

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ НАУЧНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ИНСТИТУТ КАРДИОЛОГИИ»

На правах рукописи

ИЛЬИНОВ ВЛАДИМИР НИКОЛАЕВИЧ

**ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ КОАРКТАЦИИ, РЕКОАРКТАЦИИ
АОРТЫ В СОЧЕТАНИИ С ГИПОПЛАЗИЕЙ ДУГИ АОРТЫ**

14.01.26 – сердечно-сосудистая хирургия

ДИССЕРТАЦИЯ

на соискание ученой степени кандидата

медицинских наук

Научный руководитель:
доктор мед. наук Е.В. Кривошеков

Новосибирск - 2016

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение.....	4
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.....	10
1.1. Определение, этиология, эпидемиология, классификация и естественное течение коарктации аорты.....	10
1.2. Инструментальные методы диагностики и визуализации коарктации аорты.....	14
1.3. Методы хирургического лечения коарктации аорты	16
1.4. Методы органопротекции и мониторинга во время реконструкции дуги аорты.....	25
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	28
2.1 Дизайн исследования.....	28
2.2 Клиническая характеристика пациентов.....	30
2.3 Обеспечение и способы хирургического лечения коарктации, рекоарктации аорты.....	33
2.4 Методы исследования.....	36
2.4.1 Трансторакальная эхокардиографии с цветной доплерографией.....	36
2.4.2 Грудная аортография.....	36
2.4.3 Мультиспиральная компьютерная томография грудного отдела аорты.....	37
2.4.4 Оценка артериального давления.....	37
2.4.5 Оценка неврологического статуса.....	38
2.4.6 Измерение кислотно-щелочного состояния венозной и артериальной крови при реконструкции дуги аорты	38
2.4.7 Регионарная оксиметрия.....	38
2.5 Методы статистической обработки материала.....	39
ГЛАВА 3. Результаты хирургического лечения.....	40
3.1 Результаты лечения пациентов с изолированной коарктацией и рекоарктацией аорты.....	40

3.2 Результаты хирургического лечения пациентов с коарктацией, рекоарктацией аорты в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки.....	55
3.3 Результаты хирургического лечения пациентов с коарктацией аорты и комплексными внутрисердечными аномалиями	65
ГЛАВА 4. Оценка эффективности селективной церебральной перфузии при реконструкции дуги аорты у детей	77
4.1 Организация исследования и характеристика пациентов.....	77
4.2 Результаты исследования.....	79
ГЛАВА 5. Обсуждение полученных результатов.....	84
Заключение.....	101
Выводы.....	103
Практические рекомендации.....	104
Список сокращений.....	105
Список литературы.....	108

Введение

Более 70 лет прошло со дня первой хирургической коррекции коарктации аорты, однако результаты лечения остаются не идеальными. Частота реобструкции аорты по данным разных авторов достигает 30% и более в зависимости от выбора техники операции [83, 115]. Среди факторов риска развития рекоарктации принято считать вес менее 2 кг, возраст менее 3 месяцев, наличие резидуальной дуктальной ткани, сопутствующую гипоплазию дуги аорты [11, 17, 18, 76, 90, 115].

С постепенным усовершенствованием кардиологической помощи, анестезиологического пособия, шовного материала, такие факторы, как низкий вес и возраст менее 3 месяцев перестали выступать в роли основных факторов риска развития рестеноза [117, 128, 151]. Таким образом, одним из ведущих факторов риска развития рекоарктации является сопутствующая гипоплазия дуги аорты [7, 18, 91, 105]. Однако до настоящего времени нет единого определения гипоплазии дуги аорты, как следствие, нет единых диагностических стандартов выявления сопутствующей гипоплазии дуги, хотя во многих работах посвященных хирургическому лечению коарктации, данный термин фигурирует, как утяжеляющей статус пациента [11, 41, 75, 91, 161].

Появление методов коррекции коарктации аорты, выполняемых из срединной стернотомии с использованием искусственного кровообращения, позволило улучшить результаты лечения в отношении снижения частоты реобструкции [31, 75, 81, 95, 118, 141]. Как правило, подобные процедуры сопровождаются пережатием ветвей дуги аорты, что влечет за собой необходимость использования различных методов органопротекции, тем самым значительно усложняя проведение вмешательств [31, 39, 80, 105, 118, 141]. Так же с появлением новых методов появились новые проблемы, такие как бронхиальная компрессия после наложения анастомоза «конец в бок» между восходящей и нисходящей аортой, что требует дальнейшего изучения и проработки новых технических приемов [104, 106].

Традиционно для защиты внутренних органов в условиях пережатия ветвей дуги аорты использовался циркуляторный арест в сочетании с глубокой гипотермией [1, 3, 39, 114]. Основными недостатками циркуляторного ареста являются ограниченное время остановки кровообращения, расстройство коагуляционного гемостаза и гиперкатехоламинемия [103, 115, 123, 124]. Известно, что каждые 10 минут ареста увеличивают продолжительность пребывания в отделении реанимации на 13% [105]. В качестве альтернативного подхода в 1996 г. T. Asou et al. был предложен метод унилатеральной антеградной селективной церебральной перфузии, обеспечивающий непрерывный кровоток в головном мозге, сохраняющий кровообращение в поддиафрагмальных органах, и позволяющий выбирать температурный режим [39, 54, 80]. Разными авторами было предложено множество вариаций параметров проведения антеградной селективной церебральной перфузии, однако до сих пор нет однозначного мнения относительно выбора температурного режима и объемной скорости церебральной перфузии [80].

Таким образом, на сегодняшний день остаются открытыми вопросы относительно определения и критериев верификации сопутствующей гипоплазии дуги аорты, параметров церебральной перфузии во время вмешательств на дуге аорты у детей, недостаточно изучены результаты лечения коарктации и рекоарктации аорты с использованием методов выполняемых из срединной стернотомии.

Цель работы:

Изучить результаты хирургического лечения коарктации и рекоарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты и другими врожденными пороками сердца у детей, выполненных в условиях антеградной селективной церебральной перфузии и умеренной гипотермии доступом из срединной стернотомии.

Задачи исследования:

1. Разработать методы коррекции коарктации и рекоарктации аорты в сочетании гипоплазией дуги аорты.
2. Выявить оптимальный критерий верификации сопутствующей гипоплазии дуги у пациентов с коарктацией и рекоарктацией аорты.
3. Оценить эффективность антеградной селективной церебральной перфузии с использованием температурного режима 28-30 градусов Цельсия и объемной скорости церебральной перфузии 50-60 мл/кг/мин при реконструкции дуги аорты у детей.
4. Проанализировать непосредственные и отдаленные результаты применяемых методов реконструкции дуги аорты у детей с коарктацией и рекоарктацией аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты и другими врожденными пороками сердца.

Научная новизна

Разработан новый «способ коррекции коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты» с использованием нативных тканей.

Разработан новый «способ коррекции коарктации и рекоарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты» с использованием сосудистого протеза.

Впервые проведена оценка эффективности антеградной селективной церебральной перфузии с использованием температурного режима 28-30 градусов Цельсия и объемной скорости церебральной перфузии 50-60 мл/кг/мин, посредством анализов кислотно-щелочного состояния артериальной и венозной крови, взятых на разных этапах реконструкции дуги аорты, а так же мониторинга регионарной церебральной и спланхитической сатурации.

Впервые проведено сравнение критериев верификации гипоплазии дуги предложенных А. Moulaert et al. и Z-score в расчете на фактический и нормативный вес с определением оптимального метода.

Практическая значимость

Разработанные «способ коррекции коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги» и «способ коррекции коарктации и рекоарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги» показали высокую эффективность, безопасность и отсутствие развития рекоарктации в долгосрочной перспективе.

Проведена оценка используемых параметров антеградной селективной церебральной перфузии, и доказана их эффективность в обеспечении органопротекции у детей разных возрастных групп во время реконструкции дуги аорты.

Анализ критериев верификации сопутствующей гипоплазии дуги у пациентов с коарктацией и рекоарктацией аорты позволил выбрать оптимальный критерий.

Положения, выносимые на защиту

1. Разработанные «способ коррекции коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги» и «способ коррекции коарктации и рекоарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги» являются эффективными, безопасными и обеспечивают отсутствие развития рекоарктации в отдаленном периоде.

2. Использование температурного режима 28-30 градусов Цельсия и объемной скорости церебральной перфузии 50-60 мл/кг/мин, при проведении антеградной селективной церебральной перфузии, позволяют обеспечить эффективную органопротекцию во время реконструкции дуги аорты у детей разных возрастных групп.

3. Для верификации сопутствующей гипоплазии дуги у пациентов с коарктацией и рекоарктацией аорты оптимальным методом является критерий Z-score с расчетом по фактическому росту и нормативному весу, взятому из 50 перцентиля центильных таблиц физического развития детей.

Внедрение

Основные положения и результаты диссертационной работы внедрены в клиническую практику в отделении сердечно-сосудистой хирургии федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт кардиологии».

Личный вклад автора

Материал, используемый в диссертационной работе, обработан, проанализирован и описан автором с использованием научных данных и статистических методов анализа. Автор является одним из соавторов полученных патентов на изобретения «способ коррекции коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги» и «способ коррекции коарктации и рекоарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги». Автор разработал дизайн исследования, согласно которому проводилось обследование пациентов до и после хирургического лечения; разработал и осуществил проспективное исследование по оценке эффективности антеградной селективной церебральной перфузии; принимал активное участие в обследовании и лечении пациентов.

Апробация работы и публикации по теме диссертации

Материалы диссертации изложены и обсуждены на отчетной научной сессии «Актуальные проблемы кардиологии» (Томск, 2014); Двадцатом Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2014); IV Съезде кардиологов Сибирского федерального округа (Томск, 2015).

По теме диссертации опубликовано 7 печатных работ, из них 3 полнотекстовые журнальные статьи в изданиях, рекомендованных ВАК РФ.

Выдан патент № 2547382 от 11.03.2015: «Способ коррекции коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты».

Выдан патент №2563436 от 24.08.2015: «Способ коррекции коарктации и рекоарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты».

Структура и объем диссертации

Работа состоит из введения, обзора литературы, описания материала и методов исследования, главы собственного материала, главы проспективного исследования, главы обсуждения полученных результатов, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы. Диссертация изложена на 124 страницах машинописного текста и содержит 22 таблицы и 40 рисунков. Список использованной литературы содержит перечень 165 работ, в том числе отечественных – 50 и зарубежных авторов – 115.

Глава 1. Обзор литературы

1.1. Определение, этиология, эпидемиология, классификация и естественное течение коарктации аорты

Коарктация аорты (КоАо) – врожденное гемодинамически значимое сегментарное сужение аорты, которое может быть локализовано на любом ее участке, но чаще всего (89–98%) – дистальнее устья левой подключичной артерии (ЛПКА) в области отхождения открытого артериального протока (ОАП) или аорто-легочной связки (АЛС) [24]. Частота данного заболевания варьирует от 2 до 6 больных на 1000 рожденных живыми, что составляет 4-8% от всех врожденных пороков сердца (ВПС), и занимает 4-е место по частоте встречаемости [24, 71, 84, 86, 96, 115]. По данным разных авторов в 50-81% случаев КоАо сочетается с гипоплазией дуги аорты [12, 40, 71, 75, 137, 143, 161]. В 59% случаев встречаются мальчики [96]. В Российской Федерации на 2012 год среди детей с ВПС до года КоАо встречалась в 7,2% случаев [22].

Первое описание КоАо принадлежит J. Morgagni в 1760 г. [12, 13, 46, 49, 71, 103, 115]. В 1838 г. A. Mercier предложил термин «коарктация» от латинского *coarctare*, что в переводе значит «суживать». В 1835 г. A. Legrand впервые поставил прижизненный диагноз [41]. С введением в практику ангиографических методов исследования диагностика КоАо стала обычным явлением. Первая успешная хирургическая коррекция в мире выполнена в 1944 г. C. Crafoord и G. Nilyn [11, 12, 13, 91, 115]. В нашей стране первую успешную операцию резекции КоАо с наложением анастомоза «конец в конец» выполнил Е.Н. Мешалкин в 1955 г. [9, 13, 33, 46, 48].

На сегодняшний день нет однозначного мнения относительно этиологии порока. Большинство исследователей склоняется к мультифакториальной природе данного заболевания. Выявлено частое сочетание КоАо с синдромами Тернера,

Дауна, Вильямса, Нунан, трисомией по 18-й, 13-й хромосомам, семейные случаи КоАо, что указывает на наличие генетического компонента патологии [8, 11, 46, 49, 150]. Доказано тератогенное влияние на плод алкоголя, вальпроевой кислоты, гидантоина, материнской фенилкетонурии с последующим формированием КоАо [150]. Так же существует связь между КоАо и системной дисплазией соединительной ткани [155]. Отмечена сезонная вариабельность в заболеваемости КоАо, при этом пик рождения пациентов с данным заболеванием приходится на позднюю осень и зиму [51].

По представлениям эмбриологии дуга аорты в норме формируются на 6-8-й неделе гестации, после слияния аортального мешка, 4-ой левой и 6-ой левой жаберных дуг с левой дорзальной аортой эмбриона [18, 51, 96, 115]. J. Skoda более 100 лет назад сформулировал теорию дуктальной петли, согласно которой происходит аномальное продвижение дуктальной ткани в просвет аорты, с последующим фиброзом и сморщиванием, приводящее к развитию стеноза и характерного шельфа в перешейке аорты [8, 46, 103]. Согласно теории потока, предложенной А. Rudolph в 1972 г., объем проходящей крови через сердечные камеры и магистральные сосуды определяет их размер при рождении. При наличии интракардиального шунта с лево-правым сбросом снижается объем крови, проходящий через дугу аорты и перешеек, приводя к недоразвитию вышеуказанных структур [11, 12, 46].

Разброс цифр в данных о сочетании КоАо с гипоплазией дуги обусловлен разными дефинициями. Дугу аорты принято подразделять на сегменты: участок аорты между ОАП или АЛС и ЛПКА – сегмент А - перешеек аорты или истмус; участок между ЛПКА и левой общей сонной артерией (ОСА) – сегмент В или дистальная часть дуги; участок между левой ОСА и брахиоцефальным стволом (БЦС) – сегмент С или проксимальная часть дуги аорты (рисунок 1). Согласно А. Moulart et al., гипоплазия дуги аорты считается, когда диаметр сегмента С менее 60%, диаметр сегмента В менее 50%, диаметр сегмента А дуги аорты менее 40% от диаметра восходящей аорты. Данная трактовка не совсем корректна, так как при дилатации восходящей аорты, что часто бывает у пациентов с

бикуспидальным аортальным клапаном (БАК), полученные показатели будут неадекватны [125]. Т. Karl et al. предложили способ определения гипоплазии дуги, при которой гипоплазию высчитывают по формуле: вес в кг + 1, выраженное в мм. Если полученное значение больше диаметра исследуемой аорты, то это считается гипоплазией дуги [11, 148]. Существует способ расчета по Z score, основанный на отношении площади поверхности тела к просвету аорты, по которому гипоплазия дуги исследуемой аорты считается при $-2Z$, где Z - стандартное отклонение от среднего значения [16, 67, 71, 91]. Среди детей дошкольного и школьного возраста ранее оперированных по поводу КоАо у 47% пациентов выявлена гипоплазия дуги аорты [146].

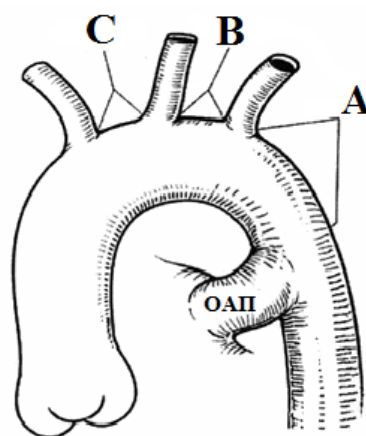


Рисунок 1. Сегменты дуги аорты.

При морфологическом исследовании гипоплазированной дуги аорты М. Machii и А. Becker выявили наличие большего количества эластиновых мембран и меньшего количества α -актин-позитивных клеток, что указывает на меньший потенциал роста. В качестве дефиниция гипоплазии дуги аорты авторы использовали критерий предложенный А. Moulaert et al. [111, 112]. Эта гипотеза была подтверждена в исследованиях Y. Kotani et al. и J. Liu et al., которые установили, что у детей с гипоплазией проксимального сегмента дуги аорты отмечалось отставание в росте указанного сегмента после устранения КоАо [102, 109].

Клиника и течение заболевания зависят от типа КоАо. Еще в 1903 г. L. Bonnet выделил два типа данного порока: инфантильный и взрослый [103, 115, 148]. Инфантильный тип или предуктальная КоАо встречается у новорожденных, и зависит от функционирования ОАП, через который происходит кровоснабжение нижней половины туловища [12, 88, 103, 115]. В случае закрытия протока возникает острая ишемия внутренних органов, острая сердечно-сосудистая недостаточность с последующим развитием летального исхода. В целях поддержания патентности ОАП с 1979 г. стал применяться простагландин Е1, что в комбинации с интенсивной терапией позволило увеличить время для организации хирургической помощи [11, 51, 71, 91, 115]. Помимо этого простагландин Е1 способен расслаблять участок КоАо, тем самым снижая степень обструкции и улучшая кровообращение нижней половины туловища [11, 12, 115].

Взрослый тип, или постдуктальная КоАо, протекает со слабой симптоматикой, и зачастую больные не предъявляют жалоб. Основным симптомом данного заболевания является проксимальная артериальная гипертензия, при которой происходит постепенное изменение сосудистой стенки с последующим развитием фиброэластоза в ней, что является проявлением гемодинамического артериосклероза [5, 12, 33, 43, 84, 88]. Длительно существующая артериальная гипертензия приводит к образованию аневризм в Виллизиевом круге, формированию аневризм грудной аорты, раннему коронарному атеросклерозу со всеми вытекающими последствиями [71, 103, 115].

Неблагоприятный прогноз при естественном течении КоАо не вызывает сомнения. В 50-80% случаев больные умирают в первый год жизни [22]. Согласно исследованиям М. Abbott, при аутопсии 200 умерших с КоАо, средний возраст составил 33 года [78, 103, 115]. По данным J. Campbell, 76% пациентов в отсутствии лечения умерли в возрасте до 46 лет [96]. Среди основных причин смерти 26% занимает сердечная недостаточность, 25% бактериальный эндокардит, 21% разрыв аорты и в 12% интракраниальные кровотечения [78].

По отечественным данным лишь 0,7% больных переживают 35-летний возраст, при этом структура смертности выглядит следующим образом:

хроническая сердечная недостаточность в 25,5 %, расслоение и разрыв аорты в 21 %, бактериальный эндокардит и аортит в 18 %, интракраниальные кровотечения в 11,5 %, внезапная смерть и другие неизвестные причины в 24 % случаев [46].

Достаточно часто КоАо сочетается с другими пороками сердца [46, 51, 71, 91, 103, 115]. В 50-60% КоАо сочетается с БАК [71, 96, 103]. По данным the society of the thoracic surgeons congenital heart surgery database от 2013 г. среди 5025 пациентов изолированная КоАо или гипоплазия дуги аорты встречалась в 54%, в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) в 17% и в сочетании с другими ВПС в 29% случаев. Отметим, что к изолированной КоАо относятся ее сочетания с ОАП, дефектом межпредсердной перегородки (ДМПП) и открытым овальным окном (ООО) [153].

Существует множество классификаций КоАо, в зависимости от локализации, комбинации с другими ВПС, течения заболевания [12, 24, 103, 115]. Согласно congenital heart surgery nomenclature and database project: patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, interrupted aortic arch принято выделять:

1. Изолированная КоАо;
2. КоАо в сочетании с ДМЖП;
3. КоАо в сочетании с другими комплексными внутрисердечными аномалиями.

В каждом из случаев возможно сочетание КоАо с гипоплазией истмуса или гипоплазией дуги. За определение понятия гипоплазии дуги авторы приняли определение, предложенное A. Moulaert et al. [56].

Подобная классификация предложена для использования в клинических рекомендациях по ведению детей с ВПС [24].

1.2. Инструментальные методы диагностики и визуализации коарктации аорты

Одним из главных диагностических методов в исследовании КоАо является эхокардиография (ЭхоКГ) с цветной доплерографией. При помощи этого метода можно оценить не только состояние дуги, участок стеноза, но и определить наличие коллатерального кровотока в брюшной аорте, гипертрофию миокарда левого желудочка (ЛЖ), снижение фракции выброса (ФВ), наличие БАК, систолическую и диастолическую функции [35, 36, 41, 44, 45, 103, 115, 122]. Несмотря на высокую значимость метода не всегда возможно адекватно визуализировать анатомию дуги аорты в связи возможным экранированием легочной ткани [41].

Ангиографические методы исследования на сегодняшний день отошли на второй план в виду своей инвазивности, хотя, по мнению некоторых авторов являются «золотым стандартом» в диагностике КоАо [91]. На сегодняшний день грудная аортография чаще используется, как дополнительная процедура при зондировании полостей сердца или эндоваскулярных вмешательствах [23, 71, 96, 103, 115].

Использование магнитно-резонансной томографии (МРТ) или мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) грудного отдела аорты с 3D-реконструкцией позволяет более точно показать анатомию, определить наличие дополнительных экстравазальных образований, а так же оценить коллатеральное кровообращение [23, 24, 41, 91, 103, 145, 149]. Результаты МСКТ грудного отдела аорты сопоставимы с результатами ангиографических методов визуализации аорты [61]. Недостатками метода МСКТ аортографии является относительно высокая лучевая нагрузка [91]. Недостатком МРТ аортографии является длительность выполнения процедуры, что особенно значимо у детей грудного возраста. На сегодняшний день методы МСКТ и МРТ грудного отдела аорты являются методами выбора в диагностике КоАо [24, 71, 96, 105, 115]. В национальных рекомендациях по ведению детей с ВПС после коррекции КоАо

рекомендовано проведение МРТ и компьютерной томографии через 5 лет или менее в зависимости от анатомических особенностей [24].

1.3. Методы хирургического лечения коарктации аорты

Метод лечения КоАо по С. Crafoord и G. Nilyn (рисунок 2), впервые примененный в 1944 г., получил широкое распространение, однако долгосрочные результаты не утешали. Наличие резидуального градиента или развитие рестеноза в месте пластики аорты, сопровождалось возвращением клинической картины, что требовало повторного вмешательства [91, 113, 115]. Диагноз рекоарктации аорты (реКоАо) выставляется при наличии разницы артериального давления между верхними и нижними конечностями, превышающей 20 мм.рт.ст., или сужению просвета аорты на 50% и более [78, 91, 96, 115, 148].

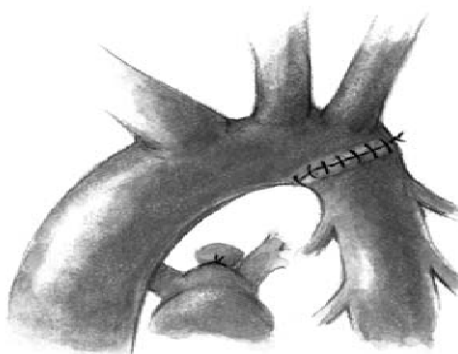


Рисунок 2. Резекция КоАо с наложением анастомоза «конец в конец».

В исследовании А. Karpstein et al. средний возраст пациентов на момент вмешательства составил 11 мес., смертность от процедуры - 10%, частота реКоАо - 86% за 30-летний период наблюдения. Сопутствующая гипоплазия дуги и истмуса встречалась в 58% случаев среди всех пациентов исследования. Надо отметить, что в данной серии операций при наложении аорто-аортального анастомоза использовались шелковые нити [94]. В более современном многоцентровом исследовании J. Quaeghebeur et al. смертность при данном

вмешательстве у новорожденных составила 14%, процент реКоАо - 4% за 2-летний период наблюдения, при наличии всего 1% пациентов с гипоплазией дуги во всем исследовании [139]. В серии операций L. Neurn сопутствующая гипоплазия аорты встречалась в 58% в общей популяции пациентов, средний возраст пациентов - 12 дней, при этом смертность составила 10%, реКоАо - 30% за 4-летний период наблюдения [83]. J-P. Pfammater et al. доложили о результатах лечения КоАо у новорожденных, смертность составила 0%, реКоАо 19% за 49 месяцев наблюдения, сопутствующая гипоплазий дуги составила 46% [136]. По данным В.Г. Любомудрова и соавт. в серии операций у детей в возрасте до года при выполнении резекции КоАо с наложением анастомоза «конец в конец» реКоАо наблюдалась в 11% случаев, при сроке наблюдения до 14 лет. Авторы не указали сведения о наличии гипоплазии дуги [27].

Хотелось бы отметить, что в исследовании Н. Нёймур, включавшее в себя 229 пациентов, 40-летняя выживаемость после коррекции КоАо составляет 69%, при этом в 63% случаев причина смерти была сердечно-сосудистая патология. Основная хирургическая техника, использовавшаяся в данном исследовании, была резекция КоАо с наложением анастомоза «конец в конец» [87].

В 1957 г. К. Vosschulte предложил методику пластики участка сужения аорты заплатой, которая получила название истмопластики (рисунок 3).

