

ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
«МОРОЗОВСКАЯ ДЕТСКАЯ ГОРОДСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА  
ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ»

*На правах рукописи*

Бедин Алексей Владимирович

**Персонализированный подход к хирургическому и эндоваскулярному  
лечению коарктации и рекоарктации аорты у детей разных возрастных  
групп**

3.1.15. Сердечно-сосудистая хирургия

Диссертация  
на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

**Научный руководитель:**  
доктор медицинских наук  
Абрамян Михаил Арамович

Москва – 2024

**ОГЛАВЛЕНИЕ**

ВВЕДЕНИЕ .....	4
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ .....	13
1.1. Общие вопросы этиопатогенеза, классификации и гемодинамики порока .....	13
1.2. Хирургические методы лечения коарктации аорты .....	17
1.3. Баллонная ангиопластика коарктации аорты .....	23
1.4. Стентирование коарктации аорты .....	28
1.5. Сравнение методов коррекции .....	36
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ .....	38
2.1. Дизайн исследования .....	38
2.2. Оценка клинического состояния пациентов .....	41
2.3. Инструментальные методы исследования .....	42
2.4. Статистический анализ .....	45
2.5. Используемые методы лечения коарктации и рекоарктации аорты .....	46
2.5.1. Метод транслюминальной баллонной ангиопластики суженного участка аорты .....	47
2.5.2. Стентирование коарктации аорты и рекоарктация аорты .....	49
2.5.3. Резекция коарктации аорты .....	53
2.6. Общая характеристика пациентов .....	55
2.6.1. Демографические показатели .....	55
2.6.2. Сравнение групп пациентов по возрасту .....	57
2.6.3. Сравнение групп по локализации коарктации аорты .....	59
2.6.4. Сопутствующие врожденные пороки сердца и их коррекция .....	60
2.6.5. Сравнение групп по соотношению коарктации аорты и рекоарктации аорты .....	62
2.6.6. Поддержание дуктус-зависимой циркуляции .....	63
2.6.7. Градиент давления по Короткову .....	63
2.6.8. Сравнение по функциональным классам сердечной недостаточности .....	65

2.6.9. Сравнение дооперационных и интраоперационных данных инструментальных методов исследования.....	66
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ.....	74
3.1. Непосредственные результаты лечения .....	74
3.1.1. Анализ динамики показателей эхокардиографии в зависимости от метода коррекции .....	80
3.1.2. Сравнительный анализ градиента систолического давления в эндоваскулярных группах по данным ангиографии с тензиометрией.....	95
3.2. Корреляционный анализ полученных результатов .....	97
3.2.1. Группа транслюминальной баллонной ангиопластики .....	99
3.2.2. Группа стентирования.....	100
3.2.3. Группа резекции коарктации аорты.....	101
3.3. Отдаленные результаты лечения .....	101
3.3.1. Оценка развития аорты и динамика размеров и функции левого желудочка в отдаленном периоде по данным эхокардиографии.....	106
3.4. Анализ безрецидивной выживаемости пациентов .....	116
3.5. Обсуждение пациентов, потребовавших повторных вмешательств .....	117
3.5.1. Рекоарктации аорты в группе транслюминальной баллонной ангиопластики.....	119
3.5.2. Рекоарктации аорты в группе стентирования.....	122
3.5.3. Группа резекции коарктации аорты.....	124
ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ .....	126
ВЫВОДЫ .....	138
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ .....	140
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ.....	142
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	143

## ВВЕДЕНИЕ

### Актуальность темы исследования

Первичная ангиопластика и стентирование все чаще становятся методом выбора в лечении коарктации аорты (КоАо) у детей старшего возраста и взрослых. Однако, применение ангиопластики у детей младшего возраста при нативной КоАо сопряжено с высокими рисками рекоарктации аорты (реКоАо). Основным методом лечения с низкими рисками рецидива является первичная хирургическая коррекция.

Доказано, что при нативной КоАо открытая хирургическая коррекция, заключающаяся в резекции суженного участка с формированием анастомоза «конец в конец», имеет более низкую частоту развития реКоАо, более низкий остаточный градиент и, следовательно, меньшее количество повторных вмешательств [47, 120]. При сочетании КоАо с гипоплазией дистального отдела дуги эффективно применение расширенного косоанастомоза под дугу аорты, позволяющего достигать нормальных размеров дуги за счет собственных тканей без использования чужеродных материалов [187].

В начале развития технологии транслюминальной баллонной ангиопластики (ТЛБАП) часть авторов, сравнивая результаты применения данного метода с методом хирургической коррекции нативной КоАо у новорожденных, утверждали, что уровень летальности и частота развития реКоАо в их группе была ниже. Привлекательным в ТЛБАП являлось то, что при благоприятном исходе процедура значительно укорачивала время операции, сроки нахождения в отделении реанимации и послеоперационный период в целом [163, 201]. Вопрос поиска преимуществ того или иного вида вмешательства остается и по сей день актуальным. Так, часть публикаций спустя 15–20 лет от внедрения данной методики показывали преимущества ТЛБАП [60, 150]. Однако, другие авторы настаивают на хирургической коррекции с использованием анастомоза, а ангиопластику предпочитают для лечения реКоАо [49]. В научных публикациях

последних лет четко прослеживаются недостатки метода ТЛБАП (частота развития рекоарктаций и аневризм аорты), требующие поиска решения.

Альтернативным вариантом хирургическому лечению и ТЛБАП стало стентирование суженного участка аорты. Применение стентов у взрослых пациентов с патологией аорты дало возможность внедрения данной методики в практику лечения коарктации у детей. Так, пациенты после стентирования имеют значительно меньше осложнений, чем после ТЛБАП и хирургической коррекции. При краткосрочном и средне-отдаленном периоде наблюдения стентирование, наравне с хирургической коррекцией, превосходит ТЛБАП по показателям гемодинамики и анатомии дуги аорты, но по-прежнему стоит вопрос в большем числе повторных вмешательств [75]. Если у взрослых пациентов стентирование КоАо является первичным методом лечения, то у детей, несмотря на высокую привлекательность, имеет ряд ограничений, связанных с малым размером периферических артерий, не позволяющих провести доставляющую систему должного размера, и с ростом ребенка на фоне ограниченного диаметра стента [102]. Положительным моментом является создание новых баллон-расширяемых стентов, позволяющих провести этапные реинтервенции для достижения «взрослого» размера аорты [74].

Зачастую, выбор способа коррекции у детей с пограничным весом, возрастом и сложной анатомией порока зависит от принятых в стационаре предпочтений. Это приводит к увеличению частоты осложнений, неуспешных коррекций и росту числа реКоАо. Вопрос поиска преимуществ того или иного вида вмешательства при КоАо и реКоАо аорты у детей остается и по сей день актуальным. Стратификация показаний к выбору способа коррекции и выявление факторов риска необходима для снижения перечисленных осложнений.

### **Степень разработанности темы исследования**

Целью эффективного лечения КоАо является создание приближенных к физиологическим характеристик кровотока за счет создания соответствующего

индексированным значениям диаметра аорты наиболее безопасным для ребенка методом коррекции. Эндovasкулярные методы коррекции КоАо сравнимы по эффективности и безопасности с хирургической коррекцией, но возраст и вес являются определяющими в выборе того или иного метода коррекции. Учитывая риск развития реКоАо, связанный с ростом ребенка от периода новорожденности и до достижения взрослого возраста, хирургическая коррекция может быть приоритетной у детей раннего возраста, а эндovasкулярные методы у детей старшего возраста могут позволить в один или несколько этапов безопасно и малоинвазивно достичь сопоставимых хирургической коррекции результатов.

### **Цель исследования**

Разработать персонифицированный подход к лечению коарктации и рекоарктации патологии дуги и перешейка аорты у детей различных возрастных групп.

### **Задачи исследования**

1. Оценить эффективность и безопасность различных методов коррекции коарктации и рекоарктации аорты у детей разных возрастных групп.
2. Оценить эффективность хирургического метода коррекции и определить оптимальный возраст коррекции у детей с изолированной коарктацией аорты и в сочетании с гипоплазией дуги.
3. Оценить эффективность и определить критерии отбора детей с коарктацией и рекоарктацией аорты для транслюминальной баллонной ангиопластики.
4. Оценить эффективность и определить критерии отбора детей с коарктацией и рекоарктацией аорты для стентирования.
5. Обосновать этапность и преемственность хирургических и эндovasкулярных методов лечения коарктации и рекоарктации аорты у детей различных возрастных групп.

## **Научная новизна**

Проведен сравнительный анализ хирургического и эндоваскулярных способов коррекции коарктации и рекоарктации аорты с оценкой непосредственных и отдаленных результатов.

Впервые оценены и представлены результаты лечения данной патологии у детей разных возрастных категорий, оценена эффективность каждого способа коррекции в зависимости от возраста и анатомии порока.

Доказана безопасность применения баллонной ангиопластики и стентирования у детей младших возрастных групп.

Предложен подход к межэтапному катамнестическому наблюдению и этапному эндоваскулярному лечению, позволяющему малоинвазивно, эффективно и безопасно корригировать порок с ранних лет и до достижения взрослого возраста.

## **Теоретическая и практическая значимость работы**

Даны практические рекомендации по выбору оптимального метода коррекции в зависимости от возраста ребенка, по выбору оптимального доступа в зависимости от веса ребенка. Даны рекомендации по техническому и материальному обеспечению баллонной ангиопластики и стентирования для сведения осложнений к минимуму. Даны рекомендации по амбулаторному отбору пациентов на хирургическую коррекцию и динамическому наблюдению за ними в послеоперационном периоде.

Разработаны и внедрены в клиническую практику и педагогику следующие рекомендации: использование доступа селективной артериотомии у детей весом до 15 кг, позволяющее безопасно выполнять процедуру стентирования аорты с использованием доставляющих систем и баллон-расширяемого стента необходимого размера. Применение постдилатации установленных стентов баллонами высокого и низкого давления для полного раскрытия стента и лучшего прилегания к стенкам аорты. Применение стента с открытыми ячейками при

стентировании дуги аорты, располагая ячейки в области отхождения плече-головных сосудов. Для обеспечения адекватной позиции стента использование высокочастотной стимуляции сердца временным эндокардиальным электродом, заведенным в правый желудочек сердца. Доказана высокая эффективность расширенного анастомоза «конец в конец», наложенного по малой кривизне дуги аорты у детей до года, позволяющая обеспечить сопоставимый с другими отделами рост корригированного участка аорты.

### **Методология и методы исследования**

Исследование основано на анализе хода и результатов лечения 120 пациентов, которым в период 2018–2022 гг. в отделении экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» были выполнены 60 операций по резекции (50%) и 60 эндоваскулярных коррекций при коарктации и рекоарктации аорты, из которых 37 (31%) – стентирование суженного участка и 23 (19%) – трансаннулярная баллонная ангиопластика. Группы различались по возрасту и площади тела, поэтому были разделены на 6 возрастных групп и для адекватного сопоставления данных использовались индексированные значения.

Проводился анализ как каждой группы по отдельности на дооперационном, послеоперационном этапах, так и сравнительный попарный анализ всех трех изучаемых групп. Изучались по данным ЭХОКГ исследований параметры левого желудочка в номинальных значениях и индексированные на площадь поверхности тела, сократительная способность левого желудочка, линейные и индексированные по шкале Z-score размеры всех сегментов грудного отдела аорты, параметры кровотока в аорте, по котором оценивалась эффективность коррекций. Проведен сравнительный анализ дооперационных размеров аорты по данным МСКТ между группами, а также сопоставление показателей гемодинамики при прямой ангиотензиометрии в эндоваскулярных группах.

### **Положения, выносимые на защиту**

1. Резекция, ТЛБАП и стентирование КоАо и реКоАо эффективны и безопасны у детей разных возрастных групп, однако подход к лечению этих пациентов не может быть стандартизирован.
2. Резекция КоАо является оптимальным методом коррекции КоАо у новорожденных детей и детей до 1 года.
3. Транслюминальная баллонная ангиопластика не позволяет достигать физиологических характеристик кровотока в аорте; сопряжена, со значительно более высокой частотой развития рестеноза в отличие от методов резекции и стентирования; может являться паллиативным методом коррекции при дискретной форме КоАо у детей раннего возраста. Проведение ТЛБАП целесообразно при реКоАо, когда невозможно по росту-весовым параметрам установить баллон-расширяемый до взрослых размеров аорты стент. Тем самым методика является «мостом» к последующему стентированию.
4. Стентирование баллон-расширяемыми до взрослого диаметра стентами эффективно и безопасно при КоАо и реКоАо у детей всех возрастных групп, не уступая по результатам методам хирургической коррекции. ТЛБАП ранее имплантированного стента у детей старше 7 лет дает возможность достигнуть сопоставимых взрослому размеру аорты значений.

### **Соответствие диссертации паспорту научной специальности**

Диссертационное исследование соответствует паспорту научной специальности 3.1.15. Сердечно-сосудистая хирургия, пунктам 7 «Хирургическое, включая эндоваскулярное, лечение заболеваний сердца, артериальной, венозной и лимфатической систем» и 8 «Профилактика, диагностика и лечение осложнений хирургических, включая эндоваскулярные, методов лечения заболеваний сердца, артериальной, венозной и лимфатической систем» направлений исследований.

## Степень достоверности и апробация результатов

Полученные результаты диссертационного исследования основаны на сравнительном анализе результатов лечения 120 пациентов с коарктацией и рекоарктацией аорты и анализе 209 научных публикаций по данному профилю. Все данные, собранные в процессе исследования обработаны с помощью соответствующих методов статистического анализа.

Результаты исследования доложены и обсуждены на:

- XXIX Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (26–29 ноября 2023, г. Москва), доклад: «Стентирование при лечении обструктивной патологии перешейка и дуги аорты» (в соавт. с М.Г. Пурсановым, М.А. Абрамяном);
- XXV Московском Международном конгрессе по рентгенэндоваскулярной хирургии (19–22 декабря 2023, г. Москва), доклад: «Стентирование обструктивной патологии дуги и перешейка аорты: опыт одной клиники» (в соавт. с М.Г. Пурсановым, М.А. Абрамяном);
- XXV ежегодной сессии ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» (15–17 мая 2022, г. Москва); доклад: «Непосредственные результаты транслюминальной баллонной ангиопластики и стентирования при коарктации и рекоарктации аорты у детей и подростков» (в соавт. с М.Г. Пурсановым, М.А. Абрамяном, Д.Б. Пардаевым);
- XXIX Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (20–23 ноября 2022, г. Москва), доклад: «Непосредственные результаты хирургических и эндоваскулярных методов лечения коарктации и рекоарктации аорты у детей и подростков» (в соавт. с М.Г. Пурсановым, М.А. Абрамяном);
- VIII Московском городском съезде педиатров с межрегиональным и международным участием «Трудный диагноз в педиатрии» (23–25 ноября 2023, г. Москва), доклад: «Опыт эндоваскулярного и хирургического лечения коарктации и рекоарктации аорты у детей и подростков» (в соавт. с М.А. Абрамяном, М.Г. Пурсановым, М.М. Курако, Д.Б. Пардаевым, Ю.Н. Шамриным, К.А. Хасановой, В.П. Мирошниченко);

- XXVII Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (21–24 ноября 2021, г. Москва), доклад: «Наш опыт стентирования при обструкции дуги и перешейка аорты» (в соавт. с М.Г. Пурсановым, М.А. Абрамяном, Д.Б. Пардаевым);
- Pediatric and Adult Interventional Cardiac Symposium (1–4 September 2021, Las Vegas, Nevada, USA), доклад “Outcomes following stent implantation of aortic arch and isthmus obstructions” (в соавт. с М.Г. Пурсановым, М.А. Абрамяном);
- VII Московском городском съезде педиатров (6–8 октября 2021, г. Москва), доклад: «Коарктация аорты. Когда можно избежать открытой хирургии?» (в соавт. с М.Г. Пурсановым, М.А. Абрамяном).

Апробация диссертационной работы проведена на заседании Ученого Совета государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы» (протокол № 2 от 15 февраля 2024 года).

### **Внедрение результатов исследования в практику**

Результаты исследования внедрены в практику отделения экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ».

Теоретические положения и практические рекомендации включены в учебный процесс при проведении циклов дополнительного профессионального образования на базе ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ».

### **Личный вклад автора**

Автором лично проводился сбор данных, обработка и статистический анализ материалов, полученных при обследовании и лечении пациентов. Проведен литературный анализ по изучаемой проблеме. Полученные результаты проанализированы автором и опубликованы в журналах, рецензируемых ВАК.

Автор лично принимал участие в качестве лечащего врача, оперирующего хирурга или ассистента при проведении всех представленных способов коррекции изучаемой патологии.

### **Публикации по теме диссертации**

По результатам исследования автором опубликовано 8 печатных работы, в том числе 4 научные статьи в журналах, включенных в Перечень ВАК при Минобрнауки России, в которых должны быть опубликованы научные результаты диссертаций на соискание ученой степени кандидата наук; 1 статья в издании, индексируемом в международной базе Scopus; 3 иные публикации (1 из них – в иностранном журнале).

### **Структура и объем диссертации**

Диссертация изложена на 165 страницах компьютерного текста, построена по традиционному монографическому принципу, состоит из введения, обзора литературы, материалов и методов исследования, результатов собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений и условных обозначений, списка литературы, который включает 209 источников (25 – отечественных, 184 – зарубежных). Работа иллюстрирована 52 рисунками и содержит 53 таблицы.

## ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

### 1.1. Общие вопросы этиопатогенеза, классификации и гемодинамики порока

Коарктация аорты (КоАо) составляет 5–8% всех врожденных пороков сердца (ВПС) и встречается у 4 из 1000 живорожденных, преимущественно мужского пола [102, 114]. Термин «Коарктация аорты» подразумевает значимое сужение участка аорты, представленное утолщенной медиальной стенкой магистрального сосуда. Этот порок сердца также относится к категории общей артериопатии, учитывая отклонения в гистологическом исследовании артериальной стенки, прилегающей к месту коарктации, и ее связь с сердечно-сосудистой патологией. КоАо относится к врожденным аномалиям дуги аорты, развивающимся из-за нарушения инволюции шести пар жаберных дуг, которые возникают из парной дорсальной аорты. К развитию КоАо причастно несколько генов, таких как *NOTCH1* и различные фенотипические синдромы: Тернера, РНАСЕ, Диджорджи, Нунана и велокардиофациальный [76, 208].

В ранних работах было принято классифицировать КоАо на инфантильный и взрослый типы. Первый еще известен как тубулярная гипоплазия либо преддуктальная коарктация, характеризующаяся тубулярным сужением аорты перед открытым артериальным протоком (ОАП). Данный вариант анатомии порока вызывает более выраженные нарушения гемодинамики в периоде новорожденности и младенчестве. Взрослый тип (юкстадуктальный либо постдуктальный), который обычно имеет симптомы у детей более старшего возраста или взрослых, анатомически определяется локальным сужением просвета аорты в области отхождения артериальной связки и ниже. Однако, в настоящее время, деление КоАо на инфантильный и взрослый тип применяется редко. Патогенез юкстадуктальной коарктации заключается в пролиферации дуктальной ткани артериального протока в просвет аорты, обхватывая половину или всю окружность магистрального сосуда [68, 175].

За последние несколько десятилетий в диагностике и лечении ВПС были достигнуты большие успехи. Доступность современных технологий визуализации позволила достаточно достоверно диагностировать врожденные пороки сердца, начиная с пренатального периода. КоАо может встречаться изолированно либо в сочетании с другими сердечно-сосудистыми поражениями, такими как двустворчатый аортальный клапан (2ств AoК) от 50 до 75%, субаортальный стеноз, аномалии митрального клапана, септальные дефекты и открытый артериальный проток (ОАП), а также экстракардиальными поражениями, такими как аневризмы сосудов головного мозга (2,5–10%) [82, 124, 130, 204].

Гипоплазия дуги аорты редко описывается как изолированная патология и встречается у 81% пациентов с КоАо или может возникать в сочетании с другими врожденными аномалиями [199].

Существуют несколько теорий развития КоАо:

- 1) аномальное эмбриогенетическое развитие;
- 2) снижение внутриутробного кровотока через аорту, что приводит к ее недоразвитию;
- 3) пролиферация дуктальной ткани в стенку аорты потоком, приводящая к сужению просвета перешейка аорты при постнатальном регрессе открытого артериального протока;
- 4) роль аномального развития нейрального гребня [35, 98, 178, 184, 203].

Тяжесть клинического состояния зависит от локализации, выраженности КоАо, наличия коллатерального кровотока и сопутствующих ВПС. Можно выделить две основных группы: к первой относятся новорожденные с неонатальным типом КоАо, подразумевающим дуктус-зависимое кровообращение нижней части тела и отсутствием развитой сети коллатералей. У данной группы пациентов несвоевременно диагностированный порок при закрытии ОАП вызывает не только застойную сердечную (из-за резко возросшей постнагрузки на сердце), но и полиорганную недостаточность (из-за ишемии внутренних органов). Серьезное угнетение сердечной функции отражается низким сердечным выбросом левого желудочка, увеличением его конечного диастолического давления и

дилатацией [58, 82]. Возможность поддержания внутриутробной гемодинамики до момента хирургической коррекции появилась в 1975 году после предложения использовать внутривенную инфузию Простагландина E1 для поддержания артериального протока в открытом состоянии [26, 90].

Ко второй группе относят пациентов старшего возраста, у которых формирование КоАо протекало более длительно, что дало возможность организму сформировать компенсаторные механизмы за счет обильного развития коллатеральных путей кровоснабжения [35].

«Коварность» КоАо заключается в высокой частоте несвоевременной диагностики. У подростков и взрослых пациентов болезнь маскируется артериальной гипертензией. По результатам недавних исследований, до 50% новорожденных были выписаны из родильных домов без установленного диагноза КоАо и, в большинстве случаев, оставались без диагноза к 5 суткам жизни [127, 138]. По данным исследования R.K. Chang et al. (2008), 27% новорожденных с КоАо со средним возрастом 17 дней умерли без прижизненно установленного диагноза [64].

Комплексное обследование пациента должно включать физикальный осмотр, который позволяет выявить отсутствие или снижение пульсации на нижних конечностях, градиент артериального давления между верхними и нижними конечностями, измеренный в положении лежа, превышает 20 мм рт. ст. При аускультации сердца выявляется систолический шум вследствие ускоренного кровотока через суженный участок аорты. Электрокардиография (ЭКГ) у детей зачастую показывает гипертрофию правых отделов сердца, а не левых, как ожидается при обструктивном поражении левого желудочка.

Рентгенография органов грудной клетки – малочувствительный метод, но помогает заподозрить наличие КоАо аорты у взрослых пациентов за счет выраженной коллатеральной сети [113]. Ведущим методом визуализации выступает двухмерная трансторакальная эхокардиография (ЭХОКГ) с доплерографией. Данный вид исследования широко доступен, безопасен, легко воспроизводим и дает возможность оценки анатомии и параметров гемодинамики,

таких как скоростные характеристики кровотока и градиент давления на суженном участке аорты, оценка сократительной функции сердца и поиск ассоциированных аномалий развития. К сожалению, и это исследование имеет ряд ограничений, таких как оценка протяженности коарктации, развитость коллатерального кровотока [88]. Так, чувствительность постановки диагноза по данным ЭХОКГ достигает 90% против 100% по данным мультиспиральной компьютерной ангиографии (МСКТ), магнитно-резонансной томографии (МРТ) либо катетеризационной рентгенангиографии [2].

Транскатетерная рентгеноортография долгое время считалась «золотым стандартом» в исследовании КоАо, позволяющим провести оценку анатомии аорты, установив точную локацию сужения, протяженность, выраженность за счет измерения градиента, оценить наличие и развитость коллатеральных сосудов, внутрисердечную анатомию и измерить конечное диастолическое давление в левом желудочке. Со временем, из-за недостатков этого исследования (потребность инвазивного вмешательства и связанные с этим риски сосудистых осложнений, а также лучевая нагрузка как для пациента, так и для медицинской бригады) данный метод диагностики отошел на второй план. Кроме того, при выраженном сужении аорты может быть затруднен проход диагностическим катетером при ретроградном доступе [205].

Большим подспорьем в диагностике и лечении КоАо явилась доступность МСКТ с внутривенным контрастным усилением. Данный вид обследования имеет меньшую лучевую нагрузку, хорошую двухмерную и трехмерную визуализацию, отсутствие необходимости артериального доступа, а также меньшую продолжительность исследования, а следовательно, и длительности наркоза у детей младшего и раннего возраста, в отличие от ангиографии и МРТ.

В первой половине 20 века было выявлено, что средняя продолжительность жизни при естественном течении и консервативном лечении некорректированной КоАо составляла по разным данным от 31 до 36 лет [31, 62]. Это повлияло на поиск хирургических подходов к лечению болезни [123].

## 1.2. Хирургические методы лечения коарктации аорты

Техническая возможность выполнения хирургической коррекции КоАо была отработана в экспериментах на животных. Так, в 1943 году Alfred Blalock и Edwards Park представили серию экспериментальных операций на собаках, которым выполнялось рассечение аорты в области перешейка с ушиванием наглухо обоих концов аорты и создание анастомоза левой подключичной артерии в нисходящую аорту [58]. В дальнейшем, на основании экспериментальных исследований авторы выполнили наложение анастомоза левой подключичной артерии с нисходящей аортой без резекции суженного участка, впоследствии придя к выводам, что данного типа коррекции недостаточно для нормализации адекватного кровообращения.

Первую успешную хирургическую коррекцию КоАо в 1944 году выполнил С. Crafoord десятилетнему мальчику, проведя резекцию суженного участка аорты с формированием анастомоза «конец в конец» [80]. Он же, спустя 2 года, опубликовал результаты проведенной серии хирургических коррекций [81]. В 1945 году R. Gross и С. Hufnagel также представили этот метод лечения [109]. В СССР впервые коррекция КоАо выполнена Е.Н. Мешалкиным в 1955 году [19]. В 1951 году О.Т. Clagett и R.W. Jampolis представили результаты хирургической коррекции у 70 пациентов в возрасте от 7 до 50 лет. Учитывая отсутствие хорошего микрохирургического материала (зачастую использовалась шелковая нить 4-0) и технику выполнения прямого анастомоза «конец в конец» в те годы, авторами впоследствии была отмечена высокая частота реКоАо [65].

В 1949 году R.E. Gross представил результаты коррекции 130 пациентов [110], а в 1962 г. уже результаты 487 резекций КоАо. Уровень летальности составил 4,1%, осложнений – 4% [180]. В то время было принято избегать проведения коррекции КоАо у детей до 3 лет из-за высокой младенческой смертности. Авторы предлагали возраст от 8 до 12 лет как наиболее оптимальный для сохранения адекватного размера аорты во взрослой жизни с более низким уровнем летальности, не превышающим 2%. В качестве оптимальной хирургической

техники рекомендовали использование прерывистого матрачного выворачивающего «интима к интиму» шва нитью Шелк 5-0. Учитывая средний возраст, в котором в те годы выполнялась резекция КоАо, далеко не всем пациентам удавалось выполнить прямой анастомоз «конец в конец». Для замещения участка сосуда предлагались биологические или синтетические протезы (гомографт, протез из тефлона либо из дакрона) [95, 106, 111]. Со временем было доказано, что использование различных заплат на аорте сопряжено с более высокой частотой образования аневризм [115, 148]. Множество работ посвящено выбору способа открытой хирургической коррекции: способам формирования анастомоза – прямого или косого, на встречных лоскутах, с использованием подключичной артерии либо реверсивного подключичного лоскута из нее, использование синтетической заплаты или протеза. Важной вехой в хирургическом лечении КоАо было использование подключичного лоскута, впервые предложенное Вальдхаузенем в 1966 году, что в дальнейшем позволило разработать способы коррекции гипоплазии дуги аорты. Методика оставалась популярной вплоть до начала нынешнего века [194]. Известной отрицательной стороной ее является развитие дисфункции либо укорочение левой верхней конечности [29, 32, 69, 71, 84, 97, 209].

В 1981 году G.M. Lawrie и M.E. DeBaakey представили свой опыт наблюдения за 190 оперированными по поводу КоАо пациентами сроком до 30 лет. По результатам данного исследования авторы предложили проведение оперативного лечения в более ранние сроки – до 5 лет и ранее [129]. К тому времени и другие авторы стали приходить к выводу о целесообразности более ранней коррекции КоАо [131].

В 1989 году отдаленные результаты лечения 646 пациентов, прооперированных в период с 1941 по 1981 гг., представили M. Cohen, V. Fuster из Mayo Clinic. Это было самым обширным на то время исследованием с периодом наблюдения в течение 20 лет. Повторное вмешательство за этот период потребовалось в 11% случаев. По их подсчетам 10-летняя выживаемость составила 91%, а прогнозируемая 30-летняя – 72%. При этом авторы указали на то, что

возраст и артериальная гипертензия являются независимыми предикторами выживаемости. Так, лучшая выживаемость в отдаленном периоде была у пациентов, которым на момент операции было менее 9 лет.

В тот же период времени активно развивалась эра хирургического лечения КоАо у новорожденных. Применение прямого анастомоза «конец в конец» в этой группе пациентов привело к большому числу развития реКоАо, что способствовало дальнейшему поиску оптимизации метода хирургического лечения. В 1985 году L. Zannini et al. представили способ расширения гипоплазированной дуги аорты косым широким анастомозом «конец в конец» между дистальным отделом дуги и нисходящим отделом [37]. В 1986 году S. Lansman, A.J. Shapiro применили эту методику у 17 новорожденных детей со средним весом 3,5 кг [103]. Двумя годами позже хорошие результаты применения расширенного анастомоза «под дугу» у 80 младенцев возрастом до 3 месяцев без развития реКоАо в ближайшем послеоперационном периоде показали и другие авторы [38].

С течением времени, данный метод хирургической коррекции стал предпочтительным и наиболее востребованным в большинстве случаев лечения изолированной КоАо [4, 36, 92, 121, 159].

К развитию реКоАо у детей раннего возраста могут приводить разные факторы. Наиболее часто – нерадикальное удаление дуктальной ткани из просвета сосуда при резекции суженного участка и недооценка степени гипоплазии дуги при формировании анастомоза, влияющего на его последующий рост аорты. Морфология и степень гипоплазии поперечной дуги и дистального сегмента напрямую влияют на риски развития реКоАо, которая может достигать в этой ситуации 19% у оперированных детей раннего возраста. Выбор хирургического подхода доступом боковой тораكتотомии или через срединную стернотомию с подключением искусственного кровообращения должен исходить из расчета степени гипоплазии дуги аорты по результатам предоперационных исследований [122, 182].

По сей день актуальны разные подходы к определению уровня значимости гипоплазии дуги. Так, группа авторов из Мельбурна принимает за гипоплазию

числовое значение диаметра поперечной дуги меньше, чем вес ребенка в «кг + 1» [168]. Удобны в использовании предложенные A.J. Moulaert et al. [140] и W.R. Morrow et al. [160] процентные соотношения участков дуги аорты по отношению друг к другу, и индекс дуги, рассчитываемый по формуле «диаметр поперечного отдела дуги/диаметр восходящей аорты» (Рисунок 1, Рисунок 2). Учитывая то, что площадь поверхности тела является наиболее важным фактором, определяющим размер структур сердечно-сосудистой системы, выражение измерений относительно размера тела позволяет провести значимое различие между нормальными и ненормальными значениями. На наш взгляд, наиболее адекватную оценку выраженности отклонения от номограмм всех зон аорты дает шкала Z-score [73].

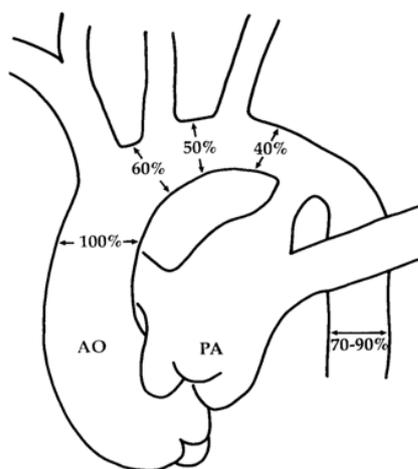


Рисунок 1 – Процентное соотношение сегментов аорты [140]

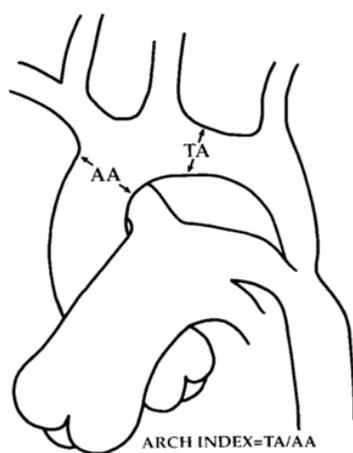


Рисунок 2 – Индекс дуги аорты [160]

Опираясь на эти данные, в 1991 году R.D. Siewers et al. указывали на то, что расширение дуги требуется при индексе поперечной дуги к восходящей аорте менее 0,25, у остальных авторы использовали анастомоз «конец-в-конец» или с применением техники подключичным лоскутом [67, 171]. L. Zannini et al. в 1993 году, принимая во внимание то, что гипоплазия дуги присутствует при КоАо не менее чем у 60–70% пациентов первых 3 месяцев жизни, рассматривают спектр хирургических осложнений с различными хирургическими путями решения. Авторы в своем исследовании распределили 32 оперированных пациента возрастом младше 3 месяцев по трем разным группам в зависимости от вида хирургического подхода. Первой группе выполнялся расширенный анастомоз «конец в конец» под дугу при изолированной коарктации перешейка аорты. Второй группе пациентов, у которых КоАо сочеталась с гипоплазией дистального отдела дуги аорты – создавался анастомоз с формированием задней части «конец в конец», а передней – расширением лоскутом отсеченной подключичной артерии. В третьей группе, где была выявлена протяженная гипоплазия дуги в сочетании с внутрисердечной патологией, выполнялся анастомоз «конец-в-бок» между восходящей и нисходящей аортой из срединного доступа, но без использования искусственного кровообращения (ИК) и радикального устранения внутрисердечных пороков сердца. При этой методике дистальный отдел дуги заглушался (Рисунок 3) [39].

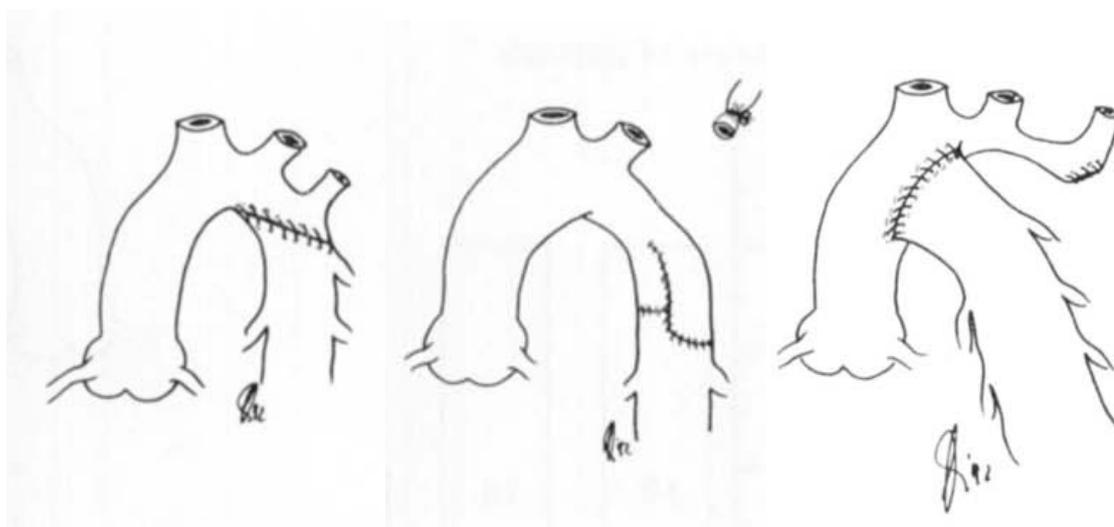


Рисунок 3 –Анастомоз «конец в бок» доступом через стернотомию [39]

Летальность в этом исследовании составила 3%, с учетом того, что помимо пациентов с изолированной КоАо, в исследование включены пациенты с сопутствующей внутрисердечной патологией.

В 1996 году Н.А. Rajasinghe et al. столкнулись с высокой частотой реКоАо, после выполненной коррекции на первом году жизни (7–25%). Для снижения частоты осложнений ими был предложен вариант резекции КоАо с расширенным анастомозом нисходящей аорты и нижней поверхности дуги аорты. Пересеченный в области гипоплазированной дуги перешеек перевязывался, а нисходящая аорта вшивалась в нижний отдел дуги по типу «конец в бок» (Рисунок 4). Авторы подчеркнули, что считают необходимыми тщательную мобилизацию и удаление всей дуктальной ткани. Данная методика находит применение при гипоплазии дуги аорты и в настоящее время [72].

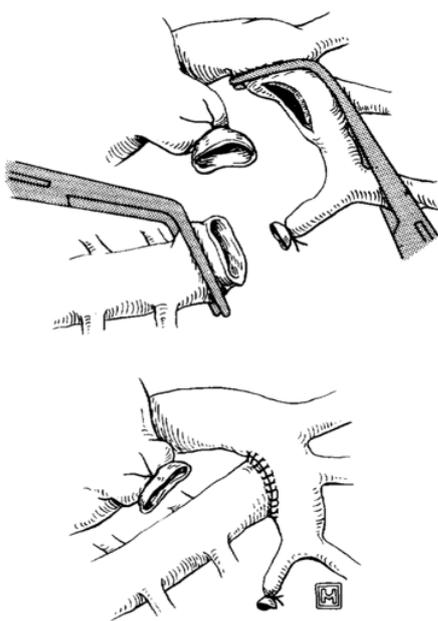


Рисунок 4 – Вариант анастомоза под дугу аорты «конец в бок» [72]

Учитывая широкий диапазон типов КоАо, включающий гипоплазию всей или части дуги, необходимость одномоментных коррекций сопутствующих аномалий сердца, а также опыт коррекции перерыва дуги аорты, в арсенале хирургической коррекции КоАо со временем плотно закрепился центральный

доступ посредством стернотомии и применением искусственного кровообращения [21, 168].

В 2013 году S.S. Rakhra et al. представили 20-летний опыт хирургической коррекции КоАо, в 24% из которых был выполнен анастомоз «конец-в-бок» из центрального доступа. Авторы считают данную методику операцией выбора при гипоплазии дуги, указывая на статистически значимое снижение повторной обструкции и развития артериальной гипертензии в послеоперационном периоде [153]. Преимущество данного способа коррекции отмечено и другими авторами [93, 169].

Основную сложность в выборе хирургического доступа создает часто встречающаяся гипоплазия проксимального отдела дуги аорты. По сей день не представлены однозначные рекомендации по способу коррекции данного анатомического варианта КоАо. Одни авторы указывают на высокую эффективность лечения КоАо с гипоплазией дуги расширенным анастомозом «конец-в-конец» под дугу из бокового доступа [104, 155]. Другие отдают предпочтение аугментации гипоплазированной дуги заплатой доступом срединной стернотомии в условиях ИК, считая данный метод безопасным и эффективным восстановлением, которое обеспечивает более надежный рост и гемодинамический профиль дуги [41].

Отрицательной стороной применения искусственного кровообращения являются характерные осложнения, такие как удлинение времени операции, применение искусственного кровообращения, пребывание в палате интенсивной терапии [161, 173].

### **1.3. Баллонная ангиопластика коарктации аорты**

Сообщения о первых эндоваскулярных вмешательствах при врожденных пороках правых отделов сердца датируются 50-ми годами прошлого века [177]. Однако, эндоваскулярное лечение КоАо стало возможным с изобретением двупросветных поливиниловых или полиэтиленовых баллонов.

Первая попытка баллонной ангиопластики (БА) аорты была выполнена посмертно у умершего от недиагностированной КоАо ребенка в 1979 году. Полученный эффект позволил прогнозировать прижизненный эффект лечения КоАо [152]. Спустя 3 года М. Singer сообщил о выполнении успешной прижизненной процедуры БА реКоАо ребенку 7 недель жизни после ранее выполненного открытого вмешательства с расширением зоны коарктации тefлоновой заплатой. БА была выполнена с помощью “Gruntzig angioplasty” катетера 5 fr. под давлением 50 lb/in<sup>2</sup> [183]. В 1983 году появляется множество публикаций, посвященных этой коррекции [126, 206]. J. Lock et al. описали серию из 8 случаев баллонной дилатации у детей, включая новорожденных [53]. Из них в 5 случаях выполнялась БА по поводу реКоАо. У трех ранее не оперированных пациентов БА не позволила добиться стойкого снижения градиента, что потребовало открытых операций в ближайшем периоде. Авторы использовали популярные в то время полиэтиленовые катетеры “Meditech inc.” и “Cook inc.” 4,5–5fr для новорожденных и 8–9 fr для более старших детей. Впервые БА признали альтернативным методом хирургической коррекции КоАо R.S. Cooper, S.B. Ritter, R.J. Golinko. Изучив коррекцию у пяти пациентов от 18 месяцев до 17 лет, авторы приходят к выводу, что БА является хорошим альтернативным методом коррекции дискретной формы КоАо аорты у детей и подростков, но осторожны в применении у новорожденных детей, ссылаясь на высокие сопряженные риски [78, 137]. Отечественными хирургами, Ю.С. Петросяном и коллегами, в 1985 году выполнена первая транслюминальная баллонная ангиопластика (ТЛБАП) КоАо и реКоАо на территории СССР [10]. Успешно проведенные коррекции позволили нашим соотечественникам открыть перспективны дальнейшего внедрения эндоваскулярной коррекции артериального русла в практику лечения врожденных пороков сердца.

В публикации Allien et al. 1986 года приведено проспективное исследование 11 пациентов (8 – после ранее выполненной коррекции и 3 – с нативной КоАо). Авторы использовали баллоны Meditech™, раздуваемые в среднем на 1–3 атм. (максимум до 9), показав снижение градиента в среднем с 47 до 11 мм рт.ст.

непосредственно после процедуры, но отметили резидуальное повышение градиента в последующие дни. Формирования аневризм или диссекций аорты после вмешательств отмечено не было [52]. Популярность данной процедуры в последующие 5 лет была представлена в более 50 опубликованных разными авторами исследований. Так, уже в 1987 году R.H. Veekman et al. публикуют результаты ангиопластики нативной КоАо у 26 пациентов возрастом от 5 недель до 14,7 лет. Им удалось снизить систолический градиент у каждого ребенка в среднем на 75%. Госпитальной летальности не отмечалось. Из периоперационных осложнений отмечено формирование аневризмы аорты после процедуры у одного пациента 8 лет. Авторы рекомендовали использовать БА при дискретной форме нативной КоАо (локальным мембранным сужением), а у новорожденных данную методику предложено рассматривать в качестве паллиативной помощи, позволяющей отложить коррекцию, так как данное вмешательство сопряжено с высокой частотой развития реКоАо [33, 46, 141, 149]. В ранних публикациях, посвященных БА нативной коарктации, не было распределения пациентов по возрастам. Но впоследствии появились работы, в которых пациенты до года с нативной КоАо либо исключались, либо рассматривались как отдельная группа. С годами все четче обрисовывалась роль БА в хирургии КоАо. Несмотря на работы некоторых авторов, считающих, что БА при нативной КоАо может стать рутинной процедурой и быть альтернативой хирургической коррекции, многие писали и об отрицательных сторонах данного вмешательства. Одни столкнулись с высокой частотой образования аневризм после БА нативной КоАо: от 43% до 55% [34, 45, 135]. Другие в публикации 1987 года определили оптимальным местом баллонной ангиопластики – лечение реКоАо (С. Wren, I. Peart). Учитывая популярный в то время способ коррекции КоАо у детей с использованием синтетической заплаты, реКоАо встречалась довольно часто. В то же время авторами отмечены высокие риски образования аневризм при выполнении процедуры, ведь следствием БА являются надрывы комплекса интима-медиа. Но применение БА при повторных вмешательствах было оправдано, учитывая сравнительно высокие риски повторной открытой операции. В исследуемой группе из 15 пациентов после БА в

2 случаях произошло образование аневризмы (соотношение размеров «баллон/коарктация было 3/8) и в двух – потребовалась повторная ангиопластика в течение года. Касаемо выбора авторами размера баллона, в собранном состоянии он был на 1–2 мм меньше диаметра аорты – от 8 до 18 мм в диаметре (Meditech). Непосредственными результатами послужило снижение градиента в среднем с 29 до 6 мм рт. ст. [51].

Авторы из Испании в 1989 году опубликовали свой опыт 45 баллонных ангиопластик при КоАо. Из них – 17 пациентов младенцы средним возрастом 34 дня, 28 пациентов – в возрасте от 2 лет до 31 года, из которых 26 имели нативную КоАо. 16 детям из последней группы была проведена контрольная ангиография, в среднем через 10 месяцев – частота развития аневризмы составила 6%, при этом авторы расценили это не как следствие постдилатационного повреждения сосудистой стенки, а как некоторые изменения в конфигурации аорты. Ранее имевшиеся нарушения в сосудистой стенке также определяют появление аневризм после БА у некоторых групп пациентов. Авторы соотнесли более низкий резидуальный градиент с повреждением интимы во время дилатации, а хорошие результаты в виде стойкого снижения градиента были достигнуты у пациентов старше года [33].

В 1990 A.N. Redington et al. представили результаты БА в группе из 10 новорожденных. По полученным данным, в одном случае БА выполнить не удалось, в двух – из-за гипоплазии перешейка была получена диссекция и еще в пяти случаях развилась реКоАо в раннем периоде, что потребовало открытого вмешательства. Авторы пришли к выводу, что гипоплазия перешейка аорты является противопоказанием к процедуре и рекомендовали использовать БА только при дискретной форме КоАо и реКоАо с баллоном, не превышающим по размерам диаметр аорты выше или ниже места сужения. В целом, авторы не рекомендовали рутинное применение БА у новорожденных [156].

Стало ясно, что использование большего соотношения размера баллон/аорта в попытке более значимого снижения градиента, способствует увеличению частоты развития аневризм. Очевидно, что необходимо было искать пути решения.

Способ определения диаметра баллона был предложен С.G. Cowley et al. (1985–1990): диаметр баллона выбирался в соответствии с диаметром не вовлеченного участка аорты проксимальнее зоны сужения. Если пиковый систолический градиент после вмешательства превышал 8 мм рт.ст., процедура повторялась баллоном на размер больше. Контроль эффективности процедуры оценивали по МРТ. Аневризмой считали увеличение более чем на 150% по отношению к диаметру аорты на уровне диафрагмы [134].

