

федеральное государственное бюджетное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр имени академика
Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

Теплов Павел Викторович

**Тактика хирургического лечения у новорожденных пациентов
с коарктацией аорты**

3.1.15 Сердечно-сосудистая хирургия (медицинские науки)

Диссертация

на соискание ученой степени кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
доктор медицинских наук
И. А. Сойнов

Новосибирск – 2026

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	4
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.....	12
1.1 Эволюция подходов к лечению коарктации аорты	12
1.2 Этиология и патогенез заболевания, особенности диагностики.....	15
1.3 Принципы хирургического лечения.....	19
1.4 Малоинвазивные способы лечения коарктации аорты	27
1.5 Анализ клинических рекомендаций.....	29
Заключение по обзору литературы	30
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДОЛОГИЯ	31
2.1 Дизайн исследования	31
2.2 Методы исследования.....	34
2.2.1 Эхокардиографический метод диагностики патологии дуги аорты.....	37
2.2.2 МСКТ с контрастированием аорты как метод диагностики патологии дуги аорты.....	39
2.3 Методы статистического анализа.....	41
2.4 Общая характеристика пациентов	42
2.5 Техника реконструкции дуги аорты.....	46
2.5.1 Техника операции изолированной пластики дуги аорты заплатой (без резекции дуктальной ткани).....	47
2.5.2 Техника пластики дуги аорты заплатой из ксеноматериала, дополненной резекцией дуктальной ткани	51
2.5.3 Техника косога расширенного анастомоза	53
ГЛАВА 3. РАННИЕ И СРЕДНЕСРОЧНЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ.....	54
3.1 Интраоперационные данные	54
3.2 Ранний послеоперационный период	56
3.3 Внутригрупповой анализ ранних послеоперационных осложнений пациентов с «аортопластикой с применением заплаты»	62

3.4 Результаты лечения в среднесрочном периоде наблюдения	68
3.5 Межгрупповое сравнение эхокардиографических параметров	72
3.6 Сравнительный анализ темпов роста аорты и динамики Z-score в зависимости от метода реконструкции	78
3.7 Внутригрупповой морфометрический анализ и оценка пропорциональности роста реконструированной аорты в группе пациентов с применением заплат (Z-score)	80
ГЛАВА 4. ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ	86
4.1 Межгрупповой анализ отдаленных осложнений	86
4.2 Внутригрупповой анализ отдаленных осложнений	92
ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ	97
ВЫВОДЫ	109
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ	111
СПИСОК ТЕРМИНОЛОГИЧЕСКИХ СОКРАЩЕНИЙ:	112
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	114

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Коарктация аорты (КА) — один из наиболее распространённых врождённых пороков сердца, составляющий 5–8% всех врождённых пороков сердца как в России, так и во всём мире [50, 108]. Особую клиническую значимость КА приобретает в неонатальном периоде, когда течение заболевания характеризуется высокой частотой тяжёлых осложнений и летальных исходов при отсутствии своевременного и адекватного лечения [1, 8, 107]. В структуре врождённых пороков сердца КА занимает ведущее место по частоте развития критических состояний у новорождённых, что обуславливает необходимость ранней диагностики и своевременного хирургического вмешательства [1, 2, 8, 107].

В современных условиях доля пациентов с коарктацией аорты, оперируемых в периоде новорождённости, должна составлять не менее 90% [84]. Это связано с тем, что именно в этот возрастной период возможно предотвращение развития необратимых изменений со стороны сердечно-сосудистой системы и других органов-мишеней. В России, как и во многих развитых странах мира, организована система специализированной помощи данной категории пациентов: госпитализация новорождённых с подозрением на КА осуществляется в специализированные кардиохирургические центры, где проводится комплексная диагностика и хирургическая коррекция порока [1, 2, 8, 84].

Несмотря на значительный прогресс в области кардиохирургии новорождённых за последние десятилетия, проблема выбора оптимального метода хирургической коррекции коарктации аорты остаётся предметом активных научных дискуссий [57, 119, 121]. На сегодняшний день применяются различные методы пластики: резекция с формированием косого расширенного анастомоза нативными тканями, а также пластика с использованием заплат из лёгочного гомографта, аутоперикарда или ксеноперикарда

[22, 48, 49, 57]. Каждый из этих методов имеет свои преимущества и недостатки, связанные как с техническими аспектами операции, так и с отдалёнными результатами лечения.

Одним из ключевых нерешённых вопросов современной кардиохирургии является высокая частота развития рекоарктации аорты. По данным ряда исследований, частота рекоарктации может достигать 20–30%, что существенно снижает эффективность первичной операции и требует проведения повторных вмешательств [13, 66, 120]. Кроме того, сохраняется проблема развития артериальной гипертензии у пациентов после коррекции КА даже при отсутствии выраженного анатомического компонента. Эти осложнения оказывают существенное влияние на качество жизни пациентов и их долгосрочный прогноз [31, 93, 120].

Важность поиска путей снижения частоты рекоарктаций и артериальной гипертензии подчеркнута в современных международных клинических рекомендациях. Так, в недавно опубликованных рекомендациях The Society of Thoracic Surgeons Clinical Practice Guidelines on the Management of Neonates and Infants With Coarctation 2024 акцентируется внимание на необходимости индивидуального подхода к выбору метода хирургической коррекции КА у новорождённых с учётом анатомических особенностей порока, состояния пациента и потенциальных рисков развития осложнений.

В последние годы активно обсуждается вопрос о преимуществах пластики нативными тканями по сравнению с использованием заплат из различных материалов для расширения дуги аорты у новорождённых пациентов. С одной стороны, применение заплат позволяет устранить выраженную гипоплазию дуги аорты; с другой стороны — сопровождается более высокой частотой рекоарктаций по сравнению с пластикой нативными тканями [48, 49, 66, 120]. При этом летальность между группами сопоставима по данным ряда исследований [48, 49].

Степень разработанности темы исследования

Существующие исследования, посвященные хирургическому лечению коарктации аорты и гипоплазии дуги аорты у новорожденных, преимущественно фокусируются на анализе отдельных технических приемов или ретроспективном сравнении различных типов реконструкций без учета долгосрочного потенциала роста аорты [57, 66, 127]. Данные о сравнительной эффективности пластики нативными тканями и использования заплат в неонатальном периоде остаются ограниченными и противоречивыми, особенно в вопросах влияния метода коррекции на частоту рекоарктации и развитие артериальной гипертензии в отдаленном периоде [48, 49, 66, 119]. Отсутствие проспективных рандомизированных данных создает существенный пробел в научном знании и клинической практике, затрудняя выбор оптимальной тактики лечения при выраженной гипоплазии дуги. С целью улучшения долгосрочных результатов и снижения потребности в повторных вмешательствах представляется особенно актуальным комплексное сравнение клинических исходов и морфометрических параметров дуги аорты после различных методик ее реконструкции.

Несмотря на наличие современных технологий диагностики и лечения коарктации аорты у новорожденных детей, остаются нерешёнными вопросы оптимизации хирургической тактики для снижения риска рекоарктации и артериальной гипертензии в отдалённом периоде наблюдения. Необходимость дальнейшего изучения факторов риска развития этих осложнений и поиска наиболее эффективных методов хирургической коррекции определяет высокую актуальность настоящего исследования.

Гипотеза исследования

Аортопластика с использованием заплат у новорожденных является эффективной альтернативой реконструкции дуги аорты нативными тканями, не

уступая последней по критериям непосредственной безопасности и частоте развития отдаленных осложнений.

Цель исследования

Оценить результаты хирургического лечения новорожденных с коарктацией аорты и гипоплазией дуги аорты при реконструкции дуги аорты нативными тканями и с использованием заплаты.

Задачи исследования

1. Провести сравнительный анализ госпитальной летальности и ранних послеоперационных осложнений после реконструкции дуги аорты нативными тканями и с использованием заплаты у новорожденных с коарктацией аорты.

2. Провести сравнительный анализ эффективности различных методов реконструкции дуги аорты по показателям остаточного градиента, частоты рекоарктации и необходимости повторных вмешательств.

3. Определить прогностическое значение остаточного градиента в развитии артериальной гипертензии и рекоарктации аорты.

4. Изучить влияние полноты резекции дуктальной ткани на риск развития рекоарктации аорты в отдаленном послеоперационном периоде.

5. Оценить особенности и пропорциональность роста дуги аорты после различных методик ее реконструкции.

Научная новизна

Впервые проведён комплексный сравнительный анализ непосредственных и отдалённых результатов различных методов хирургической коррекции коарктации

аорты у новорождённых, включая пластику нативными тканями и использование заплат, на основании данных собственного клинического материала.

Установлены особенности течения послеоперационного периода и частота развития рекоарктации в зависимости от выбранного метода пластики дуги аорты, что позволило выявить преимущества и недостатки каждого из подходов в условиях неонатального возраста.

Определены факторы риска летального исхода и развития рекоарктации в отдалённом периоде наблюдения после хирургического лечения коарктации аорты у новорождённых, что расширяет представления о патогенезе этих осложнений.

На основании полученных данных предложены рекомендации по индивидуализации тактики хирургического лечения коарктации аорты у новорождённых с учётом анатомических особенностей порока и состояния пациента.

Теоретическая и практическая значимость

Результаты исследования позволяют внедрить в клиническую практику алгоритмы выбора оптимального метода хирургического лечения коарктации аорты у новорождённых, что способствует снижению частоты осложнений и улучшению исходов.

Выявленные факторы риска могут быть использованы для создания системы раннего выявления пациентов, требующих особого внимания и динамического наблюдения после операции.

Разработанные рекомендации по ведению новорождённых с коарктацией аорты могут быть применены в работе кардиохирургических отделений для повышения эффективности специализированной медицинской помощи.

Полученные данные могут быть использованы при подготовке образовательных программ для врачей-кардиологов и кардиохирургов, а также при

разработке национальных клинических протоколов по лечению врождённых пороков сердца у детей.

Методология и методы исследования

В данном исследовании проведен проспективный двухцентровый рандомизированный анализ результатов хирургического лечения 128 новорожденных с коарктацией и гипоплазией дуги аорты. Пациенты были распределены на две группы: реконструкции дуги аорты нативными тканями и пластики с использованием заплат. Для оценки анатомо-функциональных результатов применялись трансторакальная эхокардиография, мультиспиральная компьютерная томография и суточное мониторирование артериального давления. Статистический анализ включал построение логистических регрессионных моделей для выявления факторов риска госпитальной летальности и осложнений, использование моделей пропорциональных рисков Кокса для оценки свободы от рекоарктации и повторных вмешательств, а также ROC-анализ для определения пороговых значений прогностической значимости остаточного градиента давления.

Положения, выносимые на защиту

1. Выбор метода реконструкции дуги аорты не оказывает значимого влияния на госпитальную летальность и частоту ранних послеоперационных осложнений.
2. Пластика дуги аорты с использованием заплата обеспечивает сопоставимую с реконструкцией нативными тканями гемодинамическую и анатомическую эффективность по показателям остаточного градиента, частоты рекоарктации и повторных вмешательств.
3. Остаточный градиент после операции является значимым предиктором развития артериальной гипертензии и рекоарктации аорты.

4. Полная резекция дуктальной ткани ассоциирована со снижением риска рекоарктации аорты в отдаленном послеоперационном периоде.

5. Рост дуги аорты после реконструкции носит пропорциональный характер и не зависит от выбранной хирургической методики.

Степень достоверности и апробация результатов исследования

Достоверность полученных результатов и сформулированных выводов подтверждается значительным объемом клинического материала, включающего данные 128 новорожденных пациентов, пролеченных в ведущих кардиохирургических центрах страны. Работа построена на методологии двухцентрового проспективного рандомизированного контролируемого исследования, что соответствует высшим стандартам доказательной медицины. Использование высокотехнологичного диагностического оборудования (компьютерная томография, экспертная эхокардиография, суточное мониторирование АД) и применение современных методов статистического анализа (модели пропорциональных рисков Кокса, логистическая регрессия, ROC-анализ) при достаточной статистической мощности исследования (80% для первичной конечной точки) гарантируют надежность и воспроизводимость полученных данных.

Основные положения и результаты диссертационной работы были доложены и обсуждены на ведущих международных и всероссийских научно-практических площадках:

27-й Всемирный съезд кардиоторакальных хирургов (27th World Congress of Cardiothoracic Surgeons). Астана, Казахстан, 2017 г.

26-й Азиатско-Тихоокеанский съезд сердечно-сосудистых и торакальных хирургов (26th Asian-Pacific Congress of Cardiovascular and Thoracic Surgeons). Москва, Россия, 2018 г.

Результаты исследования внедрены в клиническую практику кардиохирургического отделения №4 (детское) ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России (г. Красноярск).

Личный вклад автора

Автор лично выполнил обследование и отбор пациентов с коарктацией аорты, проводил рандомизацию пациентов. Соискатель самостоятельно выполнил 60 операций по поводу коарктаций аорты. Во всех остальных случаях, принимал участие в качестве ассистента. Так же непосредственно участвовал в предоперационной подготовке и послеоперационном ведении больных, осуществлял диспансерное наблюдение, обследование и лечение в отделенном послеоперационном периоде. Провел анализ 128 историй болезни, на основании которого создал компьютерную базу данных. Автором лично проведены анализ и оценка результатов клинических, лабораторных и инструментальных методов исследований, сформулированы выводы и основные положения, выносимые на защиту. На всех этапах исследования вклад автора является определяющим.

Структура и объем диссертации

Диссертация изложена на 127 страницах машинописного текста и состоит из введения, обзора литературы, главы «Материалы и методы», главы «Результаты исследования», заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы. Работа иллюстрирована 31 рисунками, 29 таблицами.

Указатель литературы включает 121 источника: 38 отечественных и 83 зарубежных.

ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1 Эволюция подходов к лечению коарктации аорты

Коарктация аорты (КоА) представляет собой врожденный порок сердечно-сосудистой системы, характеризующийся сегментарным сужением просвета аорты, локализующимся преимущественно в области ее перешейка [23, 37]. Распространенность данного заболевания варьирует от 2 до 6 случаев на 1000 живорожденных, что составляет 5–8% от всех врожденных пороков сердца (ВПС) [50, 108]. В структуре частоты встречаемости ВПС коарктация занимает одно из ведущих мест, при этом порок чаще диагностируется у лиц мужского пола [50, 120].

Первое патологоанатомическое описание коарктации аорты принадлежит Morgagni (1760 г.). В 1839 г. Mercier предложил термин «коарктация» (от лат. *coarctare* — «суживать»). Первое прижизненное диагностирование порока было выполнено Legrand в 1835 г. С внедрением в клиническую практику ангиографических методов исследования верификация данного порока приобрела рутинный характер. Первая в мире успешная хирургическая коррекция КоА была проведена в 1944 г. Crafoord и Nylin. В нашей стране приоритет выполнения первой успешной резекции суженного участка аорты с формированием анастомоза «конец в конец» принадлежит Е. Н. Мешалкину (1955 г.) [10, 23, 60].

В 1903 г. Bonnet предложил классифицировать коарктацию на «инфантильный» и «взрослый» типы (рисунок 1,2): первый характеризуется протяженной гипоплазией сегмента, второй — локальным сужением просвета сосуда [23, 37].



Рисунок 1 – «Инфантильный» тип КоА

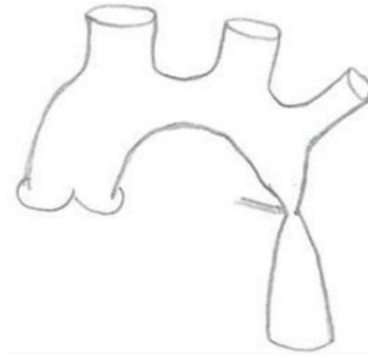


Рисунок 2 – «Взрослый» тип КоА

В 1938 г. Gross в эксперименте на животных обосновал возможность формирования аортального анастомоза без нарушения функций внутренних органов и развития кровотока [10, 23, 65]. В 1944 г. была выполнена первая успешная операция у пациента с коарктацией аорты [10, 23, 60]. В дальнейшем развитие получили различные методики устранения обструкции: в 1951 г. Gross описал способ протезирования перешейка аортальным трупным гомографтом [10, 23, 60]. В 1960 г. Morris и Cooley применили для этой цели синтетический дакроновый протез [10, 23, 65] (рисунок 3). В 1957 г. Vosschulte предложил метод устранения сужения с помощью заплаты (истмопластика) [10, 23, 37]. Данная методика не предполагала иссечения тканей: перешеек рассекался продольно, после чего в разрез имплантировалась синтетическая заплата [10, 23, 37] (рисунок 4).

В 1966 г. Waldhausen и Nahrwold внедрили методику непрямой истмопластики с использованием лоскута левой подключичной артерии [10, 23, 37]. В рамках данного метода артерия мобилизовалась, отсекалась и после продольного рассечения низводилась для расширения просвета перешейка аорты [10, 23, 37] (рисунок 5). Эволюция хирургической техники, совершенствование шовных материалов и развитие анестезиологического обеспечения позволили проводить коррекцию КоА в период новорожденности. Это, в свою очередь, актуализировало проблему

профилактики рекоарктации и лечения сопутствующей гипоплазии дуги аорты [66, 78]. Так, в 1951 г. Kirklin впервые успешно выполнил резекцию коарктации с анастомозом «конец в конец» у 10-недельного ребенка [10, 23, 60]. В 1977 г. Amato предложил технику «расширенного» анастомоза, позволяющую радикально устранить гипоплазию дистального отдела дуги [10, 23, 37] (рисунок 6).

С 1979 г. альтернативой открытым вмешательствам стали эндоваскулярные методы [50, 108, 120]. Несмотря на удовлетворительные непосредственные результаты, изолированная баллонная ангиопластика у новорожденных часто сопровождалась развитием рекоарктации в отдаленном периоде [45, 77, 107]. В то же время стентирование перешейка аорты у взрослых пациентов продемонстрировало высокую эффективность и заняло важное место в лечении данной патологии [42, 81, 108]. Особое значение эндоваскулярные технологии приобрели в лечении повторных сужений (рекоарктаций), обеспечивая хорошие результаты вмешательства [41, 77, 94]. В настоящее время эндоваскулярные вмешательства широко применяются при КоА и демонстрируют хорошие результаты, особенно у подростков и взрослых пациентов [42, 81, 108].

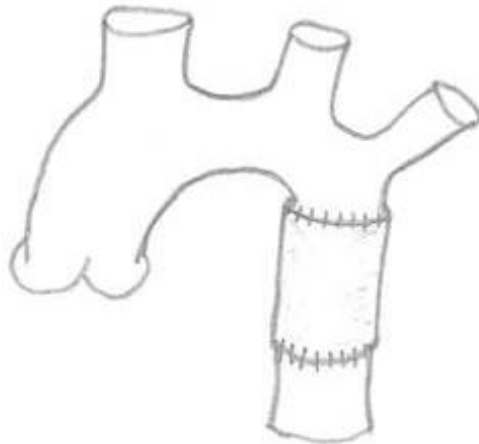


Рисунок 3 – Устранение коарктации аорты с помощью протеза

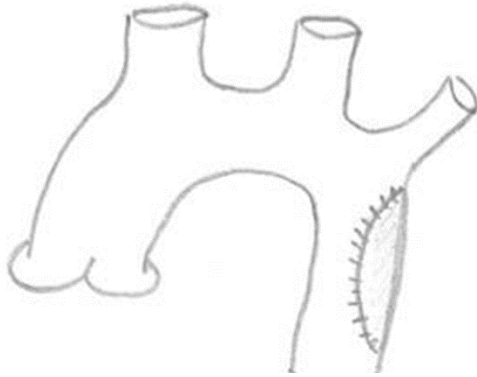


Рисунок 4 –Непрямая истмопластика

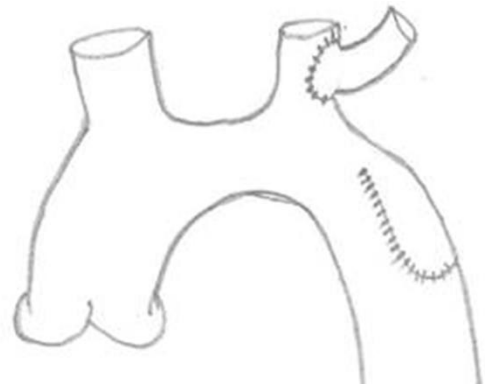


Рисунок 5 – Прямая истмопластика

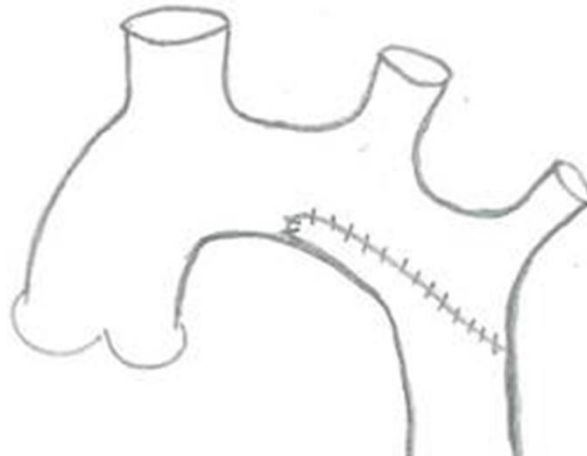


Рисунок 6 – Косой расширенный («extended») анастомоз под дугу аорты

Таким образом, за два столетия с момента первого описания порока хирургическая мысль прошла путь от экспериментальных разработок до высокотехнологичных вмешательств. Множество предложенных методик свидетельствует об отсутствии единого универсального подхода, что подтверждает необходимость дальнейшего совершенствования тактики лечения данной патологии.

1.2 Этиология и патогенез заболевания, особенности диагностики

Этиология коарктации аорты до настоящего времени остается до конца не выясненной, однако данный порок часто ассоциирован с рядом генетических

синдромов, такими как синдромы Turner, Down, Williams и Noonan. Существуют доказательства тератогенного воздействия на процесс формирования локализованного сужения аорты у плода [50, 96, 101]. Согласно современным эмбриологическим концепциям, дуга аорты и ее ветви в норме формируются на 6–8-й неделе гестации в результате слияния 4–6-й жаберных дуг с дорзальной аортой эмбриона [23, 37, 101]. Теория, сформулированная Skoda, постулирует аномальную миграцию дуктальной ткани в стенку аорты с ее последующим фиброзом и сморщиванием, что приводит к развитию стеноза и формированию характерного «шельфа» в области перешейка [23, 37, 101]. Гемодинамическая теория Rudolph (1972 г.) предполагает, что размеры камер сердца и магистральных сосудов при рождении определяются объемом проходящей через них крови. Наличие интракардиального шунта с лево-правым сбросом снижает кровоток через дугу и перешеек аорты, обуславливая недоразвитие этих структур [23, 37, 101].

Несмотря на терминологическую близость, преддуктальная (инфантильная) и постдуктальная (взрослая) формы коарктации являются патогенетически различными состояниями с точки зрения гемодинамики [50, 108, 120].

Преддуктальная коарктация относится к критическим дуктус-зависимым порокам сердца. С момента рождения у пациента наблюдается объемная перегрузка правых отделов сердца, а адекватная перфузия органов ниже места обструкции обеспечивается исключительно за счет функционирования открытого артериального протока. Данный тип гемодинамики способствует быстрому прогрессированию сердечной недостаточности и легочной гипертензии. Системная гипоксия и гипоперфузия повышают риск развития некротизирующего энтероколита, особенно у недоношенных новорожденных. Такие дети нуждаются в экстренной хирургической коррекции в периоде новорожденности [1, 8, 17, 107].

Пациенты с постдуктальной формой порока не зависят от функционирования ОАП; состояние системного кровотока у них определяется степенью развития коллатералей. Данная категория больных подвержена выраженной постнагрузке на

левый желудочек и системной артериальной гипертензии, что ассоциировано с высоким риском развития инсультов в молодом возрасте. Несмотря на более благоприятное течение в сравнении с предуктальным типом, у ряда пациентов уже в первые месяцы жизни прогрессирует сердечная недостаточность с исходом в дилатационную кардиомиопатию. Без своевременного хирургического вмешательства средняя продолжительность жизни таких больных редко превышает 30 лет [108, 120]. Таким образом, две формы порока, имея общую дефиницию, характеризуются различным эмбриогенезом и клиническим течением, оставаясь при этом жизнеугрожающими состояниями.

Современная диагностика коарктации аорты начинается на пренатальном этапе. В ходе скрининга на 18–22-й неделе гестации выявляется большинство ВПС, однако из-за особенностей внутриутробной гемодинамики выявляемость патологии дуги аорты остается ограниченной [14, 79, 129]. Постнатальная диагностика является обязательной и должна проводиться во всех родовспомогательных учреждениях. Скрининговый протокол включает оценку сатурации и артериального давления на верхних и нижних конечностях; выявление межконечностной разницы требует немедленного выполнения эхокардиографии [1, 17, 108, 129].

ЭхоКГ остается основным рутинным методом первичной визуализации, однако ее информативность ограничена и во многом зависит от опыта исследователя. В частности, диагностика гипоплазии дуги может быть затруднена из-за наложения изображения ОАП, создающего ложное впечатление об адекватных размерах сосуда [1, 17, 83, 108]. В настоящее время мультиспиральная компьютерная томография является одним из наиболее информативных методов диагностики патологии дуги аорты [21, 32, 33, 83]. Это имеет принципиальное значение при планировании хирургического вмешательства, так как наличие нераспознанной гипоплазии может сделать стандартную коррекцию неэффективной. Пациенты с выраженной обструкцией перешейка, патологическим типом кровотока в брюшной аорте или дуктус-зависимой гемодинамикой должны направляться на уточняющую томографическую визуализацию [2, 17, 21, 32, 108].

Ангиография и зондирование полостей сердца с тензиометрией являются высокоинформативными методами, но их применение у младенцев ограничено инвазивностью, необходимостью общей анестезии и риском осложнений. Магнитно-резонансная томография также обладает высокой достоверностью [21, 32, 33], однако длительность процедуры и необходимость седации ограничивают ее широкое применение в неонатальной практике.

Метод оценки развития дуги аорты, предложенный Moulaert [91], базируется на расчете процентного соотношения размеров сегментов дуги к диаметру восходящей аорты (рисунок 7). Karl и соавторы предложили упрощенную методику, согласно которой диаметр дуги в миллиметрах должен соответствовать массе тела ребенка в килограммах плюс единица [23, 37]. Наиболее точным и современным подходом на сегодняшний день является расчет показателя Z-score [70, 103, 109].

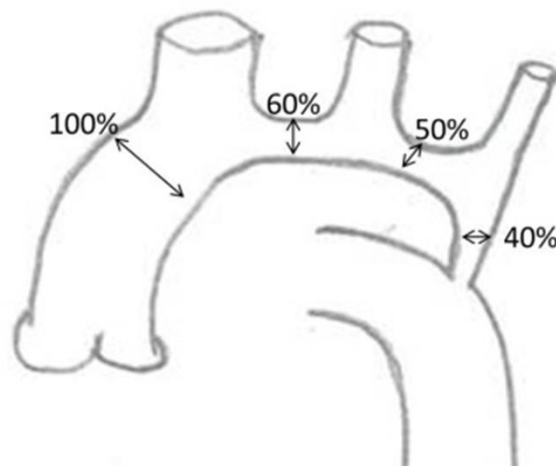


Рисунок 7 – Расчет степени развития дуги аорты по отношению к восходящему отделу аорты

Параметр Z-score отражает отклонение размера конкретной анатомической структуры от среднестатистической нормы с учетом антропометрических данных ребенка (рост, масса, площадь поверхности тела) [103, 109]. Основы количественной оценки размеров сердечных структур у детей были заложены в работе Rowlatt и соавт.

[99]. Диапазон нормальных значений Z-score составляет от -2 до +2. Значения ниже -2 расцениваются как гипоплазия, выше +2 — как гиперплазия (рисунок 8) [70, 103, 109].

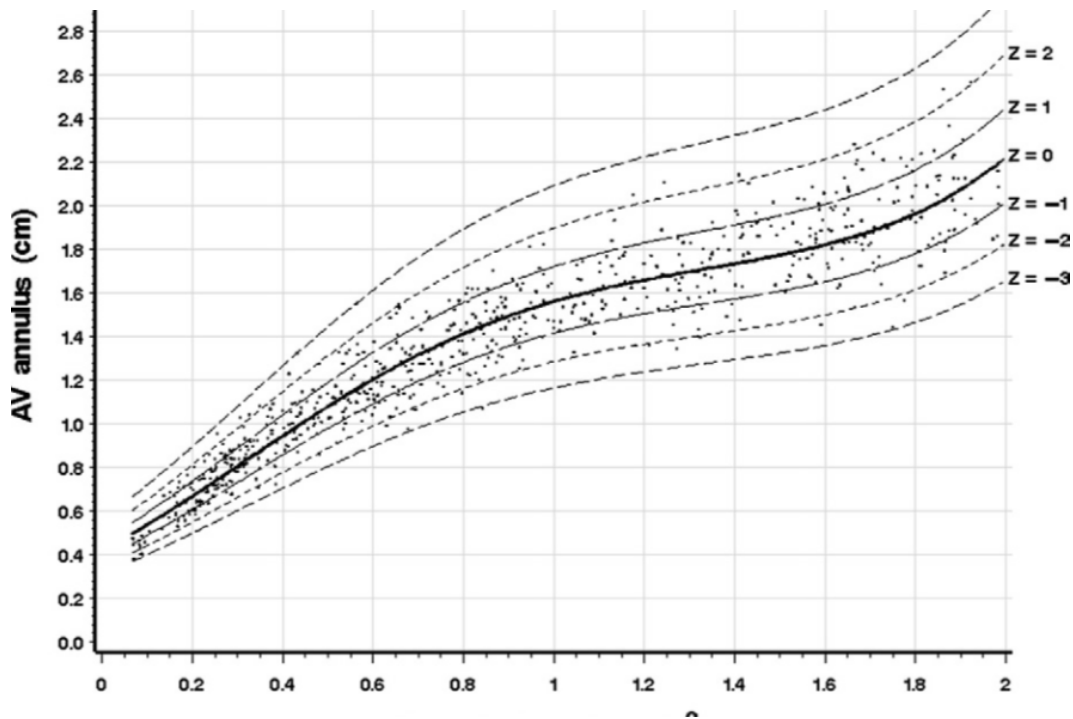


Рисунок 8 – Расчет параметра Z-score для фиброзного кольца аортального клапана

По оси ординат представлен размеры фиброзного кольца аортального клапана в см., по оси абсцисс площадь поверхности тела ребенка (м²), найдя точку пересечения между двумя осями соответствующую показателям ребенка находят значение z-score для данного пациента [68].

