Одобрено
Объединенной комиссией
по качеству медицинских услуг
Министерства здравоохранения и
социального развития
Республики Казахстан
от «27» октября 2016 года
Протокол №14

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

ХРОНИЧЕСКАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ У ДЕТЕЙ

1. Содержание:

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	2
Дата разработки протокола	2
Пользователи протокола	2
Категория пациентов	2
Шкала уровня доказательности	2
Определение	2
Классификация	2
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	4
Показания для госпитализации	18
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	19
Диагностика и лечение на стационарном уровне	19
Медицинская реабилитация	34
Паллиативная помощь	34
Сокращения, используемые в протоколе	34
Список разработчиков протокола	35
Конфликт интересов	36
Список рецензентов	36
Список использованной литературы	36
Приложение 1	37
Приложение 2	38

2. **Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:** смотрите приложение 1.

3. **Пользователи протокола**: врачи общей практики, педиатры, кардиологи, кардиохирурги, анестезиологи-реаниматологи.

4. **Дата разработки/пересмотра протокола:** 2016 год.

5. **Категория пациентов:** дети.

6. **Шкала уровня доказательности**:

A	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
B	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.
C	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.

7. **Определение: Хроническая сердечная недостаточность у детей** – клинико-патофизиологический синдром, который приводит к дисфункции желудочков сердца за счет перегрузки (объемом/давлением), в результате чего, происходят изменения гемодинамики, нейрогормональных систем и не обеспечивается метаболические потребности тканей [1,2].

8. **Классификация:**

Классификация функциональных классов хронической сердечной недостаточности у детей (до 6 лет) [1]:

Класс	**Интерпретация**
I	Нетсимптомов
II	Небольшие тахипное или потливость при кормлении угрудных детей. Диспное при нагрузке у старших детей.

III	Выраженные тахипное или потливость при кормлении у грудных детей. Удлиненное время кормления, задержкароста вследствие сердечной недостаточности. Выраженное диспное при нагрузке у старших детей.
IV	В покое имеются такие симптомы как тахипное, втяжение мышц, «хрюканье», потливость.

Нью-Йоркская классификация функционального состояния пациентов с хронической сердечной недостаточностью (с 6 лет) [1]:

I	Нет ограничения физической активности. Обычные физические нагрузки не вызывают усталости, одышки или учащенного сердцебиения.
II	Незначительное ограничение фиической активности. В состоянии покоя пациенты чувствуют себя комфортно (какие-либо патологические симптомы отсутствуют). Обычная физическая нагрузка вызывает усталость, одышку или учащенное сердцебиение.
III	Выраженное ограничение физической активности. Пациенты чувствуют себя комфортно только в состоянии покоя. Малейшие физические нагрузки приводят к появлению усталости, учащенного сердцебиения, одышки.
IV	Невозможность выполнять какие-либо нагрузки без появления дискомфорта. Симптомы сердечной недостаточности имеются в покое и усиливаются при любой физической нагрузке.

Детей школьного возраста и подростков следует шире использовать Национальную классификацию ХСН (2002), принятую Всероссийским научным обществом кардиологов и Обществом специалистов по сердечной недостаточности, которая предусматривает объединение существующей по настоящее время классификации стадий ХСН (В.Х.Василенко и Н.Д.Стражеско) и ФК Нью-Йоркской ассоциацией кардиологов и определяет стадийность процесса и функциональные возможности пациента.

Национальная классификация ХСН (ОССН, 2002 г.) [3]:

№	Стадии ХСН	№	Функциональные классы ХСН
I	Начальная стадия заболевания (поражения) сердца. Гемодинамика не нарушена. Скрытая сердечная недостаточность.	ФК I	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	ФК II	Незначительное ограничение физической активности: в покое

	(поражения) сердца. Нарушения гемодинамики в одном из кругов кровообращения, выраженные умеренно.		симптомы отсутствуют привычная физическая активность сопровождается утомляемостью, одышкой или сердцебиением.
II Б	Тяжелая стадия заболевания (поражения) сердца. Выраженные изменения гемодинамики в обоих кругахкровообращения, выраженные умеренно.	ФК III	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).	ФК IV	Невозможность выполнить какуюлибо нагрузку без появления дискомфорта; симптомы сердечной недостаточности присутствуют в покое и усиливаются при минимальной физической активности.

9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОНОМ УРОВНЕ [1]

1). Диагностические критерии:

Левожелудочковая сердечная недостаточность.

Жалобы (на ранних стадиях неспецифичны/могут отсутствовать)**:**

- быстрая утомляемость;
- потливость;
- снижение аппетита;
- чувство нехватки воздуха, одышка (при физической нагрузке, затем в покое, усиливающуюся в горизонтальном положении);
- тахикардия, возможно брадикардия;
- нарушение сна (из-за одышки);
- снижение двигательной активности;
- кашель сухой/влажный (с отделением слизистой мокроты, чаще при физической нагрузке и в ночное время);
- кровохарканье и легочные кровотечения (редко).

Анамнез:

Наличие возможных предрасполагающих причин, которые могли привести к развитию ХСН:

- врожденный порок сердца;
- нарушения ритма сердца;
- кардиомиопатии;
- миокардиты;

- высокая легочная гипертензия;
- артериальная гипертензия;
- наследственность.

Физикальное обследование:

При осмотре больного:

- положение ортопноэ (полусидячее, связанное с усилением одышки в горизонтальном положении);
- напряжение и раздувание крыльев носа;
- втяжение податливых мест грудной клетки (из-за участия в акте дыхания вспомогательной мускулатуры);
- тахипноэ;
- реже диспноэ (затруднение вдоха и удлинение выдоха вследствие ригидности легких);
- бледность кожных покровов;
- периферический цианоз;
- центральный цианоз (у пациентов с ВПС вследствие повышения давления в правых отделах сердца и сброса крови справа налево);
- набухание вен, особенно яремных.

При пальпации:

- сердечный горб;
- верхушечный толчок, напоминающий подкатывание шара под пальпирующие пальцы (наблюдается при значительной гипертрофии левого желудочка).

При перкуссии:

- расширение границы относительной сердечной тупости влево.

При аускультации:

- глухость сердечных тонов (за счет снижения сократительной способности миокарда);
- III протодиастолический тон (вследствие повышения давления в левых отделах сердца и снижения тонуса миокарда);
- IV пресистолический тон (вследствие повышения давления в левом предсердии становится слышна систола предсердий);
- акцент II тона над легочной артерии (характерен для легочной гипертензии);
- ритм галопа (так как третий и четвертый тоны на верхушке сердца нередко сливаются);
- шумы над областью сердца (чаще всего связанные с клапанной патологией или внутрисердечным шунтированием крови);
- влажные разнокалиберные хрипы в легких (сначала в нижнебоковых отделах легких и/или преимущественно слева из-за сдавления левого легкого увеличенным сердцем, затем над всей поверхностью легких).

Правожелудочковая сердечная недостаточность.

Жалобы (на ранних стадиях неспецифичны/могут отсутствовать):

- быстрая утомляемость;
- слабость;

- нарушения сна;
- кашель;
- одышка;
- тахикария;
- брадикардия;
- никтурия;
- олигурия/анурия;
- поносы, запоры, тошнота, рвота, связанные с застоем крови в мезентериальных сосудах и застойным гастритом;
- центральный цианоз (у пациентов с септальными дефектами вследствие повышения давления в правых отделах сердца и сброса крови справа налево.

Физикальное обследование:

При осмотре больного:

- набухание вен, особенно яремных;
- сердечный горб;
- периферические отеки (на стопах, затем лодыжках, голенях, у лежачих пациентов в области крестца, обычно увеличивающиеся к вечеру чаще у детей старшего возраста, так как у детей первых лет жизни отеки не видны из-за высокой гидрофильности тканей).

При пальпации:

- пульсация в эпигастрии (обусловленная гипертрофией/объемной перегрузкой правого желудочка);
- увеличение размеров и болезненность при пальпации печени (по консистенции печень вначале мягкая, с ровной поверхностью и закругленным краем, при хроническом течении заболевания становится плотной, а при развитии кардиального фиброза размеры ее уменьшаются);
- симптом Плеша (набухание шейных вен при надавливании на область печени);
- умеренное увеличение селезенки (характерно у детей раннего возраста).

При перкуссии:

- расширение границ относительной сердечной тупости вправо.

При аускультации:

- глухость сердечных тонов (за счет снижения сократительной способности миокарда);
- изменения II тона во втором межреберье слева (расщепление, а затем акцентуация при наличии легочной гипертензии).

