

Об утверждении клинического протокола

На основании абзаца девятого части первой статьи 1 Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-ХП «О здравоохранении», подпункта 8.3 пункта 8, подпункта 9.1 пункта 9 Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446, Министерство здравоохранения Республики Беларусь **ПОСТАНОВЛЯЕТ**:

1. Утвердить клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов с кардиологическими заболеваниями (детское население)» (прилагается).
2. Настоящее постановление вступает в силу после его официального опубликования.

Министр

А.В.Ходжаев

СОГЛАСОВАНО

Брестский областной
исполнительный комитет

Витебский областной
исполнительный комитет

Гомельский областной
исполнительный комитет

Гродненский областной
исполнительный комитет

Минский городской
исполнительный комитет

Минский областной
исполнительный комитет

Могилевский областной
исполнительный комитет

УТВЕРЖДЕНО

Постановление
Министерства здравоохранения
Республики Беларусь
04.02.2025 № 17

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ

«Диагностика и лечение пациентов с кардиологическими заболеваниями (детское население)»

ГЛАВА 1 ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к объему оказания медицинской помощи в амбулаторных и стационарных условиях пациентам (детское население) с кардиологическими заболеваниями.

2. Требования настоящего клинического протокола являются обязательными для юридических лиц и индивидуальных предпринимателей, осуществляющих медицинскую деятельность в порядке, установленном законодательством о здравоохранении.

3. Для целей настоящего клинического протокола используются основные термины и их определения в значениях, установленных Законом Республики Беларусь «О

здравоохранении», Законом Республики Беларусь от 20 июля 2006 г. № 161-З «Об обращении лекарственных средств», Законом Республики Беларусь от 19 ноября 1993 г. № 2570-ХІІ «О правах ребенка», а также следующие термины и их определения:

артериальная гипертензия (далее – АГ) – состояние, при котором средний уровень систолического артериального давления (далее – САД) и (или) диастолического артериального давления (далее – ДАД), рассчитанный на основании трех отдельных измерений, больше или равен значению 95-го перцентиля кривой распределения артериального давления (далее – АД) в популяции для соответствующего возраста, пола и роста, а у детей старше 16 лет $АД \geq 140/90$ мм рт.ст.;

АГ «белого халата» – повышение АД во время его измерения при визитах к врачу, но АД нормальное при измерениях в домашних условиях и по результатам суточного мониторингирования АД (далее – СМАД);

АГ вторичная или симптоматическая – повышение АД, обусловленное известной причиной – наличием патологических процессов в различных органах и системах;

АГ первичная (эссенциальная) – самостоятельное заболевание, при котором основным клиническим симптомом является повышенное САД и (или) ДАД с неустановленными причинами;

АД нормальное – САД и ДАД, уровень которого ≥ 10 -го и < 90 -го перцентиля кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, пола и роста;

АД нормальное высокое – САД и (или) ДАД, уровень которого ≥ 90 -го и < 95 -го перцентиля кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, пола и роста или $\geq 120/80$ мм рт.ст. (даже если это значение < 90 -го перцентиля). Для детей старше 16 лет могут быть использованы значения АД в диапазоне 130–139/85–90 мм рт.ст.;

гипертоническая болезнь – хронически протекающее заболевание, основным проявлением которого является синдром АГ, не связанный с наличием патологических процессов, при которых АД обусловлено известными причинами (симптоматические АГ). Соответствует употребляемому в других странах определению эссенциальной АГ;

гипертонический криз – внезапное ухудшение состояния, обусловленное резким повышением АД. Гипертонические кризы чаще всего возникают при симптоматических АГ (острый гломерулонефрит, системные заболевания соединительной ткани, реноваскулярная патология, феохромоцитома, черепно-мозговые травмы, другие). У детей выделяют гипертонические кризы двух типов: первый тип гипертонического криза характеризуется возникновением симптомов со стороны органов-мишеней (центральная нервная система, сердце, почки); второй тип гипертонического криза протекает как симпатoadреналовый пароксизм с бурной вегетативной симптоматикой;

желудочковая тахикардия (далее – ЖТ) – эктопический ускоренный ритм продолжительностью 3 и более комплексов, возникающий внутри желудочков дистальнее бифуркации пучка Гиса (то есть в ветвях пучка Гиса, в области терминальных волокон Пуркинье или в сократительном миокарде желудочков). Как правило, у детей число сердечных сокращений при ЖТ составляет от 120 до 250 уд/мин;

желудочковая экстрасистолия (далее – ЖЭ) – преждевременные по отношению к основному ритму возбуждения, исходящие из миокарда желудочков. ЖЭ нарушают правильность сердечного ритма из-за преждевременности сокращений желудочков, постэкстрасистолических пауз и связанной с этим асинхронностью возбуждения миокарда. ЖЭ нередко бывают гемодинамически неэффективны или сопровождаются значительным снижением сердечного выброса в магистральные сосуды;

кардиомиопатии (далее – КМП) – группа гетерогенных заболеваний, сопровождающихся первичным поражением миокарда, которое не является следствием врожденного порока сердца, приобретенных клапанных пороков, АГ, поражения перикарда;

миокардит – воспалительное поражение миокарда инфекционной, токсикоинфекционной, инфекционно-аллергической, аутоиммунной или токсической этиологии. Миокардит может быть как самостоятельным патологическим процессом, так и сопутствовать инфекционным или системным заболеваниям;

нарушения ритма сердца – изменения нормальной физиологической очередности сокращений сердца в результате расстройства функций автоматизма, возбудимости, проводимости и сократимости;

суправентрикулярная (наджелудочковая) тахикардия (далее – СВТ) – три и более последовательных сокращения сердца с частотой ритма, превышающей верхнюю границу возрастной нормы у детей, обусловленные аномальным возбуждением миокарда с локализацией источника ритма выше бифуркации пучка Гиса – в предсердиях, атриовентрикулярном (далее – АВ) соединении (узле), а также аритмии с циркулирующей волны возбуждения между предсердиями и желудочками с участием дополнительных АВ-соединений (далее – ДАВС).

4. Первичную медицинскую помощь пациентам с кардиологическими заболеваниями осуществляют врачи-педиатры, врачи общей практики, другие врачи-специалисты в амбулаторных условиях. В случае подозрения на наличие кардиологического заболевания пациент направляется на врачебную консультацию к врачу – детскому кардиоревматологу, врачу-кардиологу в организацию здравоохранения, оказывающую медицинскую помощь детскому населению.

5. Оказание специализированной медицинской помощи пациентам с кардиологическими заболеваниями осуществляется в организациях здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь детскому населению и имеющих в своей структуре кабинет врача-кардиолога, специализированное кардиологическое отделение или кардиологические койки в составе педиатрического отделения.

6. В настоящем клиническом протоколе приведены базовые схемы фармакотерапии, включающие основные фармакотерапевтические группы лекарственных препаратов (далее – ЛП).

ЛП представлены по международным непатентованным наименованиям, а при их отсутствии – по химическим наименованиям по систематической или заместительной номенклатуре, с указанием пути введения, лекарственных форм и дозировок, режима дозирования, с указанием разовой (при необходимости суточной, максимальной разовой) дозы.

7. ЛП и медицинские изделия (далее – МИ) назначают и применяют в соответствии с настоящим клиническим протоколом с учетом всех индивидуальных особенностей пациента (медицинских противопоказаний, аллергологического и фармакологического анамнезов) и клинико-фармакологической характеристики ЛП и МИ.

8. Применение ЛП осуществляется по медицинским показаниям в соответствии с инструкцией по медицинскому применению. Допускается включение в схему лечения ЛП по медицинским показаниям или в режиме дозирования, не утвержденным инструкцией по медицинскому применению (листочками-вкладышами) и общей характеристикой ЛП (off-label), с дополнительным обоснованием и указанием особых условий назначения, способа применения, дозы, длительности и кратности приема.

9. В каждой конкретной ситуации в интересах пациента при наличии медицинских показаний (по жизненным показаниям, с учетом индивидуальной непереносимости и (или) чувствительности) решением врачебного консилиума объем диагностики и лечения может быть расширен с использованием других методов, не включенных в настоящий клинический протокол.

ГЛАВА 2

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ АГ У ДЕТЕЙ

10. В Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра (далее – МКБ-10) выделены следующие нозологические формы заболевания:

эссенциальная (первичная) артериальная гипертензия (шифр по МКБ-10 – I10);

гипертензивная болезнь сердца [гипертоническая болезнь с преимущественным поражением сердца] (шифр по МКБ-10 – I11);

гипертензивная [гипертоническая] болезнь с преимущественным поражением сердца с (застойной) сердечной недостаточностью (шифр по МКБ-10 – I11.0);

гипертензивная [гипертоническая] болезнь с преимущественным поражением сердца без (застойной) сердечной недостаточности (шифр по МКБ-10 – I11.9);

гипертензивная [гипертоническая] болезнь с преимущественным поражением почек (шифр по МКБ-10 – I12):

гипертензивная [гипертоническая] болезнь с преимущественным поражением почек с почечной недостаточностью (шифр по МКБ-10 – I12.0);

гипертензивная [гипертоническая] болезнь с преимущественным поражением почек без почечной недостаточности (шифр по МКБ-10 – I12.9);

гипертензивная [гипертоническая] болезнь с преимущественным поражением сердца и почек (шифр по МКБ-10 – I13):

гипертензивная [гипертоническая] болезнь с преимущественным поражением сердца и почек с (застойной) сердечной недостаточностью (шифр по МКБ-10 – I13.0);

гипертензивная [гипертоническая] болезнь с преимущественным поражением сердца и почек с почечной недостаточностью (шифр по МКБ-10 – I13.1);

гипертензивная [гипертоническая] болезнь с преимущественным поражением сердца и почек с (застойной) сердечной недостаточностью и почечной недостаточностью (шифр по МКБ-10 – I13.2);

гипертензивная [гипертоническая] болезнь с преимущественным поражением сердца и почек неуточненная (шифр по МКБ-10 – I13.9);

вторичная гипертензия (шифр по МКБ-10 – I15):

реноваскулярная гипертензия (шифр по МКБ-10 – I15.0);

гипертензия вторичная по отношению к другим поражениям почек (шифр по МКБ-10 – I15.1);

гипертензия вторичная по отношению к эндокринным нарушениям (шифр по МКБ-10 – I15.2);

другая вторичная гипертензия (шифр по МКБ-10 – I15.8);

вторичная гипертензия неуточненная (шифр по МКБ-10 – I15.9).

11. Определение степени АГ (степень АГ определяется в случае впервые диагностированной АГ у пациента, не получающего антигипертензивной терапии):

I степень – средние уровни САД и (или) ДАД из трех измерений ≥ 95 -го перцентиля для соответствующего возраста, пола и роста при условии, что они >99 -го перцентиля не более чем на 5 мм рт.ст.;

II степень (тяжелая) – средние уровни САД и (или) ДАД из трех измерений >99 -го перцентиля для соответствующего возраста, пола и роста более чем на 5 мм рт.ст.

Если уровни САД и ДАД попадают в разные категории, то степень АГ устанавливается по более высокому значению одного из этих показателей.

12. Определение группы риска:

у детей в возрасте ≥ 12 лет устанавливается группа риска по критериям стратификации риска:

группы риска АГ I степени:

группа низкого риска – нет факторов риска и нет поражения органов-мишеней;

группа высокого риска – ≥ 3 дополнительных факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний и (или) поражения органов-мишеней и (или) сопутствующие состояния.

Все пациенты с АГ II степени относятся к группе высокого риска.

13. Диагноз АГ устанавливает врач – детский кардиоревматолог. При первичном обращении к другим врачам-специалистам для подтверждения диагноза пациент должен быть направлен к врачу – детскому кардиоревматологу.

14. Для постановки диагноза проводится комплекс мероприятий, включающий:

клиническое обследование пациента (жалобы, анамнез заболевания, анамнез жизни, генеалогический анамнез, объективное обследование);

обязательные и дополнительные лабораторные и инструментальные исследования;

консультации врачей-специалистов.

15. Обязательные лабораторные и инструментальные исследования, консультации врачей-специалистов при диагностике и медицинском наблюдении пациентов с АГ в амбулаторных условиях:

общий клинический анализ крови (далее – ОАК) с исследованием скорости оседания эритроцитов (далее – СОЭ);

биохимический анализ крови (далее – БАК) с исследованием уровней аланинаминотрансферазы (далее – АЛТ), аспартатаминотрансферазы (далее – АСТ), лактатдегидрогеназы (далее – ЛДГ), общего билирубина, мочевой кислоты, мочевины, креатинина, глюкозы, общего белка, триглицеридов (далее – ТГ), общего холестерина (далее – ХС), холестерина липопротеидов низкой плотности (далее – ХС-ЛПНП), холестерина липопротеидов высокой плотности (далее – ХС-ЛПВП), калия, магния, натрия – при установлении диагноза, изменении характера течения заболевания;

общий анализ мочи (далее – ОАМ) – при установлении диагноза, изменении характера течения заболевания;

аускультативный метод измерения АД – при каждом посещении;

измерения АД на верхних и нижних конечностях – при постановке диагноза;

электрокардиография (далее – ЭКГ) – 1 раз в 6 месяцев и при изменении характера течения заболевания;

эхокардиография (далее – ЭхоКГ) – при постановке диагноза, далее – 1 раз в год, чаще – по медицинским показаниям;

ультразвуковое исследование (далее – УЗИ) органов брюшной полости и почек – при постановке диагноза, далее – 1 раз в год, чаще – по медицинским показаниям;

консультация врача-офтальмолога с осмотром сосудов глазного дна – 1 раз в 6 месяцев;

консультация врача – детского кардиоревматолога – первые 6 месяцев после установления диагноза – 1 раз в месяц, затем 1 раз в 3 месяца до достижения целевого уровня АД, далее – 1 раз в 6 месяцев.

16. Обязательные лабораторные и инструментальные исследования, консультации врачей-специалистов в стационарных условиях:

ОАК – при поступлении (если исследование не выполнено на амбулаторном этапе);

БАК с исследованием уровней АЛТ, АСТ, ЛДГ, общего билирубина, мочевой кислоты, мочевины, креатинина, глюкозы, общего белка, ТГ, ХС, ХС-ЛПНП, ХС-ЛПВП, калия, магния, натрия – при поступлении (если исследование не выполнено на амбулаторном этапе), чаще – по медицинским показаниям;

ОАМ – при поступлении (если исследование не выполнено на амбулаторном этапе);

при подозрении на ренальный генез АГ – анализ мочи по Нечипоренко, Аддису-Каковскому, проба Зимницкого, определение уровня белка в суточной моче;

ЭКГ – при поступлении (если исследование не выполнено на амбулаторном этапе);

ЭхоКГ – при поступлении (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе), чаще – по медицинским показаниям;

аускультативный метод измерения АД – при каждом медицинском осмотре;

измерения АД на верхних и нижних конечностях – при постановке диагноза;

СМАД – при постановке диагноза (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе), при подборе антигипертензивной терапии и при изменении характера течения заболевания;

УЗИ органов брюшной полости и почек – при постановке диагноза (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе), при изменении характера течения заболевания;

консультация врача-офтальмолога с осмотром сосудов глазного дна – при поступлении (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе не позднее 6 месяцев).

