

Клинические рекомендации

Хроническая сердечная недостаточность у детей

Кодирование по Международной МКБ 10: **I50.0, I50.1, I50.9, Q24.8, I42.0, I42.8, I42.9**
статистической классификации
болезней и проблем, связанных
со здоровьем:

Возрастная группа: дети

Год утверждения:

Разработчик клинической рекомендации:

Всероссийская общественная организация «Ассоциация детских кардиологов России»
(АДКР)

Общероссийская общественная организация трансплантологов «Российское
трансплантологическое общество» (РТО).

Оглавление

Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний).....	7
1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	7
1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	7
1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	11
1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	11
1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	11
1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	13
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики..	15
2.1. Жалобы и анамнез	16
2.2. Физикальное обследование	16
2.3. Лабораторная диагностика	17
2.4. Инструментальные диагностические исследования	18
3. Лечение, включая медикаментозную и не медикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.....	21
3.1. Консервативное лечение.....	21
3.2. Хирургическое лечение	36
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации.....	40
5. Профилактика и диспансерное наблюдение.....	41
6. Организация оказания медицинской помощи	42
7. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания	44
Критерии оценки качества медицинской помощи	45
Список литературы.....	47

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	56
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	57
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	59
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	61
Приложение В. Информация для пациента	62
Приложение Г.	65

Список сокращений

АМКР – антагонист минералкортикоидных рецепторов

АРА – антагонист рецепторов ангиотензина

АРНИ – ангиотензина рецепторов неприлизина ингибитор

БАБ – бета-адреноблокатор

ВПС – врожденный порок сердца

ГЛЖ – гипертрофия левого желудочка

иАПФ – ингибитор ангиотензин-превращающего фермента

иНГЛТ2 - ингибитор натрий глюкозного котранспортера 2 типа

ЛЖ – левый желудочек

МРТ – магнитно-резонансная томография

ПЖ – правый желудочек

РААС – ренин-ангиотензин-альдостероновая система

САС - симпатоадреналовая система

СН - сердечная недостаточность

СРТ – сердечная ресинхронизирующая терапия

ТС – трансплантация сердца

ФВ - фракция выброса

ФК - функциональный класс

ХСН – хроническая сердечная недостаточность

ХСНсФВ – Хроническая сердечная недостаточность с сохранной фракцией выброса

ХСНнФВ – хроническая сердечная недостаточность с низкой фракцией выброса

ХСНпФВ – хроническая сердечная недостаточность с промежуточной фракцией выброса

ЭКГ - электрокардиография

ЭКМО – экстракорпоральная мембранная оксигенация

ЭКС - электрокардиостимулятор

ЭхоКГ - эхокардиография

GLS – Global longitudinal strain

NYHA - New York Heart Association - Нью-Йоркская ассоциация сердца

Термины и определения

Сердечная недостаточность (СН) - это клинический синдром, характеризующийся наличием типичных симптомов (одышка, тахикардия, повышенная утомляемость, отеки голеней и стоп) и признаков (повышение давления в яремных венах, хрипы в легких, периферические отеки), вызванных нарушением структуры и/или функции сердца, приводящим к снижению сердечного выброса и/или повышению давления наполнения сердца в покое или при нагрузке.

Острая сердечная недостаточность (ОСН) – это опасное для жизни состояние, характеризующееся быстрым началом или резким ухудшением симптомов/признаков СН вплоть до развития отека легких или кардиогенного шока, требующее проведения неотложных лечебных мероприятий.

Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) – состояние, характеризующееся постепенным усилением симптомов/признаков СН, длительно существующее и, как правило, прогрессирующее, вплоть до развития «декомпенсации».

Декомпенсация СН – состояние, для которого характерно выраженное обострение симптомов/признаков хронической сердечной недостаточности.

Систолическая СН – СН, в основе которой лежит снижение сократительной способности желудочков.

Диастолическая СН – СН, в основе которой лежит нарушение функции расслабления желудочков.

ХСН со сниженной фракцией выброса левого желудочка (ХСНнФВ) – СН с выражено сниженной сократительной способностью левого желудочка (ФВ ЛЖ < 40%).

ХСН с промежуточной фракцией выброса левого желудочка (ХСНпФВ) – СН с умеренно сниженной сократительной способностью левого желудочка (ФВ ЛЖ 41-49%)

ХСН с сохраненной фракцией выброса левого желудочка (ХСНсФВ) – СН с сохранённой сократительной способностью левого желудочка (ФВ ЛЖ \geq 50%).

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Сердечная недостаточность – это синдром, развивающийся в результате нарушения способности сердца к наполнению и/или опорожнению, протекающий в условиях дисбаланса вазоконстрикторных и вазодилатирующих нейрогормональных систем, сопровождающийся недостаточной перфузией органов и систем и проявляющийся жалобами: одышкой, слабостью, сердцебиением и повышенной утомляемостью и, при прогрессировании, задержкой жидкости в организме (отёчным синдромом) [1].

1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

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 коррекции ВПС [2,3].

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 Кавасаки. Кроме того, имеют значение заболевания, обуславливающие хроническую перегрузку миокарда из-за его повышенной интенсивной работы (тахикардии) или повышения периферического сопротивления сосудов (артериальная гипертензия) [4,5].

Основными причинами СНнФВ у детей, т.е. систолической СН являются миокардиты и кардиомиопатия с дилатационным фенотипом. У пациентов при этом формируется патологическое ремоделирование левого желудочка с его дилатацией и изменением геометрии (ЛЖ становится сферичной формы) сопровождающегося нарушением сократительной способности миокарда ЛЖ. Указанные изменения у детей быстро прогрессируют. Предполагается, что в этом процессе участвуют несколько патофизиологических механизмов. Первое – это повреждение миокарда, приводящие к гибели кардиомиоцитов (например, воспаление, воздействие токсических веществ, генетически детерминированный процесс и т.д.). Второе – это системный ответ на снижение систолической функции ЛЖ, когда происходит повышение активности

вазопрессорных систем: симпатoadреналовой, ренин-ангиотензин-альдостероновой, системы эндотелина, вазопрессина и цитокинов. Активация РААС и САС приводит к периферической вазоконстрикции, задержке натрия и жидкости, что увеличивает нагрузку на ЛЖ, а также оказывает прямое токсическое действие на миокард, стимулируя фиброз и апоптоз, что приводит к дальнейшему ремоделированию сердца и нарушению его функции. Кроме миокардиального повреждения активация нейрогуморальных систем оказывает неблагоприятное влияние и на другие органы - кровеносные сосуды, почки, мышцы, костный мозг, легкие и печень, формируя патофизиологический «порочный» круг и приводя ко многим клиническим проявлениям ХСН, в том числе электрической нестабильности миокарда. Клинически все эти изменения связаны с развитием и прогрессированием симптомов ХСН и приводят к ухудшению качества жизни, снижению физической активности пациентов, декомпенсации СН, требующей госпитализации. Именно воздействие на эти два ключевых процесса (повреждение миокарда и активацию нейрогуморальных систем) лежит в основе лечения ХСН. [1,6].

Патофизиология ХСНсФВ изучена значительно хуже, как у взрослых, так и у детей, что обусловлено гетерогенностью, сложностью диагностики и лечения этого состояния. В основе такой СН лежит преимущественно нарушение диастолической функции ЛЖ, т.е. его неспособность к адекватному наполнению без повышения среднего легочного венозного давления. Диастолическая функция ЛЖ зависит как от расслабления миокарда, так и от его механических свойств. Расслабление миокарда ЛЖ является активным процессом, зависящим от функционирования саркоплазматического ретикулума кардиомиоцитов. Нарушение активной релаксации является одним из самых ранних проявлений дисфункции миокарда при большинстве сердечно-сосудистых заболеваний. Механические свойства миокарда, которые характеризуются эластичностью, податливостью и жесткостью влияют на наполнение ЛЖ в фазу диастолы и систолы предсердий. Гипертрофия, фиброз или инфильтрация миокарда увеличивают его жесткость, что приводит к резкому нарастанию давления наполнения ЛЖ. Кроме того, податливость ЛЖ зависит и от уровня преднагрузки. Податливость ЛЖ уменьшается при его дилатации. В зависимости от выраженности диастолических нарушений выделяют три типа наполнения ЛЖ – замедленное расслабление, псевдонормализация и рестрикция. Выраженность клинических проявлений диастолической ХСН и прогноз пациентов в первую очередь определяется тяжестью диастолической дисфункции. Прогноз пациентов ХСНсФВ зависит от причины заболевания и выраженности диастолической дисфункции. [1,6].

Эпидемиология и этиология ХСНсФВ отличаются от систолической ХСН. К основным причинам ХСНсФВ у детей относятся гипертрофическая и рестриктивная кардиомиопатии, констриктивный перикардит, гидроперикард, тиреотоксикоз, инфильтративные заболевания, метастатические поражения миокарда и другие.

Таблица 1

Причины сердечной недостаточности у детей

Врожденные пороки сердца	<p><i>С шунтированием крови</i></p> <p><i>С обструкцией выводных отделов желудочков</i></p> <p><i>С клапанными поражениями</i></p>
Заболевания миокарда, приводящие к систолической или диастолической дисфункции сердца	<p>Семейные:</p> <p>гипертрофическая, дилатационная, рестриктивная кардиомиопатии, аритмогенная дисплазия ПЖ, некомпактный миокард ЛЖ</p> <p>Приобретенные:</p> <p><i>Миокардиты, воспалительная кардиомиопатия:</i></p> <p>Инфекционные: вирусные, бактериальные, грибковые, риккетсиозные, паразитические.</p> <p><i>Иммунные:</i> столбнячный токсин, вакцины, лекарственные препараты, сывороточная болезнь, гигантоклеточный миокардит, аутоиммунные заболевания, саркоидоз, эозинофильный миокардит</p> <p><i>Токсические:</i> воздействие химиотерапии, кокаина, алкоголя, тяжелых металлов (медь, железо, свинец)</p> <p><i>Эндокринные/нарушение питания:</i> дети от матерей больных сахарным диабетом, дефицит витаминов (например, тиамин), дефицит селена, гипофосфатемия, гипокалиемия, гипотиреоз, гипертиреоз</p> <p><i>Инфильтративная:</i> амилоидоз, гемохроматоз, гликогенозы (болезнь Помпе (типа II), болезнь Данон, PRKAG2, болезнь Кори (тип III), злокачественные заболевания</p> <p><i>Лизосомные болезни накопления:</i> Мукополисахаридозы 1 и 2 типов, болезнь Андерсена-Фабри, муколипидозы</p>

	<p>Синдромальные RAS-патии: синдром Нунан и другие, Синдром Костелло, Донохью, Беквита-Видеманна</p> <p>Врожденные нарушения обмена веществ:</p> <p>Нарушение окисления жирных кислот: на фоне недостаточности ацил-КоА дегидрогеназ жирных кислот с очень длинной, средней или короткой углеродной цепью, первичный дефицита карнитина, дефекты транспорта карнитина</p> <p>Митохондриальные заболевания: Синдром Мелас MELAS (митохондриальная энцефаломиопатия, лактат-ацидоз, инсультоподобные состояния), синдром Кернса-Сейра, Барта точковыми мутациями генов, митохондриальной ДНК (гены транспортных РНК - MTTL1, MTTL2, MTTK, MTTI, MTTG и др.; гены субъединиц дыхательных комплексов)</p>
Поражения коронарных сосудов:	<p>Ишемия: болезнь Кавасаки; структурные поражения коронарных артерий (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, персистирование правожелудочково-коронарных синусоидов, коронарные фистулы, интрамуральный ход левой коронарной артерии)</p> <p>Гиперхолестеринемия</p> <p>Инфантильный коронарный кальциноз</p>
Аритмии	<p>Тахиаритмии (преимущественно суправентрикулярные)</p> <p>Брадиаритмии</p> <p>(атриовентрикулярная/предсердножелудочковая блокада 3 степени)</p>
Механические причины	<p>Внутрисердечная опухоль</p> <p>Рестриктивные заболевания перикарда</p> <p>Вторичная острая клапанная недостаточность</p> <p>Объемные образования средостения (опухоль, диафрагмальная грыжа)</p> <p>Тампонада сердца</p>
Сердечная недостаточность с	<p>Анемия</p> <p>Артериовенозные шунты (в том числе внутриутробные)</p>

высоким сердечным выбросом	<i>Тиреотоксикоз</i>
Экстракардиальные заболевания	<i>Бронхолегочная патология Полицитемический синдром Заболевания почек с олигурией Мышечные дистрофии (Дюшена, Беккера) Атаксия Фридрейха</i>

1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Достоверно частота ХСН у детей в России неизвестна в связи с отсутствием соответствующих исследований. Согласно имеющимся данным, частота ХСН в педиатрической популяции колеблется от 0.87/100,000 (Великобритания и Ирландия) до 7.4/100,000 (Тайвань) [7]. В большом популяционном исследовании распространенность ХСН среди детского населения Испании (6 мес. – 14 лет) составила 0,08% [8].

1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

I50.0 - Застойная сердечная недостаточность.

I50.1 - Левожелудочковая сердечная недостаточность.

I50.9 - Сердечная недостаточность неуточненная.

Q24.8 - Другие уточненные врожденные аномалии сердца (дивертикул левого желудочка, порок: миокарда/перикарда, неправильное положение сердца, болезнь Уля)

I42.0 - Дилатационная кардиомиопатия

I42.8 – Другие кардиомиопатии

I42.9 - Кардиомиопатия не уточнённая.

1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

По фракции выброса ЛЖ [1] (Таблица 2):

- ХСН с низкой ФВ (менее 40%),
- ХСН с умеренно сниженной ФВ (от 41% до 49%),
- ХСН с сохраненной ФВ (50% и более).

Таблица 2.

Классификация сердечной недостаточности по фракции выброса левого желудочка

Тип ХСН	ХСН _н ФВ	ХСН _{ун} ФВ	ХСН _с ФВ
Критерий 1	Симптомы ± признаки(а)	Симптомы ± признаки(а)	Симптомы ± признаки(а)
Критерий 2	ФВ ЛЖ <40%	ФВ ЛЖ 41-49%(б)	ФВ ЛЖ ≥50%
Критерий 3			Объективные доказательства структурных и/или функциональных нарушений сердца, соответствующих наличию диастолической дисфункции ЛЖ/повышению давления наполнения ЛЖ, включая повышение уровня натрийуретических пептидов (с)

(а) Признаки могут отсутствовать на ранних стадиях СН (особенно при ХСН_сФВ) и у пациентов, получающих оптимальное лечение

(б) Для диагностики ХСН_{ун}ФВ наличие других признаков структурного заболевания сердца (например, увеличение размера левого предсердия, гипертрофия ЛЖ или эхокардиографические измерения нарушения наполнения ЛЖ) делает диагноз более вероятным.

