

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ ХИРУРГИИ им. А. Н. БАКУЛЕВА»
МИНЗДРАВА РОССИИ

На правах рукописи

КИДАКОВЕВ Рустам Забыт-Гериевич

**ПОКАЗАНИЯ К ОТКРЫТЫМ РЕКОНСТРУКТИВНЫМ
ОПЕРАЦИЯМ И РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО
ЛЕЧЕНИЯ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ**

3.1.15. Сердечно-сосудистая хирургия

ДИССЕРТАЦИЯ
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
доктор медицинских наук, профессор
Аракелян Валерий Сергеевич

МОСКВА, 2025

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	3
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	8
1.1 История изучения хирургии коарктации аорты в отделении сосудистой хирургии НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева	8
1.2 Анатомо-патофизиологические и морфологические аспекты порока	11
1.3 Клиника и диагностика	19
1.4 Варианты вмешательств при коарктации и рекоарктации аорты	24
1.5 Показания и выбор варианта оперативного вмешательства при коарктации аорты	32
1.6 Послеоперационный период после реконструктивных вмешательств	36
Заключение по главе 1	38
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	40
2.1 Дизайн исследования	40
2.3 Клиническая характеристика пациентов	44
2.4 Статистическая обработка данных	49
ГЛАВА 3. ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТАКТИКА РЕКОНСТРУКТИВНЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ	52
ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ	69
4.1 Результаты общего анализа исследуемых пациентов	69
4.2 Результаты анализа пациентов с коарктацией и сопутствующей патологией аорты	78
4.3 Результаты анализа пациентов с наследственной синдромной патологией	85
ГЛАВА 5. ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ	88
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	98
ВЫВОДЫ	99
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ	101
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ	103
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	105

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Врожденные пороки сердца (ВПС) характеризуются стойким увеличением заболеваемости, являются одной из сложных проблем в кардиологии и кардиохирургии, требуют большого внимания всей системы здравоохранения, несмотря на достигнутые успехи в ранней диагностике, выживании, увеличении продолжительности жизни и обеспечении достаточного высокого уровня качества жизни. Эта область сердечно-сосудистой хирургии представлена широким спектром ВПС и крупных сосудов, имеющих свои эмбриологические, анатомические, гемодинамические особенности, характерные клинические проявления и течения [36, 37]. К одним из часто диагностируемых заболеваний у этой категории пациентов относится коарктация аорты (КоА), составляющая 5–8 % случаев среди всех ВПС с частотой встречаемости 3–4 случая на 10 тыс. новорожденных с преобладанием лиц мужского пола в соотношении 1,2–2:1 [127, 135, 155].

Порок характеризуется неблагоприятным прогнозом при отсутствии своевременной хирургической помощи. По литературным данным, средняя продолжительность жизни пациентов с КоА составляет 34 года. Основными причинами инвалидизации и случаев смерти являются развитие застойной сердечной недостаточности, расслоения / разрыва аорты, эндокардита, геморрагического инсульта [44, 177].

Так, наличие КоА приводит к сердечной недостаточности у 25 % пациентов старше 40 лет, не доживают до 32 лет 50 % пациентов, до 60 лет – 90 % пациентов [127, 135]. Диагностические скрининговые мероприятия при рождении ребенка и регулярно проводимые в настоящее время программы медицинских осмотров в России позволяют выявить порок в детском возрасте и провести коррекцию. Тем не менее у небольшой части пациентов впервые порок диагностируется во взрослом

возрасте, что указывает на необходимость более углубленной работы и в этом направлении [39].

На сегодняшний день хирургическое восстановление адекватного кровотока является общепринятой стратегией лечения, а показания и сроки выполнения оперативных вмешательств отчетливо приведены в зарубежных и отечественных клинических рекомендациях [196, 197].

Хирургическое лечение больных с КоА прошло длительный период развития и совершенствования подходов с момента первых вмешательств. На сегодняшний день в качестве альтернативы открытой хирургии предлагается метод стентирования. Современными и зарубежными авторами этот метод коррекции порока позиционируется как малоинвазивный и безопасный способ устранения сужения при наличии оптимальной анатомии. Однако вопросы касательно степени благоприятности анатомии, особенностей порока, оказывающих влияние на результат лечения, уровень доказательной базы метода стентирования по данным последних клинических рекомендаций создают почву для обсуждений [62, 107, 135, 177, 196, 197].

Отсутствие единых подходов и показаний побуждает современных исследователей к поиску критериев принятия решений и разработке алгоритмов хирургической тактики лечения [15]. В современную эпоху развития хирургии КоА требуется пересмотр существующих взглядов, сохраняется необходимость обоснованности подхода, предоперационного планирования, поиска предикторов неблагоприятных событий и обеспечения удовлетворительных отдаленных результатов.

Цель исследования

На основании комплексного клинико-статистического анализа периоперационных данных разработать пути совершенствования результатов хирургического лечения КоА.

Задачи исследования

1. Определить основные диагностические критерии КоА для определения показаний к хирургическому лечению.

2. Разработать основные показания для открытых реконструктивных операций при КоА на современном этапе.

3. На основании анализа непосредственных и отдаленных результатов операций изучить предикторы интра- и послеоперационных осложнений.

4. Изучить основные причины развития рекоарктаций аорты и рекоарктационного синдрома в непосредственные и отдаленные сроки после операции.

Научная новизна

В свете современного состояния хирургии КоА, на крупной выборочной совокупности проводится комплексный и обобщающий анализ большого опыта и клинического материала отдела артериальной патологии НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева по реконструктивным вмешательствам, направленный на изучение подходов, определение показаний по выбору способа операции с учетом клинико-анатомической вариации порока у детей старшего возраста, подростков и взрослых.

На основе анализа особенностей КоА предложены критерии определения оптимальной хирургической тактики и варианта реконструкции. Показано влияние возраста, сопутствующей патологии на предоперационную клиническую картину, интраоперационный этап и результаты лечения.

Практическая значимость

Приведенное исследование позволит на основе клинико-инструментальных данных выработать оптимальную хирургическую тактику лечения с учетом особенностей порока у детей старшего возраста, подростков и взрослых пациентов. Предлагаемый подход к выбору метода коррекции на основе предложенных критериев поможет обоснованно определить показания к тому или иному варианту вмешательства. Изучение периоперационных данных способствует выявлению ключевых факторов, связанных с риском неблагоприятного течения послеоперационного периода, в том числе и определению предикторов формирования рекоарктационного синдрома. Методы статистического

прогнозирования могут быть использованы на этапе предоперационной подготовки в качестве инструмента для определения метода реконструкции.

Основные положения, выносимые на защиту

1. В комплекс диагностических мероприятий при выявлении признаков наличия сопутствующей патологии дуги аорты (гипоплазия / деформация дуги аорты) следует проводить оценку значимости гемодинамических нарушений в прекоарктационном сегменте для исключения развития рекоарктационного синдрома в послеоперационном периоде.

2. Показаниями для открытых операций следует считать наличие сопутствующей патологии грудной аорты, сложной формы анатомии КоА, наличие признаков дегенеративно-диспластических изменений.

3. Реконструктивные вмешательства позволяют получить удовлетворительные результаты с минимальными рисками осложнений, избегать риска неблагоприятных событий при альтернативных вариантах коррекции порока при вышеуказанных показаниях.

4. Основными предикторами рекоарктации и рекоарктационного синдрома у детей старшего возраста, подростков и взрослых являются неустановленная гипоплазия дуги аорты, неоцененная деформация дуги аорты и несоблюдение технических аспектов.

Апробация результатов

Основные материалы диссертационной работы были представлены:

- на XXVII Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2021);
- XXV Ежегодной Сессии НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева Минздрава России и Всероссийской конференции молодых ученых (Москва, 2022);
- XXVIII Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2022);
- 30th Annual Congress of the World Society of Cardio-Vascular and Thoracic Surgeons & 11th International Congress “Current Trends of Modern Cardio-Thoracic Surgery” (St. Petersburg, 2022);

- XXVI Ежегодной Сессии НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева с Всероссийской Конференцией молодых ученых (Москва, 2023);
- XXIX Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2023);
- 24th Congress of Asian Society for Vascular Surgery (Antalya, Turkey, 2023);
- XXVII Ежегодной Сессии НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева с Всероссийской Конференцией молодых ученых (Москва, 2024);
- XXXIX Международной конференции «Горизонты современной ангиологии, сосудистой и рентгенэндоваскулярной хирургии» (Москва, 2024);
- XXX Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2024);
- 72nd Annual International Congress of the European Society for Cardiovascular and Endovascular Surgery (ESCVS) (Istanbul, Turkey, 2024).

Объем и структура диссертационной работы

Диссертационная работа представлена на 128 страницах компьютерного текста. Состоит из введения, пяти глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы, включающего 55 источников на русском и 143 источника на иностранных языках. Иллюстративный материал включает 10 таблиц и 43 рисунка.

ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1 История изучения хирургии коарктации аорты в отделении сосудистой хирургии НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева

История хирургии врожденной патологии аорты в рамках отделения начинается почти со дня его основания. В 1961 г. в ИССХ АМН СССР было создано первое в стране штатное отделение сосудистой хирургии, и в этом же году, согласно протоколу № 15, в первом операционном журнале, В. И. Бураковским выполнена первая на базе отделения операция по поводу врожденной патологии аорты – резекция коарктации аорты с анастомозом «конец-в-конец». Далее эту работу продолжили Ю. Е. Березов, А. В. Покровский, А. А. Спиридонов. В структуре научной работы подразделения проблемы хирургии врожденной патологии аорты занимают одно из приоритетных мест.

Пациенты с коарктацией и рекоарктацией аорты традиционно составляли основную часть среди больных с врожденными заболеваниями аорты. Первая диссертационная работа, вышедшая из отделения по данной патологии, была выполнена А. В. Покровским. В его исследовании были изучены морфологические и анатомические особенности, проведен анализ клинической картины в зависимости от возраста больного, описаны базовые принципы хирургического лечения, которыми руководствуются по сегодняшний день [12, 31].

С 1983 г., после перехода А. В. Покровского в НМИЦ хирургии им Вишневского, должность заведующего занял известный отечественный хирург и ученый, профессор А. А. Спиридонов. Совершенствование тактики и методик оперативных вмешательств повысило эффективность лечения, а также позволило снизить частоту неблагоприятных событий. При его активном участии продолжилось изучение врожденной патологии дуги аорты и проделана громадная работа в этом направлении, результаты которой опубликованы в виде монографий, печатных статей, а также представлены в виде диссертационных работ [4].

С накоплением клинического опыта и увеличением объема наблюдений стало возможным проведение анализа отдаленных результатов. Наиболее распространенными осложнениями в отдаленном послеоперационном периоде являлись рекоарктации и аневризмы аорты в области ранее выполненной реконструкции. Повторные хирургические вмешательства при этом повышали риски неблагоприятных событий в ходе обеспечения повторного доступа к аорте. Изучение и улучшение результатов стали одним из направлений данного раздела.

Так, под руководством А. А. Спиридонова выполнена и успешно защищена кандидатская диссертация В. С. Аракеляна, посвященная повторным операциям на грудной аорте. В ней представлены также результаты внедренного впервые в стране в хирургическую практику отделения варианта экстраанатомического шунтирования, подробно описаны технические аспекты обеспечения данной операции [2].

Как показывала клиническая практика, КоА нередко сочеталась с другими врожденными или приобретенными патологиями сердечно-сосудистой системы. Этой сложной и многогранной тематике были посвящены научные изыскания Е. Г. Тутова и А. С. Ярощука.

В своих исследованиях Е. Г. Тутов предложил диагностическую модель для выявления комбинированных форм патологии, а также сформулировал подходы к хирургическому лечению при наличии аневризм и врожденных аномалий. А. С. Ярощук в своей кандидатской диссертации провел подробный анализ больных с паракоарктационными аневризмами, разработал алгоритм диагностики и тактику их хирургической коррекции. Продолжает проблему КоА написанная А. С. Ярощуком докторская диссертация по изучению рекоарктации, где впервые четко разделены понятия рекоарктации и рекоарктационного синдрома, обозначены ключевые отличия в их клинической картине и подходах к лечению [45, 54, 55].

Гипоплазия дуги аорты, являясь одним из факторов неудовлетворительных отдаленных результатов после коррекции КоА, стала следующим шагом в изучении данного порока. Под руководством В. С. Аракеляна подробно изучены

диагностические вопросы, риски при выполнении хирургических вмешательств, оперативная тактика при подобных случаях комбинации, что представлено в виде кандидатской диссертации С. В. Дробязго [11].

Качество жизни пациентов является немаловажным вопросом для данной категории пациентов. Этому вопросу посвящена докторская диссертация А. Я. Дадаева (научные консультанты – д.м.н. Л. А. Бокерия, д.м.н. В. С. Аракелян), в которой углубленно изучалось состояние качества жизни оперированных пациентов в зависимости от типа и формы КоА, возраста, пола и других показателей. Так, были установлены важнейшие особенности, определяющие уровень качества жизни, и факторы улучшения данного показателя [8].

Так, по мере накопления клинического опыта, анализа результатов происходило совершенствование диагностики, тактики хирургического лечения, технических аспектов, пересматривались протоколы операций. Со временем были внедрены эндоваскулярные операции, которые также были проведены в институте НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева Б. Г. Алесяном. В этом направлении также проделан немалый путь, результаты представлены в виде множества научно-исследовательских работ.

Несмотря на некоторый сдвиг хирургии в эндоваскулярную сторону, удельный вес пациентов, требующих открытой операции, остается довольно высоким. Внедрение современных технологий в диагностике и лечении больных, накопление нового опыта, совершенствование хирургической помощи требуют решения уже других задач.

К таким на сегодня относятся и определение показаний к разным вариантам операций, анализ подходов, сохраняется актуальность в улучшении результатов и поиске факторов риска неблагоприятных событий после операции, несмотря на имеющиеся в настоящий момент успехи.

1.2 Анатомо-патофизиологические и морфологические аспекты порока

Коарктация аорты – врожденный порок, представляющий собой в классическом понимании значимое сужение в области перешейка аорты, вызывающий ряд гемодинамических расстройств, приводящих к неблагоприятным событиям при отсутствии своевременного лечения. Патогенетические механизмы, лежащие в основе формирования КоА, остаются до сих пор в недостаточной степени изученными. Наиболее известны следующие теории, объясняющие развитие КоА: дуктальная теория (теория Шкоды, 1855), гемодинамическая теория (теория Рудольфа, 1972), теория Розенберга (1974) [3, 151]. Большое внимание сегодня уделяется поиску генетических мутаций, лежащих в основе формирования порока. Так, установлена связь варианта R1279H в гене *NOTCH1* с развитием КоА [34, 193].

Представлены также данные о высокой частоте обнаружения мутации гена *NOTCH1* у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном, аневризмами аорты и гипопластическим синдромом левого желудочка [144, 145]. S. R. Lalani и соавт. сообщают о связи мутации гена *MCTP2* с развитием в том числе КоА [137].

При изучении А. Tagariello и соавт. 83 случаев несиндромной КоА были обнаружены две миссенс-мутации в экзонах 8 и 9 TBL1Y [112].

Quintero-Rivera и соавт. сообщают об ассоциации мутации MATR3 с пороками выводного тракта левого желудочка, в том числе с КоА [136].

На основе проведенного анализа К. L. McBride и соавт. сообщают о необходимости проведения скрининговой диагностики у лиц с обструктивными пороками выводного отдела левого желудочка, в том числе с КоА [122].

Таким образом, анализ литературы показывает важность и перспективность поиска генетического компонента в возникновении данного врожденного заболевания аорты.

Определенное внимание в формировании КоА уделяется также предрасполагающим факторам. В качестве таких факторов приводят: возраст матери, отягощенная беременность, наличие экстрагенитальных заболеваний,

перенесенная инфекция во время беременности (преимущественно герпетическая), лекарственные препараты (тератогенный эффект), различные токсические вещества (инсектициды, алкоголь, курение, наркотики и т.д.), а также сообщается о таком возможном факторе, как наличие профессиональных вредностей в анамнезе отцов больных детей [3, 23, 39].

Отдельного внимания требует аномальное гистологическое строение участка врожденного стеноза аорты. Данные изменения проявляются в виде фенотипической модуляции гладкомышечных клеток, утолщения интимы, нарушения эластогенеза с распространением на пре- и постстенотические отделы, снижающего эластичность аорты. С первого года жизни наблюдается так называемая вторичная пролиферация интимы, суживающая остаточный просвет. Обнаруживается эта патологическая интима как в дуктальной, так и в аортальной ткани, становясь заметной только в подростковом возрасте [108, 151].

Это явление наиболее подробно описали N. J. Elzenga и A. C. Gittenberger-de Groot у пожилых пациентов [108]. Вторичная пролиферация интимы представлена рыхлой волокнистой тканью, в которой рассеяны гладкомышечные клетки и эластические волокна, и развивается в ответ на нарушение кровотока в месте стеноза [108, 151].

Возможно предположить, что это явление – один из факторов рестенозирования при стентировании. Данные гистологические особенности и наблюдаемый в области коарктации кистозный медианекроз разной степени выраженности являются патологической основой расширения аорты, образования аневризмы и расслоения при КоА, чему также следует уделять особое внимание при выполнении эндоваскулярных вмешательств [100, 139].

Возрастные изменения аортальной стенки представляют собой важную особенность, которую необходимо учитывать при планировании вмешательства, поскольку они могут способствовать развитию неблагоприятных периоперационных осложнений. С возрастом происходят изменения в соотношении коллагена и эластина, что приводит к увеличению жесткости сосудистой стенки и повышению пульсового давления. Эти процессы лежат в

основе постепенного расширения аорты, начинающегося уже в среднем возрасте, и в литературе обозначаются как проявления «стареющей» аорты [18, 82].

В исследовании J. M. Isner с соавт., проведенном на биопсийных материалах после резекции КоА, у 80 % пациентов был выявлен выраженный кистозный медианекроз аортальной стенки [100]. По их мнению, такие изменения служат прогностическим признаком риска осложнений со стороны аорты при проведении баллонной дилатации (БД).

Кроме того, Т. Forbes и соавт. указывают, что возраст старше 40 лет является значимым фактором риска развития расслаивания или разрыва аорты при эндоваскулярных вмешательствах [158].

Приступая к этапу хирургического лечения, обсуждая вариант лечения, главное внимание уделяется таким критериям, как анатомия, сопутствующая патология, возраст пациента. Современных исследовательских работ, изучающих анатомию области сужения, вариацию и влияние на хирургическую тактику, в литературе представлено достаточно мало, несмотря на важность этого направления в настоящее время. В классическом понимании коарктация – участок сужения в области перешейка аорты, создающий препятствие для кровотока и оказывающий влияние на системную гемодинамику. Однако данная область характеризуется выраженной вариабельностью, что, наряду с другими особенностями, усложняет выбор способа коррекции (рисунок 1) [51, 126].

При описании области анатомии и планировании тактики лечения, как правило, оценивается протяженность сужения (дискретный/локальный или тубулярный/протяженный), выраженность кривизны перешейка и проходимость КоА. В отечественной клинической практике принято выделять пациентов с выраженным сужением остаточного просвета, приводящим к полному гемодинамическому перерыву (полная форма), и умеренным сужением просвета (неполная форма) [17].

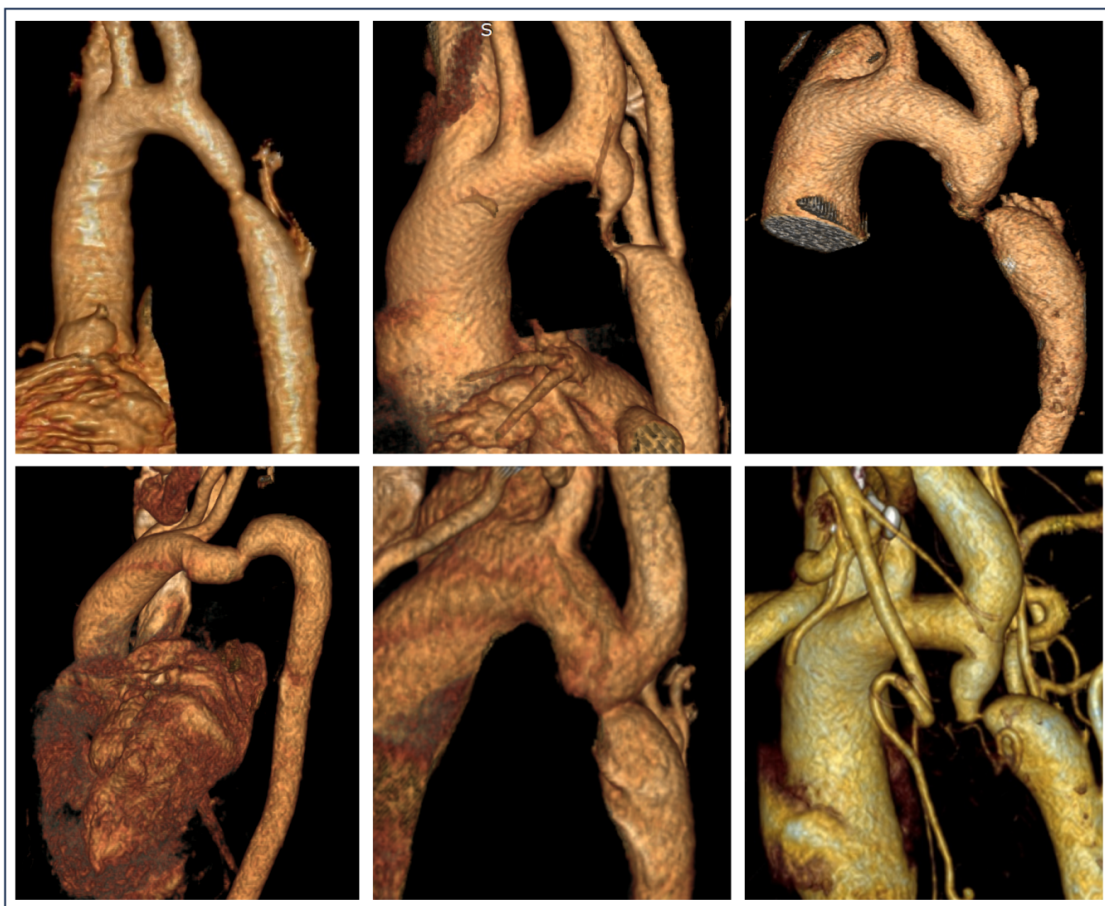


Рисунок 1 – Примеры вариабельности анатомии области коарктации аорты

Полная форма КоА подразумевает наличие выраженной сети коллатералей и малозначимый вклад кровотока через остаточный просвет, что позволяет выполнять операции без искусственного кровообращения (ИК), при предполагаемом лигировании небольшого количества межреберных артерий в ходе мобилизации аорты. Стентирование при такой форме не всегда представляется оптимальным по причине сложности проведения стент-баллона через остаточный просвет. С другой стороны, при этом имеется необходимость в более усиленной дилатации области стеноза [65, 110, 126].

Касательно возможности выполнения эндоваскулярной коррекции или выбора открытой операции, наиболее приближенной к клинической практике и единственной в своем роде является работа, написанная Шаховым и соавт. [52]. Несмотря на отсутствие большого признания и недостатки алгоритма, исследователями был сделан большой шаг для определения оптимальной тактики лечения.

Другой особенностью порока следует считать сочетание с различными пороками сердечно-сосудистой системы. Учитывая всю палитру возможных комбинаций, частоту и соотношение с расстройствами гемодинамики, А. В. Покровским было предложено деление на четыре типа:

- 1-й тип – изолированный;
- 2-й тип – в сочетании с открытым артериальным протоком;
- 3-й тип – при комбинации с другими пороками сердца и сосудов;
- 4-й тип – атипично расположенная КоА.

А. А. Вишневым и Н. К. Галанкиной в 1960 г. была представлена более расширенная и полная классификация в плане обозначения вариантов комбинаций, в которых все больные были разделены на три группы:

- с изолированной КоА;
- с врожденными пороками сердечно-сосудистой системы;
- с приобретенными заболеваниями сердца и сосудов [16].

Тем не менее, несмотря на обширный охват предложенной структуризации пациентов, работа А. В. Покровского приобрела более широкую известность и применение в отечественной клинической практике.

В зарубежной литературе большую популярность имеет несколько иная хирургическая классификация, используемая часто для описания результатов и разделяющая больных также на три группы:

- изолированные формы;
- коарктация в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП);
- КоА + сложная внутрисердечная аномалия [20, 76].

При этом дополнительно подразделяют на три подгруппы: а – с гипоплазией перешейка; б – с гипоплазией дуги; в – с гипоплазией дуги и перешейка [77].

Так или иначе, более половины больных имеют различные приобретенные либо врожденные аномалии сердца и сосудов [135]. Наиболее частыми комбинациями, как показало исследование L. L. Тео, являются сочетания КоА с двустворчатым аортальным клапаном (60 %), гипоплазией дуги аорты (14,2 %),

ДМЖП (13 %), аномалиями митрального клапана (8,2 %), открытым артериальным протоком (7,2 %) и аномалией дуги аорты и ее ветвей (4,2 %) [154].

Двустворчатый аортальный клапан (ДАК) нередко сочетается с коарктацией аорты, встречаясь по разным источникам приблизительно у 85 % больных [9, 81]. В изолированном виде ДАК выявляется у 1–2,5 % населения [9]. Согласно данным литературы, примерно у половины пациентов с данной аномалией формируется дилатация восходящей аорты, что повышает риск развития жизнеугрожающих осложнений, включая расслоение аорты. По этой причине в современных рекомендациях диаметр восходящей аорты, при котором показано хирургическое вмешательство, несколько занижен по сравнению с общей популяцией [84].

В контексте комбинации с КоА считается, что имеющаяся генерализованная аортопатия, повышенное давление в престенотическом отделе, особенности гемодинамики значительно повышают риск расширения и формирования аневризм грудной аорты, а также дисфункции аортального клапана в виде стенозов и недостаточности [9, 68, 81, 84]. Наличие ДАК и артериальной гипертензии повышает жесткость аорты, в связи с чем сообщается о более сложном контроле артериального давления у этих пациентов [81, 120, 189]. Интересной работой в этой области является публикация Froso Sophocleous, в которой предполагается наличие возможной связи с определенными анатомо-морфологическими вариантами аорты и требуется проведение дальнейших работ [70].

Наибольший интерес при планировании хирургического лечения представляют комбинации с другой патологией/аномалией грудной аорты и ее ветвей, такие как паракоарктационные аневризмы, гипоплазия дуги или врожденная деформация дуги аорты (ВДДА), правая дуга и наличие аберрантных артерий. Подобная ассоциация повышает риск периоперационных неблагоприятных событий и влияет на оперативную тактику.

КоА при правой дуге аорты является более редким наблюдением (1,9–4,1 %) по сравнению с левой дугой аорты, частота которой варьируется в пределах 5–8 %. Характерным для данной ассоциации является необходимость выполнения правосторонней торакотомии, тубулярный характер сужения, необходимость в

большинстве случаев выполнения операции по протезированию участка резекции и разобщению сосудистого кольца [140, 165]. Другой относительно часто наблюдаемой врожденной аномалией у пациентов с КоА является аберрантное отхождение подключичной артерии (a. Lusoria), частота проявления которого составляет 1–3,5 %. Наличие артерии Lusoria меняет клиническую картину КоА, объем и/или ход операции (техника наложения анастомоза, манипуляции с аберрантной подключичной артерией), а также является фактором риска неврологических событий, что также необходимо учитывать при планировании операции [75, 157].

Врожденные аномалии дуги аорты (ВДДА) диагностируются примерно у 0,4–0,6 % пациентов с заболеваниями сердечно-сосудистой системы. Термин «врожденные деформации дуги аорты» был предложен российским хирургом и исследователем А. А. Спиридоновым. Термин обоснован с позиции единого эмбриологического процесса, приводящего к формированию анатомических вариантов деформации, таких как удлинение (elongation), перегиб (kinking, buckling), извитость, а также кольцевидные (coiling) и петлеобразные (looping) формы. Сообщается также, что при всех представленных видах стойкое нарушение гемодинамики отмечается при кинкинге аорты [5, 47]. Удлиненная и изогнутая дуга с выраженным острым углом нередко обозначается как «готическая» форма. Однако с клинко-анатомической и эмбриологической точек зрения при формулировке диагноза предпочтительнее использовать принятую терминологию, соответствующую характеру патологии.

Среди вариантов врожденных деформаций дуги аорты (ВДДА) наибольшее клиническое значение и распространенность имеет феномен кинкинга аорты. Этот термин был впервые предложен L. Di Guglielmo и M. Guttadauro в рамках описания двух наблюдений, при которых зафиксирован выраженный перегиб в области дуги аорты и начального сегмента нисходящей грудной аорты, сопровождающийся развитием симптомокомплекса, аналогичного коарктации аорты.

В зарубежной литературе эта патология обозначается термином «псевдокоарктация» [103]. У пациентов с подобными аномалиями выявляется

повышенный риск формирования аневризм, что связано с нарушением ламинарности кровотока и морфологическими особенностями стенки аорты [57, 71]. Несмотря на то, что истинная КоА редко сочетается с кинкингом и другими формами ВДДА, подобные комбинации оказывают существенное влияние на выбор лечебной тактики и прогноз вмешательства [48]. Так, частое наличие аневризм, необходимость пережатия проксимальнее левой общей сонной артерии, использование методов защиты головного мозга при реконструкции повышают объем и длительность операции, создают более высокие риски осложнений, чем при коррекции изолированной коарктации аорты [13, 47].

Гипоплазия дуги аорты является также относительной частой сопутствующей патологией при КоА. Неустановленная гипоплазия дуги аорты при коррекции порока является фактором риска рекоарктации, резидуальной и рецидивной артериальной гипертензии, формирования аневризм перешейка в отдаленном послеоперационном периоде. Сегодня предлагаются четыре основных метода установления гипоплазии, наиболее распространенным из которых является метод Z-score [10, 14].

Тем не менее категория уже взрослых пациентов обращает внимание на сохраняющуюся проблему по диагностике и тактике хирургического лечения на этапе принятия решения в детском периоде [28].

Сегодня предлагаются разные варианты прямых реконструктивных операций и экстраанатомических вариантов коррекции. Все чаще появляются публикации касательно эндоваскулярного лечения гипоплазии. Однако стоит отметить, что работы представлены преимущественно в виде клинических случаев или небольших серий наблюдений, отсутствует достаточный период наблюдения. Авторы также упоминают при этом о сохраняющейся резидуальной гипертензии на госпитальном этапе лечения [90, 115, 167].

Коарктация аорты (КоА) рассматривается как один из факторов, предрасполагающих к развитию аневризматических изменений, особенно в зоне, прилегающей к суженному участку перешейка [5, 27]. В некоторых публикациях также упоминаются случаи формирования аневризм в других отделах сосудистой

системы, включая церебральные сосуды, что значительно повышает риск возникновения геморрагического инсульта [124, 176]. Подобные данные подтверждают предположение о системном характере аортоартериопатии. На сегодняшний день точной статистики по распространенности аневризм у пациентов с КоА в литературе не представлено. Однако согласно ранней работе М. Е. Abbott, частота обнаружения аневризм при данной патологии достигала 7,5 %. При этом у 12 % пациентов причиной летального исхода становились разрыв аорты и массивное кровотечение [27, 59, 161].

Сегодня паракоарктационные аневризмы преимущественно рассматриваются как одно из возможных осложнений в послеоперационном периоде. Исследования сосредоточены на оценке их частоты, анализе факторов, способствующих их формированию, и других особенностей после открытых и закрытых оперативных вмешательств. Однако особенности пациентов с нативной КоА и аневризмой, предикторы ее формирования представляют немалый интерес, в том числе при определении тактики лечения в современную эпоху [27].

1.3 Клиника и диагностика

Выраженность клинических проявлений может варьироваться от тяжелой сердечной недостаточности до бессимптомного течения и зависит от степени обструкции, наличия функционирующего открытого артериального протока (ОАП), сопутствующего порока сердца и степени развития коллатералей [46].

По данным разных авторов, без установления диагноза КоА выписываются около 30–80 % новорожденных [43, 87, 101]. Так, R. R. Liberthson и соавт. сообщают, что у 10,3 % пациентов диагноз коарктации аорты был поставлен в возрасте после 40 лет [95].

Пациенты с критической КоА требуют неотложного оперативного вмешательства по причине стремительного прогрессирования сердечной недостаточности и дальнейшего развития полиорганной недостаточности при

закрытии ОАП. Ранняя диагностика подобного состояния позволит предотвратить последствия жизнеугрожающего естественного течения порока [6, 43, 46, 87, 101].

У пациентов с взрослым типом частой причиной обращения к кардиологу является выявленный систолический шум в области сердца на фоне удовлетворительного состояния и физического развития при прохождении диспансеризации или случайно выявленная артериальная гипертензия.

Так, по анализу результатов диспансеризации Г. Э. Сухаревой, у 40 % детей старшего возраста с КоА отсутствовали жалобы, а причиной первичного обращения к кардиологу стала только случайно выявленная артериальная гипертензия на верхних конечностях [43]. В небольшой части случаев больные обращаются уже по причине проявления симптомов осложненного течения, таких как сердечная недостаточность, ишемическая болезнь сердца и прочее [19, 50].

В качестве основных жалоб выступают: периодические головные боли и головокружение, носовые кровотечения, сердцебиение, одышка при физической нагрузке, слабость и боли в нижних конечностях при ходьбе [43, 64, 94].

Скрининговым способом для выявления возможного коарктационного синдрома при наличии вышеописанных жалоб рекомендуется во время физикального обследования проводить оценку пульсации на периферических артериях верхних и нижних конечностей, а также измерять систолическое артериальное давление с определением его градиента между конечностями. На первичном этапе диагностики отсутствие либо ослабление пульса на ногах, а также о значительном различии систолического давления на руках и ногах может свидетельствовать наличие коарктационного синдрома. При этом выраженность данных изменений во многом определяется степенью развития коллатерального кровообращения [64, 94].

Трансторакальная эхокардиография является основным методом визуализации КоА, учитывая ее простоту, быстроту диагностики, легкодоступность. Позволяет не только поставить диагноз, но и уточнить тяжесть обструкции, а также выявить наличие врожденной сопутствующей патологии и подробно ее охарактеризовать [126].

Сегодня особый интерес представляют вопросы ранней эхокардиографической диагностики. Так, установлено, что визуальная оценка восходящего отдела, дуги, перешейка аорты в В-режиме и цветовом доплеровском режиме, в положении среза по трем сосудам («V» или «U» соединения) позволяет с более высокой точностью выявить КоА у плода [192]. J. A. Kailin и соавт. на основе широкого анализа литературы привели список так называемых ими «красных флагов» КоА, состоящий из восьми пунктов [125]. Совокупность детальной оценки аорты, определение кардиальных пороков и экстракардиальных аномалий, ассоциируемых с КоА, распознавание так называемых «красных флагов» позволит с более высокой точностью своевременно поставить диагноз уже на пренатальном этапе.

Затруднение в эхокардиографической диагностике у новорожденных связано с наличием эхокардиографического окна и широкого открытого артериального протока. А. Al Akhfish и соавт. предлагают также при выполнении эхокардиографической диагностики у младенцев обращать внимание на наличие двустворчатого аортального клапана, гипоплазию дуги, соотношение между дугой и восходящей аортой (меньше у пациентов с КоА) и соотношение расстояния между ветвями дуги аорты (левой общей сонной артерии и левой подключичной артерии) и дугой аорты (выше у пациентов с КоА) [106]. Аномальный аортальный клапан, сонный подключичный индекс $<1,1$, отношение перешеек / восходящая аорта $<0,53$ и отношение дистального отдела дуги аорты / восходящей аорты $<0,6$ также свидетельствуют о наличии КоА [191].

Основными позициями для визуализации КоА являются супрастерральная и парастерральная длинная ось. В качестве дополнительной позиции выступает подреберная визуализация дистального отдела грудной и начального отдела брюшной аорты. Выявление сниженного систолического потока крови по аорте (<55 см/с) с сохранением антеградного и потерей раннего обратного диастолического потока позволяет заподозрить КоА [135].

Следует учесть возможное влияние ряда факторов при выявлении систолической скорости кровотока и градиента давления, таких как повышенная

жесткость аорты, развитость коллатеральных сосудов, наличие препятствий току кровотока перед зоной коарктации и т.д. [135]. После устранения сужения, в связи с низкой эластичностью аорты, возможно получение нехарактерной скорости потока, несмотря на отсутствие сужения, на что также следует обратить внимание при изучении [119, 185].

