангиотензину - БРАП (IIA A) Блокаторы β -адренергических рецепторов (IA) Антагонисты минералокортикоидных рецепторов (AMKP) (IA)	(IC) Антикоагулянты (IA)	Негликозидные инотропные стимуляторы (IIB B) Цитопротекторы (триметаздин) (IIA B) Блокаторы медленных кальциевых каналов (БМКК)
--	-----------------------------	---

Таблица 7.

Фармакологическое лечение больных ХСН с ФВ <40 % (лекарства, доказавшие способность к снижению риска смерти и госпитализаций именно при ХСН и применяющиеся у всех больных).

Препарат	Показание	Класс	Доказанность
иАПФ	Применяются у всех больных ХСН I–IV ФК и ФВ ЛЖ <40 % для снижения риска смерти, повторных госпитализаций и улучшения клинического состояния; при II–IV ФК вместе с β -АБ и АМКР	I	A
БРА	Применяются у больных ХСН I–IV ФК для снижения риска суммы смертей плюс госпитализаций из-за ХСН при непереносимости иАПФ	IIA	A
β -АБ	Применяются у всех больных ХСН II–IV ФК и ФВ ЛЖ <40 % для снижения риска смерти и повторных госпитализаций и вместе с иАПФ (АРА) и АМКР	I	A
Ивабрадин	Применяется у больных ХСН II–IV и ФВ ЛЖ <40 % для снижения риска суммы смертей плюс госпитализаций из-за ХСН с синусовым ритмом, ЧСС >70 уд / мин при непереносимости β -АБ	IIA	C
АМКР	Применяются у всех больных ХСН II–IV ФК и ФВ ЛЖ <40 % для снижения риска смерти, повторных госпитализаций и улучшения клинического состояния вместе с иАПФ (АРА) и β -АБ	I	A

Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ) (I, A)

Являются препаратами первой линии в лечении ХСН и показаны всем больным и на всех стадиях НК, в том числе у детей с ХСН с сохранной сократительной функцией миокарда (при диастолической форме ХСН), для уменьшения симптоматики, улучшения качества жизни (КЖ) и повышения выживаемости больных (табл. 8). Препараты этой группы способствует обратному развитию гипертрофии миокарда, миокардиофиброза, уменьшению объемов камер сердца, обеспечивают снижение нагрузки на сердце и увеличение сердечного выброса благодаря расширению как артериальных, так и венозных сосудов, урежают ритм сердца и обладают антиаритмическим действием; оказывают натрий- и диуретический эффект, при этом способствуют задержке калия в организме.

Абсолютными противопоказаниями к назначению иАПФ являются двусторонний стеноз почечных артерий и ангионевротический отек.

Принципы назначения иАПФ:

- отсутствие противопоказаний для назначения;
- наличие нормальных лабораторных показателей (калия, креатинина);
- контроль уровня креатинина и калия в сыворотке крови на фоне титрования дозы;

- начало терапии с малой дозы с медленным ее титрованием до терапевтической;
- повышение дозы раз в неделю при хорошем самочувствии и отсутствии побочных реакций. При необходимости скорость титрования может быть увеличена или уменьшена.

Побочные реакции при лечении иАПФ:

- кашель, связанный с блокадой разрушения брадикинина и некоторых других нейромедиаторов в слизистой бронхов;
- азотемия, возможная при снижении клубочковой фильтрации менее 30 мл/ч;
- гиперкалиемия за счет калий-сберегающего эффекта;
- гипотония вследствие вазодилатации за счет быстрого воздействия на циркулирующие нейрогормоны;
- ангионевротический отек, нейтропения и тромбоцитопения (редко).

Таблица 8.

Средние дозы иАПФ для детей с ХСН

Препарат	Группы	Стартовая доза	Терапевтическая доза
Каптоприл (C09AA01, Captopril)	Дети	0,2 мг/ кг/24ч в 3 приема	1,0 мг/кг/24ч в 3 приема
	Подростки	0,1 мг/кг/24ч в 3 приема	1,0мг/кг/24ч в 3 приема
Эналаприл (C09AA02, Enalapril)	Подростки с 14 лет	1,25 мг/24ч в 2 приема	10-20мг/24ч в 2 приема

Важно учитывать, что иАПФ предназначены для длительного лечения, так как их благоприятный клинический эффект отчетливо проявляется не ранее 3-4-й недели от начала приема.

