ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет

им. проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Минздрава России

Кафедра педиатрии ИПО

 Зав. Кафедрой: д.м.н., проф. Таранушенко Т.Е.

 Проверил: д.м.н., проф. Емельянчик Е.Ю.

Реферат на тему:

**Хроническая сердечная недостаточность.**

 Выполнила: врач-ординатор Масленникова А.А.

 специальность - педиатрия

Красноярск 2021 г.

**Содержание:**

1. Введение……………………………………………………………………….3
2. Этиология………………………………………………..……………..……...4
3. Патогенез…………………………………..…………………………………. 5
4. Классификация…………………... ………………………………………..…6
5. Диагностические мероприятия ……………………………………..…...…..8
6. Принципы лечения………………….…...………………………………..…16
7. Профилактика и диспансерное наблюдение………………………......…...18
8. Заключение ……………………………………………………………….....20
9. Список литературы…………………………………………………………21

**Введение**

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

 В зависимости от скорости развития симптомов сердечная недостаточность (СН) может быть острой или хронической.

 Под острой СН принято подразумевать внезапное развитие гемодинамических нарушений вследствие циркуляторных перегрузок сердца или острого повреждения миокарда с быстрым развитием застоя в малом круге кровообращения, вплоть до отека легких или кардиогенного шока.

 Хроническая СН (ХСН) является следствием длительно текущего заболевания сердечно-сосудистой системы. Прогрессирование ХСН проявляется либо внезапным, либо постепенным усилением/появлением симптомов.

 Острая декомпенсация СН (ОДСН), потребовавшая госпитализации, как правило, обусловлена сочетанием несостоятельности миокарда, нейрогуморального дисбаланса, прогрессирования системного воспаления. ОДСН следует расценивать как самостоятельный синдром и разграничивать с острой СН.

 Выделяют систолическую и диастолическую СН. В первом случае декомпенсация, в том числе уменьшение сердечного выброса, обусловлено снижением сократительной функции миокарда, которую оценивают по величине фракции выброса (ФВ) ЛЖ (<45-50%).

 У части больных СН обусловлена нарушением диастолической функции и, главным образом, вызвана уменьшением наполнения полостей сердца во время диастолы. Причинами ее развития у детей являются: жесткость миокарда (гипертрофическая и рестриктивная кардиомиопатия), повышенное напряжение артериального русла (артериальная гипертензия), нарушение расслабления миокарда в диастоле (констриктивный перикардит), уменьшение объема полостей сердца (опухоль), значительное укорочение диастолы (тахисистолические формы нарушения ритма сердца). В большинстве случаев дети с СН имеют признаки как систолической, так и 7 диастолической дисфункции.

 В зависимости от преобладания застойных явлений в малом или большом кругах кровообращения, соответственно подразделяется на лево- или правожелудочковую СН.

**Этиология**

|  |  |
| --- | --- |
| Патогенетический механизм  | Заболевания, состояния |
| Токсическое повреждение | Алкоголь, кокаин, амфетамин, анаболические стероиды. Тяжелые металлы (медь, свинец, кобальт). Лекарственные средства (цитостатики, используемые для химиотерапии, иммуномодуляторы, антидепрессанты, антиаритмические препараты, нестероидные противовоспалительные средства, анестетики). |
| Иммунологическое и воспалительное повреждение | **Вторичная, воспалительная кардиомиопатия вследствие инфекционного** (бактерии, спирохеты, грибы, простейшие, паразиты, вирусы) или неинфекционного (лимфоцитарный миокардит, аутоиммунные заболевания, саркоидоз, эозинофильный миокардит, побочные действия вакцин и сывороток) заболевания. |
| Гипертрофия миокарда | **Артериальная гипертензия** |
| Инфильтрация миокарда | Амилоидоз, гемохроматоз |
| Генетические аномалии | **Первичные кардиомиопатии:** дилатационная, гипертрофическая, неклассифицированные кардиомиопатии, мышечные дистрофии. |
| Метаболические и гормональные нарушения | Заболевания щитовидной и паращитовидной желез, акромегалия, дефицит гормона роста, гиперкортицизм, первичный гиперальдостеронизм, болезнь Аддисона, сахарный диабет, метаболический синдром и ожирение, феохромоцитома, патология беременности и родов. |
| Рестриктивные процессы  | **Констриктивный перикардит, экссудативный перикардит. Рестриктивная кардиомиопатия.** Эндомиокардиальный фиброз, фиброэластоз эндокарда.  |
| Состояния, связанные с повышением сердечного выброса | Анемия, сепсис, гипертиреоз, артериовенозная фистула, болезнь Педжета.  |
| **Врожденные и приобретенные пороки сердца.** |
| **Нарушения ритма и проводимости.**  |
| **Острая ревматическая лихорадка**. |
| **Системные заболевания соединительной ткани, васкулиты, особенно при болезни Кавасаки.** |
| Опухоли миокарда, метастатическое поражение. Ионизирующая радиация. Алиментарный дефицит тиамина, L-карнитина, селена, железа, кахексия. |

