

Кафедра детских болезней с курсом ПО



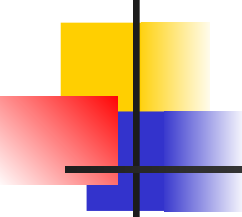
# СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

---

Лекция № 22  
для студентов 6 курса,  
обучающихся по  
специальности 31.05.02-  
Педиатрия

К.м.н., доцент  
Шитьковская Е.П

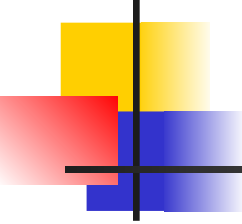
Красноярск 2020



# План лекции

---

1. Актуальность темы
2. Классификация сердечной недостаточности
3. Особенности клиники в зависимости от формы
4. Алгоритм клинической диагностики
5. Лечение
6. Заключение. Прогноз



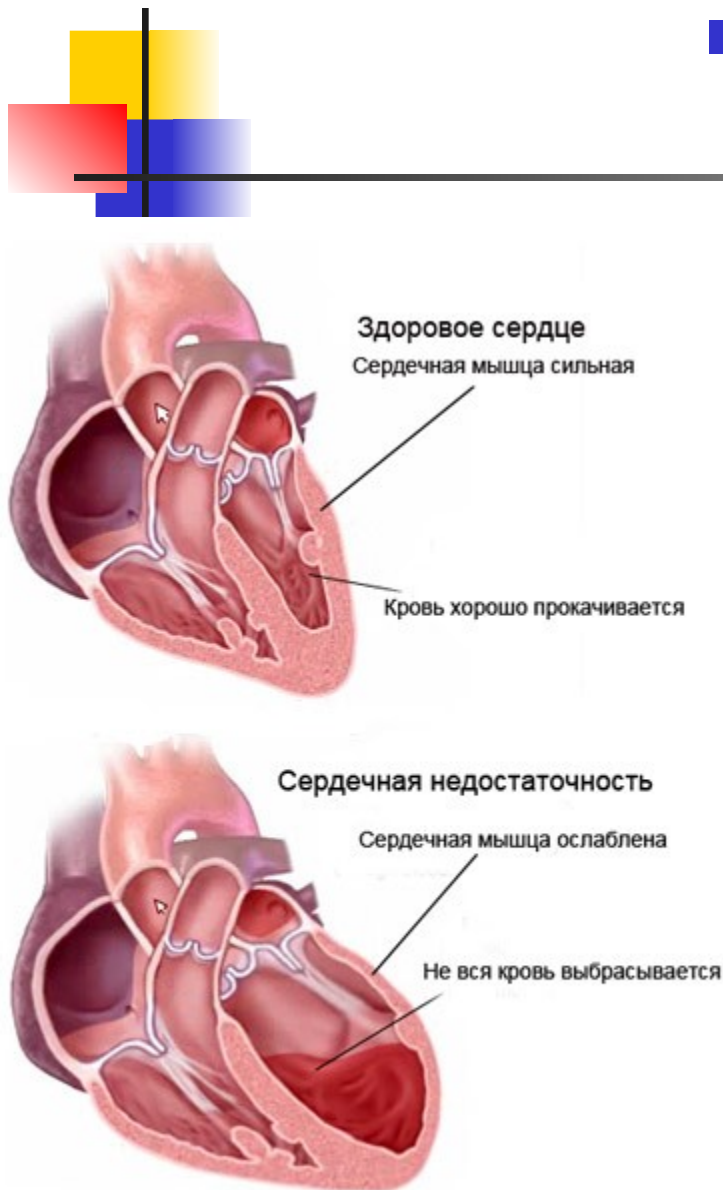
## Цель и задачи:

---

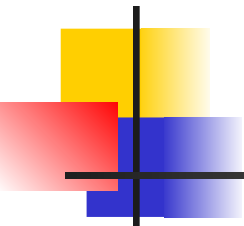
- Изучить этиологию, патогенез развития сердечной недостаточности у детей, классификацию, общую семиотику, алгоритм диагностики, принципы лечения.