Рентгенологическое исследование в качестве метода визуализации носит ограниченный характер в связи с наличием более совершенных методов. Существует ряд характерных признаков КоА:

- знак «3», формируемый постстенотическим расширением, зоной сужения и престенотическим расширением;
- вдавления «узурации» по нижней поверхности ребер;
- частое сочетание с расширением восходящей аорты, что проявляется увеличением размеров правого контура за счет 2-й дуги.

Эти симптомы иногда трудноразличимы, однако могут дать дополнительное представление о КоА в типичном месте на начальных этапах диагностики [83, 185].

Мультиспиральная компьютерная ангиография с мультипланарной и 3D-реконструкцией позволяет относительно быстро получить высокоточные необходимые данные об анатомии аорты и ее ветвей для предоперационного планирования и послеоперационного наблюдения. Выполнение компьютерной ангиографии в сочетании с ЭКГ-синхронизацией является важным для получения качественных снимков. Недостатком метода является лучевая нагрузка, невозможность получения информации о гемодинамике, аллергическая реакция и нефропатия, связанная с использованием контраста. Внедрение современных аппаратов позволяет значительно снизить лучевую дозу на организм, что позволяет также использовать ее среди педиатрической популяции [21, 89, 99].

В настоящее время в диагностике сердечно-сосудистых заболеваний большое внимание в качестве инструмента визуализации уделяется магнитно-резонансной томографии сердца (МРТ) и магнитно-резонансной ангиографии (МРА). Полезность данных методов обусловлена не только возможностью детальной оценки анатомии, но и возможностью изучения функциональной

составляющей при выполнении МРТ сердца и оценке гемодинамических характеристик МРА [99].

К основным преимуществам данных методов относятся отсутствие лучевой нагрузки, использование другого контрастного препарата (гадолиний) или выполнение без контрастирования, что создает оптимальные условия для повторных визуализаций. МРА имеет ряд известных недостатков и ограничений, в том числе наличие у пациента металлических объектов или изделий в теле, артефакты от медицинских металлических имплантов, необходимость активного участия в исследовании пациента, клаустрофобия, длительность выполнения [38, 99, 104].

Несмотря на это, данные, полученные с помощью МРТ, являются высокоинформативными за счет возможности совокупного изучения морфологических, функциональных и анатомических данных, в связи с чем МРТ рекомендована в качестве предпочтительного метода визуализации Европейским обществом кардиологов [99, 197].

Большой интерес представляет 4D-обработка МР-изображений (4D flow MRI), позволяющая детально оценивать кровотоки за счет таких параметров, как объем кровотока в секунду, скорость кровотока, градиент давления на уровне сужения и т.д. Метод также позволяет изучить формирование, распределение и траекторию кровотока. 4D-обработка МР-изображений представляется также перспективным инструментом прогнозирования рекоарктации аорты (реКоА) [89, 141, 143].

Инвазивная прямая аортография. Прямая аортография по методу Сельдингера с ангиотометрией является основным методом инвазивной оценки пикового градиента давления на перешейке. Однако в связи с появлением и широким внедрением в клиническую практику компьютерной томографии и МРТ, использование инвазивной аортографии как метода визуализации аорты и ее ветвей, в том числе зоны коарктации, ограничено.

В качестве основных показаний выступают:

- необходимость инвазивной оценки градиента давления;

- селективная коронарография у пациентов с факторами риска ишемической болезни сердца перед хирургическим вмешательством по поводу коарктации аорты;
- предоперационное планирование при эндоваскулярной коррекции и послеоперационная оценка [68, 127].

1.4 Варианты вмешательств при коарктации и рекоарктации аорты

При лечении КоА в клинической практике сегодня доступны варианты миниинвазивных вмешательств (баллонная ангиопластика / стентирование) и открытые реконструктивные операции.

Впервые баллонная ангиопластика при КоА была выполнена J. S. Кан и соавт. в 1982 г., что стало значимым этапом в развитии малоинвазивных методов лечения этой патологии [32, 135]. По данным литературных источников, баллонная дилатация (БД) на сегодняшний день преимущественно применяется при лечении реКоА. Это обусловлено относительно низким риском повреждения сосудистой стенки (около 2 %) при раздувании баллона, что объясняется наличием плотной рубцовой ткани в зоне ранее выполненного вмешательства, а также достаточной эффективностью метода, позволяющего устранить клинически значимый градиент давления в 80–100 % случаев [94, 135].

В то же время, при лечении первичной (нативной) формы КоА, отмечается существенно более высокий риск травматизации аорты – до 35 %, а также высокая частота рекоарктации – около 32 %, причем у детей этот показатель может достигать 80 % [79, 94, 135, 187].

Несмотря на сохраняющийся приоритет данного метода в разных клиниках при рекоарктациях, вероятность рецидива коарктационного синдрома в отдаленном периоде остается высокой, достигая в отдельных случаях 50 % [94, 135].

К числу факторов, способствующих высокому риску рекоарктации, относятся молодой возраст пациента и наличие гипоплазии аорты [130, 170].

Согласно данным А. А. Фокина и коллег, неблагоприятные отдалённые исходы лечения могут быть обусловлены значительной протяжённостью коарктационного участка (более 5 мм), а также его расположением в непосредственной близости к устью левой подключичной артерии (менее 16 мм) [7, 15].

А. В. Бедин и соавт. сообщают о важности правильного отбора пациентов и техническом обеспечении для получения благоприятных результатов [35]. В связи с этим в клинической практике все большее предпочтение отдается стентированию, которое, согласно сравнительным данным, демонстрирует более высокую эффективность и меньшую частоту как ранних, так и поздних осложнений [173].

Сегодня стентирование КоА рассматривается как перспективный метод коррекции данного порока благодаря своему малоинвазивному характеру и положительным клиническим результатам. При наличии благоприятной анатомии, особенно у подростков, детей старшего возраста и взрослых пациентов, метод может служить эффективной альтернативой хирургическому лечению [42, 78].

Данный способ лечения считается привлекательным благодаря высокой эффективности в устранении гемодинамически значимого градиента давления и относительно низкой частоте осложнений как при первичном вмешательстве, так и при лечении рестеноза в области ранее выполненной пластики перешейка. Среди наиболее часто встречающихся осложнений отмечают миграцию стента (2,4–3 %), эмболические события (0,6–1 %), образование аневризм (0,3–2,2 %), расслоение аорты (0,3–1,5 %) и её разрыв (0,5 %) [113, 175, 186]. Кроме того, осложнения, связанные с сосудистым доступом, регистрируются в 1–2,6 % наблюдений [113, 175]. Несмотря на положительные краткосрочные результаты, в отдаленном периоде могут возникать такие проблемы, как повреждение конструкции стента (переломы), необходимость повторных вмешательств, а также формирование аневризм. Это подчеркивает важность регулярного динамического наблюдения за пациентами после проведения стентирования, включая применение саморасширяющихся SP-стентов [15, 58, 60, 131, 132, 133].

Так, в исследовании COAST II были получены убедительные данные о частоте перелома стента (24,4 %), повторных вмешательств (21,3 %), повреждений стенки аорты (6,3 %) и образования аневризм (5,5 %) в отдаленном периоде при использовании SP-стентов [15, 60, 131, 133].

В работе М. Alvarez-Fuente и соавт., основанной на анализе долгосрочных исходов (медиана наблюдения составила 8,3 года), было зафиксировано: рестеноз – в 40,7 % случаев, формирование аневризм – в 11,1 %, переломы стента – в 20,4 % случаев при использовании голометаллических стентов [15, 131].

В метаанализе, проведенном Nana и соавт. (включающем 27 публикаций и 705 пациентов), сообщалось о шести случаях разрыва аорты (1 %) и десяти эпизодах расслоения (2 %); уровень интраоперационной и 30-дневной смертности составил по 1 % [58]. При наблюдении за пациентами на сроке медианы 29 месяцев повторные вмешательства потребовались 68 пациентам (8 %), а уровень смертности составил 2 % (7 случаев).

Анализ отечественной литературы по результатам стентирования КоА не дал нам результатов крупных исследований. Существуют лишь небольшие институциональные исследования известных хирургов в этом направлении, которые также сообщают о возможности безопасного применения стентов для лечения порока, однако с четким анализом анатомии, обсуждением пациента и подготовленностью хирургической бригады к развитию неблагоприятных осложнений.

Несмотря на тенденцию смещения оказания медицинской помощи в сторону эндоваскулярной коррекции, открытое хирургическое лечение остается традиционным способом устранения КоА для достаточно большого количества пациентов. История хирургии КоА начинается с 1945 г., когда шведским хирургом Крауфордом и американским хирургом Гроссом были опубликованы первые случаи успешного хирургического лечения коарктации. Суть первых операций заключалась в резекции участка стеноза и сшивании концов аорты по типу «конец-в-конец». В дальнейшем были предложены метод протезирования (Гросс, 1951), вариант расширения участка сужения за счет лоскута подключичной артерии

(Вальдхаузен, 1965) и за счет синтетической заплаты, так называемая patch-аортопластика (Vosschulte, 1957) [32, 135].

Недостатком простого анастомоза послужили результаты работ, в которых говорилось о высокой частоте рекоарктации у детей [149, 164, 166]. Основное ограничение использования синтетических трубчатых эксплантатов было связано также с рекоарктацией в ходе соматического роста [111]. Так, некоторое время имели относительную популярность варианты не прямой локальной аортопластики, предполагая снизить частоту реКоА за счет сохранения своих тканей (рисунок 2).

Тем не менее, несмотря на некоторый успех в этом направлении, варианты локальной пластики перешейка за счет подключичного лоскута и синтетических заплат не позволили решить проблему рекоарктационного синдрома и, кроме этого, привели к росту частоты паракоарктационных аневризм в области пластики [92, 159]. Дополнительно при пластике подключичным лоскутом имело место развитие ишемии в верхней конечности в последующем и формирование стил-синдрома [194]. Так, с учетом имеющихся данных о неудовлетворительных результатах варианты локальной прямой и не прямой пластики не рекомендуется выполнять при коррекции порока [92, 97, 159].

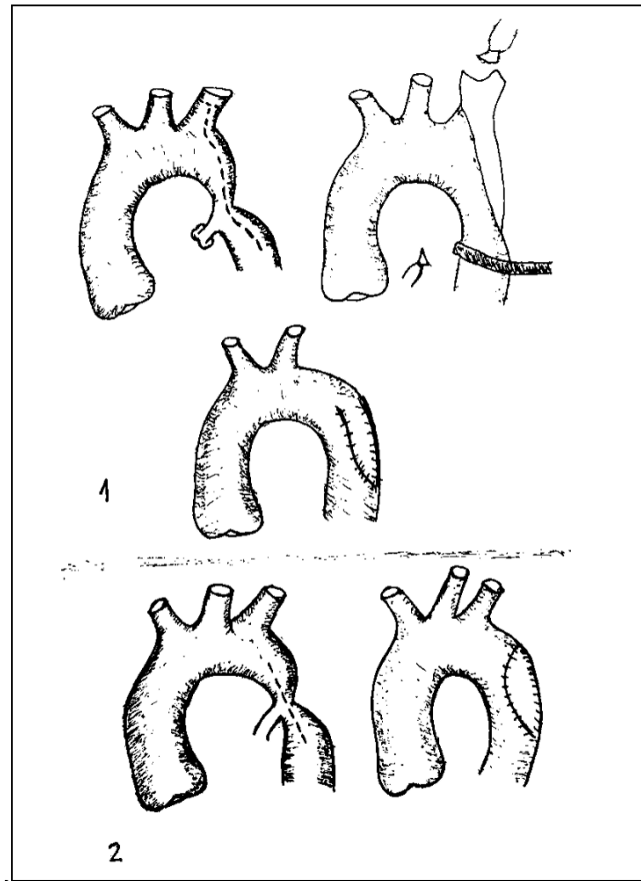


Рисунок 2 – Варианты не прямой аортопластики при коарктации аорты:
 1 – с использованием лоскута подключичной артерии, 2 – с использованием
 синтетической заплаты

Одним из вариантов хирургического лечения КоА у взрослых пациентов являются экстраанатомические шунтирующие операции на грудной аорте. Подобные вмешательства применяются, как правило, у больных с высоким риском осложнений, которые могут возникнуть при выполнении прямых анатомических реконструкций [24, 53, 72].

Первые сведения о проведении подобных шунтирований были представлены М. Е. DeBakey в 1960 г. в контексте лечения аневризматических изменений в грудном и абдоминальном отделах аорты. Этот подход впоследствии получил развитие и был адаптирован для коррекции как первичной, так и повторной коарктации [148].

В 1973 г. C. S. Weldon разработал методику шунтирования, предусматривающую наложение анастомоза между дугой аорты либо левой подключичной артерией и нисходящей грудной аортой [56]. В последующие годы

этот способ нашел широкое применение в хирургической практике. В разных модификациях операции проксимальный анастомоз формировался на уровне левой подключичной или восходящей аорты, тогда как дистальный накладывался на нисходящий грудной или брюшной отдел аорты.

В работах R. N. Edie (1975) и T. Jacob (1988) были представлены результаты применения аорто-аортального шунтирования (ААШ) с использованием комбинированного хирургического доступа, включающего левостороннюю торакотомию и срединную стернотомию [85, 134].

В 1980 г. R. Vijayanagar с соавт. описал проведение аорто-аортального шунта с заднеперикардальным доступом к нисходящей грудной аорте, при этом протез проводился вокруг левого края сердца одновременно с выполнением реконструкции аортального клапана по поводу выраженной аортальной недостаточности. Позже, в 1983 г., W. R. Powell представил модифицированный вариант этой методики, при котором шунт располагался вдоль правого края сердца и сочетался с коррекцией клапанных пороков. Кроме того, в 1985 г. V. F. Akı описал два случая применения шунтирования с использованием техники пристеночного пережатия аорты через правостороннюю заднебоковую торакотомию [53, 72].

В 1986 г. в отделении хирургии сосудов ИССХ им. А. Н. Бакулева АМН СССР у пациента при повторной операции при реКоА был применен метод ААШ от восходящего к нисходящему отделу аорты через правостороннюю торакотомию в IV межреберье. Метод получил широкое применение в отечественной хирургии благодаря трудам А. А. Спиридонова и В. С. Аракеляна. При этом пусковым фактором для развития данного направления послужила преимущественно необходимость выполнения травматичного повторного доступа и выделения аорты при рекоарктации [22, 150] (рисунок 3).

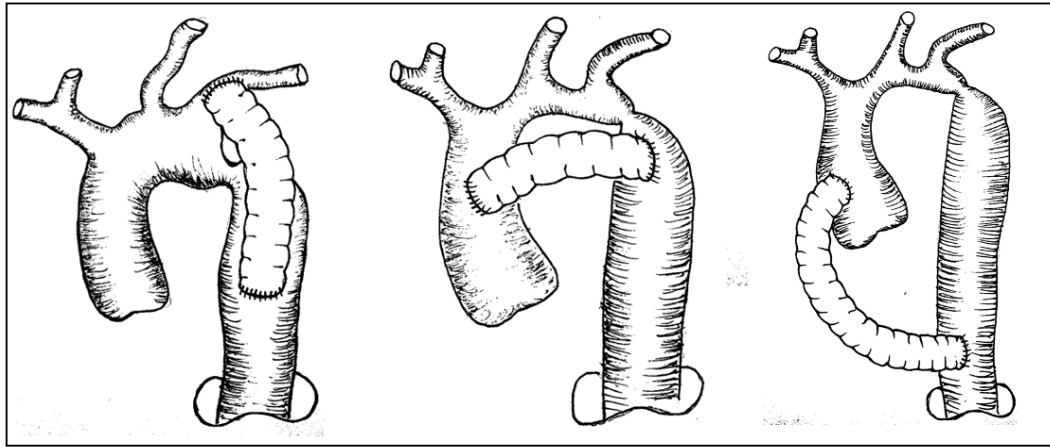


Рисунок 3 – Варианты шунтирования аорты при (ре-)коарктации аорты

Подключично-аортальное шунтирование (ПАШ) выполняется без применения ИК, позволяет избегать травматизма, связанного с работой на аорте и коллатеральными сосудами, повреждения нервов и лимфатических коллекторов. S. Cho и соавт. сообщают о положительных результатах по устранению патологического градиента и низкой частоте осложнений при выполнении ПАШ [150]. Однако при таком методе сохраняется необходимость выполнения повторной торакотомии, мобилизации легкого из спаечного процесса.

Экстраанатомическое шунтирование от восходящей к нисходящей части грудной аорты выполняется как из срединной стернотомии, так и через правостороннюю торакотомию с разными вариантами расположения протеза [72, 74, 146]. Операция ААШ позволяет избежать повторного доступа, снизить операционный травматизм, использование ИК и связанные с ними осложнения [53]. Выполнение данного варианта вмешательства, по опыту нашего учреждения и литературным данным, позволяет достичь удовлетворительных непосредственных и отдаленных результатов [53, 72, 74, 146, 150].

Технической особенностью является определение оптимальной длины протеза для предотвращения перегиба [72, 73]. Так, следует придерживаться основных рекомендаций протокола операции, предложенных В. С. Аракеляном и соавт. во избежание данной неприятности, поочередного наложения дистальной и проксимальной части анастомозов с дальнейшим сшиванием концов после удаления избытка протеза [72].

В настоящее время к основным методам открытой хирургической коррекции КоА относят ее резекцию с формированием анастомоза по типу «конец-в-конец», использование синтетического сосудистого протеза, а также экстраанатомические способы шунтирования, при определенных клинических случаях [22].

Согласно данным литературных источников, наиболее распространенными периоперационными осложнениями являются:

- ишемическое повреждение спинного мозга (транзиторная или необратимая параплегия) отмечаемая примерно в 2,3 % случаев [180];
- кровотечения, в том числе развитие гемоторакса, при которых возникает необходимость переливания крови - 2,6–6 % [162, 181];
- хилоторакс диагностируется в 2–2,6 % наблюдений [67, 162, 180];
- повреждение нервных структур, таких как диафрагмальный и возвратный гортанный нервы, фиксируется с частотой 2–15,8 % [67, 162, 181].

К осложнениям отдаленного периода относят формирование аневризм аорты, частота которой колеблется в пределах 0,6–9 % [67, 156, 162, 190], а также развитие рекоарктации, наблюдаемое в 3–15 % случаев [67, 156, 181, 190].

Разброс частот указанных осложнений в разных публикациях, по-видимому, обусловлен множеством факторов, включая ограниченный опыт конкретного учреждения, наличие тяжелых сопутствующих заболеваний, возрастные особенности пациентов и выбор метода хирургической пластики [129, 156, 190].

Следует отметить, что при представлении частоты рекоарктации исследователи, как правило, не акцентируют внимание на причинах формирования, что также влияет на трактовку результатов вмешательств. В связи с этим был предложен термин «рекоарктация» и «рекоарктационный синдром», что впервые было отражено в работе А. С. Ярощука (2008).

Термин «рекоарктационный синдром» предложено использовать для обозначения осложнений, возникающих в зоне ранее реконструированной аорты с использованием синтетического протеза, включающих случаи их деформации, несоответствия по диаметру, сдавления ложной аневризмой или ослабления

кровотока вследствие ее демпфирующего воздействия, а также случаи наличия гипоплазии или деформации дуги аорты.

Формирование повторного стеноза (рестеноза) после хирургической коррекции коарктации, когда реконструкция осуществлялась за счет собственных тканей аорты (варианты анастомоза «конец-в-конец», прямая и непрямая истмопластика), предложено как рекоарктация аорты. При этом наличие патологического градиента давления без морфологических изменений в области перешейка не рассматривается как рекоарктация, поскольку отсутствуют анатомические основания для такого диагноза.

1.5 Показания и выбор варианта оперативного вмешательства при коарктации аорты

Сегодня основным показанием для хирургического лечения является наличие КоА, определяемое как сужение в области перешейка аорты $\geq 50\%$ диаметра аорты на уровне диафрагмы при наличии у пациента артериальной гипертензии или значимого систолического градиента давления между верхними и нижними конечностями (≥ 20 мм рт. ст.). В зависимости от наличия или отсутствия артериальной гипертензии или значимого градиента давления рекомендуется также рассматривать хирургическое лечение, однако с более низким классом и уровнем доказательности, различающимися в руководствах специализирующихся профессиональных обществ [86, 107, 114, 196, 197, 198].

Коррекция КоА должна проводиться в младенчестве или раннем детском возрасте для получения оптимальных результатов, в том числе предотвращения развития хронической системной гипертензии, часто наблюдаемой после отсроченной коррекции. Однако в связи с поздним выявлением у определенной части пациентов, лечение порока проводится в более взрослом возрасте, при наличии соответствующих показаний [177, 179].

После установления показаний к хирургическому лечению ключевым этапом становится выбор наиболее подходящего метода устранения врожденного порока. На современном этапе принятие такого решения основывается, как правило, на положениях клинических рекомендаций, экспертных консенсусов и иных нормативных документов, регламентирующих ведение пациентов с данной патологией.

На сегодняшний день, диагностические подходы и лечебная тактика при коарктации аорты представлены в клинических рекомендациях профессиональных сообществ и национальных руководствах по ведению больных с врожденными пороками сердца. При лечении подростков и взрослых больных в подавляющем числе случаев предпочтение отдается эндоваскулярным методикам как первой линии вмешательства, конкретно, варианту стентирования [15, 86, 107, 114, 121, 196, 197].

Согласно последним рекомендациям Европейского общества кардиологов (2020), при наличии соответствующих анатомо-технических условий предпочтительным вариантом вмешательства считается стентирование [197]. Сообщается также, что у детей и подростков, помимо анатомической обоснованности, важным фактором при выборе данной методики следует учитывать их соматический рост и возможность дилатации стента в последующем ≥ 2 см [121]. В ситуациях, сопряженных с риском неблагоприятных клинических событий или технических ограничениях при стентировании или открытой операции, альтернативой остается баллонная ангиопластика [15, 196, 197].

Следует подчеркнуть, что в современных клинических рекомендациях отсутствует четкое разграничение анатомических признаков, позволяющих однозначно определить возможность проведения эндоваскулярного вмешательства. Кроме того, до настоящего времени не выработаны единые стандарты выполнения как открытой хирургической коррекции, так и эндоваскулярных процедур при коарктации аорты [15]. Согласно действующим руководствам, к факторам, обуславливающим выбор открытой операции, относят близкое расположение брахиоцефальных артерий к зоне сужения, наличие

аневризматического расширения паракоарктационном участке [196], отсутствие адекватного сосудистого доступа, значимое уменьшение остаточного просвета перешейка (полная форма), препятствующее позиционированию стента, а также носящий протяженный «тубулярный» характер коарктации [107].

В современной научной литературе все чаще акцентируется внимание на необходимости направления пациентов с коарктацией аорты в специализированные центры, имеющие необходимые ресурсы, опыт и навыки для выполнения открытых оперативных вмешательств и малоинвазивных эндоваскулярных методов лечения [107, 116, 174].

В подобной клинической ситуации выработка наилучшей тактики обследования и лечения должна осуществляться совместными усилиями мультидисциплинарной команды, включающей кардиолога, специалиста по диагностике, а также сердечно-сосудистого и эндоваскулярного хирургов [116]. В условиях отсутствия общепринятой концепции ведения пациентов вырабатываются различные подходы, предлагаются разные критерии и параметры, на основании которых принимается решение о выборе конкретного метода лечения [15]. Так, L. Hafez и соавт. (2021) указывают, что при наличии нативной коарктации или рекоарктации, возникшей после неудачного эндоваскулярного вмешательства, открытая реконструкция предпочтительна у молодых пациентов с низким операционным риском. Напротив, в ситуациях, когда открытая хирургия сопряжена с повышенной вероятностью осложнений, либо при наличии рекоарктации после предыдущей операции, рассматривается возможность выполнения эндоваскулярной коррекции [116].

Согласно данным J. L. Armstrong и соавт. (2021), открытая хирургическая тактика показана при наличии одного или нескольких факторов: анатомическая непригодность для проведения эндоваскулярной коррекции, неэффективность ранее выполненного эндоваскулярного вмешательства, наличие постстенотической аневризмы, выраженная гипоплазия дуги аорты, а также сопутствующая врожденная или приобретенная сердечная патология, требующая коррекции с помощью открытого доступа [63].

Группа исследователей под руководством Р. Е. Noly (2017) подчеркивает важность индивидуального, мультимодального подхода, при котором выбор метода лечения основан на морфологической оценке пригодности анатомии для эндоваскулярного вмешательства, наличии сопутствующих сердечно-сосудистых нарушений и паракоарктационных аневризм [163].

В свою очередь, Р. Luijendijk и соавт. (2012) разработали алгоритм выбора тактики лечения, учитывающий возраст пациента и клинико-анатомическую ситуацию. В частности, у новорожденных и детей с первичной коарктацией предпочтение отдается открытому хирургическому вмешательству, при наличии рекоарктации – баллонной дилатации. Для взрослых пациентов с нативной или повторной коарктацией оптимальным методом коррекции считается стентирование [184].

Одним из подходов, способствующих выбору наиболее рационального метода коррекции КоА, как было упомянуто выше, является ангиографическая классификация, предложенная Б. Е. Шаховым и соавт. в 2004 году [52]. Согласно этой системе, при изолированных формах коарктации IIБ, III и IV типов предпочтение отдается выполнению открытых хирургических вмешательств. В свою очередь, Б. Г. Алекян и соавт. демонстрируют возможность использования стентирования при всех вариантах ангиографических типов КоА, что подтверждается положительными клиническими результатами, полученными в их практике [41].

В своей работе А. А. Фокин и соавт. предлагают подход к выбору лечебной стратегии, основанный на оценке таких анатомических параметров, как длина стенозированного сегмента аорты и удаленность коарктационного участка от устья левой подключичной артерии [1, 7].

Однако как в классификации Б. Е. Шахова, так и в работе А. А. Фокина не отражается полный спектр анатомических вариаций в зоне поражения, а также не учитываются сопутствующие сосудистые аномалии, что ограничивает универсальность предложенных подходов [15].

Так, вопрос выбора оптимальной стратегии лечения остается открытым. До настоящего времени отсутствуют рандомизированные клинические исследования, сравнивающие эффективность и безопасность открытых реконструктивных операций и эндоваскулярных методов коррекции при коарктации или рекоарктации аорты. Имеющиеся сравнительные работы не обладают достаточной достоверностью, поскольку пациенты, включаемые в группы эндоваскулярного лечения, в основном имеют дискретные формы сужения [138].

В связи с этим при выборе стентирования у больных с нетипичными изолированными формами коарктации следует проявлять осторожность, особенно принимая во внимание неопределенность состояния стенки аорты в данной области.

1.6 Послеоперационный период после реконструктивных вмешательств

Несмотря на вариант хирургического вмешательства, наблюдение, послеоперационное ведение пациентов, выявление неблагоприятных факторов являются важной задачей всей системы здравоохранения. Основной целью при этом является обеспечение сопоставимой со здоровой популяцией продолжительности и качества жизни [40]. Так, в опубликованном в 1989 г. отчете клиники Мейо М. Cohen и соавт. показали, что отдаленная выживаемость составила 91 % через 10 лет, 84 % через 20 лет и 72 % через 30 лет.

Данные о выживаемости, представленные М. L. Brown и соавт. в 2013 г., показали более высокие результаты (93 % через 10 лет, 86 % через 20 лет и 74 % через 30 лет после операции). Авторами отмечено, что факторами, влияющими на продолжительность жизни, явились возраст и предоперационно установленная артериальная гипертензия [93]. Несмотря на успехи хирургии, проведенный анализ показывает необходимость работы в этом направлении.

Артериальная гипертензия является наиболее частой проблемой после устранения стеноза аорты и, по разным данным, регистрируется у 25–68 % пациентов. Проведенный систематический обзор С. Canniffe и соавт. показал, что

основными факторами являются возраст на момент операции, возраст выявления при последующем наблюдении, тип выполненного вмешательства. На публикуемую частоту распространенности также влияла методология, использованная для определения артериальной гипертензии. Так, в некоторых исследованиях использовались 24-часовые амбулаторные показатели АД в дополнение к показателям офисного и домашнего измерения [118].

Открытые реконструктивные вмешательства, по литературным сведениям, показывают лучшие результаты по достижению целевых значений САД и свободе от приема гипотензивных препаратов по отношению к эндоваскулярным вариантам коррекции [153, 175]. При этом пластика по типу «конец-в-конец» показала свои преимущества при лечении порока в сравнении с другими вариантами вмешательств [91, 118, 178].

Одна из причин развития рецидива в послеоперационном периоде артериальной гипертензии может быть обусловлена формированием повторного сужения в области ранее выполненной реконструкции. Согласно данным различных публикаций, частота повторного развития коарктации аорты колеблется от 4 до 30 %. Среди факторов риска в литературе упоминаются возраст пациента на момент первичной коррекции, вид реконструктивного вмешательства, пол, а также диаметр восходящей аорты и её дуги [105, 123, 156, 160]. Основными механизмами формирования реКоА считаются сохранение изменённых тканей при резекции, отсутствие адекватного диаметра в ходе первичной коррекции, ограниченность анастомоза при последующем росте организма, формирование тромбов в зоне шва или гиперплазия интимы [33, 44, 64].

Аневризмы в области ранее перенесенной реконструкции при КоА являются одним из грозных осложнений, связанных с высоким риском неблагоприятных событий, и могут наблюдаться вне зависимости от выбранного варианта лечения [25, 96].

По литературным сведениям разных авторов, частота образования аневризм в отдаленном периоде в области ранее выполненного вмешательства достигает 5–9 % [66, 96]. Формирование аневризм после открытых операций может быть

связано с использованием локальной пластики перешейка, возрастными изменениями аорты в ходе старения, наличием двустворчатого аортального клапана, неустановленной гипоплазией дуги аорты или рекоарктацией [66, 96, 152, 195].

Заключение по главе 1

Таким образом, КоА является одним из наиболее распространенных ВПС, представляющая собой локальное сужение в области перешейка. Несмотря на кажущуюся простоту, КоА имеет множество особенностей, привлекающих внимание хирургов, кардиологов и лучевых диагностов, что объясняется частым обсуждением различных аспектов порока на крупных конференциях и колоссальным количеством исследовательских работ. Несмотря на накопленный объем информации по данной патологии, интерес современных исследователей к изучению вопросов патоморфологии, диагностики и лечения продолжает расти по мере получения новых сведений и развития медицинских технологий.

На сегодняшний день достаточно хорошо описаны клинические проявления порока, существуют методы скрининговой диагностики. Однако многие пациенты обращаются к врачам в старшем возрасте, что заставляет искать пути решения данной проблемы. В последние годы внедрение усовершенствованных инструментальных методов исследования, отличающихся повышенной точностью и способностью к более детальной визуализации патологических процессов, требует их активного применения в повседневной клинической практике для проведения диагностики и планировании хирургической тактики.

Хирургическое лечение пациентов с КоА сегодня является предметом больших дискуссий и поводом проведения больших исследований. Необходимость оперативного вмешательства, показания и сроки приведены в клинических рекомендациях специализирующихся сообществ.

Однако основной проблемой является определение оптимальной тактики лечения при широкой доступности эндоваскулярных методов коррекции и

возможности выполнения реконструктивных вмешательств. Сложность выбора способа лечения обусловлена такими факторами, как вариабельность анатомии порока, частая комбинация с другой патологией аорты и ее ветвей, возрастные особенности, опыт хирурга и клиники. Сохраняется также необходимость в поиске предикторов осложнений, мер профилактики, предоперационном прогнозировании варианта лечения с учетом всей клинической картины.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1 Дизайн исследования

Проведение научно-исследовательской работы и решение поставленных задач диссертационной темы выполнялось на базе отделения магистральных и периферических артерий (бывш. ОАП) НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева. Отделение ежегодно выполняет большое количество реконструктивных вмешательств, имеет наибольший в мире опыт по хирургическому лечению КоА среди детей старшего возраста, подростков и взрослых.

Дизайн работы определен как ретроспективное когортное одноцентровое исследование, что способствовало накоплению достаточного объема информации для анализа и решения поставленной цели и задач. Разработаны критерии включения и исключения, согласно которым сформирована база пациентов для последующего анализа. Все рассмотренные и включенные пациенты имели соответствующий набор согласий для анализа данных о состоянии здоровья.

Критерии включения в исследование:

1. Возраст пациентов старше 5 лет.
2. Наличие коарктационного синдрома с установленным диагнозом «коарктация аорты».
3. Наличие хирургического вмешательства, направленного на коррекцию порока.
4. Наличие информированного согласия пациента или законного представителя.

Критерии исключения из исследования:

1. Пациенты, которым выполнена сочетанная операция на сердце и аорте (одновременная коррекция аортального клапана / восходящей аорты и коарктации аорты, т.д. и т.п.).
2. Отсутствие оперативного вмешательства за период госпитализации.

3. Возраст младше 5 лет.

В качестве анализируемого промежутка времени взят период с 2010 по 2021 год. Граница начала сбора данных (2010 год) была установлена по трем причинам:

- внедрение новых клинических рекомендаций;
- полный переход работы отделения в электронную историю болезни, что позволяло проще и в полной форме проводить сбор данных;
- достаточный период для накопления необходимого объема выборочной совокупности.

В дальнейшем для представления и оценки результатов лечения установлены первичные и вторичные конечные точки как для госпитального, так и для отдаленного периода наблюдения (рисунок 4).

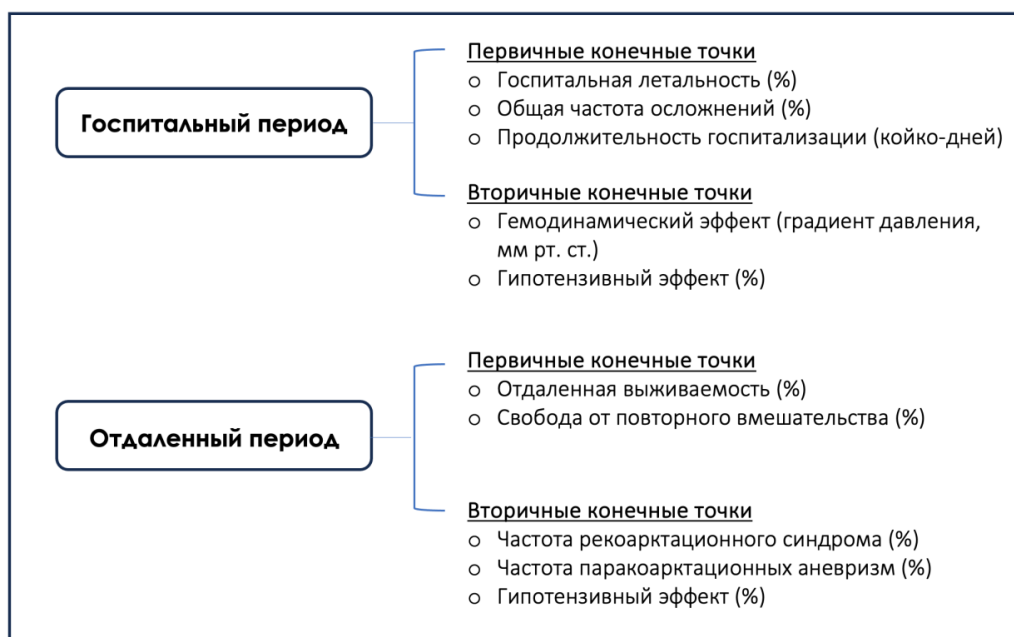


Рисунок 4 – Конечные точки исследования

Гемодинамический эффект (градиент давления) определялся как устранение патологического градиента со снижением систолического градиента давления ниже 20 мм рт. ст. в области перешейка или между конечностями. Стабилизация уровня артериального давления со снижением ниже 140/90 мм рт. ст., требующая коррекции проводимой терапии или улучшения ответа на ранее проводимую терапию, установлена как гипотензивный эффект. Рассматриваемыми

осложнениями после операции считалось развитие хилоторакса / гемоторакса / гидроторакса / пневмоторакса, кровотечения, требующее переливания крови или реинтервенции, дыхательная или почечная недостаточность, транзиторный или необратимый неврологический дефицит вследствие повреждения спинного мозга.

Работа производилась с данными медицинской документации. У всех пациентов, кроме данных общего осмотра и анамнестических сведений, изучались результаты:

- электрокардиографии, для подтверждения гипертрофии, положения оси сердца и наличия нарушений ритма и проводимости;
- эхокардиографии (до коррекции и в отдаленном периоде). Оценивалось состояние клапанного аппарата, объемных показателей и функции левого желудочка, анатомии аорты, градиента давления на перешейке;
- УЗДГ артерий верхних и нижних конечностей с оценкой разницы систолического артериального градиента давления (до и после коррекции в раннем и отдаленном периоде);
- КТ/МРТ описания анатомии зоны коарктации (до и после коррекции в раннем (при наличии осложнения) и отдаленном периоде;
- ангиотонотрии по данным прямой аортографии по методу Сельдингера.

