

Рекомендовано
Экспертным советом
РГП на ПХВ «Республиканский центр
развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «6» ноября 2015 года
Протокол №15

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ КАРДИОМИОПАТИЯ У ДЕТЕЙ

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Кардиомиопатия у детей.

2. **Код протокола:**

3. **Код(ы) МКБ-10:**

142.0 Дилатационная кардиомиопатия.

142.1 Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия.

142.2 Другая гипертрофическая кардиомиопатия.

142.3 Эндомиокардиальная (эозинофильная) болезнь.

142.5 Другая рестриктивная кардиомиопатия.

4. **Сокращения, используемые в протоколе:**

АЛТ – аланинаминотрансфераза

АСТ – аспартатаминотрансфераза

АНА – антинуклерные антитела

АЧТВ – активированное частичное тромбопластиновое время

АПЖД – аритмогенная дисплазия правого желудочка

ВОЗ – всемирная организация здравоохранения

ГКМП - гипертрофическая кардиомиопатия

ДКМП - дилатационная кардиомиопатия

ИФА – иммуноферментный анализ

КТИ – кардиоторакальный индекс

КТ – компьютерная томография

КФК – креатинфосфокиназа

КФК-МВ креатинфосфокиназа, где М-мышечная субъединица фермента (muscle) и В- мозговая (brain)

ЛДГ – лактатдегидрогеназа

ЛЖ – левый желудок

МДГ – малатдегидрогеназа

МРТ – магнитно-резонансная томография
 НК – недостаточность кровообращения
 ОАК – общий анализ крови
 ОАМ – общий анализ мочи
 ПТИ – протромбиновый индекс
 ПВ-ПТИ- протромбиновое время с последующим расчетом ПТИ и
 МНО международного нормализованного отношения

РКМП – рестриктивная кардиомиопатия
 УЗИ – ультразвуковое исследование
 ЭКГ – электрокардиография
 ЭхоКГ – эхокардиография
 ЭЭГ – электроэнцефалография
 ЭзоФГС – эзофагогастроскопия
 –
 ХСН – хроническая сердечная недостаточность

5. Дата разработки/пересмотра протокола: 2015 год.

6. Категория пациентов: дети.

7. Пользователи протокола: кардиологи, педиатры, врачи общей практики

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ:

Оценка на степень доказательности приводимых рекомендаций.

Шкала уровня доказательности:

А	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
В	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортных или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
С	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+). Результаты, которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
D	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение

	экспертов.
GPP	Стандарт надлежащих фармацевтических практик.

8. Определения: Кардиомиопатия – это заболевание миокарда неизвестной этиологии, главными признаками которого являются кардиомегалия, нарушение сократительной способности миокарда и нарушение кровообращение.

9. Клиническая классификация:

Классификация ВОЗ (1996) , [4].

Кардиомиопатии идиопатические (неизвестного генеза):

- гипертрофическую (обструктивная, необструктивная);
- дилатационную;
- рестриктивную;
- аритмогенная дисплазия правого желудочка;
- перипортальная.

Кардиомиопатии специфические:

1. инфекционные (вирусные, бактериальные, риккетсиозные, грибковые, протозойные);

2. метаболические:

- эндокринные (при акромегалии, гипокортицизме, тиреотоксикозе, микседеме, ожирении, сахарном диабете, феохромоцитоме);
- при инфильтративных и гранулематозных процессах, болезнях накопления (амилоидоз, гемохроматоз, саркоидоз, лейкоз, мукополисахаридоз, гликогеноз, липидоз);
- при дефиците микроэлементов (калий, магний, селен и др.), витаминов и питательных веществ, анемии;

3. при системных заболеваниях соединительной ткани;

4. при системных нейро-мышечных заболеваниях:

- нейро-мышечных расстройствах(атаксия Фридрейха, синдром Нунана, лентигиноз);
- мышечных дистрофиях (Дюшенна, Беккера, миотонии) ;

5. при воздействии токсических и физических факторов (алкоголя, кокаина, кобальта, свинца, ртути, антрациклиновых антибиотиков, циклофосфамида, уремии, проникающей (ионизирующей) радиации);

Неклассифицируемые болезни миокарда (фиброэластоз, идиопатический миокардит Фидлера).

Рабочая классификация гипертрофической кардиомиопатии (Леонтьева И.В., 2002), [5].

Вид гипертрофии	Выраженность обструктивного синдрома	Градиент давления, степень	Клиническая стадия
Асимметричная	Обструктивная форма	I степень - до 30 мм	Компенсации
Симметричная	Необструктивная форма	II степень - от 30 до 60 мм	Субкомпенсации
		III степень - более 60 мм	Декомпенсации

Классификация кардиомиопатии Американской ассоциации сердца (ААС В. J. Maron, J. A. Towbin, G. Thiene и соавт.), 2006 г., [6].

Первичные КМП: изолированное (или превалирующее) повреждение миокарда.

Вторичные КМП: миокардиальное повреждение является частью генерализованных системных (мультиорганных) заболеваний.

Среди первичных КМП выделены:

Генетические:

- ГКМП;
- АДПЖ;
- некомпактный миокард левого желудочка;
- нарушения депонирования гликогена;
- PRKAG2 (protein kinase, AMP-activated, gamma 2 non-catalytic subunit);
- болезнь Данона (Danon disease);
- дефекты проведения;
- митохондриальные миопатии;
- нарушения ионных каналов (синдром удлиненного интервала Q-T (LQTS); синдром Бругада; синдром укороченного интервала Q-T (SQTS); синдром Ленегра (Lenegre); катехоламинэргическая полиморфная желудочковая тахикардия (CPVT); синдром необъяснимой внезапной ночной смерти (Asian SUNDs)).

Смешанные:

- ДКМП и РКМП.

Приобретенные:

- воспалительная (миокардит);
- стресс-индуцированная (takotsubo);
- перипаретальная;
- тахикардие-индуцированная;
- у детей, рожденных матерями с инсулинозависимым сахарным диабетом.

Клиническая классификация кардиомиопатий Европейского общества кардиологов (ЕОК), 2008 г., [7].

Основана на разделении КМП в зависимости от морфологических и функциональных изменений миокарда желудочков сердца.

- ГКМП;

- ДКМП;
- АПЖД;
- РКМП.

Неклассифицируемые:

- некомпактный миокард;
- КМП такотсубо (takotsubo).

Все фенотипы КМП, в свою очередь, подразделяются на:

Фамильные/семейные (генетические):

- неидентифицированный генный дефект;
- подтип заболевания.

Нефамильные/несемейные (негенетические):

- идиопатические;
- подтип заболевания

В соответствии с данной классификацией:

ГКМП – наличие утолщенной стенки или увеличение массы миокарда при отсутствии факторов, способствующих их развитию (гипертензия, клапанные пороки)".