# АКТУАЛЬНОСТЬ ТЕМЫ

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

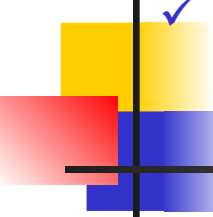


# АКТУАЛЬНОСТЬ ТЕМЫ

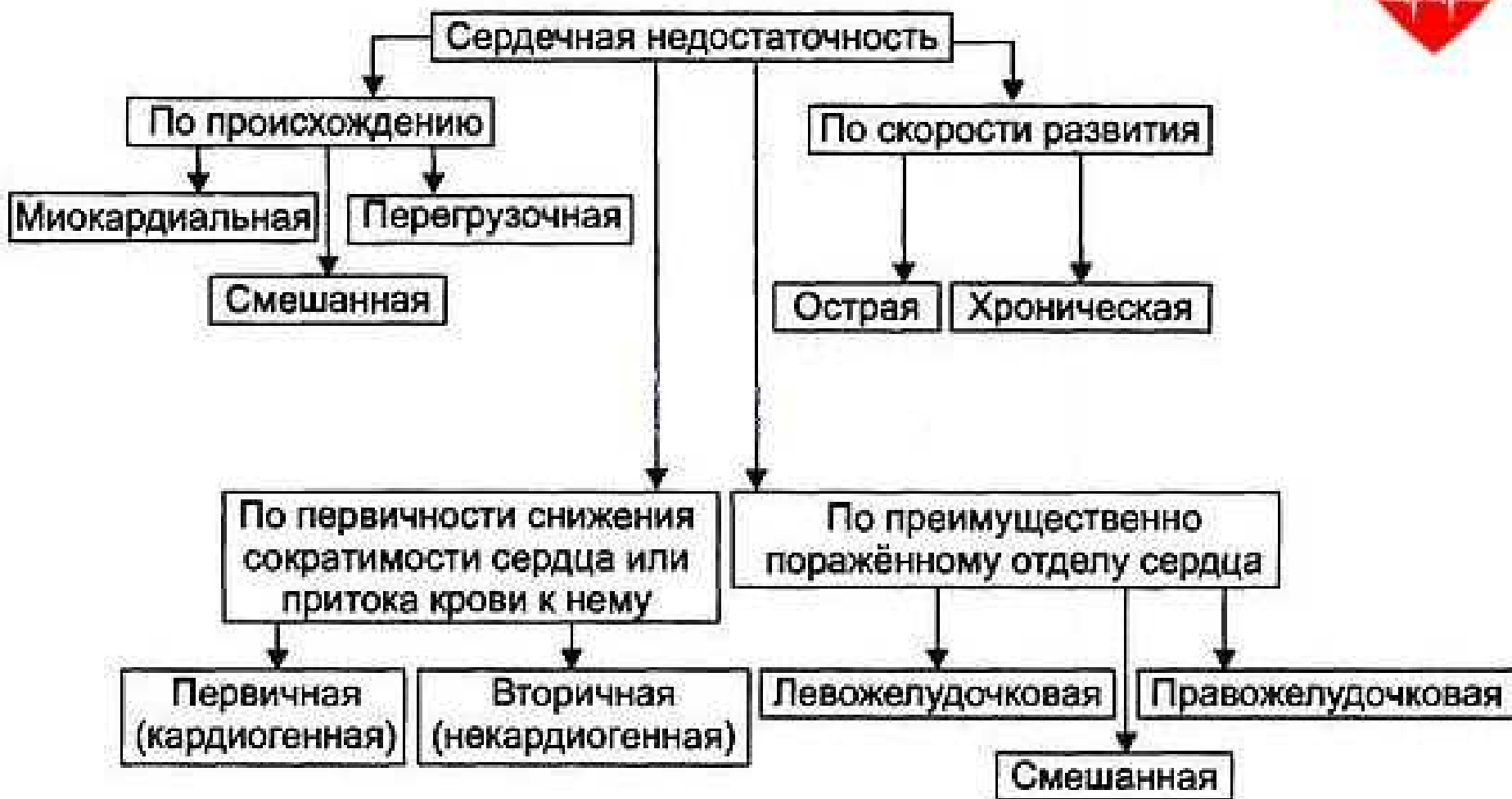


- За последние 30 лет, реализация терапевтических методов вышла на новый, более высокий уровень, что позволило увеличить выживаемость и сократить уровень госпитализаций больных СН-нФВ, однако результаты зачастую остаются неудовлетворительными.
- Так, самые последние данные пилотных исследований ЕОК по СН за 12-месячный период демонстрируют, что уровень смертности от всех причин для госпитализированных и амбулаторных пациентов с СН составил 17% и 7%, соответственно, а частота госпитализаций: 44% и 32%, соответственно.
- Большинство летальных исходов у больных СН (как госпитализированных, так и амбулаторных) происходят по сердечно-сосудистым причинам, главным образом вследствие внезапной сердечной смерти (ВСС) и ухудшения течения СН.
- В формировании структуры детской смертности только на долю патологии сердца приходится до 26% общей летальности в детских стационарах.

# Этиология

- 
- ✓ У новорожденных и детей раннего возраста основными причинами сердечной недостаточности являются врожденные пороки сердца (у 78% детей с ВПС сердечная недостаточность исчезает после операции).
  - ✓ В дошкольном и школьном возрасте причинами 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.
      - поражение сердца при различных генетических синдромах, нервно-мышечных заболеваниях, в том числе при митохондриальной патологии.

# ВАРИАНТЫ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ





# Варианты хронической сердечной недостаточности

---

**Систолический вариант** - нарушение гемодинамики обусловлено главным образом недостаточностью систолической функции желудочка(ов), характерен для:  
воспалительных поражений миокарда,  
дилатационной кардиомиопатии,  
постинфарктного кардиосклероза с дилатацией ЛЖ,  
декомпенсированных клапанных регургитаций.

Основной критерий величина выброса ЛЖ менее 50%.  
Дополнительные критерии:  
нормализованный показатель  $V_{cf}$  менее 0,9 с-1;  
снижение максимальной скорости систолического изгнания (СИ макс.) менее 4 с-1.

# Варианты хронической сердечной недостаточности

■ **Диастолический вариант** - нарушение гемодинамики обусловлено главным образом нарушением диастолического наполнения желудочка(ов), характерен для

- ✱ гипертрофической кардиомиопатии,
- ✱ рестриктивных поражений сердца,
- ✱ констриктивного перикардита,
- ✱ гипертензивного сердца,
- ✱ клинически компенсированного аортального стеноза.

## *Основные критерии:*

- отек легких, сердечная астма или рентгенологические признаки застойных явлений в МКК при наличии фракции выброса ЛЖ более 50%;
- уменьшение размера (индекса объема) полости желудочка(ов).

## *Дополнительные критерии:*

- величина отношения переднезаднего размера левого предсердия к конечно-диастолическому размеру ЛЖ более 0,7;
- снижение скорости раннего диастолического наполнения (Е/А менее 1);
- снижение фракции наполнения фазы быстрого наполнения менее 50%.

**Смешанный вариант** - характеризуется сочетанием критериев, присущих систолическому и диастолическому вариантам сердечной недостаточности.

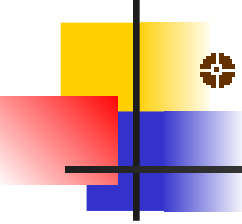
# ПАТОГЕНЕЗ

На начальном этапе дисфункции миокарда включаются компенсаторные механизмы. Адаптационные механизмы охватывают все функциональные системы - от клеточного уровня до организма в целом.

Однако у детей, особенно раннего возраста, адаптационные механизмы быстро истощаются, превращаясь в патогенетические факторы развития и прогрессирования СН.



# ПАТОГЕНЕЗ



✚ Истощение компенсаторных механизмов: длительная гиперфункция миокарда приводит к снижению сократимости и тонуса миокарда, что сопровождается прогрессирующим снижением сердечного выброса и недостаточным кровоснабжением **органов**.