С учетом применяемого при изучении пациентов с КоА определения показаний, тактики и исходов лечения, в качестве главных критериев для анализа результатов использованы показатели состояния градиента систолического давления между конечностями и на перешейке, уровень САД при офисном измерении, наличие артериальной гипертензии, диаметр аорты на уровне восходящего отдела, дуги и диафрагмы.

Полученные сведения при анализе медицинской документации, данные телефонного и почтового опросов переносились в табличный редактор для дальнейшей статистической обработки.

В целом исследовательская работа состояла из трех основных этапов:

1-й этап – сбор данных, изучение хирургической тактики лечения, выделение показаний и критериев принятия решений. На данном этапе проводился детальный

анализ факторов, определявших выбор варианта открытой реконструкции аорты с учетом особенностей порока на основании клинико-инструментальных сведений.

2-й этап – изучение непосредственных результатов лечения, анализ безопасности и эффективности выбранной тактики лечения, определение факторов осложнений, достижения гипотензивного эффекта в госпитальном периоде.

3-й этап – изучение и анализ отдаленных результатов лечения, предикторов рекоарктационного синдрома.

Схематично этапы исследования представлены на рисунке 5.

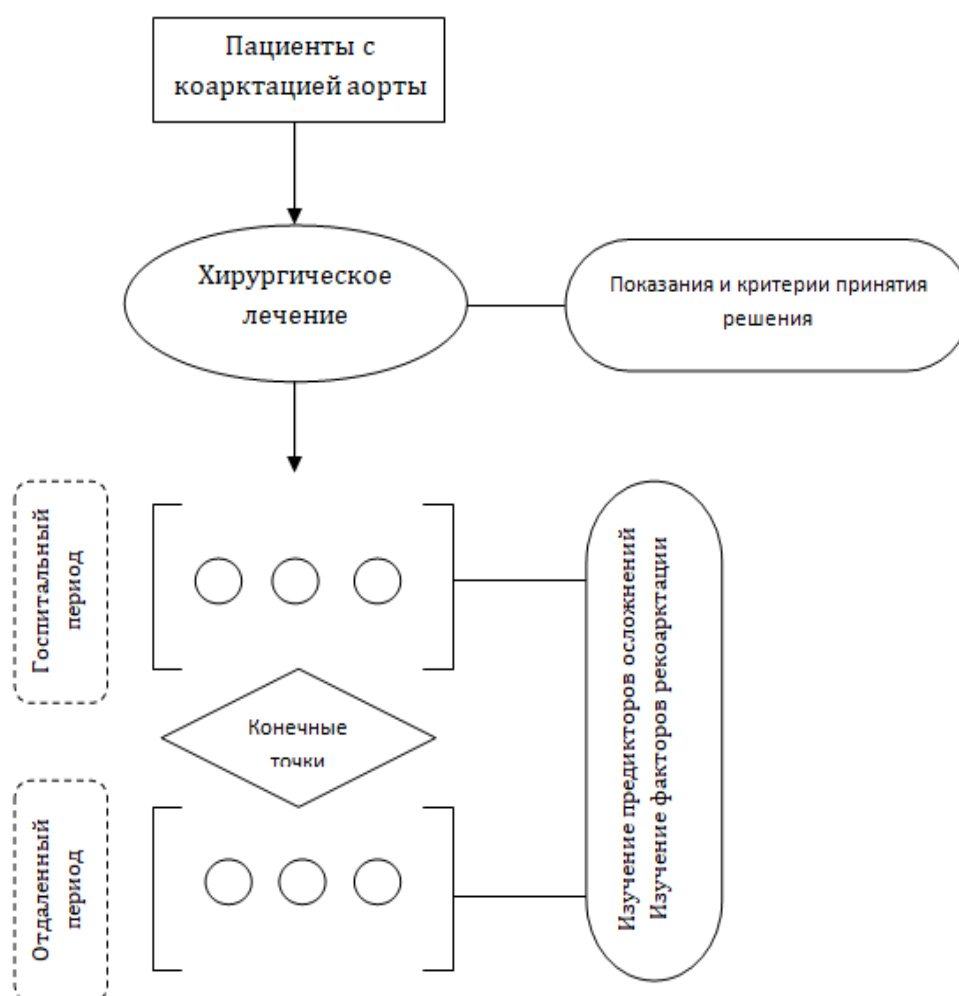


Рисунок 5 – Этапы исследования

2.3 Клиническая характеристика пациентов

По итогам проведенной работы с медицинской документацией, для анализа случаев лечения по критериям включения/исключения отобраны 350 пациентов, оперированных за данный промежуток времени (таблица 1).

Таблица 1 – Общая характеристика пациентов

Характеристика	Данные
Пол, абс. (%):	
Мужской	226 (64,6 %)
Женский	124 (35,4 %)
Возраст, лет, Ме ($Q_1 - Q_3$)	14 (10–26)
5–9 лет, абс. (%)	81 (23,1 %)
10–17 лет, абс. (%)	143 (40,9 %)
старше 18 лет, абс. (%)	126 (36 %)
Тип КоА, абс. (%):	
I	89 (25,4 %)
II	14 (4 %)
III	247 (70,6 %)
Форма КоА, абс. (%):	
Полная	291 (83,1 %)
Неполная	59 (16,9 %)
Артериальная гипертензия, абс. (%)	274 (78,3 %)
доля пациентов, принимающих гипотензивную терапию, абс. (%)	179 (63 %)
Систолическое АД на правой в/к, мм рт. ст., Ме ($Q_1 - Q_3$)	180 (160–200)
Градиент систолического АД между в/к и н/к, мм рт. ст., Ме ($Q_1 - Q_3$)	50 (40,00–65,00)
Пиковый градиент систолического давления на перешейке, мм рт. ст., Ме ($Q_1 - Q_3$)	60 (48,75–70,00)

Сопутствующая кардиальная патология имелаась почти у большинства пациентов в виде разной степени выраженности недостаточности или стеноза клапанов сердца, ВПС и патологии аорты и ее ветвей (таблица 2).

Таблица 2 – Сопутствующая кардиальная патология

Показатель	КоА (n=350)
Приобретенные пороки сердца	63,1 %
Пороки АК	35,4 %
Пороки МК	30,6 %
Недостаточность ТК	23,7 %
Пороки ЛК	2 %
Врожденные пороки сердца	23,8 %
ДМЖП	4 %
ДМПП	9,7 %
ОАП	5,1 %
Двустворчатый аортальный клапан	55,1 %
Расширение/аневризма восходящего отдела аорты	8,6 %

В ходе проводимого анализа отдельно рассмотрены пациенты с сопутствующей патологией аорты и наследственными синдромными заболеваниями для изучения влияния на хирургическую тактику, результаты лечения. К группе больных отнесены пациенты с кинкингом/ВДДА, аневризмами, гипоплазией дуги аорты, различными аномалиями дуги аорты и вариантом aberrantного отхождения брахиоцефальных сосудов, установленными среди 26,8 % исследуемых (таблица 3, рисунок 6).

Таблица 3 – Сравнительная характеристика пациентов без и с сопутствующей патологией аорты

Характеристика	Изолированная КоА (n=256)	КоА + сопутствующая патология аорты (n=94)	p
Пол, абс. (%): Мужской Женский	170 (66,4 %) 86 (33,6 %)	57 (60,6 %) 37 (39,4 %)	
Возраст, лет, Me (Q ₁ – Q ₃)	13,05 (9,88–22,75)	20,9 (12,22–35,77)	0,001
Тип КоА, абс. (%): I II III	77 (30,1 %) 11 (4,3 %) 168 (65,7 %)	12 (12,8 %) 3 (3,2) 73 (84)	0,003

Характеристика	Изолированная КоА (n=256)	КоА + сопутствующая патология аорты (n=94)	p
Форма КоА, абс. (%): Полная Неполная	226 (88,3 %) 30 (11,7 %)	65 (69,1 %) 29 (30,9)	0,001
Артериальная гипертензия, абс. (%)	199 (77,7)	75 (79,8)	0,680
Систолическое АД на правой в/к, мм рт. ст., Ме (Q ₁ – Q ₃)	180 (160–200)	180 (160–200)	1,026
Градиент систолического АД между в/к и н/к, мм рт. ст., Ме (Q ₁ – Q ₃)	54,61±18,39	46,22±18,97	0,001
Пиковый градиент систолического давления на перешейке, мм рт. ст., Ме (Q ₁ – Q ₃)	60,95±16,83	55,30±19,70	0,011

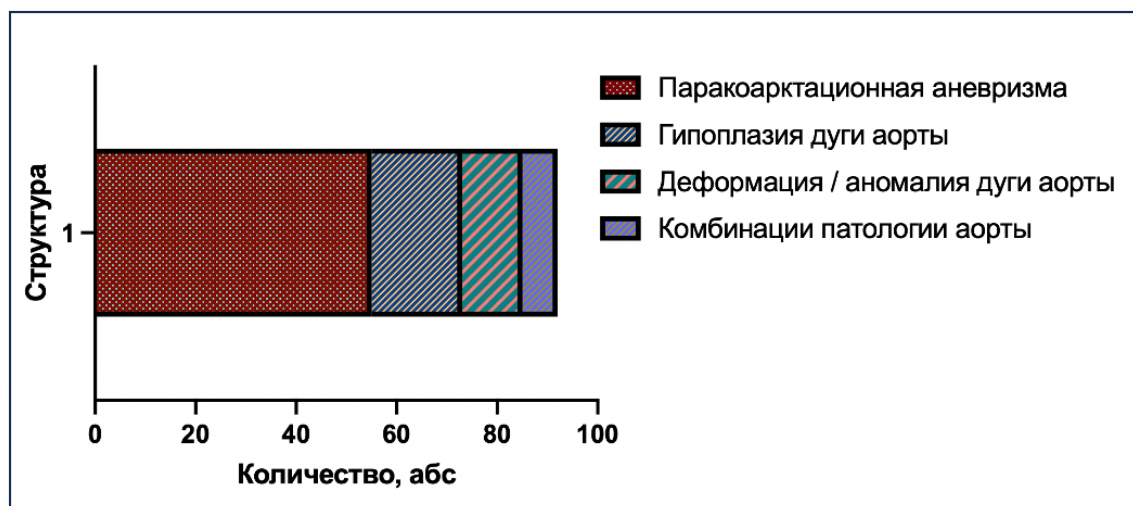


Рисунок 6 – Структура сопутствующей патологии аорты

Наиболее часто наблюдалась комбинация КоА с паракоарктационной аневризмой, что в структуре общей численности пациентов заняло долю 17,7 % (рисунок 7). Длительное существование коарктации, осложнённое образованием аневризм, ассоциируется с увеличением числа приобретённых пороков сердца и расширением восходящей аорты, что может указывать на диспластический характер их возникновения и прогрессирующее развитие процесса (таблица 4).

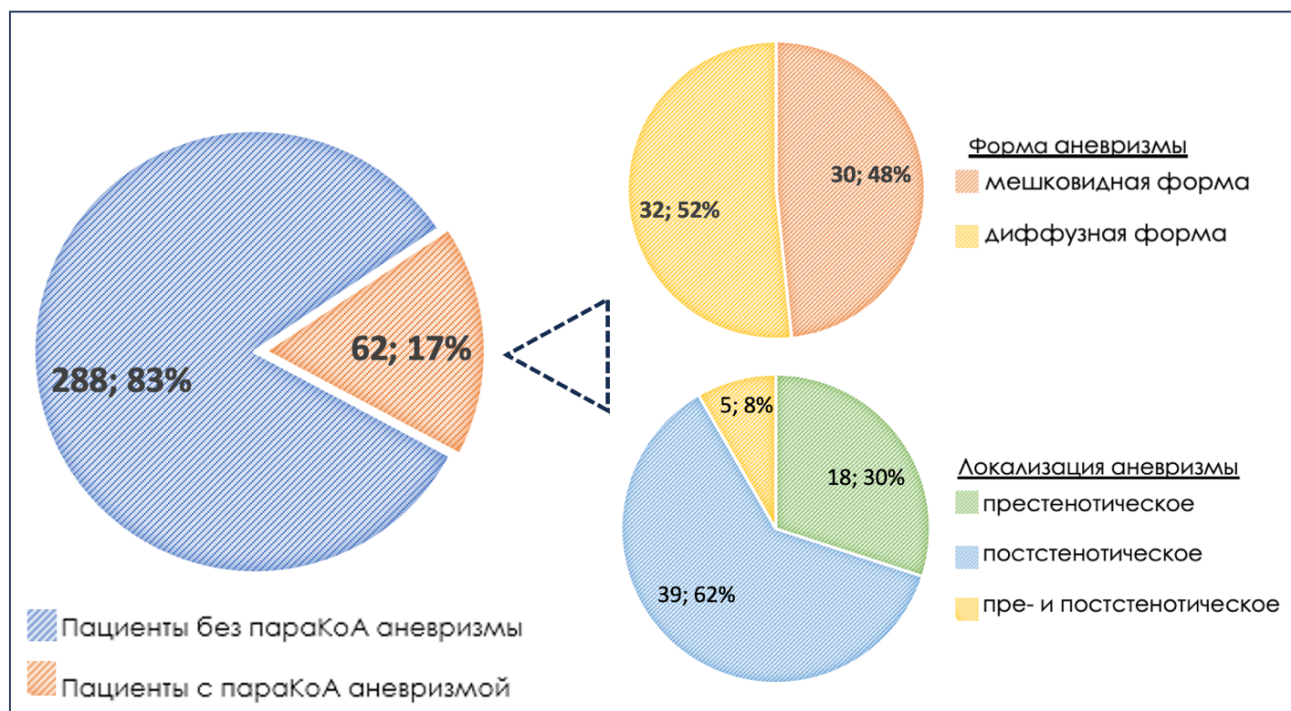


Рисунок 7 – Структура паракоарктационных аневризм

Таблица 4 – Сопутствующая патология

Показатель	КоА (n=288), %	КоА + аневризма (n=62), %	p-value*
Приобретенные пороки сердца	60,3	76,7	0,023
Пороки АК	35,1	37,1	0,001
Пороки МК	26,2	51,7	0,001
Недостаточность ТК	20,3	40	0,001
Пороки ЛК	1,1	6,7	0,007
Врожденные пороки сердца	22,7	24,2	0,822
ДМЖП	3,4	6,7	0,079
ДМПП	10,6	4,8	0,161
ОАП	5,0	6,5	0,635
Двустворчатый аортальный клапан	56,4	48,4	0,252
Расширение восходящего отдела аорты	6,9	16,7	0,023
Кинкинг дистального отдела дуги	3,9	9,7	0,058

* Различия статистически значимы ($p < 0,05$).

Вторая группа пациентов, небольшая по количеству (4,3 %), имели хромосомное и геномные заболевания, объединенные в одну группу больных с наследственной синдромной патологией (таблица 5, рисунок 8). Выделение в отдельную группу обусловлено литературными сведениями о влиянии на периоперационный период, выраженностью дегенеративно-диспластических изменений.

Таблица 5 – Общая предоперационная характеристика пациентов с наследственной патологией

Характеристика	КоА + синдромная патология (n=15)	КоА (n=335)	P	КоА, PSM (n=15)	P
Пол, абс. (%): Мужской Женский	3 (30) 12 (80)	223 (66,6) 112 (33,4)		3 (30) 12 (80)	-
Возраст, лет, Ме (Q ₁ – Q ₃)	17 [12; 18]	13,90 [9; 22]	0,628	11 [9; 18]	0,290
Тип КоА, абс. (%): I II III	3 (20) 2 (13,3) 10 (66,7)	86 (25,7) 12 (3,6) 237 (70,7)	0,163	3 (20) 2 (13,3) 10 (66,7)	-
Форма КоА, абс. (%): Полная Неполная	11 (73,3) 4 (26,7)	280 (83,6) 55 (16,4)	0,300	11 (73,3) 4 (26,7)	-
Артериальная гипертензия, абс. (%)	8 (53,3)	266 (79,4)	0,017	10 (66,7)	0,71
Систолическое АД на правой в/к, мм рт. ст., Ме (Q ₁ – Q ₃)	170 [165; 180]	180 [160; 200]	0,945	180 [155; 180]	0,283
Градиент систолического АД между в/к и н/к, мм рт. ст., Ме (Q ₁ – Q ₃)	40 [30; 55]	52 [40; 65]	0,037	45 [37,5; 60]	0,587
Пиковый градиент систолического давления на перешейке, мм рт. ст., Ме (Q ₁ – Q ₃)	56,25±16,89	59,57±17,83	0,526	65 [52,5; 75]	0,176

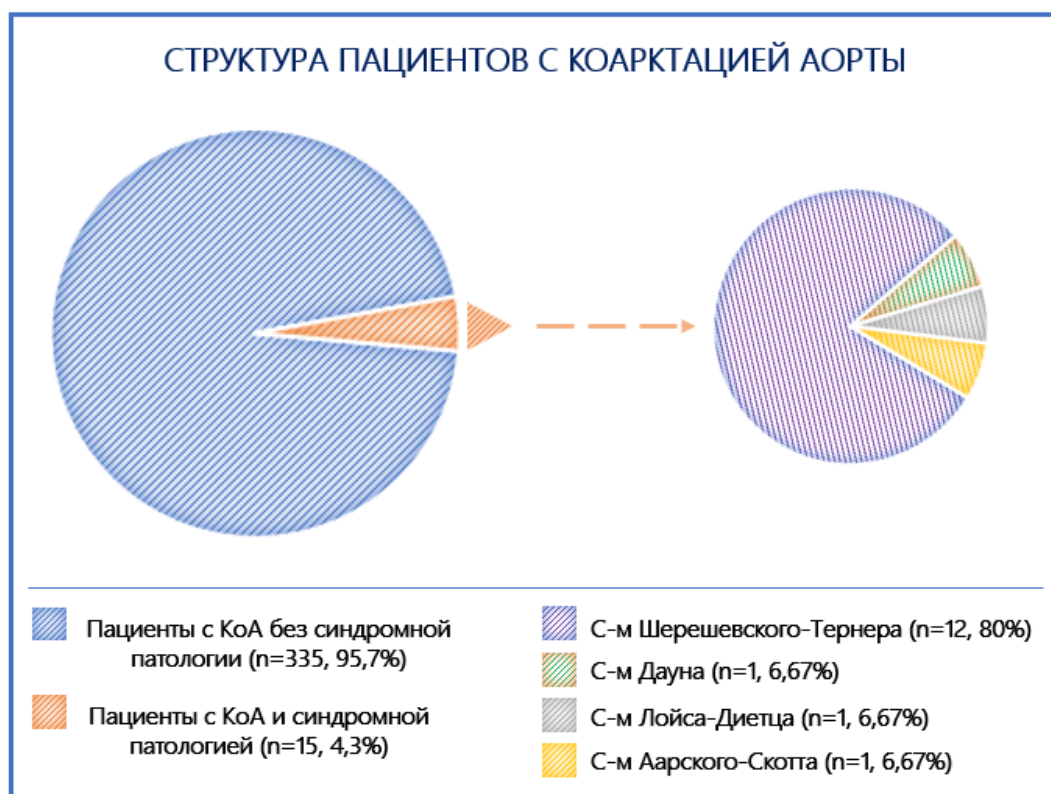


Рисунок 8 – Структура пациентов с КоА и наследственной синдромной патологией

2.4 Статистическая обработка данных

Анализ и систематизация полученных данных осуществлялись с использованием табличного программного обеспечения и актуальных на сегодня методов математико-статистической обработки, таких как программы StatTech v. 4.8.7 (разработчик ООО «Статтех», Россия) и Microsoft Office Excel (версия 16.77.1). Категориальные (качественные) переменные характеризовались частотными показателями и выражались в процентах. Проведение статистического анализа осуществлялось с учетом типа распределения исследуемых величин.

В зависимости от объема анализируемой выборки проверка количественных данных на соответствие нормальному распределению проводилась с использованием критерия Шапиро – Уилкса (при объеме выборки менее 50 наблюдений) или критерия Колмогорова – Смирнова (при числе наблюдений свыше 50). При выявленном нормальном распределении применялись

параметрические методы анализа, а результаты представлялись в виде средних значений (M) с указанием стандартного отклонения (SD) и границ 95 % доверительного интервала (95 % ДИ). В случаях, когда распределение отклонялось от нормального, данные описывались посредством медианы (Me) и межквартильного размаха ($Q1-Q3$). Кроме того, для выявления взаимосвязей между категориальными переменными применялся корреляционный анализ с расчетом коэффициента связи Крамера (V), при этом интерпретация силы связи производилась в соответствии с рекомендациями Rea & Parker (2014). Для сравнительного анализа процентных долей при анализе четырехпольных и многопольных таблиц сопряженности применялся критерий хи-квадрат Пирсона. Сравнение количественных переменных между независимыми группами осуществлялось с использованием непараметрического U -критерия Манна – Уитни. Дополнительно проводился регрессионный анализ с построением логистической модели, целью которого было выявление предикторов и оценка вероятности формирования паракоарктационных аневризм.

Сравнение табличных данных между тремя независимыми группами проводилось по количественному показателю, при котором распределение не соответствовало нормальному, анализ осуществлялся с помощью критерия Краскела – Уоллиса. При наличии статистически значимого различия ($p < 0,05$) апостериорные сравнения проводились с помощью критерия Данна, скорректированного по методу Холма. Сравнение процентных долей при анализе многопольных таблиц сопряженности выполнялось с помощью критерия хи-квадрат Пирсона. Апостериорные сравнения осуществились также с использованием критерия хи-квадрат Пирсона с поправкой Холма.

При анализе пациентов с наследственным заболеванием была проведена сравнительная оценка с группой без синдромальной патологии. С целью повышения достоверности результатов осуществлена процедура псевдорандомизации по четырем критериям: возраст, пол, форма коарктации и градиент давления между конечностями. Псевдорандомизация выполнялась с использованием языка программирования R, библиотеки MatchIt и функции

matchit(), реализующей методы сопоставления, отбора подмножеств и подклассификации для формирования групп, сбалансированных по включенным ковариатам. Сопоставление проводилось на основе регрессионной модели ближайших соседей с оценкой расстояния методом *glm*. Изучение, отбор данных в таком формате связан с надежностью и удобством анализа данных, с чем связано его широкое применение и признание в научном сообществе.

При изучении возможностей предоперационного прогнозирования варианта реконструктивного вмешательства (наложение анастомоза конец-в-конец или протезирование) использованы статистические алгоритмы анализа с использованием языка программирования Python. Это связано с его широкими возможностями в анализе данных, наличием мощных библиотек (*pandas*, *statsmodels*, *scikit-learn*), а также гибкостью и удобством при обработке и визуализации информации. Важность признаков оценивалась для алгоритмов метода случайного леса (*Random Forest*), *CatBoost* классификации, метода опорных векторов (*SVC*) и логистической регрессии. Метриками качества полученных классификаторов определены следующие:

- точность, показывающая долю положительных прогнозов, действительно являющихся положительными;
- полнота, показывающая долю положительных прогнозов, правильно определенных моделью;
- *f1*-мера – среднее гармоническое точности и полноты;
- ROC-AUC, показывающая способность модели различать два класса.

Таким образом, с учетом поставленных задач проведен сбор данных установленной выборочной совокупности в соответствии с критериями включения и исключения. Разработаны первичные и вторичные конечные точки для непосредственного и отдаленного периодов. В ходе анализа изучаются показания, определившие выбор выполнения традиционной открытой операции и тактики реконструктивных вмешательств, критерии принятия решений.

ГЛАВА 3. ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТАКТИКА РЕКОНСТРУКТИВНЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ

Одним из главных факторов обеспечения благоприятных результатов лечения является определение оптимальной тактики лечения и показаний к тому или иному способу коррекции порока. Однако внедрение новых методов лечения требует пересмотра подходов оказания медицинской помощи пациентам с КоА в профильных отделениях и лечебных учреждениях. С учетом накопленных мировых литературных сведений и опыта отделения, подход к выбору варианта хирургического лечения базировался преимущественно на анатомии, возрастных особенностях, сопутствующей патологии. Так, глобально, при рассмотрении метода лечения в установленную программу принятия решения входит изучение трех основных составляющих компонентов: анатомия порока, комбинация с другой патологией или аномалией аорты, признаки дегенеративно-диспластических изменений (рисунок 9).



Рисунок 9 – Основные группы показаний к открытым реконструктивным вмешательствам

Среди пациентов с изолированной КоА, у 83,1 % (n=202) оперированных больных перешеек аорты признан как сложная анатомия для эндоваскулярного

лечения. Так, термин «сложная анатомия» предполагал наличие тубулярного сужения, деформации и смещения остаточного просвета, присутствие полной формы, узкого пре- и/или постстенотического отдела, выраженного постстенотического расширения (рисунок 10).



Рисунок 10 – Примеры неблагоприятной (сложной) анатомии КоА: отсутствующий (1)/узкий (2) престенотический отдел, варианты с полной формой (3, 4), изгибом и смещением остаточного просвета (3, 4, 5, 6), изолированно тубулярным характером сужения (7) и в сочетании с гипоплазией дистального отдела дуги (8)

Выявленная при проведении диагностических мероприятий комбинация КоА с другой патологией аорты и ее ветвей исключала возможность эндоваскулярных операций и создавала необходимость выполнения реконструктивных вмешательств. В эту группу попали больные с гипоплазией и ВДДА, в частности, с кинкингом, правой дугой аорты и aberrантной подключичной артерией, а также пациенты с паракоарктационными аневризмами (рисунок 11).

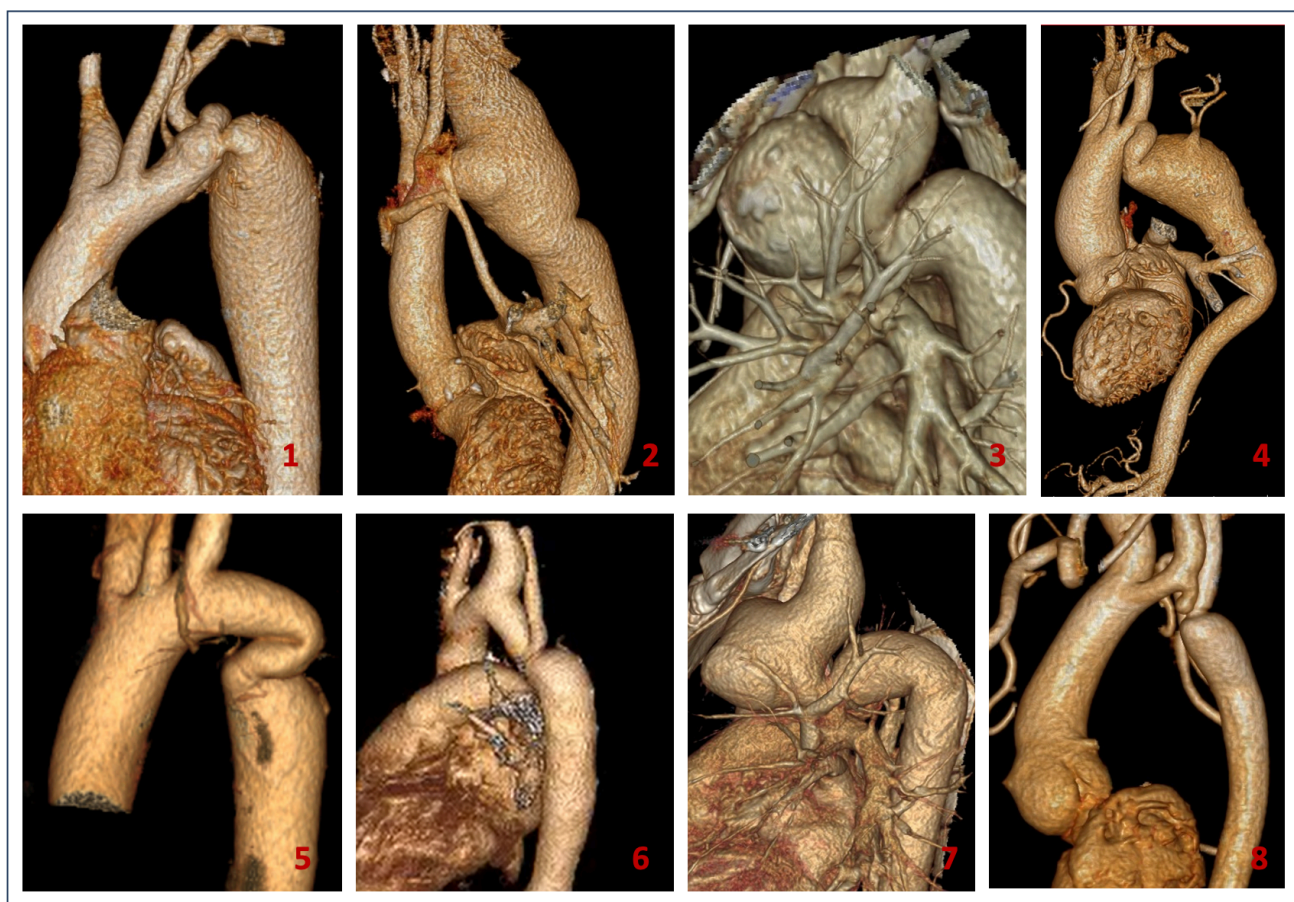


Рисунок 11 – Примеры сочетания КоА с патологией грудной аорты и аномалией отхождения подключичной артерии: варианты паракоарктационных аневризм (1-4), КоА и кинкинг дистального отдела дуги аорты (5), КоА и aberrантное отхождение левой подключичной артерии (6), КоА с аневризмой престенотического отдела и кинкингом дистального отдела дуги аорты (7), КоА и гипоплазия дуги аорты (8)

При наличии наследственного заболевания, как правило, синдрома Шерешевского – Тёрнера, а также других различных соединительнотканых дисплазий (синдром Марфана, Элерса – Данло и др.) пациенты рассматривались, в первую очередь, на выполнение открытой операции. Двое больных из этой группы имели другие установленные наследственные заболевания (синдром Дауна и Аарскога – Скотта). В обоих случаях имелась дополнительно паракоарктационная аневризма, несмотря на относительно молодой возраст, на что косвенно указывало присутствие более выраженных изменений структуры сосудистой стенки, которые были подтверждены интраоперационно и гистологическим исследованием. При этом у больного с синдромом Дауна аневризма носила ложный характер (рисунок 12).

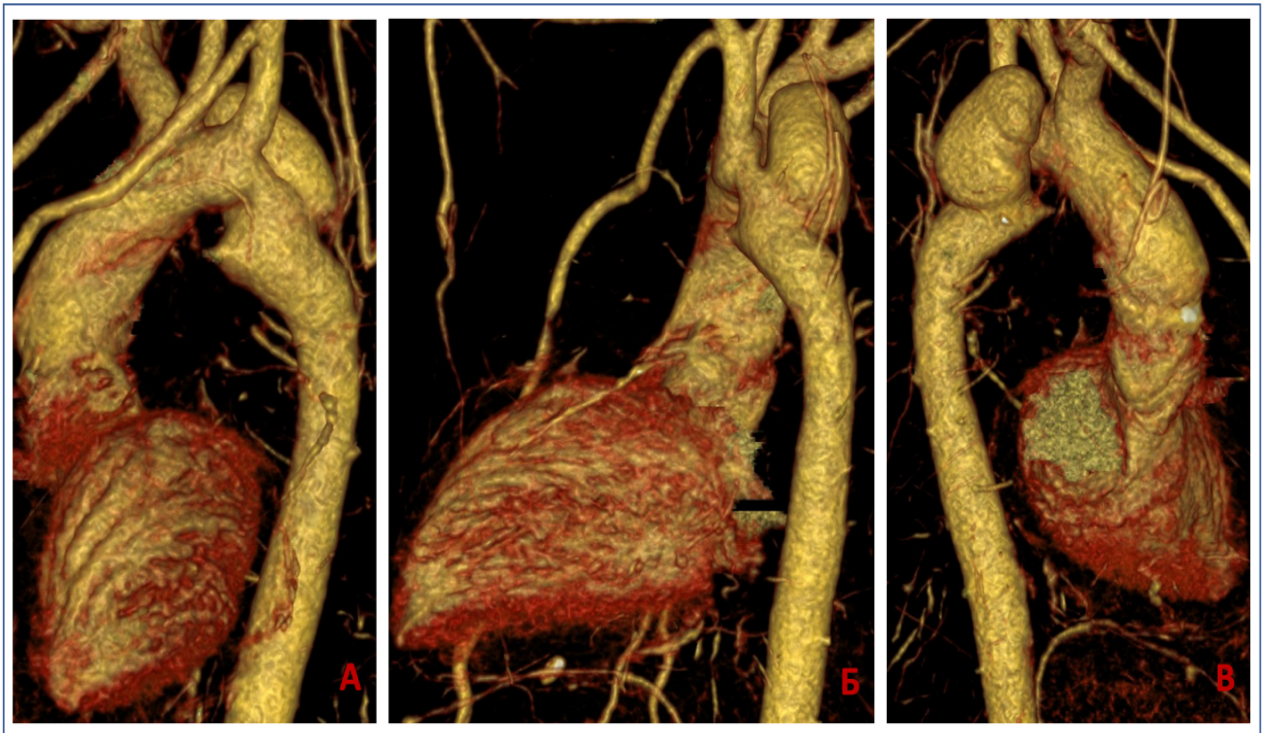


Рисунок 12 – МСКТ картина КоА и ложной паракоарктационной аневризмы у пациента с синдромом Дауна: *А* – вид спереди, *Б* – вид сбоку, *В* – вид сзади

В качестве хирургической помощи в отделении выполнялись три варианта вмешательств при наличии нативной КоА: 1 – резекция с анастомозом «конец-в-конец»; 2 – резекция с протезированием; 3 – экстраанатомическое шунтирование от восходящего отдела аорты к нисходящей аорте (рисунок 13).



Рисунок 13 – Общая структура выполненных операций

Варианты локальной истмопластики исключены из арсенала хирургической помощи отделения в связи с доказанной высокой частотой рекоарктации и аневризм в отдаленном периоде. Соотношение варианта операций в зависимости от наличия сопутствующей патологии аорты или синдромного заболевания представлены на рисунке 14.

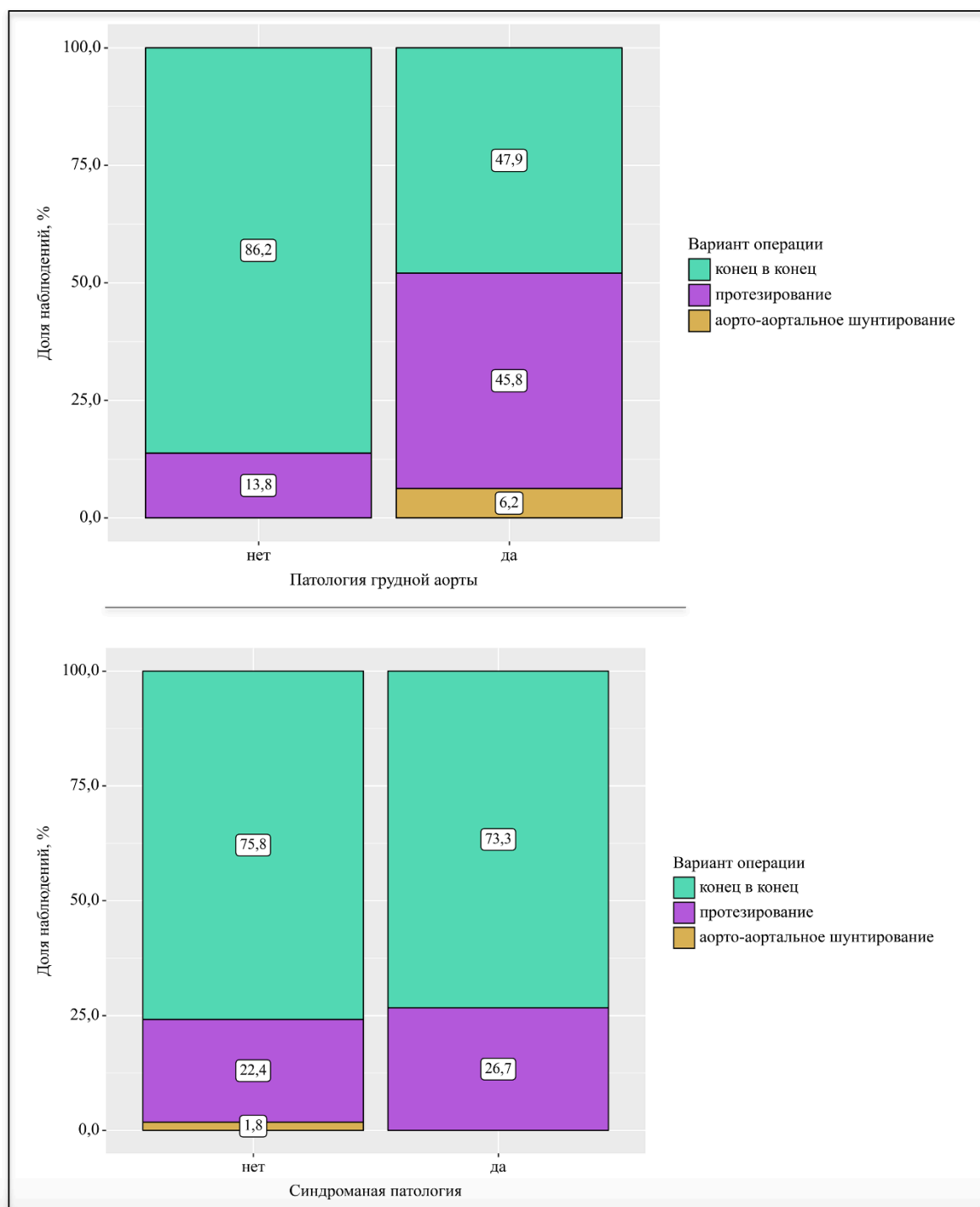


Рисунок 14 – Структура вариантов операции в зависимости от наличия сопутствующей патологии ($p < 0,001$) и наследственного заболевания ($p = 0,820$)

В ходе выполнения прямой реконструкции аорты после резекции КоА обязательным условием считаем соблюдение ряда технических принципов, которые позволяют обеспечить благоприятный эффект в послеоперационном периоде.