**Патогенез**

 Патогенез формирования сердечной недостаточности у детей включает в себя: гемодинамические, нейрогуморальные, иммунологические механизмы развития ХСН, а так же эндотелиальную дисфункцию и нарушения клеточного энергообмена.

 Сохранение этиологического фактора способствует прогрессированию ХСН с морфо-функциональными проявлениями поздней дезадаптации или декомпенсации в виде застоя в легких, отечного синдрома, апоптоза и некроза клеток со снижением сердечного выброса и развитием аритмий.

 Условно в развитии сердечной недостаточности у детей выделяют несколько этапов. Увеличение легочного объема крови и интерстициальный отек легких приводит к рефлекторному тахипноэ, гипокапнии и гипоксемии. Гипоксемия обусловливает гиперкатехолемию, которая на коротком этапе патогенетически важна и обеспечивает поддержание сердечного выброса за счет тахикардии и централизации кровообращения. Но наряду с этим, постепенно возрастает внутригрудной объем крови, возникает альвеолярный отек. Централизация кровообращения вместе с гипоксией тканей является причиной метаболического ацидоза и электролитных сдвигов, которые вызывают дальнейшее ухудшение сократительной способности миокарда желудочков.

**Классификация**

 Для определения тяжести СН эксперты ESC (European Society of Cardiology, 2008 г.) рекомендуют применять одну из двух классификаций: NYHA (New York Heart Association - Нью-Йоркская ассоциация сердца) или ACC/AHA (American College of Cardiology/American Heart Association - Американское общество кардиологов/Американская ассоциация сердца). Классификация NYHA базируется на функциональных изменениях (симптоматика СН, переносимость физической нагрузки) (табл.1). Классификация ACC/AHA, аналогично отечественной классификации Василенко В.Х. и Стражеско Н.Д., основана на структурных изменениях сердца и на том, как эта патология отражается на клинических проявлениях СН. У детей эта классификация может быть использована в подростковом и школьном возрасте.

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

 Для детей раннего возраста стадии недостаточности кровообращения (НК) определяют с учетом клинических критериев в соответствии с классификацией, предложенной Н.А. Белоконь (1987г).

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Стадия | Левожелудочковая недостаточность | Правожелудочковая недостаточность |
| I | Сердечная недостаточность отсутствует в покое и появляется после нагрузки в виде одышки и тахикардии |
| IIA | Число сердечных сокращений увеличено на 15-30% в 1 мин. Число дыханий увеличено на 30-50% | Печень выступает на 2-3 см из-под края реберной дуги |
| IIB | Число сердечных сокращений увеличено на 30-50% в 1 мин. Число дыханий увеличено на 50-70% Возможен акроцианоз, навязчивый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы | Печень выступает на 3-5 см из-под края реберной дуги, возможна пастозность, набухание шейных вен |
| III | Число сердечных сокращений увеличено на 50-60% в 1 мин. Число дыханий увеличено на 70-100% Клиническая картина предотека легких | Гепатомегалия, отечный синдром, гидроперикард, асцит |

 Для определения функционального класса (ФК) СН, у детей раннего и дошкольного возраста используется классификация Ross.

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

**Диагностика**

 Жалобы и анамнез

 Выраженность симптомов СН может быть от минимальных проявлений, возникающих только при физической нагрузке, до тяжелой одышки в состоянии покоя.

• При сборе анамнеза необходимо обратить внимание на:

- быструю утомляемость,

- повышенную потливость,

- снижение аппетита,

- одышку (чувство нехватки воздуха при физической нагрузке, затем в покое, усиливающуюся в горизонтальном положении), возможно нарушение сна на фоне одышки;

- ощущение сердцебиения,

- снижение двигательной активности,

- кашель сухой или влажный (с отделением слизистой мокроты, чаще при физической нагрузке и в ночное время),

- кровохарканье и легочные кровотечения (редко).

- никтурию, олигурию либо анурию.

- у детей до года недостаточную прибавку в весе.