(с) Для диагностики ХСН_сФВ: чем больше нарушений, тем выше вероятность ХСН_сФВ

Для определения тяжести ХСН используется классификация в зависимости от тяжести стадии заболевания (поражения) сердца и функционального класса.

Таблица 3.

Национальная классификация по стадиям ХСН

стадия	Клинические проявления
I	Начальная стадия заболевания (поражения) сердца. Гемодинамика не нарушена. Скрытая сердечная недостаточность. Бессимптомная дисфункция ЛЖ
ПА	Клинически выраженная стадия заболевания (поражения) сердца. Нарушения гемодинамики в одном из кругов кровообращения, выраженные умеренно. Адаптивное ремоделирование сердца и сосудов
ПБ	Тяжелая стадия заболевания (поражения) сердца. Выраженные изменения гемодинамики в обоих кругах кровообращения. Дезадаптивное ремоделирование сердца и сосудов

III	Конечная стадия поражения сердца. Выраженные изменения гемодинамики и тяжелые (необратимые) структурные изменения органов–мишеней (сердца, легких, сосудов, головного мозга, почек). Финальная стадия ремоделирования органов
-----	---

Для определения функционального класса ХСН у детей до 7 лет применяется классификация ФК ХСН по Ross R.D. (1987 г), старше 7 лет - классификация NYHA (New York Heart Association - Нью-Йоркская ассоциация сердца).

Таблица 4.

Классификация ФК ХСН по Ross R.D. (1987 г.) и по NYHA

	ФК ХСН по Ross R.D.		ФК ХСН по NYHA
I ФК	Нет симптомов	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.
II ФК	Небольшие тахипное или потливость при кормлении у грудных детей. Диспное при нагрузке у старших детей.	II ФК	Незначительное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, привычная физическая активность сопровождается утомляемостью, одышкой или сердцебиением.
III ФК	Выраженные тахипное или потливость при кормлении у грудных детей. Удлиненное время кормления, задержка роста вследствие сердечной недостаточности. Выраженное диспное при нагрузке у старших детей.	III ФК	Заметное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, физическая активность меньшей интенсивности по сравнению с привычными нагрузками сопровождается появлением симптомов.
IV ФК	В покое имеются такие симптомы как тахипное, втяжение мышц, «хрюканье», потливость.	IV ФК	Невозможность выполнить какую-либо нагрузку без появления дискомфорта; симптомы сердечной недостаточности присутствуют в покое и усиливаются при минимальной физической активности.

1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Диагностика ХСН у детей может вызывать затруднения в связи с неспецифичностью симптомов и различной степенью их выраженности - от минимальных проявлений, возникающих только при физической нагрузке, до тяжелой одышки в состоянии покоя [5,9]. Причиной одышки при ХСН является застойное полнокровие в легких, что приводит к повышению давления в легочных венах и капиллярах.

Отеки могут быть как сердечные, так и несердечные (патология почек, хроническая венозная недостаточность, острый венозный тромбоз, лимфостаз и другие причины). Задача врача при обращении пациента с отеками – подтвердить или исключить их сердечное происхождение. Необходимо учитывать клинические особенности отеков при СН, выявление системной венозной гипертензии и наличие признаков органического заболевания сердца. При СН отеки локализуются в наиболее низко расположенной части тела (нижние конечности, при нарастании СН - отеки мошонки, живота, поясницы) и симметричны

Таблица 5.

Симптомы ХСН у детей раннего и старшего возраста.

	Частые симптомы	Менее частые симптомы
Грудные дети/дети раннего возраста	Тахипноэ Тахикардия Трудности вскармливания Потливость Бледность Задержка физического развития	Цианоз Нарушения ритма сердца Обмороки Отеки Асцит
Дети школьного возраста/подростки	Утомляемость Нарушение толерантности к физическим нагрузкам Одышка Ортопноэ Боли в животе Тошнота Рвота	Нарушения ритма сердца Боли в грудной клетке Отеки Асцит

У детей первого года жизни наиболее ранними симптомами являются одышка, появляющаяся сначала при физической нагрузке (кормление), по мере прогрессирования

заболевания одышка возникает в покое, появляются беспокойство, потливость, снижение аппетита (нередко требующее чреззондового питания), нарушение роста и отсутствие прибавки в массе тела [4,5,10]. Периферические отеки ввиду высокой гидрофильности тканей у детей раннего возраста могут не визуализироваться.

У детей старшего возраста и подростков наиболее ранними симптомами являются одышка, утомляемость и снижение толерантности к физической нагрузке, прогрессирующие по мере течения заболевания. Неспецифическими, но характерными симптомами могут быть диспепсические явления: тошнота, рвота, нарушения стула, обусловленные недостаточностью кровоснабжения органов ЖКТ и застоем крови в мезентериальных сосудах. Одышка на начальных стадиях ХСН связана с физической нагрузкой, при прогрессировании заболевания одышка возникает при меньшем уровне физической нагрузки, в дальнейшем развивается ортопноэ, кашель в положении лежа, связанное с этим нарушение сна [4].

При физикальном осмотре обращают на себя внимание бледность, одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа, тахикардия, сердечный горб, расширение границ относительной сердечной тупости влево, глухость сердечных тонов, наличие сердечных шумов, акцент II тона в проекции клапана лёгочной артерии (характерен для легочной гипертензии), ритм галопа [4,11].

При развитии признаков правожелудочковой ХСН у детей отмечают признаки венозного застоя по большому кругу кровообращения: набухание вен, особенно яремных, пульсация в эпигастрии (обусловленная гипертрофией или объемной перегрузкой правого желудочка), увеличение размеров и болезненность при пальпации печени, редко отмечается умеренное увеличение селезенки [4,11].

У детей старшего возраста и подростков в стадии декомпенсации появляются периферические отеки (на стопах, затем лодыжках, голенях, у лежащих больных в области крестца, обычно увеличивающиеся к вечеру), гидроторакс и асцит (появляющиеся позднее периферических отеков) [4].

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Для постановки диагноза ХСН необходимо наличие следующих критериев:

1. Характерные жалобы.
2. Клинические признаки.
3. Доказательства наличия систолической и/или диастолической дисфункции.

2.1. Жалобы и анамнез

При сборе анамнеза необходимо обратить внимание родителей на наличие у ребенка быстрой утомляемости, повышенной потливости, снижения аппетита, диспептических расстройств, одышки (чувство нехватки воздуха при физической нагрузке, затем в покое, усиливающуюся в горизонтальном положении), нарушения сна, сердцебиения, на снижение двигательной активности. Родители отмечают появление без признаков ОРВИ кашля сухого или влажного (с отделением слизистой мокроты, чаще при физической нагрузке и в ночное время), никтурию, олигурию либо анурию, недостаточную прибавку в весе и росте.

Комментарии: Данные жалобы должны быть основанием для предположения о наличии ХСН у ребенка, в то же время они могут быть обусловлены и экстракардиальной патологией.

2.2. Физикальное обследование

Рекомендуется проведение физикального обследования пациента для диагностики СН и заболевания/состояния, ставшего причиной развития СН. При проведении стандартного клинического осмотра следует обратить особое внимание на измерение роста и массы тела, температуры тела, частоты дыхания и частоты сердечных сокращений (ЧСС), аускультацию сердца и лёгких, артериального давления на периферических артериях, наличие периферических отёков, определение размеров печени.

При осмотре и аускультации ребенка сердечную недостаточность следует заподозрить при выявлении признаков, указанных в таблице 6.

Таблица 6.

Характерные клинические признаки ХСН у детей

Положение ортопноэ
Напряжение и раздувание крыльев носа, втяжение податливых мест грудной клетки, тахипноэ (реже диспноэ)
Тахикардия (реже брадикардия)
Жесткое дыхание, влажные разнокалиберные хрипы в легких
Выбухание области сердца (сердечный горб)
Расширение границ относительной сердечной тупости влево при перкуссии

Глухость сердечных тонов, возможен суммационный ритм галопа, часто шум недостаточности (относительной) митрального и/или трикуспидального клапанов
Гепатомегалия
Симптом Плеша (набухание шейных вен при надавливании на область печени)
Увеличение селезенки (характерно у детей раннего возраста)
Периферические отеки, асцит
Кахексия

2.3. Лабораторная диагностика

- Всем пациентам с предполагаемым диагнозом ХСН рекомендуется исследование уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови [12-15]. (УДД 2. УУР А)

Комментарии: исследование позволяет проводить эффективный скрининг на наличие сердечной недостаточности, а также оценивать эффективность проводимой терапии и динамику состояния.

- Всем пациентам рекомендуется проведение рутинных анализов [4,9,11] (УДД 5. УУР С)
 - общий (клинический) анализ крови (исследование уровня гемоглобина, эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов в крови, уровня гематокрита);
 - исследование уровня С-реактивного белка;
 - при наличии сниженной фракции выброса исследование уровня сывороточного железа, ферритина и трансферрина, насыщения трансферрина железом, общей железосвязывающей способности сыворотки крови;
 - исследование уровня электролитов в крови (натрий, калий, хлориды, кальций, магний);
 - исследование уровня креатинина, мочевины в крови и скорости клубочковой фильтрации (расчетный показатель);
 - исследование уровня глюкозы в крови;
 - исследование уровня общего и прямого билирубина, активности гамма-глутамилтрансферазы в крови;
 - исследование активности внутриклеточных ферментов (аспартатаминотрансферазы, аланинаминотрансферазы, креатинфосфокиназы, креатинфосфокиназы-МВ, лактатдегидрогеназы);
 - исследование уровня общего белка и альбумина в крови;
 - исследование тиреоидного статуса (уровень свободного трийодтиронина, свободного тироксина, тиреотропного гормона);
 - коагулограмма (протромбин, протромбиновый индекс, тромбиновое время,

международное нормализованное отношение -МНО, фибриноген, активированное частичное тромбопластиновое время);

Комментарий: при наличии факторов, предрасполагающих к тромбообразованию (нарушения ритма, искусственные клапаны, значительная дилатация камер сердца, резкое снижение сократительной способности, тромбоэмболии в анамнезе, признаки тромбоза ЛЖ) показано исследование уровня Д-димера в крови, уровня растворимых фибрин-мономерных комплексов -РФМК в крови.

- Рекомендовано исследование уровня маркеров повреждения миокарда (тропонин I). (УДД 2. УУР А)

Комментарии: повышение уровня тропонинов I указывает на острое повреждение миокарда различной этиологии [16]

- Рекомендуется проведение анализа газового состава крови и кислотно-щелочного состояния (УДД 5. УУР С)

2.4. Инструментальные диагностические исследования

2.4.1. Электрокардиография

- Выполнение 12-канальной ЭКГ рекомендуется всем пациентам с ХСН для оценки сердечного ритма, частоты сердечных сокращений (ЧСС), наличия признаков перегрузки/гипертрофии предсердий и/или желудочков сердца, нарушений сердечного ритма и проводимости, нарушений процесса реполяризации. (УДД 5, УУР С)

Комментарии: специфических признаков, соответствующих ХСН, не существует, но при абсолютно нормальной ЭКГ наличие ХСН маловероятно.

2.4.2. Суточное мониторирование ЭКГ

- Всем пациентам с ХСН рекомендуется проведение суточного мониторирования ЭКГ при первичном обследовании для оценки среднесуточных значений ЧСС, диагностики нарушений ритма сердца и латентной ишемии миокарда, а также при динамическом наблюдении для оценки эффективности терапии. (УДД 5. УУР С)

Комментарии: выявление хронических тахикардий, длительных пароксизмов тахикардии требует исключения аритмогенного генеза ХСН.

2.4.3. Эхокардиография

- Всем пациентам с подозрением на ХСН рекомендуется проведение эхокардиографии (Эхо-КГ) для оценки структуры и функции сердца [17]. (УДД 2, УУР В)
- Пациентам с ХСН рекомендуется повторное проведение эхокардиографии в следующих клинических ситуациях: при ухудшении симптомов ХСН, для контроля эффективности медикаментозной терапии [18,19]. (УДД 4, УУР С)

Обязательной оценке при первичном или повторном исследовании подлежит:

-Оценка анатомии сердца и магистральных сосудов (наличие внутрисердечных шунтов, обструкции кровотока);

-Измерение толщины стенок левого и правого желудочка;

-Измерение конечно-диастолического и конечно-систолического размеров, конечно-диастолического объема и конечно-систолического объема ЛЖ с определением величины стандартного отклонения показателя от среднего для данного массо-ростового показателя (z-score) [20];

-Определение ФВ ЛЖ методом ультразвуковых дисков (метод Simpson, норма у детей раннего возраста более 55%, у детей старшего возраста более 50%);

Комментарии: Так как методы вычисления фракции выброса по Teichholz и вычисление фракции укорочения основаны на измерении линейных размеров, в настоящее время они не рекомендуются для клинического использования, поскольку могут давать неточные результаты у пациентов с нарушением локальной сократимости левого желудочка.

-Определение функции ПЖ: измерение систолической экскурсии кольца трикуспидального клапана -TAPSE (норма у взрослых более 20 мм, у детей зависит от возраста) и/или измерение изменения площади поверхности правого желудочка [21,22];

-Оценка давления в правых камерах сердца;

-Оценка размеров левого и правого предсердий;

-Оценка функции клапанов сердца (аортальный, легочный, митральный, трикуспидальный);

-Оценка диастолической функции ЛЖ.

Дополнительные исследования при проведении Эхо-КГ:

- Исследование показателя продольного систолического сжатия миокарда левого желудочка (GLS) отражает усреднённую степень систолического укорочения левого желудочка по длинной оси [23].

Комментарии: GLS отличается большей чувствительностью при оценке систолической функции левого желудочка по сравнению с фракцией выброса, в связи с чем может быть использован для выявления ранних изменений сократительной способности ЛЖ.

- Чреспищеводная эхокардиография может быть рекомендована пациентам со сложными врожденными и приобретенными пороками сердца, при подозрении на инфекционный эндокардит, тромбоз полостей сердца [24].

2.4.4. Рентгенография органов грудной клетки

- Всем пациентам с СН рекомендуется выполнение рентгенографии органов грудной клетки в прямой проекции для выявления кардиомегалии (нормальное значение

кардиоторакального индекса составляет не более 0,55 у детей до 3-х лет, и не более 0,5 - с 3-х лет) и оценки состояния лёгочной гемодинамики. (УДД 5, УУР С)

Комментарии: Нормальные размеры сердца не исключают наличия диастолической СН. Наличие венозного легочного застоя является критерием тяжести ХСН, а динамика этих изменений служит маркером эффективности терапии.

