

**ХАРЬКОВСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ**

РЕКТОР В.Н. ЛЕСОВОЙ

**СЕРДЕЧНАЯ
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ У ДЕТЕЙ.
НОВЫЙ ВЗГЛЯД.**

НЕРЕШЕННЫЕ ПРОБЛЕМЫ

проф. А.С. Сенаторова

КАФЕДРА ПЕДИАТРИИ №1 и НЕОНАТОЛОГИИ

ЗАВ.КАФЕДРОЙ

А.С. Сенаторова

Сайт кафедры:

<http://www.pediatrics.kh.ua>

Сердечная недостаточность

Клинический синдром, при котором сердце не способно обеспечивать выброс, необходимый для поддержания метаболических потребностей организма

ВОЗ, 2009

Сердечная недостаточность

клинический синдром, развивающийся при нарушении функций сердца:

- ✓ **изгонять кровь в сосудистое русло под повышенным давлением в период систолы (систолическая дисфункция / недостаточность)**
- ✓ **заполняться кровью, протекающей под низким давлением в период диастолы (диастолическая дисфункция / недостаточность)**

вследствие повреждения миокарда

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ КРОВООБРАЩЕНИЯ

неспособность сердечно-сосудистой системы обеспечивать органы и ткани необходимым количеством крови.

Это клинический синдром с характерными изменениями:

- ✓ гемодинамики – центральной и периферической
- ✓ гомеостаза – нейроэндокринного и иммунного

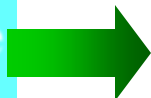
Компенсаторно-приспособительные реакции при сердечной недостаточности: оценка гемодинамических сдвигов

Изменения гемодинамики направлены на поддержание ударного объема и кровоснабжения жизненно важных органов (ЦНС, сердца, почек) при сниженной сократительной способности миокарда

Компенсаторный механизм	Эффект	
	Полезный	Неблагоприятный
Дилатация полости ЛЖ	■ Включение механизма Франка-Старлинга	■ Увеличение потребности миокарда в кислороде ■ Митральная регургитация
Повышение ЧСС	■ Поддержание МОК	■ Увеличение потребности миокарда в кислороде ■ Укорочение диастолы
Повышение ОПСС	■ Поддержание АД	■ Увеличение постнагрузки на левый желудочек ■ Уменьшение УО ■ Увеличение потребности миокарда в кислороде
Гипертрофия миокарда	■ Увеличение сократимости миокарда ■ Нарушение диастолической функции	■ Увеличение потребности миокарда в кислороде ■ Ухудшение кровоснабжения миокарда