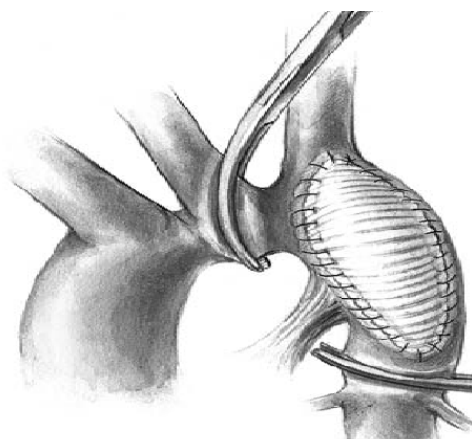


Рисунок 3. Истмопластика синтетической заплатой.

Использование этой техники стало сопровождаться появлением аневризм в месте пластики [101, 115]. При этом аневризмой принято считать дилатацию аорты в месте вмешательства с увеличением диаметра на 150% относительно диаметра аорты на уровне диафрагмы или мешковидное выпячивание в этом же месте [91].

С. Backer et al. приводят свои результаты истмопластики с использованием политетрафторэтиленовых (ПТФЭ) заплат, при этом средний возраст пациентов на момент вмешательства составил 5,1 лет, смертность - 3%, реКоАо - 8% за 4,5 года наблюдения. Процент сопутствующей гипоплазии грудной аорты в работе не представлен, хотя авторы упоминают о ее наличии у пациентов с реКоАо [58]. В серии операций R. Walhout et al. средний возраст пациентов составил 1,8 года, смертность составила 3%, реКоАо в 25% и формирование аневризмы в 7% случаев за период наблюдения 11,9 лет. В качестве пластического материала использовались ПТФЭ заплаты. Сопутствующая гипоплазия дуги аорты в исследовании встречалась в 12,5%, гипоплазия истмуса в 14,1% и сочетание гипоплазии дуги и истмуса в 7,1% случаев среди всех пациентов исследования [157]. По данным J. Brown et al., смертность от процедуры Vosschulte составила 2%, при среднем возрасте пациентов 7 лет, развитие реКоАо в 9% и формирование аневризмы в 3% случаев за 14-летний период наблюдения. Гипоплазия дуги и истмуса присутствовала в 31% случаев среди всех пациентов [68]. В работе M. Dehaki et al. при использовании аналогичной процедуры в 59% случаев общая смертность во всем исследовании составила 2,6%, при среднем возрасте пациентов 5,4 года. За 10-летний период наблюдения реКоАо составила 12,7% случаев, образование послеоперационных аневризм не выявлено, при этом использовались заплаты как из дакрона, так и из ПТФЭ. Среди всех пациентов исследования гипоплазия дуги выявлена в 1,1% и в 22% случаев выявлен длинный сегмент КоАо, который расценен как гипоплазия истмуса [72]. В работе А.С. Иванова и соав. в качестве заплаты использовался ксеноперикард стабилизированный в растворе глутарового альдегида (от 0,2 до 0,5%) . В серии операций у 110 пациентов в возрасте $18,5 \pm 10,8$ года гипоплазия дуги была

выявлена периоперационно у 4% пациентов, у 3% из которых развилась реКоАо. Послеоперационной летальности в исследовании не было, отдаленная 1% (n=1). Срок наблюдения составил до 25 лет, за время которого среди 106 пациентов эпизодов реКоАо не наблюдалось [19].

Отметим, что сопутствующая гипоплазия дуги является предиктором развития аневризмы после истмопластики [65, 116].

J. Waldhausen и D. Nahrwold в 1966 г. предложили технику пластики КоАо лоскутом из ЛПКА (рисунок 4). При этом приходилось лигировать ЛПКА, что приводило к отставанию в росте соответствующей конечности [91, 115].

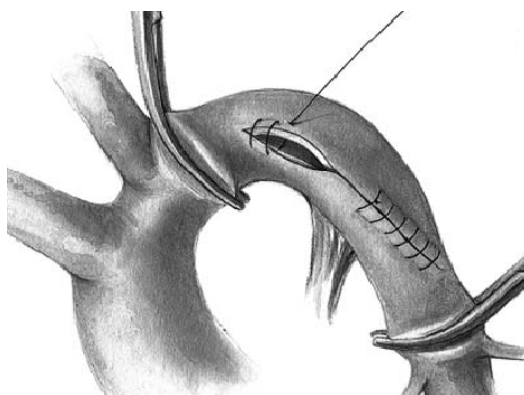


Рисунок 4. Пластика участка КоАо подключичным лоскутом.

По данным работы R. Beekman et al., сочетание гипоплазии дуги и КоАо встречалось в 21% случаев, средний возраст пациентов на момент вмешательства составил 1,54 мес., смертность при выполнении процедуры - 11%, реКоАо развилась в 8% за 2,5 года наблюдения [60]. A. Cobanoglu et al. не учитывал наличие сопутствующей гипоплазии дуги, однако средний возраст пациентов составил 24 дня, что относится к периоду новорожденности и, соответственно, высокой частоте сопутствующей гипоплазии дуги аорты. В его исследовании смертность составила 8,5%, реКоАо развилась в 10%, средний период наблюдения - 7,95 лет [69]. R. Pandey et al. использовал пластику КоАо подключичным лоскутом у всех пациентов с гипоплазией дуги аорты с 1990 г., однако процентное соотношение сочетания гипоплазии дуги и КоАо в

исследовании не представлено. Средний возраст пациентов составил 22 дня, смертность при выполнении процедуры - 12,8%, развитие реКоАо - в 15,3% случаев за 14-летний период наблюдения. По результатам исследования, наличие сопутствующей гипоплазии дуги аорты обозначено, как предиктор развития реКоАо [133]. В работе С. Barreiro et al. средний возраст на момент вмешательства составил 35 дней, при этом смертность составила 4%, реКоАо - 11% за 6,7 лет наблюдения. В 6,7% КоАо сопровождалась сопутствующей гипоплазией дуги аорты [59]. В.Г. Любомудров в соавт. при использовании техники пластики подключичным лоскутом среди пациентов до 1 года, доложил о нулевой летальности и реКоАо у 17,4% пациентов. Данных о гипоплазии дуги аорты авторы не представили [27].

Недостатками вышеперечисленных методов коррекции КоАо являются: циркулярный шов аорты на уровне истмуса, сохранение дуктальной ткани, использование синтетических заплат, лигирование ЛПКА и сопутствующая гипоплазия дуги аорты [90, 91, 103, 115].

Предложенная в 1977 г. J. Amato техника резекции КоАо с наложением расширенного анастомоза «конец в конец» позволила выполнить резекцию участка КоАо и расширить гипоплазированную дугу (рисунок 5) [57, 91, 100, 115, 152].

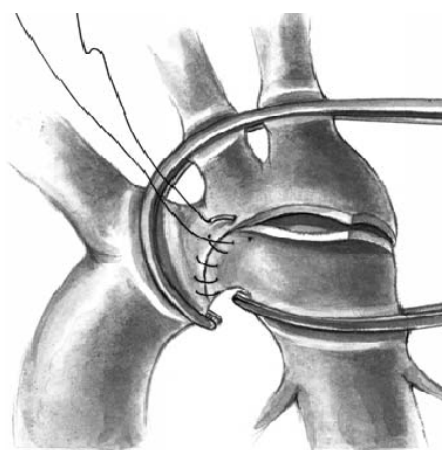


Рисунок 5. Расширенный анастомоз «конец в конец».

М. Elliott в 1987 г. модифицировал способ Amato, увеличив анастомоз до уровня БЦС (рисунок 6). Но при этом приходилось частично пережимать устье БЦС, что вызывает опасения относительно адекватности перфузии головного мозга [55, 76, 83].

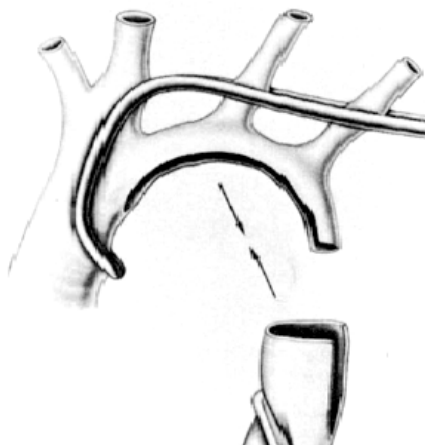


Рисунок 6. Радикально расширенный анастомоз «конец в конец».

В серии операций L. Neurn с использованием техник резекции КоАо с наложением расширенного и радикально расширенного анастомоза «конец в конец» смертность составила 6%, реКоАо - в 10% случаев. Актурная свобода от реоперации за 4 года при использовании способа Amato составила 83%, при способе Elliott - 96%. Так же авторы отмечают, что при использовании этих техник отмечается наименьший послеоперационный градиент [83]. А. Wood et al. использовали способы наложения расширенного и радикально расширенного анастомозов и доложили о 0,5% смертности при среднем возрасте на момент вмешательства 13,5 дней, реКоАо развилась в 2,2% за средний срок наблюдения 7,5 лет. Наличие сопутствующей гипоплазии дуги отмечено в 59% случаев [160]. По данным G. Wright et al., смертность после резекции КоАо с наложением расширенного анастомоза составила 2%, средний возраст пациентов составил 21 день, общее количество пациентов составило 83 человека. Период наблюдения составил 4,5 года для 80% пациентов, реКоАо выявлена в 6%. Сопутствующая гипоплазия дуги аорты составила 13% [161]. Согласно результатам S. Kaushal et al., смертность после вмешательства с использованием техники Amato составила

2%, реКоАо - 4% за средний срок наблюдения 5 лет. Средний возраст во время интервенции составил 23 дня, в 8% случаев КоАо сопровождалась гипоплазией дуги [95]. G. Gargiulo et al. доложил об успешном применении методики резекции КоАо с наложением расширенного анастомоза «конец в конец», которая по технической сути представляет собой радикально расширенный анастомоз, у 37 новорожденных с сопутствующей гипоплазией дуги. Данная процедура выполняется в условиях антеградной селективной церебральной перфузии (АСЦП) на работающем сердце. Так же в этой серии 18 новорожденным с перерывом дуги аорты выполнено наложение анастомоза «конец в бок» между восходящей и нисходящей аортой. По его данным смертность составила 11%, и в период наблюдения с 1997 по 2007 года эпизодов реКоАо не наблюдалось [81].

В 1975 году R. Tiraboschi в соавторстве описал методику расширения дистального отдела дуги аорты с использованием лоскута ЛПКА (рисунок 7). Данная техника выполняется из левой боковой торакотомии и дополняется наложением расширенного анастомоза «конец в конец» [91, 93].

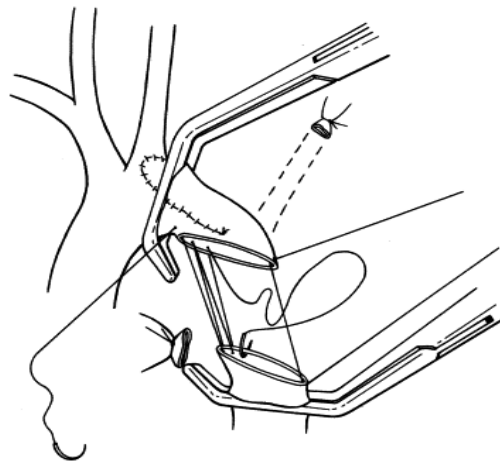


Рисунок 7. Резекция КоАо с наложением расширенного анастомоза «конец в конец», с расширением дистального отдела дуги реверсивным лоскутом ЛПКА.

К. Kanter et al., в своем наблюдении, у 46 пациентов использовал технику резекции КоАо с пластикой дуги реверсивным лоскутом. В 80% случаев КоАо сопровождалась дополнительным ВПС, включая ДМЖП, аортальный и

митральный стенозы и т.д. Среди пациентов с изолированной КоАо в 20% случаев встречалась гипоплазия дуги. Возраст пациентов на момент вмешательства не превышал 3 месяца. Послеоперационная летальность составила 4%, отдаленная 2%. Повторная обструкция аорты выявлена у 7% пациентов [93]. В диссертационной работе А.В. Горбатовых подобная процедура, дополненная реплантацией ЛПКА в левую ОСА, выполнена у 9 детей. Гипоплазия дистального отдела дуги встречалась в 100% случаев. Период наблюдения составил 2-6 лет с без развития реКоАо [16, 40].

М. Elgamal et al. доложил о результатах лечения с КоАо в сочетании с гипоплазией дистальных отделов дуги аорты, путем наложения анастомоза между восходящей и нисходящей аортой по типу «конец в бок». Данная техника, описанная L. Zannini et al. в 1993 г. (рисунок 8), выполняется доступом через срединную стернотомию в условиях циркуляторного ареста [163]. Смертность в этой серии операций составила 4,6%, а частота реКоАо - 1,5% за 5-летний период наблюдения [75]. М. Lee et al. при использовании аналогичной техники у детей с КоАо и перерывом дуги аорты в возрасте до года доложила о смертности в 7% и 4% ранних реинтервенциях, две из которых были по поводу бронхиальной компрессии. За 10 летний период наблюдения было зафиксировано 9 смертей, при этом 15% пациентов нуждались в реоперации по поводу повторной обструкции аорты и бронхиальной компрессии [106].



Рисунок 8. Анастомоз «конец в бок».

Е. McKenzie et al. представил результаты коррекции КоАо в сочетании с гипоплазией дуги оригинальным методом «ascending sliding arch aortoplasty» (рисунок 9).

Данный метод выполняется доступом через срединную стернотомию с использованием селективной церебральной перфузии. Смертельных исходов не было, средний возраст пациентов на момент вмешательства составил 8,5 лет, и в последующий 3-летний период наблюдения эпизодов реКоАо не выявлено [118]. В работе отечественных авторов при использовании данной техники и пластики дуги ксеноперикардальной заплатой у новорожденных с КоАо и гипоплазией дуги летальность составили 21%, реКоАо за 10 месячный период наблюдения не выявлено [31].

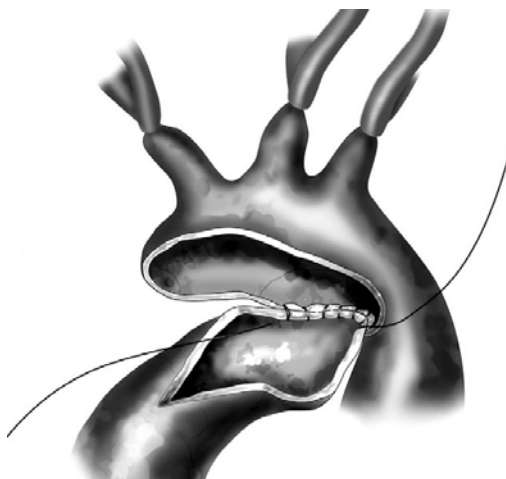


Рисунок 9. «Ascending sliding arch aortoplasty».

Отметим, что описанные выше методы, а так же протезирование грудной аорты, пластика дуги аорты заплатой и аорто-аортальное шунтирование, выполняемые из срединной стернотомии, на сегодняшний день используются для лечения рекоарктации и позиционируются, как методы позволяющие ликвидировать сопутствующую гипоплазию дуги аорты у детей дошкольного и школьного возраста [7, 64, 74, 120].

Альтернативные методы лечения КоАо существуют с 1979 г., когда Т. Sos et al. доложили об успешной баллонной дилатации участка реКоАо. Согласно

реестру Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry, при лечении КоАо методом баллонной дилатации у 16% пациентов сохранялся остаточный градиент более 20 мм рт. ст., и у 4% формировалась аневризма в месте дилатации [115]. В работе A. Fiore et al. при сравнении эффективности первичной ангиобаллонопластики и хирургических методов лечения КоАо у новорожденных повторное вмешательство потребовалось в 57% и 18% соответственно за период наблюдения в 36-38 мес. [77]. По данным мета-анализа Z. Hu et al., при сравнении методов хирургической и эндоваскулярной коррекции КоАо последний не может обеспечить свободу от повторного вмешательства в средней и долгосрочной перспективе [89]. Надо отметить, что стентирование нативной КоАо у новорожденных используется, как паллиативная процедура в целях стабилизации состояния и организации хирургической помощи [79, 147].

По данным Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry при применении баллонной дилатации у пациентов с реКоАо в 20% случаев наблюдался резидуальный градиент более 21 мм рт. ст., и в 2,5% случаев - летальный исход.

На сегодняшний день методом выбора в лечении реКоАо является баллонная дилатация, хотя есть мнения о необходимости в открытой операции [24, 115, 142].

1.4. Методы органопротекции и мониторинга во время реконструкции дуги аорты

Необходимость пережатия брахиоцефальных артерий при реконструкции дуги аорты создает опасность ишемического повреждения центральной нервной системы (ЦНС) [97, 104, 115]. До недавнего времени одним из основных методов защиты головного и спинного мозга при пережатии ветвей дуги аорты являлся циркуляторный арест (ЦА) в сочетании с глубокой гипотермией. Основным недостатком ЦА является полная остановка кровообращения. По результатам Boston circulatory arrest study известно, что у детей с остановкой кровообращения

свыше 40 минут неврологический дефицит более распространен [1, 2, 3, 80, 162]. Помимо остановки кровообращения недостатками ЦА являются глубокая гипотермия, в результате которой развивается гиперкатехоламинемия с последующим риском развития полиорганной недостаточности, а также расстройство коагуляционного гемостаза, особенно у новорожденных детей [3, 4, 123, 124]. В 1996 году Т. Asou et al. был предложен метод унилатеральной антеградной селективной церебральной перфузии (АСЦП) в условиях гипотермии, обеспечивающий непрерывный кровоток в обоих полушариях посредством Виллизьева круга [54]. Однако известно, что Виллизьев круг неспособен обеспечить адекватное кровоснабжение головного мозга при окклюзии одной из ОСА [156]. По всей видимости, в данной ситуации, нейропротекция обеспечивается сниженным метаболизмом в результате гипотермии. Целесообразность церебральной перфузии только через БЦС подтверждается в исследовании А. Zierer et al., у взрослых пациентов, при сравнении уни- и билатеральной антеградной перфузии головного мозга общая смертность и морбидность аналогичны [165]. Метод так же позволяет поддержать кровообращение в поддиафрагмальных органах [80].

В последующем разными авторами было предложено множество вариантов проведения АСЦП, включая методики на работающем сердце, однако до сих пор нет однозначного мнения относительно выбора оптимального температурного режима и объемной скорости перфузии (ОСП) [21, 39, 80, 81, 99, 108, 110, 114, 131, 164]. По всей видимости, выбор методов и параметров органопротекции при реконструкции дуги аорты зависит от опыта и предпочтений клиники.

С целью контроля адекватности перфузии головного мозга в основном используются методы электроэнцефалографии, транскраниальной доплерографии и регионарной оксиметрии [10, 42, 50, 63]. Электроэнцефалография осуществляет регистрацию электрической активности головного мозга. Используется в виде многоканальной электроэнцефалографии и слуховых вызванных потенциалов. Посредством данного метода возможна диагностика ишемии головного мозга, эпилептической активности, глубины

наркоза. Несмотря на высокую чувствительность метода, интерпретацию информации затрудняют температурные колебания, посторонний шум в операционной [50]. Метод транскраниальной доплерографии может оценивать церебральный кровоток, адекватность постановки артериальной и венозной канюль, определяет наличие эмболий, но по данным D. Andropoulos et al. в основном необходим для диагностики гиперперфузии [50, 53]. Метод регионарной оксиметрии основан на принципе оптической спектроскопии волн параинфракрасного диапазона [50, 127]. Он позволяет определять регионарную сатурацию в головном мозге, тем самым контролировать адекватность перфузии, но есть работы указывающие на недостаточную достоверность метода [85, 107, 119].

В обобщении вышеизложенного материала можно сказать, что наилучшие результаты в отношении снижения риска реКоАо показывают техники выполняемые из срединной стернотомии с использованием искусственного кровообращения (ИК). Отмечается тенденция к более частому использованию ИК, что объясняется учащением выбора тактики одномоментной коррекции КоАо в сочетании с внутрисердечными аномалиями и выбору более радикального вмешательства на дуге аорты. Однако остаются не раскрытыми вопросы касательно определения и критериев сопутствующей гипоплазии дуги аорты у пациентов с КоАо и реКоАо, оптимальной техники реконструкции дуги аорты у детей, а так же выбора параметров перфузии на этапе АСЦП для осуществления органопротекции.

Глава 2. Материал и методы исследования

2.1. Дизайн исследования

Исследование выполнено на базе отделения сердечно-сосудистой хирургии федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательского института кардиологии» г. Томска.

В исследование включено 120 пациентов прооперированных по поводу КоАо, реКоАо в условиях унилатеральной АСЦП, доступом через срединную стернотомию в период с 2008 по 2015 гг.

По дизайну исследование является когортным с использованием двух типов наблюдения: ретро- и проспективного. Структура дизайна представлена на рисунке 10.

С целью отбора пациентов для участия в исследовании были разработаны критерии включения и критерии исключения.

Критерии включения в исследование:

- 1) Наличие КоАо, реКоАо.
- 2) Возраст до 18 лет.

Критерии исключения из исследования:

- 1) Гемодинамически значимая под-, над- и клапанная обструкция левого желудочка.
- 2) Недостаточность аортального клапана более 2 ст.
- 3) Гемодинамика единственного желудочка сердца.
- 4) Нарушение сознания и двигательной функции.

Дизайн исследования

Рисунок 10. Дизайн исследования.

2.2. Клиническая характеристика пациентов

В период с 2008 по 2015 гг. в отделении сердечно-сосудистой хирургии федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательского института кардиологии» г. Томска, было прооперировано 120 пациентов с КоАо, реКоАо и их сочетания с другими ВПС в возрасте от периода новорожденности до 17 лет. По половой принадлежности в 65% (n=78) случаев встречались мальчики, соответственно в 35% (n=42) девочки. БАК встречался в 56 % (n=67), ОАП в 42 % (n=50) случаев. Инфузию простагландина Е1 при поступлении в стационар получали 15% (n=18) пациентов.

Пациенты были разделены на 3 группы согласно the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database: 1 группу составили 84 (70%) пациента с КоАо и реКоАо. Во 2 группу вошли 19 (16%) пациентов с КоАо, реКоАо и ДМЖП. В 3 группу вошли 17 (14%) детей с КоАо и комплексными внутрисердечными аномалиями. Наличие ДМПП, ООО, сосудистой петли и БАК без нарушения функции при делении на группы не учитывались [153].

Функциональный класс (ФК) хронической сердечной недостаточности для детей раннего и дошкольного возраста определяли по Нью-Йоркской классификации функционального состояния в модификации R.D. Ross. Для детей подросткового и школьного возраста использовали Нью-Йоркскую классификацию функционального состояния больных с хронической сердечной недостаточности (в модификации, NYHA, 1964, 1984) [47].

Белково-энергетическую недостаточность (БЭН) оценивали по классификации J. Waterloy (1992) [15, 32]. Диагноз острой БЭН выставляли при снижении массы тела от долженствующей при нормативном росте. При I степени дефицит массы тела от долженствующей составляет 10-19%, при II степени - 20-29%, и при III степени - более 30%. Хроническая БЭН выставляется при наличии дефицита роста. При I степени дефицит соответствует снижению роста на 5-10%, II степени - на 11-15%, и III степени - свыше 15%. В качестве нормативных

параметров роста и вес использовались показатели 50 перцентиля центильных таблиц физического развития детей [15].

Клиническая характеристика пациентов представлена в таблице 1.

Таблица 1

Клиническая характеристика пациентов

Группа		Показатель		1 группа (n=84)	2 группа (n=19)	3 группа (n=17)
ФК по НУНА		I		56% (n=47)	5% (n=1)	12% (n=2)
		II		24% (n=20)	53% (n=10)	35% (n=6)
		III		20% (n=17)	42% (n=8)	53% (n=9)
БЭН	Острая	I		26% (n=22)	21% (n=4)	18% (n=3)
		II		6% (n=5)	0	29% (n=5)
		III		1% (n=1)	0	0
	Хроническая	I		14% (n=12)	16% (n=3)	18% (n=3)
		II		1% (n=1)	16% (n=3)	6% (n=1)
		III		1% (n=1)	0	0
Возраст (мес), Ме [Q25;Q75].			10 [2;71]	1 [1;4,5]	4 [3;10]	
Вес (кг), Ме [Q25;Q75].			9,5 [4,5;21]	4,2 [3,5;5,6]	5,5 [3,9;6,4]	
Инфузия простагландина E1			13% (n=11)	21% (n=4)	18% (n=3)	
БАК			68% (n=57)	37% (n=7)	18% (n=3)	
ОАП			28% (n=24)	63% (n=12)	82% (n=14)	
ДМПП, ООО			43% (n=36)	79% (n=15)	47% (n=8)	
реКоАо			15% (n=13)	11% (n=2)	0	
ΔР р-н*, Ме [Q25;Q75].			35 [18;48]	26 [9;54]	12 [3;38]	

ΔP р-н* - градиент давления между верхними и нижними конечностями

У пациентов 1 группы в 6% (n=5) случаев встречалась аберрантная правая подключичная артерия (АППКА). Из сопутствующей патологии перинатальное

поражение ЦНС смешанного генеза выявлено в 38% (n=32) случаев, из которых 2% (n=2) имелся субкомпенсированный синдромом внутричерепной гипертензии. Нарушение осанки диагностировано в 8% (n=7), бронхиальная астма в 4% (n=3), синдром Шерешевского-Тернера в 1% (n=1), хронический вирусный гепатит В в 1% (n=1), гидроцеле в 1% (n=1) и атопический дерматит в 1% (n=1) случаев.