Использование Z-score позволяет объективизировать степень недоразвития структур на дооперационном этапе и оценивать качество выполненной реконструкции в послеоперационном периоде.

1.3 Принципы хирургического лечения

Современный арсенал хирургических вмешательств при коарктации аорты включает весь спектр ранее разработанных методик. Инфантильный тип порока

классифицируется как критический врожденный порок сердца и требует коррекции в периоде новорожденности [2, 8, 107]. В то же время критерии и оптимальные сроки лечения коарктации «взрослого» типа длительное время оставались предметом дискуссий. Так, Л. А. Бокерия, а также В. В. Плечнев и И. И. Семенов указывали на целесообразность проведения операции в возрасте 3–7 лет [10, 23, 37]. Однако на сегодняшний день общепринятым стандартом является выполнение оперативного вмешательства непосредственно после установления диагноза в любом возрасте. Это обусловлено тем, что коррекция у взрослых пациентов с уже сформированной вторичной артериальной гипертензией не всегда приводит к нормализации артериального давления, требуя в дальнейшем длительной гипотензивной терапии [31, 42, 53, 108, 120]. Экспериментально показано, что длительная обструкция аорты сопровождается атрофией сосудов печени и структурно-функциональными изменениями почек [19, 38]. При естественном течении порока продолжительность жизни существенно снижена, а основными причинами летальности являются прогрессирующая сердечная недостаточность, инсульты и инфекционный эндокардит [23, 37, 53, 120]. Таким образом, коарктация аорты является абсолютным показанием к операции вне зависимости от возраста пациента [23, 37, 108, 120].

Одной из центральных проблем хирургии коарктации аорты остается риск развития рекоарктации. По данным различных авторов, частота рецидива сужения варьирует в широких пределах — от 3 до 37,5%, причем риск значительно выше у детей первого года жизни [13, 66, 78, 120]. Так, В. Г. Любомудров сообщает о развитии этого осложнения в 12,5% случаев [20], а в ряде зарубежных исследований данный показатель достигает 23% [78, 115, 120]. Shrivastava и соавторы, проанализировав отдаленные результаты хирургического лечения у пациентов первого года жизни, также продемонстрировали значимую частоту рекоарктации в отдаленном периоде [115]. Примечательны выводы А. Н. Андриевского, установившего корреляцию между возрастом первичной операции и сроками манифестации рецидива: после вмешательств в периоде новорожденности рекоарктация развивается в более поздние сроки, чем при

операциях в возрасте 1–6 месяцев или старше полугода [3]. Этиопатогенез рекоарктации является мультифакторным и включает отсутствие роста анастомоза при использовании непрерывного шва, наличие остаточной дуктальной ткани, избыточное рубцевание, неустраненную гипоплазию дуги аорты, неблагоприятные особенности хирургического доступа, а также влияние низкой массы тела и недоношенности [13, 55, 66, 120].

В исследовании Karpetein и соавторов (1994 г.) был проведен анализ результатов лечения 109 пациентов, оперированных в возрасте до 3 лет, с периодом наблюдения до 30 лет [80]. Несмотря на удовлетворительные непосредственные результаты, в отдаленном периоде частота рекоарктации существенно возрастала. К ограничениям данной работы следует отнести исторический период исследования и использование хирургических методик, которые на тот момент находились в стадии становления. Тем не менее данное исследование остается одним из немногих с действительно продолжительным катамнестическим наблюдением [80].

Значимый вклад в изучение вопроса внесли Tulzer и соавторы (2016 г.) [114]. Оценив результаты лечения 183 младенцев, они показали, что свобода от рекоарктации в течение 10 лет при использовании срединного доступа значительно выше, чем при левосторонней торакотомии [114]. Аналогичные данные приводят Соупов и коллеги: при использовании срединной стернотомии и косога расширенного анастомоза свобода от рецидива была выше, чем в группе торакотомии [108].

Исследователи выделяют несколько ключевых факторов риска рекоарктации. Dias связывает рецидив с остаточной дуктальной тканью [64], Burch указывает на негативное влияние рассасывающихся шовных материалов, в частности полидиоксанона [44, 55]. Gorbatykh подчеркивает роль неадекватно устраненной гипоплазии дуги аорты [13]. Также значимыми факторами признаны низкая масса тела и недоношенность [66, 120]. Tulzer и Соупов относят к факторам риска сам хирургический доступ, прежде всего левостороннюю торакотомию [108, 114]. Lehnert и соавторы отмечают влияние длительной инфузии простагландина E1 и возраста на момент вмешательства [85]. Выбор метода коррекции также имеет

принципиальное значение: баллонная ангиопластика и истмопластика нередко ассоциированы с рецидивами вследствие сохранения субстрата дуктальной ткани [41, 77, 79, 94, 104]. Использование заплат может приводить к гиперплазии неоинтимы вследствие асептического воспаления [46, 104].

На сегодняшний день дискуссионным остается выбор оптимального хирургического доступа. Левосторонняя торакотомия обеспечивает адекватную визуализацию дистальной дуги и нисходящей аорты, позволяя выполнить коррекцию без искусственного кровообращения. Однако этот доступ ограничивает возможности реконструкции проксимальных сегментов дуги и одномоментного устранения сопутствующих врожденных пороков сердца. Срединная стернотомия в условиях искусственного кровообращения и гипотермии обеспечивает полноценную реконструкцию всей дуги аорты, включая проксимальные отделы, и позволяет эффективно устранять сопутствующую гипоплазию. Основными недостатками метода являются риски, связанные с искусственным кровообращением, и необходимость применения компонентов донорской крови. Вопрос выбора метода защиты головного мозга — антеградной церебральной перфузии или глубокой гипотермии с циркуляторным арестом — до настоящего времени остается открытым [16, 29, 57, 116].

Нюімур, описывая 40-летний опыт наблюдения 246 пациентов, отмечает, что, несмотря на низкую госпитальную летальность, выживаемость в отдаленные сроки снижается вследствие сердечно-сосудистых осложнений [80]. Bouchart и соавторы показали, что у взрослых пациентов даже при отсутствии признаков рекоарктации возможно сохранение или повторное развитие артериальной гипертензии [53]. В отечественной литературе В. С. Аракелян и коллеги приводят данные о высокой эффективности анастомоза «конец в конец» у детей и подростков, однако указывают на сохранение артериальной гипертензии у части пациентов старшего возраста [4, 5].

При сопутствующей гипоплазии дистального сегмента дуги Ю. С. Синельниковым и соавторами успешно применяется методика пластики лоскутом левой подключичной артерии [28, 30] (рисунок 9). Данный метод позволяет

увеличить диаметр дистальной дуги, однако его использование ограничено невозможностью полноценной коррекции проксимальных отделов и риском развития синдрома «обкрадывания» верхней конечности. Частота рекоарктации при использовании данного метода, по данным литературы, остается значимой [28, 30].

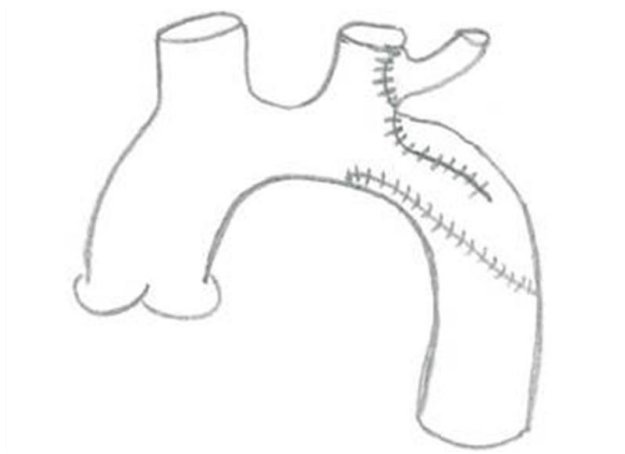


Рисунок 9 – Реверсивная пластика дуги аорты лоскутом из левой подключичной артерии

Преддуктальная коарктация аорты относится к критическим дуктус-зависимым врожденным порокам сердца. Такие пациенты нуждаются в непрерывной инфузии алпростадилла с момента рождения и выполнении хирургического вмешательства в неонатальном периоде [1, 2, 8, 107]. При выборе оперативного доступа для данной категории больных многие хирурги отдают предпочтение срединной стернотомии [18, 22, 57, 119]. Использование этого доступа предполагает проведение операции в условиях искусственного кровообращения и требует широкой мобилизации аорты вплоть до ее нисходящего отдела, а также выделения брахиоцефальных артерий. Срединная стернотомия позволяет сформировать протяженный анастомоз с заходом под брахиоцефальный ствол или выполнить реконструкцию дуги аорты [18, 22, 57, 119].

Существуют две основные стратегии защиты органов во время основного этапа операции. Ряд авторов предпочитает использовать селективную антеградную церебральную перфузию: после начала искусственного кровообращения аортальная

канюля позиционируется в брахиоцефальном стволе, объемная скорость перфузии снижается, при этом охлаждение пациента остается умеренным либо не проводится вовсе [16, 29, 57, 116]. Другие хирурги применяют глубокую гипотермию и циркуляторный арест [28, 29, 57, 116]. В этом случае пациента охлаждают до выраженной гипотермии, после чего искусственное кровообращение полностью останавливают, удаляют или репозиционируют аортальную канюлю и выполняют реконструкцию в условиях полного прекращения системного кровотока. По завершении основного этапа возобновляется искусственное кровообращение и начинается постепенное согревание. На сегодняшний день сравнительные исследования не выявили статистически значимых преимуществ одной методики над другой, и выбор метода защиты остается предметом дискуссий [16, 29, 57, 116]. Так, Ю. С. Синельников, анализируя результаты обеих тактик, отметил различия в структуре послеоперационных осложнений [29]. В. Н. Ильинов представил опыт применения селективной церебральной перфузии у детей, отметив отсутствие выраженных осложнений и адекватную органопротекцию [16]. А. И. Ким также не выявил достоверных различий при сравнении этих методов у детей первого года жизни [18].

Учитывая, что коррекция коарктации аорты из срединного доступа чаще всего проводится новорожденным и детям первого года жизни с сопутствующей гипоплазией дуги, проблема рекоарктации в этой группе остается крайне актуальной [13, 66, 120]. Согласно литературным данным, риск рецидива сужения у новорожденных и младенцев остается значимым в течение первых лет наблюдения [66, 78, 120].

Наиболее распространенным методом коррекции из срединного доступа является формирование расширенного анастомоза под дугу аорты [15, 18, 57, 73]. В ряде случаев применяется техника анастомоза «конец в бок»: после иссечения дуктальной ткани проксимальный сегмент аорты лигируется, выполняется продольное рассечение в области брахиоцефального ствола и восходящего отдела, после чего формируется анастомоз [15, 18, 57, 73]. Характерными проблемами данного метода, как и классического анастомоза «конец в конец», являются риск рекоарктации вследствие

натяжения тканей и возможность компрессии главных бронхов, оказывающихся зажатыми между аортой и ветвями легочной артерии [15, 18, 57, 73].

Для снижения натяжения в зоне реконструкции применяются методы расширения дуги с использованием различных материалов: ксеноперикарда, аутоперикарда или гомографтов. При этом возможна пластика по методике, аналогичной операции Norwood (рисунок 10), которая не всегда требует тотального иссечения дуктальной ткани [48, 49, 57, 73].

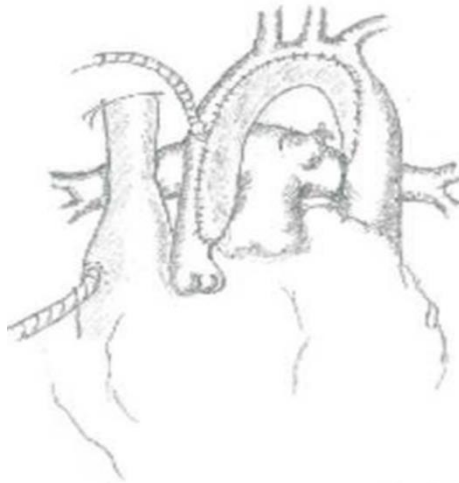


Рисунок 10 – Реконструкция дуги аорты заплатой

А. В. Нохрин описал результаты лечения новорожденных, у которых для расширения дуги использовалась ксеноперикардальная заплатка; в послеоперационном периоде значимого градиента давления не отмечено [22]. Ю. С. Синельников представил опыт лечения новорожденных с использованием как прямого анастомоза, так и пластики ксеноперикардом, не отметив высокой частоты рекоарктации [28]. Несмотря на то, что потенциал роста дуги после пластики заплатой был продемонстрирован еще в ранних работах [77], в России эта методика не получила широкого распространения из-за дефицита гомографтов и опасений, связанных с дегенерацией ксеноперикарда или аневризматическим расширением аутоперикарда. Вместе с тем крупных исследований, убедительно подтверждающих высокую частоту этих осложнений в неонатальной хирургии дуги аорты, недостаточно [46, 48, 49, 77].

Относительно новой хирургической методикой является техника «скользящей» аортопластики восходящей аорты (ascending sliding arch aortoplasty), описанная McKenzie и соавторами в 2011 г. [88]. Она основана на расширении дуги аорты за счет формирования скользящего анастомоза с восходящей аортой (рисунок 11) [88]. К недостаткам метода относятся значительная протяженность линии шва и риск натяжения нисходящей аорты, что потенциально может приводить к компрессии главного бронха и развитию ателектаза легкого [73, 88]. Техническая сложность вмешательства и необходимость прецизионного шва для профилактики кровотечений ограничивают широкое рутинное применение данной методики [73, 88].

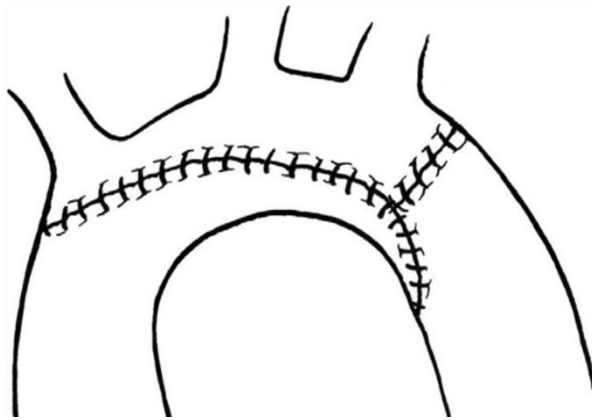


Рисунок 11 – Скользящий анастомоз дуги аорты

Особую сложность представляет лечение недоношенных детей с коарктацией аорты, особенно при массе тела менее 2 кг. Малый калибр сосудов, незрелость тканей и системных функций существенно осложняют как само вмешательство, так и послеоперационное выхаживание. Vacha и соавторы проанализировали результаты лечения недоношенных детей с массой тела менее 2 кг, оперированных через левостороннюю торакотомия, и показали высокую частоту как летальности, так и рекоарктации даже при использовании анастомоза «конец в конец» [47]. Альтернативой открытой хирургии у этой категории больных в ряде случаев рассматриваются гибридные и эндоваскулярные вмешательства [72, 75, 76, 119]. На ранних этапах развития кардиохирургии классическая левосторонняя торакотомия считалась стандартным доступом, поскольку позволяла избежать осложнений,

связанных с применением искусственного кровообращения у младенцев [10, 23, 37, 112]. В связи с этим коррекция сочетанных пороков, в частности коарктации аорты в комбинации с внутрисердечными дефектами, нередко проводилась в два этапа: сначала устранялось сужение аорты, при необходимости с паллиативным вмешательством на легочной артерии, а затем выполнялась коррекция септального дефекта. Другим вариантом была одномоментная операция с использованием двух доступов. Эволюция хирургических подходов привела к росту популярности срединного доступа: Sakurai и соавторы при анализе результатов лечения за два десятилетия показали существенное преобладание торакотомии в более ранние периоды наблюдения, тогда как более поздние работы по хирургии коарктации аорты с гипоплазией дуги отражают активный переход к операциям из срединной стернотомии [73, 112, 119].

В настоящее время консенсус по выбору оптимального метода коррекции у младенцев окончательно не сформирован. Применение искусственного кровообращения у новорожденных может сопровождаться системной воспалительной реакцией и синдромом капиллярной утечки, а наличие внутрижелудочковых кровоизлияний ограничивает возможность полноценной гепаринизации [16, 57, 116]. С другой стороны, левосторонняя торакотомия затрудняет радикальное устранение гипоплазии дуги аорты, а пережатие аорты без искусственного кровообращения сопряжено с риском ишемических осложнений со стороны внутренних органов и центральной нервной системы [15, 28, 57, 73]. Тем не менее в современной практике прослеживается тенденция к расширению показаний к использованию срединного доступа и искусственного кровообращения, а дискуссия в большей степени касается выбора конкретной техники реконструкции дуги и методов защиты органов [57, 73, 119].

1.4 Малоинвазивные способы лечения коарктации аорты

Первая успешная имплантация стента в зону коарктации аорты ознаменовала начало эры эндоваскулярной хирургии данного порока. В масштабном

мультицентровом исследовании Holzer R. и соавторов [81], включавшем 302 пациента из 34 клиник, оценивались результаты баллонной ангиопластики и стентирования. Средняя масса тела пациентов составила 58 кг (что соответствует подростковому и взрослому возрасту), а период наблюдения — до 5 лет. В 96% случаев процедура прошла успешно без значимых осложнений; у 1% пациентов были зафиксированы диссекция аорты и формирование аневризм. В отдаленном периоде системная артериальная гипертензия сохранялась у 23% больных, а у 9% остаточный градиент давления между верхними и нижними конечностями превышал 20 мм рт. ст. Авторы сделали вывод о высокой эффективности эндоваскулярного подхода, однако подчеркнули, что данная выборка состояла преимущественно из взрослых и детей старшего возраста. Схожие данные приводит Chessa M. [77]: при наблюдении за 71 пациентом после стентирования в течение 3 лет частота рекоарктации составила менее 2%, причем рецидив эффективно устранялся путем повторной дилатации ранее установленного стента.

В литературе представлено множество сообщений об успешном применении эндоваскулярных методов [48, 54, 63, 73, 76, 90, 101], однако большинство из них посвящено лечению взрослых пациентов или коррекции рекоарктаций после открытых вмешательств. Стентирование как первичный метод обычно рассматривается для детей старше 5 лет. Примечательно исследование Forbes T. J. и соавторов [62], проведенное в США, в котором показано, что эндоваскулярное лечение экономически менее затратно по сравнению с открытой хирургией при сопоставимой клинической эффективности (в соответствующих возрастных группах).

В неонатальной практике и у младенцев с преддуктальной коарктацией эндоваскулярные вмешательства рассматриваются преимущественно как паллиативный этап. Они показаны недоношенным детям или новорожденным в критическом состоянии для стабилизации гемодинамики перед радикальной операцией. Гасников А. В. [12] описывает опыт баллонной ангиопластики у пациентов в возрасте от 1,5 месяцев до 35 лет. Согласно его данным, у 34,4% пациентов после вмешательства

сохранялся градиент более 21 мм рт. ст., однако отсутствие стратификации по возрасту затрудняет оценку эффективности метода именно у младенцев. Зарубежные авторы сообщают о возможности выполнения баллонной ангиопластики у недоношенных детей с экстремально низкой массой тела (от 1,1 до 2,5 кг) [75, 86]. Несмотря на высокую частоту рекоарктаций в этой группе, процедура позволяет выиграть время для созревания ребенка и последующей плановой хирургической коррекции.

Перспективным направлением является гибридная хирургия, объединяющая преимущества открытого и эндоваскулярного подходов. Этот метод оптимален для недоношенных детей весом менее 2 кг, у которых использование искусственного кровообращения (ИК) сопряжено с тяжелым синдромом капиллярной утечки, а малый калибр сосудов затрудняет классическую реконструкцию. В работе Cools B. [55, 80] описан случай успешного стентирования КоА у ребенка весом 970 г через срединную стернотомию с установкой интродьюсера непосредственно в восходящую аорту. Спустя 5 месяцев стент был удален и выполнен радикальный анастомоз «конец в конец» из бокового доступа. Гибридный подход позволяет избежать спаечного процесса в зоне будущей реконструкции (при доступе через сонную артерию или стернотомию) и является методом выбора, когда ни классическая хирургия, ни стандартное эндоваскулярное вмешательство не могут быть применены с минимальным риском.

1.5 Анализ клинических рекомендаций

В комплексном исследовании Torok R. D. [120] был предложен алгоритм диагностики и выбора метода лечения КоА. Авторы отмечают, что риск рекоарктации после открытой хирургии составляет 4–11%, тогда как после баллонной ангиопластики он достигает 8–32%. В отдаленном периоде риск повторного сужения после ангиопластики возрастает до 39%, в то время как после хирургической коррекции не превышает 5%. При стентировании риск рекоарктации составляет около 20%. На

основании этих данных открытое хирургическое вмешательство признано «золотым стандартом» лечения первичной коарктации аорты.

Согласно международным и российским клиническим рекомендациям (2024 г.), для младенцев приоритетным методом остается открытая хирургия, так как баллонная ангиопластика ассоциирована с высокой частотой рецидивов и риском формирования аневризм, а стентирование требует повторных вмешательств по мере роста ребенка. Для детей старшего возраста и взрослых стентирование является предпочтительным ввиду меньшей анестезиологической нагрузки, быстрой реабилитации и отличного косметического эффекта. При лечении рекоарктации эндоваскулярные методы (ангиопластика или стентирование в зависимости от возраста) признаны методами первого выбора.

В российских рекомендациях по лечению ВПС (2024 г.) открытая хирургия первичной КоА у детей имеет высший класс доказательности (I B). Эндоваскулярное лечение рекомендуется при рекоарктациях (класс I C) или как метод первичной коррекции у взрослых (класс II C).

Заключение по обзору литературы

Анализ современной литературы свидетельствует о достижении консенсуса в вопросе сроков лечения: коарктация аорты является критическим пороком, требующим ранней коррекции. Длительная гипоперфузия органов приводит к необратимым структурно-функциональным изменениям, что делает выжидательную тактику недопустимой даже у недоношенных детей. Тем не менее, вопросы выбора оптимального хирургического доступа (стернотомия или торакотомия), метода реконструкции дуги аорты и стратегии защиты головного мозга остаются предметом активных дискуссий. Сохраняющийся интерес исследователей к данной проблеме подчеркивает необходимость дальнейшего поиска путей снижения частоты рекоарктаций и улучшения отдаленных результатов лечения.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДОЛОГИЯ

2.1 Дизайн исследования

В представленном двухцентровом, проспективном, рандомизированном исследовании была выполнена оценка результатов хирургического лечения пациентов периода новорожденности с диагнозом коарктация аорты и гипоплазия дуги аорты. Исследование было выполнено в соответствии с требованиями Хельсинской декларации.

На этапе планирования исследования выполнен примерный расчет необходимого размера выборки для пилотного исследования с помощью приложения Stata 14 (StataCorp LP, College Station, TX, USA). Принимая результаты ряда исследований, представленных в обзоре литературы, было рассчитано, что 35 пациентов в каждой из двух групп будет достаточно для воспроизведения указанных в обзоре литературы различий по резидуальной артериальной гипертензии 0,04 и 0,30 соответственно (рисунок 12) [123, 132].

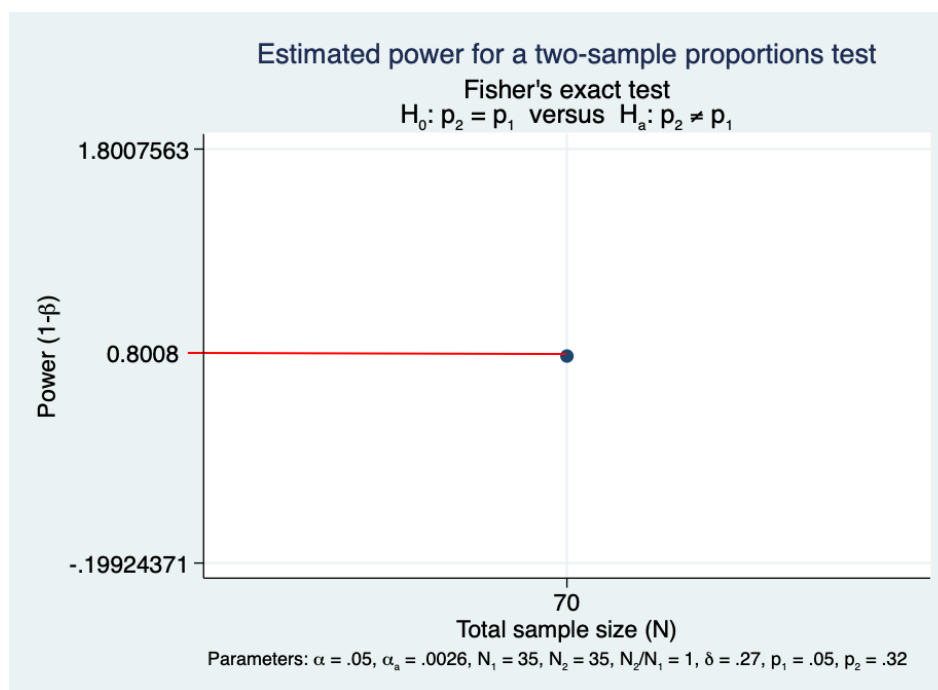


Рисунок 12 – Расчет необходимого размера выборки для пилотного исследования.

В исследование было включено 105 новорожденных с коарктацией аорты (возрастом 14 (6;20) дней), которые были госпитализированы в КХО №4 детское ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России (г. Красноярск) (89 пациентов) и КХО №1 ФГБУ «НМИЦ им. акад. Е. Н. Мешалкина» Минздрава России (16 пациентов) за период с октября 2018 года по декабрь 2024 года (рисунок 13).

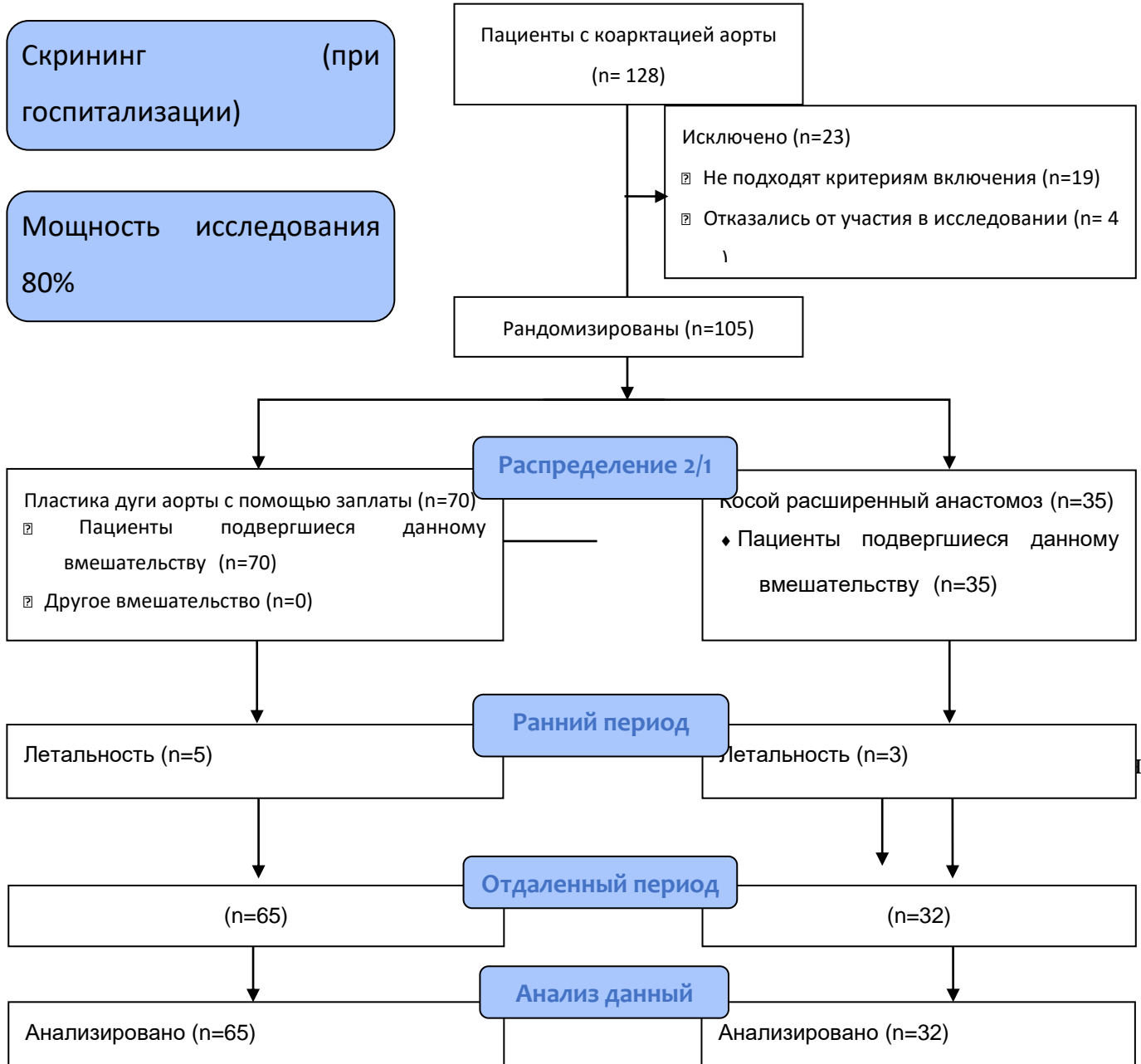


Рисунок 13 – Дизайн исследования

Все пациенты были рандомизированы на 2 группы: I группа- пластика дуги аорты с помощью заплаты, n-70. II группа – пластика дуги аорты с помощью агрессивного косого расширенного анастомоза (контрольная группа), n-35. Рандомизация пациентов осуществлялась методом случайных чисел.