Не ослабевал интерес и к сравнению баллонной ангиопластики с открытой хирургией у неонатальной группы и подростков. В начале внедрения технологии БА ряд авторов, сравнивая свои полученные результаты применения БА с литературными данными по открытой хирургической коррекции нативной КоАо новорожденных, утверждали, что уровень летальности и частота развития реКоАо в их группе была ниже. Привлекательным в БА являлось то, что при благоприятном исходе процедура значительно укорачивала время операции, сроки нахождения в отделении реанимации и послеоперационный период в целом [163, 201]. Несмотря на развитие метода БА, уровень периоперационной летальности и риски образования аневризм, по некоторым данным, оставались сопоставимы с открытой хирургией, при этом давали преимущество по сроку госпитализации [48].

Спустя продолжительный период использования методики БА нашла более очевидную область применения при коррекции КоАо или реКоАо особенно у подростков у детей старше двух лет с дискретной формой порока. При протяженном стенозе аорты и гипоплазии перешейка БА может послужить в качестве паллиативной коррекции. У новорожденных и детей младшего возраста данная процедура возможна, когда необходимо отложить открытое вмешательство, и не применяется рутинно ввиду высокой частоты развития рестенозов [151]. У детей же более старшего возраста БА дискретной формы коарктации показала долгосрочный хороший результат в ремоделировании перешейка и дуги аорты [621]. При этом частота реКоАо достигает 11%.

Развитие аневризмы – также частое осложнение, возникающее вследствие неконтролируемого частичного разрыва стенки аорты. Как правило, к этому

приводит использование баллона, значительно превышающего размер сосуда. Также в качестве патогенеза развития аневризмы указано наличие некроза клеток меди [83].

Вопрос поиска преимуществ того или иного вида вмешательства остается и по сей день актуальным. Так, многие авторы и в настоящее время отдают предпочтение БА [60, 150]. Большинство же принимает для первичной коррекции нативной КоАо использование расширенного анастомоза «конец-в-конец», а БА пластику оставляют для реКоАо. Доказано, что открытая хирургия имеет более низкую частоту развития реКоАо и более низкий остаточный градиент, следовательно, меньшее количество реопераций [4, 18, 47, 120, 133].

От публикации к публикации четко прослеживаются недостатки метода баллонной ангиопластики (частота развития реКоАо и аневризм), требующие поиска решения. Значительный вклад в развитие эндоваскулярных методов лечения в нашей стране внесли Б.Г. Алекян, М.Г. Пурсанов с коллегами [6, 14].

#### **1.4. Стентирование коарктации аорты**

Решением важнейшего этапа лечения КоАо одновременно занялись специалисты разных кардиохирургических центров в начале 1990-х годов. Необходимо было внедрить методику профилактики достаточно частого развития реКоАо и нивелировать риски развития аневризматических расширений после транслюминальной баллонной ангиопластики аорты. Альтернативным вариантом открытому хирургическому лечению и ТЛБАП стало стентирование суженного участка аорты.

Методика стентирования вошла в арсенал лечения врожденных пороков сердца, как и многие другие методы, из взрослой кардиологии. Баллон-расширяемые стенты успешно начали применять для лечения стенозов периферических артерий в конце 80-х годов прошлого века. В 1990 году появились сообщения об успешном стентировании коронарных артерий [42, 66, 118]. В 1991 году М.Р. O'Laughlin et. al. представили успешные результаты эндоваскулярного

лечения с использованием стентирования у 30 пациентов с минимальным весом 3,6 кг. У большинства из них выполнялось стентирование стенозов легочных артерий после ранее выполненных открытых кардиохирургических вмешательств, и единичные случаи при кава-атриальных стенозах после операций Фонтена или Глена [207].

R. Beckman и D. Muller в 1991 году провели первый эксперимент по имплантации стентов в аорту у собак [56]. В 1993 году W.R. Morrow et al. опубликовали результаты эксперимента по имплантации самораскрывающихся стентов в различные участки нисходящей аорты 10 свиньям и совместные результаты с R.G. Grifka et al. по имплантации карликовым свиньям. А в 1994 году W.R. Morrow et al. экспериментально воссоздали коарктацию перешейка аорты у 11 животных с имплантацией баллон-расширяемых стентов, проведя последующую гистологическую оценку. Выводами проведенных исследований послужили рекомендации по применению ТЛБАП с одновременным стентированием при КоАо для предотвращения развития рестенозов и аневризм в области вмешательства [50, 54, 164]. Данные исследования позволили выдвинуть гипотезу о том, что стентирование может являться альтернативой хирургическому вмешательству и баллонной ангиопластике у отдельных пациентов.

Первую имплантацию самораскрывающегося стента ребенку 10 недель выполнили A. Redington et al. в 1993 году [165]. J.S. de Lezo et al. в 1995 году представили результаты имплантации баллон-расширяемых стентов 10 пациентам возрастом от 1 месяца до 43 лет ( $5,3 \pm 4$  года). Позитивным шагом явилось то, что стентирование позволило устранить КоАо при неблагоприятной анатомии у всех пациентов, что ранее не получалось достичь с помощью ТЛБАП. При этом, в случае с новорожденным, стентирование привело к контролируемому разрыву стенки аорты, который удалось скорректировать имплантацией второго устройства, покрывающего область разрыва и перешеек. Полностью устранить стеноз аорты удалось у 7 пациентов, у трех – значительно снизить градиент. У трех пациентов отмечено улучшение строения дуги аорты [55]. Использование стентов позволило преодолеть имевшиеся ранее ограничения применения ТЛБАП, при

этом добиться, в сравнении с открытым вмешательством, схожих результатов гемодинамики. За счет достаточного диаметра в просвете стента, позволяющего обеспечивать скоростной ламинарный кровоток, необходимость в пролонгированном приеме антикоагулянтов пропала. Как показали ранее проведенные экспериментальные исследования на животных, при стентировании не было выявлено высокой частоты тромбообразований [50, 54]. После имплантации в просвет аорты стент достаточно быстро покрывается гладким и тонким слоем неоинтимы без образования рестеноза. Не отразилось статистически значимых нарушений и в дальнейшем, при стентировании аорты у взрослых пациентов. Помимо этого, при использовании стентов с открытой ячейкой, установленных с захватом области перпендикулярного отхождения брахиоцефальных артерий (БЦА) в долгосрочном периоде не было нарушения кровотока или аневризматических изменений последних.

Как плюсом для взрослых пациентов, так и минусом для пациентов детского возраста является то, что стентированный сегмент обеспечивает стабильный диаметр сосуда, ограничивающий соматический рост. При краткосрочном и промежуточном периоде наблюдения стентирование, наравне с хирургической коррекцией, превосходит БА по показателям гемодинамики и анатомии дуги аорты, но по-прежнему требует значительно большего числа повторных интервенций [20, 75]. Если у взрослых пациентов использование стентирования КоАо является первичным выбором метода лечения [102], то у детей, несмотря на высокую привлекательность, имеет ограничения, связанные с ростом ребенка [23]. Положительным моментом является создание новых расширяемых стентов [74]. Однако, и они требуют реинтервенций с ростом ребенка.

Самым большим недостатком имплантации стента у детей раннего возраста и по сей день считается необходимость повторных вмешательств, чтобы обеспечивать соответствие диаметра стента возрастным размерам аорты по мере соматического роста ребенка. Ранние эксперименты на животных в начале 90-х годов показали возможность дальнейшего расширения стента у растущих особей [54, 164]. Это послужило предпосылкой к возможности эндоваскулярного

стентирования КоАо у детей и подростков. Имплантация в раннем возрасте стента «на вырост» позволяет с ростом ребенка успешно производить баллонную дилатацию стента, впоследствии не прибегая к травматичным открытым коррекциям по эксплантации стента и протезированию аорты. Как правило, при стентировании КоАо у подростков и взрослых данная процедура не требуется, а применима при стентировании в младшей возрастной группе. Используя эти данные, некоторые авторы сделали выводы о возможности применения баллон-расширяемого стента с периода младенчества и до старшего возраста [119, 165, 189]. Стент, помимо описанных выше свойств, может являться каркасом для травмированной ранее стенки аорты и стабилизировать ее, предотвратив разрыв. Накопленный опыт и хорошие средне-отдаленные и отдаленные результаты у взрослых дали хороший толчок к расширению спектра применения и популяризации этой методики в стране. При том, что стентирование КоАо зарекомендовало себя как эффективный и безопасный метод лечения подростков и взрослых, использование систем доставки и устройств больших размеров долгое время не давало возможности лечения основной группы пациентов с этим пороком – детей раннего возраста [193, 200]. Также избегали стентирования и в периоде новорожденности, так как не было понимания о возможных способах дальнейшей коррекции с ростом ребенка. Выходом стали предложенные способы применения гибридных методов лечения с открытым артериальным доступом, прогрессивного уменьшения девайсов и системы доставки и, что имеет наибольшее значение, появление баллон-расширяемых стентов, позволяющих произвести полный цикл эндоваскулярного лечения пациента без привлечения открытой хирургии [57, 61, 117, 128].

Дальнейшие работы уже включали средне-отдаленные и отдаленные результаты, от которых ожидали получения следующих ответов: частоты развития поздних аневризм, потенциальные риски повторной реинтервенции и дилатации области образовавшейся рубцовой ткани, дальнейшая судьба брахиоцефальных сосудов, отходящих на уровне стентированного участка и другие [139, 197].

В 2011 году Американской кардиологической ассоциацией даны рекомендации класса IIА по применению ангиопластики со стентированием для лечения нативной коарктации при отсутствии эффекта от ТЛБАП, а также рекомендовано использование стентов, которые можно расширить до диаметров взрослого человека [116].

В мировой литературе очень мало информации по возможности стентирования дуги аорты, и в основном это касается описания единичных случаев [179]. Зачастую, обструкция перешейка аорты сочетается гипоплазией и сужением дуги, чаще дистального сегмента. Кроме того, бывают сложные формы обструкции дуги аорты, например развитие «готической» дуги или рестенозы после хирургической коррекции. В ряде таких случаев эндоваскулярные методы лечения могут быть также успешно использованы. Мы первыми описали возможность применения стентирования при готической дуге аорты [101].

За последние 10 лет рекомендуемый возраст и вес пациента заметно снизился. Но, в современных публикациях выступают за хирургическое вмешательство у новорожденных и младенцев с нативной КоАо. Применение стентирования в таких ситуациях до сих пор остается дискуссионным. Опыт применения стентирования коарктации аорты у детей с низкой массой тела ограничен. Ввиду высокого риска осложнений и летального исхода при хирургической коррекции у недоношенных детей низкой и экстремально низкой массой тела, в сравнении с доношенными детьми и младенцами, очевиден был поиск альтернативных более безопасных методов лечения [142, 181]. Первые вмешательства паллиативного стентирования КоАо у новорожденных были произведены в начале нашего века. W.A. Radke et al. в 2002 году представили свой успешный опыт имплантации стентов у пациентов с низкой массой тела от 1 до 1,3 кг селективным артериотомным доступом через каротидные артерии. Данный метод был предложен в качестве альтернативы ранней хирургической коррекции и применению продленной инфузии простагландина E1 [145]. Далее, в течение десятилетия, появляется ряд серийных публикаций, подтверждающих оправданность и эффективность этой методики. Авторы считают способ коррекции

оправданным, учитывая, что хирургическая коррекция детей малого гестационного возраста с крайне низкой массой тела имеет высокие периоперационные риски осложнений и повышенную частоту развития реКоАо, а продленная инфузия простогландина E1 приводит к перераспределению циркуляции в сторону малого круга кровообращения, снижению сердечного выброса, снижению темпа набора веса и повышенному риску развития инфекции [44, 170, 197]. V.V. Dimas et al. также использовали доступ через общую сонную артерию при стентировании критической КоАо у ребенка экстремально низкой массы тела в 875 грамм с гестационным возрастом 25 недель. Операция была выполнена успешно, и ребенок поступил на последующую плановую хирургическую коррекцию уже в возрасте 6 месяцев, достигнув веса более 5 кг. Хирургам удалось удалить участок аорты со стентом и выполнить анастомоз «конец в конец» с использованием flap-техники подключичной артерии. Перед операцией градиент по данным ЭХОКГ между восходящей и нисходящей аортой составлял 25 мм рт. ст. [192]. В 2010 J. Bentham et al. описали эндоваскулярную имплантацию стента у 11 младенцев с обструкцией дуги аорты. Средний возраст и масса пациентов составляли 46 дней (диапазон 3–399 дней) и 4 кг соответственно (диапазон от 0,4 до 5,5 кг). Десять пациентов ранее уже перенесли хирургическое вмешательство. Авторы пришли к выводу, что стентирование аорты у грудных детей технически осуществимо с хорошими результатами и рекомендовали его в качестве терапевтического варианта в сложных случаях, когда хирургическая коррекция сопряжена с крайне высокими рисками [99]. В 2012 году I. Sreeram et al. представили результаты паллиативного стентирования КоАо типичными коронарными стентами диаметром 4,5–5 мм, имплантированными доступом через аксиллярные артерии у 5 новорожденных детей и младенцев с диапазоном веса от 1500 до 4000 грамм. Данный способ коррекции был эффективным во всех случаях, а период наблюдения составил от 8 недель до 36 месяцев. Все пациенты имели сложный коморбидный фон, не позволяющий выполнить хирургическую коррекцию первично. В этих статьях авторы указывают, что стентирование КоАо у новорожденных детей с крайне низкой массой тела является эффективным мостом

к хирургической коррекции, позволяя отложить ее до более безопасного и благоприятного периода. Различные подходы к открытому сосудистому доступу во всех случаях не имели осложнений, а градиент давления между верхними и нижними конечностями удавалось снизить в среднем до 5 мм рт. ст. Рекомендуемый срок удаления стента при плановой хирургической коррекции составил 2,8–3 месяца [15, 186]. Другие отечественные и зарубежные работы по эффективности стентирования критической коарктации аорты у новорожденных, имеющих абсолютные противопоказания к хирургической коррекции, также доказывают относительную безопасность и преимущество методики стентирования в сравнении с хирургической коррекцией и свободу от раннего рестеноза аорты в сравнении с баллонной ангиопластикой [17, 107, 190, 193].

Некоторые зарубежные коллеги предлагают применять стентирование КоАо в раннем возрасте как элективный метод у пациентов, которые не имели противопоказаний к традиционной хирургической коррекции. Для детей раннего возраста из-за малого диаметра аорты и периферических артерий всегда стоял вопрос о выборе типа имплантируемого стента. Идеальным вариантом в таких обстоятельствах был бы стент, требующий не только меньшего размера оболочки, но также сохраняющий способность расширяться до размера сосуда взрослого человека. Поэтому оптимального «золотого стандарта» для стентирования КоАо у детей раннего возраста до сих пор нет [100, 125, 174].

По сей день используются различные варианты стентов, апробированных в хирургии ишемической болезни сердца и патологии периферических сосудов. Зачастую, устройством выбора являются низкопрофильные повторно дилатируемые стенты, способные превышать исходный размер до 2 раз [94, 143]. Стали появляться исследования, направленные на поиск возможности избежать второго этапа коррекции хирургическим способом, тем самым сохранить преимущество интервенционных методов лечения. М. Ghaderian и М. R. Sabri представили результаты применения раздуваемого до 16 мм стента, позволяющего избежать хирургического лечения или повторного стентирования до подросткового возраста [101, 107]. Благоприятное течение отдаленного периода в этом

исследовании остается неясным, так как нет понимания, что делать со стентированным участком аорты, когда пациент перерастет максимально допустимый размер стента. J. Grohmann с группой соавторов в 2016 году не стали предлагать стентирование КоАо как первичный метод коррекции новорожденных, но впервые предложили использование «ломких» стентов “The Osypka BabyStent™” для лечения ранних рeКоАо. Стент имеет эластичные ячейки, с креплением «в замок», что позволяет исходно достигать с помощью баллонной дилатации диаметра 12 мм с сохранением своей целостности, и в последствии достигнуть 18 мм за счет управляемого «разрушения» структуры стента. При этом для доставки стента достаточно установки 4fr интродюсера. Авторами представлено 4 успешных случая коррекции рeКоАо со средним возрастом 10 недель и весом 3,8 кг, которым удалось снизить градиент с 42 мм рт.ст. до 4 мм рт.ст. после стентирования. За средний период 8,5 месяцев не было диагностировано стент-ассоциированных осложнений [28].

В нашей стране первый отдаленный результат возможности гибридного подхода для стентирования маловесного ребенка был представлен Б.Г. Алебяном с соавторами [7]. Учитывая, что 5-месячный ребенок имел унивентрикулярный порок, требующий одномоментного выполнения суживания легочной артерии и устранения выраженного сужения аорты, был использован венозный транслюмбальный доступ с антеградным заведением доставки стента в аорту через двуприточный желудочек. Был имплантирован стент Palmaz-Genesis диаметром 7,0 мм и длиной 19,0 мм с хорошим гемодинамическим эффектом. В связи с ростом ребенка развился рестеноз стента и повторное вмешательство потребовалось только в 6 лет, когда пациенту была выполнена ТЛБАП со снижением градиента систолического давления с 53 мм рт. ст. до нуля.

Авторы из ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России в 2019 представили клинический случай выполнения стентирования изолированной критической КоАо у ребенка 1,9 кг хирургическим доступом через общую подвздошную артерию, как паллиативную помощь поступившему в крайне тяжелом состоянии новорожденному. Хирургическая коррекция с удалением

перешейка аорты с ранее имплантированным стентом и формированием анастомоза «конец в конец» была выполнена на 4 сутки после первичной коррекции после наступления стабилизации витальных функций [8].

Одно из самых длинных отдаленных наблюдений за пациентами после стентирования, выполненных в периоде новорожденности представили A.M. Arfi et al. [189]. Авторами проведено многоэтапное интервенционное лечение 3 пациентов, самый маленький из которых на момент первого этапа был возрастом 1 месяц и весом 3,1 кг.

Многоэтапная эндоваскулярная коррекция зарекомендовала себя с точки зрения эффективности решения основной проблемы, но многократные повреждения артериальной стенки периферических сосудов приводят к ухудшению физиологических характеристик кровотока в нижних конечностях, особенно у детей до 6 лет (7% и более) [11, 28, 59, 108].

### **1.5. Сравнение методов коррекции**

На сегодняшний день можно уверенно сказать, что стентирование КоАо является альтернативой хирургической коррекции. Однако некоторые анатомические изменения КоАо на протяжении жизни могут создать сложные условия как для хирургического, так и для транскатетерного чрезкожного лечения порока. Несмотря на значительное количество работ, посвященных коррекции КоАо, вариабельность подходов к хирургическому лечению до сих пор не дает единого сформированного мнения в лечении данной патологии у детей. Показания, используемые авторами различных публикаций, разнятся для равноценных групп пациентов.

В 2023 году A. Dani et al. из Индии представили мета-анализ по сравнению хирургического лечения и баллонной ангиопластики аорты. В результате проведенного анализа после исключения в исследование вошло 785 пациентов из 13 публикаций. Тем не менее, авторы получили достаточно противоречивые иным публикациям выводы, указав на большую эффективность ангиопластики в

отношении риска осложнений, включая формирование аневризмы стенки сосуда и рекоарктации аорты [198].

В этом же году группой авторов из Китая представлен другой мета-анализ на основании 50 одноцентровых исследований, в котором уже сравнивается баллонная ангиопластика и стентирование нативной коарктации и рекоарктации аорты. Полученные данные свидетельствуют об эффективности и приемлемой безопасности обеих методик. Однако, при нативной коарктации имплантация стентов имела более высокую эффективность и меньшее количество осложнений и реинтервенций. Для рекоарктации аорты имплантация стента также имела более высокие показатели эффективности, однако частота осложнений и летальности также оказались выше. Тем не менее, авторы указывают на отсутствие исследований, которые напрямую сравнивали бы имплантацию стента с баллонной ангиопластикой при лечении реКоАо, а также рекомендуют в будущих исследованиях обратить внимание на имплантацию стентов пациентам более молодого возраста или на влияние типа стента на эффект лечения [191].

Имеются публикации отечественных и зарубежных авторов по результатам стентирования не только изолированной коарктации перешейка, но и дуги аорты, однако исследования нерандомизированные.

Выбор оптимального метода коррекции, экстраполированного на возраст, вес ребенка, анатомические особенности порока пока не установлен. Это послужило необходимостью тщательного проведения анализа накопленного нами материала для определения показаний к каждому из методов хирургического вмешательства при КоАо и реКоАо.

Эффективность каждого из методов лечения следует рассматривать с точки зрения летальности, частоты осложнений и срока свободы от развития реКоАо [9, 13, 22, 25, 105, 172].

## ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Исследование проводилось на базе отделения экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы». Данное исследование являлось наблюдательным когортным нерандомизированным ретроспективным с анализом дооперационного, непосредственного послеоперационного состояния пациентов и проспективным наблюдением за отдаленными результатами. Исследование было одобрено этическим комитетом больницы. Расчет минимального количества выборки пациентов, необходимого для получения конечных точек исследования со значением  $p < 0,05$ , произведен с помощью компьютерной программы G\*Power 3.1.9.6 [188].

### 2.1. Дизайн исследования

Изучалась группа детей с периода новорожденности и до достижения 18-летнего возраста с диагнозом ВПС коарктация аорты (КоАо) и реКоАо.

*Критериями включения* в исследование являлись:

- изолированная КоАо различной локализации: предуктальная коарктация, постдуктальная коарктация;
- КоАо в сочетании с патологией дуги аорты;
- КоАо в сочетании с другими ВПС, не требующими одномоментного устранения порока.

*Критериями исключения* являлись:

- пациенты с морфологией и гемодинамикой единственного желудочка сердца;
- наличие грубой экстракардиальной патологии, не позволяющей добиться сопоставимого с общей группой результата лечения КоАо.

Были изучены истории болезни и амбулаторные карты оперированных в отделении с января 2018 по декабрь 2022 года 120 пациентов, имеющих основной

клинический диагноз – КоАо и реКоАо. Все пациенты первоначально были разделены на три группы в зависимости от типа хирургической коррекции:

1. Резекция КоАо с формированием анастомоза (n=60).
2. Рентгенэндоваскулярная транслюминальная баллонная ангиопластика аорты ТЛБАП (n=23).
3. Рентгенэндоваскулярная ангиопластика со стентированием аорты (n=37).

На Рисунке 5 представлен дизайн исследования, в котором представлено распределение пациентов по подгруппам и этапы их обследования и анализа.

В отличие от взрослых пациентов, у которых антропометрические параметры в течение многих лет остаются практически неизменными, у детей с возрастом меняются морфология и размеры тканей, что непосредственным образом влияет на гемодинамические показатели в зоне вмешательства. Общепринято было выполнение хирургической коррекции КоАо как у новорожденных, так и у детей более старшего возраста, однако нет четких рекомендаций в зависимости от возраста, веса ребенка и анатомии измененного участка аорты [3]. Для подтверждения выдвинутой в данной работе гипотезы пациенты были разделены по типу вмешательства, анатомии аорты, выделены шесть условно эквивалентных возрастных групп, где отдельно выделены дети до года и новорожденные.

*Первичными конечными точками оценки эффективности* являлись: достижение сопоставимого с физиологическим градиента давления в послеоперационном периоде как по данным ЭХОКГ, так и измеренного методом Короткова; достижение сопоставимых с возрастными нормами размеров аорты в зоне вмешательства.

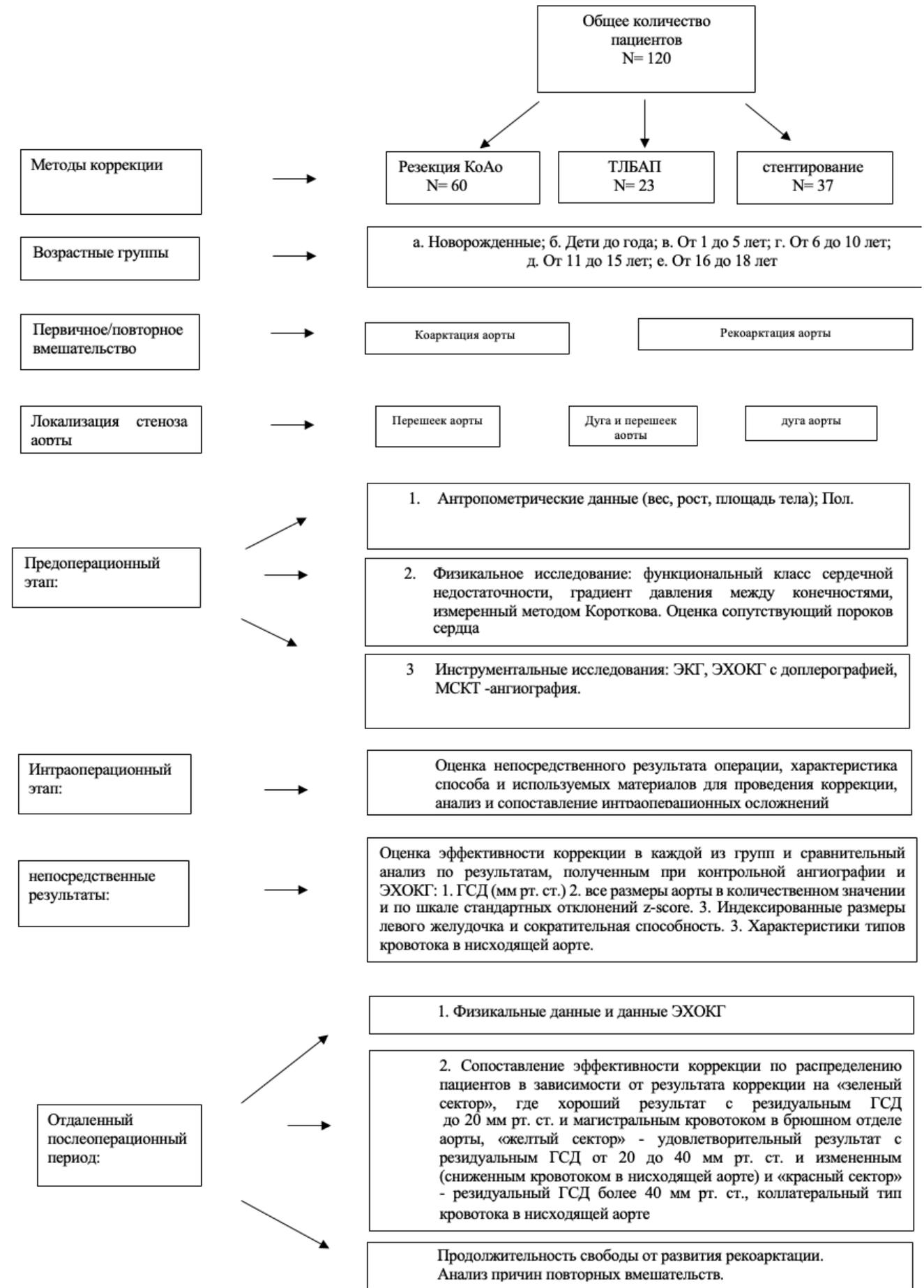


Рисунок 5 – Дизайн исследования

Для оценки гипотезы об этапности коррекции пациенты были разделены на три условных сектора, что обеспечило адекватное взаимодействие между амбулаторной и стационарной структурами. Если на определенном этапе обследования градиент давления в зоне вмешательства составлял менее 20 мм рт. ст., коррекция расценивалась как хорошая и пациенты относились к «зеленому сектору», требующему только амбулаторного наблюдения не реже 1 раза в год. При пиковом градиенте давления от 21 до 40 мм рт. ст. пациенты относились к «желтому сектору», что требует амбулаторного наблюдения не реже 3–6 месяцев с плановым выполнением МСКТ ангиографии. При пиковом градиенте давления выше 41 мм рт. ст. пациенты относились к «красному сектору» и им была показана госпитализация в стационар для проведения расширенного инструментального обследования и лечения в ускоренном порядке.

*Вторичными конечными точками* является наступление летального исхода либо выпадение из исследования в отдаленном периоде по иным причинам.

## **2.2. Оценка клинического состояния пациентов**

Клиническое состояние пациентов изучалось по представленным в истории болезни и амбулаторным картам данным первичного осмотра и катамнестического наблюдения, проводимых детскими кардиологами и сердечно-сосудистыми хирургами. Так, согласно принятому в отделении протоколу, собирался тщательный анамнез жизни и анамнез заболевания пациента, жалобы. При объективном осмотре проводилась аускультация сердца и легких, определение пульсации периферических сосудов на верхних и нижних конечностях, определение частоты сердечных сокращений. Определялся функциональный класс сердечной недостаточности (ФК) по предложенной для детского возраста классификации R.D. Ross (1987), где I ФК – отсутствие симптомов; II ФК – небольшое тахипноэ или потливость при кормлении у маленьких детей; III ФК – выраженная потливость, тахикардия, удлиненное время кормления, задержка роста вследствие сердечной недостаточности, выраженное диспноэ при нагрузке у

старших детей; IV ФК – в покое имеются такие симптомы, как тахипноэ, втяжение мышц, хрюканье, потливость [1, 24]. На до- и послеоперационном этапах проводился мониторинг артериального давления, измеренного непрямым методом Короткова манжетами, адаптированными по размеру к возрасту пациента с помощью монитора Drager Vista 120™, а у новорожденных пациентов, находящихся в блоке реанимации и интенсивной терапии – методом прямой тензиометрии через катетер в правой лучевой и общей бедренной артериях. Регистрировалась в карте пациента разница систолического давления между обеими верхними и одной из нижних конечностей.

Лабораторная диагностика включала в себя необходимый для хирургической коррекции спектр анализов (общий анализ крови, развернутый биохимический анализ крови, коагулограмма, общий анализ мочи, кровь на наличие хронических инфекций и группу крови с определением резус-фактора и антител) [5].

### **2.3. Инструментальные методы исследования**

Электрокардиографическое исследование проводилось минимум два раза за госпитализацию на аппарате (ScHiller AT-101™, Швейцария) с записью трех стандартных и шести грудных отведений. Полученные данные расшифровывались врачом функциональной диагностики и также регистрировались в карте.

Высокую диагностическую ценность представляла эхокардиография (ЭХОКГ) с доплерографией, выполняющаяся на аппаратах экспертного класса, рекомендованных для кардиологии: Philips iE33™ и General Electric (GE)™ Vivid E95 (США). Использование трансторакальных датчиков секторного типа, адаптированных под возраст пациента (12 МГц, 8-3 МГц и 5-1 МГц). Протокол ЭХОКГ исследования включал двухмерную оценку срезов сердца и магистральных сосудов из парастернальной позиции по длинной оси левого желудочка и по короткой оси на уровне аортального клапана; четырех - и пятикамерные проекции; субкостальную проекцию по короткой оси аорты и по длинной оси левого

желудочка с оценкой кровотока в брюшном отделе аорты с показателями скоростного кровотока (м/с); супрастернальную позицию по длинной и короткой осям дуги аорты с измерением проксимального, поперечного и дистального отделов дуги, перешейка и нисходящего отделов аорты в мм. Оценивались размеры, объемы левого желудочка, индексированные к площади поверхности тела: конечный диастолический объем (КДО), конечный систолический объем (КСО), конечный диастолический размер (КДР), конечный систолический размер (КСР), систолическая и диастолическая функции левого желудочка с показателем фракции выброса (%) (Рисунок 6). Отдельно выделены три категориальных группы, характеризующих кровотоки в брюшном отделе аорты, регистрируемый ниже зоны сужения по данным импульсно-волновой цветовой доплерографии:

- 1 – магистральный (физиологический, трехфазный);
- 2 – сниженный (измененного магистрального типа, двухфазный);
- 3 – коллатеральный (патологический, однофазный).



Рисунок 6 – ЭХОКГ из супрастернальной позиции: восходящий отдел и гипоплазированная дуга аорты

Плановым пациентам до операции выполнялась МСКТ сердца и сосудов с ЭКГ синхронизацией исследования на аппарате Philips Brilliance CT™ с внутривенным болюсным усилением препаратом Йопромид 370 мг/мл (Ультравист™, Bayer). Детям младше 7 лет исследование проводилось в условиях седации и масочного ингаляционного наркоза для получения максимально стабильного изображения. Полученные данные анализировались в мультиплановых срезах и в построенной 3D-реконструкции. Проводились измерения всех сегментов аорты от восходящего отдела и до уровня диафрагмы. Данное исследование позволяет определить наиболее оптимальную тактику хирургического лечения коарктации аорты и выявить трудно диагностируемые по ЭХОКГ аномалии дуги аорты и брахиоцефальных сосудов, а также экстракардиальную патологию (Рисунок 7).

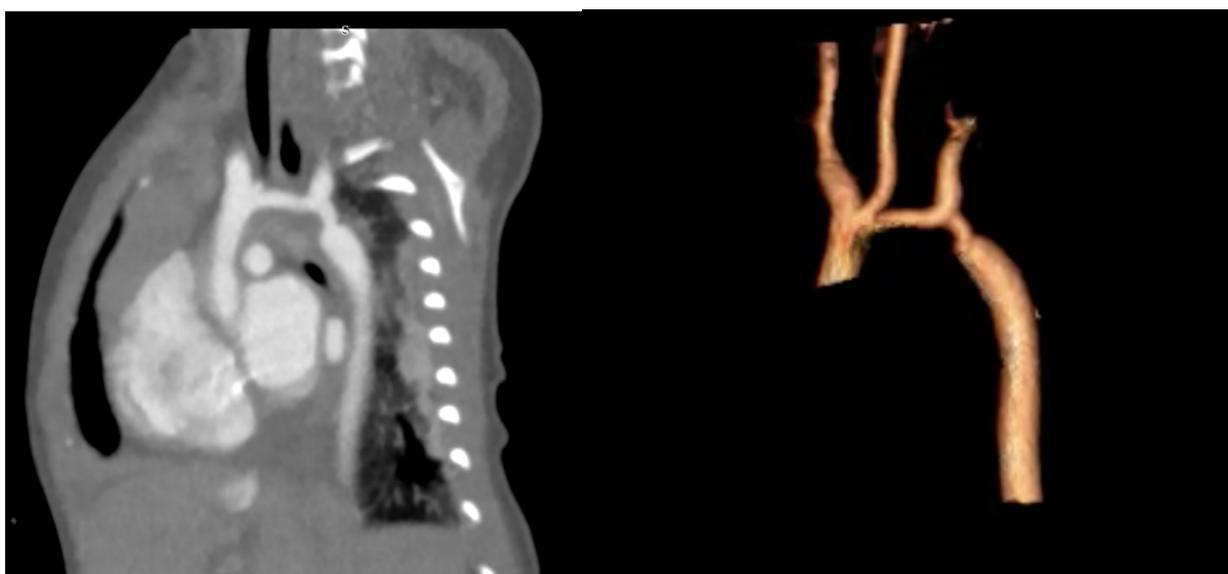


Рисунок 7 – КТ-ангиография органов грудной клетки с контрастированием: коарктация аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты: сагиттальный срез и 3D-реконструкция дуги и нисходящего отдела аорты

Полученные по данным ЭХОКГ и МСКТ значения регистрировались в виде измеренных в миллиметрах значений и подвергались расчету с помощью Z-score калькулятора, предложенного для оценки параметров сердца и сосудов у пациентов до 18 лет [166]. С помощью калькулятора определяли степени отклонения от

физиологических норм, исходя из площади тела пациентов. За нормальные значения принимали диапазон расчетных значений от «-2,5 до +2,5».

#### 2.4. Статистический анализ

Проводился в программах SPSS Statistics 26 (IBM) и StatTech v.3.1.7 (ООО «Статтех», Россия, 2023) и с использованием среды для статистических вычислений R 4.2.1 (R Foundation for Statistical Computing, Вена, Австрия).

Проверка на нормальность распределения выполнялась с помощью критериев Шапиро-Уилка, а в случае числа исследуемых в группе более 50 – критерием Колмогорова-Смирнова.

При нормальном распределении данные описывались как среднее значение со стандартным отклонением ( $M \pm SD$ ) и 95% доверительным интервалом (95% ДИ). При отличном от нормального распределении значения указывались как медиана ( $Me$ ) с интерквартильным размахом ( $Q1-Q3$ ). Категориальные данные описывались с указанием абсолютных значений и процентных долей. Сравнение значений «до-после» по количественному показателю, имеющему нормальное распределение, при условии равенства дисперсий выполнялось с помощью парного t-критерия Стьюдента, при отличном от нормального распределении – с помощью критерия Уилкоксона. Сравнение процентных долей при анализе многопольных таблиц сопряженности выполнялось с помощью критерия хи-квадрат Пирсона. Сравнение трех и более групп по количественному показателю при нормальном распределении выполнялось с помощью однофакторного дисперсионного анализа (F-критерий Фишера при условии равенства дисперсий или F-критерий Уэлча при неравенстве дисперсий), апостериорные сравнения при условии равенства дисперсий проводились с помощью критерия Тьюки, а при неравных дисперсиях – критерием Геймса-Хауэлла.

Анализ безрецидивной выживаемости проводился с использованием метода Каплана-Мейера и лог-рангового теста, для оценки отношений рисков (HR) использовалась однофакторная модель пропорциональных рисков Кокса.

## **2.5. Используемые методы лечения коарктации и рекоарктации аорты**

В исследование были включены пациенты, которым хирургическое лечение КоАо и реКоАо выполнялось тремя различными способами:

1. Рентгенэндоваскулярная баллонная ангиопластика суженного участка аорты транскутанным (чрезкожным) доступом (ТЛБАП).
2. Рентгенэндоваскулярная ангиопластика со стентированием суженного участка аорты транскутанным доступом (стентирование).
3. Хирургическое лечение – резекция суженного участка аорты с формированием анастомоза «конец-в-конец» и «конец-в бок» как без искусственного кровообращения доступом левосторонней торакотомии, так и в условиях искусственного кровообращения из срединного доступа.

Все три метода имели одинаковое анестезиологическое обеспечение, согласно принятому в больнице протоколу. У новорожденных детей, а также детей младшего возраста, имеющих сердечную недостаточность III–IV ФК по Ross со снижением сократительной способности левого желудочка использовался комбинированный эндотрахеальный наркоз, включающий ингаляционные (Севоран™, Дезфлюран™) через контур искусственной вентиляции легких и внутривенные (Диприван™, Фентанил, Рокуроний, АО Экофармплус) препараты через центральный венозный двух- или трехпросветный катетеры. У детей старшего возраста, не имеющих грубых нарушений гемодинамики, при плановой эндоваскулярной коррекции использовался комбинированный наркоз без введения миорелаксантов с установкой ларингеальной маски, либо неинвазивный масочный ингаляционный наркоз. Использовался мониторинг ЭКГ в трех стандартных отведениях, пульсоксиметрия с периферии конечностей, измерение центрального венозного давления через венозный катетер. При проведении открытой

хирургической коррекции для интраоперационного мониторинга артериального давления использовались датчики инвазивного давления с измерением в лучевой, общей бедренной артериях и регистрацией разницы значений до и после коррекции. При проведении эндоваскулярной коррекции использовался неинвазивный мониторинг артериального давления с помощью манжеты, а у детей высокого ФК хронической сердечной недостаточности (ХСН) – инвазивный через лучевую артерию. У новорожденных в число стандартного мониторинга витальных функций включался NIRS-мониторинг для оценки адекватности перфузии головного мозга и почек.

### **2.5.1. Метод транслюминальной баллонной ангиопластики суженного участка аорты**

Эндоваскулярная коррекция проводилась в рентгенооперационной на ангиографическом комплексе Philips Allura Xper RD20 (Голландия). Всем пациентам проводилась пункция правой или левой общей бедренной артерии по Сельдингеру с установкой интродьюсера размером от 3 Fr до 6 Fr в зависимости от возраста и веса ребенка. Производилась ретроградная катетеризация восходящей аорты с помощью диагностического катетера Pigtail (Cordis™; Merit™) с последующим выполнением ангиографии дуги, перешейка и нисходящей аорты. Аортография проводилась в левой косо́й (30–60) и латеральной проекциях (Рисунок 1, Рисунок 2); с измерением градиента систолического давления (ГСД) между восходящей и нисходящей аорты (выше и ниже места стеноза). При ангиографии оценивали анатомию дуги и перешейка аорты, порядок отхождения брахиоцефальных сосудов. Проводили ангиометрию: диаметра и протяженности зоны сужения; размеры дуги аорты; диаметра перешейка и нисходящей аорты дистальнее отхождения подключичной артерии; расстояние от подключичной артерии до сужения; диаметра постстенотического отдела аорты; и диаметра грудной аорты на уровне диафрагмы.

Далее проводился подбор оптимального баллона с определением должного значения давления в нем для раскрытия до диаметра, соответствующего нормальному участку дуги аорты между левой общей сонной и левой подключичной артериями. Как правило, начинали процедуру баллоном, равным диаметру дуги аорты, не превышающим минимальный диаметр сужения более чем в 3–4 раза. Далее, в зависимости от полученного результата, увеличивали диаметр баллона на 1 мм. По доставляющему проводнику под рентгенологическим контролем выполнялось позиционирование баллона в зоне наименьшего диаметра сосуда и его раскрытие (Рисунок 8). Затем баллон удалялся и выполнялась контрольная ангиография с повторной тензиометрией и расчетом резидуального ГСД. При неудовлетворительном результате ТЛБАП увеличивали диаметр баллона на 1 мм до достижения ожидаемого результата. По завершению процедуры удалялся катетер вместе с интродьюсером из общей бедренной артерии и выполнялся гемостаз с наложением тугой давящей повязки на место пункции.



Рисунок 8 – Метод транслюминальной баллонной ангиопластики коарктации аорты. Стрелкой указана зона суженного участка аорты

У восьми (35%) из двадцати трех пациентов, подвергнутых ТЛБАП, использовалось более одного (максимум 3) баллонного катетера для достижения максимального адекватного эффекта (Таблица 1). Всего было использовано 32 баллонных катетера различных производителей, диаметром от 5 до 10 мм и длиной от 20 до 40 мм. Ангиопластика выполнялась под давлением внутри баллонного катетера от 4 до 12 атмосфер (медиана = 8). По возможности предпочтение отдавалось баллонам высокого давления.

Таблица 1 – Типы и количество использованных для ТЛБАП баллонных катетеров

Тип баллона	Размер (мм)	Количество
Sterling <i>Boston scientific</i> (всего 6)	5x20	1
	6x20	2
	7x20	2
	8x20	1
Tyshak II <i>NuMED</i> (всего 6)	7x20	1
	8x20	4
	9x30	1
Opta <i>Cordis</i> (всего 2)	7x30	1
	10x30	1
Powerflex <i>Cordis</i> (1)	7x40	1
Sapphire NC <i>OrbusNeich</i> (1)	5x15	1
Tyshak mini <i>NuMED</i> (всего 5)	5x20	1
	6x20	2
	8x20	1
	9x40	1
	10x30	2
Balton Valver <i>Balton</i> (всего 9)	6x20	2
	6x30	1
	7x20	2
	8x30	1
	9x30	2
	10x40	1

### 2.5.2. Стентирование коарктации аорты и рекоарктация аорты

Данная процедура выполнялась в тех же условиях, как и описанная выше ТЛБАП КоАо. Для артериального доступа через сосуды бедра использовалась доставляющая система размером от 4 до 14 Fr ( $M \pm SD = 8,77 \pm 1,82$ ; 95%ДИ: 8,11–9,44). После создания артериального доступа вводили внутривенно болюсно гепарин из расчета 100 ЕД/кг массы тела больного.

После аортографии с тензиометрией выше и ниже локализации коарктации аорты определялась протяженность суженного участка и диаметра аорты на разных уровнях с последующим подбором типа и размера стента. Учитывая разницу в возрасте и площади тела, а также значительном варьировании анатомии дуги аорты, локализации и протяженности коарктационного синдрома, подход к выбору имплантируемого устройства кардинально отличается от взрослой популяции и должен быть максимально персонифицирован. В то время, как некоторые стенты

поставляются производителем смонтированными на баллон нужного диаметра и размера, во многих случаях приходилось интраоперационно подбирать и монтировать стент на баллон нужного размера самостоятельно для достижения желаемого эффекта. При выборе типа и размера стента на дооперационном этапе, по результатам КТ-ангиографии, и интраоперационно, при ангиографии, ориентировались на размер дуги аорты проксимальнее зоны сужения (как правило, между левой общей сонной и левой подключичной артериями), диаметр постстенотического отдела аорты и протяженность стеноза (Рисунок 9).



Рисунок 9 – Стентирование перешейка аорты при первичной КоАо у пациента 16 лет. А – стрелкой указано сужение перешейка аорты; Б – измерение отделов аорты для определения выбора стента; В – раскрытие стента баллоном

Мы отдавали предпочтение к имплантации стентов большого (до 18 мм) и очень большого (до 25 мм и более) диаметра. У младенцев и детей раннего возраста (весом до 10–12 кг) мы использовали сосудистые стенты Valeo диаметром от 6 до 10 мм, как известно, обладающие способностью дальнейшего раскрытия, которые можно провести через доставляющую систему 6–7Fr. Выбор баллона имеет большое значение для монтирования на нем стента и открытия последнего до нужного диаметра. Так, некоторые стенты поставляются уже смонтированными на баллонах нужного диаметра (такие как Bentley, сосудистые (Valeo) и коронарные стенты), а стенты большого и очень большого диаметра приходилось вручную

монтировать на баллонный катетер нужного диаметра и длины. Для стентирования мы использовали в основном баллонные катетеры BiB (Nu-Med, Канада) диаметром от 12 до 24 мм и Z-Med II (Nu-Med, Канада) диаметром от 8 до 18 мм, а у маленьких детей баллонные катетеры Opta (Cordis, США) и Power flex (Cordis, США) диаметром от 6 до 10 мм. Обязательным условием было то, что длина баллона должна была быть больше длины стента.

Тип и размеры имплантированных стентов представлены в Таблице 2.

Таблица 2 – Виды и размеры стентов и баллонов для их имплантации

Тип стента	Длина	Количество	%
CP Stent <sup>1</sup>	34	2	BiB 12x30; 18x30; ZMED 12x30
	28	1	
Covered CP stent <sup>1</sup>	27	1	BiB 12x30;12x40; Zmed 11x40; Zmed 11x40 (2); 10x30; 11x30 (2); Atlas 12x60.
	28	2	
	34	3	
	39	2	
	45	1	
Bentley covered CP stent <sup>2</sup>	29	1	Стент на баллоне
Intrastent LD max <sup>3</sup>	36	1	BiB 12x30
Intrastent LD mega <sup>3</sup>	26	5	BiB: 12x30;14x40. Z-MED: 9x30; 10x30;11x30; 12x30;16x40.
	36	4	
Palmaz Genesis Periphiral Stent XD <sup>4</sup>	27	2	PowerFlex 8x30. Z-Med 9x30;10x30.
Valeo vascular stent <sup>5</sup>	26	3	Стент на баллоне
Andrastent XL <sup>6</sup>	21	1	Z-Med 9x30;11x30. BiB 9x30; 15x40; 18x50
	26	2	
	30	2	
	43	2	
Andrastent LD <sup>6</sup>	39	2	BiB 14x40
Nexgen <sup>7</sup>	13	1	Стент на баллоне
Среднее значение M±SD (min-max)	30,3±6,5 (13–45)		95% ДИ: 27,9–32,7

Примечание (производители стентов): 1 – NuMed; 2 – Bentley InnoMed GmbH; 3 – Medtronic; 4 – Cordis; 5 – Bard Peripheral Vascular; 6 – Macromed; 7 – Meril Life Scienses

Позиционирование в зоне сужения и раскрытие стента проходило под ангиографическим контролем. Трем (8%) пациентам выполнялось стентирование зоны дуги и важным аспектом было не скомпрометировать кровоток по левым подключичной и сонной артериям. При открытии стента в этой ситуации

использовалась высокочастотная стимуляция сердца с помощью временно установленного эндокардиального электрода с частотой до 200–220 ударов в минуту. Это обеспечивало контролируемое снижение сердечного выброса и артериального давления на 30–50%, что улучшало позиционирование стента «против тока крови» и профилактировало его дислокацию.