17. Дополнительные диагностические мероприятия:

коагулограмма с определением активированного частичного тромбопластинового времени (далее – АЧТВ), протромбинового времени (далее – ПВ), международного нормализованного отношения (далее – МНО), тромбинового времени (далее – ТВ), растворимых фибрин-мономерных комплексов (далее – РФМК), фибриногена – при постановке диагноза, чаще – по медицинским показаниям;

пероральный тест толерантности к глюкозе и (или) определение гликозилированного гемоглобина проводится у пациентов при ожирении, или избыточной массе тела, или уровне глюкозы натощак более 5,6 ммоль/л;

определение уровня катехоламинов в крови и (или) суточной моче (адреналин, норадреналин, метанефрины, ванилилминдальная кислота) – при подозрении на феохромоцитому, при кризовом течении АГ;

определение уровня ренина и альдостерона с целью оценки активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы – при подозрении на реноваскулярную гипертензию, первичный гиперальдостеронизм, подозрении на минералокортикоидзависимые заболевания;

определение уровня адренокортикотропного гормона и кортизола в сыворотке крови, свободного кортизола в суточной моче; проба с дексаметазоном – при подозрении на болезнь Иценко – Кушинга;

определение уровня тиреотропного гормона (далее – ТТГ), свободного трийодтиронина, свободного тетрайодтиронина (далее – Т₄ св.) в сыворотке крови; антител к тиреопероксидазе (далее – АТ к ТПО), антител к тиреоглобулину – при подозрении на патологию щитовидной железы;

определение уровня кальция и паратгормона в сыворотке крови; рентгенография костей кисти – при подозрении на гиперпаратиреозидизм;

количественная оценка в суточной моче и (или) утренней порции мочи альбуминурии – при подозрении на поражение почек;

определение скорости клубочковой фильтрации (далее – СКФ) по клиренсу креатинина;

холтеровское мониторирование ЭКГ (далее – ХМ-ЭКГ) с целью оценки состояния вегетативной нервной системы;

проба с дозированной физической нагрузкой (велозргометрия или тредмил-тест);

доплерография почечных сосудов проводится пациентам с АГ при подозрении на стеноз почечных артерий;

сцинтиграфия почек (статическая/динамическая сцинтиграфия) проводится пациентам при подозрении на ренальный/вазоренальный генез АГ для оценки перфузии и функции почек;

экскреторная урография с обязательной рентгенограммой в ортоположении;

магнитно-резонансная томография (далее – МРТ) почек в сосудистом режиме/с контрастом или мультиспиральная компьютерная томография (далее – КТ) в сосудистом режиме/с контрастом – при подозрении на ренальный/вазоренальный генез АГ;

КТ аорты либо аортография – при подозрении на врожденную и приобретенную патологию аорты или почечных сосудов;

доплерография брахиоцефальных сосудов (общей сонной артерии);

консультации других врачей-специалистов по медицинским показаниям.

18. Лечение АГ:

18.1. цель лечения АГ – достижение устойчивой нормализации АД для снижения риска развития ранних сердечно-сосудистых заболеваний и летальности;

18.2. задачи лечения АГ:

достижение целевого уровня АД, которое должно быть менее значения 90-го перцентиля для данного возраста, пола и роста;

улучшение качества жизни пациента;

медицинская профилактика поражения органов-мишеней или обратное развитие имеющихся в них изменений;

медицинская профилактика гипертонических кризов;

18.3. при выявлении у ребенка высокого нормального АД лекарственная терапия не назначается. Рекомендуются немедикаментозное лечение и наблюдение, направленные на снижение избыточной массы тела, оптимизацию физической нагрузки, отказ от курения, алкоголя, энергетических напитков, рационализацию питания, снижение психоэмоционального напряжения;

при выявлении у ребенка АГ I степени без дополнительных факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний лекарственная терапия назначается при неэффективности в течение 6–12 месяцев немедикаментозного лечения;

при выявлении у ребенка АГ I степени и дополнительных факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний, хронических болезней почек, сахарного диабета или АГ II степени лекарственная терапия назначается одновременно с немедикаментозным лечением;

перед началом медикаментозного лечения желательно проведение СМАД. Если при СМАД обнаружено, что индекс времени (далее – ИВ) АГ в дневное или ночное время >50 %, это служит медицинским показанием к назначению лекарственной терапии. Если ИВ АГ <50 %, целесообразно продолжить немедикаментозное лечение;

выбор ЛП рекомендовано осуществлять с учетом индивидуальных особенностей пациента, возраста, сопутствующих состояний (ожирение, сахарный диабет, состояние вегетативной нервной системы, гипертрофия миокарда левого желудочка, функциональное состояние почек, другие);

рекомендовано начинать лечение с минимальной дозы и только одним ЛП, чтобы уменьшить возможные побочные эффекты. Если отмечается недостаточный гипотензивный эффект при хорошей переносимости ЛП, целесообразно увеличить дозировку данного лекарственного средства;

при отсутствии гипотензивного эффекта или плохой переносимости ЛП рекомендовано провести замену на ЛП другого класса. Рекомендовано использование ЛП длительного действия, обеспечивающих контроль АД в течение 24 часов при однократном приеме. При неэффективности монотерапии рекомендовано применение сочетаний нескольких ЛП, желательно в малых дозах;

оценка эффективности антигипертензивного лечения проводится через 8–12 недель от начала лечения. Оптимальная продолжительность лекарственной терапии определяется индивидуально в каждом конкретном случае. При адекватно подобранной терапии и с учетом безопасности применения ЛП после 3 месяцев непрерывного лечения возможно постепенное снижение дозы ЛП вплоть до полной его отмены с продолжением немедикаментозного лечения при стабильно нормальном АД. Контроль эффективности немедикаментозного лечения осуществляется 1 раз в 3 месяца.

19. Лекарственная терапия АГ:

19.1. средства, влияющие на ренин-ангиотензиновую систему (ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (далее – иАПФ):

каптоприл*, таблетки 25 мг, 50 мг, внутрь; рекомендованная начальная доза – 0,3 мг/кг массы тела в сутки с титрованием дозы до максимальной – 3 мг/кг в сутки, разделенной на 3 приема; у детей с нарушением функции почек, недоношенных детей, новорожденных и грудных детей начальная доза – 0,15 мг/кг массы тела; снижение АД проводят в течение 2–3 суток, но без выраженных колебаний его уровня; при стабилизации АД перейти на прием иАПФ длительного действия;

эналаприл**, таблетки 5 мг, 10 мг и 20 мг, внутрь. Не применяется у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м². Детям старше 6 лет рекомендуемая начальная доза составляет 2,5 мг для пациентов с массой тела от 20 до 50 кг и 5 мг для пациентов с массой тела ≥50 кг 1 раз в сутки. Дозу следует корректировать в зависимости от потребностей до максимальной 20 мг в сутки для пациентов с массой тела от 20 до 50 кг и 40 мг для пациентов с массой тела ≥50 кг;

лизиноприл*, таблетки 5 мг, 10 мг и 20 мг, внутрь. У детей со сниженной функцией почек необходимо назначать меньшую начальную дозу или увеличивать интервалы между повышением дозы. Не применяется у детей младше 6 лет или у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м². Применяется у детей старше 6 лет; рекомендуемая начальная доза составляет 2,5 мг у детей с весом от 20 до 50 кг и 5 мг для пациентов с массой тела более 50 кг; доза должна подбираться индивидуально до максимальной суточной – 20 мг; принимается 1 раз в сутки в одно и то же время независимо от приема пищи, длительно, под контролем АД;

19.2. антагонисты ангиотензина II назначают для лечения АГ в детском возрасте при непереносимости иАПФ:

лозартан*, таблетки 25 мг, 50 мг и 100 мг, внутрь (не следует применять у детей младше 6 лет или у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м²):

дети в возрасте 6–17 лет (под медицинским наблюдением врача-специалиста) с массой тела 20–49 кг – первоначальная доза – 0,7 мг/кг (максимально – 25 мг). В исключительных случаях дозу можно увеличить до максимальной – 50 мг. ЛП принимают 1 раз в сутки независимо от приема пищи;

дети в возрасте 6–17 лет (под медицинским наблюдением врача-специалиста) с массой тела более 50 кг – первоначальная доза – 1,4 мг/кг (максимально – 50 мг). В исключительных случаях дозу можно увеличить до максимальной – 100 мг. ЛП принимают 1 раз в сутки независимо от приема пищи;

валсартан*, таблетки 80 мг, внутрь (не следует применять у детей младше 6 лет или у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м² либо находящихся на диализе. ЛП противопоказан детям с тяжелой печеночной недостаточностью, включая билиарный цирроз, и пациентам с холестазом):

дети в возрасте 6–17 лет (под медицинским наблюдением врача-специалиста) и массой тела менее 35 кг – начальная доза – 40 мг, максимальная доза – 80 мг/сут;

дети в возрасте 6–17 лет (под медицинским наблюдением врача-специалиста) и массой тела более 35 кг – начальная доза – 80 мг, максимальные дозы детям с массой тела 35–79 кг – 160 мг/сут, 80–160 кг – 320 мг/сут. ЛП принимают 1 раз в сутки независимо от приема пищи;

кандесартан*, таблетки 8 мг, 16 мг, 32 мг, внутрь (не следует применять у детей младше 6 лет или у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м² либо находящихся на диализе; максимальный антигипертензивный эффект достигается в течение 4 нед. от начала лечения; применение доз свыше 32 мг не изучалось в педиатрической популяции):

дети в возрасте 6–17 лет (под медицинским наблюдением врача-специалиста) с массой тела менее 50 кг – первоначально 4 мг один раз в день; при необходимости дозу увеличить до 8 мг один раз в день;

дети в возрасте 6–17 лет (под наблюдением врача-специалиста) с массой тела более 50 кг – первоначально 4 мг один раз в день; при необходимости дозу увеличить до 16 мг один раз в день.

ЛП принимают 1 раз в сутки независимо от приема пищи;

19.3. производные дигидропиридина показаны при систолической АГ, при нарушениях липидного и углеводного обмена:

амлодипин*, таблетки 5 мг и 10 мг, внутрь (дозы, превышающие 5 мг/сут, у детей не изучались):

дети в возрасте 1 мес. – 11 лет: начальная доза – 0,1–0,2 мг/кг 1 раз в день; при необходимости дозу ЛП увеличивают до 0,4 мг/кг 1 раз в день с коррективкой с интервалом в 1–2 недели; максимум – 10 мг в день;

дети в возрасте 12–17 лет: начальная доза – 5 мг 1 раз в день; при необходимости доза ЛП может быть увеличена до 10 мг 1 раз в день с коррективкой с интервалом в 1–2 недели. ЛП принимается независимо от приема пищи 1 раз в сутки. Таблетка перед приемом может быть растворена в воде;

19.4. бета-адреноблокаторы рекомендованы детям с АГ при выраженной тахикардии и гиперсимпатикотонии:

метопролол*, таблетки 25 мг, 50 мг, 100 мг, внутрь:

дети в возрасте 1 мес. – 11 лет: первоначально 1 мг/кг 2 раза в день, при необходимости можно увеличить дозу до 8 мг/кг в сутки 2–4 раза в день, максимальная доза – 400 мг;

дети в возрасте 12–17 лет: первоначально 50–100 мг в день, при необходимости доза увеличивается до 200 мг в день в 1–2 приема, максимальная доза – 400 мг в день;

дети в возрасте 12–17 лет (применение пролонгированных форм ЛП) – 200 мг, однократно;

атенолол*, таблетки 50 мг, 100 мг, внутрь (первоначально применяется 50 % обычной дозы, если расчетная СКФ 10–35 мл/мин/1,73 м²; 30–50 % обычной дозы, если расчетная СКФ менее 10 мл/мин/1,73 м²; применение доз свыше 50 мг у детей не изучено):

новорожденные дети: 0,5–2 мг/кг в сутки, вводится 2 раза в день;

дети в возрасте 1 мес. – 11 лет: 0,5–2 мг/кг в сутки, вводится 2 раза в день;

дети в возрасте 12–17 лет: 25–50 мг в сутки, вводится 1–2 раза в день;

19.5. диуретики используются для лечения АГ в монотерапии или в комбинации с другими гипотензивными ЛП:

гидрохлортиазид, таблетки 25 мг и 100 мг, внутрь.

Дозы детям устанавливают исходя из веса ребенка: средние суточные дозы – 1–2 мг/кг веса (30–60 мг/м² поверхности тела) 1 раз/сут:

для детей старше 12 лет – начальная доза – 25–100 мг/сут, поддерживающая доза – 25–50 мг/сут в зависимости от массы тела. Таблетки следует принимать после еды, целиком, запивая достаточным количеством воды. ЛП принимается 1–2 раза в сутки.

ГЛАВА 3

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ МИОКАРДИТА У ДЕТЕЙ

20. Согласно МКБ-10 выделяют следующие нозологические формы миокардита:

острый миокардит (шифр по МКБ-10 – I40);

инфекционный миокардит (шифр по МКБ-10 – I40.0);

изолированный миокардит (шифр по МКБ-10 – I40.1);

другие виды острого миокардита (шифр по МКБ-10 – I40.8);

острый миокардит неуточненный (шифр по МКБ-10 – I40.9);

миокардит при болезнях, классифицированных в других рубриках (шифр по МКБ-10 – I41);

миокардит при бактериальных болезнях, классифицированных в других рубриках (шифр по МКБ-10 – I41.0);

миокардит при вирусных болезнях, классифицированных в других рубриках (шифр по МКБ-10 – I41.1);

миокардит при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках (шифр по МКБ-10 – I41.2);

миокардит при других болезнях, классифицированных в других рубриках (шифр по МКБ-10 – I41.8);

миокардит неуточненный (шифр по МКБ-10 – I51.4).

21. Общепринятой классификации миокардитов не существует, в то же время миокардит классифицируют:

21.1. по периоду возникновения:

врожденный;

приобретенный;

21.2. по этиологическому фактору:

вирусный;

бактериальный;

грибковый;

спирохетозный;

риккетсиозный;

аллергический;

токсический;

аутоиммунный;

идиопатический;

другой;

21.3. по течению:

фульминантный (молниеносный);

острый – до 6 недель от начала заболевания;

подострый – от 6 недель до 6 месяцев от начала заболевания;

хронический (активный/персистирующий) – более 6 месяцев от начала заболевания;

21.4. по тяжести:

легкий;

среднетяжелый;

тяжелый.

22. Возможные исходы заболевания:

выздоровление;
кардиосклероз;
дилатационная кардиомиопатия;
летальный исход.

23. Возможные осложнения миокардита:

кардиогенный шок;
нарушение ритма и проводимости;
тромбоэмболический синдром;
гипертрофия миокарда;
легочная гипертензия;
поражение клапанов.

24. Диагноз миокардита устанавливает врач – детский кардиоревматолог. При первичном обращении к другим врачам-специалистам для подтверждения диагноза пациент должен быть направлен к врачу – детскому кардиоревматологу.

25. Для постановки диагноза проводится комплекс мероприятий, включающий:
клиническое обследование пациента (жалобы, анамнез заболевания, анамнез жизни, генеалогический анамнез, объективное обследование);
обязательные и дополнительные лабораторные и инструментальные исследования;
консультации врачей-специалистов.