Симптомы и признаки сердечной недостаточности по Европейским рекомендациям 2012 года (применима для детей старшего возраста) [2]

Симптомы	Признаки
Типичные	Специфичные
Одышка	Повышение давления в яремных венах
Ортопноэ	Гепатоюгулярный рефлюкс (набухание яремных

	вен при надавливании в правом подреберье)
Пароксизмальная ночная одышка	Третий тон (ритм галопа)
Снижение толерантности к физическим нагрузкам	Более латеральное расположение верхушечного толчка
Слабость, утомляемость, увеличение времени восстановления после физических нагрузок	Сердечные шумы
Отеки голеней	–
Менее типичные	**Менее специфичные**
Ночной кашель	Периферические отеки (голени, крестцовая область, область мошонки)
Хрипы	Крепитация в легких
Увеличение веса (>2 кг/неделя)	Уменьшение оксигенации и притупление перкуторного звука в нижних отделах легких (выпот в плевральных полостях)
Потеря веса (при прогрессирующей СН)	Тахикардия
Чувство вздутия живота	Нерегулярный пульс (неравномерный)
Снижение аппетита	Тахипноэ (ЧДД >16 в мин)
Состояния замешательства (особенно у пожилых)	Гепатомегалия
Депрессия	Асцит
Учащенное сердцебиение	Атрофия тканей (кахексия)
Синкопе	

Лабораторные исследования:

- общий анализ мочи (определение объема, относительной плотности, уровня белка) – протеинурия/гематурия могут быть следствием гемодинамических нарушений, но требуют исключить патологию почек (при СН ежедневная оценка суточного диуреза и массы тела больного позволяет контролировать задержку жидкости и оценивать эффективность терапии);
- повышение уровня натрийуретических гормонов (BNP/NT-proBNP).

Инструментальные методы исследования:

- электрокардиограмма – отсутствуют специфические ЭКГ-признаки ХСН, можно зафиксировать изменения, характерные для патологии ССС, ставшие причиной ХСН (НРС, признаки перегрузки правых и левых отделов).
- рентгенография грудной клетки – дает возможность определить наличие застоя/отека легких, кардиомеаглии и крайне необходима для пациентов с предполагаемой острой СН.

- трансторакальная ЭхоКГ – необходима для оценки структуры и функции сердца, в том числе диастолической функции и ФВ ЛЖ; помогает диагностировать СН, определить дальнейший план лечения, контролировать его эффективность, оценивать прогноз.

Оценка систолической функции левого желудочка.

К основным показателям, характеризующим систолическую функцию сердца, относятся:

- фракция выброса желудочка (свидетельством снижения систолической функции принят уровень ФВ ЛЖ ниже 55%, подсчитанной методом двухмерной ЭхоКГ по Simpson и ниже 60% - по Teichgolz. Степень снижения ФВ ЛЖ ассоциируется с выраженностью систолической дисфункции);
- ударный объем и ударный индекс;
- сердечный выброс/минутный объем кровообращения;
- сердечный индекс;
- фракция укорочения миокарда;
- гипо/дискинезий стенки желудочка/межжелудочковой перегородки;
- увеличение объема предсердий;
- повышение систолического давления в легочной артерии.

Оценка диастолической функции левого желудочка:

Для диагностики диастолической дисфункции следует использовать комбинированную оценку трансмитрального диастолического потока:

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

Выделяю три типа нарушений трансмитрального кровотока:

- гипертрофический (или ригидный) характеризуется уменьшением ниже возрастной нормы соотношения Е/А, удлинением ВЗЕ и ВИР (любое из этих изменений указывает на замедление, в первую очередь, релаксации кардиомиоцита).
- псевдонормальный, если отношение Е/А соответствует нормальным показателям, но увеличивается ВИР и ВЗЕ. При этом обязательно снижена систолическая функция, возможна гипертрофия миокарда или другие нарушения
- рестриктивный характеризуется резким преобладанием скорости Е над А (больше нормы), укорочением ВИР и ВЗЕ. Такие изменения указывают на высокое давление наполнения желудочка, которое может быть повышено вследствие нарушения пассивных диастолических свойств желудочка либо замедления клеточной релаксации, либо при сочетании указанных патологических факторов.

Оценка систолической функции правого желудочка.

К основным показателям, характеризующим систолическую функцию правого желудочка, относятся:

- размеры ПЖ – фракционное измерение ПЖ в А4 С. В норме ФИППЖ 32-60%;
- толщина свободной стенки ПЖ- в норме более 5 см;
- расчетное давление легочной артерии (РСДЛА)-СДПЖ=СДЛА (при отсутствии легочного стеноза);
- систолическая экскурсия плоскости трикуспидального кольца – при оценке TAPSE предполагается, что ПЖ сокращается одинаково хорошо, и что базальная сократимость отражает глобальную функцию ПЖ. После оперативной коррекции оценка TAPSE не корректно.

TAPSE	**ФВПЖ**
2 см	50%
1.5 см	40%
1 см	30%
0.5 см	20%

Тей-индекс (ВИС+ВИР)/ВИ:

- для оценки глобальной функции (систолической и диастолической) миокарда желудочков следует использовать Тей-индекс –показатель, основанный на измерении по допплеровскому спектру кровотоков наполнения и изгнания как отношение суммы времени изоволюметрического сокращения, изоволюметрического расслабления и времени изгнания.
- индекс вычисляется как для левого, так и для правого желудочков, не зависит от геометрии желудочков, ЧСС, АД, степени легочной гипертензии, недостаточности атриовентрикулярных клапанов.
- нормальные значения для ЛЖ составляют 0,36±0,50, для ПЖ 0,24±0,04.
- при СН циклы сокращения и расслабления миокарда становятся медленнее и Тей-индекс увеличивается.

Определение дистанции шестиминутной ходьбы:

- позволяет оценить толерантность пациента к физическим нагрузкам, используя минимальные технические средства. Суть его заключается в том, что нужно измерить, какую дистанцию в состоянии пройти пациент в течение 6 минут. Для этого требуются лишь часы с секундной стрелкой и рулетка. Проще всего заранее разметить больничный/поликлинический коридор и попросить пациента двигаться по нему в течение 6 минут. Если пациент пойдет слишком быстро и вынужден будет остановиться, эта пауза, включается в 6 минут. В итоге определяется физическая толерантность больного к нагрузкам. Каждому ФК ХСН соответствует определенная дистанция 6-минутной ходьбы.

Тест с 6 – ти минутной ходьбой

Выраженность ХСН	**Дистанция 6-мин ходьбы (м)**
Нет ХСН	> 551 м

I ФК ХСН	426-550 м
II ФК ХСН	301-425 м
III ФК ХСН	151-300 м
IV ФК ХСН	<150 м

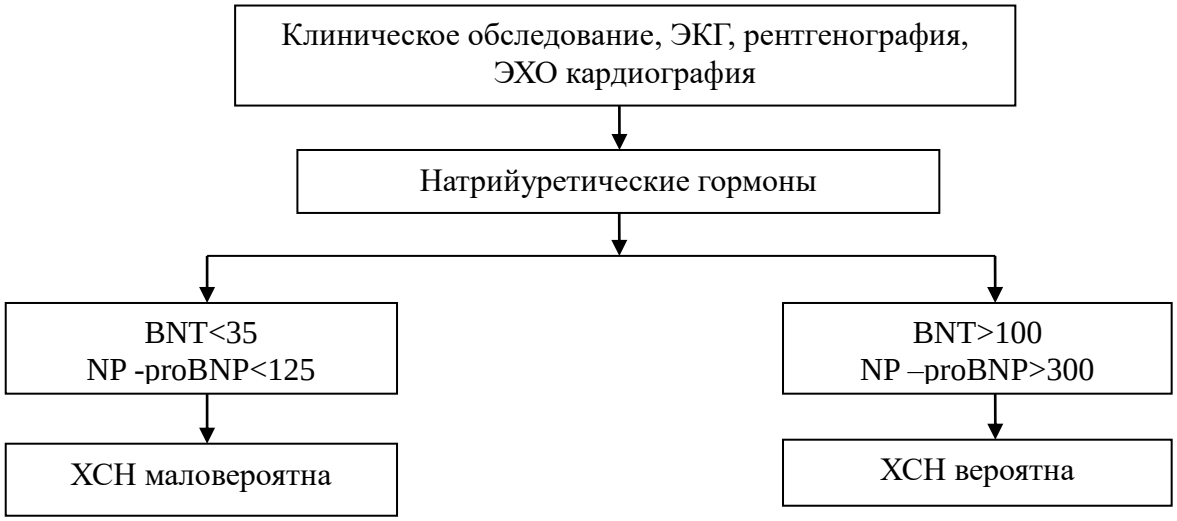
Данные исследований свидетельствуют о высокой корреляционной связи теста с ФК ХСН и прогностической значимости: пройденная дистанция <300 м соответствует неблагоприятному прогнозу. Проведение нагрузочных тестов у пациентов с ХСН достаточно безопасно и не сопряжено с риском развития серьезных осложнений. Переносимость физических нагрузок не зависит от ФВ ЛЖ и большинства гемодинамических показателей, измеренных в покое.

После теста целесообразно оценить выраженность одышки (по Borg G., 1982).

- одышка отсутствует;
- очень, очень слабая (едва заметная) – 0,5 балла;
- очень слабая – 1;
- слабая – 2;
- умеренная–3;
- более тяжелая–4;
- тяжелая–5;
- очень тяжелая–6,7;
- очень, очень тяжелая–8,9;
- максимальная–10 баллов.