РКМП – физиологическое состояние миокарда при нормальных или уменьшенных объемах (диастолическом и систолическом) полости желудочка сердца (одного или двух) и нормальной толщине его (их) стенок. Необходимо различать первичную РКМП, или идиопатическую, от вторичной – развившейся в результате таких системных заболеваний, как амилоидоз, саркоидоз, карциноидная болезнь, склеродермия, антрациклиновая КМП, фиброэластоз, синдром гиперэозинофилии, эндомиокардиальный фиброз.

10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации [8, 9, 10].**

Показания для плановой госпитализации:

- первичная госпитализация для постановки диагноза;
- клинически значимое ухудшение симптомов ХСН;
- симптомы сердечно-сосудистой (НК ПВ-III ст.) и дыхательной недостаточности, не требующие экстренной и неотложной госпитализации, нуждающиеся в обследовании или дифференциальной диагностике, проведение которых невозможно на амбулаторном этапе;

Показания для экстренной госпитализации:

- остановка кровообращения (асистолия или фибрилляция желудочков);
- жизнеугрожаемые нарушения ритма и проводимости сердца;
- цереброваскулярные осложнения (ишемические инсульты).

11. Диагностические исследования:

11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- ОАК;
- ЭКГ;
- ЭхоКГ, с доплеровским исследованием;
- рентгенография сердца с контрастированием пищевода;
- рентгенография органов грудной клетки в 2-х проекциях;
- УЗИ гепатобилиопанкреатической области (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка);
- ОАМ на (физико-химические свойства с подсчетом количества клеточных элементов мочевого осадка);
- определение общего билирубина в сыворотке крови;
- АЛТ, АСТ, тимоловая проба;
- определение общего белка в сыворотке крови
- определение альбумина в сыворотке крови
- определение мочевины в сыворотке крови
- определение креатинина в сыворотке крови

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- ЭЭГ;
- КТ головного мозга;
- УЗИ сосудов;
- протромбиновый индекс;
- определение в крови сердечного антигена и антикардиальных антител;
- определение в крови кардиоспецифических фракций изоферментов ЛДГ, МДГ, КФК;
- ИФА на маркеры гепатита;
- эзофагогастроскопия;
- суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру;
- посев биологических жидкостей с отбором колоний;
- анализ чувствительности микробов к антибиотикам;
- проба по Зимницкому;
- МРТ сердца;

Вышеперечисленные исследования могут быть проведены на стационарном этапе, в случае необходимости, не позднее 7-10 дней после последнего исследования.

11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию: согласно внутреннему регламенту стационара с учетом действующего приказа уполномоченного органа в области здравоохранения

11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации):

- КФК-МВ;
- КФК;
- коагулограмма:
 - Определение фибриногена в плазме крови на анализаторе
 - Определение АЧТВ
 - Определение ПВ-ПТИ-МНО
 - Определение миоглобина в сыворотке крови ИФА-методом
 - Определение электролитов (калия, натрия);
 - Электрофорез белковых фракций в сыворотке крови и других биологических жидкостях на анализаторе

11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):

- ЭЭГ;
- КТ головного мозга;
- УЗИ сосудов (для исключения патологии сосудов);
- определение ПВ-ПТИ-МНО
- определение АНА в сыворотке крови
- определение в крови сердечного антигена и антикардиальных антител;
- определение в крови кардиоспецифических фракций изоферментов ЛДГ, МДГ. КФК
- ИФА на маркеры гепатита;
- ЭзоФГС;
- суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру;
- посев биологических жидкостей с отбором колоний;
- анализ чувствительности микробов к антибиотикам;
- проба по Зимницкому;
- МРТ сердца- для анализа взаимоотношений сердца и сосудов с другими органами;
- определение цитокинов-ФНО-альфа в сыворотке крови ИФА-методом.
- Иммунограмма

11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи: нет.

12. Диагностические критерии постановки диагноза [8,11,12,13, 14,15,16,17,18,19]:

12.1 Жалобы и анамнез:

- быстрая утомляемость;

- одышка при физической нагрузке;
- обмороки;
- приступы головокружения;
- наличие кардиомиопатий в семье и у ближайших родственников;
- случаев внезапной смерти или заболеваний, сопровождающихся рефрактерной застойной СН среди родственников, особенно в молодом возрасте.

12.2 Физикальное обследование при ГКМП:

- двойной верхушечный толчок;
- пресистолический ритм галопа;
- интервальный мезо- или телесистолический «шум» изгнания в V точке и протосистолический убывающий шум митральной регургитации на верхушке и в аксиллярной области;
- шумы усиливаются при функциональных пробах, уменьшающих венозный возврат к сердцу;

Физикальное обследование при ДКМП:

- кардиомегалия;
- смещение влево и ослабление верхушечного толчка;
- деформация грудной клетки в виде сердечного горба;
- вялость;
- бледность кожных покровов;
- отставание в физическом развитии (кахексию);
- набухание шейных вен;
- цианоз, акроцианоз;
- увеличение печени (у детей до 1 года - и селезёнки);
- асцит, отёки на нижних конечностях;
- ослабление I тона на верхушке;
- систолический шум, интенсивность которого бывает разной;
- II тон над лёгочной артерией акцентуирован и раздвоен;
- тахикардия, экстрасистолия.

Особенности клинического течения при ГКМП:

- длительная сердечная компенсация, а развивающаяся впоследствии декомпенсация, по левожелудочковому типу, в виде диастолической (релаксационной) недостаточности;

Особенности клинического течения при ДКМП:

- манифестация дилатационной кардиомиопатии происходит с застойной (III-IV ФК) сердечной недостаточности по левожелудочковому типу, рефрактерной к терапии, протекающей при отсутствии выраженности острофазовых показателей активности процесса;

- сочетание застойной сердечной недостаточности с выраженными нарушениями ритма сердца и со склонностью к тромбообразованию и тромбоэмболическим осложнениям;
- выраженное расширение границ сердца влево-вверх, трехчленный ритм протодиастолического галопа и регургитационный шум относительной митральной или митрально-трикуспидальной недостаточности, усиливающийся при нарастании сердечной декомпенсации.

Представленная классификация ХСН (2002), как правило, используется для детей старшего возраста и предусматривает объединение классификации стадий ХСН (В.Х.Василенко и Н.Д.Стражеско) и ФК (Нью-Йоркской ассоциацией кардиологов (NYHA) и определяет стадийность процесса и функциональные возможности пациента.

• **Национальная классификация ХСН (ОССН, 2002г.)**

	Стадии ХСН		Функциональные классы ХСН
I	Начальная стадия заболевания (поражения) сердца. Гемодинамика не нарушена. Скрытая сердечная недостаточность.	I ФК	Ограничения физической активности отсутствуют: привычная физическая активность не сопровождается быстрой утомляемостью, появлением одышки или сердцебиения. Повышенную нагрузку больной переносит, но она может сопровождаться одышкой и/или замедленным восстановлением сил.
II А	Клинически выраженная стадия заболевания. 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.
II Б	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	IV	Невозможность выполнить какую-либо нагрузку без появления

гемоди- намики и тяжелые (необратимые) структурные изменения органов- мишеней (сердца, легких, сосудов, головного мозга, почек).	дискомфорта; симптомы присутствуют в покое и усиливаются при минимальной физической активности.
--	---

12.3 Лабораторное обследование: специфичных диагностических признаков нет.