✚ В основе патогенеза СН лежит нарушение функции основного сократительного элемента миокарда - миофибриллы. Существуют три основные гипотезы, объясняющие молекулярные основы ухудшения сократительной способности миокарда:

- нарушается баланс между энергообеспечением и энергозатратами при сокращении кардиомиоцитов (энергетический голод);
- страдает сопряжение процессов возбуждения и сокращения в миокарде;
- снижается чувствительность миофиламентов к кальцию

Дилатация полостей сердца вызывает увеличение внутримиокардиального напряжения как в систолу, так и в диастолу, что является пусковым механизмом активации ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, стимулирует выделение норадреналина симпатическими терминалями, секрецию предсердного натрийуретического пептида и других вазоактивных веществ.

## Схема нейрогормональной модели патогенеза ХСН

**РЕНИН – АНГИОТЕНЗИН –  
АЛЬДОСТЕРОНОВАЯ СИСТЕМА  
(РААС)**

**СИМПАТО - АДРЕНАЛОВАЯ  
СИСТЕМА  
(САС)**

**ИАПФ**

**X**

**X**

**БАБ**

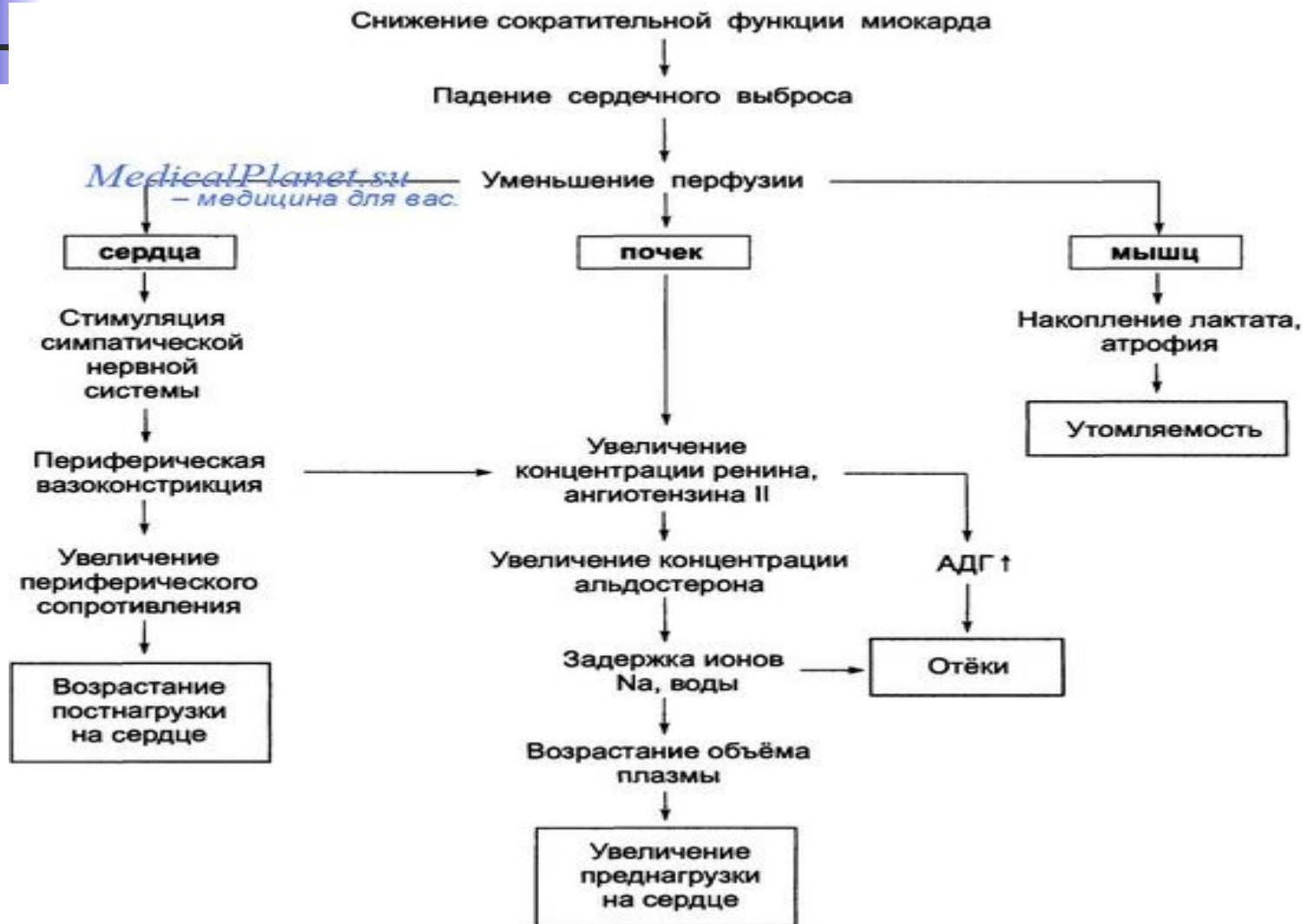
Гипертрофия ЛЖ, ишемия, аритмия, ремоделирование  
сердца, **гибернация, апоптоз, некроз, фиброз**