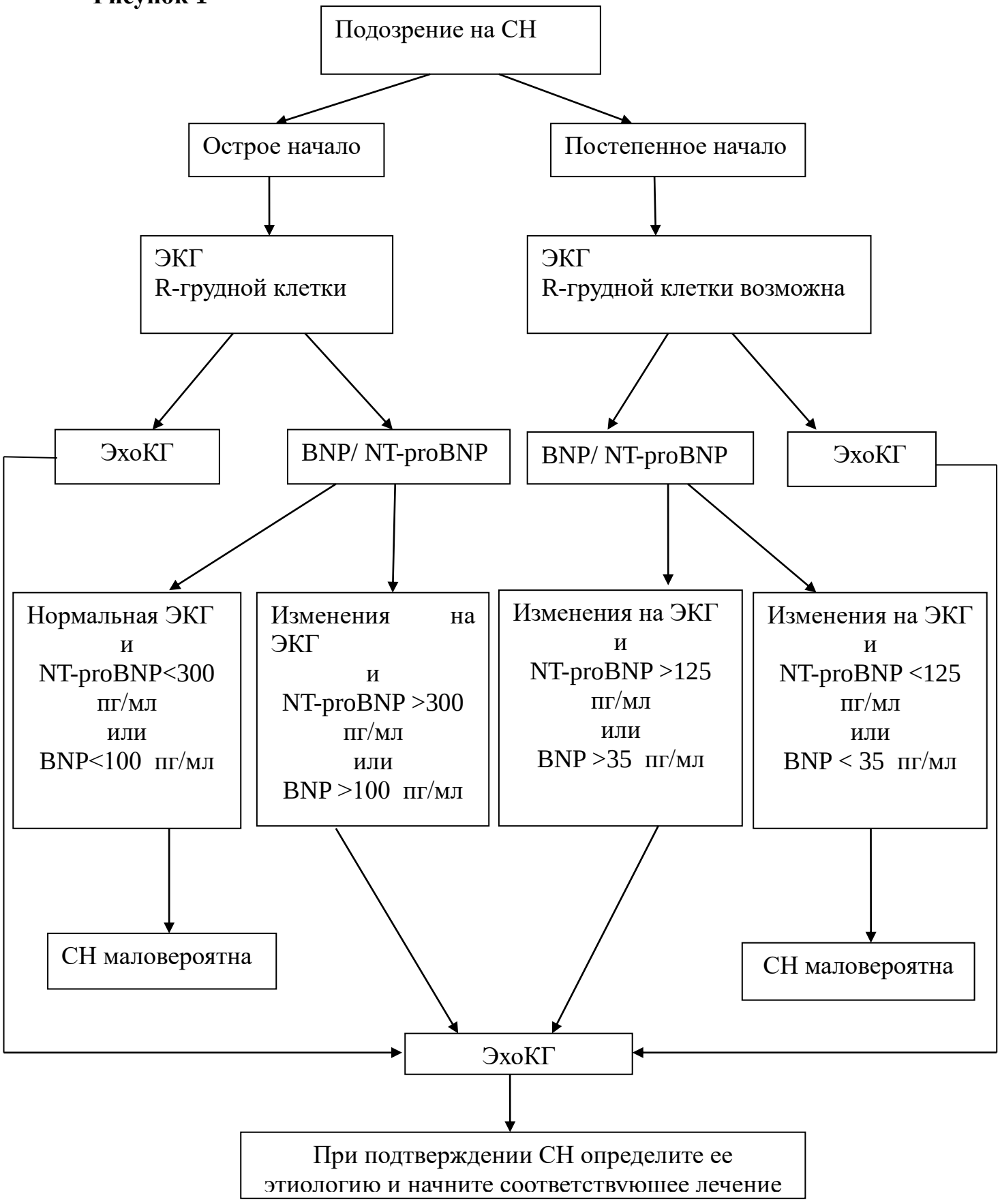
2) Диагностический алгоритм [2]:

Алгоритм диагностики СН по уровню натрийуретических гормонов у нелеченных больных с симптомами, характерными для СН



Диагностический алгоритм при СН.
EuropeanHeartJournal (2012) 33, 1787–1847
doi:10.1093/eurheartj/ehs104

Рисунок 1



3) Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований:

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Хроническая дыхательная недостаточность	Сопровождается одышкой и появлением отеков	Рентгенография ОГК. КТ- легких. Ангиография сосудов легких. Спирография. Фибробронхоскопия	Экспираторная одышка. По данным инструментальных исследований можно определить анатомию ДП и степень поражения легких, БД.
Хроническая почечная недостаточность	Сопровождается одышкой и появлением отеков	УЗИ почек. Креатинин в сыворотке крови. ОАМ Баланс жидкости	Диурез чаще сохранен, тенденция к полиурии. Снижение СКФ
Цирроз печени с асцитом	Сопровождается одышкой и появлением отеков	УЗИ ОБП Биохимия крови печеночных трансаминаз	Гепатоспленомегалия. Свободная жидкость в брюшной полости. Гипербилирубинемия за счет неконъюгированной фракции.
Констриктивный перикардит	Сопровождается одышкой и появлением отеков	АД мониторинг КТ- сердца ЭХОКГ	Постоянное АД снижено. На КТ–сердца утолщение перикарда т отложение извести. На ЭХОКГ снижение КДО.
Экссудативный перикардит	Сопровождается одышкой и появлением отеков	Рентгенография ОГК ЭКГ ЭХОКГ	Глухость тонов. На Рентгенографии ОГК – увеличение тени сердца, принимающей треугольную форму. На ЭКГ – снижение вольтажа зубца R. На ЭХОКГ – выпот в перикарде.

4). Тактика лечения: Лечение ХСН направлено главным образом на продление жизни больного и улучшение качества его жизни.
Тактика лечения ХСН:

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

Немедикаментозное лечение:

- диета – смотрите приложение 2;
- режим – физической активности смотрите приложение 3;
- психологическая реабилитация, организация врачебного контроля, школ для пациентов ХСН.

II. Медикаментозная терапия:
Медикаментозное лечение ХСН [3].

Стадия	**Функциональный класс**	**Терапия**
I	ФК I	ИАПФ
II А	ФК II	ИАПФ, ингибиторы минеракортикоидов (спиронолактон). При наличии тахикардии –бета-блокаторы, при ФВ меньше 35% - возможно применениесердечных гликозидов.
II Б	ФК III	ИАПФ, спиронолактон, диуретики, бета-блокаторы, сердечные гликозиды
III	ФК IV	ИАПФ, спиронолактон, диуретики, бета-блокаторы, сердечные гликозиды, кардиотоники
Стадия	Функциональный класс	Терапия
I	ФК I	ИАПФ
II А	Фк II	Диуретики
II Б	ФК III	диуретики, сердечные гликозиды
III	ФК IV	диуретики, сердечные гликозиды, кардиотоники

NB! При III,IV ФК-терапия проводиться только в условиях стационара.

Основные (лекарственные средства, эффект которых доказан, сомнений не вызывает и которые рекомендованы именно для лечения ХСН (степень доказанности А)):

- ингибиторы АПФ, которые показаны всем пациентоам ХСН вне зависимости от этиологии, стадии процесса и типа декомпенсации;
- антагонисты рецепторов к АН, которые применяются в основном в случаях непереносимости иАПФ в качестве средства первой линии для блокады РААС у пациентов с клинически выраженной декомпенсацией, а также плюс к иАПФ; у пациентов с ХСН, у которых эффективность одних иАПФ недостаточна;
- β-адреноблокаторы (β-АБ) - нейрогормональные модуляторы, применяемые «сверху» (дополнительно) к иАПФ;
- антагонисты рецепторов к альдостерону, применяемые вместе с иАПФ и β-АБ у пациентов с выраженной ХСН (III-IV ФК), и пациентов, перенесших в прошлом ОИМ;
- диуретики - показаны всем пациентоам при клинических симптомах ХСН, связанных с избыточной задержкой натрия и воды в организме;
- сердечные гликозиды - в малых дозах. При мерцательной аритмии они остаются средством «первой линии», а при синусовом ритме и ишемической этиологии ХСН применение требует осторожности и контроля.

Дополнительные (лекарственные средства, эффективность и (или) безопасность которых показана в отдельных крупных исследованиях, но требует уточнения (степень доказанности В)):

- непрямые антикоагулянты, показанные к использованию у большинства пациентов ХСН, протекающей на фоне мерцательной аритмии, а также у пациентов с ХСН и синусовым ритмом.

Вспомогательные (лекарственные средства, применение и влияние на прогноз пациентов с ХСН которых диктуется клиникой (уровень доказанности С). Этими препаратами не лечат собственно ХСН, их применение диктуется определенными клиническими ситуациями, в качестве вспомогательных):

- периферические вазодилататоры - нитраты, применяемые эпизодически, по необходимости, только при сопутствующей стенокардии;
- блокаторы медленных кальциевых каналов – у детей не рекомендуется;
- антиаритмические средства (кроме β-АБ, входящих в число основных препаратов, в основном III класса) при опасных для жизни желудочковых аритмиях;
- аспирин (и другие антиагреганты) для вторичной профилактики (после гемодинамической коррекции ВПС, поражение коронарных артерий с синдромом кавасаки);
- негликозидные инотропные стимуляторы - при обострении ХСН, протекающей с низким сердечным выбросом и упорной гипотонией.