12.4 Инструментальное обследование:

Рентгенограмма органов грудной клетки:

- признаки выраженного застоя в малом круге кровообращения, шаровидная, «митральная» или трапецевидная форма сердца, КТИ более 0,60-0,65;

ЭКГ:

- умеренные признаки гипертрофии левого желудочка и левого предсердия, увеличение индекса $R V_6/RV \max > 3$;
- нарушения проводимости (блокада левой ножки пучка Гиса или ее передневерхней ветви, дистальные нарушения АВ-проводимости);
- низкий вольтаж QRS в стандартных отведениях(при ДКМП);
- синусовая тахикардия, особенно мерцательная аритмия и желудочковая аритмии, наджелудочковая и желудочковая экстрасистолия.

ЭХОКГ при ГКМП:

- признаки обструкции выводного тракта левого желудочка; градиент систолического давления между ЛЖ и аортой может быть различной степени выраженности – 100 мм.рт. ст. и более;
- переднесистолическое движение передней створки МК в середине систолы и соприкосновение створки МЖП;
- среднесистолическое прикрытие аортального клапана;
- утолщение стенки левого желудочка $> 13-15$ мм;
- диспропорциональное утолщение межжелудочковой перегородки (увеличение соотношения ТМЖП/ТЗСЛЖ $> 1,3-1,5$);
- визуализация прикрытия выходного тракта левого желудочка гипертрофированной МЖП;
- уменьшение полости левого желудочка, увеличение полости левого предсердия, переднесистолическое движение створок митрального клапана и митрально-септальный контакт;
- митральная регургитация различной степени выраженности;
- раннее или среднесистолическое прикрытие аортальных створок, субаортальный градиент давления, превышающий 20 мм рт. ст. и увеличивающийся до 30 мм рт. ст. и более при провокационных пробах.

Нормальная эхокардиографическая картина не исключает диагноз кардиомиопатии [11].

ЭХОКГ при ДКМП:

- выраженная дилатация полостей сердца, особенно левого желудочка и левого предсердия, при незначительном увеличении толщины их стенок;
- значительное увеличение конечного диастолического объема левого желудочка;
- выраженная гипокинезия задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки, значительное (ниже 30-40%) уменьшение фракции выброса;

12.5 Показания для консультации узких специалистов (в зависимости от сопутствующей патологии):

- консультация кардиохирурга – для определения тактики хирургического лечения;
- консультация невролога – для исключения сопутствующей неврологической патологии;
- консультация генетика – для исключения генетических заболеваний и синдромов;
- консультация аритмолога – при жизнеугрожающих аритмиях;
- консультация нейрохирурга – при церебральных осложнениях.

Дифференциальный диагноз [20].

Дифференциальная диагностика кардиомиопатий и заболеваний сердца		
Нозологические формы	Клинические проявления	Инструментальная характеристика
Врожденный кардит	Признаки левожелудочковой недостаточности: <ul style="list-style-type: none">• одышка, усиливающаяся по мере прогрессирования процесса, в дыхание вовлекается вспомогательная мускулатура,• часто выслушиваются разнокалиберные влажные и сухие свистящие хрипы• малиновый цианоз слизистых оболочек, кончиков пальцев.• верхушечный толчок ослаблен или не определяется. Степень кардиомегалии варьирует, максимально она выражена у детей раннего возраста. <ul style="list-style-type: none">• тоны сердца	Рентгенограмма органов грудной клетки: <ul style="list-style-type: none">• легочный рисунок чаще нормальный или незначительно усилен по венозному руслу, вплоть до альвеолярного отека легких, обусловленного левожелудочковой СН• сердце шаровидной или овоидной формы. ЭКГ: <ul style="list-style-type: none">-При раннем антенатальном кардите<ul style="list-style-type: none">• высокий вольтаж комплексов QRS• ригидная синусовая тахикардия• признаки гипертрофии ЛЖ и ишемические изменения комплекса ST-T.-При позднем антенатальном

	<p>приглушены, 2 тон над легочной артерией усилен за счет пассивной легочной гипертензии</p> <ul style="list-style-type: none"> • ритм галопа, особенно на фоне острой миогенной дилатации сердца. • систолический шум нехарактерен. • тахи- или брадиаритмия (за счет атриовентрикулярной блокады, синдрома слабости синусового узла), • эктопические тахикаритмии • экстрасистолия. 	<p>и постнатальном кардитах ЭКГ изменения находятся в прямой зависимости от активности заболевания</p> <ul style="list-style-type: none"> • снижение амплитуды зубца Т и вольтажа комплекса QRS в I, II, aVF, V₁₋₂ и V₅₋₆ отведениях ЭХОКГ: • расширение полостей сердца и снижение сократительной способности миокарда левого желудочка • снижение фракции сердечного выброса.
Ревмокардит	<p>Для возвратного ревмокардита (на фоне сформированных митрального и аортального пороков сердца) характерен ревматический анамнез, экстракардиальных проявлений ревматизма, повышения температуры тела и гуморальной активности, стойкого и более интенсивного шума ревматических пороков. Течение характеризуется без признаков застойной сердечной недостаточности и имеет положительную динамику на фоне терапии. Течение кардиомиопатии проявляется выраженными признаками сердечной недостаточности, нередко рефрактерной к проводимому лечению.</p>	
Эксудативный перикардит	<p>Характерны кардиомегалия и выраженный застой крови в большом круге кровообращения, затрудняется отток из вен большого круга кровообращения. Нарушение</p>	<p>На ЭКГ, кроме характерной для констриктивного перикардита триады изменений (высокий зубец Р, низковольтный комплекс QRS, отрицательный зубец</p>

	<p>оттока из легочных вен, как правило, наступает позже и не достигает значительной выраженности.</p>	<p>Т), наблюдаются изменения формы комплекса QRS: расщепление, расширение, образование зазубрин, углубление зубца Q, которые свидетельствуют о глубине вовлечений в патологический процесс миокарда. Увеличенный зубец Р резко контрастирует с низковольтным комплексом QRS.</p> <p>На ЭхоКГ характерно скопление жидкости в полости перикарда при отсутствии дилатации желудочков и неизменной их сократительной способности.</p>
<p>Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна</p>	<p>Обычно поражение сердечной мышцы впервые диагностируется между 6 и 7 годами. Характерны низкая физическая активность, с быстрой утратой способности к самостоятельной ходьбе. С возрастом частота выявления кардиальных симптомов возрастает, Наиболее частые нарушения: тахикардия, аритмии и сердечная недостаточность. Особенно выражены данные симптомы в конечных стадиях заболевания</p>	<p>На ЭКГ- глубокий зубец Q в отведениях II-III, aVF и V-6, а также высокий зубец R в отведении V-1.</p> <p>ЭХОКГ признаки латентной сердечной недостаточности:</p> <ul style="list-style-type: none"> • увеличение конечного диастолического диаметра левого желудочка за 3 месяца; • увеличение массы сердца за трехмесячный период наблюдения; • снижение фракции выброса левого желудочка за тот же период; • наличие дискинезии стенок левого желудочка; • отношение расстояния от высшей точки раскрытия створки митрального клапана до межжелудочковой перегородки к конечному диастолическому диаметру левого желудочка более 16; • увеличение отношения времени