После имплантации стента, в случае неполного раскрытия стента или при ГСД больше 15–20 мм рт. ст., у 21 (56,8%) пациента производили постдилатацию стента баллонами высокого давления Z-med (8–10 атм.) и Atlas Gold (до 18 атм.) для достижения желаемого гемодинамического результата. Всего использовали 24 баллона. У части больных, для более конфлюэнтного прилегания краев стента к стенкам аорты, использовались баллоны низкого давления Tyshak II (до 4 атм.) или латексные баллоны, предназначенные для измерения размеров дефекта межпредсердной перегородки (Таблица 3).

Таблица 3 – Типы используемых баллонов для постдилатации стента

Тип баллона	Размеры	Количество
Atlas Gold	12x20	6
	12x40	
	16x40	
	18x20	
Z-med II	10x30	3
	12x30	
	14x40	
Tyshak II	13x30	2
	14x30	
BIB	18x30	2
	14x40	
Balton Valver	13	2
	16x40	
Power flex	10x30	1
Sterling	5x20	2
	7x20	
Латексный баллон Amplatzer (измерительный)	18	6
	24	

Одному ребенку (2,7%) с протяженным сужением дистального отдела дуги и перешейка аорты потребовалась имплантация двух стентов.

По окончании процедуры выполнялась контрольная ангиография, тензиометрия для расчета остаточного ГСД (Рисунок 10). Доставляющая система удалялась и производился мануальный гемостаз с наложением тугей давящей повязки на сутки. У 4 пациентов (10,8%), которым для стентирования использовался хирургический артериотомный доступ, производили шовную пластику бедренной артерии, что не требовало в последующем наложения давящей повязки.



Рисунок 10 – Контрольная ангиография после стентирования перешейка аорты при первичной КоАо у пациента 16 лет

### 2.5.3. Резекция коарктации аорты

Всем пациентам резекция суженного участка с формированием анастомоза выполнялась из торокотомного доступа. У двоих – расширенный анастомоз с методом реверсивного замещения тканей подключичным лоскутом (Рисунок 11), у 58 пациентов использовался способ формирования расширенного анастомоза под дугу аорты (Рисунок 12).

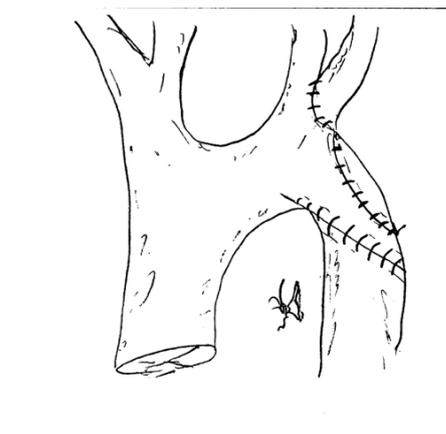


Рисунок 11 – Расширенный анастомоз с реверсивной пластикой дуги левой подключичной артерии (рисунок автора)

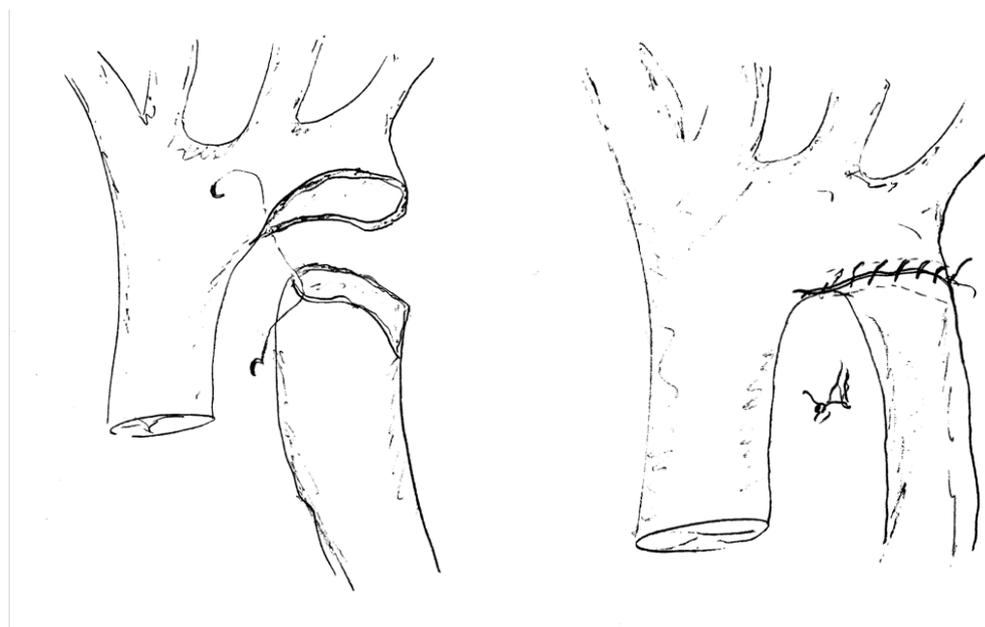


Рисунок 12 – Расширенный анастомоз под дугу (рисунок автора)

В большинстве случаев доступ варьировался от левосторонней боковой до задне-боковой торакотомии по 3-му или 4-му межреберью в зависимости от возраста ребенка и степени гипоплазии дуги. Аорта выделялась на всем доступном протяжении от зоны проксимального отдела дуги и на 3–4 см ниже зоны суженного участка. Для лучшей мобилизации выделялась и, изредка пересекались, по 3–4 коллатеральных межреберных артерий. После прошивания и перевязки открытого артериального протока накладывались зажимы Сатинского проксимальнее суженного участка с пережатием левой подключичной и, в ряде случаев, левой общей сонной артерий с оставлением свободной внутренней кривизны дуги аорты

и дистальное зоны сужения – на нисходящий отдел аорты. Иссекался суженный участок аорты с проксимальной культей артериального протока. Затем выполнялись симметричные друг другу разрезы по внутренней кривизне дуги и по наружной поверхности нисходящей аорты. Далее, путем наложения непрерывного обвивного шва полипропиленовой нитью размером 6–0 или 7–0 формировался расширенный сосудистый анастомоз «конец в конец» по малой кривизне аорты. В тех случаях, где использовался реверсивный лоскут левой подключичной артерии, хирургический этап дополнялся мобилизацией и отсечением левой подключичной артерии с созданием лоскута для расширения дистального отдела дуги по методике, предложенной Ю.С. Синельниковым и соавт. [171].

После окончания формирования анастомоза зажимы Сатинского снимались с аорты, проверялся гемостаз, ушивался париетальный листок плевры над аортой и, после установки дренажа в левую плевральную полость и разрешения ателектазов легкого высоким пиковым давлением вдоха, выполнялось послойное ушивание операционной раны.

## 2.6. Общая характеристика пациентов

### 2.6.1. Демографические показатели

Общее число изученных пациентов составило 120 наблюдений. При распределении по полу количество мальчиков составило 66,7% (n=80), что в два раза превышало число девочек 33,3% (n=40).

Распределение по возрасту и антропометрическим данным представлено в Таблице 4.

Таблица 4 – Антропометрические показатели

Показатели	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	min	max
Возраст (месяц)	33,5	9,8 – 90,0	0,2	3866,0
Рост (см)	59,0	52,0 – 108,2	44,0	176,0
Вес (кг)	5,30	3,43 – 17,00	1,98	85,00
Площадь тела (м <sup>2</sup> )	0,30	0,23 – 0,72	0,16	15,70

Из полученных данных видно, что совокупная выборка пациентов имеет очень широкий межквартильный размах, что свидетельствует о ее неоднородности.

При оценке роста, веса, площади тела в зависимости от метода коррекции, были установлены статистически значимые различия ( $p < 0,001$ ,  $p < 0,001$ ,  $p < 0,001$  соответственно) (используемые методы: критерий Краскела–Уоллиса) (Таблица 5, Рисунок 13).

Таблица 5 – Анализ антропометрических данных в зависимости от метода коррекции

Показатели	Группы	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	p
Рост (см)	ТЛБАП	72,0	59,5 – 90,5	$< 0,001^*$ $p_{\text{Стентирование – ТЛБАП}} < 0,001$ $p_{\text{Резекция КоАо – ТЛБАП}} < 0,001$ $p_{\text{Резекция КоАо – Стентирование}} < 0,001$
	Стентирование	131,5	115,0 – 152,0	
	Резекция КоАо	53,0	51,0 – 56,0	
Вес (кг)	ТЛБАП	8,30	5,27 – 12,75	$< 0,001^*$ $p_{\text{Стентирование – ТЛБАП}} < 0,001$ $p_{\text{Резекция КоАо – ТЛБАП}} < 0,001$ $p_{\text{Резекция КоАо – Стентирование}} < 0,001$
	Стентирование	27,00	19,75 – 40,50	
	Резекция КоАо	3,50	3,05 – 4,50	
Площадь тела (м <sup>2</sup> )	ТЛБАП	0,41	0,29 – 0,57	$< 0,001^*$ $p_{\text{Стентирование – ТЛБАП}} < 0,001$ $p_{\text{Резекция КоАо – ТЛБАП}} < 0,001$ $p_{\text{Резекция КоАо – Стентирование}} < 0,001$
	Стентирование	0,99	0,81 – 1,33	
	Резекция КоАо	0,23	0,21 – 0,27	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

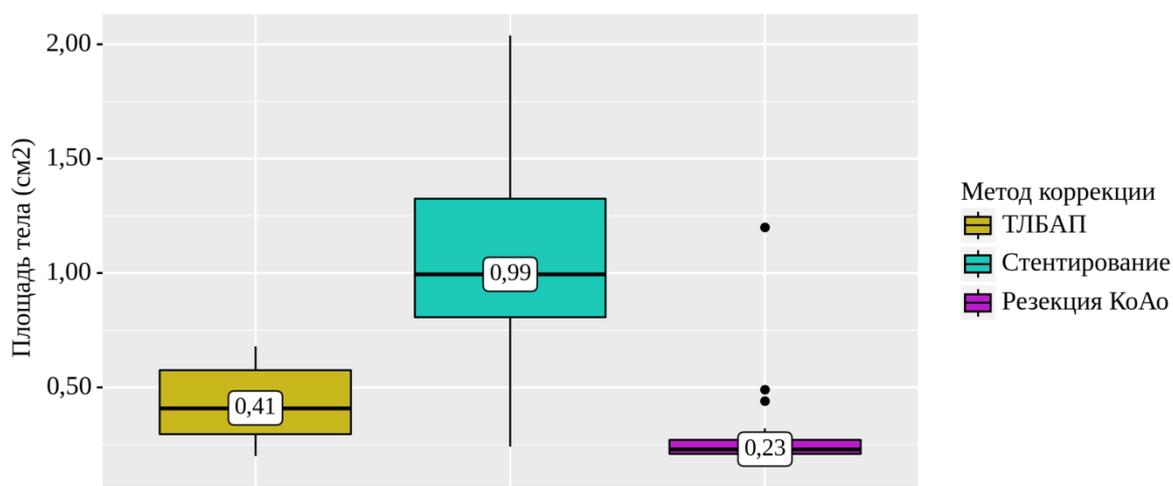


Рисунок 13 – Анализ площади тела в зависимости от метода коррекции

### 2.6.2. Сравнение групп пациентов по возрасту

Был проведен анализ возраста пациентов в различных группах. Согласно полученным данным, каждая из групп различалась статистически значимо ( $p < 0,001$ ) (используемый метод: критерий Краскела–Уоллиса). Так, наименьший возраст был в группе 3 ( $Me = 18,5$  дней), а наибольшей в группе 2 ( $Me = 3443$  дня) (Таблица 6, Рисунок 14).

Таблица 6 – Анализ возраста пациентов в зависимости от метода коррекции

Показатель	Группа	Возраст (дни)			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
Метод коррекции	ТЛБАП	287,0	108,0 – 866,5	23	$< 0,001^*$ $p_{\text{Стентирование - ТЛБАП}} < 0,001$ $p_{\text{Резекция КоАо - ТЛБАП}} < 0,001$ $p_{\text{Резекция КоАо - Стентирование}} < 0,001$
	Стентирование	3443,0	2097,0 – 4263,0	37	
	Резекция КоАо	18,5	9,0 – 48,0	60	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

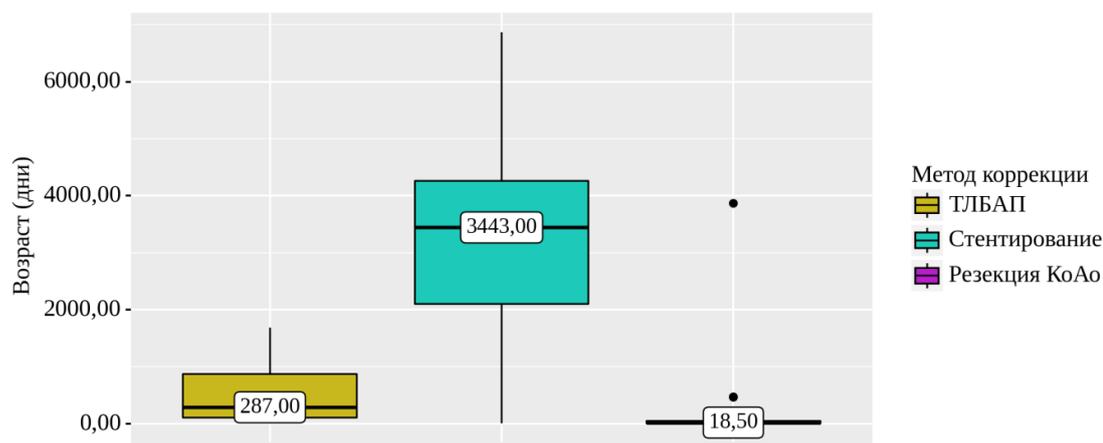


Рисунок 14 – Анализ возраста (дни) в зависимости от метода коррекции

Распределение пациентов по возрастным группам представлено в Таблице 7.

Таблица 7 – Распределение пациентов по возрастным группам в зависимости от метода коррекции

Показатель	Категории	Метод коррекции			p
		ТЛБАП	Стентирование	Резекция КоАо	
Возрастные группы	Новорожденные	2 (8,7)	1 (2,7)	40 (66,7)	< 0,001* pТЛБАП – Стентирование < 0,001 pСтентирование – Резекция КоАо < 0,001
	до 1 года	12 (52,2)	1 (2,7)	17 (28,3)	
	от 1 года до 5 лет	9 (39,1)	9 (24,3)	2 (3,3)	
	от 6 до 10 лет	0 (0,0)	12 (32,4)	0 (0,0)	
	от 11 до 15 лет	0 (0,0)	11 (29,7)	1 (1,7)	
	от 16 до 18 лет	0 (0,0)	3 (8,1)	0 (0,0)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Согласно полученным данным, при сопоставлении возрастных групп в зависимости от метода коррекции, нами были выявлены статистически значимые различия ( $p < 0,001$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона). В 1 группе наибольшее количество пациентов были дети до 1 года (60,9%), из которых двое – новорожденные. При этом, детей старше 6 лет в этой группе нет. Во 2 группе стентированию подвергались дети всех возрастов. Большинство из них (86,4%) были равномерно распределены между возрастом от 1 года и до 15 лет. В 3 группе преобладали дети периода новорожденности (66,7%). Количество пациентов старше года в группе составило всего 5%.

### 2.6.3. Сравнение групп по локализации коарктации аорты

При проведении анализа локализации КоАо в зависимости от метода коррекции, в целом, не удалось выявить статистически значимых различий ( $p = 0,333$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона). Однако, как видно из представленных ниже Таблицы 8 и Рисунка 15, пациентов с изолированной патологией дуги аорты в группе резекции не было. При этом, в данной группе число пациентов с протяженной КоАо, включающей гипоплазию дуги аорты, было больше, нежели в 1 и 2 группах.

Таблица 8 – Анализ локализации КоАо в зависимости от метода коррекции

Локализация КоАо	Метод коррекции			p
	ТЛБАП	Стентирование	Резекция КоАо	
Перешеек	18 (78,3)	25 (67,6)	41 (68,3)	0,333
Дуга+перешеек	4 (17,4)	10 (27,0)	19 (31,7)	
Дуга аорты	1 (4,3)	2 (5,4)	0 (0,0)	

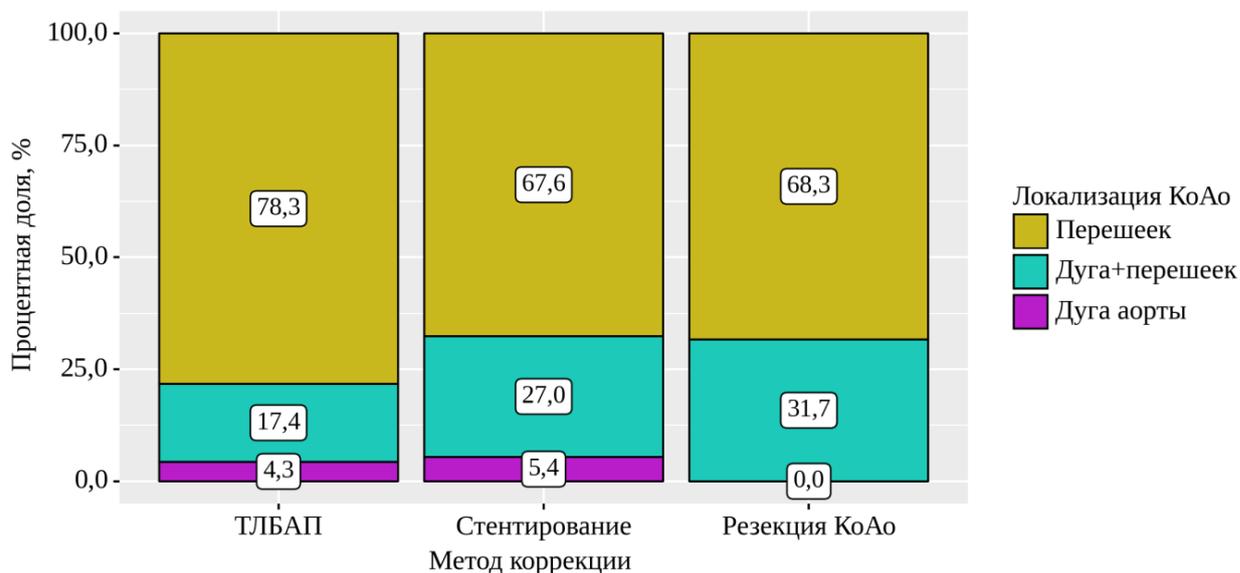


Рисунок 15 – Анализ локализации КоАо в зависимости от метода коррекции

### 2.6.4. Сопутствующие врожденные пороки сердца и их коррекция

В Таблице 9 представлено распределение пациентов по наличию либо отсутствию сопутствующей патологии сердечно-сосудистой системы. Изолированная КоАо наблюдалась в 44,2% случаев. Отдельно вынесены наиболее частые сопутствующие КоАо патологии сердечно-сосудистой системы: открытый артериальный проток (ОАП), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) и двустворчатый аортальный клапан (2ств АоК). Последний был выявлен у 45% наблюдаемых, хотя у большинства (99,2%) он не потребовал одномоментной хирургической коррекции.

Таблица 9 – Изолированный порок сердца и сопутствующая патология

Показатели	Категории	Абс.	%
Изолированный порок	Изолированная КоАо	53	44,2
	Сочетание с другим ВПС	67	55,8
Тип сопутствующего ВПС	2ств АоК	54	45,0
	ОАП	30	25,0
	ДМЖП	4	3,3
	прочие	32	26,7

При оценке типа сопутствующего ВПС в зависимости от метода коррекции не удалось установить статистически значимых различий ( $p = 0,070$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона) (Таблица 10, Рисунок 16).

Таблица 10 – Анализ типа сопутствующего ВПС в зависимости от метода коррекции

Показатель	Категории	Метод коррекции			p
		ТЛБАП	Стентирование	Резекция КоАо	
Тип сопутствующего ВПС	2ств АоК	11 (47,8)	18 (48,6)	25 (41,7)	0,070
	ОАП	6 (26,1)	7 (18,9)	17 (28,3)	
	ДМЖП	3 (13,0)	1 (2,7)	0 (0,0)	
	прочие	3 (13,0)	11 (29,7)	18 (30,0)	

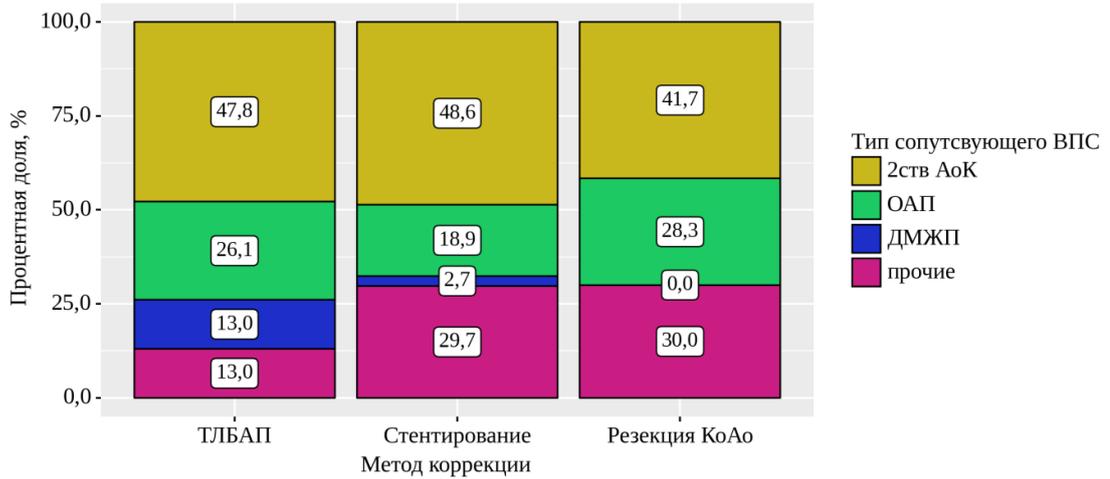


Рисунок 16 – Анализ типа сопутствующего ВПС в зависимости от метода коррекции

Группы были сопоставимы по коррекции сопутствующей патологии, проведенной до этапа коррекции КоАо ( $p = 0,585$ , используемый метод: *Хи-квадрат Пирсона*) (Таблица 11, Рисунок 17).

Таблица 11 – Анализ лечения сопутствующей патологии в зависимости от метода коррекции

Категории	Метод коррекции			P
	ТЛБАП	Стентирование	Резекция КоАо	
Без коррекции сопутствующей патологии	19 (82,6)	30 (81,1)	53 (88,3)	0,585
Коррекция сопутствующей патологии	4 (17,4)	7 (18,9)	7 (11,7)	

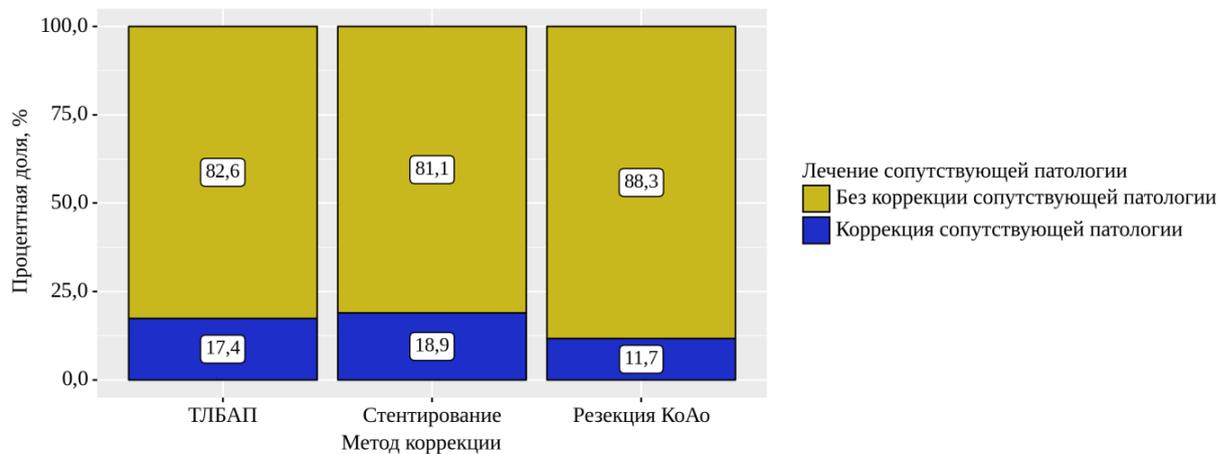


Рисунок 17 – Анализ лечения сопутствующей патологии в зависимости от метода коррекции

### 2.6.5. Сравнение групп по соотношению коарктации аорты и рекоарктации аорты

Проведено сравнение групп по частоте вмешательств при КоАо и реКоАо. Так, в группе 3 большинству пациентов коррекция выполнялась первично (96,7%), что статистически значимо ( $p = 0,003$ ) отличало ее от других двух групп (используемый метод: *Хи-квадрат Пирсона*). Между 1 и 2 группами достоверных различий не выявлено, доля реКоАо составила 26,1% и 24,3% соответственно (Таблица 12, Рисунок 18).

Таблица 12 – Частота первичных вмешательств и лечения рекоарктации в зависимости от метода коррекции

Категории	Метод коррекции			p
	ТЛБАП	Стентирование	Резекция КоАо	
Первичная коррекция n (%)	17 (73,9)	28 (75,7)	58 (96,7)	0,003* pТЛБАП – Резекция КоАо = 0,005 pСтентирование – Резекция КоАо = 0,005
Повторная коррекция n (%)	6 (26,1)	9 (24,3)	2 (3,3)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

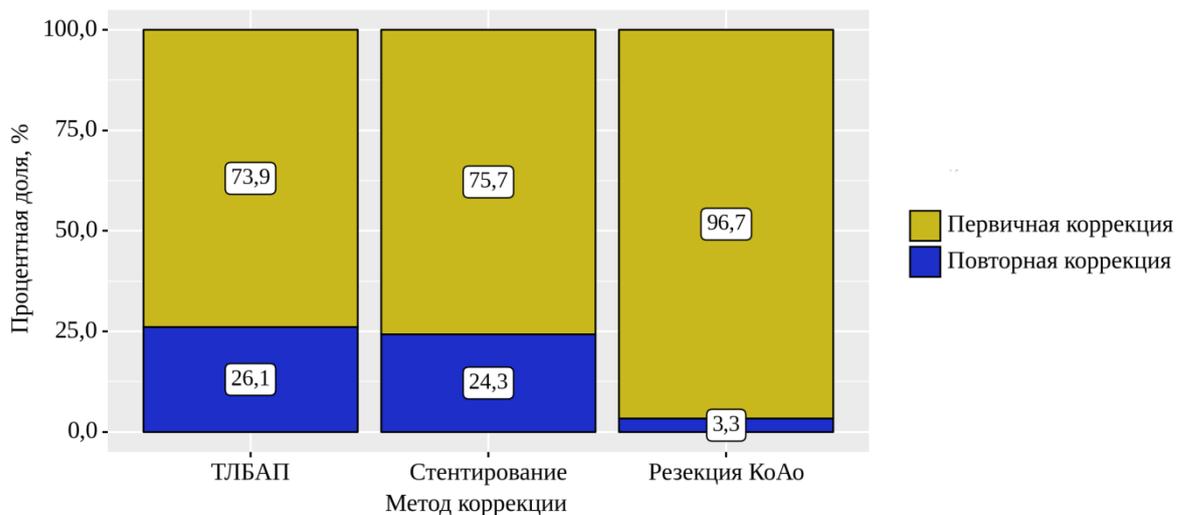


Рисунок 18 – Доля рекоарктаций в зависимости от метода коррекции

### 2.6.6. Поддержание дуктус-зависимой циркуляции

Потребность в инфузии Простагландина E1 до операции различалась во всех группах ( $p < 0,001$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона). В группе резекции высокий процент потребности в инфузии был связан с преобладанием новорожденных пациентов с дуктус-зависимой КоАо. В группе ТЛБАП только 1 пациенту периода новорожденности был назначен этот препарат (Таблица 13).

Таблица 13 – Потребность в дооперационной инфузии Простагландина E1 в каждой из групп

Категории	Метод коррекции			p
	ТЛБАП	Стентирование	Резекция КоАо	
Без инфузии Простагландина E1 n (%)	22 (95,7%)	37 (100,0%)	38 (63,3%)	$< 0,001^*$ $p_{\text{ТЛБАП} - \text{Резекция КоАо}} = 0,006$ $p_{\text{Стентирование} - \text{Резекция КоАо}} < 0,001$
Инфузия Простагландина E1 n (%)	1 (4,3%)	0 (0,0%)	22 (36,7%)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

### 2.6.7. Градиент давления по Короткову

Был выполнен анализ дооперационного исследования градиента систолического давления между верхними и нижними конечностями, измеренного неинвазивным методом Короткова (Таблица 14, Рисунок 19).

Таблица 14 – Анализ градиента систолического давления между верхними и нижними конечностями в зависимости от метода коррекции

Показатель	Категории	Градиент между верхними и нижними конечностями (мм рт. ст.)		p
		Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	
Метод коррекции	ТЛБАП	45,0	40,0 – 70,0	0,247
	Стентирование	40,0	27,0 – 53,5	
	Резекция КоАо	35,5	20,0 – 55,2	

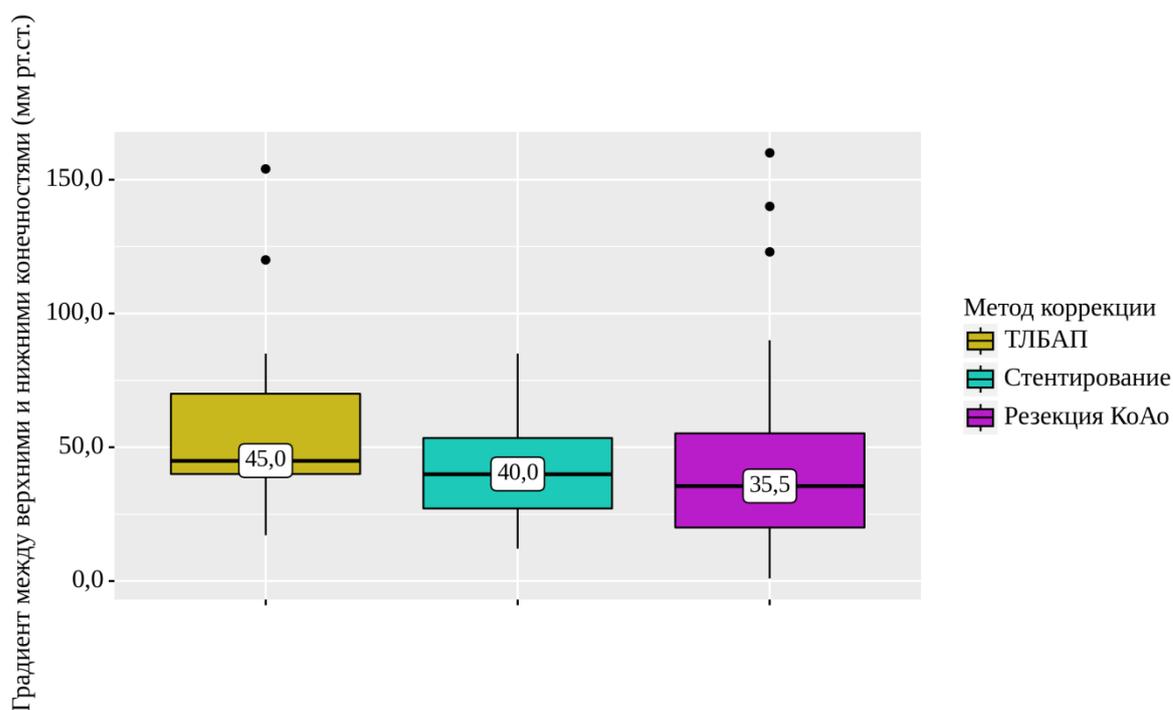


Рисунок 19 – Анализ градиента между верхними и нижними конечностями в зависимости от метода коррекции

При анализе градиента между верхними и нижними конечностями в зависимости от метода коррекции нам не удалось установить статистически значимых различий ( $p = 0,247$ ) (используемый метод: критерий Краскела–Уоллиса), что свидетельствует о сопоставимости групп и наличии показаний к хирургической коррекции в каждой из них (градиент давления между конечностям  $> 20$  мм рт. ст) [3]. Данный показатель исследовался у 100% наблюдаемых с симптомами КоАо, являясь значимым методом оценки наличия у пациентов патологии дуги и перешейка аорты и показанием к проведению дальнейших инструментальных методов диагностики порока.

### 2.6.8. Сравнение по функциональным классам сердечной недостаточности

Нами был выполнен анализ функциональных классов (ФК) хронической сердечной недостаточности в зависимости от метода коррекции.

В соответствии с представленной Таблицей 15, при анализе показателя «ХСН» в зависимости от метода коррекции, были установлены статистически значимые различия ( $p < 0,001$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона). Так, пациенты первой группы ХСН равномерно распределились между I–III ФК, а IV ФК не встречался. В группе стентирования преобладали пациенты I и II ФК (54 и 43% соответственно), что говорит о более стабильном состоянии пациентов в этой группе, за исключением одного пациента IV ФК, потребовавшего ургентного стентирования в периоде новорожденности ввиду тяжести состояния. В группе резекции КоАо большинство (54%) пациентов имели III, IV ФК что свидетельствует о гемодинамической значимости патологии в периоде младенчества и новорожденности.

Таблица 15 – Анализ ХСН по R.D. Ross в зависимости от метода коррекции

Категории	Метод коррекции			p
	ТЛБАП n (%)	Стентирование n (%)	Резекция КоАо n (%)	
I ФК	6 (26)	20 (54)	1 (2)	$p_{\text{ТЛБАП – Стентирование}} = 0,011$ $p_{\text{ТЛБАП – Резекция КоАо}} < 0,001$ $p_{\text{Стентирование – Резекция КоАо}} < 0,001$
II ФК	8 (35)	16 (43)	26 (44)	
III ФК	9 (39)	0 (0,0)	19 (31)	
IV ФК	0 (0,0)	1 (3)	14 (23)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

## 2.6.9. Сравнение дооперационных и интраоперационных данных инструментальных методов исследования

### Анализ дооперационных данных ЭХОКГ

Проведено сравнение трех групп по размерам различных сегментов аорты, скоростным характеристикам кровотока, а также расчетным размерам, объемам и насосной функции левого желудочка.

При сопоставлении ГСД на суженном участке по данным предоперационного ЭХОКГ в зависимости от метода коррекции, были выявлены статистически значимые различия между 2 и 3 группами ( $p = 0,017$ ) (*используемый метод: F–критерий Фишера*) (Таблица 16, Рисунок 20). Данная разница, по нашему мнению, обусловлена наличием в группе резекции КоАо новорожденных детей с дуктус-зависимой циркуляцией нижней части тела, получающих инфузию простогландина E1, вследствие чего правый желудочек обеспечивал более высокое давление в брюшном отделе аорты, нежели у пациентов более старшего возраста, у которых кровоснабжение нижней части тела было обусловлено только антеградным током крови и коллатеральным кровотоком.

Таблица 16 – Анализ ГСД на суженном участке аорты до операции в зависимости от метода коррекции (ЭХОКГ доплерография)

Группа	Градиент ЭХОКГ на суженном участке до (мм рт. ст)		p
	M ± SD	95% ДИ	
ТЛБАП	53,3 ± 19,1	45,1 – 61,6	0,017* pРезекция КоАо – Стентирование= 0,013
Стентирование	58,5 ± 16,0	53,2 – 63,8	
Резекция КоАо	46,6 ± 21,7	40,9 – 52,4	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

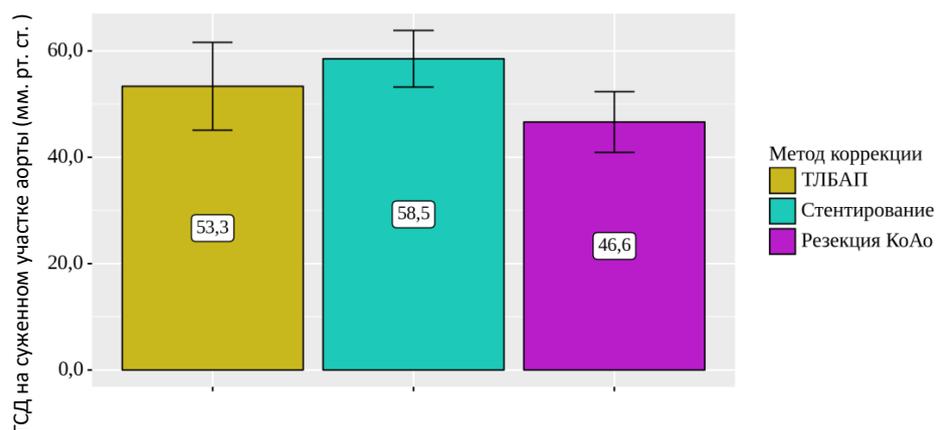


Рисунок 20 – Анализ ГСД по данным предоперационной ЭХОКГ на суженном участке аорты в зависимости от метода коррекции

Проведен анализ характеристик кровотока в брюшном отделе аорты ЭХОКГ на дооперационном этапе в зависимости от метода коррекции. В результате оценки кровотока в брюшном отделе аорты ЭХОКГ до операции были установлены статистически значимые различия между 1 и 3 группами ( $p = 0,009$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона) (Таблица 17, Рисунок 21).

Таблица 17 – Анализ характеристик кровотока в брюшном отделе аорты на дооперационном этапе по данным ЭХОКГ в зависимости от метода коррекции

Показатель	Категории	Метод коррекции			p
		ТЛБАП	Стентирование	Резекция КоАо	
Кровоток в бр. аорте до/о	Сниженный	16 (69,6)	19 (51,4)	20 (33,3)	0,009* pТЛБАП – Резекция КоАо = 0,009
	Коллатеральный	7 (30,4)	18 (48,6)	40 (66,7)	

Примечание: сниженный – измененный магистральный, двухфазный; коллатеральный – однофазный, низкой скорости; \* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

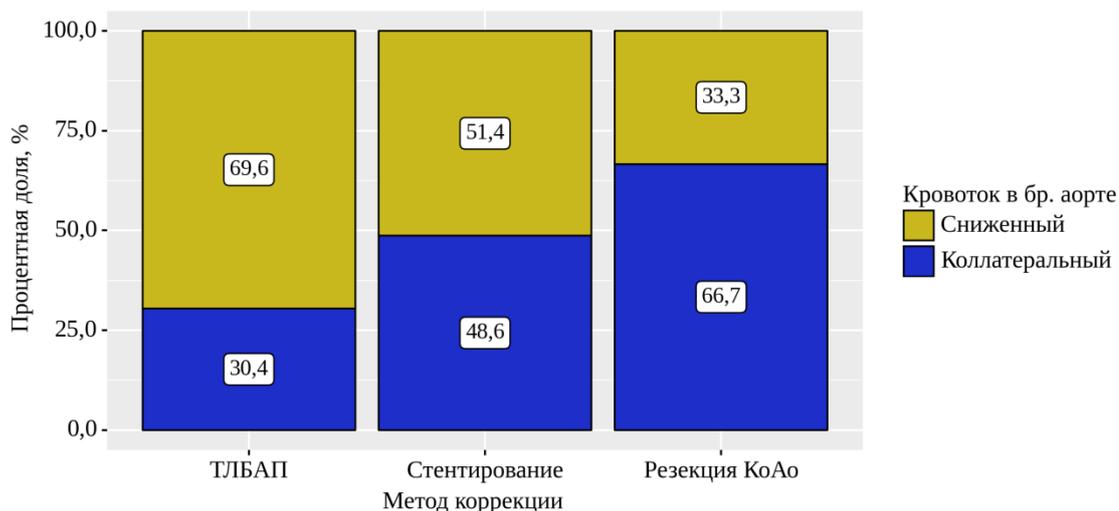


Рисунок 21 – Анализ кровотока в брюшном отделе аорты по данным ЭХОКГ до операции в зависимости от метода коррекции

Согласно полученным данным, при сравнении типов кровотока в брюшном отделе аорты ЭХОКГ на дооперационном этапе в зависимости от метода коррекции, нами были выявлены статистически значимые различия ( $p = 0,009$ ) (используемый метод: *Хи-квадрат Пирсона*). Так, в группе ТЛБАП в брюшном отделе аорты преобладал сниженный кровоток (69,6%), в группе стентирования коллатеральный и сниженный кровотоки встречались в равной степени (48,6% и 51,4% соответственно), а в группе резекции коллатеральный кровоток был преобладающим (66,7%).

При оценке диаметров различных сегментов аорты выявлены статистически значимые различия ( $p < 0,001$ , *Критерий Краскела–Уоллиса*). Учитывая, что группы закономерно несопоставимы из-за разницы при сравнении номинальных значений структурных размеров сердца и сосудов, произведено сравнение индексированных по шкале Z-score изучаемых сегментов грудного отдела аорты (Таблица 18).

Таблица 18 – Анализ Z-score размеров сегментов аорты, полученных по данным предоперационного ЭХОКГ

Показатели	Категории	Метод коррекции			p
		M ± SD / Me	95% ДИ / Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	n	
Z-score перешейка	ТЛБАП	-5,98	-7,89 – - 5,13	23	0,005* p <sub>Резекция КоАо – ТЛБАП</sub> = 0,008 p <sub>Резекция КоАо – Стентирование</sub> = 0,041
	Стентирование	-6,00	-7,70 – - 4,43	29	
	Резекция КоАо	-4,91	-5,40 – - 4,43	45	
Z-score восходящей аорты	ТЛБАП	1,73	0,79 – 2,35	22	0,460
	Стентирование	1,60	1,08 – 3,00	27	
	Резекция КоАо	1,51	0,60 – 2,41	44	
Z-score проксимальной дуги	ТЛБАП	-1,78 ± 1,30	-2,40 – - 1,15	19	0,081
	Стентирование	-0,94 ± 1,19	-1,44 – - 0,44	24	
	Резекция КоАо	-1,46 ± 1,23	-1,83 – - 1,09	44	
Z-score дистального отдела дуги аорты до	ТЛБАП	-2 ± 2	-3 – -1	16	0,208
	Стентирование	-2 ± 2	-2 – -1	24	
	Резекция КоАо	-2 ± 1	-3 – -2	34	

Исходя из полученных данных при оценке дооперационных значений Z-score перешейка, были установлены существенные различия между группами ( $p = 0,005$ ) (используемый метод: Критерий Краскела–Уоллиса). При сравнении Z-score отделов восходящей аорты, проксимальной и дистальной дуги аорты не удалось выявить статистически значимых различий между группами ( $p = 0,460$ ,  $p = 0,081$ ,  $p = 0,208$  соответственно) (используемые методы: Критерий Краскела–Уоллиса, F–критерий Фишера).

Также проведена оценка дооперационных параметров левого желудочка, индексированных на площадь поверхности тела, включая размеры: конечный диастолический размер (иКДРлж), конечный систолический размер (иКСРлж), задняя стенка левого желудочка (иЗСЛЖ), межжелудочковая перегородка (иМЖП) в мм/м<sup>2</sup>; объемы: конечный диастолический объем (иКДОлж), конечный систолический объем (иКСОлж) в мл/м<sup>2</sup>; фракцию выброса (ФВ ЛЖ) в процентах.

В соответствии с представленной ниже Таблицей 19, в зависимости от метода коррекции, были выявлены существенные различия всех значений ( $p < 0,001$ ), кроме индексированного КСОлж ( $p = 0,421$ ) (используемый метод: критерий Краскела–Уоллиса). Анализ фракции выброса ЛЖ (%) показал наименьшие значения в группе резекции КоАо при сопоставимых значениях между группами стентирования и ТЛБАП. ( $P=0,002$ ,  $P_{\text{Резекция КоАо} - \text{Стентирование}} = 0,001$ ) (Рисунок 22).