Возможность формирования анастомоза «конец-в-конец» без значимого натяжения концов аорты, как наиболее физиологичного способа коррекции, обеспечивалась за счет широкой мобилизации аорты с легированием межреберных, бронхопищеводных артерий и артерий Аббот (рисунок 15).

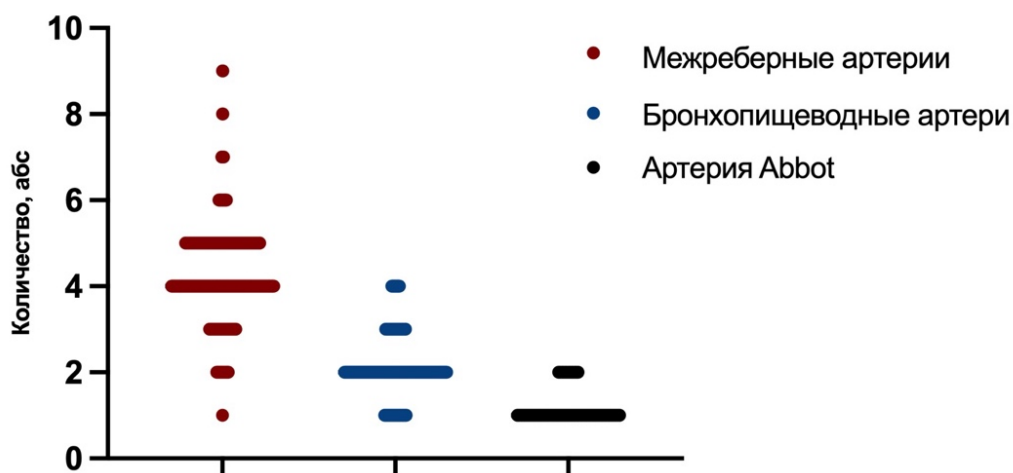


Рисунок 15 – Среднее количество легированных сосудов при мобилизации аорты

В прстенотическом отделе выделялась дистальная часть дуги аорты, подключичная артерия на протяжении около 4–5 см. Мобилизация постстенотического отдела на протяжении также 5 см требовала, как правило, перевязки 4–5 пар межреберных артерий. Особая настороженность требуется в отношении артерии Аббот, диагностированной у 21,7 % больных при выделении прстенотического отдела, как возможное повреждение при выделении и риск кровопотери. При этом количество межреберных и бронхопищеводных артерий, необходимых для лигирования, было выше при присутствии артерии Аббот ($p < 0,001$). Во избежание ошибочной перевязки отдельно отходящей позвоночной артерии или подключичной артерии требуется четкая дифференциация на предоперационном и интраоперационном этапах.

При принятии решения обращалось внимание преимущественно на возраст и планируемый объем резекции. Для пациентов, которым выполнена резекция с анастомозом «конец-в-конец», резецируемый участок в среднем составил 1,5 см (0,8–2,5 см), при протезировании – 5,8 см (1,5–14 см). Возрастной фактор характеризовался процентом увеличения частоты выполнения варианта протезирования по мере соматического роста больного (рисунок 16).

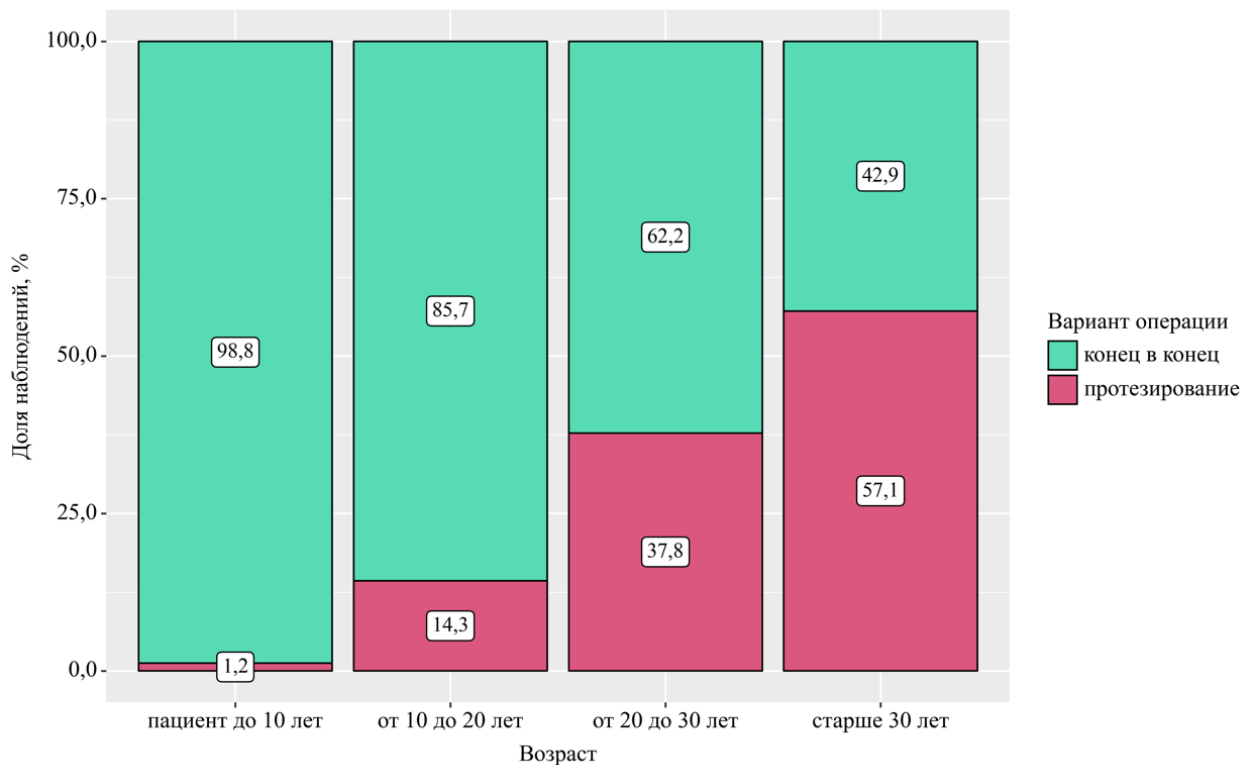


Рисунок 16 – Соотношение возраста и варианта реконструкции

Подготовка культей аорты после резекции участка коарктации заключалась в формировании широкого выхода путем рассечения и расширения в сторону дуги или левой подключичной артерии, или в двух направлениях, в зависимости от анатомии перешейка, наличия гипоплазии или аневризм (рисунок 17). Дополнительным условием является при этом создание анастомоза диаметром не менее 2 см или не менее диаметра аорты на уровне диафрагмы.

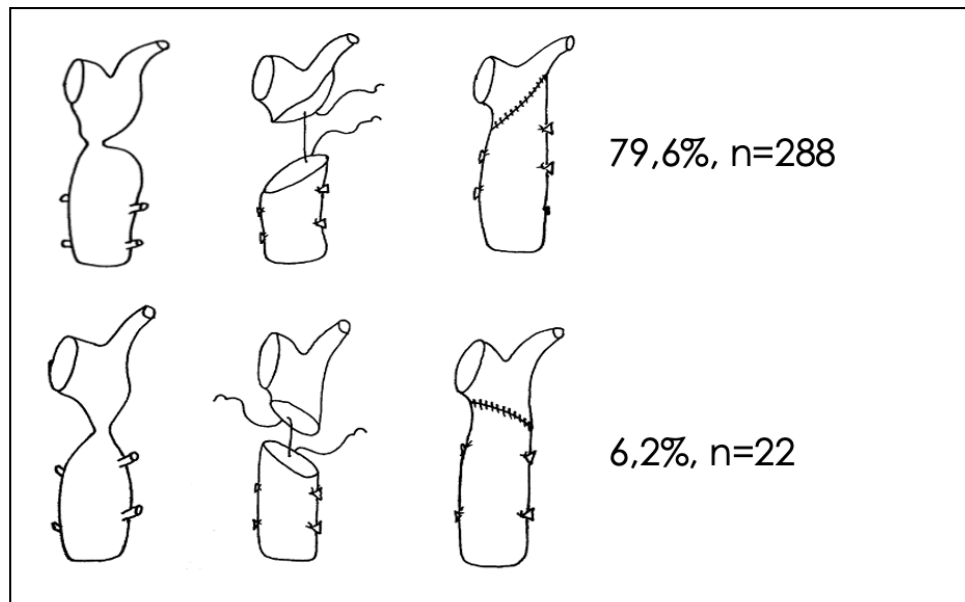


Рисунок 17 – Техника рассечения и расширения выхода из аорты

При протезировании диаметр использованных протезов варьировался в пределах 18–24 мм. У детей подбор протеза имеет важное значение для профилактики протез-ассоциированной рекоарктации, в связи с чем рекомендуется использование протезов диаметром не менее 18 мм. Случаи обращения в клинической практике пациентов с рекоарктационным синдромом по причине неправильно подобранного эксплантата, показывают важность выделения этого критерия в контексте соблюдения техники оперативного вмешательства. Продолжительность оперативного лечения при выполнении анастомоза «конец-в-конец» в среднем составила 180 [160–220] мин, при протезировании 240 [200–270] мин ($p < 0,001$), объем кровопотери составил 100 [100–200] мл и [150–250] мл соответственно ($p < 0,001$).

Клинический случай

Больной, 40 лет, обратился с жалобами на стойкое повышение артериального давления до 150/90 мм рт. ст., не поддающееся медикаментозному лечению.

Впервые диагноз «коарктация аорты» был установлен пациенту в возрасте 13 лет. Через три года, в 1999 г., по месту жительства ему было проведено

открытое оперативное вмешательство, направленное на устранение диагностированного порока. Согласно данным выписного эпикриза, в ходе операции визуально было определено, что диаметр аорты в престенотическом сегменте составлял около 20 мм; далее следовало сужение протяженностью более 10 мм, за которым наблюдалось постстенотическое расширение сосуда до 25–30 мм. С учетом этих анатомических особенностей было принято решение выполнить резекцию коарктационного участка с последующим протезированием. Пациент был выписан в удовлетворительном состоянии. Впоследствии диспансерного наблюдения у кардиолога не проходил и регулярной гипотензивной терапии не получал. Со временем начал отмечать эпизодическое повышение артериального давления, в августе 2022 г. при обследовании был диагностирован рекоарктационный синдром с формированием аневризмы в постстенотическом сегменте нисходящей грудной аорты. Пациент был направлен в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева для проведения повторного хирургического вмешательства.

При объективном обследовании выявлен систолический шум, наиболее выраженный в точке Боткина и во втором межреберье слева, с иррадиацией на сонные артерии и межлопаточную область. Частота пульса составляла 88 ударов в минуту. Артериальное давление на обеих руках — 160/90 мм рт. ст. Пульсация артерий на стопах нижних конечностей с обеих сторон не определяется; на бедренных артериях пульс ослаблен, но сохраняется.

Выполнен комплекс инструментальных исследований, включающий эхокардиографию, ультразвуковую доплерографию с измерением градиента давления между конечностями. Установлен патологический градиент на перешейке (протезе), между верхними и нижними конечностями.

При проведении мультиспиральной КТ-ангиографии грудной аорты выявлена S-образная деформация в области ранее выполненной реконструкции, расположенная приблизительно на 1,2 см от устья левой подключичной артерии. В зоне деформации просвет сосуда сужен до 1 см. Стенки аорты в этом сегменте умеренно утолщены, содержат участки повышенной плотности, вероятно, кальцинаты. Размер проксимального отдела дуги аорты составляет 2,6 см,

дистального — 2,4 см. Брахистоцефальные артерии отходят от дуги без аномальных и патологических изменений. Дистальнее зоны стеноза отмечается аневризматическое расширение до 4,8 см. В средней трети нисходящего отдела грудной аорты диаметр составляет 4,2 см, в нижней трети — 3,7 см, на уровне диафрагмы — 2,5 см (рисунок 18).

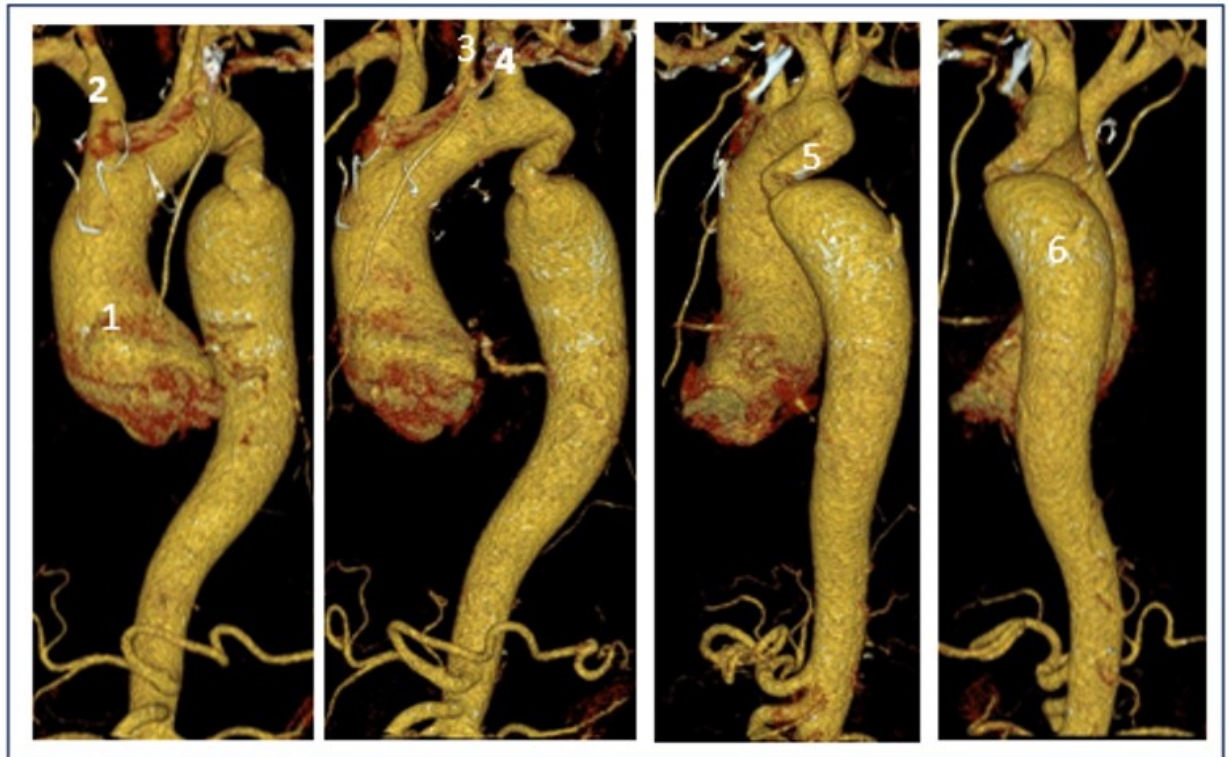


Рисунок 18 – МСКТ-ангиография грудной аорты (трехмерная реконструкция): 1 – восходящий отдел аорты, 2 – плечеголовной ствол, 3 – левая общая сонная артерия, 4 – левая подключичная артерия, 5 – протезированный ранее участок, 6 – парарекоарктационная аневризма (нисходящий отдел грудной аорты)

С учетом развившегося рекоарктационного синдрома ранее имплантированным протезом за счет недостаточного диаметра (12 мм) и формирования постстенотической аневризмы, эндоваскулярное вмешательство было признано нецелесообразным. Пациенту рекомендовано проведение открытой реконструктивной операции. Хирургическое вмешательство выполнено повторным доступом через левую боковую торакотомию в 4-м межреберье с применением нормотермической веноартериальной перфузии дистального отдела аорты. В рамках вмешательства произведена резекция ранее установленного

синтетического протеза и аневризматически измененного участка аорты, с последующим протезированием синтетическим эксплантатом диаметром 22 мм (рисунок 19). Продолжительность искусственного кровообращения составила 58 минут, общее время операции 300 минут.

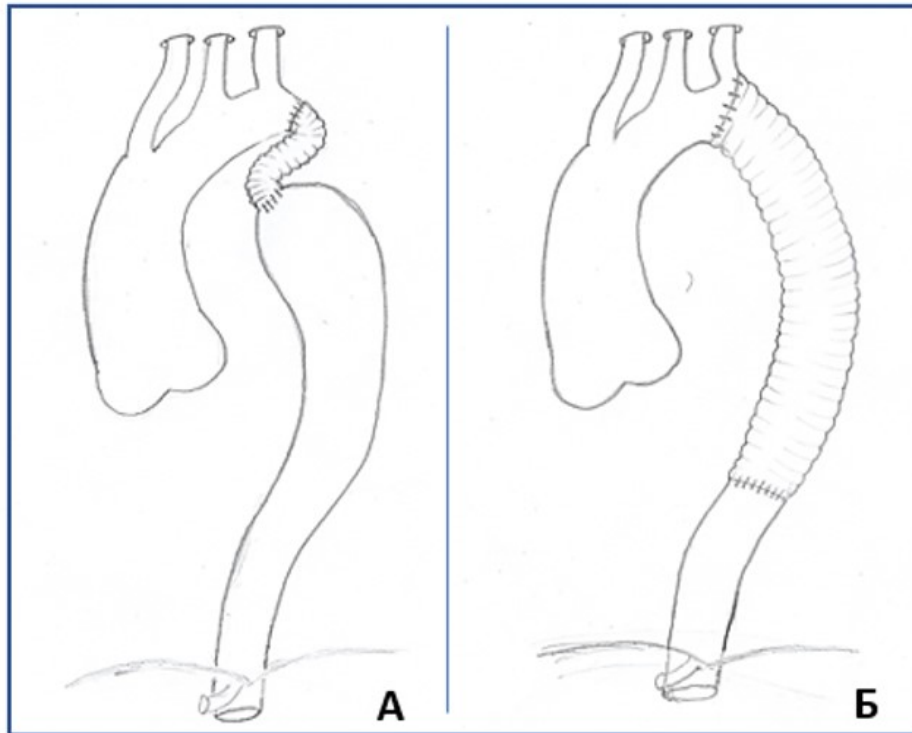


Рисунок 19 – Схематическое изображение патологии (А) и выполненной операции (Б)

Послеоперационный период проходил без особенностей, достигнута стабилизация градиента давления между конечностями, а также стабилизация АД. Пациент на 6-е сутки выписан в удовлетворительном состоянии.

Восстановление геометрии аорты рассматривалось не только как ключевая цель реконструктивных вмешательств, но и как важный этап для обеспечения нормальной гемодинамики после хирургического лечения коарктации. Нарушение анатомической структуры аорты, вызванное коарктацией и неадекватной хирургической резекцией, может приводить к возникновению турбулентных потоков, увеличению нагрузки на сердечно-сосудистую систему и повышению риска осложнений, таких как аневризмы, рекоарктации или гипертензия.

Современные методы визуализации, включая КТ-ангиографию, МР-ангиографию и 3D-моделирование, играют при этом решающую роль в предоперационном планировании. Они позволяют не только оценить текущее состояние аорты, но и смоделировать предполагаемые результаты вмешательства. Это помогает хирургу учитывать индивидуальные анатомические особенности пациента и заранее планировать наиболее оптимальный путь восстановления нормальной геометрии сосуда.

Так, в качестве примера на рисунке 20 представлена иллюстрация, демонстрирующая использование этих методов для оценки анатомических характеристик аорты и их влияния на конечный результат реконструкции. Такие подходы обеспечивают более высокую точность, что, в свою очередь, повышает эффективность и безопасность хирургического лечения.

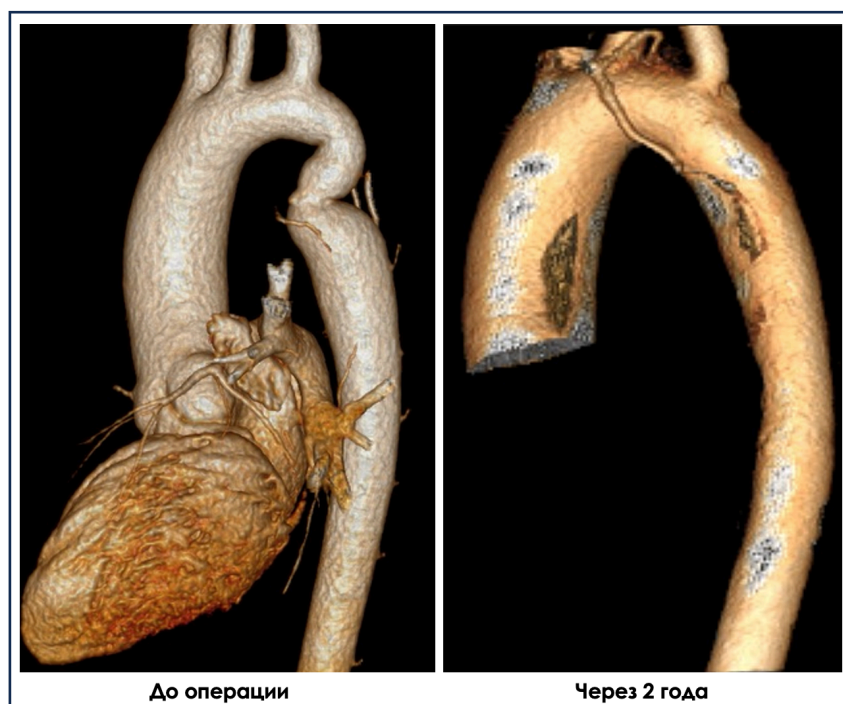


Рисунок 20 – МСКТ-ангиография грудной аорты до и после операции

При вовлечении подключичной артерии в патологический процесс выполнялась интраоперационная реконструкция или этапное лечение, в виде выполнения первым этапом переключения подключичной артерии путем шунтирования или имплантацией в общую сонную артерию. В частности, это

касались также случаев aberrантного отхождения подключичной артерии. Так, в двух случаях было проведено этапное хирургическое вмешательство. В первом – в связи с aberrантным отхождением правой подключичной артерии из зоны коарктации, первым этапом была выполнена ее имплантация в правую общую сонную артерию. Во втором случае причиной послужила протяженная аневризматическая трансформация левой подключичной артерии: через надключичный доступ осуществлена перевязка сосуда до отхождения маммарной и позвоночной артерий, с последующим формированием сообщения между подключичной артерией и левой общей сонной артерией с использованием 8 мм синтетического эксплантата (рисунок 21).

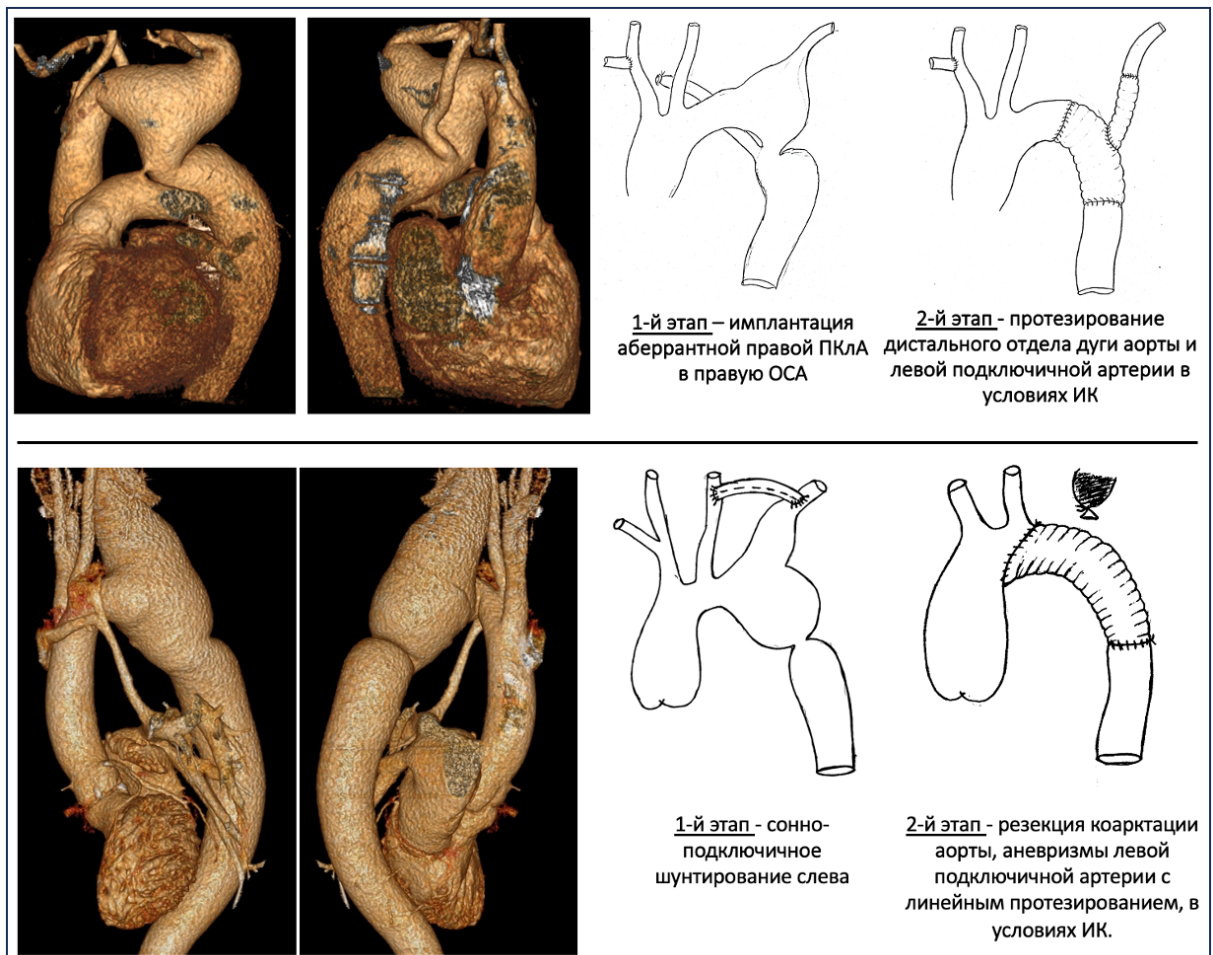


Рисунок 21 – Варианты этапного лечения

В качестве защиты внутренних органов применялось ИК в режиме дистальной аортальной перфузии (n=45, 12,5 %), при необходимости дополнялось

селективной перфузией головного мозга ($n=2$). Критерии необходимости использования: 1 – неполная форма и градиент давления между верхними и нижними конечностями менее 40 мм рт. ст., 2 – перевязка пяти и более пар межреберных артерий, 3 – необходимость пережатия за левой общей сонной артерией. Случаи выявления пациентов с неполной формой и высоким градиентом давления (более 40 мм рт. ст.), а также больных с полной формой и низким градиентом давления являются редкими и требуют индивидуальной предоперационной оценки определения степени развитости коллатерального кровообращения (маммарных и межреберных артерий), рисков исключения из кровообращения на основном этапе операции и предполагаемой длительности оперативного вмешательства с учетом варианта реконструкции («конец-в-конец» или протезирование).

Так, четыре пациента из всей группы с неполной формой и отсутствием патологии грудной аорты оперированы без применения ИК, учитывая планируемый объем вмешательства (анастомоз «конец-в-конец») и высокий градиент давления между конечностями. Десяти пациентам операция выполнена в условиях локальной гипотермии при пограничных вариантах сужения, наличием магистрально-измененного кровотока ($p<0,001$), при среднем градиенте давления между верхними и нижними конечностями 35 [30–42] мм рт. ст. и перешейке 51 [46–64] мм рт. ст., учитывая планируемый объем операций.

Случаи селективной перфузии, как указано выше, были редки ($n=2$) и связаны с наличием гипоплазии дуги аорты и аневризматической трансформации. При этом одной пациентке выполнена только перфузия головного мозга через левую общую сонную артерию. Дистальной аортальной перфузии не применялось, защита осуществлена путем локальной гипотермии с учетом полной формы коарктации, наличием значимого градиента давления и выраженной сети коллатералей по результатам анализа данных МСКТ, непротяженного резецируемого участка, несмотря на аневризматическое изменение постстенотического отдела аорты (рисунок 22).

Экстраанатомическое ААШ выполнено шести пациентам. Данная операция рассматривалась для больных с нативной коарктацией при наличии патологии дуги аорты (гипоплазия, ВДДА), отсутствии аневризматической трансформации и высоких рисков неврологических событий при реконструкции дуги аорты по причине низкой толерантности головного мозга к ишемии. Положительной стороной варианта экстраанатомического шунтирования является минимизация операционного риска, связанного с ИК и пережатием брахиоцефальных сосудов. Продолжительность оперативного вмешательства при выполнении данной операции в среднем составила $215 \pm 57,3$ мин, а общая кровопотеря $208,3 \pm 102,1$ мл.

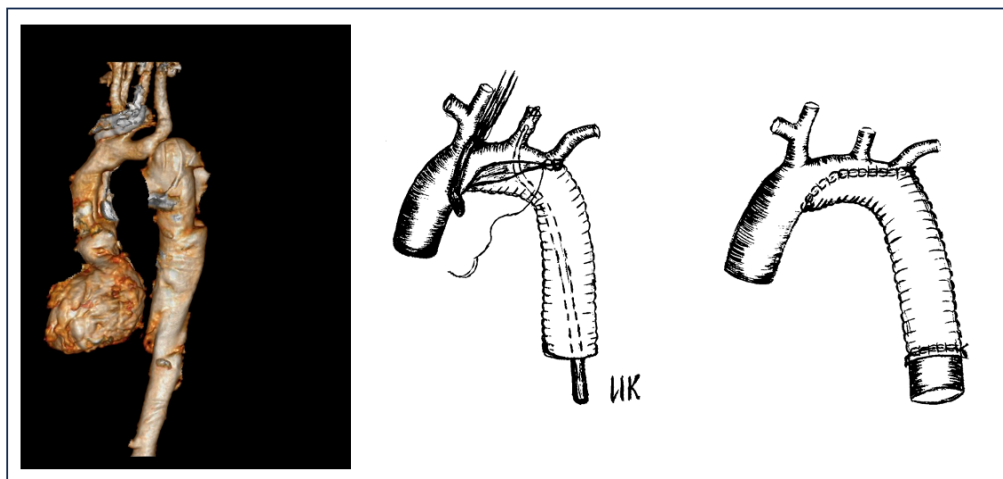


Рисунок 22 – МСКТ визуализация и схема операции пациентки с гипоплазией дуги аорты и паракоарктационной аневризмой

В части определения показаний следует отметить, что, кроме анатомических данных, одним из диагностических критериев принятия решения при наличии признаков гипоплазии или деформации дуги аорты, в том числе при так называемом «готическом» варианте дуги аорты, является оценка создаваемого градиента давления в выявленной особенности дуги аорты. Точная оценка состояния дуги аорты возможно только с помощью современных методов ангиографической визуализации (КТ, МРТ, инвазивная ангиография).

Среди пролеченных пациентов имеются два наглядных примера определения оптимальной тактики лечения у больных с признаками деформации дуги аорты (рисунок 23). Так, с учетом значимой разницы давления между правыми и левыми

верхними конечностями для пациента *А* выполнено ААШ. В этом клиническом случае выбор варианта экстраанатомического шунтирования вместо способа реконструкции был обусловлен рисками неврологических событий, связанных с пережатием между брахиоцефальным стволом и левой общей сонной артерией при наличии разомкнутого Веллизиева круга и особенностей сосудистого русла головного мозга (гипо- и аплазии левой позвоночной артерии, извитости правой позвоночной артерии, мелкого калибра либо отсутствия задних соединительных артерий с обеих сторон). Пациенту *Б* выполнена резекция коарктации аорты с наложением анастомоза «конец-в-конец». Оценка гемодинамической значимости при планировании операции позволила достичь гипотензивного эффекта и стабилизации градиента давления между конечностями. В отдаленном периоде у обоих пациентов не отмечено осложнений, в том числе артериальной гипертензии.

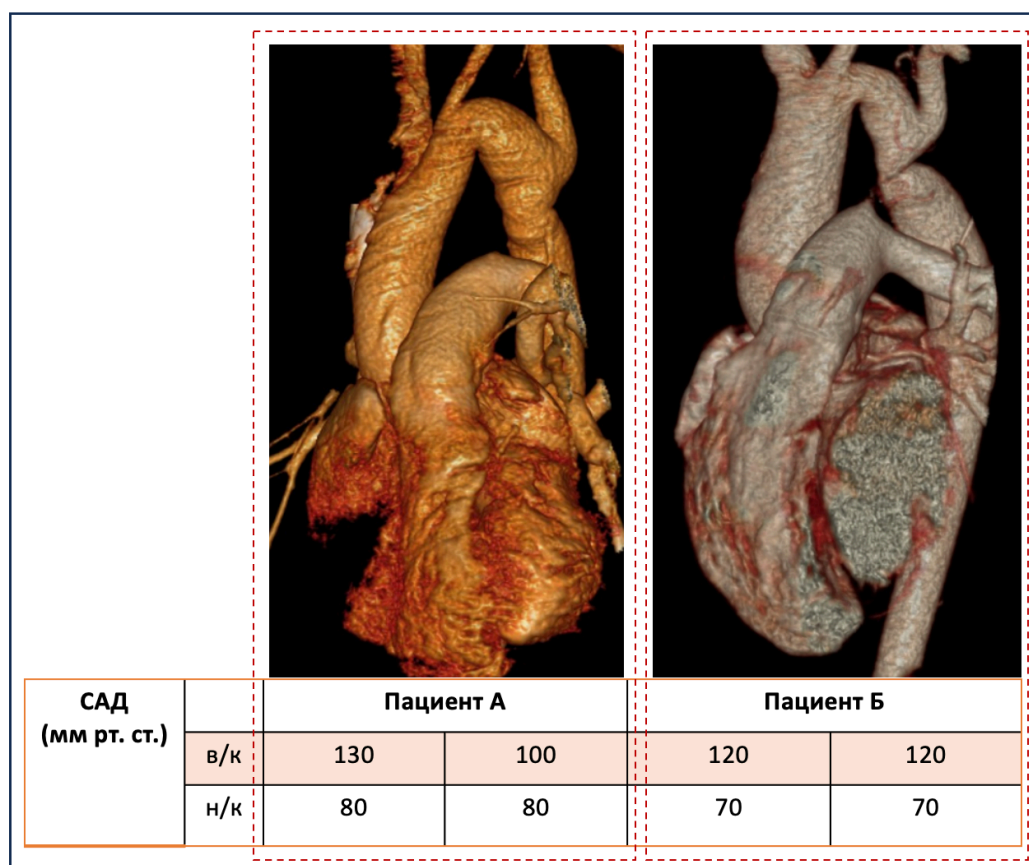


Рисунок 23 – Клинический пример двух пациентов: МСКТ изображение и разница систолического давления между конечностями

Таким образом, в главе описаны показания, принятые в нашем отделении с учетом состояния развития и степени внедрения эндоваскулярных технологий в мире и возможностей открытой хирургии. Так, показаниями для хирургических вмешательств явились наличие сложной анатомии, дополнительная комбинация с патологией или аномалией дуги аорты и ее ветвей, а также пациенты с наследственным заболеванием (Шерешевского – Тёрнера, заболевания соединительной ткани). Подробно описаны технические аспекты при разных вариантах порока, наличии сопутствующей патологии, а также некоторые критерии определения тактики лечения, позволяющие с нашей позиции обеспечить безопасность пациента и добиться благоприятных непосредственных и отдаленных результатов.

ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

4.1 Результаты общего анализа исследуемых пациентов

Коарктация аорты во всех возрастных группах преимущественно представлена типом III и полной формой, хотя у взрослых доля неполных форм немного выше (таблица 6).

Таблица 6 – Результаты анализа предоперационных данных в разных возрастных группах

Характеристика	Дети, 5–9 лет 81 (23,1 %)	Подростки, 10–17 лет 143 (40,9 %)	Взрослые, старше 18 лет 126 (36 %)	р
Пол, абс. (%): Мужской Женский	62 (76,5) 19 (23,5)	99 (69,2) 44 (30,8)	66 (52,4) 60 (47,6)	$< 0,001$ р возраст 5-9 лет – возраст старше 18 лет $< 0,001$ р возраст 10-17 лет – возраст старше 18 лет $= 0,006$
Тип КоА, абс. (%): I II III	21 (25,9) 4 (4,9) 56 (69,1)	41 (28,7) 7 (4,9) 95 (66,4)	27 (21,4) 3 (2,4) 96 (76,2)	0,460
Форма КоА, абс. (%): Полная Неполная	76 (93,8) 5 (6,2)	115 (80,4) 28 (19,6)	100 (79,4) 26 (20,6)	0,013 р возраст 5-9 лет – возраст 10-17 лет $= 0,013$ р возраст 5-9 лет – возраст старше 18 лет $= 0,013$
Артериальная гипертензия, абс. (%)	37 (45,7)	117 (81,8)	120 (95,2)	$< 0,001$ р возраст 5-9 лет – возраст 10-17 лет $< 0,001$ р возраст 5-9 лет – возраст старше 18 лет $< 0,001$ р возраст 10-17 лет – возраст старше 18 лет $< 0,001$
САД на правой в/к, мм рт. ст., Ме [Q ₁ ; Q ₃]	160 [150; 170]	170 [158; 180]	200 [180; 220]	$< 0,001$ р возраст 10-17 лет – возраст 5-9 лет $= 0,029$ р возраст старше 18 лет – возраст 5-9 лет $< 0,001$ р возраст старше 18 лет – возраст 10-17 лет $< 0,001$
Градиент САД между в/к и н/к, мм рт. ст., Ме [Q ₁ ; Q ₃]	60 [50; 70]	58 [49,5; 70]	60 [45; 70]	0,385
Пиковый градиент систолического АД на перешейке, мм рт. ст., Ме [Q ₁ ; Q ₃]	50 [40; 60]	50 [40; 65]	55 [36,2; 65]	0,589

Диагностика коарктации аорты и направление в хирургический профильный стационар у большинства больных происходило в подростковом и более старшем возрасте, что говорит о сохранении вопросов диагностики. Выявленный в ходе обследования систолический шум (33,4 %) или впервые установленные высокие значения артериального давления (46 %) являлись основными симптомами необходимости дальнейшего обследования в объеме эхокардиографии и установления признаков коарктации.

Артериальная гипертензия значительно чаще встречалась с возрастом: от 45,7 % у детей до 95,2 % у взрослых, демонстрируя нарастающее сосудистое сопротивление и перегрузку, присоединение, по всей видимости, также по мере хронизации вазоренального компонента поддержания высоких цифр артериального давления. Так, диагноз артериальной гипертензии был установлен в 78,3 % случаев, из них 63 % принимали гипотензивную терапию, в среднем находились на приеме, как правило, 1–2 лекарственных препаратов. При этом диагностика АГ коррелировала с возрастом пациентов (рисунок 24).

Дополнительно в ходе предоперационной подготовки, при определении хирургической тактики, пациенты старше 18 лет обращали на себя внимание более частым наличием паракоарктационных аневризм, кинкинга и расширением восходящего отдела аорты. Изучение МСКТ данных показало также отличительные особенности анатомии перешейка. У этих пациентов почти всегда имелась выраженная девиация перешейка и смещение остаточного просвета. Наряду с косвенными признаками дегенеративных изменений аорты, подобной извитости перешейка, необходимостью выполнения более выраженной дилатации коарктации, как правило, при полной форме ввиду соотношения остаточного просвета и неизменного диаметра аорты, ограничивало у данных пациентов вариант эндоваскулярной хирургии.

Вариант реконструкции аорты («конец-в-конец» или протезирование) определялся воздействием разных факторов. В результате проведения анализа исходных данных построены следующие модели прогнозирования, реализующие бинарную классификацию целевого признака:

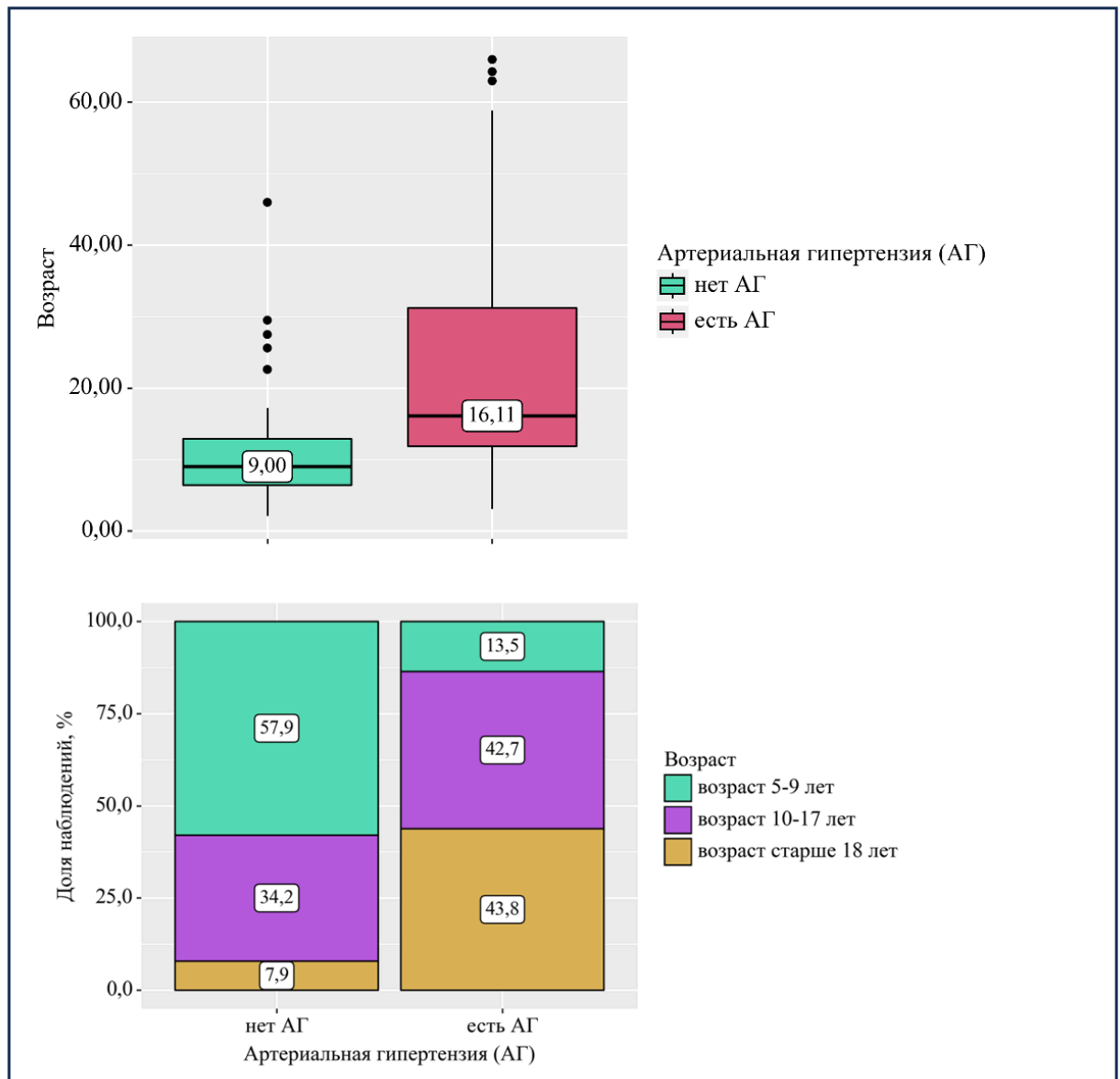


Рисунок 24 – Анализ возраста пациентов в зависимости от артериальной гипертензии

- логистическая регрессия – линейная модель классификации, в которой вероятности моделируются с помощью логистической функции;
- метод опорных векторов – линейный классификатор, использующий гиперплоскость для разделения входных данных на два класса;
- «случайный лес» – алгоритм, использующий большое количество классификаторов на основе решающих деревьев и усредняющий их результаты;
- категориальный градиентный бустинг – алгоритм, использующий последовательное построение классификаторов на основе решающих деревьев, где

каждая следующая модель (решающее дерево) обучается на ошибках предыдущей (таблица 7).

Таблица 7 – Показатели метрик качества разработанных моделей

Классификаторы	f1 мера	ROC-AUC	Полнота (recall)	Точность (precision)
Метод случайного леса	0,887	0,803	0,932	0,849
Градиентный бустинг	0,872	0,851	0,849	0,898
Логистическая регрессия	0,845	0,826	0,800	0,900
Метод опорных векторов	0,848	0,839	0,796	0,912

Все метрики каждого классификатора $\geq 0,8$, что является высокими показателями. Кроме того, данные модели (за исключением метода опорных векторов) поддерживают вероятностные оценки принадлежности каждого случая классу целевого признака, что позволяет усреднять или смешивать результаты моделей для улучшения показателей. Однако построение данных алгоритмов прогнозирования базируется на ограниченной выборке и требует в дальнейшем изучения на большем количестве данных с целью уточнения метрик и увеличения обобщающей способности моделей. Следует отметить, что вышеуказанные модели не являются «черными ящиками», и их результаты возможно интерпретировать через показатель относительной важности, позволяющий понять, какие факторы наиболее сильно влияют на прогноз (рисунки 1–4). Так, среди признаков, оказывающих влияние на каждую предлагаемую модель, стоит выделить: возраст пациентов, наличие сопутствующей патологии аорты (включая аневризмы и кинкинг), индекс массы тела, диаметр аорты.

Значимость каждого из этих признаков варьировалась в зависимости от применяемых алгоритмов статистической обработки. Например, такие алгоритмы, как градиентный бустинг или «случайные леса», придавали больший вес некоторым конкретным параметрам, таким как диаметр аорты. Это говорит о необходимости выбора подходящих алгоритмов для конкретных задач и оптимизации их параметров (рисунки 25–28).

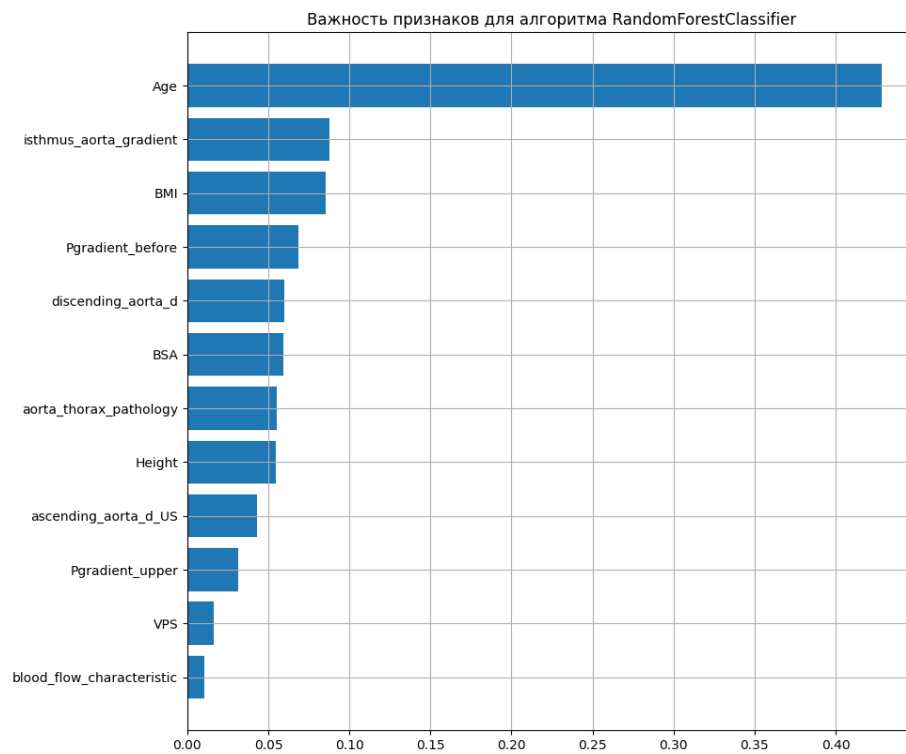


Рисунок 25 – Важность признаков для алгоритма «случайный лес»

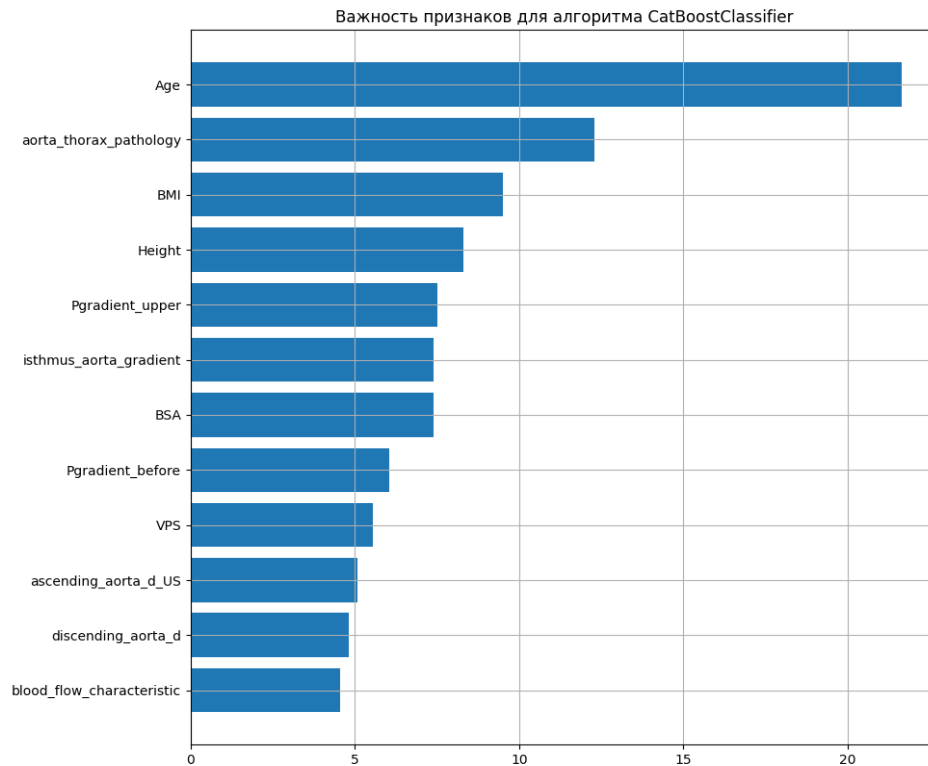


Рисунок 26 – Важность признаков для градиентного бустинга

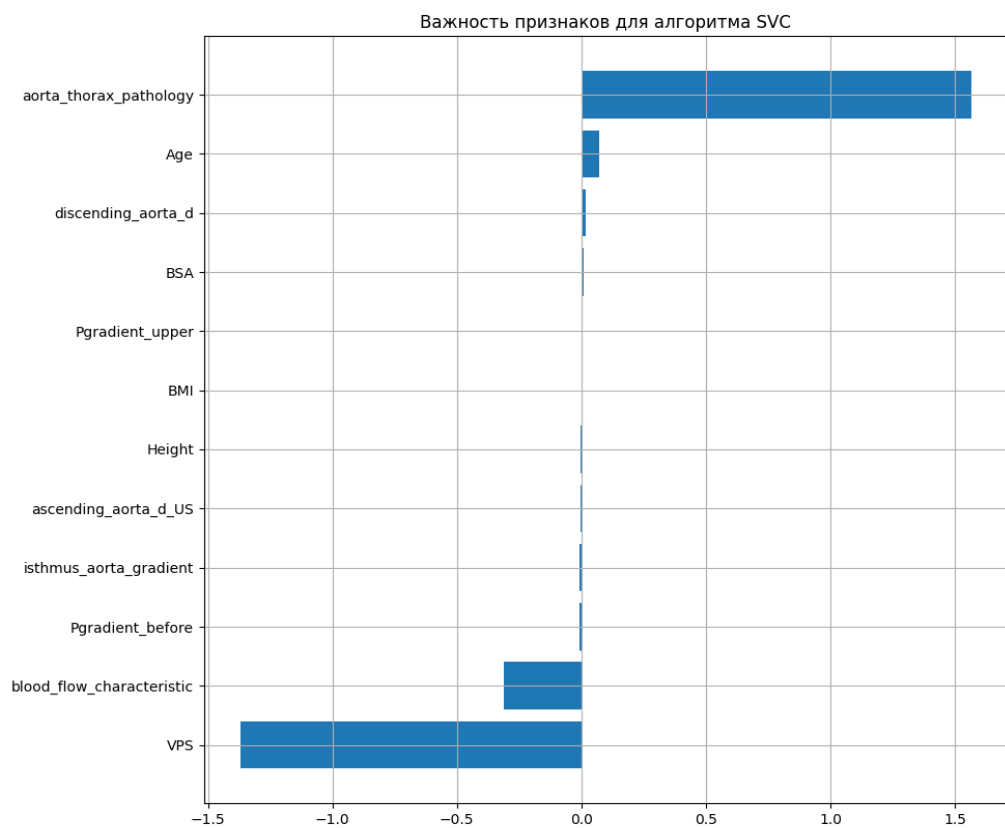


Рисунок 27 – Важность признаков для метода опорных векторов

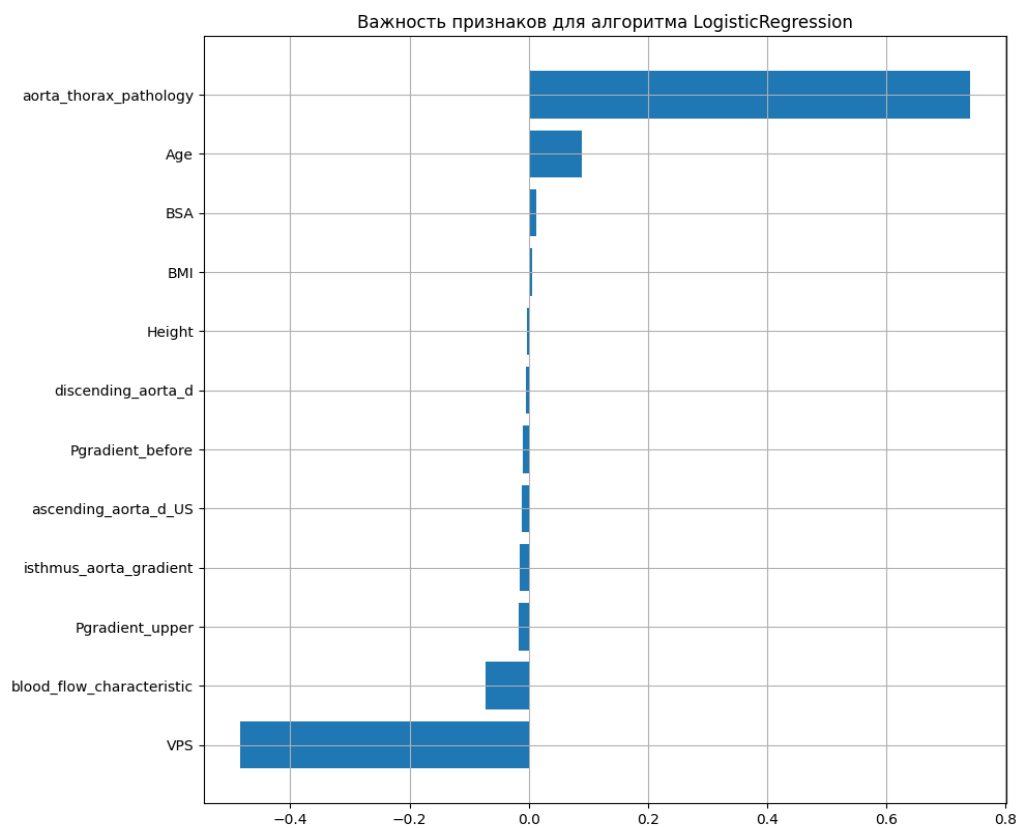


Рисунок 28 – Важность признаков для логистической регрессии

Изучение возможности предоперационного прогнозирования в целом продемонстрировало высокие показатели качества разных способов статистического анализа, включая чувствительность, специфичность и точность, что делает их ценным и перспективным инструментом для клинической практики. Согласно полученным данным (таблица 7), модели успешно справлялись с задачей определения варианта операции, демонстрируя высокий уровень качества каждого из примененных вариантов анализа.

Полученные здесь результаты открывают возможности для создания автоматизированных систем поддержки принятия врачебных решений. Так, использование этих статистических инструментов является перспективным направлением, позволяющим не только повысить точность прогнозирования, но и способствовать развитию персонализированной медицины. Результаты проведенного анализа подтверждают важность дальнейших исследований и интеграции данных подходов в клиническую практику.

Всем пациентам было выполнено хирургическое лечение, с получением удовлетворительных результатов, без летальных событий. Частота госпитальных осложнений составила 4,6 % (кровотечение – 10 (2,9 %), хилоторакс – 4 (1,1 %), инсульт – 1 (0,3 %), дыхательная недостаточность – 2 (0,6 %)). Интересным фактом являлось то, что шансы развития осложнений были выше у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном, однако при структуризации значимой статистической разницы не обнаружено (рисунок 29).

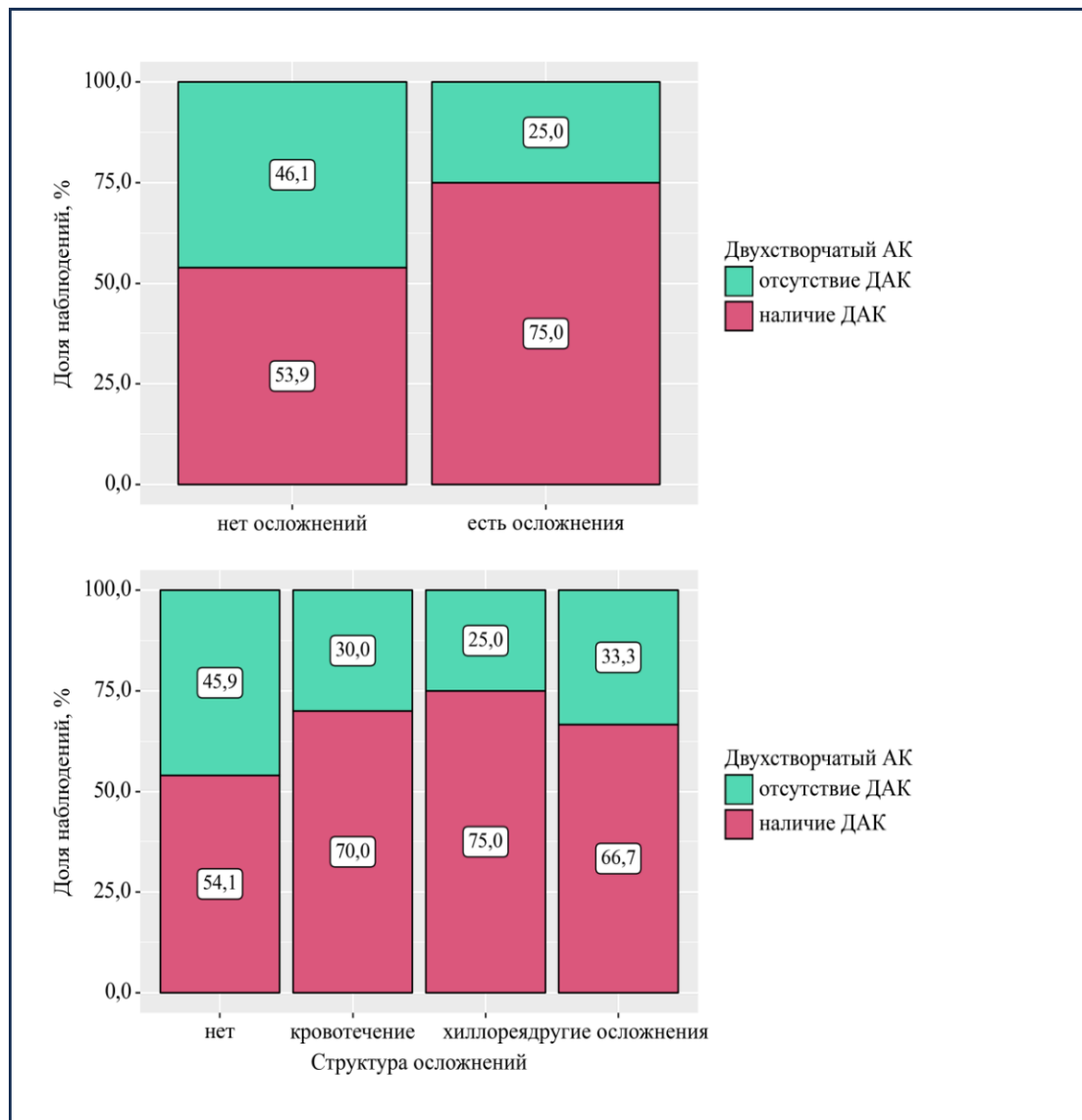
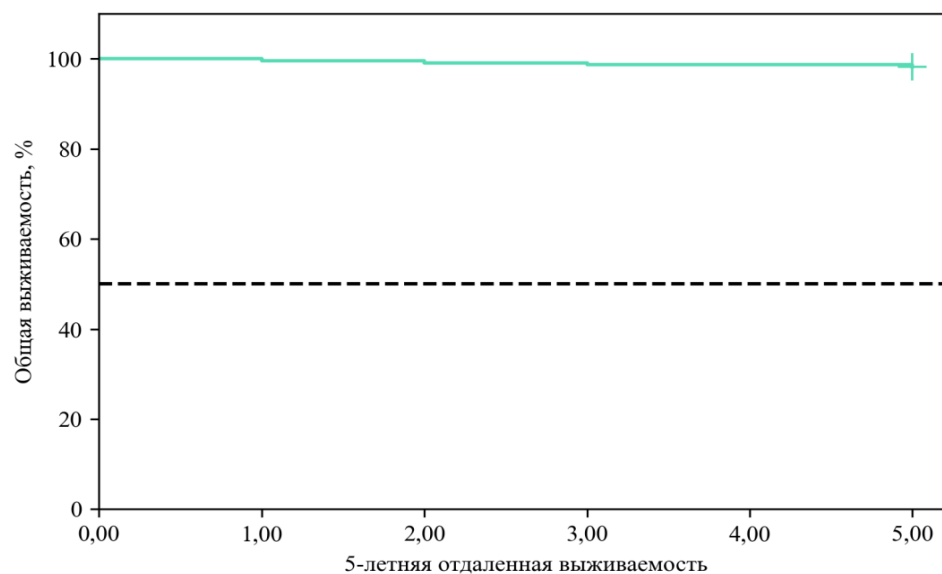


Рисунок 29 – Анализ частоты осложнений в зависимости от наличия ДАК

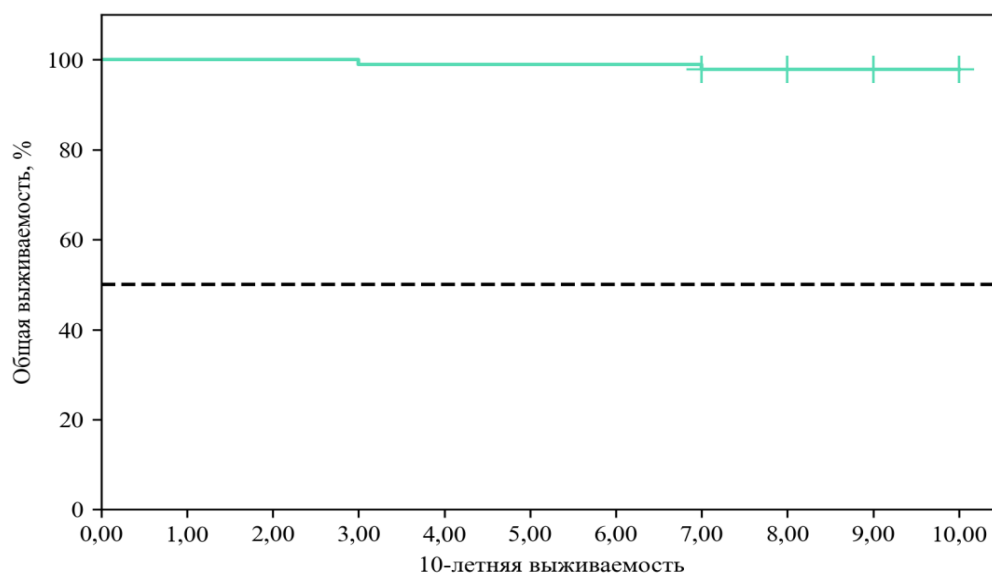
Варианты реконструктивных вмешательств позволили достичь статистически значимого снижения со стабилизацией уровня САД и градиента давления между конечностями ($p < 0,05$). Большая доля пациентов потребовали снижения количества препаратов или дозировок после операции ($p < 0,05$). Так, гипотензивный эффект по установленным критериям был достигнут у 94,16 % пациентов, в остальных случаях для достижения и поддержания целевых значений потребовалось назначение дополнительной гипотензивной терапии. При этом данное явление отмечалось у пациентов старшего возраста. Количество койко-дней нахождения больного после хирургического вмешательства в среднем составляло $7,26 \pm 1,51$ и имело связь с повышением возрастной категории ($p < 0,05$).

Исследование отдалённого периода показало удовлетворительные результаты: у 75 % пациентов, участвовавших в наблюдении, уровень выживаемости составил 98,2 %, что отражено на рисунках 30 и 31.



Наблюдений	225	224	223	222	222	0
Цензурировано	0	0	0	0	0	221
Событий	0	1	2	3	3	4

Рисунок 30 – Кривая 5-летней общей выживаемости



Наблюдений	90	90	90	89	89	89	89	87	83	82	0
Цензурировано	0	0	0	0	0	0	0	1	5	6	88
Событий	0	0	0	1	1	1	1	2	2	2	2

Рисунок 31 – Кривая 10-летней общей выживаемости

Все случаи летального исхода (4 пациента) отмечены у лиц старше 20 лет; у одного из них диагностирована аневризма восходящей аорты, которая, вероятно, послужила причиной смерти. Повторное вмешательство потребовалось 5 больным (уровень свободы от реоперации составил 97,8 %): в четырёх случаях причиной был рекоарктационный синдром, ещё в одном — тромбоз сонно-подключичного шунта спустя два года. Частота рекоарктационного синдрома составила 3,1 %, в основном у пациентов детского возраста, прооперированных в более старшем возрасте ($Me = 9,9$ лет) [9–11], $p < 0,05$ (рисунок 32).

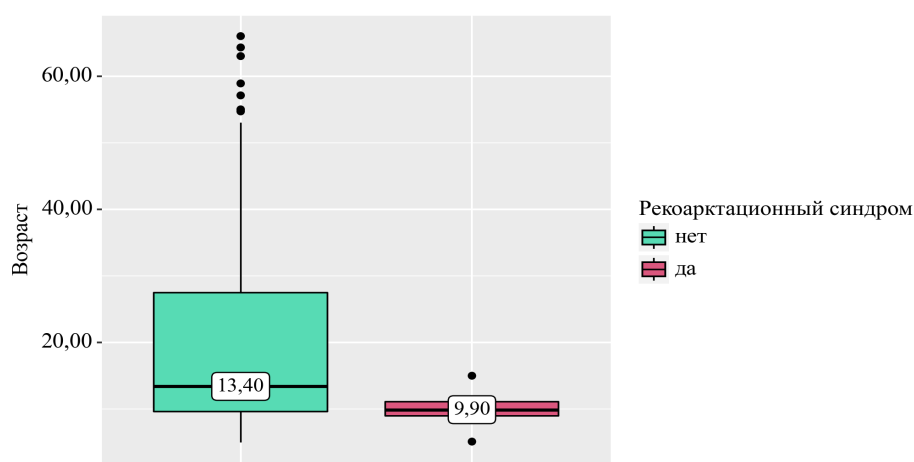


Рисунок 32 – Возрастной анализ диагностики рекоарктационного синдрома

Главным фактором, обусловившим развитие данного явления, оказалась гипоплазия или деформация (кинкинг) дуги аорты. При проведении обследования случаев рекоарктации непосредственно в зоне реконструкции выявлено не было (рисунок 33). Аневризма в области выполненной реконструкции выявлена только в 2-х случаях (1 %).

4.2 Результаты анализа пациентов с коарктацией и сопутствующей патологией аорты

Хирургическое лечение оказано 94 пациентам с коарктацией в комбинации с другой сопутствующей патологией аорты. Несмотря на равенство по гендерным

признакам, этой категории пациентов хирургическая помощь оказывалась в более старшем возрасте по причине позднего обращения.

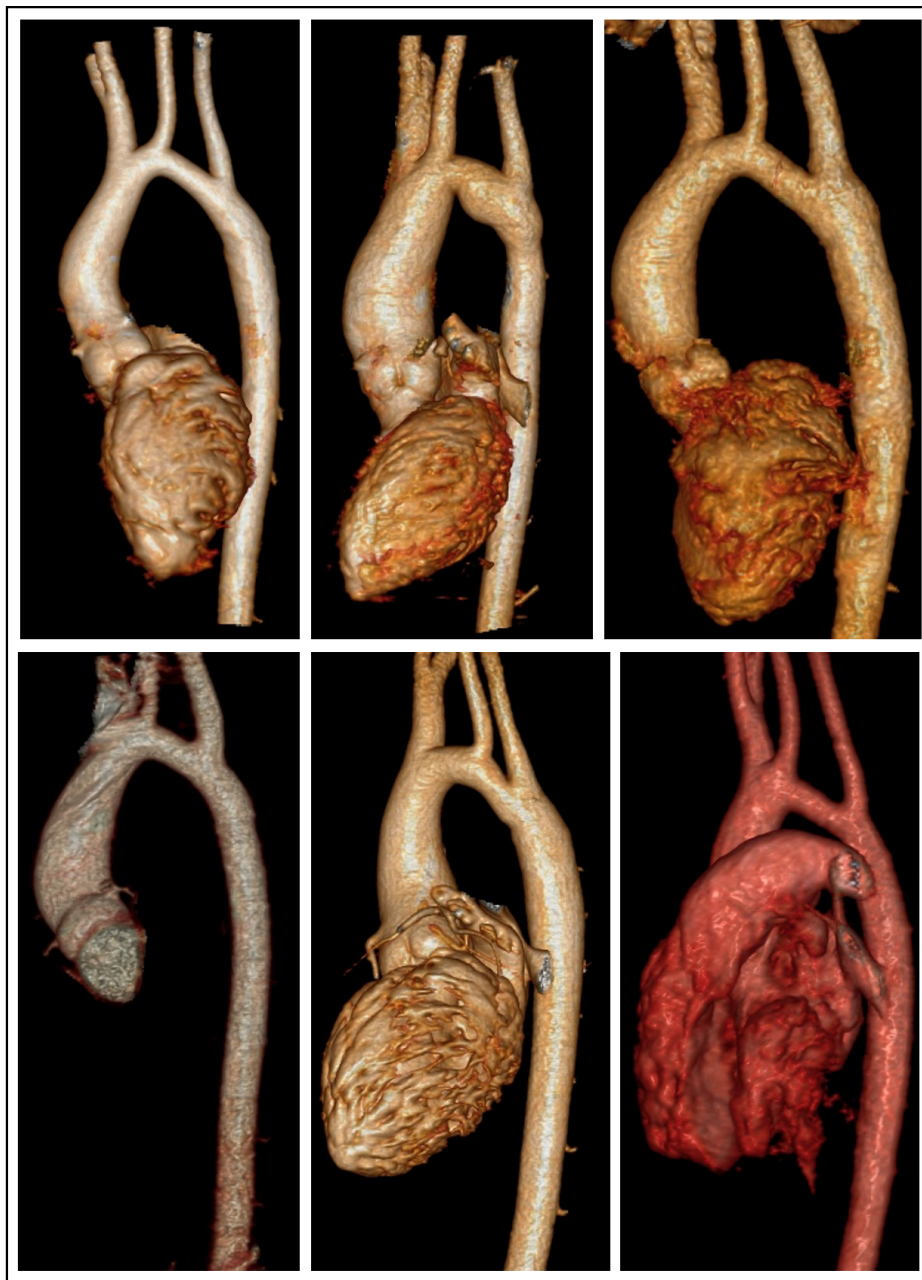


Рисунок 33 – МСКТ картина реоарктационного синдрома

Технически выполнение для этих пациентов эндоваскулярной операции не представлялось безопасным и эффективным не только по причине анатомии КоА, но сама сопутствующая патология и необходимость ее коррекции делали более целесообразным и оправданным выполнение реконструктивных вариантов вмешательств.