Медикаментозное лечение ХСН на амбулаторном уровне [1,3]:

Препараты МНН	Фармако-логические группы	Класс и уровень доказательности	Возраст	Стартовая доза	Терапевтическая доза
Основные лекарственные средства:					
каптоприл	ИАПФ	Ia	детям	0,2 мг/ кг/24ч в 2 приема	1,0 мг/кг/24ч в 2 приема
			подросткам	0,1 мг/кг/24ч в 2 приема	1, 0мг/кг/24ч в 2 приема
эналаприл	ИАПФ	Ia	детям	0,1-0,5 мг/ кг/24ч в 2 приема	0,2 мг/ кг/24ч в 2 приема
			подросткам	2.5-5 мг/ кг/24ч в 2 приема	10 мг/ кг/24ч в 2 приема
карведилол	В-адреноблокатор	Ia	детям	0,03мг/кг/сут в 2 приема	0,2 мг/кг/сут.
			подросткам	3,125 мг/сут в 2 приема	15,625-18,75 мг/сут в 2 приема
спиронолактон	антагонисты рецепторов к альдостерону	Ia	детям	1-3 мг/кг/сут	2-3 мг/кг/сут
			подросткам		
фуросемид	петлевые диуретики	Ia	детям	1-3мг/кг/сут, при почечной недостаточности до 5 мг/кг/сут	1 мг/кг/сут
			подростки		
гидрохлортиазид	тиазидные диуретики	Ia	детям	2 мг/кг/сут в 1 или 2 приема	1 мг/кг/сут 1 раз в день
			подростки	12,5-25 мг 1-2 приема	12,5 мг 1 раз в день
дигоксин	сердечные	Ia	детям	0.005-0.01 мг/кг/сут	0.005-0.01 мг/кг/сут

	гликозиды		подростком		
лозартан	антагонисты рецепторов к ангиотензину II	II а	детям	0,1 мг/кг/день 1 раз	–
			подросткам	25-100 мг/сут 1 раз	–
Дополнительные лекарственные средства:					
варфарин	непрямые антикоагулянты	I а	детям	1,25 - 5 мг/сут однократным приемом, под контролем МНО – с достижением целевого значения 1,5-2,0. Подбор дозы варфарина следует проводить ТОЛЬКО В СТАЦИОНАРЕ, начиная с минимальных доз (1/8 – 1/6-1/4 от стандартной таблетки 5 мг) с тщательным контролем МНО каждые 1-3 дня от ступенчатого повышения дозы.	
			подростки		
Вспомогательные лекарственные средства:					
аспирин	НПВП	III с	детям	3-5 мг/кг/сут 1 раз	3-5 мг/кг/сут 1 раз
			подростки	50-75 мг/сут 1 раз в день	50-75 мг/сут 1 раз в день
изокет	нитраты	III с	детям	По 1 дозе под язык, при необходимости повторить через 20 мин.	
			подростки		
нитроглицерин	нитраты	III с	–	0.1-0.5 мкг/кг/мин, под язык при необходимости повторить через 20 мин.	
амиодарон	антиаритмические препараты	III с	детям любого возраста	5-7 мг/кг в 2 приема	

Алгоритм действий при неотложных ситуациях: смотрите пункт 11

Другие виды лечения: нет.

5) Показания для консультации специалистов:

- консультация аритмолога – наличие нарушений ритма сердца (пароксизмальная предсердная тахикардия, фибрилляция и трепетание предсердий, синдром слабости синусового узла), диагностированные клинически, по данным ЭКГ и ХМЭКГ;
- консультация невролога – наличие эпизодов судорог, наличие парезов, гемипарезов и других неврологических нарушений;
- консультация инфекциониста – наличие признаков инфекционного заболевания (выраженные катаральные явления, диарея, рвота, сыпь, изменение биохимических показателей крови, положительные результаты ИФА, ПЦР исследований на внутриутробные инфекции, маркеры гепатитов);
- консультация отоларинголога – носовые кровотечения, признаки инфекции верхних дыхательных путей, тонзиллиты, синуситы;
- консультация гематолога – наличие анемии, тромброцитоза, тромбоцитопении, нарушение свертываемости, другие отклонения гемостаза;
- консультация нефролога – наличие данных за ИМВП, признаки почечной недостаточности, снижение диуреза, протеинурия;
- консультация пульмонолога – наличие сопутствующей патологии легких, снижение функции легких;
- консультация офтальмолога – плановый осмотр глазного дна;
- консультация гастроэнтеролога – наличие сопутствующей патологии желудочно-кишечного тракта;
- консультация диетолога – с целью коррекции питания при необходимости.

6) Профилактические мероприятия:

Первичная профилактика:

- скрининг населения с целью раннего выявления факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний, ранней диагностики ВПС, кардиомиопатии, ЛГ, НРС приводящих к развитию ХСН (анкетирование, определение роста, веса, ИМТ, объема талии, измерение АД, определение уровня сахара в крови);
- ранняя диагностика пациентов с эндокринной патологией (определение сахара крови, гормонов щитовидной железы);
- пропаганда здорового образа жизни, правильного питания, физической активности.

Вторичная профилактика:

- устранение факторов риска (здоровый образ жизни);
- достижение целевых уровней АД (менее 130 и 80 мм.рт.ст.) – при артериальной гипертензии;
- своевременная коррекция врожденных пороков сердца;

- постоянный прием базисной терапии (ИАПФ или АРАII, бета-блокаторы, антагонисты альдестерона, диуретики);
- регулярная физическая активность.

7) Мониторинг состояния пациента:
- наблюдение кардиологом по месту жительства каждые 3-6 месяцев;
- мониторинг поздних осложнений проведенной оперативной коррекции;
- NTproBNP/BNP каждые 3 месяца;
- контроль ЭКГ, ЭхоКГ каждые 3 месяца;
- санация очагов инфекции.

8) Индикаторы эффективности лечения:
- достижение симптоматического улучшения и снижение функционального класса ХСН;
- Снижение уровня pro-BNP;
- улучшение качества жизни и снижение частоты госпитализаций;
- Стабильное состояние в течение длительного периода;
- увеличение продолжительности жизни.

10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:

10.1 Показания для плановой госпитализации:
- пациенты, независимо от первопричины ХСН, должны лечиться постоянно, всю жизнь;
- новорожденный - 1 года после первичной госпитализации через 1,3,6 и 12 месяцев, затем 2 раза в год;
- 2-8 лет после первичной госпитализации – 3,6 и 12 месяцев, затем 2 раза в год;
- 9 лет и старше – 3, 6 и 12 месяцев, затем 2 раза в год;
- кратность госпитализации у детей может быть реже при условии отсутствия ухудшения течения ХСН, нормальных параметров ЭХОКГ, нормальных значений лабораторных показателей; регулируется кардиологом референсного центра (класс I, уровень доказательности А).

10.2 Показания для экстренной госпитализации:
- неустановленная причина возникновения или ухудшения течения ХСН;
- острая на хроническую сердечную недостаточность;
- рефрактерность к проводимому лечению;
- нарушения ритма сердца, требующие антиаритмической терапии;
- появление и прогрессирование признаков полиорганной недостаточности, не корригируемой с помощью амбулаторной терапии;
- возникновение сопутствующих заболеваний, ведущих к прогрессированию ХСН.

11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ:

1) Диагностические мероприятия: нет.

2) Медикаментозное лечение: смотрите КП по соответствующим нозологиям.

12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:

1) Диагностические критерии на стационарном уровне:

Жалобы/анамнез: смотрите пункт 9 подпункт 1.

Физикальное обследование: смотрите пункт 9 подпункт 1.

Лабораторные исследования: Лабораторная диагностика при ХСН, за исключением анализа предсердного натрийуретического пептида, носит вспомогательный характер, помогая корригировать неблагоприятные сдвиги гомеостаза/выявить заболевания, приведшие к СН сердца, а также анемия, усугубляющая течение СН.

Инструментальное исследования:

- электрокардиография – при анализе ЭКГ следует уделять внимание на наличие признаков гипертрофии левых и правых отделов сердца, ишемических и рубцовых изменений в миокарде, возникновение нарушений в проводящей системе сердца и наличие аритмий. Дисфункция миокарда всегда отражается на ЭКГ: нормальная ЭКГ при ХСН - исключение из правил (отрицательное предсказуемое значение >90%).

Типичные изменения на ЭКГ у пациентов с ХСН.

Нарушение	Причины	Дальнейшие действия
Синусовая тахикардия	Декомпенсация СН, анемия, лихорадка, гипертиреоз	• клиническая оценка; • лабораторные тесты.
Синусовая брадикардия	β-блокаторы, дигоксин, антиаритмические препараты, гипотиреоз, синдром слабости синусового узла	• оценка принимаемой терапии -Лабораторные тесты
Предсердная тахикардия/трепетание/мерцание;	Гипертиреоз, инфекция, декомпенсация СН, пороки митрального клапана, инфаркт	• замедление АВ-проведения; • медикаментозная или электрическая кардиоверсия; • катетерная абляция; • антикоагулянты.
Желудочковые аритмии	Ишемия, инфаркт, кардиомиопатия, миокардит, гипокалиемия, гипомагниемия, передозировка дигоксина	• лабораторные тесты; • нагрузочный тест; • исследование перфузии миокарда;

		• коронарная ангиография; • электрофизиологическое исследование; • имплантация кардиовертера-дефибриллятора.
Ишемия/инфаркт	Ишемическая болезнь сердца	• ЭхоКГ; • определение уровня тропонинов; • коронарная ангиография - Реваскуляризация миокарда.
Зубцы Q	Инфаркт, гипертрофическая кардиомиопатия, блокада левой ножки пучка Гиса, синдром предвозбуждения	• ЭхоКГ; • коронарная ангиография.
Гипертрофия ЛЖ	Артериальная гипертония, пороки аортального клапана, гипертрофическая кардиомиопатия	• - Эхо / допплерКГ.
АВ-блокада	Инфаркт, токсическое действие препаратов, миокардит, саркоидоз, болезнь Лайма	• ценка принимаемой терапии; • имплантация пейсмейкера; • исключение системных заболеваний.
Низкий вольтаж	Ожирение, эмфизема легких, перикардиальный выпот, амилоидоз	• ЭхоКГ; • рентгенография.
Длина комплекса QRS>120 мс при блокаде левой ножки пучка Гиса	Электрическая и механическая диссинхрония	• ЭхоКГ; • ресинхронизирующая терапия.

