

**ГОО ВПО «Донецкий национальный медицинский университет  
имени М. Горького», кафедра педиатрии №3  
Институт неотложной и восстановительной хирургии  
им. В.К. Гусака**

# **Сердечная недостаточность у детей: что должен знать педиатр?**

***К.м.н., ст.н.с., доц. Тонких Н.А.,  
Зав.кафедрой, проф. Дубовая А.В.,  
Врач-кардиохирург Конов В.Г.,  
врач-детский кардиолог Сысоева Н.Л.***

***V Республиканская конференция «Актуальные вопросы педиатрии»,  
06.04.2023 г., г. Донецк***

# Сердечная недостаточность -

клинический и патофизиологический синдром, развивающийся в результате различных заболеваний ССС , приводящих к развитию систолической и/или диастолической дисфункции миокарда и **неспособности сердца обеспечить системный кровоток, адекватный метаболическим потребностям организма, что сопровождается:**

- гемодинамическими сдвигами;
- структурной перестройкой сердца;
- нейрогуморальными нарушениями;
- застойными явлениями в большом и/или малом круге кровообращения

# Этиология СН

Новорожденные  
Дети раннего возраста

ВПС (8:1000)  
Неонатальный сепсис  
Тяжелая асфиксия при рождении

Дети дошкольного  
и школьного возраста

Инфекционный эндокардит  
Миокардит  
Кардиомиопатии  
Первичная легочная гипертензия  
Системные заболевания соединительной ткани  
Митохондриальная патология  
Тахиаритмии  
Артериальная гипертензия

# Эпидемиология СН

## Взрослые

- Распространенность ХСН в различных регионах РФ от 7–10% .
- 14,9 миллионов человек имеют признаки ХСН, из которых **6 миллиона с терминальной стадией III и IV ФК.**

## Причины

- ИБС
- АГ
- Пороки сердца
- КМП

## Дети

- Распространённость СН **составляет 18 на 100 тыс. детей** (Rossano JW)
- 82% случаев СН – дети первого года жизни (Webster G )
- **50-61% случаев СН связаны с ВПС**
- Распространенность СН среди детей с ВПС 6-24%
- **5-19% случаев СН связаны с кардиомиопатиями**
- распространенность СН среди детей с КМП 65-80 %) (Sommers C et al.)

Rossano JW, Kim JJ, Decker JA et al. ... J Card Fail 2012;18:459–70)

Webster G, Zhang J, Rosental D. BMG Cardiovasc Disord. 2006; 6; 23;

Sommers C et al. Herz. 2005; 30:652; Massin mm et al Clin. Cardiol. 2008; 31; 388

# Классификация СН по NYHA и АСС/АНА

Стадия	Стадии ХСН	Функциональные классы ХСН
I, I ФК	Гемодинамика не нарушена. Скрытая сердечная недостаточность.	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, II ФК	Нарушения гемодинамики в одном из кругов кровообращения, выраженные умеренно.	Незначительное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, привычная физическая активность сопровождается утомляемостью, одышкой или сердцебиением.
IIБ, III ФК	Выраженные изменения гемодинамики в обоих кругах кровообращения, выраженные умеренно	Заметное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, физическая активность меньшей интенсивности по сравнению с привычными нагрузками сопровождается появлением симптомов
III, IV ФК	Выраженные изменения гемодинамики и необратимые изменения органовмишеней (сердца, легких, сосудов, головного мозга, почек)	Невозможность выполнить какую-либо нагрузку без появления дискомфорта; симптомы сердечной недостаточности присутствуют в покое и усиливаются при минимальной физической активности.

