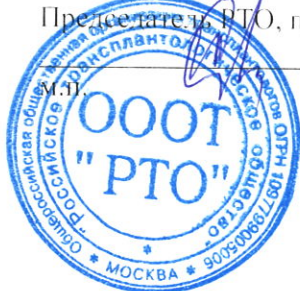


Утверждено:

Общероссийская общественная организация  
трансплантологов «Российское  
трансплантологическое общество (РТО)

Председатель РТО, профессор  
Готье С.В.



Утверждено:

Всероссийская общественная организация  
«Ассоциация детских кардиологов России»

Президент АДКР,  
профессор

Ковалёв И.А.



### Клинические рекомендации

## Хроническая сердечная недостаточность у детей

Кодирование по Международной  
статистической классификации  
болезней и проблем, связанных  
со здоровьем:

МКБ 10: I50.0, I50.1, I50.9, I42.0, I42.8, I42.9, P29.0,  
Q24.8

Возрастная группа:

дети

Год утверждения:

2025

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 .....	6
<b>1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .....</b>	<b>7</b>
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) .....	10
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) .....	14
<b>2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики..</b>	<b>16</b>
2.1. Жалобы и анамнез .....	16
2.2. Физикальное обследование .....	17
2.3. Лабораторная диагностика .....	18
2.4. Инструментальные диагностические исследования .....	19
<b>3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....</b>	<b>22</b>
3.1. Консервативное лечение.....	23
3.2. Хирургическое лечение .....	38
<b>4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации.....</b>	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
<b>5. Профилактика и диспансерное наблюдение .....</b>	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
<b>6. Организация оказания медицинской помощи .....</b>	<b>45</b>
<b>7. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания .....</b>	<b>47</b>
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	49
Список литературы .....	51
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	60

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	61
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата .....	64
Приложение Б. Алгоритмы действий врача .....	65
Приложение В. Информация для пациента .....	67
Приложение Г. ....	70

## Список сокращений

- АМКР – антагонист минералкортикоидных рецепторов
- АРА – антагонист рецепторов ангиотензина
- АРНИ – ангиотензиновых рецепторов и неприлизина ингибитор
- БАБ – бета-адреноблокатор
- ВПС – врожденный порок сердца
- ИМТ – индекс массы тела
- 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 - симпатoadренaловaя 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
- ХСНунФВ – хроническая сердечная недостаточность с умеренно низкой фракцией выброса
- ЭКГ - электрокардиография
- ЭКМО – экстракорпоральная мембранная оксигенация
- ЭКС - электрокардиостимулятор
- ЭхоКГ - эхокардиография
- GLS – Global longitudinal strain – глобальная продольная деформация
- NYHA - New York Heart Association - Нью-Йоркская ассоциация сердца
- \*\* - препарат включен в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов
- \*\*\* - медицинское изделие, имплантируемое в организм человека, при оказании медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи



# - назначение лекарственного препарата по показаниям, не утверждённым государственными регулирующими органами, не упомянутым в инструкции по применению

## Термины и определения

**Сердечная недостаточность (СН)** - это клинический синдром, характеризующийся наличием типичных симптомов (одышка, тахикардия, повышенная утомляемость, отечность 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 с низкой фракцией выброса левого желудочка (ХСНнФВ)** – СН с выраженно сниженной сократительной способностью левого желудочка (ФВ ЛЖ < 40%).

**ХСН с умеренно низкой фракцией выброса левого желудочка (ХСНунФВ)** – 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 (СН) – 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 (табл.1). Так, у новорожденных и детей раннего возраста основными причинами СН являются врожденные пороки сердца (ВПС). У 78% детей с ВПС СН исчезает после коррекции ВПС [2,3].

В дошкольном и школьном возрасте причинами СН 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 СН с низкой фракцией выброса (СНнФВ) у детей, т.е. систолической СН являются миокардиты и кардиомиопатия с дилатационным фенотипом. У пациентов при этом формируется патологическое ремоделирование левого желудочка (ЛЖ) с его дилатацией и изменением геометрии (ЛЖ становится сферичной формы), сопровождающееся 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 (САС), ренин-ангиотензин-альдостероновой-системы (РААС), 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 ХСН с сохраненной фракцией выброса (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**

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

	<b>Митохондриальные заболевания:</b> Синдром Мелас MELAS (митохондриальная энцефаломиопатия, лактат-ацидоз, инсультоподобные состояния), синдром Кернса-Сейра, синдром Барта и др.
<b>Поражение коронарных сосудов:</b>	<b>Ишемия:</b> болезнь Кавасаки; структурные поражения коронарных артерий (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, персистирование правожелудочково-коронарных синусов, коронарные фистулы, интрамуральный ход левой коронарной артерии) <b>Гиперхолестеринемия</b> <b>Инфантильный коронарный кальциноз</b>
<b>Аритмии</b>	<b>Тахикардии</b> (преимущественно суправентрикулярные) <b>Брадикардии</b> (атриовентрикулярная/предсердножелудочковая блокада 3 степени)
<b>Механические причины</b>	<b>Внутрисердечная опухоль</b> <b>Рестриктивные заболевания перикарда</b> <b>Вторичная острая клапанная недостаточность</b> <b>Объемные образования средостения</b> (опухоль, диафрагмальная грыжа) <b>Тампонада сердца</b>
<b>Сердечная недостаточность с высоким сердечным выбросом</b>	<b>Анемия</b> <b>Артериовенозные шунты</b> (в том числе внутриутробные) <b>Тиреотоксикоз</b>
<b>Экстракардиальные заболевания</b>	<b>Бронхолегочная патология</b> <b>Полицитемический синдром</b> <b>Заболевания почек с олигурией</b> <b>Мышечные дистрофии</b> (Дюшена, Беккера) <b>Атаксия Фридрейха</b>

### **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

I42.0 - Дилатационная кардиомиопатия

I42.8 – Другие кардиомиопатии

I42.9 - Кардиомиопатия неуточненная

P29.0 - Сердечная недостаточность у новорожденных

Q24.8 - Другие уточненные врожденные аномалии сердца

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

По фракции выброса ЛЖ [1] (табл. 2):

- ХСН с низкой ФВ - менее 40%,
- ХСН с умеренно низкой ФВ (ХСН<sub>унФВ</sub>) - от 41% до 49%,
- ХСН с сохраненной ФВ - 50% и более.

**Таблица 2. Классификация сердечной недостаточности по фракции выброса левого желудочка**

Тип ХСН	ХСН <sub>нФВ</sub>	ХСН <sub>унФВ</sub>	ХСН <sub>сФВ</sub>
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<sub>сФВ</sub>) и у пациентов, получающих оптимальное лечение



- (б) Для диагностики ХСНунФВ 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 ХСНсФВ: чем больше нарушений, тем выше вероятность ХСНсФВ

Для определения тяжести ХСН используется классификация в зависимости от стадии заболевания сердца и функционального класса (ФК). У детей старшего возраста может быть использована Национальная классификация по стадиям ХСН (табл. 3)

**Таблица 3. Национальная классификация по стадиям ХСН**

Стадия	Клинические проявления
I	Начальная стадия заболевания (поражения) сердца. Гемодинамика не нарушена. Скрытая СН. Бессимптомная дисфункция ЛЖ
IIА	Клинически выраженная стадия заболевания (поражения) сердца. Нарушения гемодинамики в одном из кругов кровообращения, выраженные умеренно.
IIБ	Тяжелая стадия заболевания (поражения) сердца. Выраженные изменения гемодинамики в обоих кругах кровообращения.
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

В мировой педиатрической практике широко используется модифицированная классификация (балльная шкала) ROSS R.D. (2002г) [9] (табл. 3 (а) и 3(б))

**Таблица 3 (а) Модифицированная классификация (шкала) ROSS R.D. (2002г)**

	0 баллов	1 балл	2 балла
Потливость	Голова	Голова и тело при нагрузке	Голова и тело в покое
Тахипноэ	Редко	Часто	Постоянно
Дыхание	Норма	Западение межреберий	Диспноэ (одышка)
ЧД в мин.			
0-1 год	<50	50-60	>60
1-6 лет	<35	35-45	>45
7-10 лет	<25	25-35	>35
11-14 лет	<18	18-28	>28
ЧСС в мин			
0-1 год	<160	160-170	>170
1-6 лет	<105	105-115	>115
7-10 лет	<90	90-100	>100



11-14 лет	<80	80-90	>90
Гепатомегалия	<2 см	2-3 см	>3 см

**Таблица 3 (б) Модифицированная классификация (шкала) ROSS R.D. (2002г)**

I	Нет признаков СН	0-2 балла
IIА	Легкая	3-6 баллов
IIБ	Умеренная	7-9 баллов
III	Тяжелая	10-12 баллов

Для определения функционального класса (ФК) 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) (табл. 4).