Наличие патологии грудной аорты требовало, как правило, расширения объема операции, оказывало существенное влияние на вариант реконструкции, продолжительность и объем кровопотери (таблица 8).

Таблица 8 – Анализ варианта операций в зависимости от наличия патологии грудной аорты

Показатель	Категории	Патология грудной аорты		p
		нет	да	
Вариант операции	Конец-в-конец	219 (85,5)	46 (48,9)	<0,001*
	Протезирование	36 (14,1)	43 (45,7)	
	Аорто-аортальное шунтирование	1 (0,4)	5 (5,3)	

*Различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$).

Согласно данным рисунка 34, применение искусственного кровообращения отмечалось значительно чаще по сравнению с изолированными случаями коарктации аорты. Вероятность использования ИК оказалась выше в 3,2 раза (95 % доверительный интервал: 1,821–5,319).

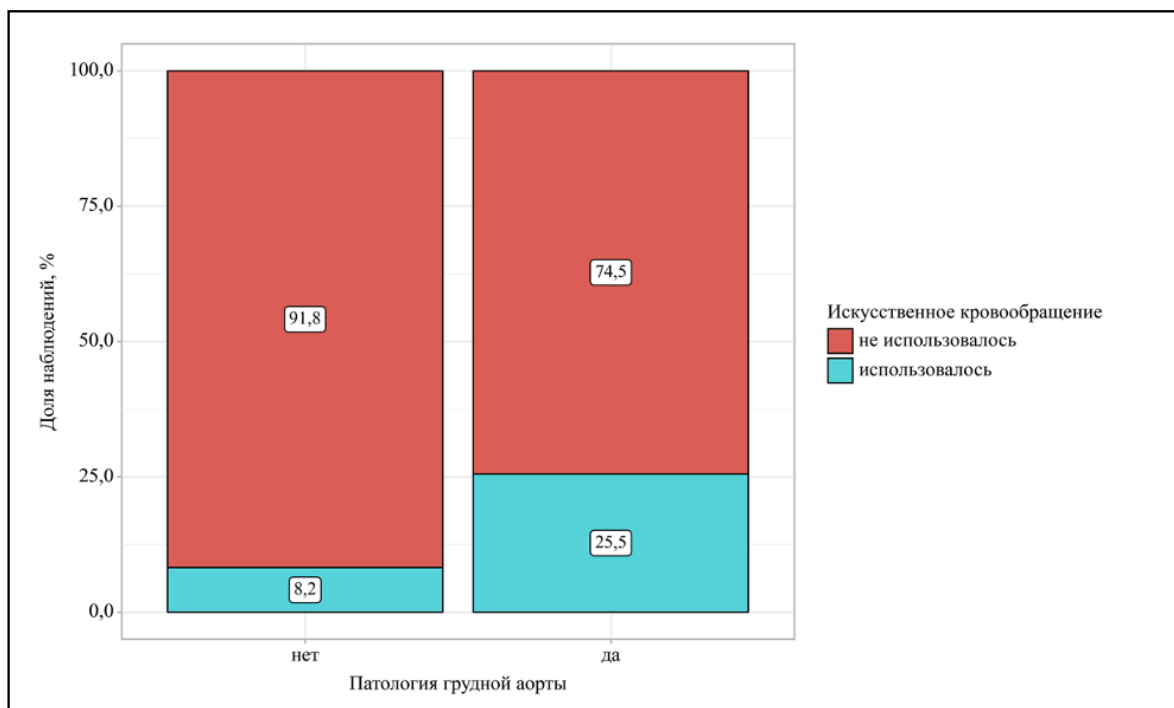


Рисунок 34 – Процентное соотношение использования искусственного кровообращения в группах с и без сопутствующей патологии аорты

По результатам анализа установлено, что наибольшее влияние на вероятность развития паракоарктационных аневризм оказывают два фактора — возраст пациента и неполная форма коарктации. На их основе была сформирована прогностическая модель. Несмотря на то что регрессионная модель оказалась статистически достоверной ($p < 0,001$), её прогностическая сила относительно невысока: она объясняет лишь 18,4 % дисперсии, что следует из значения коэффициента детерминации Найджелкерка.

Оценка возрастной зависимости выявила значимый рост вероятности образования аневризм: у пациентов 20–30 лет риск был выше в 3,1 раза, а при возрасте более 30 лет — в 5,5 раза. При неполной форме коарктации вероятность возникновения аневризм увеличивалась в 2,9 раза. Сконструированная с использованием данных предикторов модель показала диагностическую эффективность с чувствительностью 78,3 % и специфичностью 63,8 % (рисунки 35 и 36).

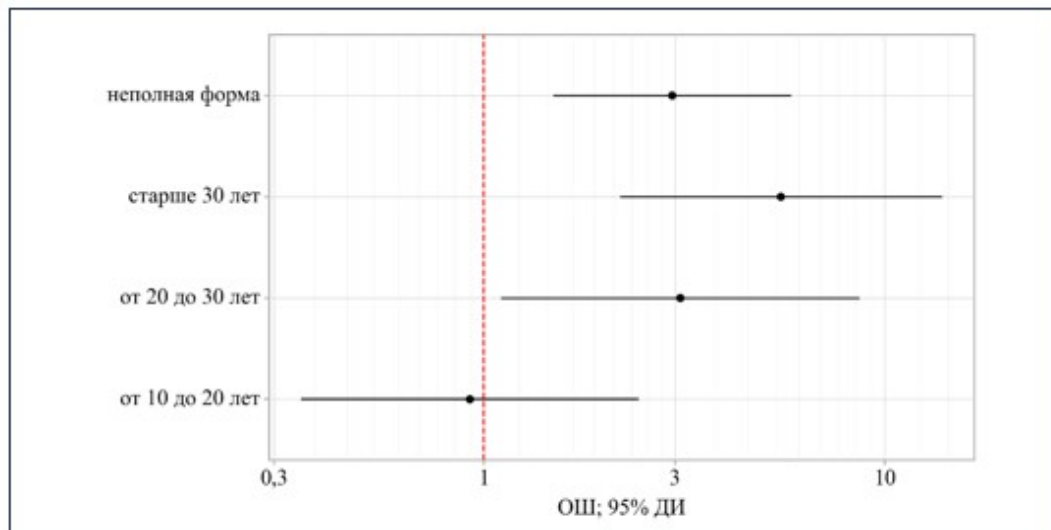


Рисунок 35 – Отношение шансов для изучаемых предикторов (форма коарктации и возраст)

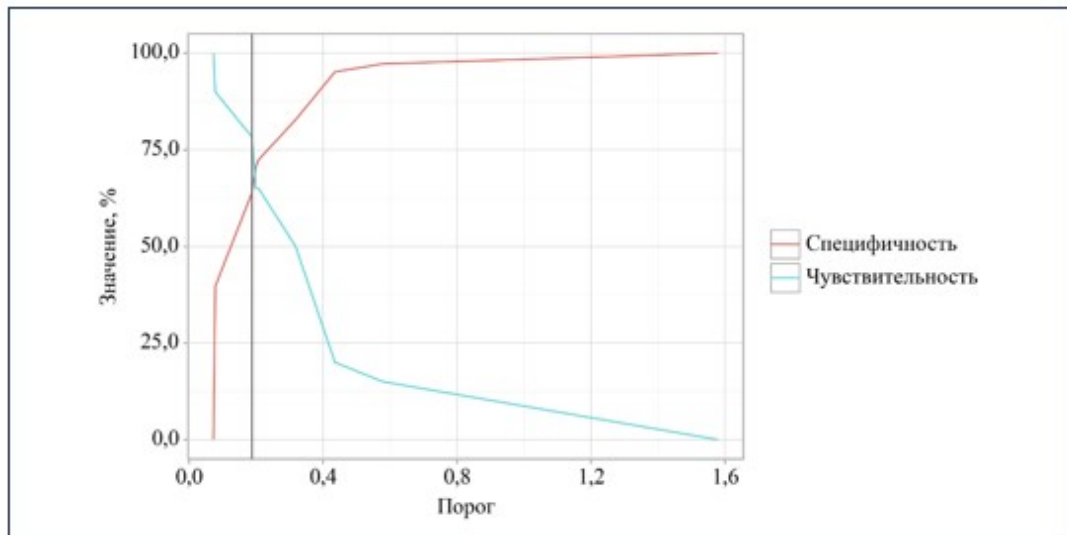


Рисунок 36 – Анализ чувствительности и специфичности модели в зависимости от пороговых значений значения логистической функции

Результаты анализа хирургического подхода показали, что методика реконструкции аорты у данной категории пациентов зависела от возраста, объёма резекции и морфологии аневризматического образования. Так, наиболее значимыми факторами, предсказывающими возможность наложения анастомоза «конец-в-конец», оказались возраст менее 20–25 лет (V Крамера = 0,56) и мешковидный тип аневризмы (V Крамера = 0,56). Большинство больных нуждались в восстановлении аорты с использованием синтетического протеза. Следует отметить, что риск выполнения протезирования резецированного участка и применения искусственного кровообращения у пациентов с аневризмой превышал аналогичные показатели у больных без аневризматической трансформации в 5,1 и 3,5 раза соответственно, данные различия были статистически значимыми.

Госпитальный период после операции протекал удовлетворительно у всех пациентов, случаев летальности не зафиксировано. Средняя продолжительность стационарного лечения составила 7 суток, что соответствовало показателям по всей выборке. Общая частота осложнений достигала 5,3 % ($n=5$): отмечены 1 случай лимфореи, 2 эпизода кровотечений, потребовавших повторных вмешательств, а также единичный случай развития почечной и дыхательной недостаточности, а также ишемического инсульта. Почти во всех случаях присутствовала аневризма

аорты, за счет чего расширялся объем операции. Так, несмотря на отсутствие статистической значимости, при наличии паракоарктационной аневризмы риск осложнений повышался в 2,1 раза (95 % ДИ: 0,761–5,861) (рисунок 37).

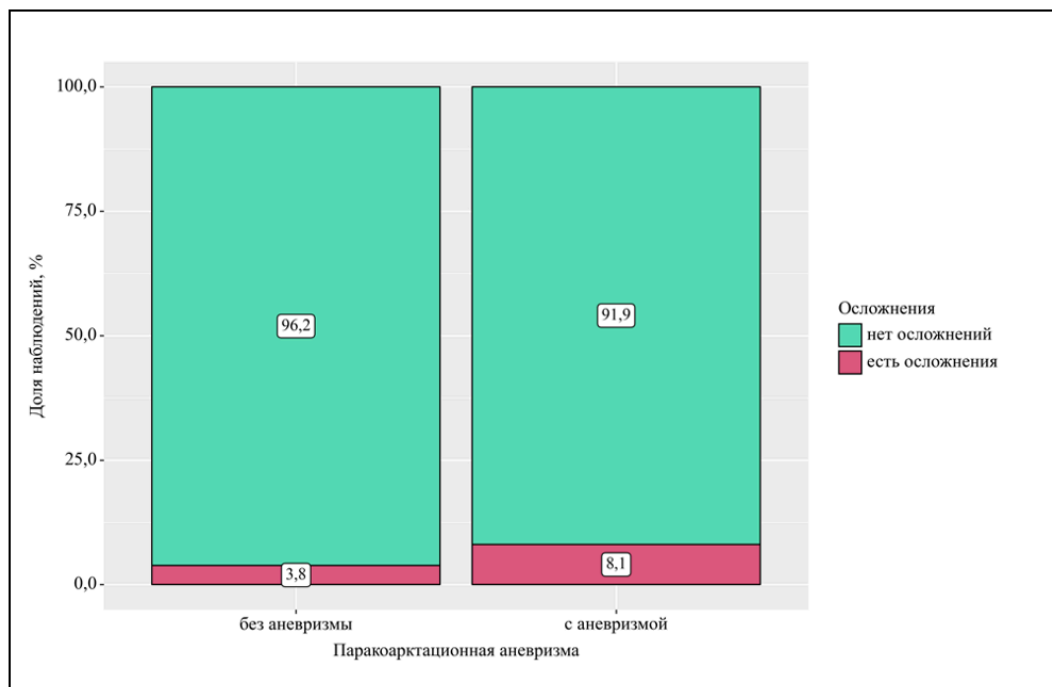


Рисунок 37 – Соотношение по частоте осложнений у пациентов с и без аневризмы

Результаты показали, что среди оперированных пациентов с артериальной гипертензией почти у всех отмечено достижение терапевтического гипотензивного эффекта. В 60 % случаев это сопровождалось изменением схемы лечения: снижением дозировок антигипертензивных средств либо их отменой (частичной или полной) (рисунок 38). Лишь у двух больных зафиксирована резидуальная гипертензия, скорректированная посредством интенсификации терапии.

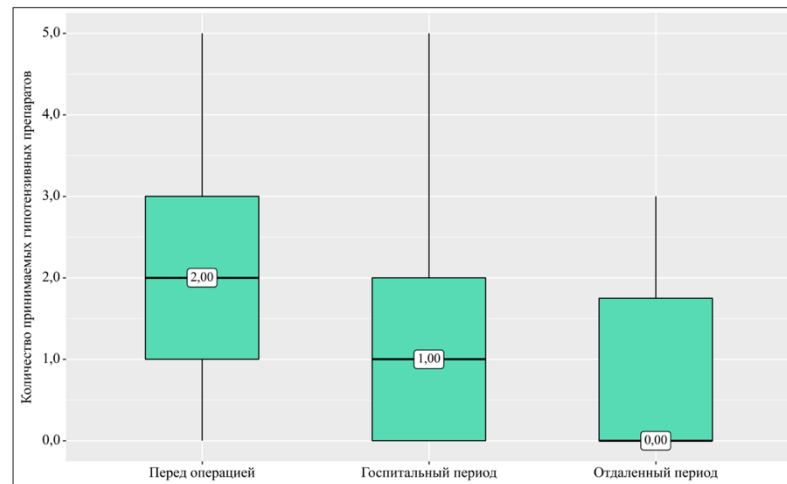


Рисунок 38 – Анализ динамики количества принимаемого препарата

Показатели систолического артериального давления, а также величина градиента давления между конечностями после лечения достигли стабильных значений, в том числе отмечены благоприятные результаты в отдалённом периоде наблюдения (рисунок 39).

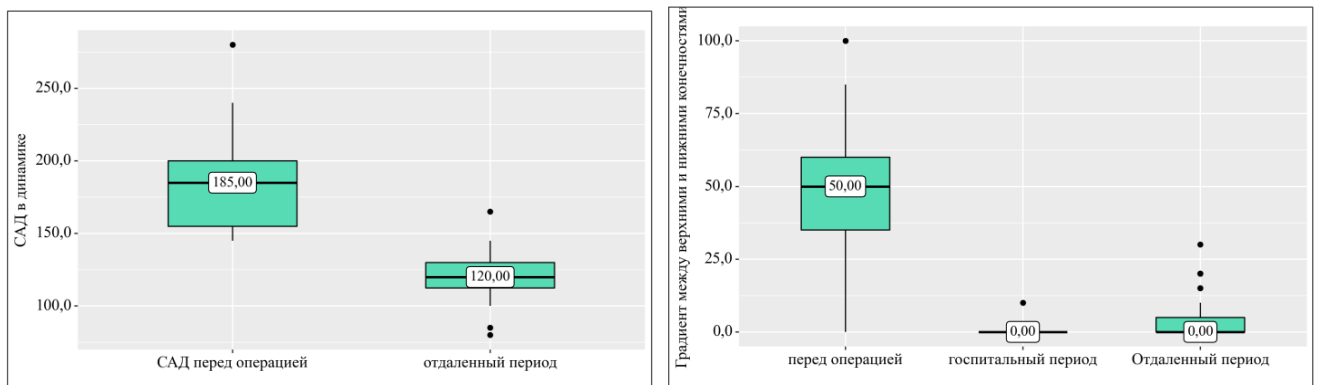


Рисунок 39 – Предоперационные и послеоперационные данные систолического артериального давления на верхней конечности (1) и градиента систолического артериального давления между верхними и нижними конечностями (2):

A – до операции, *B* – госпитальный период, *C* – отдаленный период

Анализ отдалённых результатов включал 62 пациента, оперированных в разные годы на протяжении 11-летнего периода. Показатель выживаемости составил 96 %. У девяти больных сохранялась остаточная артериальная гипертензия, однако медикаментозная терапия позволяла поддерживать давление в пределах нормы. Дополнительно зафиксирован один случай — через 7 лет после

выписки пациенту в другой клинике было проведено протезирование аортального клапана вследствие выраженной недостаточности.

4.3 Результаты анализа пациентов с наследственной синдромной патологией

Диагностика порока для данной категории пациентов и обращение в стационар происходило в подростковом возрасте, несмотря на установление самого наследственного заболевания с раннего детства.

Среди больных с коарктацией аорты в более чем 85 % случаев имелась сопутствующая сердечно-сосудистая патология. Сравнительный анализ с группой пациентов без синдромной патологии, сформированной методом псевдорандомизации (n=15) и при сплошном анализе (n=335), не выявил достоверных различий в структуре сопутствующих заболеваний (таблица 9). Паракоарктационные аневризмы диагностированы у 20 % пациентов; в одном наблюдении была выявлена ложная аневризма перешейка аорты. Несмотря на отсутствие статистически значимых различий, риск формирования аневризм в данной когорте был в 1,7 раза выше.

Таблица 9 – Сопутствующая сердечно-сосудистая патология

	КоА (n=335), %	КоА + синдромная патология (n=15), %	р
Приобретенные пороки сердца	63,9	46,7	0,184
Пороки АК	36,6	26,6	0,587
Пороки МК	30,7	26,7	0,737
Пороки ТК	23,6	26,7	0,783
Пороки ЛК	1,8	6,7	0,266
Врожденные пороки сердца	23,6	26,7	0,783
ДМЖП	3,6	13,3	0,059
ДМПП	9,9	6,7	0,684
ОАП	4,8	13,3	0,142

	КоА (n=335), %	КоА + синдромная патология (n=15), %	p
Двустворчатый АК	52,8	73,3	0,188
Расширение восходящего отдела аорты	8,7	6,7	0,788
Кинкинг дуги аорты	5,4	6,7	0,829
Паракоарктационные аневризмы	16	20	0,353

Интраоперационной особенностью этой группы пациентов была относительно частая необходимость выполнения дополнительных манипуляций в области анастомоза, по всей видимости, вызванная дегенеративно-диспластическими изменениями.

Для укрепления анастомоза использовались такие методы, как наложение дополнительных швов с тефлоновой прокладкой и применение двухкомпонентного гемостатического клея. В одном наблюдении во время операции потребовалась конверсия анастомоза «конец-в-конец» в протезирование в связи с прорезыванием швов сразу после восстановления кровотока. Сравнительный анализ показал статистически значимые различия в частоте дополнительного укрепления анастомоза между больными с синдромной патологией и без неё (рисунок 40). При этом наличие синдромной патологии увеличивало вероятность применения дополнительного укрепления в 3,5 раза (95 % ДИ: 1,338–9,491).

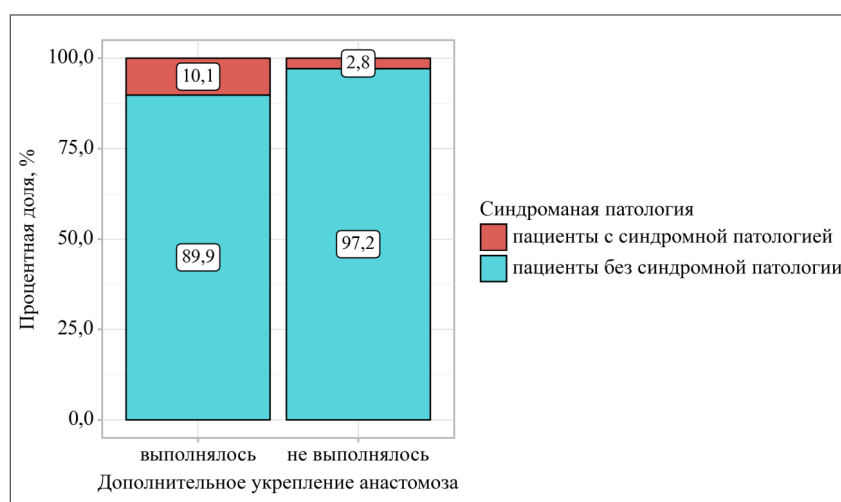


Рисунок 40 – Соотношение частоты дополнительного укрепления анастомоза в зависимости от наличия синдромной патологии

После хирургического вмешательства все пациенты прошли стандартный этап наблюдения в условиях реанимации и интенсивной терапии, после чего планово были переведены в профильное отделение. Во всех случаях в исследуемой группе удалось достичь гипотензивного эффекта, выражавшегося в стабилизации артериального давления и возможности полной либо частичной отмены антигипертензивной терапии. В послеоперационном периоде при оценке систолического градиента между верхними и нижними конечностями различий по уровню давления не выявлено. Среди осложнений зарегистрированы два случая хилоторакса и два эпизода кровотечения. Все пациенты были выписаны в удовлетворительном состоянии (таблица 10).

Таблица 10 – Основные данные госпитального периода

Параметры	КоА + синдромная патология (n=15)	КоА, PSM* (n=15)	p	Коарктация аорты (n=335)	p
Вариант реконструкции, абс. %:					
Анастомоз «конец-в-конец»	11 (73,3)	13 (86,7 %)	0,651	254 (77,2 %)	0,293
Протезирование	4 (26,7)	2 (13,3 %)		75 (22,8 %)	
Искусственное кровообращение, абс. (%)	5 (33,3)	1 (6,7 %)	0,168	40 (12,2 %)	0,042
Длительность операции, мин. Ме, [Q ₁ ; Q ₃]	190 [162; 230]	170 [152,5; 210]	0,505	195 [165; 230]	0,485
Интраоперационная кровопотеря, мл, Ме, [Q ₁ ; Q ₃]	100 [100; 200]	150 [100; 200]	0,46	150 [100; 200]	0,535
Осложнения, абс. (%)	4 (26,7 %)	0 (0 %)	0,099	12 (3,6 %)	0,003
Койко-дней после операции, сут. Ме, [Q ₁ ; Q ₃]	7 [7; 8,5]	7 [6; 7,5]	0,149	7 [7–8]	0,203

* PSM – propensity score matching (псевдорандомизация).

В отдаленном периоде наблюдения, рекоарктации и аневризм в области оперативного вмешательства не установлены среди группы респондентов. Изменений со стороны показателей артериального давления и увеличение приема гипотензивных препаратов не отмечено.

ГЛАВА 5. ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

С момента выполнения первых оперативных вмешательств подходы к оказанию хирургической помощи подверглись значительным совершенствованиям, внедрены в клиническую практику методы эндоваскулярной коррекции порока. Сегодня предлагаемые два основных метода лечения – открытые операции и стентирование – дают возможность в целом достичь приемлемых результатов [58, 62, 98, 171].

Стентирование является предпочтительным вариантом лечения при наличии для этого оптимальных условий анатомии [197]. Однако выбор варианта лечения остается предметом широких дискуссий в связи с отсутствием единых стандартов по определению варианта вмешательства и техническому обеспечению оперативного процесса как открытого, так и эндоваскулярного вмешательства.

Отсутствие установленных критериев для формирования тактики побуждает современных исследователей к поиску решений этой проблемы и созданию собственных алгоритмов. Так, в литературе представлены научные статьи, в которых описываются алгоритмы, принятые в различных лечебных учреждениях [63, 116, 138, 163, 184]. Тем не менее, несмотря на положительное восприятие подобных исследований и актуальность этих работ, многие вопросы остаются нерешенными. Также не обсуждается протокол обеспечения благоприятного исхода с учетом особенностей порока.

За более чем 50 лет накоплен громадный опыт выполнения традиционных операций, представлено множество исследовательских работ, в том числе и из нашего института. Однако результаты открытых вмешательств не перестают быть также предметом обсуждений с учетом многообразия клинико-анатомических проявлений порока и подходов к лечению.

Сохраняют на сегодняшний день свою актуальность и вопросы исходов оперативных вмешательств, связанные с разными взглядами на традиционную хирургию и стентирование участка коарктации аорты, обеспечением благоприятного результата [60, 126, 138, 160, 172, 175, 178, 181, 182]. При этом

алгоритмы, представленные в литературе, основаны на лечении небольшого количества пациентов, как правило, не учитывают всю вариабельность порока, в частности анатомию, сопутствующую патологию, возрастные аспекты. Так, несмотря на положительное восприятие и актуальность этих работ, многие особенности остаются неучтенными.

В ходе изучения достаточно широкой выборки пролеченных в отделении пациентов и результатов проведенного анализа в исследовании обозначены основные принципиальные направления, диктующие показания к открытому варианту реконструкции. Так, при определении показания к тому или иному варианту лечения выделены три уровня определяющих критериев для принятия решения: первый уровень – диагностика сопутствующей патологии аорты, второй уровень – определение анатомии перешейка аорты, третий уровень – учет возрастных особенностей, а также особенностей сосудистой стенки при установлении наследственной синдромной патологии (рисунок 41).

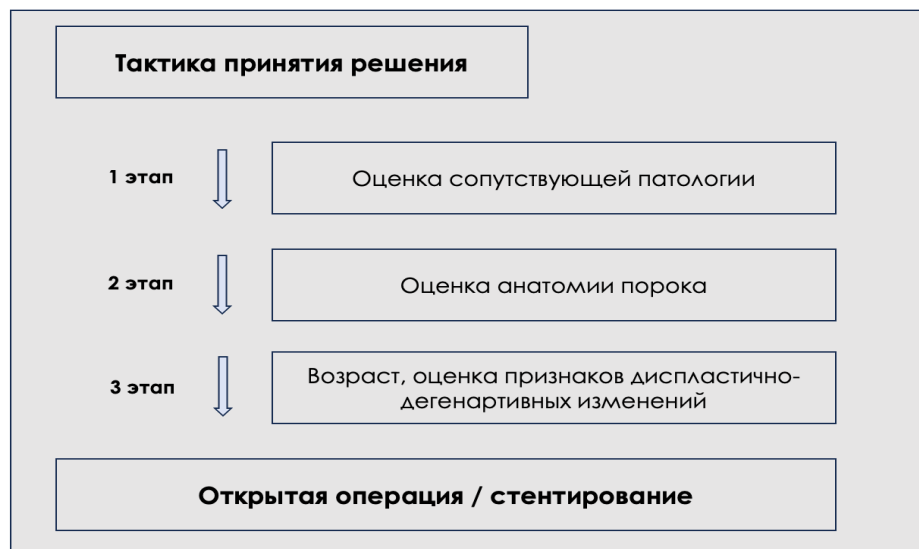


Рисунок 41 – Диагностический алгоритм определения тактики хирургического лечения

При обследовании пациентов в ходе подготовки к операции, у 26 % из них диагностирована дополнительная сопутствующая патология грудной аорты, такая как паракоарктационные аневризмы, гипоплазия и/или ВДДА/кинкинг, а также разные варианты аномалии дуги аорты, в частности с аберрантным отхождением

подключичной артерии. Для этой группы больных оправданным вариантом вмешательства при нативной коарктации аорты был признан открытый способ коррекции. Эти пациенты относятся к группе периоперационного риска [14, 49, 180, 183].

Выполнение этим больным операции требует более частого применения методов защиты внутренних органов и спинного мозга. В литературе предлагаются разные способы оценки необходимости использования ИК при выполнении операции, в том числе и регулярное подключение вне зависимости от степени развития коллатералей и объема операции [147, 162, 171, 181].

Выработанные показания и результаты лечения в отделении показывают безопасность используемых критериев для принятия решения и возможности оценить на предоперационном этапе необходимость ИК. Однако несмотря на увеличение продолжительности операции и объема вмешательства и кровопотери, соблюдаемый протокол лечения обеспечил удовлетворительный результат, в том числе в отдаленном периоде, сопоставимый с группой изолированной коарктации.

Так, использование методов селективной перфузии головного мозга, выполнение экстраанатомического ААШ при высоких неврологических рисках, реконструкция подключичной артерии при патологическом изменении, ее превентивная имплантация в левую общую сонную артерию играют большую роль в улучшении результатов.

Наиболее частой сопутствующей патологией аорты при коарктации явились паракоарктационные аневризмы, диагностика которых коррелировала с возрастом пациентов и формой коарктации. В этих случаях приоритет открытой хирургии отдавался не только из-за наличия неблагоприятной анатомии самой КоА, но и по причине наблюдаемых при этом косвенных признаков дегенеративно-диспластических изменений, размеров аневризм, мощных ретроградно функционирующих межреберных артерий. При этом аневризма встречалась ложной в ряде случаев, а также наблюдались расположения в других сосудистых бассейнах (подключичной, межреберной артерии и т.д.).

Гипоплазия дуги аорты почти всегда рассматривалась как показание к открытой операции, выполнялись либо прямые реконструкции с расширением дуги аорты, либо рассматривался вариант ААШ. При анализе литературы встречаются сообщения о возможности стентирования при подобной комбинации. Однако на сегодняшний день опубликовано лишь небольшое количество работ в виде клинических случаев или серии наблюдений про успешную имплантацию стента при таком сочетании патологии [90, 115, 167]. Тем не менее стоит отметить, что малый объем и сроки наблюдений, отсутствие данных о степени исходной гипоплазии участка, высокая частота послеоперационной резидуальной гипертензии ставят вопрос о целесообразности широкого применения в клинической практике стентирования для данных пациентов [30].

Небольшой процент операций по ААШ был выполнен пациентам с гипоплазией или ВДДА. Подобный вариант подхода имеет целесообразность при рисках неврологических событий при вмешательстве на дуге аорты. Несмотря на паллиативный характер, непосредственный и отдаленный периоды после операции прошли гладко. В нашем институте имеются случаи наблюдения за пациентами после ААШ через 30 лет, что также позволяет подтвердить безопасность подобных операций (рисунок 42).

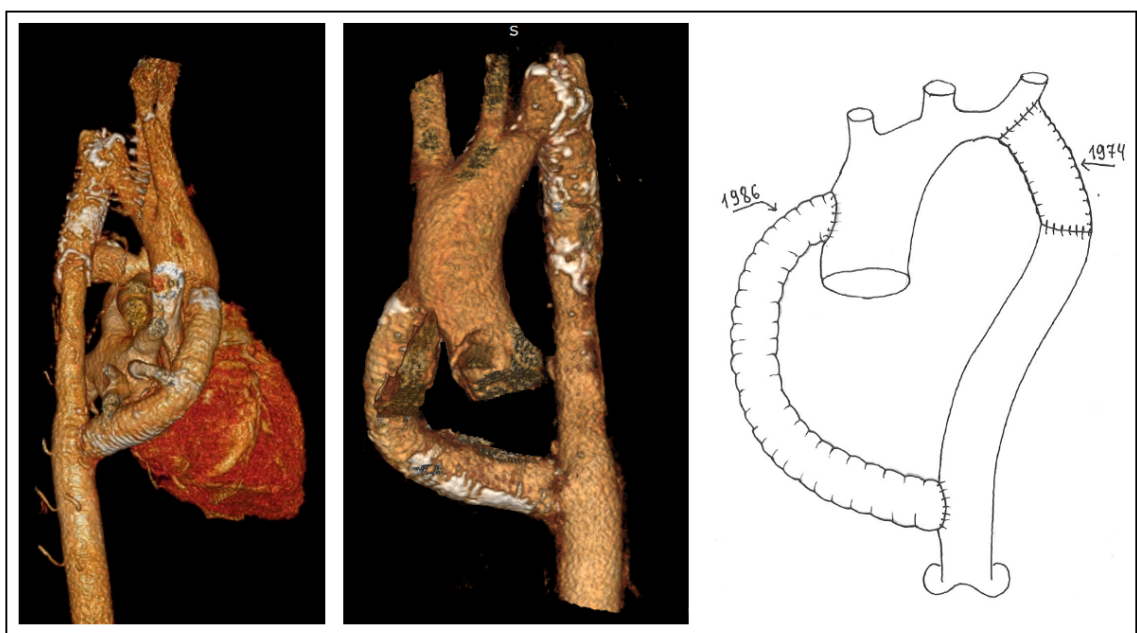


Рисунок 42 – Случай наблюдения ААШ (38 лет после операции)

Изучение анатомии перешейка выходит следующим планом при определении подхода к коррекции порока. По последним рекомендациям, рассмотрение хирургического лечения предлагается при наличии сложной/неблагоприятной анатомии. Однако степень благоприятности для стентирования остается неосвещенной, и выбор остается на усмотрение лечащего врача и оперирующего хирурга. Несмотря на положительные стороны и широкую пропаганду варианта стентирования, этот метод имеет определенные риски различных неблагоприятных событий в периоперационном периоде, что требует некоторой сдержанности и взвешенного принятия решения [76, 131, 133, 138, 172, 175] (рисунок 43).

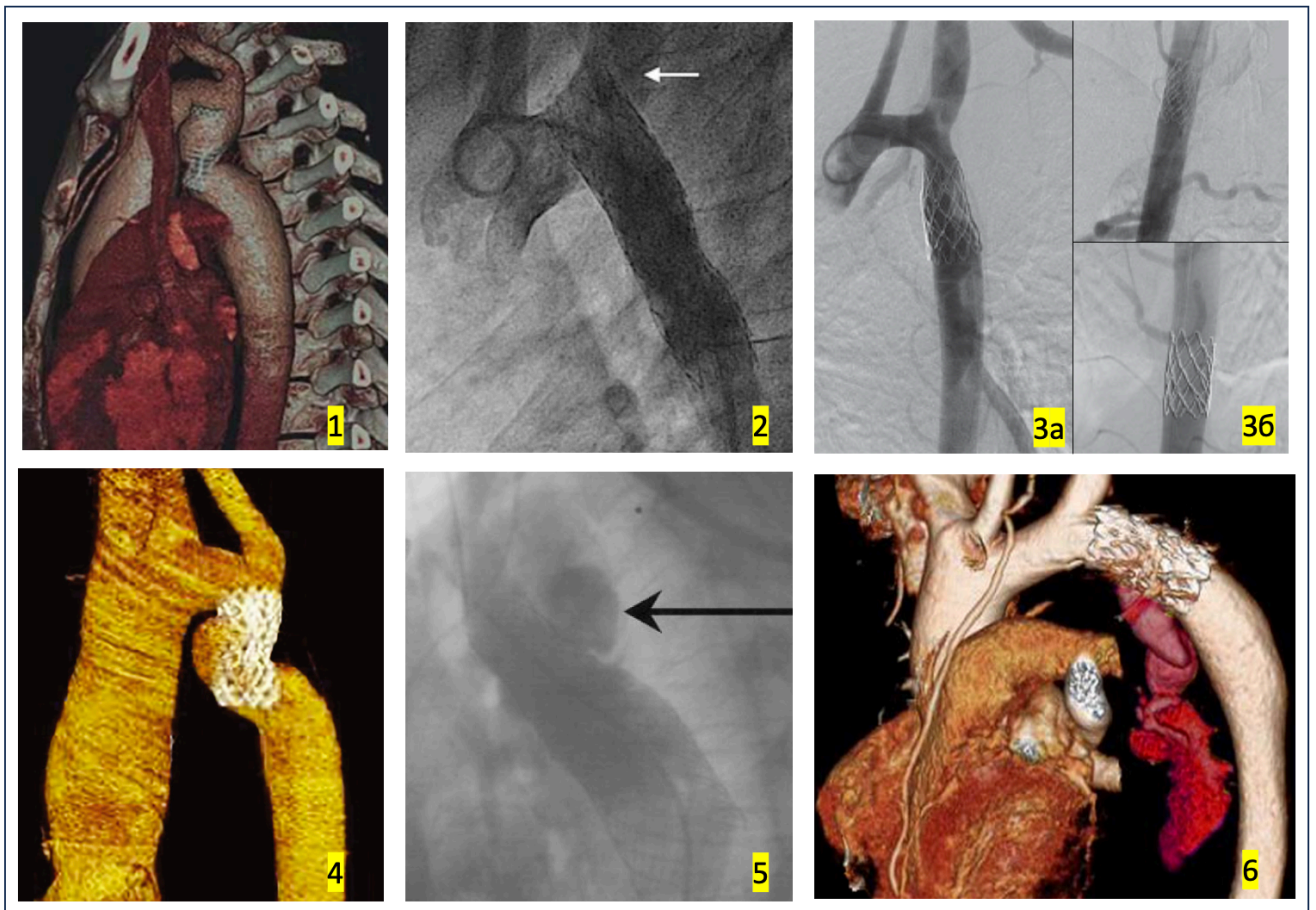


Рисунок 43 – Примеры неблагоприятных событий при КоА: 1, 2 – случаи неправильной технической имплантации стента [76, 169], 3 – миграция стента (3а – после стентирования участка коарктации, 3б – смещение до уровня диафрагмы) [29], 4 – деформация стента с развитием рекоарктации, 5 – повреждение стенки аорты с развитием расслоения аорты [69], 6 – повреждение стенки аорты при стентировании с кровотечением в средостение [61]

Исследовательских работ по определению оптимальных условий для стентирования на сегодняшний день представлено немного [7, 52, 102, 110, 138, 158]. Отсутствие убедительных данных в плане безопасности при той или иной анатомии и сведений про отдаленные результаты ограничивает агрессивное использование метода стентирования при условии возможности обеспечить более благоприятный период при открытой операции. Так, в качестве сложной анатомии рассматривались варианты при наличии тубулярного характера сужения, выраженной кривизны (девиации) перешейка, значимом смещении остаточного просвета, узком престенотическом отделе или расширенном постстенотическом отделе, полной форме КоА, расположении непосредственно за подключичной артерией.