		<p>предизгнания левого желудочка к периоду изгнания левого желудочка за трехмесячный период.</p>
	<p>Первые признаки появляются в раннем возрасте: бледность, резкая одышка, застой в легких, грубый систолический шум. С частым формированием фиброэластоза. Характерны: высокий пульс на руках, низкий на ногах. Заметно лучшее развитие верхней половины тела, по сравнению с нижней.</p>	<p>Рентгенограмма органов грудной клетки: отсутствие дуги аорты, узурь на ребрах.</p> <p>На ЭКГ- признаки перегрузки и гипертрофии левого желудочка.</p>
Стеноз устья аорты	<ul style="list-style-type: none"> • одышка • синкопальные приступы • дискомфорт и боли в области сердца. <p>Течение заболевания характеризуется длительным латентным периодом, когда нарастает обструкция и гипертрофия ЛЖ. Даже тяжелый аортальный стеноз может оставаться бессимптомным в течение многих лет. При появлении симптомов летальность и риск осложнений существенно увеличиваются; при стенокардии, обмороках и сердечной недостаточности</p>	<p>Рентгенологически</p> <ul style="list-style-type: none"> • гипертрофия ЛЖ без его расширения <p>На ЭКГ:</p> <p>При незначительно выраженном пороке ЭКГ может оставаться в пределах нормы.</p> <p>У больных с выраженным стенозом</p> <ul style="list-style-type: none"> • увеличение амплитуды зубца R в V_{5,6} и зубца S в V_{1,2}; • смещение интервала ST вниз в отведениях I, avL, V_{4,5}; • появление сглаженности или двухфазных зубцов T в отведениях I, avL, V_{4,5}. <p>У больных с длительно существующим пороком наблюдается постепенное формирование на ЭКГ картины полной блокады левой ножки пучка Гиса. Прогностически неблагоприятным признаком следует считать глубокие отрицательные зубцы T, сочетающиеся с депрессией сегмента S-T в левых</p>

		<p>грудных отведениях. ЭХОКГ: Увеличение ЛЖ лучше всего определяется в левой косой проекции. С развитием СН происходит прогрессирующее расширение ЛЖ а затем и левого предсердия. Важным рентгенологическим признаком является постстенотическое расширение начальной части аорты, а также увеличение амплитуды пульсации в месте ее расширения.</p>
Некомпактный миокард -	<p>Характерно повышение трабекулярности миокарда, как правило, левого желудочка и наличием глубоких межтрабекулярных пространств (лакун), сообщающихся с полостью желудочка.</p>	<p>ЭХОКГ- признаки зависят от типа - для лакунарного типа некомпактного миокарда характерно ремоделирование сердца по типу дилатационной кардиомиопатии с преимущественным нарушением систолической функции пораженного желудочка (100%) - для губчатого типа характерно изменение по типу рестриктивной (57%) или гипертрофической кардиомиопатии (43%), с преимущественным нарушением диастолической функции - для смешанного - ремоделирование сердца может быть как по типу рестриктивной (20%) так и по типу дилатационной (80%) кардиомиопатий</p>
Фиброэластоз эндомиокарда	<p>Возникают тяжелые нарушения гемодинамики. В большинстве случаев фиброэластоз имеет молниеносное, или острое течение. Внезапно возникают общий цианоз и одышка, тахикардия или брадикардия. При сочетании фиброэластоза с</p>	<p>На рентгенограмме — большое шаровидное сердце. ЭКГ — признаки гипертрофии левого желудочка. Дистрофические изменения в миокарде. При ЭХОКГ выявляют шаровидную</p>

	врожденным пороком или при поражении клапанного эндокарда выслушивается систолический шум. Эти симптомы могут появляться сразу же после рождения, в течение первых часов или суток жизни.	полость левого желудочка, гипокинезию его стенок и повышенную эхогенность (яркость) от эндокардиальных структур. Может регистрироваться различной степени регургитация с митрального клапана.
--	---	---

13. Цели лечения:

- стабилизация гемодинамики;
- выработка базисной поддерживающей терапии;

13. Тактика лечения [21-32]:

14.1 Немедикаментозное лечение:

- 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 жидкости. Определяется величиной диуреза (потребление не более выделенного накануне объема). Ограничение жидкости начинают с НК ПА. Подросток с НК ПБ-III не должен употреблять более 800 мл/сутки. Питание у грудных детей должно быть более частым (на 1-2 кормления больше, чем у здоровых детей) и меньшими объемами. Назначение лечебных смесей имеет существенное значение, поскольку расстройства пищеварения, вызывают выраженное беспокойство ребенка, приводят к усилению одышки, тахикардии, цианоза, появлению гипоксических приступов и приступов пароксизмальной тахикардии.(IA)
- Режим физической активности. Исключение физической нагрузки нежелательно, так как способствует детренированности и уменьшению адаптационных механизмов сердечно-сосудистой системы. Строгий постельный режим (с приподнятым изголовьем) назначают детям с НК ПБ-III ст. При острых миокардитах строгий постельный режим назначают при сердечной недостаточности ПА и даже I стадии. Длительно держать больных на постельном режиме не рекомендуется даже при тяжелых проявлениях НК из-за повышенного риска флеботромбозов, гипотрофии мышц с потерей калия. При отсутствии отеков, осложнений и хорошем самочувствии ребенок с НК ПБ стадии может самостоятельно играть в кровати, а в ряде случаев (при стабильности состояния) ходить в столовую, туалет. При НК ПА стадии чаще назначают облегченно-постельный режим. С уменьшением тяжести НК до I стадии ребенка можно переводить на комнатный режим. Большое значение имеют лечебная гимнастика и массаж. Умеренные физические тренировки способствуют снижению уровня

нейрогормонов, повышению чувствительности к медикаментозному лечению и переносимости нагрузок, улучшению качества жизни. У грудных детей снижение физической активности возможно за счет прекращения кормления грудью и перевода на кормление сцеженным грудным молоком из бутылочки или при необходимости на частично-зондовое либо на полное зондовое питание.

14.2 Медикаментозное лечение:

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:

Основные лекарственные средства:

Лечение ГКМП:

Препаратами выбора являются β -адреноблокаторы и антагонисты кальция, которые назначаются при наличии обструкции выводящих трактов желудочков, ишемических изменений на ЭКГ, кардиалгиях, аритмия в покое, физических нагрузках.

β -адреноблокаторы. Выбор препарата и подбор дозы осуществляется в условиях стационара.

ЛС	Средняя суточная доза	Кратность
Метопролол сукцинат (УД – С)[7]	6 мг/кг/сут	
Карведилол (УД – С)[7]	0,4 мг/кг/доза	2 p/c
Пропранолол (УД – С)[7]	2–4 мг/кг/сут	2 p/c

Антагонисты кальция. Назначаются при непереносимости β -адреноблокаторов у больных с необструктивной формой ГКМП или у пациентов с бронхиальной астмой.