NB! При анализе ЭКГ следует уделять внимание на наличие признаков гипертрофии левых и правых отделов сердца, ишемических и рубцовых изменений в миокарде, возникновение нарушений в проводящей системе сердца и наличие аритмий. Дисфункция миокарда всегда отражается на ЭКГ: нормальная ЭКГ при ХСН - исключение из правил (отрицательное предсказуемое значение >90%).

- рентгенография грудной клетки – дает возможность определить наличие застоя/отека легких, кардиомеаглии и крайне необходима для пациентов с предполагаемой острой СН.
- эхокардиография – смотреть пункт 9 подпункт 3.
- тест с 6 минутной ходьбой – смотреть пункт 9 подпункт 3.

Типичные нарушения, выявляемые при эхокардиографии у пациентов ХСН

Показатель	Нарушение	Дальнейшие действия
Фракция выброса ЛЖ	Снижена (<45-50%)	Систолическая дисфункция
Сократимость ЛЖ, общая и локальная	Акинез, гипокинез, дискинез	Инфаркт / ишемия миокарда; Кардиомиопатия, миокардит.
КДР ЛЖ	Увеличен (>55-60 мм)	Перегрузка объемом СН вероятна
КСР ЛЖ	Увеличен (>45 мм)	Перегрузка объемом СН вероятна
ФУ ЛЖ	Снижена (<30%)	Систолическая дисфункция
ЛП	Увеличен (>50 мм)	Повышение давления наполнения Дисфункция митрального клапана Мерцательная аритмия
Толщина стенок ЛЖ	Гипертрофия (> 11 - l2 мм)	Артериальная гипертония, аортальный стеноз, гипертрофическая карциомиопатия
Структура и функция клапанов	Стеноз или регургитация (особенно аортальный стеноз и митральная недостаточность)	Может быть как основной причиной СН, так и фактором, приводящим к ее прогрессированию; Оцените величину градиента и фракцию регургитации; Оцените гемодинамическую значимость; Оцените необходимость хирургического вмешательства.
Тип трансмитрального кровотока	Нарушение раннего и позднего наполнения	Указывает на диастолическую дисфункцию и предполагаемый механизм ее развития
Скорость трикуспидальной регургитации	Повышена (>3 м/с)	Высокое систолическое давление в правом желудочке Предполагает наличие легочной гипертензии
Состояние перикарда.	Выпот, гемоперикард, утолщение	Исключите тампонаду, уремию, злокачественные новообразования, системные заболевания, острый и хронический перикардит, констриктивный перикардит
Линейная скорость кровотока в выносящем	Снижена(<15 см)	Свидетельствует о низком ударном объеме

тракте ЛЖ		
Нижняя полая вена	Расширена, в просвете регистрируется обратный ток крови	Высокое давление в правом предсердии Застой в печени

- суточное мониторирование ЭКГ (Холтеровское мониторирование) – стандартное Холтеровское мониторирование ЭКГ имеет диагностический смысл лишь в случае наличия симптоматики, вероятно, связанной с наличием аритмий (субъективных ощущений перебоев, сопровождающихся головокружениями, обмороками, синкопэ в анамнезе и др.).
- суточное мониторирование АД – признаки артериальной гипертензии, при гипертензивной этиологии ХСН.

Диагностический алгоритм - смотрите пункт 9 подпункт 2.

Перечень основных лабораторных исследований:
- ОАК;
- ОАМ;
- Биохимия крови;
- Уровень pro-BNP;
- КЩС;
- ЭКГ;
- ЭХОКГ;
- ХМЭКГ.

Перечень дополнительных лабораторных исследований:
- анализ газового состава крови и кислотно-щелочного состоянии;
- определение маркеров повреждения миокарда - (тропонин I или T);
- бактериологическое исследование мочи на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы;
- анализ мочи по Зимницкому с определением суточной протеинурии;
- анали мочи по Нечипоренко;
- кровь на стерильность;
- кровь на гемокультуру;
- определение сывороточного железа, трансферрина, ферритина, ОЖСС;
- бактериологическое исследование мокроты на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы;
- спироэргометрия (или тредмил-тест);
- суточное мониторирование артериального давления;
- компьютерная томография (магнитно-резонансная томография) грудного сегмента, абдоминального сегмента, головы;
- катетеризация правых и левых отделов сердца;

- чрезпищеводная эхокардиография;
- стресс ЭХОКГ с добутамином – для исключения васкулопатииаллографта;
- фиброгастродуоденоскопия;
- ультразвуковое исследование щитовидной железы;
- ультразвуковое исследование сонных артерий, артерий верхних и нижних конечностей (лодыжечно-плечевой индекс);
- ультразвуковое исследование органов брюшной полости и почек;
- фибробронхоскопия;
- анализ кала на скрытую кровь.
- нагрузочные тесты после 6 лет:

Проведение нагрузочных тестов у пациентов с ХСН оправдано не для диагностики, а с целью оценки функционального статуса пац*и*ента и эффективности лечения, а также для определения степени риска. Тем не менее, нормальный результат нагрузочного теста у пациента, не получающего специфического лечения, практически полностью исключает диагноз ХСН. У пациентов с ХСН оправдано длительное выполнение нагрузки (8-12 мин до достижения критериев остановки) с минимальным приростом нагрузки при переходе от одной ступени к другой. С этой целью лучше всего использовать нагрузки, моделирующие постепенное увеличение крутизны наклона условной дистанции (тредмил или велоэргометр), особенно под контролем показателей газообмена (спироэргометрия). Потребление кислорода на максимуме нагрузки (V02max) более точно отражает толерантность к нагрузкам и ФК ХСН, нежели любой другой показатель, в том числе время нагрузки или выполненный объем работы. Величина VO2max <10 мл/кг-1 мин-1 указывает на высокий прогностический риск, в то время как >18 мл./кг-1 мин-1 соответствует минимальному риску. В рутинной практике и при отсутствии специального оборудования для оценки физической толерантности и объективизации функционального статуса пациентов ХСН можно использовать тест ходьбы в течение 6 минут, соответствующий субмаксимальной нагрузке.

Параметры физической активности и потребления кислорода у пациентов с различными ФК ХСН (по NYHA)

ФК ХСН по NYHA	**Дистанция 6 мин ходьбы, м**	**Потребление 02 (VO.2max) мл х кг - 1 х мин - 1**
0	>551	>22,1
I	426-550	l8,1-22,0
II	301-425	14,1-19,0
III	151-300	10,1-14,0
IV	<150	<10

5) Тактика лечения: смотрите пункт 9 подпункт 4.

Немедикаментозное лечение: смотрите пункт 9 подпункт 4.

Медикаментозная терапия:
Лечение ХСН на стационарном уровне [1,3]:

Препараты МНН	Фармако-логические группы	Класс и уровень доказа-тельности	Возраст	Стартовая доза	Терапевтическая доза
Основные лекарственные средства:					
каптоприл	ИАПФ	Ia	детям	0,2 мг/ кг/24ч в 2 приема	1,0 мг/кг/24ч в 2 приема
			подросткам	0,1 мг/кг/24ч в 2 приема	1, 0мг/кг/24ч в 2 приема
эналаприл	ИАПФ	Ia	детям	0,1-0,5 мг/ кг/24ч в 2 приема	0,2 мг/ кг/24ч в 2 приема
			подросткам	2.5-5 мг/ кг/24ч в 2 приема	10 мг/ кг/24ч в 2 приема
карведилол	В-адреноблокатор	Ia	детям	0,03мг/кг/сут в 2 приема	0,2 мг/кг/сут.
			подросткам	3,125 мг/сут в 2 приема	15,625-18,75 мг/сут в 2 приема
метопролол	В-адреноблокатор	Ia	детям	0.5 – 4 мг/кг/сут в 2 приема	–
			подросткам	12.5-100 мг/сут в 2 приема	–
спиронолактон	антагонисты рецепторов к альдостерону	Ia	детям	1-3 мг/кг/сут	2-3 мг/кг/сут
			подросткам		
фуросемид	петлевые диуретики	Ia	детям	1-3мг/кг/сут, при почечной недостаточности до 5 мг/кг/сут	1 мг/кг/сут
			подростки		
гидрохлортиазид	тиазидные диуретики	Ia	детям	2 мг/кг/сут в 1 или 2 приема	1 мг/кг/сут 1 раз в день
			подростки	12,5-25 мг 1-2 приема	12,5 мг 1 раз в день
дигоксин	сердечные гликозиды	Ia	детям	0.005-0.01 мг/кг/сут	0.005-0.01 мг/кг/сут

			подростком		
лозартан	антагонисты рецепторов к ангиотензину II	II а	детям	0,1-0.5 мг/кг/день 1 раз	–
			подросткам	25-100 мг/сут 1 раз	–
Дополнительные лекарственные средства:					
варфарин	непрямые антикоагулянты	I а	детям подросткам	1,25 - 5 мг/сут однократным приемом, под контролем МНО – с достижением целевого значения 1,5-2,0. Подбор дозы варфарина следует проводить ТОЛЬКО В СТАЦИОНАРЕ, начиная с минимальных доз (1/8 – 1/6-1/4 от стандартной таблетки 5 мг) с тщательным контролем МНО каждые 1-3 дня от ступенчатого повышения дозы.	
гепарин	прямые антикоагулянты	II а	Детям любого возраста	дозу подбирают под контролем АЧТВ, которое определяют перед началом инфузии. АЧТВ должно повышаться 1.5 -2.5 раза. Начальная доза 100 Ед/кг, контроль АЧТВ через 3.5-4 часа, при необходимости дозу повышают на 2-4 Ед/кг/час.	
Вспомогательные лекарственные средства:					
добутамин	бета-адреномиметики	II а	Детям любого возраста	2,5 до 4-5 мкг/кг/мин, затем возможно постепенное увеличение скорости инфузии до 10 мкг/кг/мин, в титровании до стабилизации гемодинамики.	
допамин	допаминергические средства	II а	Детям любого возраста	5 до 10 мкг/кг/мин, в титровании до стабилизации гемодинамики.	
милринон	ингибиторы фосфодиестеразы	II а	Детям любого возраста	0,2-0,5 мкг/кг/мин, в титровании до стабилизации гемодинамики.	