26. Обязательные диагностические лабораторные и инструментальные исследования в амбулаторных условиях:

ОАК с исследованием СОЭ – при установлении диагноза, при изменении характера течения заболевания (при обострении, при подозрении на развитие осложнений);

БАК с исследованием уровней АЛТ, АСТ, ЛДГ, креатинфосфокиназы (далее – КФК), МВ-фракции КФК (далее – КФК-МВ), общего билирубина, мочевины, креатинина, глюкозы, общего белка, С-реактивного белка (далее – СРБ) – при установлении диагноза, изменении характера течения заболевания, далее – 1 раз в 6 месяцев;

ОАМ – при установлении диагноза;

ЭКГ – при установлении диагноза, далее – 1 раз в 3 месяца и при изменении характера течения заболевания;

ЭхоКГ – при установлении диагноза, далее – 1 раз в 6 месяцев и при изменении характера течения заболевания;

рентгенография органов грудной полости (далее – РОГП) – при установлении диагноза; первые 6 месяцев после установления диагноза – 1 раз в месяц, затем – 1 раз в 3 месяца до купирования симптомов сердечной недостаточности (далее – СН), далее – 1 раз в 6 месяцев.

27. Обязательные диагностические лабораторные и инструментальные исследования в стационарных условиях:

ОАК с исследованием СОЭ – при верификации диагноза, далее – 1 раз в 5–7 дней, чаще – по медицинским показаниям;

БАК с исследованием уровней АЛТ, АСТ, ЛДГ, КФК, КФК-МВ, общего билирубина, мочевины, креатинина, глюкозы, общего белка, СРБ – при верификации диагноза, если исследование не выполнено на амбулаторном этапе, чаще – по медицинским показаниям;

ОАМ – при поступлении, если исследование не выполнено на амбулаторном этапе;

ЭКГ – 1 раз в 5–7 дней, при установлении диагноза, при изменении характера течения заболевания (при подозрении на развитие осложнений);

ХМ-ЭКГ – пациентам с аритмией, патологическими изменениями по данным ЭКГ;

ЭхоКГ – при установлении диагноза, при изменении характера течения заболевания (при подозрении на развитие осложнений).

28. Дополнительные диагностические мероприятия:

определение уровней тропонина и его изоферментов;

определение уровня N-концевого фрагмента промозгового натрийуретического пептида (далее – NT-proBNP);

коагулограмма с определением АЧТВ, ПВ, МНО, ТВ, РФМК, фибриногена – при установлении диагноза, при изменении характера течения заболевания;

иммунологическое исследование крови с исследованием уровней иммуноглобулинов IgA; IgM; IgG, уровней C3 и C4 компонентов комплемента, антистрептолизина-О;

бактериологическое исследование слизи с миндалин и с задней стенки глотки на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы;

серологическое обследование, при необходимости – бактериологическое обследование, а также молекулярно-биологическое исследование крови и других биологических жидкостей для установления этиологического фактора (тестирование методом иммуноферментного анализа (далее – ИФА), диагностика методом полимеразной цепной реакции (далее – ПЦР-диагностика));

УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства;

СМАД;

МРТ сердца;

сцинтиграфия миокарда;

консультации других врачей-специалистов по медицинским показаниям.

29. Лечение миокардита проводится с учетом причины, вызвавшей заболевание. Причиной миокардита может стать любое инфекционное заболевание вирусной, бактериальной, грибковой, риккетсиозной, паразитарной, смешанной этиологии и токсическое воздействие, включая лекарственное, химическое, а также ионизирующее излучение.

30. Этиотропная терапия инфекции, подтвержденной бактериологическими и (или) серологическими исследованиями (антибактериальная, противовирусная), проводится с учетом чувствительности выделенного возбудителя. Выбор терапии определяется в зависимости от клинического варианта течения заболевания, тяжести состояния пациента.

31. При вирусно-бактериальной ассоциации, для медицинской профилактики осложнений у детей в возрасте до 1 года, при подозрении на эндокардит и далее в целях коррекции терапии по данным результатов посевов рекомендовано назначение антибактериальной терапии препаратами широкого спектра (защищенные пенициллины, цефалоспорины II, III, IV поколения) в течение 7–10 дней; при подозрении на эндокардит, далее – коррекция терапии по данным результатов посевов. Парентеральный путь введения антибактериальных ЛП показан при тяжелом течении миокардита и в случае невозможности приема внутрь. Пероральный путь введения антибактериальных ЛП показан при миокардите легкой или средней тяжести и в случае возможности приема внутрь (или в качестве ступенчатой терапии): для лечения детей в возрасте до 6 лет включительно или с массой тела менее 25 кг предпочтительно использовать порошок для приготовления суспензии для приема внутрь:

амоксациллин + клавулановая кислота:

порошок для приготовления раствора для внутривенного введения (для инъекций) (далее – в/венно) 500 мг/100 мг; 1000 мг/200 мг:

для детей до 12 лет: в дозе 25 мг + 5 мг/кг 3 раза в сутки;

для детей старше 12 лет: по 1 г 3 раза в сутки; курс – 7–10 дней;

порошок для приготовления суспензии для приема внутрь (25 мг + 6,25 мг)/мл, (40 мг + 5,7 мг)/мл, (50 мг + 12,5 мг)/мл, (80 мг + 11,4 мг)/мл, (120 мг + 8,58 мг)/мл:

детям с массой тела ≥ 40 кг: разовая доза 500/125 мг 3 раза в сутки. Дети с массой тела < 40 кг: от 20/5 мг на 1 кг массы тела в сутки до 60/15 мг на 1 кг массы тела в сутки. Максимальная суточная доза ЛП составляет 2400/600 мг. У детей в возрасте до 2 лет следует применять дозу не выше 40 мг/10 мг/кг массы тела в сутки. Клинических данных о применении суспензии для лечения детей в возрасте до 2 мес. нет; курс – 7–10 дней.

Для детей с массой тела 25–40 кг могут использоваться порошок для приготовления суспензии для приема внутрь и таблетки:

таблетки, покрытые оболочкой, 250 мг/125 мг, 500 мг/125 мг, 875 мг/125 мг:

при использовании таблеток дозировкой 875 мг/125 мг – от 25 мг/3,6 мг/кг/сут до 45 мг/6,4 мг/кг/сут в 2 приема; для лечения в ряде случаев может применяться доза до 70 мг/10 мг/кг/сут в 2 приема;

при использовании таблеток дозировкой 500 мг/125 мг – от 20 мг/5 мг/кг/сут до 60 мг/15 мг/кг/сут в 3 приема.

Максимальная суточная доза амоксициллина для детей старше 12 лет – 6 г, для детей до 12 лет – 45 мг/кг массы тела;

цефтриаксон, порошок для инъекций 500 и 1000 мг во флаконах:

новорожденным (до 2 недель) назначают по 20–50 мг/кг массы тела 1 раз/сут.

Суточная доза не должна превышать 50 мг/кг массы тела;

детям с 15 дней до 12 лет назначают по 20–80 мг/кг массы тела 1 раз/сут;

детям старше 12 лет и (или) с массой тела >50 кг назначают по 1–2 г в сутки. В тяжелых случаях или при инфекциях, возбудители которых обладают лишь умеренной чувствительностью к цефтриаксону, суточную дозу можно увеличить до 4 г. ЛП вводится внутримышечно (далее – в/мышечно), в/венно 1 раз в сутки;

азитромицин***:

лиофилизат (порошок) для приготовления раствора для инфузий 500 мг, 10 мг/кг/сут в первый день, в/венно, 1 раз в сутки, максимальная суточная доза – 500 мг, 5 мг/кг/сутки в последующие дни в/венно, 1 раз в сутки, максимальная суточная доза – 250 мг, переход на пероральную терапию через 1–2 дня после нормализации температуры, улучшения состояния;

далее – порошок для приготовления суспензии для приема внутрь 200 мг/5 мл, 200 мг/20 мл, детям с массой тела ≥ 45 кг – таблетки, покрытые оболочкой, 125 мг, 250 мг, 500 мг, капсулы 250 мг, 500 мг. Детям дозируют исходя из массы тела: 10–14 кг – 100 мг, 15–24 кг – 200 мг, 25–34 кг – 300 мг, 35–44 кг – 400 мг, >45 кг – 500 мг внутрь 1 раз в сутки, курс – 5–7 дней;

левофлоксацин****, раствор для инфузий 5 мг/мл – детям в возрасте от 6 мес. до 5 лет – 16–20 мг/кг/сут в/венно 2 раза в сутки; детям в возрасте от 5 до 17 лет – 8–10 мг/кг/сут в/венно 1 раз в сутки, максимальная суточная доза – 500 мг; курс – от 10–14 дней, до 14–21 дня (у детей с иммуносупрессией);

доксциклин, таблетки диспергируемые 100 мг (детям в возрасте старше 8 лет), капсулы 100 мг (для детей старше 12 лет), детям с массой тела <50 кг – 4 мг/кг/сут в первый день, внутрь, в 2 приема, 2 мг/кг в последующие дни, 1–2 раза в сутки; с массой тела ≥ 50 кг – 200 мг в первый день, внутрь, в 2 приема, 100 мг 1–2 раза в сутки в последующие дни, курс – 10–14 дней.

32. Противовирусная терапия эффективна в начале заболевания, она не рекомендована к использованию в лечении острого миокардита. При документированной вирусной этиологии генерализованного инфекционного процесса, на фоне которого подозревается поражение миокарда (при отсутствии данных биопсии миокарда), может использоваться:

ацикловир, порошок для приготовления инфузий 250 мг, 500 мг, 1000 мг, в/венно (при тяжелом течении заболевания, невозможности ввести внутрь, при наличии заболеваний или состояний, приводящих к ухудшению всасывания ЛП из кишечника):

новорожденные: 20 мг/кг каждые 8 часов, в течение 14 дней;

дети 1–2 месяцев: 20 мг/кг каждые 8 часов, в течение 14 дней;

дети от 3 месяцев до 11 лет: 250 мг/м² каждые 8 часов, в течение 5 дней;

дети 12–17 лет: 5 мг/кг каждые 8 часов, в течение 5 дней;

ацикловир (при миокардите легкой или средней тяжести и в случае возможности приема внутрь), таблетки 200 мг, 400 мг:

дети 1–23 месяца: 100 мг 5 раз в день, в течение 5 дней;

дети 2–17 лет: 200 мг 5 раз в день, в течение 5 дней.

33. При доказанном аутоиммунном характере, при тяжелом течении миокардита с прогрессирующей сердечной недостаточностью, при инфекционно-токсическом шоке, падении АД, в ряде случаев – при тяжелом поражении проводящей системы сердца и тенденции к затяжному течению, без наличия персистентного вируса, при высоких титрах антител к структурам миокарда возможно применение глюкокортикоидов (далее – ГК). Применение ГК не показано при доказанной персистенции вируса. Назначение ГК в ранних стадиях, при недостаточном количестве нейтрализующих антител, усугубляет течение миокардита:

33.1. ГК для приема внутрь (доза, режим дозирования, длительность применения, снижение дозы определяются с учетом активности воспалительного процесса в миокарде, течения заболевания, развития СН):

метилпреднизолон, таблетки 4 мг, 8 мг, 16 мг, 32 мг, внутрь. Применяется для индукции ремиссии с противовоспалительной целью (на 1–2 мес.) в дозе 0,4–1,6 мг/кг в сутки в течение 4 недель с последующим снижением дозы. Таблетки принимают внутрь с небольшим количеством жидкости после еды;

преднизолон, таблетки 5 мг, внутрь. Применяется для индукции ремиссии с противовоспалительной целью (на 1–2 мес.) в дозе 0,5–2 мг/кг в сутки в течение 4 недель с последующим снижением дозы. Таблетки принимают внутрь с небольшим количеством жидкости после еды.

Суточную дозу ГК делят на несколько приемов в первой половине дня, причем большая часть суточной дозировки (2/3) должна приходиться на ранние утренние часы.

Доза ГК постепенно снижается, в среднем на 1,25–2,5 мг преднизолона или 1–2 мг метилпреднизолона в 7–10–14 дней; темп снижения зависит от исходной дозы ГК, продолжительности ее применения и степени активности заболевания; при наличии коморбидных заболеваний (инфекции, АГ, другие) возможно более быстрое снижение дозы ГК (по 2,5–5 мг преднизолона или 2–4 мг метилпреднизолона). При развитии обострения заболевания на фоне снижения дозы ГК снижение прекращают, возвращаются к дозе, предшествующей обострению, добавив к ней метилпреднизолон 2–4 мг (преднизолон 2,5–5 мг); возобновляют снижение ГК только после достижения клинко-лабораторной ремиссии;

33.2. ГК для парентерального применения:

метилпреднизолон, лиофилизат для приготовления раствора для в/венного и в/мышечного введения, 125 мг, 250 мг, 500 мг, 1000 мг; системное парентеральное применение ГК.

Пульс-терапия рекомендована при наличии тяжелых резистентных форм, при высокой степени активности заболевания, тяжелых поражениях, сердечной недостаточности из расчета 10–30 мг/кг на одно введение в течение 3–5 последовательных дней.

Не рекомендуется назначение ГК перорально и (или) в/венно до завершения полного лабораторно-инструментального обследования, исключения онкологических и онкогематологических заболеваний и установления диагноза миокардита.

При приеме ГК более 3 месяцев назначают препараты кальция и витамина D3 в суточной дозе 500–1000 мг по элементарному кальцию и 200–400 МЕ по витамину D3.

34. При отсутствии эффекта от проводимой терапии ГК на протяжении 1–2 мес. в виде наличия признаков активности заболевания, прогрессирующей сохраняющейся сердечной недостаточности с иммуносупрессивной целью рекомендовано применение азатиоприна на протяжении 3–6 мес. Эффект применения оценивается через 4–6 недель:

азатиоприн*, таблетки 50 мг, внутрь; расчет дозы у детей 2–17 лет – 2 мг/кг массы тела в сутки, максимально до 2,5 мг/кг, но не более 200 мг; суточная доза принимается в 2–3 приема; длительность лечения устанавливается индивидуально. Еженедельно ОАК в течение 1 месяца применения, затем 1 раз в 3 месяца (контроль миелосупрессии).

35. При остром миокардите и прогрессирующем течении хронического миокардита, подозрении на коронарит, подозрении на синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания рекомендовано с заместительной и цитостатической целью применение в/венно иммуноглобулинов:

иммуноглобулин нормальный, человеческий 50 мг/мл, 100 мг/мл, раствор для инфузий, в/венно. Начальная скорость введения – 1 мл/кг массы тела в час в течение 30 минут. Если ЛП хорошо переносится, скорость введения можно постепенно увеличивать, максимально до 5 мл/кг массы тела в час. Режим дозирования ЛП и продолжительность терапии подбираются индивидуально в зависимости от клинического ответа у конкретного пациента. Продолжительность лечения – от 2 до 5 дней.