# Классификация СН у детей по Белоконов Н.А.

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

# Классификация функционального класса ХСН по Ross R.D.

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

# При сборе анамнеза необходимо обратить внимание на:

- Быструю утомляемость, повышенную потливость;
- Снижение аппетита;
- Одышку;
- Ощущения сердцебиения;
- Снижение двигательной активности;
- Кашель (сухой или влажный);
- Никтурию, олигурию, анурию;
- Недостаточную прибавку в массе тела у детей до года





# При осмотре необходимо обратить внимание

## На:

- Полусидячее положение (ортопноэ);
- Напряжение и раздувание крыльев носа;
- Втяжение податливых мест грудной клетки;
- Тахипноэ;
- Влажные разнокалиберные хрипы в легких;
- Сердечный горб:
- Расширение границ относительной тупости сердца при перкуссии;
- Глухость сердечных тонов;
- Увеличение размеров и болезненность при пальпации печени;
- Умеренное увеличение селезенки (характерно для детей младшего возраста);
- Симптом Плеша (набухание шейных вен при надавливании на область печени)



# При осмотре необходимо обратить внимание

## На:

- 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



# Кожная перфузия

## Норма

- **Время капиллярного наполнения (ВКН)  $\leq 3$  секунд**

Отражает  
сердечный  
выброс



Надавить на 5 сек.

Отпустить

Считать

# Изменения кожной перфузии:

- ВНК > 3 сек;
- ВНК медленнее в нижней половине туловища;
- Пятнистость кожи (в сочетании с др. признаками);
- Бледность;
- Холодные конечности;
- Потливость (пот на лбу, голове; ↑ симпатическая активность ассоциируется со снижением сердечного выброса)

# Лабораторная диагностика

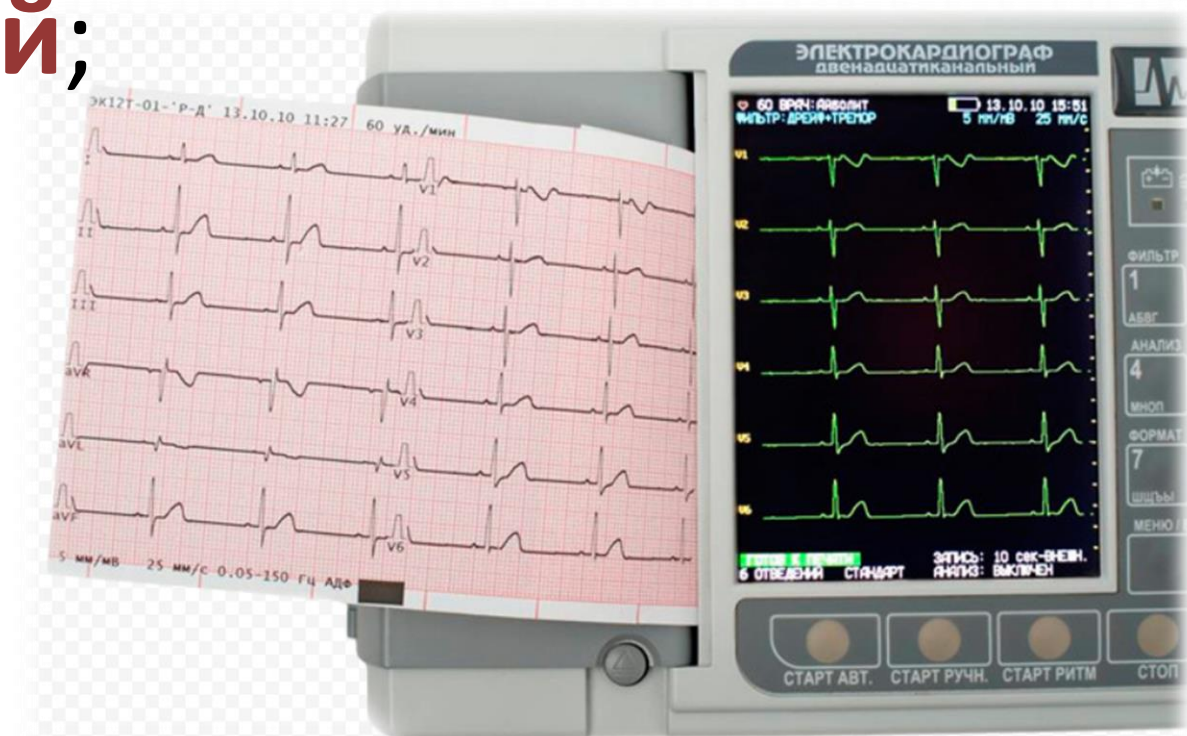
- Общий анализ крови – для исключения воспалительной природы заболевания сердца, а также анемии, усугубляющей течение СН;
- Общий анализ мочи – для исключения патологию почек;
- Биохимический анализ крови (определение **электролитов**, особенно на фоне диуретической терапии, общего белка, билирубина, печеночных трансаминаз, **мочевины, креатинина**);
- Коагулограмма;
- Иммунологические и серологические исследования по показаниям;
- Анализ газового состава крови и кислотно-щелочного состояния