левосимендан	кардиотоническое средство негликозидной структуры	II а	Детям любого возраста	0,2 мкг/кг/мин, в титровании до стабилизации гемодинамики.	
амиодарон	антиаритмические препараты	II а	Детям любого возраста	10 мг/кг в 2 приема или в титровании до 3 дней	5-7 мг/кг в 2 приема
пропраналол	В-адреноблокатор	II а	детям	1 мг/кг/сут в 3 приема	
			подросткам	10 -20 мг/сут в 3 приема	
аспирин	НПВП	III с	детям	3-5 мг/кг/сут 1 раз	3-5 мг/кг/сут 1 раз
			подросткам	50-75 мг/сут 1 раз в день	50-75 мг/сут 1 раз в день
изокет	нитраты	III с	Детям любого возраста	По 1 дозе под язык, при необходимости повторить через 10 мин.	
нитроглицерин	нитраты	III с	Детям любого возраста	0.1-0.5 мкг/кг/мин, под язык при необходимости повторить через 10 мин.	

Хирургическое вмешательство:

Трансплантация сердца:

Показания к трансплантации сердца:

- значительные функциональные ограничения (снижение максимального потребления кислорода < 14 мл/кг/мин, либо снижением процента от рассчитанного максимального потребления кислорода < 50%) несмотря на максимальную медикаментозную терапию;
- другие критерии неудовлетворительного прогноза течения сердечной недостаточности (уменьшение уровня натрия в крови, снижение артериального давления, увеличение частоты сердечных сокращений и т.д.) необходимо учитывать при уровне максимального потребления кислорода находящегося в пределах 14-17 мл/кг/мин;
- класс сердечной недостаточности по классификации Нью-йоркской ассоциации кардиологов (NYHA) - III – IV;
- заболевания сердца, не подлежащие хирургической коррекции или объем редуцирующие операции в анамнезе;
- рефрактерная стенокардия или рефрактерные жизнеугрожающие аритмии, несмотря на максимальную медикаментозную терапию и/или хирургическую коррекцию;
- возраст до 65 лет включительно. Пациенты старше 65 лет с изолированным поражением сердца;
- готовность к сотрудничеству с медицинскими службами, готовность следовать строгому лечебному режиму;
- согласие и поддержка членов семьи, проживающих с/рядом с реципиентом.

Противопоказания к трансплантации сердца:

Абсолютные:

- легочное сосудистое сопротивление (далее-ЛСС) > 4 единиц по Вуду и/или транс пульмональный градиент (далее-ТПГ) > 20 мм ртутного столба, без реакции на вазодилататоры;
- инсулин-зависимый диабет с поражением органов (ретинопатия, нефропатия, нейропатия) или сложно контролируемый диабет (эпизоды диабетического кетоацидоза в анамнезе);
- злокачественные новообразования или другие заболевания (красная волчанка, ревматоидный артрит в конечной стадии), которые могут повлиять на ожидаемую продолжительность жизни;
- пневмония/остаточные явления инфаркта легкого в течение 6-8 недель;
- уровень креатинина в сыворотке крови ≥ 250 мкмоль/мл, за исключением острого повышения уровня креатинина вследствие тяжелой сердечной недостаточности или клиренс креатинина < 30 мл/мин;
- уровень билирубина > 50 ммоль/л, за исключением острого повышения уровня билирубина вследствие венозного застоя в печени; 3-х кратное превышение нормального уровня аспартат-аминотрансферазы и/или аланин-аминотрансферазы;
- выраженное ожирение (> 140% от идеальной массы тела);

- тяжелые первичные заболевания легких;
- выраженные психические расстройства, которые могут повлиять на возможность реципиента целенаправленно следовать сложному лечебному режиму после трансплантации;
- амилоидаз;
- активная инфекция/не излеченная бактериемия;
- неизлеченный сепсис с входными воротами в области стояния венозных катетеров;
- значительная сердечная кахексия;
- выраженное атеросклеротическое поражение периферических и/или мозговых артерий;
- геморрагические диатезы, выраженные коагулопатии;

Относительные:

- язвенная болезнь желудка/двенадцатиперстной кишки;
- любое затемнение на обзорной рентгенографии органов грудной клетки;
- ожирение средней степени тяжести (120-140% от идеальной массы тела);
- поражения центральной нервной системы в анамнезе;
- табакокурение, злоупотребление алкоголем, медицинскими препаратами/наркотическим веществами, психические расстройства в анамнезе;
- наличие положительных маркеров вируса иммунодефицита человека (далее-ВИЧ) (anti-HTV, HIVAg, RNA-HIV) и/или вирусных гепатита В (HBsAg, DNA-HBV) или С (anti-HCV, RNA-HCV, HCVAg) (с биопсией печени для исключения цирроза).

NB! Трансплантация сердца – является процедурой выбора для пациентов с терминальной сердечной недостаточностью **(УД-Class I a).**

Другие виды лечения:

Электрофизиологические методы лечения ХСН [4]:

№	Наименование	Класс и уровень доказательности	Показание
1	**Имплантация электрокардиостимулятора**	Ia	• СССС; • АВ блокада II –III ст.
2	**Ресинхронизирующая терапия**	IIa	• ФВ ЛЖ менее 35% • ПБЛНПГ (QRS >120 мс). • NYHA II-IV ст.
		II b	• ФВ ЛЖ менее 35% • ПБПНПГ –(QRS >120 мс). • NYHA II-IV ст.
			• ЕЖС • ФВ ЛЖ менее 35%

			• ПБПНПГ –(QRS >120 мс). • NYHA II-IV ст.
3	**Имплантация кардиовертера-дефибриллятора**	IIa	• Синкопе, • Желудочковая тахикардия • Детям старшего возраста с ГКМП которые имеют 1 или более факторов риска ВСС. • Детям старшего возраста с АКМП которые имеют 1 или более факторов риска ВСС. • При наличии наследственной кардиомио-патии ассоциированной ВСС.
		II b	• Пациент с ФВЛЖ менее 35%,NYHA II-III ст. • Пациент с ВПС сопровождающися синкопе, наличием дисфунк-ции желудочков.
4	**РЧА, криоаблация**	I	• тахикардия индуцированная кардиомиопатия, при неэффектив-ности оптимальной фармакотерапии
		IIa	• у старшего возраста с тахикардия индуцированной кардиомиопатии
		II b	• частые ЖЭС со снижением ФВЛЖ ниже 35%, III-IV ФК по NYHA желудочковая диссинхрония, а так-же неэффективности оптимальной фармакотерапии.

- **экстракорпоральная мембранная оксигенация** (УД-Class II a);
- **имплантация механического вспомогательного устройства левого желудочка** (УД-Class II a).

Имплантация механического вспомогательного устройства левого желудочка

Уровни	**Описание**	**Время для**

		вмешательства
1	Пациенты с критической гипотензией, несмотря на инотропную и вазопрессорную поддержку (критический кардиогенный шок)	В течение нескольких часов
2	Пациенты, хронически зависимые от иноторопной стимуляции (зависимые от больших доз инотропов)	В течение нескольких дней
3	Пациенты с развитием полиорганных поражений при попытке прекращения иноторопной стимуляции (периодически зависимые от малых или средних доз иноторопов)	От нескольких недель до месяца
4	Пациенты, требующие неуклонного повышения доз диуретиков вследствие задержки жидкости	От нескольких недель до месяца
5	Пациенты, хорошо чествующиеся себя в покое, но не переносящие физических нагрузок	Зависит от функций органов
6	Пациенты, которые физически активны, но чувствующие усталость после нескольких минут значительной физической нагрузки	Зависит от функций органов
7	Пациенты, клинически стабильные с приемлемым уровнем физической нагрузки, несмотря на предыдущие декомпенсации	Не требуется

Главной альтернативой трансплантации может опыт использование аппаратов механического вспомогательного устройства (искусственный желудочек сердца).