2.4.5. Магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов

- Рекомендуется выполнение МРТ сердца и магистральных сосудов с контрастированием пациентам, у которых ЭхоКГ неинформативна. (УДД 4, УУР В)

Комментарии: МРТ сердца является точным методом оценки размеров и объема камер сердца, массы миокарда, функции правого и левого желудочков, скорости и объема кровотока по крупным сосудам, структуры миокарда, дефектов перфузии, участков некроза и/или фиброза [25,26,27]. МРТ информативна в оценке морфологии и функции сердца у пациентов с кардиомиопатиями (особенно апикальной ГКМП и зубчатой кардиомиопатией) Рекомендовано выполнение исследования и интерпретация его результатов специалистами, имеющими опыт в визуализации сердца и оценке заболеваний миокарда.

2.4.6. Компьютерно-томографическая ангиография аорты и компьютерно-томографическая коронарография

- Выполнение компьютерно-томографической ангиографии аорты и коронарографии рекомендуется пациентам с СН при необходимости уточнения анатомии крупных сосудов, для исключения поражения коронарных артерий [28]. (УДД 5, УУР С)

2.4.7. Катетеризация полостей сердца и ангиокардиография

Катетеризация полостей сердца и ангиокардиография рекомендуется пациентам с ХСН для определения давления в системе легочной артерии и легочного сосудистого сопротивления у пациентов с легочной гипертензией (ЛГ), оценки анатомии коронарных сосудов, перед выполнением трансплантации сердца (ТС), когда неинвазивные методы лучевой диагностики не позволяют установить точный диагноз [29] (УДД 5, УУР С)

2.4.8. Исследования с дозированной физической нагрузкой

- Проведение исследований с дозированной физической нагрузкой рекомендовано пациентам с ХСН для объективизации ограничения физической работоспособности, выявления асимптомных пациентов с ХСН, при подозрении на скрытую ишемию миокарда, для определения индивидуальных рекомендаций касательно физической нагрузки, а также для оценки прогноза пациентов [30, 31]. (УДД 5, УУР С)

Комментарии: Предпочтительным является использование кардиопульмонального нагрузочного теста (эргоспирометрия). Указанный методы имеет возрастные

ограничения. В ходе исследования используют велоэргометр или тредмил. 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 [32]. В рутинной практике альтернативой кардиопульмональному нагрузочному тесту служит тест с 6-минутной ходьбой [33].

3. Лечение, включая медикаментозную и не медикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

Цели лечения:

- Улучшение самочувствия;
- Уменьшение степени выраженности проявлений сердечной недостаточности;
- Улучшение качества жизни;
- Улучшение прогноза.

Принципы лечения хронической сердечной недостаточности:

- 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 объёма циркулирующей крови),
- коррекция нарушений гомеостаза и профилактика/ лечение осложнений (коррекция электролитного баланса и кислотно-щелочного состояния, устранение нейрогормональных сдвигов, коррекция железодефицитной анемии, профилактика и лечение тромбоэмболического синдрома),
- регуляция частоты сердечных сокращений и лечение нарушений ритма сердца и проводимости

3.1. Консервативное лечение

Основные мероприятия по лечению ХСН обычно одинаковы и не зависят от причин, вызвавших развитие ХСН.

3.1.1. Образ жизни и диетотерапия

Рекомендуется умеренное ограничение физической активности, а в период острой декомпенсации СН возможен строгий постельный режим на короткий срок. Снижение физической активности грудного ребенка может быть достигнуто за счет прекращения

кормления грудью и перевода его на кормление сцеженным грудным молоком из бутылочки, при необходимости на зондовое питание [4]. (УДД5. УУР С)

Комментарии: Полное ограничение физической нагрузки крайне нежелательно, так как способствует детренированности и уменьшению адаптационных механизмов сердечно-сосудистой системы.

При ХСН остро возникает проблема восполнения энергетических потерь на фоне ограничения суточного объема потребления нутриентов. У больных с ХСН III-IV ФК происходит выраженная структурная перестройка слизистой оболочки тонкой кишки, проявляющаяся в повышенном отложении в ней коллагена, а также атрофией ворсинок, что приводит к морфо-функциональным нарушениям [34]. Это приводит к повышенным энергопотребностям, снижению потребления пищи и мальабсорбции макро- и микронутриентов.

- Для объективного анализа антропометрических данных рекомендовано использовать показатели Z-scores, которые представляют собой отклонения значений индивидуальных показателей (масса тела, рост, ИМТ) от средних значений для данной популяции, деленное на стандартное отклонение среднего значения, с последующей оценкой в программах «WHO Anthro», WHO «AnthroPlus 2009», ВОЗ, Женева, Швейцария [35].

(УДД 5, УУР С)

Таблица 7.

Классификация недостаточности питания.

Форма недостаточности питания/ степень тяжести	Z-scores:			
	масса тела/ длина тела (до 5 лет)	масса тела/ возраст (до 10 лет)	ИМТ/возраст (все возраста)	рост/возраст (все возраста)
Острая форма НП:				
легкая	от -1 до -1,9	-	от -1 до -1,9	
умеренная	от -2 до -2,9	от -2 до -2,9	от -2 до -2,9	
тяжелая	> -3	> -3	> -3	
Хроническая форма НП	-	-	-	< -2

- Рекомендуется соблюдать питьевой режим. (УДД 5. УУР С)

Комментарии: ограничение потребления жидкости относительно физиологической потребности (таблица 8) должно быть определено тяжестью дисфункции миокарда и клиникой сердечной недостаточности.

Таблица 8. Физиологическая потребность в жидкости детей в зависимости от возраста [Лазарев В.В. Особенности детского организма / В.В. Лазарев // Интенсивная терапия: Национальное руководство / под ред. Б.Р. Гельфанда, А.И. Салтанова. -Москва: ГЭОТАРМедиа, 2009. -С. 490-505]

Возраст	Масса тела	Ежедневная потребность в жидкости	
		мл	мл/кг
3 дня	3.0	250-300	80-100
10 дней	3.2	400-500	130-150
6 мес	8.0	950-1000	130-150
1 год	10.5	1150-1300	120-140
2 года	14.0	1400-1500	115-125
5 лет	20.0	1800-2000	90-100
10 лет	30.5	2000-2500	70-85
14 лет	46.0	2200-2700	50-60
18 лет	54.0	2200-2700	40-50

Ограничение жидкости показано пациентам с отеками, рефрактерными к диуретической терапии, или с гипонатриемией [109].

Ограничение жидкости целесообразно для пациентов с острой сердечной недостаточностью, независимо от уровня натрия в сыворотке [110].

- Рекомендуется рациональное питание с достаточным количеством белка, витаминов и микроэлементов, ограничение потребления соли при наличии отёчного синдрома [4,11] (УДД 5, УУР С)
- Рекомендуется применение специализированных высококалорийных и высокобелковых продуктов энтерального питания для коррекции недостаточности питания детей с ХСН [4,11,36]. (УДД 5, УУР С)
- Рекомендуется максимально возможное сохранение грудного молока в рационе детей первого года жизни, при искусственном вскармливании целесообразно использование высококалорийных высокобелковых продуктов энтерального питания, раннее введение прикорма (с 4-х месяцев) с целью повышения энергоценности рациона [36]. (УДД 5, УУР С)
- Для детей с признаками железодефицитной анемии рекомендуется парентеральное введение препаратов железа до достижения целевых возрастных показателей клинического и биохимического анализов крови и с последующим их контролем 1-2 раза в год (целевые значения: гемоглобин > 130г/л, гематокрита 37-47% для женского пола,

42-52% - для мужского пола, ферритина сыворотки > 100 нг/мл, насыщения трансферрина железом > 20%) (УДД 5, УУР С)

3.1.2. Терапия, рекомендованная пациентам с систолической ХСН

- Фармакологическое лечение пациентов рекомендовано проводить в зависимости от функционального класса ХСН (табл.4) [1,37-40]. В настоящее время для лечения ХСН у детей используются те же группы препаратов, что и у взрослых.
- Основными принципами лечения ХСН со сниженной ФВ ЛЖ являются:
 - Назначение основных 3-х групп препаратов для уменьшения активности РААС и САС: иАПФ/АРА, АМКР, бета-адреноблокаторы;
 - Пациентам с застойными явлениями рекомендовано назначение мочегонных препаратов для улучшения клинического состояния, однако их влияние на прогноз пациентов с ХСН не изучено;
 - Применение сердечных гликозидов у пациентов с ХСН ограничено. Из существующих препаратов рекомендован дигоксин, эффективность и безопасность других сердечных гликозидов при ХСН изучена недостаточно. Назначение дигоксина не улучшает выживаемость;
 - Длительное применение позитивных инотропных препаратов у пациентов с ХСН противопоказано, так как ведет к повышению смертности.

Лекарственные средства для лечения ХСН и сниженной ФВ ЛЖ можно разделить на две основные категории соответственно степени доказанности (табл. 9, табл.10) [39].

Комментарии: Лекарственные препараты для лечения больных ХСН применяются согласно классификации и рейтинговой оценке пользы или эффективности, а также уровня доказательности.

Медикаментозное лечение больных ХСН не может быть курсовым, а предполагает пожизненный прием препаратов.

Таблица 9.

Препараты для лечения ХСН со сниженной систолической функцией сердца

Лекарственные средства для лечения ХСН со сниженной ФВ ЛЖ		
Средства, доказавшие способность к снижению смертности и заболеваемости именно при ХСН		Не доказавшие влияния на прогноз при ХСН, улучшающие симптоматику в определенных клинических ситуациях
Препараты, применяемые у всех больных	Препараты, применяемые в особых клинических ситуациях;	
иАПФ АРА	Диуретики Сердечные гликозиды	Антиаритмики III класса Антиагреганты

АРНИ	Ивабрадин	Положительные инотропные средства
БАБ	Антикоагулянты	Кардиометаболиты
АМКР		

Таблица 10.

Фармакологическое лечение больных с ХСНнФВ(<40 %). и с ХСНунФВ (41-49 %). Лекарства, доказавшие способность к снижению риска смерти и госпитализаций именно при ХСН и применяющиеся у всех пациентов.

Рекомендации	ХСНнФВ		ХСНунФВ	
	Класс	Уровень	Класс	Уровень
Диуретики рекомендуются пациентам с ХСН с признаками застойных явлений для облегчения симптомов	I	C	I	C
иАПФ могут быть рассмотрены для лечения пациентов с ХСН ФВ ЛЖ <49 % для снижения риска госпитализаций по причине сердечной недостаточности и смерти	I	A	IIb	C
БРА могут быть рассмотрены для лечения пациентов с ХСН ФВ ЛЖ <49 % для снижения риска госпитализаций по причине сердечной недостаточности и смерти	I	B	IIb	C
β-АБ могут быть рассмотрены для лечения пациентов с ХСН ФВ ЛЖ <49 % для снижения риска госпитализаций по причине сердечной недостаточности и смерти	I	A	IIb	C
АМКР могут быть рассмотрены для лечения пациентов с ХСН ФВ ЛЖ <49 % для снижения риска госпитализаций по причине сердечной недостаточности и смерти	I	A	IIb	C
Сакубитрил/валсартан могут быть рассмотрены для лечения пациентов с ХСН ФВ ЛЖ <49 % для снижения риска госпитализаций по причине сердечной недостаточности и смерти	I	B	IIb	C

- Назначение **иАПФ** рекомендовано всем пациентам с симптомной и бессимптомной левожелудочковой дисфункцией [1,4,9,40]. (УДД 5. УУР C). У детей до 18 лет использование препаратов этой группы off label.

Алгоритм назначения иАПФ:

- *иАПФ назначаются при отсутствии абсолютных противопоказаний для их назначения (двусторонний стеноз почечных артерий и ангионевротический отек) и наличии нормальных лабораторных показателей (калий, креатинин);*
- *Подбор терапии проводится в условиях специализированного стационара на фоне контроля АД с малой дозы с постепенным ее титрованием до терапевтической;*
- *Артериальная гипотензия не является противопоказанием к назначению иАПФ;*
- *Назначение минимальных доз иАПФ лучше, чем их отсутствие, стоит стремиться к достижению целевой дозы;*
- *Контроль биохимического анализа крови (мочевина, креатинин, калий) через 1 -2 недели после начала титрования дозы иАПФ.*

Комментарий: При возникновении кашля, связанного именно с назначением ингибитора АПФ (кашель прекращается при отмене иАПФ и возвращается вновь при возобновлении терапии), иАПФ должен быть заменен на АРА.

При остром нарушении функции почек (повышение концентрации креатинина на $\geq 0,3$ мг/дл ($\geq 26,5$ мкмоль/л) в течение 48 часов; или повышение концентрации креатинина $\geq 1,5$ раз по сравнению с исходным уровнем (если это известно, или предполагается, что это произошло в течение предшествующих 7 дней); или объем мочи $< 0,5$ мл/кг/час за 6 часов) необходимо отменить все препараты, обладающие возможным нефротоксическим эффектом, калийсберегающие диуретики, перевести пациента на прием иАПФ с двойным путем выведения (печень-почки) - фозиноприл, спираприл, рамиприл, уменьшить дозу иАПФ в 2 раза.

Таблица 11.

Стартовые и терапевтические дозы иАПФ, применяющихся для лечения детей с ХСН

Препарат	Стартовая доза	Терапевтическая доза
#Каптоприл **	0,2 мг/кг/24ч в 3 приема, макс. 18,75 мг/24ч	2,0-3,0 мг/кг/24ч в 3 приема, макс. 150 мг/24ч Препарат выбора у детей < 5 лет.
#Эналаприл **	0,05-0,1 мг/кг/24ч в 2 приема, макс. 2,5 мг/24ч	0,5 мг/кг/24ч в 2 приема, макс. 40 мг/24ч Препарат выбора у детей ≥ 5 лет
#Лизиноприл **	0,05 мг/кг/24ч в 1 прием, макс. 5 мг/24ч	0,5 мг/кг/24ч в 1 прием, макс. 40-(80) мг/24ч Препарат выбора у детей ≥ 6 лет

- Назначение антагонистов рецепторов ангиотензина II (АРА) при ХСН рекомендовано пациентам, плохо переносящим иАПФ (кашель), либо в дополнение к ним, или если симптоматика СН сохраняется на фоне оптимальных возрастных доз иАПФ, диуретиков и β -АБ (за исключением тех случаев, когда пациенту назначен антагонист альдостерона) [1,4,9]. (УДД 5, УУР С) У детей до 18 лет использование препаратов этой группы off label.