36. Лечение СН у детей с миокардитом. Основу лечения составляет медицинская профилактика и коррекция проявлений СН:

36.1. иАПФ – ЛП выбора в лечении проявлений СН у детей с миокардитом:

каптоприл*, таблетки 25 мг, 50 мг, внутрь; рекомендованная начальная доза – 0,3–0,5 мг/кг массы тела в сутки с титрованием дозы до максимальной – 3 мг/кг в сутки, разделенной на 3 приема; у детей с нарушением функции почек начальная доза – 0,15 мг/кг массы тела; снижение АД проводят в течение 2–3 суток, но без выраженных колебаний его уровня; при стабилизации АД следует перейти на прием иАПФ длительного действия;

эналаприл*, таблетки 5 мг, 10 мг и 20 мг, внутрь. Не применяется у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м². Детям старше 6 лет рекомендуемая начальная доза составляет 2,5 мг для пациентов с массой тела от 20 до 50 кг и 5 мг для пациентов с массой тела ≥50 кг 1 раз в сутки. Дозу следует корректировать в зависимости от потребностей до максимальной 20 мг в сутки для пациентов с массой тела от 20 до 50 кг и 40 мг для пациентов с массой тела ≥50 кг;

лизиноприл*, таблетки 5 мг, 10 мг и 20 мг, внутрь. У детей со сниженной функцией почек необходимо назначать меньшую начальную дозу или увеличивать интервалы между повышением дозы. Не следует применять у детей младше 6 лет или у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м². Применяется у детей старше 6 лет; рекомендуемая начальная доза составляет 2,5 мг у детей с весом от 20 до 50 кг и 5 мг для пациентов с массой тела более 50 кг; доза должна подбираться индивидуально до максимальной суточной – 20 мг; принимается 1 раз в сутки в одно и то же время независимо от приема пищи, длительно, под контролем АД;

36.2. при плохой переносимости возможно назначение блокаторов рецепторов ангиотензина II:

лозартан*, таблетки 25 мг, 50 мг и 100 мг, внутрь (не следует применять у детей младше 6 лет или у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м²): дети в возрасте 6–17 лет (под наблюдением врача-специалиста) с массой тела 20–49 кг: первоначальная доза – 0,7 мг/кг (максимально – 25 мг). В исключительных случаях дозу можно увеличить до максимальной – 50 мг. ЛП принимают 1 раз в сутки независимо от приема пищи; дети в возрасте 6–17 лет (под наблюдением врача-специалиста) с массой тела более 50 кг: первоначальная доза – 1,4 мг/кг (максимально – 50 мг). В исключительных случаях дозу можно увеличить до максимальной – 100 мг. ЛП принимают 1 раз в сутки независимо от приема пищи;

валсартан*, таблетки 80 мг, внутрь (не следует применять у детей младше 6 лет или у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м² либо находящихся на диализе; противопоказан детям с тяжелой печеночной недостаточностью, включая билиарный цирроз, и пациентам с холестазом): дети в возрасте 6–17 лет (под наблюдением врача-специалиста) и весом менее 35 кг: начальная доза – 40 мг, максимальная доза – 80 мг/сут; дети в возрасте 6–17 лет (под медицинским наблюдением врача-специалиста) и весом более 35 кг: начальная доза – 80 мг, максимальные дозы детям с весом 35–79 кг – 160 мг/сут; 80–160 кг – 320 мг/сут. ЛП принимают 1 раз в сутки независимо от приема пищи;

кандесартан*, таблетки 8 мг, 16 мг, 32 мг, внутрь (не следует применять у детей младше 6 лет или у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м² либо находящихся на диализе; максимальный антигипертензивный эффект достигается в течение 4 нед. от начала лечения; применение доз выше 32 мг не изучалось в педиатрической популяции): дети в возрасте 6–17 лет (под медицинским наблюдением врача-специалиста) с массой тела менее 50 кг: первоначально – 4 мг один раз в день; при необходимости увеличить до 8 мг один раз в день; дети в возрасте 6–17 лет (под медицинским наблюдением врача-специалиста) с массой тела более 50 кг: первоначально – 4 мг один раз в день; при необходимости увеличить до 16 мг один раз в день. ЛП принимают 1 раз в сутки независимо от приема пищи;

36.3. бета-адреноблокаторы рекомендованы детям с дилатационной кардиомиопатией (далее – ДКМП) при выраженной тахикардии:

карведилол*, капсулы 6,25; 12,5 и 25 мг, внутрь: дети в возрасте 2–17 лет: первоначально – 0,05 мг/кг два раза в день (максимальная доза – 3,125 мг) в течение как минимум 2 недель, затем при необходимости можно увеличить дозу до 0,1 мг/кг два раза в день в течение как минимум 2 недель, затем при необходимости возможно увеличение дозы до 0,2 мг/кг два раза в день; максимальная доза – 0,35 мг/кг два раза в день (не более 25 мг);

36.4. диуретики используются для лечения ДКМП у детей в комбинации с ЛП из других групп (иАПФ, блокаторами рецепторов ангиотензина II):

гидрохлортиазид, таблетки 25 мг и 100 мг, внутрь. Дозы детям устанавливают исходя из веса ребенка: средние суточные дозы – 1–2 мг/кг веса (30–60 мг/м² поверхности тела) 1 раз/сут: для детей старше 12 лет: начальная доза – 25–100 мг/сут, поддерживающая доза – 25–50 мг/сут в зависимости от массы тела. Таблетки следует принимать после еды, целиком, запивая достаточным количеством воды. ЛП принимают 1–2 раза в сутки;

фуросемид, таблетки 40 мг, внутрь, до еды. Для приема внутрь таблетки можно смешать с водой или развести раствором для инъекций и давать через рот. Риск ототоксичности можно снизить путем введения высоких пероральных доз в двух или более разделенных дозах: новорожденные: 0,5–2 мг/кг каждые 12–24 часа; дети в возрасте от 1 месяца до 11 лет: 0,5–2 мг/кг 2–3 раза в день, максимум 12 мг/кг (не более 80 мг) в день; дети в возрасте от 12 до 17 лет: 20–40 мг в день; при резистентных отеках возможно увеличение дозы до 80–120 мг в день;

фуросемид, раствор для инъекций (раствор для в/венного и в/мышечного введения) 10 мг/мл в ампулах 2 мл; введение путем медленной в/венной инъекции: новорожденные: 0,5–1 мг/кг каждые 12–24 часа; дети в возрасте от 1 месяца до 11 лет: 0,5–1 мг/кг каждые 8 часов (максимально – 40 мг), при необходимости дозу увеличивают до 2 мг/кг каждые 8 часов (максимально – 40 мг); дети в возрасте 12–17 лет: 20–40 мг каждые 8 часов, введение путем непрерывной в/венной инфузии: 0,1–2 мг/кг/час;

36.5. антагонисты минералокортикоидных рецепторов (далее – АМКР) назначаются всем пациентам с тяжелой хронической СН (фракция выброса левого желудочка (далее – ФВ ЛЖ) $\leq 35\%$) при условии отсутствия гиперкалиемии и значительной почечной дисфункции:

спиронолактон, таблетки 25 мг, 50 мг и 100 мг; капсулы 25 мг, 50 мг и 100 мг, внутрь: новорожденным: первоначально 1–2 мг/кг ежедневно в 1–2 приема; при необходимости (резистентные отеки) дозу повышают до 7 мг/кг в сутки;

дети в возрасте от 1 месяца до 11 лет: первоначально 1–3 мг/кг в день в 1–2 приема; при необходимости (резистентные отеки) дозу повышают до 9 мг/кг в сутки;

дети в возрасте от 12 до 17 лет: первоначально 50–100 мг в день в 1–2 приема; при необходимости дозу повышают до 9 мг/кг в сутки, максимальная доза – 400 мг в день;

36.6. сердечные гликозиды более эффективны при неповрежденном миокарде и отсутствии значительной дилатации полости левого желудочка:

дигоксин, таблетки 0,25 мг, внутрь. Если ребенок получал дигоксин в предыдущие 2 недели, требуется уменьшение дозы. Таблетки глотать, не разжевывая, запивать достаточным количеством воды. Рекомендуется применять между приемами пищи:

новорожденные (масса тела до 1,5 кг): первоначально 0,025 мг/кг в 3 приема в течение 24 часов, затем 0,004–0,006 мг/кг в день в 1–2 приема;

новорожденные (масса тела 1,5–2,5 кг): первоначально 0,030 мг/кг в 3 приема в течение 24 часов, затем 0,004–0,006 мг/кг в день в 1–2 приема;

новорожденные (масса тела 2,6 кг и более): первоначально 0,045 мг/кг в 3 приема в течение 24 часов, затем 0,010 мг/кг в день в 1–2 приема;

дети от 1 месяца до 1 года: первоначально 0,045 мг/кг в 3 разделенные дозы в течение 24 часов, затем 0,010 мг/кг ежедневно в 1–2 приема;

дети 2–4 лет: первоначально 0,035 мг/кг в 3 приема в течение 24 часов, затем по 0,010 мг/кг ежедневно в 1–2 разделенные дозы;

дети 5–9 лет: первоначально 0,025 мг/кг в 3 приема в течение 24 часов, максимум 0,75 мг в сутки, затем 0,006 мг/кг в день в 1–2 приема, максимум 0,25 мг в день;

дети 10–17 лет: первоначально 0,75–1,5 мг в 3 приема в течение 24 часов, затем 0,0625–0,25 мг 1–2 раза в день;

36.7. антиаритмическая терапия показана при гемодинамически значимых нарушениях согласно главе 5 настоящего клинического протокола.

36.8. антикоагулянтная терапия показана при искусственных механических клапанах сердца, первичной (идиопатической) легочной гипертензии либо 4-й стадии вторичной легочной гипертензии при болезнях сердца; значительной дилатации камер сердца, мерцательной аритмии, резком снижении сократительной способности миокарда,

тромбоэмболии в анамнезе, признаках тромбов в полостях сердца по данным ЭхоКГ, инфекционном эндокардите. Приоритет выбора антикоагулянта у детей принадлежит низкомолекулярным гепаринам:

эноксапарин*, раствор для инъекций 10 000 анти-Ха МЕ/1,0 мл в шприцах; раствор для инъекций 2000 анти-Ха МЕ/0,2 мл в шприцах; раствор для инъекций 4000 анти-Ха МЕ/0,4 мл в шприцах; раствор для инъекций 6000 анти-Ха МЕ/0,6 мл в шприцах; раствор для инъекций 8000 анти-Ха МЕ/0,8 мл в шприцах:

лечение тромбозов:

новорожденные: 1,5–2 мг/кг два раза в день, подкожно;

дети 1 месяца: 1,5 мг/кг два раза в день;

дети от 2 месяцев до 17 лет: 1 мг/кг два раза в день, подкожно;

медицинская профилактика тромбозов:

новорожденные: 0,75 мг/кг два раза в день, подкожно;

дети 1 месяца: 0,75 мг/кг два раза в день, подкожно;

дети от 2 месяцев до 17 лет: 0,50 мг/кг два раза в день, подкожно;

далтепарин*, раствор для инъекций 2500 МЕ/0,2 мл в шприцах 0,2 мл; раствор для инъекций 5000 МЕ/0,2 мл в шприцах 0,2 мл; раствор для инъекций 10 000 МЕ/1 мл в ампулах 1 мл; раствор для инъекций 10 000 МЕ/1 мл в шприцах 1 мл:

лечение тромбозов:

новорожденные: 100 МЕ/кг два раза в день, подкожно;

дети от 1 месяца до 11 лет: 100 МЕ/кг два раза в день, подкожно;

дети 12–17 лет: 200 МЕ/кг один раз в день (максимальная доза – 18 000 МЕ), подкожно. Доза снижается, если повышен риск кровотечения до 100 МЕ/кг два раза в день;

медицинская профилактика тромбозов:

новорожденные: 100 МЕ/кг один раз в день, подкожно;

дети от 1 месяца до 11 лет: 100 МЕ/кг один раз в день, подкожно;

дети 12–17 лет: 2500–5000 МЕ один раз в день, подкожно.

После завершения терапии низкомолекулярными гепаринами с целью медицинской профилактики тромботических осложнений рекомендуется применение антикоагулянта непрямого действия – варфарина:

варфарин*, таблетки 2,5; 3 и 5 мг, внутрь. Назначается 1 раз в сутки в одно и то же время. Рекомендуемый коридор МНО составляет 2,0–3,0:

лечение и медицинская профилактика тромбозов (индукция):

новорожденные (под медицинским наблюдением врача-специалиста): первоначально 0,2 мг/кг однократно в первый день, затем доза снижается до 0,1 мг/кг один раз в день в течение следующих 3 дней; последующие дозы зависят от уровня МНО и корректируются в зависимости от его уровня (если исходное МНО выше 1,3);

дети: первоначально 0,2 мг/кг 1 раз в день (максимально – 10 мг), затем доза снижается до 0,1 мг/кг один раз в день (максимально – 5 мг) в течение следующих 3 дней; последующие дозы корректируются в зависимости от уровня МНО (если исходное МНО выше 1,3);

лечение и медицинская профилактика тромбозов после индукционной дозы (если МНО ниже 1,4):

новорожденные (под медицинским наблюдением врача-специалиста): 0,2 мг/кг один раз в день;

дети: 0,2 мг/кг один раз в день (максимально – 10 мг);

лечение и медицинская профилактика тромбозов после индукционной дозы (если МНО выше 3,0):

новорожденные (под медицинским наблюдением врача-специалиста): 50 мкг/кг один раз в день;

дети: 50 мкг/кг один раз в день (максимально – 2,5 мг);

лечение и медицинская профилактика тромбозов после индукционной дозы (если МНО выше 3,5):

новорожденные (под медицинским наблюдением врача-специалиста): дозу следует исключить;

дети: дозу следует исключить;

лечение и медицинская профилактика тромботических эпизодов (поддерживающая терапия):

новорожденные (под медицинским наблюдением врача-специалиста): 0,1–0,3 мг/кг один раз в день, максимально до 0,4 мг/кг один раз в день; при искусственном вскармливании дозу необходимо корректировать в соответствии с МНО;

дети: поддерживающая доза – 0,1–0,3 мг/кг однократно. Максимально до 0,4 мг/кг один раз в день.