**ОСНОВНЫЕ
ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ
ФАКТОРЫ**

**Генетически
детерминированные
пороки или
заболевания**

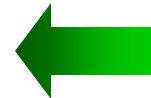


Аритмии



**ПОВРЕЖДЕНИЯ
МИОКАРДА**

**Приобретенное
поражение
миокарда**



**Повреждение
миокарда
Перегрузка
объемом
и/или
давлением**



Немиокардиальные причины



Перикардиты

Тиреотоксикоз



Легочная гипертензия
• первичная
• вторичная



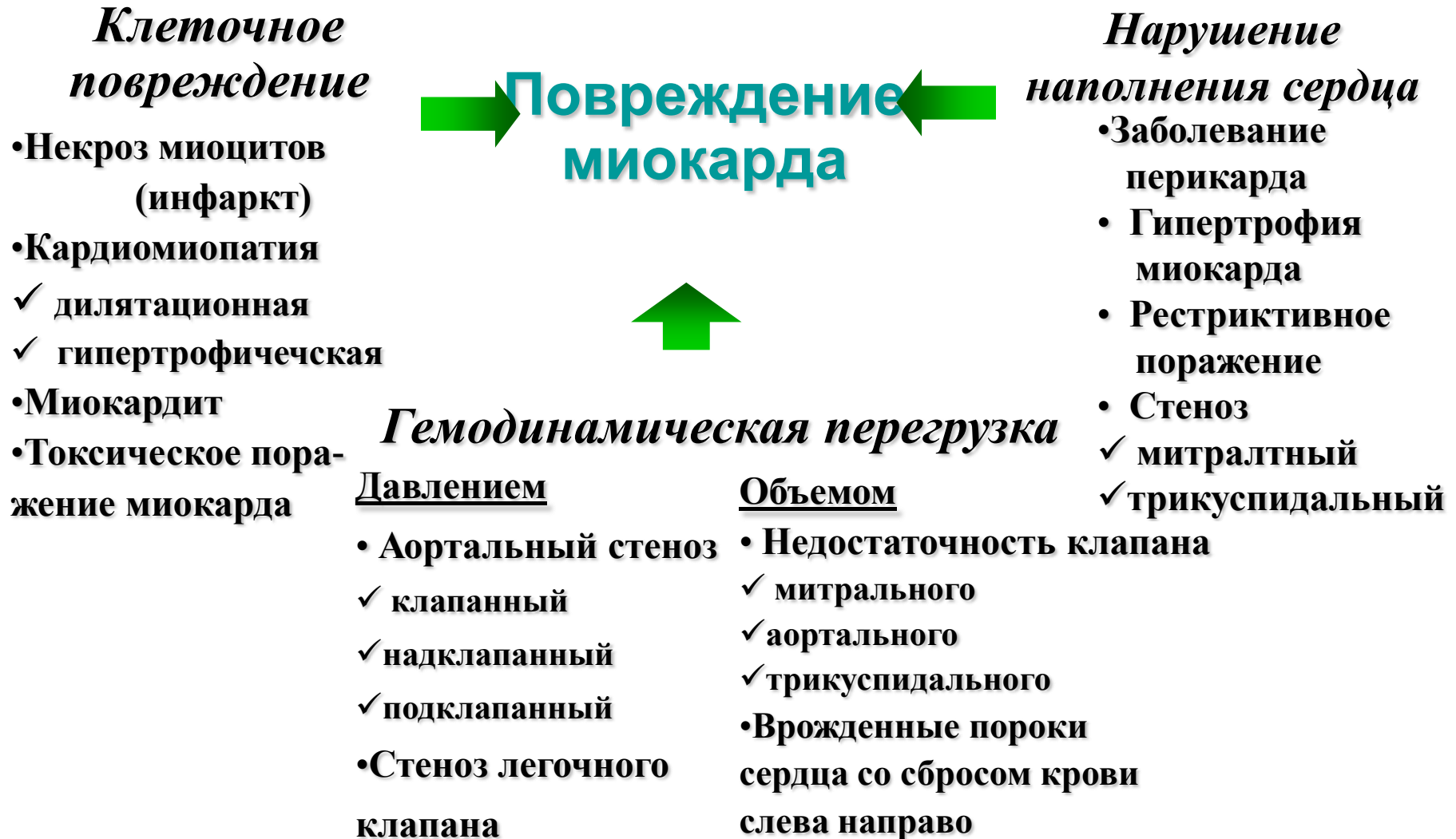
Анемии



*Объемные образования
средостения или
метастазирование*



ОСНОВНЫЕ ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ПОВРЕЖДЕНИЯ МИОКАРДА



Причины нарушения наполнения сердца



Факторы развития сердечно-сосудистой недостаточности в зависимости от возраста

Дети до 1-й недели	- атрезия аорты - транспозиция магистральных сосудов - эндокардиальный фиброэластоз
С 1-й недели по 1-й месяц	- коарктация аорты - эндокардиальный фиброэластоз
С 1-го по 2-й месяц	- эндокардиальный фиброэластоз
Со 2-го по 3-й месяц	-эндокардиальный фиброэластоз - дефект межжелудочковой перегородки - тотальный аномальный дренаж легочных вен
С 3-го по 6-й месяц	-дефект межжелудочковой перегородки
С 6-й по 12-й месяц	- дефект межжелудочковой перегородки - дефект межпредсердной перегородки

Патогенез недостаточности кровообращения

Недостаточность кровообращения – это нарушения центральной и периферической гемодинамики, вследствие перемоделирования сердца в ответ на различные повреждающие факторы.

Это сопровождается нарушениями: ↑

гемодинамики

– центральной: давления наполнения ЛЖ и выброса ↓ фракции

нейроэндокринной системы - периферической: вазоконстрикция и ОПСС; увеличение ОЦК
- активацией симпатической нервной системы и угнетением барорецепторного механизма парасимпатической нервной системы;

- активацией РААС и вазопрессина, а также угнетением калликрен-кининово-простагландиновой систем;

↑
- синтеза предсердного натрийуретического фактора (атриопептида)

иммунной системы

- синтеза цитокинов (интерлейкина $l\beta$ и, особенно, опухолевого некротического фактора $TNF\alpha$), способных ускорять апоптоз

Таким образом, появление/прогрессирование клинической симптоматики:

- одышки
- тахикардии
- отеков
- ритма галопа
- венозной гипертензии
- кардиомегалии

НЕИЗБЕЖНО

Диагностика СН

СН – клинический синдром, при котором у больных возникают следующие симптомы и признаки

- **типичные внешние проявления СН**
 - Одышка в покое или при нагрузке, быстрая утомляемость, отеки лодыжек
- **Типичные симптомы СН, выявленные при врачебном осмотре**
 - Тахикардия, тахипное, хрипы в легких, плевральный выпот, повышенное давление в яремных венах, периферические отеки, гепатомегалия
- **Объективные свидетельства нарушения структуры или функционирования сердца в состоянии покоя**
 - Кардиомегалия, III тон, сердечные шумы, патологическая кардиограмма, повышенная концентрация натрийуретического пептида в плазме крови

Клинические проявления сердечной недостаточности

- **Правожелудочковая:**

- гепатомегалия
- асцит
- периферические отеки
- набухание яремных вен

- **Левожелудочковая:**

- одышка и тахипноэ
- раздувание крыльев носа
- влажные хрипы в легких
- отек легких

- **При снижении сердечного выброса:**

- слабость и снижение работоспособности
- потливость
- похолодание конечностей
- задержка роста
- головокружение
- нарушение сознания
- синкопальные состояния

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ДЕКОМПЕНСАЦИИ СЕРДЕЧНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ

Повреждение миокарда

Дисфункция миокарда

Компенсаторно-
приспособительные реакции

Нарушения гемодинамики

*Метаболические
нарушения*

- Азотемия
- Гипонатриемия
- Гипокалиемия
- Гипомагниемия
- Гиперурикемия
- Ацидоз / алкалоз
- Гипоксия
- Снижение max VO_2

- Одышка
- Тахикардия
- Кардиомегалия
- Застойные хрипы в легких
- Периферические отеки
- Скопление жидкости в полостях
- Гепатомегалия
- Синкопе
- Нарушения ритма сердца

*Клинические
проявления*

- Набухание яремных вен
- Артериальная гипо- / гипертензия
- Желудочно-кишечные нарушения
- Никтурия
- Нарушения со стороны ЦНС
- Кахексия

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ОЦЕНКИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ И СТРУКТУРНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ СЕРДЦА