Таблица 12.

Стартовые и терапевтические дозы АРА, применяющихся для лечения детей с ХСН

Препарат	Стартовая доза	Терапевтическая доза
#Лозартан**	0,2 мг/кг/24ч в 1-2 приема, макс. 12,5 мг/сут	0,5-1,5 мг/кг/24ч в 1-2 приема. Макс. доза 100 мг/сут
#Валсартан	0,5 мг/кг/24ч в 1 прием, макс. 40 мг/24ч (для детей 6-16 лет)	3,0 мг/кг/24ч в 1 прием. Макс. доза до 160 мг/24ч

Комментарий: принципы назначения АРА аналогичны принципам назначения иАПФ.

- Пациентам подросткового возраста с симптоматической ХСН со сниженной ФВ ЛЖ и сохраняющимися симптомами СН, несмотря на оптимальную терапию иАПФ/АРА, β -АБ и АМКР, может быть рекомендовано назначение АРНИ (**#валсартан+сакубитрил****) [41]. (УДД 5. УУР С) У детей до 18 лет использование препаратов этой группы off label.

Комментарий: Рекомендуется назначение терапии в низкой стартовой дозе при стабильном клиническом состоянии пациента, перевод на **#валсартан+сакубитрил**** осуществляется не ранее чем через 36 часов после приема последней дозы иАПФ.

Если пациенты ранее принимали иАПФ/АРА, то рекомендовано назначение сакубитрил-валсартана в следующих дозах:

Менее 40 кг: 1,6 мг/кг перорально два раза в день в течение 2 недель, затем увеличение дозы до 2,3 мг/кг перорально два раза в день в течение 2 недель, затем увеличение до 3,1 мг/кг перорально два раза в день. Доза мг/кг рассчитывается от суммарной дозы сакубитрила и валсартана!

От 40 до менее 50 кг: сакубитрил 24 мг-валсартан 26 мг перорально два раза в день в течение 2 недель, затем сакубитрил 49 мг-валсартан 51 мг перорально два раза в день в течение 2 недель, затем сакубитрил 72 мг-валсартан 78 мг перорально два раза в день

От 50 кг или более: сакубитрил 49 мг-валсартан 51 мг перорально два раза в день в течение 2 недель, затем сакубитрил 72 мг-валсартан 78 мг перорально два раза в день в течение 2 недель, затем сакубитрил 97 мг-валсартан 103 мг перорально два раза в день

Если пациент ранее не принимал иАПФ/АРА или принимал в нетерапевтической дозе, то рекомендовано начало терапии в дозе вдвое меньшей, чем обычная рекомендованная начальная доза.

- Рекомендовано назначение **β -адреноблокаторов (β -АБ)** в комбинации с иАПФ всем пациентам с ХСН, начиная с IIА стадии. Терапия β -АБ в сочетании с иАПФ должна начинаться как можно раньше у пациентов с ХСН и сниженной ФВ ЛЖ. [1,4,9,40]. (УДД 5, УУР С). У детей до 18 лет использование препаратов этой группы off label

Алгоритм назначения β -адреноблокаторов:

- β -адреноблокаторы назначаются при отсутствии противопоказаний к применению (бронхиальная астма, симптомная брадикардия, атриовентрикулярная блокада II и более степени) и стабильном состоянии пациента (без внутривенной инотропной поддержки, без признаков выраженных застойных явлений);
- Начало терапии с малой дозы, с постепенным увеличением дозы под контролем уровня АД и ЧСС, величины диуреза, динамики массы тела;
- Назначение минимальных доз β -АБ лучше, чем их отсутствие, но стоит стремиться к достижению целевой дозы;

Комментарии: в первые дни лечения и в процессе титрования доз β -АБ могут развиваться преходящие нарушения: гипотония, брадикардия, усугубление сердечной недостаточности, что требует своевременного их устранения. При нарастании симптомов СН следует увеличить дозу диуретиков и/или временно снизить дозу β -АБ, при возникновении брадикардии следует уменьшить дозу или прекратить прием препаратов, урежающих частоту сердечных сокращений (например, дигоксин, амиодарон). По достижении стабильного состояния больного следует продолжить титрование доз до целевых терапевтических.

Таблица 13.

Стартовые и терапевтические дозы β -АБ, применяющихся для лечения детей с ХСН

Препарат	Стартовая доза	Терапевтическая доза
#Карведилол**	0,03-0,08 мг/кг/24ч в 1-2 приема, макс. 6,25 мг/сут	0,3-1,0 мг/кг/24ч в 2 приема, макс. 50 мг/сут (у пациентов с массой тела менее 85 кг). Из-за повышенного выведения карведилола у пациентов младше 4 лет суточная доза делится на три приёма, а также может потребоваться более высокая целевая доза. Препарат первого выбора при ХСН с нормальным систолическим артериальным давлением.
#Бисопролол**	При массе тела ≥ 50 кг: 1,25 мг/доза 1 раз в сутки	Максимальная доза 10 мг 1 раз в сутки. Терапевтическая доза достигается в течение 2-х недель
#Метопролола суццинат/тартрат**	При массе тела < 50 кг: 0,5 мг/кг/24ч в 2	При массе тела < 50 кг: максимум 4,0 мг/кг/24ч в 2 приема

	приема При массе тела ≥ 50 кг: 12,5 мг 2 раза в сутки	При массе тела ≥ 50 кг: максимум 100 мг 2 раза в сутки Терапевтическая доза достигается в течение 2-х недель. Препарат первого выбора при ХСН со сниженным систолическим артериальным давлением.
--	---	---

- Рекомендовано назначение **антагонистов минералокортикоидных рецепторов** (спиронолактон, эплеренон) всем пациентам с ХСН, начиная с ПА стадии. #Спиронолактон** при этом необходимо назначать в недиуретической дозе, составляющей 0,5-1 мг/кг в сутки, максимально 25 мг/сут. [1,4,9,40]. (УДД 5, УУР С). У детей до 18 лет использование препаратов этой группы off label

Алгоритм назначения АМКР:

- Препарат назначается при условии отсутствия гиперкалиемии и значительной почечной дисфункции.
- Осуществляется контроль уровня калия и креатинина крови через 1,4,8 и 12 недель, 6,9 и 12 месяцев, далее каждые 6 месяцев лечения
- При возникновении гиперкалиемии (повышение уровня калия в крови $> 5,5$ ммоль/л) необходимо сократить дозу АМКР вдвое с постоянным контролем биохимических показателей крови. При гиперкалиемии $\geq 6,0$ ммоль/л необходимо отменить АМКР, осуществлять постоянный контроль электролитов крови и лечить данное состояние
- При остром нарушении функции почек (повышение концентрации креатинина на $\geq 0,3$ мг/дл ($\geq 26,5$ мкмоль/л) в течение 48 часов; или повышение концентрации креатинина $\geq 1,5$ раз по сравнению с исходным уровнем (если это известно, или предполагается, что это произошло в течение предшествующих 7 дней); или объем мочи $< 0,5$ мл/кг/час за 6 часов) необходимо сократить дозу АМКР вдвое с постоянным контролем биохимических показателей крови. При дальнейшем повышении уровня креатинина крови отменить антагонисты альдостерона, осуществлять постоянный контроль электролитов крови и лечить данное состояние.

Комментарии: При развитии гинекомастии на фоне приема АМКР у пациентов мужского пола и нарушений менструального цикла у пациентов женского пола

рекомендована замена спиронолактона на селективный антагонист альдостерона эплеренон (25 мг/сут, максимально 50 мг/сут)[1].

- Пациентам с ХСН с сохраняющимися симптомами, несмотря на терапию иАПФ/АРА/АРНИ, бета-адреноблокаторами и АМКР может быть рекомендован ингибитор натрий-глюкозного котранспортера 2 типа (иНГЛТ2) **#дапаглифлозин****. (УДД 5, УУР С) [41]. **Применение препарата у детей off label.**

Комментарий: Основным показанием для назначения **#дапаглифлозина**** является сахарный диабет 2 типа, однако результаты исследования DAPA-HF во взрослой популяции продемонстрировали, что назначение **#дапаглифлозина**** у пациентов с ХСН со сниженной сократительной способностью миокарда и без сахарного диабета сопровождалось снижением риска сердечно-сосудистой смерти и госпитализаций по поводу СН. В настоящее время дапаглифлозин включен в Европейские рекомендации по лечению хронической сердечной недостаточности у пациентов с сохранной и сниженной ФВ [39]. В детской популяции пациентов с ХСН в настоящее время опубликовано одно наблюдательное исследование эффективности применения **#дапаглифлозина****, по данным которого препарат показал свою эффективность и безопасность и продемонстрировал, что добавление к терапии дапаглифлозина сопровождалось значимым снижением уровня натрийретического пептида и повышением ФВ [42].

- Назначение **диуретиков** рекомендовано пациентам с ХСН с симптомами задержки жидкости [1,4,9,5,11,40,43,44]. (УДД 4. УУР С)

Комментарий: Диуретики не относятся к основным группам препаратов, используемых для патогенетического лечения ХСН, однако их применение наряду со снижением пред- и постнагрузки, приводит к улучшению функционального состояния внутренних органов. У пациентов с ХСН диуретики должны применяться в комбинации с β -АБ, иАПФ/АРА, АМКР (при отсутствии противопоказаний к данным группам препаратов). Дозы диуретиков определяются индивидуально с учетом возраста ребенка, стадии ХСН, выраженности отечного синдрома, эффекта от ранее применявшихся доз и др.

Алгоритм назначения диуретиков:

- Терапию начинают с низкой эффективной дозировки, которая постепенно увеличивается до исчезновения симптомов.
- При исчезновении симптомов застоя жидкости и достижении стабильной массы тела дозу мочегонных средств можно считать адекватной в отсутствии признаков нарушения функции почек и дегидратации.

- Целью диуретической терапии является достижение состояния эуволемии с помощью минимальной дозировки диуретика.
- При достижении компенсации рекомендован прием фиксированной дозы диуретиков, возможно ее изменение на основании результатов контроля массы тела, выпитой и выделенной жидкости.
- Во время терапии диуретиками рекомендовано регулярно мониторировать АД, уровни калия, натрия, креатинина, мочевины в крови.
- Явления декомпенсации ХСН требуют увеличение дозы диуретика в связи с развитием гипоперфузии и отека стенок кишечника, что приводит к нарушению всасывания препарата.
- В случае развития рефрактерности к мочегонной терапии или декомпенсации СН, возможен перевод на внутривенное введение препарата, добавление к терапии дополнительных диуретиков, инотропных препаратов.
- Препаратам первой линии терапии СН являются петлевые либо тиазидные диуретики.

Таблица 14.

Дозы диуретиков, наиболее часто применяющихся для лечения детей с ХСН

Препарат	Способ применения	Доза
Фуросемид**	внутрь,	1-4 мг/кг/24ч в 2-4 приёма
	внутримышечно,	0.25–2 мг/кг/
	внутривенно	каждые 6–12 ч.
#Гидрохлортиазид**	внутрь	1-2 мг/кг/24ч в 1-2 приёма
#Торасемид**	внутрь	0,1 мг/кг/24ч

- При ХСН ПА стадии, когда у пациентов отсутствует задержка жидкости, рекомендовано назначать **тиазидные диуретики** [4]. (УДД 5, УУР С)
Комментарии: Пациентам с низким артериальным давлением и склонностью к коллаптоидным реакциям тиазидные диуретики назначать не рекомендовано, поскольку они дают наиболее выраженный гипотензивный эффект. Тиазиды неэффективны при сниженной функции почек.
- Рекомендовано назначение петлевых диуретиков при комплексном лечении пациентов с ХСН IIБ и III стадий при наличии задержки жидкости [1,4,9,5,11,40,43,44]. (УДД 4, УУР С)

Комментарии: *Фуросемид** вызывает быстрый мощный, но непродолжительный диуретический эффект, 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.*

*#Торасемид** обладает дополнительно антиальдостероновой активностью и антифибротическим действием. 10 мг торасемида соответствуют 40 мг фуросемида*

Применение препарата у детей off label.

В табл.15 представлены возможные нарушения при применении петлевых диуретиков [4].

Таблица 15.

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)

- Детям с ХСН и ФВ <40% рекомендовано назначение поддерживавших доз **дигоксина**** в сочетании с назначением иАПФ, бета-блокаторов и диуретиков [4,9,40]. (УДД 5, УУР С)

Комментарии: Клинические наблюдения демонстрируют эффективность дигоксина у детей с ХСН в виде уменьшения симптоматики, улучшения сократимости миокарда, снижение нейрогуморальной активации (понижение уровня катехоламинов и активности РААС), что позволяет считать назначение поддерживающих доз дигоксина патогенетически обоснованным у детей с систолической ХСН.

В настоящее время при лечении ХСН рекомендуется использование поддерживающей дозы дигоксина (для грудных детей – 5-10 мкг/кг/сут, детей старше года - 3-5 мкг/кг/сут, но не более 0,125 мг/сут для больных с массой тела менее 55 кг и не более 0,25 мг/сут при массе тела более 55 кг), при которой полностью проявляются его экстракардиальное нейромодуляторное действие и не выражено проаритмическое влияние.

Дигоксин в комбинации с диуретиками является стартовой схемой лечения ХСН обусловленной некорригированными ВПС с перегрузкой объемом, без обструкции кровотока.

На фоне терапии дигоксином необходим контроль электролитов крови, функции почек, ЭКГ (опасность развития аритмий).

- Пациентам с синусовым ритмом, получающих оптимальную терапию β-АБ, иАПФ/АРА/АРНИ и АМКР, при недостаточном контроле ЧСС рекомендовано применение **ивабрадина**** [45]. (УДД 2, УУР В). Применение препарата у детей **off label**

Комментарии: Ивабрадин снижает ЧСС за счет селективного ингибирования ионного тока в If-каналах синусового узла, не влияя на инотропную функцию сердца. Препарат действует только у пациентов с синусовым ритмом. Также препарат может

применяться у пациентов с синусовым ритмом и симптомами ХСН II-IV ФК при непереносимости β -АБ.

Ивабрадин назначают в начальной дозе 0,1 мг/кг в сутки в 2 приема (максимально 10 мг/сут в 2 приема), максимальная доза составляет 0,3 мг/кг в сутки в 2 приема (максимально 15 мг/сут в 2 приема).

- В качестве краткосрочного лечения острой декомпенсации ХСН при неэффективности стандартного лечения рекомендовано назначение инотропных препаратов [1,4,9,40,46-48].