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

|  |  |
| --- | --- |
| **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 | Нерегулярный пульс (неравномерный) |
| Состояния замешательства  | Гепатомегалия |
| Депрессия | Асцит |
| Учащенное сердцебиение | Атрофия тканей (кахексия) |
| Синкопе |  |

 Физикальное обследование

 • При осмотре ребенка СН следует заподозрить при выявлении следующих признаков:

- положение ортопноэ (полусидячее);

- напряжение и раздувание крыльев носа, втяжение податливых мест грудной клетки, тахипноэ (реже диспноэ);

- тахикардия (реже брадикардия);

- влажные разнокалиберные хрипы в легких (сначала в нижнебоковых отделах легких и/или преимущественно слева из-за сдавливания левого легкого увеличенным сердцем, затем над всей поверхностью легких);

- сердечный горб;

- расширение границ относительной сердечной тупости влево при перкуссии;

- глухость сердечных тонов и появление дополнительных тонов – протодиастолического III и пресистолического IV, акцент II тона (характерен для легочной гипертензии), возможен суммационный ритм галопа. Имеют место шум относительной недостаточности трикуспидального или митрального клапана;

- увеличение размеров и болезненность при пальпации печени;

- симптом Плеша (набухание шейных вен при надавливании на область печени);

- умеренное увеличение селезенки (характерно у детей раннего возраста);

- диспептические явления (понос, запор, тошнота, рвота), связанные с застоем крови в мезентериальных сосудах и застойным гастритом;

- периферические отеки на стопах, затем на лодыжках, голенях, у лежачих больных - в области крестца, обычно увеличивающиеся к вечеру (чаще у детей старшего возраста, так как у детей первых лет жизни отеки могут быть не видны из-за высокой гидрофильности тканей);

- могут выявляться гидроторакс, асцит, обычно появляющиеся позднее, чем периферические отеки;

 Лабораторная диагностика

• Исследование общего анализа крови – для исключения воспалительной природы заболевания сердца, а также анемии, усугубляющей течение СН.

• Исследование общего анализа мочи. При тяжелой ХСН умеренная протеинурия или гематурия могут быть следствием гемодинамических нарушений, но требуют исключить патологию почек.

• Исследование биохимического анализа крови (определение электролитов крови особенно на фоне диуретической терапии, общего белка, печеночных трансаминаз, мочевины, креатинина, билирубина).

• Проведение иммунологических и серологических исследований по показаниям при необходимости исключения воспалительной природы заболевания сердца, таких как эндокардит, миокардит, перикардит и т. д. Определяют количество иммуноглобулинов (IgG, A, M), уровень ревматоидного фактора (РФ), С-реактивного белка (СРБ), антитела к стрептолизину (АСЛ-О) и т.д.

• Исследование коагулограммы при наличии факторов, предрасполагающих к тромбообразованию (нарушения ритма, искусственные клапаны, значительная дилатация камер сердца, резкое снижение сократительной способности, тромбоэмболии в анамнезе, признаки тромбоза ЛЖ по данным ЭхоКГ и др.), определение фибриногена, международного нормализованного 12 отношения (МНО), активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ).

• Проведение анализа газового состава крови и кислотно-щелочного состояния (КЩС). Снижение парциального напряжения (PаО2) и сатурации кислорода (SаO2) свидетельствует в первую очередь о нарушении оксигенации крови в легких или о цианотическом пороке сердца, а также при расстройствах периферического кровообращения (синдром гипоплазии левого сердца, перерыв дуги аорты). Расстройства кровообращения сопровождаются нарушениями КЩС и развитием метаболического ацидоза, который вначале носит компенсированный характер (снижение ВЕ), а затем становится декомпенсированным (снижение рН и ВЕ).

• Определение уровня натрийуретических пептидов. Исследование позволяет проводить эффективный скрининг ранее не леченных больных с подозрением на наличие дисфункции ЛЖ и точно оценивать ее выраженность, проводить дифференциальную диагностику сложных форм СН (диастолической, асимптоматической), делать долгосрочный прогноз СН, а так же оценивать эффективность проводимой терапии и динамику состояния. Определение N-концевого фрагмента промозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP) NT-proBNP 1000 пг/мл НКII Б - III ст.

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

 Инструментальная диагностика

• Проведение 12 канальной электрокардиографии (ЭКГ). Специфических признаков, соответствующих СН, не существует. При анализе ЭКГ можно выявить: признаки перегрузки или гипертрофии предсердий или желудочков сердца, патологическое отклонение электрической оси сердца влево или вправо, нарушения сердечного ритма и проводимости, нарушения процесса реполяризации миокарда (ST– и T–изменения).