+

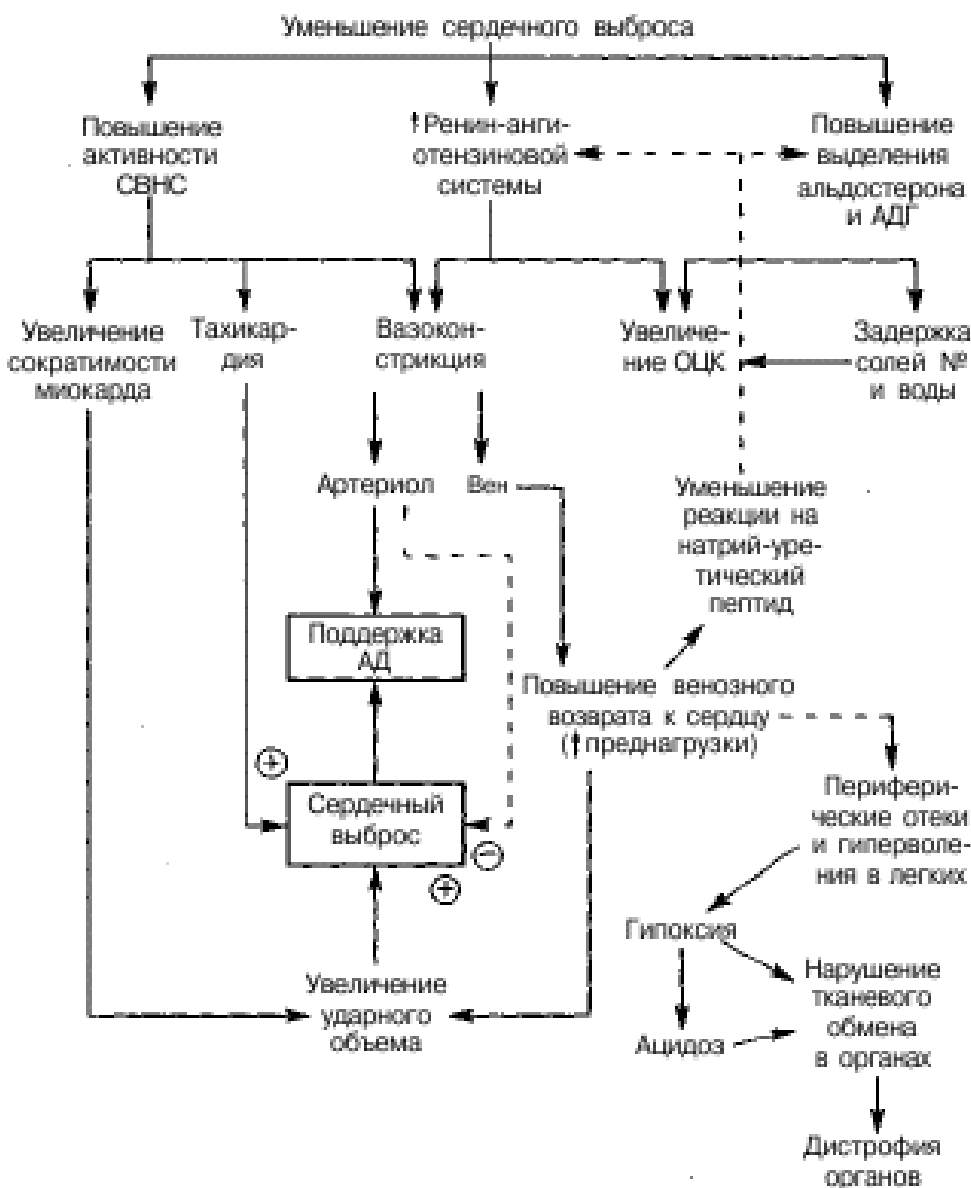
Задержка натрия и воды

**ПРОГРЕССИРОВАНИЕ ХСН**

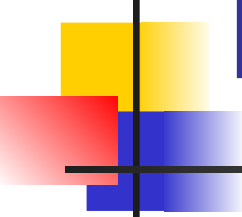
Активация симпато-адреналовой системы приводит к сужению артерий с целью поддержания артериального давления, в дальнейшем приводит к уменьшению почечного кровотока, активации ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, увеличению продукции АДГ и развитию задержки натрия и воды -> увеличение ОЦК -> развитие отеков



# ПАТОГЕНЕЗ



- ✚ *НК сопровождается нарушением центральной гемодинамики:*
  - повышение давления наполнения левого желудочка,
  - снижение фракции выброса;
- ✚ *периферической гемодинамики :*
  - вазоконстрикция,
  - повышение общего периферического сопротивления;
  - увеличение объема циркулирующей крови;
- ✚ *перестройкой нейроэндокринной и иммунной системы:*
  - усиленный синтез интерлейкинов,
  - опухолевого некротического фактора, способного ускорить апоптоз.



# КОДЫ ПО МКБ 10

---



- I50 - Сердечная недостаточность.
- I50.0 - Застойная сердечная недостаточность.
- I50.1 - Левожелудочковая сердечная недостаточность.
- I50.9 - Сердечная недостаточность неуточненная.

# Национальная классификация ХСН

## Стадия ХСН

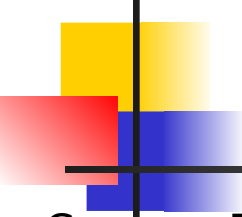
## Функциональные классы ХСН

|     |                                                                                                                                                                                     |          |                                                                                                                                                                                                                                                                               |
|-----|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| I   | Начальная стадия заболевания (поражения) сердца. Гемодинамика не нарушена. Скрытая сердечная недостаточность                                                                        | I ФК *   | Ограничения физической активности отсутствуют: привычная физическая активность не сопровождается быстрой утомляемостью, появлением одышки или сердцебиения. Повышенную нагрузку больной переносит, но она может сопровождаться одышкой и/или замедленным восстановлением сил. |
| IIA | Клинически выраженная стадия заболевания (поражения) сердца. Нарушения гемодинамики в одном из кругов кровообращения, выраженные умеренно.                                          | II ФК *  | Незначительное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, привычная физическая активность сопровождается утомляемостью, одышкой или сердцебиением.                                                                                                      |
| IIB | Тяжелая стадия заболевания (поражения) сердца. Выраженные изменения гемодинамики в обоих кругах кровообращения, выраженные умеренно.                                                | III ФК * | Заметное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, физическая активность меньшей интенсивности по сравнению с привычными нагрузками сопровождается появлением симптомов.                                                                               |
| III | Конечная стадия поражения сердца. Выраженные изменения гемодинамики и тяжелые (необратимые) структурные изменения органов-мишеней (сердца, легких, сосудов, головного мозга, почек) | VI ФК *  | Невозможность выполнить какую-либо нагрузку без появления дискомфорта; симптомы сердечной недостаточности присутствуют в покое и усиливаются при минимальной физической активности.                                                                                           |