(УДД 4. УУР В)

Комментарии: *#Левосимендан*** - негликозидный кардиотоник. Назначение левосимендана показано в качестве краткосрочного лечения острой декомпенсации тяжелой хронической сердечной недостаточности (ХСН) при неэффективности стандартной терапии и необходимости в инотропной терапии. У больных с хронической сердечной недостаточностью положительное кальцийзависимое инотропное и вазодилатирующее действие левосимендана приводит к увеличению силы сердечных сокращений и снижению преднагрузки и постнагрузки, не ухудшая диастолическую функцию. Активирует ишемизированный миокард у пациентов после чрескожной транслюминальной ангиопластики коронарных артерий или тромболизиса. Левосимендан повышает сердечный выброс, ударный объем, увеличивает фракцию выброса и частоту сердечных сокращений (ЧСС), снижает систолическое и диастолическое артериальное давление (АД), давление заклинивания в капиллярах легких, давление в правом предсердии и общее периферическое сосудистое сопротивление. Назначается левосимендан в виде инфузии в течение 1 часа в дозе 12 мкг/кг с последующей непрерывной инфузией в дозе 0,1-0,2 мкг/кг/мин в течение 24 часов.

*Добутамин*** - селективный бета1-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 мониторингом АД и ЭКГ.

*Допамин*** - альфа, бета1,2-адреномиметик, стимулятор допаминовых рецепторов. Препарат в виде инфузии в дозе от 5 до 15 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, максимальный эффект через 5-7 минут.

- При необходимости лечения нарушений ритма сердца у детей с ХСН не рекомендовано назначать средства с отрицательным инотропным эффектом и антиаритмические препараты I класса (риск от вызываемых ими аритмий превосходит пользу от антиаритмического действия), показано применение антиаритмических препаратов III класса (**#амиодарон**** или **#соталол****) [4]. (УДД 5, УУР С)

Комментарий: **#Амиодарон**** (10 мг/кг/сут в два приёма в течение 10 дней с дальнейшим переходом на 5 мг/кг/сут в один приём) эффективен в отношении как суправентрикулярных, так и желудочковых аритмий, не ухудшает сократительную способность миокарда и обладает свойствами периферического вазодилататора.

Применение препарата у детей off label .

#Соталол** назначается в дозе от 2 до 8 мг/кг/сут в 2 приема, учитывая его выраженные бета-блокирующие свойства. Применение препарата у детей off label.

- Пациентам с ХСН рекомендовано назначение антикоагулянтов при наличии тромбов в полостях сердца [1,4,9,40,49-52]. (УДД 3, УУР В).
- Пациентам с ХСН и резком снижении сократительной способности миокарда (ФВ ЛЖ <25%) рекомендовано назначение антикоагулянтов при наличии в анамнезе тромбов в полостях сердца или тромбоэмболии [1,4,9,40,48-52]. (УДД 4, УУР В).
- Пациентам с ХСН со сниженной ФВ ЛЖ рекомендовано назначение антикоагулянтов при неконтролируемой фибрилляции или трепетании предсердий [1,4,9,40,49-52,79]. (УДД 4, УУР В).

Комментарий: **Гепарин натрия**** внутривенно в начальной дозе 75 МЕ/кг/10 мин (не более 5000 МЕ/час); поддерживающая доза у детей до 1 года 20-30 МЕ/кг/час (в среднем 28 МЕ/кг/час), у детей старше года 20-35 МЕ/кг/час (в среднем 20 МЕ/кг/час), у подростков 10-30 МЕ/кг/час (в среднем 18 МЕ/кг/час), но не более 1300 МЕ/кг, под контролем АЧТВ (с удлинением в 1,5 раза по сравнению с исходным).

Низкомолекулярные гепарины (**эноксапарин натрия****, **далтепарин натрия**) подкожно в лечебной дозе у детей <2 мес 150 Ед/кг/введение каждые 12 часов, у детей ≥2 мес 100 Ед/кг/введение каждые 12 часов; в профилактической дозе у детей <2 мес 75 Ед/кг/введение каждые 12 часов, у детей ≥2 мес 50 Ед/кг/введение каждые 12 часов под контролем antiXa-фактора (должное значение 0,5-1).

Варфарин** - начальная доза 0,1-0,2 мг/кг/сут под контролем МНО каждые 1-3 дня, с достижением целевого значения 2,0-3,0 (при механическом протезе митрального клапана

2,5-3,5). 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

- Рекомендуется назначение препаратов, улучшающих трофику и метаболизм, а также энергетический потенциал клетки (коэнзим Q10, цитохром С, левокарнитин, препараты калия и магния и др.) [4, 53-55]. (УДД 4, УУР С).

3.1.3. Терапия, рекомендованная пациентам с диастолической СН.

- У пациентов с ХСН с сохранной ФВ ЛЖ рекомендуется рассмотреть возможность приема иАПФ/АРА/АРНИ, β -АБ, АМКР, иНГЛТ2, рекомендованных при ХСН со сниженной ФВ ЛЖ. (УДД 5, УУР С).

Комментарии: Исследований, посвященных лечению диастолической ХСН у детей, не проводилось, однако анализ ранее выполненных исследований среди взрослой популяции пациентов с ХСН демонстрирует способность иАПФ/АРА/АРНИ, β -АБ и АМКР снижать смертность и число повторных госпитализаций у пациентов с ХСН с сохранной ФВ [56-60].

- Пациентам с ХСН с сохранной ФВ (ХСНсФВ) и застойными явлениями рекомендовано назначение диуретиков для уменьшения выраженности застойных явлений и улучшения клинической симптоматики. (УДД 5, УУР С).

3.2. Хирургическое лечение

3.2.1. Сердечная ресинхронизирующая терапия

Сердечная ресинхронизирующая терапия (СРТ) - проводится путем имплантации бивентрикулярного электрокардиостимулятора (ЭКС), обеспечивает улучшение электромеханического паттерна активации миокарда, улучшение систолической функции и обратное развитие ремоделирования ЛЖ, что сопровождается улучшением ФК ХСН и уменьшением ассоциированной с ХСН смертности [61-64,75].

- СРТ рекомендована пациентам с системным левым желудочком, ХСН (ФК СН II-IV по Ross/NYHA), получающих оптимальную медикаментозную терапию, с ФВ ЛЖ <35%, синусовым ритмом с широким комплексом QRS (собственным или стимулированным), длительностью более максимального нормального значения для данного возраста, и морфологией полной блокады левой ножки пучка Гиса. (УДД 4, УУР В).
- СРТ может быть рассмотрена у пациентов с системным правым желудочком, ХСН (ФК СН II-IV по Ross/NYHA), получающих оптимальную медикаментозную терапию, с ФВ ЛЖ <35%, синусовым ритмом с широким комплексом QRS (собственным или стимулированным), длительностью более максимального нормального значения для

данного возраста, и морфологией полной блокады правой ножки пучка Гиса. (УДД 4, УУР В).

- СРТ может быть рассмотрена у пациентов с единственным желудочком, ХСН (ФК СН II-IV по Ross/NYHA), получающих оптимальную медикаментозную терапию, с ФВ ЛЖ <35%, синусовым ритмом с широким комплексом QRS (собственным или стимулированным), длительностью более максимального нормального значения для данного возраста, и морфологией полной блокады ножки пучка Гиса. (УДД 4, УУР В).

Комментарии: Наилучшие результаты СРТ достигнуты в группе пациентов с пейсмейкер-индуцированной кардиомиопатией. Наличие в системной позиции ЛЖ было независимым предиктором улучшения систолической функции желудочка на фоне СРТ. Предиктором неэффективности СРТ является наличие у пациента дилатационной кардиомиопатии. СРТ эффективна в сочетании с другой коррекционной или паллиативной хирургией на сердце.

3.2.2. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора

- Имплантация кардиовертера-дефибриллятора может быть рассмотрена у пациентов с ХСН, перенесших остановку сердца вследствие развития желудочковой аритмии, после исключения обратимых причин данного состояния [68]. (УДД 5, УУР С).
- Имплантация кардиовертера-дефибриллятора может быть рассмотрена у пациентов с ХСН с гемодинамически непереносимыми желудочковыми аритмиями, при хорошем функциональном состоянии и прогнозе выживаемости более 1 года [65]. (УДД 5, УУР С).

3.2.3. Механические устройства поддержки кровообращения

- При рефрактерной к консервативной терапии ХСН (ФК СН II-IV по Ross/NYHA) рекомендована имплантация желудочковой вспомогательной системы кровообращения, как «моста» к восстановлению или к трансплантации сердца [66-69]. (УДД 5, УУР С)

Комментарии: в качестве кандидатов для имплантации желудочковой вспомогательной системы кровообращения могут рассматриваться пациенты с дилатационной и гипертрофической кардиомиопатией, врождёнными пороками сердца, ЭКС-ассоциированная миокардиальная дисфункция (в отсутствии эффекта от СРТ). Не рекомендована имплантация систем длительной поддержки кровообращения при:

- необратимой дисфункции почек, печени, легких в результате хронических заболеваний;
- активной системной инфекции;
- наличии злокачественных новообразований;
- выраженном неврологическом дефиците;
- нарушениях свертывающей системы крови;

- *отсутствии социальной поддержки / приверженности к лечению (редко).*

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

3.2.4. Экстракорпоральная мембранная оксигенация

- Экстракорпоральная мембранная оксигенация рекомендована пациентам с потенциально обратимой формой дыхательной, сердечной или сердечно - легочной недостаточности [69-71]. **(УДД 5, УУР С).**

(Сила рекомендации I; уровень достоверности доказательств С)

Комментарии: *Очень важным является отбор пациентов для проведения ЭКМО.*

Абсолютные противопоказания к выполнению ЭКМО:

- *хромосомные аномалии с ранним летальным исходом;*
- *тяжелая неврологическая патология;*
- *злокачественные некурабельные новообразования.*

Относительные противопоказания:

- *длительная ИВЛ (более 14 дней);*
- *нейрохирургические манипуляции или внутричерепные кровоизлияния давностью не более 7 дней;*
- *хронические заболевания с неблагоприятным прогнозом.*

Высокий риск:

- *коклюшная пневмония и диссеминированная герпес-вирусная инфекция;*
- *активная цитомегаловирусная инфекция;*
- *тяжелая полиорганная недостаточность;*
- *тяжелая коагулопатия и тромбоцитопения.*

На практике ЭКМО часто используется в качестве метода вспомогательного кровообращения:

- *после операций на сердце, обычно после хирургической коррекции врожденных пороков сердца,*
- *при трансплантации сердца или легких,*
- *при миокардите или при реакции отторжения трансплантата.*

3.2.5. Трансплантация сердца

- При рефрактерной ХСН может быть рекомендовано проведение ТС [72-74].

Основные причины ТС в детском возрасте:

- Болезни миокарда с систолической и/или диастолической дисфункцией в терминальной стадии (например, кардиомиопатии, миокардит);

- Некурабельные ВПС (особенно пациенты с ВПС с гемодинамикой после операции Гленна/Фонтена);
- Жизнеугрожающие, рефрактерные к медикаментозной терапии аритмии;
- Некурабельные опухоли сердца, вызывающие обструкцию кровотока или нарушение функции желудочков сердца;
- Ретрансплантация сердца;
- Пациенты, которых невозможно отлучить от устройств механической поддержки кровообращения.

Комментарии: На первом году жизни основной причиной ТС являются ВПС, у детей более старшего возраста – дилатационная кардиомиопатия. Выживаемость на первом году после трансплантации составляет 90%. Пятилетняя выживаемость – 75%.

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

Целью реабилитации является помощь пациентам и их родственникам в получении информации о заболевании, приобретении навыков самоконтроля, касающихся диетических рекомендаций, физической активности, строгого соблюдения режима медикаментозной терапии, наблюдения за симптомами ХСН и обращения за медицинской помощью в случае их усиления. Пациенты должны получать обучающие материалы, содержащие информацию по самоконтролю, сведения о диете, контроле веса, физической активности, правильном приеме препаратов и т. д.

Важным аспектом в успешном лечении ХСН является соблюдение рекомендаций по питанию и физической активности.

Реабилитационные мероприятия должны быть направлены на поддержание сердечной и легочной функции. Пациентам с СН рекомендуются регулярные физические аэробные нагрузки для улучшения функционального статуса и симптомов СН. Противопоказаниями к физическим тренировкам являются жизнеугрожающие нарушения ритма сердца, активный миокардит и перикардит, прогрессирование СН со снижением толерантности к физическим нагрузкам или одышка в покое в предшествующие 3-5 дней, тяжелые стенозы клапанов сердца, тяжелая обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия, внутрисердечный тромбоз, острые системные заболевания.

Также пациентам и членам семей необходимо оказывать клинико-психологическую коррекцию и проводить психологическое консультирование с целью разрешения проблем, адаптации пациента в семье и обществе, содействия сохранению семейных связей и переориентации семейных ролей в связи с болезнью члена семьи.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

Профилактика ХСН заключается в раннем выявлении заболеваний, сопровождающихся развитием сердечной недостаточности, профилактика развития ухудшения состояния при уже выявленной ХСН. В случае ухудшения состояния необходима госпитализация в стационар для коррекции проводимой терапии. 1-2 раза в год необходимо плановое стационарное обследование пациентов с ХСН при стабильном состоянии для контроля и коррекции терапии.

Все пациенты с признаками ХСН должны быть под диспансерным наблюдением кардиолога по месту жительства. Диспансерное наблюдение осуществляется по основному заболеванию в соответствии с регламентированными сроками. При сохранении признаков ХСН у пациентов по достижении 18 лет, целесообразно продолжить дальнейшее диспансерное наблюдение у кардиолога.

6. Организация оказания медицинской помощи

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

1 уровень

Оказание первичной (в том числе специализированной кардиологической) медико-санитарной помощи в амбулаторных условиях;

При выявлении признаков СН ребёнок должен быть направлен в медицинскую организацию 2 - 3 уровня (стационар).

После постановки диагноза СН ребёнок должен находиться под диспансерным наблюдением врача педиатра, врача-детского кардиолога по месту жительства с учётом рекомендаций специалистов 2-3 уровня. Кратность наблюдения определяется исходя из степени тяжести СН.

При ухудшении состояния и/или развитии осложнений ребёнок должен получить направление на госпитализацию в медицинскую организацию 2 - 3 уровня, либо должен быть госпитализирован по экстренным показаниям.

На 1 уровне ребёнок с СН (ФК I - II в отсутствии жизнеугрожающих аритмий) может получить направление на реабилитацию при отсутствии медицинских противопоказаний.

2 уровень

Оказание специализированной кардиологической медицинской помощи, в том числе первично-специализированной;

-направление для обследования и лечения при наличии медицинских показаний в медицинские организации 3 уровня.