Неинвазивные

- ✓ Электрокардиография сердца
- ✓ Фонокардиография
- ✓ Рентгенография
- ✓ Эхокардиография
 - двухмерная
 - доплеровская
 - чреспищеводная
 - тканевая
- ✓ Радионуклидная вентрикулография
- ✓ Сцинтиграфия миокарда
- ✓ ЧпЭФИ
- ✓ Томография
 - компьютерная
 - магнитно-резонансная

Инвазивные

- Катетеризация полостей
- Коронароангиография
- ЭФИ

Клинико-инструментальные признаки сердечной недостаточности у детей в зависимости от патофизиологического варианта дисфункции левого желудочка

ПРИЗНАКИ	СИСТОЛИЧЕСКАЯ ДИСФУНКЦИЯ	ДИАСТОЛИЧЕСКАЯ ДИСФУНКЦИЯ
Заболевания, являющиеся причиной ХСН	Дилатационная кардиомиопатия Врожденные пороки сердца со сбросом крови слева направо (ДМЖП, AV-коммуникация) Диффузный миокардит	Гипертрофическая кардиомиопатия Стенозы клапанов магистральных сосудов Гипертонические состояния Констриктивный перикардит Нарушения ритма сердца, сопровождающиеся тахикардией
Частота распространения	70-80%	20-30%
Физикальные данные: • перкуссия • аускультация	кардиомегалия умеренная или выраженная тоны сердца приглушены, выслушивается III тон сердца	кардиомегалия небольшая или отсутствует тоны сердца обычной звучности или приглушены незначительно, может выслушиваться IV тон сердца
Рентгенография органов грудной клетки	кардиторакальный индекс больше 0,55	кардиторакальный индекс меньше 0,55
ЭхоКГ: • ФВ ЛЖ • дилатация ЛЖ • дилатация левого предсердия • гипертрофия стенок ЛЖ	меньше 30-40% умеренная или выраженная характерна небольшая или умеренная	обычно больше 45-50% небольшая или отсутствует характерна выраженная

Классификация сердечной недостаточности Украинского научного общества кардиологов (2000г.)

Стадии

IA (доклиническая) Одышка и сердцебиение при физической нагрузке отсутствуют, однако при инструментальном исследовании у больного выявляется хотя бы один из следующих признаков дисфункции сердечной мышцы:

- фракция выброса ЛЖ менее 50%;
- увеличение размера (индекс объема);
- конечно-диастолическое давление в ЛЖ или легочно-капиллярное давление более 12 мм рт. ст.;
- конечно-диастолическое давление в ЛЖ 7 мм рт. ст.

IB Одышка сочетается с наличием инструментальных признаков дисфункции сердца

IIA Одышка, при физической нагрузке, эпизоды ортопноэ сочетаются с клинически-ми и рентгенологическими признаками застойных явлений в малом круге кровообращения (при изолированной патологии правых отделов сердца – застойные явления в большом круге)

IIB Одышка возникает при минимальной физической нагрузке, ортопноэ сочетается с выраженными застойными явлениями в малом и большом круге кровообращения.

III Резко выраженные нарушения гемодинамики сочетаются со стойкими необратимыми структурно-функциональными изменениями внутренних органов (кардиальный цирроз печени, асцит, нарушение азотвыделительной функции почек) и общим истощением

Классификация сердечной недостаточности (Н.А. Белоконов, 1984)

Стадия	Левожелудочковая недостаточность	Правожелудочковая недостаточность
I	Сердечная недостаточность в покое отсутствует и появляется после нагрузки в виде тахикардии и одышки	Сердечная недостаточность в покое отсутствует и появляется после нагрузки в виде тахикардии и одышки
II А	Число сердечных сокращений и дыханий в 1 мин увеличено на 15-30% и 30-50% относительно нормы	Печень выступает на 2-3 см из-под реберной дуги
II Б	Число сердечных сокращений и дыханий в 1 мин увеличено на 30-50% и 50-70% относительно нормы; возможны акроцианоз, навязчивый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы в легких	Печень выступает на 3-5 см из-под реберной дуги, пастозность, набухание шейных вен
III	Число сердечных сокращений и дыханий в 1 мин увеличено на 50-60% и 70-100% относительно нормы; клиническая картина предотека и отека легких	Гепатомегалия, отечный синдром (отеки на лице, ногах, гидроторакс, гидроперикард, асцит)

Проект классификации сердечной недостаточности у детей раннего возраста (А.С. Сенаторова, И.М. Галдина, 2004)

Степень тяжести	Клиническая стадия	Вариант и эхографические критерии диагностики сердечной недостаточности							
		неопределенный вариант: ФИ=55-65% и незначительное изменение одного или нескольких эхокардиографических параметров в сочетании с клиническими признаками СН							
		систолический вариант (ФИ<55%)			диастолический вариант (ФИ>55%)				
		ФИ, %	ΔS , %	Vcf, c ⁻¹	V _E	V _A	V _E /V _A	IVRT, мс	DT _E , мс
ЛЕГКАЯ	I	55-65	25-30	1,15-1,50	V _E = V _A ↑или↓	V _A = V _E ↓или↑	от 1 до 2 или <1	75-85	65-75
СРЕДНЕЙ ТЯЖЕСТИ	II А	40-55	15-25	0,75-1,15	↓	↑	<1	55-60	75-85
ТЯЖЕЛАЯ	II Б	25-40	7-15	0,35-0,75	↓↓ или ↑↑	↑↑ или ↓↓	<1 или >2	40-55	85-100
ТЕРМИНАЛЬНАЯ	III	<25	<7	<0,35	↑↑↑	↓↓↓	>2	<40 или >85	>100 или <50

Классификация недостаточности кровообращения (Н.А.Белоконь, 1987)