Среди пациентов 2 группы нерестриктивные ДМЖП (диаметр дефекта более 80% от диаметра фиброзного кольца аортального клапана) встречались в 84 % (n=16), рестриктивные (диаметр дефекта менее 80% от диаметра фиброзного кольца аортального клапана) в 16% (n=3) случаев. Из сопутствующей патологии в 42% (n=8) случаев встречалось перинатальное поражение ЦНС смешанного генеза, причем у одного из этих пациентов (5%) была комбинация перинатального поражения ЦНС с врожденной аномалией развития (аплазия правой лучевой кости, аплазия большого пальца левой кисти, дисплазия тазобедренных суставов, незаращение мягкого неба) в 5% (n=1). Поликистоз левой почки без явлений почечной недостаточности был выявлен у 5% (n=1) обследованных. У двух пациентов (11%) был синдром Дауна, причем у одного из них он сочетался с болезнью Гиршпрунга, по поводу чего ранее пациенту была наложена колостома.

В 3 группе наблюдения КоАо сочеталась с различными ВПС, которые были представлены следующим образом: двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОС от ПЖ) в 23% (n=4), транспозиция магистральных сосудов (ТМС) и ДМЖП в 6% (n=1), правосторонний гемитрункус и ДМПП в 6% (n=1), атрио-вентрикулярная комунникация (АВК) в 35% (n=6), Shone-комплекс в 18% (n=3), частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) в 6% (n=1) и в 6% (n=1) клапанный стеноз легочной артерии (ЛА). В структуре некардиальной сопутствующей патологии встречались: в 53% (n=9) перинатальное поражение ЦНС смешанного генеза, в 24% (n=4) синдром Дауна.

Всем пациентам данного исследования выполнена реконструкция дуги аорты в условиях унилатеральной АСЦП, с одномоментной коррекцией сопутствующих ВПС, доступом через срединную стернотомию.

2.3. Обеспечение и способы хирургического лечения коарктации, рекоарктации аорты

В отделении сердечно-сосудистой хирургии федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательского института кардиологии» были разработаны два способа коррекции КоАо и реКоАо в сочетании с гипоплазией дуги аорты. По данным изобретениям получены патенты №2547382 – «способ коррекции коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты» и №2563436 – «способ коррекции коарктации и рекоарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты».

Оба метода осуществлялись в условиях унилатеральной АСЦП, для чего с целью контроля адекватности перфузии на этапе реконструкции аорты, перед вмешательством, выполняли катетеризацию правой лучевой артерии и одной из бедренных артерий для проведения прямой манометрии, а так же устанавливали датчики контроля региональной церебральной и спланхитической сатурации.

Первый метод осуществляли следующим образом: после срединной стернотомии выполняли подключение аппарата искусственного кровообращения (АИК) либо по схеме «аорта-полые вены» путем канюляции восходящей аорты, либо «БЦС-полые вены» путем канюляции сосудистого протеза предварительно подшитого к БЦС, при этом в обоих случаях использовали гибкую армированную аортальную канюлю без ограничителя. Больного охлаждали до 28-30° Цельсия. Выделяли участок КоАо, дугу и нисходящую аорту, лигировали и пересекали ОАП или АЛС. В случае подключения АИК по схеме «аорта-полые вены», расслабляли аортальный кисет, аортальную канюлю продвигали в просвет БЦС, после чего аортальный кисет затягивали турникетом. Далее выполняли антеградную кардиоплегию, ОСП снижали до 30% от нормативного значения (50-60 мл/кг/мин), БЦС отжимали турникетом, пережимали ветви дуги аорты и нисходящую аорту ниже участка КоАо до уровня левого главного бронха. В случае подключения АИК по схеме «БЦС-полые вены» после выполнения кардиоплегии устье БЦС, остальные ветви дуги, нисходящую аорту ниже КоАо

пережимали зажимами. В последующем резецировали КоАо, дугу аорты рассекали по нижнему краю до уровня дистальной трети восходящей аорты. Нисходящую аорту рассекали по левому краю до соответствующего диаметра рассеченной дуги аорты. Накладывали анастомоз по типу «конец-в-конец» между дугой аорты и нисходящей аортой (рисунок 11). Выполняли профилактику аэрозэмболии, снимали зажимы с нисходящей аорты и ее ветвей. Аортальную канюлю перемещали в просвет аорты и увеличивали ОСП до 100%. Начинали согревание больного до нормотермии. При необходимости на этапе согревания больного выполняли коррекцию сопутствующего ВПС. В случае подшивания протеза к БЦС после прекращения ИК протез клипировали у устья, отсекали и дополнительно прошивали непрерывным обвивным швом.

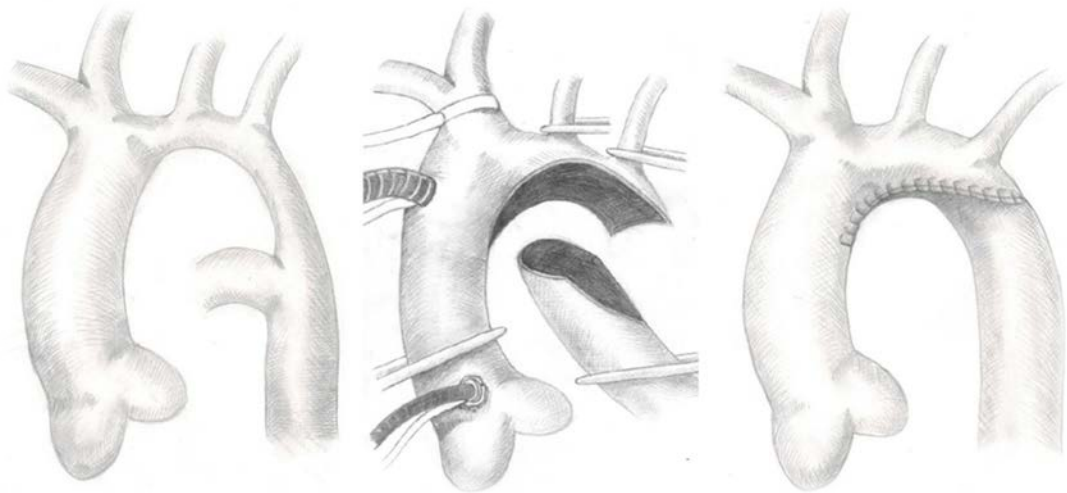


Рисунок 11. Резекции КоАо с пластикой дуги нативными тканями.

Для второго метода в качестве пластического материала использовали сосудистый протез. При этом основным отличительным моментом является, то что после резекции участка КоАо накладывали анастомоз между дистальным концом сосудистого протеза необходимого диаметра и нисходящей аортой по типу «конец в конец». После чего дугу аорты рассекали по нижнему краю до уровня дистальной трети восходящей аорты. Проксимальный конец сосудистого протеза обрезали под острым углом 30-60°, обращенным к восходящей аорте,

формировали диаметр, соответствующий предварительно рассеченной дуге аорты. Накладывали анастомоз между нижним краем дуги аорты и проксимальным концом сосудистого протеза по типу «конец в конец» (рисунок 12). Далее выполняли профилактику аэроэмболии, снимали зажимы с аорты и ее ветвей.

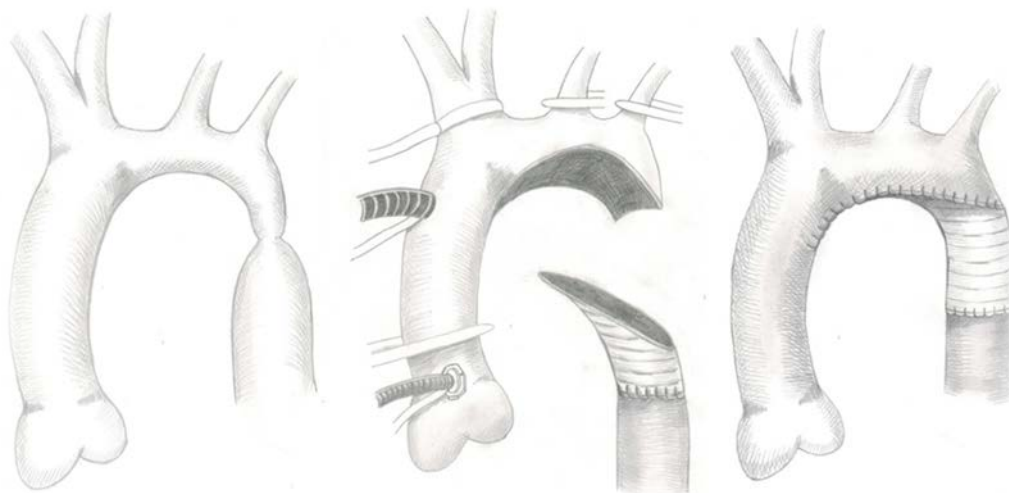


Рисунок 12. Резекции КоАо с расширением дуги аорты сосудистым протезом.

У пациентов с реКоАо мы предпочитали использовать методику пластики участка стеноза аорты и дуги аорты синтетической заплатой, которая так же выполнялась из срединного доступа в условиях унилатеральной АСЦП. Схематическое изображение операции представлено на рисунке 13.

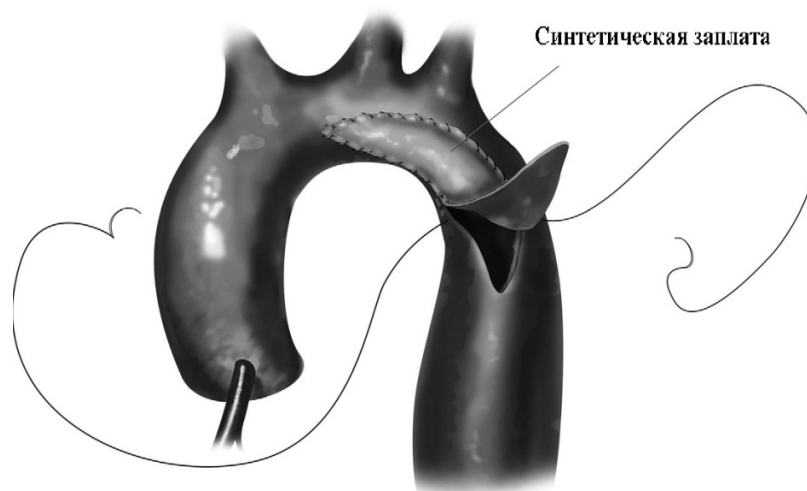


Рисунок 13. Пластика участка стеноза аорты и дуги аорты заплатой.

2.4. Методы исследования

Помимо сбора жалоб, анамнеза, объективного осмотра, электрокардиографии, обзорной рентгенографии грудной клетки и лабораторных исследований всем пациентам выполнялись ЭхоКГ с цветной доплерографией, грудная аортография или мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) грудного отдела аорты, суточное мониторирование артериального давления (СМАД). При наличии сопутствующей некардиальной патологии всем пациентам проводилась консультация соответствующего специалиста. Консультация невролога для оценки неврологических нарушений при контрольной госпитализации проводилась всем пациентам.

2.4.1. Трансторакальная ЭхоКГ с цветной доплерографией

Трансторакальная ЭхоКГ выполнялась всем пациентам по стандартной методике в положении на спине или на левом боку с использованием систем EnVisor CV и iE-33 (Philips, США). Для исследования использовались высокочастотные датчики 5–8 МГц и 3–5 МГц. Исследование проводилось в М-, В- режимах с применением доплерографии в импульсном и постоянно-волновом режимах, а также цветное доплеровское картирование кровотока.

Для унификации показателей ЭхоКГ у детей разных возрастных групп измеряемые величины индексировались с учетом площади поверхности тела и вычислялись в процентном выражении от нормальных показателей здоровых детей с помощью программного приложения «Child Heart» для автоматизации рабочего места врача эхокардиографии [28, 29]. Среди ряда показателей оценивались: ФВ по методу Simpson в В-режиме, конечно-диастолический объем (КДО), масса миокарда левого желудочка (ММЛЖ), объем левого предсердия (ЛП), пиковый и средний ΔP в области нисходящей аорты и диастолическую функцию ЛЖ по соотношению пиков Е и А.

2.4.2. Грудная аортография

Процедура грудной аортографии выполнялась в рентгеноперационной, оборудованной двухпроекционной ангиографической системой Innova 2121-

IQ/3131-IQ (General Electric, Франция) с использованием контрастного вещества ксенетикс-350 (Bayer Schering, Германия) в расчетной дозе. Детям до 10 лет исследование выполнялось в условиях медикаментозного сна путем инфузии пропофола в расчетной дозе под контролем врача анестезиолога-реаниматолога. Данная процедура в целях диагностики КоАо, реКоАо выполнялась до 2012 г. Подобным образом обследовано 44 из 120 пациентов.

2.4.3 Мультиспиральная компьютерная томография грудного отдела аорты

МСКТ грудного отдела аорты выполнялась на гибридном томографе Discovery NM/CT 570с (GE Healthcare, США) последующим построением 3D реконструкций и замером аорты на необходимых участках. В качестве контрастного вещества использовался ультравист-370 (Guerber France, Франция) в расчетной дозе. Детям до 6 лет процедура выполнялась в условиях медикаментозного сна путем инфузии пропофола в расчетной дозе. Диагностика КоАо, реКоАо с помощью МСКТ грудного отдела аорты выполняется с 2012 г. Подобным образом обследовано 61 пациентов из 120 пациентов.

2.4.4. Оценка артериального давления

Оценка АД проводилась с помощью офисного измерения АД и СМАД.

Офисное измерение АД выполнялось трижды с помощью аппарата Drager Infinity Delta XL (Dragerwerk AG, Германия). Детям до 2-х лет измерение АД выполняли в положении лежа, а детям старше 3-х лет в положении сидя. Повторные измерения проводились не ранее, чем через 1 минуту после полного изгнания воздуха из манжеты. Манжета подбиралась в соответствии с длиной окружности плеча ребенка, измеренной на середине расстояния между локтевым и плечевым отростками. Выполнение измерения АД на ногах производилось в положении лежа на животе. Манжета накладывается на нижнюю треть бедра [34, 129].

СМАД проводилось в условиях стационара с помощью монитора АД АВРМ - 04 (Meditech, Венгрия). Исследование выполнялось детям старше 3 лет. Программирование монитора осуществлялось с учетом дневного (с 7 до 23 часов) и ночного (с 23 до 7 часов утра следующего дня) периодов. Кратность измерений

15 минут в дневной и 30 минут в ночной периоды. Время засыпания регистрировалось по записи в дневнике. Анализ результатов СМАД проводился с помощью компьютерной программы Medibase v 1.54 (Meditech Ltd, Венгрия). Анализировались следующие параметры:

- Индекс времени гипертензии рассчитывался по проценту измерений, превышающих 95 перцентиль за 24 часа и отдельно для каждого времени суток. ИВ до 25% считался «нормальным», 25-50% рассматривался как «лабильная АГ», а выше 50%- «стабильная АГ».
- Суточный индекс (СИ)– разность между средними дневными и ночными значениями АД в процентах от дневной средней величины, рассчитывался по формуле: $СИ = (\text{Среднее АД днем} - \text{Среднее АД ночью}) / \text{Среднее АД днем} * 100\%$.

По вариациям выраженности СИ выделяли четыре группы пациентов: «dippers»-СИ 10-20%; «non-dippers» - СИ 0-10%; «over-dippers»- СИ > 20% и «night-peakers»- СИ < 0 [34, 144, 154].

2.4.5. Оценка неврологического статуса

Оценка неврологического статуса выполнялась врачом-неврологом высшей квалификационной категории со стажем педиатрической практики более 20 лет. Для унификации подхода к оценке неврологического статуса больных от грудного до школьного возраста мы оценивали сознание и двигательную функцию. Оценка уровня сознания выполнялась согласно национальному руководству по неврологии с градациями: ясное сознание, умеренное оглушение, глубокое оглушение, сопор, кома. Двигательные нарушения оценивались по наличию параличей и парезов мимических мышц, верхних и нижних конечностей, нарушению акта глотания, движения глаз [30, 37].

2.4.6. Измерение кислотно-щелочного состояния артериальной и венозной крови

Исследования кислотно-щелочного состояния (КЩС) крови выполнялись на анализаторах электролитов и газов крови Statprofile Critical Care Xpress (Nova biomedical, США), с поправкой на температуру. Среди ряда показателей исследовались pO_2 , pCO_2 , лактат и мочевины сыворотки.

2.4.7. Регионарная оксиметрия

Периоперационный мониторинг региональной церебральной и спланхитической сатурации осуществлялся с помощью оксиметра “Invos 5100” фирмы Somanetics (США).

2.5. Методы статистической обработки материала

Полученные данные подвергались статистической обработке при помощи программы SPSS 17.0. Количественные показатели представляли в виде Me – медианное значение показателя, и [Q25;Q75] – межквартильный разброс. Проверку достоверности различий проводили с использованием непараметрических критериев, так как распределение исследуемых признаков не подчинялось закону нормального распределения. Нормальность распределения признаков исследовали с помощью критерия Шапиро-Уилка.

Достоверность различий количественных признаков проверяли при помощи U-критерия Манна – Уитни (сравнения попарно независимых групп данных), W-критерия Вилкоксона (сравнения попарно связанных групп данных при исследовании динамики показателя внутри группы). Для сравнения качественных дихотомических данных использовался критерий Мак-Немара. Различия считали достоверными при $p < 0,05$.

Для расчета чувствительность и специфичность критериев верификации гипоплазии дуги был проведен ROC-анализ с построением ROC-кривых.

Глава 3. Результаты хирургического лечения

3.1. Результаты лечения пациентов с изолированной коарктацией и рекоарктацией аорты

Как уже отмечалось, одним из главных факторов успешной коррекции КоАо и реКоАо является устранение сопутствующей гипоплазией дуги аорты [16, 18, 75, 95, 160]. Наилучшие результаты относительно снижения частоты реобструкции, показывают техники выполняемые из срединной стернотомии с использованием ИК [75, 81, 118]. С этой целью в отделении сердечно-сосудистой хирургии НИИ кардиологии, были разработаны «способ коррекции коарктации в сочетании с гипоплазией дуги аорты» и «способ коррекции коарктации и рекоарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты». В данном параграфе представлены результаты лечения данных методов у пациентов с КоАо, реКоАо в сочетании с гипоплазией дуги аорты.

В исследуемой группе пациентов инфантильная КоАо встречалась в 17% (n=14), взрослая КоАо - в 68% (n=57) , и - реКоАо в 15% (n=13) случаев (рисунок 14).

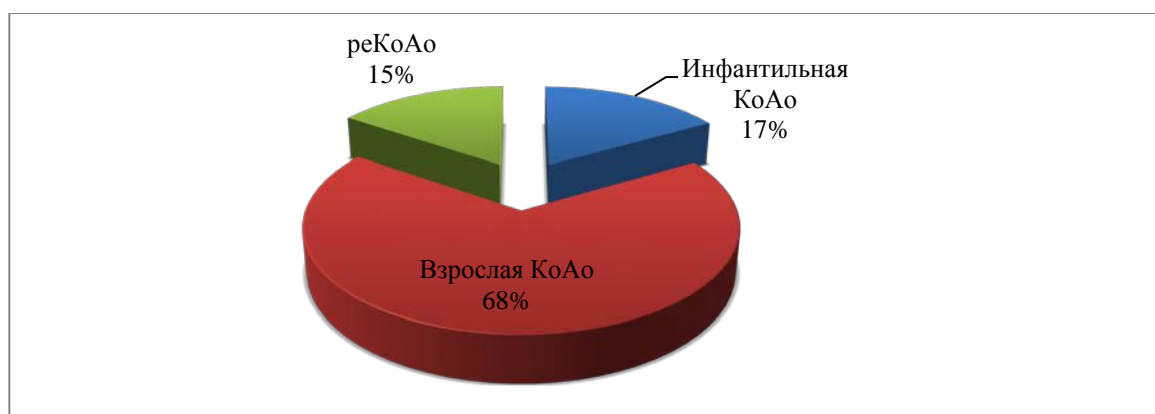


Рисунок 14. Распределение пациентов по типу КоАо

АППКА в данной группе встречалась в 6% (n=5) случаев.

Для предоперационной оценки состояния дуги аорты использовали либо ангиографические методы исследования, либо МСКТ грудного отдела аорты. Данные методы исследования выполнены 78 (93%) пациентам. Остальным пациентам визуализация дуги аорты выполнялась с помощью ЭхоКГ.

Для верификации гипоплазии дуги использовались критерий Moulaert и Z-score. Согласно A. Moulaert et al., гипоплазия дуги аорты считается, когда диаметр сегмента С менее 60%, диаметр сегмента В менее 50%, диаметр сегмента А дуги аорты менее 40% от диаметра восходящей аорты [24]. Z-score (Detroit data) рассчитывали on-line (<http://parameterz.blogspot.ru/2008/09/z-scores-of-cardiac-structures.html>) по двум принципам. В первом использовали фактический вес, во втором нормативный вес взятый из показателей 50 перцентиля центильных таблицах физического развития детей [15, 32]. В случаи наличия гипоплазии во всех трех сегментах дуги аорты данный вариант мы отнесли к диффузной гипоплазии дуги. При наличии гипоплазии в сегменте В в сочетании с гипоплазией сегмента А или без, – к гипоплазии дистального отдела дуги аорты. При наличии гипоплазированного сегмента А – к гипоплазии перешейка или истмуса.

Сочетание КоАо, реКоАо со II типом дуги аорты было выявлено в 10% (n=8) случаев [38].

Анализ измерений сегментов дуги аорты с использованием критерия Moulaert показал, что полученная медиана соответствовала гипоплазии во всех отделах дуги аорты. При использовании Z-score по фактическому весу медиана не соответствовала гипоплазии во всех отделах. При использовании Z-score по нормативному весу медиана соответствовала гипоплазии только в перешейке. Результаты оценки состояния дуги аорты с использованием различных критериев представлены в таблице 2.

Таблица 2

Результаты оценки состояния дуги аорты с использованием различных критериев, Me [Q25;Q75]

Сегменты аорты	Критерий Moulaert (%)	Z-score по фактическому весу	Z-score по нормативному весу
С	59 [50;68]	-1,7 [-2,6;-0,9]	-1,9 [-2,7;-0,9]
В	49 [41;57]	-0,9 [-1,7;-0,1]	-1 [-1,8;-0,3]
А	39 [32;51]	-1,9 [-3,2;-0,8]	-2,1 [-3,3;-0,9]

При посегментарной оценке количества гипоплазированных сегментов с использованием критерия Moulaert в 44% (n=34) выявлена гипоплазия сегмента С, в 59% (n=46) гипоплазия сегмента В и в 41% (n=32) случаев гипоплазия сегмента А. При использовании Z-score по фактическому весу гипоплазия сегмента С выявлена в 41% (n=32), сегмента В в 15% (n=12) и сегмента А в 46% (n=36) случаев. При использовании Z-score по нормативному весу гипоплазия сегмента С выявлена в 41% (n=32), сегмента В в 17% (n=13) и сегмента А в 50% (n=39) случаев. Частота встречаемости гипоплазированных сегментов использованием разных критериев верификации гипоплазии дуги представлены на рисунке 15.

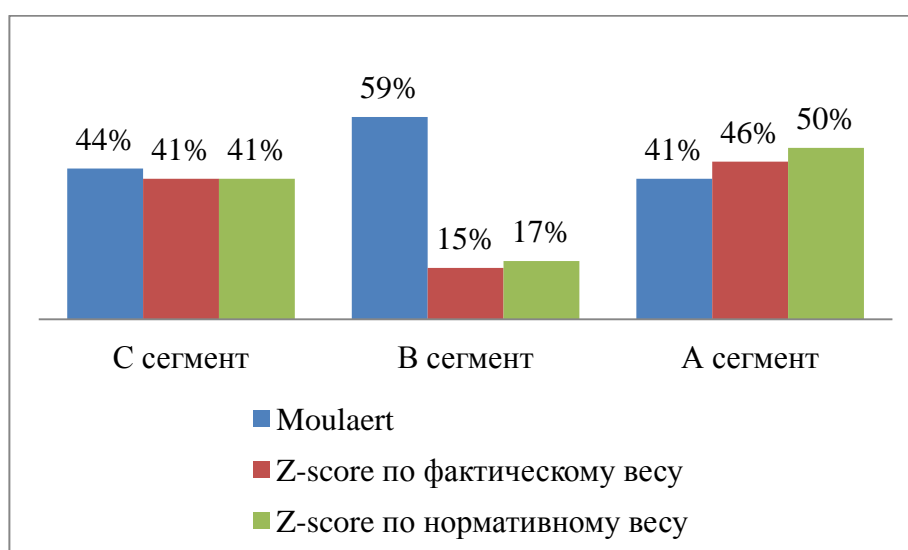


Рисунок 15. Частота встречаемости гипоплазированных сегментов с использованием разных критериев.