**Таблица 4. Классификация ФК ХСН по Ross R.D. (1987 г.) и по NYHA**

	<b>ФК ХСН по Ross R.D.</b>		<b>ФК ХСН по NYHA</b>
<b>I ФК</b>	Нет симптомов.	<b>I ФК</b>	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.
<b>II ФК</b>	Небольшое тахипное или потливость при кормлении у грудных детей. Диспное при нагрузке у старших детей.	<b>II ФК</b>	Незначительное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, привычная физическая активность сопровождается утомляемостью, одышкой или сердцебиением.
<b>III ФК</b>	Выраженное тахипное или потливость при кормлении у грудных детей. Удлиненное время кормления, задержка роста вследствие сердечной недостаточности. Выраженное диспное при нагрузке у старших детей.	<b>III ФК</b>	Заметное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, физическая активность меньшей интенсивности по сравнению с привычными нагрузками сопровождается появлением симптомов.
<b>IV ФК</b>	В покое имеются такие	<b>IV ФК</b>	Невозможность выполнить какую-либо

симптомы как тахипное, втяжение мышц, «хрюканье», потливость.	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 [5,10] (табл. 5). 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 они симметричны

**Таблица 5. Симптомы ХСН у детей**

Возраст	Частые симптомы	Менее частые симптомы
Дети до 3-х лет	Тахипноэ Тахикардия Трудности вскармливания Потливость Бледность Задержка физического развития Увеличение размеров печени, селезенки	Цианоз Нарушения ритма сердца Обмороки Отеки Асцит
Дети старше 3-х лет/подростки	Утомляемость Нарушение толерантности к физическим нагрузкам Одышка Ортопноэ Боли в животе	Нарушения ритма сердца Боли в грудной клетке Отеки Асцит

	Тошнота Рвота	
--	------------------	--

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 [4,5,11]. Периферические отеки ввиду высокой гидрофильности тканей у детей раннего возраста могут не визуализироваться. Часто выявляется гепатоспленомегалия.

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 [4,12].

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 (ПЖ), увеличение размеров и болезненность при пальпации печени, редко отмечается умеренное увеличение селезенки [4,12].

У детей старшего возраста и подростков в стадии декомпенсации появляются периферические отеки (на стопах, затем лодыжках, голенях, у лежачих 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. (инструментальные и/или лабораторные).

### **2.1. Жалобы и анамнез**

При опросе пациента и/или родителей ребенка, с целью выявления клинических проявлений сердечной недостаточности, **рекомендуется** обратить внимание на наличие у ребенка утомляемости, повышенной потливости, снижения аппетита, одышки (чувство нехватки воздуха при физической нагрузке, затем в покое, усиливающуюся в горизонтальном положении), сердцебиения [4,12,68].

**УДД 5, УУР С Комментарий:** *Данные жалобы должны быть основанием для предположения о наличии ХСН у ребенка, в то же время они могут быть обусловлены и экстракардиальной патологией.*

**Рекомендуется** тщательный сбор анамнеза (включая семейный и социальный анамнез) для выявления возможных факторов риска, которые могут объяснять или способствовать развитию сердечной недостаточности. Анамнез должен включать в себя следующие положения:

- сроки возникновения симптомов и их изменение в динамике
- особенности течения беременности и родов
- динамика физического и психомоторного развития
- предшествующие эпизоды вирусных, бактериальных инфекций
- токсические воздействия (в том числе применение лекарственных препаратов)
- наличие сопутствующих заболеваний, данных о диспансерном учете у врача детского-кардиолога или иных специалистов



- наличие у родственников первой линии родства заболевания сердца, случаев операций по поводу патологии сердечно-сосудистой системы, случаев внезапной смерти в семье
- предыдущие операции или вмешательства [81].

#### **УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** *Наличие у ребенка врожденного порока сердца (ВПС), перенесенное хирургическое вмешательство по поводу ВПС, воспалительного заболевания миокарда, наличие заболеваний сердца, случаев внезапной смерти в семье у родственников первой линии родства повышает вероятность наличия СН у пациента. Аномальное развитие может указывать на возможную генетическую патологию, которая может включать сердечные аномалии. Низкий рост может указывать на давно существующую сердечную проблему. Инфекционные заболевания могут быть как этиологическим фактором сердечной недостаточности, так и способствовать увеличению метаболических потребностей у ребенка и, тем самым позволяя выявить заболевания у ребенка. У лиц с врожденным пороком сердца в анамнезе необходим полный обзор всех медицинских записей и исследований визуализации [81].*

### **2.2. Физикальное обследование**

**Рекомендуется** проводить физикальное обследование пациента с целью выявления симптомов и клинических признаков, обусловленных задержкой натрия и воды [4,12,68].

#### **УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** *Наиболее распространенные клинические признаки и симптомы, выявляемые при физикальном осмотре у детей, представлены в таблице 6. Следует обратить особое внимание на весо-ростовые характеристики (отставание в физическом развитии), температуру тела (влияет на ЧСС и ЧД), частоту дыхания (ЧД) и частоту сердечных сокращений (ЧСС). Проводить аускультацию сердца и лёгких, измерение артериального давления в состоянии покоя, оценить наличие периферических отёков, размеры печени и селезенки.*

**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, крепитация в легких

Выбухание в области сердца (сердечный горб)
Расширение границ относительной сердечной тупости 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. Лабораторные диагностические исследования

- **Рекомендуется** исследование уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови всем детям с предполагаемым диагнозом ХСН [13-16].

#### УДД 2, УУР А

**Комментарии:** Натрийуретические пептиды являются биологическими маркерами ХСН. Исследование позволяет: проводить эффективный скрининг на наличие сердечной недостаточности - нормальный уровень натрийуретического пептида у нелеченых пациентов дает основание исключить ХСН; оценивать тяжесть ХСН, динамику состояния и эффективность проводимой терапии.

- **Рекомендуется** проведение рутинных анализов всем пациентам с ХСН для исключения сопутствующей патологии и определения тактики лечения ХСН [4,9,11]:

#### УДД 5, УУР С

- общий (клинический) анализ крови (исследование уровня гемоглобина, эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов в крови, уровня гематокрита);
- исследование кислотно-основного состояния и газов крови;
- исследование уровня С-реактивного белка в сыворотке крови;
- исследование уровня железа, трансферрина сыворотки крови, ферритина крови;
- исследование уровня электролитов в крови (натрий, калий, хлориды, кальций, магний);
- исследование уровня креатинина, мочевины в крови и скорости клубочковой фильтрации (расчётный показатель);
- исследование уровня глюкозы в крови;
- исследование уровня общего и прямого билирубина в крови;
- определение активности аспаратаминотрансферазы, аланинаминотрансферазы, креатинфосфокиназы, креатинфосфокиназы-MВ, лактатдегидрогеназы в крови;



- исследование уровня общего белка и альбумина в крови;
- исследование уровня тиреотропного гормона, свободного трийодтиронина (СТЗ) в крови, свободного тироксина (СТ4) сыворотки крови;
- коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза): 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.*

*При выявлении признаков железодефицитной анемии дальнейшее лечение этого заболевания проводится согласно клиническим рекомендациям «Железодефицитная анемия».*

- **Рекомендуется** исследование уровня маркеров повреждения миокарда (тропонин I,T) в крови пациентам с подозрением на СН для исключения острого повреждения миокарда различной этиологии [17].

**УДД 3, УУР В**

#### **2.4. Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** выполнение 12-канальной электрокардиографии (регистрация электрокардиограммы) (ЭКГ) всем пациентам с ХСН для оценки сердечного ритма, частоты сердечных сокращений (ЧСС), наличия признаков перегрузки/гипертрофии предсердий и/или желудочков сердца, нарушений атриовентрикулярной и желудочковой проводимости (БЛНПГ, блокады правой ножки пучка Гиса) сердечного ритма и проводимости, нарушений процесса реполяризации [4,9,11,68].