Таблица 19 – Анализ индексированных параметров ЛЖ до операции в зависимости от метода коррекции

Показатель	Группа	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	p
ФВ ЛЖ (%)	ТЛБАП	68,0	60,0 – 74,0	$p_{\text{Резекция КоАо} - \text{Стентирование}} = 0,001$
	Стентирование	72,0	67,0 – 77,0	
	Резекция КоАо	62,0	45,5 – 70,5	
иКДРлж (мм/м <sup>2</sup> )	ТЛБАП	63,27	51,55 – 85,66	$p_{\text{Стентирование} - \text{ТЛБАП}} < 0,001$ $p_{\text{Резекция КоАо} - \text{ТЛБАП}} = 0,026$ $p_{\text{Резекция КоАо} - \text{Стентирование}} < 0,001$
	Стентирование	37,89	32,37 – 43,77	
	Резекция КоАо	85,67	74,03 – 95,12	
иКСРлж (мм/м <sup>2</sup> )	ТЛБАП	36,07	30,78 – 58,26	$p_{\text{Стентирование} - \text{ТЛБАП}} < 0,001$ $p_{\text{Резекция КоАо} - \text{ТЛБАП}} = 0,031$ $p_{\text{Резекция КоАо} - \text{Стентирование}} < 0,001$
	Стентирование	21,24	18,22 – 25,48	
	Резекция КоАо	56,52	47,69 – 69,09	
иКДОлж (мл/м <sup>2</sup> )	ТЛБАП	63,93	56,80 – 77,43	$p_{\text{Резекция КоАо} - \text{ТЛБАП}} = 0,031$
	Стентирование	61,23	54,63 – 72,49	
	Резекция КоАо	50,00	38,31 – 70,56	
иКСОлж (мл/м <sup>2</sup> )	ТЛБАП	17,74	15,65 – 24,50	0,421
	Стентирование	17,12	12,44 – 20,48	
	Резекция КоАо	16,67	11,81 – 34,58	
иЗСЛЖ (мм/м <sup>2</sup> )	ТЛБАП	13,83	11,25 – 20,34	$p_{\text{Стентирование} - \text{ТЛБАП}} < 0,001$ $p_{\text{Резекция КоАо} - \text{ТЛБАП}} = 0,030$ $p_{\text{Резекция КоАо} - \text{Стентирование}} < 0,001$
	Стентирование	7,07	5,92 – 8,70	
	Резекция КоАо	20,54	17,98 – 22,86	
иМЖП (мм/м <sup>2</sup> )	ТЛБАП	16,87	13,02 – 21,43	$p_{\text{Стентирование} - \text{ТЛБАП}} < 0,001$ $p_{\text{Резекция КоАо} - \text{ТЛБАП}} = 0,011$ $p_{\text{Резекция КоАо} - \text{Стентирование}} < 0,001$
	Стентирование	8,09	6,88 – 10,38	
	Резекция КоАо	24,14	20,00 – 28,18	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

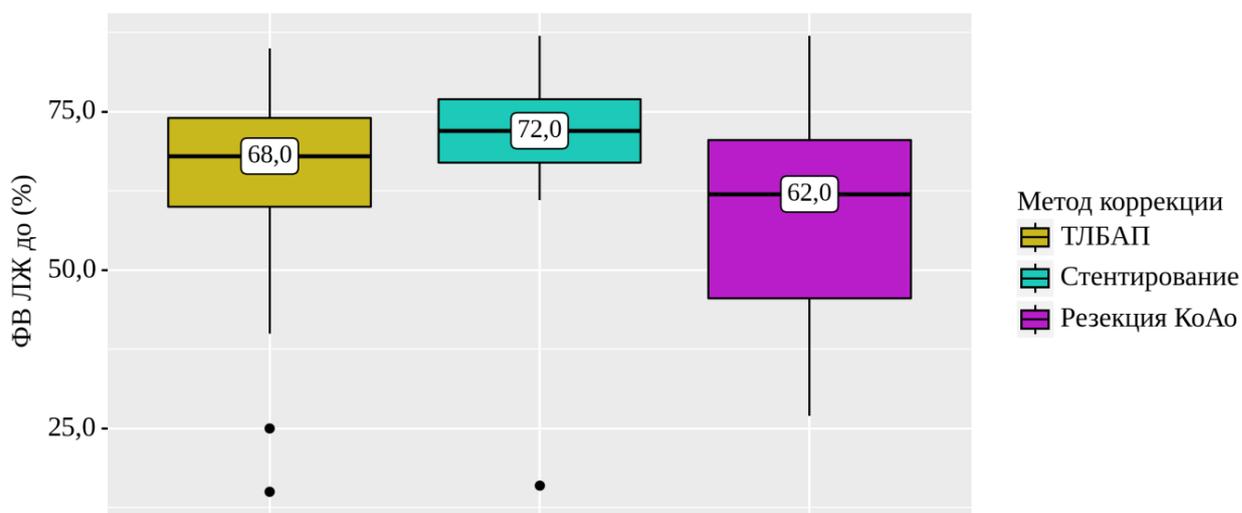


Рисунок 22 – Анализ ФВ ЛЖ (%) до проведения коррекции, в зависимости от метода коррекции

### Анализ данных, полученных с помощью мультиспиральной компьютерной томографии

На этапе дооперационной подготовки для уточнения анатомии порока и выбора оптимального способа хирургической коррекции выполнялась МСКТ с контрастированием сердца и магистральных сосудов. В группе ТЛБАП исследование выполнено у 11 детей (47,8%), в группе стентирования – 30 (81%), в группе резекции – 53 (88,3%).

Как видно из Таблицы 20, в результате сравнения между группами полученных по МСКТ размеров различных сегментов аорты, были установлены статистически значимые различия ( $p < 0,001$  во всех сравнениях) (используемые методы: *F*-критерий Уэлча, критерий Краскела–Уоллиса). Однако, нам не удалось установить статистически значимых различий между значениями *Z*-score проксимальных отделов дуги аорты и перешейка ( $p = 0,293$ ,  $p = 0,053$  соответственно) (используемые методы: *F*-критерий Уэлча, *F*-критерий Уэлча).

Таблица 20 – Анализ размеров аорты по данным МСКТ в зависимости от метода коррекции

Показатели	Категории	М ± SD / Ме	95% ДИ / Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Р
Диаметр восходящей аорты (мм)	ТЛБАП	11,50	9,35 – 12,75	$< 0,001^*$ $P_{\text{Стентирование} - \text{ТЛБАП}} = 0,026$ $P_{\text{Резекция КоАо} - \text{ТЛБАП}} = 0,009$ $P_{\text{Резекция КоАо} - \text{Стентирование}} < 0,001$
	Стентирование	20,50	16,50 – 25,00	
	Резекция КоАо	8,00	7,00 – 9,00	
Z-score восходящей аорты	ТЛБАП	0,03	-0,60 – 0,62	$< 0,001^*$ $P_{\text{Резекция КоАо} - \text{Стентирование}} < 0,001$
	Стентирование	1,79	-0,02 – 2,35	
	Резекция КоАо	-0,81	-1,80 – 0,62	
Диаметр проксимального отдела дуги аорты (мм)	ТЛБАП	9,00	5,80 – 9,90	$< 0,001^*$ $P_{\text{Стентирование} - \text{ТЛБАП}} = 0,035$ $P_{\text{Резекция КоАо} - \text{ТЛБАП}} = 0,018$ $P_{\text{Резекция КоАо} - \text{Стентирование}} < 0,001$
	Стентирование	12,55	9,80 – 15,00	
	Резекция КоАо	5,10	4,50 – 6,00	
Z-score проксимального отдела дуги аорты	ТЛБАП	-2,23 ± 1,03	-2,92 – -1,54	0,293
	Стентирование	-1,46 ± 1,77	-2,22 – -0,70	
	Резекция КоАо	-1,97 ± 0,95	-2,24 – -1,71	
Диаметр дистального отдела дуги аорты	ТЛБАП	7,00	5,00 – 8,50	$< 0,001^*$ $P_{\text{Резекция КоАо} - \text{ТЛБАП}} = 0,002$ $P_{\text{Резекция КоАо} - \text{Стентирование}} < 0,001$
	Стентирование	10,00	8,00 – 13,00	
	Резекция КоАо	4,20	3,73 – 4,70	
Z-score дистального отдела дуги аорты	ТЛБАП	-1,43 ± 0,81	-2,05 – -0,81	$< 0,001^*$ $P_{\text{ТЛБАП} - \text{Резекция КоАо}} = 0,003$ $P_{\text{Стентирование} - \text{Резекция КоАо}} = 0,003$
	Стентирование	-1,25 ± 1,83	-2,02 – -0,48	
	Резекция КоАо	-2,70 ± 0,82	-2,94 – -2,46	
Диаметр перешейка аорты (мм)	ТЛБАП	2,99 ± 1,75	1,82 – 4,17	$< 0,001^*$ $P_{\text{ТЛБАП} - \text{Стентирование}} = 0,005$ $P_{\text{Стентирование} - \text{Резекция КоАо}} = 0,001$
	Стентирование	5,46 ± 2,39	4,45 – 6,47	
	Резекция КоАо	2,00 ± 0,75	1,80 – 2,20	

Продолжение Таблицы 20

Показатели	Категории	М ± SD / Ме	95% ДИ / Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Р
Z-score перешейка аорты	ТЛБАП	-6,57 ± 2,43	-8,20 – -4,94	0,053
	Стентирование	-5,16 ± 2,72	-6,34 – -3,98	
	Резекция КоАо	-4,70 ± 0,92	-4,95 – -4,44	
Диаметр нисходящего отдела аорты (мм)	ТЛБАП	10,00	5,80 – 13,75	< 0,001* p <sub>Стентирование – ТЛБАП</sub> = 0,004 p <sub>Резекция КоАо – Стентирование</sub> < 0,001
	Стентирование	14,00	12,50 – 17,00	
	Резекция КоАо	6,40	5,60 – 7,00	

\* – различия показателей статистически значимы (p < 0,05)

Помимо описанных выше инструментальных методов, всем пациентам на дооперационном этапе выполнялась регистрация электрокардиограммы (ЭКГ). У 100% больных был синусовый ритм и отсутствие гемодинамически значимых нарушений сердечного ритма.

## ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

### 3.1. Непосредственные результаты лечения

Результаты коррекции у всех 120 пациентов условно разделены на три группы, среди которых у 110 (91,7%) наблюдаемых на госпитальном этапе был получен «хороший результат» коррекции, под которым подразумевалось отсутствие осложнений, летальности и хорошие (приближенные к физиологическим значениям) анатомические и гемодинамические показатели. У 8 (6,7%) из всех пролеченных детей по данным контрольного перед выпиской обследования показатели кровотока в брюшном отделе аорты и размеры аорты имели отклонения от возрастных норм, что было расценено как «удовлетворительный результат» (показатели кровотока в аорте и размеры не соответствовали возрастным нормам). Отдельной конечной точкой исследования выделены летальные исходы, зарегистрированные только в группе резекции.

Произведена оценка результата коррекции по возрастам, сравнение между группами полученных результатов коррекции, а также сопоставление по наличию госпитальных осложнений, количеству койко-дней (к/д) (Таблица 21).

Таблица 21 – Анализ результата коррекции в зависимости от возрастных групп

Показатель	Категории	Возрастные группы						p
		новорожденные	до 1 года	от 1 года до 5 лет	от 6 до 10 лет	от 11 до 15 лет	от 16 до 18 лет	
Результат коррекции	Хороший результат	42 (97,7)	26 (86,7)	19 (95,0)	10 (83,3)	12 (100,0)	3 (100,0)	0,258
	Удовлетворительный результат	1 (2,3)	4 (13,3)	1 (5,0)	2 (16,7)	0 (0,0)	0 (0,0)	

При сравнении результата коррекции в зависимости от возрастных групп нам не удалось установить статистически значимых различий ( $p = 0,258$ ) (используемый метод: *Хи-квадрат Пирсона*). Из Таблицы 21 видно, что физиологических значений не удалось достигнуть у 5 пациентов до года, включая одного новорожденного (4 в группе ТЛБАП и 1 в группе стентирования), у одного пациента после ТЛБАП в группе от 1 до 5 лет, и у двух пациентов после стентирования в возрасте от 6 до 10 лет.

Было выполнено сопоставление результатов (Таблица 22) и анализ выявленных осложнений (Таблица 23, Рисунок 23) в зависимости от метода коррекции.

Таблица 22 – Анализ результата коррекции в зависимости от метода коррекции

Категории	Метод коррекции			p
	ТЛБАП	Стентирование	Резекция КоАо	
Хороший результат	18 (78,3)	34 (91,9)	58 (96,7)	0,006* РТЛБАП – Резекция КоАо = 0,002
Удовлетворительный результат	5 (21,7)	3 (8,1)	0 (0,0)	
Смерть	0 (0,0)	0 (0,0)	2 (3,3)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Согласно Таблице 22, нами были выявлены статистически значимые различия по результатам коррекции ( $p = 0,006$ ) (используемый метод: *Хи-квадрат Пирсона*).

Таблица 23 – Сравнение методов коррекции по наличию осложнений

Показатель	Категории	Метод коррекции			p
		ТЛБАП	Стентирование	Резекция КоАо	
Осложнения коррекции	Без осложнений	21 (91,3)	37 (100,0)	56 (93,3)	0,228
	Осложнения	2 (8,7)	0 (0,0)	4 (6,7)	

При анализе осложнений в зависимости от метода коррекции нам не удалось выявить значимых различий ( $p = 0,228$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона) (Таблица 23, Рисунок 23).

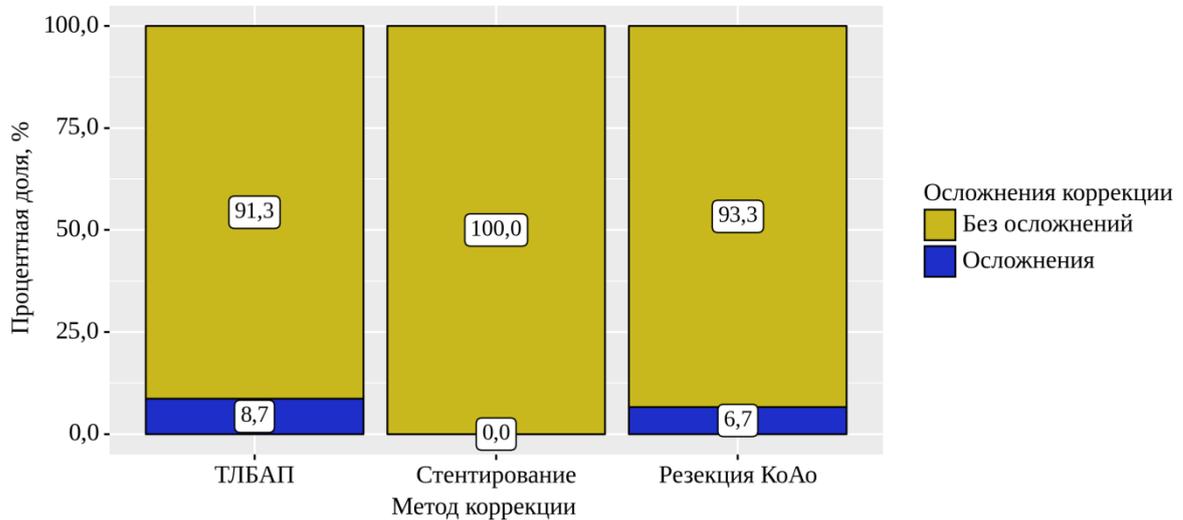


Рисунок 23 – Анализ осложнений в зависимости от метода коррекции

В группах эндоваскулярных методов коррекции летальных исходов не наблюдалось. Вторая и третья группы равноценны по количеству хороших результатов коррекции (91,9% и 96,7% соответственно). В группе ТЛБАП у 21,7% ( $n=5$ ) не удалось достигнуть оптимальных результатов.

Осложнения отмечены у 6 (5%) пациентов, включая два (1,7%) летальных исхода в группе хирургической коррекции (3,3% от всей группы):

- У ребенка 3 месяцев весом 4 кг в раннем послеоперационном периоде после выполнения ТЛБАП отмечалась острая ишемия правой нижней конечности 1 степени с регистрацией по данным дуплексного сканирования артерий пристеночного тромбоза в зоне пункции (правой общей бедренной артерии), с которым удалось справиться консервативно применением прямых антикоагулянтов и Вазапранана.
- У новорожденного ребенка выполнение резекции КоАо с формированием расширенного анастомоза «конец в конец» на 1 сутки жизни осложнилось хилотораксом, с которым также удалось справиться консервативными методами

лечения – энтеральная пауза с парентеральным питанием в течение 14 дней, в/в инфузия Октреотида (синтетический Соматостатин). Дренаж удален на 20 сутки и ребенок был выписан на 32 сутки после оперативного вмешательства.

- Пациенту возрастом 3 дня после резекции КоАо потребовалась длительная медикаментозная терапия в связи с развившимися в раннем периоде преходящими неврологическими осложнениями, проявляющимися сопором и судорогами. Был выписан из стационара с положительным от проводимого лечения эффектом в виде полного купирования неврологической симптоматики на 31 сутки после хирургической коррекции.
- Мальчик с вовремя не диагностированной на амбулаторном этапе критической изолированной в области перешейка КоАо поступил в отделение реанимации и интенсивной терапии на 59 сутки жизни с дисфункцией левого желудочка: ФВ ЛЖ = 29%, иКДО лж = 226 мл/м<sup>2</sup>. После проведенного экстренного хирургического вмешательства – резекции суженного участка аорты отмечалось длительное нахождение на искусственной вентиляции легких (25 дней) и длительная кардиотоническая поддержка. Выписан на 34 день нахождения в стационаре с восстановленным кровотоком в аорте и улучшением насосной функции левого желудочка.
- У ребенка с диагнозом: ВПС. Коарктация аорты. ДМЖП в возрасте 1 месяца было выполнена хирургическая коррекция доступом из левосторонней торакотомии: резекция КоАо аорты с расширенным анастомозом под дугу и суживание ствола ЛА. В раннем послеоперационном периоде развился респираторный дистресс синдром и неспецифический энтероколит. Несмотря на удовлетворительные гемодинамические показатели в зоне вмешательства (отсутствие ГСД, измеренного методом Короткова, магистральный кровоток в брюшном отделе аорты), ребенок спустя месяц после операции скончался от прогрессирования неспецифического энтероколита, приведшего к полиорганной недостаточности.
- Шестому ребенку, поступившему в возрасте 26 дней с III ФК по Ross на дооперационном этапе за счет сниженной фракции выброса (28%) и фиброэластоза

эндокарда левого желудочка была также выполнена резекция КоАо в экстренном порядке. Послеоперационный период протекал с явлениями тяжелой сердечной недостаточности на фоне высоких доз кардиотонической поддержки, что потребовало подключения экстракорпоральной мембранной оксигенации, на фоне которой на 5 сутки была зарегистрирована биологическая смерть.

Один ребенок, которому на 4 сутки жизни выполнена резекция КоАо, ВПС был частью множественных пороков развития на фоне генетической патологии, после коррекции ВПС был переведен в реанимацию новорожденных в связи с тяжелой легочной патологией (бронхо-легочная дисплазия с исходом в диссеминированный пневмофиброз), где на фоне проводимого консервативного лечения наступил летальный исход на 34 день жизни, и он не был включен в общий учет результатов.

Нами был проведен сравнительный анализ количества к/д в зависимости от метода коррекции.

При оценке койко-дней в зависимости от метода коррекции, были установлены существенные различия ( $p < 0,001$ ) (*используемый метод: критерий Краскела–Уоллиса*). Группы, где проводилась эндоваскулярная коррекция, были сопоставимы ( $Me = 3$  к/д), а в группе резекции КоАо количество к/д было более чем в 4 раза выше ( $Me = 13$  к/д) (Таблица 24, Рисунок 24).

Таблица 24 – Анализ количества койко-дней в зависимости от метода коррекции

Категории	Количество койко-дней (день)			p
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	n	
ТЛБАП	3,0	2,0 – 4,8	23	$p_{\text{Резекция КоАо – ТЛБАП}} < 0,001$ $p_{\text{Резекция КоАо – Стентирование}} < 0,001$
Стентирование	3,0	2,0 – 5,0	37	
Резекция КоАо	13,0	9,0 – 18,2	60	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

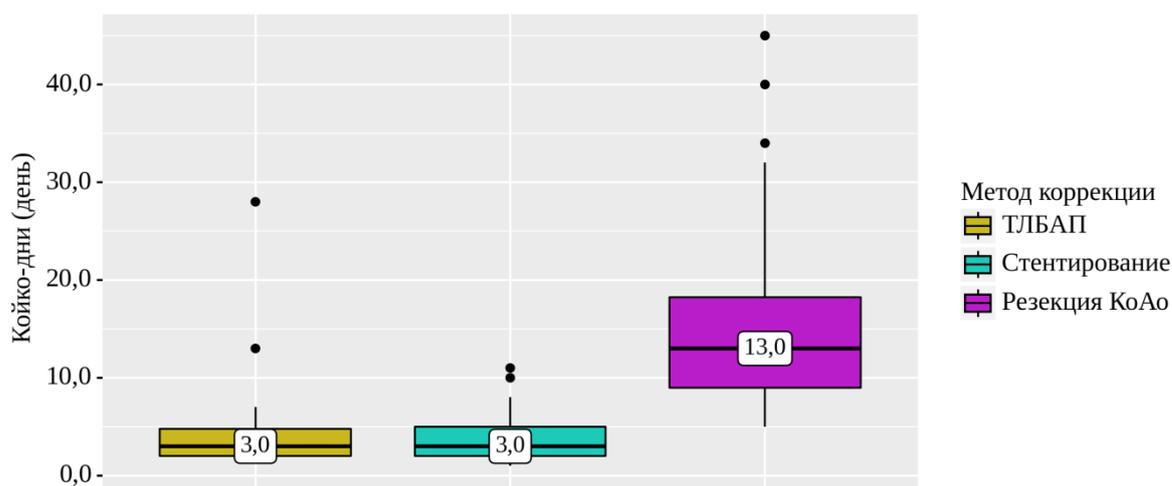


Рисунок 24 – Анализ койко-дней в зависимости от метода коррекции

Для оценки непосредственных результатов лечения у всех трех групп пациентов была проведена оценка изменений интересующих параметров ЭХОКГ «до-после» оперативного вмешательства, включая размеры сегментов дуги в мм и по шкале Z-score, динамику градиента давления (ГСД) на суженном участке аорты, изменения типов кровотока в брюшном отделе аорты, параметров левого желудочка (размеры, объемы, сократительная функция). Изучена динамика артериального давления, измеренная методом непрямой тензиометрии по Короткову. В группах эндоваскулярных коррекций, помимо перечисленных параметров, проведена оценка эффективности коррекции по динамике изменения ГСД, измеренного путем прямой тензиометрии. Произведен поиск предикторов неуспешной коррекции КоАо, включая развитие реКоАо и наличия значимого резидуального градиента давления.

### 3.1.1. Анализ динамики показателей эхокардиографии в зависимости от метода коррекции

По полученным данным ЭХОКГ проведен сравнительный анализ ГСД (мм рт. ст.) в динамике в каждой группе и сравнительный анализ значений между группами.

При сравнении между собой групп с помощью критерия Краскела–Уоллиса были установлены статистически значимые различия ГСД на перешейке аорты на до- и послеоперационном этапах ( $p = 0,012$  и  $p < 0,001$  соответственно).

Проведенный анализ показал, что во всех трех группах было достигнуто статистически значимое снижение ГСД на перешейке аорты в результате проведенных хирургических вмешательств ( $p < 0,001$ ) (используемый метод: критерий Уилкоксона) и получен хороший гемодинамический эффект. После вмешательства наименьшие значения регистрировались в группе резекции ( $Me=15$  мм рт. ст.), а наибольшие – в группе ТЛБАП ( $Me=24$  мм рт. ст.) (Таблица 25, Рисунок 25).

Таблица 25 – Анализ динамики ГСД ЭХОКГ

Метод коррекции	Этапы наблюдения				p
	Градиент ЭХОКГ на суженном участке аорты до коррекции		Градиент ЭХОКГ на суженном участке после коррекции		
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	
<b>ТЛБАП</b>	50,0	41,0 – 61,0	24,0	17,5 – 31,0	< 0,001*
<b>Стентирование</b>	60,0	48,0 – 70,0	20,0	18,0 – 25,0	< 0,001*
<b>Резекция КоАо</b>	45,0	29,8 – 61,2	15,0	12,0 – 18,0	< 0,001*
<b>p</b>	0,012*		< 0,001*		–
	p <sub>Стентирование – Резекция КоАо</sub> = 0,009		p <sub>ТЛБАП – Резекция КоАо</sub> < 0,001 p <sub>Стентирование – Резекция КоАо</sub> < 0,001		

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

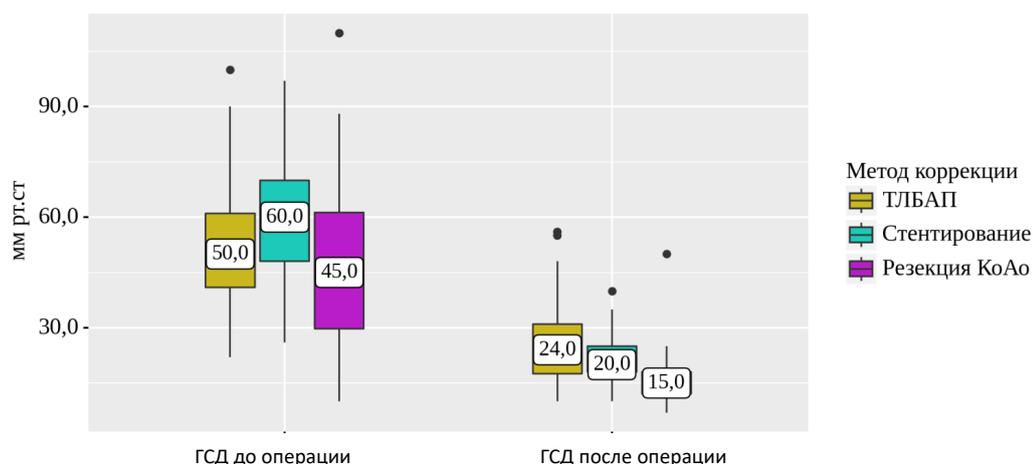


Рисунок 25 – Анализ ГСД (мм рт. ст.) по данным до - и послеоперационной ЭХОКГ в зависимости от метода коррекции

Полученные в послеоперационном периоде данные были разделены на три категории: резидуальный градиент давления до 20 мм рт. ст. расценен как хороший результат; градиент от 21 до 40 мм рт. ст. как удовлетворительный, а выше 41 мм рт. ст. – неудовлетворительный результат (Таблица 26).

Таблица 26 – Сравнительный анализ категорий ГСД по данным послеоперационной ЭХОКГ в зависимости от метода коррекции

Категории	Метод коррекции			p
	ТЛБАП	Стентирование	Резекция КоАо	
ГСД < 20 мм рт. ст.	9 (39,1)	22 (59,5)	51 (85,0)	$<0,001^*$ $p_{\text{ТЛБАП} - \text{Стентирование}} = 0,047$ $p_{\text{ТЛБАП} - \text{Резекция КоАо}} < 0,001$ $p_{\text{Стентирование} - \text{Резекция КоАо}} = 0,015$
ГСД от 21 до 40 мм рт. ст.	11 (47,8)	15 (40,5)	8 (13,3)	
ГСД > 41 мм рт. ст.	3 (13,0)	0 (0,0)	1 (1,7)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

При проведении сравнительного анализа ГСД по категориям в зависимости от метода коррекции нами были установлены статистически значимые различия

между каждой из групп ( $p < 0,001$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона) (Рисунок 26).

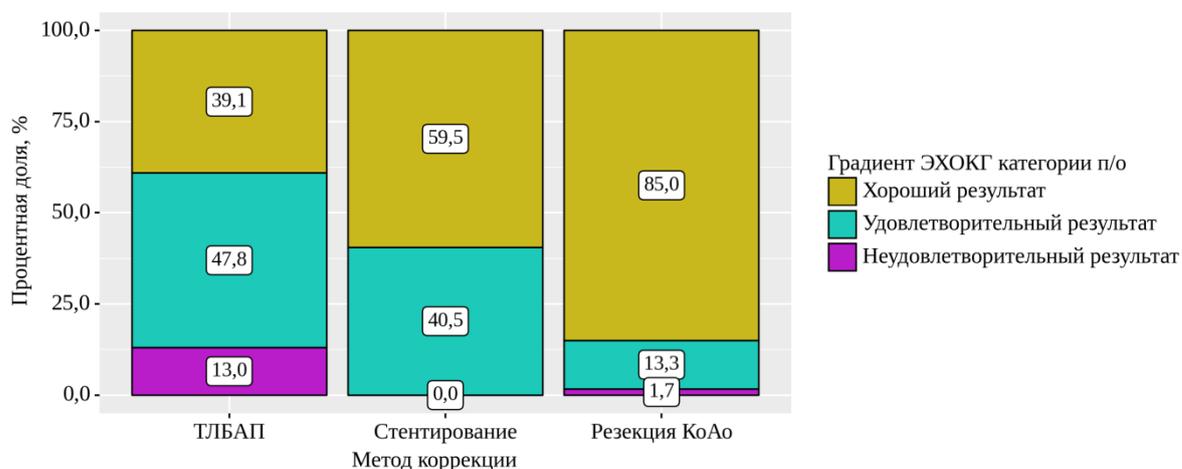


Рисунок 26 – Анализ категорий ГСД (мм рт. ст.) по данным ЭХОКГ в послеоперационном периоде в зависимости от метода коррекции

Из полученных данных видно, что в группе резекции КоАо у большинства (85%) пациентов был получен хороший гемодинамический результат. Группа стентирования, уступив по количеству хороших результатов группе открытой коррекции, имела преимущества перед группой ТЛБАП (59,5% против 39,1%). При этом в этой группе не зарегистрировано ни одного неудовлетворительного результата. В группе ТЛБАП отмечено наибольшее количество неудовлетворительных результатов (13%), где резидуальный ГСД составлял более 40 мм рт. ст., тем самым не позволяя говорить о достижении лечебного эффекта у трех пациентов.

#### Анализ кровотока в брюшном отделе аорты в динамике в зависимости от метода коррекции

Проведен анализ еще одного наиболее значимого критерия, отражающего эффективность проведенной коррекции – типа кровотока в брюшном отделе аорты, полученного по данным дооперационной и послеоперационной ЭХОКГ (Таблица 27).

Таблица 27 – Анализ динамики характеристик кровотока в брюшном отделе аорты в зависимости от метода коррекции

Показатели	Категории	ТЛБАП	Стентирование	Резекция КоАо	p
		n (%)	n (%)	n (%)	
Кровоток в брюшном отделе аорты до операции	Магистральный	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0,009* pТЛБАП – Резекция КоАо = 0,009
	Сниженный	16 (69,6)	19 (51,4)	20 (33,3)	
	Коллатеральный	7 (30,4)	18 (48,6)	40 (66,7)	
Кровоток в брюшном отделе аорты после операции	Магистральный	16 (69,6)	32 (86,5)	53 (88,3)	0,100
	Сниженный	7 (30,4)	5 (13,5)	7 (11,7)	
	Коллатеральный	0 (0)	0 (0)	0 (0)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Группы ТЛБАП и резекции имели статистически значимые различия типа кровотока в брюшном отделе аорты на дооперационном этапе, ( $p = 0,009$ ). По результатам послеоперационной ЭХОКГ статистически значимых различий между всеми тремя группами выявить не удалось (*используемый метод: Хи-квадрат Пирсона*) (Таблица 27, Рисунок 27, Рисунок 28).

По данным послеоперационного обследования ни в одной из групп не было зарегистрировано коллатерального кровотока, а магистральный кровоток превалировал: 69,6%, 86,5% и 88,3% в группах ТЛБАП, Стентирования и Резекции КоАо соответственно.

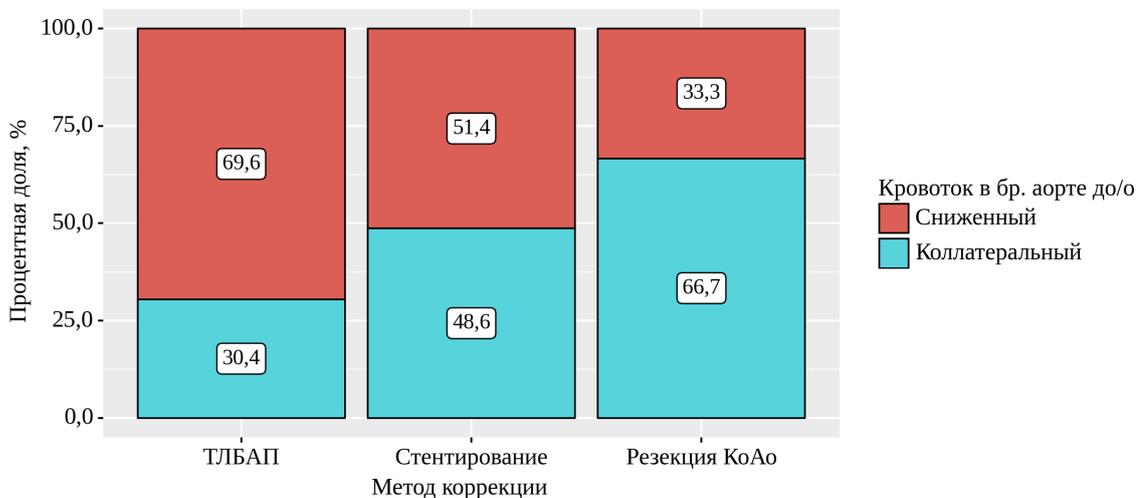


Рисунок 27– Анализ типов кровотока в брюшном отделе аорты по данным ЭХОКГ до операции

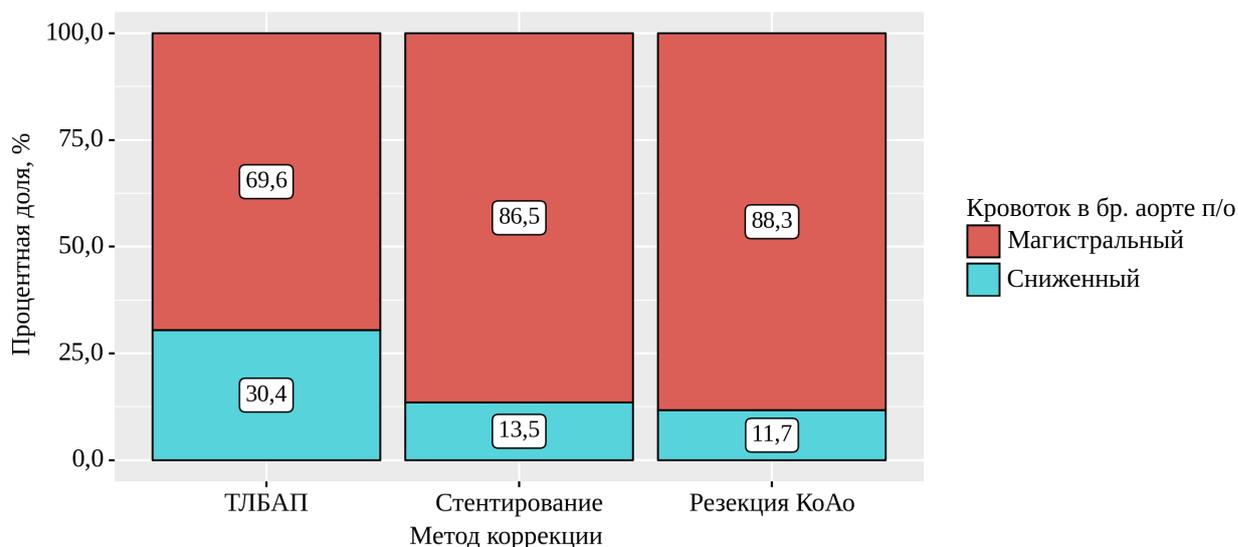


Рисунок 28 – Анализ типов кровотока в брюшном отделе аорты по данным ЭХОКГ после операции

#### Анализ измеренных по данным ЭХОКГ размеров аорты

Далее проведена оценка динамики размеров, полученных при измерении различных сегментов аорты.

В процессе анализа размеров суженного участка аорты по данным ЭХОКГ были установлены статистически значимые различия между тремя группами как на дооперационном, так и послеоперационном этапах ( $p < 0,001$ ). В послеоперационном периоде наибольший диаметр корригированного участка аорты был получен в группе стентирования ( $Me = 11,25$  мм). Установлены различия между 1 и 2 ( $p < 0,001$ ) и между 2 и 3 группами ( $p < 0,001$ ). Группа ТЛБАП и группа резекции между собой значимо не различались (*используемый метод: критерий Уилкоксона*) (Таблица 28, Рисунок 29).

Таблица 28 – Анализ динамики диаметра перешейка аорты по ЭХОКГ в зависимости от метода коррекции

Метод коррекции	Этапы наблюдения				p
	Диаметр суженного участка аорты до операции (мм)		Диаметр суженного участка аорты после операции (мм)		
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	
<b>ТЛБАП</b>	2,60	2,40 – 3,50	4,80	4,00 – 5,00	<0,001*
<b>Стентирование</b>	5,50	4,25 – 7,00	11,25	10,00 – 12,75	<0,001*
<b>Резекция КоАо</b>	1,80	1,40 – 2,20	4,00	3,80 – 4,58	<0,001*
<b>p</b>	< 0,001* p <sub>ТЛБАП – Стентирование</sub> = 0,009 p <sub>ТЛБАП – Резекция КоАо</sub> < 0,001 p <sub>Стентирование – Резекция КоАо</sub> < 0,001		< 0,001* p <sub>ТЛБАП – Стентирование</sub> < 0,001 p <sub>Стентирование – Резекция КоАо</sub> < 0,001		–

\* – различия показателей статистически значимы (p < 0,05)

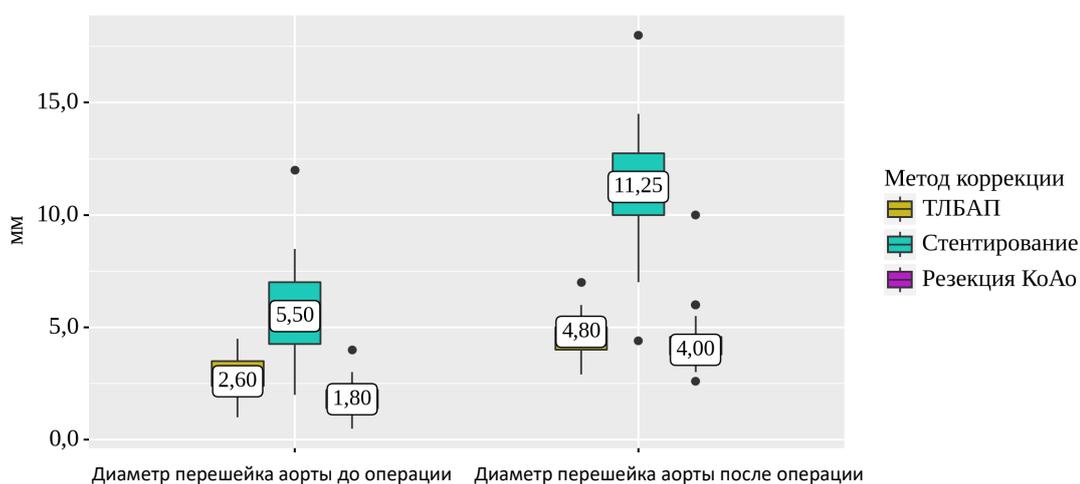


Рисунок 29 – Анализ диаметра перешейка аорты (мм) в динамике в зависимости от метода коррекции (по данным ЭХОКГ)

Учитывая то, что все исследуемые пациенты относились к детскому возрасту и имели различия в антропометрических данных, полученные результаты было трудно соотнести с возрастными нормами. В связи с этим был проанализирован Z-score перешейка аорты в динамике в зависимости от метода коррекции (Таблица 29). За нормальные значения принято считать диапазон значений от «-2,5» до «+2,5».

Таблица 29 – Анализ динамики показателя Z-score перешейка в зависимости от метода коррекции

Метод коррекции	Этапы наблюдения				p
	Z-score перешейка аорты до операции		Z-score перешейка аорты после коррекции		
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	
ТЛБАП	«-6,20»	«-7,92» – «-5,26»	«-3,23»	«-3,90» – «-2,35»	< 0,001*
Стентирование	«-4,21»	«-5,90» – «-3,33»	«-0,57»	«-1,39» – «+0,07»	< 0,001*
Резекция КоАо	«-4,98»	«-5,42» – «-4,42»	«-2,22»	«-2,64» – «-1,65»	< 0,001*
p	<0,001* pТЛБАП – Стентирование = 0,002 pТЛБАП – Резекция КоАо = 0,002		<0,001* pТЛБАП – Стентирование < 0,001 pТЛБАП – Резекция КоАо = 0,007 pСтентирование – Резекция КоАо < 0,001		–

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ ) (используемый метод: критерий Уилкоксона)

В соответствии с представленной таблицей, несмотря на индексированные к площади тела значения, между всеми группами установлены существенные различия ( $p < 0,001$ ). По результатам проведенного исследования были зарегистрированы статистически значимые увеличения значений стандартных отклонений во всех группах ( $p < 0,001$ ), что свидетельствует о положительном эффекте каждого метода коррекции. Однако, наиболее близкие к физиологичным нормам значения выявлены в группе стентирования ( $Me_{Z-score} = «-0,57»$ ). В группе хирургической коррекции  $Me_{Z-score} = «-2,22»$ , что также укладывается в нормальные значения. Однако в группе ТЛБАП не были достигнуты физиологичные нормы размеров перешейка аорты ( $Me_{Z-score} = «- 3,23»$ ; Q1- Q3: -3,90 – -2,35), что требует более детального изучения причин в этой группе (Таблица 29, Рисунок 30).

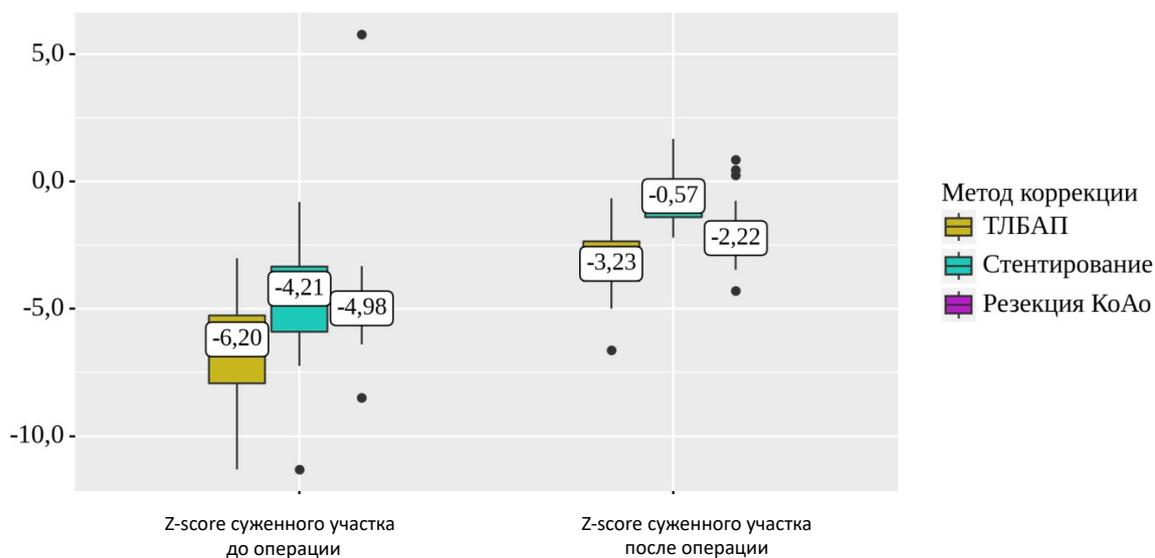


Рисунок 30 – Анализ стандартных отклонений по шкале Z-score перешейка аорты, рассчитанных по данным ЭХОКГ в динамике в зависимости от метода коррекции

#### Дуга и нисходящий отдел аорты

Анализ динамики размеров других сегментов аорты (восходящая аорта, проксимальный отдел дуги, дистальный отдел дуги и нисходящая аорта) представлен в Таблицах 30–32.

Таблица 30 – Анализ динамики размеров восходящего отдела аорты в зависимости от метода коррекции

Метод коррекции	Этапы наблюдения				p
	Восходящая аорта (мм), до операции		Восходящая аорта (мм), после операции		
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	
<b>ТЛБАП</b>	14,0	11,0 – 15,0	14,0	11,2 – 15,8	0,581
<b>Стентирование</b>	22,0	19,0 – 26,0	22,0	19,0 – 26,0	0,414
<b>Резекция КоАо</b>	10,0	9,0 – 11,5	10,0	9,0 – 12,0	0,057
<b>p</b>	<0,001*		<0,001*		–
	p <sub>ТЛБАП – Стентирование</sub> = 0,002 p <sub>ТЛБАП – Резекция КоАо</sub> = 0,002 p <sub>Стентирование – Резекция КоАо</sub> <0,001		p <sub>ТЛБАП – Стентирование</sub> = 0,001 p <sub>ТЛБАП – Резекция КоАо</sub> = 0,002 p <sub>Стентирование – Резекция КоАо</sub> <0,001		

\* – различия показателей статистически значимы (p < 0,05)

Таблица 31 – Анализ динамики размеров проксимального отдела дуги аорты в зависимости от метода коррекции

Метод коррекции	Этапы наблюдения				p
	Проксимальный отдел дуги аорты (мм), до операции		Проксимальный отдел дуги аорты (мм), после операции		
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	
<b>ТЛБАП</b>	9,00	6,97 – 10,00	9,00	7,85 – 10,00	0,176
<b>Стентирование</b>	14,00	12,50 – 15,50	14,00	12,50 – 15,50	0,066
<b>Резекция КоАо</b>	6,00	5,00 – 7,00	6,50	6,00 – 7,50	0,002*
<b>p</b>	<0,001* p <sub>ТЛБАП – Стентирование</sub> = 0,006 p <sub>ТЛБАП – Резекция КоАо</sub> = 0,007 p <sub>Стентирование – Резекция КоАо</sub> <0,001		<0,001* p <sub>ТЛБАП – Стентирование</sub> = 0,003 p <sub>ТЛБАП – Резекция КоАо</sub> = 0,012 p <sub>Стентирование – Резекция КоАо</sub> <0,001		–

\* – различия показателей статистически значимы (p < 0,05) (используемый метод: критерий Краскела–Уоллиса)

Таблица 32 – Анализ динамики размеров дистального отдела дуги аорты в зависимости от метода коррекции

Метод коррекции	Этапы наблюдения				p
	Диаметр дистального отдела дуги аорты (мм), до операции		Диаметр дистального отдела дуги аорты (мм), после операции		
	M ± SD	95% ДИ	M ± SD	95% ДИ	
<b>ТЛБАП</b>	6,27 ± 1,64	5,28 – 7,26	6,70 ± 1,29	5,92 – 7,48	0,028*
<b>Стентирование</b>	10,14 ± 3,75	7,61 – 12,66	11,38 ± 3,37	9,12 – 13,65	0,034*
<b>Резекция КоАо</b>	4,33 ± 0,93	3,92 – 4,73	4,99 ± 1,10	4,51 – 5,46	0,014*
<b>p</b>	<0,001* p <sub>Резекция КоАо – Стентирование</sub> = 0,001 p <sub>Резекция КоАо – ТЛБАП</sub> = 0,027 p <sub>Стентирование – ТЛБАП</sub> = 0,001		<0,001* p <sub>Резекция КоАо – Стентирование</sub> = 0,001 p <sub>Резекция КоАо – ТЛБАП</sub> = 0,034 p <sub>Стентирование – ТЛБАП</sub> = 0,001		–

\* – различия показателей статистически значимы (p < 0,05) (используемый метод: критерий Краскела–Уоллиса)

Исходя из полученных данных, отраженных в Таблицах 30–32, на дооперационном и послеоперационном этапах между группами были установлены статистически значимые различия в размерах восходящего отдела, поперечного и дистального отделов дуги аорты (p < 0,001).

В ходе анализа восходящего отдела аорты нам не удалось выявить значимых изменений в результате вмешательств ни в одной из групп ( $p = 0,581$ ;  $p = 0,414$ ;  $p = 0,057$ ) (используемый метод: критерий Уилкоксона) (Рисунок 31).