Подбор терапии проводится в условиях специализированного стационара на фоне контроля АД после каждого увеличения дозы с измерением пятикратно АД каждые 30 минут в течение 2-х часов от приема первой дозы, а в последующем - при каждом увеличении дозы. Допустимым считают снижение АД не более, чем на 10% от исходного.

Блокаторы рецепторов ангиотензина II (БРА II)

Рекомендованы при СН, когда иАПФ плохо переносятся (кашель), либо в дополнение к ним, или если симптоматика СН сохраняется на фоне оптимальных возрастных доз иАПФ, диуретиков и БАБ (за исключением тех случаев, когда пациенту назначен антагонист альдостерона). Назначать БРА II необходимо по тем же принципам, что и иАПФ, то есть в условиях стационара с титрованием дозы на протяжении 2-4 недель и мониторингом функции почек и содержания электролитов сыворотки крови.

Лозартан (C09CA01, Losartanum) следует назначать детям 6–16 лет (масса тела 20–50 кг) внутрь, первоначально 25 мг в сутки однократно, максимальная доза 50 мг в сутки однократно достигается через несколько недель. Детям с массой тела 50 кг и выше первоначально 50 мг в сутки однократно, максимальная доза 100 мг в сутки однократно, достигается через несколько недель. Регулировать дозу препарата необходимо с учетом реакции артериального давления (АД).

Возможные побочные эффекты препарата те же, что и у иАПФ (исключение – отсутствует кашель).

Антагонисты минералокортикоидных рецепторов (АМКР)

Целесообразны у всех пациентов с тяжелой СН (ФВ ЛЖ $\leq 35\%$), если лечение диуретиками, иАПФ (БРА II) и БАБ недостаточно эффективно. Назначать АМКР следует в небольших дозах, при условии отсутствия гиперкалиемии и значительной почечной дисфункции. Если пациент находится в стационаре, инициировать терапию необходимо еще до его выписки из больницы. Необходимо мониторинг содержания креатинина и калия в сыворотке крови при любом изменении в лечении или клиническом состоянии пациента.

Спиронолактон (C03DA01, Spironolactone) назначается подросткам со стартовой дозы 25мг один раз в день. Максимальная доза -50 мг в сутки однократно.

Противопоказания к назначению АМКР:

- калий плазмы крови > 5,0 ммоль/л
- креатинин крови > 220 мкмоль/л
- гипокалиемия вследствие приема диуретиков или при приеме препаратов калия
- одновременное назначение иАПФ и БРА.

Возможные побочные эффекты АМКР:

- гиперкалиемия – повышение уровня калия в крови > 5,5 ммоль/л. Необходимо сократить дозу спиронолактона вдвое с постоянным контролем биохимических показателей крови. При гиперкалиемии $\geq 6,0$ ммоль/л необходимо отменить антагонисты альдостерона, осуществлять постоянный контроль электролитов крови и лечить данное состояние
- ухудшение функции почек – повышение креатинина в крови >220 мкмоль/л. Необходимо сократить дозу спиронолактона вдвое с постоянным контролем биохимических показателей крови. При повышении уровня креатинина крови >310 мкмоль/л необходимо отменить антагонисты альдостерона, осуществлять постоянный контроль электролитов крови и лечить данное состояние.

β -адреноблокаторы (БАБ) (I, A)

Механизмы влияния БАБ при ХСН включают: урежение сердечной деятельности; улучшение синхронизации сократимости миокарда; профилактику токсического действия катехоламинов на миоцит; антиаритмическое действие; улучшение энергосбережения миокарда. При этом уменьшается перегрузка кардиомиоцитов кальцием, улучшается диастолическая функция сердца. Благодаря отрицательному хронотропному и инотропному действиям БАБ снижается потребность миокарда в кислороде.

Применение БАБ ассоциируется с уменьшением клинической симптоматики и с лучшей выживаемостью больных ХСН. БАБ рекомендуются всем больным со стабильным течением легкой, умеренной, и тяжелой ХСН, низкой фракцией выброса. Основным БАБ рекомендованным для лечения ХСН является *карведилол (C07AG02, Carvedilolum)*

В первые дни лечения и в процессе титрования доз БАБ могут развиваться преходящие нарушения: гипотония, брадикардия, усугубление сердечной недостаточности, что требует своевременного их устранения.