**УДД 5, УУР С**

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

- **Рекомендуется** проведение суточного мониторирования ЭКГ всем пациентам с ХСН 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 [4,9,11,68].

## УДД 5, УУР С

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

- **Рекомендуется** проведение эхокардиографии (ЭхоКГ) всем пациентам с ХСН для оценки структуры и функции сердца с целью подтверждения диагноза и установления фенотипа [18].

## УДД 5, УУР С

- **Рекомендуется** повторное проведение ЭхоКГ пациентам с ХСН при ухудшении симптомов ХСН и для контроля эффективности медикаментозной терапии [19,20].

## УДД 5, УУР С

- **Комментарии:**

**Обязательной оценке при первичном или повторном исследовании подлежит:**

- Оценка анатомии сердца и магистральных сосудов (наличие внутрисердечных шунтов, обструкции кровотока);
- Измерение толщины стенок ЛЖ и ПЖ;
- 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) [21];
- Определение ФВ ЛЖ методом ультразвуковых дисков (метод Simpson, норма у детей раннего возраста более 55%, у детей старшего возраста более 50%); Так как методы вычисления ФВ 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 правого желудочка: 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 [22,23];
- 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 [24].*

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

*- Чреспищеводная Эхо-КГ может быть рекомендована пациентам со сложными врожденными и приобретенными пороками сердца, при подозрении на инфекционный эндокардит, тромбоз полостей сердца [25].*

- **Рекомендуется** выполнение прицельной рентгенографии органов грудной клетки в прямой проекции всем пациентам с ХСН 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 [4,9,11,68].

#### **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.*

- **Рекомендуется** выполнение магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца и магистральных сосудов с контрастированием пациентам с ХСН, у которых ЭхоКГ недостаточно информативна, для оценки анатомии и функции сердца, систолической и диастолической дисфункции, для дифференциального диагноза причины заболевания [26,27,28].

#### **УДД 5, УУР С**

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

- **Рекомендуется** выполнение компьютерно-томографической ангиографии аорты и коронарографии пациентам с ХСН при необходимости уточнения анатомии крупных сосудов, для исключения поражения коронарных артерий [28, 29].

#### **УДД 5, УУР С**

- **Рекомендуется** выполнение катетеризации правых отделов сердца (чрезвенозная катетеризация сердца) пациентам с тяжелой ХСН в качестве этапа оценки для трансплантации сердца и/или механической поддержки кровообращения [29]

- **УДД 5, УУР С**

- **Рекомендуется** выполнение катетеризации правых отделов сердца (чрезвенозная катетеризация сердца) пациентам, у которых предполагается как причина ХСН: констриктивный перикардит, рестриктивная кардиомиопатия, врожденный порок сердца [29]

**УДД 5, УУР С**

- **Рекомендуется** проведение исследований с дозированной физической нагрузкой пациентам с ХСН старше 7 лет 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 [31, 32].

**УДД 4, УУР С**

**Комментарии:** Предпочтительным является использование кардиопульмонального нагрузочного теста (эргоспирометрия). Указанный метод 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 [33]. В рутинной практике альтернативой кардиопульмональному нагрузочному тесту служит тест с 6-минутной ходьбой [34].

## 2.5. Иные диагностические исследования

У детей с ХСН иные дополнительные диагностические исследования не предусмотрены.

## 3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную 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 объема 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 всем пациентам с ХСН, а в период острой декомпенсации СН возможен строгий постельный режим на короткий срок с целью уменьшения нагрузки на сердце [4].

#### **УДД 5, УУР С**

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

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 морфофункциональным нарушениям [35]. Это приводит к повышенным энергопотребностям, снижению потребления пищи и мальабсорбции макро- и микронутриентов.

- **Рекомендуется** использование показателей Z-score, которые представляют собой отклонения значений индивидуальных показателей (масса тела, рост, ИМТ) от средних значений для педиатрической популяции, деленное на стандартное отклонение среднего значения, для объективного анализа антропометрических данных, оценки наличия и интерпретации характера недостаточности питания (табл.7) [36].

#### УДД 5, УУР С

**Комментарии:** Оценка физического развития может проводиться в программах «WHO Anthro», WHO «AnthroPlus 2009», ВОЗ, Женева, Швейцария

**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** соблюдение питьевого режима всем пациентам с ХСН для снижения преднагрузки на миокард [4].

#### 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 [37].

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

- **Рекомендуется** рациональное питание с достаточным количеством белка, витаминов и микроэлементов, ограничение потребления соли при наличии отёчного синдрома. Детям первого года жизни необходимо максимально возможное сохранение грудного молока в рационе, при искусственном вскармливании целесообразно использование высококалорийных высокобелковых продуктов энтерального питания, раннее введение прикорма (с 4-х месяцев) с целью повышения энергоценности рациона. Для коррекции недостаточности питания детей с ХСН рекомендовано применение специализированных высококалорийных и высокобелковых продуктов энтерального питания [4,11,38].

**УДД 5, УУР С**

### **3.1.2. Терапия, рекомендованная пациентам с систолической ХСН**

- **Рекомендуется** проводить фармакологическое лечение пациентов в зависимости от ФК ХСН (табл.4) [1,39-42].

**УДД 5, УУР С**

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

Основными принципами лечения ХСНнФВ являются:

- Назначение основных 3-х групп препаратов для уменьшения активности РААС и САС: иАПФ/АРА/АРНИ, АМКР, БАБ;
- 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 ХСНнФВ можно разделить на две основные категории соответственно степени доказанности (табл. 9, табл.10) [41].

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 при невозможности устранения причины ХСН.

**Таблица 9.** Препараты для лечения ХСНнФВ

Лекарственные средства для лечения ХСНнФВ		
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 АРНИ БАБ АМКР	Диуретики Сердечные гликозиды Ивабрадин Антикоагулянты	Антиаритмики III класса Антиагреганты Положительные инотропные средства Кардиометаболиты

**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
АРА 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
БАБ могут быть рассмотрены для лечения пациентов с ХСН ФВ ЛЖ <49 % для снижения риска госпитализаций по причине сердечной	I	A	IIb	C



недостаточности и смерти				
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
АРНИ 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

- **Рекомендуется** назначение ингибиторов ангиотензин-превращающего фермента (иАПФ) всем пациентам с симптомной и бессимптомной левожелудочковой дисфункцией для снижения риска госпитализации из-за ХСН и смерти [1,4,10,42,83]. У детей до 18 лет использование препаратов этой группы off label.

#### УДД 5, УУР С

#### Комментарий:

*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 (табл.11);
- 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.

При возникновении кашля, связанного именно с назначением иАПФ (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) - #рамиприл\*\*, уменьшить дозу иАПФ в 2 раза [42].

**Таблица 11.** Стартовые и терапевтические дозы иАПФ, применяющиеся для лечения детей с ХСН [42]

Препарат	Стартовая доза	Терапевтическая доза
#Каптоприл **	0,15-0,3 мг/кг/24ч в 3 приема, макс. 18,75 мг/24ч, перорально (для детей 0-18 лет, препарат выбора у детей < 1 года).	2,0-3,0 мг/кг/24ч в 3 приема, макс. 150 мг/24ч, перорально (для детей 0-18 лет, препарат выбора у детей < 1 года).
#Эналаприл **	0,05-0,1 мг/кг/24ч в 1-2 приема, макс. 2,5 мг/24ч, перорально (для детей 1-18 лет)	0,5 мг/кг/24ч в 1-2 приема, макс. 40 мг/24ч, перорально (для детей 1-18 лет)
#Лизиноприл **	0,05 мг/кг/24ч в 1 прием, макс. 2,5 мг/24ч, перорально (для детей 1-18 лет)	0,5 мг/кг/24ч в 1 прием, макс. 40-(80) мг/24ч, перорально (для детей 1-18 лет)
#Рамиприл **	0,05 мг/кг/24ч в 1 прием, макс. 2,5 мг/24ч, перорально (для детей 1-18 лет)	0,5 мг/кг/24ч в 1 прием, макс. 10 мг/24ч, перорально (для детей 1-18 лет)

- **Рекомендуется** назначение антагонистов рецепторов ангиотензина II (АРА) пациентам с ХСН (табл.12), при непереносимости иАПФ, для снижения риска госпитализации из-за ХСН и смерти [1,4,10,42,83].

У детей до 18 лет использование препаратов этой группы off label.