ГЛАВА 4

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ КМП У ДЕТЕЙ

37. В соответствии с МКБ-10 выделяют следующие нозологические формы КМП:
- кардиомиопатия (шифр по МКБ-10 – I42);
 - дилатационная кардиомиопатия (шифр по МКБ-10 – I42.0);
 - обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия (шифр по МКБ-10 – I42.1);
 - другая гипертрофическая кардиомиопатия (шифр по МКБ-10 – I42.2);
 - эндомиокардиальная (эозинофильная) болезнь (шифр по МКБ-10 – I42.3);
 - эндокардиальный фиброэластоз (шифр по МКБ-10 – I42.4);
 - другая рестриктивная кардиомиопатия (шифр по МКБ-10 – I42.5);
 - алкогольная кардиомиопатия (шифр по МКБ-10 – I42.6);
 - кардиомиопатия, обусловленная воздействием лекарственных средств и других внешних факторов (шифр по МКБ-10 – I42.7);
 - другие кардиомиопатии (шифр по МКБ-10 – I42.8);
 - кардиомиопатия неуточненная (шифр по МКБ-10 – I42.9).
38. Диагноз КМП устанавливает врач – детский кардиоревматолог. При первичном обращении к другим врачам-специалистам для подтверждения диагноза пациент должен быть направлен к врачу – детскому кардиоревматологу.
39. Для постановки диагноза проводится комплекс мероприятий, включающий:
- клиническое обследование пациента (жалобы, анамнез заболевания, анамнез жизни, генеалогический анамнез, объективное обследование);
 - обязательные и дополнительные лабораторные и инструментальные исследования;
 - консультации врачей-специалистов.
40. Обязательные диагностические лабораторные и инструментальные исследования, консультации врачей-специалистов в амбулаторных условиях:
- ОАК с исследованием СОЭ – при установлении диагноза, при изменении характера течения заболевания;
 - БАК с исследованием уровней АЛТ, АСТ, ЛДГ, КФК, общего билирубина, мочевины, креатинина, глюкозы, общего белка, СРБ, калия, натрия – 1 раз в 6 месяцев и при установлении диагноза, изменении характера течения заболевания;
 - ОАМ – при установлении диагноза, изменении характера течения заболевания;
 - ЭКГ – при постановке диагноза, далее – 1 раз в 3 месяца и при изменении характера течения заболевания;
 - ХМ-ЭКГ – при постановке диагноза, далее – 1 раз в 12 месяцев и при изменении характера течения заболевания, чаще – по медицинским показаниям;
 - ЭхоКГ – при постановке диагноза, далее – 1 раз в 6 месяцев и при изменении характера течения заболевания, чаще – по медицинским показаниям;
 - УЗИ органов брюшной полости – при постановке диагноза, далее 1 раз в 12 месяцев и при изменении характера течения заболевания;
 - РОГП – 1 раз в 12 месяцев (при отсутствии медицинских показаний для спиральной компьютерной томографии легких);
 - консультация врача – детского кардиоревматолога – первые 6 месяцев после установления диагноза – 1 раз в месяц, затем – 1 раз в 3 месяца.
41. Обязательные диагностические лабораторные и инструментальные исследования в стационарных условиях:
- ОАК с исследованием СОЭ – 1 раз в 5–7 дней, при верификации диагноза, чаще – по медицинским показаниям;

БАК с исследованием уровней АЛТ, АСТ, ЛДГ, КФК, КФК-МВ, общего билирубина, мочевины, креатинина, глюкозы, общего белка, СРБ, калия, натрия – 1 раз в 5–7 дней; при верификации диагноза, чаще – по медицинским показаниям;

коагулограмма с определением АЧТВ, ПВ, МНО, ТВ, РФМК, фибриногена – 1 раз в 10–14 дней, чаще – по медицинским показаниям;

ОАМ – 1 раз в 7–10 дней;

ЭКГ – при установлении диагноза, при изменении характера течения заболевания, чаще – по медицинским показаниям;

ХМ-ЭКГ пациентам с аритмией, патологическими изменениями по данным ЭКГ;

ЭхоКГ – при установлении диагноза, при изменении характера течения заболевания (в отсутствие отрицательной динамики со стороны сердечно-сосудистой системы, исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

42. Дополнительные диагностические мероприятия:

определение уровней тропонина и его изоферментов;

определение уровня NT-proBNP;

СМАД;

стресс-ЭхоКГ для выявления провоцируемой обструкции выносящего тракта левого желудочка;

МРТ сердца;

сцинтиграфия миокарда;

внутрисердечное электрофизиологическое исследование – рекомендуется пациентам с документированными персистирующими или периодическими наджелудочковыми тахикардиями (трепетание предсердий, предсердная тахикардия, атриовентрикулярная узловая реентри тахикардия, тахикардия, опосредованная добавочными проводящими путями) и пациентам с синдромом раннего возбуждения желудочков для идентификации субстрата аблации и лечения;

тредмил-тест с мониторингом ЭКГ и АД для стратификации риска внезапной сердечной смерти пациентов с гипертрофической кардиомиопатией (далее – ГКМП);

медико-генетическое консультирование пациентов с ГКМП с целью выявления причинной мутации;

консультации других врачей-специалистов по медицинским показаниям.

43. Лечение пациентов с КМП должно быть по возможности ранним, комплексным и определяется в зависимости от клинической формы, темпов прогрессирования и выраженности органной патологии.

Основу лечения КМП составляет лекарственная терапия, направленная на коррекцию и профилактику СН, нарушений ритма и тромбоэмболий.

44. Лекарственная терапия КМП:

44.1. бета-адреноблокаторы назначаются при наличии обструкции выводящих трактов желудочков, ишемических изменений на ЭКГ, кардиалгиях:

карведилол*, капсулы 6,25; 12,5 и 25 мг, внутрь; дети в возрасте 2–17 лет: первоначально 0,05 мг/кг два раза в день (максимальная доза – 3,125 мг) в течение как минимум 2 недель, затем, при необходимости, можно увеличить дозу до 0,1 мг/кг два раза в день в течение как минимум 2 недель, затем, при необходимости, возможно увеличение дозы до 0,2 мг/кг два раза в день. Максимальная доза – 0,35 мг/кг два раза в день (не более 25 мг);

44.2. антагонисты кальция назначаются при непереносимости бета-адреноблокаторов у больных с необструктивной формой ГКМП или у пациентов с бронхиальной астмой:

верапамил*, таблетки 80 мг, внутрь:

детям до 5 лет суточная доза составляет 40–60 мг 3–4 раза в день;

детям в возрасте 6–14 лет – 80–360 мг 3–4 раза в день;

детям старше 15 лет (или с весом более 50 кг) – 240–480 мг в сутки 3–4 раза в день;

амлодипин*, таблетки 5 мг и 10 мг, внутрь (дозы, превышающие 5 мг/сут, у детей не изучались):

дети в возрасте 1 мес. – 11 лет: начальная доза – 0,1–0,2 мг/кг 1 раз в день; при необходимости доза увеличивается до 0,4 мг/кг один раз в день с коррективкой с интервалом в 1–2 недели; максимум – 10 мг в день;

дети в возрасте 12–17 лет: начальная доза – 5 мг один раз в день; при необходимости доза может быть увеличена до 10 мг один раз в день с коррективкой с интервалом в 1–2 недели. ЛП принимается независимо от приема пищи 1 раз в сутки. Таблетка перед приемом может быть растворена в воде;

44.3. ингибиторы АПФ применяют у пациентов с необструктивной формой ГКМП:

каптоприл*, таблетки 25 мг, 50 мг, внутрь; рекомендованная начальная доза – 0,3–0,5 мг/кг массы тела в сутки с титрованием дозы до максимальной – 3 мг/кг в сутки, разделенной на 3 приема; у детей с нарушением функции почек начальная доза – 0,15 мг/кг массы тела; снижение АД проводят в течение 2–3 суток, но без выраженных колебаний его уровня; при стабилизации АД следует перейти на прием иАПФ длительного действия;

эналаприл*, таблетки 5 мг, 10 мг и 20 мг, внутрь (не применяется у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м²): детям старше 6 лет рекомендуемая начальная доза составляет 2,5 мг для пациентов с массой тела от 20 до 50 кг и 5 мг для пациентов с массой тела ≥50 кг 1 раз в сутки. Дозу следует корректировать в зависимости от потребностей до максимальной 20 мг в сутки для пациентов с массой тела от 20 до 50 кг и 40 мг для пациентов с массой тела ≥50 кг;

лизиноприл*, таблетки 5 мг, 10 мг и 20 мг, внутрь (у детей со сниженной функцией почек необходимо назначать меньшую начальную дозу или увеличивать интервалы между повышением дозы; не следует применять у детей младше 6 лет или у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м²; применяется у детей старше 6 лет): рекомендуемая начальная доза составляет 2,5 мг у детей с весом от 20 до 50 кг и 5 мг для пациентов с массой тела более 50 кг; доза должна подбираться индивидуально до максимальной суточной – 20 мг; ЛП принимается 1 раз в сутки в одно и то же время независимо от приема пищи, длительно, под контролем АД.

45. Основу лечения ДКМП составляют медицинская профилактика и коррекция основных клинических проявлений заболевания и его осложнений: хронической СН, нарушений ритма сердца и тромбоэмболий.

46. Лекарственная терапия ДКМП:

46.1. иАПФ – препараты первого выбора в лечении проявлений СН у детей с ДКМП:

каптоприл**, таблетки 25 мг, 50 мг, внутрь; рекомендованная начальная доза – 0,3–0,5 мг/кг массы тела в сутки с титрованием дозы до максимальной – 3 мг/кг в сутки, разделенной на 3 приема; у детей с нарушением функции почек начальная доза – 0,15 мг/кг массы тела; снижение АД проводят в течение 2–3 суток, но без выраженных колебаний его уровня; при стабилизации АД следует перейти на прием иАПФ длительного действия;

эналаприл*, таблетки 5 мг, 10 мг и 20 мг, внутрь (не применяется у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м²): детям старше 6 лет рекомендуемая начальная доза составляет 2,5 мг для пациентов с массой тела от 20 до 50 кг и 5 мг для пациентов с массой тела ≥50 кг 1 раз в сутки. Дозу следует корректировать в зависимости от потребностей до максимальной 20 мг в сутки для пациентов с массой тела от 20 до 50 кг и 40 мг для пациентов с массой тела ≥50 кг;

лизиноприл*, таблетки 5 мг, 10 мг и 20 мг, внутрь (у детей со сниженной функцией почек необходимо назначать меньшую начальную дозу или увеличивать интервалы между повышением дозы; ЛП не следует применять у детей младше 6 лет или у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м²; применяется у детей старше 6 лет): рекомендуемая начальная доза составляет 2,5 мг у детей с весом от 20 до 50 кг и 5 мг для пациентов с массой тела более 50 кг; доза должна подбираться индивидуально до максимальной суточной – 20 мг; принимается 1 раз в сутки в одно и то же время независимо от приема пищи, длительно, под контролем АД;

46.2. при плохой переносимости (развитии кашля) применяют блокаторы рецепторов ангиотензина II:

лозартан*, таблетки 25 мг, 50 мг и 100 мг, внутрь (не следует применять у детей младше 6 лет или у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м²):

дети в возрасте 6–17 лет (под медицинским наблюдением врача-специалиста) с массой тела 20–49 кг: первоначальная доза составляет 0,7 мг/кг (максимально – 25 мг). В исключительных случаях дозу можно увеличить до максимальной – 50 мг. ЛП принимают 1 раз в сутки независимо от приема пищи;

дети в возрасте 6–17 лет (под медицинским наблюдением врача-специалиста) с массой тела более 50 кг: первоначальная доза составляет 1,4 мг/кг (максимально – 50 мг). В исключительных случаях дозу можно увеличить до максимальной – 100 мг. ЛП принимают 1 раз в сутки независимо от приема пищи;

валсартан*, таблетки 80 мг, внутрь (не следует применять у детей младше 6 лет или у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м² либо находящихся на диализе; противопоказан детям с тяжелой печеночной недостаточностью, включая билиарный цирроз, и пациентам с холестаазом):

дети в возрасте 6–17 лет (под медицинским наблюдением врача-специалиста) с массой тела менее 35 кг: начальная доза составляет 40 мг; максимальная доза – 80 мг/сут;

дети в возрасте 6–17 лет (под медицинским наблюдением врача-специалиста) с массой тела более 35 кг: начальная доза составляет 80 мг; максимальные дозы: детям с весом 35–79 кг – 160 мг/сут; 80–160 кг – 320 мг/сут. ЛП принимают 1 раз в сутки независимо от приема пищи;

кандесартан*, таблетки 8 мг, 16 мг, 32 мг, внутрь (не следует применять у детей младше 6 лет или у детей с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м² либо находящихся на диализе; максимальный антигипертензивный эффект достигается в течение 4 недель от начала лечения; применение доз выше 32 мг не изучалось в педиатрической популяции):

дети в возрасте 6–17 лет (под медицинским наблюдением врача-специалиста) с массой тела менее 50 кг: первоначально 4 мг один раз в день; при необходимости увеличить дозу до 8 мг один раз в день;

дети в возрасте 6–17 лет (под медицинским наблюдением врача-специалиста) с массой тела более 50 кг: первоначально 4 мг один раз в день; при необходимости увеличить дозу до 16 мг один раз в день. ЛП принимают 1 раз в сутки независимо от приема пищи;

46.3. бета-адреноблокаторы рекомендованы детям с ДКМП при выраженной тахикардии:

карведилол*, капсулы 6,25; 12,5 и 25 мг, внутрь: дети в возрасте 2–17 лет: первоначально 0,05 мг/кг два раза в день (максимальная доза – 3,125 мг) в течение как минимум 2 недель, затем, при необходимости, можно увеличить дозу до 0,1 мг/кг два раза в день в течение как минимум 2 недель, затем, при необходимости, возможно увеличение дозы до 0,2 мг/кг два раза в день; максимальная доза – 0,35 мг/кг два раза в день (не более 25 мг);

46.4. диуретики используются для лечения ДКМП у детей в комбинации с ЛП из других групп (иАПФ, блокаторы рецепторов ангиотензина II):

гидрохлортиазид, таблетки 25 мг и 100 мг, внутрь (дозы детям устанавливают исходя из веса ребенка: средние суточные дозы – 1–2 мг/кг веса (30–60 мг/м² поверхности тела) 1 раз в сутки):

для детей старше 12 лет – начальная доза – 25–100 мг/сут, поддерживающая доза – 25–50 мг/сут в зависимости от массы тела. Таблетки следует принимать после еды, целиком, запивая достаточным количеством воды. ЛП принимается 1–2 раза в сутки;

фуросемид, таблетки 40 мг, внутрь, до еды (для приема внутрь таблетки можно смешать с водой или развести раствором для инъекций и давать через рот; риск ототоксичности можно снизить путем введения высоких пероральных доз в 2 или более разделенных дозах):

новорожденные: 0,5–2 мг/кг каждые 12–24 часа;

дети в возрасте от 1 месяца до 11 лет: 0,5–2 мг/кг 2–3 раза в день, максимум 12 мг/кг (не более 80 мг) в день;

дети в возрасте от 12 до 17 лет: 20–40 мг в день; при резистентных отеках возможно увеличение дозы до 80–120 мг в день;

фуросемид, раствор для инъекций (раствор для в/венного и в/мышечного введения) 10 мг/мл в ампулах 2 мл:

введение путем медленной в/венной инъекции:

новорожденные: 0,5–1 мг/кг каждые 12–24 часа;
дети в возрасте от 1 месяца до 11 лет: 0,5–1 мг/кг каждые 8 часов (максимально – 40 мг), при необходимости дозу увеличивают до 2 мг/кг каждые 8 часов (максимально – 40 мг);

дети в возрасте 12–17 лет: 20–40 мг каждые 8 часов;

введение путем непрерывной в/венной инфузии: 0,1–2 мг/кг/час;

46.5. АМКР назначаются всем пациентам с тяжелой хронической СН (ФВ ЛЖ ≤ 35 %) при условии отсутствия гиперкалиемии и значительной почечной дисфункции:

спиронолактон, таблетки 25 мг, 50 мг и 100 мг; капсулы 25 мг, 50 мг и 100 мг, внутрь:
новорожденным: первоначально 1–2 мг/кг ежедневно в 1–2 приема; при необходимости (резистентные отеки) дозу повышают до 7 мг/кг в сутки;

дети в возрасте от 1 месяца до 11 лет: первоначально 1–3 мг/кг в день в 1–2 приема; при необходимости (резистентные отеки) дозу повышают до 9 мг/кг в сутки;

дети в возрасте от 12 до 17 лет: первоначально 50–100 мг в день в 1–2 приема; при необходимости дозу повышают до 9 мг/кг в сутки, максимальная доза – 400 мг в день;