Основная цель подбора пациентов на имплантацию **механического вспомогательного устройства левого желудочка** состоит в идентификации пациентов с СН III-IV ФК. Невосприимчивых к медикаментозному лечению, но обладающих потенциалом для возобновления нормальной активной жизни. Классификация ХСН по INTERMACS определяет профили пациентов, помогающие идентифицировать риски, связанные со сроками имплантации. Каждому уровню INTERMACS соответствует ФК по NYHA:

- 1 уровень- NYIIA Класс IV;
- 2 уровень - NYFIA Класс IV;
- 3 уровень - NYHA Класс IV;
- 4 уровень - NYHA Класс IV;
- 5 уровень - NIYHA Класс IV;
- 6 уровень - NYHA Класс III;
- 7 уровень - NYHA Класс III.

Показания для имплантации механического вспомогательного устройства левого желудочка:

- NYHA III-IV (больше 2-х месяцев);
- частые госпитализации (>3 госпитализаций в течение 12 мес);ФВ< 30%;
- peak VO2 < 14 ml/kg/min.

Противопоказания к имплантации механического вспомогательного устройства левого желудочка:

- острый кардиогенный шок/остановка сердца с неясным неврологическим статусом;
- абсолютное противопоказание к трансплантации сердца, если целью лечения не является имплантация LVAD в качестве постоянной терапии (как альтернатива трансплантации сердца) или «моста к выздоровлению» (когда есть шансы на восстановление насосной функции сердца);
- не систолическая сердечная недостаточность;
- сопутствующие заболевания с ожидаемой продолжительностью жизни < 2 лет;
- терминальная тяжелая сопутствующая патология; например, заболевание почек (гемодиализ или креатинин>2,5-5 мг/дл), метастатический или распространенный рак, тяжелое заболевание печени (МНО >2,5, билирубин >5 мг/дл или цирроз или портальная гипертензия), тяжелое легочное заболевание (тяжелая обструктивная или рестриктивная болезнь), тяжелая патология периферических артерий, неразрешенный инсульт или тяжелое нейромышечное расстройство;
- острая неконтролируемая системная инфекция или наличие значительного риска развития инфекции;
- активное тяжелое кровотечение;
- постоянное количество тромбоцитов <50 000х109/л;
- гепарин-индуцированная тромбоцитопения, подтвержденная наличием антител;
- правожелудочковая сердечная недостаточность, не являющаяся вторичной вследствие недостаточности левого желудочка;
- тяжелая дисфункция правого желудочка;
- умеренная или тяжелая аортальная недостаточность, которая не будет скорректирована;
- механический протез аортального клапана, который не будет заменен на биопротез;
- тромб левого желудочка, который не возможно удалить;
- анатомические аспекты такие, как гипертрофическая кардиомиопатия, большой дефект межжелудочковой перегородки или врожденный порок сердца;
- непереносимость антикоагулянтной терапии, специфичной для данных устройств;
- непереносимость антикоагулянтной терапии, специфичной для данных устройств;
- площадь поверхности тела 1,2-1,5 м2 или другие размерные или технические ограничения;
- невозможность оценить риски и преимущества и предоставить информированное согласие.

Имплантация полностью искусственного сердца (УД-Class II a):

Показания:

- NYHA класс III, IV, INTERMACS уровень I или II;
- необратимая бивентрикулярная сердечная недостаточность;
- противопоказания механического вспомогательного устройства левого желудочка (LVAD);

Противопоказания:

- The CardioWest TAH противопоказан для пациентов с площадью поверхности тела менее 1,7 м2.

6) Показания для консультации специалистов: смотрите пункт 9 подпункт 5.

7) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:

- кардиогенный шок;
- угрожающаяжизни аритмия;
- нестабильная застойная сердечная недостаточность, с и без необходимости механической вентиляции;
- необходимость мониторинга артериального, центрального венозного давлений или давления в легочной артерии;
- интубация трахеи или потенциальная потребность в чрезвычайной интубации трахеи и искусственной вентиляции легких, независимо от этиологии;
- быстро прогрессирующее легочное заболевание (верхних или нижних дыхательных путей) высокой степени тяжести с риском прогрессирования дыхательной недостаточности и / или полной непроходимости дыхательных путей;
- высокая потребность в дополнительном кислороде (Fi02>0.5);
- нарушение сознания, при котором вероятно или непредсказуемо состояние неврологического статуса, с риском развития комы с потенциальной угрозой для дыхательных путей;
- тяжелый метаболический ацидоз, требующий инфузии бикарбоната, интенсивного мониторинга или интенсивной терапии;
- тяжелое острое желудочно-кишечное кровотечение, ведущее к гемодинамической или дыхательной нестабильности;
- острая почечная недостаточность;
- необходимость проведения гемодиализа, перитонеального диализа или других видов эфферентной терапии у нестабильных пациентов;
- синдром полиорганной недостаточности;
- сердечно – сосудистая операция;
- трансплантация сердца;
- экстракорпоральная мембранная оксигенация;
- имплантация механического вспомогательного устройства левого желудочка.

8) Индикаторы эффективности лечения

- достижение симптоматического улучшения и снижение функционального класса ХСН;

- улучшение качества жизни и снижение частоты госпитализаций;
- стабильное состояние в течение длительного периода;
- увеличение продолжительности жизни;
- улучшение прогноза.

9) Дальнейшее ведение:
- наблюдение кардиологом по месту жительства каждые 3-6 месяцев;
- мониторинг поздних осложнений проведенной оперативной коррекции;
- NTproBNP/BNP каждые 3 месяца;
- контроль ЭКГ, ЭхоКГ каждые 3 месяца;
- санация очагов инфекции.

13. Медицинская реабилитация – смотрите клинический протокол по медицинской реабилитации.

14. Паллиативная помощь: нет.

15. Сокращения, используемые в протоколе:

АВ	–	атриовентрикулярная
АКМП	–	аритмогенная кардиомиопатия
АЛТ	–	аланинаминотрасфераза
АРА	–	антагонистырецепторов к ангиотензину II
АСТ	–	аспартатаминотрансфераза
БАБ	–	бета-адреноблокаторы
БД	–	бронхиальное дерево
БДЛЖ	–	бессимптомнаядисфункциялевогожелудочка
ВИР	–	времяизоволюметрическогорасслабления
ВПС	–	врожденныйпороксердца
ВПС	–	врожденный порок сердца
ВСС	–	внезапная сердечная смерть
ВЭП	–	велоэргометрическаяпроба
ДДЛА	–	диастолическоедавление в легочнойартерии
ДКМП	–	дилатационнаякардиомиопатия
ДП	–	дыхательные пути
Е/А	–	соотношение пиковскоростейраннего диастолическогонаполнения и систолыпредсердий
ЕЖС	–	единственный желудочек сердца
ЖЭС	–	желудочковая экстрасистолия
иАПФ	–	ингибиторангиотензинпревращающегофермента
ИБС	–	ишемическаяболезньсердца
ИМ	–	инфарктмиокарда
ИФА	–	иммуноферментныйанализ
КДО	–	конечно-диастолический объем

КДР	–	конечно-диастолический размер
КСО	–	конечно-систолический объем
КСР	–	конечно-систолический размер
ПБЛНПГ	–	полная блокада левой ножки пучка Гиса.
ПБЛНПГ	–	полная блокада правой ножки пучка Гиса.
РААС	–	ренин-ангиотензин-альдостероноваясистема
СДЛА	–	систолическоедавление в легочнойартерии
СКФ	–	скорость клубочковой фильтрации
СН	–	сердечнаянедостаточность
СН–ССФ	–	сердечнаянедостаточность с сохраненной систолической функцией
СРБ	–	С-реактивныйбелок
Сред.ДЛА	–	среднеедавление в легочнойартерии
СССС	–	синдром слабости синусового узла
Стресс-ЭхоКГ	–	стресс – эхокардиография
ТЗСЛЖ	–	толщиназаднейстенкилевогожелудочка
ТМДП	–	трансмитральныйдиастолическийпоток
ТМЖП	–	толщинамежжелудочковойперегородки
ТС	–	трансплантациясердца
УО	–	уларный объем
ФВ	–	фракциявыбросалевогожелудочка
ФК	–	функциональныйкласс
ФЭГДС	–	фиброэзофагогастродуоденоскопия
ХЛВП	–	холестеринлипопротеидоввысокойплотности
ХЛНП	–	холестеринлипопротеидовнизкойплотности
ХСН	–	хроническаясердечнаянедостаточность
ЦМВИ	–	цитомегаловирусная инфекция
ЧСС	–	частотасердечныхсокращений
ЭКГ	–	электрокардиография
ЭКС	–	электрокардиостимулятор
ЭМБ	–	эндомокардиальнаябиопсия
ЭхоКГ	–	эхокардиография
CPI-D	–	сердечноаресинхронизирующая терапия с дефибрилятором
LVAD	–	механическоевспомогательноеустройстводлялевого желудочка
NYHA	–	Нью-ЙоркскаяАссоциациясердца
Pro-BNP	–	натрийуретический пептид
TAPSE	–	систолическая экскурсия плоскости трикуспидального кольца

16. Список разработчиков протокола:

1) Джетыбаева Салтанат Кожиковна - к.м.н., врач кардиолог, руководитель отдела кардиологии АО «Национальный научный кардиохирургический центр».

2) Бекбосынов Серик Темирханович врач кардиохирург, зав. отделением кардиохирургии №2 АО «Национальный научный кардиохирургический центр».