#### УДД 5, УУР С

**Таблица 12.** Стартовые и терапевтические дозы АРА, применяющиеся для лечения детей с ХСН [42]

Препарат	Стартовая доза	Терапевтическая доза
#Лозартан**	0,2 мг/кг/24ч в 1 прием, макс. 12,5 мг/24ч, перорально (для детей 1-18 лет)	1,0 мг/кг/24ч в 1 прием, макс. доза 50 мг/24ч, перорально (для детей 1-18 лет)
#Валсартан	0,5 мг/кг/24ч в 1 прием макс. 40 мг/24ч, перорально (для детей 1-18 лет)	3,0 мг/кг/24ч в 2 приема, макс. доза до 320 мг/24ч, перорально (для детей 1-18 лет)

**Комментарий:** принципы назначения АРА аналогичны принципам назначения иАПФ.

- **Рекомендуется** назначение ангиотензиновых рецепторов и неприлизина ингибиторов (АРНИ, код АТХ C09DX) пациентам подросткового возраста с



симптоматической ХСН со сниженной ФВ ЛЖ и сохраняющимися симптомами, несмотря на оптимальную терапию иАПФ/АРА, БАБ и АМКР, для снижения риска госпитализации из-за ХСН и смерти [44]. У детей до 18 лет использование препаратов этой группы off label.

#### **УДД 5, УУР С**

**Комментарий:** *Рекомендуется назначение препарата #валсартан+сакубитрил\*\* 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 #валсартан+сакубитрил\*\* в начальной дозе 1,6 мг/кг (макс. 50 мг) x 2 p/d, с последующим постепенным титрованием до терапевтической 3,1 мг/кг x 2 p [82,83]. 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 [83].*

- **Рекомендуется** назначение бета-адреноблокаторов (БАБ) в комбинации с иАПФ всем пациентам с ХСН, начиная с IIА стадии, для снижения риска госпитализации из-за ХСН и смерти (табл.13). Терапия БАБ в сочетании с иАПФ должна начинаться как можно раньше у пациентов с ХСНнФВ [1,4,10,42,83]. У детей до 18 лет использование препаратов этой группы off label.

#### **УДД 5, УУР С**

**Комментарий:**

*Алгоритм назначения БАБ:*

- БАБ 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 БАБ лучше, чем их отсутствие, но стоит стремиться к достижению целевой дозы.

*В первые дни лечения и в процессе титрования доз БАБ 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 БАБ, 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.

Для детей грудного и раннего возраста предпочтителен двукратный режим дозирования бета-блокатора, также возможна индивидуальная повышенная чувствительность к препарату – в такой ситуации может требоваться более низкая доза бета-блокатора.

**Таблица 13.** Стартовые и терапевтические дозы БАБ, применяющихся для лечения детей с ХСН [83]

Препарат	Стартовая доза	Терапевтическая доза
#Карведилол**	0,1 мг/кг/24ч в 2 приема, перорально	0,8-1,0 мг/кг/24ч в 2 приема, перорально
#Бисопролол**	0,05 мг/кг/24ч в 1 прием, перорально	0,2-0,3 мг/кг/24ч в 1 прием, перорально
#Метопролол **	0,2-0,4 мг/кг/24ч в 1-2 приема, перорально	1,0-2,0 мг/кг/24ч в 1-2 приема, перорально

В приложении Б размещена информация об алгоритме титрования доз иАПФ и БАБ у детей раннего возраста [43].

- **Рекомендуется** назначение антагонистов минералокортикоидных рецепторов (АМКР, АТХ C03DA) всем пациентам с ХСН, начиная с IIА стадии, для снижения риска госпитализации из-за ХСН и смерти. #Спиронолактон\*\* при этом необходимо назначать в недиуретической дозе, составляющей 0,5-1 мг/кг в сутки, максимально 25 мг/сут. [1,4,10,42,83]. У детей до 18 лет использование препаратов этой группы off label.

#### УДД 5, УУР С

##### Комментарии:

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;

- 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.

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 (для детей старше 4-х лет:  $0,5$  мг/кг/24ч, максимально до  $25$  мг/24ч)[42].

- **Рекомендуется** назначение ингибиторов натрий глюкозного котранспортера 2 типа (иНГЛТ2, код АТХ А10ВК) пациентам с ХСН с сохраняющимися симптомами, несмотря на терапию иАПФ/АРА/АРНИ, БАБ и АМКР. [45,83]. У детей до 18 лет использование препаратов этой группы off label.

#### **УДД 5, УУР С**

**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 натрийретиического пептида и повышением ФВ. Препарат назначается перорально в дозе  $0,1-0,2$  мг/кг/24ч в 1 прием, макс.  $10$  мг/24ч [45,83].



- **Рекомендуется** назначение диуретиков пациентам с ХСН с симптомами задержки жидкости для улучшения симптомов ХСН [1,4,5,9,11,40,43,44,83].

#### **УДД 5, 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 БАБ, иАПФ/АРА, АМКР. Дозы диуретиков определяются индивидуально с учетом возраста ребенка, стадии ХСН, выраженности отеочного синдрома, эффекта от ранее применявшихся доз и др (табл. 14).

#### **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 диуретик;
- 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;
- препаратами первой линии терапии СН являются петлевые либо тиазидные диуретики.

**Таблица 14.** Дозы диуретиков, наиболее часто применяющихся для лечения детей с ХСН [42]

Препарат	Способ применения	Стартовая доза
#Фуросемид**	внутрь	0,5 мг/кг/24ч в 1 приём (недоношенные дети) 2 мг/кг/24ч в 3-4 приема (дети 0 мес-18 лет),



		макс. 60 мг/24ч
#Гидрохлортиазид**	внутри	1 мг/кг/24ч в 1-2 приёма, макс. 25 мг/24ч
#Торасемид	внутри	0,1 мг/кг/24ч в 1 прием, макс. 5 мг/24ч

- **Рекомендуется** назначение тиазидных диуретиков (тиазиды) при ХСН IIА стадии, когда у пациентов нет выраженной задержки жидкости, для улучшения симптомов ХСН [42]. У детей до 18 лет использование препаратов этой группы off label.

#### УДД 5, УУР С

**Комментарии:** Пациентам с низким артериальным давлением и склонностью к коллаптоидным реакциям тиазиды назначать не рекомендовано, поскольку они дают наиболее выраженный гипотензивный эффект. Тиазиды неэффективны при сниженной функции почек.

- **Рекомендуется** назначение «петлевых» диуретиков (код АТХ С03С) при комплексном лечении пациентов с ХСН IIБ и III стадий при симптомах задержки жидкости для улучшения симптомов ХСН [1,4,5,10,12,42,46,47,83].

#### УДД 5, 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/АРА. 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 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/АРА Возможен гемодиализ (ультрафильтрация)

- **Рекомендуется** назначение рекомендовано назначение поддерживающих доз #дигоксина\*\* детям с ХСН и ФВ <40% в сочетании с назначением иАПФ/АРА/АРНИ, БАБ, АМКР и диуретиков для улучшения симптомов ХСН [4,12,10,42,83].

#### 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\*\*: грудным детям – 10–12 мкг/кг, детям старше года – 8–10 мкг/кг, подросткам с массой тела менее 55 кг – 0,125 мг, при которой полностью проявляются его экстракардиальное нейромодуляторное действие и не выражено проаритмическое влияние [4].

#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 ЭКГ (опасность развития аритмий).

- **Рекомендуется** применение селективного ингибитора If-каналов синусового узла #ивабрадина\*\* у пациентов с синусовым ритмом, получающих оптимальную терапию БАБ, при недостаточном контроле ЧСС [1, 42,48]. Применение препарата у детей off label.

#### **УДД 2, УУР В**

**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 БАБ.

#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) у детей 6-18 лет [42].

- **Рекомендуется** назначение инотропных препаратов (код АТХ С01СА) в качестве краткосрочного лечения острой декомпенсации ХСН [1,4,10,42,49-51].

#### **УДД 5, УУР С**

**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 ХСН 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 тромболитика. #Левосимендан\*\* повышает сердечный выброс, ударный объем, увеличивает ФВ 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 [42].

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 добутамина\*\*, препарат применяется короткими курсами, при НК III под постоянным мониторным контролем АД и ЭКГ.