Критерии включения в исследование:

- новорожденные пациенты с коарктацией аорты или без гипоплазией дуги аорты, оперированные в условиях искусственного кровообращения

Критерии исключения из исследования:

- Критические пациенты с коарктацией аорты;
- Инфекционные осложнения (сепсис, пневмонии);
- Пациенты с экстракардиальными аномалиями;
- Маловесные и недоношенные пациенты;
- Пациенты с унивентрикулярной гемодинамикой;
- Отказ пациента от продолжения участия в исследовании на любом из этапов исследования.

Точки клинической эффективности:

Первичная точка: рекоарктация аорты в отдаленном периоде;

- Наличие прямого систолического градиента давления более 20 мм.рт.ст. между верхними и нижними конечностями;
- Z score перешейка аорты < -2 по данным компьютерной томографии.

Вторичные точки:

- артериальная гипертензия;
- пропорциональность роста дуги аорты;
- компрессия левого бронха;
- летальность.

2.2 Методы исследования

Этапы исследования (таблица 1):

- дооперационный;
- ранний послеоперационный период 10-15 суток;
- среднесрочный послеоперационный период (12 месяцев);
- отдаленный послеоперационный период (более 24 месяцев);

Таблица 1 – Этапы исследований

Методы исследования	Дооперационный этап (n-105)	Ранний послеоперационный этап (n-105)	среднесрочный послеоперационный этап (n-90)	Отдаленный послеоперационный этап (n-90)
ЭХОКГ	+	+	+	+
КТ сердца и сосудов	+	-	-	+
Холтеровское мониторирование АД	-	-	+	+
Общеклинические	+	+	+	+
ЭКГ	+	+	+	+

Примечание: ЭХОКГ- эхокардиография, КТ – компьютерная томография, АД- артериальное давление, ЭКГ- электрокардиография

Все пациенты при поступлении были осмотрены кардиологом, собран анамнез заболевания, проведены физикальные обследования, включающие в себя аускультацию, измерение давления и степени насыщения крови кислородом (SpO₂) на всех конечностях. Проведен стандартный перечень лабораторных исследований (развернутый и биохимический анализы крови, оценка системы гемостаза, определение группы крови). В качестве стандартных (принятых для данной

патологии) методов инструментальных исследований было выполнено ЭКГ с записью 12 отведений, рентгенография органов грудной клетки, ЭхоКГ, КТ сердца и сосудов с контрастированием аорты (Таблица 2). Учитывая отсутствие нарушений ритма у всех пациентов, а также исключение из выборки пациентов с диагностированным, до операции, инфекционным процессом, в том числе пневмонии и сепсиса, данные ЭКГ и рентгенографии грудной клетки никак не влияли на выбор тактики лечения и исход операции, поэтому в анализе они не учитывались.

Таблица 2 – Наименование и производители аппаратов для выполнения инструментальной диагностики, применяемые в нашем исследовании

Наименование оборудования	Страна-изготовитель	Фирма-изготовитель
Аппарат ультразвуковой диагностики Philips iE33	Нидерланды	Philips
Компьютерный томограф Aquilion One, Toshiba Medical Systems Corporation	Япония	Toshiba
Спиральный компьютерный томограф Siemens Somatom Sensation	Великобритания	Siemens
Автоматический инъектор для внутривенного введения болюсного контрастного вещества «MEDRAD Stellant»	США	MEDRAD Inc
Рентгеноконтрастное средство «Ультравист-370»	Германия	Байер Шеринг Фарма АГ
Аппарат для ЭКГ «AT2, Shiller», «Pagewriter 200	Нидерланды	Philips.

Продолжение таблицы 2

Бронхоскоп Olympus XR 60	Япония	Olympus Medical Systems Corp.
Аппарат для суточного измерения артериального давления Кардиотехника КТ-07-АД-1	Россия	Инкарт

Госпитальная летальность была оценена как развитие летального исхода в течение 30 дней с момента выполнения хирургического вмешательства или до момента выписки пациента из стационара (если он превышал 30-дневный период).

Полиорганная недостаточность была оценена как острое поражение 2-х и более органов.

Повреждение возвратного нерва устанавливалась, как парез левой или обеих голосовых связок с помощью бронхоскопии.

Артериальная гипертензия устанавливалась после трехкратного измерения артериального давления на приеме у детского кардиолога и подтверждалась с помощью суточного мониторирования артериального давления. Критериями диагностики артериальной гипертензии по данным суточного мониторирования являются повышение средних значений САД и/или ДАД выше 95-го перцентиля распределений этих параметров для соответствующих ростовых показателей [76].

Таким образом, под неудовлетворительным результатом в рамках настоящего исследования понималось следующее: возврат клинически значимой гипертензии; рекоарктация по клиническим данным (разница артериального давления, измеренного на верхней и нижней конечности на одной стороне тела), дополненными данным методов визуализации (эхокардиография с измерением градиента давления в области ранее выполненной хирургической коррекции; МСКТ аорты). Гемодинамически значимая

рекоарктация аорты диагностировалась при наличии одного или нескольких следующих критериев:

- пиковый доплеровский градиент ≥ 20 мм рт. ст.;
- разница систолического АД между верхними и нижними конечностями ≥ 20 мм рт. ст.;
- анатомическое сужение реконструированного сегмента $\geq 50\%$ по данным визуализации;
- необходимость повторного вмешательства.

2.2.1 Эхокардиографический метод диагностики патологии дуги аорты

Трансторакальная эхокардиография (ЭхоКГ) являлась основным методом первичной и динамической оценки морфофункционального состояния сердечно-сосудистой системы. Исследование выполнялось по стандартному протоколу в положении пациента лежа на спине.

Комплексная оценка структур сердца проводилась по общепринятой методике сегментарного анализа. Протокол включал визуализацию четырех камер сердца, оценку целостности межпредсердной и межжелудочковой перегородок, анализ анатомии и функции атриовентрикулярных и полулунных клапанов. Особое внимание уделялось пространственному расположению магистральных сосудов, их взаимоотношению с желудочками и оценке коронарной анатомии.

Визуализацию дуги аорты осуществляли из супрастернального доступа. В данной позиции измеряли диаметры восходящего отдела, проксимального и дистального сегментов дуги, а также нисходящей аорты. При наличии открытого артериального протока (ОАП) фиксировали его размеры и направление шунтирования крови. Обязательным этапом являлось определение пикового градиента давления в области перешейка аорты и качественный анализ характера кровотока в брюшном отделе (рисунок 14а, 14б).

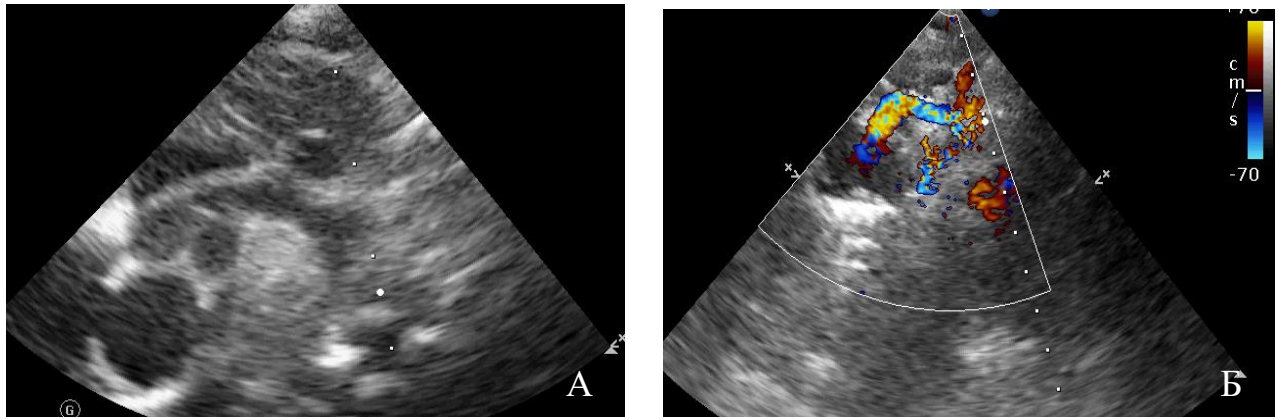


Рисунок 14 А – Визуализация дуги аорты методом трансторакальной эхокардиографии (В – режим). Б – Визуализация дуги аорты методом трансторакальной эхокардиографии (цветное доплеровское картирование)

Параметры систолической функции левого желудочка (ЛЖ) оценивали в М-режиме по методике L. Teichholz с расчетом фракции выброса (ФВ) и фракции укорочения (ФУ). В протокол исследования включали следующие показатели:

- конечный диастолический размер (КДР) и объем (КДО) ЛЖ;
- толщину межжелудочковой перегородки (ТМЖП) в систолу и диастолу;
- толщину задней стенки левого желудочка (ТЗСЛЖ) в систолу и диастолу.

Расчет массы миокарда левого желудочка (ММЛЖ) выполняли по формуле R. Devereaux [2]: $ММЛЖ = 0,8 \times [1,04 \times (ТМЖП + ТЗСЛЖ + КДР)^3 - КДР^3] + 0,6$.

Для корректной интерпретации данных у детей все полученные показатели индексировали относительно площади поверхности тела. Индекс массы миокарда (ИММЛЖ) определяли, как отношение ММЛЖ к площади поверхности тела пациента. Гипертрофию левого желудочка верифицировали при значениях ИММЛЖ, превышающих 95-й перцентиль нормативных значений для соответствующих антропометрических данных [27].

2.2.2 МСКТ с контрастированием аорты как метод диагностики патологии дуги аорты

Анатомические особенности и морфометрические параметры дуги аорты оценивали по данным мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) с контрастным усилением. Исследование выполняли на 64- или 320-срезовых томографах в условиях общей анестезии (внутривенной или эндотрахеальной), выбор которой определялся возрастом, тяжестью состояния и эмоциональным статусом пациента.

Протокол сканирования включал обязательную ЭКГ-синхронизацию. Неионное контрастное вещество (йопромид, 370 мг/мл) вводили болюсно через периферический катетер в правую кубитальную вену с помощью автоматического инъектора («MEDRAD Stellant»). Дозировка препарата составляла 1,5–2,5 мл/кг, скорость введения — 1,0–2,5 мл/с. Толщина реконструктивного среза составляла 1,5 мм.

Анализ изображений предполагал измерение диаметра аорты в четырех контрольных точках:

- Проксимальнее отхождения плечеголового ствола (ПГС);
- Между ПГС и левой общей сонной артерией (ЛОСА);
- Между ЛОСА и левой подключичной артерией (ЛПКА);
- В области перешейка аорты.

Для объективизации полученных данных рассчитывали показатель Z-score с использованием калькулятора Pettersen, основанного на валидированных регрессионных уравнениях для новорожденных, детей и подростков [110]. Гипоплазию сегментов дуги аорты верифицировали при значениях Z-score менее –2 (рисунок 15) [72, 110, 114].

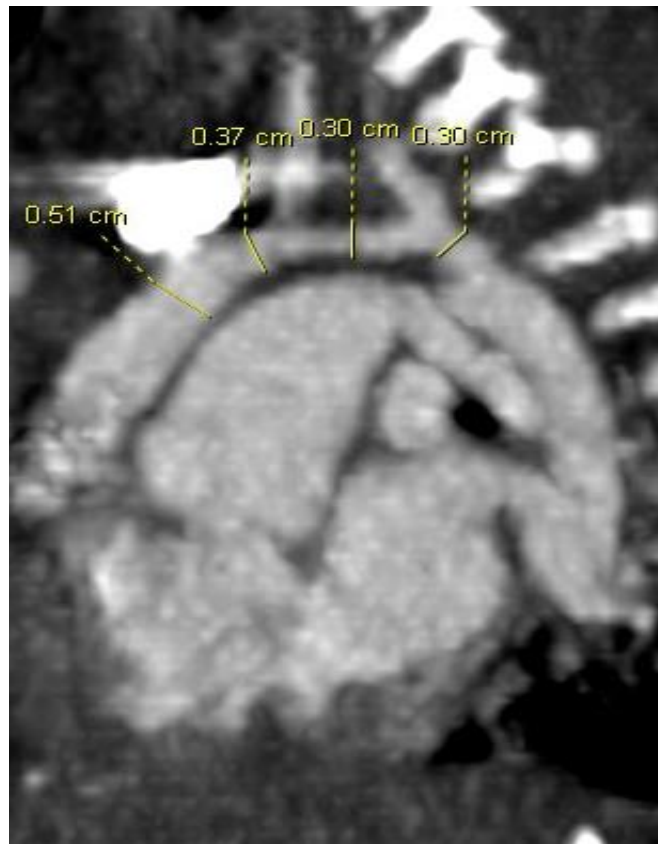


Рисунок 15 – МСКТ с контрастированием грудного отдела аорты

Критериями оценки результатов служили следующие показатели.

- Рекоарктацию аорты определяли, как наличие клинически значимого систолического градиента артериального давления между верхними и нижними конечностями более 20 мм рт. ст., подтвержденного данными МСКТ в виде повторного сужения просвета аорты с показателем Z-score менее -2 [110, 113, 114].
- Аневризму аорты верифицировали при расширении любого из ее сегментов, при котором значение Z-score превышало $+3$ [110, 114].
- Варианты постнатального ремоделирования дуги аорты классифицировали согласно типологии Ou и соавторов [108]:
 - готическая дуга характеризовалась острым углом между восходящим и нисходящим отделами при значительном укорочении или отсутствии горизонтального сегмента;

- амбразурная дуга имела прямоугольную конфигурацию при сохранной длине горизонтальной части;
- романическая дуга соответствовала нормальной полукруглой анатомической форме с адекватными линейными размерами горизонтального сегмента [108].

2.3 Методы статистического анализа

Первичный сбор, систематизация и дедупликация данных осуществлялись в среде Microsoft Access и Microsoft Excel. Статистическая обработка выполнена с использованием языков программирования R (версия 4.2.1) и Python (версия 3.13) с применением специализированных библиотек (survival, glmnet, pROC, survminer, scipy, seaborn).

Проверка нормальности распределения количественных признаков проводилась с помощью критерия Шапиро–Уилка. Ввиду выявленного отклонения распределения большинства параметров от нормального закона, данные представлены в виде медианы и межквартильного интервала — Me [Q25; Q75]. Категориальные переменные представлены в виде абсолютных значений и процентных долей.

Для межгруппового сравнения непрерывных величин применялись непараметрические критерии Краскела–Уоллиса и Манна–Уитни. Анализ номинальных данных (частота осложнений) проводился с использованием критерия хи-квадрат Пирсона или точного теста Фишера. Внутригрупповая динамика (показатели z-score) оценивалась с помощью парного критерия Уилкоксона.

Для выявления предикторов госпитальной летальности использовалась многофакторная логистическая регрессия. С целью минимизации переобучения и отбора наиболее значимых переменных на ограниченной выборке применялся метод регуляризации LASSO (Least Absolute Shrinkage and Selection Operator).

Анализ факторов риска развития рекоарктации и артериальной гипертензии в отдаленном периоде проводился с помощью регрессионных моделей Кокса. Проверка

допущения о пропорциональности рисков осуществлялась на основе анализа остатков Шенфельда. Отсутствие мультиколлинеарности факторов подтверждалось расчетом коэффициента инфляции дисперсии ($VIF < 5$).

Прогностическая ценность моделей оценивалась по площади под ROC-кривой (AUC), индексу согласованности (C-index) и информационному критерию Акаике (AIC). Для определения пороговых значений (cut-off) количественных предикторов использовался индекс Юдена.

Свобода от рекоарктации и повторных вмешательств анализировалась методом Каплана–Мейера, статистическая значимость различий между кривыми выживаемости определялась с помощью лог-рангового критерия.

Уровень статистической значимости (p) для всех видов анализа был принят равным 0,05.

2.4 Общая характеристика пациентов

В исследование было включено 105 пациентов с коарктацией аорты. Распределение больных по годам наблюдения представлено на рисунке 16.



Рисунок 16 – Количество пациентов по годам

Анализ демографических данных (таблица 3) выявил высокую степень сопоставимости групп пациентов, оперированных с применением заплаты и без нее.

Таблица 3 – Демографические характеристики пациентов в исследуемых группах

Показатель	Общие данные (n = 105)	С применением заплаты (n = 70)	Без применения заплаты (n = 35)	p
Возраст, дней	14 [8; 22]	14 [8; 22.7]	13 [7; 21]	0.749
Рост, см	51 [49; 54]	51 [49; 53.7]	53 [50; 54.5]	0.339
Вес, кг	3.1 [2.7; 3.7]	3 [2.6; 3.5]	3.3 [3.0; 3.85]	0.054
ППТ, см ²	0.20 [0.19; 0.23]	0.20 [0.19; 0.23]	0.21 [0.20; 0.24]	0.162
Пол (жен.), n (%)	70 (66.7%)	46 (65.7%)	24 (68.6%)	0.942

Основные антропометрические показатели (возраст, рост, площадь поверхности тела), а также распределение по полу не имели статистически значимых различий ($p > 0,05$), что подтверждает однородность выборки на этапе предоперационной подготовки. Выявленная тенденция к более высоким значениям массы тела в группе без применения заплаты ($p = 0,054$) не достигла уровня статистической значимости, однако может быть обусловлена особенностями клинического статуса пациентов при выборе хирургической тактики.

Предоперационные эхокардиографические параметры представлены в таблице 4.

Таблица 4 – Эхокардиографические параметры до операции

Показатель	Общие данные (n = 105)	С применением заплаты (n = 70)	Без применения заплаты (n = 35)	p
ФВ ЛЖ, %	70 [65; 75]	70 [64; 75]	70 [65; 74.5]	0.965
Индексированный КДО ЛЖ, мл/м ²	35 [23.9; 43.4]	35 [22; 41]	39.1 [30.7; 44.5]	0.065

Продолжение таблицы 4

Индексированный ЛЖ, см/м²	КДР	7.3 [5.8; 8.5]	7.3 [5.8; 8.4]	7.3 [5.8; 8.6]	0.793
Индексированный см/м²	КСР,	3.7 [3.4; 4.4]	3.7 [3.3; 4.2]	3.8 [3.4; 4.4]	0.154
Толщина межжелудочковой перегородки, см		1.84 [1.51; 2.26]	1.86 [1.52; 2.24]	1.81 [1.46; 2.36]	0.731
Толщина задней стенки левого желудочка , см		2.12 [1.74; 2.50]	2.12 [1.72; 2.51]	2.12 [1.85; 2.49]	0.841
Индекс массы миокарда, г/м²		40.1 [28.5; 55.1]	40.1 [25.9; 54.3]	40.2 [31.9; 56.6]	0.681

Примечание: ФВ - Фракция выброса КДО - конечный диастолический объем, ЛЖ- левый желудочек, КДР - конечный диастолический размер, КСР - конечный систолический размер

Сравнительный анализ продемонстрировал отсутствие статистически значимых различий по большинству исследованных характеристик: фракции выброса левого желудочка (ЛЖ), индексированным линейным размерам ЛЖ, толщине межжелудочковой перегородки и задней стенки ЛЖ, а также индексу массы миокарда. Это свидетельствует об эквивалентности исходного функционального состояния миокарда в обеих группах. Отмеченная тенденция к увеличению индексированного конечного диастолического объема ЛЖ в группе без применения заплат (p = 0,065) может отражать определенные гемодинамические особенности, потенциально влиявшие на выбор метода реконструкции.

Результаты измерения абсолютных диаметров и расчетных значений Z-score различных сегментов аорты представлены в таблице 5.

Таблица 5 – Размеры и Z-score сегментов аорты до операции

Показатель	Общие данные (n = 105)	С применением заплаты (n = 70)	Без применения заплаты (n = 35)	p
Восходящий отдел аорты, мм	7.2 [6.3; 8.3]	7 [6; 7.9]	8.4 [7; 9.7]	<0.001
z-score восходящего отдела аорты, мм	0.01 [-0.69; 0.82]	0.18 [-0.67; 0.85]	-0.08 [-0.78; 0.68]	0.711
Проксимальный сегмент дуги аорты, мм	4.5 [3.8; 5]	4.3 [3.4; 4.9]	4.7 [4.4; 5.5]	0.003
z-score проксимального сегмента дуги аорты, мм	0.85 [-0.04; 1.47]	0.54 [-0.91; 1.46]	1.01 [0.60; 1.50]	0.031
Дистальный сегмент дуги аорты, мм	3.7 [3.1; 4.4]	3.35 [3; 4.2]	4 [3.9; 4.7]	<0.001
z-score дистального сегмента дуги аорты, мм	-3.02 [-3.53; -2.49]	-3.13 [-3.61; -2.46]	-2.87 [-3.35; -2.63]	0.263
z-score перешейка аорты, мм	-5.93 [-7.28; -4.35]	-6.06 [-7.13; -4.73]	-5.04 [-7.37; -3.95]	0.362

Морфометрический анализ выявил значимые различия между группами в абсолютных диаметрах восходящего отдела аорты ($p < 0,001$), а также проксимального ($p = 0,003$) и дистального ($p < 0,001$) сегментов дуги. Более высокие значения данных показателей в группе без применения заплаты могут указывать на меньшую выраженность гипоплазии или наличие компенсаторной дилатации проксимальных отделов аорты. Статистически значимые различия по Z-score проксимального сегмента дуги ($p = 0,031$) подтверждают тенденцию к

относительному увеличению размеров этого отдела по сравнению с возрастными нормативами в данной группе.

В то же время показатели Z-score восходящего отдела, дистального сегмента дуги и перешейка аорты были сопоставимы в обеих группах. Это свидетельствует о том, что степень гипоплазии дистальных отделов и выраженность сужения в зоне коарктации были идентичны, что исключает влияние данных параметров как конфундеров при последующем сравнении эффективности техник.

Следует отметить, что Z-score дистального сегмента дуги аорты не продемонстрировал межгрупповых различий ($p = 0,263$), несмотря на расхождения в абсолютных размерах. Данный факт подтверждает, что абсолютные диаметры в неонатальной хирургии более чувствительны к индивидуальным анатомическим вариациям, в то время как Z-score, учитывающий антропометрические данные, более объективно отражает патологическую гипоплазию. Это подчеркивает критическую важность использования стандартизированных показателей при оценке анатомии аорты у новорожденных и детей раннего возраста. Сопоставимость Z-score в области перешейка подтверждает однородность основной патологии в обеих исследуемых группах.

2.5 Техника реконструкции дуги аорты

Все пациенты были оперированы тремя разными хирургами в случайном порядке, без предварительных договоренностей о выборе оперирующего хирурга. Объем хирургического вмешательства обсуждался заранее, на основании представленных данных обследований, основным из которых являлась анатомия дуги аорты, представленная данными МСКТ аорты с контрастированием. Во всех случаях интраоперационно было принято решение о реконструкции дуги аорты с использованием дополнительных материалов. Метод реконструкции дуги выбирался случайно, без предварительного обсуждения и взаимосвязи с размерами дуги аорты.

Таким образом методика вышла рандомизированной без привязки к анатомическим структурам.

2.5.1 Техника операции изолированной пластики дуги аорты заплатой (без резекции дуктальной ткани)

Оперативное вмешательство во всех случаях выполняли из срединной стернотомии. После проведения перикардиотомии осуществляли визуальную ревизию анатомии дуги аорты, магистральных сосудов и сопутствующих структур сердца (рисунок 17).

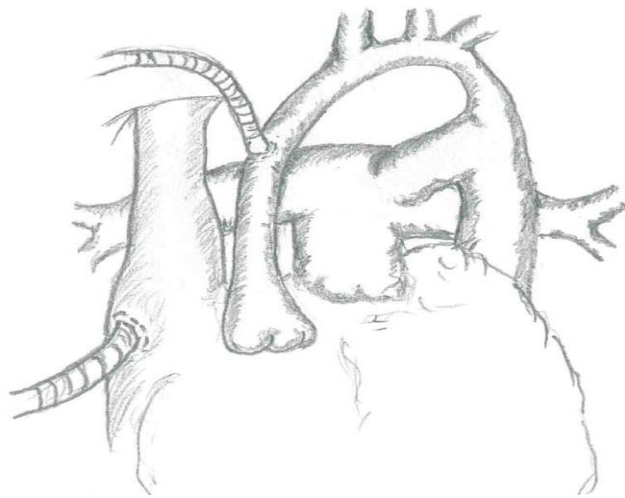


Рисунок 17 – Визуальная оценка анатомии аорты

Для пластики дуги аорты использовали заплаты из различных материалов, выбор которых в рамках данного исследования осуществлялся случайным образом:

- аутоперикард — 3 случая (15%);
- ксеноперикард — 8 случаев (40%);
- легочный гомографт — 9 случаев (45%).

При использовании аутоперикарда проводили его предварительную стабилизацию в 96% этиловом спирте в течение 5 минут с последующим трехкратным промыванием в изотоническом растворе хлорида натрия.

После мобилизации магистральных сосудов накладывали циркулярные кيسетные швы на восходящую аорту, верхнюю и нижнюю полые вены, а также на правую легочную вену. Искусственное кровообращение (ИК) подключали по схеме: «восходящая аорта — полые вены — дренирование левых отделов сердца через правую легочную вену». После начала ИК проводили системное охлаждение пациента до уровня глубокой гипотермии (18 °С). Контроль температуры осуществляли по пищеводному и ректальному датчикам для оценки равномерности охлаждения верхнего и нижнего секторов туловища.

На этапе охлаждения лигировали открытый артериальный проток (ОАП) у легочного конца (рисунок 18) для предотвращения гиперволемии малого круга кровообращения. Одновременно завершали мобилизацию брахиоцефальных артерий и доступного сегмента нисходящей аорты.

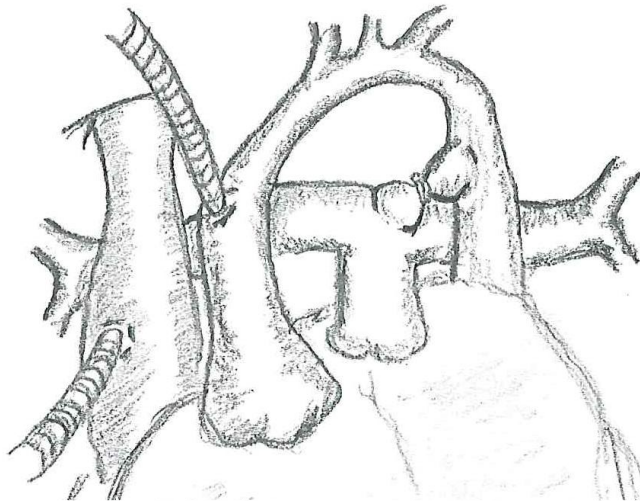


Рисунок 18 – Лигирование ОАП в условиях ИК

При достижении целевой температуры (18 °С) выполняли окклюзию восходящей аорты и проводили антеградную фармакохолодовую кровяную

кардиоплегию в корень аорты. По завершении защиты миокарда аппарат ИК останавливали (циркуляторный арест), брахиоцефальные артерии окклюзировали на турникетах, а на нисходящую аорту накладывали зажим типа Сатинского. Аортальную канюлю извлекали из операционного поля.

ОАП отсекали у аортального конца. Разрез аорты продлевали проксимально через дугу на восходящий отдел (за плечеголовной ствол) и дистально по нисходящей аорте до зажима Сатинского. Ключевым этапом являлось полное иссечение дуктальной ткани с переходом на неизмененную стенку аорты (рисунок 19).