# Лабораторные биомаркеры СН

- **Определение уровня натрийуретических пептидов!** Концентрация **proBNP >125 пг/мл** или **BNP >35 пг/мл** указывает на наличие СН (2022 г.);
- **Гипонатриемия**

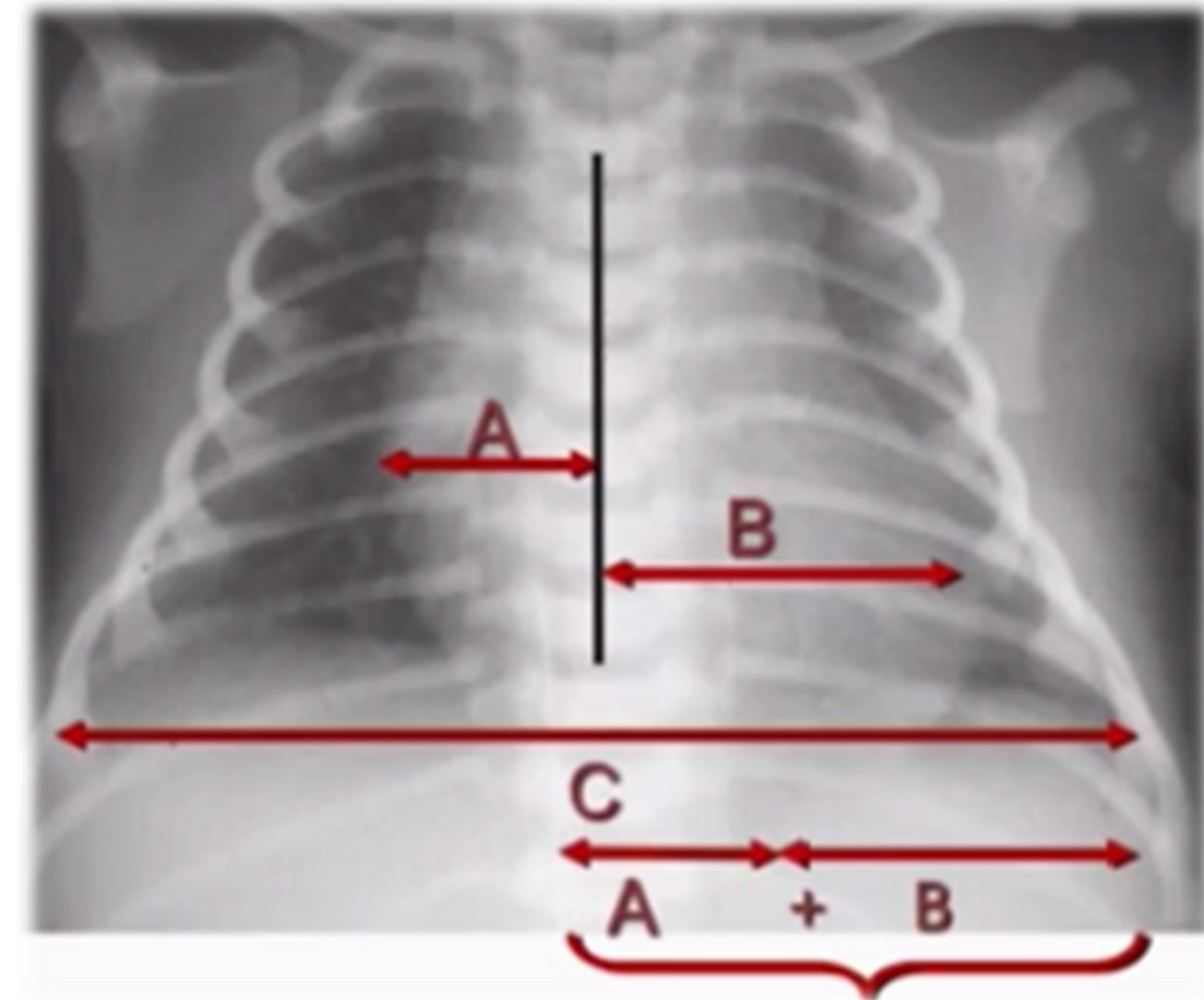
# Инструментальная диагностика:

- **12-канальная ЭКГ** (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 и др.);
- **Суточное мониторирование ЭКГ** для диагностики аритмии и латентной ишемии миокарда;
- **Проба с дозированной физической нагрузкой;**
- **Эхокардиография с доплерографией;**
- **Рентгенография органов грудной клетки;**
- **Магнитно-резонансная томография сердца**



# Рентгенография органов грудной клетки – важно соблюдение правильной укладки!

- **Кардиоторакальный индекс (КТИ)** - нормальная верхняя граница в грудном возрасте составляет **0,55**, с **3-х лет – 0,50**.
- Нормальные размеры сердца не исключают наличия диастолической СН.
- Изменения легочного рисунка по типу венозного застоя, альвеолярный и интерстициальный отек является признаком левожелудочковой недостаточности низкой фракции выброса и/или высокого давления легочной артерии





# Как лечить детей с ХСН?

- Установить **этиологию** ХСН;
- Определить вариант дисфункции миокарда и оценить **степень тяжести**;
- Выявить **сопутствующие заболевания** и определить методы их лечения;
- Соблюдать **мультидисциплинарный** подход

# Когда начинать лечить детей с ХСН?

- До 70-х годов лечили по факту **декомпенсации**;
- К 80-м годам временные рамки сдвинулись на ранние клинические проявления – **ХСН 1 ст.**;
- После 90-х годов – лечение при выявлении **миокардиальной дисфункции**;
- Что в будущем? Лечение при постановке диагноза **генетически скомпрометированного миокарда**

# Основные принципы 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**

# Принципы лечебного питания детей первого года жизни с ХСН



- **Грудное молоко – золотой стандарт!**
- Однако! При выраженных симптомах ХСН (тахипноэ, слабость, снижение аппетита, трудности сосания из груди, плохой сон) – кормление **сцеженным грудным молоком** из бутылочки, а при необходимости - через зонд.
- Калорийность не менее **120-140 ккал/кг/сут;**
- **8-10 кормлений в сутки** (каждые 2-3 часа);
- Ежедневный контроль массы тела;
- Перерасчет питания 1 раз в 1-2 недели

# Принципы лечебного питания детей первого года жизни с ХСН

- При ХСН суточный объем жидкости ограничивается и составляет не более 600-700 мл/сут
- С целью повышения биологической и пищевой ценности рациона коррекцию питания следует проводить за счет **добавления** к грудному молоку либо **специализированных смесей для недоношенных детей**, либо **специализированной высокобелковой высококалорийной смеси для энтерального питания «Инфатрини»** и др.

**Детям старшего возраста – щадящая диета №5, начиная со стадии IIА - ограничение жидкости до 800 мл/сут, ограничение поваренной соли - до 2-4г/сутки**



# Алгоритм лечения детей с ХСН

ХСН I по Белоконь  
Н.А., II ФК по Ross без  
отеков

Монотерапия диуретиком  
**спиронолактон** (альдостерон  
помимо надпочечников, обр.  
еще и в стенках  
интрамиокардиальных  
артерий) – **антисклеротическое  
действие**

Нет эффекта

Комбинированная терапия  
спиронолактон  
+торасемид

Нарастание признаков  
СН (II А по Белоконь  
Н.А., II-III ФК по Ross,  
снижение ФВ