Допамин\*\* - альфа, бета1,2-адреномиметик, стимулятор допаминовых рецепторов. Препарат в виде инфузии в дозе от 4 до 10 мкг/кг/мин применяется в случае декомпенсированной рефрактерной сердечной недостаточности для увеличения сердечного выброса, стабилизации уровня системного АД, увеличения диуреза. Действие наступает через 5 минут от начала инфузии, максимальный эффект через 5-7 минут.

- **Не рекомендуется** назначать средства с отрицательным инотропным эффектом и антиаритмические препараты I класса при необходимости лечения нарушений ритма сердца у детей с ХСН (риск от вызываемых ими аритмий превосходит пользу от антиаритмического действия), показано применение антиаритмических препаратов III класса (#амиодарон\*\* или #соталол\*\*) [84].

#### **УДД 5, УУР С**

**Комментарий:** #Амиодарон\*\* (10 мг/кг/сут в два приёма, макс. 200 мг x 2 р/д, в течение 10 дней с дальнейшим переходом на 5 мг/кг/сут в 1-2 приема) эффективен в отношении как суправентрикулярных, так и желудочковых аритмий, не ухудшает сократительную способность миокарда и обладает свойствами периферического вазодилататора [12,84]. Применение препарата у детей off label.

#Соталол\*\* назначается в дозе от 2 до 6 мг/кг/сут в 2-3 приема, учитывая его выраженные бета-блокирующие свойства [12,84]. Применение препарата у детей off label.

- **Рекомендуется** назначение антикоагулянтов (код АТХ B01AA, B01AB) при наличии тромбов в полостях сердца для лечения тромбоза [1,4,10,42,52-55].

#### **УДД 4, УУР С**

- **Рекомендуется** назначение антикоагулянтов (код АТХ B01AA, B01AB) при наличии тромбов в полостях сердца или тромбоза в анамнезе и резком снижении сократительной способности миокарда (ФВ ЛЖ <25%) пациентам с ХСН для уменьшения риска тромбоэмболических осложнений [1,4,10,42,52-55].

#### **УДД 5, УУР С**

- **Рекомендуется** назначение антикоагулянтов (код АТХ В01АА, В01АВ) при неконтролируемой фибрилляции или трепетании предсердий пациентам с ХСН со сниженной ФВ ЛЖ для уменьшения риска тромбоэмболических осложнений [1,4,10,42,52-55].

#### **УДД 5, УУР С**

**Комментарий:** Гепарин натрия\*\* вводят внутривенно, начальная доза - 75-100 МЕ/кг внутривенно болюсно в течение 10 минут, поддерживающая доза: дети в возрасте 1-3 месяцев - 25-30 МЕ/кг/ч (800 МЕ /кг/сут), дети в возрасте 4-12 месяцев - 25-30 МЕ/кг/ч (700 МЕ/кг/сут), дети старше 1 года -18-20 МЕ /кг/ч (500 МЕ /кг/сут) внутривенно капельно, под контролем АЧТВ (с удлинением в 1,5 раза по сравнению с исходным) [55].

Низкомолекулярные гепарины (#эноксапарин натрия\*\*) подкожно в лечебной дозе у детей <2 мес 1,5 мг/кг/введение каждые 12 часов, у детей >2 мес 1 мг/кг/введение каждые 12 часов; в профилактической дозе у детей <2 мес 0,75 мг/кг/введение каждые 12 часов, у детей >2 мес 0,5 Ед/кг/введение каждые 12 часов под контролем antiХа-фактора (должное значение 0,5-1 через 4-6 часов после подкожного введения препарата) [55].

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 контролем МНО.

- **Рекомендуется** назначение препаратов, улучшающих трофику и метаболизм, а также энергетический потенциал клетки (убидекаренон для детей старше 1 года, левокарнитин, препараты калия и магния и др.) для улучшения клинической симптоматики [4, 56-58].

#### **УДД 5, УУР С**

### **3.1.3. Терапия, рекомендованная пациентам с диастолической СН.**

- **Рекомендуется** рассмотреть возможность назначения иАПФ (код АТХ С09АА)/АРА (код АТХ С09СА)/АРНИ (код АТХ С09ДХ), БАБ (код АТХ С07А), АМКР (код АТХ С03ДА) и иНГЛТ2 (код АТХ А10ВК), рекомендованных при ХСНнФВ, пациентам с ХСНсФВ для снижения риска госпитализации из-за ХСН и смерти [59-63].

#### **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, БАБ, АМКР и иНГЛТ2 снижать смертность и число повторных госпитализаций у пациентов с ХСН с сохранной ФВ.

- **Рекомендуется** назначение диуретиков пациентам с ХСНсФВ и застойными явлениями для уменьшения выраженности застойных явлений и улучшения клинической симптоматики [63].

**УДД 5, УУР С**

### **3.2. Хирургическое лечение**

#### **3.2.1. Сердечная ресинхронизирующая терапия**

Сердечная ресинхронизирующая терапия (СРТ) - проводится путем имплантации бивентрикулярного электрокардиостимулятора (233950 Электрокардиостимулятор имплантируемый трехкамерный (бивентрикулярный)\*\*\*), 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 [64-67].

- **Рекомендуется** проведение СРТ (А16.10.014.004 Имплантация трехкамерного электрокардиостимулятора (ресинхронизирующая терапия), 233950 Электрокардиостимулятор имплантируемый трехкамерный (бивентрикулярный)\*\*\*) симптомным пациентам с системным ЛЖ, ХСН (ФК СН II-IV по Ross/NYHA), получающим 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 с целью уменьшения выраженности симптомов [65].

**УДД 4, УУР С**

- СРТ может быть **рекомендована** (А16.10.014.004 Имплантация трехкамерного электрокардиостимулятора (ресинхронизирующая терапия), 233950 Электрокардиостимулятор имплантируемый трехкамерный (бивентрикулярный)\*\*\*) симптомным пациентам с системным ЛЖ, ХСН (ФК СН II-IV по Ross/NYHA), получающим 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 с целью уменьшения выраженности симптомов [66].

#### УДД 4, УУР С

- СРТ может быть **рекомендована** (A16.10.014.004 Имплантация трехкамерного электрокардиостимулятора (ресинхронизирующая терапия), 233950 Электрокардиостимулятор имплантируемый трехкамерный (бивентрикулярный)\*\*\*) симптомным пациентам с единственным желудочком, ХСН (ФК СН II-IV по Ross/NYHA), получающим 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 с целью уменьшения выраженности симптомов [67].

#### УДД 4, УУР С

**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

- **Рекомендуется** рассмотреть имплантацию кардиовертера-дефибриллятора (139060 Кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый двухкамерный\*\*\*/210150 Кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый однокамерный\*\*\*/233940 Кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый трехкамерный (бивентрикулярный)\*\*\*)) пациентам с ХСН, перенесших остановку сердца вследствие развития желудочковой аритмии, после исключения обратимых причин данного состояния, для снижения риска внезапной сердечной смерти [71].

#### УДД 4, УУР С

- **Рекомендуется** рассмотреть имплантацию кардиовертера-дефибриллятора (139060 Кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый двухкамерный\*\*\*/210150 Кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый однокамерный\*\*\*/233940 Кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый трехкамерный (бивентрикулярный)\*\*\*)) пациентам с ХСН с гемодинамически непереносимыми

желудочковыми аритмиями, при хорошем функциональном состоянии и прогнозе выживаемости более 1 года, для снижения риска внезапной сердечной смерти [68].

**УДД 5, УУР С**

### **3.2.4. Механические устройства поддержки кровообращения**

- **Рекомендуется** имплантация желудочковой вспомогательной системы кровообращения (A16.10.025 Имплантация искусственного сердца, 177880 система желудочковая вспомогательная имплантируемая\*\*\*) для использования в качестве «моста» к восстановлению или к трансплантации сердца при рефрактерной к консервативной терапии ХСН (ФК СН II-IV по Ross/NYHA) [69-71].

**УДД 4, 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.

### **3.2.5. Экстракорпоральная мембранная оксигенация**

- **Рекомендуется** экстракорпоральная мембранная оксигенация (ЭКМО) пациентам при рефрактерной к терапии острой дыхательной, сердечной или сердечно - легочной недостаточности, в случае ее потенциальной обратимости или до проведения трансплантации сердца, для улучшения клинической симптоматики и уменьшения смертности [72-74].