3 уровень

-оказание плановой, неотложной и экстренной специализированной кардиологической, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи;

-подготовка и направление для проведения кардиохирургических или рентгенэндоваскулярных исследований;

Показания для экстренной госпитализации в медицинскую организацию (стационар):

-экстренная госпитализация детей с ХСН рекомендуется при декомпенсации ХСН, нестабильности гемодинамики, наличии жизнеугрожающих нарушений сердечного ритма.

Комментарии.

К жизнеугрожающим состояниям при декомпенсации СН относятся кардиогенный шок,

признаки гипоперфузии, признаки выраженной гиперволемии по одному или обоим кругам кровообращения, жизнеугрожающие нарушения ритма сердца, сатурация кислородом (SpO₂) <90%.

Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию:

- оказание специализированной кардиологической помощи, требующей постоянного врачебного наблюдения и выполнения лечебных процедур;
- проведения обследования при подозрении на СН и необходимости назначения или коррекции терапии СН. (УРР С, УДД 5);

Длительность пребывания в стационаре зависит от тяжести состояния и стадии ХСН, и как правило составляет: для ХСН 2Б-3ст – 3-4 нед., ХСН 2Б-А ст. 2-3нед., ХСН 2А-1 ст. – 7-14 дней. При стабильном состоянии при НК 1 ст. и отсутствии необходимости проведения коррекции терапии возможно пребывание в условиях дневного стационара.

Показания к выписке пациента из медицинской организации (стационар):

- купирование явлений декомпенсации СН; стабилизация показателей гемодинамики, завершение необходимых диагностических мероприятий; назначение необходимой медикаментозной терапии, удовлетворительная ее переносимость и отсутствие значимых побочных эффектов.

Реабилитация детей с СН (ФК I - II в отсутствии жизнеугрожающих аритмий) проводится в специализированных реабилитационных центрах/отделениях при отсутствии медицинских противопоказаний.

7. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

7.1. Факторы, влияющие на исход заболевания или состояния

Прогноз ХСН определяется степенью тяжести заболевания и заболеванием, ставшем причиной её развития. По данным Педиатрического Кардиомиопатического Регистра США за 5 лет умирают до 50% детей с ХСН. По данным Британской сердечной ассоциации 34% детей с остро возникшей ХСН вследствие поражения сердечной мышцы нуждаются в трансплантации сердца или погибают в пределах первого года наблюдения.

7.2. Вакцинопрофилактика у детей с ХСН

На практике дети с заболеваниями, сопровождающимися ХСН, чаще всего имеют длительный медицинский отвод от вакцинации, в то время как данная категория пациентов должна рассматриваться как иммунокомпрометированная группа. Тесная морфофункциональная связь сердечно-сосудистой и бронхолегочной систем (когда острые бронхолегочные заболевания могут осложнить течение и исход сердечной недостаточности) делает обязательной вакцинацию против пневмотропных инфекций по достижении минимума гемодинамических нарушений, в том числе на фоне медикаментозной терапии ХСН [75].

- Детям с ХСН рекомендована вакцинация против пневмотропных инфекций: ежегодно - против гриппа, против пневмококковой инфекции - начиная с 2х месяцев жизни и введением бустерных доз с 2х летнего возраста, против коклюша - на 1м году жизни, с проведением ревакцинации в 18 мес, в 6-7 лет и в 14 лет, а также вакцинацию против гемофильной инфекции. (УРР С, УДД 5)
- Рекомендована «кокон-вакцинация» близких контактов детей с ХСН против вакциноуправляемых инфекций. (УРР С, УДД 5)
- Детям первых двух лет жизни с ХСН, обусловленной гемодинамически значимыми врожденными заболеваниями сердца (врожденные пороки сердца, легочная гипертензия, кардиомиопатии и др.) рекомендована иммунизация от респираторно-синтициальной инфекции. Рекомендуемый курс иммунизации предполагает 3-5 инъекций паливизумаба, вводимых с интервалом в 1 мес [76].. (УРР С, УДД 5).

Критерии оценки качества медицинской помощи

Таблица 16.

Критерии качества оценки медицинской помощи.

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций доказательств	Уровень достоверности доказательств	Да/нет
1	Выполнен общий анализ крови	C	5	
2	Выполнен б/х анализ крови	C	5	
3	Выполнена коагулограмма	C	5	
4	Выполнен общий анализ мочи	C	5	
5	Выполнено определение уровня натрийуретических пептидов	A	2	
6	Выполнена ЭКГ в 12 отведения	C	5	
7	Выполнена эхокардиография	B	2	
8	Выполнен суточный мониторинг ЭКГ	C	5	
9	Выполнена рентгенография органов грудной клетки	C	5	
10	Соблюдение питьевого режима (ограничение жидкости показано пациентам с отеками, рефрактерными к диуретической терапии, или с гипонатриемией, а также при наличии острой сердечной недостаточности)	C	5	
11	Назначена терапия препаратами из группы ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (при сердечной недостаточности 2-4 функционального класса и при отсутствии медицинских противопоказаний)	C	5	
12	Назначена терапия препаратом из группы блокаторов рецепторов ангиотензина II (при непереносимости ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента и при отсутствии медицинских противопоказаний)	C	5	
13	Назначена терапия β -адреноблокаторами (при сердечной недостаточности 2-4 функционального класса и при отсутствии медицинских противопоказаний)	C	5	
14	Назначена терапия препаратами группы антагонистов минералкортикоидных рецепторов (при сердечной недостаточности 2-4 функционального класса и при отсутствии	C	5	

	медицинских противопоказаний)			
15	Назначена терапия препаратами группы диуретики (при застойной сердечной недостаточности и при отсутствии медицинских противопоказаний)	С	4	
17	Назначена терапия препаратом (препаратами) из группы антикоагулянтов (при высоком риске тромбообразования или тромбозе и отсутствии медицинских противопоказаний)	В	4	
18	Назначена терапия препаратами группы сердечных гликозидов (при фракции выброса <40% и при отсутствии медицинских противопоказаний)	С	5	
19	Проведена терапия препаратом из группы инотропных препаратов (добутамин/допамин/левосимендан) (при декомпенсированной СН и при отсутствии медицинских противопоказаний)	В	4	

Список литературы

1. 2021 Рекомендации ESC по диагностике и лечению острой и хронической сердечной недостаточности. Российский кардиологический журнал. 2023;28(1):5168. doi:10.15829/1560-4071-2023-5168
2. Frazier A, Hunt EA, Holmes K. Pediatric cardiac emergencies: Children are not small adults. J Emerg Trauma Shock. 2011 Jan;4(1):89-96. doi: 10.4103/0974-2700.76842.
3. Penny DJ, Vick GW 3rd. Ventricular septal defect. Lancet. 2011 Mar 26;377(9771):1103-12. doi: 10.1016/S0140-6736(10)61339-6.
4. Диагностика и лечение хронической сердечной недостаточности у детей и подростков, методические рекомендации, Ассоциация детских кардиологов России МОСКВА, 2010, 80с. (http://www.cardio-rus.ru/doc/metod_rekom_2010.pdf);
5. Masarone D, Valente F, Rubino M, Vastarella R, Gravino R, Rea A, Russo MG, Pacileo G, Limongelli G. Pediatric Heart Failure: A Practical Guide to Diagnosis and Management. Pediatr Neonatol. 2017 Aug;58(4):303-312. doi: 10.1016/j.pedneo.2017.01.001.
6. Unger T, Li J. The role of the renin-angiotensin-aldosterone system in heart failure. J Renin Angiotensin Aldosterone Syst. 2004 Sep;5 Suppl 1:S7-10. doi: 10.3317/jraas.2004.024.
7. Shaddy RE, George AT, Jaecklin T, Lochlainn EN, Thakur L, Agrawal R, Solar-Yohay S, Chen F, Rossano JW, Severin T, Burch M. Systematic Literature Review on the Incidence and Prevalence of Heart Failure in Children and Adolescents. Pediatr Cardiol. 2018 Mar;39(3):415-436. doi: 10.1007/s00246-017-1787-2.
8. Jiménez-García R, Esteban-Vasallo MD, Rodríguez-Rieiro C, et al. Coverage and predictors of vaccination against 2012/13 seasonal influenza in Madrid, Spain: analysis of population-based computerized immunization registries and clinical records. Hum Vaccin Immunother. 2014;10(2):449-455. doi:10.4161/hv.27152.
9. Kantor PF, Loughheed J, Dancea A, McGillion M, Barbosa N, Chan C, Dillenburg R, Atallah J, Buchholz H, Chant-Gambacort C, Conway J, Gardin L, George K, Greenway S, Human DG, Jeewa A, Price JF, Ross RD, Roche SL, Ryerson L, Soni R, Wilson J, Wong K; Children's Heart Failure Study Group. Presentation, diagnosis, and medical management of heart failure in children: Canadian Cardiovascular Society guidelines. Can J Cardiol. 2013 Dec;29(12):1535-52. doi: 10.1016/j.cjca.2013.08.008.
10. Ross RD, Bollinger RO, Pinsky WW. Grading the severity of congestive heart failure in infants. Pediatr Cardiol. 1992 Apr;13(2):72-5. doi: 10.1007/BF00798207.
11. Школьников М.А, Алексеева Е.И. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии. М.-2011. - 512 с.

12. Mir TS, Marohn S, L  er S, Eiselt M, Grollmus O, Weil J. Plasma concentrations of N-terminal pro-brain natriuretic peptide in control children from the neonatal to adolescent period and in children with congestive heart failure. *Pediatrics*. 2002 Dec;110(6):e76. doi: 10.1542/peds.110.6.e76.
13. Sugimoto M, Kuwata S, Kurishima C, Kim JH, Iwamoto Y, Senzaki H. Cardiac biomarkers in children with congenital heart disease. *World J Pediatr*. 2015 Nov;11(4):309-15. doi: 10.1007/s12519-015-0039-x.
14. Iacob D, Butnariu A, Leucu  a DC, Sama  a G, Deleanu D, Lupan I. Evaluation of NT-proBNP in children with heart failure younger than 3 years old. *Rom J Intern Med*. 2017 Jun 1;55(2):69-74. doi: 10.1515/rjim-2017-0002.
15. Nir A, Nasser N. Clinical value of NT-ProBNP and BNP in pediatric cardiology. *J Card Fail*. 2005 Jun;11(5 Suppl):S76-80. doi: 10.1016/j.cardfail.2005.04.009.
16. Neves AL, Henriques-Coelho T, Leite-Moreira A, Areias JC. Cardiac injury biomarkers in paediatric age: Are we there yet? *Heart Fail Rev*. 2016 Nov;21(6):771-781;
17. Klugman D, Berger JT. Echocardiography and Focused Cardiac Ultrasound. *Pediatr Crit Care Med*. 2016;17(8 Suppl 1):S222-S224. doi:10.1097/PCC.0000000000000815.
18. McMahon CJ, Nagueh SF, Eapen RS, et al. Echocardiographic predictors of adverse clinical events in children with dilated cardiomyopathy: a prospective clinical study. *Heart* 2004;90:908-15.
19. Thomas DE, Wheeler R, Yousef ZR, Masani ND. The role of echocardiography in guiding management in dilated cardiomyopathy. *Eur J Echocardiogr*. 2009 Dec;10(8):iii15-21. doi: 10.1093/ejechocard/jep158.
20. Pettersen MD, Du W, Skeens ME, Humes RA. Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr*. 2008 Aug;21(8):922-34. doi: 10.1016/j.echo.2008.02.006.
21. Koestenberger M, Ravekes W, Everett AD, Stueger HP, Heinzl B, Gamillscheg A, Cvirn G, Boysen A, Fandi A, Nagel B Right ventricular function in infants, children and adolescents: reference values of the tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) in 640 healthy patients and calculation of z score values. *J Am Soc Echocardiogr*. 2009 Jun;22(6):715-9. doi:10.1016/j.echo.2009.03.026.
22. Bao SF, Zhang YQ, Chen LJ, Zhong YM, Wang Q, Zhang ZF. Assessment of right ventricular systolic function in children with repaired tetralogy of Fallot by multiple-view from single acoustic window with speckle tracking echocardiography. *Echocardiography*. 2019 Jan;36(1):133-141. doi: 10.1111/echo.14200.

23. Levy PT, Machevsky A, Sanchez AA, Patel MD, Rogal S, Fowler S, Yaeger L, Hardi A, Holland MR, Hamvas A, Singh GK. Reference Ranges of Left Ventricular Strain Measures by Two-Dimensional Speckle-Tracking Echocardiography in Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Am Soc Echocardiogr.* 2016 Mar;29(3):209-225.e6. doi: 10.1016/j.echo.2015.11.016.
24. Puchalski MD, Lui GK, Miller-Hance WC, Brook MM, Young LT, Bhat A, Roberson DA, Mercer-Rosa L, Miller OI, Parra DA, Burch T, Carron HD, Wong PC. Guidelines for Performing a Comprehensive Transesophageal Echocardiographic: Examination in Children and All Patients with Congenital Heart Disease: Recommendations from the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2019 Feb;32(2):173-215. doi: 10.1016/j.echo.2018.08.016.
25. Karamitsos TD, Francis JM, Myerson S, Selvanayagam JB, Neubauer S. The role of cardiovascular magnetic resonance imaging in heart failure. *J Am Coll Cardiol.* 2009 Oct 6;54(15):1407-24. doi: 10.1016/j.jacc.2009.04.094.
26. Hales-Kharazmi A, Hirsch N, Kelleman M, Slesnick T, Deshpande SR. Utility of cardiac MRI in paediatric myocarditis. *Cardiol Young.* 2018 Mar;28(3):377-385. doi: 10.1017/S1047951117001093.
27. Grothues F, Smith GC, Moon JC, Bellenger NG, Collins P, Klein HU, Pennell DJ. Comparison of interstudy reproducibility of cardiovascular magnetic resonance with two-dimensional echocardiography in normal subjects and in patients with heart failure or left ventricular hypertrophy. *Am J Cardiol.* 2002 Jul 1;90(1):29-34. doi: 10.1016/s0002-9149(02)02381-0.
28. Mortensen KH, Tann O. Computed tomography in paediatric heart disease. *Br J Radiol.* 2018;91(1092):20180201. doi:10.1259/bjr.20180201.
29. Kirklin JK, Kirk R, Dipachand A, Rosenthal D. ISHLT Guidelines for the Care of Pediatric Heart Failure. ISHLT Monograph Series.
30. Exercise ECG testing: Performing the test and interpreting the ECG results. Authors: Panithaya Chareonthaitawee, MD J. Wells Askew, MD (<https://www.uptodate.com/>);
31. Giardini A, Fenton M, Andrews RE, Derrick G, Burch M. Peak oxygen uptake correlates with survival without clinical deterioration in ambulatory children with dilated cardiomyopathy. *Circulation.* 2011 Oct 18;124(16):1713-8. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.035956.
32. Dubowy KO, Baden W, Bernitzki S, Peters B. A practical and transferable new protocol for treadmill testing of children and adults. *Cardiol Young.* 2008 Dec;18(6):615-23. doi: 10.1017/S1047951108003181.