При оценке протяженности с использованием критерия Moulaert диффузная гипоплазия выявлена в 44% (n=34), гипоплазия дистального отдела дуги в 26% (n=20) и гипоплазия перешейка аорты в 12% (n=9) случаев. Таким образом, из 78 пациентов с КоАо и реКоАо сопутствующая гипоплазия дуги разной протяженности при использовании критерия Moulaert выявлена в 82% случаев.

При использовании Z-score по фактическому весу диффузная гипоплазия выявлена в 41% (n=32), гипоплазии дистального отдела дуги в 1% (n=1), и гипоплазия истмуса в 23% (n=18) случаев. Данным методом гипоплазия различной протяженности обнаружена в 65% случаев.

При использовании Z-score по нормативному весу диффузная гипоплазия выявлена в 41% (n=32), гипоплазия дистального отдела дуги в 2% (n=2), и гипоплазия перешейка в 23% (n=18) случаев. При использовании этого метода гипоплазия дуги выявлена в 67% случаев.

Частота встречаемости разных вариантов гипоплазии дуги по протяженности с использованием разных критериев представлены на рисунке 16.

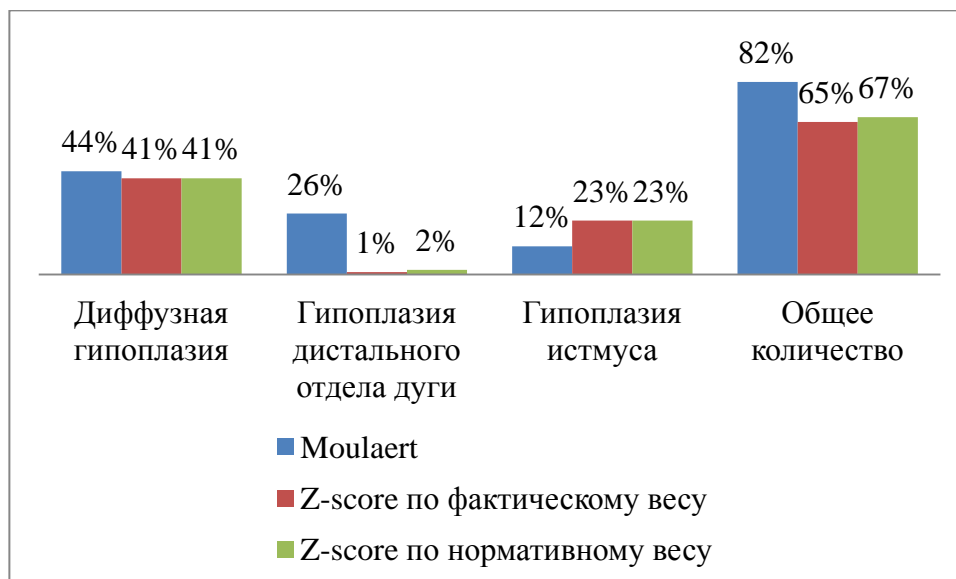


Рисунок 16. Частота встречаемости разных вариантов гипоплазии дуги по протяженности с использованием разных критериев.

При попарном сравнении качественных дихотомических данных по трем сегментам с использованием теста Макнемара мы выявили достоверные различия между показателями гипоплазии в сегменте В при использовании критерия Moulart и Z-score по фактическому весу ($p < 0,001$), в С и А сегментах различий не найдено ($p = 0$, и $p = 0,424$ соответственно). При сравнении показателей критерия Moulart и Z-score по нормативному весу мы так же мы выявили достоверные различия между показателями гипоплазии в сегменте В ($p < 0,001$), в С и А сегментах достоверных различий не найдено ($p = 0,607$ и $p = 0,118$ соответственно). Сравнение качественных данных Z-score по фактическому весу и Z-score по нормативному весу не выявило достоверных различий по всем сегментам ($p = 1$ для С сегмента, $p = 1$ для В сегмента и $p = 0,25$ для А сегмента).

Всем пациентам выполнена реконструкция дуги аорты в условиях АСЦП. Показаниями для реконструкции дуги аорты через срединную стернотомию являлись наличие сочетанной гипоплазии дуги у пациентов с КоАо, реКоАо, сопутствующая внутрисердечная патология и наличие сосудистой петли.

В качестве дополнительной процедуры в 43% ($n = 36$) выполнена коррекция ДМПП или ООО, и в 6% ($n = 5$) случаев перемещение АППКА в правую ОСА. Двум пациентам, в виду расположения ЛПКА в зоне КоАо и ее гипоплазии, выполнено лигирование и пересечение ЛПКА без реплантации. Данные операций и послеоперационного периода представлены в таблице 3. Время АСЦП и время реконструкции дуги аорты было одинаковым, в связи с чем, в таблице указано только время АСЦП.

Таблица 3

Данные операций и послеоперационного периода, Ме [Q25;Q75]

Исследуемое значение	Показатель
Длительность вмешательства (мин)	155 [140;185]
Время ИК (мин)	75 [65;88]
Время окклюзии аорты (мин)	30 [25;37]
Время АСЦП (мин)	25 [20;31]
Длительность ИВЛ (мин)	165 [130; 340]
Объем кровопотери по дренажам (мл/кг/сутки)	7,2 [4,6;9,7]
Диурез в 1 сутки (мл/кг/час)	2,3 [1,6;2,7]
Лактат сыворотки на 2 сутки (ммоль/л)	1,4 [1;2]
Мочевина сыворотки на 2 сутки (ммоль/л)	5,7 [4,6;7,4]
Пребывание в ОАР (сутки)	1 [1;3]

АСЦП через сосудистый протез, предварительно подшитый к БЦС, осуществлялась в 6% (n=5) случаев.

В 80% (n=67) случаев пациентам выполнялась пластика дуги аорты нативными тканями с резекцией участка стеноза. Среди данных пациентов у 5 была диагностирована реКоАо. Возраст пациентов составил 6 [1;43] месяцев, время АСЦП 23 [20;30] минут.

В 12% (n=10) случаев выполнялась резекция КоАо с протезированием аорты. Возраст пациентов составил 147 [106;183] месяца, время АСЦП 47 [42;54] минуты. Протезирование аорты по поводу реКоАо было выполнено у одного пациента.

В 8% (n=7) случаев выполнялась пластика дуги аорты синтетической заплатой (Gore-Tex). Возраст пациентов составил 154 [136;171] месяц, время АСЦП 45 [41;67] минут. Данная процедура выполнялась только пациентам с реКоАо.

Распределение возраста пациентов, на момент вмешательства, в зависимости от выбора той или иной техники реконструкции аорты показан рисунке 17.

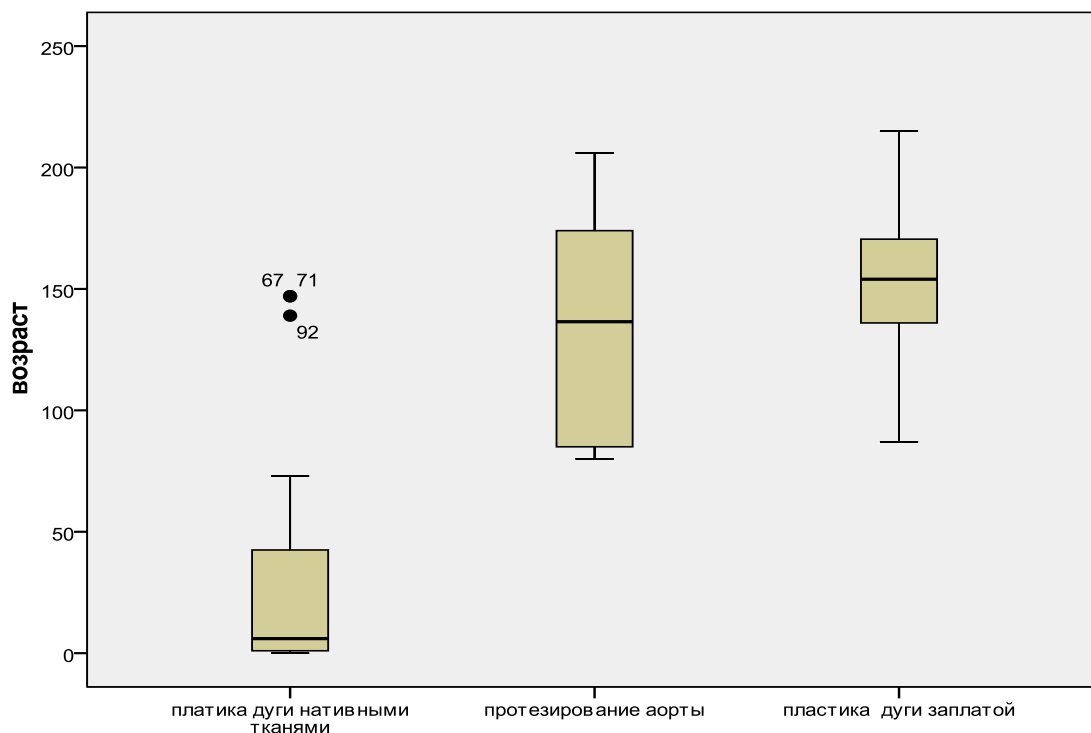


Рисунок 17. Распределение возраста пациентов на момент вмешательства в зависимости от выбора той или иной техники реконструкции аорты.

Осложнения лечебного процесса были разделены на три группы: осложнения хирургического вмешательства и послеоперационной раны, инфекционные осложнения и неврологические осложнения.

Из осложнений хирургического вмешательства: у одного пациента с реКоАо (1%) выявлен парез голосовых связок с развитием осиплости голоса. Данное осложнение было связано с повреждением п. гессигенсе во время выделения нисходящей аорты. В послеоперационном периоде пациент консультирован ЛОР-врачом, рекомендовано наблюдение по месту жительства. В 1% (n=1) случаев выявлен хилоторакс, разрешившийся на фоне консервативного лечения. Парез правого купола диафрагмы выявлен в 1% (n=1) случаев у пациента после рестернотомии. Данному пациенту выполнена пликация диафрагмы с

купированием явлений дыхательной недостаточности. Еще в 1% (n=1) случаев - нагноение послеоперационной раны, по поводу чего выполнялась вторичная хирургическая обработка с последующим наложением вторичных швов, рана зажила без осложнений.

Инфекционные осложнения в послеоперационном периоде у пациентов выявлены со стороны органов дыхания: в виде пневмонии у 3 (4%) пациентов и еще у 3 (4%) в виде катарального трахеобронхита.

Неврологические нарушения были выявлены только у 2 (2%) пациентов. У первого пациента, в возрасте одного месяца, на фоне перинатальной энцефалопатии и синдрома внутричерепной гипертензии до вмешательства, была выполнена резекция КоАо и реконструкция дуги аорты нативными тканями в условиях АСЦП. В послеоперационном периоде у ребенка диагностирована кома. Пациенту выполнена МРТ головного мозга, по результатам которой выявлен выраженный синдром внутричерепной гипертензии с явлениями краниостеноза, по поводу чего больной был переведен в профильный стационар. У второго, 6-ти месячного ребенка, в послеоперационном периоде на фоне отсутствия неврологической симптоматики развилась пневмония, которая осложнилась присоединением серозного менингита с появлением клиники угнетения сознания, до уровня глубокого оглушения, и двигательных нарушений (умеренно выраженный правосторонний гемипарез). У данного пациента, в качестве возбудителя пневмонии и менингита выявлен респираторный синцитиальный вирус. После продолжительного лечения пациент выписан с легким правосторонним гемипарезом.

Летальность в данной группе составила 2% (n=2) пациентов. Первый пациент - новорожденный ребенок с дуктусзависимой гемодинамикой и гипоплазированным ЛЖ (конечно-диастолический индекс (КДИ) 9,5 мл/м²), причем верхушка сердца была сформирована этим же желудочком. Пациенту выполнена бивентрикулярная коррекция: резекция КоАо, пластика дуги аорты нативными тканями. Пациент умер в течении 2-х суток после вмешательства в результате развившейся острой сердечно-сосудистой недостаточности.

Второй умерший пациент - ребенок в возрасте 12 лет с реКоАо после ранее выполненной баллонной дилатации. Пациенту выполнена установка стента в месте стеноза аорты, в результате чего произошла диссекция аорты в области устья левой ОСА (рисунок 18.). Больной взят на открытое вмешательство, где ему выполнено удаление стента из нисходящей аорты, ушивание диссекции аорты в устье левой ОСА, резекция участка стеноза аорты с пластикой дуги нативными тканями. Течение раннего после операционного периода без особенностей, на 2-е сутки пациент из отделения анестезиологии и реанимации (ОАР) переведен в детское отделение. В отделении на 7 сутки после вмешательства у пациента произошла острая линейная диссекция нисходящей аорты, больной экстренно взят в операционную на ревизию, параллельно проводились реанимационные мероприятия, без эффекта. Пациент умер в результате острой кровопотери.



Рисунок 18. Пациент 3., 12 лет, Диагноз: реКоАо, гипоплазия дуги аорты. Стентирование реКоАо. Осложнение: диссекция аорты в устье левой ОСА.

При измерении АД на руках и ногах перед выпиской из стационара градиент давления составил -6 [-16;-1] мм.рт.ст. При сравнении показателей градиента

давления до (таблица 1) и после операции выявлена достоверная разница ($p < 0,001$). Длительность госпитализации со дня операции составила 11 [9;14] суток.

Отдаленные результаты получены у 62 пациентов в сроки 28 [22;45] месяцев. Возраст на период обследования составил 54 [31;77] месяцев. Признаков БЭН среди поступивших пациентов не выявлено.

Отдаленная летальность составила 1% ($n=1$). Умер пациент с декомпенсаций ранее имевшегося синдрома внутричерепной гипертензии, который в послеоперационном периоде был переведен в профильный стационар. Смерть наступила через 30 дней после перевода. Причина смерти пациента - декомпенсация синдрома внутричерепной гипертензии с отеком головного мозга и вклиниванием продолговатого мозга в *foramen magnum*.

При объективном осмотре пациенты и их родители активных жалоб не предъявляли. При визуальном и пальпаторном осмотре деформаций грудины не выявлено. Медиана ΔP при измерении АД на верхних и нижних конечностях составила -14 [-25;-8] мм.рт.ст. При сравнении медиан ΔP между верхними и нижними конечностями непосредственно после операции и отдаленных результатов выявлена достоверная разница ($p=0,013$).

В динамике показателей ЭхоКГ отмечено достоверное постепенное снижение ММЛЖ в раннем и отдаленном послеоперационном периоде, а так же пикового и среднего ΔP на нисходящей аорте. Касательно объемов ЛП и показателей трансмитрального кровотока отмечено уменьшение объемов ЛП в послеоперационном периоде и усугубление диастолической дисфункции (ДД). До вмешательства 1 тип ДД выявлен у 25% ($n=21$) пациентов, в послеоперационном периоде у 43% ($n=36$), в отдаленном периоде признаков ДД не выявлено. Трикуспидальная регургитация (ТР) 1 степени выявлена в 21 % ($n=18$) до вмешательства, в послеоперационном периоде в 10% ($n=8$) и в отдаленном периоде в 3% ($n=2$) случаев. Митральной регургитации (МР) не выявлено. Сравнительная динамика показателей ЭхоКГ представлена в таблице 4.

Таблица 4

Сравнительная динамика показателей ЭхоКГ, Ме [Q25;Q75]

Показатель	До операции (1)	После операции (2)	Отдаленный результат (3)	Уровень значимости (p)		
				1-2	1-3	2-3
КДО%	113 [87;142]	84 [72;94]	98 [91;110]	p<0,001	0,162	0,131
ФВ%	71 [65;78]	74 [68;75]	72 [67;79]	0,027	0,369	0,166
ММЛЖ%	145 [107;185]	124 [105;152]	101 [93;111]	0,244	0,005	0,002
Объем ЛП%	126 [97;166]	95 [78;114]	111 [102;133]	p<0,001	0,014	0,037
Е/А	1,5 [1,19;1,92]	1,39 [1,13;1,76]	2,05 [1,51;2,66]	0,432	0,052	p<0,001
Пиковый ΔР	49 [40;59]	9 [6;12]	10 [7;14]	p<0,001	p<0,001	0,527
Средний ΔР	20 [16;27]	4 [3;6]	4 [3;6]	p<0,001	0,0012	0,458

При оценке неврологического статуса у всех пациентов сознание оценено как ясное. Исследование функции черепных нервов не выявило нарушений в виде косоглазия, парезов мимических мышц, нарушения акта глотания. В 11% (n=9) случаях выявлена задержка речевого развития. Возраст этих пациентов до хирургического вмешательства был менее 1 года, и у всех детей в сопутствующем предоперационном диагнозе фигурировало перинатальное поражение ЦНС. Со стороны верхних и нижних конечностей двигательных нарушений не выявлено. У ребенка, перенесшего серозный менингит в послеоперационном периоде с легким правосторонним гемипарезом при выписке, отмечен полный регресс клиники гемипареза с остаточными явлениями в виде моторной неловкости и дизартрии.

Всем пациентам поступившим на контрольное исследования выполнена МСКТ грудного отдела аорты, по данным которой рестенозов аорты выявлено не было.

Расчет показателей сегментов дуги аорты проводился по ранее описанной схеме. Z-score рассчитывался по фактическому весу, так как признаков БЭН среди поступивших пациентов не было. Анализ измерений сегментов дуги аорты с использованием критерия Moulaert и Z-score по фактическому весу показал, что медианы полученных значений не соответствовали гипоплазированным, среди всех сегментов. Результаты оценки состояния дуги в отдаленном периоде с использованием разных методов представлены в таблице 5.

Таблица 5

Результаты оценки состояния дуги аорты в отдаленном периоде с использованием различных критериев, Me [Q25;Q75]

Сегменты аорты	Критерий Moulaert (%)	Z-score по фактическому весу
С	92 [76;103]	-0,2 [-0,9;0,6]
В	93 [82;102]	1,8 [0,9;2,9]
А	77 [65;91]	0,8 [0,1;2]

Однако, при использовании критерия Moulart в 3% (n=2) случаев выявлена диффузная гипоплазия дуги (рисунок 19, рисунок 20, рисунок 21, рисунок 22). При использовании критерия Z-score по фактическому весу среди всех пациентов 1 группы гипоплазированных сегментов не обнаружено.

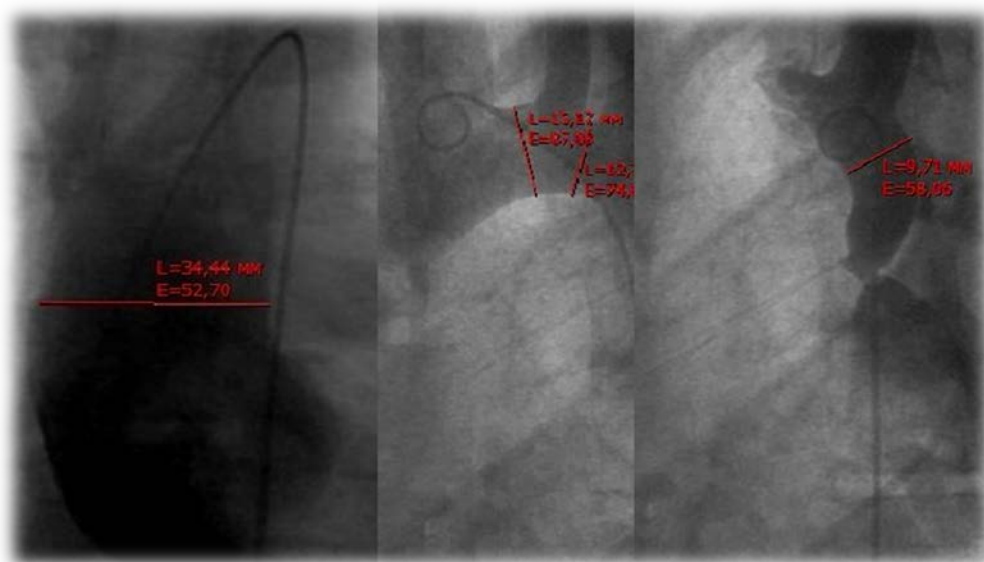


Рисунок 19. Пациент Ч., 16 лет. Диагноз: БАК, КоАо, гипоплазия дуги аорты.

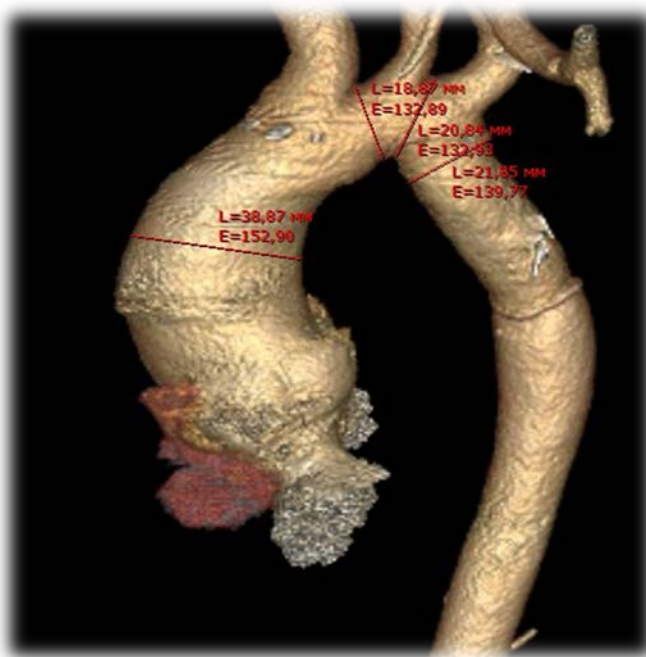


Рисунок 20. Пациент Ч. через 5 лет после резекции КоАо и протезирования грудной аорты.

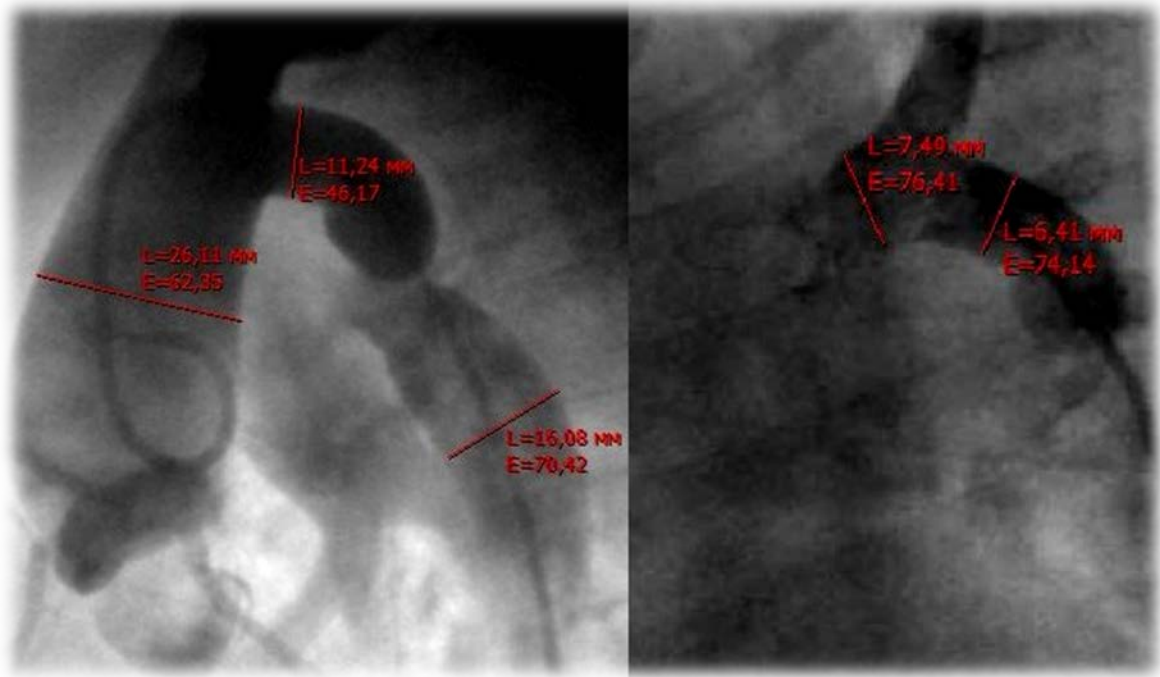


Рисунок 21. Пациент Г., 8 месяцев. Диагноз: БАК, КоАо, гипоплазия дуги аорты, гипоплазия ЛПКА.

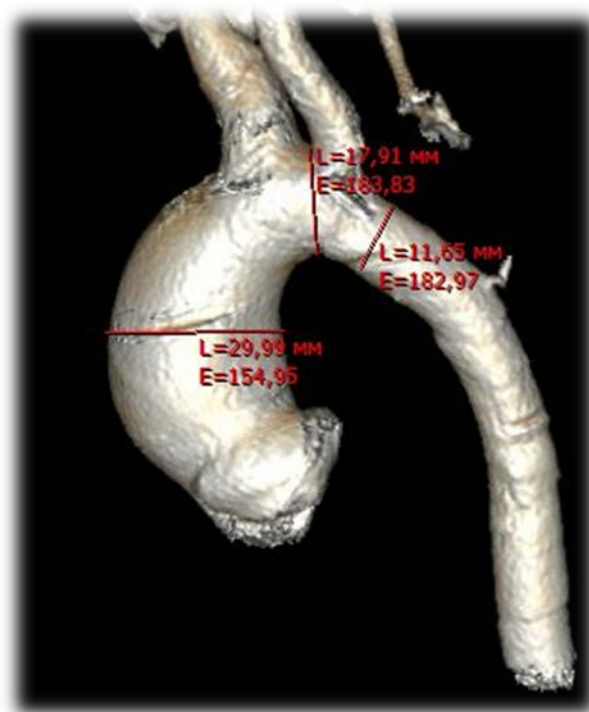


Рисунок 22. Пациент Г., через 5 лет после резекции КоАо с пластикой дуги аорты нативными тканями, клипирования и пересечения ЛПКА.