Форма	Сердечная недостаточность	Сосудистая недостаточность
Этиология	Врожденные и приобретенные пороки сердца, миокардиты, перикардиты, кардиомиопатии, нарушения сердечного ритма и проводимости, стрессорные поражения	Интоксикация, инфекционные болезни, нейрогенные (сегментарные, надсегментарные), психогенные, травматические, генетические факторы, а также сердечная недостаточность
Течение	Острое, хроническое	Острое, хроническое, перманентное, пароксизмальное
По происхождению	Систолическая, диастолическая, смешанная. Перегрузка давлением, объемом крови, миокардиальная. Нарушение ритмичной деятельности, комбинированная	Нарушения нервной и гуморальной регуляции, измененная чувствительность рецепторного аппарата, структурные нарушения сосудистой стенки, тромбоз
Клинические варианты	Левожелудочковая I, II А, II Б, III стадий. Правожелудочковая I, II А, II Б, III стадий	Обморок, коллапс, шок, различные сосудистые дистонии

Классификация НК по степени выраженности (I. Cohn, 1995)

Степень выраженности	Фракция выброса левого желудочка, %	Снижение толерантности к физической нагрузке, max VO_2 , мл/мин
I — нет	>45	>25
II — легкая	35-45	18—25
III — средняя	25—35	10—18
IV — тяжелая	<25	< 10

СН у новорожденных в соответствии с основным патофизиологическим механизмом ее возникновения может быть обусловлена

- ВПС - вследствие чрезмерной пред- и постнагрузки, перегрузки давлением или объемом; транзиторными расстройствами кровообращения.
- Нарушением сократимости миокарда (миокардиопатии, миокардиты, метаболические расстройства); перикардитами.
- Тахи- и брадиаритмиями.

СН у новорожденных в соответствии с основным патофизиологическим механизмом ее возникновения может быть обусловлена

- С первого дня жизни СН развивается вследствие врожденного миокардита либо недостаточности атриовентрикулярных клапанов, атрезии аорты или синдрома гипоплазии левого желудочка (СГЛС);
- 2-3-и сутки - постасфиксическая транзиторная ишемия миокарда, кардиомиопатии, метаболические нарушения, тяжелая анемия, аритмии.
- К 7-му дню жизни - транзиторные расстройства переходного кровообращения, ВПС.
- В течение 8-30 дней после рождения основной причиной СН являются ВПС с обструкцией на выходе из левого желудочка или с объемной перегрузкой желудочков, увеличивающейся по мере возрастного снижения давления в легочной артерии. Чаще всего в этот период СН сопровождается коарктацией аорты (КА), выраженный клапанный стеноз аорты, транспозицию магистральных сосудов со значительным дефектом межжелудочковой перегородки (ТМС с ДМЖП), общий артериальный ствол (ОАС), тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ).

Причины развития критических состояний в периоде новорожденности:

- 1. Закрытие ОАП при дуктус-зависимом кровообращении:**
 - ВПС с обеспечением через ОАП легочного кровотока (пороки с атрезией легочной артерии или критическим стенозом ЛА, транспозиция магистральных сосудов**
 - ВПС с обеспечением через ОАП системного кровотока (перерыв дуги аорты, критический аортальный стеноз, синдром гипоплазии левого желудочка)**
- 2. Выраженное затруднение кровотоку (аортальный стеноз, коарктация аорты, СГЛС, критический стеноз легочной артерии)**
- 3. Неадекватный возврат крови к левому желудочку (тотальный аномальный дренаж легочных вен, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой)**
- 4. Выраженная гиповолемиа малого круга кровообращения и объемная перегрузка сердца (общий артериальный ствол, большой ДМЖП, недостаточность атриовентрикулярных клапанов)**
- 5. Выраженная артериальная гипоксемия (транспозиция магистральных сосудов, атрезия легочной артерии)**
- 6. Ишемия или гипоксия миокарда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, транспозиция магистральных сосудов)**

Синдромы, манифестирующие кардиальную патологию в периоде новорожденности

- Артериальная гипоксемия
- Низкий сердечный выброс
- Сердечная недостаточность

Синдром артериальной гипоксемии

- Цианоз
- Одышка
- Беспокойство
- Тахикардия
- Гипоксическая кома
- Судороги

Характерные симптомы низкого сердечного выброса

- Сниженный пульс
- Холодные конечности
- Плохое наполнение капилляров
- Тахикардия
- Гипотрофия
- Дисфункция органов, страдающих от относительной ишемии, чаще всего - почки.

Причины наиболее частых клинических проявлений сердечной патологии у новорожденных

Сердечная недостаточность

- Синдром гипоплазии левого сердца
- Коарктация аорты
- Критический аортальный стеноз
- Артериовенозная фистула
- Открытый артериальный проток
- Дополнительные артериовенозные сообщения
- Большой ДМЖП
- Тотальный аномальный дренаж легочных вен
- Аномальное отхождение левой коронарной артерии от ЛА

Причины наиболее частых клинических проявлений сердечной патологии у новорожденных (продолжение)

Цианоз (синдром артериальной гипоксемии)

- ТМА с или без ДМЖП
- Тяжелая тетрада Фалло или атрезия ЛА с ДМЖП (с нормальной МЖП)
- Критический стеноз ЛА
- ОАС
- Функционально единственный желудочек
- Аномалия Эбштейна
- Тотальный аномальный дренаж легочных вен

Причины наиболее частых клинических проявлений сердечной патологии у новорожденных (продолжение)

Аномалии сердечного ритма

- Непароксизмальная желудочковая тахикардия
- Полная предсердно-желудочковая блокада
- Предсердная или желудочковая экстрасистолия