\*ФК - функциональный класс

# Классификация сердечной недостаточности у детей

(по Н.А.Белоконь, 1987)



| Стадия | Левожелудочковая недостаточность                                                                     | Правожелудочковая недостаточность               |
|--------|------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------|
| I      | Сердечная недостаточность отсутствует в покое и появляется после нагрузки в виде одышки и тахикардии |                                                 |
| IIА    | Число сердечных сокращений увеличено на 15-30% в 1 мин. под                                          | Печень выступает на 2-3 см из-кря реберной дуги |
| IIБ    | Число сердечных сокращений увеличено на 30-50% в 1 мин. под                                          | Число дыханий увеличено на 30-50% в 1 мин. под  |
| III    | Число сердечных сокращений увеличено на 50-60% в 1 мин. под                                          | Число дыханий увеличено на 70-100% в 1 мин. под |

Клиническая картина предотека легких

Гепатомегалия, отечный синдром, гидроперикард, асцит

Возможен акроцианоз, пастозность, набухание шейных вен, навязчивый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы

# Классификация функциональных классов ХСН по Ross R.D.



| Класс | Интерпретация                                                                                                                                                                                       |
|-------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| I     | Нет симптомов                                                                                                                                                                                       |
| II    | Небольшое тахипноэ или потливость при кормлении у грудных детей. Диспноэ при нагрузке у старших детей.                                                                                              |
| III   | Выраженное тахипноэ или потливость при кормлении у грудных детей. Удлиненное время кормления, задержка роста вследствие сердечной недостаточности. Выраженное диспноэ при нагрузке у старших детей. |
| IV    | В покое имеются такие симптомы как тахипноэ, втяжение мышц, «хрюканье», потливость.                                                                                                                 |

## Примеры диагнозов:

- Дилатационная кардиомиопатия. Недостаточность митрального клапана. Недостаточность кровообращения 2 А ст. II функциональный класс по Ross R.D.
- Острый миокардит. Недостаточность кровообращения 2 А ст. III функциональный класс по NYHA.

# Общие внешние проявления сердечной недостаточности:



- 🌿 повышенная утомляемость;
- 🌿 одышка;
- 🌿 потемнение в глазах, головокружения, обмороки;
- 🌿 бледность кожных покровов;
- 🌿 цианоз (синюшность) губ, пальцев рук и ног;
- 🌿 кашель и хрипы в легких;
- 🌿 тахикардия;
- 🌿 беспокойство и нарушения сна;
- 🌿 частые срыгивания у новорожденных;
- 🌿 специфические отеки.

Вначале симптомы возникают при определенной дозе физической активности: бег, подвижные игры для детей постарше или громкий долгий плач для малыша. Но позднее одышка беспокоит в состоянии покоя, а сон нарушается ощущением удушья.

Такие дети медленнее набирают вес и отстают в физическом развитии, плохо переносят даже небольшую нагрузку на мышцы.

# Объективные симптомы:

- положение ортопноэ (полусидячее);
- напряжение и раздувание крыльев носа,
- втяжение податливых мест грудной клетки,
- тахипноэ (реже диспноэ),
- тахикардия (реже брадикардия),
- влажные разнокалиберные хрипы в легких (сначала в нижнебоковых отделах легких и/или преимущественно слева из-за сдавливания левого легкого увеличенным сердцем, затем над всей поверхностью легких),
- сердечный горб,
- расширение границ относительной сердечной тупости влево при перкуссии,
- глухость сердечных тонов и появление дополнительных тонов – протодиастолического III и пресистолического IV,
- акцент II тона (характерен для легочной гипертензии),
- возможен суммационный ритм галопа.



# Объективные симптомы:



- Имеют место шум относительной недостаточности трикуспидального или митрального клапана,
- увеличение размеров и болезненность при пальпации печени,
- симптом Плеша (набухание шейных вен при надавливании на область печени),
- умеренное увеличение селезенки (характерно у детей раннего возраста),
- диспептические явления (понос, запор, тошнота, рвота), связанные с застоем крови в мезентериальных сосудах и застойным гастритом.
- Отмечаются периферические отеки на стопах, затем на лодыжках, голеньях, у лежащих больных - в области крестца, обычно увеличивающиеся к вечеру (чаще у детей старшего возраста, так как у детей первых лет жизни отеки могут быть не видны из-за высокой гидрофильности тканей).
- Могут выявляться гидроторакс, асцит, обычно появляющиеся позднее, чем периферические отеки.

# Инструментальная диагностика

## **Электрокардиография (ЭКГ)**

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

## **Суточное мониторирование ЭКГ**

■ позволяет диагностировать аритмии и латентную ишемию миокарда. Выявление хронических тахикардий, длительных пароксизмов тахикардии требует исключения аритмогенного генеза СН.

## **Эхокардиография (Эхо-КГ)**

■ позволяет выявить различные структурные нарушения со стороны миокарда и клапанов сердца, другие возможные кардиальные причины СН.

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

# Инструментальная диагностика

- **Тканевая импульсная доплерография** - ранняя диастолическая скорость ( $E_a$ ) при сердечной недостаточности уменьшается (в 1,3–1,5 раза), а отношение  $E/E_a$  увеличивается (в 1,3–1,6 раза), что является индикатором давления наполнения левого желудочка, хорошо отражает нарушения диастолической функции миокарда и тесно коррелирует с прогнозом.
- **Рентгенография выполняется в прямой, и боковой проекциях.**
- **Кардиомегалия** отражает объемную перегрузку сердца или поражение сократительного миокарда. Кардиоторакальный индекс (КТИ), нормальная верхняя граница которого в грудном возрасте составляет 0,55, с 3-х лет – 0,50. Нормальные размеры сердца не исключают наличия диастолической СН.
- **Наличие венозного легочного застоя** является критерием тяжести ХСН, а динамика этих изменений служит маркером эффективности терапии. Изменения легочного рисунка по типу венозного застоя, альвеолярный и интерстициальный отек является признаком левожелудочковой недостаточности низкой фракции выброса и/или высокого давления легочной артерии.
- **Катетеризация сердца и ангиокардиография**
- **Магнитно-резонансная томография (МРТ)**
- **Радиоизотопное исследование и позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)**
- **Исследования с дозированной физической нагрузкой (нагрузочный тест)** - Используют велоэргометр или тредмил до достижения критериев остановки