Условия применения БАБ при ХСН:

- на фоне постоянных доз ранее назначенной терапии (иАПФ + диуретики, возможно + дигоксин);
- при стабильном состоянии (без внутривенной инотропной поддержки, без признаков выраженных застойных явлений).

Тактика титрования доз БАБ при СН у детей:

- контроль величины диуреза, динамики массы тела больного, уровня АД и ЧСС, фракции выброса левого желудочка по данным Эхо-КГ в первые 2 недели лечения;
- при нарастании симптомов СН увеличить дозу диуретиков и/или временно снизить дозу БАБ;
- при развитии гипотонии включение в комплекс терапии стероидов;
- при возникновении брадикардии уменьшить дозу или прекратить прием препаратов, урежающих частоту сердечных сокращений;
- по достижении стабильного состояния больного продолжить титрование доз до целевых терапевтических.

Для детей 0-14 лет начальная доза карведилола составляет 0,03 мг/кг/сут в 2 приема (максимальная доза 0,2 мг/кг/сут.);

Дети 15-18 лет: начальная доза карведилола 1,5 мг/сут в 2 приема (максимальная доза 15,625-18,75 мг/сут).

Дозу *карведилола* увеличивают, прибавляя начальную, каждые 7 дней до достижения оптимальной суточной дозы. При необходимости скорость титрования может быть увеличена или уменьшена.

Применение атенолола и метопролола тартрата для лечения больных с ХСН противопоказано (В)

Диуретики (I, А)

Наряду со снижением пред- и постнагрузки уменьшение количества внеклеточной жидкости приводит к улучшению функционального состояния внутренних органов, устранению периферических отеков. Дозы диуретиков определяются индивидуально с учетом возраста ребенка, стадии НК, выраженности отеочного синдрома, эффекта от ранее применявшихся доз и др.

Детям с НК I стадии диуретики, подавляющие реабсорбцию натрия в нефроне, не назначаются. При НК IIА стадии, когда у пациентов имеется небольшая задержка жидкости и нет отека легких, назначают тиазидные диуретики. Однако, тиазиды неэффективны при сниженной функции почек. У таких больных, а также в случаях более выраженной задержки жидкости необходимо применение петлевых диуретиков (*фуросемид (C03CA01, Furosemid)*). Эффективно сочетание с конкурентными антагонистами альдостерона (*альдактон (C03DA01, Spironolacton)*), которые могут быть назначены и изолированно. Диуретики являются неотъемлемой частью комплексного лечения детей с НК IIБ и III стадий при наличии отеочного синдрома. При этом следует отдавать предпочтение мощным диуретикам (*фуросемид, этакриновая кислота (C03CC01, acidum Aethacrynicum)*). При выраженной задержке жидкости, внутривенное введение фуросемида уменьшает одышку и снижает преднагрузку ранее, чем этого можно ожидать по времени от начала диуреза. Гипокалиемия возможна, но менее вероятна при применении коротко действующих петлевых диуретиков, чем тиазидов. Следует соблюдать осторожность, чтобы не допустить развития артериальной гипотонии.

Для лечения рефрактерных отеков целесообразно комбинирование тиазидов и петлевых диуретиков. При этом имеет место синергизм по влиянию на экскрецию воды и солей, что уменьшит симптомы у пациентов с СН, резистентной к диуретикам.

Принципы назначения диуретиков:

- терапию начинают с низкой эффективной дозировки, которая постепенно увеличивается до исчезновения симптомов;
- при исчезновении симптомов застоя жидкости и достижении стабильной массы тела дозировка мочегонных средств можно считать адекватной в отсутствии признаков нарушения функции почек и дегидратации;
- целью диуретической терапии является достижение стабильного «сухого веса» пациента с помощью минимальной дозировки диуретика.

Петлевые диуретики

Фуросемид вызывает быстрый мощный, но непродолжительный диуретический эффект, назначается из расчета 1-3 мг/ кг/сут. Действие препарата начинается через час и продолжается 4-6 часов. При внутривенном введении препарата эффект наступает через 10-15 минут и продолжается от двух до трех часов. При сопутствующей почечной недостаточности доза фуросемида увеличивается до 5 мг/кг/сут. Препарат обладает достаточно выраженным синдромом отмены.