Выбор препарата и подбор дозы осуществляется в условиях стационара.

ЛС	Средняя суточная доза	Кратность
Верапамил (УД – С)[7]	До 5 лет - 40 – 60 мг	3-4 p/c
	От 6 до 14 лет – 80 – 360мг	3-4 p/c
Пролонгированные формы	Доза подбирается индивидуально.	

ИАПФ. Препараты из данной группы назначаются пациентам с необструктивной формой кардиомиопатии.

Выбор препарата и подбор дозы осуществляется в условиях стационара.

ЛС	Средняя суточная доза	Кратность
Каптоприл (УД – В) [30]	0,2 – 1,0 мг/кг/сутки в 3 приема	3 p/c
Эналаприл с 14 лет (УД – В) [30]	10-20мг/сутки в 2 приема	3 p/c
Лизиноприл(УД – В) [30]	0,07 - 0,1 мг/кг	1-2 p/c

Рамиприл(УД – В) [30]	0,01 мг/кг	1-2 p/c
Фозиноприл (УД – В) [30]	с 14 лет: 5-20 мг	1 p/c

Лечение ДКМП:

Лечение ДКМП комплексное и направлено на коррекцию и профилактику ХСН, нарушений ритма и тромбоемболий: антикоагулянты и антитромботические препараты.

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). Выбор препарата и дозы осуществляется в условиях стационара.

ЛС	Средняя суточная доза	Кратность
Лозартан (УД – В) [28]	25 мг	1 p/c
Ирбесартан (УД – С) [28]	2,5 - 3,5 мг/кг/с	1 p/c

Антиаритмические ЛС

Соталол - начальная доза 0,3 мг/кг/сут 2 раза в сутки до 2 мг/кг/сут в 2-3 приема.
Амиодарон – 10 мг/кг/сут в течение 10 дней с дальнейшим переходом на 5 мг/кг/сут 5 дней в неделю).

Антиагрегантная терапия.

Варфарин (УД – С) [21,22] - начальная доза 0,2 мг/кг/сут под контролем МНО каждые 1-3 дня, с достижением целевого значения 2,0-3,5.

Ацетилсалициловая кислота (УД - В) [1,2] – 30мг/кг/сут.

Эноксапарин(УД – В) [21]. Новорожденные до 2 мес: профилактика – 0,75 мг/кг/доза каждые 12 часов; лечение – 1,5 мг/кг/доза каждые 12 часов. От 2 мес до 18 лет – профилактика – 0,5 мг/кг/доза каждые 12 часов, лечение 1 мг/кг/доза каждые 12 часов.

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:

Основные лекарственные средства.

Лечение ГКП:

Препараты выбора : β-адреноблокаторы и антагонисты кальция.

1. **β-адреноблокаторы** (класс рекомендаций I, уровень доказательности A). Необходимо оценивать исходное ЧСС, ударный и минутный объемы и динамику этих показателей в процессе лечения, а также целесообразно титрование дозы β-адреноблокаторов с постепенным достижением целевой. При этом проводимая терапия не должна существенно снижать контролируемые показатели. Замедление ЧСС, наблюдаемое при использовании даже обычных доз β-адреноблокаторов, может сопровождаться уменьшением минутного объема крови, вариабельности

сердечного ритма, прогрессирующим ишемией миокарда, синкопальными состояниями.

Препараты	1-2-я недели	3-4-я недели	5-7-я недели	с 8-й недели и далее	Целевая доза
Метопролол сукцинат	1- 2 мг/кг/сут	2-3 мг/кг/сут	3-4 мг/кг/сут	4-5 мг/кг/сут	6 мг/кг/сут
Карведилол	0,05 мг/кг/доза *2 р/с	0,1 мг/кг/доза *2 р/сут	0,2 мг/кг/доза *2 р/сут	0,3мг/кг/доза *2 р/сут	0,4 мг/кг/доза *2 р/сут
Пропранолол	0,5- 1 мг/кг/сут	1 -1,5 мг/кг/сут	1,5-2 мг/кг/сут	2-3 мг/кг/сут	2- 4 мг/кг/сут в 2 приема

При возникновении брадикардии следует уменьшать дозу или прекратить прием препаратов, урежающих ЧСС, при необходимости возможно временное снижение дозы β -адреноблокаторов или их полная отмена в случае крайней необходимости. По достижении стабильного состояния нужно возобновить лечение и продолжить титрование дозы β -адреноблокаторов.

Тактика титрования доз БАБ при СН у детей: контроль величины диуреза, динамики массы тела больного, уровня АД и ЧСС, фракции выброса левого желудочка по данным ЭхоКГ в первые 2 недели лечения; при нарастании симптомов СН увеличить дозу диуретиков и/или временно снизить дозу БАБ; при возникновении брадикардии уменьшить дозу или прекратить прием препаратов, урежающих частоту сердечных сокращений; по достижении стабильного состояния больного продолжить титрование доз до целевых терапевтических.

2. Антагонисты кальция. Применяются при непереносимости β -адреноблокаторов у больных с необструктивной формой ГКМП или у пациентов с бронхиальной астмой. Производные фенилалкиламинов (верапамил), (класс рекомендаций I, уровень доказательности A). Данная группа препаратов обладает выраженными вазодилаторными свойствами и должна применяться с крайней осторожностью у пациентов с обструктивной ГКМП (при соответствующем мониторинге). Дозу необходимо подбирать индивидуально. Верапамил в дозах: до 4 лет внутрь по 0,02 г (20 мг) 2—3 раза в день; до 14 лет — по 0,04 (40 мг) 2—3 раза в день. Внутривенно вводят в возрасте от 1 года до 5 лет по 0,002—0,003 г (2—3 мг), от 6 до 14 лет — по 0,025—0,05 г (25—50 мг). Детям до 1 года в дозе 0,1—0,2 мкг/кг (обычно однократная доза составляет 0,75—2 мг).

3. Ингибиторы АПФ (иАПФ) (уровень доказательности – B) назначаются для лечения сердечной недостаточности с минимальных доз препаратов методом

медленного титрования и увеличивать дозы до поддерживающих уровней или максимальных, переносимых пациентом уровней (оценивать по уровню АД, ЧСС, величины фракции выброса (ФВ), конечно-систолического и конечно-диастолического объемов) особенно в течение первых трех месяцев терапии; контролировать уровень АД, функцию почек и содержание электролитов в крови через 1-2 недели после каждого последующего увеличения дозы; при существенном ухудшении функции почек приостановить прием иАПФ; избегать назначения калийсберегающих диуретиков в начале лечения и нестероидных противовоспалительных препаратов, т.к. они снижают эффективность иАПФ и диуретиков. Наиболее часто применяемые иАПФ в лечении необструктивной формы ГКМП представлены в таблице.