# Тест 6 – минутной ходьбы

- Выраженность ХСН

I ФК ХСН

II ФК ХСН

III ФК ХСН

IV ФК ХСН

- Дистанция 6 - минутной Ходьбы

426 - 550 м

301 - 425 м

151 - 300 м

< 151 м



# Лабораторная диагностика

- **Общий анализ крови** - для исключения воспалительной природы заболевания сердца, а также анемии, усугубляющей течение СН.
- **Общий анализ мочи и учет ее количества**  
Протеинурия или гематурия могут быть следствием гемодинамических нарушений, но требуют исключить патологию почек.
- **Биохимический анализ крови** - контроль за содержанием в крови ионов калия, натрия, магния, кальция, хлора, общего белка, печеночных трансаминаз, глюкозы, мочевины, креатинина, билирубина.
- **Иммунологические и серологические исследования** - проводят по показаниям для исключения воспалительной природы заболевания сердца, таких как эндокардит, миокардит, перикардит и т. д. Определяют количество иммуноглобулинов (IgG, A, M), уровень РФ, СРБ, АСЛ-О и т.д..
- **Коагулограмма** - фибриноген, международное нормализованное отношение (МНО), активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) анализируются при наличии факторов, предрасполагающих к тромбообразованию (нарушения ритма, искусственные клапаны, значительная дилатация камер сердца, резкое снижение сократительной способности, тромбоэмболии в анамнезе, признаки тромбоза ЛЖ по данным Эхо-КГ и др.).
- **Анализ газового состава крови и КЩС** - снижение парциального напряжения ( $p\text{aO}_2$ ) и сатурации кислорода ( $\text{SaO}_2$ ) свидетельствует в первую очередь о нарушении оксигенации крови в легких или о цианотическом пороке сердца, а так же при расстройствах периферического кровообращения (синдром гипоплазии левого сердца, перерыв дуги аорты)

# Лабораторная диагностика



## **Определение уровня натрийуретических пептидов**

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

- NT-proBNP <200 пг/мл – СН маловероятна
- NT-proBNP 200-400 пг/мл НК I ст.
- NT-proBNP 400-1000 пг/мл НК IIA ст.
- NT-proBNP >1000 пг/мл НКII Б - III ст.

## **Определение маркеров повреждения миокарда**

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

# Принципы лечения СН:



**1. воздействие на этиологический фактор**

**2. снижение требований к сердечному выбросу**

(ограничение физической активности, создание температурного комфорта, уменьшение периферического сосудистого сопротивления)

**3. воздействие на миокард** (повышение сократимости миокарда, снижение сопротивления выбросу, регуляция ОЦК)

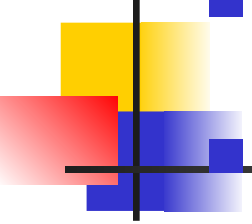
**4. коррекция нарушений гомеостаза и профилактика/ лечение осложнений** (коррекция электролитного баланса и кислотно-основного равновесия, устранение нейрогормональных сдвигов, профилактика и лечение тромбоэмболического синдрома)

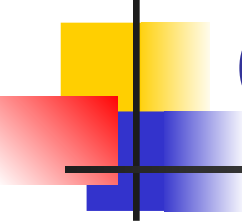
**5. регуляция частоты сердечных сокращений и лечение нарушений ритма сердца и проводимости**

# Диетотерапия

- 
- Число приемов пищи необходимо увеличить до 5 в день.
  - *Рекомендованные продукты* (с высоким содержанием калия и кальция): картофель, абрикосы, курага, творог, молоко.
  - *Продукты, которые следует исключить*: мясные и рыбные бульоны, жирные блюда, копчености, крепкий чай, кофе и шоколад.
  - *Продукты, которые следует ограничить* (вызывающие брожение): бобовые, капуста, черный хлеб и др.
  - *Потребление соли зависит от стадии ХСН:*
  - При НК I ст. в пище должно содержаться обычное количество поваренной соли, соответствующее возрастным потребностям организма. Исключить употребление продуктов с избыточным содержанием соли.
  - При НК IIA ст. количество поваренной соли - до 2-4г/сутки.
  - При НК IIB-III ст. - «ахлоридный» стол, 1-1,5г соли, не более, чем 3-7 дней, чтобы избежать значительного электролитного дисбаланса.

# Потребление жидкости

- 
- Определяется величиной диуреза (потребление не более выделенного накануне объема).
  - Ограничение жидкости начинают с НК IIA.
  - Подросток с НК IIB-III не должен употреблять более 800 мл/сутки.
  - Питание у грудных детей должно быть более частым (на 1-2 кормления больше, чем у здоровых детей) и меньшими объемами.
  - Назначение лечебных смесей имеет существенное значение, поскольку расстройства пищеварения, вызывают выраженное беспокойство ребенка, приводят к усилению одышки, тахикардии, цианоза, появлению гипоксических приступов и приступов пароксизмальной тахикардии.



# Оксигенотерапия

---

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

Исключение физической нагрузки нежелательно, так как способствует детренированности и уменьшению адаптационных механизмов ССС.

■ Строгий постельный режим (с приподнятым изголовьем) назначают детям с НК IIБ-III ст.

■ При острых миокардитах строгий постельный режим назначают при сердечной недостаточности IIА и даже I стадии.

■ Длительно держать больных на постельном режиме не рекомендуется даже при тяжелых проявлениях НК из-за повышенного риска флеботромбозов, гипотрофии мышц с потерей калия.

■ При отсутствии отеков, осложнений и хорошем самочувствии ребенок с НК IIБ стадии может самостоятельно играть в кровати, а в ряде случаев (при стабильности состояния) ходить в столовую, туалет.

■ При НК IIА стадии чаще назначают облегченно-постельный режим.

■ С уменьшением тяжести НК до I стадии ребенка можно переводить на комнатный режим.