Шумы

- "Невинные", функциональные
- Открытый артериальный проток
- Стеноз ЛА
- ДМПП
- ДМЖП
- АВК
- Регургитация через АВ-клапаны
- Артериовенозная фистула

Клинические проявления НК у новорожденных

- Ускорение (или замедление) ЧСС, усиленное дрожание над сердечной участком, глухие сердечные тоны, застой в большом круге (предсердный)
- Слабый пульс на периферических артериях;
- Пониженное артериальное давление;
- Изменение окраски кожных покровов (бледность, синюшность, мраморный рисунок) и другие проявления нарушения притока из системного круга (удлинение времени восстановления капиллярного кровотока более 3-х секунд, разница между поверхностной и глубокой температурами тела более 2 ° C;
- Увеличение печени, отеки;
- Уменьшение мочевыделения;
- Потливость, усталость во время кормления, отсутствие прироста массы тела;
- Затрудненное дыхание (ускоренный и углубленный вдох, втягивание эпигастрия и межреберных промежутков), кашель, свист и хрипы над легочными полями.

Клинико-инструментальные критерии сердечной недостаточности у новорожденных с предположительным диагнозом ВПС

Осмотр

- Симптомы СН: тахикардия, тахипноэ, увеличение печени, хрипы в легких, цианоз; симптомы гипоксемии

Физикальное обследование

- Шум в сердце (обычно со 2-3 дня жизни), аритмия
- Оценка пульсации сосудов на руках и ногах
- Измерение артериального давления на верхних и нижних конечностях

ЭКГ (отклонение ЭОС, аритмия; гипертрофия/перегрузка различных отделов сердца, реполяризационные нарушения)

Клинико-инструментальные критерии сердечной недостаточности у новорожденных с предположительным диагнозом ВПС

Допплерэхокардиография (нарушение систолической/ диастолической функций желудочков, изменение морфологии сердца и/или магистральных сосудов, патологические внутрисердечные коммуникации, признаки стеноза/недостаточности атриовентрикулярных/ магистральных сосудов клапанов, другие)

Рентгенография органов грудной клетки (изменение формы и размеров сердечной тени)

Другие

- Пульсоксиметрия
- Гипероксидный тест
- Клинический анализ крови
- КОС крови
- Натрийуретический пептид
- Галектин -3

Признаки и степени сердечной недостаточности у новорожденных (KirKlin J.R., 1981)

Степени	Клинические проявления
I	Отсутствие симптомов
II	Достаточная физическая активность, но появление одышки при умеренной физической нагрузке или плаче
III	Постоянные симптомы в виде диспноэ при умеренной физической нагрузке или в покое, нарушение физического развития
IV	Выраженные симптомы сердечной недостаточности, диспноэ в покое
V	Метаболический ацидоз, отсутствие периферического пульса, зависимость от ИВЛ

Дуктусзависимые и дуктуснезависимые пороки

При проведении медикаментозной терапии крайне важно определить, является ли порок дуктусзависимым или дуктуснезависимым

- Дуктуснезависимые пороки - ДМЖП, ОАС, ТАДЛВ, дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) и др.
- Дуктусзависимые пороки:
 - атрезия ЛА, ТМА, ВПС с резким легочным стенозом (обеспечение легочного кровообращения);
 - резкая КА, перерыв дуги аорты, СГЛС (обеспечение периферического кровообращения).

ЛЕЧЕНИЕ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ

- **режим** подбирают индивидуально в зависимости от стадии сердечной недостаточности, при IIБ и IIIст. – постельный, а также постельный режим на фоне острых миокардитов даже при I, IIАст., при IIА – облегченный постельный режим, при I ст. – комнатный режим. Длительное время пребывания на постельном режиме не рекомендуется, необходимо его постепенно расширять, ориентируясь на реакцию ребенка на физическую нагрузку, функциональные пробы по Н.А.Шалкову.
- **диета** при I ст. с исключением продуктов, содержащих много поваренной соли, IIА – NaCl ограничивают до 2-4 г в сутки, при IIБ и III ст. до 1,0-1,5г в сутки (продолжительность такой ахлоридной диеты 3-7 дней), обязательно увеличивают количество продуктов, обогащенных калием (изюм, курага, бананы, печеный картофель и др.), количество жидкости ограничивают, начиная с IIАст., при IIБст. и IIIст. – не более 600 – 800 мл в сутки, не допустимо ограничение жидкости более, чем на 50% от суточной физиологической потребности.

ЛЕЧЕНИЕ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ

- **лечение основного заболевания**, которое привело к развитию застойной сердечной недостаточности (хирургическая коррекция пороков сердца, противовоспалительная терапия при миокардитах, антиаритмическая терапия при сердечных аритмиях и др.).
- **ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента**

снижение активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы:

- уменьшение ангиотензин-II-индуцированной вазоконстрикции
- уменьшение ангиотензин-II-индуцированной активизации симпатической нервной системы
- уменьшение ангиотензин-II-индуцированного высвобождения альдостерона (уменьшение реабсорбции натрия и воды, уменьшение фиброза миокарда, уменьшению ингибиции выработки оксида азота)
- уменьшение распада сосудорасширяющих брадикининов

каптоприл перорально: у новорожденных 0,01-0,05мг/кг на прием до 3 раз в сутки (максимально до 0,5мг/кг до 4 раз в сутки - 2 мг/кг/сут), у детей после 1 месяца жизни: 0,15-0,3 мг/кг на прием до 3 раз в сутки, максимально до 6 мг/кг/сут, у подростков и взрослых – 12,5-25 мг каждые 8-12 часов, максимально до 6 мг/кг).