• Проведение суточного мониторирования ЭКГ для диагностики аритмии и латентной ишемии миокарда. Выявление хронических тахиаритмий, длительных пароксизмов тахикардии требуeт исключения аритмогенного генеза СН.

• Исследования с дозированной физической нагрузкой (нагрузочный тест). Используют велоэргометр или тредмил до достижения критериев остановки. Оценивают субъективную реакцию ребенка, изменения ЭКГ, артериального давления, потребление кислорода на максимуме нагрузки. Результаты сравнивают с показателями, соответствующими норме для данного возраста, пола и площади поверхности тела.

• Проведение эхокардиографии (Эхо-КГ) с допплерографией. Позволяет выявить различные структурные нарушения со стороны миокарда и клапанов сердца, другие возможные кардиальные причины СН. Традиционными критериями дисфункции сердца являются дилатация его полостей (увеличение конечно-диастолического и конечно-систолического размера и объема), гипертрофия стенок желудочков и межжелудочковой перегородки, а также увеличение массы миокарда, выходящие за рамки норм, определяемых по площади поверхности тела, оценка систолической (как критерий снижения систолической функции принят уровень ФВ левого желудочка (ЛЖ) ниже 55%, подсчитанной методом двухмерной Эхо-КГ по Simpson и ниже 60% - по Teichgolz. Степень снижения ФВ ЛЖ ассоциируется с выраженностью систолической дисфункции и диастолической функции левого желудочка. В качестве вспомогательных критериев ориентируются также на гипо- или дискинезии стенок желудочков или межжелудочковой перегородки, увеличение объема предсердий, повышение среднего и систолического давления в легочной артерии.

 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.

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.

• Проведение рентгенографии органов грудной клетки. Отражает объемную перегрузку сердца или поражение сократительного миокарда. Кардиоторакальный индекс (КТИ), нормальная верхняя граница которого в грудном возрасте составляет 0,55, с 3-х лет – 0,50. Нормальные размеры сердца не исключают наличия диастолической СН. Наличие венозного легочного застоя является критерием тяжести ХСН, а динамика этих изменений служит маркером эффективности терапии. Изменения легочного рисунка по типу венозного застоя, альвеолярный и интерстициальный отек является признаком левожелудочковой недостаточности низкой фракции выброса и/или высокого давления легочной артерии.

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.

|  |  |
| --- | --- |
| 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 |

 **Лечение**

 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.

 Рекомендуется организация правильного режима и ухода за больным – как правило, необходимо ограничение двигательной активности, ограничение потребления жидкости.

• Рекомендуется диетотерапия – рациональное питание, ограничение потребления соли, для коррекции недостаточности питания обязательно назначение специального лечебного питания в соответствии с рекомендациями диетолога.

• Рекомендуется оксигенотерапия (назначается при наличии дыхательной недостаточности). Противопоказана при неизвестной топике ВПС, при дуктусзависимых пороках (атрезия легочной артерии, коарктация аорты) и при ВПС с гиперволемией малого круга, обусловленной лево-правым шунтированием (дефект 16 межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки открытый артериальный проток)).

• Фармакологическое лечение пациентов рекомендовано проводить в зависимости от функционального класса ХСН.

 В настоящее время для лечения ХСН у детей используются те же группы препаратов, что и у взрослых. Лекарственные препараты для лечения больных ХСН применяются согласно классификации и рейтинговой оценке пользы или эффективности, а также уровня доказательности.

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

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

 Препараты для лечения ХСН cо сниженной систолической функцией сердца.

|  |
| --- |
| Лекарственные средства для лечения ХСН со сниженной ФВ ЛЖ <40% (35%) |
| Средства, доказавшие способность к снижению смертности и заболеваемости именно при ХСН | Препараты, не влияющие на прогноз при ХСН, но улучшающие симптоматику в определенных клинических ситуациях |
| Препараты, применяемые у всех больных | Препараты, применяемые в особых клинических ситуациях; |
| Ингибиторы АПФ Блокаторы рецепторов к ангиотензину - БРАII Блокаторы βадренергических рецепторовАнтагонисты минералокортикоидных рецепторов (АМКР)  | Диуретики Сердечные гликозиды Антикоагулянты  | Антиаритмические средства Ацетилсалициловая кислота (и др. антиагреганты) Негликозидные инотропные стимуляторы Цитопротекторы (триметаздин) Блокаторы медленных кальциевых каналов (БМКК) |

**Профилактика и диспансерное наблюдение**

 Профилактика ХСН заключается в раннем выявлении заболеваний, сопровождающихся развитием сердечной недостаточности, профилактика развития ухудшения состояния при уже выявленной ХСН.