33. Geiger R, Strasak A, Treml B, Gasser K, Kleinsasser A, Fischer V, Geiger H, Loeckinger A, Stein JI. Six-minute walk test in children and adolescents. *J Pediatr*. 2007 Apr;150(4):395-9, 399.e1-2. doi: 10.1016/j.jpeds.2006.12.052.
34. Костюкевич О.И. Морфофункциональные изменения тонкой кишки и нутритивная поддержка больных с хронической сердечной недостаточностью. Дис. канд. мед наук. – М. - 2004. – 114 с.
35. de Onis M, Monteiro C, Akré J, Clugston G. The worldwide magnitude of protein-energy malnutrition: an overview from the WHO Global Database on Child Growth. *Bull World Health Organ*. 1993; 71 (6): 703-12.
36. Гандаева Л.А. Нарушения нутритивного статуса и возможности его коррекции у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью. Дисс. К.м.н., - М. - 2016. – 160-162 с.
37. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, Bueno H, Cleland JG, Coats AJ, Falk V, González-Juanatey JR, Harjola VP, Jankowska EA, Jessup M, Linde C, Nihoyannopoulos P, Parissis JT, Pieske B, Riley JP, Rosano GM, Ruilope LM, Ruschitzka F, Rutten FH, van der Meer P; Authors/Task Force Members; Document Reviewers. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur J Heart Fail*. 2016 Aug;18(8):891-975. doi: 10.1002/ejhf.592.
38. Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, Butler J, Casey DE Jr, Colvin MM, Drazner MH, Filippatos GS, Fonarow GC, Givertz MM, Hollenberg SM, Lindenfeld J, Masoudi FA, McBride PE, Peterson PN, Stevenson LW, Westlake C. 2017 ACC/AHA/HFSA Focused Update of the 2013 ACCF/AHA Guideline for the Management of Heart Failure: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Failure Society of America. *Circulation*. 2017 Aug 8;136(6):e137-e161. doi: 10.1161/CIR.0000000000000509.
39. Мареев В.Ю., Фомин И.В., Агеев Ф.Т., Беграмбекова Ю.Л., Васюк Ю.А., Гарганеева А.А., Гендлин Г.Е., Глезер М.Г., Готье С.В., Довженко Т.В., Кобалава Ж.Д., Козиолова Н.А., Коротеев А.В., Мареев Ю.В., Овчинников А.Г., Перепеч Н.Б., Тарловская Е.И., Чесникова А.И., Шевченко А.О., Арутюнов Г.П., Беленков Ю.Н., Галявич А.С., Гиляревский С.Р., Драпкина О.М., Дупляков Д.В., Лопатин Ю.М., Ситникова М.Ю., Скибицкий В.В., Шляхто Е.В. КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ОССН - РКО - РНМОТ. СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ: ХРОНИЧЕСКАЯ (ХСН) И ОСТРАЯ

- ДЕКОМПЕНСИРОВАННАЯ (ОДСН). ДИАГНОСТИКА, ПРОФИЛАКТИКА И ЛЕЧЕНИЕ. Кардиология. 2018;58(6S):8-158. <https://doi.org/10.18087/cardio.2475>
40. C. Rickers, S. Läer, G.-P. Diller, J. Janousek, U. Hoppe, T.S. Mir, J. Weil. Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Chronische Herzinsuffizienz. DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR PÄDIATRISCHE KARDIOLOGIE.
 41. Loss KL, Shaddy RE and Kantor PF (2021) Recent and Upcoming Drug Therapies for Pediatric Heart Failure. *Front. Pediatr.* 9:681224. doi: 10.3389/fped.2021.681224.
 42. Newland DM, Law YM, Albers EL, et al. Early Clinical Experience with Dapagliflozin in Children with Heart Failure. *Pediatric Cardiology.* 2023 Jan;44(1):146-152. DOI: 10.1007/s00246-022-02983-0.
 43. Price JF, Younan S, Cabrera AG, Denfield SW, Tunuguntla H, Choudhry S, Dreyer WJ, Akcan-Arikan A. Diuretic Responsiveness and Its Prognostic Significance in Children With Heart Failure. *J Card Fail.* 2019 Dec;25(12):941-947. doi: 10.1016/j.cardfail.2019.03.019.
 44. Senzaki H, Kamiyama M, Masutani S, Ishido H, Taketazu M, Kobayashi T, Katogi T, Kyo S. Efficacy and safety of torasemide in children with heart failure. *Arch Dis Child.* 2008 Sep;93(9):768-71. doi: 10.1136/adc.2007.129239.
 45. Bonnet D, Berger F, Jokinen E, Kantor PF, Daubeney PEF. Ivabradine in Children With Dilated Cardiomyopathy and Symptomatic Chronic Heart Failure. *J Am Coll Cardiol.* 2017 Sep 5;70(10):1262-1272. doi: 10.1016/j.jacc.2017.07.725.
 46. Suominen P, Mattila N, Nyblom O, Rautiainen P, Turanlahti M, Rahkonen O. The Hemodynamic Effects and Safety of Repetitive Levosimendan Infusions on Children With Dilated Cardiomyopathy. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2017 Jan;8(1):25-31. doi: 10.1177/2150135116674466.
 47. Suominen PK. Single-center experience with levosimendan in children undergoing cardiac surgery and in children with decompensated heart failure. *BMC Anesthesiol.* 2011 Oct 5;11:18. doi: 10.1186/1471-2253-11-18.
 48. Séguéla PE, Mauriat P, Mouton JB, Tafer N, Assy J, Poncelet G, Nubret K, Iriart X, Thambo JB. Single-centred experience with levosimendan in paediatric decompensated dilated cardiomyopathy. *Arch Cardiovasc Dis.* 2015 Jun-Jul;108(6-7):347-55. doi: 10.1016/j.acvd.2015.01.012.
 49. Günthard J, Stocker F, Bolz D, Jäggi E, Ghisla R, Oberhänsli I, Wyler F. Dilated cardiomyopathy and thromboembolism. *Eur J Pediatr.* 1997 Jan;156(1):3-6. doi: 10.1007/s004310050541.

50. John JB, Cron SG, Kung GC, Mott AR. Intracardiac thrombi in pediatric patients: presentation profiles and clinical outcomes. *Pediatr Cardiol.* 2007 May-Jun;28(3):213-20. doi: 10.1007/s00246-005-1068-3.
51. McCrindle BW, Karamlou T, Wong H, Gangam N, Trivedi KR, Lee KJ, Benson LN. Presentation, management and outcomes of thrombosis for children with cardiomyopathy. *Can J Cardiol.* 2006 Jun;22(8):685-90. doi: 10.1016/s0828-282x(06)70937-0.
52. Monagle P, Chan AKC, Goldenberg NA, Ichord RN, Journeycake JM, Nowak-Göttl U, Vesely SK. Antithrombotic therapy in neonates and children: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest.* 2012 Feb;141(2 Suppl):e737S-e801S. doi: 10.1378/chest.11-2308. Erratum in: *Chest.* 2014 Dec;146(6):1694. Dosage error in article text. Erratum in: *Chest.* 2014 Nov;146(5):1422.
53. Soongswang J, Sangtawesin C, Durongpisitkul K, Laohaprasitiporn D, Nana A, Punlee K, Kangkagate C. The effect of coenzyme Q10 on idiopathic chronic dilated cardiomyopathy in children. *Pediatr Cardiol.* 2005 Jul-Aug;26(4):361-6. doi: 10.1007/s00246-004-0742-1.
54. Kocharian A, Shabanian R, Rafiei-Khorgami M, Kiani A, Heidari-Bateni G. Coenzyme Q10 improves diastolic function in children with idiopathic dilated cardiomyopathy. *Cardiol Young.* 2009 Sep;19(5):501-6. doi: 10.1017/S1047951109990795.
55. Wang Y, Xu Y, Zou R, Wu L, Liu P, Yang H, Xie Z, Wang C. Effect of Levocarnitine on the Therapeutic Efficacy of Conventional Therapy in Children with Dilated Cardiomyopathy: Results of a Randomized Trial in 29 Children. *Paediatr Drugs.* 2018 Jun;20(3):285-290. doi: 10.1007/s40272-018-0284-2.
56. Cleland JGF, Bunting KV, Flather MD, Altman DG, Holmes J, Coats AJS, Manzano L, McMurray JJV, Ruschitzka F, van Veldhuisen DJ, von Lueder TG, Böhm M, Andersson B, Kjekshus J, Packer M, Rigby AS, Rosano G, Wedel H, Hjalmarson Å, Wikstrand J, Kotecha D; Beta-blockers in Heart Failure Collaborative Group. Beta-blockers for heart failure with reduced, mid-range, and preserved ejection fraction: an individual patient-level analysis of double-blind randomized trials. *Eur Heart J.* 2018 Jan 1;39(1):26-35. doi: 10.1093/eurheartj/ehx564.
57. Lund LH, Claggett B, Liu J, Lam CS, Jhund PS, Rosano GM, Swedberg K, Yusuf S, Granger CB, Pfeffer MA, McMurray JJV, Solomon SD. Heart failure with mid-range ejection fraction in CHARM: characteristics, outcomes and effect of candesartan across the entire ejection fraction spectrum. *Eur J Heart Fail.* 2018 Aug;20(8):1230-1239. doi: 10.1002/ejhf.1149.
58. Solomon SD, Claggett B, Lewis EF, Desai A, Anand I, Sweitzer NK, O'Meara E, Shah SJ, McKinlay S, Fleg JL, Sopko G, Pitt B, Pfeffer MA; TOPCAT Investigators. Influence of ejection fraction on outcomes and efficacy of spironolactone in patients with heart failure with

- preserved ejection fraction. *Eur Heart J*. 2016 Feb 1;37(5):455-62. doi: 10.1093/eurheartj/ehv464.
59. Yusuf S, Pfeffer MA, Swedberg K, Granger CB, Held P, McMurray JJ, Michelson EL, Olofsson B, Ostergren J; CHARM Investigators and Committees. Effects of candesartan in patients with chronic heart failure and preserved left-ventricular ejection fraction: the CHARM-Preserved Trial. *Lancet*. 2003 Sep 6;362(9386):777-81. doi: 10.1016/S0140-6736(03)14285-7.
 60. Solomon SD, McMurray JJV, Anand IS, Ge J, Lam CSP, Maggioni AP, Martinez F, Packer M, Pfeffer MA, Pieske B, Redfield MM, Rouleau JL, van Veldhuisen DJ, Zannad F, Zile MR, Desai AS, Claggett B, Jhund PS, Boytsov SA, Comin-Colet J, Cleland J, Düngen HD, Goncalvesova E, Katova T, Kerr Saraiva JF, Lelonek M, Merkely B, Senni M, Shah SJ, Zhou J, Rizkala AR, Gong J, Shi VC, Lefkowitz MP; PARAGON-HF Investigators and Committees. Angiotensin-Neprilysin Inhibition in Heart Failure with Preserved Ejection Fraction. *N Engl J Med*. 2019 Oct 24;381(17):1609-1620. doi: 10.1056/NEJMoa1908655.
 61. Янушек Я., Ковалёв И.А., Кубус П., Чернышёв А.А., Кривощёков Е.В., Криволапов С.Н., Соколов А.А. Кардиоресинхронизирующая терапия в лечении сердечной недостаточности у детей. *Кардиологи (Kardiologia)*, 2015; 2: 87—95.
 62. Dubin AM, Janousek J, Rhee E, Strieper MJ, Cecchin F, Law IH, Shannon KM, Temple J, Rosenthal E, Zimmerman FJ, Davis A, Karpawich PP, Al Ahmad A, Vetter VL, Kertesz NJ, Shah M, Snyder C, Stephenson E, Emmel M, Sanatani S, Kanter R, Batra A, Collins KK. Resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease patients: an international multicenter study. *J Am Coll Cardiol*. 2005 Dec 20;46(12):2277-83. doi: 10.1016/j.jacc.2005.05.096.
 63. Cecchin F, Frangini PA, Brown DW, Fynn-Thompson F, Alexander ME, Triedman JK, Gauvreau K, Walsh EP, Berul CI. Cardiac resynchronization therapy (and multisite pacing) in pediatrics and congenital heart disease: five years experience in a single institution. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2009 Jan;20(1):58-65. doi: 10.1111/j.1540-8167.2008.01274.x.
 64. European Society of Cardiology (ESC); European Heart Rhythm Association (EHRA), Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquivias G, Bordachar P, Boriani G, Breithardt OA, Cleland J, Deharo JC, Delgado V, Elliott PM, Gorenek B, Israel CW, Leclercq C, Linde C, Mont L, Padeletti L, Sutton R, Vardas PE. 2013 ESC guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: the task force on cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Europace*. 2013 Aug;15(8):1070-118. doi: 10.1093/europace/eut206.