46.6. сердечные гликозиды более эффективны при неповрежденном миокарде и отсутствии значительной дилатации полости левого желудочка:

дигоксин, таблетки 0,25 мг, внутрь (если ребенок получал дигоксин в предыдущие 2 недели, требуется уменьшение дозы; таблетки глотать, не разжевывая, запивать достаточным количеством воды; ЛП рекомендуется применять между приемами пищи):

новорожденные (масса тела до 1,5 кг): первоначально 0,025 мг/кг в 3 приема в течение 24 часов, затем 0,004–0,006 мг/кг в день в 1–2 приема;

новорожденные (масса тела 1,5–2,5 кг): первоначально 0,030 мг/кг в 3 приема в течение 24 часов, затем 0,004–0,006 мг/кг в день в 1–2 приема;

новорожденные (масса тела 2,6 кг и более): первоначально 0,045 мг/кг в 3 приема в течение 24 часов, затем 0,010 мг/кг в день в 1–2 приема;

дети от 1 месяца до 1 года: первоначально 0,045 мг/кг в 3 разделенные дозы в течение 24 часов, затем 0,010 мг/кг ежедневно в 1–2 приема;

дети 2–4 лет: первоначально 0,035 мг/кг в 3 приема в течение 24 часов, затем по 0,010 мг/кг ежедневно в 1–2 разделенные дозы;

дети 5–9 лет: первоначально 0,025 мг/кг в 3 приема в течение 24 часов, максимум – 0,75 мг в сутки, затем 0,006 мг/кг в день в 1–2 приема, максимум – 0,25 мг в день;

дети 10–17 лет: первоначально 0,75–1,5 мг в 3 приема в течение 24 часов, затем 0,0625–0,25 мг 1–2 раза в день;

46.7. антиаритмическая терапия проводится при гемодинамически значимых нарушениях ритма сердца согласно главе 5 настоящего клинического протокола;

46.8. антикоагулянтная терапия показана при искусственных механических клапанах сердца, первичной (идиопатической) легочной гипертензии либо 4-й стадии вторичной легочной гипертензии при болезнях сердца; значительной дилатации камер сердца, мерцательной аритмии, резком снижении сократительной способности миокарда, тромбоэмболии в анамнезе, признаках тромбов в полостях сердца по данным ЭхоКГ, инфекционном эндокардите. Приоритет выбора антикоагулянта у детей принадлежит низкомолекулярным гепаринам:

эноксапарин*, раствор для инъекций 10 000 анти-Ха МЕ/1,0 мл в шприцах; раствор для инъекций 2000 анти-Ха МЕ/0,2 мл в шприцах; раствор для инъекций 4000 анти-Ха МЕ/0,4 мл в шприцах; раствор для инъекций 6000 анти-Ха МЕ/0,6 мл в шприцах; раствор для инъекций 8000 анти-Ха МЕ/0,8 мл в шприцах:

лечение тромбозов:

новорожденные: 1,5–2 мг/кг два раза в день, подкожно;

дети 1 месяца: 1,5 мг/кг два раза в день, подкожно;

дети от 2 месяцев до 17 лет: 1 мг/кг два раза в день, подкожно;

медицинская профилактика тромбозов:

новорожденные: 0,75 мг/кг два раза в день, подкожно;

дети 1 месяца: 0,75 мг/кг два раза в день, подкожно;

дети от 2 месяцев до 17 лет: 0,5 мг/кг два раза в день, подкожно;

далтепарин*, раствор для инъекций 2500 МЕ/0,2 мл в шприцах 0,2 мл; раствор для инъекций 5000 МЕ/0,2 мл в шприцах 0,2 мл; раствор для инъекций 10 000 МЕ/1,0 мл в ампулах 1 мл; раствор для инъекций 10 000 МЕ/1,0 мл в шприцах 1 мл:

лечение тромбозов:

новорожденные: 100 МЕ/кг два раза в день, подкожно;

дети от 1 месяца до 11 лет: 100 МЕ/кг два раза в день, подкожно;

дети 12–17 лет: 200 МЕ/кг один раз в день (максимальная доза – 18 000 МЕ), подкожно. Доза снижается, если повышен риск кровотечения, до 100 МЕ/кг два раза в день, подкожно;

медицинская профилактика тромбозов:

новорожденные: 100 МЕ/кг один раз в день, подкожно;

дети от 1 месяца до 11 лет: 100 МЕ/кг один раз в день, подкожно;

дети 12–17 лет: 2500–5000 МЕ один раз в день, подкожно.

После завершения терапии низкомолекулярными гепаринами с целью медицинской профилактики тромботических осложнений рекомендуется применение антикоагулянта непрямого действия – варфарина:

варфарин*, таблетки 2,5; 3 и 5 мг, внутрь (назначается 1 раз в сутки в одно и то же время; рекомендуемый коридор МНО – 2,0–3,0):

лечение и медицинская профилактика тромбозов (индукция):

новорожденные (под медицинским наблюдением врача-специалиста): первоначально 0,2 мг/кг однократно в первый день, затем доза снижается до 0,1 мг/кг один раз в день в течение следующих 3 дней; последующие дозы зависят от уровня МНО и корректируются в зависимости от его уровня (если исходное МНО выше 1,3);

дети: первоначально 0,2 мг/кг 1 раз в день (максимально – 10 мг), затем доза снижается до 0,1 мг/кг один раз в день (максимально – 5 мг) в течение следующих 3 дней; последующие дозы корректируются в зависимости от уровня МНО (если исходное МНО выше 1,3);

лечение и медицинская профилактика тромбозов после индукционной дозы (если МНО ниже 1,4):

новорожденные (под медицинским наблюдением врача-специалиста): 0,2 мг/кг один раз в день;

дети: 0,2 мг/кг один раз в день (максимально – 10 мг);

лечение и профилактика тромбозов после индукционной дозы (если МНО выше 3,0):

новорожденные (под медицинским наблюдением врача-специалиста): 50 мкг/кг один раз в день;

дети: 50 мкг/кг один раз в день (максимально – 2,5 мг);

лечение и медицинская профилактика тромбозов после индукционной дозы (если МНО выше 3,5):

новорожденные: дозу следует исключить;

дети: дозу следует исключить;

лечение и медицинская профилактика тромботических эпизодов (поддерживающая терапия):

новорожденные (под медицинским наблюдением врача-специалиста): 0,1–0,3 мг/кг один раз в день, максимально до 0,4 мг/кг один раз в день; при искусственном вскармливании необходимо корректировать дозу в соответствии с МНО;

дети: поддерживающая доза – 0,1–0,3 мг/кг однократно, максимально до 0,4 мг/кг один раз в день.

ГЛАВА 5 НАРУШЕНИЯ РИТМА СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

47. СВТ:

в соответствии с МКБ-10 выделяют следующие нозологические формы СВТ:

наджелудочковая тахикардия (тахикардия (пароксизмальная): предсердная, предсердно-желудочковая, без дополнительного уточнения, re-entry (атриовентрикулярная и атриовентрикулярная узловая), исходящая из соединения, узловая) (шифр по МКБ-10 – I47.1);

фибрилляция и трепетание предсердий (шифр по МКБ-10 – I48):
пароксизмальная фибрилляция предсердий (шифр по МКБ-10 – I48.0);
персистирующая фибрилляция предсердий (шифр по МКБ-10 – I48.1);
хроническая фибрилляция предсердий (шифр по МКБ-10 – I48.2);
типичное трепетание предсердий (шифр по МКБ-10 – I48.3);
атипичное трепетание предсердий (шифр по МКБ-10 – I48.4);
фибрилляция предсердий и трепетание предсердий неуточненное (шифр по МКБ-10 – I48.9).

48. Применяют следующую классификацию СВТ:

48.1. синусовые тахикардии:

физиологическая синусовая тахикардия;

нефизиологическая (хроническая) синусовая тахикардия;

синусовая узловая риентри тахикардия;

48.2. предсердные тахикардии:

фокусная (очаговая) предсердная тахикардия;

полифокусная (хаотическая) предсердная тахикардия;

макро-риентри (инцизионная) предсердная тахикардия;

трепетание предсердий;

фибрилляция предсердий;

48.3. атриовентрикулярные узловые тахикардии:

атриовентрикулярная узловая риентри (реципрокная) тахикардия:

типичная;

атипичная;

узловая эктопическая или узловая фокусная тахикардия:

врожденная;

постоперационная;

«взрослый» вариант;

атриовентрикулярные тахикардии:

атриовентрикулярная риентри (реципрокная) тахикардия:

ортодромная (включая перманентную узловую риентри тахикардию);

антидромная (с ретроградным проведением возбуждения через АВ-узел или, редко, через другое ДАВС).

49. Диагноз СВТ устанавливает врач – детский кардиоревматолог. При первичном обращении к другим врачам-специалистам для подтверждения диагноза пациент должен быть направлен к врачу – детскому кардиоревматологу.

50. Для постановки диагноза проводится комплекс мероприятий, включающий:

клиническое обследование пациента (жалобы, анамнез заболевания, анамнез жизни, генеалогический анамнез, объективное обследование);

обязательные и дополнительные лабораторные и инструментальные исследования;

консультации врачей-специалистов.

51. Обязательные диагностические лабораторные и инструментальные исследования, консультации врачей-специалистов в амбулаторных условиях:

ОАК – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в год;

БАК с исследованием уровней калия, магния, натрия, хлора, АЛТ, АСТ, ЛДГ, КФК, КФК-МВ глюкозы, общего белка, СРБ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в год;

определение уровня ТТГ, Т4 св., АТ к ТПО в сыворотке крови – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в год для исключения сопутствующих заболеваний щитовидной железы и осложнений антиаритмической терапии амиодароном;

ЭКГ – при возникновении приступа тахикардии, далее кратность определяется частотой возникновения и продолжительностью приступов сердцебиения, наличием расстройств гемодинамики, но не реже 1 раза в 3 месяца;

ХМ-ЭКГ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в год; у пациентов, получающих антиаритмическую терапию (далее – ААТ), – не реже 1 раза в 6 месяцев для оценки ее эффективности и безопасности;

ЭхоКГ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в год;

УЗИ щитовидной железы для исключения органических и функциональных изменений щитовидной железы, в том числе перед назначением амиодарона и в процессе лечения данным ЛП;

консультация врача – детского кардиоревматолога – первые 6 месяцев после установления диагноза – 1 раз в месяц, далее кратность определяется частотой возникновения и продолжительностью приступов сердцебиения, наличием расстройств гемодинамики, но не реже 1 раза в 3 месяца.

52. Обязательные диагностические лабораторные и инструментальные исследования в стационарных условиях:

ОАК – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям;

БАК с исследованием уровней калия, магния, натрия, хлора, АЛТ, АСТ, ЛДГ, КФК, КФК-МВ, мочевины, креатинина, глюкозы, общего белка, СРБ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям;

анализ газового состава крови и кислотно-щелочного состояния (далее – КЩС);

ЭКГ – 1 раз в 3–5 дней, при изменении характера течения заболевания;

ЭхоКГ – при установлении диагноза (при отсутствии отрицательной динамики со стороны сердечно-сосудистой системы исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе), далее – по медицинским показаниям;

УЗИ щитовидной железы (если исследование не выполнено на амбулаторном этапе);

ХМ-ЭКГ – при установлении диагноза, при подборе ААТ, далее – по медицинским показаниям.

53. Дополнительные диагностические мероприятия:

определение уровней тропонина и его изоферментов, NT-proBNP;

определение уровня антистрептолизина О (далее – АСЛ-О) в крови;

сывороточное железо, ферритин;

коагулограмма с определением АЧТВ, ПВ, МНО, ТВ, РФМК, фибриногена – при установлении диагноза, при изменении характера течения заболевания;

проведение бактериологического анализа, и (или) ИФА, и (или) ПЦР-диагностики с целью верификации возбудителя вероятного текущего инфекционного процесса (аденовирусы, парвовирусы, вирус Эпштейна – Барр, вирусы кори и краснухи, цитомегаловирус, герпес-вирусы, вирус иммунодефицита человека, стафилококки, стрептококки);

стресс-тесты (велоэргометрия, тредмил-тест) проводятся с целью исследования чувствительности СВТ к физической нагрузке, выявления предположительно ваготонической и симпатотонической СВТ (проводится у пациентов без синкопальных состояний в анамнезе в кабинете, укомплектованном оборудованием для оказания неотложной медицинской помощи);

чреспищеводное электрофизиологическое исследование сердца в государственном учреждении «Республиканский научно-практический центр детской хирургии» для решения вопроса об эндокардиальной радиочастотной абляции (далее – РЧА) субстрата аритмии;

имплантация кардиомониторов непрерывного длительного мониторинга ЭКГ при невозможности установить генез повторяющихся приступов сердцебиений при помощи других методов исследования;

консультации других врачей-специалистов по медицинским показаниям.

54. Основными факторами, определяющими тактику лекарственной терапии, являются:

состояние гемодинамики (стабильное или нестабильное);

форма тахикардии (пароксизмальная или непароксизмальная);

электрофизиологический вариант аритмии.

55. В неотложной медицинской помощи нуждаются дети с пароксизмальными формами СВТ и постоянной формой СВТ при проявлении признаков аритмогенной кардиомиопатии и симптомов СН.

После восстановления ритма назначаются антиаритмические ЛП с целью предупреждения повторных эпизодов нарушения ритма и необходимости удержания восстановленного синусового ритма для предупреждения сердечно-сосудистых осложнений; устранения последствий или осложнений аритмии; улучшения качества жизни и выживаемости пациентов в отдаленном периоде.

56. Неотложная медицинская помощь при приступе СВТ осуществляется в соответствии с клиническим протоколом «Оказание экстренной и неотложной медицинской помощи пациентам детского возраста», утвержденным постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 17 августа 2023 г. № 118.

Купирование СВТ у пациентов с нестабильной гемодинамикой (клинические признаки СН, низкое АД, предсинкопальное или синкопальное состояние) проводится в условиях отделения интенсивной терапии и реанимации.

57. Нарушения сердечного ритма купируются применением антиаритмических ЛП: при наджелудочковой тахикардии:

аденозин, раствор для инъекций 3 мг/мл, в ампулах 2 мл; в/венно болюсно в дозе 50 мкг/кг; дозу можно увеличивать на 50 мкг/кг каждые 2 минуты до максимальной дозы – 250 мкг/кг;

при отсутствии эффекта ввести амиодарон*, концентрат для приготовления раствора для инфузий 50 мг/мл 3 мл; раствор для (в/венных) инъекций (для в/венного введения) 50 мг/мл 3 мл (из-за содержания бензилового спирта в/венное введение амиодарона новорожденным, младенцам и детям до 3 лет противопоказано): детям старше 3 лет – в/венная инфузия в дозе 5 мг/кг массы тела в течение от 20 минут до 2 часов, поддерживающая терапия – 10–15 мг/кг/сут от нескольких часов до нескольких дней.

С целью медицинской профилактики рецидивов угрожающих жизни наджелудочковых пароксизмальных тахикардий у пациентов с органическими заболеваниями сердца и устойчивой наджелудочковой пароксизмальной тахикардией у пациентов без органических заболеваний сердца; приступов рецидивирующей устойчивой наджелудочковой пароксизмальной тахикардии у больных с синдромом Вольфа – Паркинсона – Уайта (далее – синдром WPW); мерцательной аритмии (фибрилляции предсердий) и трепетания предсердий показано продолжение терапии амиодароном внутрь.