3) Иванова-Разумова Татьяна Владимировна – к.м.н. зав. отделением детской кардиологии АО «Национальный научный кардиохирургический центр».
4) Жанаткызы Айкерим – детский кардиолог АО «Национальный научный кардиохирургический центр».

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.

18. Список рецензентов: Куатбеков Кайрат Ниеталиевич – кандидат медицинских наук, доцент, кардиохирург высшей квалификационной категории, заведующий отделением детской кардиохирургии ГКП на ПХВ «ЦПиДКХ» г. Алматы.

19. Указание условий пересмотра протокола: Пересмотр протокола производится не реже, чем 1 раз в 5 лет, либо при поступлении новых данных по диагностике и лечению соответствующего заболевания, состояния или синдрома.

20. Список использованной литературы:
1) ISHLT Guidelines for the Management of Pediatric Heart failure 2004.
2) ESCI Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012.
3) Ассоциация детских кардиологов России. Диагностика и лечение ХСН у детей и подростков.МОСКВА 2010 г.
4) ISHLT Guidelines for the Management of Pediatric Heart failure 2014 .
5) Patient selection for left ventricular assist devices, European Journal of Heart Failure: (2010) 12, 434-443.
6) Российские рекомендации по диагностике и лечению хронической сердечной недостаточности (третий пересмотр). Журнал Кардиоваскулярная терапия и профилактика. 2015 г-2016 г.
7) Национальные рекомендации по диагностике и лечению ХСН. Журнал Сердечная Недостаточность. 2003;4:276-297.
8) Национальные рекомендации ВНОК И ОССН по диагностике и лечению 2014г-2015г.

Приложение 1

Коды МКБ-10:

МКБ-10		МКБ-9	
Код	**Название**	**Код**	**Название**
I50.0	Застойная сердечная недостаточность	00.50	Имплантация CRT-P
I50.1	Левожелудочковая недостаточность	37.80	Имплантация постоянного ЭКС
I50.9	Сердечная недостаточность неуточненная	00.51	Имплантация CRT-D
I42.	Кардиомиопатия	37.94	Имплантация ИКД
I42.0	Дилатационнаякардиомиопатия	–	–
I42.1	Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия	–	–
I42.2	Другаягипертрофическаякардиомиопатия	–	–
I42.3	Эндомиокардиальная (эозинофильная) болезнь	–	–
I25.4	Эндокардиальныйфиброэластоз	–	–
I42.5	Другаярестриктивнаякардиомиопатия	–	–
I42.7	Кардиомиопатия, обусловленнаявоздействиемлекарственныхсредств и другихвнешнихфакторов	–	–
I42.8	Другиекардиомиопатии	–	–
I42.9	Кардиомиопатиянеуточненная	–	–
Q20	Врожденныеаномалиисердечныхкамер и соединений	–	–
Q21	Врожденныеаномалиисердечнойперегородки	–	–
Q22	Врожденныеаномалиилегочного и трехстворчатогоклапанов	–	–
Q23	Врожденныеаномалииаортального и митральногоклапанов	–	–
Q25	Врожденныеаномалиикрупныхартерий	–	–
Q26	Врожденныеаномалиикрупныхвен	–	–
Q27	Другиеврожденныеаномалии [порокиразвития] системыпериферическихсосудов	–	–

I20-I25	Ишемическая болезнь сердца	–	–
I49	Другиенарушениясердечногоритма	–	–
I40	Остриймиокардит	–	–
I40.0	Инфекционныймиокардит	–	–
I40.8	Другиевидыострогомиокардита	–	–
I30-I52	Другие болезни сердца	–	–

Приложение 2.

Диетотерапия:

Вскармливание новорожденного и грудных детей определяется тяжестью его состояния. Снижение физической активности ребенка может быть достигнуто за счет прекращения кормления грудью и перевода его на кормление сцеженным грудным молоком из бутылочки, далее при необходимости на частичнозондовое либо на полнозондовое питание. Питание должно быть более частым (на 1-2 кормления больше, чем у здоровых детей) и меньшими объемами. Возможно кормление в ночное время если объем, не усвоен в течение дня непрерывным медленным зондовым кормлением с помощью шприцевой помпы. При сопутствующих заболеваниях, в частности, прилактазнойнедостаточности, дисбактериозе кишечника, дискинезии желудочно-кишечного тракта показано использование специальных антирефлюксных или безлактозныхсмесей. Назначение лечебных смесей имеет существенное значение, поскольку явления метеоризма на фоне патологии кишечника, вызывают выраженное беспокойство ребенка, приводят к усилению одышки, тахикардии, цианоза, появлению гипоксических приступов и приступов пароксизмальной тахикардии.

Детям старшего возраста:

1. При ХСН рекомендуется ограничение приема поваренной соли, причем тем большее, чем выраженные симптомы болезни и застойные явления:

- I функциональный класс (ФК) - не употреблять соленой пищи (ограничение приема соли до 3 г NaCl в день);
- II ФК - не досаливать пищу (до 1,5 г NaCl в день);
- III ФК - употреблять в пищу продукты с уменьшенным содержанием соли и приготовление без соли (<1,0 г NaCl в день).

Большая доля так называемой скрытой соли содержится в пищевых полуфабрикатах, колбасных изделиях и соусах (кетчуп, майонез). Эти продукты нужно исключить из рациона в первую очередь. При ограничении потребления соли ограничение потребления жидкости актуально только в крайних ситуациях: при декомпенсированном тяжелом течении ХСН, требующем в/в введения диуретиков. В обычных ситуациях не рекомендуется использовать объем жидкости более 2 л/сутки (максимум приема жидкости —1,5 л/сут).

2. Пища должна быть калорийная, легко усваиваемая, с достаточным содержанием витаминов, белка.

3. Прирост веса >2 кг за 1-3 дня может свидетельствовать о задержке жидкости в организме и увеличении риска развития декомпенсации!
4. Наличие ожирения или избыточного веса ухудшает прогноз больного с ХСН и во всех случаях при индексе массы тела (ИМТ) более 25 кг/м2 требует специальных мер и ограничения калорийности питания.
5. Еще более серьезным симптомом, чем наличие избыточного веса, является патологическая потеря массы тела (явные/субклинические признаки обнаруживаются у 50% пациентов с ХСН). Прогрессивное уменьшение массы тела, обусловленное потерей, как жировой ткани, так и мышечной массы называется сердечной кахексией.
Развитие кахексии, как правило, свидетельствует о критической активации нейрогормональных систем (прежде всего ренин-ангиотензин-альдостероновой (РААС)), задействованных при прогрессировании декомпенсации и неадекватном росте активности цитокинов (прежде всего фактора некроза опухоли). В лечении таких пациентов необходимым является сочетание медикаментозной коррекции нейрогормональных расстройств, блокады цитокинов и нутритивной поддержки.
Количество выпиваемойжидкостиограничивают начиная с ФК II. Подросток с ФК III не должен употреблять более800 мл/сутки.

Приложение 3.

Режим физической активности:
Двигательная активность. Целесообразно ограничениедвигательной активности до умеренной. В то же время, следует подчеркнуть, что полное ограничение физической нагрузки нежелательно, так как способствует детренированности и уменьшению адаптационных механизмов сердечно-сосудистой системы. Наиболее подходящей формой физической нагрузки является ходьба в умеренном темпе. Противопоказаны изометрические нагрузки. В случае развития ФК III необходим строгий постельный режим.
Физическая реабилитация противопоказана при:
- активном миокардите;
- стенозе клапанных отверстий;
- цианотических врожденных пороках;
- нарушениях ритма высоких градаций;
- приступах стенокардии у пациентов с низкой фракцией выброса;
- снижение функции левого желудочка.

Физическая нагрузка:
Выбор режима нагрузок определяется исходной толерантностью при помощи 6-минутного теста.
1. Для пациентов, проходящих менее 150 м, т.е. находящихся в III-IV ФК, а также имеющих выраженный дефицит массы тела, кахексию, общепринятые физические нагрузки не показаны (по крайней мере, на начальном этапе). В этих случаях на первом этапе (период стабилизации состояния) пациент выполняет упражнения для тренировки мышц вдоха и выдоха. Это может быть простое раздувание шарика или

резиновой игрушки, в зависимости от самочувствия по нескольку раз в день. Доказано, что через 3-4 недели регулярные физические нагрузки в форме дыхательных упражнений с затрудненным выдохом приводят к позитивному системному влиянию на организм. Увеличивается толерантность к физическим нагрузкам, улучшается качество жизни, замедляется прогрессия кахексии, улучшается течение ХСН, достоверно замедляется прогрессирование заболевания.

При стабилизации состояния пациента необходимо предпринять попытку повторить 6-мин тест. Дальнейшая тактика зависит от полученных результатов. Если пройденное расстояние менее 200 м, то пациентам рекомендуется продолжить дыхательные упражнения. Если пройденное расстояние более 200 м, то целесообразно рекомендовать переход к физическим нагрузкам в форме ходьбы. Ухудшение состояния (усиление одышки, тахикардия, прогрессирование усталости, снижение общей массы тела) является основанием для возврата к дыхательным упражнениям. Полный отказ от физических нагрузок нежелателен и должен рассматриваться, как крайняя мера.

2. Для пациентов, проходящих при 6-минутном тесте ходьбы хотя бы 350 м, показаны динамические нагрузки, прежде всего в виде ходьбы.