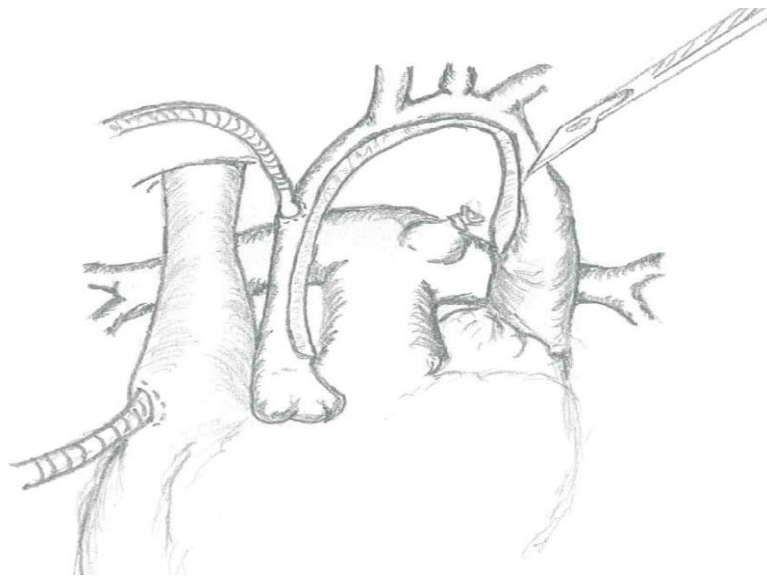


Рисунок 19 – Рассечение аорты с нисходящего отдела через дугу на восходящий отдел аорты в условиях гипотермии и остановленного ИК

Заплату моделировали с учетом антропометрических параметров пациента и расчетного диаметра дуги аорты, предусматривая допуск 2–3 мм на линию шва. Конфигурация заплаты повторяла естественную анатомическую кривизну дуги (рисунок 20). Фиксацию заплаты осуществляли непрерывным обвивным швом полипропеленовой нитью 7-0.

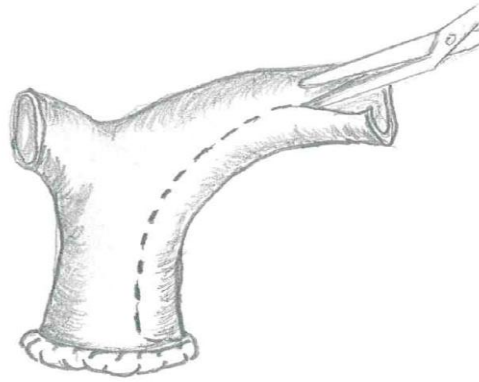


Рисунок 20 – Выкраивание заплата из легочного гомографта

По завершении реконструкции проверяли герметичность линии шва путем ретроградного заполнения аорты физиологическим раствором. Затем аортальную канюлю репозиционировали, возобновляли ИК, снимали зажимы с нисходящей аорты и брахиоцефальных артерий. После восстановления кровотока проводили повторную оценку гемостаза, а также визуальный контроль формы и размеров реконструированной дуги (рисунок 21).



Рисунок 21 – Финальный вид операции

Пациента согревали до целевой температуры 37 °С. При наличии сопутствующих ВПС их коррекцию выполняли на этапе согревания. После

завершения основного этапа проводили профилактику воздушной эмболии и снимали зажим с аорты. При восстановлении адекватного сердечного ритма и достижении стабильных показателей системной гемодинамики производительность ИК постепенно снижали до полной остановки.

В постперфузионном периоде выполняли чрезпищеводную эхокардиографию для оценки анатомического результата и сократительной способности миокарда. Всем пациентам проводили модифицированную ультрафильтрацию в объеме 10 мл/кг. После нейтрализации гепарина раствором протамина сульфата и контроля гемостаза дренировали полость перикарда (и, при необходимости, плевральные полости). Операцию завершали оставлением хирургического диастаза грудины под стерильной барьерной пленкой.

2.5.2 Техника пластики дуги аорты заплатой из ксеноматериала, дополненной резекцией дуктальной ткани

Операцию выполняли через срединную стернотомию. В качестве пластического материала использовали аутоперикард (15%), ксеноперикард (40%) или легочный гомографт (45%). При выборе аутоперикарда проводили его стабилизацию в 96% растворе этанола (5 мин) с последующим трехкратным промыванием в изотоническом растворе хлорида натрия.

Канюляцию проводили по схеме «восходящая аорта — полые вены» с дренированием левых отделов сердца через правую верхнюю легочную вену. Системное охлаждение осуществляли до достижения целевой температуры 18°C (контроль по пищеводному и ректальному датчикам). Артериальный проток лигировали у легочного конца. После пережатия восходящей аорты проводили холодовую кровяную кардиоплегию. Основной этап выполняли в условиях остановки ИК с селективной перфузией головного мозга через брахиоцефальные артерии.

Выполняли расширенную мобилизацию дуги и нисходящей аорты. Артериальный проток отсекали от аортального конца. Ключевым отличием методики являлась радикальная резекция перешейка аорты и всей видимой дуктальной ткани (рисунок 22).



Рисунок 22 – Резекция перешейка аорты с дуктальной тканью, вскрытие просвета аорты от дистального отдела дуги до восходящей аорты.

Разрез аорты продлевали проксимально через дугу на восходящий отдел и дистально на нисходящую аорту для формирования широкого соустья. Реконструкцию дуги аорты осуществляли путем формирования задней губы анастомоза между дугой и нисходящей аортой непрерывным обвивным швом с последующей пластикой передней и боковых стенок дуги и восходящего отдела аорты подготовленной заплатой.

В процессе согревания пациента (до 37°C) выполняли коррекцию сопутствующих пороков сердца. После профилактики воздушной эмболии и восстановления сердечной деятельности проводили модифицированную ультрафильтрацию (10 мл/кг) и интраоперационную чрезпищеводную эхокардиографию. Операцию завершали дренированием перикарда и плевральных

полостей. Учитывая неонатальный возраст и объем вмешательства, во всех случаях оставляли хирургический диастаз грудины под стерильной защитной пленкой.

2.5.3 Техника косого расширенного анастомоза

Оперативное вмешательство выполняли через срединную стернотомию. Искусственное кровообращение (ИК) осуществляли в условиях глубокой гипотермии. Основной этап реконструкции проводили при окклюзии аорты и брахиоцефальных артерий в условиях кратковременной остановки ИК или селективной перфузии головного мозга.

Осуществляли расширенную мобилизацию аорты от проксимальных отделов дуги до нисходящей аорты. Коллатеральные артерии, препятствующие адекватному натяжению тканей в зоне планируемого анастомоза, лигировали и пересекали. Открытый артериальный проток (ОАП) перевязывали у легочного края. После наложения сосудистых зажимов (проксимально — выше уровня левой общей сонной артерии, дистально — на нисходящую аорту) производили радикальное иссечение коарктации и перешейка аорты.

Просвет дуги аорты вскрывали продольно до уровня брахиоцефального ствола. На нисходящем отделе аорты выполняли сопоставимый по размеру разрез для формирования анастомоза. Реконструкцию дуги завершали наложением непрерывного обвивного шва.

С целью профилактики воздушной эмболии зажимы снимали последовательно: сначала дистальный, затем проксимальный. Интраоперационным критерием несостоятельности реконструкции и показанием к ревизии анастомоза считали наличие остаточного пикового градиента на перешейке аорты более 20 мм рт. ст.

ГЛАВА 3. РАННИЕ И СРЕДНЕСРОЧНЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

3.1 Интраоперационные данные

Сравнительный анализ интраоперационных данных (таблица 6) выявил статистически значимые различия между группами по продолжительности окклюзии аорты и показателям минимальной ректальной температуры. При этом объем интраоперационной кровопотери и темп диуреза в исследуемых группах оставались сопоставимыми.

Таблица 6 – Интраоперационные данные

Показатель	Общие данные (n = 105)	С применением заплаты (n = 70)	Без применения заплаты (n = 35)	p
Общая окклюзия аорты, мин	53 [29; 64]	55 [53; 68]	22 [18.5; 31]	<0.001
Кровопотеря, мл/кг	3 [2.5; 4.2]	2.8 [2.5; 4.2]	5.2 [4; 6]	0.804
Ректальная температура интраоперационно, °С	36.1 [28; 36.4]	28.1 [27.9; 36.1]	36.3 [36.1; 36.5]	<0.001
Диурез интраоперационно, мл/кг	10 [8.5; 12]	10.1 [8.6; 12]	10 [8.5; 12]	0.688

Сравнительная оценка параметров прямой тензиометрии и градиентов давления в зоне реконструкции подтвердила высокую клиническую эффективность обеих хирургических техник (таблица 7).

Таблица 7 – Интраоперационные данные прямой тензиометрии и градиента в области анастомоза

Показатель	Общие данные (n = 105)	С применение м заплата (n = 70)	Без применения заплата (n = 35)	p
Пиковый градиент на перешейке, мм.рт.ст.	1 [0; 4]	1 [0; 4]	1 [0.; 3]	0.545
Разница систолического давления между конечностями, мм.рт.ст.	0 [-3; 4]	0. [-3; 4]	0[-2; 4]	0.772
Пиковый градиент на перешейке по ЭХОКГ, мм.рт.ст.	7 [3; 10]	7 [2.2; 10]	7 [3.5; 10]	0.788
Разница систолического давления между конечностями после операции, мм.рт.ст.	-4.1 [-10.7; 2.4]	-4.3 [-9; 1.4]	-1.5 [-11.9; 3.1]	0.830

Интраоперационные показатели пикового градиента давления в области перешейка аорты в исследуемых группах не имели статистически значимых различий. Межгрупповое сравнение продемонстрировало полную сопоставимость результатов как у пациентов с применением заплата, так и при выполнении коррекции без использования пластического материала.

Аналогичная закономерность выявлена при анализе разницы систолического давления между верхними и нижними конечностями. В интраоперационном периоде данный показатель в обеих группах был идентичен.

В раннем послеоперационном периоде значения пикового градиента на перешейке аорты по данным ЭхоКГ также оставались сопоставимыми между группами без выявления статистически достоверных отклонений.

Анализ разницы систолического давления между конечностями в послеоперационном периоде не выявил преимуществ ни одной из используемых

техник. Наблюдаемые показатели свидетельствуют о нормализации системного кровотока, при которой артериальное давление в нижних конечностях становится эквивалентным или превышает давление в верхних. Данный факт является объективным критерием успешной анатомической и функциональной коррекции порока в обеих группах.

Отсутствие статистически значимых различий по интраоперационным и послеоперационным градиентам, а также по динамике артериального давления на конечностях, указывает на равную эффективность сравниваемых методов.

3.2 Ранний послеоперационный период

Сравнительный анализ эхокардиографических показателей в раннем послеоперационном периоде выявил полную сопоставимость групп по всем исследованным параметрам (таблица 8).

Таблица 8 – Эхокардиографические параметры в раннем послеоперационном периоде

Показатель	Общие данные (n = 105)	С применением заплаты (n = 70)	Без применения заплаты (n = 35)	P
ФВ ЛЖ, %	66 [64; 71]	67 [64; 71]	66 [63; 70.5]	0.502
Индексированный КДО ЛЖ, мл/м²	45 [35; 58]	45 [36; 57.7]	46 [32; 57.5]	0.538
Индексированный КДР ЛЖ, см/м²	7.3 [5.4; 8.4]	7.3 [5.4; 8.4]	7.4 [5.4; 8.9]	0.584
Индексированный КСР ЛЖ, см/м²	3.8 [3.4; 4.4]	3.7 [3.4; 4.3]	4 [3.5; 4.4]	0.156
Толщина межжелудочковой перегородки, см	1.8 [1.5; 2.3]	1.9 [1.5; 2.3]	1.7 [1.4; 2.3]	0.708

Продолжение таблицы 8

Толщина задней стенки левого желудочка, см	2.2 [1.7; 2.5]	2.2 [1.7; 2.5]	2.1 [1.7; 2.5]	0.631
Индекс массы миокарда, г/м²	41[26; 54]	41.5 [26; 53]	40[28; 58.5]	0.767

Примечание: ФВ - Фракция выброса КДО - конечный диастолический объем, ЛЖ - левый желудочек, КДР - конечный диастолический размер, КСР - конечный систолический размер

Показатели систолической функции, индексированные объемы и линейные размеры левого желудочка, а также индекс массы миокарда не имели статистически значимых различий ($p > 0,05$). Данный факт подтверждает, что обе хирургические техники обеспечивают эквивалентные условия для структурно-функциональной адаптации миокарда непосредственно после устранения обструкции аорты.

Сравнительный анализ ключевых параметров течения раннего послеоперационного периода не выявил статистически значимых различий между исследуемыми группами (таблица 9).

Таблица 9 – Сравнительная характеристика показателей послеоперационного периода

Показатель	Общие данные (n = 105)	С применением заплаты (n = 70)	Без применения заплаты (n = 35)	p
Время ИВЛ (ч.)	72 [48; 96]	75 [50; 96]	70 [46; 93]	0.328
Время в реанимации (с)	5 [3; 6]	5 [3; 6]	4 [3; 6]	0.473
Продолжительность кардиотонической поддержки (ч)	76 [59; 102]	75 [60; 100]	77 [58; 103]	0.125

Продолжительность искусственной вентиляции легких (ИВЛ), длительность пребывания пациентов в отделении реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ), а

также общие сроки проведения кардиотонической поддержки были сопоставимы ($p>0,05$).

Сравнительный анализ структуры и частоты ранних послеоперационных осложнений не выявил статистически значимого влияния выбранной хирургической методики на большинство клинических показателей (таблица 10).

Таблица 10 – Ранние послеоперационные осложнения

Показатель	Общие данные (n = 105)	Без применения заплаты (n = 35)	С применением м заплаты (n = 70)	p
Тяжелая сердечная недостаточность, n (%)	47(44.8%)	12 (34.3%)	35 (50.0%)	0.127
Значимая дыхательная недостаточность, n (%)	10 (9.5%)	4 (11.4%)	6 (8.6%)	0.728
Почечные осложнения, n (%)	10 (9.5%)	5 (14.3%)	5 (7.1%)	0.295
Гастроинтестинальная недостаточность, n (%)	9 (8.6%)	4 (11.4%)	5 (7.1%)	0.477
Неврологические осложнения, n (%)	3 (2.9%)	0 (0.0%)	3 (4.3%)	0.549
Пневмония, n (%)	10 (9.5%)	1 (2.9%)	9 (12.9%)	0.159
Нагноение мягких тканей, n (%)	3 (2.9%)	2 (5.7%)	1 (1.4%)	0.257
Тромбоз бедренных артерий, n (%)	2 (1.9%)	0 (0.0%)	2 (2.9%)	0.551
Хилоторакс	2 (1.9%)	0 (0.0%)	2 (2.8%)	0.551
Компрессия бронха, n (%)	20 (19%)	11 (31.4%)	9 (12.8%)	0.033
Повреждение возвратного нерва, n (%)	9 (8.5%)	4 (11.4%)	5 (7.1%)	0.477
Повреждение диафрагмального нерва, n (%)	3 (2.8%)	0 (0.0%)	3 (4.2%)	0.548

Единственным статистически значимым осложнением в раннем послеоперационном периоде стала компрессия левого главного бронха. Данное осложнение достоверно чаще регистрировалось в группе пациентов, оперированных без применения заплаты ($p < 0,05$). Вероятно, это обусловлено анатомическим смещением реконструированной дуги аорты относительно трахеобронхиального дерева при формировании прямого анастомоза.

При контрольном исследовании перед выпиской (таблица 11) сохранялась высокая степень сопоставимости групп по всем эхокардиографическим характеристикам.

Таблица 11 – Эхокардиографические параметры при выписке

Показатель	Общие данные (n = 97)	С применением заплаты (n = 65)	Без применения заплаты (n = 32)	p
ФВ ЛЖ, %	66.97 [63.59; 70.23]	67.44 [64.36; 70.93]	65.52 [63.30; 69.51]	0.207
Индексированный КДО ЛЖ, мл/м²	45.03 [34.32; 55.63]	45.00 [35.66; 54.99]	45.20 [31.51; 55.78]	0.380
Индексированный КДР ЛЖ, см/м²	7.20 [5.51; 8.40]	7.43 [5.41; 8.35]	7.08 [5.59; 8.70]	0.972
Индексированный КСР ЛЖ, см/м²	3.76 [3.45; 4.25]	3.75 [3.42; 4.25]	3.86 [3.53; 4.26]	0.371
Толщина межжелудочковой перегородки, см	1.83 [1.50; 2.21]	1.87 [1.53; 2.21]	1.73 [1.35; 2.16]	0.302
Толщина задней стенки левого желудочка, см	2.11 [1.71; 2.55]	2.08 [1.71; 2.50]	2.18 [1.71; 2.56]	0.698

Продолжение таблицы 11

Индекс массы миокарда, г/м²	39.97 [26.29; 52.59]	40.17 [24.91; 52.05]	38.61 [27.24; 57.47]	0.517
Пиковый градиент на перешейке, мм.рт.ст.	14 [10; 18]	14 [9; 18]	13 [11; 17]	0.348

Примечание: ФВ - Фракция выброса КДО - конечный диастолический объем, ЛЖ - левый желудочек, КДР - конечный диастолический размер, КСР - конечный систолический размер

Статистически значимых различий в показателях фракции выброса, объемах левого желудочка и степени гипертрофии миокарда не обнаружено ($p > 0,05$). Стабильность данных параметров в динамике указывает на адекватную разгрузку левых отделов сердца и эффективную нормализацию системной гемодинамики к моменту завершения госпитального этапа лечения, независимо от использования пластического материала при реконструкции дуги аорты.

Показатель госпитальной летальности в общей когорте пациентов составил 7,6% ($n = 8$). Сравнительный анализ не выявил статистически значимых различий по данному параметру в зависимости от примененной хирургической техники: в группе без использования заплаты летальность составила 8,6% ($n = 3$), в группе с пластикой заплатой — 7,1% ($n = 5$), $p > 0,99$.

Для выявления факторов, оказывающих значимое влияние на выживаемость пациентов на госпитальном этапе, был выполнен однофакторный и многофакторный регрессионный анализ (таблица 12).

Таблица 12 – Результаты однофакторного и многофакторного анализа госпитальной летальности

Показатель	Однофакторный анализ ОШ (95%ДИ)	р	Многофакторный анализ ОШ (95%ДИ)	р
Продолжительность искусственного кровообращения	1.035 (1.002; 1.070)	0.039	2.240 (1.163;4.314)	0.016
Рост	0.405 (0.170; 0.964)	0.041	3.281 (0.741; 5.210)	0.362
Применение инотропных препаратов до операции	4.787 (1.056; 21.702)	0.042	7.884 (1.374; 45.242)	0.021
Вес	0.385 (0.140; 1.061)	0.065	1.021 (0.830; 4.832)	0.743
Систолическое давление в легочной артерии до операции	2.079 (0.933; 4.630)	0.073	4.551 (0.463; 12.435)	0.331
Площадь поверхности тела	0.436 (0.173 ;1.102)	0.079	0.843 (0.031; 3.955)	0.384

Как видно из таблицы 12, независимыми предикторами летального исхода в раннем послеоперационном периоде являются предоперационная инотропная поддержка (ОШ = 7,884; $p=0,021$) и общая продолжительность искусственного кровообращения (ОШ = 2,240; $p=0,016$).

Прогностическая ценность продолжительности искусственного кровообращения как предиктора госпитальной летальности была оценена с помощью ROC-анализа (рисунок 23). Площадь под кривой (AUC) составила 0,71, что соответствует хорошей диагностической значимости модели. При заданных параметрах чувствительность метода составила 62,5%, специфичность — 84,5%.

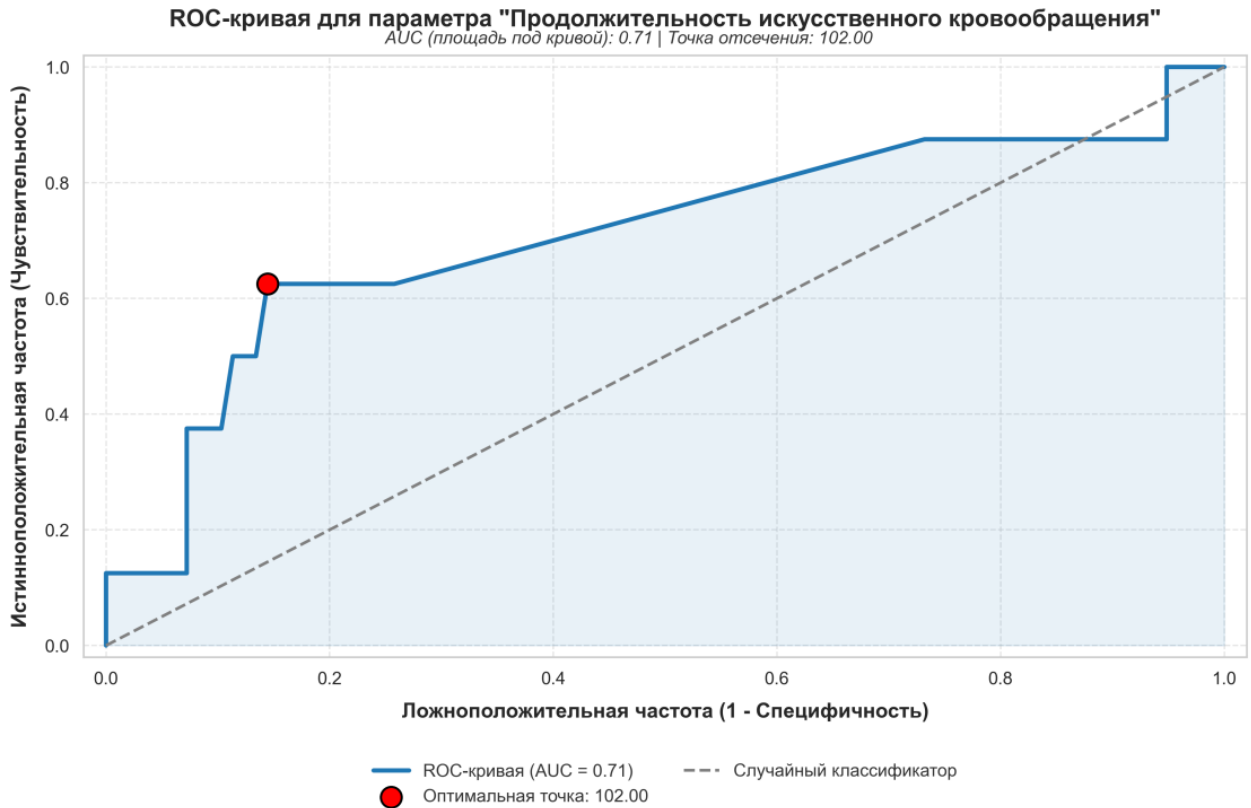


Рисунок 23 – ROC-AUC анализ продолжительности искусственного кровообращения как предиктора наступления летального исхода на госпитальном этапе

3.3 Внутригрупповой анализ ранних послеоперационных осложнений пациентов с «аортопластикой с применением заплаты»

Летальность в группе аортопластики с применением заплаты составила 7,1% (n = 5).

Сравнительный анализ частоты специфических осложнений в предоперационном периоде и на этапе завершения госпитального лечения (перед выпиской) продемонстрировал стабильность большинства исследуемых параметров (таблица 13).

Таблица 13 – Осложнения раннего периода (по временным срезам) без разбиения на группы

Показатель	Группы (n – 70)	Значения в группах	p
Неврологические осложнения, n (%)	до операции	2 (2.9%)	>0.999
	перед выпиской	3 (4.3%)	
Почечные осложнения, n (%)	до операции	0(0%)	0.058
	перед выпиской	5 (7.1%)	
Значимая дыхательная недостаточность, n (%)	до операции	0(0%)	0.027
	перед выпиской	6 (8.6%)	
Тромбоз бедренных артерий, n (%)	до операции	0(0%)	0.496
	перед выпиской	2 (2.9%)	
Хилоторакс, n (%)	до операции	0(0%)	0.496
	перед выпиской	2 (2.8%)	
Компрессия левого бронха, n (%)	до операции	0(0%)	0.002
	перед выпиской	9 (12.8%)	
Повреждение возвратного нерва, n (%)	до операции	0(0%)	0.058
	перед выпиской	5 (7.1%)	
Повреждение диафрагмального нерва, n (%)	до операции	0(0%)	0.244
	перед выпиской	3 (4.3%)	
Гастро-интестинальная недостаточность, n (%)	до операции	0 (0%)	0.058
	перед выпиской	5 (7.1%)	

Показатели функционального состояния почек, частота неврологических нарушений и гастроинтестинальной недостаточности не претерпели статистически

значимых изменений в динамике. Аналогичная сопоставимость результатов отмечена при анализе частоты развития хилоторакса, а также случаев повреждения возвратного и диафрагмального нервов. Инциденты тромбоза бедренных артерий также фиксировались с низкой частотой, не имеющей достоверных различий на этапах госпитального наблюдения. Единственными параметрами, продемонстрировавшими статистически значимое нарастание частоты в послеоперационном периоде, стали дыхательная недостаточность ($p=0,027$) и компрессия левого главного бронха ($p=0,002$).

При внутригрупповом анализе частоты развития специфических послеоперационных осложнений статистически значимых различий выявлено не было (таблица 14). Группы пациентов, оперированных с иссечением дуктальной ткани и без иссечения дуктальной ткани, продемонстрировали высокую степень сопоставимости по всем исследованным клиническим показателям.

Таблица 14 – Межгрупповой анализ частоты развития специфических осложнений

Показатель	Группа без иссечения дуктальной ткани (n –35)	Группа с иссечением дуктальной ткани (n –35)	p
Неврологические осложнения, n (%)	2 (5.7%)	1(2.85%)	>0.999
Почечные осложнения, n (%)	3(8.57%)	2(5.7%)	>0.999
Значимая дыхательная недостаточность, n (%)	3(8.57%)	3(8.57%)	>0.999
Тромбоз бедренных артерий, n (%)	2(5.7%)	0(0%)	0.492
Хилоторакс, n (%)	2(5.7%)	0(0%)	0.492

Продолжение таблицы 14

Компрессия левого бронха, n (%)	3(8.57%)	6(17.14%)	0.477
Повреждение возвратного нерва, n (%)	2(5.7%)	3(8.57%)	>0.999
Повреждение диафрагмального нерва, n (%)	2(5.7%)	1 (2.85%)	>0.999
Гастро-интестинальная недостаточность, n (%)	3(8.57%)	2(5.7%)	>0.999

В частности, частота возникновения неврологических и почечных осложнений, а также случаев тромбоза бедренных артерий и развития хилоторакса не имела достоверной связи с выбором хирургической техники. Аналогичные результаты получены при оценке частоты дыхательной недостаточности, гастроинтестинальной недостаточности, компрессии левого главного бронха, повреждения возвратного и диафрагмального нервов — данные инциденты регистрировались с равной частотой в обеих подгруппах.

Внутригрупповой анализ частоты развития специфических послеоперационных осложнений в когорте пациентов, оперированных без иссечения дуктальной ткани, не выявил статистически значимых различий (до и после операции) (таблица 15).

Таблица 15 – Внутригрупповое сравнение осложнений раннего периода (по временным срезам) для пациентов в группе в группе без иссечения дуктальной ткани

Показатель	Группы (n = 35)	Значения в группах	p
Неврологические осложнения, n (%)	до операции	2 (5.7%)	>0.999
	перед выпиской	2 (5.7%)	
Почечные осложнения, n (%)	до операции	0 (0%)	0.239
	перед выпиской	3(8.57%)	

Продолжение таблицы 15

Значимая дыхательная недостаточность, n (%)	до операции	0 (0%)	0.239
	перед выпиской	3(8.57%)	
Тромбоз бедренных артерий, n (%)	до операции	0(0%)	0.492
	перед выпиской	2(5.7%)	
Хилоторакс, n (%)	до операции	0(0%)	0.492
	перед выпиской	2(5.7%)	
Компрессия бронха, n (%)	до операции	0(0%)	0.239
	перед выпиской	3(8.57%)	
Повреждение возвратного нерва, n (%)	до операции	0(0%)	0.492
	перед выпиской	2(5.7%)	
Повреждение диафрагмального нерва, n (%)	до операции	0(0%)	0.492
	перед выпиской	2(5.7%)	
Гастроинтестинальная недостаточность, n (%)	до операции	0(0%)	0.239
	перед выпиской	3(8.57%)	

Показатели частоты неврологических и почечных осложнений, а также случаев тромбоза бедренных артерий и развития хилоторакса не продемонстрировали достоверной зависимости до и после операции. Аналогичные результаты получены при оценке частоты дыхательной и гастроинтестинальной недостаточности, а также компрессии левого главного бронха. Случаи повреждения возвратного гортанного и диафрагмального нервов также регистрировались с сопоставимой частотой, как до, так и после операции.

Внутригрупповой анализ частоты развития специфических осложнений в когорте пациентов, оперированных с обязательным иссечением дуктальной ткани, не выявил статистически значимых различий по большинству исследуемых показателей при сравнении до- и послеоперационных данных (таблица 16).

Таблица 16 – Внутригрупповое сравнение осложнений раннего периода (по временным срезам) для пациентов в группе в группе с иссечением дуктальной ткани

Показатель	Группы (n = 35)	Значения в группах	р
Неврологические осложнения, n (%)	до операции	0(0%)	>0.999
	перед выпиской	1(2.85%)	
Почечные осложнения, n (%)	до операции	0(0%)	0.492
	перед выпиской	2(5.7%)	
Значимая дыхательная недостаточность, n (%)	до операции	0(0%)	0.239
	перед выпиской	3(8.57%)	
Тромбоз бедренных артерий, n (%)	до операции	0(0%)	>0.999
	перед выпиской	0(0%)	
Хилоторакс, n (%)	до операции	0(0%)	>0.999
	перед выпиской	0(0%)	
Компрессия бронха, n (%)	до операции	0(0%)	0.024
	перед выпиской	6(17.14%)	
Повреждение возвратного нерва, n (%)	до операции	0(0%)	0.239
	перед выпиской	3(8.57%)	
Повреждение диафрагмального нерва, n (%)	до операции	0(0%)	>0.999
	перед выпиской	1 (2.85%)	
Гастроинтестинальная недостаточность, n (%)	до операции	0(0%)	0.492
	перед выпиской	2(5.7%)	

Показатели частоты неврологических нарушений, почечной и гастроинтестинальной недостаточности, а также случаев повреждения возвратного и диафрагмального нервов оставались стабильными и не имели достоверного прироста в послеоперационном периоде. Аналогичная сопоставимость результатов отмечена при оценке инцидентности тромбозов магистральных артерий и хилоторакса.