 Ведение детей с ХСН. Все пациенты с ХСН должны быть под диспансерным наблюдением кардиолога по месту жительства. В случае ухудшения состояния необходима госпитализация в стационар для коррекции проводимой терапии. Длительность пребывания в стационаре зависит от тяжести состояния и стадии НК, и, как правило, составляет: для НК 2Б 3ст – 21-28 суток, НК 2Б-А ст. 14-21 сутки, НК 2А-1 ст. – 10-14 суток. При стабильном состоянии при НК 1 ст. и отсутствии необходимости проведения коррекции терапии возможно пребывание в условиях дневного стационара (10-14 суток). 1-2 раза в год необходимо плановое стационарное обследование пациентов с ХСН при стабильном состоянии для контроля и коррекции терапии.

 Оказание медицинской помощи детей с ХСН осуществляется в соответствии со следующими уровнями:

 1 уровень - первичная медико-санитарная помощь: выявление и направление детей с подозрением на СН в медицинские организации 2 уровня; выполнение стандарта оказания медицинской помощи на основании рекомендаций специалистов медицинских организаций 2-3 уровня; диспансерное наблюдение детей, получающих лечение по поводу ХСН; направление в медицинские организации 2 уровней детей, находящихся на диспансерном наблюдении по поводу болезней системы кровообращения, при ухудшении состояния и/или развитии осложнений; направление на реабилитацию детей при наличии медицинских показаний и отсутствии медицинских противопоказаний; госпитализация для оказания экстренной и неотложной медицинской помощи с последующим переводом в медицинские организации 3 уровня

 2 уровень - специализированная амбулаторная и (или) стационарная помощь: плановая амбулаторная помощь; медицинская помощь детям в стационарных условиях; оказание организационно-методической и консультативной помощи медицинским организациям 1 уровня; направление для обследования и лечения при наличии медицинских показаний в медицинские организации 3 уровня.

 3 уровень - специализированная кардиологическая и (или) специализированная, в том числе, высокотехнологичная помощь: оказание плановой, неотложной и экстренной специализированной медицинской помощи; плановая госпитализация пациентов по направлению медицинской организации 2 или 3 уровня; лечение в стационарных условиях и диспансерное наблюдение детей при наличии медицинских показаний; подготовка и направление для проведения кардиохирургических или рентгенэндоваскулярных исследований; проведение первого этапа медицинской реабилитации; оказание организационно-методической и консультативной помощи медицинским организациям 1 и 2 уровня; консультирование врачей по сложным вопросам диагностики и лечения.

**Залючение**

 Несмотря на достижения последних десятилетий в области изучения патогенеза, клиники и лечения сердечная недостаточность по-прежнему остается одним из самых распространенных, тяжелых и прогностически неблагоприятных осложнений всех заболеваний сердечно-сосудистой системы.

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

**Список литературы**

1. Клинические рекомендации «Хроническая сердечная недостаточность у детей» 2016г.
2. Клинический протокол диагностики и лечения. Хроническая сердечная недостаточность. 2016 г.
3. С-реактивный белок и другие маркеры воспаления в прогнозировании хронической сердечной недостаточности у детей. Ульяновский медико-биологический журнал. №4, 2016 г. С. 26-27
4. Жарова О.П., Басаргина Е.Н., Фисенко А.П., Гандаева Л.А., Деревнина Ю.В., Эффективность медикаментозной терапии хронической сердечной недостаточности у детей раннего возраста с дилатационной кардиомиопатией. Российский педиатрический журнал. 2019; 22(4) С. 219-225
5. Деформация миокарда и хроническая сердечная недостаточность у детей с гипертрофической кардиомиопатией. РОССИЙСКИЙ ВЕСТНИК ПЕРИНАТОЛОГИИ И ПЕДИАТРИИ, 2018; 63:(4)
6. Физиология и патология сердечно-сосудистой системы у детей первого года жизни(Под ред. Школьниковой М.А., Кравцовой Л. А.) - М.: ИД "Медпрактика-М", 2002, 160 с.
7. Синдром сердечной недостаточности у новорожденных/ А.С. Сенаторова, М.А. Гончарь, А.Д. Бойченко. — 2012.