ЛЕЧЕНИЕ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ

- диуретики

- уменьшение преднагрузки, оптимизируя механизм Франка-Старлинга
- предотвращение ремоделирования миокарда (ингибиторы альдостерона)

которые выводят калий – фуросемид перорально, в/в или в/м 1-2 мг/кг каждые 6-12 часов, максимально допустимая доза не более 6мг/кг в сутки, или калийсберегающие – спиронолактон внутрь 1,5-3,3 мг/кг в сутки в 1-2 приема, у подростков и взрослых от 25 до 200 мг в сутки, обычно 100 мг в сутки.

- β -блокаторы

- уменьшение частоты сердечных сокращений, что обеспечивает баланс потребления и доставки кислорода
- уменьшение интенсивности фиброза и апоптоза миокарда,
- противоаритмический эффект
- синнергизм с иАПФ

- сердечные гликозиды:

Дозировка дигоксина в педиатрической практике

(цитата по руководству M.William Schwartz. Clinical Handbook of Pediatrics. Children's Hospital of Philadelphia. International Edition. Раздел Medications. Monica Darby. Издательство Williams & Wilkins. 1996 г.890.)

Возраст	Тотальная доза насыщения дигоксином		Суточная поддерживающая доза дигоксина, которая дается в 2 приема в сутки	
	перорально	в/в	перорально	в/в
Недоношенные	20-30 мкг/кг	15-25 мкг/кг	5-7,5 мкг/кг	4-6 мкг/кг
Доношенные новорожденные	25-40 мкг/кг	20-30 мкг/кг	6-10 мкг/кг	5-8 мкг/кг
1мес. – 2 года	35-60 мкг/кг	30-50 мкг/кг	10-15 мкг/кг	7,5-12 мкг/кг
2 года– взрослые	30-40 мкг/кг	25-35 мкг/кг	7,5-15 мкг/кг	6-9 мкг/кг
Макс. допустимая доза	0,75-1,5мг	0,5-1,0 мг	0,125-0,5 мг	0,1-0,4 мг

Доза насыщения вводится в течение суток в 3-4 приема, т.е. каждые 6-8 часов по схеме:
½, ¼, ¼ или ¼, ¼, ¼, ¼, или 1/3, 1/3, 1/3. Через 12 часов после последней дозы насыщения вводят поддерживающую дозу

ЛЕЧЕНИЕ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ

- **кардиометаболическая терапия** (рибоксин, калия оротат, кверцитин, L-карнитина хлорид, кардонат, милдронат, неотон, фосфокреатинин, панангин или аспаркам, фосфаден, АТФ-лонг и др.).
- **Левосимендан**
 - увеличение силы сердечных сокращений
 - снижение пред- и постнагрузки как следствие положительного инотропного и вазодилатирующего эффектов
- **Последний этап:** экстракорпоральная мембранная оксигенация (установка устройства для механической поддержки работы левого желудочка) или трансплантация сердца

У новорожденных:

- при «дуктус-зависимых» врожденных пороках сердца: введение простагландина E1 в/в в начальной дозе 0,05-0,1 мкг/кг/мин, далее поддерживающая доза 0,01 мкг/кг/мин.
- при открытом артериальном протоке — в/в введение индометацина.
- при синдроме персистирующего фетального кровообращения: оксигенотерапия, толазолин.

ПРОТОКОЛ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ ПРИ ОСТРОЙ

ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ

- Ребенок может быть госпитализирован в отделение реанимации и интенсивной терапии.
- Возвышенное положение пациента в постели (положение постели с приподнятым головным концом на 30°).
- Оксигенотерапия в режиме искусственной вентиляции легких с использованием пеногасителей (30% раствор этанола или 10% раствор антифомсилана). Сана́ция слизи из верхних дыхательных путей.
- Петлевые салуретики (фуросемид 1-2 мг/кг до 4 раз в сутки) в/в.
- Инфузионная терапия с использованием 10% раствора глюкозы с дачей 4% раствора хлорида калия или панангина. Суточное поступление жидкости ограничивается до 2/3 возрастной потребности. Питание высококалорийное.
- Седативные, аналгетические средства, антигипоксанты (промедол 2% 0,05 – 0,1 мл/год, седуксен 0,1 мл/кг, др.) в/в.
- Инфузия допамина 5-10 мкг/кг в мин или добутамина – 5-15 мкг/кг в мин. в/в с помощью инфузионного насоса.

**ПРОТОКОЛ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ ПРИ ОСТРОЙ
ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ**
(продолжение)

- Глюкокортикостероиды (преднизолон 5-7мг/кг) в/в
- Коррекция кислотно-щелочного баланса
- Кардиометаболиты (панангин, фосфаден, кокарбоксилаза, рибоксин, L-карнитина хлорид, милдронат и др.)
- Антибактериальная терапия (антибиотики широкого спектра действия) в/в
- Муколитические (ацетилцестеин и др.), симптоматические препараты - по показаниям.
- Специфическое лечение (экстренная комиссуротомия при тяжелой степени митрального стеноза, антиаритмические мероприятия при аритмогенной форме сердечной недостаточности и др.)
- Лечение основного заболевания, которое привело к развитию острой левожелудочковой недостаточности.