При сравнении качественных дихотомических данных по трем сегментам с использованием теста Макнемара мы не выявили достоверных различий между показателями гипоплазии со всех сегментах при использовании критерия Moulart и Z-score по фактическому весу ($p = 1$ для С сегмента, $p = 0,5$ для В сегмента, $p = 1$ для А сегмента).

СМАД выполнено 27 пациентам. У 11% ($n=3$) обследованных была диагностирована стабильная изолированная систолическая АГ, у 4% ($n=1$) – сочетанная. Изолированная лабильная систолическая АГ выявлена в 11% ($n=3$) случаев. При оценке циркадного ритма «dippers» выявлены в 59% ($n=16$) случаев, «non- dippers» - в 30% ($n=8$), «over-dippers» - в 11% ($n=3$) случаев, и «night-peakers» не обнаружены. Таким образом из 27 пациентов, которым было выполнено СМАД, АГ обнаружена у 26% ($n=7$) пациентов.

Оценку АД остальным детям проводили на основании офисного измерения АД. Данным методом обследовано 35 пациентов. Наличие АГ определяли как состояние, при котором средний уровень САД, ДАД равен или превышает значение 95-го перцентиля соответствующего возраста, пола и роста. Среди 35 пациентов, которым проводили офисного измерения АД данных за АГ не обнаружено.

Таким образом, по результатам оценки АД с помощью офисного измерения и СМАД из 62 пациентов АГ выявлена у 7 пациентов, что составило 11%.

Таким образом, разработанные «способ коррекции КоАо в сочетании с гипоплазией дуги аорты» и «способ коррекции КоАо и реКоАо в сочетании с гипоплазией дуги аорты» являются универсальными методами коррекции КоАо и реКоАо в сочетании с любым типом гипоплазии дуги аорты и показывают отсутствие реКоАо в отдаленном периоде. У пациентов с реКоАо использование пластики участка стеноза аорты и дуги аорты синтетической заплатой в условиях АСЦП позволило устранить обструкцию дуги аорты и обеспечить отсутствие реКоАо в отдаленном периоде.

3.2. Результаты хирургического лечения пациентов с коарктацией, рекоарктацией аорты в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки

На сегодняшний день нет однозначного мнения относительно выбора этапности хирургического лечения КоАо и ДМЖП, а так же выбора оперативного доступа при одномоментной коррекции данного комплекса [6, 16, 52, 92, 138, 158]. Однако ряд авторов склоняется к одномоментному устранению сочетания КоАо и ДМЖП из срединного доступа [52, 92, 138, 158]. Среди отечественных авторов тоже существует предпочтение в выборе тактики одномоментной коррекции сочетания КоАо и ДМЖП из срединной стернотомии, но при условии отсутствия тяжелой общесоматической патологии [6]. Мы так же придерживаемся этой точки зрения. В данном параграфе представлены результаты лечения КоАо, реКоАо в сочетании с ДЖМП.

Во 2 группе инфантильный вариант КоАо выявлен в 37% (n=7), взрослый в 53% (n=10) и реКоАо в 10% (n=2) случаев (рисунок 23).

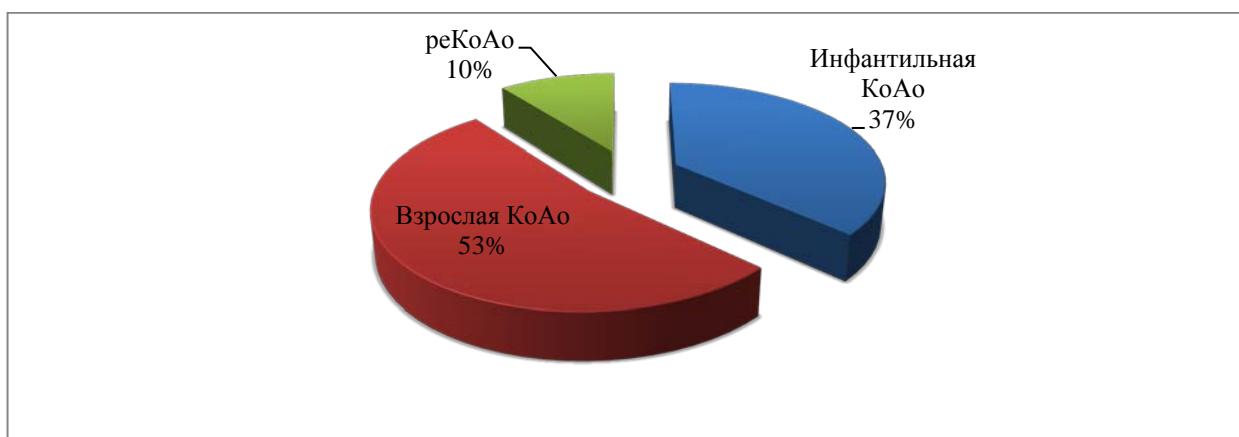


Рисунок 23. Распределение пациентов по типу КоАо.

На сегодняшний день разработаны различные классификации ДМЖП. В нашей работе мы использовали анатомическую классификацию в зависимости от локализации дефекта [25]. Среди ДМЖП встречались: в 21% (n=4) перимембранозные, в 37% (n=7) подартериальные, в 16% (n=3) приточные, и в

26% (n=5) случаев мышечные, из которых в 11% (n=2) присутствовали множественные дефекты. Структура распределения дефектов представлена на рисунке 24.

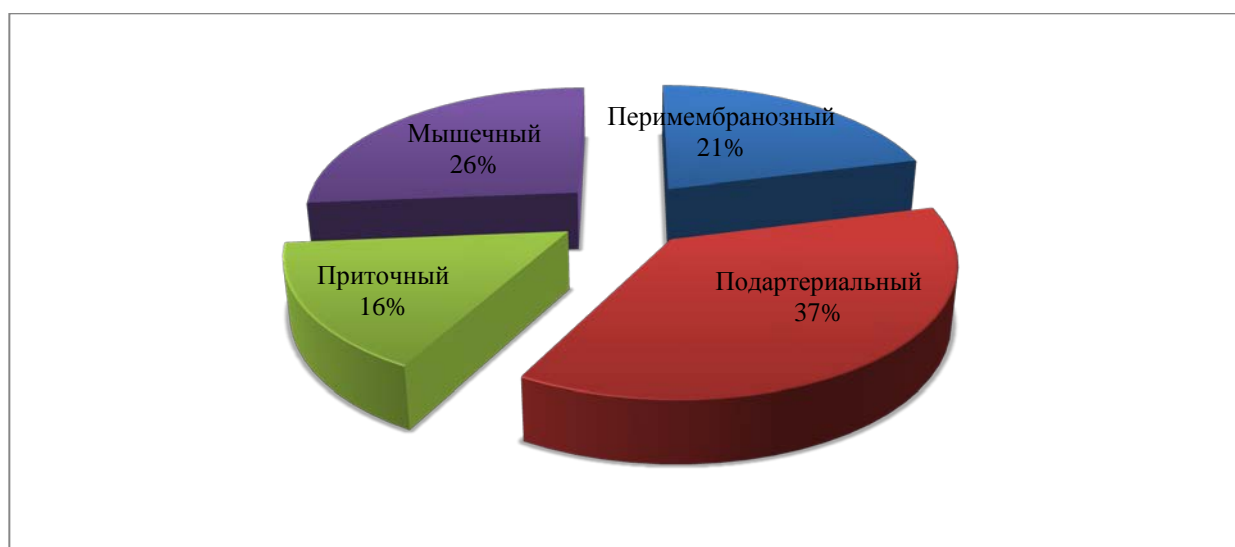


Рисунок 24. Распределение ДМЖП по локализации.

Во всех случаях сброс по межжелудочковому сообщению был лево-правый, при этом Qp/Qs менее 1,5 встречался только лишь у пациентов трех пациентов с мышечными ДМЖП.

Грудная аортография и МСКТ грудного отдела аорты выполнена 74% (n=14) пациентов. Остальным 26 % (n=5) визуализация дуги аорты осуществлялась с помощью ЭхоКГ.

Сочетание КоАо, реКоАо со II типом дуги аорты выявлено в 36% (n=5) случаев.

Наличие гипоплазии дуги аорты определяли по ранее описанной методике. Анализ размеров дуги аорты по сегментам с использованием критерия Moulart и Z-score по фактическому весу показал, что медианы полученных измерений не соответствовали гипоплазии во всех отделах. При использовании Z-score по нормативному весу медиана в сегменте А соответствовала гипоплазии.

Результаты оценки состояния дуги с использованием разных методов представлены в таблице 6.

Таблица 6

Результаты оценки состояния дуги с использованием разных критериев, Ме [Q25;Q75]

Сегменты аорты	Критерий Moulaert (%)	Z-score по фактическому весу	Z-score по нормативному весу
С	77 [67;81]	-0,6 [-2,5;-0,2]	-0,5 [-2,2;1]
В	52 [41;62]	-1 [-2,1;-0,1]	-1,2 [-1,4;-0,1]
А	41 [33;65]	-1,7 [-2,8;0,3]	-2 [-2,6;-1,1]

При использовании критерия Moulaert гипоплазия в проксимальных сегментах выявлена в 14 % (n=2), в дистальных сегментах дуги в 36% (n=5) и в перешейке в 57% (n=8). При использовании Z-score по фактическому весу гипоплазия сегментов С выявлена в 21% (n=3), В сегментов в 21% (n=3) и А сегментов в 50% (n=7) случаев. При использовании Z-score по нормативному весу гипоплазия сегментов С выявлена в 29% (n=4), В сегментов в 36% (n=5) и А сегментов в 50% (n=7) случаев. Частота встречаемости гипоплазированных сегментов использованием разных критериев представлена на рисунке 25.

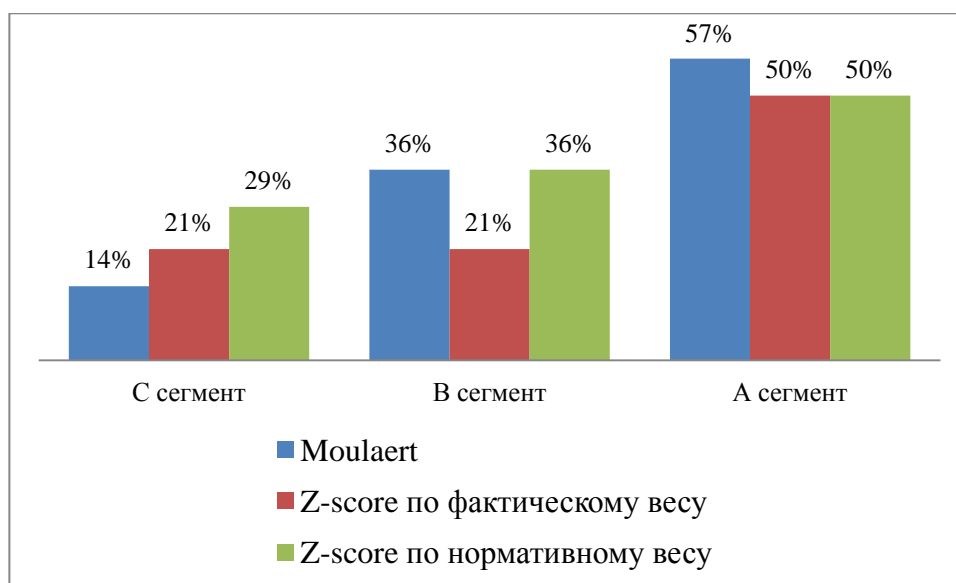


Рисунок 25. Частота встречаемости гипоплазированных сегментов использованием разных критериев

При использовании критерия Moulart диффузная гипоплазия выявлена в 14% (n=2), гипоплазия дистального отдела дуги в 28% (n=4) и гипоплазия перешейка аорты в 14% (n=2) случаев. Таким образом, у 56% (n=8) пациентов выявлена гипоплазия дуги разной протяженности.

При использовании Z-score по фактическому весу диффузная гипоплазия выявлена в 21% (n=3), гипоплазии дистального отдела дуги в 14% (n=2), и гипоплазия истмуса в 21% (n=3) случаев. Данным методом гипоплазия дуги разной протяженности обнаружена в 56% (n=8) случаев.

При использовании Z-score по нормативному весу диффузная гипоплазия выявлена в 28% (n=4), гипоплазия дистального отдела дуги в 14% (n=2), и гипоплазия перешейка в 21% (n=3) случаев. Подобным образом гипоплазия дуги разной протяженности верифицирована в 63% (n=9) случаев.

Частота встречаемости разных вариантов гипоплазии дуги по протяженности с использованием разных критериев представлена на рисунке 26.

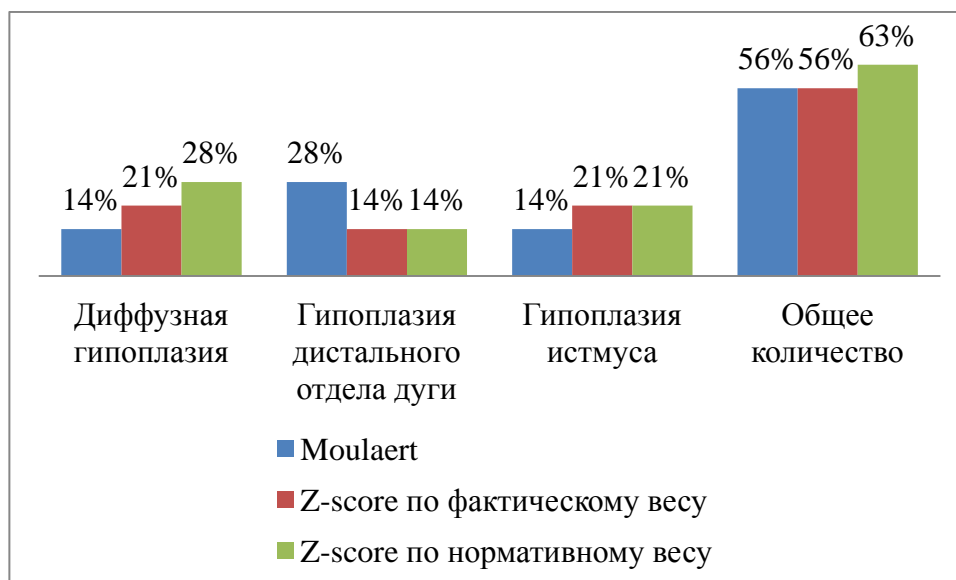


Рисунок 26. Частота встречаемости разных вариантов гипоплазии дуги по протяженности с использованием разных критериев.

При попарном сравнении качественных дихотомических данных по трем сегментам с использованием теста Макнемара мы не выявили достоверных различий

по всем сегментам при использовании критерия Moulart и Z-score по фактическому весу ($p=1$ для С сегмента, $p=0,625$ для В сегмента, $p=1$ для а сегмента). При сравнении показателей критерия Moulart и Z-score по нормативному весу мы так же не выявили достоверных различий между показателями по всем сегментам ($p=0,25$ для С сегмента, $p=1$ для В сегмента, $p=1$ для а сегмента). При сравнении Z-score по фактическому весу и Z-score по нормативному весу мы не выявили достоверных различий между показателями по всем сегментам ($p=1$ для С, В и А сегментов).

Всем пациентам выполнена реконструкция дуги аорты нативными тканями в условиях АСЦП. В 16% ($n=3$) случаев АСЦП осуществлялась через сосудистый протез подшитый к БЦС. В качестве дополнительной процедуры в 79% ($n=15$) случаев выполнена пластика ДМЖП, в 5% ($n=1$) суживание ЛА и в 16% ($n=3$) - ДМЖП (мышечный) не корригировался, в виду небольшого диаметра (рестриктивный) и локализации в области верхушки сердца.

Данные операций и послеоперационного периода представлены в таблице 7.

Таблица 7

Данные операций и послеоперационного периода, Ме [Q25;Q75]

Исследуемое значение	Показатель
Длительность вмешательства (мин)	180 [165;195]
Время ИК (мин)	89 [75;93]
Время окклюзии аорты (мин)	55 [41;55]
Время АСЦП (мин)	20 [20;25]
Длительность ИВЛ (мин)	510 [170; 1235]
Объем кровопотери по дренажам (мл/кг/сутки)	12 [10;15]
Диурез в 1 сутки (мл/кг/час)	2,5 [2,3;5]
Лактат сыворотки на 2 сутки (ммоль/л)	1,1 [1,1;1,6]
Мочевина сыворотки на 2 сутки (ммоль/л)	6,3 [5,2;9]
Пребывание в ОАР (сутки)	4 [1;5]

У одного пациента решение об осуществлении процедуры суживания ЛА принималось на основании данных периоперационной прямой манометрии ЛА после устранения КоАо и ОАП, при этом АД в ЛА составило 109/82 (96) мм.рт.ст., при системном АД 117/58 (77) мм.рт.ст. Данная манипуляция выполнялась лавсановой тесьмой под контролем прямой манометрии до достижения систолического АД в ЛА на 50% меньше чем системное систолическое АД [115]. Послеоперационный период протекал без осложнений, пациент выписан на 15 сутки с рекомендациями приема силденафила 0,25 мг/кг 3 раза в сутки и повторной госпитализацией через 6-9 месяцев. Через 9 месяцев после первичного вмешательства пациент повторно поступил в стационар. В целях определения операбельности больному выполнено зондирование полостей сердца, проведена проба с O_2 с положительным результатом. Данному пациенту выполнена пластика ДМЖП, удаление суживающей тесьмы с ЛА. Послеоперационный период протекал без осложнений, пациент выписан на 17 сутки после вмешательства в удовлетворительном состоянии.

Летальность во 2 группе составила 5% (n=1). Умер двухмесячный пациент с сопутствующим заболеванием: перинатальным поражением ЦНС и врожденной аномалией развития (аплазия правой лучевой кости, аплазия большого пальца левой кисти, дисплазия тазобедренных суставов, незаращение мягкого неба). Функция ЛЖ до вмешательства расценена как удовлетворительная (КДИ 34,31 мл/м², ФВ в В-режиме 71%). У пациента после пластики ДМЖП развилась полная атрио-вентрикулярная блокада (АВБ), по поводу чего ему была выполнена имплантация однокамерного электрокардиостимулятора (ЭКС). Течение послеоперационного периода осложнилось развитием правосторонней пневмонии (возбудитель *Pseudomonas aeruginosa*) и инфекционного эндокардита, в связи с чем пациент потребовал перевода на искусственную вентиляцию легких (ИВЛ). На фоне продолжительного лечения (107 дней) пациент умер от синдрома полиорганной недостаточности.

Из осложнений хирургического вмешательства в 11% (n=2) случаев после пластики ДМЖП развилась полная АВБ, по поводу чего выполнялась имплантация двухкамерного ЭКС.

Инфекционные осложнения течения послеоперационного периода в виде пневмонии выявлены у 11% (n=2) пациентов.

Неврологических нарушений среди пациентов 2 группы обнаружено не было.

При измерении АД на руках и ногах перед выпиской из стационара градиент давления составил -1 [-7;1] мм.рт.ст. При сравнении показателей градиента давления до (таблица 1) и после операции выявлена достоверная разница ($p<0,008$).

Длительность госпитализации со дня операции составила 12 [10;15] суток.

В катамнезе было обследовано 15 пациентов. Медиана периода наблюдения составила 29 [18;45] месяцев. Медиана возраста пациентов при контрольной госпитализации составила 56 [30;77] месяцев. Признаков БЭН у пациентов не выявлено.

Отдаленная летальность составила 5% (n=1). Умер пациент с синдромом Дауна и болезнью Гиршпруга через год после операции. Со слов родственников вскрытие не проводилось, в связи с чем, причина смерти не установлена.

При объективном осмотре пациенты и их родители активных жалоб не предъявляли. При визуальном и пальпаторном осмотре деформаций грудины не выявлено. ΔP при измерении АД на руках и ногах составил -16 [-21;-13] мм.рт.ст. При сравнении ΔP между верхними и нижними конечностями непосредственно после операции и отдаленных результатов выявлена достоверная разница ($p=0,043$).

В динамике показателей ЭхоКГ отмечено достоверное снижение объемов ЛП, пикового и среднего ΔP на нисходящей аорте в раннем послеоперационном периоде. Отмечается достоверное увеличение объемов ЛП в отдаленно послеоперационном периоде в сравнении с ранним. Показатели пикового и среднего ΔP на нисходящей аорте в раннем и отдаленном послеоперационном периоде достоверно не отличались. До вмешательства 1 тип ДД выявлен у 7 (37%)

пациентов, в послеоперационном у 12 (63%), и в отдаленном периоде не обнаружено. До вмешательства ТР 1-2 степени выявлена у 9 (47%) пациентов. Медиана систолического давления в правом желудочке (СДПЖ) у пациентов с ТР составило 68 [35;80] мм.рт.ст. В послеоперационном периоде ТР 1-2 степени у 8 (42%) пациентов. В отдаленном периоде ТР 1-2 степени выявлена у 1 (7%) пациента. В послеоперационном периоде и в отдаленных результатах СДПЖ у пациентов с ТР не превышало 30 мм.рт.ст. МР при динамическом обследовании пациентов данной группы не выявлено. Так же у 3 пациентов выявлены мышечные дефекты в области верхушки с высокоградиентным (более 50 мм.рт.ст.) лево-правым сбросом, Qr/Qs при этом во всех случаях был менее 1,5. Динамика показателей ЭхоКГ представлена в таблице 8.

При оценке неврологического статуса у всех пациентов сознание оценено как ясное. Нарушения функции черепных нервов в виде косоглазия, парезов мимических мышц, нарушения акта глотания, а так же со стороны верхних и нижних конечностей не было. У 3 (20%) пациентов без синдрома Дауна выявлена задержка речевого развития.

Всем пациентам поступившим на контрольное исследования выполнена МСКТ грудного отдела аорты, по данным которой мы не выявили рестенозов аорты.

Таблица 8

Сравнительная динамика показателей ЭхоКГ, Ме [Q25;Q75]

Показатель	До операции (1)	После операции (2)	Отдаленный результат (3)	Уровень значимости (p)		
				1-2	1-3	2-3
КДО%	119 [52;133]	89 [73;106]	103 [94;107]	0,149	0,721	0,066
ФВ%	70 [60;78]	71 [60;81]	69 [65;72]	0,214	0,574	0,919
ММЛЖ%	133 [89;179]	127 [108;152]	118 [110;126]	0,816	0,779	0,26
Объем ЛП%	151 [127;188]	98 [77;122]	116 [94;138]	0,02	0,878	0,021
Е/А	1,11 [1,01;52]	0,97 [0,84;1,1]	1,98 [1,68;2,71]	0,128	0,068	0,036
Пиковый ΔР	46 [23;60]	4 [2;5]	9 [7;11]	0,028	0,043	0,414
Средний ΔР	21 [13;29]	2 [1;2]	3 [3;4]	0,027	0,068	0,063

При анализе измерений сегментов дуги аорты с использованием критерия Moulart и Z-score по фактическому весу полученные медианы не соответствовали гипоплазированным по всем сегментам. Результаты оценки состояния дуги с использованием разных методов представлены в таблице 9.

Таблица 9

Результаты оценки состояния дуги в отдаленном периоде с использованием разных критериев, Me [Q25;Q75]

Сегменты аорты	Критерий Moulart (%)	Z-score по фактическому весу
С	93 [76;103]	-0,2 [-0,9;0,64]
В	93 [82;102]	1,8 [0,9;2,9]
А	77 [65;91]	0,8 [0;2]

При использовании критерия Moulart , Z-score по фактическому весу гипоплазии дуги аорты не выявлено.

Качественные данные полученные разными методами определения гипоплазии дуги не сравнивались, так как не были дихотомическими.

Суточное мониторирование АД выполнено 6 пациентам. Сочетанная стабильная систолическая АГ была выявлена в 17% (n=1) случаев. Изолированная лабильная систолическая АГ выявлена в 17% (n=1) случаев. При оценке выраженности двухфазности ритма АД: «dippers» выявлены в 67% (n=4), «over-dippers» в 23% (n=2) случаев, «non- dippers» и «night-peakers» не обнаружены.

Остальным 9 детям оценку АД проводили на основании офисного измерения АД, по результатам которого, данных за АГ не обнаружено.

Таким образом, разработанный в ходе исследования «способ коррекции КоАо в сочетании с гипоплазией дуги аорты» позволяет устранить обструкцию дуги аорты и скорректировать сопутствующий ДМЖП (радикально или паллиативно), одномоментно из срединной стернотомии, без технических сложностей и развития реКоАо в отдаленном периоде.