Единственным параметром, продемонстрировавшим статистически значимое изменение в динамике госпитального этапа, стала компрессия левого главного бронха. Данное осложнение, отсутствовавшее в предоперационном периоде, было зафиксировано после хирургического вмешательства, что обеспечило уровень статистической значимости различий $p=0,024$.

3.4 Результаты лечения в среднесрочном периоде наблюдения

Полнота клинического наблюдения в среднеотдаленном периоде (через 6 месяцев после операции) составила 95,9% ($n = 93$). Проведенный эхокардиографический анализ позволил оценить динамику восстановления сердечной функции и процессы послеоперационного ремоделирования левого желудочка в сравниваемых группах (таблица 17).

Таблица 17 – Эхокардиографические параметры в среднеотдаленном периоде (6 месяцев)

Показатель	Общие данные ($n = 93$)	С применением заплаты ($n = 62$)	Без применения заплаты ($n = 31$)	p
ФВ ЛЖ, %	66.43 [62.13; 70.36]	66.66 [63.42; 70.61]	65.31 [60.34; 69.37]	0.191
Индексированный КДО ЛЖ, мл/м²	44.88 [34.74; 56.83]	44.06 [37.74; 57.35]	45.51 [30.62; 56.79]	0.675
Индексированный КДР ЛЖ, см/м²	9.18 [6.96; 10.59]	9.28 [7.59; 10.56]	8.95 [6.64; 10.69]	0.634
Индексированный КСР ЛЖ, см/м²	4.72 [4.28; 5.43]	4.68 [4.19; 5.29]	5.07 [4.33; 5.57]	0.139

Продолжение таблицы 17

Толщина межжелудочковой перегородки, см	2.27 [1.81; 2.79]	2.38 [1.88; 2.77]	2.18 [1.79; 2.82]	0.436
Толщина задней стенки левого желудочка, см	2.67 [2.15; 3.17]	2.60 [2.15; 3.17]	2.78 [2.13; 3.14]	0.971
Индекс массы миокарда, г/м²	49.99 [32.42; 66.62]	49.43 [31.75; 66.43]	50.01 [35.37; 72.26]	0.538
Пиковый градиент на перешейке, мм.рт.ст.	12.00 [9.00; 15.00]	13.00 [11.00; 16.50]	9.00 [7.00; 12.50]	0.002

Примечание: ФВ - Фракция выброса КДО - конечный диастолический объем, ЛЖ - левый желудочек, КДР - конечный диастолический размер, КСР - конечный систолический размер

Показатели систолической функции левого желудочка в обеих группах соответствовали физиологической норме, свидетельствуя о сохранной сократительной способности миокарда. Медиана фракции выброса в общей когорте составила 66,43%, при этом статистически значимых различий между группой с применением заплаты и группой прямого анастомоза не выявлено ($p=0,191$).

Анализ объемных и линейных характеристик левого желудочка через 6 месяцев после коррекции также не выявил достоверных межгрупповых отклонений. Индексированные показатели конечного диастолического ($p=0,675$) и систолического объемов, а также диастолический ($p=0,634$) и систолический ($p=0,139$) размеры левого желудочка были сопоставимы. Данные результаты указывают на отсутствие значимого влияния выбранной хирургической методики на процессы объемного ремоделирования сердца в отдаленном периоде.

Особое внимание было уделено динамике гипертрофии миокарда. Параметры толщины межжелудочковой перегородки ($p=0,436$) и задней стенки левого желудочка

($p=0,971$) в сравниваемых группах практически идентичны. Интегральный показатель ремоделирования — индекс массы миокарда левого желудочка — также не продемонстрировал статистически значимых различий ($p=0,538$), подтверждая эффективную разгрузку левых отделов сердца в обеих группах.

Единственным отличием был пиковый градиент на перешейке аорты, который значительно отличался между группами ($p=0.002$).

К моменту контрольного обследования через 1 год после хирургического вмешательства из анализа были исключены 3 пациента в связи с утерей контакта, общая выборка составила 90 человек.

Анализ параметров через 12 месяцев после операции позволил выявить устойчивые закономерности восстановления сердечной функции и завершения процессов ремоделирования миокарда (таблица 18). Полученные данные демонстрируют сохранение стабильной положительной динамики, зафиксированной на этапе 6-месячного наблюдения, и подтверждают долгосрочную эффективность обеих методик реконструкции дуги аорты.

Таблица 18 – Эхокардиографические параметры через 1 год после операции

Показатель	Общие данные (n = 90)	С применением заплаты (n = 59)	Без применения заплаты (n = 31)	p
ФВ ЛЖ, %	67.46 [64.03; 72.66]	69.29 [64.78; 73.08]	66.45 [61.32; 70.45]	0.063
Индексированный КДО ЛЖ, мл/м²	45.78 [34.10; 57.02]	46.15 [35.05; 55.82]	44.10 [32.25; 57.23]	0.492
Индексированный КДР ЛЖ, см/м²	11.06 [8.48; 12.63]	10.92 [8.89; 12.62]	11.07 [7.93; 12.53]	0.786
Индексированный КСР ЛЖ, см/м²	5.75 [5.16; 6.45]	5.66 [5.11; 6.54]	5.85 [5.31; 6.41]	0.382

Продолжение таблицы 18

Толщина межжелудочковой перегородки, см	2.76 [2.18; 3.36]	2.84 [2.18; 3.44]	2.58 [2.12; 3.29]	0.262
Толщина задней стенки левого желудочка, см	3.05 [2.49; 3.73]	2.95 [2.50; 3.72]	3.41 [2.50; 3.78]	0.747
Индекс массы миокарда, г/м²	58.78 [37.86; 83.16]	58.70 [36.80; 82.99]	59.05 [43.18; 83.10]	0.535
Пиковый градиент на перешейке, мм.рт.ст.	13.00 [9.00; 16.00]	14.00 [9.00; 16.50]	12.00 [8.50; 14.50]	0.269

Примечание: ФВ - Фракция выброса КДО - конечный диастолический объем, ЛЖ - левый желудочек, КДР - конечный диастолический размер, КСР - конечный систолический размер

Показатели систолической функции левого желудочка продемонстрировали тенденцию к улучшению по сравнению с данными 6-месячного наблюдения. В общей группе медиана фракции выброса составила 67,46%. При межгрупповом сравнении выявлено более высокое значение данного показателя в группе с применением заплаты по сравнению с группой прямого анастомоза (69,29% против 66,45%). Несмотря на то, что разница не достигла порога статистической значимости ($p=0,063$), зафиксированная тенденция указывает на потенциально более эффективное восстановление сократительной способности миокарда при использовании пластического материала.

Объемные и линейные характеристики левого желудочка через год после операции стабилизировались. Индексированный конечный диастолический объем в общей группе составил 45,78 мл/м², без значимых межгрупповых различий ($p=0,492$). Незначительное увеличение линейных размеров (индексированных КДР и КСР) по сравнению с 6-месячным этапом отражает продолжающиеся процессы

физиологического ремоделирования камер сердца, при этом статистически достоверной разницы между сравниваемыми хирургическими методиками не обнаружено.

Динамика показателей толщины миокарда и индекса массы миокарда левого желудочка (ИММЛЖ) через 12 месяцев также свидетельствовала об отсутствии преимуществ какой-либо из техник. Значения ИММЛЖ были практически идентичны в обеих группах ($p=0,535$). Наблюдаемый прирост массы миокарда по сравнению с полугодовым сроком наблюдения (в среднем на $8,79 \text{ г/м}^2$) интерпретируется как результат естественного физиологического роста ребенка и адаптивного ремоделирования сердечно-сосудистой системы.

Таким образом, через год после оперативного вмешательства обе хирургические техники обеспечивают стабильные и сопоставимые гемодинамические результаты. Отсутствие статистически значимых различий по ключевым эхокардиографическим параметрам подтверждает равную клиническую эффективность методов в отдаленном периоде, при сохранении тенденции к более высоким показателям систолической функции в группе с применением заплаты.

3.5 Межгрупповое сравнение эхокардиографических параметров

Анализ эхокардиографических параметров всей когорты пациентов выявил статистически значимую трансформацию морфофункционального состояния сердца в течение первого года после хирургического вмешательства (таблица 19).

Таблица 19 – Динамика эхокардиографических показателей (общая выборка, $n=90$)

Показатель	Общая выборка, $n=90$	Значения в группах	p
ФВ ЛЖ, %	до операции	70.00 [65.00; 75.00]	0.036
	перед выпиской	67.04 [63.64; 70.57]	
	через 1 год	67.46 [64.03; 72.66]	

Продолжение таблицы 19

Индексированный КДО ЛЖ, мл/м²	до операции	36.00 [25.00; 43.88]	<0.001
	перед выпиской	45.01 [34.08; 55.39]	
	через 1 год	45.78 [34.10; 57.02]	
Индексированный КДР ЛЖ, мм/м²	до операции	7.21 [5.75; 8.48]	<0.001
	перед выпиской	7.09 [5.53; 8.38]	
	через 1 год	11.06 [8.48; 12.63]	
Индексированный КСР ЛЖ, мм/м²	до операции	3.78 [3.39; 4.42]	<0.001
	перед выпиской	3.76 [3.52; 4.25]	
	через 1 год	5.75 [5.16; 6.45]	
Толщина межжелудочковой перегородки, мм	до операции	1.82 [1.48; 2.30]	<0.001
	перед выпиской	1.81 [1.51; 2.20]	
	через 1 год	2.76 [2.18; 3.36]	
Толщина задней стенки левого желудочка, мм	до операции	2.08 [1.66; 2.51]	<0.001
	перед выпиской	2.08 [1.70; 2.54]	
	через 1 год	3.05 [2.49; 3.73]	
Индекс массы миокарда, г/м²	до операции	39.32 [25.00; 56.07]	<0.001
	перед выпиской	38.55 [25.08; 53.20]	
	через 1 год	58.78 [37.86; 83.16]	

Примечание: ФВ - Фракция выброса КДО - конечный диастолический объем, ЛЖ- левый желудочек, КДР - конечный диастолический размер, КСР - конечный систолический размер

Показатели систолической функции левого желудочка характеризовались типичной двухфазной динамикой. Исходная фракция выброса (70 %[65,00;75,00]) в раннем послеоперационном периоде претерпела умеренное снижение (на 2,96 процентных пункта; $p=0,036$), с последующей стабилизацией и частичным восстановлением к 12-му месяцу наблюдения. Важно отметить, что на всех этапах

мониторинга сократительная способность миокарда оставалась в пределах нормативных значений, что подтверждает адекватность проведенной коррекции.

Объемные и линейные характеристики левого желудочка продемонстрировали выраженный и статистически достоверный рост ($p < 0,001$). Индексированный конечный диастолический объем увеличился с 36 мл/м² до 45,78 мл/м² (прирост +27,2%), при этом наиболее интенсивная динамика зафиксирована уже к моменту выписки пациента из стационара. Аналогичная тенденция прослеживалась и для геометрических параметров: индексированные диастолический и систолический размеры левого желудочка увеличились более чем на 50% по сравнению с исходными данными ($p < 0,001$). Данные изменения отражают процессы физиологической адаптации камер сердца к нормализованному системному кровотоку.

Морфометрические параметры, характеризующие гипертрофию миокарда, также претерпели существенные изменения. Зафиксировано достоверное увеличение толщины межжелудочковой перегородки (на 51,6%) и задней стенки левого желудочка (на 46,6%). Интегральный показатель — индекс массы миокарда — увеличился с 39,32 г/м² до 58,78 г/м² ($p < 0,001$). Наблюдаемый прирост массы миокарда (на 49,5% в течение года) обусловлен сочетанием процессов восстановительного ремоделирования и естественного физиологического роста детей в данный возрастной период.

Анализ структурно-функциональных параметров сердца в группе пациентов, оперированных с применением заплат, выявил тенденции, сопоставимые с общегрупповыми, однако имеющие ряд специфических особенностей (таблица 20).

Таблица 20 – Динамика эхокардиографических показателей в группе с применением заплат

Показатель	Выборка (n = 59)	Значения в группах	P
ФВ ЛЖ, %	до операции	70.00 [64.50; 75.00]	0.199
	перед выпиской	67.54 [65.09; 71.44]	
	через 1 год	69.29 [64.78; 73.08]	

Продолжение таблицы 20

Индексированный КДО ЛЖ, мл/м²	до операции	35.00 [22.35; 42.65]	<0.001
	перед выпиской	42.64 [35.60; 54.13]	
	через 1 год	46.15 [35.05; 55.82]	
Индексированный КДР ЛЖ, мм/м²	до операции	7.20 [5.68; 8.46]	<0.001
	перед выпиской	7.14 [5.69; 8.33]	
	через 1 год	10.92 [8.89; 12.62]	
Индексированный КСР ЛЖ, мм/м²	до операции	3.66 [3.36; 4.25]	<0.001
	перед выпиской	3.75 [3.46; 4.18]	
	через 1 год	5.66 [5.11; 6.54]	
Толщина межжелудочковой перегородки, мм	до операции	1.89 [1.52; 2.28]	<0.001
	перед выпиской	1.87 [1.53; 2.22]	
	через 1 год	2.84 [2.18; 3.44]	
Толщина задней стенки левого желудочка, мм	до операции	2.02 [1.67; 2.50]	<0.001
	перед выпиской	2.01 [1.69; 2.50]	
	через 1 год	2.95 [2.50; 3.72]	
Индекс массы миокарда, г/м²	до операции	39.50 [24.64; 54.92]	<0.001
	перед выпиской	38.80 [24.05; 52.26]	
	через 1 год	58.70 [36.80; 82.99]	

Примечание: ФВ - Фракция выброса КДО - конечный диастолический объем, ЛЖ - левый желудочек, КДР - конечный диастолический размер, КСР - конечный систолический размер

Показатели систолической функции левого желудочка в данной группе оставались стабильными на всех этапах наблюдения. Фракция выброса, имевшая исходное медианное значение 70,00%, после кратковременного снижения в раннем послеоперационном периоде (67,54%), к 12-му месяцу достигла уровня 69,29%. Несмотря на отсутствие статистической значимости данных колебаний ($p=0,199$), зафиксированное восстановление показателя до дооперационных значений

свидетельствует о благоприятном функциональном прогнозе при использовании пластического материала.

Объемные и линейные характеристики левого желудочка продемонстрировали выраженный прирост в течение года наблюдения ($p < 0,001$). Индексированный конечный диастолический объем увеличился с 35,00 мл/м² до 46,15 мл/м² (относительный прирост +31,9%). Индексированный конечный диастолический размер вырос на 51,7% по сравнению с исходным уровнем. Примечательно, что итоговые значения объемных параметров в данной группе были несколько ниже средних значений по всей выборке, что может указывать на более умеренную дилатацию левого желудочка в процессе отдаленного ремоделирования.

Морфометрические параметры гипертрофии миокарда в данной подгруппе также имели статистически значимую динамику ($p < 0,001$). Толщина межжелудочковой перегородки увеличилась на 50,3%, задней стенки — на 46,0%. Интегральный показатель — индекс массы миокарда левого желудочка — возрос с 39,50 г/м² до 58,70 г/м² (+48,6%). Темпы гипертрофического ремоделирования в группе с применением заплат полностью соответствовали общегрупповым тенденциям и отражали адекватную адаптацию сердца к новым условиям гемодинамики в процессе роста ребенка.

В группе пациентов, оперированных методом прямого анастомоза (без использования заплат), зафиксированы специфические особенности послеоперационного ремоделирования, отличающие данную когорту от общей выборки (таблица 21).

Таблица 21 – Динамика эхокардиографических показателей в группе без применения заплат

Показатель	Группа без применения заплат (n = 31)	Значения в группах	P
ФВ ЛЖ, %	до операции	70.00 [65.00; 74.50]	0.065
	перед выпиской	65.35 [63.20; 69.56]	
	через 1 год	66.45 [61.32; 70.45]	

Продолжение таблицы 21

Индексированный КДО ЛЖ, мл/м²	до операции	40.00 [32.65; 44.50]	0.292
	перед выпиской	45.38 [30.80; 55.93]	
	через 1 год	44.10 [32.25; 57.23]	
Индексированный КДР ЛЖ, мм/м²	до операции	7.42 [5.76; 8.56]	<0.001
	перед выпиской	6.96 [5.56; 8.67]	
	через 1 год	11.07 [7.93; 12.53]	
Индексированный КСР ЛЖ, мм/м²	до операции	4.14 [3.46; 4.50]	<0.001
	перед выпиской	3.90 [3.56; 4.29]	
	через 1 год	5.85 [5.31; 6.41]	
Толщина межжелудочковой перегородки, мм	до операции	1.78 [1.42; 2.36]	<0.001
	перед выпиской	1.72 [1.35; 2.14]	
	через 1 год	2.58 [2.12; 3.29]	
Толщина задней стенки левого желудочка, мм	до операции	2.28 [1.70; 2.50]	<0.001
	перед выпиской	2.17 [1.71; 2.56]	
	через 1 год	3.41 [2.50; 3.78]	
Индекс массы миокарда, г/м²	до операции	39.14 [30.49; 56.67]	<0.001
	перед выпиской	38.29 [27.07; 58.10]	
	через 1 год	43.18; 83.10]	

Примечание: ФВ - Фракция выброса КДО - конечный диастолический объем, ЛЖ - левый желудочек, КДР - конечный диастолический размер, КСР - конечный систолический размер

Систолическая функция левого желудочка в данной группе продемонстрировала менее выраженную тенденцию к восстановлению. После снижения фракции выброса в раннем послеоперационном периоде (с 70% до 65,35%), к году наблюдения показатель составил лишь 66,45%. В отличие от группы с применением заплат, где наблюдался возврат к дооперационным значениям, в

группе прямого анастомоза сохранялся дефицит сократительной способности ($p=0,065$), что может свидетельствовать о более высокой постнагрузке на миокард.

Особый интерес представляет динамика объемных показателей. В данной группе не было выявлено статистически значимого прироста, индексированного конечного диастолического объема (40 мл/м² против 44,1 мл/м², $p=0,292$), что существенно отличается от динамики в группе с заплатой. При этом линейные геометрические параметры (иКДР и иКСР) увеличились значительно — на 49,2% и 41,3% соответственно ($p<0,001$).

Гипертрофические изменения миокарда в этой группе были выражены наиболее отчетливо. Индекс массы миокарда увеличился на 50,9% (с 39,14 до 59,05 г/м², $p<0,001$), что превышает темпы прироста в альтернативной группе. Также зафиксировано существенное увеличение толщины задней стенки левого желудочка (на 49,6%, $p<0,001$).

3.6 Сравнительный анализ темпов роста аорты и динамики Z-score в зависимости от метода реконструкции

Для оценки потенциала роста сформированного анастомоза был проведен сравнительный анализ линейной скорости прироста диаметра сегментов аорты и динамики стандартизированных показателей (Z-score) в исследуемых группах (таблица 22).

Таблица 22 – Сравнительная характеристика темпов роста сегментов аорты

Показатель	Общие данные (n = 90)	Без применения заплаты (n = 31)	С применением заплаты (n = 59)	p
Скорость роста проксимальной дуги аорты, мкм/сут	5.95 [4.39; 7.39]	6.19 [5.24; 8.59]	5.79 [4.05; 7.15]	0.121

Продолжение таблицы 22

Скорость роста дистальной дуги аорты, мкм/сут	7.21 [5.94; 9.15]	6.82 [6.31; 8.29]	7.22 [5.67; 9.22]	0.504
Скорость прироста z-score анастомоза, тысячных ед./сут	33.72 [26.27; 41.12]	33.31 [25.41; 40.14]	34.10 [28.47; 41.72]	0.214

Линейная скорость роста сегментов аорты. Среднесуточный прирост диаметра проксимального сегмента дуги аорты в общей когорте составил 5,95 мкм/сут. При межгрупповом сравнении статистически значимых различий не выявлено: в группе прямого анастомоза показатель составил 6,19[5,24;8,59] мкм/сут, в группе с применением заплаты — 5,79[4,05;7,15] мкм/сут ($p=0,121$; тест Юена на усеченных средних, 20%).

Аналогичные результаты получены при анализе роста дистального сегмента дуги аорты. В общей выборке скорость прироста составила 7,21 мкм/сут. Различия между подгруппами также не достигли порога статистической значимости: 6,82[6,31;8,29] мкм/сут без применения заплаты против 7,22[5,67;9,22] мкм/сут с использованием пластического материала ($p=0,504$; тест Юена, 20%).

Динамика Z-score анастомоза. Скорость изменения стандартизированного показателя Z-score зоны анастомоза, отражающая пропорциональность роста сосуда относительно роста ребенка, в общей выборке составила $33,72 \times 10^{-3}$ ед./сут. Межгрупповой анализ не выявил достоверных отклонений: $33,31 \times 10^{-3}$ ед./сут в группе без заплат и $34,10 \times 10^{-3}$ ед./сут в группе с заплатой ($p=0,214$; тест Юена, 20%).

Таким образом, проведенный анализ подтверждает, что использование заплаты при реконструкции дуги аорты не ограничивает естественный рост сосуда и не оказывает негативного влияния на динамику Z-score в среднесрочном периоде. Темпы анатомического развития зоны анастомоза при обеих хирургических методиках сопоставимы и соответствуют физиологическим темпам роста пациента.

3.7 Внутригрупповой морфометрический анализ и оценка пропорциональности роста реконструированной аорты в группе пациентов с применением заплат (Z-score)

Для оценки адекватности хирургической коррекции и пропорциональности роста аорты в послеоперационном периоде был проведен динамический анализ абсолютных размеров и стандартизированных показателей (Z-score) ключевых сегментов дуги аорты (таблица 23).

Таблица 23 – Морфометрические параметры и Z-score сегментов аорты (общая выборка, n=62)

Показатель	Общая выборка, n=62	Значения в группах	p
z-score проксимального сегмента дуги аорты	до операции	0.41 [-1.75; 1.45]	0.015
	перед выпиской	0.84 [0.13; 1.23]	
	через 6 месяцев	0.80 [0.13; 1.16]	
Проксимальный сегмент дуги аорты	до операции	4.33 [3.42; 4.81]	<0.001
	перед выпиской	4.28 [3.51; 4.84]	
	через 6 месяцев	5.42 [4.17; 6.04]	
Дистальный сегмент дуги аорты, мм	до операции	3.50 [3.10; 4.38]	<0.001
	перед выпиской	5.81 [5.49; 6.30]	
	через 6 месяцев	7.29 [6.88; 7.94]	
z-score дистального сегмента дуги аорты	до операции	-3.08 [-3.62; -2.46]	<0.001
	перед выпиской	0.65 [0.04; 1.41]	
	через 6 месяцев	0.64 [0.07; 1.45]	
z-score перешейка аорты	до операции	-5.97 [-7.01; -4.56]	<0.001
	перед выпиской	0.25 [0.01; 1.17]	
	через 6 месяцев	0.26 [0.00; 1.09]	

Проксимальный сегмент дуги аорты. Анализ Z-score проксимального отдела выявил умеренную положительную динамику: медиана показателя увеличилась с 0,41[-1,75;1,45] до операции до 0,80[0,13;1,16] через 6 месяцев наблюдения (RM-ANOVA Brunner–Puri, $p=0,015$). Несмотря на то, что данный сегмент не подвергался непосредственному хирургическому воздействию, нормализация его относительных размеров свидетельствует об улучшении системной гемодинамики после устранения обструкции. Динамика абсолютных размеров сегмента (увеличение с 4,33 до 5,42 мм; $p<0,001$) носила физиологический характер и соответствовала возрастным темпам роста ребенка, не выявляя признаков патологической дилатации.

Дистальный сегмент дуги аорты. В данном отделе зафиксированы наиболее выраженные морфометрические изменения. Исходная глубокая гипоплазия (медиана Z-score $-3,08[-3,62;-2,46]$) была эффективно устранена непосредственно в ходе операции. К моменту выписки и через 6 месяцев после вмешательства Z-score стабилизировался в диапазоне нормативных значений (0,65 и 0,64 соответственно; $p<0,001$). Абсолютный диаметр дистального сегмента увеличился более чем в два раза (с 3,50 мм до 7,29 мм; $p<0,001$), что подтверждает формирование адекватного просвета аорты и сохранение его стабильной проходимости в среднесрочном периоде.

Перешеек аорты. Динамика Z-score в зоне перешейка продемонстрировала радикальное устранение предсуществующего анатомического дефицита. Критическая гипоплазия, зафиксированная до операции (медиана Z-score $-5,97$), была нивелирована во всех случаях. Послеоперационные значения Z-score (0,25 перед выпиской и 0,26 через 6 месяцев; $p<0,001$) свидетельствуют о достижении полной анатомической коррекции порока. Отсутствие негативной динамики Z-score в отдаленном периоде указывает на пропорциональный рост зоны анастомоза и минимальный риск развития рестеноза при обеих хирургических методиках.

Анализ динамики стандартизированных показателей (Z-score) в группе пациентов, оперированных без иссечения дуктальной ткани, позволил оценить анатомическую

эффективность данной методики и потенциал роста реконструированных сегментов аорты (таблица 24).

Таблица 24 – Динамика Z-score сегментов аорты в группе без иссечения дуктальной ткани (n=32)

Показатель	Группа пациентов без иссечения дуктальной ткани (n-32)	Значения в группах	P
z-score проксимального сегмента дуги аорты	до операции	-0.55 [-2.66; 0.81]	0.001
	перед выпиской	0.52 [0.07; 1.09]	
	через 6 месяцев	0.58 [0.02; 1.02]	
Проксимальный сегмент дуги аорты, мм	до операции	4.29 [3.19; 4.84]	<0.001
	перед выпиской	4.21 [3.29; 5.03]	
	через 6 месяцев	5.26 [4.07; 6.06]	
Дистальный сегмент дуги аорты, мм	до операции	3.60 [3.10; 4.43]	<0.001
	перед выпиской	5.81 [5.52; 6.36]	
	через 6 месяцев	7.33 [6.93; 7.76]	
z-score дистального сегмента дуги аорты	до операции	-3.15 [-3.65; -2.47]	<0.001
	перед выпиской	0.56 [0.12; 1.40]	
	через 6 месяцев	0.54 [0.12; 1.37]	
z-score перешейка аорты	до операции	-6.06 [-7.00; -5.19]	<0.001
	перед выпиской	0.40 [0.03; 1.15]	
	через 6 месяцев	0.39 [0.03; 1.09]	

Проксимальный сегмент дуги аорты. В данной подгруппе исходное значение Z-score проксимального отдела составляло $-0,55[-2,66;0,81]$. После выполнения хирургического вмешательства зафиксировано статистически значимое увеличение показателя до 0,52 перед выпиской и 0,58 через 6 месяцев наблюдения (RM-ANOVA Brunner–Puri, $p=0,001$). Положительная динамика Z-score в сегменте, не подвергавшемся прямому хирургическому воздействию, свидетельствует о постепенной нормализации

геометрии дуги аорты в ответ на устранение дистальной обструкции и восстановление адекватного системного кровотока.

Дистальный сегмент дуги аорты. Исходная выраженная гипоплазия дистального отдела (медиана Z-score $-3,15[-3,65;-2,47]$) была успешно устранена в ходе первичной реконструкции. К моменту выписки Z-score дистального сегмента достиг нормативных значений ($0,56[0,12;1,40]$), сохраняя стабильность и через 6 месяцев после операции ($0,54[0,12;1,37]$; $p<0,001$).

Перешеек аорты. В зоне перешейка, где до операции отмечалась критическая гипоплазия (медиана Z-score $-6,06$), зафиксирована наиболее радикальная коррекция. Послеоперационные значения Z-score ($0,40$ при выписке и $0,39$ через 6 месяцев; $p<0,001$) указывают на полное восстановление просвета аорты в зоне коарктации. Стабильность этого показателя в среднеотдаленном периоде подчеркивает высокое качество реконструкции и адекватный потенциал роста, сформированного анастомоза.

Оценка морфофункционального состояния аорты в группе пациентов, перенесших реконструкцию с полным иссечением дуктальной ткани, продемонстрировала высокую эффективность метода в устранении обструкции и обеспечении стабильного роста сосуда (таблица 25).

Таблица 25 – Динамика морфометрических параметров в группе с иссечением дуктальной ткани (n-30)

Показатель	Группа пациентов с иссечением дуктальной ткани (n-30)	Значения в группах	P
z-score проксимального сегмента дуги аорты	до операции	1.00 [0.17; 1.49]	0.036
	перед выпиской	0.95 [0.16; 1.27]	
	через 6 месяцев	0.94 [0.15; 1.17]	
Проксимальный сегмент дуги аорты, мм	до операции	4.34 [3.71; 4.80]	<0.001
	перед выпиской	4.34 [3.71; 4.74]	
	через 6 месяцев	5.51 [4.64; 6.01]	

Продолжение таблицы 25

Дистальный сегмент дуги аорты, мм	до операции	3.40 [3.02; 4.07]	<0.001
	перед выпиской	5.80 [5.49; 6.29]	
	через 6 месяцев	7.29 [6.79; 8.10]	
z-score дистального сегмента дуги аорты	до операции	-2.95 [-3.52; -2.45]	<0.001
	перед выпиской	0.66 [-0.13; 1.43]	
	через 6 месяцев	0.69 [-0.12; 1.45]	
z-score перешейка аорты	до операции	-5.87 [-7.13; -4.20]	<0.001
	перед выпиской	0.21 [0.01; 1.17]	
	через 6 месяцев	0.21 [0.00; 1.06]	

Проксимальный сегмент дуги аорты. В данной группе показатели Z-score проксимального отдела исходно находились в диапазоне нормы (1,00[0,17;1,49]) и сохраняли стабильность на всех этапах наблюдения (0,94 через 6 месяцев; $p=0,036$). Абсолютный диаметр сегмента не изменился в раннем послеоперационном периоде, однако к 6 месяцам зафиксировано его значимое увеличение с 4,34 мм до 5,51 мм ($p<0,001$). Такая динамика подтверждает адекватный физиологический рост сосуда без признаков патологической дилатации.