ЛП противопоказан при синусовой брадикардии, синдроме слабости синусового узла, синоатриальной блокаде, атриовентрикулярной блокаде II–III степени (без использования кардиостимулятора), кардиогенном шоке, гипокалиемии, коллапсе, артериальной гипотензии, гипотиреозе, тиреотоксикозе, интерстициальных болезнях легких, при повышенной чувствительности к амиодарону и йоду. При в/венном применении следует избегать болюсного введения;

верапамил*, раствор для в/венного введения 2,5 мг/мл 2 мл (применение верапамила противопоказано при СВТ, связанной с дополнительными путями проведения (синдром WPW), брадикардии, гипотонии, СН, сопровождающейся снижением фракции выброса, атриовентрикулярной блокаде II–III степени):

детям в возрасте 1–17 лет: в/венно медленно 0,1–0,3 мг/кг (максимально – 5 мг) в течение 2–3 минут (контроль ЭКГ и АД), при необходимости повторное введение возможно через 30 минут.

58. Длительная лекарственная терапия СВТ предусматривает назначение антиаритмических препаратов при развитии аритмогенной кардиомиопатии, частых клинически и гемодинамически значимых приступах пароксизмальной тахикардии и невозможности проведения интервенционного лечения (масса тела менее 30 кг, близость аритмического субстрата к структурам нормальной проводящей системы сердца или коронарным артериям):

амиодарон*, таблетки 200 мг, внутрь (имеется ограниченный опыт применения у детей; ЛП противопоказан при синусовой брадикардии, синдроме слабости синусового узла, синоатриальной блокаде, атриовентрикулярной блокаде II–III степени (без использования кардиостимулятора), кардиогенном шоке, гипокалиемии, коллапсе,

артериальной гипотензии, гипотиреозе, тиреотоксикозе, интерстициальных болезнях легких, при повышенной чувствительности к амиодарону и йоду):

нагрузочная доза (если накануне не вводили в/венно) – 10–20 мг/кг/сут в течение 7–10 дней (500 мг/м²/сут);

поддерживающая доза (минимальная эффективная доза) – в зависимости от индивидуального отклика может варьировать от 2,5–5 до 7,5–10 мг/кг/сут (250 мг/м²/сут). Следует применять минимальную эффективную дозу в соответствии с индивидуальным терапевтическим эффектом. Можно принимать через день или делать перерывы в приеме ЛП 2 дня в неделю;

верапамил*, таблетки 80 мг, внутрь (применение противопоказано при СВТ, связанной с дополнительными путями проведения (синдром WPW), брадикардии, гипотонии, СН, сопровождающейся снижением фракции выброса, атриовентрикулярной блокаде II–III степени):

дети 12–23 мес.: 20 мг 2–3 раза в день;

дети 2–17 лет: 40–120 мг 2–3 раза в день;

метопролол*, таблетки 25 мг, 50 мг, 100 мг, внутрь (метопролол, как и все бета-блокаторы, противопоказан при повышенной чувствительности к бета-адреноблокаторам, при атриовентрикулярной блокаде II и III степени (без электрокардиостимулятора), СН в стадии декомпенсации, при клинически значимой синусовой брадикардии, синдроме слабости синусового узла, кардиогенном шоке, тяжелых нарушениях периферического кровообращения, артериальной гипотензии, при тяжелых формах бронхиальной астмы и хронической обструктивной болезни легких (далее – ХОБЛ); феохромоцитоме; ЛП с осторожностью применяется при атриовентрикулярной блокаде I степени, сахарном диабете, тяжелой почечной недостаточности):

дети 12–17 лет – 50 мг 2–3 раза в день, доза, разделенная на 2–3 приема, может быть увеличена до 300 мг в сутки;

атенолол*, таблетки 25 мг, 50 мг, 100 мг, внутрь:

новорожденные: 0,5–2 мг/кг – суточная доза, разделенная на 2 приема;

дети в возрасте 1 мес. – 11 лет: 0,5–2 мг/кг – суточная доза, разделенная на 2 приема, максимально 100 мг в день;

дети 12–17 лет: 50–100 мг/сут;

пропранолол*, таблетки 10 мг, 40 мг, внутрь:

новорожденные: 0,25–0,5 мг/кг 3 раза в день согласно ответу;

дети: 0,25–0,5 мг/кг 3–4 раза в день (максимально до 1 мг/кг 4 раза в день) согласно ответу; максимально 16 мг в день;

в/венно, медленно:

новорожденные: 0,02–0,05 мг/кг, затем 0,02–0,05 мг/кг каждые 6–8 часов под контролем ЭКГ;

дети: 0,025–0,05 мг/кг, затем 0,025–0,05 мг/кг каждые 6–8 часов под контролем ЭКГ;

соталол*, таблетки 80 мг, 160 мг, внутрь (соталол может удлинять интервал QT, вызывать опасные для жизни желудочковые аритмии; необходимо избегать гипокалиемии у пациентов, принимающих соталол; электролитные нарушения, особенно гипокалиемия и гипوماгнемия, должны быть скорректированы до начала и во время применения ЛП; если скорректированный интервал QT превышает 550 мс, необходимо снизить дозу или прекратить прием):

новорожденные: первоначально – 1 мг/кг дважды в день, при необходимости – до 4 мг/кг дважды в день, доза увеличивается с интервалом в 3–4 дня;

дети 1 мес. – 11 лет: первоначально – 1 мг/кг дважды в день, затем, при необходимости, доза может быть увеличена до 4 мг/кг дважды в день (максимально – 80 мг дважды в день), доза увеличивается с интервалом в 2–3 дня;

дети 12–17 лет: первоначально – 80 мг 1 раз в день, либо 40 мг дважды в день, при необходимости доза может быть увеличена до 80–160 мг дважды в день, доза увеличивается с интервалом в 2–3 дня;

пропафенон*, таблетки 150 мг, внутрь (ЛП противопоказан при тяжелых формах хронической СН, выраженной артериальной гипотензии, кардиогенном шоке, выраженной брадикардии, синдроме слабости синусового узла, атриовентрикулярной блокаде II и III

степени, при нарушениях электролитного баланса, миастении, тяжелых обструктивных заболеваниях легких, печеночном холестазах, при повышенной чувствительности):

расчет дозы: 5–15 мг/кг массы тела в сутки в 3 приема; начальная доза – 5–7 мг/кг в сутки с дальнейшим титрованием дозы до эффективной.

59. ЖТ:

согласно МКБ-10 выделены следующие нозологические формы ЖТ:

пароксизмальная тахикардия (шифр по МКБ-10 – I47):

возвратная желудочковая аритмия (шифр по МКБ-10 – I47.0);

желудочковая тахикардия (шифр по МКБ-10 – I47.2);

пароксизмальная тахикардия неуточненная (шифр по МКБ-10 – I47.9);

фибрилляция и трепетание желудочков (шифр по МКБ-10 – I49.0).

60. Классификация ЖТ:

60.1. по клиническим проявлениям:

гемодинамически стабильная ЖТ:

асимптоматичная;

с минимальными симптомами (например, сердцебиение);

гемодинамически нестабильная ЖТ:

пресинкопе;

синкопе;

внезапный сердечный арест;

внезапная сердечная смерть (далее – ВСС);

60.2. по течению:

неустойчивая ЖТ (продолжительность приступа <30 секунд);

устойчивая ЖТ (продолжительность приступа >30 секунд).

61. Электрокардиографическая классификация ЖТ:

61.1. мономорфная желудочковая тахикардия (стабильная морфология QRS и постоянство интервалов RR):

ЖТ из выходного тракта правого желудочка;

ЖТ из выходного тракта левого желудочка;

фасцикулярная тахикардия (разветвления левой ножки пучка Гиса);

редкая локализация ЖТ (желудочковая тахикардия из межжелудочковой перегородки, из верхушки правого желудочка, приклапанная локализация);

61.2. полиморфная желудочковая тахикардия (постоянные изменения структуры и частоты следования комплексов QRS в любом из ЭКГ-отведений):

однонаправленная полиморфная ЖТ;

двунаправленная ЖТ;

веретенообразная ЖТ типа «пируэт»;

фибрилляция желудочков.

62. Диагноз ЖТ устанавливает врач – детский кардиоревматолог. При первичном обращении к другим врачам-специалистам для подтверждения диагноза пациент должен быть направлен к врачу – детскому кардиоревматологу.

63. Для постановки диагноза проводится комплекс мероприятий, включающий:

клиническое обследование пациента (жалобы, анамнез заболевания, анамнез жизни, генеалогический анамнез, объективное обследование);

обязательные и дополнительные лабораторные и инструментальные исследования;

консультации врачей-специалистов.

64. Обязательные диагностические лабораторные и инструментальные исследования, консультации врачей-специалистов в амбулаторных условиях:

ОАК – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в год;

БАК с исследованием уровней калия, магния, натрия, хлора, АЛТ, АСТ, ЛДГ, КФК, КФК-МВ, глюкозы, общего белка, СРБ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в год;

определение уровня ТТГ, Т4 св., АТ к ТПО в сыворотке крови – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в год для исключения

сопутствующих заболеваний щитовидной железы и осложнений антиаритмической терапии амиодароном;

ОАМ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям;

ЭКГ – при возникновении приступа тахикардии, далее кратность определяется частотой возникновения и продолжительностью приступов сердцебиения, наличием расстройств гемодинамики, но не реже 1 раза в 3 месяца;

ХМ-ЭКГ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в год; у пациентов, получающих ААТ, – не реже 1 раза в 6 месяцев для оценки ее эффективности и безопасности;

ЭхоКГ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в 6 месяцев;

УЗИ щитовидной железы для исключения органических и функциональных изменений щитовидной железы, в том числе перед назначением амиодарона и в процессе лечения данным ЛП;

консультация врача – детского кардиоревматолога – первые 6 месяцев после установления диагноза – 1 раз в месяц, далее кратность определяется частотой возникновения и продолжительностью приступов сердцебиения, наличием расстройств гемодинамики, но не реже 1 раза в 3 месяца.

65. Обязательные диагностические лабораторные и инструментальные исследования в стационарных условиях:

ОАК – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям;

БАК с исследованием уровней калия, магния, натрия, хлора, АЛТ, АСТ, ЛДГ, КФК, КФК-МВ, мочевины, креатинина, глюкозы, общего белка, СРБ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям;

анализ газового состава крови и КЩС;

ОАМ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям;

ЭКГ – 1 раз в 3–5 дней, при изменении характера течения заболевания;

ЭхоКГ – при установлении диагноза (при отсутствии отрицательной динамики со стороны сердечно-сосудистой системы исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе), далее – по медицинским показаниям;

УЗИ щитовидной железы (если исследование не выполнено на амбулаторном этапе);

ХМ-ЭКГ – при установлении диагноза, при подборе ААТ, далее – по медицинским показаниям.

66. Дополнительные диагностические мероприятия:

определение уровней тропонина и его изоферментов, NT-proBNP;

определение уровня АСЛ-О в крови;

сывороточное железо, ферритин;

коагулограмма с определением АЧТВ, ПВ, МНО, ТВ, РФМК, фибриногена – при установлении диагноза, при изменении характера течения заболевания;

проведение бактериологического анализа, и (или) ИФА, и (или) ПЦР-диагностики с целью верификации возбудителя вероятного текущего инфекционного процесса (аденовирусы, парвовирусы, вирус Эпштейна – Барр, вирусы кори и краснухи, цитомегаловирус, герпес-вирусы, вирус иммунодефицита человека, стафилококки, стрептококки);

стресс-тесты (велоэргометрия, тредмил-тест) проводятся с целью исследования чувствительности ЖТ к физической нагрузке, выявления предположительно вагозависимой и симпатозависимой ЖТ, определения адаптации интервала QT к нагрузке (проводятся у пациентов без синкопальных состояний в анамнезе в кабинете, укомплектованном оборудованием для наружной кардиоверсии);

эндоЭФИ в РНПЦ детской хирургии проводится непосредственно перед проведением РЧА очага аритмии;

имплантация кардиомониторов непрерывного длительного мониторингирования ЭКГ при невозможности установить генез повторяющихся приступов сердцебиений при помощи других методов исследования;

МРТ сердца;

сцинтиграфия миокарда;

КТ/МРТ головного мозга;

СМАД;

консультация врача-генетика и генетическое обследование;

консультации других врачей-специалистов по медицинским показаниям.

67. Лечение ЖТ может быть медикаментозным (ААТ) и хирургическим (интервенционным). В свою очередь, лекарственная терапия имеет двойную направленность: терапия, направленная на экстренное купирование приступа ЖТ, и протекторная терапия для предупреждения возникновения приступов.

68. Неотложная терапия для купирования ЖТ проводится в соответствии с клиническим протоколом «Оказание экстренной и неотложной медицинской помощи пациентам детского возраста».

69. Купирование ЖТ у пациентов с нестабильной гемодинамикой (клинические признаки СН, низкое АД, предсинкопальное или синкопальное состояние) проводится в условиях отделения интенсивной терапии и реанимации:

амиодарон*, концентрат для приготовления раствора для инфузий 50 мг/мл 3 мл; раствор для (в/венных) инъекций (для в/венного введения) 50 мг/мл 3 мл (из-за содержания бензилового спирта в/венное введение амиодарона новорожденным, младенцам и детям до 3 лет противопоказано; ЛП противопоказан при синусовой брадикардии, синдроме слабости синусового узла, синоатриальной блокаде, атриовентрикулярной блокаде II–III степени (без использования кардиостимулятора), кардиогенном шоке, гипокалиемии, коллапсе, артериальной гипотензии, гипотиреозе, тиреотоксикозе, интерстициальных болезнях легких, при повышенной чувствительности к амиодарону и йоду; при в/венном применении следует избегать болюсного введения): детям старше 3 лет – в/венная инфузия в дозе 5 мг/кг массы тела в течение от 20 минут до 2 часов, поддерживающая терапия – 10–15 мг/кг/сут от нескольких часов до нескольких дней.

С целью медицинской профилактики рецидивов угрожающих жизни желудочковых аритмий, включая желудочковую тахикардию и фибрилляцию желудочков, показано продолжение терапии амиодароном внутрь.

70. Длительная медикаментозная терапия ЖТ: выбор ААТ ЖТ зависит от выраженности клинических проявлений (частота, длительность и тяжесть пароксизмов ЖТ), наличия или отсутствия структурной патологии сердца, факторов риска ВСС, возраста, локализации субстрата аритмии, эффективности используемых ранее ЛП.

Детям с редкой, бессимптомной ЖТ, у которых предполагается крайне низкий риск ВСС и доброкачественный характер течения заболевания, в большинстве случаев не рекомендовано назначение ААТ. Такие дети нуждаются в амбулаторном медицинском наблюдении с целью раннего выявления развития симптомов и медицинской профилактики возможных осложнений.