3.3. Результаты хирургического лечения пациентов с коарктацией аорты и комплексными внутрисердечными аномалиями сердца

Под понятием комплексные аномалии сердца подразумевается широкий набор ВПС, за исключением ДМЖП, ДМПП, ООО [153]. В современных работах посвященных КоАо в сочетании с комплексными внутрисердечными аномалиями, как правило, представлены дети грудного возраста [81, 108]. В нашем исследовании, среди пациентов с комплексными пороками возраст, значительно варьирует, что так же представляет научный интерес, так как публикаций по данной тематике не так много. Среди пациентов 3 группы инфантильный тип КоАо встречался в 47% (n=8), взрослый в 53% (n=9) случаев (рисунок 27).

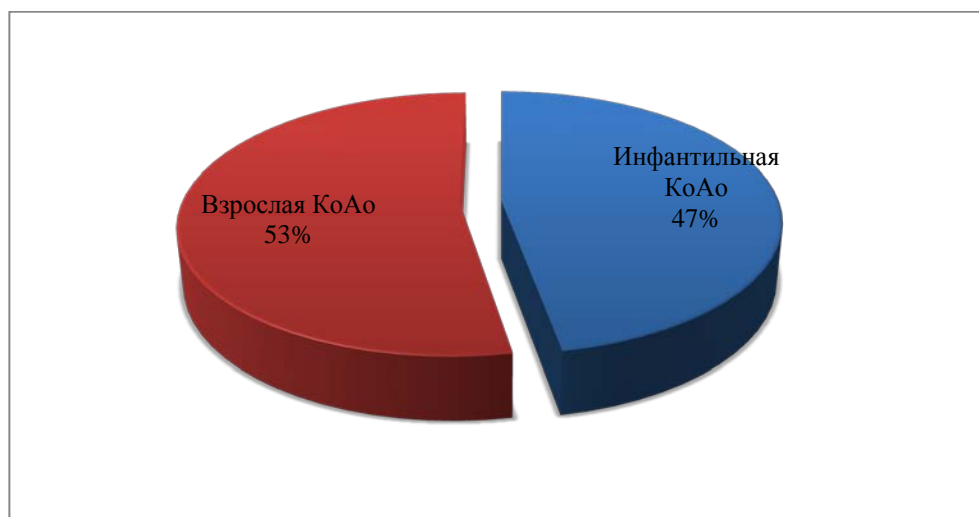


Рисунок 27. Распределение пациентов по типу КоАо.

Среди сопутствующих ВПС встречались: в 23% (n=4) ДОС от ПЖ (в 2 случаях аномалия Тауссиг-Бинга), ТМС и ДМЖП в 6% (n=1), правосторонний гемитрункус и ДМПП в 6% (n=1), АВК в 35% (n=6), Shone-комплекс в 18% (n=3) из которых в 6% выявлен мышечный ДМЖП, ЧАДЛВ и ДМПП в 6% (n=1) и в 6% (n=1) клапанный стеноз ЛА (рисунок 28).

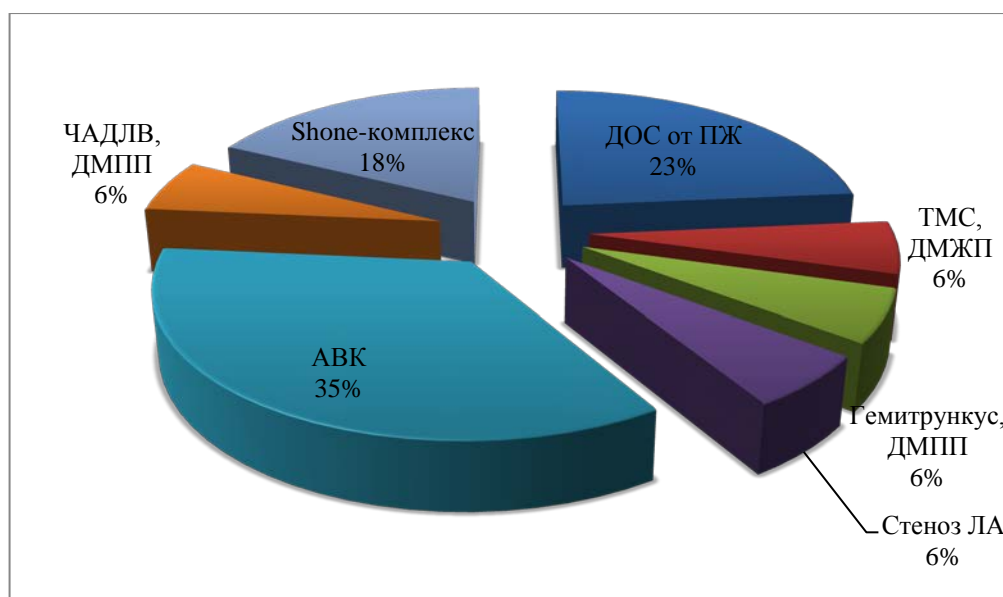


Рисунок 28. Структура сопутствующих ВПС.

Грудная аортография и МСКТ грудного отдела аорты выполнена 76% (n=13) пациентам. Трём больным визуализация дуги аорты осуществлялась с помощью ЭхоКГ, в одном случае КоАо была «операционной находкой».

Сочетание КоАо со II типом дуги аорты, по данным рентгенологических методов исследования, выявлено в 15% (n=2) случаев.

При анализе измерений сегментов дуги аорты с использованием критерия Moulart и Z-score по фактическому и нормативному весу полученные медианы не соответствовали гипоплазированным по всем сегментам. Результаты оценки состояния дуги с использованием разных методов представлены в таблице 10.

Таблица 10

Результаты оценки состояния дуги с использованием разных критериев, Ме [Q25;Q75]

Сегменты аорты	Критерий Moulart (%)	Z-score по фактическому весу	Z-score по нормативному весу
С	61 [51;70]	-0,9 [-1,3;0,1]	-01 [-3;-0,4]
В	53 [41;55]	-1,1 [-1,9;-0,1]	-1,2 [-2,1;-0,2]
А	48 [35;60]	-1,5 [-1,9;-0,8]	-1 [-2,2;-0,3]

Гипоплазия в проксимальных сегментах при использовании критерия Moulaert выявлена в 31% (n=4), в дистальных сегментах дуги в 38% (n=5) и в перешейке в 38% (n=5). При использовании Z-score по фактическому весу гипоплазия сегмента С выявлена в 15% (n=2), В сегмента в 31% (n=4) и А сегмента в 31% (n=4) случаев. При использовании Z-score по нормативному весу гипоплазия сегмента С выявлена в 23% (n=3), В сегмента в 31% (n=4) и А сегмента в 31% (n=4) случаев. Частота встречаемости гипоплазированных сегментов использованием разных критериев представлена на рисунке 29.

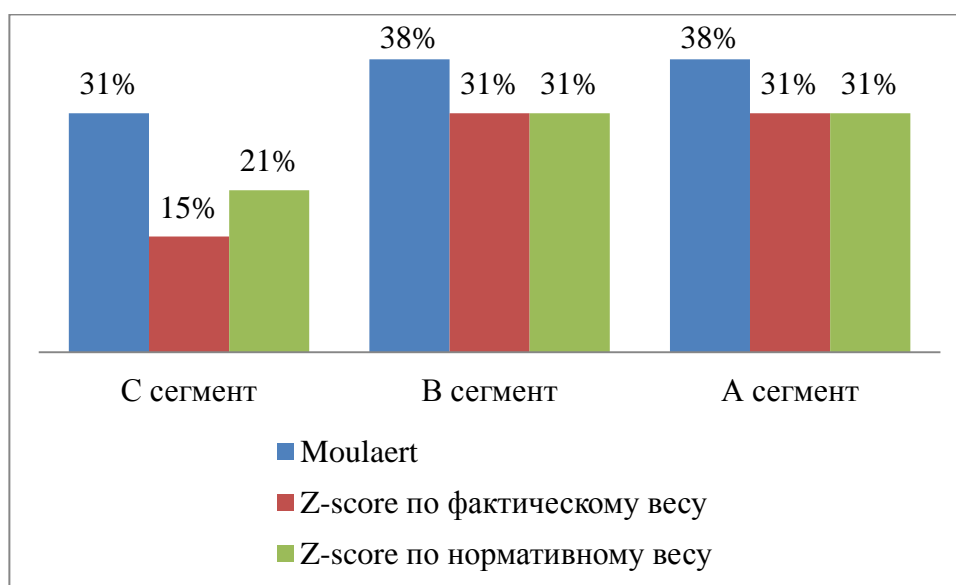


Рисунок 29. Частота встречаемости гипоплазированных сегментов использованием разных критериев.

Среди пациентов, которым выполнена аортография или МСКТ грудной аорты, при использовании критерия Moulaert диффузная гипоплазия выявлена в 31% (n=4), гипоплазия дистального отдела дуги в 31% (n=4) и гипоплазия перешейка аорты в 15% (n=2) случаев. Таким образом, из 13 пациентов, которым выполнена аортография, у 77% (n=10) выявлена гипоплазия дуги различных сегментов аорты.

При использовании Z-score по фактическому весу диффузная гипоплазия выявлена в 8% (n=1), гипоплазии дистального отдела дуги в 23% (n=3) выявлено,

и гипоплазия истмуса в 23% (n=3) случаев. Данным методом гипоплазия дуги обнаружена в 54% (n=7) случаев.

При использовании Z-score по нормативному весу диффузная гипоплазия выявлена в 23% (n=3), гипоплазия дистального отдела дуги в 23% (n=3), и гипоплазия перешейка в 23% (n=3) случаев. Подобным образом гипоплазия дуги независимо от протяженности верифицирована в 69% (n=9) случаев. Результаты представлены на рисунке 30.

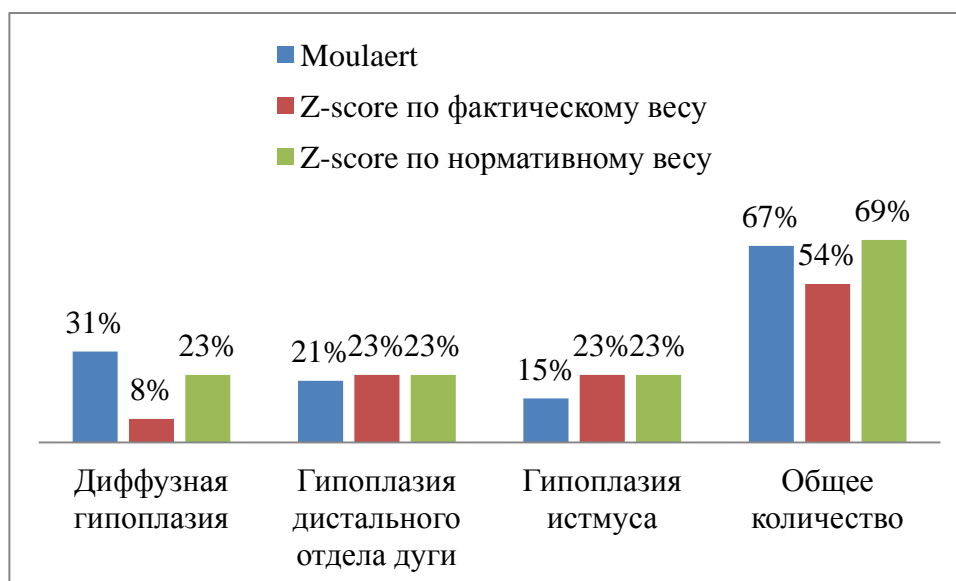


Рисунок 30. Частота встречаемости разных вариантов гипоплазии дуги по протяженности с использованием разных критериев

При попарном сравнении качественных дихотомических данных по трем сегментам с использованием теста Макнемара мы не выявили достоверных различий по всем сегментам при использовании критерия Moulaert и Z-score по фактическому весу ($p=1$ для всех сегментов). При сравнении показателей критерия Moulaert и Z-score по нормативному весу мы не выявили достоверных различий ($p=1$ для всех сегментов). При сравнении Z-score по фактическому и нормативному весу мы так же не выявили достоверных различий между показателями по всем сегментам ($p=1$ для всех сегментов).

Всем пациентам выполнена реконструкция дуги аорты нативными тканями в условиях АСЦП. В 12% (n=2) случаев АСЦП осуществлялась через сосудистый протез предварительно подшитый к БЦС. Дополнительные хирургические вмешательства у пациентов данной группы представлены в таблице 11.

Таблица 11

Дополнительные вмешательства

Вид вмешательства	Количество
Артериальное переключение, пластика ДМЖП	17% (n=3)
Коррекция АВК	29% (n=5)
Коррекция ДОС от ПЖ	12% (n=2)
Пластика ДМЖП	6% (n=1)
Суживание ЛА	6% (n=1)
Открытая комиссуротомия клапана ЛА, пластика ДМПП	6% (n=1)
Перемещение правой ветви ЛА в ствол ЛА, пластика ДМПП	6% (n=1)
Операция Вардена	6% (n=1)

Примечание n-количество пациентов.

Двум пациентам с Shone-комплексом, помимо резекции КоАо и пластики дуги аорты нативными тканями, дополнительные процедуры не выполнялись, в виду отсутствия значимой обструкции на аортальном и митральном клапанах. У одного пациента решение об осуществлении процедуры суживания ЛА принималось на основании данных периперационной прямой манометрии ЛА после устранения КоАо и ОАП, при этом АД в ЛА составило 60/33 (42) мм.рт.ст., при системном АД 82/46 (58) мм.рт.ст. Данная манипуляция выполнялось лавсановой тесьмой под контролем прямой манометрии до достижения систолического АД в ЛА на 50% меньше чем системное систолическое АД [115]. Послеоперационный период протекал без осложнения, пациент выписан на 13 сутки с рекомендациями приема мочегонной терапии и повторной госпитализацией. Через 15 месяцев после первичного вмешательства пациент

повторно поступил в стационар. Больному выполнено зондирование полостей сердца, проведена проба с ингаляцией кислорода с положительным результатом. Данному пациенту выполнена пластика ДМЖП, удаление суживающей тесьмы с ЛА, и пластика ЛА перикардиальной заплатой. Послеоперационный период протекал без осложнения, пациент выписан на 23 сутки после вмешательства в удовлетворительном состоянии.

Данные операций и послеоперационного периода представлены в таблице 12.

Таблица 12

Данные операций и послеоперационного период, Ме [Q25;Q75]

Исследуемое значение	Показатель
Длительность вмешательства (мин)	185 [165;205]
Время ИК (мин)	90 [78;123]
Время окклюзии аорты (мин)	49 [27;79]
Время АСЦП (мин)	22 [19;30]
Длительность ИВЛ (мин)	260 [200; 1010]
Объем кровопотери по дренажам (мл/кг/сутки)	13 [10;14]
Диурез в 1 сутки (мл/кг/час)	2,5 [1,3;3,2]
Лактат сыворотки на 2 сутки (ммоль/л)	1,4 [0,8;1,5]
Мочевина сыворотки на 2 сутки (ммоль/л)	6,8 [4,4;10,3]
Пребывание в ОАР (сутки)	5 [1;11]

Послеоперационная летальность составила 12% (n=2).

В первом случае умер ребенок возрастом 19 месяцев с КоАо, ТМС, ДМЖП, ОАП. Сатурация на верхних конечностях до вмешательства составляла 60-65%. При проведении ЭхоКГ КДИ составил 53 мл/м², ФВ в В-режиме 61%, что было расценено как удовлетворительная функция ЛЖ. Пациенту выполнена резекция КоАо, пластика дуги аорты нативными тканями, пересечение ОАП, артериальное переключение, пластика ДМЖП. После отключения АИК выполнена прямая

манометрия: Р в ЛА 80/43 (52) мм.рт.ст., при системном АД 85/45 (55) мм.рт.ст. Р в ЛП 5 мм.рт.ст., сатурация на руках 100%. В послеоперационном периоде у пациента отмечалось постепенное развитие сердечной слабости на фоне повышения инфузии инотропных препаратов и на 3 сутки больной умер. Причина смерти сердечно-сосудистая недостаточность.

Во втором случае умер недоношенный пациент (второй из двойни) в возрасте 1 месяца и весом 3 кг с КоАо и аномалией Тауссиг-Бинга, ОАП. По данным ЭхоКГ КДИ составил 42,11 мл/м², ФВ 75%. Пациенту выполнена резекция КоАо с пластикой дуги нативными тканями, пересечение ОАП, артериальное переключение, пластика ДМЖП. После окончания вмешательства у пациента развилась острая сердечно-сосудистая недостаточность рефрактерная к введению инотропов, реанимационные мероприятия без эффекта, пациент умер в течении двух часов после вмешательства.

Осложнение хирургического вмешательства было выявлено у 1 (6%) пациента в виде хилоторакса. Отметим, что у данного пациента КоАо обнаружена периоперационно, при этом план операции был дополнен без каких-либо трудностей. В послеоперационном периоде у этого же пациента развилась пневмония, успешно купированная на фоне антибиотикотерапии.

Неврологических нарушений среди пациентов этой группы не обнаружены. При измерении АД на руках и ногах перед выпиской из стационара градиент давления составил -9 [11;-6] мм.рт.ст. При сравнении показателей градиента давления до (таблица 1) и после операции выявлена достоверная разница ($p<0,046$).

Длительность госпитализации со дня операции составила 12 [9;20] суток.

Отдаленные результаты лечения отслежены у 13 пациентов в сроки 49 [31;58] месяцев. Возраст пациентов при контрольной госпитализации составил 55 [33;78] месяцев. Признаков БЭН среди поступивших пациентов не выявлено.

Отдаленная летальность в 3 группе не зафиксирована.

При объективном осмотре пациенты и их родители активных жалоб не предъявляли. При визуальном и пальпаторном осмотре деформаций грудины не выявлено. ΔP при измерении АД на руках и ногах составил -15 [-28;1] мм.рт.ст.

В динамике показателей ЭхоКГ отмечено достоверное снижение КДО, ЛП, пикового и среднего ΔP на нисходящей аорте в раннем послеоперационном периоде. В отдаленном периоде показатели пикового и среднего ΔP на нисходящей аорте отдаленном послеоперационном периоде достоверно не отличались от послеоперационных значений.

До вмешательства 1 тип ДД выявлен у 9 (53%) пациентов, в послеоперационном у - 7 (47%) без учета умерших пациентов. В катамнезе среди обследованных пациентов ДД не обнаружено. До вмешательства ТР 1-2 степени выявлена у 7 (41%) пациентов, при этом СДПЖ составило 72 [42;83] мм.рт.ст. В послеоперационном периоде ТР 1-2 степени выявлена у 6 (46%) пациентов без учета умерших пациентов. СДПЖ, у данных пациентов, составило 30 [28;41] мм.рт.ст. В отдаленном периоде 4 (31%) пациентов диагностирована ТР 1 степени, СДПЖ при этом не превышало 30 мм.рт.ст.

МР 1-2 степени до операции выявлена у 7 (41%) пациентов и 3-4 степени - у 1 (6%) пациента. Умеренный митральный стеноз со средним ΔP не более 6 мм.рт.ст. был выявлен у 3 (18%) пациентов (с Shone-комплексом). В послеоперационном периоде у 5 (33%) пациентов обнаружена МР 1-2 степени, и у 3 (20%) пациентов умеренный митральный стеноз со средним ΔP не более 6 мм.рт.ст, при этом умершие пациенты не учитывались. В отдаленном периоде МР 1-2 степени выявлена у 1 (8%) пациента и у 3 (23%) пациентов умеренный митральный стеноз со средним ΔP не более 6 мм.рт.ст. У 1 пациента выявлен мышечный дефект 2-3 мм в области верхушки с высокоградиентным (58 мм.рт.ст.) лево-правым сбросом, Q_p/Q_s равен 1,3. Данные ЭхоКГ в динамике представлены в таблице 13.

Таблица 13

Сравнительная динамика показателей ЭхоКГ, Ме [Q25;Q75]

Показатель	До операции (1)	После операции (2)	Отдаленный результат (3)	Уровень значимости (p)		
				1-2	1-3	2-3
КДО%	144 [85;175]	98 [72;119]	105 [98;111]	0,007	0,484	0,6
ФВ%	75 [70;79]	70 [64;75]	69 [63;78]	0,09	0,028	0,528
ММЛЖ%	166 [111;203]	160 [112;180]	116 [92;127]	0,477	0,484	0,043
Объем ЛП%	158 [105;219]	106 [89;114]	126 [92;152]	0,007	0,208	0,674
Е/А	1,08 [0,78;1,26]	1,08 [0,83;1,29]	2,07 [1,65;2,39]	0,5	0,109	0,655
Пиковый Δ	40 [33;48]	6 [6,5;9]	9 [6;10]	0,03	0,068	0,194
Средний Δ	15 [13;22]	3 [3;4]	4 [3;4]	0,03	0,109	1

При оценке неврологического статуса у всех пациентов сознание оценено как ясное. Нарушение функции черепных нервов в виде косоглазия, парезов мимических мышц, нарушения акта глотания, парезов и параличей со стороны верхних и нижних конечностей нарушений выявлено не было. У 2 (18%) пациентов выявлена задержка речевого развития (пациенты с Синдромом Дауна не учитывались).

Всем пациентам, поступившим на контрольное обследование, выполнена МСКТ грудного отдела аорты, по данным которой рестенозов аорты не обнаружено.

При анализе измерений сегментов дуги аорты с использованием критерия Moulart и Z-score по фактическому и нормативному весу полученные медианы не соответствовали гипоплазированным по всем сегментам. Результаты оценки состояния дуги с использованием разных методов представлены в таблице 14.

Таблица 14

Результаты оценки состояния дуги с использованием разных критериев в отдаленном периоде, Ме [Q25;Q75]

Сегменты аорты	Критерий Moulart (%)	Z-score по фактическому весу
С	88 [86;100]	0,5 [-0,4;1,8]
В	91 [88;100]	1,8 [1,4;4,1]
А	75 [64;79]	1,1 [0,5;1,2]

При использовании критерия Moulart , Z-score по фактическому весу гипоплазии дуги аорты не выявлено.

Качественные данные разных методов определения гипоплазии дуги не сравнивались, так как не были дихотомическими.

У одного пациента после коррекции КоАо и гемитрункуса при проведении МСКТ грудной аортографии и ангиопульмонографии выявлен устьевой стеноз правой ветви ЛА до 2 мм (рисунок 31).



Рисунок 31. Пациент X., 3 года. Диагноз: коррекция правостороннего гемитрункуса, пластика ДМПП, резекция КоАо с пластикой дуги аорты нативными тканями. Стеноз устья правой ветви ЛА.

Пациенту выполнена баллонная дилатация стеноза ЛА с резидуальным стенозом 8 мм.рт.ст. (рисунок 32).

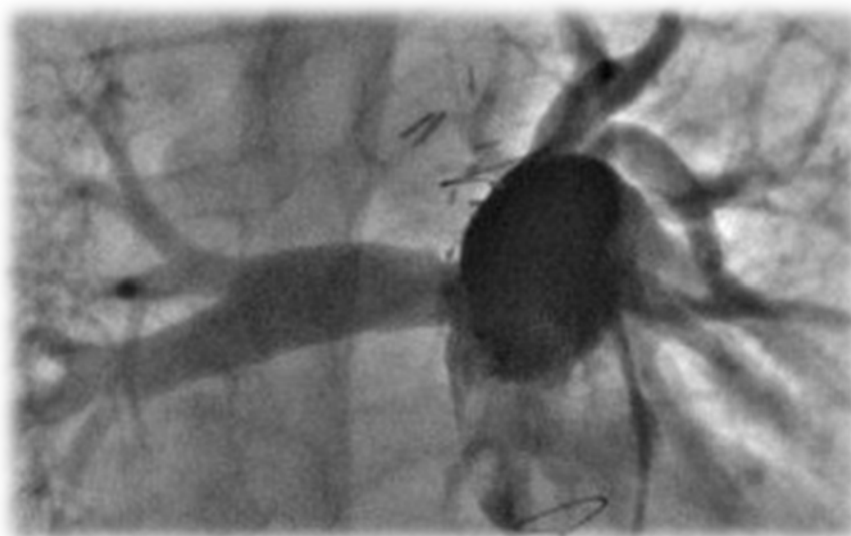


Рисунок 32. Пациент X, 3 года. После баллонной дилатации устья правой ЛА.

Процедура баллонной дилатации прошла без осложнений, пациент выписан в удовлетворительном состоянии на 7 сутки.

Суточное мониторирование АД выполнено 3 пациентам. Изолированная систолическая АГ была выявлена в 1 случае. Лабильная систолическая АГ выявлена в 2 случаях. При оценки циркадности ритма АД: «dippers» выявлены в 67% (n=2), «non- dippers» - в 33% (n=1) случаев, «over-dippers» и «night-peakers» не обнаружены.

Остальным 10 детям оценку АД проводили на основании офисного измерения АД, по результатам которого, данных за АГ не обнаружено.

Таким образом, «способ коррекции КоАо в сочетании с гипоплазией дуги аорты» позволяет выполнить резекцию КоАо и реконструкцию дуги аорты, полностью устранив сопутствующую гипоплазию дуги аорты, а так же выполнить коррекцию сопутствующих комплексных внутрисердечных аномалий одномоментно из единого доступа без технических сложностей и с отсутствием реКоАо в отдаленном периоде. В случае наличия КоАо в качестве «операционной находки» возможно расширение плана оперативного вмешательства без особых сложностей.