ПРОТОКОЛ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ ПРИ ОСТРОЙ ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ

- Специфическое лечение направленное на лечение основного заболевания, которое осложнилось развитием острой правожелудочковой сердечной недостаточности: миотропные спазмолитики (но-шпа, атропин) и β -адреноблокаторы (пропранолол) при ВПС с обеднением малого круга кровообращения, при тромбоэмболии легочной артерии – гепарин и фибринолитические средства, эмболэктомия, при тяжелом приступе бронхиальной астмы – глюкокортикоиды, бронхоспазмолитики, по показаниям – устранение инородного тела из дыхательных путей и др.
- Оксигенотерапия, по показаниям – ИВЛ
- Петлевые салуретики (фуросемид 1-2 мг/кг до 4 раз в сутки) в/в.
- Коррекция кислотно-щелочного и водно-электролитного баланса.
- Возможно (очень осторожно) применение периферических вазодилататоров (нитроглицерин или нитропруссид натрия, в/в капельно) в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии.
- Сердечные гликозиды могут усиливать клинические проявления правожелудочковой сердечной недостаточности и ухудшать прогноз заболевания.

Схема терапии при систолическом варианте сердечной недостаточности у детей раннего возраста

Препараты	Степень тяжести сердечной недостаточности			
	легкая	средней тяжести	тяжелая	терминальная
ИАПФ	+	+	+	+
Сердечные гликозиды	±	+	+	+
Диуретики : фуросемид	±	0,5-2 мг/кг/сут	2-4 мг/кг/сут	4-6 мг/кг/сут
• верошпирон	-	1-2 мг/кг/сут	2-4 мг/кг/сут	2-4 мг/кг/сут
Негликозидные инотропные средства: • β-агонисты (дофамин, добутамин)	-	-	+	+
• ингибиторы фосфодиэстеразы (эуфиллин)	-	4-6 мг/кг/сут	6-8 мг/кг/сут	6-8 мг/кг/сут
β-адреноблокаторы	-	-	+ включают в комплекс терапии в дозе 1-4 мг/кг/сут per os при отсутствии эффекта от получаемой терапии	
Венодилататоры	-	-	+ включают в комплекс терапии при отсутствии эффекта от получаемой терапии	
Антагонисты кальция	-	-	-	-
Кардиометаболические средства	+	+	+	+

Примечание: + показано назначение препарата; - не рекомендовано назначение препарата;

± препарат может быть рекомендован

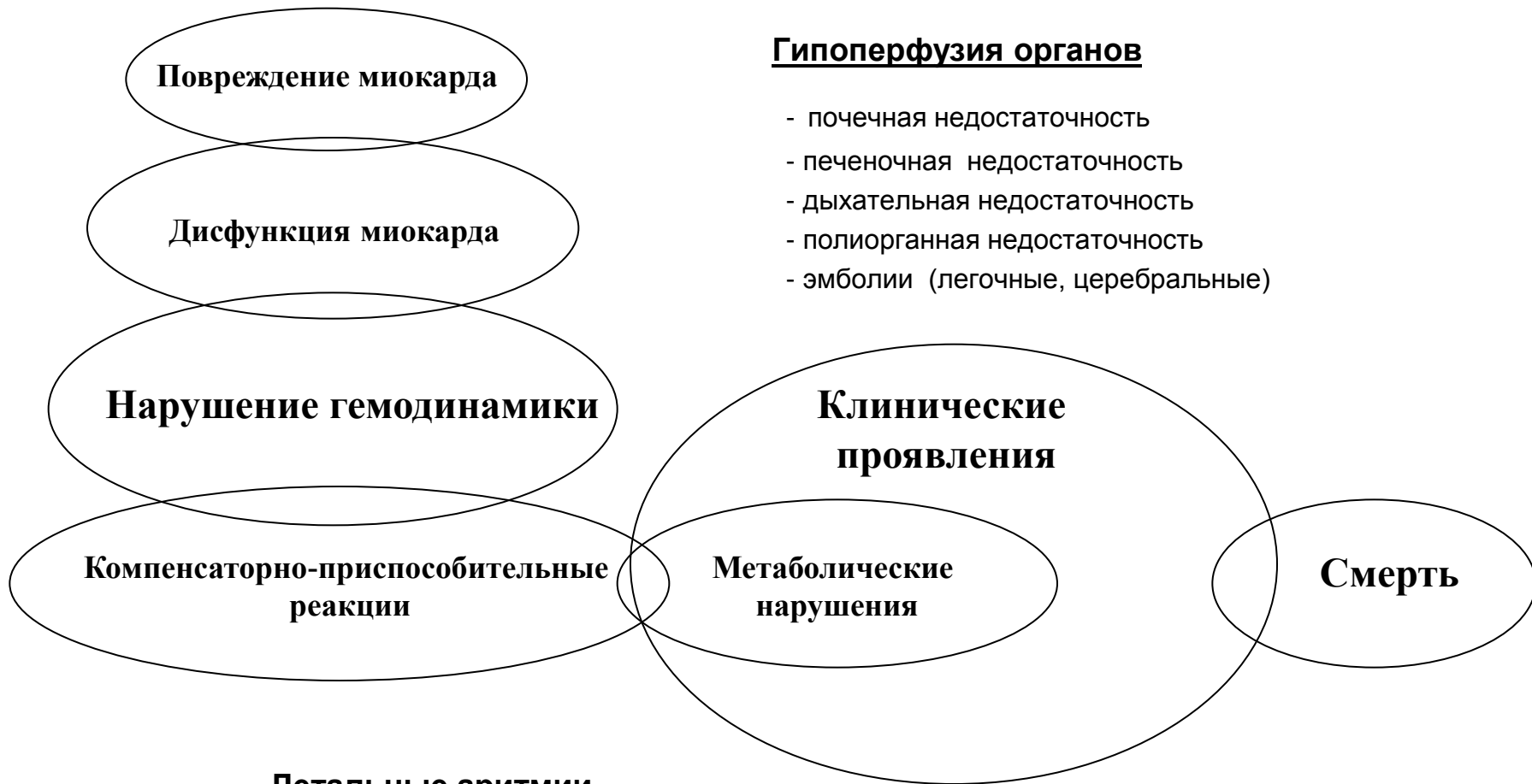
Схема терапии при диастолическом варианте сердечной недостаточности у детей раннего возраста