Триада лекарственных  
препаратов – стандарт  
в лечении ХСН у детей

**Ингибиторы АПФ** (особенно  
при коарктации аорты, АВ-  
блокадах)

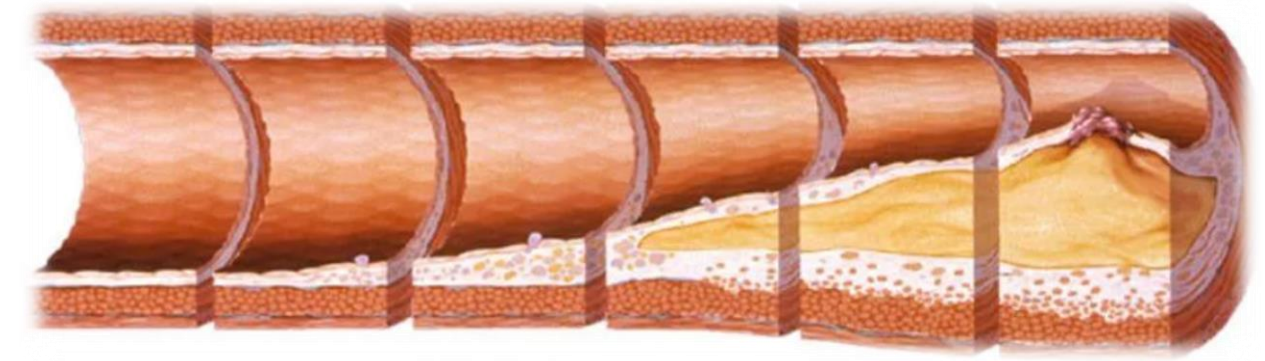
**Бета-блокаторы** (особенно при  
подклапанных стенозах, тахикардии).

**Антагонисты минералкортикоидных  
рецепторов**

**Дигоксин** – при персистирующих симптомах СН, ФВ <40-45%, в дозе 3-6 мкг/кг/сут  
однократно

**Диуретики** – при ХСН с объемной перегрузкой в минимально действующей дозе

# Антагонисты минералкортикоидов:



**Спиронолактон 0,5 – 1  
мг/кг, макс. 25 мг:**

- Контроль скорости клубочковой фильтрации;
- Контроль уровня  $K^+$

**Неблагоприятные эффекты повышенного  
уровня альдостерона:**

- Увеличение задержки  $Na^+$  и воды;
- **гипонатриемия!**;
- Периферическая и коронарная вазоконстрикция;
- Развитие **фиброза и эндотелиальной дисфункции!**

Лечение спиронолактоном привело к 30% снижению общей смертности и 35% снижению госпитализации по поводу СН в течение 2-х лет от начала терапии

# Ингибиторы АПФ при лечении детей с ХСН – симптомная СН

## Ингибиторы АПФ вызывают:

- регрессию гипертрофии ЛЖ;
- снижение дисфункции ЛЖ;
- уменьшение смертности у пациентов с ХСН

## Контроль:

- Функции почек;
- При возникновении кашля – переход на антагонисты рецепторов ангиотензина II

### Средние дозы иАПФ для детей с ХСН

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

# β-блокаторы в лечении детей с ХСН – симптомная СН

- Для детей 0-14 лет начальная доза **карведилола** составляет 0,03 мг/кг/сут в 2 приема (максимальная доза 0,2 мг/кг/сут.);
- Дети 15-18 лет: начальная доза **карведилола** 1,5 мг/сут в 2 приема (максимальная доза 15,625-18,75 мг/сут):

- **начинать терапию с низких доз**; увеличивать дозу не чаще, чем с 2-х недельными промежутками;
- проводить лечение на максимально переносимой дозе;
- при лечении β-блокаторами рекомендовано мониторирование показателей ЧСС, АД, клинического статуса

Препарат выбора при **ГКМП, тахиаритмиях** – **пропранолол, бисопролол**

- **Эффективность карведилола** при ДКМП IY ФК для лечения детей с крайне низкой фракцией выброса (<30%) 0,1 мг/кг
- **Снятие с листа ожидания на трансплантацию**
- Увеличение ФВ

- **Huang 2013 РКИ 89 children** год-10 лет карведилол (0,1 мг/кг) против ИАПФ+дигоксин .
- Улучшение ФК: **Ross/ NYHA, морфофункциональных параметров, FV**



# Стратегия лечения диуретиками:

**Предпочтение торасемиду 0,1 мг/кг** - дополнительный нейрогуморальный эффект!

- ↓ **ОЦК, преднагрузки и постнагрузки;**
- устранение отечного синдрома;
- ↑ диурез до 1,5-2 л/сут у подростков, уменьшение массы тела менее 1кг/сут (дети старше 12 лет)
- Более быстрое уменьшение отеков плохо переносится детьми и приводит к появлению побочных эффектов