65. Janousek J, Ruschewski W, Paul T. 21 B Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Tachykarde ventrikuläre Herzrhythmusstörungen - Indikation zur ICD Therapie. Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 23.03.2010. www.kinderkardiologie.org.
66. Stiller B, Adachi I, Fraser CD Jr. Pediatric ventricular assist devices. *Pediatr Crit Care Med*. 2013 Jun;14(5 Suppl 1):S20-6. doi: 10.1097/PCC.0b013e318292df5f.
67. Adachi I. Pediatric ventricular assist device support as a permanent therapy: Clinical reality. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2019 Nov;158(5):1438-1441. doi: 10.1016/j.jtcvs.2019.02.145.
68. Miera O, Morales DLS, Thul J, Amodeo A, Menon AK, Humpl T. Improvement of survival in low-weight children on the Berlin Heart EXCOR ventricular assist device support†. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2019 May 1;55(5):913-919. doi: 10.1093/ejcts/ezy394.
69. Firmin RK, Killer HM. Extracorporeal membrane oxygenation. *Perfusion*. 1999 Jul;14(4):291-297.
70. Бродский, Алексей Георгиевич. Метод экстракорпоральной мембранной оксигенации в клинике хирургического лечения врожденных пороков сердца у новорожденных и детей раннего возраста : автореферат дис. ... кандидата медицинских наук : 14.01.26 / Бродский Алексей Георгиевич; Москва, 2013 24 с;
71. Graeme MacLaren, Steve Conrad, Giles Peek Extracorporeal Life Support Organization (ELSO) Indications for Pediatric Respiratory Extracorporeal Life Support, Updated: March 2015:8p.(https://www.else.org/Portals/0/Files/ELSO%20guidelines%20paeds%20resp_May2015.pdf)
72. Thrush PT, Hoffman TM. Pediatric heart transplantation-indications and outcomes in the current era. *J Thorac Dis*. 2014 Aug;6(8):1080-96. doi: 10.3978/j.issn.2072-1439.2014.06.16.
73. Mehra MR, Canter CE, Hannan MM, Semigran MJ, Uber PA, Baran DA, Danziger-Isakov L, Kirklin JK, Kirk R, Kushwaha SS, Lund LH, Potena L, Ross HJ, Taylor DO, Verschuuren EAM, Zuckermann A; International Society for Heart Lung Transplantation (ISHLT) Infectious Diseases, Pediatric and Heart Failure and Transplantation Councils. The 2016 International Society for Heart Lung Transplantation listing criteria for heart transplantation: A 10-year update. *J Heart Lung Transplant*. 2016 Jan;35(1):1-23. doi: 10.1016/j.healun.2015.10.023.
74. Dipchand AI. Current state of pediatric cardiac transplantation. *Ann Cardiothorac Surg*. 2018;7(1):31-55. doi:10.21037/acs.2018.01.07
75. В.К.Таточенко, Н.А. Озерецковский. Иммунопрофилактика 2020. Справочник, 14е издание, изд. ПедиатрЪ, Москва, с.185.

76. Е.Л.Бокерия, Е.А.Дегтярева, И.А.Ковалев, И.Г.Солдатова. Респираторно-синцитиальная вирусная инфекция у детей с врожденными пороками сердца: актуальность проблемы и рекомендации по профилактике. Российский вестник перинатологии и педиатрии 2014; 5:101-107.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

Басаргина Е.Н., д.м.н., профессор (Москва) – председатель рабочей группы, член АДКР

Васичкина Е.С., д.м.н. (Санкт-Петербург)- член АДКР

Гандаева Л.А., к.м.н. (Москва) - член АКДР

Жарова О.П., к.м.н. (Москва) - член АДКР

Ковалёв И.А., д.м.н., профессор (Москва) – член АКДР

Колоскова Н.Н., д.м.н. (Москва) – член РТО

Котлукова Н.П., д.м.н., профессор (Москва) – член АКДР

Леонтьева И.В., д.м.н., профессор (Москва) – член АКДР

Первунина Т.М., д.м.н. (Санкт-Петербург) - член АДКР

Рябцев Д.В., к.м.н. (Москва) - член РТО

Трунина И.И., д.м.н., профессор (Москва) – член АКДР

Члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов. В случае сообщения о наличии конфликта интересов член(ы) рабочей группы был(и) исключен(ы) из обсуждения разделов, связанных с областью конфликта интересов.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Клинические рекомендации разработаны специалистами-экспертами Всероссийская общественная организация «Ассоциация детских кардиологов России» — на основе достижений доказательной медицины, отечественного и зарубежного клинического опыта в области лечения хронической сердечной недостаточности у детей. Основой настоящей версии клинических рекомендаций стали российские и зарубежные фундаментальные руководства и монографии по детской кардиологии, кардиологии, результаты исследований, последние версии европейских и американских методических руководств. Источниками современных обновлений были журнальные публикации в авторитетных рецензируемых журналах, входящих в российские и зарубежные индексы научного цитирования.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врач – детский кардиолог.
2. Врач-педиатр.
3. Врач – сердечно-сосудистый хирург.
4. Врач общей практики (семейные врачи).

В ходе разработки использованы система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (Таблицы ПА2-1, ПА2-4 и ПА2-2), введенная в 2018 г. ФГБУ ЦЭККМП Минздрава РФ.

Таблица ПА2-1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в

	том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица ПА2-1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица ПА2-1. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

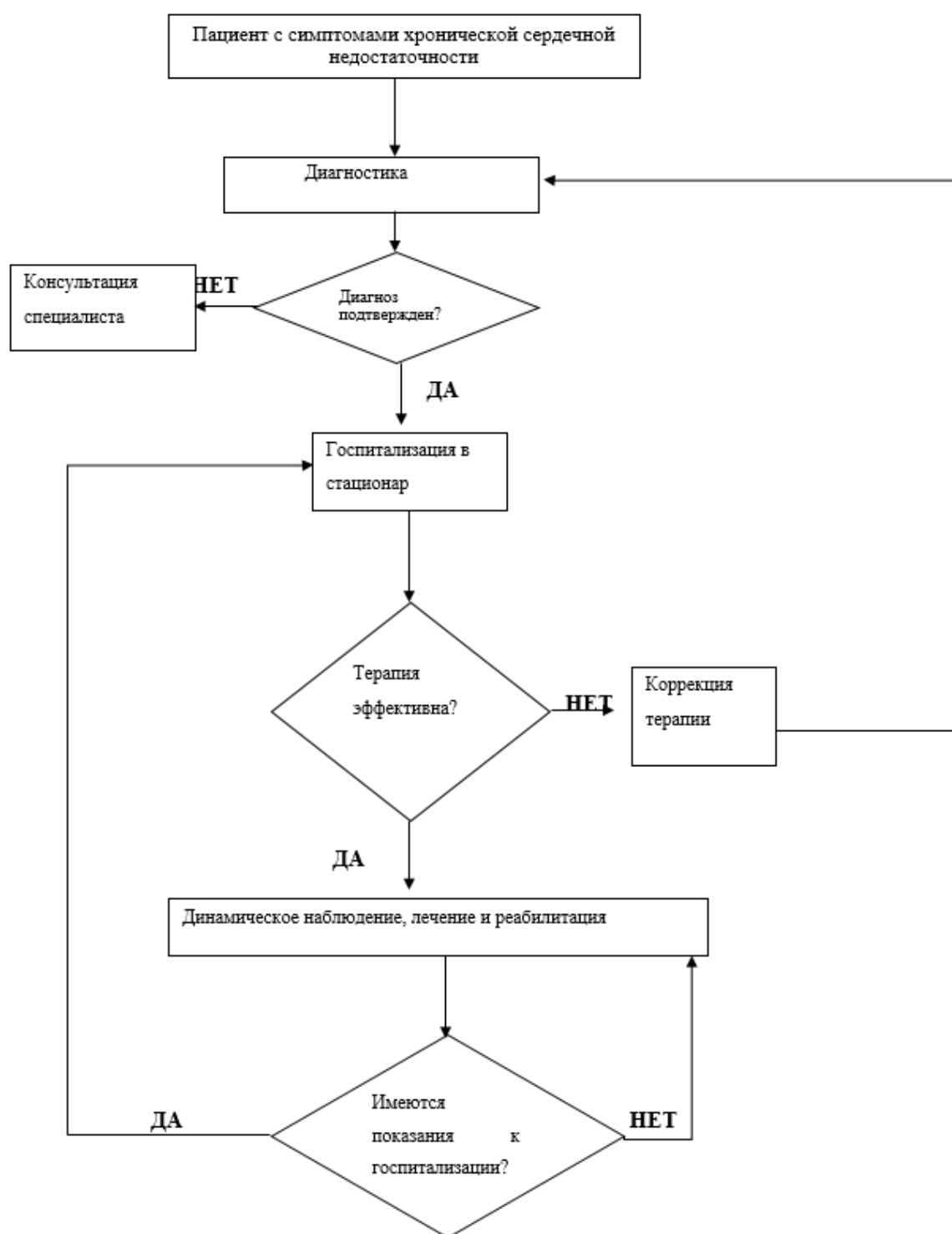
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

Приложение А3.1 Нормативные документы и ресурсы, на основании которых разработаны клинические рекомендации

1. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № 103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности, включаемой в клинические рекомендации информации».
2. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 25 октября 2012 г. № 440н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «детская кардиология».
3. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10 мая 2017 г. № 203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи».
4. Методические рекомендации по оценке достоверности доказательств и убедительности рекомендаций. ФГБУ ЦЭКМП Минздрава России, 2018.
5. Распоряжение Правительства РФ от 31 декабря 2018 г. № 3053-р «Об утверждении перечней медицинских изделий, имплантируемых в организм человека при оказании медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи и отпускаемых по рецептам на медицинские изделия при предоставлении набора социальных услуг».
6. Распоряжение Правительства РФ от 12 октября 2019 г. N 2406-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения» (в ред.

распоряжений Правительства РФ от 26.04.2020 N 1142-р, от 12.10.2020 N 2626-р, от 23.11.2020 N 3073-р)

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Приложение В. Информация для пациента

Сердечная недостаточность (СН) – синдром, отражающий неспособность сердца поддерживать кровообращение, адекватное потребностям организма. Сердечная недостаточность не является самостоятельным заболеванием, это осложнение, которое развивается при ряде заболеваний/состояний, как сердечно-сосудистой системы, так и при патологии других органов и систем.

Сердечная недостаточность может быть острой или хронической, левожелудочковой и правожелудочковой, систолической и диастолической. Развитие сердечной недостаточности возможно у детей любого возраста и пола.

Хроническая СН (ХСН) – состояние, характеризующееся постепенным усилением симптомов/признаков СН, длительно существующее и, как правило, прогрессирующее, вплоть до развития «декомпенсации».

В раннем возрасте ХСН может быть проявлением врожденных пороков сердца, миокардитов, в старшем – кардиомиопатий, в любом возрасте – нарушений ритма сердца.

Основными проявлениями при сердечной недостаточности являются: повышенная утомляемость, потливость, снижение аппетита, одышка (затрудненное частое дыхание), тахикардия (увеличение частоты сердечных сокращений), отеки. У детей грудного возраста первым симптомом может быть недостаточная прибавка массы тела, потливость при кормлении, удлинение времени кормления. При появлении подобных симптомов необходимо обратиться к врачу для исключения заболеваний, которые сопровождаются развитием сердечной недостаточности. В случае подозрения на патологию сердечно-сосудистой системы ребенку, после осмотра врача, проводят комплексное обследование для выяснения характера патологии.

Для уточнения диагноза могут потребоваться: лабораторные и инструментальные обследования. Среди лабораторных нередко назначают: клинический анализ крови, клинический анализ мочи, биохимический анализ крови с определением уровня электролитов крови, газовый состав крови, натрийуретический пептид. К инструментальным методам диагностики относятся: электрокардиограмма, рентгенологическое исследование грудной клетки, эхокардиография.

В случае выявления заболевания врачом будет рекомендована терапия, которой необходимо строго следовать. Объем терапии зависит от степени выраженности признаков сердечной недостаточности, ее стадии и функционального класса. В ряде случаев может потребоваться госпитализация в стационар для проведения дообследования и подбора терапии (при выраженной/декомпенсированной сердечной недостаточности).

может потребоваться внутривенное введение препаратов и искусственная вентиляция легких).

Основными и важными моментами в лечении ХСН являются:

- Ограничение физической нагрузки. Постельный режим показан только пациентам с выраженной (2Б-3 степени) сердечной недостаточностью, до стабилизации состояния, с последующим постепенным расширением двигательной активности. Допустимый уровень физической активности определяется индивидуально для каждого пациента, с учетом основного заболевания, которое привело к развитию сердечной недостаточности. Детям с ХСН не показаны занятия спортом, посещение уроков физической культуры в школе, активный отдых.
- Диета. При лечении ХСН необходимо рациональное питание в соответствии с возрастом ребенка. Важным является контроль потребляемого и выделяемого объема жидкости. У детей с дефицитом веса целесообразно назначение специальных продуктов, повышенной калорийности. У детей первого года жизни возможно частичное замещение смесей высококалорийным лечебным питанием.
- Медикаментозная терапия: объемы лекарственной терапии определяет врач, в соответствии с той причиной ХСН, которая выявлена у ребенка. Цель назначения терапии уменьшение нагрузки на сердце. Важно соблюдать режим приема препаратов, назначенный врачом для повышения эффективности терапии. Крайне важно соблюдать дозировки всех рекомендованных препаратов для лечения сердечной недостаточности! При пропуске препаратов или превышении указанных дозировок возможно развитие жизнеугрожающих осложнений!
- Основными группами лекарственных препаратов, которые используются для лечения сердечной недостаточности у детей являются диуретики, сердечные гликозиды и ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, бета-адреноблокаторы, антагонисты минералокортикоидных рецепторов).

Уже в процессе лечения вашему ребенку могут быть проведены дополнительные методы обследования, позволяющие выявить значимые нарушения ритма сердца, оценить состояние миокарда, выявить патологию сосудов.

Следует помнить, что лечение ХСН длительное, непрерывное и требует регулярного контроля за состоянием ребенка. В случае положительной динамики (например, после хирургического лечения врожденного порока сердца или при благоприятном исходе миокардита) возможно проведение постепенной отмены терапии под контролем

кардиолога. Самостоятельная отмена терапии может привести к ухудшению состояния ребенка.

Важным прогностическим показателем для пациентов с сердечной недостаточностью является систолическая функция левого желудочка, которая оценивается во время эхокардиографического исследования.

При недостаточной эффективности медикаментозной терапии ХСН возможно применение хирургических методик лечения. К ним относятся: сердечная ресинхронизирующая терапия (имплантация электрокардиостимулятора с определенными характеристиками), механические устройства поддержки кровообращения. При отсутствии эффективности вышеперечисленных методик может быть рекомендовано проведение трансплантации сердца.

Профилактика ХСН заключается в раннем выявлении заболеваний, сопровождающихся развитием сердечной недостаточности, предупреждении развития ухудшения состояния при уже выявленной ХСН.

Все пациенты с признаками ХСН должны быть под диспансерным наблюдением кардиолога по месту жительства. Диспансерное наблюдение осуществляется по основному заболеванию в соответствии с регламентированными сроками. При сохранении признаков ХСН у пациентов по достижении 18 лет, целесообразно продолжить дальнейшее диспансерное наблюдение у кардиолога.

Приложение Г.

...** – лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов (ЖНВЛП) для медицинского применения на 2021 год (утвержден распоряжением Правительства РФ от 12 октября 2019 г. N 2406-р, с изменениями на 23 ноября 2020 г.).

*** – медицинское изделие, имплантируемое при оказании медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи

#... – лекарственный препарат, используемый в несоответствии с показаниями к применению и противопоказаниями, способами применения и дозами, содержащимися в инструкции по применению лекарственного препарата.