# Препараты для лечения ХСН со сниженной систолической функцией сердца



Лекарственные средства для лечения ХСН со сниженной ФВ ЛЖ < 40 (35 %)

| Средства, доказавшие способность к снижению смертности и заболеваемости именно при ХСН                                                                                                                                             |                                                                                                       | Препараты, не влияющие на прогноз при ХСН, но улучшающие симптоматику в определенных клинических ситуациях                                                                                                                                                                     |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Препараты, применяемые у всех больных                                                                                                                                                                                              | Препараты, применяемые в особых клинических ситуациях;                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                |
| <p><i>Ингибиторы АПФ (IA)</i></p> <p><i>Блокаторы рецепторов к ангиотензину - БРАП (IIA A)</i></p> <p><i>Блокаторы β-адренергических рецепторов (IA)</i></p> <p><i>Антагонисты минералокортикоидных рецепторов (AMKP) (IA)</i></p> | <p><i>Диуретики (IC)</i></p> <p><i>Сердечные гликозиды (IC)</i></p> <p><i>Антикоагулянты (IA)</i></p> | <p><i>Антиаритмические средства III (II B)</i></p> <p><i>Аспирин (и др. антиагреганты) (II B)</i></p> <p><i>Негликозидные инотропные стимуляторы (II B)</i></p> <p><i>Цитопротекторы (триметаздин) (IIA B)</i></p> <p><i>Блокаторы медленных кальциевых каналов (БМКК)</i></p> |

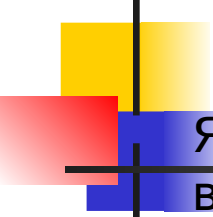
Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с хронической сердечной недостаточностью (Союз педиатров России, Ассоциация детских кардиологов России, 2015)

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

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

федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с хронической сердечной недостаточностью (Союз педиатров России, Ассоциация детских кардиологов России, 2015)

# *Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ)*



Являются препаратами первой линии в лечении ХСН и показаны всем больным и на всех стадиях НК, в том числе у детей с ХСН с сохранной сократительной функцией миокарда (при диастолической форме ХСН), для уменьшения симптоматики, **улучшения качества жизни (КЖ) и повышения выживаемости больных.**

- Препараты этой группы способствуют обратному развитию гипертрофии миокарда, миокардиофиброза, уменьшению объемов камер сердца, обеспечивают снижение нагрузки на сердце и увеличение сердечного выброса благодаря расширению как артериальных, так и венозных сосудов, урежают ритм сердца и обладают антиаритмическим действием; оказывают натрий- и диуретический эффект, при этом способствуют задержке калия в организме.

*Абсолютными противопоказаниями к назначению иАПФ являются*

- двусторонний стеноз почечных артерий
- ангионевротический отек
- индивидуальная непереносимость

# Средние дозы иАПФ для детей с ХСН



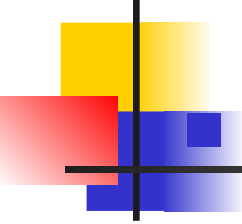
| Препарат                       | Группы             | Стартовая доза            | Терапевтическая доза     |
|--------------------------------|--------------------|---------------------------|--------------------------|
| Каптоприл (C09AA01, Captopril) | Дети               | 0,2 мг/ кг/24ч в 3 приема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

- *Важно учитывать, что иАПФ предназначены для длительного лечения, так как их благоприятный клинический эффект отчетливо проявляется не ранее 3-4-й недели от начала приема.*
- Подбор терапии проводится в условиях специализированного стационара на фоне контроля АД после каждого увеличения дозы с измерением пятикратно АД каждые 30 минут в течение 2-х часов от приема первой дозы, а в последующем - при каждом увеличении дозы.
- Допустимым считают снижение АД не более, чем на 10% от исходного.

# ***Блокаторы рецепторов ангиотензина II (БРА II)***

- 
- Рекомендованы при СН, когда иАПФ плохо переносятся (кашель), либо в дополнение к ним, или если симптоматика СН сохраняется на фоне оптимальных возрастных доз иАПФ, диуретиков и БАБ (за исключением тех случаев, когда пациенту назначен антагонист альдостерона).
  - Назначать БРА II необходимо по тем же принципам, что и иАПФ, то есть в условиях стационара с титрованием дозы на протяжении 2-4 недель и мониторингом функции почек и содержания электролитов сыворотки крови.
  - *Лозартан* (C09CA01, Losartanum) детям 6–16 лет (масса тела 20–50 кг) внутрь, первоначально 25 мг в сутки однократно, максимальная доза 50 мг в сутки однократно достигается через несколько недель.
  - Детям с массой тела 50 кг и выше первоначально 50 мг в сутки однократно, максимальная доза 100 мг в сутки однократно, достигается через несколько недель. Регулировать дозу препарата необходимо с учетом реакции артериального давления (АД).

# *Антагонисты минералокортикоидных рецепторов (АМКР)*



Целесообразны у всех пациентов с тяжелой СН (ФВ ЛЖ  $\leq 35\%$ ), если лечение диуретиками, иАПФ (БРА II) и БАБ недостаточно эффективно.

- Назначать *АМКР* следует в небольших дозах, при условии отсутствия гиперкалиемии и значительной почечной дисфункции. Если пациент находится в стационаре, инициировать терапию необходимо еще до его выписки из больницы.

*Противопоказания к назначению АМКР:*

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

# ***β-адреноблокаторы (БАБ)***

Механизмы влияния БАБ при ХСН включают:

урежение сердечной деятельности;

- Улучшение синхронизации сократимости миокарда;
- профилактику токсического действия катехоламинов на миоцит;
- антиаритмическое действие;
- улучшение энергосбережения миокарда.

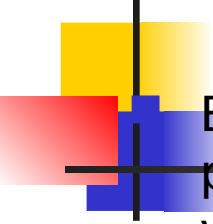
При этом уменьшается перегрузка кардиомиоцитов кальцием, улучшается диастолическая функция сердца.

Благодаря отрицательному хронотропному и инотропному действиям БАБ снижается потребность миокарда в кислороде.