Дистальный сегмент дуги аорты. Исходная гипоплазия дистального отдела (Z-score $-2,95[-3,52;-2,45]$) была полностью нивелирована. Применение техники с иссечением дуктальной ткани позволило достичь существенного прироста диаметра уже к моменту выписки (с 3,40 до 5,80 мм). К 6-месячному сроку диаметр сегмента достиг 7,29 мм, а Z-score стабилизировался на уровне 0,69 ($p<0,001$). Отсутствие тенденции к снижению Z-score в среднесрочном периоде свидетельствует о высокой резистентности сформированного анастомоза к рестенозированию.

Перешеек аорты. В зоне наиболее выраженного сужения (перешеек) Z-score увеличился с критических значений $-5,87[-7,13;-4,20]$ до нормативных 0,21[0,00;1,06] через 6 месяцев после операции ($p<0,001$). Устранение ригидных

тканей протока позволило сформировать эластичный анастомоз с узким диапазоном значений Z -score в отдаленном периоде, что указывает на высокую воспроизводимость и стабильность геометрического результата.

ГЛАВА 4. ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

4.1 Межгрупповой анализ отдаленных осложнений

Анализ отдаленных результатов хирургической коррекции коарктации и гипоплазии дуги аорты представлен в таблице 26. Медиана периода наблюдения составила 34[27;40] месяца. В ходе исследования оценивалась частота развития специфических осложнений, повторных вмешательств и гемодинамических нарушений в зависимости от выбранной хирургической тактики.

Таблица 26 – Осложнения в отдаленном периоде наблюдения

Показатель	Общие данные (n = 90)	Без применения заплаты(n = 31)	С применением заплаты (n = 59)	Р
Артериальная гипертензия, n (%)	36 (40.0%)	8 (25.8%)	28 (47.5%)	0.046
Рекоарктация аорты с необходимостью реоперации, n (%)	21 (23.3%)	4 (12.9%)	17 (28.8%)	0.090
Стеноз пПКА, n (%)	1 (1.1%)	0 (0.0%)	1 (1.7%)	>0.999
Аневризма нисходящей аорты, n (%)	1 (1.1%)	0 (0.0%)	1 (1.7%)	>0.999
Стеноз сонной артерии или БЦС n (%)	1 (1.1%)	0 (0.0%)	1 (1.7%)	>0.999

Примечание: пПКА – правая подключичная артерия, БЦС – брахиоцефальный ствол

Как следует из представленных данных, единственным клинически значимым различием между группами стала частота развития артериальной гипертензии, которая достоверно чаще регистрировалась у пациентов, перенесших пластику дуги аорты с использованием заплат. По остальным изучаемым параметрам группы были сопоставимы.

Для оценки временных интервалов до наступления реоклартации аорты, потребовавшей повторной хирургической или эндоваскулярной коррекции, был применен метод анализа выживаемости Каплана–Мейера. В качестве конечной точки рассматривался факт проведения реоперации.

Сравнительный анализ кривых кумулятивной свободы от повторных вмешательств в группах с применением заплаты и без неё не выявил статистически значимых различий (рисунок 24).

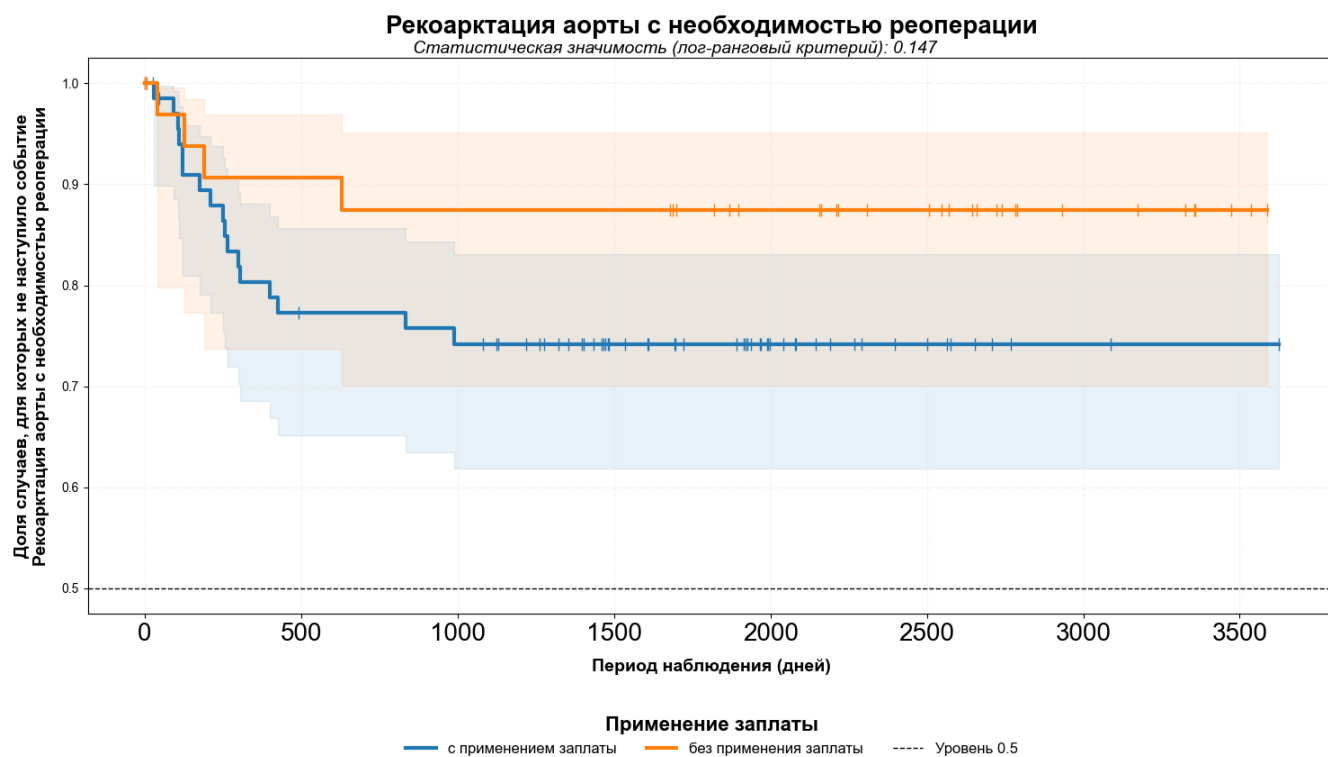


Рисунок 24 – Межгрупповой анализ Каплана-Мейера реоклартации аорты с необходимостью выполнения повторной операции

Лог-ранговый критерий составил $p=0,147$, что при уровне значимости $\alpha=0,05$ свидетельствует о сопоставимой долгосрочной эффективности обеих хирургических методик. На графике (рисунок 24) отчетливо видно, что в обеих группах основная доля событий (рекоарктаций) распределена равномерно в течение периода наблюдения.

С целью выявления независимых предикторов развития рекоарктации был проведен регрессионный анализ в рамках модели пропорциональных рисков Кокса (таблица 27).

Таблица 27 – Результаты однофакторного и многофакторного анализа факторов риска развития рекоарктации аорты (модель Кокса)

Показатель	Однофакторный анализ		Многофакторный анализ	
	ОР (95% ДИ)	p	ОР (95% ДИ)	p
Пиковый градиент на перешейке перед выпиской	3.44[1.84;6.42]	0.000	3.11[1.59;6.08]	0.001
Иссечение дуктальной ткани	0.27[0.11;0.65]	0.003	0.45[0.16; 0.75]	0.012
z-score проксимального сегмента дуги аорты до операции	0.66 [0.47; 0.94]	0.021	0.77[0.52;1.14]	0.193
Фракция выброса левого желудочка до операции, %	1.96[1.00; 3.81]	0.048	2.08[0.98;4.41]	0.057

Примечание: ОР — отношение рисков; ДИ — доверительный интервал.

Как видно из таблицы 27, значимыми факторами риска наступления рекоарктации аорты были пиковый градиент перед выпиской (увеличивающий риск рекоарктации аорты в 3.44 раза) и иссечение дуктальной ткани (в 3.7 раза уменьшало риск наступления рекоарктации аорты).

На основании результатов регрессионного анализа, определившего пиковый градиент давления на перешейке перед выпиской как наиболее значимый предиктор повторного сужения, был проведен дополнительный анализ выживаемости с использованием метода Каплана–Мейера для оценки оптимального порогового значения (cut-off value).

В качестве критической точки разделения пациентов на группы высокого и низкого риска было определено значение градиента 14,0 мм рт. ст. Сравнительный анализ кривых кумулятивной свободы от повторных вмешательств выявил статистически значимые различия между выделенными подгруппами (лог-ранговый критерий, $p < 0,01$; рисунок 25).

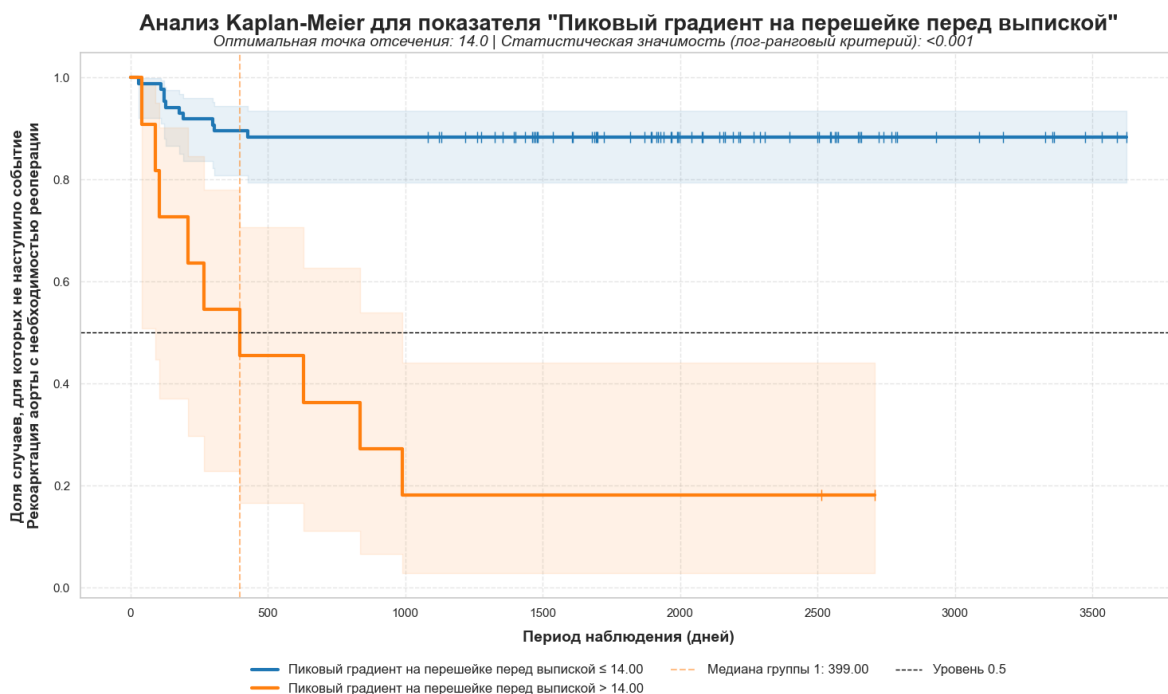


Рисунок 25 – Межгрупповой анализ Каплана-Мейера рекоарктации аорты с необходимостью повторной операции по критерию пикового градиента на перешейке перед выпиской

Пациенты, у которых пиковый градиент перед выпиской не превышал 14,0 мм рт. ст., демонстрировали достоверно более высокую свободу от повторных операций в

течение всего периода наблюдения. В данной группе медиана времени до наступления события не была достигнута ввиду низкой частоты случаев рестенозирования.

Напротив, в группе пациентов с остаточным градиентом более 14,0 мм рт. ст. наблюдалось прогрессивное снижение доли случаев без наступления неблагоприятного события. Медиана времени до выполнения повторной реконструкции в этой подгруппе составила 399 дней.

Для оценки времени до развития артериальной гипертензии в исследуемых группах пациентов был применен метод анализа выживаемости Каплана–Мейера. Сравнительный анализ кривых кумулятивной свободы от наступления данного события выявил статистически значимые различия в зависимости от выбранной хирургической тактики (лог-ранговый критерий, $p < 0,001$). На рисунке 26 представлены графические зависимости доли пациентов без признаков артериальной гипертензии от длительности периода наблюдения в днях.

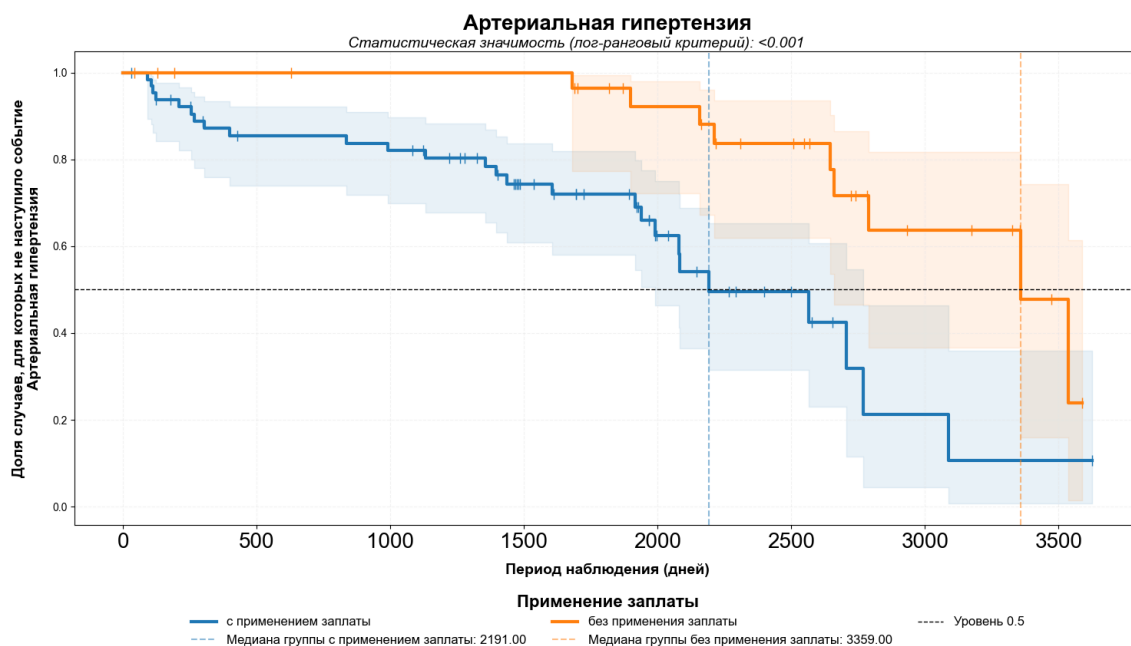


Рисунок 26 – Межгрупповой анализ Каплана-Мейера артериальной гипертензии

Построение кривых с учетом соответствующих доверительных интервалов позволило определить медианные значения времени до манифестации патологического состояния. В группе пациентов, перенесших реконструкцию дуги

аорты с использованием заплаты, медиана времени до развития артериальной гипертензии составила 2191 день. В группе без применения заплаты данный показатель был существенно выше и составил 3359 дней. Выявленные закономерности свидетельствуют о достоверном влиянии технического варианта выполнения анастомоза на сроки формирования гемодинамических нарушений в отдаленном периоде наблюдения, при этом использование пластического материала ассоциировано с более ранним развитием артериальной гипертензии.

Для выявления факторов, ассоциированных с риском развития клинически значимой артериальной гипертензии в отдаленном периоде, был проведен однофакторный и многофакторный регрессионный анализ с использованием модели пропорциональных рисков Кокса (таблица 28).

Таблица 28 – Межгрупповой анализ Кокса для артериальной гипертензии

Показатель	Однофакторный анализ		Многофакторный анализ	
	ОР (95% ДИ)	p	ОР (95% ДИ)	p
Пиковый градиент на перешейке перед выпиской	4.68[2.69; 8.14]	0.000	4.42 [2.50;7.84]	0.000
Материал заплаты (заплата из гомографта)	2.53 [1.30;4.92]	0.006	1.98 [0.89;4.41]	0.096
z-score митрального клапана до операции	0.58 [0.37;0.91]	0.017	0.83 [0.49;1.41]	0.498
z-score аортального клапана до операции	0.53[0.31;0.92]	0.025	0.73 [0.41;1.30]	0.284
Возраст	0.61 [0.37;1.02]	0.061	0.47 [0.34;1.42]	0.487
Пиковый градиент на перешейке после операции	0.57 [0.30;1.07]	0.082	0.53 [0.49; 2.01]	0.698

В многофакторную модель включались переменные, продемонстрировавшие статистическую значимость на этапе предварительного однофакторного отбора. Согласно результатам математического моделирования, единственным независимым предиктором артериальной гипертензии выступил пиковый градиент давления на перешейке аорты, зафиксированный перед выпиской из стационара. Установлено, что увеличение данного показателя на каждый 1 мм рт. ст. ассоциировано с повышением риска развития артериальной гипертензии в 4,42 раза.

4.2 Внутригрупповой анализ отдаленных осложнений

Во внутригрупповом анализе пациентов в группе реконструкции дуги аорты с использованием заплат представлен сравнительный анализ частоты развития отдаленных осложнений в группе пациентов, перенесших реконструкцию дуги аорты с применением заплат. В таблице 29 и на рисунках 27–30 отражены результаты сопоставления основных клинических исходов в зависимости от тактики в отношении дуктальной ткани (с ее иссечением или без такового).

Таблица 29 – Внутригрупповой анализ результатов в группе реконструкции дуги аорты с использованием заплат (n=59)

Показатель	Общие данные (n = 59)	Без иссечения дуктальной ткани (n = 30)	С иссечением дуктальной ткани (n = 29)	p
Артериальная гипертензия n (%)	28 (47.5%)	19 (63.3%)	9 (31.0%)	0.013
Рекоарктация аорты с необходимостью реоперации n (%)	17 (28.8%)	13 (43.3%)	4 (13.8%)	0.012
Стеноз пПКА, n (%)	1 (1.7%)	1 (3.3%)	0 (0.0%)	>0.999

Продолжение таблицы 29

Аневризма нисходящей аорты, n (%)	1 (1.7%)	0 (0.0%)	1 (3.4%)	0.492
Стеноз сонной артерии или БЦА, n (%)	1 (1.7%)	1 (3.3%)	0 (0.0%)	>0.999

Примечание: *пПКА* – правая подключичная артерия, *БЦС* – брахиоцефальный ствол

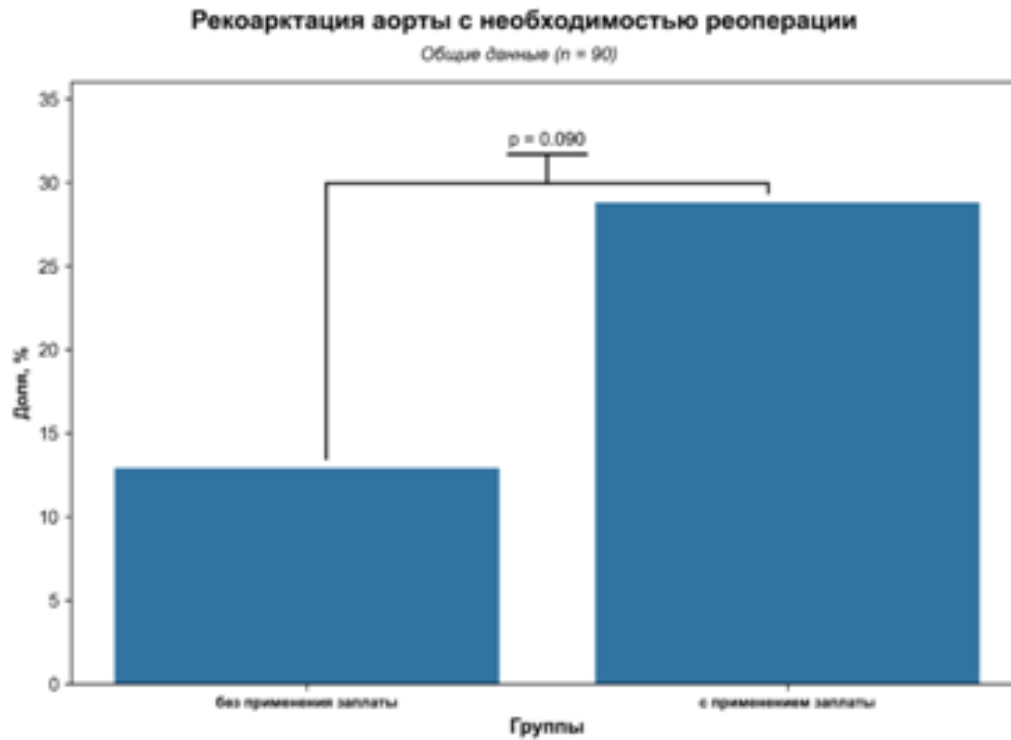


Рисунок 27 – Рекоарктация аорты

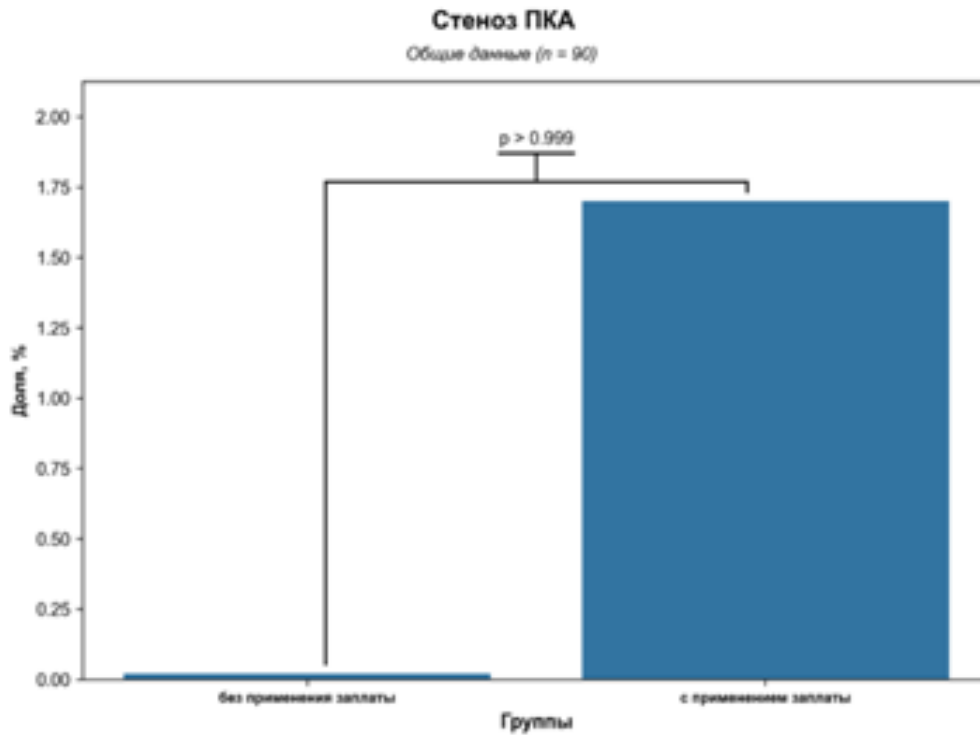


Рисунок 28 – Стеноз подключичной артерии

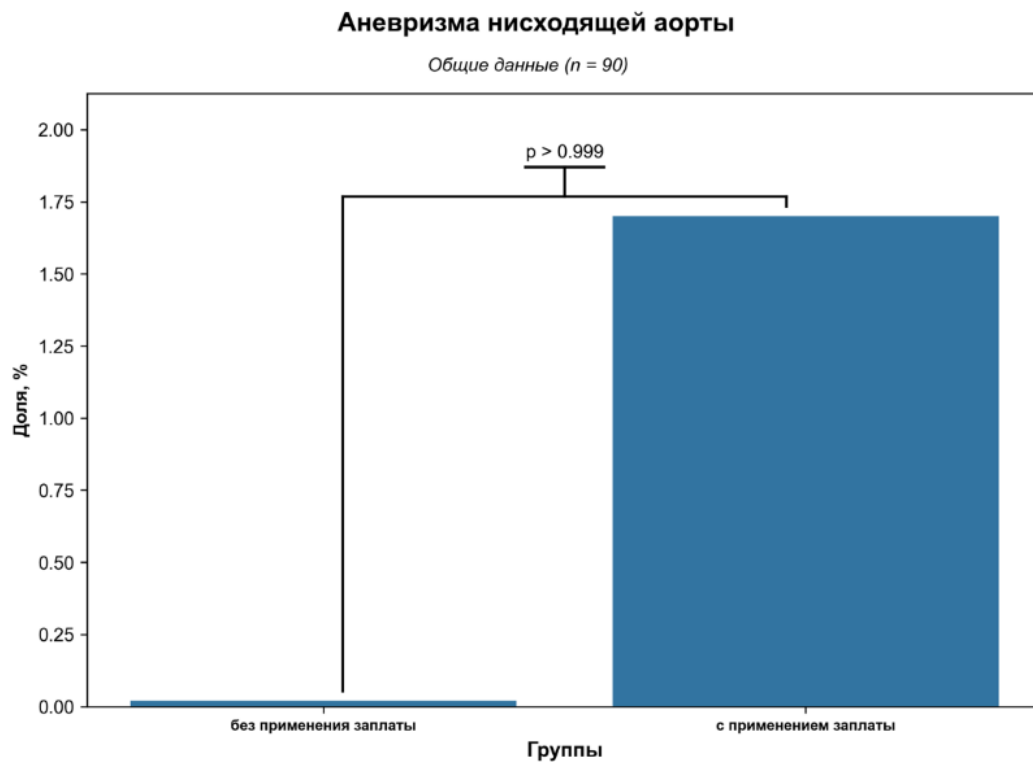


Рисунок 29 – Аневризма нисходящей аорты

Стеноз сонной артерии или БЦА

Общие данные (n = 90)

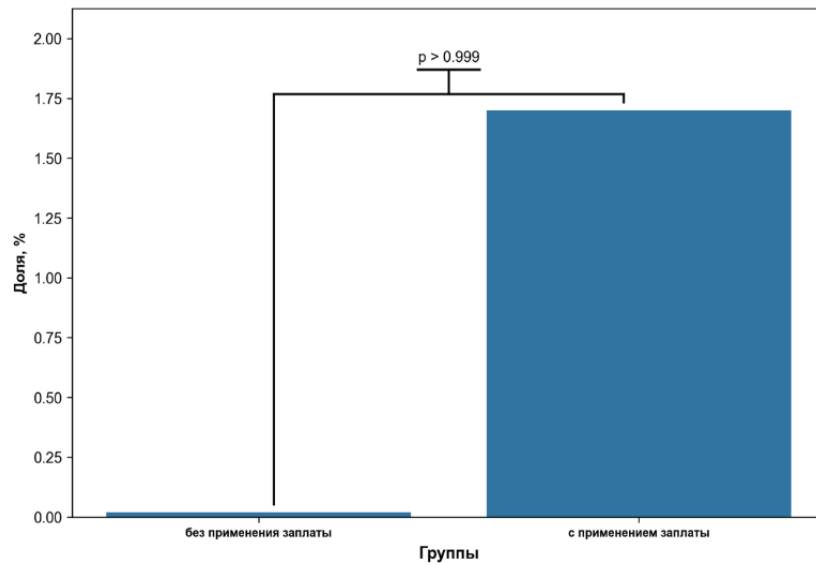


Рисунок 30 – Стеноз сонных артерий или БЦА

На рисунке 31 представлены результаты внутригруппового анализа времени до развития реоктакции аорты, потребовавшей повторного хирургического вмешательства, в зависимости от применения техники иссечения дуктальной ткани (метод Каплана–Мейера).