Глава 4. Оценка эффективности селективной церебральной перфузии при реконструкции дуги аорты у детей

4.1. Организация исследования и характеристика пациентов

Для реализации одной из поставленных задач было организовано проспективное исследование, направленное на периоперационную оценку КЩС артериальной и венозной крови до, во время и после вмешательства на дуге аорты. С этой целью из основного исследования были отобраны 25 последовательных пациентов прооперированных за период с 2014 по 2015гг. Всем пациентам выполнена реконструкция дуги аорты в условиях унилатеральной АСЦП и умеренной гипотермии, с одномоментной коррекцией сопутствующих ВПС при их наличии. Обеспечение оперативного вмешательства, а так же само вмешательство выполнялось по ранее описанным методикам. Тренды аппарата регионарной церебральной и спланхитической сатурации в обязательном порядке записывались для последующего анализа. При подключении АИК всем пациентам выполнялась бикавальная канюляция. На каждой венозной канюле устанавливался переходник с «люером», с которым соединялась инфузионная линия с трехходовым краном, через которые осуществлялись заборы анализов крови (рисунок 33).

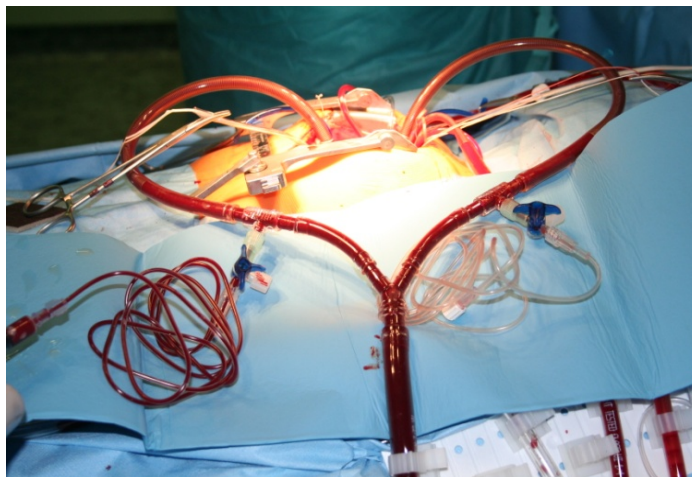


Рисунок 33. Конструкция для забора крови из полых вен.

Заборы крови для анализа КЩС выполнялись следующим образом: при достижении целевой температуры выполнялся первый забор крови из верхней полой вены (ВПВ) и нижней полой вены (НПВ), а так же единственный забор артериальной крови из контура. Все заборы венозной крови осуществлялись строго при пережатых турникетами полых венах. Перед пуском кровотока в нисходящую аорту выполнялся второй забор крови. Третий забор крови осуществлялся после пуска кровотока в нисходящую аорту и ветви дуги. Четвертый забор выполнялся после согревания больного перед этапом деканюляции. Время каждого забора крови фиксировалось.

Пациенты данного исследования были разделены на две группы: в группу А вошли 13 пациентов в возрасте до 1 года, в группу Б - 12 детей старше 1 года. Клиническая характеристика пациентов представлена в таблице 15.

Таблица 15

Клиническая характеристика пациентов

Показатель		Группа А	Группа Б
ФК	I	23% (n=3)	84% (n=10)
	II	31% (n=4)	8% (n=1)
	III	46% (n=6)	8% (n=1)
БАК		62% (n=8)	75% (n=9)
ОАП		46% (n=6)	0
РgЕ1		31% (n=4)	0
Возраст (мес), Ме [Q25;Q75]		1 [0;5]	73 [49;145]
Вес (кг), Ме [Q25;Q75]		4,5 [4,1;6,4]	25,5 [16,2;44,3]

Всем пациентам группы А выполнена резекция КоАо с пластикой дуги аорты нативными тканями. В качестве дополнительной процедуры в 38% (n=5) случаев выполнена пластика ДМПП, в 31% (n=4) пластика ДМЖП и в 8% (n=1) пластика митрального клапана.

Пациентам группы Б в 33% (n=4) случаев резекция КоАо с пластикой дуги аорты нативными тканями, в 17% (n=2) резекция КоАо с пластикой дуги аорты нативными тканями и пластика ДМПП, в 42% (n=5) резекция КоАо с протезированием аорты, и в 8% (n=1) пластика дуги аорты синтетической заплатой.

Среди сопутствующей патологии в группе А встречались: в 38% (n=5) случаев перинатальное поражение ЦНС смешанного генеза и в 8% (n=1) синдром Дауна.

В группе Б сопутствующая патология была представлена в 25% (n=3) случаев нарушением осанки, в 8% (n=1) бронхиальной астмой и в 8% (n=1) атопическим дерматитом.

4.2. Результаты исследования

Летальных исходов, неврологических и ренальных осложнений в данной серии операций не наблюдалось.

Среди показателей вмешательств и послеоперационного периода время АСЦП было достоверно больше у пациентов группы Б, однако длительность ИВЛ, длительность пребывания в ОАР, диурез, уровень мочевины, а так же объем кровопотери по дренажам в первые сутки после операции были достоверно выше в группе А, но находились в пределах допустимых значений. Параметры хирургического вмешательства, а так же раннего послеоперационного периода представлены в таблице 16. Время АСЦП и время реконструкции дуги аорты не отличались, в связи, с чем в таблице указано только время АСЦП.

Таблица 16

Данные вмешательств и послеоперационного периода, Ме [Q25;Q75]

Показатель	Группа А	Группа Б	р
Время ИК (мин)	83 [75;90]	75 [65;8]	0,23
Время окклюзии аорты (мин)	34 [30;36]	25 [25;36]	0,562
Время АСЦП (мин)	25 [18;29]	35 [23;44]	0,028
Длительность ИВЛ (мин)	180 [140;510]	100 [75;137]	0,001
Длительность пребывания в ОАР (сутки)	5 [1;5]	Не более1 суток	0,002
Диурез в первые сутки после вмешательства (мл/кг/час)	2,5 [2;3,1]	1,8 [1,2;2,3]	0,011
Лактат после 1 суток (моль/л)	1,2 [1,1;1,6]	1,4 [1,25;2,6]	0,902
Мочевина после 1 суток (ммоль/л)	6,6 [6,3;6,7]	5,9 [4,75;6,2]	0,021
Объем кровопотери по дренажам (мл/кг/сутки)	12 [11,9;12,8]	5,9 [3,7;8,4]	p<0,001

По данным датчиков спектроскопии параинфракрасного диапазона в области головного мозга снижения сатурации ниже 40% за период АСЦП в обеих группах зафиксировано не было. Однако было отмечено снижение спланхитической сатурации на этапе АСЦП ниже 40% у 3 пациентов группы А продолжительностью на 2, 11, и 8 минут. На момент второго забора крови, то есть перед пуском кровотока в нисходящую аорту, значение спланхитической сатурации по данным датчиков спектроскопии параинфракрасного диапазона восстановилось до нормальных цифр, а в анализах второго забора крови из НПВ во всех случаях венозная сатурация была выше 40%.

В первом заборе крови показатель венозной сатурации в ВПВ выше, чем в НПВ на 3 [2;13]% и 9 [2;16]% для групп А и Б соответственно, с учетом того, что забор выполнялся в условиях гипотермии. В показателях четвертого забора венозная сатурация была выше в НПВ, чем в ВПВ на 9 [1;21]% в группе А и на 5

[0;10]% в группе Б. При последующем анализе показателей сатурации венозной крови из полых вен выявлено достоверное отличие между группами среди образцов из НПВ во втором и третьем заборе крови, при этом снижение сатурации менее 40% было отмечено у 6 пациентов группы Б, что составило 50%. Показатели сатурации венозной крови представлены в таблице 17.

Таблица 17

Показатели сатурации венозной крови, Me [Q25;Q75]

Этап забора крови.		Группа А	Группа Б	р
1	ВПВ	92 [88;94]%	92 [86;95]%	0,724
	НПВ	87 [80;91]%	81 [79;85]%	0,087
2	ВПВ	92 [87;96]%	90 [88;95]%	0,786
	НПВ	78 [67;81]%	43 [37;55]%	p<0,001
3	ВПВ	88 [82;92]%	85 [77;89]%	0,186
	НПВ	75 [68;87]%	58 [52;66]%	0,003
4	ВПВ	75 [67;86]%	80 [76;82]%	0,463
	НПВ	84 [81;88]%	84 [81;92]%	1,00

При достижении целевой температуры PO_2 в артериальной крови составило 303 [286;365] мм.рт.ст. и 421 [370;429] мм.рт.ст. для групп А и Б соответственно. В группе А артериовенозная разница PO_2 во втором заборе из ВПВ была достоверно ниже, чем в группе Б ($p=0,011$), и составила в группе А 238 [188;262] мм.рт.ст. и 332 [292;354] мм.рт.ст. в группе Б. Аналогичные результаты были получены во втором заборе из НПВ, при этом артериовенозная разница PO_2 составила 260 [216;314] мм.рт.ст. и 390 [360;394] мм.рт.ст. для групп А и Б соответственно, при $p=0,006$.

При межгрупповом сравнении показателей достоверной разницы не обнаружено. Наибольшие значения лактата сыворотки выявлены в третьем заборе крови из НПВ, с последующей нормализацией при достижении нормотермии. Показатели лактата сыворотки крови представлены в таблице 18.

Таблица 18

Показатели лактата крови, Ме [Q25;Q75]

Этап забора крови.		А группа (ммоль/л)	Б группа (ммоль/л)	p
1	ВПВ	1,7 [1,5;1,9]	1,2 [0,8;1,5]	0,093
	НПВ	1,6 [1,4;1,9]	1,1 [0,8;1,3]	0,081
2	ВПВ	2 [1,5;2,4]	1,6 [1,5;1,8]	0,495
	НПВ	2,3 [1,9;3,4]	2,2 [1,7;3,8]	0,978
3	ВПВ	2,6 [1,9;3]	2,1 [1,8;2,3]	0,427
	НПВ	3,1 [2,5;4,3]	3,2 [2;3,3]	0,509
4	ВПВ	2,4 [1,8;3]	2,1 [1,7;2,7]	0,892
	НПВ	1,9 [1,5;2,8]	1,9 [1,5;2,5]	0,445

Все пациенты выписаны в удовлетворительном состоянии. Длительность госпитализации составила 11 [8;12] и 9 [8;10] дней для групп А и Б соответственно. При контрольном измерении АД на руках и ногах ΔP выявлено не было.

Отсутствие осложнений со стороны ЦНС и внутренних органов у детей группы А на фоне снижения сатурации по данным датчиков спектроскопии параинфракрасного диапазона на этапе АСЦП с нормализацией показателей до момента пуска кровотока в нисходящую аорту, подтвержденное данными анализов из полых вен указывает на достаточный температурный режим. Известно, что снижение центральной венозной сатурации, то есть в ВПВ, ниже 40% при сердечно-легочной реанимации ассоциируется со 100% летальностью, при этом сатурация в ВПВ в норме выше, чем в НПВ [42, 73, 121]. В нашем исследовании у пациентов группы А снижение венозной сатурации в крови ниже данной цифры не зафиксировано. Учитывая, снижение метаболизма при гипотермии, особенно у маленьких детей, мы придерживаемся точки зрения, что температурный режим 28-30°C является оптимальным для данной категории больных.

В отношении детей старше 1 года снижение показателей сатурации при спектроскопии параинфракрасного диапазона на этапе АСЦП в головном мозге и почках не зафиксировано, при этом снижение венозной сатурации ниже 40% в анализах из НПВ во втором заборе крови отмечено у 6 пациентов, что составило 50% пациентов данной группы. Как ранее упоминалось время АСЦП было достоверно больше в группе Б, однако PO_2 в этой группе так же было выше и более выражен коллатеральный кровоток. Возможно, данный факт в сочетании с большей артериовенозной разницей указывает на большее потребление кислорода тканями детьми старше 1 года, что на наш взгляд обусловлено более выраженным мышечным массивом. Мы можем предположить, что большее PO_2 в артериальной крови у детей группы Б, по всей видимости обусловлено более длительным этапом охлаждения больного, за время которого происходит большее растворение кислорода в крови.

В послеоперационном периоде мы не выявили клинических проявлений ишемического повреждения, что так же доказывает эффективность используемых нами параметров перфузии в обеспечении органопротекции у детей разных возрастных групп.

Таким образом, используемый температурный режим 28-30° Цельсия и объемная скорость церебральной перфузии 50-60 мл/кг/мин (30% от нормативной ОСП) позволяет эффективно обеспечить органопротекцию во время вмешательства на дуге аорты у детей разных возрастных групп

Глава 5. Обсуждение полученных результатов

На сегодняшний день нет однозначного мнения относительно выбора критерия гипоплазии дуги аорты, хотя во многих работах посвященных КоАо фигурирует этот термин. В клинических рекомендациях по ведению детей с ВПС (2013) в качестве определяющего гипоплазию дуги аорты рекомендован критерий Moulaert, хотя известно что в 50% и более КоАо сочетается с БАК, при котором нередко происходит дилатация восходящей аорты [24].

В своей работе мы использовали Z-score основанной на данных M. Pettersen et al. так как в этом исследовании охвачены все возрастные группы. Базой в данной работе послужили результаты 782 ультразвуковых сканирования грудной аорты у детей в возрасте от 1 дня до 18 лет, предварительно обследованных и у которых не было отмечено клинических проявлений какого-либо патологического состояния [135]. В нашей работе хроническая БЭН разных степеней было выявлено у 24, а острая у 40 пациентов. Таким образом, более половины исследованных нами пациентов имели дефицит массы тела. Но при анализе литературы мы не нашли упоминаний о корректировке Z-score по нормативному весу, в связи с чем мы решили сравнить показатели Z-score по фактическому и нормативному весу, что применялось у пациентов с острой БЭН. У пациентов с хронической БЭН мы не могли достоверно сказать есть ли у них отставание в росте или это конституциональная особенность, поэтому мы так же рассчитывали Z-score на основании фактического роста и нормативного веса.

Несмотря на тот факт, что используемый в нашей работе калькулятор расчета Z-score основан только на данных ЭхоКГ, для вычисления мы применили показатели ангиографических методов исследования и МСКТ грудного отдела аорты. Показатели измерений ангиографии и МСКТ достоверно не отличаются [61].

Среди всех пациентов, которым выполнена аортография или МСКТ грудного отдела аорты до вмешательства, гипоплазия дуги в проксимальном отделе выявлена у 38% (n=40), в дистальном у 53% (n=56), и в перешейке у 43% (n=45)

обследованных, с использованием критерия Moulaert. При использовании Z-score по фактическому весу гипоплазия в сегменте С выявлена в 35% (n=37), в В сегменте в 18% (n=19), в перешейке в 45% (n=47) случаев. При расчете Z-score по нормативному весу гипоплазия С сегмента выявлена в 37% (n=39), В сегмента в 21% (n=22) и А сегмента в 48% (n=50) случаев (рисунок 34).

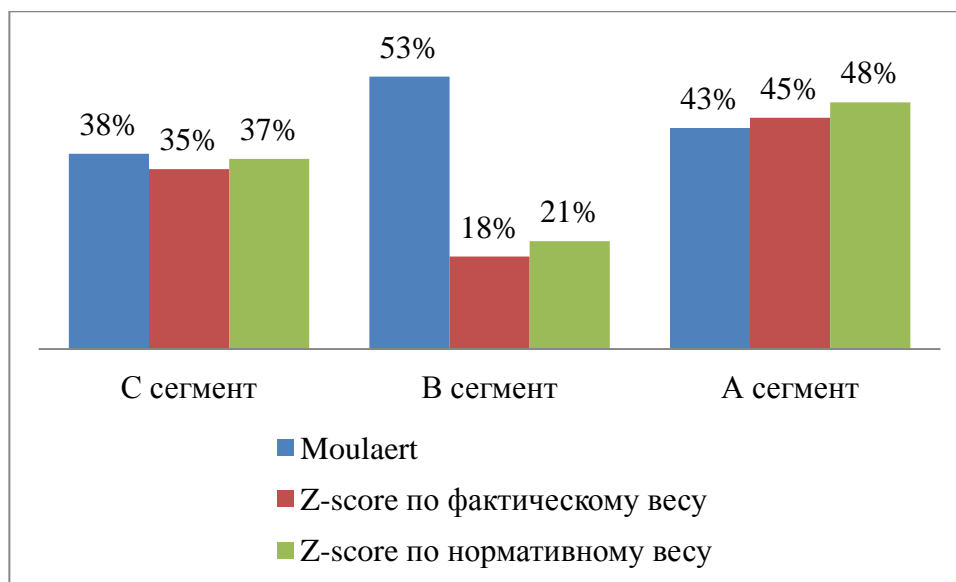


Рисунок 34. Частота встречаемости гипоплазированных сегментов использованием разных критериев.

Верификация гипоплазии дуги по протяженности с использованием критерия Moulaert выявило диффузную гипоплазию в 38% (n=40), гипоплазию дистального отдела дуги аорты в 27% (n=28) и гипоплазию истмуса в 12% (n=13) случаев.

При использовании Z-score по фактическому весу диффузная гипоплазия выявлена в 34% (n=36), гипоплазия дистального отдела дуги в 6% (n=6), гипоплазия перешейка в 23% (n=24) случаев.

Результаты измерений Z-score по нормативному весу выявило диффузную гипоплазию в 37% (n=39), гипоплазия дистального отдела дуги в 7% (n=7), гипоплазию истмуса в 23% (n=24) случаев (рисунок 35).

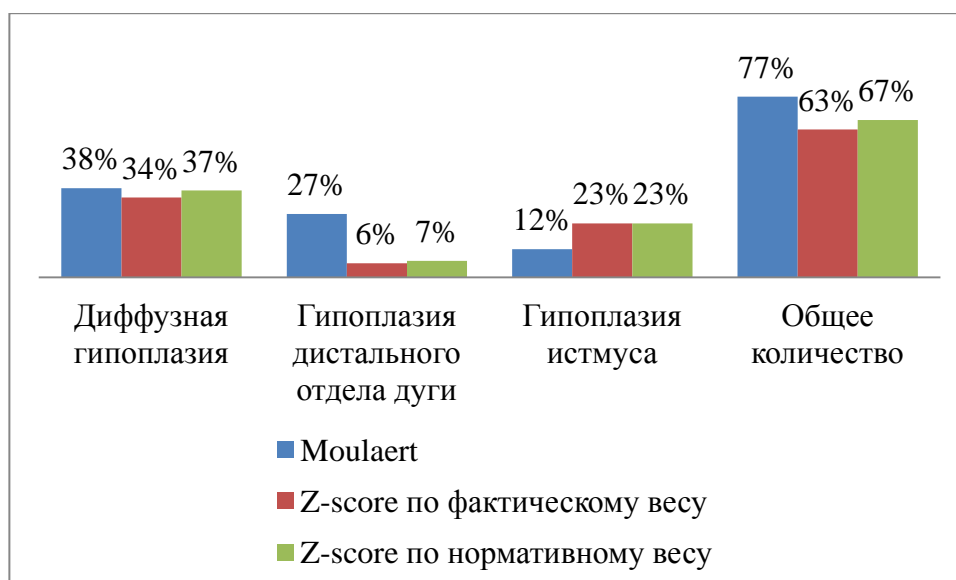


Рисунок 35. Частота встречаемости разных вариантов гипоплазии дуги по протяженности с использованием разных критериев.

При сравнении качественных данных разных методов определения гипоплазии дуги мы получили следующие результаты: выявлена достоверная разница при сравнении критерия Moulaert и Z-score по фактическому весу в сегменте В ($p < 0,001$), в С и А сегментах достоверной разницы не обнаружено ($p = 0,824$ для С сегмента и $p = 0,832$ для А сегмента). При сравнении критерия Moulaert и Z-score по нормативному весу результат был аналогичный ($p = 1$ для С сегмента, $p < 0,001$ для В сегмента и $p = 0,405$ для А сегмента). При сравнении Z-score по фактическому и нормативному весу показатели не отличались ($p = 1$ для С и В сегментов, $p = 0,25$ для А сегмента).

Учитывая, что критерий Moulaert предложен в клинических рекомендациях по ведению детей с ВПС (2013), то можно считать, что он является «золотым стандартом» в диагностике сопутствующей гипоплазии дуги.

Мы провели расчет чувствительности и специфичности Z-score по фактическому и нормативному весу используя в качестве «золотого стандарта» критерий Moulaert. Для большей достоверности результатов мы исключили пациентов с БАК.

Чувствительность Z-score по фактическому весу в С сегменте составила 90%, специфичность 73%. При использовании Z-score по нормативному весу чувствительность составила 90%, специфичность 84% (рисунок 36).

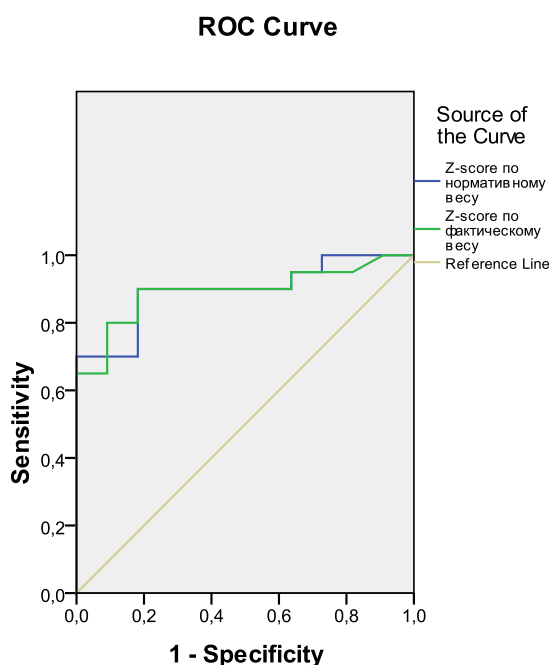


Рисунок 36. ROC-кривая чувствительности и специфичности Z-score по фактическому весу и Z-score по нормативному весу в сегменте С.

Чувствительность Z-score по фактическому весу в сегменте В составила 100%, специфичность 48%. Чувствительность Z-score по нормативному весу в сегменте В составила 96%, специфичность 53% (рисунок 37).

Чувствительность в А сегменте согласно Z-score по фактическому весу составила 86%, специфичность 73%, а согласно Z-score по нормативному весу чувствительность 81%, специфичность 86% (рисунок 38).

При проведении ROC-анализа наименьшая специфичность обоих методов обнаружена при анализе сегмента В.

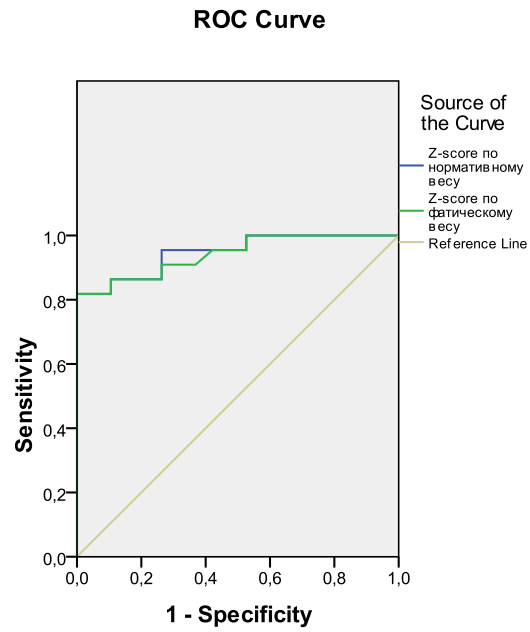


Рисунок 37. ROC-кривая чувствительности и специфичности Z-score по фактическому весу и Z-score по нормативному весу в сегменте В.

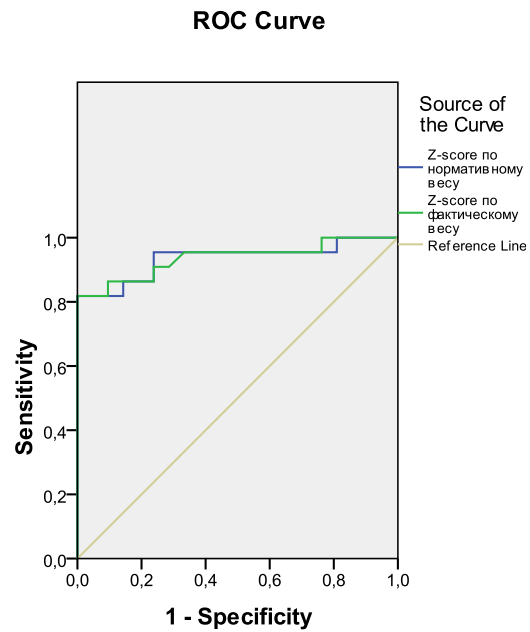


Рисунок 38. ROC-кривая чувствительности и специфичности Z-score по фактическому весу и Z-score по нормативному весу в сегменте А.

В отдаленном периоде нам удалось отследить результаты у 90 пациентов. Общий срок наблюдения для всех пациентов составил 37 [25;53] месяцев. Всем пациентам выполнено МСКТ грудная аортография, по результатам которой данных за реКоАо не обнаружено. Среди обследованных детей БЭН не выявлена, в связи с чем, Z-score в отдаленном периоде рассчитывали только по фактическому весу.