**Диуретические препараты** рекомендуются в минимально действующей дозе!

По показаниям: **фуросемид** 1-2 мг/кг, **гипотиазид** -2 мг/кг

# Перспективы медикаментозной терапии ХСН у детей – комбинация сакубитрила/валсартана

## ИССЛЕДОВАНИЕ PANORAMA-HF

- Многоцентровое открытое исследование для оценки безопасности, переносимости, фармакокинетики и фармакодинамики препарата LCZ696 с последующим 52-недельным рандомизированным, двойным, слепым исследованием, проводимым в параллельных группах с активным контролем для оценки **эффективности и безопасности LCZ696 в сравнении с эналаприлом у детей от 1 мес. до 18 лет с СН вследствие системной систолической дисфункции** левого желудочка



**Снижение уровня NT-proBNP в педиатрической популяции было выше, чем у взрослых.**

**FDA быстро одобрило Энтресто для лечения СН при систолической дисфункции у детей старше года**

# Ивабрадин

Клиническое  
исследование - 116  
детей – улучшает ФК  
СН,  
повышает ФВ, снижает  
ЧСС на 20%

- **Снижает ЧСС** за счет **селективного** ингибирования ионного тока в **if-каналах синусового узла**, не влияя на инотропную функцию сердца .
- Применяется только у пациентов **с синусовым ритмом!**
- **Альтернатива у пациентов с СН II-IV ФК при непереносимости  $\beta$ -блокаторов**
- Назначают в начальной дозе 0,1 мг/кг/сут в 2 приема (max 10 мг/сут в 2 приема), максимальная доза 0,3 мг/кг/сут в 2 приема (max 15 мг/сут в 2 приема)

Swedberg K, **Ivabradine** and outcomes in chronic heart failure (SHIFT): a randomised placebo controlled study. Lancet. 2010; 376(9744):875–85.

**Bonnet D.**, **Ivabradine** in children with dilated cardiomyopathy and symptomatic chronic heart failure. J Am Coll Cardiol 2017;70:1262–72.

# Показания к назначению детям с ХСН антикоагулянтов:

- искусственные механические клапаны сердца,
- первичная легочная гипертензия либо 4 стадия вторичной легочной гипертензии при болезнях сердца;
- значительная дилатация камер сердца,
- мерцательная аритмия,
- резкое снижение сократительной способности миокарда,
- тромбоэмболии в анамнезе, признаки тромбов в полостях сердца
- инфекционный эндокардит

**Гепарин** подкожно в дозе 100-150 ЕД/кг/сут каждые 12 часов, от 1,5 до 4 недель (по показаниям), **под контролем АЧТВ** (с удлинением в 1,5 раза по сравнению с исходным).

**Варфарин** - начальная доза 0,2 мг/кг/сут под контролем **МНО** каждые 1-3 дня, с достижением целевого значения **2,0-3,5**. После подбора поддерживающей дозы продолжают постоянный прием с регулярным контролем МНО амбулаторно 1 раз в 10-14 дней

# Ключевые положения

- Медикаментозная терапия ХСН у детей в настоящее время основана на рекомендациях экспертов и **экстраполяции** данных исследований, проведенных на **взрослой** популяции
- Патофизиологические механизмы, медикаментозная терапия и стратификация риска у **детей специфичны**
- В последние годы **генетика** по праву заняла ключевое место в диагностике причин СН у детей, открывая более глубокое понимание патофизиологии **ВПС** и **кардиомиопатий**, что требует ее внедрения в клиническую практику

# Ключевые положения

- У детей раннего возраста **своевременное** назначение **современной** терапии позволяет добиться **купирования симптомов ХСН**, обратного ремоделирования полости левого желудочка, улучшения/нормализации систолической функции сердца.
- Дети в раннем возрасте имеют увеличенную способность к **восстановлению миокарда**, что обуславливает необходимость дальнейшего изучения особенностей развития и течения ХСН у детей



**Благодарим за внимание!**