**УДД 5, УУР 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 к выполнению ЭКМО:*

- длительная ИВЛ (более 14 дней);

- нейрохирургические манипуляции или внутричерепные кровоизлияния давностью не более 7 дней;

- хронические заболевания с неблагоприятным прогнозом.

*Высокий риск к выполнению ЭКМО:*

- 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 ВПС;

- при трансплантации сердца или легких;

- при миокардите или при реакции отторжения трансплантата.

### **3.2.6. Трансплантация сердца**

- **Рекомендуется** проведение трансплантации сердца (ТС) при рефрактерной ХСН для уменьшения смертности [75-77].

#### **УДД 4, УУР С**

**Комментарии:** Основные показания к 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.

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 и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов**

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, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

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.

- **Рекомендуется** плановое обследование пациентов с ФК I ХСН при стабильном состоянии каждые 6-12 месяцев, включающее в себя оценку симптомов и ФК ХСН, проведение нагрузочного тестирования, ЭКГ, ЭхоКГ, исследование уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови при каждом визите, холтеровского мониторирования сердечного ритма, магнитно-резонансной томографии сердца с контрастированием, компьютерной томографии сердца с контрастированием, чрезвенозной катетеризации полостей сердца при наличии клинических показаний, для контроля и коррекции терапии [85].

### **УДД 5, УУР С**

- **Рекомендуется** плановое обследование пациентов с ФК II-III ХСН при стабильном состоянии каждые 3-6 месяцев, включающее в себя оценку симптомов и ФК ХСН, ЭКГ, ЭхоКГ, исследование уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови, оценку функции печени и почек при каждом визите, проведение нагрузочного тестирования, холтеровского мониторирования сердечного ритма, магнитно-резонансной томографии сердца с контрастированием, компьютерной томографии сердца с контрастированием, чрезвенозной катетеризации полостей сердца при наличии клинических показаний, для контроля и коррекции терапии [85].

### **УДД 5, УУР С**

- **Рекомендуется** плановое обследование пациентов с ФК IV ХСН каждые 4-6 недель или по клиническим показаниям, включающее в себя оценку симптомов и ФК ХСН, ЭКГ, ЭхоКГ, исследование уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови, оценку функции печени и почек, проведение нагрузочного тестирования, холтеровского мониторирования сердечного ритма, магнитно-резонансной томографии сердца с

контрастированием, компьютерной томографии сердца с контрастированием, черзвенозной катетеризации полостей, для контроля и коррекции терапии [85].

#### **УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** *Все пациенты с признаками ХСН должны быть под диспансерным наблюдением врача-кардиолога по месту жительства. Диспансерное наблюдение осуществляется по основному заболеванию в соответствие с регламентированными сроками. При сохранении признаков ХСН у пациентов по достижении 18 лет, целесообразно продолжить дальнейшее диспансерное наблюдение у врача-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):** декомпенсация ХСН, нестабильность гемодинамики, наличие жизнеугрожающих нарушений сердечного ритма.

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 (SpO<sub>2</sub>) <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.

**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. 2-3 нед., 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.

Санаторно-курортное лечение детей с СН (ФК I-II в отсутствие жизнеугрожающих аритмий) возможно на базе специализированных детских санаториев.

## **7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

### **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**

Дети с заболеваниями, сопровождающимися ХСН должны 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.

- **Рекомендуется** вакцинация против пневмотропных инфекций всем детям с ХСН: 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 вакцинация против гемофильной инфекции для снижения риска ухудшения заболевания и смерти [79].

**УДД 5, УУР С**

- **Рекомендуется** «кокон-вакцинация» близких контактов детей с ХСН против вакциноуправляемых инфекций для снижения риска ухудшения заболевания и смерти [79].

**УДД 5, УУР С**

- **Рекомендуется** пассивная иммунизация от респираторно-синтициальной инфекции детям первых двух лет жизни с ХСН, обусловленной гемодинамически значимыми врожденными заболеваниями сердца (ВПС, легочная гипертензия, кардиомиопатии и др.) для снижения риска ухудшения заболевания и смерти. Рекомендуемый курс



пассивной иммунизации предполагает 5 инъекций паливизумаба\*\*, вводимых с интервалом в 1 мес [80].

**УДД 5, УУР С**

### Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Да/нет
1	Проведена оценка жалоб пациента (и законных представителей) и сбор анамнеза	
2	Проведено физикальное обследование с оценкой параметров по всем органам и системам	
3	Выполнено исследование уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови	
4	Выполнен общий (клинический) анализ крови	
5	Выполнено исследование кислотно-основного состояния и газов крови	
6	Выполнено исследование уровня С-реактивного белка, железа, ферритина, трансферрина, уровня электролитов в крови (натрий, калий, хлориды, кальций, магний), креатинина, мочевины, глюкозы, общего и прямого билирубина, аспартатаминотрансферазы, аланинаминотрансферазы, креатинфосфокиназы, креатинфосфокиназы-МВ, лактатдегидрогеназы, общего белка, альбумина в крови	
7	Выполнено исследование уровня тиреотропного гормона, свободного трийодтиронина (СТ3) в крови, свободного тироксина (СТ4) сыворотки крови	
8	Выполнено исследование коагулограммы (протромбин, протромбиновый индекс, тромбиновое время, международное нормализованное отношение, фибриноген, активированное частичное тромбопластиновое время)	
9	Выполнено исследование уровня маркеров повреждения миокарда (тропонина I, T) в крови	
10	Выполнена 12-канальная электрокардиография (регистрация электрокардиограммы)	
11	Выполнено суточное мониторирование электрокардиограммы	
12	Выполнена эхокардиография	
13	Выполнена повторная эхокардиография при ухудшении симптомов хронической сердечной недостаточности и для контроля эффективности терапии	
14	Выполнена прицельная рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции	
15	Проведена магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов с контрастированием пациентам с хронической сердечной недостаточностью, у которых эхокардиография недостаточно информативна	
16	Проведена компьютерно-томографической ангиография аорты и коронарография пациентам с хронической сердечной недостаточностью при необходимости уточнения анатомии крупных сосудов, для исключения поражения коронарных артерий	
17	Выполнение катетеризации правых отделов сердца (чрезвенозная катетеризация сердца) пациентам с хронической сердечной недостаточностью перед выполнением трансплантации сердца или невозможности установить точный диагноз неинвазивными методами диагностики	
18	Проведено исследование с дозированной физической нагрузкой пациенту с хронической сердечной недостаточностью старше 7 лет	

19	Ограничена физическая нагрузка пациенту с хронической сердечной недостаточностью	
20	Проведена оценка индивидуальных показателей (масса тела, рост, индекс массы тела) с использованием показателей Z-score	
21	Ограничен питьевой режим пациенту с хронической сердечной недостаточностью	
22	Выполнена коррекция рациона питания с обеспечением достаточного количества белка и применением специализированных высокобелковых продуктов энтерального питания при недостаточности питания у детей с хронической сердечной недостаточностью	
23	Назначены ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента или антагонисты рецепторов ангиотензина II при непереносимости ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента	
24	Назначены ангиотензиновых рецепторов и неприлизина ингибиторы (АРНИ, код АТХ C09DX) пациентам подросткового возраста с симптоматической хронической сердечной недостаточностью со сниженной фракцией выброса левого желудочка и сохраняющимися симптомами	
25	Назначены бета-адреноблокаторы (БАБ) в комбинации с иАПФ всем пациентам с ХСН, начиная с IIА стадии	
26	Назначены антагонисты минералокортикоидных рецепторов (АМКР, АТХ C03DA) всем пациентам с ХСН, начиная с IIА стадии	
27	Назначена терапия диуретиком при симптомах задержки жидкости	
28	Назначен #дигоксин** в поддерживающей дозе при фракции выброса <40% в сочетании с назначением иАПФ/АРА/АРНИ, БАБ, АМКР и диуретиков	
29	Назначен инотропный препарат (код АТХ C01CA) в качестве краткосрочного лечения острой декомпенсации хронической сердечной недостаточности	
30	Назначена терапия антикоагулянтом (код АТХ B01AA, B01AB) при наличии тромбов в полостях сердца для лечения тромбоза	
31	Назначена терапия антикоагулянтом (код АТХ B01AA, B01AB) при наличии тромбов в полостях сердца или тромбоза в анамнезе и резком снижении сократительной способности миокарда (ФВ ЛЖ <25%)	
32	Назначена терапия антикоагулянтом (код АТХ B01AA, B01AB) при неконтролируемой фибрилляции или трепетании предсердий	
33	Проведена вакцинация против пневмотропных инфекций ребенку с хронической сердечной недостаточностью	
34	Проведена пассивная иммунизация от респираторно-синтициальной инфекции детям первых двух лет жизни с хронической сердечной недостаточностью, обусловленной гемодинамически значимыми врожденными заболеваниями сердца	



## 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. Леонтьева И.В. Современные представления о лечении хронической сердечной недостаточности у детей. Эффективная фармакотерапия. 2012;15:60-67. <https://umedp.ru/upload/iblock/ede/edeb4a4c17ff1bd139536c2f965bd378.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. Læer S, Mir TS et al. Carvedilol therapy in pediatric patients with congestive heart failure: a study investigating clinical and pharmacokinetic parameters. Am Heart J. 2002 May;143(5):916-22 DOI:10.1067/mhj.2002.121265
10. 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.