Препараты	Средние суточные дозы	Кратность приема в сутки
Каптоприл	- новорожденные: 0,05-0,1 мг/кг перорально (максимально 2 мг/кг/сутки)	1-3
	- дети: 0,1-0,5 мг/кг (максимально 6 мг/кг/сутки)	2-3
	- подростки: 12,5-25 мг	2-3
Эналаприл	- новорожденные: 0,05-0,1 мг/кг перорально (максимально 0,3 мг/кг/сутки)	1-3
	- дети: 0,1-0,2 мг/кг/сутки (максимально 0,5 мг/кг/сутки)	1-2
	- подростки: 5-40 мг в сутки перорально	1-2
Лизиноприл	0,07 - 0,1 мг/кг	1-2
Рамиприл	0,01 мг/кг	1-2
Фозиноприл	с 14 лет: 5-20 мг	1

Абсолютными противопоказаниями к назначению иАПФ являются двусторонний стеноз почечных артерий и ангионевротический отек. Побочные реакции при лечении иАПФ: кашель, связанный с блокадой разрушения брадикинина и некоторых других нейромедиаторов в слизистой бронхов; гипотония вследствие вазодилатации за счет быстрого воздействия на циркулирующие; гиперкалиемия за счет калий-сберегающего эффекта; азотемия, возможная при снижении клубочковой фильтрации менее 30 мл/ч; ангионевротический отек, нейтропения и тромбоцитопения (редко).

Принципы назначения иАПФ: начало терапии с малой дозы с медленным ее титрованием до терапевтической; контроль уровня креатинина и калия в сыворотке крови на фоне титрования дозы; наличие нормальных лабораторных показателей (калия, креатинина); отсутствие противопоказаний для назначения; повышение дозы раз в неделю при хорошем самочувствии и отсутствии побочных реакций. При необходимости скорость титрования может быть увеличена или уменьшена. 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.

Лечение ДКМП: Лечение ДКМП комплексное и направлено на коррекцию и профилактику ХСН, нарушений ритма и тромбоэмболий: антикоагулянты и антитромботические препараты.

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 следует назначать детям 6–16 лет (масса тела 20–50 кг) внутрь, первоначально 25 мг в сутки однократно, максимальная доза 50 мг в сутки однократно достигается через несколько недель. Детям с массой тела 50 кг и выше первоначально 50 мг в сутки однократно, максимальная доза 100 мг в сутки однократно, достигается через несколько недель.

Ирбесартан - от 0,5 до 4,5 мг/кг массы тела в сутки.

Антиаритмическая терапия. Соталол - начальная доза 0,3 мг/кг/сут 2 раза в сутки до 2 мг/кг/сут в 2-3 приема; минимальный перерыв между увеличением дозы - 3 дня, в течение которых проводится оценка и мониторинг клинического состояния, сердечного ритма и интервала QT. Увеличение до целевой дозы не обязательно, если клинический эффект был достигнут при более низкой дозировке.

Амиодарон – 10 мг/кг/сут в течение 10 дней с дальнейшим переходом на 5 мг/кг/сут 5 дней в неделю), который эффективен в отношении как суправентрикулярных, так и желудочковых аритмий, не ухудшает сократительную способность миокарда и обладает свойствами периферического вазодилататора.

Применение дигоксина: При дилатационной кардиомиопатии может использоваться ограничено, только поддерживающая доза дигоксина (10-12 мкг/кг; старше года- 8-10 мкг/кг), которая не позволяет проявляться проаритмическому эффекту [31, 32].

Негликозидные инотропные препараты используются только при острой декомпенсации кровообращения, в условиях палаты интенсивной терапии. Допамин (УД – В) [26] в дозе от 5 до 10 мкг/кг/мин применяется в случае декомпенсированной рефрактерной сердечной недостаточности для увеличения сердечного выброса, стабилизации уровня системного АД, увеличения диуреза.

Диуретики. Препарат и доза подбирается индивидуально, в составе комбинированной терапии.

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; целью диуретической терапии является достижение стабильного «сухого веса» пациента с помощью минимальной дозировки диуретика.

Петлевые диуретики. Фуросемид вызывает быстрый мощный, но непродолжительный диуретический эффект, назначается из расчета 1-3 мг/ кг/сут, максимальная — 6 мг/кг/с.

При сопутствующей почечной недостаточности доза фуросемида увеличивается до 5 мг/кг/сут. Препарат обладает достаточно выраженным синдромом отмены.

Тиазидовые диуретики

Гидрохлортиазид может применяется при НК ПА изолировано или в сочетании со спиронолактоном. Начинают с дозы 1 мг/кг/сут, максимальная доза 2,5мг/кг/сут, поддерживающая доза составляет 12,5 мг в сутки однократно для детей школьного возраста. Наиболее часто в детской практике применяется комбинация - 25 мг триамтерена и 12,5 мг гипотиозида. Препарат назначается для детей до 6 лет расчета 1/2таблетки 2 раза в день, старше 10 лет 1 таблетка 2 раза в день.

Гидрохлортиазид Внутрь: начальная доза – 1мг/кг/сутки 1 раз в сутки: доза может быть увеличена до максимальной 3 мг\кг\с, не более 50 мг\сутки. Максимальные дозы: новорожденные и дети до 2 лет – 37,5 мг/сутки, дети 2 – 12 лет – 100мг\сутки, подростки – 200мг/сутки.

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

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

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

Спиронолактон (УД – С) [28] назначается подросткам со стартовой дозы 25 мг один раз в день. Максимальная доза - 50 мг в сутки однократно. Противопоказания к назначению АА: калий плазмы крови $> 5,0$ ммоль/л креатинин крови > 220 мкмоль/л, одновременное назначение иАПФ и БРА.

Возможные побочные эффекты АА: гиперкалиемия – повышение уровня калия в крови > 5,5 ммоль/л, ухудшение функции почек – повышение креатинина в крови >220 мкмоль/л. Необходимо сократить дозу спиронолактона вдвое с постоянным контролем биохимических показателей крови. При повышении уровня креатинина крови >310 мкмоль/л необходимо отменить антагонисты альдостерона, осуществлять постоянный контроль электролитов крови и лечить данное состояние.

Спиронолактон - 1 -3мг/кг/с в 1-2 приема

ЛС	Средняя суточная доза	Кратность
Фуросемид (УД – С) [26]	1-2мг/кг/с	1-2 р/с
Спиронолактон (УД – С) [26,28]	1 -3мг/кг/с	1-2 р/с
Гидрохлортиазид (УД – С) [26]	1-3мг/кг/с	1 р/с

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

Гепарин (УД – В) подкожно в дозе 100-150 ЕД/кг/сут каждые 12 часов, от 1,5 до 4 недель (по показаниям), под контролем АЧТВ (с удлинением в 1,5 раза по сравнению с исходным) Варфарин - начальная доза 0,2 мг/кг/сут под контролем МНО каждые 1-3 дня, с достижением целевого значения 2,0-3,5. Перед началом приема препарата необходимо удостовериться в отсутствии факторов высокого риска кровотечений (коагулопатии, язвенные поражения ЖКТ и т.д.). После подбора поддерживающей дозы продолжают постоянный прием с регулярным контролем МНО амбулаторно 1 раз в 10-14 дней.