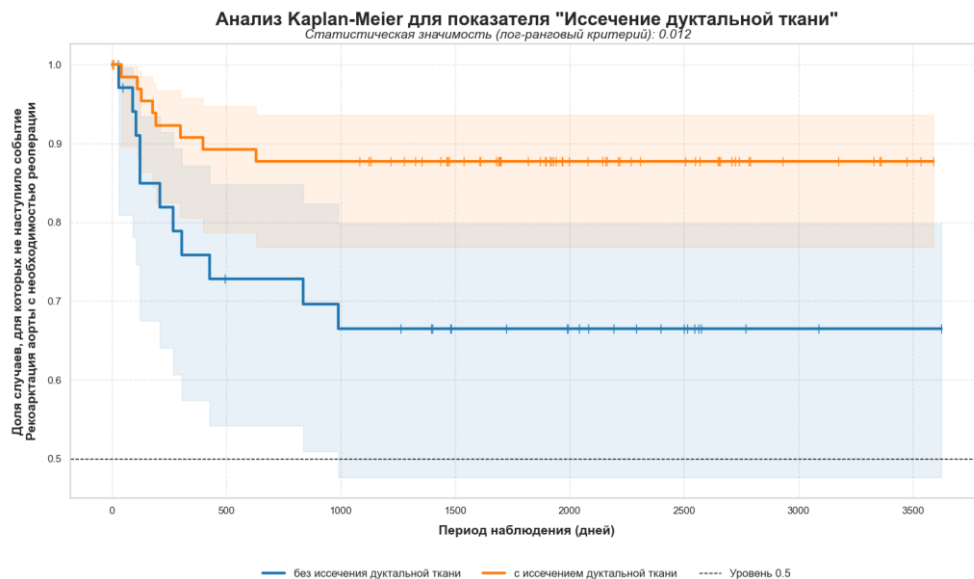


Рисунок 31 – Внутригрупповой анализ Каплана-Мейера реоктакции аорты с необходимостью повторной операции

Графические зависимости отражают кумулятивную долю пациентов без наступления целевого события на различных этапах периода наблюдения. Сравнение кривых выживаемости с использованием лог-рангового критерия выявило статистически значимые различия между исследуемыми подгруппами ($p=0,012$). Согласно полученным данным, в подгруппе пациентов, перенесших иссечение дуктальной ткани, показатели свободы от рекоарктации и повторных вмешательств в течение всего периода наблюдения были достоверно выше по сравнению с подгруппой, где резекция тканей протока не проводилась. Медиана времени до наступления неблагоприятного события в обеих анализируемых выборках достигнута не была ввиду частоты событий, недостаточной для пересечения 50-процентного порога выживаемости. Установленная статистическая закономерность свидетельствует об ассоциации полной резекции дуктальных структур со снижением риска развития повторной обструкции и улучшением показателей долгосрочной проходимости реконструированного сегмента аорты.

ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ

Постоперационное ведение больных с коарктацией аорты у детей, особенно младшего возраста, остаётся одной из наиболее сложных задач современной детской кардиохирургии. Несмотря на совершенствование хирургических техник, анестезиологического обеспечения и интенсивной терапии, частота осложнений в данной группе пациентов остаётся значимой, а спектр неблагоприятных исходов — широким. Актуальность проблемы обусловлена не только непосредственными рисками в раннем послеоперационном периоде, но и высокой вероятностью отдалённых последствий, способных определять качество и продолжительность жизни.

Материал нашего исследования позволил проанализировать структуру ближайших и отдалённых осложнений, выявить предикторы неблагоприятных исходов и сопоставить полученные результаты с данными отечественных и зарубежных публикаций. Проведённый сравнительный анализ демонстрирует как совпадения, так и принципиальные расхождения в частоте отдельных осложнений, что требует обсуждения факторов, влияющих на данные показатели.

Госпитальная летальность

В нашем материале госпитальная летальность составила около 7%, что соответствует данным ведущих центров, где варьирует от 2 до 10%, при этом летальность не отличалась между группами. Некоторые авторы связывают повышенную летальность с более тяжёлым контингентом пациентов и высокой долей сочетанных пороков сердца [47, 57, 84]. Другие же авторы подчеркивают, что летальность может быть связана с тяжёлыми нарушениями гемодинамики вследствие остаточного градиента, острыми неврологическими катастрофами, тяжёлыми дыхательными осложнениями, а также септическими состояниями [47, 57, 78, 80, 84]. В литературе подчёркивается, что риск смерти прямо коррелирует с продолжительностью искусственного кровообращения, необходимостью массивной

инотропной поддержки и наличием сопутствующих критических пороков, требующих одномоментной коррекции [47, 57, 84].

Особое внимание заслуживает тот факт, что у новорожденных пациентов летальность выше — это отражает не только техническую сложность вмешательства у данной когорты пациентов, но и меньшую компенсаторную способность их органов и систем. Таким образом, снижение госпитальной летальности возможно за счёт оптимизации сроков вмешательства, точного планирования объёма операции и применения щадящих протоколов перфузии.

Неврологические осложнения

Неврологические нарушения — одна из наиболее значимых проблем раннего послеоперационного периода. В нашем материале они встречались у 4,3% пациентов и не зависели от техники коррекции коарктации аорты. В нашем исследовании все неврологические осложнения были представлены различными видами геморрагического инсульта, чаще всего субдуральными кровоизлияниями, клинически проявляющимися судорожным синдромом и пирамидными нарушениями. В мировой литературе частота неврологических нарушений может достигать 33% и чаще всего зависит от техники перфузии головного мозга и длительности перфузии [16, 29, 57, 116]. Однако, если разделять неврологические осложнения на ишемические и геморрагические, то причины повреждения головного мозга достаточно разные. Например, к наиболее частым причинам ишемического инсульта относят технику глубокой гипотермической остановки кровообращения, длительность остановки кровообращения, температурный режим, гипоперфузию при антеградной перфузии головного мозга, стратегию α -stat, высокое парциальное давление кислорода при согревании пациента, а также эмболизацию при манипуляции на сосудах [16, 29, 57, 116]. В то время как к наиболее частым причинам геморрагического инсульта относят гиперперфузию при антеградной перфузии головного мозга, длительность перфузии и недоношенность [16, 29, 57, 116].

Отмечено, что у пациентов с исходной церебральной патологией, включая перивентрикулярную лейкомаляцию и гипоксически-ишемическую энцефалопатию,

риск развития послеоперационных неврологических осложнений существенно выше [16, 57, 116]. Современные подходы к профилактике включают поддержание адекватной перфузии головного мозга, минимизацию времени пережатия аорты и перфузии, а также использование мониторинга регионального насыщения кислородом [16, 29, 57, 116].

Помимо повреждения головного мозга при коарктации могут повреждаться симпатические нервные сплетения при высокой мобилизации брахиоцефальных артерий, что приводит к синдрому Горнера. Частота данного осложнения невелика и, как правило, не превышает 5% случаев [10, 23, 37, 120]. В нашем исследовании синдрома Горнера не наблюдалось.

Дыхательные осложнения

Дыхательные нарушения в раннем послеоперационном периоде — широко встречаемая проблема после коррекции коарктации аорты, особенно у новорожденных [47, 57, 73]. В нашем материале их частота составила около 11,4% в группе пластик с нативными тканями. Наиболее часто выявлялись бронхиальные компрессии, пневмонии, а также продлённая искусственная вентиляция лёгких вследствие сердечной недостаточности.

Во многих работах частота дыхательных осложнений достигает 15% пациентов, что может быть связано с более тяжёлой когортой пациентов при сочетанных пороках, увеличивающей риск травмы структур средостения [47, 57, 73].

Особое место занимает сдавление бронхов — чаще левого главного бронха при его пролегании близко к области реконструкции аорты. Оно может быть вызвано как исходной анатомической аномалией, так и изменением конфигурации дуги после пластики. Чаще всего предрасполагающими факторами компрессии бронхов являются малый вес ребенка и реконструктивные операции на дуге аорты, где требуется излишнее натяжение тканей. Клинически компрессия бронхов проявляется продлённой ИВЛ, стридором и сегментарной ателектазией по инструментальным данным. Профилактика дыхательной недостаточности предполагает максимальную мобилизацию аорты,

контроль глубины гипотермии, применение интраоперационного бронхоскопического осмотра при подозрении на компрессию дыхательных путей. Тактика ведения пациентов с компрессией бронха включала поэтапную диагностику и стратификацию степени нарушения проходимости дыхательных путей, основанную на клинической оценке, данных инструментальной визуализации и выраженности обструкции. В случаях клинически значимой компрессии бронха, сопровождавшейся нарушением вентиляции, рецидивирующими ателектазами или инфекциями нижних дыхательных путей, применялась хирургическая тактика: единственным эффективным способом устранить компрессию бронхов является задняя аортопексия, которая в нашем случае позволила избежать длительной трахеостомии.

Еще одной причиной дыхательной недостаточности может быть парез диафрагмы вследствие повреждения диафрагмального нерва, частота которого в публикациях встречается до 5% [47, 57, 73]. В нашем случае частота повреждения диафрагмального нерва была в 3% случаев, всем пациентам была выполнена пластика диафрагмы.

Повреждение возвратного нерва

Повреждение возвратного гортанного нерва является специфическим осложнением при коарктации аорты при срединной стернотомии и проявляется устойчивой осиплостью голоса, дисфагией. Частота повреждения возвратного нерва колеблется от 3 до 6%, а в некоторых исследованиях до 20%. В нашем исследовании частота осложнения составила 9,7%, что связано с рутинным использованием бронхоскопии у пациентов после коррекции коарктации аорты. Механизм травмы связан с тракцией нерва, сдавлением или пересечением нерва при работе в области дуги аорты. К более редким причинам относят гематому в области возвратного нерва, холодовое повреждение вследствие использования ледяной крошки, а также механическое повреждение при установке центрального венозного катетера. По данным литературы [15, 18, 28, 57, 73] риск повреждения возвратного нерва выше при коррекции гипоплазии дуги, где требуется обширная мобилизация аортального сегмента и прилежащих структур. Ранняя диагностика основывается на наблюдении за дыхательной функцией и

голосовыми изменениями. Лечение чаще консервативное, но при стойких нарушениях — логопедическая коррекция или хирургическая пластика голосовых связок.

Острое повреждение почек

Острое повреждение почек в раннем послеоперационном периоде зафиксировано у 10,8% пациентов нашего исследования. Это состояние обусловлено сочетанием факторов: системной гипоперфузии во время антеградной перфузии головного мозга, высоких доз кардиотоников и нефротоксичности препаратов.

По данным мировой литературы, острое повреждение почек может составлять до 70%, при этом авторы подчёркивают прямую зависимость от времени перфузии и типа перфузии, а также тяжести исходного состояния [16, 29, 57, 116]. У новорождённых и младенцев резервы почечной перфузии значительно ниже, поэтому даже кратковременная гипотензия может привести к структурным повреждениям нефронов [16, 38, 57, 116]. Профилактика включает строгий контроль артериального давления, адекватную гидратацию и отказ от неоправданного использования нефротоксичных препаратов.

Некротический энтероколит новорожденных

Некротический энтероколит новорожденных — редкое, но крайне тяжёлое осложнение. В нашем исследовании он встречался в 12,9% случаев, но во всех эпизодах приводил к значительному удлинению госпитализации. Частота НЭК может достигать 25% случаев у пациентов с обструктивной патологией аорты. Механизмы развития НЭК при обструктивной патологии аорты хорошо изучены и возникают вследствие: 1) ишемии кишечной стенки в условиях низкого сердечного выброса, 2) перенаправления кровотока к жизненно важным органам и длительной гипотензии, 3) длительного использования препаратов группы ПГЕ1, 4) недоношенности [1, 2, 8, 47, 107]. Лечение требует комплексного подхода: немедленной отмены энтерального питания, интенсивной инфузионной терапии, антибактериального лечения, а в тяжёлых случаях — хирургического вмешательства [107].

Лимфорей

Клинические проявления лимфорей — нарастание объёма выпота, снижение уровня альбумина, электролитные нарушения. Лечение включает дренирование, переход на диету с низким содержанием длинноцепочечных жиров, а при стойкой лимфорее — хирургическую перевязку повреждённого протока.

Таким образом, спектр ближайших осложнений после коррекции коарктации аорты у детей остаётся широким, и большая их часть связана с анатомическими особенностями и техническими нюансами вмешательства. Их профилактика требует своевременного предоперационного планирования, щадящих хирургических техник и тесного взаимодействия кардиохирурга, анестезиолога и intensivиста.

Отдаленные осложнения

Послеоперационный период у пациентов, перенёсших коррекцию коарктации аорты, далеко не всегда заканчивается с исчезновением клинической проблемы: отдалённые осложнения остаются значимым источником заболеваемости и влияют на качество жизни и прогноз. В этой подглаве рассматриваются пять ключевых осложнений отдаленного периода — артериальная гипертензия, рекоарктация, аневризматические изменения аорты и церебральных сосудов, а также ишемическая болезнь сердца. В нашем исследовании частота артериальной гипертензии составила 40%, рекоарктации — 23,3%, аневризмы нисходящей аорты — 1,1%. В то же время литература сообщает гораздо более широкий спектр частот: артериальную гипертензию — до 90% в отдельных сериях [93], рекоарктацию — до 50% [66, 120], аневризмы аорты — до 18% в некоторых когортах [98, 108]. Такие расхождения в мировой литературе можно объяснить различием в популяциях пациентов (возраст, вес, сопутствующие пороки и др.), так и в хирургической тактике, используемых материалах и особенностях послеоперационного наблюдения.

Артериальная гипертензия после коррекции коарктации является наиболее частым и клинически значимым отдалённым осложнением. Принято считать, что её возникновение определяется не только наличием остаточной механической обструкции,

но и сложным системным сосудистым ремоделированием и нарушением регуляторных механизмов кровяного давления [31, 42, 50, 100, 108, 120]. Одним из важных патофизиологических моментов является изменение геометрии реконструированной дуги аорты: формирование «готической» или «амбразурной» конфигурации, неровностей и острых углов приводит к нарушению ламинарного потока, появлению локальной турбулентности и увеличению сопротивления, что прямо коррелирует с повышенным артериальным давлением [68, 100, 110]. Такие геометрические изменения могут быть следствием выбранной техники реконструкции, особенностей роста и ремоделирования тканей после пластики и влиять на гемодинамику много лет после вмешательства.

На клеточно-молекулярном уровне ключевую роль играют изменения внеклеточного матрикса и состав стенки аорты. Наблюдается уменьшение содержания эластина и гладкомышечных клеток при одновременном увеличении коллагена, что приводит к повышенной жёсткости магистральных сосудов и снижению эластичности стенки и пульсовой волны [54, 89, 95, 101]. Работа Vri1 и соавторов демонстрирует участие матриксных металлопротеиназ II и IX и сигнального пути TGF- β в процессах распада эластина и дисбаланса коллаген-эластинового каркаса, а также в нарушении структурных и функциональных компонентов, таких как β 2-адренорецепторы и эндотелин-1, что усиливает вазоконстрикторные процессы [56]. Эти изменения создают среду, способствующую развитию артериальной жёсткости, сохранению или прогрессированию гипертензии независимо от наличия или отсутствия остаточной анатомической обструкции.

Не менее важен вклад нарушения барорецепторной функции и вегетативной регуляции. Повышение жёсткости аорты меняет скорость и характер распространения пульсовой волны, что может привести к аномальной работе барорецепторного аппарата и к сдвигу уставок регуляции артериального давления. Kenny и соавторы описали, что у пациентов после коррекции коарктации запускаются компенсационные механизмы: изменение вегетативной активности, снижение ударного объёма левого желудочка и

адаптация циркуляторной системы, позволяющие поддерживать нормальные показатели давления; однако при определённых обстоятельствах — при образовании рубцовой ткани в области дуги, при значительной жёсткости стенки — эти компенсаторные механизмы нарушаются и возникает устойчивое повышение артериального давления [90]. Гипертрофия левого желудочка, которая часто встречается у таких пациентов, сама по себе является фактором риска и связана с нарушением соотношения массы к объёму и функций левого желудочка, что было показано в исследованиях [63, 95, 100]. Гипертрофия ЛЖ увеличивает потребность миокарда в кислороде и снижает коронарный резерв, способствуя развитию ишемических проявлений в отдалённый период при сопутствующих факторах риска.

Клинически артериальная гипертензия после коррекции коарктации может проявляться в различной степени — от скрытой, выявляемой только при амбулаторном мониторинге АД, до выраженной, требующей многокомпонентной антигипертензивной терапии. Часто она наблюдается на протяжении многих лет и связывается с увеличением риска сердечно-сосудистых событий, ранним развитием атеросклероза, дисфункцией левого желудочка и повышенной смертностью в зрелом возрасте. В связи с этим ключевой задачей является ранняя идентификация и длительное наблюдение, в том числе с применением амбулаторного мониторинга артериального давления у подростков и взрослых, оценкой геометрии дуги и показателей сосудистой жёсткости, а также ранним началом антигипертензивной терапии с индивидуальным подбором препаратов, нацеленных не только на нормализацию цифр АД, но и на замедление сосудистого ремоделирования.

Важное клиническое значение имеет влияние выбора хирургической техники и используемых материалов на риск развития артериальной гипертензии. Последние годы наблюдается тенденция к использованию аутопластик, исключая чужеродные материалы, исходя из предположения о снижении риска долгосрочных сосудистых осложнений. Тем не менее исследования [64, 91, 98] продемонстрировали, что применение нативных тканей не всегда снижает частоту постоперационной гипертензии

и в ряде наблюдений даже ассоциируется с более высокой её частотой по сравнению с использованием чужеродных материалов. Вероятное объяснение — тенденция к неблагоприятному ремоделированию реконструированной дуги в готическую или амбразурную форму, что усугубляет гемодинамику и способствует повышению АД [68, 100, 110]. Подобные наблюдения подчёркивают необходимость при планировании первичной операции учитывать не только материал и тип пластики, но и ожидаемую геометрическую конфигурацию дуги при росте ребёнка. В нашем исследовании мы получили противоположные результаты, частота артериальной гипертензии была выше в группе реконструктивной хирургии с использованием заплат (47,5%) по сравнению с косым расширенным анастомозом (25,8%). Возможно, это связано с кальцинозом заплат или перифокальным фиброзом. Также мы выявили, что повышение градиента давления на дуге аорты или анастомозе является основным фактором риска артериальной гипертензии.

Рекоарктация остаётся ещё одним значимым отдалённым осложнением. Частота её варьирует широко в зависимости от возраста на момент коррекции, метода реконструкции и хирургического доступа. В литературе отмечается от 2 до 50% случаев рекоарктации в определённых сериях [66, 93], тогда как в нашей когорте она составила 23,3%. Причины рекоарктации описаны достаточно детально: наличие остаточной дуктальной ткани, низкая масса тела при вмешательстве, ранний возраст на момент операции, длительное применение простагландина E1, некорригированная гипоплазия дуги, тип формирования анастомоза, выбор шовного материала и хирургический доступ, в частности боковая торакотомия [66]. В нашем материале независимым фактором риска оказался градиент на анастомозе по данным эхокардиографии.

Механизмы, лежащие в основе этих наблюдений, различны. Торакотомный доступ, как отмечают многие авторы, в ряде случаев приводит к недооценке гипоплазии дуги, поскольку через боковой доступ хирурги могут ограниченно визуализировать и реконструировать весь сегмент дуги, что повышает вероятность оставить гипоплазированный участок дуги аорты и привести впоследствии к рестенозу [66, 69].

Низкая масса ребёнка увеличивает риск конструктивных проблем из-за малого диаметра сосуда и повышенной вероятности кистирования шва, что способствует последующему рестенозированию. Использование рассасывающегося шовного материала с использованием заплат также может быть фактором риска рекоарктации [44, 55]. Несмотря на экспериментальные данные об отсутствии выраженного асептического воспаления и хорошем росте анастомоза, ряд исследований свидетельствует о замещении эластичной ткани фиброзной и частом фиброзировании линии шва при использовании таких нитей, что на практике проявляется повышенной частотой рестенозов [44, 46, 55]. Гемодинамические особенности конкретного типа дуги также важны: пациенты с готической или амбразурной дугой больше подвержены турбулентному потоку и локальным повреждениям стенок, что может способствовать фиброзу и рестенозу, тогда как романическая дуга обеспечивает более ламинарный поток и ассоциируется с меньшим риском [100, 110].

Выбор хирургического метода реконструкции дуги также влияет на частоту рекоарктаций. Например, методики с оставлением дуктальной ткани увеличивают частоту рекоарктаций [13, 66, 104, 120]. В нашем исследовании мы также отмечаем повышенную частоту рекоарктаций при пластиках дуги аорты без иссечения дуктальной ткани.

Практически это означает, что при планировании операции необходимо уделять повышенное внимание адекватной оценке гипоплазии дуги и выбору доступа, особенно у новорождённых и детей низкой массы тела, а также критично подходить к выбору шовного материала с учётом возможных долгосрочных эффектов. После операции важна системная инструментальная и клиническая динамика: эхокардиография, МРТ/КТ с ангиографией по показаниям и регулярные измерения градиентов давления. При выявлении значимой резидуальной обструкции либо при прогрессирующем рестенозе следует рассматривать эндоваскулярные методы или повторную операцию в зависимости от анатомии, возраста и клинического статуса пациента.

Аневризматические изменения в реконструированном сегменте аорты и поражениях церебральных сосудов представляют собой менее частое, но потенциально угрожающее осложнение. Литературные данные указывают на частоту аневризм аорты до 18% в отдельных рядах [66, 93, 100], что подчёркивает необходимость долгосрочного наблюдения. В нашем исследовании частота аневризм аорты составляет 1,1%. Формирование аневризмы обусловлено сочетанием системной сосудистой патологии, технических факторов и гемодинамических воздействий. В частности, в участках с повышенной механической нагрузкой и нарушенной архитектоникой возникают зоны, склонные к дилатации. Церебральные аневризмы могут возникать как проявление системной васкулопатии и вследствие длительного давления в магистральных артериях; связь коарктации с повышенной частотой внутримозговых аневризм описана в литературе [42, 50, 108], что требует внимания при диспансеризации.

Клинический подход к аневризмам включает регулярный инструментальный мониторинг реконструированных сегментов аорты с помощью эхокардиографии и МР/КТ-ангиографии, раннее выявление прогрессирующей дилатации и своевременное планирование реконструктивных или эндоваскулярных вмешательств при достижении порогов риска разрыва или прогрессирования. Не менее важно контролировать и модифицировать сопутствующие факторы риска — в первую очередь артериальную гипертензию — как ключевой фактор, ускоряющий дилатацию и повышение риска осложнений.

Таким образом, отдалённые осложнения после коррекции коарктации аорты представляют собой комплексную проблему, в основе которой лежат как локальные анатомические и технические факторы, так и системные процессы сосудистого ремоделирования и нарушения регуляции артериального давления. Для уменьшения их бремени требуется сочетание тщательной предоперационной оценки, грамотного выбора хирургической тактики, внимательного послеоперационного наблюдения и ранней агрессивной коррекции артериальной гипертензии и сопутствующих факторов риска. Только при таком подходе возможно существенно снизить частоту и тяжесть

рекоарктаций, аневризматических осложнений и последствий, приводящих к развитию ишемической болезни сердца, и обеспечить пациентам оптимальное долгосрочное качество жизни.

Ограничение исследования

Данное исследование имеет несколько ограничений. Во-первых, несмотря на то, что исследование проводилось в двух центрах, возможны ограничения в обобщаемости результатов на более широкие группы населения или учреждения с различной хирургической практикой или демографическими характеристиками пациентов. Во-вторых, размер выборки был относительно небольшим, что может снизить статистическую мощность для выявления различий в редких осложнениях или незначительных различиях в результатах между группами. В-третьих, для некоторых результатов, особенно летальности, количество событий было относительно небольшим (3 и 5 событий летальности в группах), что может ограничивать многофакторную регрессионную модель. Согласно рекомендациям по проведению многофакторной регрессионной модели пороговое значение должно быть 10–15 событий на предиктор. Оценки эффекта могут иметь широкие доверительные интервалы, а стабильность коэффициентов может быть ограничена; анализы следует интерпретировать с осторожностью и подтверждать в более крупных проспективных исследованиях. В-четвертых, послеоперационный нейромониторинг ограничивался краниальной доплерографией, а непрерывная ЭЭГ рутинно не оценивалась. Предоперационная МРТ головного мозга не проводилась рутинно, а послеоперационная МРТ/КТ проводилась в первую очередь при клиническом подозрении на неврологическое повреждение. Такая выборочная диагностика могла привести к неправильным выводам и недооценке субклинических поражений ранее существовавших повреждений. Наконец, отдаленное наблюдение ограничено 36 месяцами; возможно, при более длительном периоде наблюдения отдалённых осложнений было бы больше.

ВЫВОДЫ

На основе проведенного исследования, включающего детальный анализ данных, полученных в ходе выполнения поставленных задач, были сделаны следующие выводы:

1. У новорождённых пациентов с коарктацией аорты и гипоплазией дуги аорты реконструкция дуги аорты нативными тканями и реконструкция с использованием заплаты сопровождаются сопоставимыми показателями госпитальной летальности (8.6% против 7.1%, $p=0.999$). Единственным фактором риска летального исхода, независимо от выполняемой хирургической методики, являлась продолжительность искусственного кровообращения (ОШ 7.8 (95% ДИ 1.374; 45.242) $p=0.016$). Компрессия бронхов чаще встречается в группе с использованием метода пластики дуги аорты с косым расширенным анастомозом (35.5% против 14.5%, $p=0.020$) в раннем послеоперационном периоде.

2. Различные методы реконструкции дуги аорты не имеют значимых различий по эффективности в отдаленном периоде наблюдения и обеспечивают сопоставимые результаты по остаточному градиенту (12 мм.рт.ст. против 14 мм.рт.ст., $p=0.26$), частоте рекоарктации и потребности в повторных вмешательствах (12.9% против 28.8%, $p=0.09$).

3. Остаточный градиент на перешейке более 14 мм рт.ст. является значимым прогностическим маркером и ассоциирован с повышенным риском развития рекоарктации аорты (HR = 3.75, $p < 0.001$).

4. Применение заплат при реконструкции дуги аорты ассоциировано со статистически значимым увеличением частоты развития артериальной гипертензии в отдаленном послеоперационном периоде по сравнению с пластикой нативными тканями (47,5% и 25,8% соответственно; $p=0,046$). Единственным независимым предиктором формирования системной гипертензии в отдаленные сроки наблюдения является величина пикового градиента давления на перешейке аорты перед выпиской пациента из стационара (HR 4,4; 95% ДИ [2,50–7,84]; $p=0,001$).

5. Полная резекция дуктальной ткани при первичной реконструкции дуги аорты способствует снижению риска ($HR = 0.33$, $p = 0.017$) развития рекоарктации в отдалённом послеоперационном периоде.

6. После реконструкции дуги аорты у новорождённых её дальнейший рост сохраняет пропорциональный характер и не определяется принципиально выбранной хирургической методикой.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. При выполнении хирургической коррекции коарктации аорты у новорождённых проводить радикальную резекцию дуктальной ткани вне зависимости от выбранного метода реконструкции дуги аорты.

2. Обеспечить регулярное наблюдение пациентов с обязательным проведением эхокардиографии и мониторингования артериального давления в ранние и отдалённые сроки после операции, уделяя особое внимание группе пациентов после пластики с использованием заплаты.

3. Рекомендовать проведение мультиспиральной компьютерной томографии в отдалённом периоде наблюдения для детальной оценки анатомии дуги аорты и своевременной диагностики рекоарктации.

4. Использовать величину остаточного градиента давления (более 14 мм.рт.ст.) на этапе выписки из стационара в качестве базового прогностического инструмента для долгосрочного наблюдения за состоянием системного кровотока.

5. Проводить компьютерную томографию на дооперационном этапе для оценки пространственных взаимоотношений магистральных сосудов и трахеобронхиального дерева.

СПИСОК ТЕРМИНОЛОГИЧЕСКИХ СОКРАЩЕНИЙ:

АВК – атриовентрикулярная коммуникация

АД – артериальное давление

БЦС – брахиоцефальный ствол

ВЖК – внутрижелудочковое кровоизлияние

ВПС – врожденный порок сердца

ДАК – двухстворчатый аортальный клапан

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

ИДТ – иссечение дуктальной ткани

ИК – искусственное кровообращение

ИМТ – индекс массы тела

КвК – анастомоз «конец в конец»

КДО – конечный диастолический объем

КоА – коарктация аорты

ЛА – легочная артерия

ЛВ – легочные вены

ЛЖ – левый желудочек

МК – митральный клапан

МСКТ – магнитно-спиральная томография

НЦ ССХ – научный центр сердечно-сосудистой хирургии

НЭК – неспецифический энтероколит

ОАП – открытый артериальный проток

ОДТ – оставление дуктальной ткани

ПЗ – пластика заплатой

СН – сердечная недостаточность

США – Соединенные Штаты Америки

ТМС – транспозиция магистральных сосудов

ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка

ЧАВК – частичный атриовентрикулярный канал

ЧПЭхоКГ – чрезпищеводная эхокардиография

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ – эхокардиография

CAR – comprehensive Aristotel score

NP – Norwood Procedure

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Абрамян, М. А. Диагностика, интенсивная терапия и эффективность радикальной коррекции жизнеугрожающих пороков сердца в периоде новорожденности : автореф. дис. ... д-ра мед. наук : 14.01.20 / Абрамян Михаил Арамович. – Москва, 2012. – 46 с.
2. Абрамян, М. А. Экстренное хирургическое лечение пациентов с критической коарктацией аорты / М. А. Абрамян, М. Р. Туманян, А. Г. Андерсон [и др.] // Серцево-судинна хірургія. – 2004. – Вып. 12. – С. 4–5.
3. Андриевский, А. Н. Хирургическое лечение коарктации аорты у детей первого года жизни : автореф. дис. ... канд. мед. наук : 14.01.26 / Андриевский Андрей Николаевич. – Санкт-Петербург, 2010. – 22 с.
4. Аракелян, В. С. Хирургическая коррекция сочетанной коарктации аорты / В. С. Аракелян, Е. Г. Тутов, А. Я. Дадаев [и др.] // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2005. – Т. 6, № 53. – С. 58–59.
5. Аракелян, В. С. Отдаленные результаты хирургического лечения изолированной коарктации аорты / В. С. Аракелян, А. Я. Дадаев // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2004. – Т. 5, № 5. – С. 149.
6. Бокерия, Л. А. Хирургическая анатомия сердца : в 3 т. / Л. А. Бокерия, И. И. Беришвили. – Москва : НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2006. – Т. 2. – С. 44–49.
7. Бокерия, Л. А. Электронно-лучевая томография в диагностике коарктации аорты и перерыва дуги аорты у детей первого года жизни / Л. А. Бокерия, А. В. Иваницкий, А. И. Ким [и др.] // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2004. – № 1. – С. 21–25.
8. Бокерия, Л. А. Тактика дооперационного ведения новорожденных с критической коарктацией аорты / Л. А. Бокерия, М. Р. Туманян, Е. В. Бутрим [и др.] // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Материалы десятого всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – 2004. – Т. 5, № 11. – С. 300.