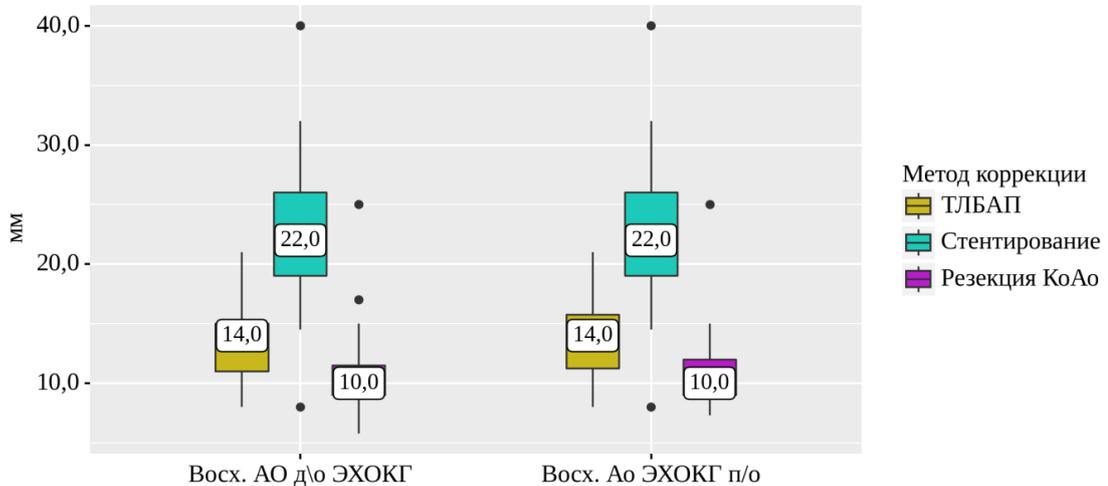


Рисунок 31 – Анализ динамики размеров (мм) восходящего отдела аорты по данным ЭХОКГ в зависимости от метода коррекции

Статистически значимые изменения ( $p = 0,002$ ) проксимального отдела аорты в результате проведенной коррекции установлены только в группе резекции КоАо: до операции  $Me = 6$  мм [Q1-Q3: 5,00 – 7,00 мм], после операции  $Me = 6,5$  мм [Q1-Q3: 6,00 – 7,50 мм] (Рисунок 32).

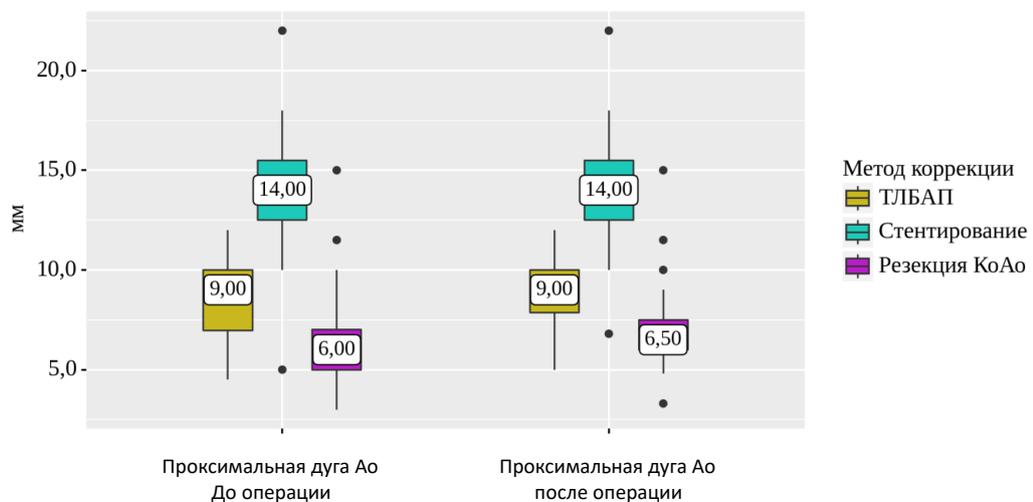


Рисунок 32 – Анализ динамики размеров проксимального отдела дуги аорты (мм) по данным ЭХОКГ в зависимости от метода коррекции (используемый метод: критерий Уилкоксона)

В процессе сравнения до- и послеоперационных размеров дистального отдела дуги аорты были достигнуты статистически значимые изменения в сторону увеличения просвета аорты во всех группах:  $P_{\text{ТЛБАП}} = 0,028$ ;  $P_{\text{стентирование}} = 0,034$ ;  $P_{\text{резекция}} = 0,014$  (используемый метод: парный  $t$ -критерий Стьюдента) (Рисунок 33).

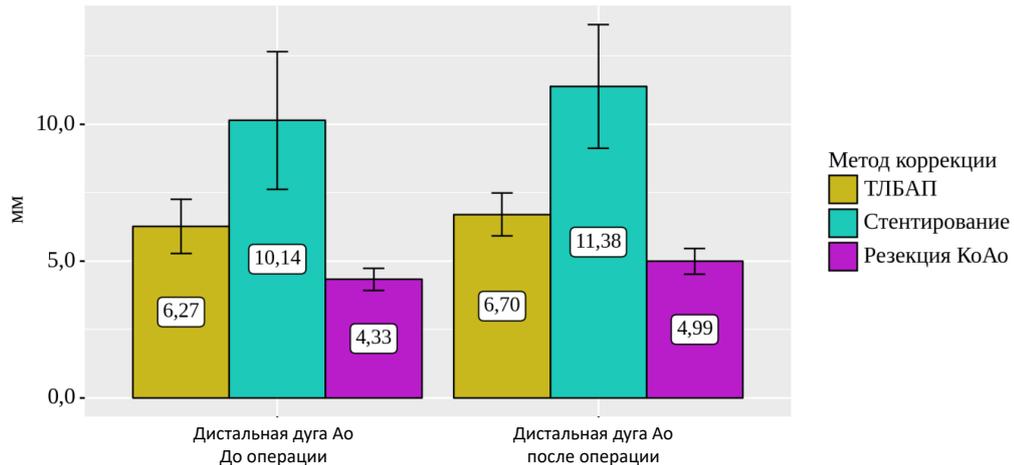


Рисунок 33 – Анализ динамики размеров (мм) дистального отдела дуги аорты по данным ЭХОКГ в зависимости от метода коррекции

На послеоперационном этапе исследования ни в одной из групп не получено статистически значимых различий размеров нисходящего отдела аорты, как и в случае с восходящим отделом аорты (Рисунок 34).

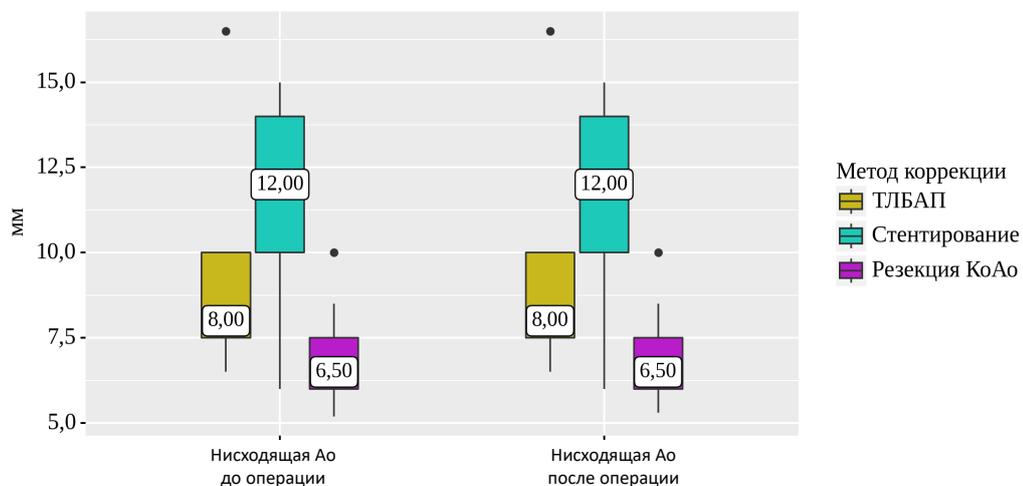


Рисунок 34 – Анализ размеров нисходящего отдела аорты (мм) в динамике по данным ЭХОКГ в зависимости от метода коррекции

Проведенный статистический анализ показал, что все три вида коррекции способствуют достоверному увеличению размеров не только перешейка, но и дистального отдела дуги аорты, а в группе резекции КоАо – еще и проксимального отдела, что обусловлено рутинным применением расширенного анастомоза «конец в конец» с переходом на дугу аорты.

#### Оценка размеров, объемов и сократительной способности левого желудочка

В процессе сравнения ФВлж (%) статистически значимые изменения выявлены только в группе резекции КоАо ( $p < 0,001$ ), где значение увеличилось с  $Me = 62\%$  [Q1–Q3: 45,5–70,5] до  $69\%$  [Q1–Q3: 64,0–73,0] (Таблица 33, Рисунок 35).

Таблица 33 – Анализ динамики ФВлж (%) в зависимости от метода коррекции

Метод коррекции	Этапы наблюдения				p
	ФВлж (%) до операции		ФВлж (%) после операции		
	Me	Q1 – Q3	Me	Q1 – Q3	
ТЛБАП	68,0	60,0 – 74,0	69,0	60,5 – 75,0	0,115
Стентирование	72,0	66,8 – 76,2	73,0	69,8 – 77,2	0,158
Резекция КоАо	62,0	45,5 – 70,5	69,0	64,0 – 73,0	<0,001*
p	0,003* $p_{\text{Резекция КоАо} - \text{Стентирование}} = 0,002$		0,006* $p_{\text{Резекция КоАо} - \text{Стентирование}} = 0,008$ $p_{\text{ТЛБАП} - \text{Стентирование}} = 0,034$		–

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ ). Используемый метод: критерий Уилкоксона

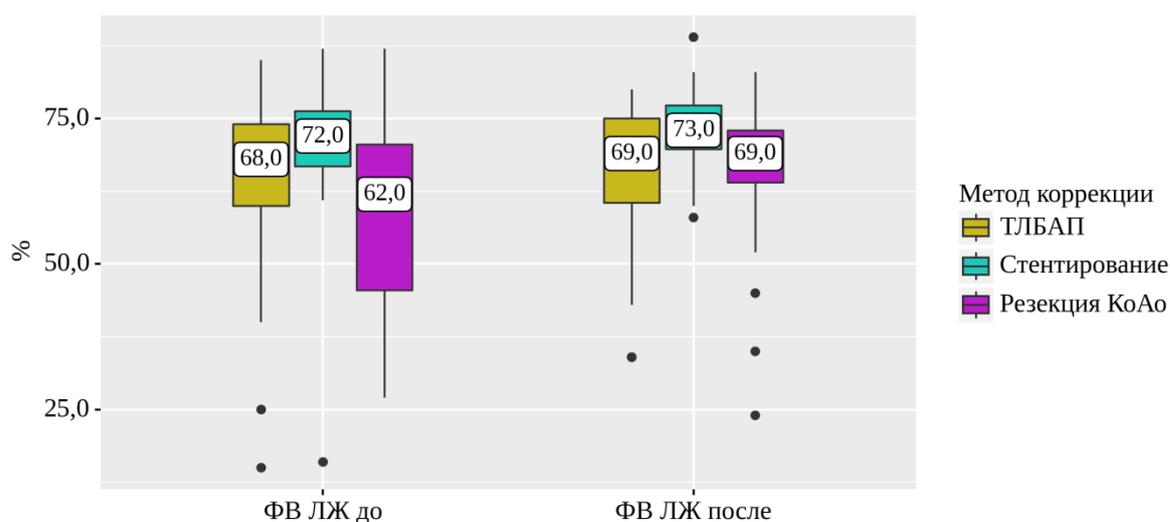


Рисунок 35 – Анализ ФВлж (%) до и после операции по данным ЭХОКГ в зависимости от метода коррекции

Для сопоставления между собой разных по возрасту и весу пациентов проведена сравнительная оценка индексированных к площади тела размеров и объемов левого желудочка в динамике (Таблицы 34–39).

Таблица 34 – Анализ динамики иКДРлж в зависимости от метода коррекции

Метод коррекции	Этапы наблюдения				p
	иКДРлж (мм/м <sup>2</sup> ) до операции		иКДРлж (мм/м <sup>2</sup> ) после операции		
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	
<b>ТЛБАП</b>	63,27	51,55 – 85,66	60,00	52,22 – 85,43	0,026*
<b>Стентирование</b>	38,14	32,64 – 43,80	37,04	31,62 – 44,64	0,218
<b>Резекция КоАо</b>	85,67	74,03 – 95,12	83,33	73,80 – 91,48	0,045*
<b>p</b>	<0,001* pРезекция КоАо – ТЛБАП = 0,025 pРезекция КоАо – Стентирование <0,001 pТЛБАП – Стентирование <0,001		<0,001* pРезекция КоАо – ТЛБАП = 0,034 pРезекция КоАо – Стентирование <0,001 pТЛБАП – Стентирование <0,001		–

\* – различия показателей статистически значимы (p < 0,05)

Статистически значимое снижение индексированного КДР левого желудочка (иКДРлж, мм/м<sup>2</sup>) после коррекции зафиксировано в группе ТЛБАП (P=0,026) и в группе резекции КоАо (p=0,045).

Таблица 35 – Анализ динамики иКСРлж в зависимости от метода коррекции

Метод коррекции	Этапы наблюдения				p
	иКСРлж мм/м <sup>2</sup> до операции		иКСРлж мм/м <sup>2</sup> после операции		
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	
<b>ТЛБАП</b>	36,07	30,78 – 58,26	36,59	31,24 – 58,26	0,267
<b>Стентирование</b>	21,65	18,45 – 25,66	20,62	16,45 – 26,89	0,036*
<b>Резекция КоАо</b>	56,52	47,69 – 69,09	52,63	47,62 – 59,69	0,003*
<b>p</b>	<0,001* pРезекция КоАо – ТЛБАП = 0,030 pРезекция КоАо – Стентирование <0,001 pТЛБАП – Стентирование <0,001		<0,001* pРезекция КоАо – Стентирование <0,001 pТЛБАП – Стентирование <0,001		–

\* – различия показателей статистически значимы (p < 0,05)

Индексированный КСР левого желудочка (иКСРлж, мм/м<sup>2</sup>) также имел значимые различия между группами (p < 0,001). Статистически значимое

снижение показателя вследствие коррекции зафиксировано в группах стентирования ( $P=0,036$ ) и резекции КоАо ( $p=0,003$ ).

Таблица 36 – Анализ динамики иКДОлж (мл/м<sup>2</sup>) в зависимости от метода коррекции

Метод коррекции	Этапы наблюдения				p
	иКДОлж (мл/м <sup>2</sup> ) до операции		иКДОлж (мл/м <sup>2</sup> ) после операции		
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	
<b>ТЛБАП</b>	63,93	56,80 – 77,43	60,34	50,52 – 77,66	0,046*
<b>Стентирование</b>	62,14	54,80 – 72,65	58,98	49,28 – 69,70	0,060
<b>Резекция КоАо</b>	50,00	38,31 – 70,56	45,71	36,40 – 63,66	0,007*
<b>p</b>	0,019* p <sub>Резекция КоАо – ТЛБАП</sub> = 0,033		0,007* p <sub>Резекция КоАо – ТЛБАП</sub> = 0,018 p <sub>Резекция КоАо – Стентирование</sub> = 0,035		–

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Достоверное снижение индексированного КДО левого желудочка (иКДОлж, мл/м<sup>2</sup>) после коррекции зафиксировано в группе ТЛБАП ( $P=0,046$ ) и в группе резекции КоАо ( $p=0,007$ ). Выявлены различия показателя на дооперационном и послеоперационном этапах между группами резекции и ТЛБАП ( $p=0,033$ ,  $p=0,018$ ), а между группами резекции КоАо и стентирования только на послеоперационном этапе ( $p=0,035$ ).

Таблица 37 – Анализ динамики иКСОлж (мл/м<sup>2</sup>) в динамике в зависимости от метода коррекции

Метод коррекции	Этапы наблюдения				p
	иКСОлж (мл/м <sup>2</sup> )		иКСОлж (мл/м <sup>2</sup> )		
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	
<b>ТЛБАП</b>	17,74	15,65 – 24,50	16,39	13,45 – 23,27	0,126
<b>Стентирование</b>	17,17	13,04 – 20,53	14,04	11,62 – 18,29	0,039*
<b>Резекция КоАо</b>	16,67	11,81 – 34,58	13,64	10,54 – 20,31	0,001*
<b>p</b>	0,475		0,107		–

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Значение индексированного КСО левого желудочка (иКСОлж, мл/м<sup>2</sup>) на дооперационном и послеоперационном этапах между группами не различалось

( $p = 0,475$ ,  $p = 0,107$ ). Достоверное снижение показателя после коррекции зафиксировано в группах стентирования ( $P = 0,039$ ) и в группе резекции КоАо ( $p = 0,001$ ).

Таблица 38 – Анализ динамики показателя иЗСЛЖ (мм/м<sup>2</sup>) в зависимости от метода коррекции

Метод коррекции	Этапы наблюдения				p
	иЗСЛЖ до операции (мл/м <sup>2</sup> )		иЗСЛЖ после операции (мл/м <sup>2</sup> )		
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	
<b>ТЛБАП</b>	13,83	11,25 – 20,34	13,51	11,13 – 20,34	0,068
<b>Стентирование</b>	6,90	5,88 – 8,52	6,90	5,75 – 8,36	0,735
<b>Резекция КоАо</b>	20,31	17,39 – 22,41	21,05	18,60 – 24,39	0,131
<b>p</b>	<0,001* pРезекция КоАо – ТЛБАП = 0,039 pРезекция КоАо – Стентирование <0,001 pТЛБАП – Стентирование <0,001		<0,001* pРезекция КоАо – ТЛБАП = 0,015 pРезекция КоАо – Стентирование <0,001 pТЛБАП – Стентирование <0,001		–

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Таблица 39 – Анализ динамики показателя иМЖП (мм/м<sup>2</sup>) в зависимости от метода коррекции

Метод коррекции	Этапы наблюдения				p
	иМЖП, мм/м <sup>2</sup> до операции		иМЖП, мм/м <sup>2</sup> после операции		
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	
<b>ТЛБАП</b>	16,87	13,02 – 21,43	16,64	13,02 – 20,52	0,068
<b>Стентирование</b>	7,58	6,88 – 10,38	7,36	6,67 – 10,10	0,463
<b>Резекция КоАо</b>	23,54	19,89 – 27,48	25,00	21,77 – 28,00	0,282
<b>p</b>	<0,001* pРезекция КоАо – ТЛБАП = 0,015 pРезекция КоАо – Стентирование <0,001 pТЛБАП – Стентирование < 0,001		<0,001* pРезекция КоАо – ТЛБАП = 0,002 pРезекция КоАо – Стентирование <0,001 pТЛБАП – Стентирование = 0,001		–

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Согласно полученным данным, при сравнении групп на дооперационном и послеоперационном этапах значения иЗСЛЖ (индексированный размер задней стенки левого желудочка (иЗСЛЖ мм/м<sup>2</sup>) и иМЖП (индексированный размер межжелудочковой перегородки мм/м<sup>2</sup>) достоверно различались между собой

( $p < 0,001$ ). Но статистически значимых изменений данных показателей в результате проведенных коррекций установить не удалось ( $p > 0,05$ ).

Таким образом, в результате проведенного анализа ЭХОКГ показателей левого желудочка выявлено, что в результате коррекции достигнуты статистически значимые изменения следующих параметров: увеличение ФВлж (%) в группе резекции КоАо, уменьшение иКДРлж ( $\text{мм}/\text{м}^2$ ) и иКДОлж ( $\text{мл}/\text{м}^2$ ) в группах ТЛБАП и резекции КоАо, иКСРлж ( $\text{мм}/\text{м}^2$ ) и иКСОлж ( $\text{мл}/\text{м}^2$ ) в группах стентирования и резекции КоАо. Значимых изменений размеров ЗСЛЖ и МЖП в результате коррекции не было.

### 3.1.2. Сравнительный анализ градиента систолического давления в эндоваскулярных группах по данным ангиографии с тензиометрией

В группе 1 (ТЛБАП) и группе 2 (стентирование) измерение градиента систолического давления (ГСД, мм рт.ст.) методом прямой ангиотензиометрии проводилось на начальном и контрольном этапах проводимой коррекции. Полученные данные сопоставлены между обеими группами, и проведен статистический анализ динамики значений (Таблица 40).

Таблица 40 – Анализ динамики ГСД по данным прямой ангиотензиометрии в зависимости от метода коррекции

Метод коррекции	Этапы наблюдения				p
	ГСД перед коррекцией, мм рт. ст.		ГСД после коррекции, мм рт. ст.		
	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	
ТЛБАП	45,0	40,0 – 60,0	15,0	5,00 – 20,0	<0,001*
Стентирование	41,0	38,0 – 56,0	1,00	1,00 – 9,00	<0,001*
<b>p</b>	0,350		<0,001*		–

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Проведенный анализ показал, что при сравнении групп эндоваскулярной коррекции между собой не удалось установить статистически значимых различий при проведении первичной ангиотензиометрии ( $p = 0,350$ ). Однако, при

контрольном исследовании параметра были выявлены существенные различия ( $p < 0,001$ ) (используемый метод: *U*-критерий Манна–Уитни). В обеих группах в результате проведенных вмешательств были установлены статистически значимые снижения ГСД: в группе ТЛБАП с  $Me = 45,00$  до  $Me = 15,00$  мм рт. ст., а в группе стентирования с  $Me = 41,0$  до  $Me = 1,0$  мм рт. ст. ( $p < 0,001$ , используемый метод: критерий Уилкоксона) (Рисунок 36).

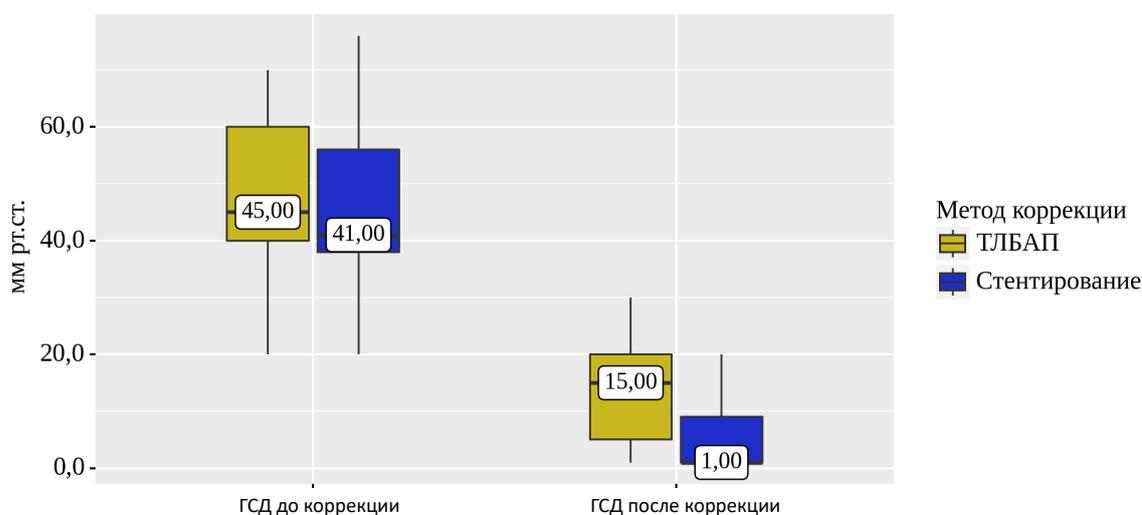


Рисунок 36 – Динамика ГСД (мм рт. ст.) в группах ТЛБАП и Стентирование до и после проведения коррекции, по данным прямой ангиотензиометрии

Выявлено, что желаемый результат был достигнут в обеих группах, когда значение ГСД не превышало 20 мм рт. ст. Было отмечено, что данные прямой ангиотензиометрии отличаются от аналогичных показателей, полученных путем ЭХОКГ-доплерографии, где ГСД имел более высокие значения.

Анализ диаметра стентированного участка аорты в зависимости от возрастных категорий пациентов показал, что в возрасте 16 лет и старше возможна дилатация стента до взрослого диаметра при первичной процедуре. В возрасте от 7 до 15 лет средние значения диаметра перешейка и дистальной дуги аорты примерно одинаковы, и при достижении антропометрических данных взрослого человека им потребуется скорее одна повторная баллонная дилатация установленного стента

(Рисунок 37). Соответственно, при стентировании аорты у детей младше семи лет потребуется проведение двух или более подобных вмешательств.

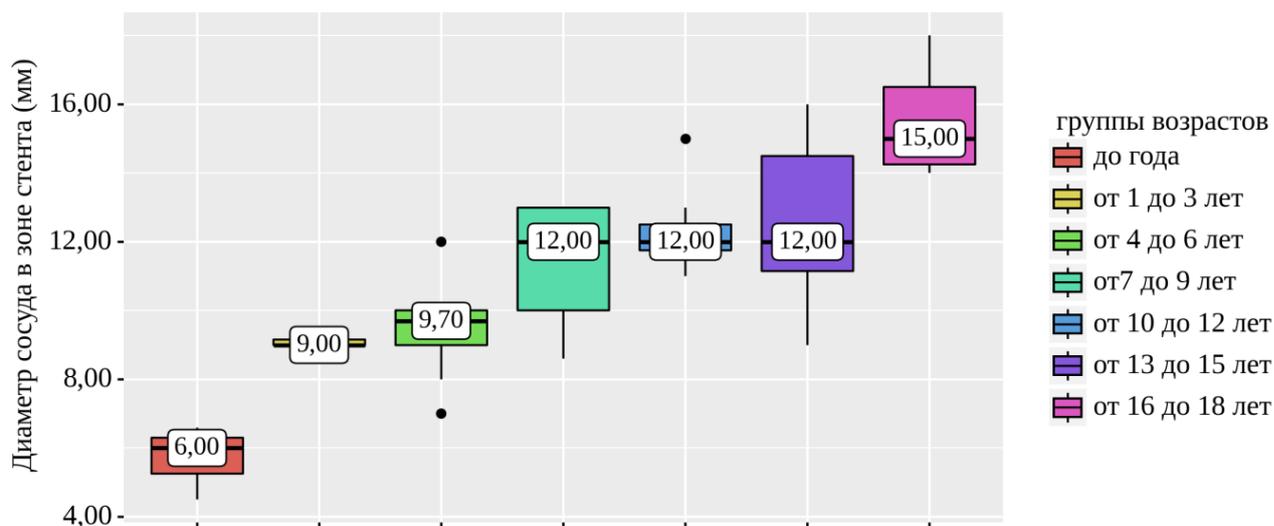


Рисунок 37 – Анализ диаметра стентированного участка аорты в зависимости от возраста пациентов

### 3.2. Корреляционный анализ полученных результатов

Был проведен корреляционный анализ для оценки статистической значимости, направления и тесноты связи по шкале Чеддока между различными количественными показателями. При отличном от нормального распределении использовался метод Спирмана ( $\rho$ ), при нормальном – Пирсона ( $r_{xy}$ ).

При наличии статистически значимых связей разработана прогностическая модель, характеризующая зависимость количественной переменной от факторов с помощью метода линейной регрессии. В случаях, где не было установлено статистически значимых связей, либо теснота связи была низкая (менее 0,3) и анализ объяснял малый процент дисперсии, данные расчеты не включались в результаты исследования.

Данным методом были выявлены взаимосвязи между возрастом (мес.) и продолжительностью койко-дней, а также возрастом и ГСД (мм рт. ст.) после коррекции, возрастом и размером корригированной зоны аорты после вмешательства по данным ЭХОКГ.

При оценке связи между продолжительностью койко-дней и возрастом пациентов была установлена высокой тесноты обратная связь, между возрастом и ГСД ЭХОКГ – умеренной тесноты прямая связь, между возрастом диаметр корригированной зоны аорты после вмешательства – прямая, заметной тесноты (Таблица 41).

Таблица 41 – Результаты корреляционного анализа взаимосвязи возраста с другими параметрами

Показатель	Характеристика корреляционной связи		
	ρ	Теснота связи по шкале Чеддока	р
Возраст (мес.) – Койко-дни	-0,711	Высокая	<0,001*
Возраст (мес.) – ГСД на суженном участке после коррекции	0,383	Умеренная	<0,001*
Возраст (мес.) – диаметр корригированной зоны аорты после вмешательства	0,629	Заметная	<0,001*

\* – различия показателей статистически значимы (p < 0,05)

При этом, при построении линейных регрессионных моделей высокий процент наблюдаемых дисперсий был отмечен только между возрастом и диаметром корригированной зоны аорты. Наблюдаемая зависимость между диаметром аорты от возраста описывается уравнением парной линейной регрессии:

$$Y_{\text{диаметр корригированного участка аорты}} = 0,058 \times X_{\text{Возраст (мес)}} + 4,181.$$

Из данной формулы видно, что при увеличении возраста пациента на 1 месяц следует ожидать увеличения диаметра участка аорты после коррекции на 0,058 мм. Полученная модель объясняет 79% наблюдаемой дисперсии.

Проведен также поиск корреляционных связей в каждой из исследуемых групп.

### 3.2.1. Группа транслюминальной баллонной ангиопластики

Была установлена заметной тесноты обратная связь при оценке связи между резидуальным градиентом на корригированном участке аорты после ТЛБАП и показателем шкалы Z-score по данным послеоперационного ЭХОКГ, а также между резидуальными ГСД, измеренными на контрольной ангиотензиометрии и ЭХОКГ (Таблица 42).

Таблица 42 – Результаты корреляционного анализа в группе ТЛБАП

Показатели после операции ТЛБАП	Характеристика корреляционной связи		
	$r_{xy}$	Теснота связи по шкале Чеддока	p
Z- score корригированного участка аорты – ГСД ЭХОКГ	-0,551	Заметная	0,010*
ГСД резидуальный по данным контрольной ангиотензиометрии – ГСД резидуальный по данным ЭХОКГ	0,657	Заметная	0,001*

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Наблюдаемая зависимость резидуального градиента на корригированном участке аорты после ТЛБАП от значений Z-score по данным послеоперационного ЭХОКГ описывается уравнением парной линейной регрессии:

$$Y_{\text{ГСД на корригированном участке аорты}} = -4,424 \times X_{\text{Z-score корригированного участка аорты}} + 10,954.$$

При увеличении показателя шкалы Z-score в положительную сторону на одно («1») отклонение следует ожидать уменьшения резидуального ГСД на корригированном участке на 4,424 мм рт. ст. Полученная модель объясняет 30,3% наблюдаемой дисперсии градиента, что может свидетельствовать о заметной тенденции к зависимости резидуального ГСД на аорте от расчетного по шкале Z-score значения диаметра аорты после коррекции.

При оценке связи резидуального ГСД на корригированном участке аорты по данным ЭХОКГ и по данным контрольной ангиотензиометрии была установлена заметной тесноты прямая связь. Наблюдаемая зависимость описывается уравнением парной линейной регрессии:

$$Y_{\text{ГСД на корригированном участке аорты}} = 0,967 \times X_{\text{ГСД по данным контрольной ангиотензиометрии}} + 12,529.$$

При увеличении резидуального ГСД, измеренного при контрольной ангиотензиометрии, на 1 мм рт. ст. следует ожидать увеличение резидуального ГСД по данным ЭХОКГ на корригированном участке аорты на 0,967 мм рт. ст. Полученная модель объясняет 43,2% наблюдаемой дисперсии после коррекции.

### 3.2.2. Группа стентирования

Был получен статистически значимый с заметной теснотой связи корреляционный анализ взаимосвязи между ангиографическими значениями размеров стентированного участка аорты (мм) и контрольными размерами диаметра стентированного участка аорты (мм) по данным ЭХОКГ.

При оценке связи между измерениями размеров стентированного участка аорты по данным ангиографии и по данным ЭХОКГ (мм) была установлена заметной тесноты прямая связь (Таблица 43).

Таблица 43 – Результаты корреляционного анализа взаимосвязи размеров стентированного участка аорты по данным ангиографии и ЭХОКГ (мм)

Показатель	Характеристика корреляционной связи		
	$r_{xy}$	Теснота связи по шкале Чеддока	p
Ангиографические значения размера стентированного участка – размеры по данным контрольной ЭХОКГ (мм)	0,666	Заметная	0,009*

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Наблюдаемая зависимость описывается уравнением парной линейной регрессии:

$$Y_{\text{Просвет суженного участка по ЭХОКГ после}} = 0,604 \times X_{\text{Диаметр сосуда в зоне стента}} + 3,735.$$

При увеличении диаметра стента на 1 мм следует ожидать увеличения измеренного по ЭХОКГ диаметра стентированного участка аорты на 0,604 мм. Полученная модель объясняет 44,4% наблюдаемой дисперсии. Из чего мы видим, что полученные по ЭХОКГ измерения диаметра сосуда отражают прямую зависимость, но могут занижать почти на 40% значения истинного размера стента.

### 3.2.3. Группа резекции коарктации аорты

В группе резекции КоАО при проведении корреляционного анализа статистически значимая умеренной тесноты обратная связь была обнаружена между показателем Z-score аорты в зоне анастомоза и резидуальным ГСД на нем по данным контрольной ЭХОКГ (Таблица 44).

Таблица 44 – Результаты корреляционного анализа взаимосвязи Z- score аорты в зоне анастомоза и резидуальным ГСД на нем по данным контрольной ЭХОКГ

Показатель	Характеристика корреляционной связи		
	$r_{xy}$	Теснота связи по шкале Чеддока	p
Z-score аорты в зоне анастомоза – резидуальный ГСД на анастомозе по данным ЭХОКГ (мм рт. ст.)	-0,436	Умеренная	0,002*

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Наблюдаемая зависимость описывается уравнением парной линейной регрессии:

$$Y_{\text{Градиент ЭХОКГ на суженном участке после}} = -3,505 \times X_{\text{Z-score суженного участка по ЭХОКГ до}} + 8,676.$$

При увеличении показателя Z-score аорты в зоне анастомоза на одно («1») стандартное отклонение следует ожидать снижение градиента ЭХОКГ на суженном участке после на 3,505 мм рт. ст. Полученная модель объясняет 25,0% наблюдаемой дисперсии градиента ЭХОКГ на суженном участке после.

### 3.3. Отдаленные результаты лечения

В отдаленном периоде из 120 пролеченных пациентов из-под очного наблюдения выпало 18 (15%) пациентов: у троих из них летальный исход наступил на госпитальном этапе, у остальных 15 пациентов удалось без явки на очный осмотр подтвердить отсутствие летальности и повторных вмешательств за представленный период наблюдения. В учет результатов были включены оставшиеся 102 (85%) пациента, которые оставались под динамическим

наблюдением специалистов нашей больницы либо амбулаторно, либо были повторно госпитализированы в отделение. Максимальный срок наблюдения составил 45 месяцев (Таблица 45).

Таблица 45 – Длительность наблюдения в отдаленном периоде

Показатель	Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	min	max
длительность наблюдения, мес	18	9 – 26	1	45

При катамнестическом наблюдении за пациентами с КоАо мы разработали следующую схему наблюдения. Независимо от метода коррекции, если пациент выписывался с хорошим результатом (резидуальный ГСД ЭХОКГ при выписке менее 20 мм рт. ст., Z-score от «-2,5» и выше, магистральный кровоток в брюшном отделе аорты по данным ЭХОКГ, неинвазивный ГСД между верхними и нижними конечностями по методу Короткова не превышал 20 мм рт. ст.), он относился к условно «зеленому сектору», и наблюдался через 1 мес., 6 мес., 1 год и далее – ежегодно, если не отмечалось отрицательной динамики. Если ребенок выписывался с удовлетворительными результатами коррекции (резидуальный ГСД от 20 до 40 мм рт. ст., Z-score от «-2,5» и ниже, измененный (двухфазный) тип кровотока в брюшном отделе аорты, ГСД между верхними и нижними конечностями по методу Короткова более 20 мм рт. ст.), он относился к условно «желтому сектору», в котором велось наблюдение кардиологом и контроль ЭХОКГ через 1 месяц, далее ежемесячно. Впоследствии он либо переходил в «зеленый сектор» в случае улучшения анатомических и гемодинамических показателей, либо в «красный сектор» (прогрессивно нарастающий ГСД более 40 мм рт. ст., уменьшение скоростных характеристик кровотока в брюшном отделе аорты с переходом в коллатеральный тип, увеличение индексированных размеров ЛЖ, отсутствие снижения или нарастание ГСД между конечностями), при котором кардиологом выставлялся диагноз реКоАо и пациент направлялся на госпитализацию в отделение для проведения дополнительных инструментальных методов исследования (МСКТ, рентгенангиография) и определения хирургической тактики лечения.

Конечными точками наблюдения в отдаленном периоде являлись наступление летального исхода пациента или рецидива (появление признаков реКоАо), при котором пациенты разделены на тех, кому выполнена повторная коррекция и кто остался под дальнейшим наблюдением. В Таблице 46 представлены результаты отдаленного периода. Так, у 84% наблюдаемых сохранялся хороший эффект хирургического лечения. У 13 (12,7%) пациентов отмечалось появление признаков реКоАо, из них повторное вмешательство потребовалось 10 (9,8 %) пациентам. Остальные три пациента оставались под наблюдением в «желтом секторе» с учетом планируемой возможности установки додуваемых до взрослого размера стентов в более старшем возрасте.

Таблица 46 – Анализ исходов у наблюдаемых в отдаленном периоде пациентов

Показатели	Категории	Абс.	%
Исход отдаленный	без рецидива	86	84,3
	рецидив	13	12,7
	смерть	3	2,94
Коррекция реКоАо у выживших пациентов	не выполнялась	89	89,9
	выполнялась	10	10,1

Несмотря на отсутствие статистически значимых различий между возрастными группам по частоте свободы от рекоарктации, наибольшее количество рецидивов (24%) зарегистрировано у детей, оперированных в возрасте от 1 месяца до года (у 6 из 24 наблюдаемых пациентов),  $p = 0,604$  (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона) (Рисунок 38).

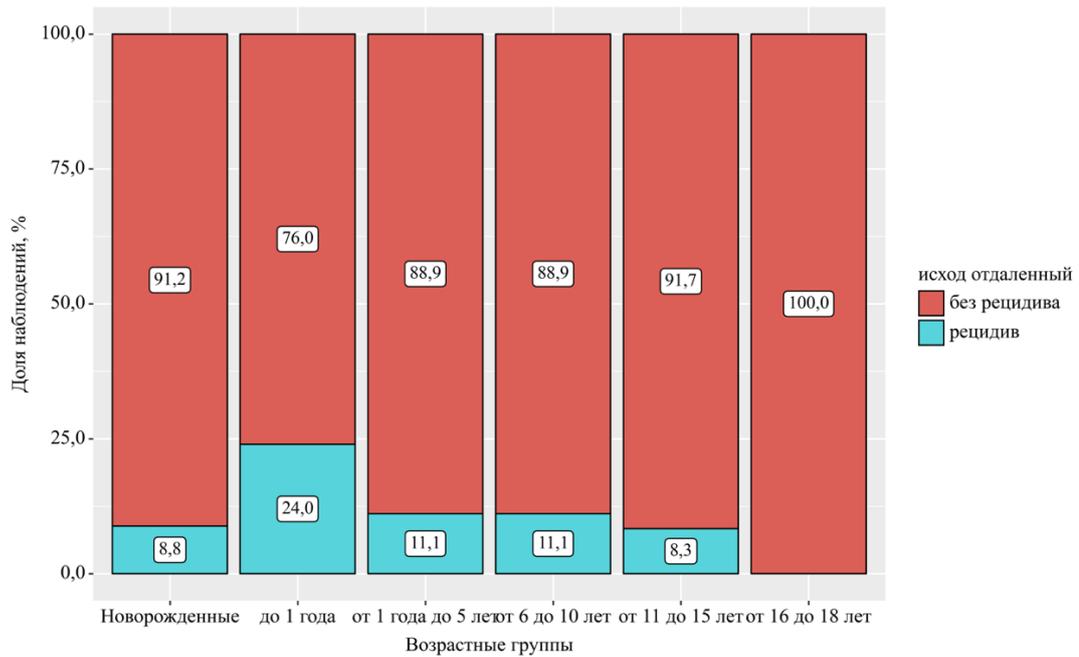


Рисунок 38 – Распределение пациентов по частоте рецидива в отдаленном периоде в зависимости от возрастной группы на момент коррекции

В группах эндоваскулярных методов коррекции (ТЛБАП и стентирование) как на госпитальном, так и в отдаленном периоде летальных исходов не зарегистрировано. В группе резекции КоАо в отдаленном периоде зарегистрировано 3 (2,94%) летальных исхода в ближайшем постгоспитальном периоде (от 1 до 2 месяцев после выписки из стационара) у детей, которым резекция КоАо выполнялась в периоде новорожденности. Эти пациенты имели сложные ВПС: у двух КоАо и ДМЖП, у третьего – КоАо с ДМЖП и стенозом выводного отдела ЛЖ и подтвержденной генетической патологией (синдром Ди Джорджи). Первым двум во время выполнения резекции суженного участка с формированием анастомоза выполнялся паллиативный этап коррекции – суживание ствола легочной артерии. Третий ребенок с синдромом Ди Джорджи умер от прогрессирующей сердечной и полиорганной недостаточности на 18 сутки после выполнения второго этапа хирургической коррекции – закрытия дефекта межжелудочковой перегородки в условиях искусственного кровообращения. У пациентов с изолированной коарктацией аорты летальных исходов в отдаленном периоде не выявлено.

Пациенты с развитием реКоАо или ре-реКоАо в отдаленном периоде распределились в зависимости от метода коррекции следующим образом: наибольшее количество рекоарктаций ( $n=7$ ) было в группе ТЛБАП (Таблица 47).

Таблица 47 – Сравнительный анализ отдаленных исходов в зависимости от метода коррекции

Показатель	Категории	Метод коррекции			p
		ТЛБАП n (%)	Стентирование n (%)	Резекция КоАо n (%)	
исход отдаленный	без рецидива	16 (69,6)	26 (86,7)	44 (89,8)	0,014* pТЛБАП – Резекция КоАо = 0,013
	рецидив	7 (30,4)	4 (13,3)	2 (4,1)	
	смерть	0 (0,0)	0 (0,0)	3 (6,1)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ ), используемый метод: *Хи-квадрат Пирсона*

При сравнительном анализе частоты наступления неблагоприятных исходов в зависимости от метода коррекции нами были установлены статистически значимые различия ( $p = 0,014$ ). Наибольшее количество реКоАо отмечено в группе ТЛБАП (30%), наименьшее – в группе резекции КоАо (4,1%) (Рисунок 39).

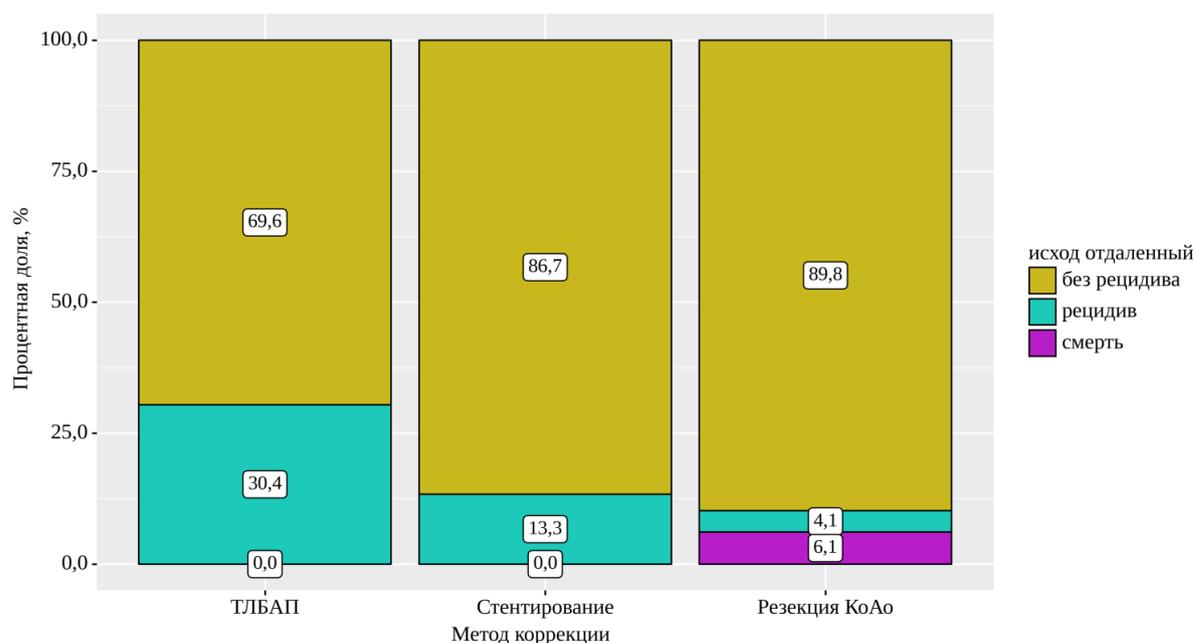


Рисунок 39 – Анализ частоты развития рекоарктации аорты и летального исхода в отдаленном периоде в зависимости от метода коррекции

### 3.3.1. Оценка развития аорты и динамика размеров и функции левого желудочка в отдаленном периоде по данным эхокардиографии

Был проведен анализ динамики интересующих показателей на всех этапах наблюдения (госпитальный этап до и после операции, отдаленный этап исследования). Для сравнения трех и более связанных групп по нормально распределенному количественному признаку применялся однофакторный дисперсионный анализ с повторными измерениями. Статистическая значимость изменений показателя в динамике оценивалась с помощью следа Пиллая (Pillai's Trace). Апостериорный анализ проводился с помощью парного t-критерия Стьюдента с поправкой Холма.

#### Динамика фракции выброса левого желудочка в отдаленном периоде

При межгрупповом сравнительном анализе значений ФВлж (%), измеренных в отдаленном периоде, статистически значимых различий выявить не удалось ( $p = 0,088$ ).

В ходе анализа ФВ лж на всех этапах (*используемый метод: критерий Фишера с повторными измерениями*) нам не удалось получить изменений в группах эндоваскулярных коррекций (в группе ТЛБАП:  $p = 0,080$ , в группе стентирования:  $p = 0,173$ ). Однако, в группе резекции КоАо были установлены статистически значимые изменения между всеми этапами наблюдения за этой группой ( $p < 0,001$ , где  $p_{\text{ФВлж до операции} - \text{ФВлж после операции}} = 0,002$ ,  $p_{\text{ФВлж до операции} - \text{ФВлж отдаленный}} < 0,001$ ,  $p_{\text{ФВлж после операции} - \text{ФВлж отдаленный}} = 0,002$ ) (Рисунок 40).

Как видно из представленных данных, значения ФВлж (%) оставались в пределах нормы во всех трех группах, а в группе резекции КоАо отмечалось существенное улучшение сократительной функции в динамике, включая отдаленный период наблюдения.