**Применение БАБ ассоциируется с уменьшением клинической симптоматики и с лучшей выживаемостью больных ХСН.**

БАБ рекомендуются всем больным со стабильным течением легкой, умеренной, и тяжелой ХСН, низкой фракцией выброса.

# Основным БАБ рекомендованным для лечения ХСН является *карведилол* (*Carvedilolum*)



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

*Условия применения БАБ при ХСН:*

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

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

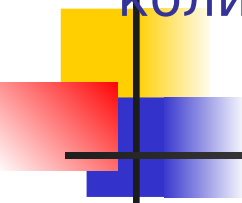
*Дети 15-18 лет: начальная доза карведилола 1,5 мг/сут в 2 приема (максимальная доза 15,625-18,75 мг/сут).*

*Дозу карведилола увеличивают, прибавляя начальную, каждые 7 дней до достижения оптимальной суточной дозы.*

*При необходимости скорость титрования может быть увеличена или уменьшена.*

*Применение атенолола и метопролола тартрата для лечения больных с ХСН противопоказано*

# ДИУРЕТИКИ



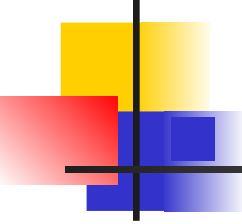
Наряду со снижением пред- и постнагрузки уменьшение количества внеклеточной жидкости приводит к улучшению функционального состояния внутренних органов, устранению периферических отеков

---

## *Принципы назначения диуретиков:*

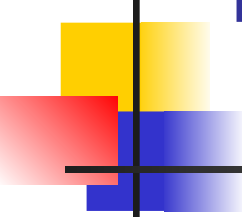
- терапию начинают с низкой эффективной дозировки, которая постепенно увеличивается до исчезновения симптомов;
- при исчезновении симптомов застоя жидкости и достижении стабильной массы тела дозировка мочегонных средств можно считать адекватной в отсутствии признаков нарушения функции почек и дегидратации;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

# Инотропные препараты



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

- □ *Сердечные гликозиды (дигоксин, лантозид-С)*
- □ *Симпатомиметики (катехоламины;  $\beta$ -адренергические агонисты)*
- □ *Ингибиторы фосфодиэстеразы (амрион, милринон, эноксимон, адибендан).*



# Выводы

---

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

Мать с ребенком 1 года 2 месяцев на приеме у врача-педиатра участкового предъявляет жалобы на снижение аппетита, рвоту, потерю массы тела, кашель, одышку у сына.

Из анамнеза известно, что до 1 года ребенок развивался в соответствии с возрастом, сидит с 6 месяцев, ходит самостоятельно с 10 месяцев.

В возрасте 11,5 месяцев перенес острое респираторное заболевание, сопровождавшееся катаральными явлениями, диспепсическими явлениями (боли в животе, жидкий стул, рвота), отмечалась субфебрильная температура.

Указанные изменения сохранялись в течение 7 дней.

Через 2-3 недели после выздоровления родители отметили, что ребенок стал быстро уставать, во время игр отмечалась одышка.

Состояние постепенно ухудшалось: периодически появлялись симптомы беспокойства и влажного кашля в ночные часы, рвота, ухудшился аппетит, мальчик похудел, обращало на себя внимание появление бледности кожных покровов.

Температура не повышалась.

Ребенок направлен на госпитализацию для обследования и лечения.

При поступлении состояние расценено как тяжёлое, аппетит снижен, неактивен.

Вес 10 кг. Кожные покровы бледные.

Частота дыхания – 48 в минуту, в лёгких выслушиваются единичные, влажные хрипы в нижних отделах слева по передней поверхности.

Область сердца: визуально – небольшой сердечный левосторонний горб, перкуторно границы относительной сердечной тупости: правая – по правому краю грудины, левая – по передней подмышечной линии, верхняя – II межреберье.

Аускультативно: ЧСС – 146 ударов в минуту, тоны сердца приглушены, в большей степени I тон на верхушке.

На верхушке выслушивается негрубого тембра систолический шум, занимающий 1/3 систолы, связанный с I тоном.

Живот мягкий, печень +4 см из-под края рёберной дуги, селезёнка +1 см.

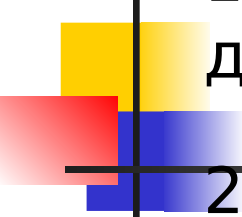
Отмечаются отёки в области лодыжек.

Мочеиспускание свободное, безболезненное.

В общем анализе крови: эритроциты –  $3,2 \times 10^{12}/л$ ; гемоглобин – 109 г/л; лейкоциты –  $8,4 \times 10^9/л$ ; эозинофилы – 1%; базофилы – 1%; палочкоядерные – 2%; сегментоядерные – 27%; лимфоциты – 63%; моноциты – 6%; СОЭ – 34 мм/ч.

В биохимическом анализе крови: СРБ – 64 ЕД; КФК – 275 ЕД/л (референтные значения активности 55–200 ЕД/л); КФК-МВ – 10 мкг/л (референтные значения менее 5 мкг/л); К – 5,2 ммоль/л; Na – 140 ммоль/л.

## Вопросы:



1. Предположите наиболее вероятный диагноз.

2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.

3. Назовите основные группы препаратов для лечения данного заболевания.

4. Назовите возможные симптомы гликозидной интоксикации у данного ребёнка со стороны сердечно-сосудистой системы (ССС).

# Литература:



## Обязательная

1. Шабалов, Н. П. Детские болезни: в 2 т. / Н. П. Шабалов.- (Учебник для вузов).- 7-е изд., перераб. доп. - СПб. : Питер, 2012.

## Дополнительная литература

1. Запруднов, А. М. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитонов. - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013.

2. Практика педиатра: первичная медицинская помощь: учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, В. Н. Панфилова [и др.] ; Красноярский медицинский университет. - Красноярск : Новые компьютерные технологии, 2013.

3. Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014.

## Электронные ресурсы

1. Федеральные клинические рекомендации Союза педиатров России (

<http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend>)

Спасибо за внимание!