Детям с постоянно-возвратной ЖТ в отсутствие нарушения центральной гемодинамики, но с наличием начальных проявлений аритмогенной дисфункции миокарда рекомендовано проведение ААТ:

амиодарон*, таблетки 200 мг, внутрь (имеется ограниченный опыт применения у детей; ЛП противопоказан при синусовой брадикардии, синдроме слабости синусового узла, синоатриальной блокаде, атриовентрикулярной блокаде II–III степени (без использования кардиостимулятора), кардиогенном шоке, гипокалиемии, коллапсе, артериальной гипотензии, гипотиреозе, тиреотоксикозе, интерстициальных болезнях легких, при повышенной чувствительности к амиодарону и йоду):

нагрузочная доза (если накануне не вводили ЛП в/венно) – 10–20 мг/кг/сут в течение 7–10 дней (500 мг/м²/сут);

поддерживающая доза (минимальная эффективная доза) – в зависимости от индивидуального отклика может варьировать от 2,5–5 до 7,5–10 мг/кг/сут (250 мг/м²/сут); следует применять минимальную эффективную дозу в соответствии с индивидуальным терапевтическим эффектом; ЛП можно принимать через день или делать перерывы в его приеме 2 дня в неделю;

метопролол*, таблетки 25 мг, 50 мг, 100 мг, внутрь (метопролол, как и все бета-блокаторы, противопоказаны при повышенной чувствительности к бета-адреноблокаторам, при атриовентрикулярной блокаде II и III степени (без электрокардиостимулятора), СН в

стадии декомпенсации, при клинически значимой синусовой брадикардии, синдроме слабости синусового узла, кардиогенном шоке, тяжелых нарушениях периферического кровообращения, артериальной гипотензии, при тяжелых формах бронхиальной астмы и ХОБЛ; феохромоцитоме; с осторожностью применяется при атриовентрикулярной блокаде I степени, сахарном диабете, тяжелой почечной недостаточности):

дети 12–17 лет – 50 мг 2–3 раза в день, доза, разделенная на 2–3 приема, может быть увеличена до 300 мг в сутки;

атенолол*, таблетки 25 мг, 50 мг, 100 мг, внутрь:

новорожденные: 0,5–2 мг/кг – суточная доза, разделенная на 2 приема;

дети в возрасте 1 мес. – 11 лет: 0,5–2 мг/кг – суточная доза, разделенная на 2 приема, максимально 100 мг в день;

дети 12–17 лет: 50–100 мг/сут;

пропранолол*, таблетки 10 мг, 40 мг:

внутри:

новорожденные: 0,25–0,5 мг/кг 3 раза в день согласно ответу;

дети: 0,25–0,5 мг/кг 3–4 раза в день (максимально до 1 мг/кг 4 раза в день) согласно ответу; максимально 16 мг в день;

в/венно, медленно:

новорожденные: 0,02–0,05 мг/кг, затем – 0,02–0,05 мг/кг каждые 6–8 часов под контролем ЭКГ;

дети: 0,025–0,05 мг/кг, затем – 0,025–0,05 мг/кг каждые 6–8 часов под контролем ЭКГ;

соталол*, таблетки 80 мг, 160 мг (соталол может удлинять интервал QT, вызывать опасные для жизни желудочковые аритмии; необходимо избегать гипокалиемии у пациентов, принимающих соталол; электролитные нарушения, особенно гипокалиемия и гипомagneмизм, должны быть скорректированы до начала и во время применения ЛП; если скорректированный интервал QT превышает 550 мс, необходимо снизить дозу или прекратить прием):

новорожденные: первоначально – 1 мг/кг дважды в день, при необходимости – до 4 мг/кг дважды в день, доза увеличивается с интервалом в 3–4 дня;

дети 1 мес. – 11 лет: первоначально – 1 мг/кг дважды в день, затем, при необходимости, доза может быть увеличена до 4 мг/кг дважды в день (максимально – 80 мг дважды в день), доза увеличивается с интервалом в 2–3 дня;

дети 12–17 лет: первоначально – 80 мг 1 раз в день, либо 40 мг дважды в день, при необходимости доза может быть увеличена до 80–160 мг дважды в день, доза увеличивается с интервалом в 2–3 дня;

пропафенон*, таблетки 150 мг, внутрь (ЛП противопоказан при тяжелых формах хронической СН, выраженной артериальной гипотензии, кардиогенном шоке, выраженной брадикардии, синдроме слабости синусового узла, атриовентрикулярной блокаде II и III степени, при нарушениях электролитного баланса, миастении, тяжелых обструктивных заболеваниях легких, печеночном холестазах, при повышенной чувствительности): расчет дозы: 5–15 мг/кг массы тела в сутки в 3 приема; начальная доза – 5–7 мг/кг в сутки с дальнейшим титрованием дозы до эффективной.

71. ЖЭ (шифр по МКБ-10 – I49.3 Преждевременная деполяризация желудочков (желудочковая экстрасистолия)) классифицируют:

71.1. по локализации:

правожелудочковые;

левожелудочковые;

71.2. по морфологии:

мономорфные (одна морфология желудочкового комплекса);

полиморфные (более одной морфологии желудочкового комплекса);

71.3. по плотности:

одиночные;

парные;

71.4. по периодичности:

спорадические;

регулярные (аллоритмии);

71.5. по времени возникновения и степени преждевременности:

ранние;

поздние;

интерполированные;

71.6. с учетом циркадности:

дневная;

ночная;

смешанная.

По среднесуточной представленности аритмии частой считается ЖЭ, составляющая более 10 % общего количества кардиоциклов за сутки.

72. Диагноз ЖЭ устанавливает врач – детский кардиоревматолог. При первичном обращении к другим врачам-специалистам для подтверждения диагноза пациент должен быть направлен к врачу – детскому кардиоревматологу.

73. Для постановки диагноза проводится комплекс мероприятий, включающий:

клиническое обследование пациента (жалобы, анамнез заболевания, анамнез жизни, генеалогический анамнез, объективное обследование);

обязательные и дополнительные лабораторные и инструментальные исследования;

консультации врачей-специалистов.

74. Обязательные диагностические лабораторные и инструментальные исследования, консультации врачей-специалистов в амбулаторных условиях:

ОАК – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в год;

БАК с исследованием уровней калия, магния, натрия, хлора, АЛТ, АСТ, ЛДГ, КФК, КФК-МВ глюкозы, общего белка, СРБ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в год;

определение уровня ТТГ, Т4 св., АТ к ТПО в сыворотке крови – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в год для исключения сопутствующих заболеваний щитовидной железы и осложнений ААТ амиодароном;

ОАМ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям;

ЭКГ – при установлении диагноза, при осуществлении контроля за ААТ, при изменении характера течения заболевания, чаще – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в 3 месяца;

ХМ-ЭКГ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в год; у пациентов, получающих ААТ, – не реже 1 раза в 6 месяцев для оценки ее эффективности и безопасности;

ЭхоКГ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям, но не реже 1 раза в 6 месяцев;

УЗИ щитовидной железы для исключения органических и функциональных изменений щитовидной железы, в том числе перед назначением амиодарона и в процессе лечения данным ЛП;

консультация врача – детского кардиоревматолога – первые 6 месяцев после установления диагноза – 1 раз в месяц, далее кратность определяется частотой возникновения и продолжительностью приступов сердцебиения, наличием расстройств гемодинамики, но не реже 1 раза в 3 месяца.

75. Обязательные диагностические лабораторные и инструментальные исследования в стационарных условиях:

ОАК – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям;

БАК с исследованием уровней калия, магния, натрия, хлора, АЛТ, АСТ, ЛДГ, КФК, КФК-МВ, мочевины, креатинина, глюкозы, общего белка, СРБ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям;

ОАМ – при установлении диагноза, далее – по медицинским показаниям;

ЭКГ – 1 раз в 3–5 дней, при изменении характера течения заболевания;

ЭхоКГ – при установлении диагноза (при отсутствии отрицательной динамики со стороны сердечно-сосудистой системы исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе), далее – по медицинским показаниям;

УЗИ щитовидной железы (если исследование не выполнено на амбулаторном этапе);

ХМ-ЭКГ – при установлении диагноза, при подборе ААТ, далее – по медицинским показаниям.

76. Дополнительные диагностические мероприятия:

определение уровней тропонина и его изоферментов, NT-proBNP;

определение уровня АСЛ-О в крови;

сывороточное железо, ферритин;

коагулограмма с определением АЧТВ, ПВ, МНО, ТВ, РФМК, фибриногена – при установлении диагноза, при изменении характера течения заболевания;

проведение бактериологического анализа, и (или) ИФА, и (или) ПЦР-диагностики с целью верификации возбудителя вероятного текущего инфекционного процесса (аденовирусы, парвовирусы, вирус Эпштейна – Барр, вирусы кори и краснухи, цитомегаловирус, герпес-вирусы, вирус иммунодефицита человека, стафилококки, стрептококки);

стресс-тесты (велоэргометрия, тредмил-тест) проводятся с целью исследования чувствительности ЖТ к физической нагрузке, выявления предположительно вагозависимой и симпатозависимой ЖТ, определения адаптации интервала QT к нагрузке (проводится у пациентов без синкопальных состояний в анамнезе в кабинете, укомплектованном оборудованием для наружной кардиоверсии);

МРТ сердца;

сцинтиграфия миокарда;

консультация врача-генетика и генетическое обследование;

консультации других врачей-специалистов по медицинским показаниям.

77. Лечение ЖЭ: дети с ЖЭ, как правило, не нуждаются в оказании неотложной медицинской помощи. Решение о начале терапии для лечения частой ЖЭ у детей зависит от возраста, наличия симптомов заболевания, наличия сопутствующей патологии сердца и гемодинамических влияний ЖЭ. С учетом доброкачественного течения идиопатических ЖЭ в большинстве случаев лечение не требуется. Решение о назначении терапии, выборе ЛП или определении медицинских показаний для проведения РЧА субстрата ЖЭ должно быть строго индивидуальным с оценкой и сопоставлением пользы от терапии и рисков возможных осложнений.

78. Подбор антиаритмических лекарственных препаратов проводят строго под контролем ЭКГ и ХМ-ЭКГ с учетом доз насыщения и циркадного характера аритмии. Максимум терапевтического действия лекарственного препарата целесообразно рассчитывать с учетом того, в какие периоды суток максимально выражена ЖЭ.

79. Для лечения ЖЭ рекомендовано проведение ААТ:

амиодарон*, таблетки 200 мг, внутрь (имеется ограниченный опыт применения у детей; ЛП противопоказан при синусовой брадикардии, синдроме слабости синусового узла, синоатриальной блокаде, атриовентрикулярной блокаде II–III степени (без использования кардиостимулятора), кардиогенном шоке, гипокалиемии, коллапсе, артериальной гипотензии, гипотиреозе, тиреотоксикозе, интерстициальных болезнях легких, при повышенной чувствительности к амиодарону и йоду):

нагрузочная доза (если накануне ЛП не вводили в/венно) – 10–20 мг/кг/сут в течение 7–10 дней (500 мг/м²/сут);

поддерживающая доза (минимальная эффективная доза) – в зависимости от индивидуального отклика может варьировать от 2,5–5 до 7,5–10 мг/кг/сут (250 мг/м²/сут). Следует применять минимальную эффективную дозу в соответствии с индивидуальным терапевтическим эффектом. Можно принимать ЛП через день или делать перерывы в приеме 2 дня в неделю;

метопролол*, таблетки 25 мг, 50 мг, 100 мг, внутрь (метопролол, как и все бета-блокаторы, противопоказан при повышенной чувствительности к бета-адреноблокаторам, при атриовентрикулярной блокаде II и III степени (без электрокардиостимулятора), сердечной недостаточности в стадии декомпенсации, при клинически значимой синусовой брадикардии, синдроме слабости синусового узла, кардиогенном шоке, тяжелых нарушениях периферического кровообращения, артериальной гипотензии, при тяжелых формах бронхиальной астмы и ХОБЛ, феохромоцитоме; ЛП с осторожностью применяется

при атриовентрикулярной блокаде I степени, сахарном диабете, тяжелой почечной недостаточности):

дети 12–17 лет: 50 мг 2–3 раза в день; доза, разделенная на 2–3 приема, может быть увеличена до 300 мг в сутки;

атенолол*, таблетки 25 мг, 50 мг, 100 мг, внутрь:

новорожденные: 0,5–2 мг/кг – суточная доза, разделенная на 2 приема;

дети в возрасте 1 мес. – 11 лет: 0,5–2 мг/кг – суточная доза, разделенная на 2 приема, максимально – 100 мг в день;

дети 12–17 лет: 50–100 мг/сут;

пропранолол*, таблетки 10 мг, 40 мг:

внутри:

новорожденные: 0,25–0,5 мг/кг 3 раза в день согласно ответу;

дети: 0,25–0,5 мг/кг 3–4 раза в день (максимально до 1 мг/кг 4 раза в день) согласно ответу; максимально 16 мг в день;

в/венно, медленно:

новорожденные: 0,02–0,05 мг/кг, затем – 0,02–0,05 мг/кг каждые 6–8 часов под контролем ЭКГ;

дети: 0,025–0,05 мг/кг, затем – 0,025–0,05 мг/кг каждые 6–8 часов под контролем ЭКГ;

соталол*, таблетки 80 мг, 160 мг (соталол может удлинять интервал QT, вызывать опасные для жизни желудочковые аритмии; необходимо избегать гипокалиемии у пациентов, принимающих соталол; электролитные нарушения, особенно гипокалиемия и гипомagneмизм, должны быть скорректированы до начала и во время применения ЛП; если скорректированный интервал QT превышает 550 мс, необходимо снизить дозу или прекратить прием ЛП):

новорожденные: первоначально – 1 мг/кг дважды в день, при необходимости – до 4 мг/кг дважды в день, доза увеличивается с интервалом в 3–4 дня;

дети 1 мес. – 11 лет: первоначально – 1 мг/кг дважды в день, затем, при необходимости, доза может быть увеличена до 4 мг/кг дважды в день (максимально – 80 мг дважды в день), доза увеличивается с интервалом в 2–3 дня;

дети 12–17 лет: первоначально – 80 мг 1 раз в день, либо 40 мг дважды в день, при необходимости доза может быть увеличена до 80–160 мг дважды в день, доза увеличивается с интервалом в 2–3 дня;

пропафенон*, таблетки 150 мг, внутрь (ЛП противопоказан при тяжелых формах хронической СН, выраженной артериальной гипотензии, кардиогенном шоке, выраженной брадикардии, синдроме слабости синусового узла, атриовентрикулярной блокаде II и III степени, при нарушениях электролитного баланса, миастении, тяжелых обструктивных заболеваниях легких, печеночном холестазае, при повышенной чувствительности):

расчет дозы: 5–15 мг/кг массы тела в сутки в 3 приема; начальная доза – 5–7 мг/кг в сутки с дальнейшим титрованием дозы до эффективной.

* Назначается off-label на основании заключения врачебного консилиума.

** Назначается off-label на основании заключения врачебного консилиума у детей с АГ и протеинурией на фоне нефрита, с АГ и диабетической нефропатией, у детей с АГ и массой тела менее 20 кг.

*** Назначается в/венно off-label на основании заключения врачебного консилиума при тяжелом течении миокардита, невозможности ввести антибиотик внутрь, при наличии заболеваний или состояний, приводящих к ухудшению всасывания ЛП из кишечника.

**** Назначается off-label на основании заключения врачебного консилиума при аллергии, при подозрении или наличии антибиотикорезистентности к бета-лактамам антибиотикам и макролидам.