9. Бокерия, Л. А. Перерыв дуги аорты у новорожденных / Л. А. Бокерия, М. Р. Туманян, Е. В. Бутрим [и др.] // Материалы всероссийской конференции «Критические пороки сердца периода новорожденности». – Москва, 2005. – С. 39.
10. Бураковский, В. И. Сердечно-сосудистая хирургия : руководство / В. И. Бураковский, Л. А. Бокерия. – Москва : Медицина, 1996. – С. 298–311.
11. Вербовская, Н. В. Клинико-ультразвуковая диагностика и оценка эффективности лечения больных с коарктацией аорты : дис. ... канд. мед. наук : 14.00.06, 14.00.19 / Вербовская Наталья Владимировна. – Красноярск, 2009. – 138 с.
12. Гасников, А. В. Новые критерии прогнозирования отдаленных результатов баллонной ангиопластики коарктации аорты / А. В. Гасников, А. А. Фокин, В. В. Владимировский // Клиническая медицина. – 2013. – № 5 (2). – С. 65–71.
13. Горбатов, А. В. Факторы риска развития рекоарктации аорты у детей раннего возраста / А. В. Горбатов, И. А. Соинов, Н. Р. Ничай [и др.] // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. – 2017. – Т. 96, № 3. – С. 118–124. – DOI: 10.24110/0031-403X-2017-96-3-118-124.
14. Затибян, Е. П. Реальные возможности эхокардиографической диагностики коарктации аорты у плода / Е. П. Затибян // Акушерство и гинекология. – 2012. – № 8–1. – С. 51–55.
15. Ильинов, В. Н. Хирургическое лечение коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги / В. Н. Ильинов, Е. В. Кривошеков, В. М. Шипулин // Сибирский медицинский журнал. – 2014. – Т. 29, № 3. – С. 80–86.
16. Ильинов, В. Н. Оценка безопасности селективной церебральной перфузии у детей при реконструкции дуги аорты / В. Н. Ильинов, Е. В. Кривошеков, В. Е. Гинько [и др.] // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2015. – Т. 19, № 2. – С. 14–18.
17. Калашникова, Е. А. Диагностика, клиника, лечение и прогноз при коарктации аорты у детей / Е. А. Калашникова, Н. А. Никитина, С. Р. Галич // Здоровье ребенка. – 2015. – № 1 (60). – С. 129–132.

18. Ким, А. И. Результаты одномоментной коррекции коарктации аорты и интракардиальной патологии у детей первого года жизни / А. И. Ким, С. Н. Метлин, Н. А. Ермилова // Вестник РАМН. – 2014. – Т. 69, № 5–6. – С. 47–51.

19. Куликов, С. В. Структурные изменения печени и ее артерий при коарктации аорты в стадии декомпенсации / С. В. Куликов // Успехи современного естествознания. – 2004. – № 12. – С. 54–55.

20. Любомудров, В. Г. Хирургическая коррекция изолированной коарктации аорты у детей первого года жизни / В. Г. Любомудров, С. М. Лазарев, А. Н. Андриевский [и др.] // Вестник хирургии им. И. И. Грекова. – 2009. – Т. 168, № 4. – С. 61–63.

21. Макаренко, В. Н. Компьютерная томография в диагностике врожденных пороков сердца у детей / В. Н. Макаренко, Л. А. Юрпольская // Вестник Российской академии медицинских наук. – 2009. – № 3. – С. 6–15.

22. Нохрин, А. В. Первый опыт хирургического лечения инфантильной коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты / А. В. Нохрин, А. И. Ануфриев, А. В. Бедин [и др.] // Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. – 2013. – № 4. – С. 35–41.

23. Плечнев, В. В. Коарктация аорты / В. В. Плечнев, И. И. Семенов. – Уфа ; Новосибирск : [б. и.], 2005. – 248 с.

24. Прохорова, Д. С. Динамика процессов адаптации левого желудочка у больных раннего возраста с коарктацией аорты до и после хирургической коррекции / Д. С. Прохорова, Г. П. Нарциссова, Ю. Н. Горбатовых [и др.] // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2012. – № 1. – С. 11–15.

25. Прохорова, Д. С. Динамика восстановления показателей систолической и диастолической функции левого желудочка у детей раннего возраста с коарктацией аорты и сниженной фракцией выброса левого желудочка / Д. С. Прохорова, Г. П. Нарциссова, Ю. Н. Горбатовых [и др.] // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2010. – № 4. – С. 15–19.

26. Ремезова, Т. С. Отдаленные результаты хирургического лечения коарктации аорты у детей грудного возраста / Т. С. Ремезова // Детские болезни сердца и сосудов. – 2011. – № 1. – С. 31–36.

27. Садыкова, Д. И. Первичная артериальная гипертензия и гипертрофия миокарда в детском и подростковом возрасте / Д. И. Садыкова, И. Я. Лутфуллин // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. – 2009. – Т. 88, № 5. – С. 16–21.

28. Синельников, Ю. С. Хирургическое лечение коарктации с гипоплазией дистального отдела дуги аорты у новорожденных / Ю. С. Синельников, Ю. Н. Горбатов, А. В. Горбатов [и др.] // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2011. – № 3. – С. 9–12.

29. Синельников, Ю. С. Защита головного мозга при реконструкции дуги аорты у новорожденных / Ю. С. Синельников, И. А. Корнилов, И. А. Сойнов [и др.] // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2013. – Т. 17, № 3. – С. 4–7.

30. Синельников, Ю. С. Гипоплазия дуги аорты / Ю. С. Синельников, М. С. Кшановская, А. В. Горбатов, [и др.] // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2013. – № 3. – С. 68–72.

31. Сойнов, И. А. Артериальная гипертензия у детей после коррекции коарктации аорты: проблемы диагностики и лечения / И. А. Сойнов, А. Н. Архипов, Ю. Ю. Кулябин [и др.] // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2018. – Т. 22, № 4. – С. 21–34. – DOI: 10.21688/1681-3472-2018-4-21-34.

32. Сухарева, Г. Э. Компьютерная и магнитно-резонансная томография: новые возможности в диагностике патологии аорты у детей / Г. Э. Сухарева // Харківська хірургічна школа. – 2010. – № 4 (42). – С. 121–124.

33. Сухарева, Г. Э. Роль современных методов визуализации в диагностике сложных врожденных пороков сердца у детей / Г. Э. Сухарева, И. Н. Емец, Н. Н. Каладзе [и др.] // Здоровье ребенка. – 2010. – № 1 (22). – С. 20–22.

34. Татаринова, Т. Н. Роль наследственной предрасположенности в формировании коарктации аорты / Т. Н. Татаринова, А. А. Костарева, Е. В. Грехов, О. М. [и др.] // Вопросы современной педиатрии. – 2012. – Т. 11, № 6. – С. 42–47.
35. Теплов, П. В. Сравнение хирургических методов коррекции коарктации аорты у новорожденных детей / П. В. Теплов, А. М. Титов, А. Ю. Миллер [и др.] // Сибирское медицинское обозрение. — 2020. — № 1. — С. 60–65.
36. Годуа, Ф. И. Ультразвуковая оценка гемодинамических показателей у больных с коарктацией аорты в ближайшие и отдаленные послеоперационные периоды / Ф. И. Годуа, Д. Ш. Багатурия, Г. А. Табидзе // Кардиология. – 2007. – Т. 47, № 3. – С. 62.
37. Шарыкин, А. С. Врожденные пороки сердца : руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов / А. С. Шарыкин. – Москва : Теремок, 2005. – 384 с.
38. Шорманов, И. С. Структурно-функциональные изменения почек при пороках развития магистральных сосудов сердца (клинико-экспериментальное исследование) : автореф. дис. ... канд. мед. наук : 14.00.40, 14.00.15 / Шорманов Игорь Сергеевич. – Москва, 2009. – 24 с.
39. Abbruzzese, P. A. Aortic coarctation: an overview / P. A. Abbruzzese, E. Aidala // Journal of Cardiovascular Medicine (Hagerstown). – 2007. – Vol. 8, № 2. – P. 123–128.
40. Adamson, G. Coarctation Index Predicts Recurrent Aortic Arch Obstruction Following Surgical Repair of Coarctation of the Aorta in Infants / G. Adamson, T. Karamlou, P. Moore [et al.] // Pediatric Cardiology. – 2017. – Vol. 38, № 6. – P. 1241–1246.
41. Agasthi, P. Thoracic Branching Endoprosthesis for Management of Coarctation of the Aorta With Subclavian Artery Involvement / P. Agasthi, B. C. Mendes, A. K. Cabalka [et al.] // Journal of the Society for Cardiovascular Angiography & Interventions. – 2024. – Vol. 3, № 4. – Art. 101335.
42. Agasthi, P. Management of adults with coarctation of aorta / P. Agasthi, S. H. Pujari, A. Tseng [et al.] // World Journal of Cardiology. – 2020. – Vol. 12, № 5. – P. 167–191.
43. Al-dairy, A. Long-term outcomes of surgical repair of isolated coarctation of the aorta in different age groups / A. Al-dairy. – 2023. – P. 1–9.

44. Alvarez-Fuente, M. 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.

45. Amoozgar, H. Effect of coarctation of aorta anatomy and balloon profile on the outcome of balloon angioplasty in infantile coarctation / H. Amoozgar, N. Nouri, S. Shabanpourhaghighi [et al.] // *BMC Cardiovascular Disorders*. – 2021. – Vol. 21, № 1. – Art. 18.

46. Ashry, A. H. Patch aortoplasty and neointimal hyperplasia: mechanisms and outcomes / A. H. Ashry [et al.] // *Annals of Thoracic Surgery*. – 2021. – Vol. 112, № 3. – P. 987–994.

47. Bacha, E. A. Surgery for coarctation of the aorta in infants weighing less than 2 kg / E. A. Bacha, M. Almodovar, D. L. Wessel [et al.] // *Annals of Thoracic Surgery*. – 2001. – Vol. 71, № 4. – P. 1260–1264.

48. Bechtold, C. Aortic arch reconstruction in neonates with biventricular morphology: increased risk for development of recoarctation by use of autologous pericardium / C. Bechtold, A. Purbojo, J. Schwitulla [et al.] // *Thoracic and Cardiovascular Surgeon*. – 2015. – Vol. 63, № 5. – P. 373–379.

49. Bernabei, M. Aortic arch reconstruction in newborns with an autologous pericardial patch: contemporary results / M. Bernabei, R. Margaryan, L. Arcieri [et al.] // *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*. – 2013. – Vol. 16, № 3. – P. 282–285

50. Bhatt, A. B. 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. 889749. – P. 1–16.

51. Bokeriia, L. A. Results of operative and endovascular treatment of the coarctation of the aorta / L. A. Bokeriia, R. A. Abdulgasanov, A. V. Ivanov, [et al.] // *Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 2019. – № 5. – P. 61.

52. Bondanza, S. Early and long-term results of stent implantation for aortic coarctation in pediatric patients compared to adolescents: a single center experience / S. Bondanza, M. G.

Calevo, M. Marasini // *Cardiology Research and Practice*. – 2016. – Vol. 2016. – Art. 5498301. – P. 4–8.

53. Bouchart, F. Coarctation of the aorta in adults: surgical results and long-term follow-up / F. Bouchart, A. Dubar, A. Tabley [et al.] // *Annals of Thoracic Surgery*. – 2000. – Vol. 70, № 5. – P. 1483–1488.

54. Brown, M. L. Late outcomes of reintervention on the descending aorta after repair of aortic coarctation / M. L. Brown, H. M. Burkhart, H. M. Connolly [et al.] // *Circulation*. – 2010. – Vol. 122, № 11, suppl. 1. – P. 81–84.

55. Charlton-Ouw, K. M. 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.

56. Chessa, M. Results and mid-long-term follow-up of stent implantation for native and recurrent coarctation of the aorta / M. Chessa, M. Carrozza, G. Butera [et al.] // *European Heart Journal*. – 2005. – Vol. 26, № 24. – P. 2728–2732.

57. Conte, S. Surgical management of neonatal coarctation / S. Conte, F. Lacour-Gayet, A. Serraf [et al.] // *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1995. – Vol. 109, № 4. – P. 663–674.

58. Cooley, D. A. Aortic surgery: a historical perspective / D. A. Cooley // *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*. – 2012. – Vol. 16, № 1. – P. 7–10.

59. Cools, B. Hybrid stenting of aortic coarctation in very low birth weight premature infant / B. Cools, B. Meyns, M. Gewillig // *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. – 2013. – Vol. 81, № 4. – P. 2–4.

60. Corno, A. F. Surgery for aortic coarctation: a 30 years experience / A. F. Corno, U. Botta, M. Hurni [et al.] // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2001. – Vol. 20, № 6. – P. 1202–1206.

61. Das, B. B. Exercise testing is useful to screen for residual coarctation in children / B. B. Das, S. Raj, L. Shoemaker // *Pediatric Cardiology*. – 2009. – Vol. 30, № 6. – P. 763–767.

62. de Onis, M. WHO growth standards for infants and young children / M. de Onis, C. Garza, A. W. Onyango, M. F. Rolland-Cachera // *Archives de Pediatrie*. – 2009. – Vol. 16, № 1. – P. 47–53.

63. den Dekker, M. H. T. Comparability of Z-score equations of cardiac structures in hypoplastic left heart complex / M. H. T. Den Dekker, M. G. Slieker, A. C. Blank [et al.] // *Journal of the American Society of Echocardiography*. – 2013. – Vol. 26, № 11. – P. 1314–1321.

64. Dias, M. Q. Risk Factors for Recoarctation and Mortality in Infants Submitted to Aortic Coarctation Repair: A Systematic Review / M. Q. Dias, A. Barros, A. Leite-Moreira, J. O. Miranda // *Pediatric Cardiology*. – 2020. – Vol. 41, № 3. – P. 561–575.

65. Dijkema, E. J. 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.

66. Elgamal, M. A. Aortic arch advancement: the optimal one-stage approach for surgical management of neonatal coarctation with arch hypoplasia / M. A. Elgamal, E. D. McKenzie, C. D. Fraser // *Annals of Thoracic Surgery*. – 2002. – Vol. 73, № 4. – P. 1267–1273.

67. Fiore, A. C. Comparison of angioplasty and surgery for neonatal aortic coarctation / A. C. Fiore, L. K. Fischer, T. Schwartz [et al.] // *Annals of Thoracic Surgery*. – 2005. – Vol. 80, № 5. – P. 1659–1664.

68. Flynn, J. T. Clinical practice guideline for screening and management of high blood pressure in children and adolescents / J. T. Flynn, D. C. Kaelber, C. M. Baker-Smith [et al.] // *Pediatrics*. – 2018. – Vol. 142, № 3. – Art. e20181739. – DOI: 10.1542/peds.2018-1739.

69. Garg, G. Transfemoral balloon angioplasty of severe coarctation of aorta in 1200 g newborn / G. Garg, N. Goyal, G. Mandhan, P. Sidana // *Annals of Pediatric Cardiology*. – 2017. – Vol. 10, № 1. – P. 95–96.

70. George, J. Cost-effectiveness of coarctation repair strategies: endovascular stenting versus surgery / J. C. George, D. Shim, J. C. Bucuvalas [et al.] // *Pediatric Cardiology*. – 2003. – Vol. 24, № 6. – P. 544–547.

71. Gounley, J. Does the degree of coarctation of the aorta influence wall shear stress focal heterogeneity? / J. Gounley, R. Chaudhury, M. Vardhan [et al.] // Proceedings of the Annual International Conference of the IEEE Engineering in Medicine and Biology Society (EMBS). – 2016. – Vol. 2016. – P. 3429–3432.

72. Gozar, L. Speckle-tracking global longitudinal and regional strain analysis in neonates with coarctation of aorta: a case–control study / L. Gozar, C. Mărginean, A. Cerghit Paler [et al.] // Journal of Clinical Medicine. – 2021. – Vol. 10, № 19. – Art. 4531.

73. Growth of the aorta after prosthetic patch aortoplasty for coarctation in infants / R. M. Sade, F. A. Crawford, A. R. Hohn [et. al.] // Annals of Thoracic Surgery. – 1984. – Vol. 38, № 1. – P. 21–25.

74. Hager, A. Mortality and restenosis rate of surgical coarctation repair in infancy: a study of 191 patients / A. Hager, C. Schreiber, S. Nützl, [et al.] // Cardiology. – 2008. – Vol. 112, № 1. – P. 36–41.

75. Hermida, U. Learning the hidden signature of fetal arch anatomy: a three-dimensional shape analysis in suspected coarctation of the aorta / U. Hermida, M. P. M. van Poppel, D. F. A. Lloyd [et al.] // Journal of Cardiovascular Translational Research. – 2022. – Vol. 15, № 6. – P. 1355–1365.

76. Herzog, S. Effectiveness of Balloon Angioplasty in Children With Recurrent Aortic Coarctation Depends on the Type of Aortic Arch Pathology / S. Herzog, H. Dave, M. Schweiger [et al.] // Journal of Interventional Cardiology. – 2016. – Vol. 29, № 4. – P. 414–423.

77. Holzer, R. J. 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.

78. Huang, F. Diagnosis of congenital coarctation of the aorta and accompany malformations in infants by multi-detector computed tomography angiography and transthoracic echocardiography: a Chinese clinical study / F. Huang, Q. Chen, W. H. Huang [et al.] // Medical Science Monitor. – 2017. – Vol. 23. – P. 2308–2314.

79. Jost, C. H. A. Spectrum of reoperations after repair of aortic coarctation: importance of an individualized approach because of coexistent cardiovascular disease / C. H. A. Jost, H. V. Schaff, H. M. Connolly [et al.] // *Mayo Clinic Proceedings*. – 2002. – Vol. 77, № 7. – P. 646–653.

80. Kappetein, A. P. More than thirty-five years of coarctation repair: an unexpected high relapse rate / A. P. Kappetein, A. H. Zwinderman, A. J. J. C. Bogers [et al.] // *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1994. – Vol. 107, № 1. – P. 87–95.

81. Kozyrev, I. A. Modified technique for coarctation of aorta with hypoplastic distal aortic arch / I. A. Kozyrev, N. A. Kotin, I. I. Averkin [et al.] // *Journal of Cardiac Surgery*. – 2021. – Vol. 36, № 6. – P. 2063–2069.

82. Kulyabin, Y. Clinical assessment of perfusion techniques during surgical repair of coarctation of aorta with aortic arch hypoplasia in neonates: a pilot prospective randomized study / Y. Y. Kulyabin, A. V. Bogachev-Prokophiev, I. A. Soynov [et al.] // *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 2020. – Vol. 32, № 4. – P. 860–871.

83. Ladisa, J. F. Computational simulations for aortic coarctation: representative results from a sampling of patients / J. F. Ladisa, C. A. Figueroa, I. E. Vignon-Clementel [et al.] // *Journal of Biomechanical Engineering*. – 2011. – Vol. 133, № 9. – Art. 091008.

84. Lehnert, B. Risk factors for recoarctation after repair of aortic coarctation in neonates and infants / B. Lehnert [et al.] // *Annals of Thoracic Surgery*. – 2018. – Vol. 105, № 5. – P. 1469–1476.

85. Lehnert, B. Outcomes after balloon angioplasty for recoarctation of the aorta in children / B. Lehnert [et al.] // *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. – 2019. – Vol. 93, № 6. – P. 1100–1107.

86. Ly, M. Continuous cerebral perfusion for aortic arch repair: hypothermia versus normothermia / M. Ly, F. Roubertie, E. Belli [et al.] // *Annals of Thoracic Surgery*. – 2011. – Vol. 92, № 3. – P. 942–948.

87. Lynch, T. A. Teratogens and congenital heart disease / T. A. Lynch, D. E. Abel // *Journal of Diagnostic Medical Sonography*. – 2015. – Vol. 31, № 5. – P. 301–305.

88. McKenzie, E. D. Ascending sliding arch aortoplasty: a novel technique for repair of arch hypoplasia / E. D. McKenzie, M. Klysik, D. L. S. Morales [et al.] // *Annals of Thoracic Surgery*. – 2011. – Vol. 91, № 3. – P. 805–810

89. Mini, N. Stenting of critical aortic coarctation in neonates between 600 and 1,350 g using a transfemoral artery approach: a single center experience / N. Mini, P. A. Zartner, M. B. E. Schneider // *Frontiers in Cardiovascular Medicine*. – 2022. – Vol. 9. – Art. 896174.

90. Mishra, P. K. Management strategies for interrupted aortic arch with associated anomalies / P. K. Mishra // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2009. – Vol. 35, № 4. – P. 569–576.

91. Moulaert, A. J. Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defects / A. J. Moulaert, C. C. Bruins, A. Oppenheimer Dekker // *Circulation*. – 1976. – Vol. 53, № 6. – P. 1011–1015.

92. Nelson, J. S. Coarctation of the aorta / J. S. Nelson, M. L. Stone, J. J. Gangemi // *Pediatric Surgery* / ed. by G. W. Holcomb, J. P. Murphy, V. S. Ostlie. – 7th ed. – Elsevier, 2018. – P. 551–564.

93. Ou, P. Vascular remodeling after “successful” repair of coarctation: impact of aortic arch geometry / P. Ou, D. S. Celermajer, E. Mousseaux [et al.] // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2007. – Vol. 49, № 8. – P. 883–890. – DOI: 10.1016/j.jacc.2006.10.057.

94. Pettersen, M. D. Regression equations for calculation of Z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study / M. D. Pettersen, W. Du, M. E. Skeens, R. A. Humes // *Journal of the American Society of Echocardiography*. – 2008. – Vol. 21, № 8. – P. 922–934.

95. Quaegebeur, J. M. Outcomes in seriously ill neonates with coarctation of the aorta. A multiinstitutional study / J. M. Quaegebeur, R. A. Jonas, A. D. Weinberg [et al.] // *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1994. – Vol. 108, № 5. – P. 841–851.

96. Rao, P. S. Neonatal (and infant) coarctation of the aorta: management challenges / P. S. Rao // *Research and Reports in Neonatology*. – 2020. – Vol. 10. – P. 11–22.

97. Raza, S. Coarctation of the aorta: diagnosis and management / S. Raza, S. Aggarwal, P. Jenkins [et al.] // *Diagnostics (Basel)*. – 2023. – Vol. 13, № 13. – Art. 2189. – DOI: 10.3390/diagnostics13132189.

98. Rothman, A. Effectiveness and safety of balloon dilation of native aortic coarctation in premature neonates weighing $\leq 2,500$ grams / A. Rothman, A. Galindo, W. N. Evans [et al.] // *American Journal of Cardiology*. – 2010. – Vol. 105, № 8. – P. 1176–1180.

99. Rowlatt, U. F. The quantitative anatomy of the normal child's heart / U. F. Rowlatt, H. J. A. Rimoldi, M. Lev // *Pediatric Clinics of North America*. – 1963. – Vol. 10, № 2. – P. 499–588.

100. Sade, R. M. Growth of the aorta after prosthetic patch aortoplasty for coarctation in infants / R. M. Sade, F. A. Crawford, A. R. Hohn [et al.] // *Annals of Thoracic Surgery*. – 1984. – Vol. 38, № 1. – P. 21–25.

101. Sadeghi, R. Towards non-invasive computational–mechanics and imaging-based diagnostic framework for personalized cardiology for coarctation / R. Sadeghi, S. Khodaei, J. Ganame, Z. Keshavarz-Motamed // *Scientific Reports*. – 2020. – Vol. 10, № 1. – P. 1–19.

102. Sakurai, T. Repair of isolated aortic coarctation over two decades: impact of surgical approach and associated arch hypoplasia / T. Sakurai, J. Stickley, O. Stümper [et al.] // *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*. – 2012. – Vol. 15, № 5. – P. 865–870.

103. Shaaban, M. Computed tomography study of bovine arch in patients with coarctation of aorta: a retrospective report analysis / M. Shaaban, A. Alotay, E. Alkashlan [et al.] // *Medicine (United States)*. – 2022. – Vol. 101, № 26. – Art. e29852.

104. Shrivastava, C. P. The early and long-term results of surgery for coarctation of the aorta in the 1st year of life / C. P. Shrivastava, J. L. Monroe, D. F. Shore [et al.] // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 1991. – Vol. 5, № 2. – P. 61–66.

105. 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.

106. Soynov, I. A. Long-Term Surgical Outcomes for Coarctation of the Aorta: A 15-Year Single-Center Experience / I. A. Soynov, I. A. Kornilov, A. V. Gorbatykh [et al.] // *World*

Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery. – 2026. – Jan 14. – Art. 21501351251396528.

107. Soynov, I. Modified reverse aortoplasty versus extended anastomosis in patients with coarctation of the aorta and distal arch hypoplasia / I. Soynov, Y. Sinelnikov, Y. Gorbatykh [et al.] // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2018. – Vol. 53, № 1. – P. 254–261.

108. Soynov, I. A. Comparison of sternotomy access versus thoracotomy access in the surgical treatment of aortic coarctation: a propensity score–matched study / I. A. Soynov, K. A. Rzayeva, Y. N. Gorbatykh [et al.] // *Journal of the Saudi Heart Association*. – 2024. – Vol. 36, № 3. – P. 305–315. – DOI: 10.37616/2212-5043.1396.

109. Stukov, Y. 15-year analysis of surgical approaches and outcomes for coarctation in 132 neonates and infants / Y. Stukov, J. P. Jacobs, O. M. Sharaf [et al.] // *Pediatric Cardiology*. – 2025. – Vol. 46, № 1. – P. 173–180.

110. Thanopoulos, B. D. Initial and six-year results of stent implantation for aortic coarctation in children / B. D. Thanopoulos, G. Giannakoulas, A. Giannopoulos [et al.] // *American Journal of Cardiology*. – 2012. – Vol. 109, № 10. – P. 1499–1503.

111. Torok, R. D. Coarctation of the aorta: management from infancy to adulthood / R. D. Torok // *World Journal of Cardiology*. – 2015. – Vol. 7, № 11. – P. 765–771.

112. Toward the integration of global longitudinal strain analysis in the assessment of neonatal aortic coarctation? A preliminary study / P. E. Séguéla, J. Thomas-Chabaneix, Z. Jalal [et al.] // *Archives of Cardiovascular Diseases*. – 2018. – Vol. 111, № 12. – P. 722–729.

113. Truong, D. T. Prematurity and low birth weight as risk factors for recoarctation / D. T. Truong [et al.] // *Congenital Heart Disease*. – 2014. – Vol. 9, № 3. – P. 234–240.

114. Tulzer, A. Outcome of aortic arch reconstruction in infants with coarctation: importance of operative approach / A. Tulzer, R. M. Mair, M. Kreuzer, G. Tulzer // *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 2016. – Vol. 152, № 6. – P. 1506–1513.

115. Vigneswaran, T. V. Early postnatal echocardiography in neonates with a prenatal suspicion of coarctation of the aorta / T. V. Vigneswaran, H. R. Bellsham-Revell, H. Chubb, J. M. Simpson // *Pediatric Cardiology*. – 2020. – Vol. 41, № 4. – P. 772–780.

116. Wang, S. S. Regression equations for calculation of z scores for echocardiographic measurements of left heart structures in healthy Han Chinese children / S. S. Wang, W. J. Hong, Y. Q. Zhang [et al.] // *Journal of Clinical Ultrasound*. – 2018. – Vol. 46, № 5. – P. 328–333.

117. Wu, Y. Diagnosis and surgical repair for coarctation of the aorta with intracardiac defects: a single center experience based on 93 infants / Y. Wu, J. Li, C. Wu [et al.] // *Frontiers in Pediatrics*. – 2020. – Vol. 8. – Art. 137.

118. Xiao, H. J. Computed tomography angiography assessment of the degree of simple coarctation of the aorta and its relationship with surgical outcome: a retrospective analysis / H. J. Xiao, A. L. Zhan, Q. W. Huang [et al.] // *Frontiers in Pediatrics*. – 2022. – Vol. 10. – Art. 936712.

119. Yokoyama, U. Pathology and molecular mechanisms of coarctation of the aorta and its association with the ductus arteriosus / U. Yokoyama, Y. Ichikawa, S. Minamisawa, [et al.] // *Journal of Physiological Sciences*. – 2017. – Vol. 67, № 2. – P. 259–270.

120. Yousif, A. Repair of adult aortic coarctation by resection and interposition grafting / A. Yousif, G. Kloppenburg, W. J. Morshuis, [et al.] // *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*. – 2016. – Vol. 23, № 4. – P. 526–530.

121. Zheng, T. Artificial intelligence segmentation model-based computed tomography angiography image in the diagnosis of congenital aortic constriction / T. Zheng, G. Shao, Q. Zhou [et al.] // *Scientific Programming*. – 2022. – Vol. 2022. – Art. 5183377.