Отдельное внимание уделяется также возрастным особенностям на момент выполнения операции [50, 69, 102, 110, 117, 128, 158]. Возрастные изменения стенки аорты требуют учета при планировании вмешательства как возможного фактора развития неблагоприятных периоперационных событий, в частности у больных старше 30–40 лет. Характерным для данных пациентов, как показало проведенное исследование, является частое наличие пре- и постстенотических аневризм, кинкинг дуги аорты и расширение восходящего отдела.

Кроме того, некоторые пациенты уже имеют в анамнезе перенесенные нарушения мозгового кровообращения, выраженные изменения миокарда с явлением сердечной недостаточности, патологию коронарных артерий и постинфарктный кардиосклероз. Анатомически у возрастных пациентов часто отмечается более выраженная девиация участка коарктации. Наблюдаемая выраженная ригидность и дегенеративные изменения стенки аорты, как правило, служат основой причин осложнений. Со стороны открытой хирургии, пациентам часто требовалось выполнение дополнительных укреплении зон анастомоза при проверке ее состоятельности. Сообщается, что возраст пациента старше 40 лет несет в себе высокие риски диссекции или разрыва аорты, достигая 10,5 % у пациентов старше 30 лет при эндоваскулярной коррекции.

Для профилактики подобных осложнений экспертными клиниками рекомендуется избегать соотношения требуемого диаметра баллона к диаметру коарктации аорты не более 3,5 [121, 158]. Однако соблюдение данного условия является сложным, так как при узком остаточном просвете (2–3 мм) и диаметре аорты взрослого пациента, при дилатации участка сужения в несколько раз превышает приводимое авторами соотношение, что явно подвергает больного рискам осложнений. Недавно проведенный метаанализ по результатам стентирования показал более высокую частоту распространенности осложнений у пациентов в возрасте менее 20 лет, а долгосрочная эффективность была ниже у больных в возрасте более 20 лет [109].

По результатам многоцентрового анализа непосредственных и промежуточных данных смертность составила 2 %, расслоение аорты – 3 %, разрыв аорты – 2 %, а отдаленная выживаемость в течение 5 лет – 89 %, частота повторных вмешательств – 15 %. Другой особенностью пациентов старшего возраста после успешной реконструкции аорты, несмотря на восстановление оптимальной геометрии, является артериальная гипертония, требующая назначения дополнительных препаратов для достижения целевых значений.

Эта проблема отмечается и в работах других исследователей, которые сообщают о частоте артериальной гипертонии в 25–68 %, даже при отсутствии рестеноза [91, 118, 142]. Данные наблюдения свидетельствуют о выраженных изменениях со стороны сосудистой стенки, жесткости аорты по причине длительно существующей гипертензии. Тем не менее требуется особо важный контроль уровня артериального давления для профилактики неблагоприятных сердечно-сосудистых событий, в том числе аневризм в отдаленном периоде [91, 118, 142, 152, 181].

Коарктация аорты нередко встречается у пациентов с наследственными синдромами, чаще всего отмечается при синдроме Шерешевского–Тёрнера (СШТ), хотя описаны случаи и при других наследственных патологиях [64, 135]. Частота встречаемости подобных сочетаний, возрастные особенности, влияние на хирургическую тактику и результаты вмешательств являются предметом

обсуждения среди современных исследователей по данной проблеме. Ранний интерес к данной проблеме (1980–1984 гг.) объяснялся высокой частотой кровотечений, о чём свидетельствуют данные Brandt B. 3rd (1984), Beder S. D. (1982), Ravelo H. R. (1980) [26].

В последующем количество исследований по периоперационным аспектам у этой категории больных было ограниченным. В последние годы внимание к данной теме усилилось в связи с выявленными факторами риска неблагоприятных событий. Так, пациенты с СШТ и сочетанием с КоА, двустворчатым аортальным клапаном, гипертензией или дилатацией аорты имеют повышенную склонность к расслоению [26, 198].

Несмотря на наличие в клинических рекомендациях алгоритмов диагностики для пациентов с указанными факторами риска [197, 198], вопросы выбора хирургической тактики, в частности при коарктации аорты, остаются недостаточно регламентированными. Тем не менее наблюдаемые нами структурные изменения стенки аорты и имеющиеся в настоящее время литературные сведения по результатам эндоваскулярного устранения сужения перешейка аорты заставляют сдержанно подходить к применению этих технологий. Принимая во внимание выявляемые структурные аномалии аортальной стенки и опубликованные данные по результатам эндоваскулярных вмешательств, обуславливают необходимость взвешенного подхода к применению стентирования. К примеру, в исследовании Allard T. van den Hoven и соавт. (2016), включившем 19 пациентов, была зафиксирована 30-дневная частота осложнений после стентирования на уровне 16% (3 случая). В их число вошли два расслоения, одно из которых имело летальный исход, а также один случай смерти от рефрактерной сердечной недостаточности на фоне рестриктивной кардиомиопатии [61]. В более поздней работе Н. М. М. Shahri и соавт. (2022) при выборке из 9 пациентов описаны два интраоперационных расслоения (аорты и бедренной артерии), а также одно формирование псевдоаневризмы в отдаленном периоде. Анализ, проведенный этими авторами, демонстрирует, что частота осложнений (20%) и летальности (4,5%) при эндоваскулярном вмешательстве превышает аналогичные показатели

для открытой хирургической коррекции (7,4% и 2,4% соответственно) [168]. Важно отметить, что, как показали С. L. Benjamin и соавт., синдром Шерешевского-Тёрнера служит независимым предиктором неблагоприятных исходов [108]. К числу наиболее часто встречающихся, согласно литературным данным, относятся кровотечение, расслоение аорты, лимфо-/хилорея и плевральный выпот [61, 80, 88, 168, 188].

С целью минимизации риска интраоперационной травматизации сосудистой стенки, а также для профилактики таких осложнений, как кровотечение и расслоение, в ранее опубликованных работах предлагался ряд мер. К их числу относилось применение атравматичных («мягких») сосудистых зажимов, отказ от методик локальной истмопластики, тщательный интра- и послеоперационный контроль артериального давления и обязательный учёт индивидуальных анатомо-физиологических особенностей пациента. Строгое соблюдение хирургического протокола, а также централизация лечения в специализированных стационарах, обладающих необходимым техническим оснащением и клиническим опытом, являются ключевыми факторами, позволяющими снизить частоту осложнений и достичь результатов, сопоставимых с общепринятыми стандартами.

Планирование оперативного вмешательства и его техническое исполнение у данной категории больных с учетом их особенностей способствовал профилактике типичных интра- и послеоперационных осложнений. Об этом свидетельствует отсутствие статистически значимых расхождений в сравнительном анализе исследовательских групп, подтвержденное даже после процедуры псевдорандомизации, как в раннем, так и в отдаленном послеоперационном периоде. Кроме того, в группах был зафиксирован сходный гипотензивный эффект от лечения [26]. Схожие данные приводятся в работе Cramer J. W. и соавт. (2014). Авторы также указывают, что возраст пациентов не оказывал статистически значимого влияния на конечные результаты лечения. Вместе с тем, у пациентов старшей возрастной группы отмечена тенденция к увеличению длительности пережатия аорты во время операции и общего времени госпитализации [188].

Таким образом, несмотря на привлекательность эндоваскулярных технологий, открытые реконструктивные операции играют значимую роль в лечении КоА. Основными показаниями для выполнения открытых операций являются наличие явных признаков дегенеративно-диспластических явлений (синдромной патологии), сопутствующей патологии аорты и сложной анатомии КоА. Мерами профилактики периоперационных осложнений сопутствующей патологии аорты и ее ветвей являются: выполнение операции без пережатия обеих подключичных артерий или превентивная реконструкция абберрантных подключичных артерий; владение методами защиты внутренних органов и головного мозга; выполнение экстраанатомического ААШ.

Основным фактором формирования рекоарктационного синдрома является гипоплазия / кинкинг дуги аорты, несоблюдение технических аспектов и возраст на момент вмешательства [33, 44]. В этом вопросе соблюдение принятого протокола оперативной техники позволили избежать рекоарктации и минимизировать осложнения, связанные с областью реконструкции аорты. Хирургическое лечение должно оказываться в учреждениях, имеющих опыт лечения подобных пациентов. При этом в обсуждении данного вопроса должны также участвовать кардиолог, сосудистый и эндоваскулярный хирурги, имеющие опыт таких вмешательств.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, проведен глубокий анализ пролеченных пациентов с диагнозом коарктации аорты. Результаты исследования показывают высокую значимость роли открытой хирургии в современную эпоху эндоваскулярных технологий. В ходе исследования выявлены основные критерии, диктующие выбор в сторону реконструктивных вмешательств.

Основная доля показаний к открытым операциям была связана со сложной анатомией перешейка. Вторым наиболее значимым фактором явилось наличие сопутствующей патологии аорты, такой как гипоплазия дуги, кинкинг, паракоарктационные аневризмы и другие аномалии аорты и брахиоцефальных артерий.

Не менее значимым при определении варианта лечения является также учет возрастных особенностей и принятие во внимание особенностей структуры сосудистой стенки при наличии наследственной синдромной патологии. Получаемые при наличии этих условий благоприятные результаты лечения при выполнении реконструктивных операций, экстраанатомических методов коррекции коарктационного синдрома позволяют рекомендовать этот способ для детей старшего возраста и взрослых как основной вариант лечения.

Хирургические вмешательства должны выполняться командой, имеющей опыт лечения пациентов с данной патологией. Благоприятные результаты связаны с соблюдением основных правил протокола операции, технических принципов, владением методами защиты внутренних органов и головы, разделением на этапы при рисках одновременного пережатия обеих подключичных артерий, возможностью выполнения экстраанатомической операции при наличии соответствующих показаний. Частота возникновения рекоарктационного синдрома является низкой также при соблюдении всех технических аспектов формирования анастомоза, исключении гипоплазии и кинкинга дуги аорты.

ВЫВОДЫ

1. Частота выявления гипоплазии дуги аорты у детей старшего возраста и взрослых больных с КоА составила 5,1 %, частота кинкинга дуги аорты – 3,4 %, паракоарктационных аневризм – 17,7 %, выявление которых диктует необходимость выполнения открытых реконструктивных операций. Наличие сопутствующей патологии аорты и возрастной параметр являются одними из главных факторов комплекса критериев при определении возможного варианта реконструкции по методике логистической регрессии (ROC-AUC 0,826), метода опорных векторов (ROC-AUC 0,839), случайного леса (ROC-AUC 0,803) и градиентного бустинга (ROC-AUC 0,851).

2. Сочетание КоА с наследственной синдромной патологией, гипоплазией дуги и/или перешейка аорты, кинкингом дуги аорты, паракоарктационными аневризмами, в совокупности составившие 30,5 %, и сложные варианты анатомии перешейка аорты являются показаниями к открытым реконструктивным операциям.

3. Операционная и госпитальная летальность и частота осложнений при открытых операциях по поводу изолированной КоА составили соответственно 0 % и 4,3 %; при сочетании КоА с другой патологией грудной аорты (гипоплазией дуги и/или перешейка аорты, кинкингом дуги аорты, паракоарктационными аневризмами) – 0 % и 5,3 %, с наследственной синдромной патологией – 0 % и 26,7 %.

4. Соблюдение основных положений хирургического протокола и техники операций позволяет с высокой эффективностью предупредить развитие рекоарктаций аорты и рекоарктационного синдрома в отдаленные сроки после операций (медиана наблюдения 7,5 лет, частота отсутствия рекоарктационного синдрома – 98,2 %).

5. Отдаленная выживаемость после хирургического лечения в сроки до 11 лет составила 98,2 % и не имела статистически достоверных различий в группах

изолированной КоА или ее сочетания с патологией грудной аорты, такими как гипоплазия, кинкинг дуги аорты или паракоарктационными аневризмами.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. В связи с высоким удельным весом случаев сочетания КоА с поражениями дуги и перешейка аорты (гипоплазии и кинкинги дуги, паракоарктационные аневризмы, сложная анатомия перешейка и др.) центры, оказывающие помощь пациентам с КоА, должны иметь опыт как эндоваскулярных, так и открытых реконструктивных операций.

2. Показания к хирургическому лечению необходимо рассматривать в совокупности анатомических и гемодинамических нарушений. При необходимости для определения тактики лечения стандартные методы исследования должны быть дополнены проведением ангиографической диагностики с тонометрией, суточным мониторингом АД для выявления выраженности и характера гипертензионного синдрома.

3. В случаях неполной формы КоА в сочетании с низким градиентом АД между руками и ногами (менее 20–25 мм рт. ст.) и/или медикаментозно купируемой артериальной гипертензией хирургическое вмешательство рекомендуется выполнять в более отдаленные сроки.

4. При принятии решения о тактике хирургического лечения следует принимать в расчет не только анатомические и гемодинамические параметры порока, но и возрастные и наследственные особенности пациента.

5. Во время операции при мобилизации прекоарктационного сегмента хирурги должны помнить о наличии артерии Abbott (в 22 % случаев). Верификация необходима с целью избежания интраоперационных осложнений в виде кровотечения в ходе мобилизации аорты, ошибочной перевязки позвоночной или подключичной артерии.

6. С целью предотвращения рекоарктации при выполнении методики резекции КоА с анастомозом «конец-в-конец» хирурги должны соблюдать ряд протокольных мероприятий: широкое выделение аорты в постстенотическом отделе с перевязкой 3–4 пар межреберных артерий, пищеводных и бронхиальных

ветвей, а также дистального отдела дуги с начальным сегментом левой подключичной артерии (не менее 5 см).

7. Для повышения точности предоперационного планирования метода реконструкции (протезирование или анастомоз «конец-в-конец») рекомендуется использовать статические алгоритмы прогнозирования, сформированные на основе клинико-инструментальных данных.

8. При протяженной гипоплазии дуги аорты и низкой толерантности головного мозга к ишемии рекомендуется выполнять операции экстраанатомического ААШ от восходящей к нисходящей грудной аорте.

9. В случаях сочетания КоА с врожденной аномалией ветвей дуги аорты (артерия Люзория) рекомендуется превентивная операция сонно-подключичного переключения справа.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ААШ – аорто-аортальное шунтирование

АГ – артериальная гипертензия

АД – артериальное давление

АК – аортальный клапан

БД – баллонная дилатация

БЦА – брахиоцефальные артерии

ВДДА – врожденная деформация дуги аорты

ВПС – врожденный порок сердца

ДАД – диастолическое артериальное давление

ДАК – двустворчатый аортальный клапан

ДИ – доверительный интервал

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ИК – искусственное кровообращение

ИМТ – индекс массы тела

КоА – коарктация аорты

КТ – компьютерная томография

ЛК – клапан легочной артерии

МК – митральный клапан

МРА – магнитно-резонансная ангиография

МРТ – магнитно-резонансная томография

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография

НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева – Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева

ОАП – открытый артериальный проток

параКоА – паракоарктационная аневризма

ПАШ – подключично-аортальное шунтирование

реКоА – рекоарктация аорты

САД – систолическое артериальное давление

СШТ – синдром Шерешевского – Тёрнера

ТК – трикуспидальный клапан

УЗДГ – ультразвуковая доплерография

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭКГ – электрокардиография

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ангиология: инновационные технологии в диагностике и лечении заболеваний сосудов. Интервенционная кардиология: межрегиональный медицинский форум (Челябинск, 14–16 марта 2012 г.): материалы форума : программа, сборник тезисов докладов, каталог / Ред. совет: А. А. Фокин, С. В. Королев, О. П. Лукин. – Челябинск : ЧелГМА, 2012. – 112 с.
2. Аракелян, В. С. Непосредственные результаты повторных операций на грудной аорте : автореф. дис. ... канд. мед. наук : 14.00.44 / Аракелян Валерий Сергеевич. – М., 1989. – 22 с.
3. Блинова, Е. Н. Механизмы и причины возникновения врожденной обструктивной патологии дуги аорты / Е. Н. Блинова, Е. И. Каширская, Д. Г. Тарасов // Лечение и профилактика. – 2016. – № 1 (17). – С. 23–29.
4. Бокерия, Л. А. Памяти Алексея Александровича Спиридонова (к 80-летию со дня рождения) / Л. А. Бокерия, В. С. Аракелян // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2017. – Т. 59, № 6. – С. 425–430. – DOI: 10.24022/0236-2791-2017-59-6-425-430.
5. Бокерия, Л. А. Хирургия аневризм грудного и торакоабдоминального отделов аорты: руководство для врачей / Л. А. Бокерия, В. С. Аракелян. – М. : НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, 2010. – 394 с.
6. Борисков, М. В. Коарктация аорты у новорожденных. Современное состояние проблемы / М. В. Борисков, П. Ю. Петшаковский, Т. В. Серова // Инновационная медицина Кубани. – 2016. – № 3. – С. 66–72.
7. Гасников, А. В. Новые критерии прогнозирования отдаленных результатов баллонной ангиопластики коарктации аорты / А. В. Гасников, А. А. Фокин, В. В. Владимирский // Современные технологии в медицине. – 2013. – Т. 5, № 2. – С. 65–71.
8. Дадаев, А. Я. Качество жизни пациентов, оперированных по поводу коарктации аорты : автореф. дис. ... д-ра мед. наук : 14.00.44 / Адлан Ярасханович Дадаев. – М., 2005. – 31 с.

9. Далинин, В. В. Распространенность и клиническое значение двустворчатого аортального клапана / В. В. Далинин, И. А. Борисов, А. А. Серговенцев // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. – 2021. – Т. 14, № 6. – С. 471–476. – DOI: 10.17116/kardio202114061471.

10. Диагностика коарктации с гипоплазией дуги аорты / Ю. С. Синельников, Э. Н. Гасанов, И. А. Соинов [и др.] // Биомедицина (Баку). – 2016. – № 1. – С. 4–10.

11. Дробязго, С. В. Хирургическое лечение коарктации с гипоплазией дуги аорты у детей старшего возраста, подростков и взрослых : автореф. дис. ... канд. мед. наук : 14.01.26 / Сергей Владимирович Дробязго. – М., 2009. – 23 с.

12. Зотиков, А. Е. Академик А. В. Покровский и его школа / А. Е. Зотиков // Ангиология и сосудистая хирургия. – 2010. – Т. 16, № 4. – С. 7–28.

13. Иванов, А. А. К вопросу о классификации врожденной деформации дуги аорты / А. А. Иванов, В. С. Аракелян // Фундаментальные исследования. – 2011. – № 11-1. – С. 42–45.

14. Ильинов, В. Н. Хирургическое лечение коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги / В. Н. Ильинов, Е. В. Кривошеков, В. М. Шипулин // Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины. – 2014. – Т. 29, № 3. – С. 80–86. – DOI: 10.29001/2073-8552-2014-29-3-80-86.

15. Кидакоев, Р. З.-Г. Современные подходы к лечению коарктации и рекоарктации аорты у детей старшего возраста и взрослых больных / Р. З.-Г. Кидакоев, В. С. Аракелян // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2022. – Т. 23, № 5. – С. 485–490. – DOI: 10.24022/1810-0694-2022-23-5-485-490.

16. Клиническая ангиология: руководство для врачей. В 2 томах. Т. 1 / Под ред. А. В. Покровского. – М. : Медицина, 2004. – 808 с.

17. Клиническая ангиология : руководство для врачей. В 2 томах. Т. 2 / Под ред. А. В. Покровского. – М. : Медицина, 2004. – 888 с.

18. Клинические рекомендации. Рекомендации по диагностике и лечению заболеваний аорты // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. – 2018. – Т. 11, № 1. – С. 7–67.

19. Клинический случай диагностики коарктации аорты в пожилом возрасте / Э. Б. Закирова, С. В. Курочкин, З. Ф. Ким [и др.] // Вестник современной клинической медицины. – 2023. – Т. 16, № S1. – С. 34–41. – DOI: 10.20969/VSKM.2023.16(suppl.1).34-41.

20. Коарктация аорты у новорожденных / М. В. Борисков, П. Ю. Петшаковский, Т. В. Серова [и др.] // Хирургия. Журнал им. Н. И. Пирогова. – 2010. – № 10. – С. 89–94.

21. Курочкин, С. В. Компьютерно-томографическая ангиография в диагностике коарктации аорты / С. В. Курочкин, Д. И. Зидиханов // Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. – 2017. – Т. 6, № 4. – С. 169–175. – DOI:10.17802/2306-1278-2017-6-4-169-175.

22. Лекции по сердечно-сосудистой хирургии. В 2 томах. Т. 1 / Под ред. Л. А. Бокерия. – М. : Изд-во НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2001. – 502 с.

23. Материнские и неонатальные факторы риска при коарктации аорты (обзор литературы) / Е. С. Ляшко, А. Т. Хаиндрава, Р. Р. Арустамян [и др.] // Проблемы репродукции. – 2023. – № 29 (4). – С. 30–43. – DOI: 10.17116/repro20232904130.

24. Новый метод хирургического лечения рецидива рекоарктаций аорты (аорто-аортальное шунтирование от восходящей к нисходящей грудной аорте) / А. А. Спиридонов, А. С. Ярощук, Е. Г. Тутов, В. С. Аракелян // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 1990. – № 1. – С. 38–43.

25. Опыт хирургического лечения паракоарктационных аневризм / А. А. Фокин, В. В. Владимирский, В. П. Приходько [и др.] // Вестник экспериментальной и клинической хирургии. – 2012. – Т. 5, № 3. – С. 565–568. – DOI: 10.18499/2070-478X-2012-5-3-557-561.

26. Особенности и результаты лечения коарктации аорты у пациентов с наследственной синдромной патологией / В. С. Аракелян, Р. З.-Г. Кидакоев, В. Г. Папиташвили, Р. Г. Букацелло // Креативная кардиология. – 2024. – Т. 18, № 4. – С. 447–458. – DOI: 10.24022/1997-3187-2024-18-4-447-458.

27. Особенности хирургии паракоарктационных аневризм: анализ опыта реконструктивных вмешательств у взрослых / В. С. Аракелян, В. Г. Папиташвили, Р. З.-Г. Кидакоев [и др.] // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2025. – Т. 67, № 4. – С. 402–409. – DOI: 10.24022/0236-2791-2025-67-4-402-409.

28. Оценка непосредственных результатов хирургической коррекции коарктации аорты в условиях антеградной селективной церебральной перфузии / Е. В. Кривошеков, О. А. Егунов, А. Ю. Подоксенов [и др.] // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. – 2019. – Т. 98, № 5. – С. 188–195.

29. Пискунов, С. А. Случай миграции СиПи (ср) стента после лечения коарктации аорты / С. А. Пискунов, Т. С. Киреева // Международный журнал интервенционной кардиоангиологии. – 2010. – № 23. – С. 42–44.

30. Показания к реконструктивным операциям и их результаты при коарктации аорты у детей старшего возраста, подростков и взрослых / В. С. Аракелян, В. Г. Папиташвили, Р. З.-Г. Кидакоев, Р. Г. Букацелло // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2025. – Т. 67, № 3. – С. 322–331. – DOI: 10.24022/0236-2791-2025-67-3-322-331.

31. Покровский, А. В. Хирургическое лечение коарктации аорты : автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Анатолий Владимирович Покровский. – М., 1966. – 27 с.

32. Результаты оперативного и эндоваскулярного лечения коарктации аорты / Л. А. Бокерия, Р. А. Абдулгасанов, А. В. Иванов, В. С. Аракелян // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2019. – № 61 (5). – С. 406–414. – DOI: 10.24022/0236-2791-2019-61-5-406-414.

33. Рекоарктация аорты и рекоарктационный синдром: предикторы развития и результаты реконструктивных вмешательств / Р. З. Кидакоев, В. С. Аракелян, В. Г. Папиташвили [и др.] // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2023. – Т. 24, № S6. – С. 92.

34. Роль мутаций гена notch в развитии пороков сердца и сосудов / Т. Н. Татарина, О. А. Фрейлихман, А. А. Костарева [и др.] // Трансляционная медицина. – 2015. – № 2 (3). – С. 84–89. – DOI: 10.18705/2311-4495-2015-0-2-3-84-89.

35. Роль транслюминальной баллонной ангиопластики в лечении коарктации и рекоарктации аорты у детей разных возрастных групп / А. В. Бедин, М. Г. Пурсанов, М. А. Абрамян [и др.] // Эндоваскулярная хирургия. – 2022. – Т. 9, № 2. – С. 144–156.

36. Саперова, Е. В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность / Е. В. Саперова, И. В. Вахлова // Вопросы современной педиатрии. – 2017. – Т. 16, № 2. – С. 126–133. – DOI: 10.15690/vsp.v16i2.1713.

37. Сердечно-сосудистая хирургия – 2019 : сборник / Под ред. Л. А. Бокерия. – М. : НМИЦССХ им. А. Н. Бакулева, 2020. – 293 с.

38. Силин, А. Ю. Магнитно-резонансная томография сердца в клинической практике / А. Ю. Силин, В. Н. Лесняк // Клиническая практика. – 2013. – Т. 4, № 1. – С. 67–71. – DOI: 10.17816/clinpract4167-71.

39. Случай первичной диагностики выраженной коарктации аорты у взрослого пациента / Ю. В. Вахненко, И. Е. Доровских, Д. С. Поляков [и др.] // Артериальная гипертензия. – 2021. – Т. 27, № 2. – С. 229–238. – DOI:10.18705/1607-419X-2021-27-2-229-238.

40. Состояние здоровья детей после хирургической коррекции коарктации аорты в аспекте создания программы кардиореабилитации / А. Ю. Заварина, Т. В. Рогова, В. Н. Шведунова [и др.] // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2022. – № 23 (6). – С. 583–596. – DOI: 10.24022/1810-0694-2022-23-6-583-596.

41. Стентирование при коарктационном синдроме / Б. Г. Алесян, М. Г. Пурсанов, В. П. Подзолков [и др.] // Эндоваскулярная хирургия. – 2015. – Т. 2, № 1-2. – С. 32–43.

42. Стентирование при обструктивной патологии дуги и перешейка аорты у детей и подростков / М. Г. Пурсанов, А. В. Бедин, М. А. Абрамян [и др.] // Эндоваскулярная хирургия. – 2023. – Т. 10, № 3. – С. 310–329.

43. Сухарева, Г. Э. Алгоритм диспансеризации детей с коарктацией аорты / Г. Э. Сухарева // Практическая медицина. – 2019. – Т. 17, № 2. – С. 105–110. – DOI: 10.32000/2072-1757-2019-2-105-110.

44. Технические аспекты как предикторы развития рекоарктации / В. С. Аракелян, Р. З.-Г. Кидакоев, Р. Г. Букацелло [и др.] // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2023. – Т. 24, № 3. – С. 206–211. – DOI: 10.24022/1810-0694-2023-24-3-206-211.

45. Тутов, Е. Г. Коарктация аорты в сочетании с другими врожденными приобретенными заболеваниями сердца и сосудов: Клиника, диагностика, хирургическое лечение : автореф. дис. ... д-ра мед. наук : 14.00.44 / Евгений Григорьевич Тутов. – М., 1997. – 33 с.

46. Хапченкова, Д. С. Коарктация аорты у детей (обзор литературы) / Д. С. Хапченкова // Современная педиатрия. – 2015. – № 1 (65). – С. 92–95. – DOI: 10.15574/SP.2015.65.92.

47. Хирургическая коррекция врожденной деформации дуги аорты. Клиническое наблюдение / В. С. Аракелян, Н. А. Гидаспов, Н. Р. Гамзаев [и др.] // Креативная кардиология. – 2015. – № 9 (2). – С. 80–86. – DOI: 10.15275/kreatkard.2015.02.08.

48. Хирургическая коррекция комбинации врожденной деформации дуги и коарктации аорты / В. С. Аракелян, Р. З.-Г. Кидакоев, Р. Г. Букацелло, В. Г. Папиташвили // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2023. – Т. 24, № 5. – С. 492–498. – DOI: 10.24022/1810-0694-2023-24-5-492-492.

49. Хирургическое лечение врожденной деформации дуги аорты / А. А. Иванов, А. С. Ярошук, Н. А. Гидаспов, В. С. Аракелян // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. – 2008. – Т. 9, № 5. – С. 25–28.

50. Хирургическое лечение коарктации аорты у возрастных пациентов / В. С. Аракелян, В. Г. Папиташвили, Р. Г. Букацелло, Р. З.-Г. Кидакоев // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2023. – Т. 24, № 6. – С. 607–615. – DOI: 10.24022/1810-0694-2023-24-6-607-615.

51. 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. – DOI: 10.17116/kardio202013051448.

52. Шахов, Б. Е. Современные принципы оценки ангиоморфологии коарктации аорты / Б. Е. Шахов, Е. Г. Шарабрин, А. Д. Рыбинский // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2004. – № 2. – С. 41–44.

53. Экстраанатомическое аорто-аортальное шунтирование при коарктационном синдроме у пациентов с врожденными аномалиями дуги аорты и ее ветвей / В. С. Аракелян, Н. Р. Гамзаев, Н. А. Гидаспов // Анналы хирургии. – 2011. – № 2. – С. 40–43.

54. Ярощук, А. С. Диагностика и хирургическое лечение паракоарктационных аневризм : автореф. дис. ... канд. мед. наук : 14.00.44 / Андрей Сергеевич Ярощук. – М., 1996. – 16 с.

55. Ярощук, А. С. Тактика хирургического лечения рекоарктаций аорты в свете ближайших и отдаленных результатов: автореф. дис. ... д-ра мед. наук : 14.00.44 / Андрей Сергеевич Ярощук. – М., 2008. – 47 с.

56. A simple, safe, and rapid technique for the management of recurrent coarctation of the aorta / C. S. Weldon, A. F. Hartmann Jr., N. G. Steinhoff, J. D. Morrissey // Annals of Thoracic Surgery. – 1973. – Vol. 15, № 5. – P. 510–519. – DOI: 10.1016/s0003-4975(10)65337-4.

57. A Successful Repair of Pseudocoarctation With Associated Aortic Arch Aneurysm in an Eight-Month-Old Infant / R. Sekelyk, Z. Abdurakhmanov, A. Kurkevych [et al.] // World Journal for Pediatric & Congenital Heart Surgery. – 2021. – Vol. 12, № 3. – P. 436–438. – DOI: 10.1177/2150135118825266.

58. A Systematic Review and Meta-analysis on Stenting for Aortic Coarctation Management in Adults / P. Nana, K. Spanos, A. Brodis [et al.] // Journal of Endovascular Therapy. – 2023. – Vol. 32, № 3. – P. 548–557. – DOI: 10.1177/15266028231179919.

59. Abbott, M. E. Coarctation of the aorta of the adult type: II. A statistical study and historical retrospect of 200 recorded cases with autopsy, of stenosis or obliteration of the descending arch in subjects above the age of two years / M. E. Abbott // American Heart Journal. – 1928. – Vol. 3. – P. 381–421. – DOI: 10.1016/S0002-8703(28)90386-5.

60. Adamson, G. T. The COAST Is Not Clear: Late Aneurysms and Fractures / G. T. Adamson, K.-J. Lee // *Circulation. Cardiovascular Interventions*. – 2021. – Vol. 14, № 6. – Art. e010886. – DOI: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.121.010886.
61. Adverse outcome of coarctation stenting in patients with Turner syndrome / A. T. van den Hoven, A. L. Duijnhouwer, A. Eicken [et al.] // *Catheterization and cardiovascular interventions*. – 2017. – Vol. 89, № 2. – P. 280–287. – DOI: 10.1002/ccd.26728.
62. Al-Dairy, A. Long-term outcomes of surgical repair of isolated coarctation of the aorta in different age groups / A. Al-Dairy // *BMC surgery*. – 2023. – Vol. 23. – Art. 120. – DOI: 10.1186/s12893-023-02031-5.
63. Algorithmic Approach to Treatment of Aortic Coarctation in Adults / J. L. Armstrong, A. M. Vekstein, J. Nellis [et al.] // *Journal of Vascular Surgery*. – 2021. – Vol. 74, № 3. – P. 115–116. – DOI: 10.1016/j.jvs.2021.06.179.
64. Alkashkari, W. Management of Coarctation of The Aorta in Adult Patients: State of The Art / W. Alkashkari, S. Albugami, Z. M. Hijazi // *Korean Circulation Journal*. – 2019. – Vol. 49, № 4. – P. 298–313. – DOI: 10.4070/kcj.2018.0433.
65. Anatomy of coarctation, hypoplastic and interrupted aortic arch: relevance to interventional/surgical treatment / H. Matsui, I. Adachi, H. Uemura [et al.] // *Expert Review of Cardiovascular Therapy*. – 2007. – Vol. 5, № 5. – P. 871–880. – DOI: 10.1586/14779072.5.5.871.
66. Aortic aneurysms at the site of the repair of coarctation of the aorta: a review of 48 patients / G. V. Knyshov, L. L. Sitar, M. D. Glagola, M. Y. Atamanyuk // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 1996. – Vol. 61, № 3. – P. 935–939. – DOI: 10.1016/0003-4975(95)01189-7.
67. Aortic coarctation repair through left thoracotomy: results in the modern era / E. S. Farag, J. Kluin, F. de Heer [et al.] // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2019. – Vol. 55, № 2. – P. 331–337. – DOI: 10.1093/ejcts/ezy241.
68. Aortic Diameter Growth in Children With a Bicuspid Aortic Valve / R. Merckx, A. L. Duijnhouwer, E. Vink [et al.] // *The American Journal of Cardiology*. – 2017. – Vol. 120, № 1. – P. 131–136. – DOI: 10.1016/j.amjcard.2017.03.245.

69. Aortic dissection after stent dilatation for coarctation of the aorta: a case report and literature review / C. Varma, L. N. Benson, J. Butany, P. R. McLaughlin [et al.] // *Catheterization and cardiovascular interventions*. – 2003. – Vol. 59, № 4. – P. 528–535. – DOI: 10.1002/ccd.10548.

70. Aortic morphological variability in patients with bicuspid aortic valve and aortic coarctation / F. Sophocleous, B. Biffi, E. G. Milano [et al.] // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2019. – Vol. 55, № 4. – P. 704–713. – DOI: 10.1093/ejcts/ezy339.

71. Aortic pseudocoarctation: a late presentation of an uncommon anomaly / G. A. Hernandez, J. A. Donet, M. Schwartz, A. C. Ferreira // *BMJ Case Reports*. – 2015. – Art. bcr2014206462. – DOI: 10.1136/bcr-2014-206462.

72. Arakelyan, V. Ascending-to-descending aortic bypass via right thoracotomy for complex (re-) coarctation and hypoplastic aortic arch / V. Arakelyan, A. Spiridonov, L. Bockeria // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2005. – Vol. 27, № 5. – P. 815–820. – DOI: 10.1016/j.ejcts.2005.01.059.