Ацетилсалициловая кислота (УД - В) [20,21] – 30мг/кг/сут.

Варфарин (УД - С) [21,22] назначают детям старшего возраста, начиная с 2,5–5 мг/сут. в течение 3 дней, а затем корригируют дозу по протромбиновому времени, которое должно превышать норму в 1,5–2 раза (для обеспечения терапевтического антикоагулянтного эффекта).

Эноксапарин.(УД - В)[21]. Новорожденные до 2 мес: профилактика – 0,75 мг/кг/доза каждые 12 часов; лечение – 1,5 мг/кг/доза каждые 12 часов. От 2 мес до 18 лет – профилактика – 0,5 мг/кг/доза каждые 12 часов, лечение 1 мг/кг/доза каждые 12 часов.

14.3. Другие виды лечения: нет

14.4. Хирургическое вмешательство:

14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: нет.

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

Показаниями к хирургической коррекции ГКМП являются :

- 1) отсутствие клинического эффекта от активной медикаментозной терапии у симптомных больных с выраженной асимметричной гипертрофией МЖП и субаортальным градиентом давления в покое, равным 50 мм рт. ст. и более;
- 2) выраженной латентная обструкция и наличие значительных клинических проявлений.

Показаниями к хирургической коррекции ДКМП являются:

- тяжелая сердечная недостаточность IV функционального класса по NYHA;
- выраженность сопутствующих аритмического и тромбоэмболического синдромов;
- отсутствие эффекта от всех длительно проводимых современных методов интенсивной медикаментозной терапии;
- неблагоприятный прогноз на ближайший год жизни.

Хирургическая коррекция сердечной недостаточности:

- физиологическая двухкамерная электрокардиостимуляция (ЭКС) сердца в DDD-режиме;
- ресинхронизации работы сердца (PPC), заключающийся в имплантации трехкамерного электрокардиостимулятора, который может быть оснащен функцией кардиовертера-дефибриллятора.

Паллиативные операции кардиомиопластики и вентрикулопластики являются как бы мостом к последующей радикальной операции по трансплантации сердца (у больных, ожидающих донорское сердце) или проводятся больным, которым радикальная операция трансплантации противопоказана в силу ряда причин (наличие тяжелых сопутствующих заболеваний, почечной или печеночной недостаточности, неконтролируемых инфекций и т.д.)

Механические устройства поддержки кровообращения:

Имплантация механического желудочка сердца.

Основными направлениями использования устройств длительного вспомогательного кровообращения является:

- миокардиальная дисфункция, как мост к восстановлению или, как мост к трансплантации сердца;
- критические нарушения функции почек, печени, легких в результате хронических заболеваний.

Противопоказания к имплантации систем длительной поддержки кровообращения:

- недостаточность аортального клапана (2 и более степень);
- механический клапан в аортальной позиции;
- нарушение свертывающей системы крови;
- неизвестный неврологический статус;
- наличие злокачественных новообразований;
- активная системная инфекция;
- острый респираторный дистресс синдром;
- тяжелая легочная гипертензия;
- злокачественные аритмии и др.

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

Экстракорпоральная мембранная оксигенация (ЭКМО).

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

Хирургические и электрофизиологические методы: митральная и трикуспидальная аннулопластика в сочетании с методиками сближения папиллярных мышц (I,B) и ресинхронизации сердца (I, A) в послеоперационном периоде, позволяют добиться результатов в восстановлении систолической и диастолической функции левого и правого желудочков сердца, однако данные процедуры у больных с тяжелой левожелудочковой дисфункцией обладают высоким интраоперационным риском.

Трансплантация сердца является радикальным, наиболее апробированным и эффективным методом хирургической коррекции ДКМП в случаях тяжелой сердечной недостаточности, рефрактерной к проводимой медикаментозной терапии.

14.5. Профилактические мероприятия [20]:

- Обследование близких родственников (генетический анализ – определение наличия в организме генов – носителей наследственной информации – ответственных за возникновение гипертрофической кардиомиопатии)
- Профилактика и полноценное лечение болезней, способных привести к развитию кардиомиопатии.
- Ультразвуковое исследование сердца один раз в год.
- Суточное мониторирование ЭКГ
- Профилактика тромбозов и тромбоэмболий

14.6. Дальнейшее ведение (после стационара) – формирование и укрепление комплаенса.

Медицинские осмотры	
Средний медицинский работник	4 раза (плановая)
Педиатр, ВОП	2 раза (плановая). По показаниям может частота наблюдения увеличиваться. При появлении признаков прогрессирования решение вопроса о госпитализации. При отсутствии эффективности лечения в течение 1 мес. направление к врачу кардиологу.
Консультация специалистов	
Кардиолог	По показаниям. 1 раз в год (плановая) при отсутствии эффективности лечения на уровне ПМСП
Кардиохирург	По показаниям. 1 раз в год (плановая) при отсутствии эффективности лечения на уровне ПМСП.
Лабораторные и диагностические исследования	
ОАК	4 раза в год (в течение 2-3 дней)
ЭКГ, ЭхоКГ	2 раза в год (в течение 1 недели)
Рентгенография органов грудной клетки	2 раза в год (в течение 1 недели)

Критерии эффективности диспансеризации и перевода с одной диспансерной группы в другую:

- улучшение качества жизни и стабилизация клинических, лабораторных, инструментальных показателей;
- предупреждение внезапной смерти.

Второй этап «Реабилитация IА» по профилю «Кардиология и кардиохирургия» (дети) – в отделении медицинской реабилитации (МР) многопрофильных стационаров, республиканских центрах (РЦ), санаториях, согласно клиническим протоколам по реабилитации в соответствии с международными критериями- СН II-III ФК (NYHA).

Третий этап объем «Амбулаторная реабилитация II» - в амбулаторно-поликлинических организациях (АПО), дневных стационарах центральной районной больницы (ЦРБ), сельской больнице (СБ), РЦ согласно клиническим протоколам по реабилитации в соответствии с международными критериями- СН I-II ФК (NYHA)

Поддерживающая реабилитация «Реабилитация поддерживающая» в АПО, дневных стационарах ЦРБ, МРБ, СБ, РЦ, стационарах на дому и санаториях согласно клиническим протоколам по реабилитации в соответствии с международными критериями – СН ФК I-II (NYHA)

Повторная реабилитация «Реабилитация повторная» в отделении МР, РЦ, санаториях согласно клиническим протоколам по реабилитации в соответствии с международными критериями – СН ФК I-II (NYHA)

14. Индикаторы эффективности лечения:

- увеличение продолжительности жизни;
- уменьшение степени обструкции выносящего тракта ЛЖ;
- отсутствие жизнеугрожающих нарушений ритма, синкопе, стенокардии;
- предотвращение развития сердечной недостаточности;
- повышение качества жизни – удовлетворительная переносимость бытовых физических нагрузок.