Этакриновая кислота (I, В) в дозе 1-2 мг/кг применяется в тех же случаях, что и фуросемид, при длительном применении фуросемида и развитием рефрактерности к препарату.

Тиазидовые диуретики

Гидрохлоротиазид (C03AA03, Hydrochlorothiazidum) может применяется при НК IIА изолировано или в сочетании со *спиронолактоном (C03DA01, Verospiron)*. Начинают с дозы 1 мг/кг/сут, максимальная доза 2,5мг/кг/сут, поддерживающая доза составляет 12,5 мг в сутки однократно для детей школьного возраста. Эффект наступает через 1-2 часа и продолжается 6-12 часов.

Наиболее часто в детской практике применяется комбинированный калийсберегающий мочегонный препарат *триампур (C03AE01 Hydrochlorothiazidum+triamterenum)* в 1 таблетке которого содержится 25 мг триамтерена и 12,5 мг гипотиазида. Препарат назначается для детей до 6 лет расчета 1/2таблетки 2 раза в день, старше 10 лет 1 таблетка 2 раза в день.

Больным с низким артериальным давлением и склонностью к коллаптоидным реакциям тиазидные диуретики назначать не следует, поскольку они дают наиболее выраженный гипотензивный эффект.

Калийсберегающие диуретики относятся к препаратам второй линии и назначаются в дополнение к препаратам первой линии (петлевые либо тиазидные диуретики).

Назначение петлевых диуретиков или комбинации двух или более препаратов может вызывать метаболический алкалоз. При этом эффективность тиазидных и петлевых диуретиков падает, а ингибиторов карбоангидразы увеличивается. Поэтому назначение *ацетазоламида* (S01EC01, Diacarb) (0,5-1 мг/кг/сут) на 3-4 дня каждые 2-4 недели окажется полезным, как за счет непосредственного диуретического эффекта, так и за счет изменения рН в кислую сторону, что позволит восстановить эффективность петлевых и тиазидных диуретиков.

Таблица 8.

Возможные нарушения при применении петлевых диуретиков

Нарушения	Необходимые мероприятия
Гипокалиемия/ гипомагниемия	Увеличить дозировку иАПФ/БРА. Дополнить терапию препаратом группы антагонистов альдостерона Дополнить терапию препаратами калия и магния
Гипонатриемия	Ограничить прием жидкости Отменить тиазидные диуретики или перевести на петлевые, если это возможно Уменьшить дозировку петлевых диуретиков или отменить, если это возможно Возможно назначение антагонистов рецепторов вазопрессина Внутривенная инотропная поддержка Возможен гемодиализ (ультрафильтрация)
Гиперурикемия/подагра	Возможно назначение аллопуринола При симптомах подагры рекомендуется колхицин для уменьшения боли Не рекомендуются НПВС
Гиповолемия/дегидратация	Оценить водный баланс Возможно уменьшение дозы диуретиков
Сниженный ответ или резистентность к диуретикам	Соблюдение водного баланса Увеличить дозу диуретиков Переключиться с фуросемида на буметанид или торасемид Добавить антагонист альдостерона Комбинация петлевых и тиазидных диуретиков Применение петлевых диуретиков 2 раза в день Возможно в/в введение коротким курсом петлевых диуретиков
Почечная недостаточность (внезапное повышение уровней мочевины, азота, креатинина крови)	Оценить гиповолемию/дегидратацию Исключить нефротоксические препараты (НПВС) Отменить антагонист альдостерона При использовании комбинации петлевых и тиазидных диуретиков последние необходимо отменить Снизить дозировки иАПФ/БРА Возможен гемодиализ (ультрафильтрация)

Во время терапии диуретиками необходимо мониторировать уровни калия, натрия, креатинина в крови. Доза диуретика должна постепенно титроваться до достижения оптимальной. Очень важно обучить родителей пациента самостоятельно корректировать дозы диуретических препаратов с учетом колебаний веса и клинической симптоматики, погодных условий (табл. 8)

Инотропные препараты

Инотропные препараты улучшают сократительную способность сердца. Выделяют следующие группы инотропных препаратов:

- Сердечные гликозиды (*дигоксин, лантозид-С*)
- Симпатомиметики (*катехоламины; β-адренергические агонисты*)

- *Ингибиторы фосфодиэстеразы (амрион, милрион, эноксимон, адибендан);*
- Прочие

Сердечные гликозиды (I, A)

Дигоксин (C01AA05, Digoxin) доза насыщения (грудные дети: 40-50 мкг/кг; старше года: 30-40 мкг/кг) вводится в 2-3 дня, кратность приема 3 раза в сутки. Доза насыщения используется для лечения СН на фоне ВПС. При дилатационной кардиомиопатии назначается только поддерживающая доза дигоксина (грудные дети – 10-12 мкг/кг; старше года - 8-10 мкг/кг). В настоящее время при лечении ХСН рекомендуется использование невысокой дозы дигоксина (для больных с массой тела более 55 кг до 0,25 мг/сут, при массе тела менее 55 кг до 0,125 мг/сут), при которой полностью проявляются его экстракардиальное нейромодуляторное действие и не выражено проаритмическое влияние.

Негликозидные инотропные препараты

Эти и другие препараты острого инотропного действия используются в основном при острой декомпенсации кровообращения, в условиях палаты интенсивной терапии.

Добутамин (C01CA07, Dobutamine) β_1 -адреномиметик, оказывает положительное инотропное действие на сердце, умеренно увеличивает ЧСС, увеличивает УО и МОС, снижает общее периферическое сопротивление и сосудистое сопротивление малого круга кровообращения, в средних и высоких дозах (7,5-10 мкг/кг/мин) повышает ЧСС и системное АД, уменьшает давление наполнения желудочков сердца, в малых дозах (2-4 мкг/кг/мин) увеличивает почечный и коронарный кровоток, улучшает снабжение кислородом миокарда. Учитывая возможный тахикардический и аритмогенный эффект стимулятора бета-рецепторов допамина, препарат применяется короткими курсами, при НК III под постоянным мониторным контролем АД и ЭКГ.

Допамин (C01CA04, Dopamine) в дозе от 5 до 10 мкг/кг/мин применяется в случае декомпенсированной рефрактерной сердечной недостаточности для увеличения сердечного выброса, стабилизации уровня системного АД, увеличения диуреза. Действие наступает через 5 минут от начала инфузии, его пик - через 5-7 минут.

Лечение осложнений

Лечение нарушений ритма сердца

Большинство антиаритмических средств оказывает депрессивное действие на сократимость миокарда, поэтому средства с отрицательным инотропным эффектом (*дизопирамид, прокаинамид*) не следует назначать. Не рекомендуется применять антиаритмики I класса, так как риск от вызываемых ими аритмий превосходит пользу от антиаритмического действия. Предпочтение отдают антиаритмикам III класса, особенно *амиодарону (C01BD01, Amiodarone)* (10 мг/кг/сут в течение 10 дней с дальнейшим переходом на 5 мг/кг/сут 5 дней в неделю), который эффективен в отношении как суправентрикулярных, так и желудочковых аритмий, не ухудшает сократительную способность миокарда и обладает свойствами периферического вазодилататора. Возможно использование *соталола (C07AA07, Sotalol)* с титрованием дозы (начальная доза 0,3 мг/кг/сут 2 раза в сутки до 2 мг/кг/сут в 2-3 приема) как при назначении БАБ, учитывая его выраженные бета-блокирующие свойства.

Лечение и профилактика тромбозов и тромбоэмболий

Показания к назначению детям с ХСН антикоагулянтов: искусственные механические клапаны сердца, первичная легочная гипертензия либо 4 стадия вторичной легочной гипертензии при болезнях сердца; значительная дилатация камер сердца, мерцательная аритмия, резкое снижение сократительной способности миокарда, тромбоэмболии в анамнезе, признаки тромбов в полостях сердца по данным Эхо-КГ, инфекционный эндокардит.

Гепарин подкожно в дозе 100-150 ЕД/кг/сут каждые 12 часов, от 1,5 до 4 недель (по показаниям), под контролем АЧТВ (с удлинением в 1,5 раза по сравнению с исходным).