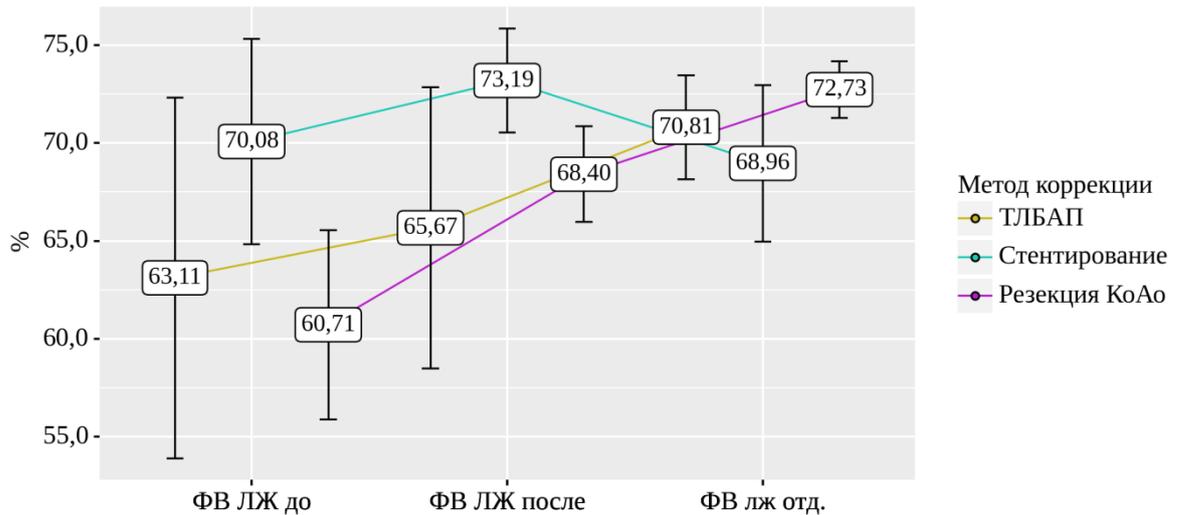


Рисунок 40 – Анализ динамики ФВЛЖ (%) на всех этапах наблюдения в зависимости от метода коррекции («до» – до операции, «после» – после операции, «отд.» – отдаленный период)

#### Анализ динамики градиента систолического давления

При анализе показателя ГСД (мм рт. ст.), полученного по данным ЭХОКГ-доплерографии, были выявлены статистически значимые различия между группами в отдаленном периоде ( $p = 0,002$ , используемый метод: *F*-критерий Фишера). В группе резекции КоАо ГСД был ниже, чем в группах эндоваскулярных коррекций, и составил  $M \pm SD = 18,5 \pm 14,4$  мм рт. ст. (ДИ95%: 14,1–22,9). В группе стентирования  $M \pm SD = 29,4 \pm 14,9$  мм рт. ст.; ДИ95%: 23,8–35,1 ( $p_{\text{резекция КоАо} - \text{стентирование}} = 0,008$ ). В группе ТЛБАП  $M \pm SD = 29,9 \pm 15,8$  мм рт.ст.; ДИ95%: 22,7–37,1 ( $p_{\text{резекция КоАо} - \text{ТЛБАП}}$ ).

При анализе внутригрупповых изменений, в каждой группе пациентов выявлены статистически значимые изменения ГСД в динамике ( $p < 0,001$ ).

Как видно из представленных данных (Рисунок 41), во всех группах достигнутые в послеоперационном периоде ГСД (мм рт. ст.) оставались в отдаленном периоде без значимого увеличения. В группе стентирования отмечен незначительный, но статистически значимый прирост с  $22,3 \pm 6,6$  до  $29,4 \pm 14,9$  мм рт. ст, хотя ГСД и оставался в пределах 30 мм рт. ст. ( $P_{\text{ГСД ЭХОКГ отдал.} - \text{ГСД ЭХОКГ после опер.}} = 0,006$ ).

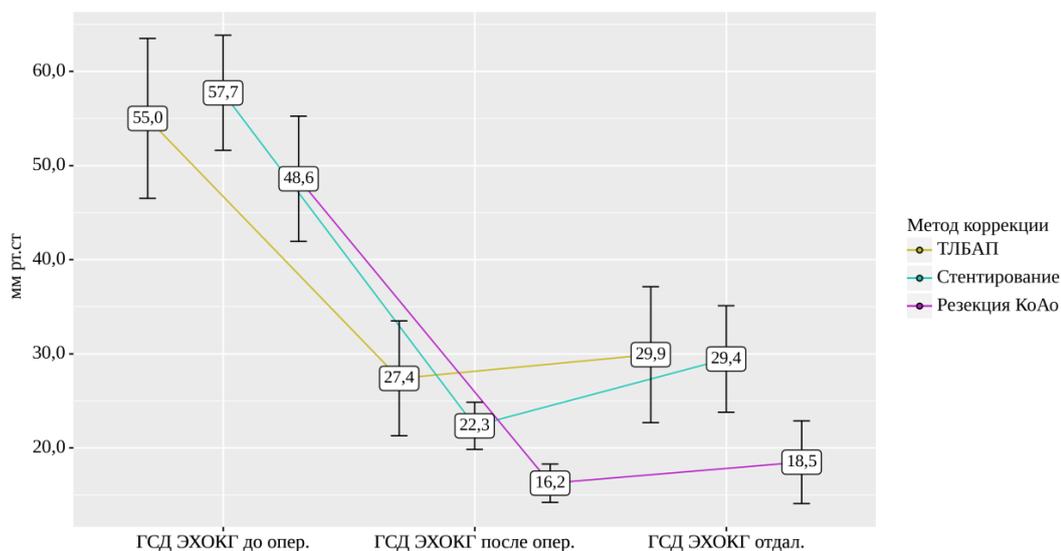


Рисунок 41 – Анализ динамики ГСД (мм рт. ст.) на аорте по данным ЭХОКГ на дооперационном, послеоперационном и отдаленном этапах наблюдения

Анализ диаметра корригированного участка аорты по данным ЭХОКГ в динамике

Проведено сравнение значений диаметра корригированного участка аорты по данным контрольного ЭХОКГ в отдаленном периоде. Были установлены статистически значимые различия как на дооперационном, так и послеоперационном этапах ( $p < 0,001$ ).

Проведенный анализ с помощью критерия Фишера с повторными изменениями показал динамику увеличения просвета корригированного участка аорты как на послеоперационном, так и отдаленном этапе наблюдения в группе резекции КоАо ( $p < 0,001$ ). В группах стентирования и ТЛБАП между послеоперационным и отдаленным этапах существенных различий не зарегистрировано (Рисунок 42).

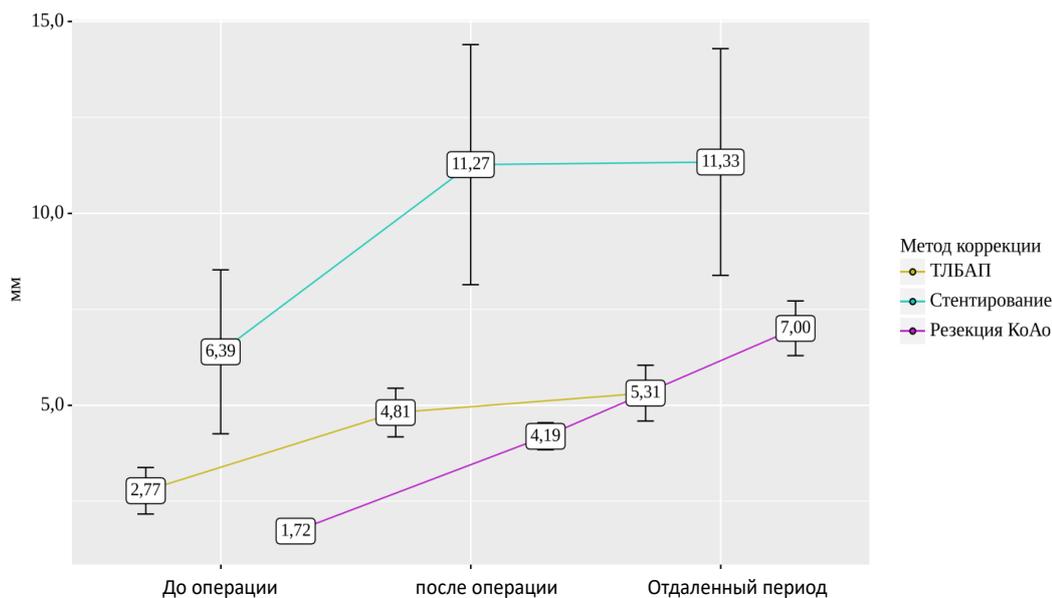


Рисунок 42 – Анализ диаметра корригированного участка аорты (мм) по данным ЭХОКГ, на дооперационном, послеоперационном и отдаленном этапах наблюдения

#### Показатель Z-score перешейка аорты в динамике

В отдаленном периоде пациенты группы ТЛБАП имели существенные различия с пациентами группы стентирования ( $p=0,004$ ) и с пациентами группы резекции КоАо ( $p=0,007$ ). Последние две группы между собой значимо не различались. Как указано ранее, укладывающийся в физиологические нормы, показатель Z-score считается в диапазоне значений от «-2,5» до «+2,5». На представленном ниже Рисунке 43 видно, что в группе стентирования послеоперационный эффект, достигнувший нормальных значений размера аорты («-0,49»), значимо не отличался в отдаленном периоде («-0,84»). В группе резекции КоАо достигнутый при выписке показатель «-2,24», находившись на нижней границе допустимых значений, в отдаленном периоде увеличился до «-1,40» за счет роста зоны анастомоза. В Группе ТЛБАП, несмотря на увеличение показателя между послеоперационным и отдаленным этапом, нормальных значений достигнуть все же не удалось ( $Z\text{-score} = -2,97$ ).

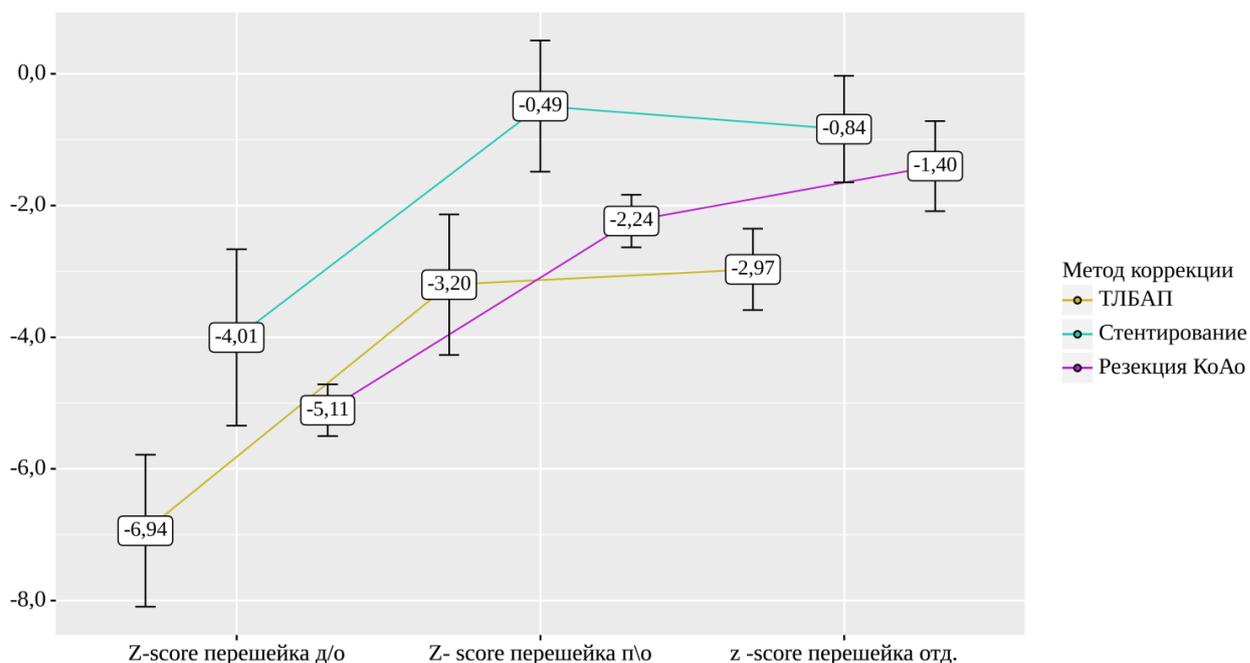


Рисунок 43 – Динамика значений показателя Z-score перешейка аорты на дооперационном, послеоперационном и отдаленном этапах наблюдения

Из представленных данных, характеризующих размеры корригированного участка аорты и ГСД на нем, установлено, что после резекции КоАо и формирования расширенного анастомоза под дугу с ростом ребенка отмечается статистически значимое увеличение зоны коррекции (с  $4,19 \pm 0,90$  мм до  $7,00 \pm 1,80$  мм;  $p < 0,001$ ), что позволяет в послеоперационном периоде сохранять резидуальный ГСД на низком уровне «физиологических» значений (от  $16,2 \pm 6,7$  мм рт. ст. – перед выпиской из стационара и  $18,5 \pm 14,4$  мм рт. ст. – в отдаленном периоде;  $p = 0,219$ ). В группе ТЛБАП было отсутствие значимого прироста диаметра аорты ( $p = 0,094$ ), при этом резидуальный ГСД ( $p = 0,395$ ) также значимо не увеличивался. В группе стентирования диаметр аорты закономерно не менялся в послеоперационном и отдаленном периодах ( $p = 0,953$ ) ввиду ограничения возможности самостоятельного роста стентированного участка аорты, что, в свою очередь, обуславливает прирост резидуального ГСД по мере физиологического развития ребенка.

### Анализ характеристик кровотока в брюшном отделе аорты

Проведен анализ характеристики кровотока в брюшном отделе аорты на всех этапах исследования.

Согласно представленной ниже таблице при межгрупповом анализе типов кровотока в брюшном отделе аорты в отдаленном периоде были выявлены статистически значимые различия ( $p = 0,002$ ) (используемый метод: *Хи-квадрат Пирсона*) (Таблица 48, Рисунок 44).

Таблица 48 – Анализ типов кровотока в брюшном отделе аорты в отдаленном периоде в зависимости от метода коррекции

Показатель	Категории	Метод коррекции			Р
		ТЛБАП n (%)	ТЛБАП n (%)	Резекция КоАо	
Кровоток в брюшном отделе аорты в отдаленном периоде.	Магистральный	11 (55,0)	24 (82,8)	44 (95,7)	0,002* РТЛБАП – Резекция КоАо < 0,001
	Сниженный	7 (35,0)	4 (13,8)	1 (2,2)	
	Коллатеральный	2 (10,0)	1 (3,4)	1 (2,2)	

Примечание: магистральный – трехфазный, неизменный; сниженный – измененного магистрального типа двухфазный; коллатеральный – немагистрального типа однофазный;  
\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

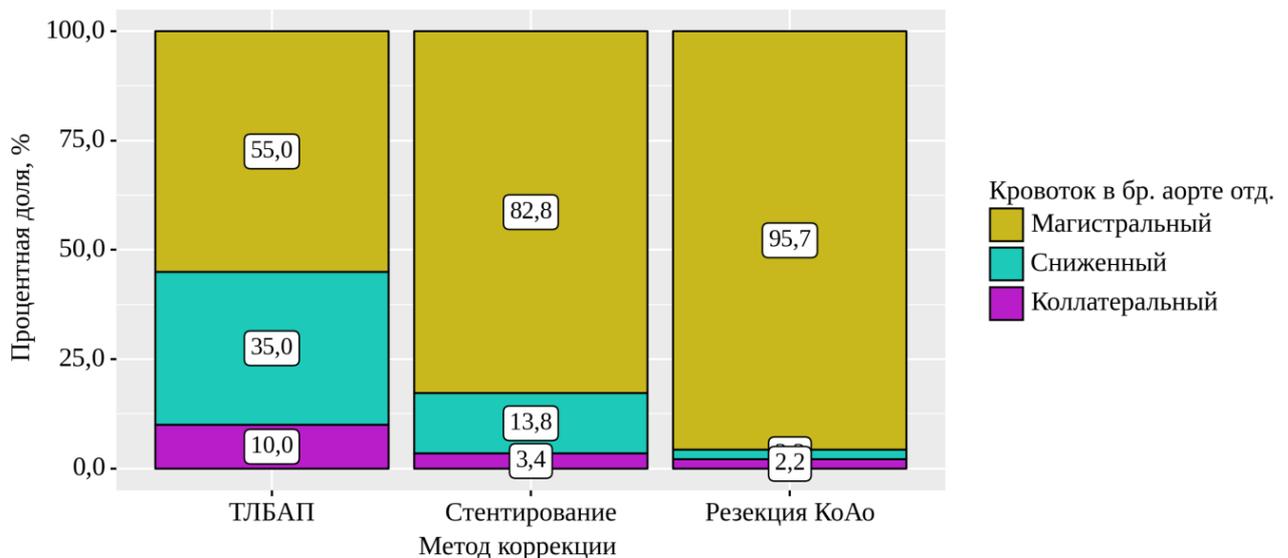


Рисунок 44 – Сравнение методов коррекции по соотношению типов кровотока в брюшном отделе аорты в отдаленном периоде

В группе ТЛБАП измененного магистрального типа (сниженный) кровотока сохранялся в отдаленном периоде у 35% (n=7), а у 10% (n=2) он был коллатеральным (однофазным) (Рисунок 45).

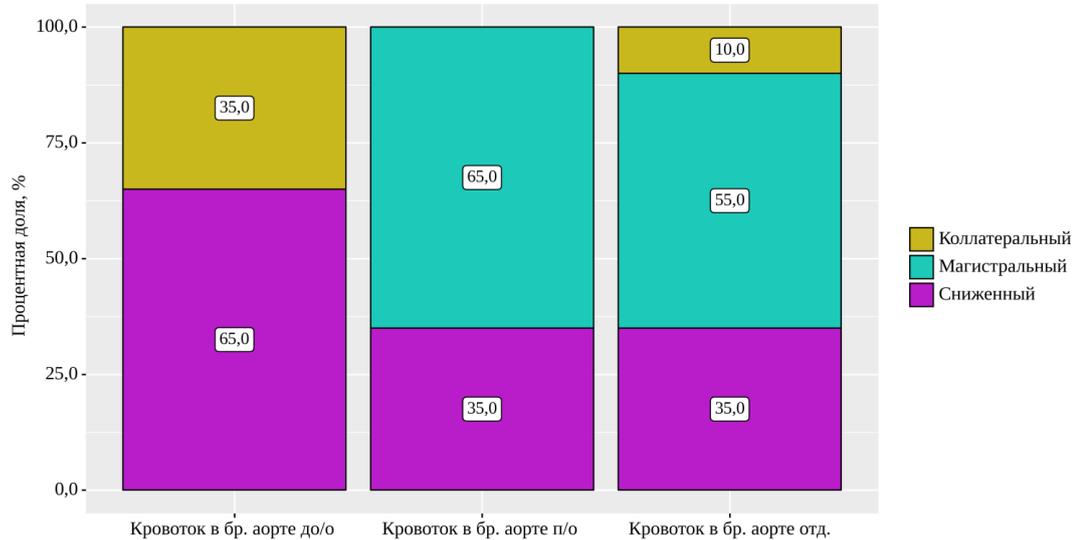


Рисунок 45 – Динамика типов кровотока в брюшном отделе аорты в группе ТЛБАП

В группе стентирования в отдаленном периоде магистральный кровотока сохранялся у 82,8% (n=24), а коллатеральный тип кровотока определялся только у одного (3,4%) пациента (Рисунок 46).

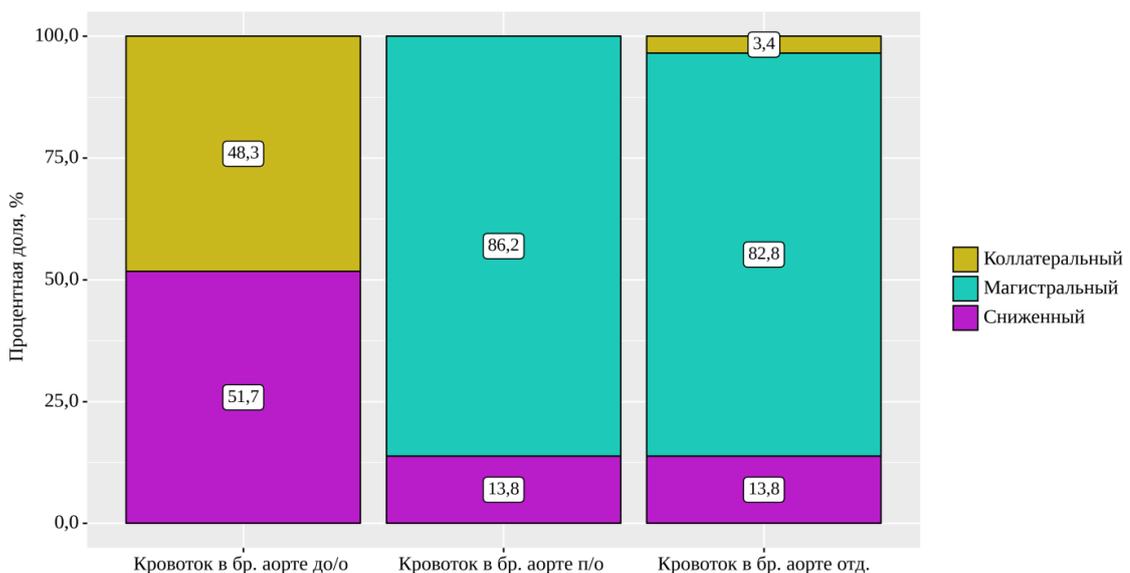


Рисунок 46 – Динамика типов кровотока в брюшном отделе аорты в группе стентирования

В 3 группе (резекция КоАо) проведена на всех трех этапах оценка кровотока в брюшном отделе аорты у 46 пациентов. У 44 из них (95,7%) сохранялся магистральный тип кровотока, у одного (2,2%) коллатеральный (Рисунок 47).

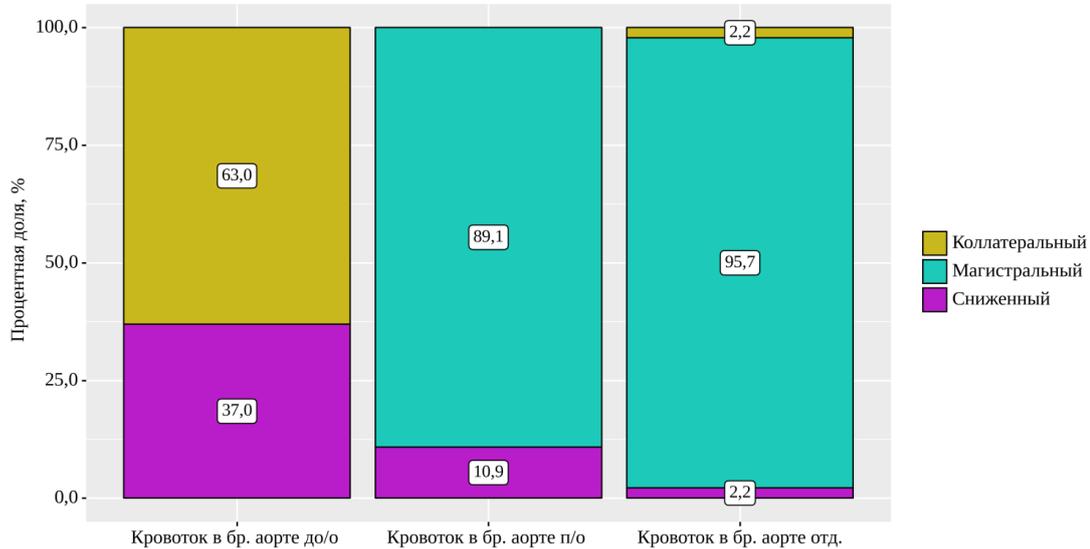


Рисунок 47 – Динамика типов кровотока в брюшном отделе аорты в динамике (группа резекции)

Учитывая, что в группе ТЛБАП значения размеров корригированного участка аорты отставали от нормальных значений, рассчитанных на площадь тела детей, резидуальный ГСД (мм рт. ст.) в послеоперационном периоде оставался повышенным, магистральный тип кровотока в брюшном отделе аорты сохранился лишь у 55% наблюдаемых. В итоге количество пациентов, которым потребовалось повторное вмешательство, было значимо выше, чем в группах стентирования и резекции.

Методом бинарной логистической регрессии была разработана прогностическая модель для определения вероятности реоперации в зависимости от типа кровотока в брюшном отделе аорты после операции по данным ЭХОКГ доплерографии (по категориям – «магистральный» и сниженный). Число наблюдений составило 99. Наблюдаемая зависимость описывается уравнением:

$$P = 1 / (1 + e^{-z}) \times 100\%$$

$$z = -3,689 + 3,571X_{\text{Сниженный кровоток}},$$

где  $P$  – вероятность реоперации,  $X_{\text{Сниженный}}$  – кровоток в брюшной аорте после операции (0 – Магистральный, 1 – Сниженный),  $e$  – число Эйлера, являющееся основанием натурального логорифма ( $= 2,71828$ ).

Полученная регрессионная модель является статистически значимой ( $p < 0,001$ ). Исходя из значения коэффициента детерминации Найджелкерка, модель объясняет 42,3% наблюдаемой дисперсии реоперации:

При наличии сниженного (двухфазного) кровотока в брюшном отделе аорте после операции, шансы реоперации увеличивались в 35,556 раза по сравнению с магистральным типом кровотока (Таблица 49, Рисунок 48).

Таблица 49 – Характеристики связи предикторов модели с вероятностью выявления реоперации

Предикторы	Unadjusted		Adjusted	
	COR; 95% ДИ	p	AOR; 95% ДИ	p
Сниженный кровоток в брюшном отделе аорты в послеоперационном периоде	35,556; 6,521 – 193,834	<0,001*	35,556; 6,521 – 193,834	<0,001*

\* – влияние предиктора статистически значимо ( $p < 0,05$ )

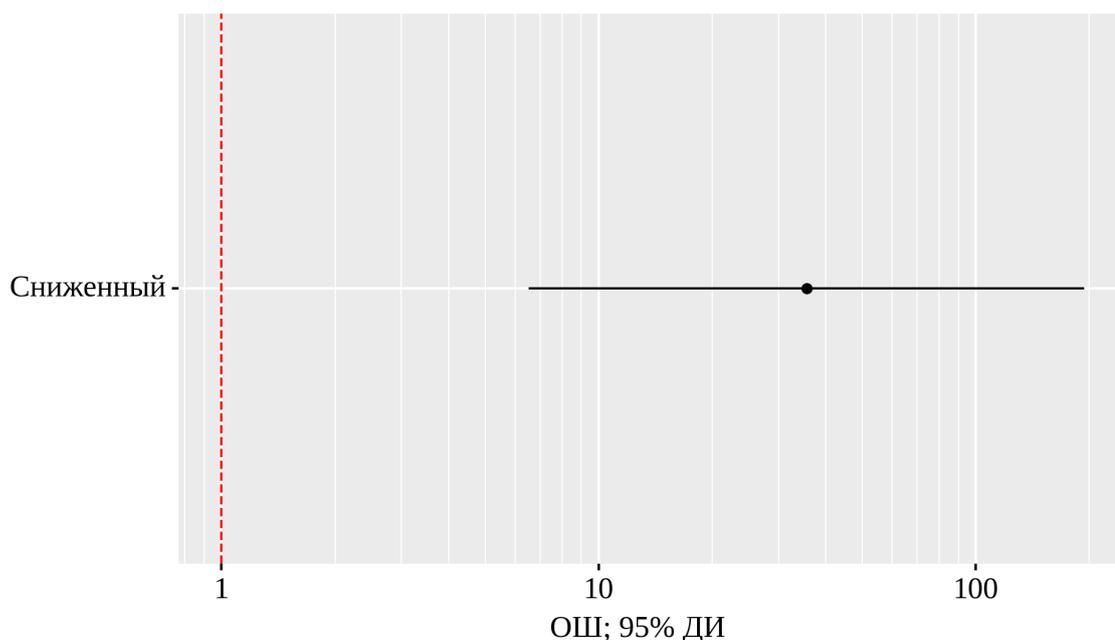


Рисунок 48 – Оценки отношения шансов с 95% ДИ для предиктора реоперации «тип кровотока в брюшном отделе аорте»

При оценке зависимости вероятности реоперации от значения логистической функции  $P$  с помощью ROC-анализа была получена следующая кривая (Рисунок 49).

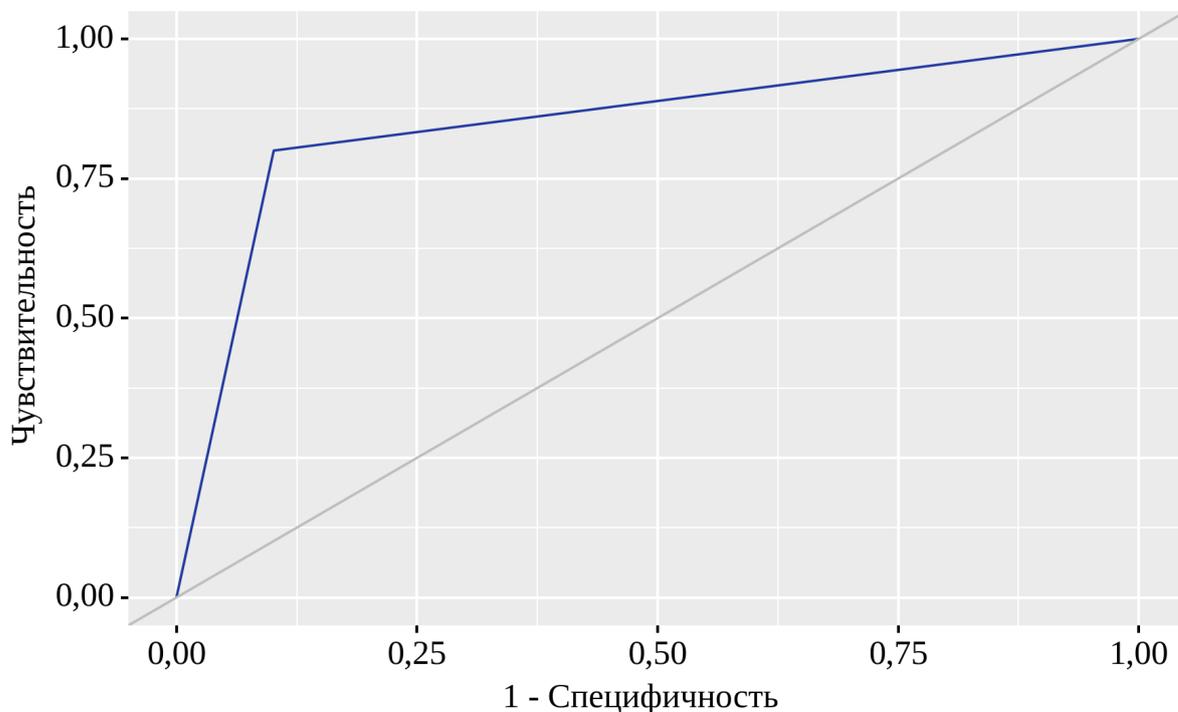


Рисунок 49 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности реоперации от значения логистической функции  $P$

Площадь под ROC-кривой составила  $0,849 \pm 0,078$  с 95% ДИ: 0,696 – 1,000. Полученная модель была статистически значимой ( $p < 0,001$ ).

Пороговое значение логистической функции  $P$  в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 0,471. Реоперация прогнозировалась при значении логистической функции  $P$  выше данной величины или равном ей. Чувствительность и специфичность модели составили 80,0% и 89,9%, соответственно (Таблица 50, Рисунок 50).

Таблица 50 – Пороговые значения логистической функции  $P$

Порог	Чувствительность (Se), %	Специфичность (Sp), %	PPV	NPV
0,471	80,0	89,9	88,8	81,8

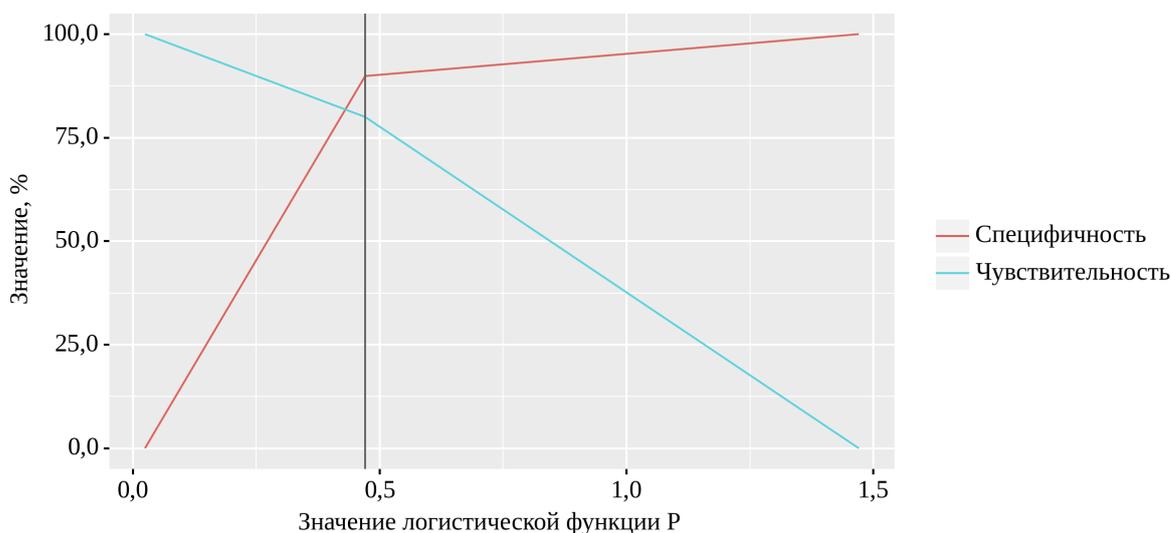


Рисунок 50 – Анализ чувствительности и специфичности модели в зависимости от пороговых значений логистической функции P

### 3.4. Анализ безрецидивной выживаемости пациентов

Была выявлена статистически значимая разница между группами в отношении безрецидивной выживаемости пациентов ( $p = 0,0144$ ). Риск возникновения рецидива в группе ТЛБАП по сравнению с пациентами, которым была выполнена резекция коарктации аорты, был статистически значимо выше в 7,95 [95% ДИ: 1,16; 54,34] раз ( $p=0,0309$ ). Статистически значимых различий между пациентами, которым выполнена ТЛБАП или стентирование ( $HR = 2,18$  [95% ДИ: 0,48; 9,96],  $p=0,4544$ ), и стентирование или резекция коарктации аорты ( $HR = 3,65$  [95% ДИ: 0,48; 28,01],  $p=0,2955$ ) выявлено не было (Таблица 51, Рисунок 51).

Таблица 51 – Безрецидивная выживаемость пациентов в зависимости от типа операции

Период (месяцы)	ТЛБАП	Стентирование	Резекция коарктации аорты
6	90,9 [79,7; 100]	100 [100; 100]	97,8 [93,7; 100]
12	81,3 [66,4; 99,7]	95,7 [87,7; 100]	95,5 [89,6; 100]
21	75,1 [58,1; 97,1]	95,7 [87,7; 100]	95,5 [89,6; 100]
36	62,6 [40,3; 97,2]	80,9 [63,2; 100]	95,5 [89,6; 100]
39	62,6 [40,3; 97,2]	–	95,5 [89,6; 100]
45	–	–	95,5 [89,6; 100]

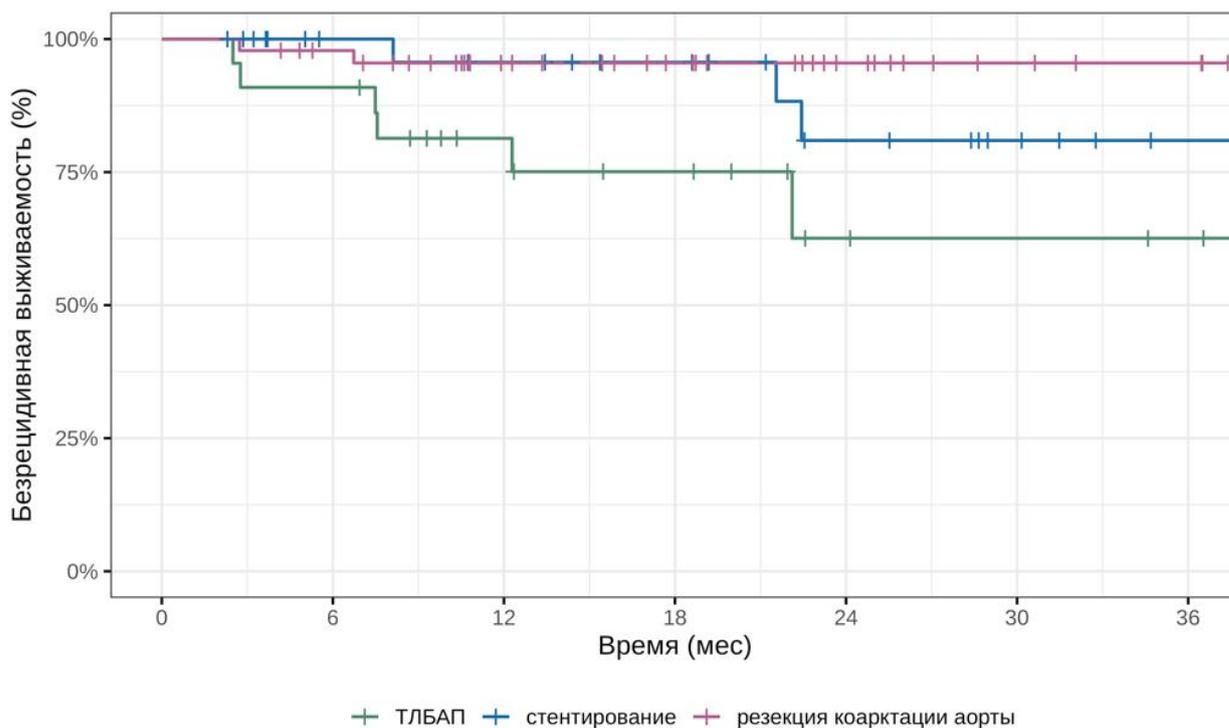


Рисунок 51 – Безрецидивная выживаемость пациентов в зависимости от типа операции

### 3.5. Обсуждение пациентов, потребовавших повторных вмешательств

Повторные вмешательства в отдаленном периоде проведены у 10 из 97 наблюдаемых (10,3%): в группе ТЛБАП, где отмечен наибольший процент рецидива КоАо, 5 из 23 пациентов (21,7%), в группе стентирования – 3 из 30 пациентов (n=10%), а в группе резекции КоАо – наименьшее количество 2 из 44 (4,5%). Тем не менее, при анализе частоты повторных вмешательств в зависимости от первичного метода коррекции, нам не удалось установить статистически значимых различий. ( $p = 0,089$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона) (Таблица 52, Рисунок 52).

Таблица 52 – Анализ повторных вмешательств в зависимости от метода коррекции

Показатель	Категории	Метод коррекции			p
		ТЛБАП	Стентирование	Резекция КоАо	
Повторная коррекция	не проводилась	18 (78,3)	27 (90,0)	42 (95,5)	0,089
	проведена	5 (21,7)	3 (10,0)	2 (4,5)	

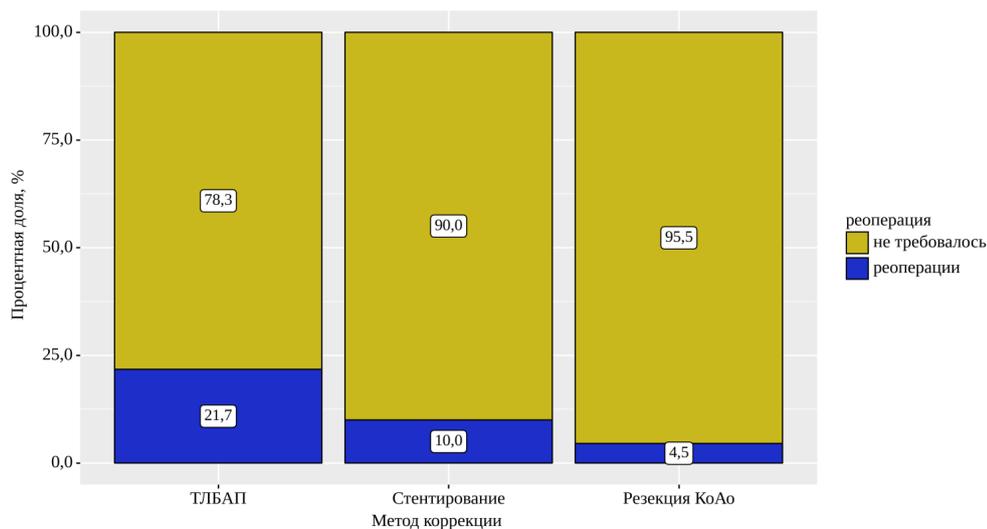


Рисунок 52 – Анализ повторных вмешательств в зависимости от метода коррекции

При сопоставлении реоперации в зависимости от возрастных групп, не удалось выявить статистически значимых различий ( $p = 0,759$ ). Наибольшее число пациентов было в возрасте от 1 мес до года (Таблица 53).

Таблица 53 – Анализ частоты повторных вмешательств в возрастных группах

Показатель	Категории	Возрастные группы						p
		новорожденные	до 1 года	от 1 года до 5 лет	от 6 до 10 лет	от 11 до 15 лет	от 16 до 18 лет	
Повторное вмешательство	не требовалось	30 (90,9)	20 (83,3)	16 (88,9)	8 (88,9)	12 (100,0)	1 (100,0)	0,759
	реоперации	3 (9,1)	4 (16,7)	2 (11,1)	1 (11,1)	0 (0,0)	0 (0,0)	

В каждой группе проведен анализ развития рекоарктации аорты у пациентов.

### **3.5.1. Рекоарктации аорты в группе транслюминальной баллонной ангиопластики**

Первый ребенок с развитием реКоАо исходно оперирован в возрасте 27 месяцев по поводу первичной КоАо в сочетании с ОАП. Ребенку была выполнена ТЛБАП баллоном Tushak II 9x3cm с одномоментным закрытием ОАП спиралью. Был достигнут по данным прямой тензиометрии ГСД 15 мм рт. ст., а показатель Z-score перешейка аорты увеличился в два раза, с «-8» до «-4» Однако, на момент выписки из стационара по данным ЭХОКГ ГСД был около 40 мм рт. ст. и регистрировался сниженный (двухфазный) кровоток в брюшном отделе аорты. Учитывая отсутствие достижения хорошего результата, спустя 7,5 месяцев в плановом порядке в возрасте 2 лет и 11 мес при весе 13,5 кг выполнено повторное вмешательство – стентирование суженного участка аорты IntraStent LD Mega 26 мм с раскрытием на баллоне стента до диаметра 10 мм. Достигнут хороший гемодинамический эффект (ГСД по данным прямой ангиографии 18 мм рт. ст. и магистральный кровоток в брюшной аорте, градиент АД по методу Короткова отсутствовал).

Вторая пациентка, женского пола, потесупившая в стационар экстренно с критической коарктацией перешейка аорты в возрасте 3 месяцев с весом 4 кг в состоянии декомпенсации по недостаточности кровообращения (IV ФК по Ross), с развившейся дисфункцией ЛЖ по смешенному типу (выраженная дилатация ЛЖ со снижением сократительной способности,  $ИКДО_{лж} = 207,41 \text{ мл/м}^2$ ,  $ФВ_{лж} = 24\%$ ). В связи с тяжестью исходного состояния ребенка резекция КоАо имела более высокие риски летального исхода ввиду длительности процедуры, необходимости пережатия аорты и комприментации левого легкого в положении на бок. Было решено провести «паллиативную» ТЛБАП, которая выполнена в ближайшие часы с применением баллона Balton Valver 6x20 мм. Достигнуто снижение ГСД по ЭХОКГ с 62 до 12 мм рт. ст. Диаметр перешейка увеличен с 1,5 до 4 мм (Z-score с

«-8,59» до «-3,70»). Ребенок был выписан на 13 сутки с положительной динамикой функции ЛЖ (ФВлж увеличилась с 24 до 34%, снижение иКДОлж с 207,4 до 151,9 мл/м<sup>2</sup>). На плановую повторную коррекцию развившейся реКоАо пациентка госпитализирована спустя 22 месяца после первичной коррекции, в возрасте 2 лет и 3 месяцев при весе 14 кг. По данным ЭХОКГ ГСД = 58 мм рт. ст., диаметр перешейка аорты 3,5 мм ( $Z$  score = «-4,44»), отмечено восстановление функции и физиологических размеров ЛЖ (иКДОлж = 50 мл/м<sup>2</sup>, ФВлж = 68%). Было проведено стентирование перешейка аорты саморасширяющимся стентом Valeo 9x26 мм, позволяющим в дальнейшем додилатировать его до сопоставимого взрослой аорте размера. Ребенок выписан через сутки после коррекции с достигнутым положительным эффектом (магистральный кровоток в брюшном отделе аорты, пиковый ГСД ЭХОКГ на стенте = 18 мм рт. ст.).

Третий ребенок с ТЛБАП КоАо в области перешейка аорты оперирован в возрасте 12 месяцев при весе 10 кг. При проведении ангиографии был выявлен кинкинг перешейка аорты. Анатомия аорты в зоне стеноза не позволила с помощью баллонной дилатации достичь хорошего анатомического (диаметр аорты увеличился с 2 до 3 мм ( $Z$ -score с «-9» до «-6,62») и гемодинамического эффекта (ГСД по данным прямой тензиометрии снизился с 60 до 30 мм рт. ст., по данным ЭХОКГ: с 64 до 48 мм рт. ст.). После процедуры пациент выписан под наблюдение детского кардиолога в условном «желтом секторе», через 2 месяца планово госпитализирован для проведения хирургической коррекции. Была выполнена резекция реКоАо с расширенным анастомозом под дугу. Был достигнут хороший анатомический и гемодинамический эффект по данным ЭХОКГ (ГСД = 12 мм рт. ст., диаметр аорты увеличился с 3 до 6 мм,  $Z$ -score «-2,22», магистральный кровоток в брюшном отделе аорты), пациент выписан на 7 сутки из стационара.

Четвертый ребенок поступил экстренно в возрасте 7 дней и весом 2,8 кг в тяжелом состоянии за счет нестабильной гемодинамики. По результатам обследования выявлена гипоплазия дистального отдела дуги, критическое сужение перешейка аорты, сниженная сократительная способность левого желудочка,

сопутствующий некротизирующий энтероколит ПА ст. и внутрижелудочковое кровоизлияние головного мозга 1 степени. Учитывая коморбидный фон и тяжесть состояния, было принято решение о выполнении экстренной паллиативной операции – ТЛБАП суженного участка аорты. После проведенной без осложнений процедуры удалось достичь положительного гемодинамического эффекта. По данным ЭХОКГ улучшился характер кровотока в брюшном отделе аорты с коллатерального до магистрального, снизился ГСД до 18 мм рт. ст., диаметр корригированного сосуда увеличился с «2,5» до «4,0» мм (Z-score с «- 4,67» до «-1,81»). Ребенок на 4 сутки был переведен в отделение патологии новорожденных для дальнейшего лечения коморбидной патологии и осложнений. Через 2 месяца наблюдения за пациентом развилась РеКоАо, поступил на выполнение резекции КоАо с формированием анастомоза доступом левосторонней торакотомии.