Препараты	Степень тяжести сердечной недостаточности			
	легкая	средней тяжести	тяжелая	терминальная
ИАПФ	+	+	+	+
Сердечные гликозиды	-	-	± в малых дозах	± в малых дозах
Диуретики	±	±	-	-
Негликозидные инотропные средства: • β-агонисты	-	-	-	-
• ингибиторы фосфодиэстеразы	±	±	-	-
β-адреноблокаторы (анаприлин)	-	+	+	+
Венодилататоры	±	±	-	-
Антагонисты кальция	-	+	+	+
Кардиометаболические средства	+	+	+	+

Примечание: + показано назначение препаратов в возрастной дозе;

- не рекомендовано назначение препарата; **±** препарат может быть назначен в возрастной дозе

«Осложнения» и исходы



Гипоперфузия органов

- почечная недостаточность
- печеночная недостаточность
- дыхательная недостаточность
- полиорганная недостаточность
- эмболии (легочные, церебральные)

Летальные аритмии

- электролитные нарушения
- нейрогуморальные нарушения
(повышение уровня катехоламинов,
активация РААС)
- ишемия
- проаритмии

Лекарственные средства, способные провоцировать/усугублять сердечную недостаточность

Вызывающие задержку Na^+ и воды

- нестероидные противовоспалительные препараты
- гормональные – эстрогены, андрогены, кортикостероиды

Вазодилататоры непрямого действия

- ингибиторы фосфодиэстеразы – амрилон, милринон, флосеквинон
- A_1 и β -адреностимулятор – ксамотерол
- Смешанного действия – тимобендан, веснаринон

Оказывающие отрицательное инотропное действие

- антагонисты кальция – верапамил, дилтиазем
- Антиаритмические средства

1А класс – новокаиномид

1С класс – дизоперамид, пропафенон, этацизин, этмозин, энкаирид, флекаинид

Кардиотоксичные препараты (см. ниже)

Лекарственные средства, способные провоцировать/усугублять сердечную недостаточность (продолжение)

Кардиотоксичные препараты/воздействия (по Gilles J.D., Sander J.E., 1993)

- **Противоопухолевые средства** – доксорубицин, даунорубицин, фосфамид, рубомицин, циклофосфамид
- **Симпатомиметики** – адреналин, норадреналин, изопротеринол, допамин, эфедрин, сальбутамол, тербуталин*, амфетамин, метилфенидат, тирамин*, пропилгекседрин, никотин, аллиламин*
- **Метилксантины*** – фенотиазин, трициклические антидепрессанты
- **Антипсихотические металлы** – литий, барий, висмут, ртуть, кобальт, свинец, мышьяк, аммоний, фосфор, ванадий*, кадмий*, неодим*, цирконий*
- **Противомаларийные** – хлорохин, хинин
- **Наркотики** – героин
- **Вазодилататоры** – диазоксид*, миноксидил*, гидралазин*
- **Анальгетики-противовоспалительные** – ацитамифен, метилсалицилат, колхицин
- **Антибиотики** – аминогликозиды*, тетрациклины*, оксациллин, ванкомицин*, эритромицин*, колистин*, хлорамфеникол*, амфотерицин В*
- **Антигипертензивные средства** – резерпин*, гуанетидин*
- **Лекарственная непереносимость** – пенициллин, сульфаниламиды, стрептомицин, аминосалициловая кислота, фенилбутазон, фениндион, метилдопа
- **Физические воздействия** – радиация, гипертермия, гипотермия, сигаретный дым

* Токсичность доказана в эксперименте

Место некоторых лекарственных средств в лечении сердечной недостаточности, обусловленной диастолической дисфункцией левого желудочка

Лекарственные средства	Преимущества	Недостатки
Сердечные гликозиды	Полезны только при наличии мерцательной тахикардии для урежения ритма желудочков.	Не улучшают диастолической функции. Могут вызвать дигиталисную интоксикацию.
Ингибиторы фосфодиэстеразы	Улучшают диастолическую функцию (ускоряя расслабление миофибрилл).	Часто вызывают желудочковые аритмии. Уменьшают выживаемость больных при длительном применении.
Тиазидные и петлевые диуретики	Уменьшают одышку и повышают толерантность к физической нагрузке за счет уменьшения легочной венозной гипертензии.	Массивный диурез может вызвать дальнейшее снижение ударного объема и СВ. Могут увеличивать частоту желудочковых аритмий из-за гипокалиемии.
Венодилататоры	Уменьшают одышку и повышают толерантность к физической нагрузке за счет уменьшения легочной венозной гипертензии. Оказывают антиишемическое действие.	Развитие толерантности ограничивает длительное применение нитратов.
β -адреноблокаторы	Удлиняя диастолу за счет замедления частоты сердечных сокращений. Способствуют более полному опорожнению левого предсердия. Оказывают антигипертензивное, антиишемическое и антиаритмическое действие.	Теоретически блокада β -адренорецепторов ухудшает диастолическую функцию желудочков.
Антагонисты кальция	Улучшают диастолическую функцию (ускоряя расслабление миофибрилл). Оказывают антигипертензивное, антиишемическое и антиаритмическое действие.	Могут снижать АД и тем самым ухудшать перфузию жизненно важных органов.
иАПФ	Улучшают диастолическую функцию (ускоряя расслабление миофибрилл). Оказывают антигипертензивное действие.	Могут снижать АД и тем самым ухудшать перфузию жизненно важных органов.