11. 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.
12. Школьников М.А, Алексеева Е.И. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии. М.-2011. - 512 с.
13. Mir TS, Marohn S, Läer 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.
14. 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.
15. Iacob D, Butnariu A, Leucuța DC, Samașca 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.
16. 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.
17. Clerico A, Aimo A, Cantinotti M. High-sensitivity cardiac troponins in pediatric population. *Clin Chem Lab Med.* 2021 Oct 25;60(1):18-32. doi: 10.1515/cclm-2021-0976.;
18. Parthiban A, Shirali G. Echocardiographic evaluation of the failing heart. *Cardiol Young.* 2015 Aug;25 Suppl 2:87-93. doi: 10.1017/S1047951115000876.
19. 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.
20. 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.
21. 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.
22. 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.



23. 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.
24. Levy PT, Macheffsky 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.
25. 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.
26. 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.
27. Banka P, Geva T. Advances in pediatric cardiac MRI. *Curr Opin Pediatr*. 2016 Oct;28(5):575-83. doi: 10.1097/MOP.0000000000000400.
28. Krishnamurthy R. The role of MRI and CT in congenital heart disease. *Pediatr Radiol*. 2009 Apr;39 Suppl 2:S196-204. doi: 10.1007/s00247-009-1166-0.
29. Mortensen KH, Tann O. Computed tomography in paediatric heart disease. *Br J Radiol*. 2018;91(1092):20180201. doi:10.1259/bjr.20180201.
30. Kirklin JK, Kirk R, Dipachand A, Rosenthal D. ISHLT Guidelines for the Care of Pediatric Heart Failure. ISHLT Monograph Series.
31. Exercise ECG testing: Performing the test and interpreting the ECG results. Authors: Panithaya Chareonthaitawee, MD J. Wells Askew, MD (<https://www.uptodate.com/>);
32. 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.
33. 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.



34. Geiger R, Strasak A, Trembl B, Gasser K, Kleinsasser A, Fischer V, Geiger H, Loeckinger A, Stein JJ. 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.
35. Костюкевич О.И. Морфофункциональные изменения тонкой кишки и нутритивная поддержка больных с хронической сердечной недостаточностью. Дис. канд. мед наук. – М. - 2004. – 114 с.
36. de Onis M, Monteiro C, Akre 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.
37. 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
38. 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.
39. 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/ehf.592.
40. 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.
41. Мареев В.Ю., Фомин И.В., Агеев Ф.Т., Беграббекова 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. [41](#)
42. C. Rickers, S. Ler, G.-P. Diller, J. Janousek, U. Hoppe, T.S. Mir, J. Weil. Leitlinie Pdiatrische Kardiologie: Chronische Herzinsuffizienz. DEUTSCHE GESELLSCHAFT FUR PDIATRISCHE KARDIOLOGIE.
43. Патент на изобретение № 2768596. Способ лечения хронической сердечной недостаточности у детей раннего возраста с дилатационным фенотипом кардиомиопатии. Басаргина Е.Н., Жарова О.П., Гандаева Л.А.
44. Zha H, Zhai X, Wang L, Yang Q, Guo Q, Chen Y, Liu J, Peng H. Transforming pediatric heart failure: Efficacy of low-dose sacubitril/valsartan. *Curr Probl Cardiol*. 2025 Jan;50(1):102926. doi: 10.1016/j.cpcardiol.2024.102926..
45. 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.
46. 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.
47. 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.
48. 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.
49. 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.
50. 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.
51. Seguela 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.



52. Working Group on Management of Congenital Heart Diseases in India; Saxena A, Juneja R, Ramakrishnan S. Drug therapy of cardiac diseases in children. *Indian Pediatr.* 2009 Apr;46(4):310-38. .
53. 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.
54. 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.
55. 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.
56. 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
57. Коровина Н.А., Творогова Т.М., Гаврюшова Л.П. Применение препаратов магния при сердечно-сосудистых заболеваниях у детей // *Лечащий врач.* 2006; №3:11-13.
58. 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.
59. 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.
60. 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.



61. Zafeiropoulos S, Farmakis IT, Milioglou I, Doundoulakis I, Gorodeski EZ, Konstantinides SV, Cooper L, Zanos S, Stavrakis S, Giamouzis G, Butler J, Giannakoulas G. Pharmacological Treatments in Heart Failure With Mildly Reduced and Preserved Ejection Fraction: Systematic Review and Network Meta-Analysis. *JACC Heart Fail.* 2024 Apr;12(4):616-627. doi: 10.1016/j.jchf.2023.07.014.
62. 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.
63. Loomba RS, Ikeda N, Farias JS, Villarreal EG, Flores S. Comorbidities, pharmacologic interventions, and mechanical interventions associated with mortality in isolated diastolic left heart failure: lessons from a national database. *Cardiol Young.* 2025 Jan;35(1):102-108. doi: 10.1017/S1047951124026787.
64. 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 (Kardiologiia),* 2015; 2: 87—95.
65. Kubuš P, Rubáčková Popelová J, Kovanda J, Sedláček K, Janoušek J. Long-Term Outcome of Patients With Congenital Heart Disease Undergoing Cardiac Resynchronization Therapy. *J Am Heart Assoc.* 2021 Mar 16;10(6):e018302. doi: 10.1161/JAHA.120.018302. .
66. Ergul Y, Sevinc Sengul F, Öztürk E, Kafalı HC, Ayyıldız P, Tanıdır IC, Akdeniz HS, Güneş M, Yıldız O, Haydin S, Güzeltaş A. Cardiac resynchronization therapy in paediatric patients with congenital heart disease: single centre with 10 years of experience. *Cardiol Young.* 2021 Jun;31(6):940-948. doi: 10.1017/S1047951120004795.
67. 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.
68. Е.Н. Басаргина, Е.Н. Архипова, О.П. Жарова. Диагностика сердечной недостаточности у детей. «Доктор.Ру» №4 (92), 2014, 25-27.
69. 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.  
wwwkinderkardiologieorg.

70. Ashfaq A, Lorts A, Rosenthal D, Adachi I, Rossano J, Davies R, Simpson KE, Maeda K, Wisotzkey B, Koehl D, Cantor RS, Jacobs JP, Peng D, Kirklin JK, Morales DLS. Survival in Pediatric Patients With Ventricular Assist Devices: A Special Pediatric Interagency Registry for Mechanical Circulatory Support (Pedimacs) Report. *Ann Thorac Surg.* 2023 Nov;116(5):972-979. doi: 10.1016/j.athoracsur.2023.07.039.
71. 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.
72. 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.
73. Perry T, Brown T, Misfeldt A, Lehenbauer D, Cooper DS. Extracorporeal Membrane Oxygenation in Congenital Heart Disease. *Children (Basel).* 2022 Mar 9;9(3):380. doi: 10.3390/children9030380.
74. 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;
75. 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](https://www.else.org/Portals/0/Files/ELSO%20guidelines%20paeds%20resp_May2015.pdf))
76. 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.
77. 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.
78. Dipchand AI. Current state of pediatric cardiac transplantation. *Ann Cardiothorac Surg.* 2018;7(1):31-55. doi:10.21037/acs.2018.01.07