Варфарин (B01AA03, Warfarin) - начальная доза 0,2 мг/кг/сут под контролем МНО каждые 1-3 дня, с достижением целевого значения 2,0-3,5. Перед началом приема препарата необходимо удостовериться в отсутствии факторов высокого риска кровотечений (коагулопатии, язвенные

поражения ЖКТ и т.д.). После подбора поддерживающей дозы продолжают постоянный прием с регулярным контролем МНО амбулаторно 1 раз в 10-14 дней.

Препараты, улучшающие трофику и метаболизм, а также энергетический потенциал клетки (С) (неотон, цитохром С, L-карнитин, препараты калия и магния и др.). *Неотон (С01ЕВ05, Neoton)* в/в капельно, медленно 1-2 г/сут в 50-100 мл 5% раствора глюкозы 1-2 р/сут в течение 10 дней (курсовая доза детям от 5 до 10 лет - 10 г, старше 10 лет - 20 г); *милдронат (С01ЕВ, Mildronate)* 0,125-0,25 г 3-4 р/сут в течение 3-6 недель; *цитохром С (С01СХ)* в/в капельно по 8,0 мл (30 м).1 р/сут № 5; *L-карнитин (А16АА01, Levocarnitinum)* 20% р-р внутрь100 мг/кг/сут 1 раз в течение 3 месяцев; *коэнзим Q 10 (С01ЕВ09, Ubidecarenonum)* 60-120 мг/сут в течение 3 месяцев. Препаратами выбора в остром периоде являются *неотон, милдронат, цитохром С*, для длительного применения предпочтительно использование *L-карнитина и коэнзима Q10*.

«Технические» способы лечения и вспомогательного кровообращения

1. *Искусственная вентиляция легких (ИВЛ)* используется в критических ситуациях при выраженной СН с целью исключения из работы дыхательной мускулатуры и снижения тем самым требований к сердечному выбросу. Для лечения и предупреждения отека легких используют вентиляцию с положительным давлением в конце выдоха в 4–10 см вод. ст.
2. *Оксид азота*. В случаях острой хронической перегрузки давлением или декомпенсации правого желудочка, особенно у детей раннего возраста, эффективно добавление в дыхательную смесь оксида азота, что приводит к снижению общего легочного сопротивления и нагрузки на правый желудочек.

Механические устройства поддержки кровообращения

Искусственный механический желудочек сердца

Основными направлениями использования устройств длительного вспомогательного кровообращения является:

1. Миокардиальная дисфункция, как мост к восстановлению или, как мост к трансплантации сердца.
2. Предоперационная подготовка.
3. Острый респираторный дистресс синдром.
4. Тяжелая легочная гипертензия.
5. Злокачественные аритмии и др.

Противопоказания к имплантации систем длительной поддержки кровообращения:

- критические нарушения функции почек, печени, легких в результате хронических заболеваний;
- активная системная инфекция;
- наличие злокачественных новообразований;
- неизвестный неврологический статус;
- нарушение свертывающей системы крови;
- недостаточность аортального клапана (2 и более степень), механический клапан в аортальной позиции.

Во всех случаях решение принимается индивидуально для каждого пациента с тщательной оценкой пользы и возможных осложнений.

Экстракорпоральная мембранная оксигенация (ЭКМО)

При ЭКМО наиболее важным является постоянный мониторинг за левопредсердным давлением. Неадекватно высокая преднагрузка левых отделов сердца может привести к развитию митральной регургитации, отека легких и легочному кровотечению, а также уменьшить эффективность ЭКМО в отношении восстановления насосной функции сердца.

Хирургические и электрофизиологические методы

Митральная и трикуспидальная аннулопластика в сочетании с методиками сближения папиллярных мышц (I,B) и ресинхронизации сердца (I, A) в послеоперационном периоде,

позволяют добиться результатов в восстановлении систолической и диастолической функции левого и правого желудочков сердца, однако данные процедуры у больных с тяжелой левожелудочковой дисфункцией обладают высоким интраоперационным риском.

Трансплантация сердца

В России до настоящего времени нет разрешения на трансплантацию сердца в детском возрасте, в то время как в США и развитых странах Европы выполняется в год более 500 трансплантаций сердца пациентам до 17 лет, из них около одной пятой – детям в возрасте до года. Выживаемость на первом году после трансплантации составляет 90%. Пятилетняя выживаемость – 75%.