73. Ascending-to-descending aortic bypass for coarctation of the aorta / Q. Wu, X. Chen, H. Li [et al.] // *Journal of Cardiac Surgery*. – 2008. – Vol. 24, № 2. – P. 167–169. – DOI: 10.1111/j.1540-8191.2008.00635.x.

74. Ascending-to-Descending Aortic Bypass: A Simple Solution to a Complex Problem / S. M. Said, H. M. Burkhart, J. A. Dearani [et al.] // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2014. – Vol. 97, № 6. – P. 2041–2047. – DOI: 10.1016/j.athoracsur.2014.02.030.

75. Bacha, E. A. Use of the Aberrant Right Subclavian Artery in Complex Aortic Arch Reconstruction / E. A. Bacha, R. Sawaqed // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2007. – Vol. 83, № 4. – P. 1566–1568. – DOI: 10.1016/j.athoracsur.2006.05.084.

76. Backer, C. L. Coarctation of the aorta / C. L. Backer, J. A. Dearani, C. Mavroudis // *Pediatric Cardiac Surgery*. – 2023. – P. 249–277. – DOI: 10.1002/9781119282327.ch13.

77. Backer, C. L. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, interrupted aortic arch / C. L. Backer,

C. Mavroudis // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2000. – Vol. 69. – P. 298–307. – DOI: 10.1016/s0003-4975(99)01280-1.

78. Balloon Dilatation and Stenting for Aortic Coarctation: A Systematic Review and Meta-Analysis / M. Salcher, H. Naci, T. J. Law [et al.] // *Circulation. Cardiovascular Interventions*. – 2016. – Vol. 9, № 6. – Art. e003153. – DOI: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.115.003153.

79. Beckmann, E. Coarctation repair-redo challenges in the adults: what to do? / E. Beckmann, A. S. Jassar // *Journal of Visualized Surgery*. – 2018. – Vol. 4. – P. 76. – DOI: 10.21037/jovs.2018.04.07.

80. Benjamin, C. L. Risk Factors for Adverse Outcomes Following Surgical Repair of Simple Coarctation in Early Infancy: A Ten-Year Single Center Review / C. L. Benjamin, R. Bryant III, D. P. Bhat // *Cardiovascular Science*. – 2024. – Vol. 1. – Art. 10005. – DOI: 10.70322/cvs.2024.10005.

81. Bicuspid aortic valve and aortic coarctation in congenital heart disease – important aspects for treatment with focus on aortic vasculopathy / C. Sinning, E. Zengin, R. Kozlik-Feldmann [et al.] // *Cardiovascular Diagnosis and Therapy*. – 2018. – Vol. 8, № 6. – P. 780–788. – DOI: 10.21037/cdt.2018.09.20.

82. Body-surface adjusted aortic reference diameters for improved identification of patients with thoracic aortic aneurysms: results from the population-based Heinz Nixdorf Recall study / H. Kälsch, N. Lehmann, S. Möhlenkamp [et al.] // *International Journal of Cardiology*. – 2013. – Vol. 163, № 1. – P. 72–78. – DOI: 10.1016/j.ijcard.2011.05.039.

83. Boris, J. R. Primary-care management of patients with coarctation of the aorta / J. R. Boris // *Cardiology in the Young*. – 2016. – Vol. 26, № 8. – P. 1537–1542. – DOI: 10.1017/S1047951116001748.

84. Braverman, A. C. Aortic replacement for bicuspid aortic valve aortopathy: When and why? / A. C. Braverman // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 2019. – Vol. 157, № 2. – P. 520–525. – DOI: 10.1016/j.jtcvs.2018.06.023.

85. Bypass grafts for recurrent or complex coarctations of the aorta / R. N. Edie, W. S. Stoney, W. C. Alford [et al.] // *Annals of Thoracic Surgery*. – 1975. – Vol. 20, № 5. – P. 558–566. – DOI: 10.1016/s0003-4975(10)64255-5.

86. Canadian Cardiovascular Society 2022 Guidelines for Cardiovascular Interventions in Adults With Congenital Heart Disease / A. Marelli, L. Beauchesne, J. Colman [et al.] // *The Canadian Journal of Cardiology*. – 2022. – Vol. 38, № S1. – P. 862–896. – DOI: 10.1016/j.cjca.2022.03.021.

87. Cangussú, L. R. The importance of the early diagnosis of aorta coarctation / L. R. Cangussú, M. R. Lopes, R. H. de A. Barbosa // *Revista Da Associacao Medica Brasileira* (1992). – 2019. – Vol. 65, № 2. – P. 240–245. – DOI: 10.1590/1806-9282.65.2.240.

88. Cardiovascular surgery in Turner syndrome – early outcome and long-term follow-up / M. M. Fuchs, C. H. Attenhofer Jost, S. M. Said [et al.] // *World journal of cardiology*. – 2020. – Vol. 12, № 3. – P. 97–106. – DOI: 10.4330/wjc.v12.i3.97.

89. Chuvakova, E. Multi-slice CT Diagnostics of Coarctation of the Aorta in Children / E. Chuvakova, T. Sarsengaliyev, B. Tsoy // *Journal of Clinical Medicine of Kazakhstan*. – 2014. – Vol. 2, № 32. – P. 65–68.

90. Clinical Impact of Stent Implantation for Coarctation of the Aorta with Associated Hypoplasia of the Transverse Aortic Arch / W. H. Lu, C.-P. S. Fan, R. Chaturvedi [et al.] // *Pediatric Cardiology*. – 2017. – Vol. 38, № 5. – P. 1016–1023. – DOI: 10.1007/s00246-017-1611-z.

91. Coarctation Long-term Assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material / A. Hager, S. Kanz, H. Kaemmerer [et al.] // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 2007. – Vol. 134, № 3. – P. 738–745. – DOI: 10.1016/j.jtcvs.2007.04.027.

92. Coarctation of the Aorta: Diagnosis and Management / S. Raza, S. Aggarwal, P. Jenkins [et al.] // *Diagnostics*. – 2023. – Vol. 13, № 13. – Art. 2189. – DOI: 10.3390/diagnostics13132189.

93. Coarctation of the aorta: lifelong surveillance is mandatory following surgical repair / M. L. Brown, H. M. Burkhardt, H. M. Connolly [et al.] // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2013. – Vol. 62, № 11. – P. 1020–1025. – DOI: 10.1016/j.jacc.2013.06.016.

94. Coarctation of the aorta: Management from infancy to adulthood / R. D. Torok, M. J. Campbell, G. A. Fleming, K. D. Hill // *World Journal of Cardiology*. – 2015. – Vol. 7. – P. 765–775. – DOI: 10.4330/wjc.v7.i11.765.
95. Coarctation of the aorta: review of 234 patients and clarification of management problems / R. R. Liberthson, D. G. Pennington, M. L. Jacobs, W. M. Daggett // *The American Journal of Cardiology*. – 1979. – Vol. 43, № 4. – P. 835–840. – DOI: 10.1016/0002-9149(79)90086-9.
96. Coarctation-associated aneurysms: a localized disease or diffuse aortopathy / O. Preventza, J. J. Livesay, D. A. Cooley [et al.] // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2013. – Vol. 95, № 6. – P. 1961–1967. – DOI: 10.1016/j.athoracsur.2013.03.062.
97. Comparison of polytetrafluoroethylene patch aortoplasty and end-to-end anastomosis for coarctation of the aorta / R. J. Walhout, J. C. Lekkerkerker, G. H. Oron [et al.] // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 2003. – Vol. 126, № 2. – P. 521–528. – DOI: 10.1016/s0022-5223(03)00030-8.
98. 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 Cardiologica*. – 2021. – Vol. 76, № 5. – P. 464–472. – DOI: 10.1080/00015385.2020.1838126.
99. CT and MRI of aortic coarctation: pre- and postsurgical findings / A. D. Karaosmanoglu, R. D. A. Khawaja, M. R. Onur, M. K. Kalra // *American Journal of Roentgenology*. – 2015. – Vol. 204, № 3. – P. 224–233. – DOI: 10.2214/AJR.14.12529.
100. Cystic medial necrosis in coarctation of the aorta: a potential factor contributing to adverse consequences 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. – DOI: 10.1161/01.cir.75.4.689.
101. Delayed diagnosis of critical congenital heart defects: trends and associated factors / R. F. Liberman, K. D. Getz, A. E. Lin [et al.] // *Pediatrics*. – 2014. – Vol. 134, № 2. – P. 373–381. – DOI: 10.1542/peds.2013-3949.

102. Descending thoracic aortic dissection after covered stent for adult aortic coarctation: Technical or physiopathologic? / C. Liu, X. Dai, G. Zhou [et al.] // *Heliyon*. – 2023. – Vol. 9, № 4. – Art. e15272. – DOI: 10.1016/j.heliyon.2023.e15272.
103. Di Guglielmo, L. Kinking of the aorta; report of two cases / L. Di Guglielmo, M. Guttadauro // *Acta Radiologica*. – 1955. – Vol. 44, № 2. – P. 121–128. – DOI: 10.3109/00016925509170790.
104. 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. – DOI: 10.1136/heartjnl-2017-311173.
105. Dodge-Khatami, A. Risk factors for recoarctation and results of reoperation: a 40-year review / A. Dodge-Khatami, C. L. Backer, C. Mavroudis // *Journal of Cardiac Surgery*. – 2000. – Vol. 15, № 6. – P. 369–377. – DOI: 10.1111/j.1540-8191.2000.tb01295.x.
106. Echocardiographic predictors of coarctation of the aorta / A. AlAkhfash, A. Almsnid, M. Hasson [et al.] // *Journal of the Saudi Heart Association*. – 2012. – Vol. 24. – Art. 273. – DOI: 10.1016/j.jsha.2012.06.196.
107. Editor's Choice – Management of Descending Thoracic Aorta Diseases: Clinical Practice Guidelines of the European Society for Vascular Surgery (ESVS) / V. Riambau, D. Böckler, J. Brunkwall [et al.] // *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery*. – 2017. – Vol. 53, № 1. – P. 4–52. – DOI: 10.1016/j.ejvs.2016.06.005.
108. Elzenga, N. J. Localised coarctation of the aorta. An age dependent spectrum / N. J. Elzenga, A. C. Gittenberger-de Groot // *British Heart Journal*. – 1983. – Vol. 49, № 4. – P. 317–323. – DOI: 10.1136/hrt.49.4.317.
109. Follow-up outcomes and effectiveness of stent implantation for aortic coarctation: A systematic review and meta-analysis / A. Ahmadi, M. Mansourian, M. R. Sabri [et al.] // *Current Problems in Cardiology*. – 2024. – Vol. 49, № 6. – Art. 102513. – DOI: 10.1016/j.cpcardiol.2024.102513.

110. Forbes, T. J. Intravascular Stent Therapy for Coarctation of the Aorta / T. J. Forbes, S. T. Gowda // *Methodist DeBakey Cardiovascular Journal*. – 2014. – Vol. 10, № 2. – P. 82–87. – DOI: 10.14797/mdcj-10-2-82.
111. From Crafoord's End-to-End Anastomosis Approach to Percutaneous Interventions: Coarctation of the Aorta Management Strategies and Reinterventions / C. M. Vasile, G. Laforest, C. Bulescu [et al.] // *Journal of Clinical Medicine*. – 2023. – Vol. 12, № 23. – Art. 7350. – DOI: 10.3390/jcm12237350.
112. Functional null mutations in the gonosomal homologue gene TBL1Y are associated with non-syndromic coarctation of the aorta / A. Tagariello, C. Breuer, Y. Birkner [et al.] // *Current Molecular Medicine*. – 2012. – Vol. 12, № 2. – P. 199–205. – DOI: 10.2174/156652412798889027.
113. Golden, A. B. Coarctation of the aorta: stenting in children and adults / A. B. Golden, W. E. Hellenbrand // *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. – 2007. – Vol. 69, № 2. – P. 289–299. – DOI: 10.1002/ccd.21009.
114. Guidelines for the management of common congenital heart diseases in India: A consensus statement on indications and timing of intervention / A. Saxena, J. Relan, R. Agarwal [et al.] // *Indian Heart Journal*. – 2019. – Vol. 71, № 3. – P. 207–223. – DOI: 10.1016/j.ihj.2019.07.006.
115. Hansen, J. H. Stenting of Aortic Arch and Aortic Recoarctation / J. H. Hansen, S. Qureshi // *Interventions in Adult Congenital Heart Disease: A Case-Based Approach*. – Cham : Springer International Publishing, 2023. – P. 193–201.
116. Heart team approach for comprehensive management of aortic coarctation in the adult / L. Hafen, W. P. Shutze, S. Potluri [et al.] // *Annals of Cardiothoracic Surgery*. – 2022. – Vol. 11, № 1. – P. 375–345. – DOI: 10.21037/acs-2021-taes-16.
117. Hijazi, Z. M. Catheter intervention for adult aortic coarctation: be very careful! / Z. M. Hijazi // *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. – 2003. – Vol. 59, № 4. – P. 536–537. – DOI: 10.1002/ccd.10587.
118. Hypertension after repair of aortic coarctation – A systematic review / C. Canniffe, P. Ou, K. Walsh [et al.] // *International Journal of Cardiology*. – 2013. – Vol. 167, № 6. – P. 2456–2461. – DOI: 10.1016/j.ijcard.2012.09.084.

119. Imaging of congenital heart disease in adults / S. V. Babu-Narayan, G. Giannakoulas, A. M. Valente [et al.] // *European Heart Journal*. – 2016. – Vol. 37, № 5. – P. 1182–1195. – DOI: 10.1093/eurheartj/ehv519.
120. Impact of valve morphology, hypertension and age on aortic wall properties in patients with coarctation: a two-centre cross-sectional study / N. Ghorbani, V. Muthurangu, A. Khushnood [et al.] // *BMJ open*. – 2020. – Vol. 10, № 3. – Art. e034853. – DOI: 10.1136/bmjopen-2019-034853.
121. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association / T. F. Feltes, E. Bacha, R. H. Beekman [et al.] // *Circulation*. – 2011. – Vol. 123, № 22. – P. 2607–2652. – DOI: 10.1161/CIR.0b013e31821b1f10.
122. Inheritance analysis of congenital left ventricular outflow tract obstruction malformations: Segregation, multiplex relative risk, and heritability / K. L. McBride, R. Pignatelli, M. Lewin [et al.] // *American Journal of Medical Genetics*. – 2005. – Vol. 134A, № 2. – P. 180–186. – DOI: 10.1002/ajmg.a.30602.
123. Interventions in Adults With Repaired Coarctation of the Aorta / V. Meidell Blylod, D. Rinnström, J. Pennlert [et al.] // *Journal of the American Heart Association*. – 2022. – Vol. 11, № 14. – Art. e023954. – DOI: 10.1161/JAHA.121.023954.
124. Intracranial aneurysm and coarctation of the aorta: prevalence in the current era / L. Andrade, A. Hoskoppal, M. H. Martin [et al.] // *Cardiology in the Young*. – 2021. – Vol. 31, № 2. – P. 229–232. – DOI: 10.1017/S1047951120003716.
125. Isolated coarctation of the aorta in the fetus: A diagnostic challenge / J. A. Kailin, A. B. Santos, B. Yilmaz Furtun [et al.] // *Echocardiography*. – 2017. – Vol. 34, № 12. – P. 1768–1775. – DOI: 10.1111/echo.13578.
126. Isolated Coarctation of the Aorta: Current Concepts and Perspectives / A. B. Bhatt, M. R. Lantin-Hermoso, C. J. Daniels [et al.] // *Frontiers in Cardiovascular Medicine*. – 2022. – Vol. 9. – Art. 817866. – DOI: 10.3389/fcvm.2022.817866.
127. Kim, Y. Y. Aortic Coarctation / Y. Y. Kim, L. Andrade, S. C. Cook // *Cardiology Clinics*. – 2020. – Vol. 38. – P. 337–351. – DOI: 10.1016/j.ccl.2020.04.003.

128. Kothari, S. S. Dissection after stent dilatation for coarctation of aorta / S. S. Kothari // *Catheterization and cardiovascular interventions*. – 2004. – Vol. 62, № 3. – Art. 421. – DOI: 10.1002/ccd.20088.

129. Late outcomes in adults with coarctation of the aorta / P. Choudhary, C. Canniffe, D. J. Jackson [et al.] // *Heart (British Cardiac Society)*. – 2015. – Vol. 101, № 15. – P. 1190–1195. – DOI: 10.1136/heartjnl-2014-307035.

130. Long-term (up to 20 years) results of percutaneous balloon angioplasty of recurrent aortic coarctation without use of stents / O. Reich, P. Tax, H. Bartáková [et al.] // *European Heart Journal*. – 2008. – Vol. 29, № 16. – P. 2042–2048. – DOI: 10.1093/eurheartj/ehn251.

131. Long-Term Complications After Aortic Coarctation Stenting / M. Alvarez-Fuente, A. Ayala, E. Garrido-Lestache [et al.] // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2021. – Vol. 77, № 19. – P. 2448–2450. – DOI: 10.1016/j.jacc.2021.03.303.

132. Long-term follow-up after endovascular treatment of aortic coarctation with bare and covered Cheatham platinum stents / A. Schleiger, N. Al Darwish, M. Meyer [et al.] // *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. – 2023. – Vol. 102, № 4. – P. 672–682. – DOI: 10.1002/ccd.30793.

133. Long-Term Outcomes of the Coarctation of the Aorta Stent Trials / R. J. Holzer, K. Gauvreau, K. McEnaney [et al.] // *Circulation. Cardiovascular Interventions*. – 2021. – Vol. 14, № 6. – Art. e010308. – DOI: 10.1161/circinterventions.120.010308.

134. Long-term results of ascending aorta-abdominal aorta extra-anatomic bypass for recoarctation in adults with 27-year follow-up / B. G. Levy Praschker, D. Zimpfer, J. Kilo [et al.] // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2008. – Vol. 34, № 4. – P. 805–809. – DOI: 10.1016/j.ejcts.2008.06.041.

135. Management of adults with coarctation of aorta / P. Agasthi, S. H. Pujari, A. Tseng [et al.] // *World Journal of Cardiology*. – 2020. – Vol. – 12. – P. 167–191. – DOI: 10.4330/wjc.v12.i5.167.

136. MATR3 disruption in human and mouse associated with bicuspid aortic valve, aortic coarctation and patent ductus arteriosus / F. Quintero-Rivera, Q. J. Xi, K. M.

Keppler-Noreuil [et al.] // Human Molecular Genetics. – 2015. – Vol. 24, № 8. – P. 2375–2389. – DOI: 10.1093/hmg/ddv004.

137. MCTP2 is a dosage-sensitive gene required for cardiac outflow tract development / S. R. Lalani, S. M. Ware, X. Wang [et al.] // Human Molecular Genetics. – 2013. – Vol. 22, № 21. – P. 4339–4348. – DOI: 10.1093/hmg/ddt283.

138. Mertens, L. Does Surgical Treatment of Coarctation in Adults Result in Better Outcomes Compared With the Transcatheter Approach? / L. Mertens // JACC Cardiovascular Imaging. – 2020. – Vol. 13, № 9. – P. 1873–1874. – DOI: 10.1016/j.jcmg.2020.05.020.

139. Miletić Kovačević, M. Histological characteristics and classifications of coarctation of the aorta / M. Miletić Kovačević, S. Ilić, I. Tanasković [et al.] // Racionalna Terapija. – 2013. – Vol. 5, № 2. – P. 61–73. – DOI: 10.5937/racter5-2632.

140. Ming, Z. Right aortic arch with coarctation in Chinese children / Z. Ming, S. Aimin // Pediatric Radiology. – 2008. – Vol. 38, № 5. – P. 511–517. – DOI: 10.1007/s00247-008-0756-6.

141. MRI-based computational fluid dynamics for diagnosis and treatment prediction: clinical validation study in patients with coarctation of aorta / L. Goubergrits, E. Riesenkauff, P. Yevtushenko [et al.] // Journal of magnetic resonance imaging. – 2015. – Vol. 41, № 4. – P. 909–916. – DOI: 10.1002/jmri.24639.

142. Multicenter experience with endovascular treatment of aortic coarctation in adults / Y. Erben, G. S. Oderich, H. J. Verhagen [et al.] // Journal of vascular surgery. – 2019. – Vol. 69, № 3. – P. 671–679. – DOI: 10.1016/j.jvs.2018.06.209.

143. Noninvasive pressure difference mapping derived from 4D flow MRI in patients with unrepaired and repaired aortic coarctation / F. Rengier, M. Delles, J. Eichhorn [et al.] // Cardiovascular Diagnosis and Therapy. – 2014. – Vol. 4, № 2. – P. 97–103. – DOI: 10.3978/j.issn.2223-3652.2014.03.03.

144. NOTCH1 mutations in individuals with left ventricular outflow tract malformations reduce ligand-induced signaling / K. L. McBride, M. F. Riley, G. A. Zender [et al.] // Human Molecular Genetics. – 2008. – Vol. 17, № 18. – P. 2886–2893. – DOI: 10.1093/hmg/ddn187.

145. Novel NOTCH1 mutations in patients with bicuspid aortic valve disease and thoracic aortic aneurysms / S. H. McKellar, D. J. Tester, M. Yagubyan [et al.] // The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. – 2007. – Vol. 134, № 2. – P. 290–296. – DOI: 10.1016/j.jtcvs.2007.02.041.

146. Off-Pump Extraanatomic Aortic Bypass for the Treatment of Complex Aortic Coarctation and Hypoplastic Aortic Arch / F. S. Schoenhoff, P. A. Berdat, M. Pavlovic [et al.] // The Annals of Thoracic Surgery. – 2008. – Vol. 85, № 2. – P. 460–464. – DOI: 10.1016/j.athoracsur.2007.10.063.

147. Open repair of adult aortic coarctation mostly by a resection and graft replacement technique / K. M. Charlton-Ouw, M. E. Codreanu, S. S. Leake [et al.] // Journal of vascular surgery. – 2015. – Vol. 61, № 1. – P. 66–72. – DOI: 10.1016/j.jvs.2014.06.010.

148. Orozco-Sevilla, V. Thoracic aortic aneurysm surgery: DON'T QUIT – JUST DO IT / V. Orozco-Sevilla, G. Etheridge, J. S. Coselli // AORTA (Stamford). – 2021. – Vol. 10, № 4. – P. 155–161. – DOI: 10.1055/s-0042-1750098.

149. Outcomes in seriously ill neonates with coarctation of the aorta. A multiinstitutional study / J. M. Quaegebeur, R. A. Jonas, A. D. Weinberg [et al.] // The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. – 1994. – Vol. 108, № 5. – P. 841–854. – DOI: 10.1016/S0022-5223(94)70182-2.

150. Outcomes of aortic coarctation surgical repair in adolescents and adults / S. Cho, C.-H. Lee, E. R. Kim, J. H. Lim // Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery. – 2020. – Vol. 30, № 6. – P. 925–931. – DOI: 10.1093/icvts/ivaa039.

151. Pathology and molecular mechanisms of coarctation of the aorta and its association with the ductus arteriosus / U. Yokoyama, Y. Ichikawa, S. Minamisawa, Y. Ishikawa // The journal of physiological sciences. – 2017. – Vol. 67, № 2. – P. 259–270. – DOI: 10.1007/s12576-016-0512-x.

152. Predictors of aneurysmal formation after surgical correction of aortic coarctation / Y. von Kodolitsch, M. A. Aydin, D. H. Koschyk [et al.] // Journal of the American College of Cardiology. – 2002. – Vol. 39, № 4. – P. 617–624. – DOI: 10.1016/s0735-1097(01)01784-3.

153. Predictors of blood pressure and hypertension long-term after treatment of isolated coarctation of the aorta in children – a population-based study / M. K. Ylinen, J. Pihkala, J. T. Salminen, T. Sarkola // *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*. – 2022. – Vol. 35, № 3. – Art. ivac212. – DOI: 10.1093/icvts/ivac212.

154. Prevalence of associated cardiovascular abnormalities in 500 patients with aortic coarctation referred for cardiovascular magnetic resonance imaging to a tertiary center / L. L. S. Teo, T. Cannell, S. V. Babu-Narayan [et al.] // *Pediatric Cardiology*. – 2011. – Vol. 32. – P. 1120–1127. – DOI: 10.1007/s00246-011-9981-0.

155. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998–2005 / M. D. Reller, M. J. Strickland, T. Riehle-Colarusso [et al.] // *The Journal of Pediatrics*. – 2008. – Vol. 153. – P. 807–813. – DOI: 10.1016/j.jpeds.2008.05.059.

156. Price, J. D. The Challenges of Redo Aortic Coarctation Repair in Adults / J. D. Price, D. J. LaPar // *Current Cardiology Reports*. – 2019. – Vol. 21, № 9. – Art. 99. – DOI: 10.1007/s11886-019-1195-8.

157. Primary Resection of Kommerell Diverticulum and Left Subclavian Artery Transfer / C. L. Backer, H. M. Russell, K. C. Wurlitzer [et al.] // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2012. – Vol. 94, № 5. – P. 1612–1617. – DOI: 10.1016/j.athoracsur.2012.05.101.

158. Procedural results and acute complications in stenting native and recurrent coarctation of the aorta in patients over 4 years of age: a multi-institutional study / T. J. Forbes, S. Garekar, Z. Amin [et al.] // *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. – 2007. – Vol. 70, № 2. – P. 276–285. – DOI: 10.1002/ccd.21164.

159. Ramnarine, I. Role of surgery in the management of the adult patient with coarctation of the aorta / I. Ramnarine // *Postgraduate Medical Journal*. – 2005. – Vol. 81, № 954. – P. 243–247. – DOI: 10.1136/pgmj.2004.024588.

160. Recurrent coarctation: is surgical repair of recurrent coarctation of the aorta safe and effective? / J. W. Brown, M. Ruzmetov, M. H. Hoyer [et al.] // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2009. – Vol. 88, № 6. – P. 1923–1930. – DOI: 10.1016/j.athoracsur.2009.07.024.

161. Reifenstein, G. H. Coarctation of the aorta; a review of 104 autopsied cases of the adult type, 2 years of age or older / G. H. Reifenstein, S. A. Levine, R. E. Gross // American Heart Journal. – 1947. – Vol. 33, № 2. – P. 146–168. – DOI: 10.1016/0002-8703(47)90002-1.
162. Repair of adult aortic coarctation by resection and interposition grafting / A. Yousif, G. Kloppenburg, W. J. Morshuis, R. Heijmen // Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery. – 2016. – Vol. 23, № 4. – P. 526–530. – DOI: 10.1093/icvts/ivw206.
163. Results of a multimodal approach for the management of aortic coarctation and its complications in adults / P.-E. Noly, V. Legris-Falardeau, R. Ibrahim [et al.] // Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery. – 2017. – Vol. 25, № 3. – P. 335–342. – DOI: 10.1093/icvts/ivx039.
164. Results of repair of coarctation of the aorta during infancy / W. G. Williams, G. Shindo, G. A. Trusler [et al.] // The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. – 1980. – Vol. 79, № 4. – P. 603–608.
165. Right aortic arch and coarctation: a rare association / F. A. Ismat, P. M. Weinberg, J. Rychik [et al.] // Congenital heart disease. – 2006. – Vol. 1, № 5. – P. 217–223. – DOI: 10.1111/j.1747-0803.2006.00038.x.
166. 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.] // Frontiers in Cardiovascular Medicine. – 2023. – Vol. 10. – Art. 1144755. – DOI: 10.3389/fcvm.2023.1144755.
167. 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.] // Netherlands Heart Journal. – 2020. – Vol. 28. – P. 145–152. – DOI: 10.1007/s12471-019-01353-5.
168. Safety of Aortic Coarctation Treatment in Patients with Turner Syndrome: A Single-Country Case Series and Literature Review / H. M. M. Shahri, H. Mortezaeian, A. Firouzi [et al.] // Annals of vascular surgery. – 2022. – Vol. 85. – P. 292–298. – DOI: 10.1016/j.avsg.2022.02.020.

169. Sagar, P. A covered stent used in aortic coarctation migrates proximally during deployment causing transverse arch obstruction: Transcatheter repositioning after one month / P. Sagar, K. Sivakumar // *Journal of Cardiology Cases*. – 2020. – Vol. 24, № 1. – P. 23–26. – DOI: 10.1016/j.jccase.2020.12.001.

170. Saxena, A. Recurrent coarctation: interventional techniques and results / A. Saxena // *World Journal for Pediatric & Congenital Heart Surgery*. – 2015. – Vol. 6, № 2. – P. 257–265. – DOI: 10.1177/2150135114566099.

171. Selection of a Surgical Treatment Approach for Aortic Coarctation in Adolescents and Adults / E. Nakamura, K. Nakamura, K. Furukawa [et al.] // *Annals of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 2018. – Vol. 24, № 2. – P. 97–102. – DOI: 10.5761/atcs.0a.17-00167.

172. Sojak, V. Paradigm shift in treatment of coarctation of the aorta? / V. Sojak, M. Hazekamp // *Netherlands Heart Journal*. – 2021. – Vol. 29, № 2. – P. 69–70. – DOI: 10.1007/s12471-020-01536-5.

173. Stent Implantation and Balloon Angioplasty for Native and Recurrent Coarctation of the Aorta / W. Cheng, Z. Li, Z. Ye [et al.] // *International Heart Journal*. – 2023. – Vol. 64, № 1. – P. 10–21. – DOI: 10.1536/ihj.21-643.

174. Stent placement versus surgery for coarctation of the thoracic aorta / L. M. S. Pádua, L. C. Garcia, C. Rubira, P. E. De Oliveira Carvalho // *Cochrane database of systematic reviews*. – 2012. – Vol. 5, № 5. – Art. CD008204. – DOI: 10.1002/14651858.CD008204.pub2.

175. Stenting of aortic coarctation: acute, intermediate, and long-term results of a prospective multi-institutional registry--Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium (CCISC) / R. Holzer, S. Qureshi, A. Ghasemi [et al.] // *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. – 2010. – Vol. 76, № 4. – P. 553–563. – DOI: 10.1002/ccd.22587.

176. Stroke in adults with coarctation of the aorta: a national population-based study / S. S. Pickard, K. Gauvreau, M. Gurvitz [et al.] // *Journal of the American Heart Association*. – 2018. – Vol. 7, № 11. – Art. e009072. – DOI: 10.1161/JAHA.118.009072.

177. Suradi, H. Current management of coarctation of the aorta / H. Suradi, Z. M. Hijazi // *Global Cardiology Science & Practice*. – 2015. – Vol. 44. – P. 1–11. – DOI: 10.5339/gcsp.2015.44.

178. Surgical approach for aortic coarctation influences arterial compliance and blood pressure control / D. Kenny, J. W. Polson, R. P. Martin [et al.] // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2010. – Vol. 90, № 2. – P. 600–604. – DOI: 10.1016/j.athoracsur.2010.04.098.

179. Surgical Management of Aortic Coarctation from Infant to Adult / U. Kaya, A. Colak, N. Becit [et al.] // *The Eurasian Journal of Medicine*. – 2018. – Vol. 50, № 1. – P. 14–18. – DOI: 10.5152/eurasianjmed.2017.17273.

180. Surgical management of aortic coarctation in adolescents and adults / K. Yin, Z. Zhang, Y. Lin [et al.] // *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*. – 2017. – Vol. 24, № 3. – P. 430–435. – DOI: 10.1093/icvts/ivw353.

181. Surgical repair of aortic coarctation in adults: half a century of a single centre clinical experience / D. Abjigitova, M. M. Mokhles, M. Witsenburg [et al.] // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2019. – Vol. 56, № 6. – P. 1178–1185. – DOI: 10.1093/ejcts/ezz259.

182. Surgical repair of aortic coarctation in pediatric age: A single center two decades experience / M. A. Padalino, C. Bagatin, G. Bordin [et al.] // *Journal of Cardiac Surgery*. – 2019. – Vol. 34, № 5. – P. 256–265. – DOI: 10.1111/jocs.14019.

183. Surgical technical experience of adult aortic coarctation concomitant with poststenotic aneurysm or dissection / H. Qiao, B. Yang, D. C. Rotzinger, Y. Liu // *Journal of Thoracic Disease*. – 2024. – Vol. 16, № 7. – P. 4633–4644. – DOI: 10.21037/jtd-24-985.

184. 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 Review of Cardiovascular Therapy*. – 2012. – Vol. 10, № 12. – P. 1517–1531. – DOI: 10.1586/erc.12.158

185. Thakkar, A. N. Imaging adult patients with coarctation of the aorta / A. N. Thakkar, P. Chinnadurai, C. H. Lin // *Current Opinion in Cardiology*. – 2017. – Vol. 32, № 5. – P. 503–512. – DOI: 10.1097/HCO.0000000000000430.
186. The effectiveness of stenting of coarctation of the aorta: a systematic review / E. M. J. Hartman, I. M. Groenendijk, H. M. Heuvelman [et al.] // *EuroIntervention*. – 2015. – Vol. 11, № 6. – P. 660–668. – DOI: 10.4244/EIJV11I6A133.
187. The efficacy and safety of percutaneous balloon angioplasty for aortic coarctation in children / S. Q. Khoshhal, M. B. Al-Mutairi, A. A. Alnajjar [et al.] // *Saudi Medical Journal*. – 2020. – Vol. 41, № 11. – P. 1252–1258. – DOI: 10.15537/smj.2020.11.25452.
188. The Spectrum of Congenital Heart Disease and Outcomes After Surgical Repair Among Children With Turner Syndrome: A Single-Center Review / J. W. Cramer, P. J. Bartz, P. M. Simpson [et al.] // *Pediatric Cardiology*. – 2014. – Vol. 35, № 2. – P. 253–260. – DOI: 10.1007/s00246-013-0766-5.
189. Thoracic Aortic Aneurysm Growth in Bicuspid Aortic Valve Patients: Role of Aortic Stiffness and Pulsatile Hemodynamics / J. Rooprai, M. Boodhwani, L. Beauchesne [et al.] // *Journal of the American Heart Association*. – 2019. – Vol. 8. – Art. e010885. – DOI: 10.1161/JAHA.118.010885.
190. Two decades of aortic coarctation treatment in children; evaluating techniques / E. J. Dijkema, L. Dik, J. M. P. Breur [et al.] // *Netherlands Heart Journal*. – 2021. – Vol. 29, № 2. – P. 98–104. – DOI: 10.1007/s12471-020-01513-y.
191. Two-dimensional echocardiographic predictors of coarctation of the aorta / A. A. Al Akhfash, A. A. Almesned, B. F. Al Harbi [et al.] // *Cardiology in the Young*. – 2015. – Vol. 25, № 1. – P. 87–94. – DOI: 10.1017/S1047951113001790.
192. Ultrasound diagnostics for fetal aortic coarctation / D. A. Akimovich, D. A. Vladimirovna, Z. L. Valentinovna, L.-M. O. Valerievich // *Medical News of North Caucasus*. – 2019. – Vol. 14, № 3. – P. 537–539. – DOI: 10.1177/0269881116654697.
193. Variants in the NOTCH1 gene in patients with aortic coarctation / O. Freylikhman, T. Tatarinova, N. Smolina [et al.] // *Congenital Heart Disease*. – 2014. – Vol. 9, № 5. – P. 391–396. – DOI: 10.1111/chd.12157.

194. Vertebrobasilar insufficiency after subclavian flap aortoplasty for aortic coarctation / B. Meloro, J. Gigioli, R. Kovach, G. Damer // *Journal of Vascular Surgery Cases, Innovations and Techniques*. – 2023. – Vol. 10, № 2. – Art. 101409. – DOI: 10.1016/j.jvscit.2023.101409.

195. Vonder Muhll, I. F. The Adult With Repaired Coarctation: Need for Lifelong Surveillance / I. F. Vonder Muhll, T. Sehgal, D. I. Paterson // *The Canadian Journal of Cardiology*. – 2016. – Vol. 32, № 8. – Art. 1038.e11-15. – DOI: 10.1016/j.cjca.2015.12.036.

196. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines / K. K. Stout, C. J. Daniels, J. A. Aboulhosn [et al.] // *Circulation*. – 2019. – Vol. 139, № 14. – P. 698–800. – DOI: 10.1161/CIR.0000000000000603.

197. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease / H. Baumgartner, J. De Backer, S. V. Babu-Narayan [et al.] // *European Heart Journal*. – 2021. – Vol. 42, № 6. – P. 563–645. – DOI: 10.1093/eurheartj/ehaa554.

198. 2022 ACC/AHA Guideline for the Diagnosis and Management of Aortic Disease: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines / E. M. Isselbacher, O. Preventza, J. Hamilton Black [et al.] // *Circulation*. – 2022. – Vol. 146, № 24. – P. 334–482. – DOI: 10.1161/CIR.0000000000001106.