79. В.К.Таточенко, Н.А. Озерецковский. Иммунопрофилактика 2020. Справочник, 14е издание, изд. Педиатръ, Москва, с.185.
80. 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.
81. Rossano JW, Shaddy RE. Heart failure in children: etiology and treatment. J Pediatr. 2014 Aug;165(2):228-33. doi: 10.1016/j.jpeds.2014.04.055.
82. Shaddy R, Burch M, Kantor PF, Solar-Yohay S, Garito T, Zhang S, Kocun M, Mao C, Cilliers A, Wang X, Canter C, Rossano J, Wallis G, Mentee J, Daou L, Kusa J, Tokel K, Dilber D, Xu Z, Xiao T, Halnon N, Daly KP, Bock MJ, Zuckerman W, Singh TP, Chakrabarti M, Levitas A, Senni M, Grutter G, Kim GB, Song J, Lee HD, Chen CK, Sanchez-de-Toledo J, Law Y, Wanitkun S, Cui Y, Anjos R, Mese T, Bonnet D; PANORAMA-HF Investigators. Sacubitril/Valsartan in Pediatric Heart Failure (PANORAMA-HF): A Randomized, Multicenter, Double-Blind Trial. Circulation. 2024 Nov 26;150(22):1756-1766. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.123.066605.
83. Koubský K. Pediatric Chronic Heart Failure: Age-Specific Considerations of Medical Therapy. Physiol Res. 2024 Nov 29;73(S2):S597-S613. doi: 10.33549/physiolres.935438.
84. Oeffl N, Schober L, Faudon P, Schweintzger S, Manninger M, Köstenberger M, Sallmon H, Scherr D, Kurath-Koller S. Antiarrhythmic Drug Dosing in Children-Review of the Literature. Children (Basel). 2023 May 8;10(5):847. doi: 10.3390/children10050847.
85. Amdani S, Conway J, George K, Martinez HR, Asante-Korang A, Goldberg CS, Davies RR, Miyamoto SD, Hsu DT; American Heart Association Council on Lifelong Congenital Heart Disease and Heart Health in the Young; Council on Arteriosclerosis, Thrombosis and Vascular Biology; Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia; and Council on Cardiovascular and Stroke Nursing. Evaluation and Management of Chronic Heart Failure in Children and Adolescents With Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation. 2024 Jul 9;150(2):e33-e50. doi: 10.1161/CIR.0000000000001245.



## **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 (семейный врач).

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 ЦЭКМП 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

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

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
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)

<b>УУР</b>	<b>Расшифровка</b>
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.**

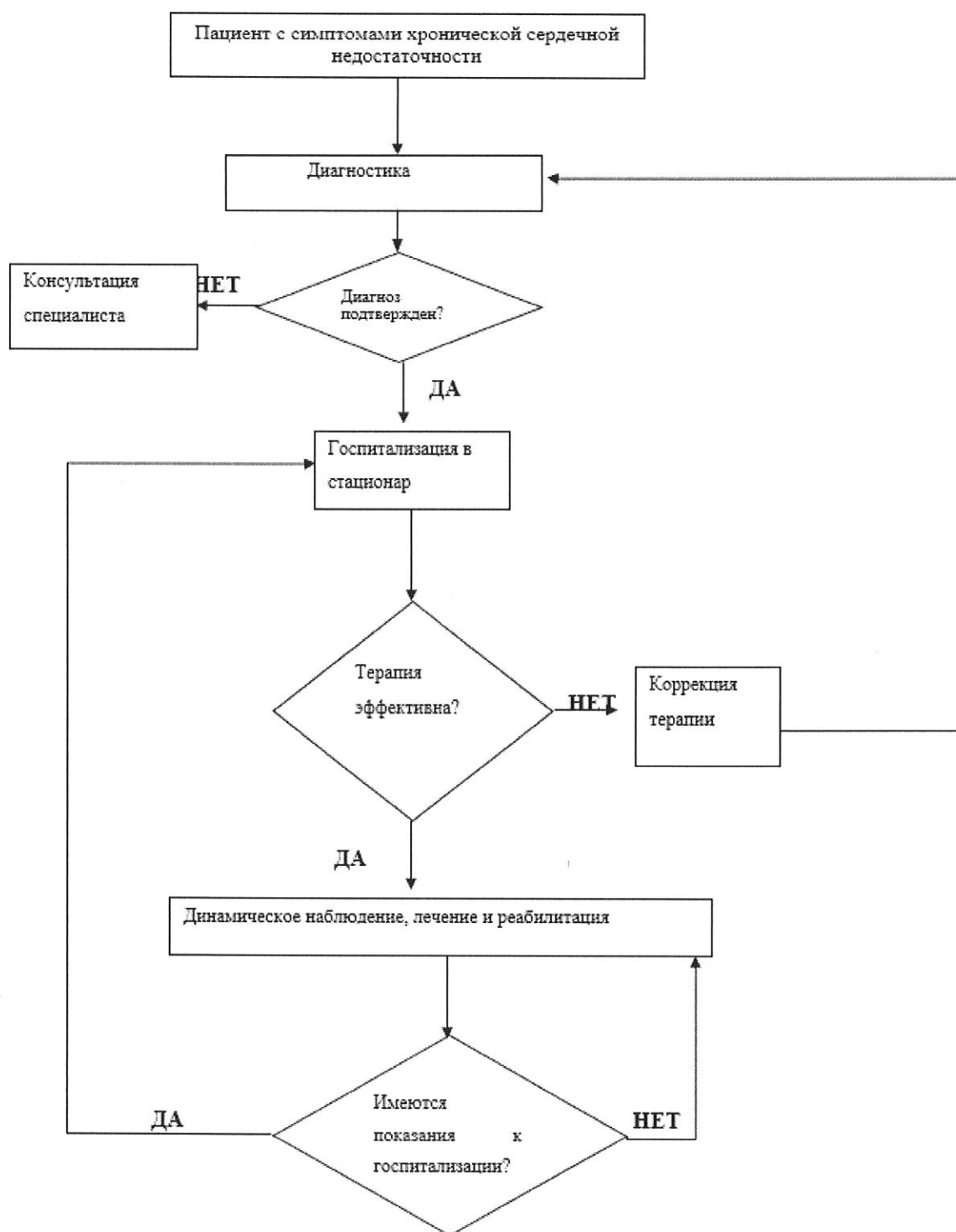
Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных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

#### **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 перечня медицинских изделий, имплантируемых в организм человека при оказании медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, а также перечня медицинских изделий, 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 и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи» .

## Приложение Б. Алгоритмы действий врача





## Алгоритм назначения терапии иАПФ и БАБ у детей раннего возраста

Титрование дозы основных иАПФ и БАБ при лечении ХСН у детей раннего возраста													
Препарат	Доза препарата, мг/кг/сут												
	1-й день	2-й день	3-й день	4-й день	5-й день	6-й день	7-й день	8-й день	9-й день	10-й день	11-й день	12-й день	13-й день
иАПФ каптоприл	0,15		0,4		0,8		1,2		1,6		2,0		2,4
иАПФ эналаприл	0,05		0,1		0,2		0,3		0,4		0,5		
БАБ карведилол		0,1		0,2		0,4		0,6		0,8		1	
БАБ бисопролол		0,05		0,1		0,15		0,2		0,25		0,3	

В первый день назначают терапию иАПФ в дозе 1/10 от терапевтической, на следующий день назначают БАБ, также начиная с 1/10 от терапевтической дозы, далее через день увеличивают дозу препарата, соблюдая правило чередование дней подъема доз иАПФ и БАБ. Ежедневно контролируют массу тела пациента, количество потребляемой и выделенной жидкости, частоту дыхания, частоту сердечных сокращений, оценивают наличие гепатомегалии. При необходимости скорость титрования дозы может быть уменьшена или увеличена [77]

## Приложение В. Информация для пациента

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

СН может быть острой или хронической, левожелудочковой и правожелудочковой, систолической и диастолической. Развитие СН 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 СН 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 СН. 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 СН, ее стадии и функционального класса. В ряде случаев может потребоваться госпитализация в стационар для проведения дообследования и подбора терапии (при выраженной/декомпенсированной СН 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) СН, 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 СН! При пропуске препаратов или превышении указанных дозировок возможно развитие жизнеугрожающих осложнений!
- Основными группами лекарственных препаратов, которые используются для лечения СН у детей, являются ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, бета-адреноблокаторы, антагонисты минералокортикоидных рецепторов, диуретики и сердечные гликозиды.

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 ВПС 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 СН 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 СН, 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 Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие  
оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в  
клинических рекомендациях**

Не применяются.