Пятый ребенок поступил в возрасте 7 месяцев с диагнозом ВПС Перерыв дуги аорты тип А (по классификации Celoria-Patton). В периоде новорожденности выполнена радикальная коррекция без искусственного кровообращения (был сформирован анастомоз «конец-в-бок»). В течение последующих 6 месяцев жизни выявлено формирование реКоАо по типу готической дуги аорты с нарастанием ГСД на ней до 84 мм рт. ст. В возрасте 7 месяцев выполнена ТЛБАП со снижением ГСД до 30 мм рт. ст. по данным прямой тензиометрии. Оставался под наблюдением амбулаторного кардиолога в по протоколу «желтого сектора» ввиду высокого риска повторной реКоАо. Спустя 15 месяцев ввиду нарастания ГСД между верхними и нижними конечностями до 30 мм рт. ст., а по данным ЭХОКГ доплерографии – до 56 мм рт. ст. выполнена повторная ТЛБАП ввиду не достигнутых необходимых для установки стента антропометрических данных. В дальнейшем этот пациент будет рассматриваться как кандидат на стентирование или повторную пластику дуги аорты.

### 3.5.2. Рекоарктации аорты в группе стентирования

Три пациента с реКоАо, которым потребовалось проведение повторного вмешательства после ранее выполненного стентирования, имели сложные ВПС и сочетанную патологию.

Первый ребенок был оперирован первично в 5 месяцев жизни при весе 7 кг с диагнозом РНАСЕ-синдром: ВПС: Гипоплазия дуги аорты (готическая дуга аорты). Абберантные правая и левая подключичные артерии, стеноз левой подключичной артерии; множественные гемангиомы, локализованные в переднем и заднем средостении, области гортани и мягких тканей лица. Исходно, выбор в пользу процедуры стентирования был продиктован наличием множественных гемангиом в необходимой для проведения хирургического вмешательства области, что имело крайне высокие риски открытого хирургического вмешательства. Помимо этого, мы предполагали, что проведение ТЛБАП или резекции суженного участка аорты не позволило бы устранить саму причину – сдавление дуги и перешейка аорты извне аномальными сосудистыми сплетениями. В то же время, ребенку было необходимо назначение консервативной терапии по поводу гемангиом (Пропранолола), на фоне которой ожидалось их значительное уменьшение в размерах в течение 6–12 месяцев. Поэтому было проведено элективное стентирование дуги аорты. Установленный стент за счет формирования внутреннего каркаса стенки аорты предотвратил комприментацию сосуда извне и позволил снизить ГСД по ЭХОКГ с 65 до 28 мм рт. ст., а диаметр аорты в зоне максимального сужения увеличить с 3 до 6 мм (Z-score с «-4,9» до «-1,37»). Пациенту после операции назначен Пропранолол. Спустя 38 месяцев, на фоне положительного эффекта от консервативной терапии (подтвержденные данными КТ уменьшения гемангиом в размере), в связи с ростом ребенка (площадь тела увеличилась с  $0,33\text{ м}^2$  до  $0,48\text{ м}^2$ ) сохранялся прежний диаметр просвета аорты в области стента, а пиковый ГСД ЭХОКГ на дуге вырос до 75 мм рт. ст. Ребенку была выполнена ТЛБАП ранее установленного стента.

Второй ребенок, возрастом 10 лет и весом 47 кг, с исходно сложной анатомией дуги аорты и отходящих от нее брахиоцефальных артерий. Диагноз: ВПС. Рекоарктация аорты. Кинкинг дуги аорты. Гипоплазия дуги аорты. ДМЖП. Состояние после закрытия дефекта межжелудочковой перегородки окклюдером, Состояние после транслюминальной балонной ангиопластики коарктации аорты. ФК II по NYHA. Вторичная артериальная гипертензия. Гипоплазия левой общей сонной артерии. Гипоплазия обеих позвоночных артерий. Гемангиома мягкого неба. Аномалии развития плечеголовных сосудов: петлеобразная извитость правой подключичной артерии, извитость левой подключичной артерии, гипоплазия левой общей сонной артерии. Пациент поступил в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» с реКоАо спустя 8 лет после ранее выполненной ТЛБАП с ГСД по данным ЭХОКГ 80 мм рт. ст., диаметром аорты в самом узком месте (дистальная дуга аорты) 5 мм ( $Z\text{-score} = \llcorner\text{-}6\llcorner$ ). Решено было выполнить стентирование РеКоАо. Учитывая локализацию зоны стеноза в области дистальной дуги, стентирование выполнялось с применением высокочастотной стимуляции временным эндокардиальным электродом для адекватного позиционирования стента. По данным контрольной ангиографии был получен хороший результат, ГСД при прямой тензиометрии составлял 3 мм рт. ст. При дальнейшем наблюдении за пациентом, в течение года ГСД по ЭХОКГ вырос до 40 мм рт. ст., но кровотока в брюшном отделе аорты оставался магистральным. Пациент наблюдался по амбулаторному протоколу «желтого сектора». Спустя 21 месяц после коррекции, при увеличении ГСД по данным ЭХОКГ до 70 мм рт. ст. и появлении измененного однофазного кровотока в брюшной аорте пациенту была выполнена ТЛБАП установленного ранее стента с положительным эффектом: в брюшной аорте восстановился кровоток магистрального характера, ГСД снизился до 30 мм рт. ст. по данным ЭХОКГ, а при измерении по методу Короткова не превышал 10 мм рт. ст.

Третий ребенок с КоАо имел исходно диагноз ВПС. Транспозиция магистральных сосудов, простая форма. В 2014 году была выполнена радикальная коррекция порока – операция артериального переключения в условиях

искусственного кровообращения. Данных за патологию дуги и перешейка аорты при выписке не зарегистрировано. В возрасте 4 лет сформировалась КоАо в зоне перешейка аорты с ГСД по ЭХОКГ 62 мм рт. ст. Выполнена ангиография, зарегистрирован ГСД по данным прямой тензиометрии 56 мм рт. ст. КоАо локализовалась в области перешейка аорты, который был значительно сужен до 4,5 мм. Учитывая пограничные возраст и вес ребенка (14 кг, S тела 0,63м<sup>2</sup>), решено выполнить стентирование доступом к общей бедренной артерии посредством селективной артериотомии. Процедура была проведена без осложнений, установлен на баллоне высокого давления диаметром 10 мм CP stent (NuMED) длиной 27 мм, который в дальнейшем можно дилатировать до взрослых параметров. За счет проведенной процедуры размер перешейка аорты был увеличен с 4,5 до 10 мм (Z-score от «-4,70» до «0,07»). Достигнуто к выписке снижение ГСД по данным ЭХОКГ до 20 мм рт. ст. Спустя 22 месяца возникла реКоАо – в связи с ростом ребенка (вес 22 кг) изменилась конфигурация дуги и отмечено «переростание» стента. ГСД по ЭХОКГ вырос до 57 мм рт. ст., а в брюшном отделе аорты кровоток изменился до однофазного. Пациенту была выполнена ангиография – диаметр стента в самом узком месте 9,2 мм, ГСД при прямой тензиометрии 42 мм рт. ст. Выполнена ТЛБАП баллоном высокого давления Atlas Gold 12 x 40 (под давлением 12 атм.) с отсутствием регистрируемого градиента при контрольной ангиографии. Пациент выписан на следующие после операции сутки с магистральным кровотоком в брюшном отделе аорты и ГСД 25 мм рт. ст. по данным контрольной ЭХОКГ. Систолическое АД по методу Короткова на ногах на 5 мм рт. ст. выше, чем на руках.

### **3.5.3. Группа резекции коарктации аорты**

В группе резекции КоАо рекоарктация аорты развивалась у двух пациентов. Первому пациенту в периоде новорожденности (26 дней) выполнялась резекция КоАо с формированием расширенного анастомоза «конец в конец» по малой кривизне дуги аорты. Особенности во время госпитализации не отмечено, ребенок

был выписан из стационара на 14 сутки с ГСД ЭХОКГ 12 мм рт. ст. и значением Z-score перешейка «0,45». Спустя 6 месяцев после коррекции ребенок госпитализирован по поводу развития РеКоАо. По ЭХОКГ ГСД вырос до 70 мм рт. ст., минимальный диаметр аорты в области перешейка 2,8 мм (Z-score = «- 6,23»). Причина реКоАо расценена как формирование рубцовых изменений по линии анастомоза. Пациенту была выполнена ТЛБАП реКоАо с удовлетворительным непосредственным результатом (ГСД по ЭХОКГ снизился до 38 мм рт. ст, а просвет перешейка аорты увеличился с «2,4» мм до «2,9» мм). Пациент оставался под амбулаторным наблюдением в «желтом секторе», и уже спустя 18 месяцев после ТЛБАП было отмечено снижение ГСД до 30 мм рт. ст., Z-score корригированного участка аорты составил «- 2,1», а кровоток в брюшном отделе аорты был магистрального типа. Таким образом, «разрыв» баллоном неоинтимы в области сформировавшегося по линии анастомоза рубца позволил обеспечить дальнейший рост аорты.

Второй пациент с реКоАо первично оперирован в возрасте 3 месяцев по поводу критической КоАо с «пропущенным» в периоде новорожденности диагнозом. По данным дооперационной ЭХОКГ ГСД был равен 110 мм рт. ст. В брюшном отделе аорты кровоток коллатерального типа. В ходе операции была отмечена выраженная ригидность и утолщение стенки аорты, которая была тубулярно сужена на протяжении 15 мм в зоне перешейка и нисходящей аорты. После операции удовлетворительного результата не получено, и спустя 2 месяца выполнена ТЛБАП реКоАо с положительным эффектом в виде снижения ГСД до 19 мм рт. ст. Пациент находится под дальнейшим динамическим наблюдением амбулаторного кардиолога.

## ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

С тех пор, как в 1944 году сердечно-сосудистый хирург из Швеции С. Crafoord выполнил первую успешную хирургическую коррекцию ребенку с КоАо, прошло более 70 лет, в течение которых происходил постоянный поиск и усовершенствование оптимальных методов лечения этого порока. Становились популярными различные способы коррекции, включая такие методы коррекции, как использование подключичного лоскута по Waldhausen, Meier, De Mendonca, либо замещения суженного участка аорты чужеродными материалами [29, 70, 71, 80, 95, 111]. Основной проблемой, которую пытались решить ученые, являлась профилактика развития реКоАо [77, 167]. С накоплением опыта пришли к выводу, что для обеспечения адекватного роста аорты и профилактики рецидива стеноза и развития аневризм в области вмешательства необходимо создание максимально широкого с косой линией шва анастомоза, избегать применения дополнительных инородных материалов в качестве заплат, а также радикальное устранение всей дуктальной ткани из просвета аорты во время резекции [85, 148]. Предложенные в 1977 году Amato резекция с расширенным анастомозом и ее модификация при гипоплазированной дуге от Elliot зарекомендовали себя как эффективные и безопасные способы устранения как изолированной КоАо, так и в сочетании с гипоплазией дистального отдела дуги аорты [32, 97]. Важными моментами эволюции лечения КоАо стали пересмотр сроков хирургической коррекции КоАо с более старшего возраста на младший и доказанная эффективность лечения порока в периоде новорожденности [36, 132].

Метод ТЛБАП был внедрен в арсенал лечения изучаемой нами патологии в начале 80 годов и исходно зарекомендовал себя в качестве хорошего способа коррекции реКоАо после хирургического лечения, но имел высокие риски осложнений при нативной КоАо и у детей раннего возраста [126, 206]. Со временем, для ТЛБАП были предложены более или менее ясные показания: как для КоАо, так и для реКоАо, особенно у подростков у детей старше двух лет с дискретной формой коарктации. ТЛБАП может служить в качестве паллиативной

коррекции при протяженном стенозе и гипоплазии дуги и перешейка аорты. Возможно применение процедуры у новорожденных и детей младшего возраста, когда необходимо отсрочить открытое вмешательство, но не применяется рутинно ввиду высокой частоты развития рестенозов [151]. Наиболее хороший долгосрочный результат показывает у детей старшего возраста с дискретной формой КоАо и реКоАо [162].

Альтернативным вариантом открытому хирургическому лечению и ТЛБАП стало стентирование суженного участка аорты. Данная методика вошла в арсенал лечения КоАо в начале 1990-х годов благодаря изобретению баллон-расширяемых стентов для периферических и коронарных артерий. Можно уверенно сказать, что стентирование КоАо является альтернативой хирургической коррекции. Однако, некоторые анатомические изменения КоАо на протяжении жизни могут создать сложные условия как для хирургической коррекции, так и для транскатетерного чрезкожного лечения порока. Несмотря на значительное количество работ, посвященных коррекции данного порока, варибельность подходов к хирургическому лечению до сих пор не дает единого сформированного мнения в лечении данной патологии у детей. Показания, используемые авторами различных публикаций, разнятся для равноценных групп пациентов [74, 75]. За последние 10 лет рекомендуемый возраст и вес пациента заметно снизился. В современных публикациях выступают за хирургическое вмешательство у новорожденных и младенцев с нативной КоАо. Применение стентирования в таких ситуациях до сих пор остается дискуссионным [142]. Для детей раннего возраста, из-за малого диаметра аорты и периферических артерий, всегда стоял вопрос о выборе типа имплантируемого стента. Идеальным вариантом в таких обстоятельствах был бы стент, требующий не только меньшего размера доставки и самой структуры, но также сохраняющий способность расширяться до размера сосуда взрослого человека. В связи с этим оптимального «золотого стандарта» для стентирования КоАо у детей раннего возраста до сих пор не найдено [99, 186]. Показания для выбора оптимального метода коррекции у детей в зависимости от возраста, анатомии порока и наличия сопутствующих патологий до сих пор не установлены. Это

послужило необходимостью тщательного проведения анализа накопленного нами материала для более четкого формирования показаний к каждому из методов хирургического вмешательства при КоАо и реКоАо.

В наше исследование были включены все три применяемых способа коррекции КоАо и РеКоАо: (1) ТЛБАП, (2) стентирование и (3) резекция КоАо. Был проведен анализ каждой из групп на госпитальном этапе и в отдаленные сроки. Полученные результаты оценены на предмет эффективности лечения по отдельности и в сравнении между собой. Эффективность коррекции во всех группах мы оценивали по совокупности различных показателей гемодинамики. Неудовлетворительным результатом коррекции решено считать наличие осложнений, связанных с методом коррекции, высокий резидуальный градиент давления на зоне вмешательства, не позволяющий достигнуть магистрального кровотока в брюшном отделе аорты, а также значительное отклонение от нормы полученных после коррекции размеров аорты в зоне вмешательства [12, 144].

Группы между собой значительно отличались по возрасту и площади тела ( $p < 0,001$ ). Наибольшая площадь тела ( $Me = 0,99 \text{ м}^2$ ) отмечена в группе стентирования, а наименьшая ( $0,23 \text{ м}^2$ ) – в группе резекции. Придерживаясь общемировых тенденций, большинству новорожденных и детей раннего возраста с первичной КоАо мы выполняли резекцию суженного участка аорты. В этой группе мы достигли медианы возраста 18,5 дней (Q1-Q3: 9–48). Разделив пациентов на возрастные группы, мы получили статистически значимые различия ( $p < 0,001$ ), позволяющие увидеть тенденцию распределения того или иного метода в зависимости от возраста. В 1 группе (ТЛБАП) наибольшее количество пациентов были дети до 1 года (60,9%), из которых двое – новорожденные. При этом, детей старше 6 лет, оперированных этим методом нет. Во 2 группе стентированию подвергались дети всех возрастов. Большинство из них (86,4%) были равномерно распределены между возрастном от 1 года и до 15 лет. В 3 группе (резекции КоАо) преобладали дети периода новорожденности (66,7%). Количество пациентов старше года в группе составило всего 5%. В нашем исследовании мы показали, что стентирование возможно выполнять не только у взрослых пациентов и подростков,

но и у детей всех возрастных групп, включая детей до года (но со значительными ограничениями). Использование селективного артериотомного доступа к общей бедренной артерии позволило избежать таких осложнений, как диссекция или аневризма периферических артерий у детей весом менее 15 кг, а в случае паллиативного стентирования у новорожденных применение доступа через правую общую сонную артерию позволило провести необходимого размера доставку со стентом также без осложнений.

При сравнении групп по локализации КоАо (в области перешейка аорты, в области перешейка аорты и дуги, в области дуги аорты) нами не выявлено статистически значимых отклонений. Из 60 пациентов в 3 группе 31,7% имели КоАо в сочетании с гипоплазией дуги аорты. При этом у 36,7% была дуктус-зависимая циркуляция, поддерживаемая инфузией Простагландина Е1.

Группа резекции КоАо имела значимо больший процент коррекции нативной коарктации (96,7%) нежели реКоАо, в отличие от групп эндоваскулярных методов, где при ТЛБАП число реКоАо составляло 26,1%, а при стентировании 24,3% ( $p=0,003$ ). При анализе градиента между верхними и нижними конечностями в зависимости от метода коррекции нам не удалось установить статистически значимых различий ( $p = 0,247$ ), что свидетельствует о сопоставимости групп и наличии показаний к хирургической коррекции в каждой из них (градиент артериального давления по Короткову  $>20$  мм рт. ст) [3]. При сравнительном категориальном анализе групп ХСН были установлены статистически значимые различия ( $p < 0,001$ ). Выше класс сердечной недостаточности был у пациентов в группе резекции КоАо, большинство из которых были младенцами, еще не имеющими развития компенсаторных механизмов. Были получены различия при сравнении групп на дооперационном этапе по индексированным размерам и функции левого желудочка, где установлено, что в группе резекции левый желудочек и толщина его стенок имеет большие размеры, а ФВлж ниже, чем в 1 и 2 группах.

При анализе значений Z-score, полученных по данным МСКТ, нам не удалось установить статистически значимых различий между значениями проксимальных

отделов дуги и перешейка аорты ( $p = 0,293$ ,  $p = 0,053$  соответственно), благодаря чему можно судить о сопоставимости групп по морфологической значимости стеноза аорты.

Эффективность коррекции во всех группах мы оценивали по совокупности различных показателей гемодинамики [12, 144].

В нашей работе мы показали высокую эффективность и безопасность применения метода резекции КоАо с формированием расширенного анастомоза по малой кривизне дуги аорты доступом из левосторонней торакотомии [16].

В группе резекции КоАо хороший результат коррекции мы получили у 96,7%, среди которых осложнения на госпитальном этапе были получены только у 4 пациентов (6,7%), из которых – только два летальных случая (3,3%). Ни у одного из оперированных нами пациентов не выявлено таких распространенных осложнений как кровотечение, параплегия [136, 185].

Мы получили сопоставимые по эффективности резекции КоАо результаты в группе стентирования, где у 91,9% пациентов также был получен хороший результат коррекции. Группа ТЛБАП статистически значимо ( $p=0,006$ ) отличалась более низким количеством пациентов с достигнутым оптимальным гемодинамическим эффектом (78,3%). При этом, в группах эндоваскулярных коррекций (1 и 2) летальных исходов не получено. При сопоставлении групп по количеству осложнений нам не удалось выявить значимых различий ( $p = 0,228$ ).

При оценке количества койко-дней в зависимости от метода коррекции, были установлены существенные различия ( $p < 0,001$ ) (*используемый метод: критерий Краскела–Уоллиса*). Группы, где проводилась эндоваскулярная коррекция, были сопоставимы (Ме = 3 к/д, ТЛБАП Q1-Q3: 2–4,8 к/д; стентирование Q1-Q3: 2–5 к/д), а при резекции КоАо количество койко-дней значительно превышало значение в других группах (Ме=13 к/д).

При анализе ЭХОКГ во всех трех группах были достигнуто статистически значимое снижение ГСД (мм рт. ст.) на перешейке аорты ( $p < 0,001$ ). После вмешательства наименьший градиент отмечался в группе резекции (Ме=15 мм. рт. ст.), а наибольший – в группе ТЛБАП (Ме=24 мм рт. ст.).

Оптимальными значениями были показатели резидуального градиента систолического давления ниже 20 мм рт. ст., удовлетворительными – от 21 до 40 мм рт. ст. Так, в группе резекции КоАО у большинства (85%) пациентов был достигнут хороший гемодинамический эффект по этому показателю. Группа стентирования несколько уступала группе резекции, но имела преимущества перед группой ТЛБАП (59,5% против 39,1%). В группе ТЛБАП отмечено наибольшее количество неудовлетворительных результатов (13%), где резидуальный ГСД составлял более 40 мм рт. ст., тем самым не позволяя говорить о достижении лечебного эффекта у этих пациентов. При резекции и стентировании не зарегистрировано ни одного неудовлетворительного результата.

Наряду с ГСД, важным показателем достижения хорошего лечебного эффекта вследствие выполненной коррекции был взят характер кровотока в брюшном отделе аорты (ниже зоны вмешательства, соответственно). В процессе анализа результатов коррекции, во всех группах нами были установлены статистически значимые улучшения показателей кровотока ( $p < 0,001$ ). При этом несмотря на то, что в послеоперационном периоде нам не удалось установить статистически значимых различий между группами ( $p = 0,267$ ), в группе ТЛБАП сниженный кровоток измененного магистрального типа был зарегистрирован у наибольшего числа пациентов (26,3%).

Как и в показателях гемодинамики, отмечены улучшения значений размеров аорты в зоне вмешательства во всех группах ( $p < 0,001$ ). Учитывая разницу в возрасте и размерах аорты у детей соответственно, наибольший диаметр перешейка аорты был достигнут в группе стентирования ( $Me = 11,25$  мм). Установлены различия между 1 и 2 ( $p < 0,001$ ) и между 2 и 3 группами ( $p < 0,001$ ). Группы ТЛБАП и Резекции между собой значимо не различались.

Для сравнительной оценки адекватного соотношения с возрастом и площадью тела сегментов аорты, было принято решение проанализировать показатель Z-score. По результатам проведенного лечения во всех группах были зарегистрированы статистически значимые изменения ( $p < 0,001$ ) в виде увеличения индекса, что говорит о положительном влиянии каждого метода коррекции.

Однако, наименьшее отклонение от средних популяционных значений в области перешейка получено в группе стентирования ( $Me_{Z-score} = \langle -0,57 \rangle$ ), в группе резекции  $Me_{Z-score} = \langle -2,22 \rangle$ , что также укладывается в нормальные значения. В группе ТЛБАП нам не удалось достигнуть желаемых размеров перешейка аорты ( $Me_{Z-score} = -3,23$ ; Q1- Q3:  $\langle -3,90 \rangle - \langle -2,35 \rangle$ ).

Проведенный анализ влияния того или иного способа лечения на размеры аорты показал, что все три вида коррекции способствуют достоверному увеличению размеров не только перешейка, но и дистального отдела дуги аорты, а в группе резекции КоАо – еще и проксимального отдела, что обусловлено рутинным применением расширенного анастомоза «конец в конец» под дугу.

При оценке параметров левого желудочка, в результате коррекции достигнуты статистически значимые изменения следующих значений: в группе резекции КоАо – увеличение ФВлж с 62 до 69%, снижение иКДРлж с 85,67 до 83,33 мм/м<sup>2</sup>, иКСРлж с 56,52 до 52,63 мм/м<sup>2</sup>, иКДОлж с 50 до 45,71 мл/м<sup>2</sup>, иКСОлж с 16,67 до 13,64 мл/м<sup>2</sup>. В группе ТЛБАП – снижение иКДРлж с 63,27 до 60,00 мм/м<sup>2</sup>, иКДОлж с 63,93 до 60,34 мл/м<sup>2</sup>. В группе стентирования – иКСРлж с 21,65 до 20,62 мм/м<sup>2</sup>, иКСОлж с 17,17 до 14,04 мл/м<sup>2</sup>. Таким образом, во всех группах устранение КоАо и реКоАо способствовало физиологическому ремоделированию левого желудочка в раннем послеоперационном периоде, а в группе резекции КоАо еще и улучшению его сократительной способности.

Анализ результата коррекции по динамике показателя ГСД при прямой ангио-тензиометрии был проведен в обеих группах эндоваскулярной коррекции. При сравнении групп между собой не удалось установить статистически значимых различий на дооперационном этапе ( $p = 0,350$ ). Однако, в послеоперационном периоде были выявлены существенные различия ( $p < 0,001$ ) – после ТЛБАП  $Me_{Гсд} = 15$  мм рт. ст., после стентирования  $Me_{Гсд} = 1$  мм рт. ст. Тем не менее, в обеих группах результат менее 20 мм рт.ст. признан как хороший.

Проведенный корреляционный анализ показал наличие связей между увеличением показателя Z-score перешейка и снижением ГСД по данным ЭХОКГ в послеоперационном периоде. Установлено, что прирост Z-score суженного

участка на значение «1» дает уменьшение ГСД на суженном участке аорты на 4,42 мм рт. ст. в группе ТЛБАП и на 3,51 мм рт. ст. в группе резекции.

Таким образом, анализ непосредственных результатов различных методов коррекции показал, что все три метода оказывают статистически значимый положительный эффект, проявляющийся увеличением просвета аорты со снижением в послеоперационном периоде ГСД в зоне вмешательства, улучшению характеристик кровотока в нисходящей аорте приводящие к уменьшению размеров левого желудочка. При этом установлено, что группы резекции КоАо и стентирования были более эффективными в плане достижения физиологических показателей гемодинамики вне зависимости от локализации и протяженности коарктации аорты. В группе ТЛБАП был отмечен более высокий резидуальный ГСД как по данным прямой тензиометрии, так и по данным ЭХОКГ, при этом в этой группе не удалось достичь физиологических значений Z-score (выше «-2,5»).

Большой интерес представляют отдаленные результаты в зависимости от развития реКоАо и долгосрочности сохранения удовлетворительных показателей гемодинамики. Медиана срока наблюдения составляла 18 месяцев (минимальный срок 1 месяц, максимальный – 45 месяцев). Летальность в общей когорте исследуемых составила 2,5% (3 пациента) – все из группы резекции КоАо, что объяснимо исходной тяжестью состояния новорожденных, коморбидным фоном и наличием некорригированной врожденной сопутствующей патологии сердца у ряда пациентов этой группы. Как и в случае с госпитальным этапом, в отдаленном периоде в группах эндоваскулярных коррекций летальных исходов не зафиксировано. При сравнении показателя «исход отдаленный» в зависимости от метода коррекции, нами были установлены статистически значимые различия ( $p = 0,014$ ) (*используемый метод: Хи-квадрат Пирсона*). Наибольшее количество рецидивов отмечено в группе ТЛБАП (30%), наименьшее – в группе резекции КоАо (4,1%). Были получены различия между группами при анализе ГСД ЭХОКГ ( $p = 0,002$ ). Наиболее низкий показатель был в группе резекции ( $M \pm SD = 18,5 \pm 14,4$  мм рт. ст.), в 1 и 2 группах значения были близкими друг у другу ( $M \pm SD = 29,4 \pm 14,9$  и  $29,9 \pm 15,8$  мм рт. ст. соответственно). ГСД (мм рт. ст.) во всех группах сохранял

допустимые значения в отдаленном периоде, но в группе стентирования отмечен статистически значимый прирост с  $22,3 \pm 6,6$  до  $29,4 \pm 14,9$  мм рт. ст. ( $P = 0,006$ ).

При сравнении диаметра перешейка аорты по данным контрольного ЭХОКГ в отдаленном периоде были установлены статистически значимые различия между группами. В группе резекции КоАо значения размеров корригированного участка аорты между послеоперационным и отдаленным периодами имели статистически значимые различия ( $p < 0,001$ ), указывающие, что после резекции с формированием расширенного анастомоза под дугу по мере роста ребенка идет рост зоны анастомоза ( $M \pm SD$  с  $4,19 \pm 0,90$  мм до  $7,00 \pm 1,80$  мм;  $p < 0,001$ ), что позволяет в послеоперационном периоде длительно сохранять на физиологическом уровне резидуальный ГСД.

При анализе показателя Z-score в отдаленном периоде группа ТЛБАП существенно отличалась от группы стентирования ( $p = 0,004$ ) и группы резекции ( $p = 0,007$ ), которые были сопоставимы между собой. В этой группе так и не удалось достигнуть нормальных значений показателя Z-score ( $Me = -2,97$ ). В группе резекции отмечен прирост показателя, характеризующий рост зоны анастомоза в соответствии с ростом ребенка.

Помимо перечисленных выше результатов выявлены соответственные различия между группами при анализе характера кровотока в брюшном отделе аорты в отдаленном периоде. ( $p = 0,002$ ). Магистральный кровоток в группах стентирования и резекции КоАо сохранился у 82,8% и 96,7% соответственно. Учитывая, что в группе ТЛБАП значения диаметра корригированного участка и показателя Z-score были ниже возрастных норм, резидуальный ГСД оставался повышенным на всех этапах послеоперационного периода, а кровоток в брюшном отделе аорты сохранился магистральным лишь у 55% наблюдаемых. Количество пациентов с реКоАо, потребовавшей повторных вмешательств, было значимо выше, чем в других исследуемых группах.

При сравнении показателя ФВлж (%) в отдаленном периоде не удалось выявить статистически значимых различий между 3 группами ( $p = 0,09$ ).

Анализ причин развития реКоАо у пациентов, потребовавших повторного вмешательства в отдаленном периоде, показал, что при регистрации сниженного (двухфазного) кровотока в брюшном отделе аорты после операции, шансы реоперации увеличиваются в 35,556 раз по сравнению с магистральным типом кровотока.

При анализе результатов коррекции у пациентов, которым потребовалось повторное вмешательство, мы проследили следующую тенденцию – значения Z-score менее «-3» и резидуальный ГСД на перешейке аорты выше 30 мм рт. ст. после проведенного вмешательства могут быть предикторами развития рекоарктации аорты. Однако, при проверке этой гипотезы методом бинарной логистической регрессии нам не удалось получить статистически значимой зависимости в изучаемых группах, что, вероятно, связано с малым количеством пациентов, подвергнутых повторному вмешательству. Патологическая извитость либо протяженный стеноз перешейка аорты, локализация стеноза в области дуги аорты также могут обуславливать развитие реКоАо после ТЛБАП.

В группе стентирования у детей младшего возраста появление признаков реКоАо в отдаленном периоде мы расценивали как закономерное течение. Благодаря сохранению «фиксированного» диаметра стентированного участка аорты, резидуальный ГСД нарастал по мере роста ребенка и требовалась плановая баллонная дилатация стента. Обладая этими знаниями, всегда имплантировались баллон-расширяемые стенты с открытыми ячейками, позволяющие с возрастом использования баллонную дилатацию добиться сопоставимого нормальным значениям просвета аорты. При этом стоит отметить, что ни у одного пациента, подвергшегося тому или иному способу коррекции реКоАо, не было получено осложнений ни со стороны корригируемого участка аорты, ни со стороны периферических артерий, используемых для доступа. Таким образом, этапный эндоваскулярный подход к лечению детей с КоАо и реКоАо позволил избежать травматичной, сопряженной с более высокой частотой осложнений открытой хирургической коррекции.

Выявление осложнений, ассоциированных с тем или иным способом коррекции порока и анализ причин их развития позволяет выявить предикторы «неуспеха» изучаемых типов вмешательств и сформулировать критерии отбора пациентов к ним.

В 2011 году международный исследовательский консорциум врожденных сердечно-сосудистых заболеваний (CCISC) опубликовал авторитетное многоцентровое исследование по изучению и сравнению представленных в нашей научной работе трех методов коррекции нативной КоАо. Но, стоит отметить, что в исследование были включены только дети весом более 10 кг, исключив тем самым из исследования новорожденных и младенцев. Анализ непосредственных результатов показал, что меньшее количество осложнений, включающих травматизацию (диссекции, аневризмы) стенки аорты (8,3%) и риск повторной рекоарктации (15,4%) был отмечен в группе стентирования. Худший результат отмечен в группе ТЛБАП (травматизация стенки аорты 21,4%, реобструкция – 32,1%) [75]. В нашем же исследовании были пациенты до 18 лет как с КоАо, так и с реКоАо аорты без исключения по массе или площади поверхности тела. В своем исследовании мы ни в одном случае не встретили осложнений, связанных с диссекцией или образованием аневризмы аорты, а частота рестеноза аорты в группах резекции и стентирования была значительно ниже литературных данных. Другое исследование, представленное коллегами из Нидерландов, представляет собой метанализ на основе результатов публикаций, посвященных разным подходам к коррекции КоАо и реКоАо [202]. Авторы указывают на частое развитие осложнений после процедуры стентирования, включая трудности с доставкой интродьюсера, сосудистые осложнения, рестеноз и образование аневризм аорты. В выводах они расценивают неспособность адаптации стента к росту ребенка и требующуюся повторную баллонную дилатацию стента как значимое ограничение к имплантации стента у детей менее 8–10 лет. ТЛБАП авторами не рекомендуется у новорожденных и детей из-за более высокой частоты повторных вмешательств связанных с рестенозом, повышенным риском разрыва аорты и образованием аневризмы аорты в сравнении с открытым хирургическим вмешательством. Опять

же, в нашем исследовании мы не получили перечисленных рисков при выполнении эндоваскулярных методов лечения. Мы, согласно полученным результатам нашего исследования касаясь применения ТЛБАП, можем согласиться с ограничением показаний к ТЛБАП у детей раннего возраста.

По результатам мета-анализа, представленного в 2023 году авторами из Китая W. Cheng et al., результаты баллонной ангиопластики и стентирования нативной коарктации и рекоарктации аорты указывают на эффективность и безопасность обеих методик. Однако, при нативной коарктации имплантация стентов имела более высокую эффективность и меньшее количество осложнений и реинтервенций. Для рекоарктации аорты имплантация стента также имела более высокие показатели эффективности, однако частота осложнений и летальности также оказались выше [191]. В нашем исследовании мы получили равнозначный эффект как при стентировании нативной КоАо, так и ре КоАо при сопоставимых рисках осложнений.

Полученные нами данные анализа ближайших послеоперационных и отдаленных результатов позволяют сделать следующие выводы и дать практические рекомендации.

## ВЫВОДЫ

1. Во всех возрастных группах достигнуто статистически значимое снижение градиента систолического давления и нормализация кровотока в брюшном отделе аорты, связанные с увеличением просвета аорты как при хирургической коррекции, так и при эндоваскулярных способах лечения. В общей группе хороший результат достигнут у 91,7%. Осложнений, связанных с проведением того или иного способа коррекции не зарегистрировано. Летальные исходы составили 1,66% у детей с тяжелым коморбидным фоном из группы резекции коарктации аорты.
2. У детей первого года жизни при изолированной КоАо и в сочетании с гипоплазией дистального отдела дуги рекомендована хирургическая коррекция путем резекции всего суженного участка с дуктальной тканью и формированием расширенного косоанастомоза под дугу аорты. Метод имеет высокую эффективность, достигая физиологических значений гемодинамики в 85% случаев, и обеспечивает дальнейший рост зоны анастомоза.
3. Транслюминальная баллонная ангиопластика может быть альтернативой хирургическим методам коррекции при дискретной форме коарктации аорты у детей от 1 года и до 7 лет. Не эффективна при гипоплазии дуги, патологической извитости и протяженном стенозе перешейка аорты. Целесообразна при рекоарктации аорты у детей, имеющих ограничения по возрасту и весу к установке стента, расширяемого баллоном до размеров аорты взрослого человека.
4. Стентирование аорты баллон-расширяемыми стентами при коарктации и рекоарктации аорты позволяет безопасно добиться физиологических параметров гемодинамики во всех возрастных группах детей. Результаты стентирования сопоставимы с хирургической коррекцией. Метод рекомендован для лечения КоАо и реКоАо у детей с весом от 15 кг. У детей от 7 до 15 лет прогнозируемо требуется от одного до двух повторных вмешательств, связанных с баллонной дилатацией стента. У детей старше 15 лет процедурой стентирования можно добиться сопоставимых взрослым нормам размеров аорты.

5. Выбор способа коррекции КоАо и реКоАо у детей не может быть унифицирован. ТЛБАП может выступать в качестве «моста» к последующему стентированию у детей от 1 года до 5 лет. Баллонная дилатация ранее имплантированного стента позволяет безопасно и малотравматично достигать сопоставимого взрослым размерам диаметра сосуда. При критической КоАо у новорожденных пациентов и детей грудного возраста с тяжелым коморбидным фоном ТЛБАП и стентирование могут быть использованы в качестве паллиативной процедуры для стабилизации состояния перед хирургической коррекцией.

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Рекомендовано выполнение резекции с расширенным анастомозом под дугу доступом из левосторонней торакотомии как при изолированной коарктации перешейка, так и в случае с сочетанием гипоплазии дистального отдела дуги аорты у детей раннего возраста.
2. У пациентов от 1 года до 3 лет при проведении ТЛБАП следует избегать агрессивной дилатации для профилактики развития аневризм аорты.
3. Рекомендуем выбирать размер баллонного катетера под диаметр дистального отдела дуги аорты, ориентируясь на максимальный размер суженного участка.
4. При выполнении стентирования КоАо рекомендовано использовать баллон-расширяемые стенты размеров, позволяющих достигать путем повторной баллонной ангиопластики взрослого диаметра аорты.
5. В случае применения стентирования у детей весом менее 20 кг мы рекомендуем проведение оценки размеров периферических артерий для сопоставления с размером планируемого к использованию интродьюсера. Доступ селективной артериотомии общей бедренной артерии может быть предпочтительным у детей весом до 15 кг для профилактики таких осложнений как диссекция, тромбоз или ложная аневризма артерии.
6. Стентирование КоАо и реКоАо применимо не только при изолированном стенозе перешейка, но и при протяженном стенозе дуги аорты. В случае необходимости имплантации стента в области дистального или проксимального отдела дуги аорты рекомендовано применение стента с открытыми ячейками, располагая их в области отхождения плече-головных сосудов: для обеспечения адекватной позиции стента рекомендуем использовать высокочастотную стимуляцию сердца временным эндокардиальным электродом, заведенным в правый желудочек сердца.
7. При постдилатации имплантированного стента рекомендовано применение баллонов как высокого (для раскрытия стента), так и низкого (для лучшей конфлюентности стента к стенке аорты) давления.

8. Рекомендовано динамическое амбулаторное наблюдение оперированных по поводу КоАо детей со следующими интервалами: при хорошем результате коррекции к моменту выписки (ГСД менее 20 мм рт. ст., Z-score «-2,5» и выше, магистральный кровоток в брюшном отделе аорты) через 1 мес., через 6 мес., затем через 1 год и далее – ежегодно, если не нарастает градиент АД. При таких пограничных результатах при выписке, как резидуальный ГСД более 20 мм рт. ст., Z-score ниже «-2,5» и измененном характере кровотока в брюшном отделе аорты) – рекомендовано наблюдение у кардиолога с контролем ЭХОКГ каждые 3–6 мес. В случае коллатерального кровотока в брюшном отделе аорты, градиента выше 40 мм рт. ст.– направление на госпитализацию с целью комплексного обследования и коррекции рекоарктации аорты.

**СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ**

2ств АоК – двустворчатый аортальный клапан

БА – баллонная ангиопластика

БЦА – брахиоцефальные артерии

ВПС – врожденный порок сердца

ГСД – градиент систолического давления

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

иЗСЛЖ – индексированный размер задней стенки левого желудочка

иКДОлж – индексированный конечный диастолический объем левого желудочка

иКДРлж – индексированный конечный диастолический размер левого желудочка

иКСОлж – индексированный конечный систолический объем левого желудочка

иКСРлж – индексированный конечный систолический размер левого желудочка

иМЖП – индексированный размер межжелудочковой перегородки

к/д – койко-день

КДО – конечный диастолический объем

КДР – конечный диастолический размер левого желудочка

КоАо – коарктация аорты

КСО – конечный систолический объем

КСР – конечный систолический размер

МРТ – магнитно-резонансная томография

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография

ОАП – открытый артериальный проток

реКоАо – рекоарктация аорты

ТЛБАП – транслюминальная баллонная ангиопластика

ФВ – фракция выброса

ФК – функциональный класс

ХСН – хроническая сердечная недостаточность

ЭКГ – электрокардиография

ЭХОКГ – эхокардиография

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Владимирова, О.В. Инновационные лечебно-профилактические подходы с персонифицированным прогнозированием развития патологического рубцеобразования после травм и оперативных вмешательств: дис. ... док. мед. наук: 3.1.9. Хирургия; 3.1.11. Детская хирургия / Владимирова Оксана Владимировна; ФГБОУ ВО «Ставропольский государственный медицинский университет» Минздрава России. – Ставрополь, 2022. – 297 с.
2. Диагностическая информативность современных методов визуализации в диагностике коарктации аорты у детей / К.А. Хасанова, С.К. Терновой, М.А. Абрамян, А.В. Бедин // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2022. – Т. 12. – № 4. – С. 74–84.
3. Клинические рекомендации. Коарктация аорты / Утверждены Ассоциацией сердечно-сосудистых хирургов России. Согласованы Научным советом Министерства Здравоохранения Российской Федерации. – 2019. – 27 с. – Текст: электронный. – URL: [https://racvs.ru/clinic/clinical\\_guidelines\\_2020.php](https://racvs.ru/clinic/clinical_guidelines_2020.php) (Дата обращения: 15.03.2024)
4. Коррекция коарктации аорты из бокового доступа у новорожденных и грудных детей / М.М. Беляева, В.Н. Ильин, О.Ю. Корноухов [и др.] // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2018. – Т. 22. – № 4. – С. 12–21.
5. Межонов, Е.М. Прогностическое значение изменений N-концевого фрагмента мозгового натрийуретического пептида у больных с систолической дисфункцией левого желудочка на фоне проводимой терапии: дис. ... канд. мед. наук: 14.01.05 – Кардиология / Межонов Евгений Михайлович; ГОУ ВПО «Тюменская государственная медицинская академия Росздрава». – Тюмень, 2010. – 117 с.
6. Непосредственные и отдаленные результаты транслюминальной баллонной ангиопластики коарктации аорты у новорожденных и детей первого года жизни / Б.Г. Алекян, М.Г. Пурсанов, А.И. Ким [и др.] // Детские болезни сердца и сосудов. – 2016. – Т. 13. – № 3. – С. 151–158.

7. Отдаленные результаты гибридного стентирования коарктации аорты у пациента с массой тела менее 4,0 кг со сложным врожденным пороком сердца / Б.Г. Алекян, А.И. Ким, М.Г. Пурсанов [и др.] // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2015. – Т. 57. – № 1. – С. 47–50.
8. Паллиативное стентирование коарктации аорты у критических новорожденных / И.А. Соинов, Ю.Ю. Кулябин, А.В. Горбатовых [и др.] // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2019. – Т. 23. – № 1. – С. 78–82.
9. Первый опыт хирургического лечения инфантильной коарктации в сочетании с гипоплазией дуги аорты / А.В. Нохрин, А.И. Ануфриев, А.В. Бедин, И.К. Халивопуло, И.Н. Сизова, А.Н. Коков, А.В. Кузьмин, В.В. Чагирев, И.В. Кузьмин, М.В. Кулавская // Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. – 2013. – № 4. – С. 35–41.
10. Петросян, Ю.С. Неотложная транслюминальная пластика коарктации аорты у детей с врожденными пороками сердца, находящихся в критическом состоянии / Ю.С. Петросян, С.Ю. Аржанухина // Материалы шестого советско-американского симпозиума по врожденным порокам сердца. – 1986. – С. 225–227.
11. Пурсанов, М.Г. Случай успешного эндоваскулярного стентирования протяженного сужения перешейка аорты стентом с покрытием из ePTFE у больного с рекоарктацией аорты после баллонной ангиопластики и репротезирования митрального клапана / М.Г. Пурсанов, А.В. Соболев, Т.О. Астраханцева // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2017. – Т. 59. – № 1. – С. 51–55.
12. Рабочая группа по диагностике и лечению заболеваний аорты европейского общества кардиологов рекомендации ESC по диагностике и лечению заболеваний аорты 2014 // Российский кардиологический журнал. – 2015. – Т. 20. – № 7. – С. 7–72.
13. Редкий случай стентирования коарктации аорты у ребенка с массой тела менее 15 кг с помощью Covered CP Stent после анатомической коррекции транспозиции магистральных сосудов / М.Г. Пурсанов, М.А. Абрамян, А.В. Бедин, Д.Б. Пардаев // Эндоваскулярная хирургия. – 2019. – Т. 6. – № 1. – С. 52–57.

14. Результаты хирургического и эндоваскулярного лечения 679 больных с коарктациями аорты / В.С. Аракелян, Б.Г. Алекян, Н.А. Чигогидзе // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2014. – Т. 15. – № S3. – С. 73.
15. Результаты хирургического лечения рекоарктации аорты у детей с учетом клинико-демографических и анатомических особенностей порока / О.А. Егунов, Е.В. Кривошеков, В.М. Баянкина, Р.С. Кожанов // Современные проблемы науки и образования. – 2022. – № 5. – С. 127.
16. Результаты хирургической коррекции коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты доступом из левосторонней торакотомии / А.В. Бедин, М.А. Абрамян, Ю.Н. Шамрин, М.М. Курако, М.Г. Пурсанов, К.А. Хасанова, Д.Г. Коваленко, Ю.Э. Кочарян // Детские болезни сердца и сосудов. – 2023. – Т. 20. – № 1. – С. 5–16.
17. Рзаева, К.А. Оптимизация хирургического лечения коарктации аорты у новорожденных в критическом состоянии: дис. ... канд. мед. наук: 3.1.15. Сердечно-сосудистая хирургия / Рзаева Ксения Асифовна; ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Минздрава России. – Новосибирск, 2023. – 106 с.
18. Роль транслюминальной баллонной ангиопластики в лечении коарктации и рекоарктации аорты у детей разных возрастных групп / А.В. Бедин, М.Г. Пурсанов, М.А. Абрамян, Д.Б. Пардаев, М.М. Курако, Ю.Н. Шамрин, К.А. Хасанова, Ю.Э. Кочарян, В.П. Мирошниченко // Эндоваскулярная хирургия. – 2022. – Т. 9. – № 2. – С. 144–156.
19. Сердечно-сосудистая хирургия: руководство / В.И. Бураковский [и др.]; ред.: В.И. Бураковский, Л.А. Бокерия. – 2-е изд., доп. – Москва: Медицина, 1996. – 768 с.
20. Случай успешного этапного эндоваскулярного лечения пациента с коарктацией аорты / А.Я. Новак, Б.Г. Алекян, В.П. Подзолков [и др.] // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2019. – Т. 61. – № 3. – С. 221–226.