Оказание медицинской помощи детей с ХСН осуществляется в соответствии со следующими уровнями:

1 уровень - первичная медико-санитарная помощь: выявление и направление детей с подозрением на СН в медицинские организации 2 уровня; выполнение стандарта оказания медицинской помощи на основании рекомендаций специалистов медицинских организаций 2-3 уровня; диспансерное наблюдение детей, получающих лечение по поводу ХСН; направление в медицинские организации 2 уровня детей, находящихся на диспансерном наблюдении по поводу болезней системы кровообращения, при ухудшении состояния и/или развитии осложнений; направление на реабилитацию детей при наличии медицинских показаний и отсутствии медицинских противопоказаний; госпитализация для оказания экстренной и неотложной медицинской помощи с последующим переводом в медицинские организации 3 уровня

2 уровень - специализированная амбулаторная и (или) стационарная помощь: плановая амбулаторная помощь; медицинская помощь детям в стационарных условиях; оказание организационно-методической и консультативной помощи медицинским организациям 1 уровня; направление для обследования и лечения при наличии медицинских показаний в медицинские организации 3 уровня.

3 уровень - специализированная кардиологическая и (или) специализированная, в том числе, высокотехнологичная помощь: оказание плановой, неотложной и экстренной специализированной медицинской помощи; плановая госпитализация пациентов по направлению медицинской организации 2 или 3 уровня; лечение в стационарных условиях и диспансерное наблюдение детей при наличии медицинских показаний; подготовка и направление для проведения кардиохирургических или рентгенэндоваскулярных исследований; проведение первого этапа медицинской реабилитации; оказание организационно-методической и консультативной помощи медицинским организациям 1 и 2 уровня; консультирование врачей по сложным вопросам диагностики и лечения.

ВЕДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ХСН

Длительность пребывания в стационаре зависит от тяжести состояния и стадии НК, и, как правило, составляет: для НК 2Б-3ст – 21-28 суток, НК 2Б-А ст. 14-21 сутки, НК 2А-1 ст. – 10-14 суток. При стабильном состоянии при НК 1 ст. и отсутствии необходимости проведения коррекции терапии возможно пребывание в условиях дневного стационара (10-14 суток). Всем больным показано постоянное диспансерное наблюдение.

ПРОГНОЗ

Прогноз СН определяется степенью тяжести заболевания. По данным Педиатрического Кардиомиопатического Регистра США за 5 лет умирают до 50% детей с СН. По данным

Британской сердечной ассоциации 34% детей с остро возникшей СН вследствие поражения сердечной мышцы нуждаются в трансплантации сердца или погибают в пределах первого года наблюдения.

Список сокращений

ACC/АНА	American College of Cardiology/ American Heart Association - Американское общество кардиологов /Американская ассоциация сердца
NT-proBNP	N-концевой фрагмент промозгового натрийуретического пептида
NYHA	New York Heart Association - Нью-Йоркская ассоциация сердца
АМКР	Антагонисты минералокортикоидных рецепторов
АЧТВ	Активированное частичное тромбопластиновое время
БАБ	β -адреноблокаторы
БРА II	Блокаторы рецепторов ангиотензина
ВЗЕ	Время замедления потока раннего наполнения
ВИР	Время изоволюмического расслабления левого желудочка
ВПС	Врожденный порок сердца
иАПФ	Ингибитор ангиотензинпревращающего фермента
ЛЖ	Левый желудочек
МНО	Международное нормализованное отношение
МОК	Минутный объем кровообращения
МРТ	Магнитно-резонансная томография
НК	Недостаточность кровообращения
ОДСН	Острая декомпенсация СН
ПЭТ	Позитронно эмиссионная томография
СВ	Сердечный выброс
СИ	Сердечный индекс
СН	Сердечная недостаточность
ССС	Сердечно-сосудистая система
УИ	Ударный индекс
УО	Ударный объем
ФВ	Фракция выброса
ФК	Функциональный класс
ФУ	Фракция укорочения
ХСН	Хроническая сердечная недостаточность
ЭКГ	Электрокардиография
ЭКМО	Экстракорпоральная мембранная оксигенация
Эхо-КГ	Эхокардиография