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

16. Разработчики:

- 1) Тукбекова Бибигуль Толеубаевна – доктор медицинских наук, профессор, РГП на ПХВ «Карагандинский Государственный Медицинский университет», заведующая кафедрой «Детские болезни №2», Председатель ОО «Ассоциация Педиатров и специалистов педиатрического профиля Карагандинской области».
- 2) Абдрахманов Куангали Бапашевич – доктор медицинских наук, профессор, РГП на ПХВ «Западно-Казахстанский государственный медицинский университет имени Марата Оспанова» заведующий кафедрой «Детские болезни №2».
- 3) Такирова Айгуль Тулеухановна – РГП на ПХВ «Карагандинский государственный медицинский университет» ассистент кафедры «Общая врачебная практика №3 и сестринского дела».
- 4) Литвинова Лия Равильевна – АО «Национальный научный кардиохирургический центр» клинический фармаколог.

17. Конфликт интересов: отсутствует.

18. Рецензенты: Абдрахманова Сагира Токсанбаевна – доктор медицинских наук, профессор, АО «Медицинский университет Астана» заведующая кафедрой «Детские болезни №2».

19. Указание условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

1. Шлопова В.Г. Кардиомиопатии.- 2005.
<http://www.infarktu.net/catalog/professional/13/articles/>
2. Бершова Т.В. и др. Некоторые патогенетические аспекты возникновения кардиомиопатий у детей. РАМН, г.Москва. 2001. <http://www.ortho.ru>

3. Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G. et al. American Heart Association // *Circulation*. – 2006. – Vol. 113. – P.1807-1816].
4. Richardson D., McKenna W., Bristow M. et al. WHO/ISFC Task Force definition and classification of cardiomyopathies // *Circulation*. – 1996. – Vol. 93. – P. 841-842.
5. Педиатрия. Национальное руководство. В 2 т.-М.ГЭЦТАР-Медиа,- 2009.-Т 2.1024 с.
6. Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G. et al. American Heart Association. // *Circulation*. – 2006. – Vol. 113. – P.1807-1816].
7. Elliott P., Andersson B., Arbustini E. et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the european society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases // *Eur. Heart. J.* – 2008. – Vol. 29, № 2. – P. 270-276.
8. Комиссарова С.М., Вайханская Т.Г., Шкет А.П. Диагностика и лечение первичной гипертрофической кардиомиопатии.-Национальные рекомендации.- Минск .- 2010.
9. G. Cardiomyopathy. Dilated. 2005. <http://www.clinicalevidence.com>
10. R. E. Manzur, G. Barbieri Chronical Chagas Illnes: Controversial aspects about its ethiological treatment. Center of Chagas Illnes and Regional Pathology "Dr. Humberto Lugones" , Santiago del Estero, Argentina. 2003. <http://www.yahoo.com>
11. Басаргина Е.Н. Кардиомиопатии. Избранные лекции по педиатрии. Под ред. Баранова А.А., Шиляева Р.Р., Касанова Б.С. М., 2005: 201–208 (диагностика – жалобы).
12. Царегородцева А.Д., Белозерова Ю.И., Брегель Л.В. Кардиология детского возраста. ГЭОТАР-Медиа.-2014.-784 С.
13. В.М. Делягин, Е.А. Тихомирова, А. Уразбагамбетов . Гипертрофическая кардиомиопатия у детей. //Практическая медицина.- №7.-2012.- С.15-17.
14. Руженцова Т.А. Диагностика кардиомиопатий у детей. //Практика педиатра.- 09.2013.- С.70-76.
15. Silva J.N Canter C.E. Curront management of pediatric diladet cardiomyopathy //Curr.Opin.Cardiol.-2010.-№25 (2)-P.80-81.
16. Dimas V.V. Denfield. Friedman R.A et al Freguncy of cfrdiac death in children with idipathr diladet cardiomyopathy// Am.J/Cardiol.-2009.-104(II)p.1574-1577.
17. Леонтьева И.В., Макарова В.А., Термосесов С.А. и др. Структура нарушений сердечного ритма и проводимости у детей с гипертрофической кардиомиопатией и тактика их ведения. Педиатрия 2013; 92; 5: 11-16.
18. Spethmann S., Rieper K., Riemekasten G. et al. Echocardiographic follow-up of patients with systemic sclerosis by 2D speckle tracking echocardiography of the left ventricle. *Cardiovasc Ultrasound* 2014; 12: 1: 13.
19. Рыбакова М.К., Алехин М.Н., Митьков В.В. Практическое руководство по ультразвуковой диагностике. Эхокардиография. М., 2008. 544.
20. Сильнова И.В. Ультразвуковая диагностика некомпактного миокарда у детей //Автореферат на соискание ученой степени кандидата медицинских наук.- Москва – 2012.
21. Леонтьева И.В. Лекции по кардиологии детского возраста. М.-2005.-с.250-251.

22. Antithrombotic therapy in neonates and children: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines (8th Edition Chest.2008 Jun;133(6 Suppl):887S-968S. doi: 10.1378/chest.08-0762).
23. Monagle P, Chalmers E, Chan A, DeVeber G, Kirkham F, Massicotte P, Michelson AD; American College of Chest Physicians.
24. A guide to the use of anticoagulant drugs in children. Law C, Raffini L. Paediatr Drugs. 2015 Apr;17(2):105-14. doi: 10.1007/s40272-015-0120-x.
25. Guidelines on oral anticoagulation with warfarin – fourth edition. David Keeling, Trevor Baglin, Campbell Tait, Henry Watson, David Perry, Caroline Baglin, Steve Kitchen, Michael Makris and British Committee for Standards in Haematology. British Journal of Haematology Volume 154, Issue 3, pages 311–324, August 2011.
26. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями. Союз педиатров России, Ассоциация детских кардиологов России. 2014 г.
27. 2013 ACCF/AHA guideline for the management of heart failure: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, Butler J, Casey DE Jr, Drazner MH, Fonarow GC, Geraci SA, Horwich T, Januzzi JL, Johnson MR, Kasper EK, Levy WC, Masoudi FA, McBride PE, McMurray JJ, Mitchell JE, Peterson PN, Riegel B, Sam F, Stevenson LW, Tang WH, Tsai EJ, Wilkoff BL.
28. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy. A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. <http://circ.ahajournals.org/content/124/24/e783.full>
29. Should angiotensin converting enzyme inhibitors be used in children with Type 1 diabetes and microalbuminuria? Report By: M Q Almerie, R M Williams, and C L Acerini. Institution: University of Cambridge Department of Paediatrics, Addenbrooke's Hospital, Cambridge, UK, 28th August 2008. <http://www.bestbets.org/bets/bet.php?id=1676>
30. Presentation, diagnosis, and medical management of heart failure in children: Canadian Cardiovascular Society guidelines. Bibliographic Source 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. PubMed. <http://www.guideline.gov/content.aspx?id=47874>
31. Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронической сердечной недостаточности у детей и подростков. 2013.
32. Басаргина Е.Н. Лекарственная терапия хронической сердечной недостаточности: возможности и ограничения. НЦЗД РАМН, 2012 г.