21. Сравнение хирургических методов коррекции коарктации аорты у новорожденных детей / П.В. Теплов, А.М. Титов, А.Ю. Миллер [и др.] // Сибирское медицинское обозрение. – 2020. – № 1 (121). – С. 60–65.
22. Стентирование при обструктивной патологии дуги и перешейка аорты у детей и подростков / М.Г. Пурсанов, А.В. Бедин, М.А. Абрамян, Д.Б. Пардаев, Ю.Н. Шамрин, М.М. Курако, К.А. Хасанова, Д.Г. Коваленко // Эндоваскулярная хирургия. – 2023. – Т. 10. – № 3. – С. 310–329.
23. Хирургическое лечение рекоарктации аорты после стентирования / А.В. Лысенко, Ю.В. Белов, П.В. Леднев [и др.] // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. – 2020. – Т. 13. – № 5. – С. 448–451.
24. Царьков, А.В. Особенности анестезиологического обеспечения при плановой эндоваскулярной реваскуляризации миокарда: дис. ... канд. мед. наук: 3.1.12. Анестезиология и реаниматология / Царьков Артём Владимирович; ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России. – Екатеринбург, 2022. – 101 с.
25. Этапное хирургическое лечение пациента с коарктацией в сочетании с абберантной правой подключичной артерией / А.Н. Казанцев, А.И. Ануфриев, А.В. Нохрин, А.В. Бедин // Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. – 2017. – Т. 6. – № 2. – С. 118–122.
26. A clinical prediction model to estimate the risk for coarctation of the aorta in the presence of a patent ductus arteriosus / J.H. Soslow, A. Kavanaugh-McHugh, L. Wang [et al.] // J Am Soc Echocardiogr. – 2013. – Vol. 26. – № 12. – P. 1379–1387.
27. A delayed diagnosis of aortic coarctation / A. Davis, J. Stafford, G. Wilson, S. Costa // Proc (Bayl Univ Med Cent). – 2019. – Vol. 32. – № 4. – P. 559–560.
28. A new breakable stent for recoarctation in early infancy: Preliminary Clinical Experience / J. Grohmann, M. Sigler, M. Siepe, B. Stiller // Catheter Cardiovasc Interv. – 2016. – Vol. 87. – № 4. – P. E143–150.
29. A new technique for repair of aortic coarctation. Subclavian flap aortoplasty with preservation of arterial blood flow to the left arm / M.A. Meier, F.A. Lucchese, W. Jazbik [et al.] // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1986. – Vol. 92. – № 6. – P. 1005–1012.

30. A Patient-Specific CFD Pipeline Using Doppler Echocardiography for Application in Coarctation of the Aorta in a Limited Resource Clinical Context / L. Swanson, B. Owen, A. Keshmiri [et al.] // *Front Bioeng Biotechnol.* – 2020. – Vol. 8. – P. 409.
31. Abbott, M.E. Congenital Heart Disease / M.E. Abbott. – In: *Nelson Loose-leaf Living Medicine*, Vol. IV. – New York: T. Nelson & Sons, 1946. – P. 207–301. – Текст: непосредственный.
32. Amato, J.J. A method of enlarging the distal transverse arch in infants with hypoplasia and coarctation of the aorta / J.J. Amato, H.F. Rheinlander, R.J. Cleveland // *Ann Thorac Surg.* – 1977. – Vol. 23. – № 3. – P. 261–263.
33. Angiographic follow-up after balloon angioplasty for coarctation of the aorta / J.S. De Lezo, M. Sancho, M. Pan [et al.] // *J Am Coll Cardiol.* – 1989. – Vol. 13. – № 3. – P. 689–695.
34. Angioplasty for coarctation of the aorta: long-term results / R.S. Cooper, S.B. Ritter, W.B. Rothe [et al.] // *Circulation.* – 1987. – Vol. 75. – № 3. – P. 600–604.
35. Aortic coarctation repair in the adult / G. Cardoso, M. Abecasis, R. Anjos [et al.] // *J Card Surg.* – 2014. – Vol. 29. – № 4. – P. 512–518.
36. Aortic coarctation repair through left thoracotomy: results in the modern era / E.S. Farag, J. Kluin, F. de Heer [et al.] // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2019. – Vol. 55. – № 2. – P. 331–337.
37. Aortic coarctation with hypoplasia of the arch: description of a new surgical technic / L. Zannini, Y. Lecompte, R. Galli [et al.] // *G Ital Cardiol.* – 1985. – Vol. 15. – № 11. – P. 1045–1048.
38. Aortic coarctation with hypoplastic aortic arch. Results of extended end-to-end aortic arch anastomosis / P.R. Vouhé, F. Trinquet, Y. Lecompte [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1988. – Vol. 96. – № 4. – P. 557–563.
39. Aortic coarctation with hypoplastic arch in neonates: a spectrum of anatomic lesions requiring different surgical options / L. Zannini, G. Gargiulo, S.B. Albanese [et al.] // *Ann Thorac Surg.* – 1993. – Vol. 56. – № 2. – P. 288–294.
40. Aortic elasticity after aortic coarctation relief: comparison of surgical and interventional therapy by cardiovascular magnetic resonance imaging / T. Pieper,

- H. Latus, D. Schranz [et al.] // *BMC Cardiovascular Disorders*. – 2019. – Vol. 19. – № 1. – P. 286.
41. Arch Augmentation via Median Sternotomy for Coarctation of Aorta With Proximal Arch Hypoplasia / W.H. Gray, W.J. Wells, V.A. Starnes, S.R. Kumar // *Ann Thorac Surg*. – 2018. – Vol. 106. – № 4. – P. 1214–1219.
42. Atherosclerotic rabbit aortas: Expandable intraluminal grafting / J.C. Palmaz, S.A. Windeler, F. Garcia [et al.] // *Radiology*. – 1986. – Vol. 160. – № 3. – P. 723–726.
43. Automated detection of coarctation of aorta in neonates from two-dimensional echocardiograms / F. Pereira, A. Bueno, A. Rodriguez [et al.] // *J Med Imaging (Bellingham)*. – 2017. – Vol. 4. – № 1. – P. 014502.
44. Bailout stenting for critical coarctation in premature/critical/complex/early recoarcted neonates / M. Gorenflo, D.E. Boshoff, R. Heying [et al.] // *Catheter Cardiovasc Interv*. – 2010. – Vol. 75. – № 4. – P. 553–561.
45. Balloon angioplasty for coarctation of the aorta: immediate and long-term results / P.S. Rao, H.N. Najjar, M.K. Mardini [et al.] // *Am Heart J*. – 1988. – Vol. 115. – № 3. – P. 657–665.
46. Balloon Angioplasty for Native Aortic Coarctation in 3- to 12-Month-Old Infants / J.P. Sandoval, S.L. Kang, K.J. Lee [et al.] // *Circ Cardiovasc Interv*. – 2020. – Vol. 13. – № 11. – P. e008938.
47. Balloon angioplasty is preferred to surgery for aortic coarctation / D. Wong, L.N. Benson, G.S. Van Arsdell [et al.] // *Cardiol Young*. – 2008. – Vol. 18. – № 1. – P. 79–88.
48. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta in infants and neonates: is it worth the hassle? / H.T. Patel, A. Madani, Y.M. Paris [et al.] // *Pediatr Cardiol*. – 2001. – Vol. 22. – № 1. – P. 53–57.
49. Balloon angioplasty of postsurgical recoarctation in infants: the risk of restenosis and long-term follow-up / S. Maheshwari, E. Bruckheimer, J.T. Fahey, W.E. Hellenbrand // *J Am Coll Cardiol*. – 2000. – Vol. 35. – № 1. – P. 209–213.

50. Balloon angioplasty with stent implantation in experimental coarctation of the aorta / W.R. Morrow, V.C. Smith, W.J. Ehler [et al.] // *Circulation*. – 1994. – Vol. 89. – № 6. – P. 2677–2683.
51. Balloon dilatation of unoperated aortic coarctation: immediate results and one year follow up / C. Wren, I. Pearl, H. Bain, S. Hunter // *Br Heart J*. – 1987. – Vol. 58. – № 4. – P. 369–373.
52. Balloon dilation angioplasty for coarctation of the aorta / H.D. Allen, G.R. Marx, T.W. Ovitt [et al.] // *Am J Cardiol*. – 1986. – Vol. 57. – № 10. – P. 828–832.
53. Balloon dilation angioplasty of aortic coarctations in infants and children / J.E. Lock, J.L. Bass, K. Amplatz [et al.] // *Circulation*. – 1983. – Vol. 68. – № 1. – P. 109–116.
54. Balloon expandable intravascular stents: aortic implantation and late further dilation in growing minipigs / R.G. Grifka, G.W. Vick 3rd, M.P. O'Laughlin [et al.] // *Am Heart J*. – 1993. – Vol. 126. – № 4. – P. 979–984.
55. Balloon-expandable stent repair of severe coarctation of aorta / J. Suárez de Lezo, M. Pan, M. Romero [et al.] // *Am Heart J*. – 1995. – Vol. 129. – № 5. – P. 1002–1008.
56. Balloon-expandable stent treatment of experimental coarctation of the aorta: early hemodynamic and pathological evaluation / R.H. Beekman, D.W. Muller, P.I. Reynolds [et al.] // *J Interv Cardiol*. – 1993. – Vol. 6. – № 2. – P. 113–123.
57. Balloon-expandable stents for recoarctation of the aorta in small children. Two centre experience / K. Gendra, P. Ewert, D. Tanase [et al.] // *Int J Cardiol*. – 2018. – Vol. 263. – P. 34–39.
58. Blalock, A. The Surgical Treatment of Experimental Coarctation (Atresia) of the Aorta / A. Blalock, E.A. Park // *Ann Surg*. – 1944. – Vol. 119. – № 3. – P. 445–456.
59. Bondanza, S. Early and Long-Term Results of Stent Implantation for Aortic Coarctation in Pediatric Patients Compared to Adolescents: A Single Center Experience / S. Bondanza, M.G. Calevo, M. Marasini // *Cardiol Res Pract*. – 2016. – Vol. 2016. – P. 4818307.
60. Brown, S.C. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta in a local group of children: acute results and midterm angiographic re-assessment / S.C. Brown, A.D. Bruwer // *Cardiovasc J S Afr*. – 2003. – Vol. 14. – № 4. – P. 177–181.

61. Brzezinska-Rajszyz, G. Stents in treatment of aortic coarctation and recoarctation in small children / G. Brzezinska-Rajszyz // *Int J Cardiol.* – 2018. – Vol. 263. – P. 40–41.
62. Campbell, M. Natural history of coarctation of the aorta / M. Campbell // *Br Heart J.* – 1970. – Vol. 32. – № 5. – P. 633–640.
63. Cardiac recovery and outcome of neonates and infants presenting with severe aortic coarctation and depressed cardiac function / M.L. Bello Valls, H.G. Salih, O.M. El Dadah [et al.] // *Egyptian Heart Journal.* – 2018. – Vol. 70. – № 4. – P. 255–260.
64. Chang, R.K. Missed diagnosis of critical congenital heart disease / R.K. Chang, M. Gurvitz, S. Rodriguez // *Arch Pediatr Adolesc Med.* – 2008. – Vol. 162. – № 10. – P. 969–974.
65. Clagett, O.T. Coarctation of the aorta; a study of seventy cases in which surgical exploration was performed / O.T. Clagett, R.W. Jampolis // *AMA Arch Surg.* – 1951. – Vol. 63. – № 3. – P. 337–348.
66. Clinical and angiographic results of balloon-expandable intracoronary stents in right coronary artery stenoses / M.J. Levine, B.M. Leonard, J.A. Burke [et al.] // *J Am Coll Cardiol.* – 1990. – Vol. 16. – № 2. – P. 332–339.
67. Coarctation and hypoplasia of the aortic arch: will the arch grow? / R.D. Siewers, J. Ettetdgui, E. Pahl [et al.] // *Ann Thorac Surg.* – 1991. – Vol. 52. – № 3. – P. 608–613.
68. Coarctation of the aorta - the current state of surgical and transcatheter therapies / J.E. Vergales, J.J. Gangemi, K.S. Rhueban, D.S. Lim // *Curr Cardiol Rev.* – 2013. – Vol. 9. – № 3. – P. 211–219.
69. Coarctation of the aorta associated with aortic valvular atresia / T.J. Von Rueden, L. Knight, J.H. Moller, J.E. Edwards // *Circulation.* – 1975. – Vol. 52. – № 5. – P. 951–954.
70. Coarctation of the aorta in patients younger than three months: a critique of the subclavian flap operation / A. Cobanoglu, J.F. Teply, G.L. Grunkemeier [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1985. – Vol. 89. – № 1. – P. 128–135.
71. Coarctation of the aorta: a new surgical technique / J.T. de Mendonça, M.R. Carvalho, R.K. Costa, E. Franko Filho // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1985. – Vol. 90. – № 3. – P. 445–447.

72. Coarctation repair using end-to-side anastomosis of descending aorta to proximal aortic arch / H.A. Rajasinghe, V.M. Reddy, J.A. van Son [et al.] // *Ann Thorac Surg.* – 1996. – Vol. 61. – № 3. – P. 840–844.
73. Comparison Between Nomograms Used to Define Pediatric Aortic Arch Hypoplasia: Retrospective Evaluation Among Patients Less Than 1 Year Old with Coarctation of the Aorta / E. Şişli, S. Kalın, O.N. Tuncer [et al.] // *Pediatr Cardiol.* – 2019. – Vol. 40. – № 6. – P. 1190–1198.
74. Comparison of surgical and interventional therapy of native and recurrent aortic coarctation regarding different age groups during childhood / S. Früh, W. Knirsch, A. Dodge-Khatami [et al.] // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2011. – Vol. 39. – № 6. – P. 898–904.
75. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: an observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium) / T.J. Forbes, D.W. Kim, W. Du [et al.] // *J Am Coll Cardiol.* – 2011. – Vol. 58. – № 25. – P. 2664–2674.
76. Congenital cardiac, aortic arch, and vascular bed anomalies in PHACE syndrome (from the international PHACE syndrome registry) / M.L. Bayer, P.C. Frommelt, F. Blei [et al.] // *Am J Cardiol.* – 2013. – Vol. 112. – № 12. – P. 1948–1952.
77. Congenital Heart Surgeons Society: outcomes in seriously ill neonates with coarctation of the aorta: a multiinstitutional study / J.M. Quaegebeur, R.A. Jonas, A.D. Weinberg [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1994. – Vol. 108. – № 5. – P. 841–851.
78. Cooper, R.S. Balloon dilatation angioplasty: nonsurgical management of coarctation of the aorta / R.S. Cooper, S.B. Ritter, R.J. Golinko // *Circulation.* – 1984. – Vol. 70. – № 5. – P. 903–907.
79. Covered stent placement for treatment of coarctation of the aorta: immediate and long-term results / J. Stassen, P. De Meester, E. Troost [et al.] // *Acta Cardiol.* – 2021. – Vol. 76. – № 5. – P. 464–472.
80. Crafoord, C. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment / C. Crafoord, G. Nylin // *J Thorac Surg.* – 1945. – Vol. 14. – № 5. – P. 347–361.

81. Crafoord, C. The surgical treatment of coarctation of the aorta / C. Crafoord // *Surgery*. – 1947. – Vol. 21. – № 1. – P. 146.
82. CT and MRI of aortic coarctation: pre- and postsurgical findings / A.D. Karaosmanoglu, R.D. Khawaja, M.R. Onur, M.K. Karla // *AJR Am J Roentgenol*. – 2015. – Vol. 204. – № 3. – P. W224–233.
83. Cystic medial necrosis in coarctation of the aorta: a potential factor contributing to adverse consequence observed after percutaneous balloon angioplasty of coarctation sites / J.M. Isner, R.F. Donaldson, D. Fulton [et al.] // *Circulation*. – 1987. – Vol. 75. – № 4. – P. 689–695.
84. Detrimental sequelae on the hemodynamics of the upper left limb after subclavian flap angioplasty in infancy / J.A. van Son, W.N. van Asten, H.J. van Lier [et al.] // *Circulation*. – 1990. – Vol. 81. – № 3. – P. 996–1004.
85. Di Filippo, S. Long-term results after surgery of coarctation of the aorta in neonates and children / S. Di Filippo, F. Sassolas, A. Bozio // *Arch Mal Coeur Vaiss*. – 1997. – Vol. 90. – № 12 Suppl. – P. 1723–1728.
86. Diagnosis and Surgical Repair for Coarctation of the Aorta With Intracardiac Defects: A Single Center Experience Based on 93 Infants / Y. Wu, J. Li, C. Wu [et al.] // *Front Pediatr*. – 2020. – Vol. 8. – P. 49.
87. Diagnosis of Congenital Coarctation of the Aorta and Accompany Malformations in Infants by Multi-Detector Computed Tomography Angiography and Transthoracic Echocardiography: A Chinese Clinical Study / F. Huang, Q. Chen, W.H. Huang [et al.] // *Med Sci Monit*. – 2017. – Vol. 23. – P. 2308–2314.
88. Diagnostic Value of Transthoracic Echocardiography in Patients with Coarctation of Aorta: The Chinese Experience in 53 Patients Studied between 2008 and 2012 in One Major Medical Center / Z. Sun, T.O. Cheng, L. Li [et al.] // *PLoS One*. – 2015. – Vol. 10. – № 6. – P. e0127399.
89. Dijkema, E.J. Diagnosis, imaging and clinical management of aortic coarctation / E.J. Dijkema, T. Leiner, H.B. Grotenhuis // *Heart*. – 2017. – Vol. 103. – № 15. – P. 1148–1155.

90. Dilatation of the ductus arteriosus by prostaglandin E1 in aortic arch abnormalities / M.A. Heymann, W. Berman Jr, A.M. Rudolph, V. Whiman // *Circulation*. – 1979. – Vol. 59. – № 1. – P. 169–173.
91. Distal Aortic Arch Hypoplasia and Coarctation Repair: A Tailored Enlargement Technique / A.J. Poncelet, A. Henkens, T. Sluysmans [et al.] // *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. – 2018. – Vol. 9. – № 5. – P. 496–503.
92. Doshi, A.R. Coarctation of Aorta in Children / A.R. Doshi, S. Chikkabyrappa // *Cureus*. – 2018. – Vol. 10. – № 12. – P. e3690.
93. Double Arterial Cannulation in the Critical Management of Neonatal Aortic Arch Obstruction With Closed Ductus Arteriosus / Y.Y. Kulyabin, Y.N. Gorbatykh, I.A. Soynov [et al.] // *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. – 2019. – Vol. 10. – № 1. – P. 105–108.
94. Early and late outcome of covered and non-covered stents in the treatment of coarctation of aorta- A single centre experience / D. Sasikumar, B. Sasidharan, A. Rashid [et al.] // *Indian Heart J*. – 2020. – Vol. 72. – № 4. – P. 278–282.
95. Edwards, W.S. Three years' experience with peripheral arterial grafts of crimped nylon and teflon / W.S. Edwards, C. Lyons // *Surgery Gynecol Obstet*. – 1958. – Vol. 107. – № 1. – P. 62–68.
96. Egbe, A.C. Mild Coarctation of Aorta is an Independent Risk Factor for Exercise-Induced Hypertension / A.C. Egbe, T.G. Allison, N.M. Ammash // *Hypertension*. – 2019. – Vol. 74. – № 6. – P. 1484–1489.
97. Elliott, M.J. Coarctation of the aorta with arch hypoplasia: improvements on a new technique / M.J. Elliott // *Ann Thorac Surg*. – 1987. – Vol. 44. – № 3. – P. 321–323.
98. Elzenga, N.J. Coarctation and other obstructive aortic arch anomalies: their relationship to the ductus arteriosus / N.J. Elzenga, A.C. Gittenberger-de Groot, A. Oppenheimer-Dekker // *Int J Cardiol*. – 1986. – Vol. 13. – № 3. – P. 289–308.
99. Endovascular stent placement is an acceptable alternative to reoperation in selected infants with residual or recurrent aortic arch obstruction / J. Bentham, N. Shettihalli, E. Orchard [et al.] // *Catheter Cardiovasc Interv*. – 2010. – Vol. 76. – № 6. – P. 852–859.

100. Endovascular Stent Repair of Aortic Coarctation in a Developing Country: A Single-Center Experience / M. Homsy, M. El Khoury, C. Hmedeh [et al.] // *Cardiovasc Revasc Med.* – 2022. – Vol. 39. – P. 66–72.
101. Endovascular Treatment of Hypoplastic Gothic Aortic Arch in Combination With Congenital Absence of the Left Common Carotid Artery / M.G. Pursanov, M.A. Abramyan, Y.N. Shamrin, A.V. Bedin // *J Struct Heart Dis.* – 2019. – Vol. 5. – № 6. – P. 259–264.
102. ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) / H. Baumgartner, P. Bonhoeffer, N.M. De Groot [et al.]; Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC); ESC Committee for Practice Guidelines (CPG) // *Eur Heart J.* – 2010. – Vol. 31. – № 23. – P. 2915–2957.
103. Extended aortic arch anastomosis for repair of coarctation in infancy / S. Lansman, A.J. Shapiro, M.S. Schiller [et al.] // *Circulation.* – 1986. – Vol. 74. – № 3, Pt. 2. – P. I37–41.
104. Fate of the hypoplastic proximal aortic arch in infants undergoing repair for coarctation of the aorta through a left thoracotomy / Y. Kotani, S. Anggriawan, D. Chetan [et al.] // *Ann Thorac Surg.* – 2014. – Vol. 98. – № 4. – P. 1386–1393.
105. First follow-up of a breakable stent for implantation in infants dedicated for a life-long stay / P.A. Zartner, U. Neudorf, B. Bierbach [et al.] // *Catheter Cardiovasc Interv.* – 2018. – Vol. 91. – № 6. – P. 1119–1124.
106. Fitch, E.A. The obituary of ivalon arterial grafts / E.A. Fitch, F.R. Denman, G.W. Waldron // *Arch Surg.* – 1960. – Vol. 81. – P. 824–833.
107. Ghaderian, M. Report of a Coarctation of Aorta Stenting in an Infant / M. Ghaderian, M.R. Sabri // *Adv Biomed Res.* – 2019. – Vol. 8. – P. 10.
108. Golden, A.B. Coarctation of the aorta: stenting in children and adults / A.B. Golden, W.E. Hellenbrand // *Catheter Cardiovasc Interv.* – 2007. – Vol. 69. – № 2. – P. 289–299.

109. Gross, R.E. Coarctation of the aorta: experimental studies regarding its surgical correction / R.E. Gross, C.A. Hufnagel // *N Engl J Med.* – 1945. – Vol. 233. – № 10. – P. 287–293.
110. Gross, R.E. Surgical treatment in 130 cases of coarctation of the aorta / R.E. Gross // *Trans Assoc Life Insur Med Dir Am.* – 1950. – Vol. 33. – P. 83–98.
111. Harrison, J.H. Synthetic materials as vascular prostheses. III. Long term studies on grafts of nylon, dacron, orlon, and teflon replacing large blood vessels / J.H. Harrison // *Surg Gynecol Obstet.* – 1959. – Vol. 108. – № 4. – P. 433–438.
112. Hoffman, J.I. The challenge in diagnosing coarctation of the aorta / J.I. Hoffman // *Cardiovasc J Afr.* – 2018. – Vol. 29. – № 4. – P. 252–255.
113. Holloway, B.J. Imaging of thoracic aortic disease / B.J. Holloway, D. Rosewarne, R.G. Jones // *Br J Radiol.* – 2011. – Vol. 84. – Spec. Iss. 3. – P. S338–354.
114. Hypoplasia, pseudocoarctation and coarctation of the aorta - a systematic review / S. Singh, F.A. Hakim, A. Sharma [et al.] // *Heart Lung Circ.* – 2015. – Vol. 24. – № 2. – P. 110–118.
115. Incidence and pathogenesis of late aneurysms after patch graft aortoplasty for coarctation / F.W. Hehrlein, J. Mulch, H.W. Rautenburg [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1986. – Vol. 92. – № 2. – P. 226–230.
116. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from American Heart association / T.F. Feltes, E. Bacha, R.H. Beekman [et al.] // *Circulation.* – 2011. – Vol. 123. – № 22. – P. 2607–2652.
117. Indications for stenting of coarctation of the aorta in children under 3 months of age / T. Krasemann, I. van Beynum, M. Dalinghaus [et al.] // *Neth Heart J.* – 2020. – Vol. 28. – № 10. – P. 546–550.
118. Intraluminal stents in atherosclerotic iliac artery stenosis: Preliminary report of a multicenter study / J.C. Palmaz, G.M. Richter, G. Noeldge [et al.] // *Radiology.* – 1988. – Vol. 168. – № 3. – P. 727–731.
119. Intravascular stents in coarctation of the aorta: early results and intermediate follow-up / P.M. Kilbridge, J.E. Lock, J.F. Keane, S.B. Perry // *J Am Coll Cardiol.* – 1994. – Spec. Iss. – 358A.

120. Is balloon angioplasty superior to surgery in the treatment of paediatric native coarctation of the aorta: a systematic review and meta-analysis / Y. Wu, X. Jin, H. Kuang [et al.] // *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* – 2019. – Vol. 28. – № 2. – P. 291–300.
121. Isolated Coarctation of the Aorta: Current Concepts and Perspectives / A.B. Bhatt, M.R. Lantin-Hermoso, C.J. Daniels [et al.] // *Front Cardiovasc Med.* – 2022. – Vol. 9. – P. 817866.
122. Jonas, R.A. Coarctation: do we need to resect ductal tissue? / R.A. Jonas // *Ann Thorac Surg.* – 1991. – Vol. 52. – № 3. – P. 604–607.
123. Karnell, J. Coarctation of the Aorta / J. Karnell, C. Crafoord, B. Brodén. – In: Derra E. (eds) *Encyclopedia of Thoracic Surgery / Handbuch Der Thoraxchirurgie.* – Springer, Berlin, Heidelberg, 1959. – P. 365–438. – Текст: непосредственный.
124. Keller, B.B. Molecular Development of the Heart / B.B. Keller, R.R. Markwald, J.B. Hoying. – In: Fuster V., Walsh R.A., Harrington R.A., editors. *Hurst's The Heart.* – New York: McGraw-Hill, 2011. – P. 195–205. – ISBN: 978-0-07-163646-9. – Текст: непосредственный.
125. Kim, Y.Y. Aortic Coarctation / Y.Y. Kim, L. Andrade, S.C. Cook // *Cardiology Clinics.* – 2020. – Vol. 38. – № 3. – P. 337–351.
126. Lababidi, Z. Neonatal transluminal balloon coarctation angioplasty / Z. Lababidi // *Am Heart J.* – 1983. – Vol. 106. – № 4, Pt. 1. – P. 752–753.
127. Lannering, K. Late diagnosis of coarctation despite prenatal ultrasound and postnatal oximetry / K. Lannering, M. Bartos, M. Mellander // *Pediatrics.* – 2015. – Vol. 136. – № 2. – P. e406–412.
128. Late Outcomes of Transcatheter Coarctation Intervention in Infants with Biventricular Anatomy / J.D. Kurtz, A.E. Rubio, T.A. Johnston [et al.] // *Pediatr Cardiol.* – 2022. – Vol. 43. – № 7. – P. 1438–1443.
129. Late repair of coarctation of the descending thoracic aorta in 190 patients. Results up to 30 years after operation / G.M. Lawrie, M.E. DeBakey, G.C. Morris [et al.] // *Arch Surg.* – 1981. – Vol. 116. – № 12. – P. 1557–1560.

130. Left ventricular response to pressure afterload in children: aortic stenosis and coarctation: a systematic review of the current evidence / H. Jashari, A. Rydberg, P. Ibrahimi [et al.] // *Int J Cardiol.* – 2015. – Vol. 178. – P. 203–209.
131. Long term results (15-30 years) of surgical repair of aortic coarctation / P. Presbitero, D. Demarie, M. Villani [et al.] // *Br Heart J.* – 1987. – Vol. 57. – № 5. – P. 462–467.
132. Long-Term Outcomes of Coarctation Repair Through Left Thoracotomy / M.R.F. Gropler, B.S. Marino, M.R. Carr [et al.] // *Ann Thorac Surg.* – 2019. – Vol. 107. – № 1. – P. 157–164.
133. Long-term results of balloon angioplasty for native coarctation of the aorta in childhood in comparison with surgery / E.J. Dijkema, G.T. Sieswerda, T. Takken [et al.] // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2018. – Vol. 53. – № 1. – P. 262–268.
134. Long-term, randomized comparison of balloon angioplasty and surgery for native coarctation of the aorta in childhood / C.G. Cowley, G.S. Orsmond, P. Feola [et al.] // *Circulation.* – 2005. – Vol. 111. – № 25. – P. 3453–3456.
135. Marvin, W.J. Pathological sequelae of balloon dilatation angioplasty for unoperated coarctation of the aorta in children / W.J. Marvin, L.T. Mahoney, E.F. Rose // *J Am Coll Cardiol.* – 1986. – Spec. Iss. – 117A.
136. Mavroudis, C. Pediatric cardiac surgery / C. Mavroudis, C. Backer. – 4th ed. – John Wiley and sons, 2013. – 960 p. – ISBN: 978-1-118-32075-4. – Текст: непосредственный.
137. Mehdi, G. Medium term Follow up Treatment of Severe Native Coarctation of Aorta Using of Balloon Angioplasty in Young Infants Less Than one Year's age / G. Mehdi, G. Mojdeh // *J Cardiol Cardiovasc Ther.* – 2016. – Vol. 2. – № 1. – P. 555580.
138. Mellander, M. Failure to diagnose critical heart malformations in newborns before discharge – an increasing problem? / M. Mellander, J. Sunnegårdh // *Acta Paediatr.* – 2006. – Vol. 95. – № 4. – P. 407–413.
139. More inside stenting in aortic coarctation: The sequential stent dilation / W. Mansour, P. Sirignano, L. Capoccia, L. di Marzo // *Int J Cardiol.* – 2021. – Vol. 332. – P. 67–68.

140. Moulaert, A.J. Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defects / A.J. Moulaert, C.C. Bruins, A. Oppenheimer-Dekker // *Circulation*. – 1976. – Vol. 53. – № 6. – P. 1011–1015.
141. Native aortic coarctation in neonates and infants: Immediate and midterm outcomes with balloon angioplasty and surgery / S. Sen, S. Garg, S.G. Rao, S. Kulkarni // *Ann Pediatr Cardiol*. – 2018. – Vol. 11. – № 3. – P. 261–266.
142. NICOR CCAD database. – URL: <https://chfed.org.uk/how-we-help/information-service/heart-surgery-centres-performance-guide-ccad/> – Текст: электронный. (Дата обращения: 15.03.2024)
143. Our first experience in stenting of coarctation of aorta in infants and small children; A case series study / M. Ghaderian, M.R. Sabri, A. Ahmadi, S. Bayat // *ARYA Atheroscler*. – 2019. – Vol. 15. – № 2. – P. 93–98.
144. Outcome after extended arch repair for aortic coarctation / J.D. Thomson, A. Mulpur, R. Guerrero [et al.] // *Heart*. – 2006. – Vol. 92. – № 1. – P. 90–94.
145. Palliative stent implantation for aortic coarctation in premature infants weighing <1,500 g / W.A. Radtke, B.R. Waller, A. Hebra, S.M. Bradley // *Am J Cardiol*. – 2002. – Vol. 90. – № 12. – P. 1409–1412.
146. Paradoxical increase in ambulatory SBP in coarctation of aorta a compared to essential hypertension / A.C. Egbe, W.R. Miranda, L. Shaik [et al.] // *Blood Press Monit*. – 2022. – Vol. 27. – № 2. – P. 98–104.
147. Pathogenesis of aneurysm formation opposite prosthetic patches used for coarctation repair. An experimental study / A. DeSanto, R.G. Bills, H. King [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg*. – 1987. – Vol. 94. – № 5. – P. 720–723.
148. Patterns of ductal tissue in coarctation of the aorta in the first three months of life / G.A. Russell, P.J. Berry, K. Watterson [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg*. – 1991. – Vol. 102. – № 4. – P. 596–601.
149. Percutaneous Balloon Angioplasty for Native Coarctation of the Aorta / R.H. Beekman, A.P. Rocchini, M. Dick 2nd [et al.] // *J Am Coli Cardiol*. – 1987. – Vol. 10. – № 5. – P. 1078–1084.

150. Percutaneous balloon angioplasty of coarctation of the aorta in children: 12-year follow-up results / F. Li, A. Zhou, W. Gao [et al.] // *Chin Med J (Engl)*. – 2001. – Vol. 114. – № 5. – P. 459–461.
151. Percutaneous transluminal angioplasty for aortic isthmic coarctation in infancy / J. Suárez de Lezo, R. Fernandez, M. Sancho [et al.] // *Am J Cardiol*. – 1984. – Vol. 54. – № 8. – P. 1147–1149.
152. Percutaneous transluminal dilatation of coarctation of thoracic aorta post mortem / T. Sos, K.W. Sniderman, B. Rettke-Sos [et al.] // *Lancet*. – 1979. – № 8149. – P. 970–971.
153. Poor outcomes after surgery for coarctation repair with hypoplastic arch warrants more extensive initial surgery and close long-term follow-up / S.S. Rakhra, M. Lee, A.J. Iyengar [et al.] // *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. – 2013. – Vol. 16. – № 1. – P. 31–36.
154. Predictive factors for residual hypertension following aortic coarctation stenting / X. Iriart, J. Laïk, A. Cremer [et al.] // *J Clin Hypertens (Greenwich)*. – 2019. – Vol. 21. – № 2. – P. 291–298.
155. Preoperative Aortic Arch Size and Late Outcome After Coarctation Repair by Lateral Thoracotomy / P. Ramachandran, P.R. Khoury, R.H. Beekman [et al.] // *Ann Thorac Surg*. – 2018. – Vol. 106. – № 2. – P. 575–580.
156. Primary balloon dilatation of coarctation of the aorta in neonates / A.N. Redington, P. Booth, D.F. Shore, M.L. Rigby // *Br Heart J*. – 1990. – Vol. 64. – № 4. – P. 277–281.
157. Primary surgical repair of coarctation of the aorta in adolescents and adults: Intermediate results and consequences of hypertension / B.G. Rajbanshi, D. Joshi, S. Pradhan [et al.] // *Eur J Cardiothorac Surg*. – 2019. – Vol. 55. – № 2. – P. 323–330.
158. Prognostic Role of Hypertensive Response to Exercise in Patients With Repaired Coarctation of Aorta / V. Yogeswaran, H.M. Connolly, M. Al-Otaibi [et al.] // *Can J Cardiol*. – 2018. – Vol. 34. – № 5. – P. 676–682.
159. Proximal Arch in Left Thoracotomy Repair of Neonatal and Infant Coarctation—How Small Is Too Small? / C.P. Callahan, D. Saudek, S. Creighton [et al.] // *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. – 2019. – Vol. 10. – № 4. – P. 469–474.

160. Quantitative morphology of the aortic arch in neonatal coarctation / W.R. Morrow, J.C. Huhta, D.J. Murphy Jr, D.G. McNamara // *J Am Coll Cardiol.* – 1986. – Vol. 8. – № 3. – P. 616–620.
161. Rao, P.S. Neonatal (and Infant) Coarctation of the Aorta: Management Challenges / P.S. Rao // *Research and Reports in Neonatology.* – 2020. – Vol. 10. – P. 11–22.
162. Rao, P.S. Remodelling of the aorta following successful balloon coarctation angioplasty / P.S. Rao, P.J. Carey // *J Am Coll Cardiol.* – 1989. – Vol. 14. – № 5. – P. 1312–1317.
163. Rao, P.S. Role of balloon angioplasty in the treatment of aortic coarctation / P.S. Rao, P.S. Chopra // *Ann Thorac Surg.* – 1991. – Vol. 52. – № 3. – P. 621–631.
164. Re-expansion of balloon-expandable stents after growth / W.R. Morrow, J.C. Palmaz, F.O. Tio [et al.] // *J Am Coll Cardiol.* – 1993. – Vol. 22. – № 7. – P. 2007–2013.
165. Redington, A.N. Transcatheter stent implantation to treat aortic coarctation in infancy / A.N. Redington, A.M. Hayes, S.Y. Ho // *Br Heart J.* – 1993. – Vol. 69. – № 1. – P. 80–82.
166. Relationship of Echocardiographic Z Scores Adjusted for Body Surface Area to Age, Sex, Race, and Ethnicity: The Pediatric Heart Network Normal Echocardiogram Database / L. Lopez, S. Colan, M. Stylianou [et al.] // *Circ Cardiovasc Imaging.* – 2017. – Vol. 10. – № 11. – P. e006979.
167. Repair of coarctation of the aorta in neonates and infants: a thirty-year experience / K.J. Zehr, A.M. Gillinov, J.M. Redmond [et al.] // *Ann Thorac Surg.* – 1995. – Vol. 59. – № 1. – P. 33–41.
168. Repair of hypoplastic or interrupted arch via sternotomy / T.R. Karl, S. Sano, W. Brawn, R.B. Mee // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1992. – Vol. 104. – № 3. – P. 688–695.
169. Repair of isolated aortic coarctation over two decades: impact of surgical approach and associated arch hypoplasia / T. Sakurai, J. Stickley, O. Stümper [et al.] // *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* – 2012. – Vol. 15. – № 5. – P. 865–870.

170. Results of 102 cases of complete repair of congenital heart defects in patients weighing 700 to 2500 grams / V.M. Reddy, D.B. McElhinney, T. Sagrado [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1999. – Vol. 117. – № 2. – P. 324–331.
171. Reverse subclavian flap repair and maintenance of antegrade blood flow within the left subclavian artery in neonates with aortic coarctation and distal arch hypoplasia / Y.S. Sinelnikov, A.V. Gorbatyh, S.M. Ivantsov [et al.] // *Heart Surg Forum.* – 2013. – Vol. 16. – № 1. – P. E52–56.
172. Risk Factors for Recoarctation and Mortality in Infants Submitted to Aortic Coarctation Repair: A Systematic Review / M.Q. Dias, A. Barros, A. Leite-Moreira, J.O. Miranda // *Pediatric Cardiology.* – 2020. – Vol. 41. – № 3. – P. 561–575.
173. Risk factors for recurrence after surgical repair of coarctation of the aorta in children: a single-center experience based on 51 children / Z. Zhao, Z. Pan, C. Wu [et al.] *Front Cardiovasc Med.* – 2023. – Vol. 10. – P. 1144755.
174. Risk factors of mortality and recoarctation after coarctation repair in infancy / A. Lehnert, O. Villemain, R. Gaudin [et al.] // *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* – 2019. – Vol. 29. – № 3. – P. 469–475.
175. Rosenberg, H.S. Coarctation of the aorta: morphology and pathogenetic considerations / H.S. Rosenberg // *Perspect Pediatr Pathol.* – 1973. – Vol. 1. – P. 339–368.
176. Rosenthal, E. Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or lifelong disease process? / E. Rosenthal // *Heart.* – 2005. – Vol. 91. – № 11. – P. 1495–1502.
177. Rubio, V. Treatment of pulmonary valvular stenosis and of tricuspid stenosis using a modified catheter / V. Rubio, R. Limon-Larson. – In: *Second World Congress on Cardiology.* – Washington, D.C., 1954. – P. 205–210.
178. Rudolph, A.M. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta / A.M. Rudolph, M.A. Heymann, U. Spitznas // *Am J Cardiol.* – 1972. – Vol. 30. – № 5. – P. 514–525.

179. Safety and efficacy of stenting for aortic arch hypoplasia in patients with coarctation of the aorta / E.G. Warmerdam, G.J. Krings, T.A. Meijs [et al.] // *Neth Heart J.* – 2020. – Vol. 28. – № 3. – P. 145–152.
180. Schuster, S.E. Surgery for coarctation of the aorta: A review of 500 cases / S.E. Schuster, R.E. Gross // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1962. – Vol. 43. – P. 54–70.
181. Sequential dilation strategy in stent therapy of the aortic coarctation: A single centre experience / P. Bambul Heck, M. Fayed, A. Hager [et al.] // *Int J Cardiol.* – 2021. – Vol. 331. – P. 82–87.
182. Shetty Shantharam, P. Management of Critical Coarctation of Aorta in a Premature Neonate With Low Birth Weight / P. Shetty Shantharam, C. Joynt, M. Al Aklabi // *Ann Thorac Surg.* – 2020. – Vol. 110. – № 3. – P. e225–e226.
183. Singer, M.I. Transluminal aortic balloon angioplasty for coarctation of the aorta in the newborn / M.I. Singer, M. Rowen, T.J. Dorsey // *Am Heart J.* – 1982. – Vol. 103. – № 1. – P. 131–132.
184. Skoda, J: Demonstration eines Falles von Obliteration der Aorta / J. Skoda // *Wochenblatt der Zeitschrift der Kaiserlichen-Königlichen Gesellschaft der Aerzte zur Wein.* – 1855. – Vol. 1. – P. 710.
185. Spinal cord complications following surgery for coarctation of the aorta. A study of 66 cases / L.A. Brewer 3<sup>rd</sup>, R.G. Fosburg, G.A. Mulder, J.J. Verska // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1972. – Vol. 64. – № 3. – P. 368–381.
186. Sreeram, I. Palliative stent implantation for coarctation in neonates and young infants / I. Sreeram, N. Sreeram, G. Bennink // *Ann Pediatr Cardiol.* – 2012. – Vol. 5. – № 2. – P. 145–150.
187. Stark, J.F. Surgery for Congenital Heart Defects / J.F. Stark, M.R. de Leval, V.T. Tsang. – 3<sup>rd</sup> ed. – Wiley, 2006. – 768 p. – ISBN: 9780470093160 – Текст: непосредственный.
188. Statistical power analyses using G\*Power 3.1: Tests for correlation and regression analyses / F. Faul, E. Erdfelder, A. Buchner, A.G. Lang // *Behav Res Methods.* – 2009. – Vol. 41. – № 4. – P. 1149–1160.

189. Stent Angioplasty for Critical Native Aortic Coarctation in Three Infants: Up to 15-Year Follow-Up Without Surgical Intervention and Review of the Literature / A.M. Arfi, M.O. Galal, A. Kouatli [et al.] // *Pediatr Cardiol.* – 2018. – Vol. 39. – № 8. – P. 1501–1513.
190. Stent angioplasty for critical native aortic coarctation in three infants: Up to 15-year follow-up without surgical intervention and review of the literature / A.M. Arfi, M.O. Galal, A. Kouatli [et al.] // *Pediatr Cardiol.* – 2018. – Vol. 39. – № 8. – P. 1501–1513.
191. Stent Implantation and Balloon Angioplasty for Native and Recurrent Coarctation of the Aorta / W. Cheng, Z. Li, Z. Ye [et al.] // *Int Heart J.* – 2023. – Vol. 64. – № 1. – P. 10–21.
192. Stent implantation for coarctation of the aorta in a premature infant through carotid cutdown as a bridge to surgical correction / V.V. Dimas, S.R. Leonard, K.J. Guleserian [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2010. – Vol. 139. – № 4. – P. 1070–1071.
193. Stent Therapy for Aortic Coarctation in Children <30 kg: Use of the Low Profile Valeo Stent / S.L. Kang, A. Tometzki, D. Taliotis, R. Martin, R // *Pediatr Cardiol.* – 2017. – Vol. 38. – № 7. – P. 1441–1449.
194. Subclavian flap angioplasty: does the arch look after itself? / M. Jahangiri, E.A. Shinebourne, D. Zurakowski [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2000. – Vol. 120. – № 2. – P. 224–229.
195. Submaximal Exercise Response is Associated with Future Hypertension in Patients with Coarctation of the Aorta / N.F. Holzemer, L.J. Silveira, J. Kay [et al.] // *Pediatr Cardiol.* – 2023. – Vol. 44. – № 6. – P. 1209–1216.
196. Successful exclusion of an aortic aneurysm with a novel PTFE-tube covered cobalt-chromium stent in a pediatric patient with native coarctation of the aorta / J. Nordmeyer, P. Kramer, F. Berger, S. Schubert // *Catheter Cardiovasc Interv.* – 2018. – Vol. 92. – № 5. – P. 930–934.
197. Surgery for coarctation of the aorta in infants weighing less than 2 kg / E.A. Bacha, M. Almodovar, D.L. Wessel [et al.] // *Ann Thorac Surg.* – 2001. – Vol. 71. – № 4. – P. 1260–1264.

198. Surgery versus Ballon angioplasty for treating coarctation of aorta: A Meta-analysis / A. Dany, H. Thakkar, D. Desai [et al.] // medRxiv. – 2023. – Article ID 23288276.
199. Surgical management of neonatal coarctation / S. Conte, F. Lacour-Gayet, A. Serraf [et al.] // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1995. – Vol. 109. – № 4. – P. 663–674.
200. Surgical Treatment Following Stent Angioplasty for High-Risk Neonates With Critical Coarctation of the Aorta / P. Grieshaber, M. Merbecks, C. Jaschinski [et al.] // World J Pediatr Congenit Heart Surg. – 2022. – Vol. 13. – № 4. – P. 426–435.
201. Surgical versus balloon therapy for aortic coarctation in infants < or = 3 months old / P.S. Rao, P.S. Chopra, R. Kosciuk [et al.] // J Am Coll Cardiol. – 1994. – Vol. 23. – № 6. – P. 1479–1483.
202. Surgical versus percutaneous treatment of aortic coarctation: new standards in an era of transcatheter repair / P. Luijendijk, B.J. Bouma, M. Groenink [et al.] // Expert Rev Cardiovasc Ther. – 2012. – Vol. 10. – № 12. – P. 1517–1531.
203. The neural crest as a possible pathogenic factor in coarctation of the aorta and bicuspid aortic valve / A.P. Kappetein, A.C. Gittenberger-de Groot, A.H. Zwinderman [et al.] // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1991. – Vol. 102. – № 6. – P. 830–836.
204. The value of low-dose prospective ECG-gated dual-source CT angiography in the diagnosis of coarctation of the aorta in infants and children / P. Nie, X. Wang, Z. Cheng [et al.] // Clin Radiol. – 2012. – Vol. 67. – № 8. – P. 738–745.
205. Three-dimensional rotational angiography in children with an aortic coarctation / N.L. Starmans, G.J. Krings, M.M. Molenschot [et al.] // Neth Heart J. – 2016. – Vol. 24. – № 11. – P. 666–674.
206. Treatment of restenosis of coarctation by percutaneous transluminal angioplasty / J.S. Kan, R.I. White Jr, S.E. Mitchell [et al.] // Circulation. – 1983. – Vol. 68. – № 5. – P. 1087–1094.
207. Use of endovascular stents in congenital heart disease / M.P. O'Laughlin, S.B. Perry, J.E. Lock, C.E. Mullins // Circulation. – 1991. – Vol. 83. – № 6. – P. 1923–1939.

208. Variants in the NOTCH1 gene in patients with aortic coarctation / O. Freylikhman, T. Tatarinova, N. Smolina [et al.] // *Congenit Heart Dis.* – 2014. – Vol. 9. – № 5. – P. 391–396.
209. Waldhausen, J.A. Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap / J.A. Waldhausen, D.L. Nahrwold // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1966. – Vol. 51. – № 4. – P. 532–533.