Показатели измерений в отдаленном периоде были достоверно больше чем до вмешательства независимо от использованного критерия верификации гипоплазии дуги. Учитывая, что среди пациентов, поступивших на контрольное обследование, БЭН не выявлено, и то, что дети физически развивались в соответствии с возрастом, мы можем утверждать, что применение разработанных методов коррекции КоАо, реКоАо в сочетании с гипоплазией дуги аорты позволяет сохранить достаточный рост дуги аорты. Сравнительная динамика измерений сегментов дуги аорты с использованием разных критериев представлены в таблице 19, 20, 21.

Таблица 19

Сравнительная динамика роста дуги аорты по сегментам с использованием критерия Moulaert, Me [Q25;Q75]

Сегменты аорты	Критерий Moulaert до операции	Критерий Moulaert в отдаленном периоде	p
С	60 [51;70]	92 [80;103]	p<0,001
В	50 [41;58]	93 [82;102]	p<0,001
А	41 [32;52]	77 [65;91]	p<0,001

Таблица 20

Сравнительная динамика роста дуги аорты по сегментам с использованием критерия Z-score по фактическому весу, Ме [Q25;Q75]

Сегменты аорты	Z-score по фактическому весу до операции	Z-score по фактическому весу в отдаленном периоде	p
С	-1,6 [-2,6;-0,6]	-0,1 [-0,8;1,1]	p<0,001
В	-1 [-1,7;-0,1]	1,8 [0,9;2,9]	p<0,001
А	-1,8 [-3,1;-0,6]	0,8 [0,1;1,9]	p<0,001

Таблица 21

Сравнительная динамика роста дуги аорты по сегментам с использованием критерия Z-score по нормативному и фактическому весу, Ме [Q25;Q75]

Сегменты аорты	Z-score по нормативному весу до операции	Z-score по фактическому весу в отдаленном периоде	p
С	-1,7 [-2,7;-0,7]	-0,1 [-0,8;1,1]	p<0,001
В	-1 [-1,8;-0,2]	1,8 [0,9;2,9]	p<0,001
А	-1,9 [-3,2;-0,7]	0,8 [0,1;1,9]	p<0,001

При использовании критерия Moulart, у двух пациентов в отдаленном периоде, мы выявили диффузную гипоплазию дуги. При использовании критерия Z-score гипоплазии у данных пациентов выявлено не было.

Мы не нашли достоверных отличий в показателях между Z-score по фактическому весу и Z-score по нормативному весу в нашем исследовании, но отмечается тенденция к гиподиагностике гипоплазии дуги при использовании Z-score по фактическому весу. Возможно, при большей выборке мы бы выявили различия. На наш взгляд состояние дуги аорты наиболее объективно отражает метод Z-score с использованием показателей нормативного или избыточного веса. При

использовании Z-score с показателями фактического веса мы сталкиваемся с проблемой гиподиагностики гипоплазии дуги, и наоборот при использовании критерия Moulaert - с гипердиагностикой.

По данным литературы в 11% случаев КоАо сочетается со II типом дуги аорты или так называемой бычьей дугой аорты [140]. Является ли данное сочетание показанием для постановки диагноза гипоплазия дуги аорты? В нашем исследовании, у пациентов которым выполнена аортография, данное сочетание обнаружено в 14% (n=15) случаев. В этом случае С сегмент как таковой отсутствует, в связи с чем мы его не измеряли. При использовании критерия Moulaert мы обнаружили гипоплазию дистального отдела дуги аорты в 67% (n=10) случаев, гипоплазию перешейка в 13% (n=2). При использовании Z-score гипоплазия дистального сегмента была обнаружена в 27% (n=4) и гипоплазия истмуса в 20% (n=3) случаев одинаково для фактического и нормативного веса. Зарубежные авторы при наличии сочетания КоАо с бычьей дугой аорты указывают на технические сложности при мобилизации дуги аорты и наложении анастомоза [91]. При наложении расширенного анастомоза «конец в конец» по Amato существует необходимость пережатия левой ОСА [152], то при наличии КоАо и бикаротидного ствола существует опасность пережатия БЦС с развитием гипоперфузии головного мозга [55]. В нашем исследовании, почти в половине случаев, по критерию Z-score, сочетание КоАо и бычьей дуги аорты сопровождалось гипоплазией дуги аорты, поэтому мы считаем целесообразным, в случаи наличия подобного анатомического комплекса выставить диагноз гипоплазии дуги аорты и выполнять коррекцию порока из срединной стернотомии.

При морфологическом сравнении нормальной и гипоплазированной дуги аорты, в последней отмечено наличие большего количества эластиновых мембран и меньшего количества α -актин-позитивных клеток, что указывает на меньший потенциал роста [111, 112]. Особенностью предложенной нами техники реконструкции дуги аорты нативными тканями в качестве пластического материала нижней стенки дуги аорты используется нисходящая аорта, которая

как правило имеет достаточный потенциал роста. Однако возникает резонный вопрос относительно уровня мобилизации нисходящей аорты для наложения адекватного анастомоза. Мы предлагаем выделять нисходящую аорту до уровня левого главного бронха, который как правило, располагается на уровне Th V, что на основании опыта проведенных вмешательств позволяет выполнить наложение анастомоза без значимого натяжения и создания бронхиальной компрессии [15, 62]. Лигирование межреберных артерий до уровня Th V позволяет не нарушить кровоснабжение спинного мозга, которое осуществляется, на грудном уровне осуществляется из корешковых артерий, отходящих от межреберных артерий. При этом лигирование одной из особенно крупных артерий *arteria radicularis magna* или артерия Адамкевича, сопряжено с развитием спинального инсульта [91, 115]. Данная артерия имеет анатомические вариации и в 15% отходит на уровне Th V-VIII, на уровне Th IX-XII в 75%, в 8% на уровне L I-II, на уровне L III в 1,4% и в 0,2% случаев на уровне L IV-V [103]. В исследовании L. A. Brewer et al. из 12532 операций по поводу КоАо нижняя параплегия наблюдалась не более чем в 0,5% случаев [91, 103, 115]. При этом авторы отметили, что развитие нижней параплегии коррелировало не только с пересечением межреберных артерий, но и с длительностью пережатия аорты ниже участка стеноза.

При протезировании дуги и нисходящей аорты нет необходимости в мобилизации нисходящей аорты до уровня левого главного бронха, так как мы можем сформировать необходимую длину протеза без натяжения анастомоза.

Для проведения унилатеральной АСЦП мы использовали две техники: первая осуществлялась путем канюляции сосудистого протеза (Gore-Tex), предварительно подшитого к БЦС, и последующим пережатием БЦС на этапе АСЦП. Данная техника использовалась у пациентов в периоде новорожденности с размером восходящей аорты 7,8 [6,7;8,4] мм. Вторая техника заключалась в канюляции восходящей аорты нормативной гибкой армированной аортальной канюлей с последующим продвижением ее в просвет БЦС и пережатием БЦС турникетом на этапе АСЦП, которая использовалась во всех остальных случаях. Преимущество первой техники перед второй заключается в том, что у детей с

диаметром восходящей аорты менее 8-9 мм при канюляции возникает опасность упора в заднюю стенку аорты, в связи с чем происходит повышение давления в артериальной магистрали с возможной остановкой АИК. Недостатки данной техники заключаются в пережатии БЦС во время наложения анастомоза между сосудистым протезом и БЦС, а так же возможном кровотечении из анастомоза и развитии стеноза БЦС. Преимущества второй техники заключаются в отсутствии необходимости наложения анастомоза между БЦС и сосудистым протезом, меньшем риске кровотечения и развития последующего стеноза. Основным недостатком второй техники заключается в трудностях осуществления перфузии при диаметре восходящей аорты менее 8-9 мм.

Среди всех пациентов исследования резекция КоАо с протезированием аорты выполнена 8% (n=10) пациентов, возраст составил 147 [106;183] месяцев. Самый маленький пациент был возрасте 80 месяцев с реКоАо после баллонной дилатации. Диаметр протеза подбирался в соответствии с постстенотическим расширением посткоарктационного участка аорты, а зачастую больше нормативного диаметра. Размер посткоарктационного участка составил 17 [15;21] мм, при этом наименьший диаметр протеза составил 16 мм, который был использован у двух пациентов.

Пластика дуги участка стеноза аорты и дуги аорты синтетической заплатой (Gore-Tex) выполнена в 6% (n=7) случаев. У всех пациентов была диагностирована реКоАо. Во всех случаях реКоАо развилась после резекции КоАо с наложением анастомоза «конец в конец» из боковой торакотомии. Возраст пациентов составил 154 [136;171] месяцев. На наш взгляд данная процедура является процедурой выбора при реКоАо после резекции КоАо с наложением любого из известных анастомозов, так позволяет не выделять аорту на протяжении стенозированного участка, тем самым минимизировать повреждающий эффект на окружающие ткани и органы, а так же эффективно устранить сопутствующую гипоплазию дуги аорты. Данный метод позволяет сохранить анатомию и устранить обструкцию, в отличие от альтернативных

методов, таких как, баллонная дилатация или наложения шунта между восходящей и нисходящей аортой

Перемещение АППКА в правую ОСА выполнено в 5% (n=6) случаев. По данным литературы отмечена корреляция между наличием АППКА ниже КоАо и развитием нижней параплегии после хирургической коррекции [115]. В нашем исследовании эпизодов нижней параплегии не было. Манипуляция перемещения АППКА в правую ОСА выполнялась после реконструкции дуги аорты на этапе согревания больного. На наш взгляд подобная тактика способна обеспечить нейропротекцию при пережатии правой ОСА во время наложения анастомоза с правой подключичной артерией, благодаря органопротективному эффекту гипотермии. У всех пациентов после выполнения процедуры перемещения АППКА неврологических осложнений не наблюдалось.

Для унификации данных ЭхоКГ у детей разных возрастных групп измеряемые показатели индексировались с учетом площади поверхности тела и вычислялись в процентном выражении от нормальных показателей здоровых детей. Данные измерения выполнялись с помощью программного приложения «Child Heart» для автоматизации рабочего места врача эхокардиографии [28, 29].

По данным показателей ЭхоКГ отмечено достоверное снижение объемов ЛЖ и ЛП в послеоперационном периоде и усугубление ДД. До вмешательства 1 тип ДД выявлен у 37 (31%) пациентов, а в послеоперационном у 55 (46%), что как и уменьшение левых камер сердца связано с повышением жесткости стенок ЛЖ вследствие устранения обструкции ЛЖ. Отсутствие значимого ΔP (>20 мм.рт.ст.) в послеоперационном периоде и отсутствие различий между послеоперационными и отделанными показателями, а так же регресс гипертрофии миокарда и удовлетворительные систолическая и диастолическая функции ЛЖ указывает на эффективное устранение обструкции и стойкий долгосрочный результат. Отметим отсутствие значимого градиента давления в месте анастомоза, наличием отрицательного градиента давления между верхними и нижними конечностями (-13 [-22 ; -4] мм.рт.ст.) в отдаленном периоде среди всех обследованных пациентов, так же говорит о росте анастомоза аорты.

В нашем исследовании не у всех пациентов выявлена гипоплазия дуги, однако всем пациентам выполнена реконструкция дуги аорты в условиях АСЦП. Насколько оправдана данная стратегия? Мы провели оценку хирургического риска с использованием категории рисков RACHS-1 предложенной K. Welke et al [159]. В 1 группе из 71 пациента с КоАо (учитывались пациенты без reКоАо) 18% (n=13) на момент вмешательства были в возрасте младше 30 дней и относились ко второй категории, остальные 82% (n=58) к первой категории риска по RACHS-1.

Во 2 группе 84% (n=16) пациентов относились к третьей, 5% (n=1) во второй и 11% (n=2) к первой категории риска.

В 3 группе оценку риска провести невозможно, так в перечне вмешательств RACHS-1 выполненные нами вмешательства в комбинации с коррекцией КоАо не указаны. Но без учета КоАо дополнительные вмешательства распределились следующим образом: в 17% (n=3) первой, в 12% (n=2) второй, в 53% (n=9) и в 18% (n=3) к четвертой категории риска.

Деление по категориям во всех группах проведено без учета сопутствующей гипоплазии дуги аорты, которая встречалась более чем у половины пациентов. Но отметим, что хирургический риск при наличии гипоплазии дуги соответствует четвертой категории. Таким образом хирургический риск повышается с первой, второй и третьей категорий до четвертой. K. Welke et al. докладывают о летальности в 0,7% при первой, в 0,9% при второй, в 2,7% при третьей, и в 7,7% при четвертой категории риска по RACHS-1. В нашей работе ранняя послеоперационная летальность составила 5% (n=6), с учетом пациента 1 группы переведенного в профильный стационар с декомпенсацией внутричерепной гипертензии.

На наш взгляд летальность обусловлена наличием сопутствующей кардиальной и некардиальной патологии с изначально тяжелым соматическим статусом больных. Таким образом, сама процедура реконструкции дуги аорты не является процедурой повышенного риска, хотя и требует соответствующей подготовки. При этом надо отметить, что по данным the Society of Thoracic

Surgeons Congenital Heart Surgery Database использование ИК у пациентов с КоАо не повышает риск развития летального исхода [153].

Оценка неврологического статуса проводилась квалифицированный врачом-неврологом со стажем педиатрической практики более 20 лет. Для унификации подхода к оценке неврологического статуса у детей разных возрастных групп мы выбрали, на наш взгляд, наиболее значимые функции ЦНС, а именно наличие сознания и моторные функции.

В нашем исследовании перед хирургическим вмешательством в 36% (n=43) случаев выявлено перинатальное поражение ЦНС различного генеза без учета пациентов с синдромом Дауна. Возраст данных пациентов составил 2 [1;4,5] месяца.

В послеоперационном периоде неврологические осложнения выявлены у двух пациентов. В первом случае была декомпенсация синдрома внутричерепной гипертензии и у второго инфекционное осложнение с развитием серозного менингита. В отдаленном периоде у 17% (n=15) выявлена задержка речевого развития без нарушения функции черепных нервов.

Учитывая, что основная масса неврологических осложнений у детей происходит в результате гипоксического повреждения головного мозга используемые нами параметры перфузии на этапе АСЦП позволяют адекватно обеспечить нейропротекцию, что подтверждается непосредственными и отдаленными результатами нашего исследования.

Используемый температурный режим, ОСП, а так же ph-stat стратегия позволяет эффективно обеспечить органопroteкцию, во время вмешательства на дуге аорты у детей разных возрастных групп. Отсутствие осложнений со стороны внутренних органов у детей до года, на фоне снижения сатурации по данным датчиков спектроскопии параинфракрасного диапазона на этапе АСЦП с нормализацией показателей до момента пуска кровотока в нисходящую аорту, подтвержденное данными анализов из полых вен указывает на достаточный температурный режим.

Известно, что снижение центральной венозной сатурации, то есть в ВПВ, ниже 40% при сердечно-легочной реанимации ассоциируется со 100% летальностью [42]. В нашем исследовании у пациентов до 1 года снижение венозной сатурации в венозной крови ниже данной цифры не зафиксировано. Учитывая то, что влияние гипотермии на снижение обменных процессов более выражено у маленьких детей, мы придерживаемся точки зрения, что температурный режим 28-30°C является оптимальным для данной категории больных [115].

В отношении детей старше 1 года снижение показателей сатурации при спектроскопии параинфракрасного диапазона на этапе АСЦП в головном мозге и почках не зафиксировано, при этом снижение венозной сатурации ниже 40% в анализах из НПВ во втором и третьем заборе крови отмечено у 6 пациентов. Данный факт указывает на то, что спектроскопия параинфракрасного диапазона измеряет сатурацию на ограниченном участке тканей [107, 110]. Мы отметили, что у детей старшей группы потребление и растворимость O_2 в крови выше чем у детей младшей группы. Можно предположить, что этот феномен обусловлен более выраженным мышечным массивом (потребление O_2 миоглобином) и более длительным этапом охлаждения больного, за время которого происходит большее растворение O_2 в крови. Тем не менее, отсутствие ишемических повреждений со стороны спинного мозга и почек, как наиболее чувствительных к ишемии органов, доказывает эффективную органопroteкцию во время АСЦП с используемыми нами параметрами.

Таким образом, используемый нами температурный режим является оптимальным для детей всех возрастов.

СМАД выполнено 36 (40%) пациентам. Из 90 обследованных пациентов изолированная стабильная систолическая АГ выявлена в 11% ($n=4$), сочетанная - в 6% ($n=2$) случаев. Изолированная лабильная систолическая АГ выявлена в 17% ($n=6$). Диастолической АГ среди обследуемых пациентов зарегистрировано не было.

При оценки выраженности двухфазности ритма АД «dippers» выявлены в 61% (n=22), «non- dippers» - в 25% (n=9), «over-dippers» - в 14% (n=5) случаев. Дети с отсутствием снижения АД в ночные часы (night-peakers) обнаружены не были.

Таким образом, среди 36 пациентов, которым выполнено СМАД, 33% (n=12) имели АГ. Возраст обследованных пациентов с АГ на момент проведения СМАД составил 72 [60;105] месяцев (рисунок 39).

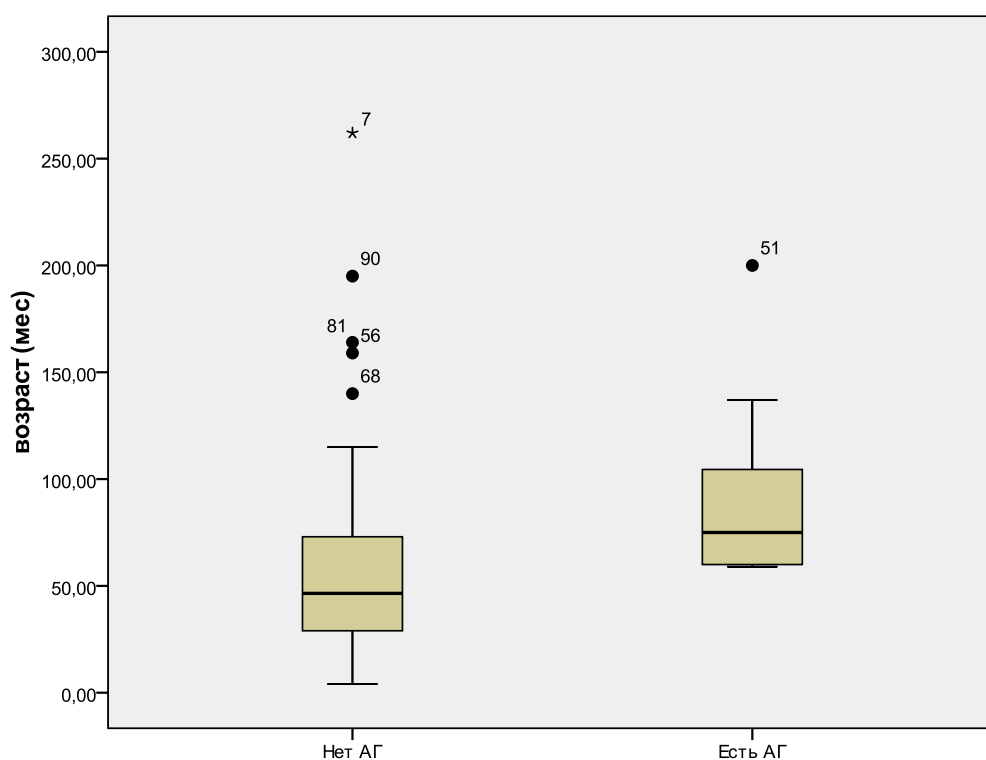


Рисунок 39. Распределение возраста обследованных пациентов с АГ на момент проведения СМАД.

Возраст пациентов с АГ на момент хирургического вмешательства составил 38 [4;71] месяцев.

Отметим, что 4 пациента с АГ были оперированы по поводу реКоАо, при этом первичное вмешательство трем пациентам выполнялось в возрасте 5 лет и одного пациента в 7 месяцев.

Возраст пациентов с АГ оперированных первично по поводу КоАо составил 9 [1;38] месяцев (рисунок 40).

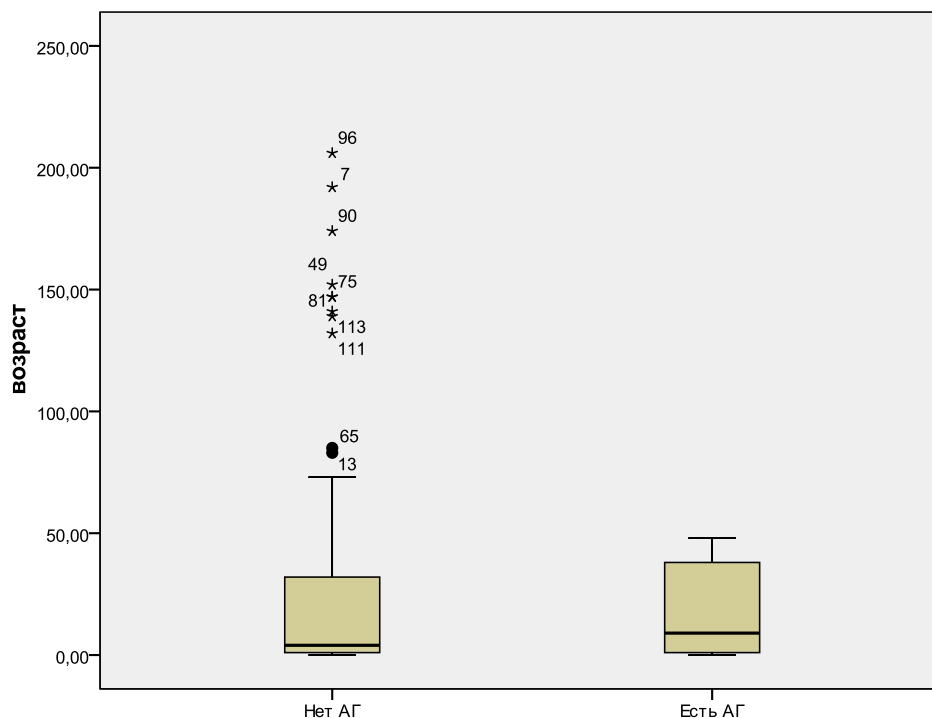


Рисунок 40. Распределение возраста пациентов с АГ оперированных первично по поводу КоАо.

При сравнении показателей Z-score пациентов оперированных по поводу КоАо мы не выявили различий между пациентами с АГ и без АГ по всем сегментам. Значения Z-score представлены в таблице 22.

Таблица 22

Посегментарное сравнение размеров дуги аорты с использованием Z-score по фактическому весу у пациентов оперированных первично по поводу КоАо с АГ,

Me [Q25;Q75]

Сегменты аорты	Нет АГ	Есть АГ	P
С	-1,8 [-2,7;-0,9]	-0,5 [-1;0,5]	0,058
В	-1 [-1,8;-0,3]	-0,6 [-1,3;0,3]	0,376
А	-2 [-3,3;-0,8]	-2,2 [-3,7;-1,2]	0,768

Остальным детям оценку АД проводили на основании офисного измерения АД. Данным методом обследовано 54 пациента. Наличие АГ определяли как состояние, при котором средний уровень САД, ДАД равен или превышает значение 95-го перцентиля соответствующего возраста, пола и роста. Среди этих пациентов, которым проводили офисного измерения АД данных за АГ не обнаружено. Таким образом из 90 обследованных у 13% (n=12) выявлена АГ.

Надо отметить, что метод офисной оценки АД не внушает доверия, и мы не хотим опираться на эти данные в выводах.

По данным разных авторов АГ после коррекции КоАо встречается от 25% до 80% и более. Следует обратить внимание на тот факт, что эти исследования в основном проведены у пациентов, которым была выполнена резекция КоАо с наложением анастомоза «конец в конец» [20, 26, 66, 70, 82, 87, 132]. Авторы объясняют наличие АГ, не только возрастом вмешательства и развитием рестеноза, но и с существующей эндотелиальной дисфункцией, потерей комплайенса в месте анастомоза, генерализованной васкулопатией, дисфункцией барорецепторов, нейроэндокринной активацией, а так же наличием гипоплазии дистального отдела дуги аорты и перешейка [14, 70, 82, 87, 98, 126, 130, 134].

Заключение

В обобщении вышеизложенного материала можно сказать, что разработанные «способ коррекции коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты», «способ коррекции коарктации и рекоарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты» позволяют выполнить резекцию участка КоАо и полностью устранить сопутствующую гипоплазию дуги аорты вне зависимости от ее протяженности, а так же сопутствующий ВПС, без увеличения хирургического риска. Использование техники пластики участка стеноза и дуги аорты заплатой у пациентов с реКоАо, выполняемой в условиях АСЦП, так же позволяет успешно справиться с данной задачей.

Мы выяснили, что при использовании критерия Moulart существует тенденция к гипердиагностике сопутствующей гипоплазии дуги аорты, а при использовании критерия Z-score с расчетом по фактическому росту и весу существует тенденция к гиподиагностике. Наиболее оптимальный способ верификации сопутствующей гипоплазии дуги аорты является критерий Z-score с расчетом по фактическому росту и нормативному весу.

Применяемые температурный режим 28-30° С и объемная скорость церебральной перфузии 50-60 мл/кг/мин (30% от нормативного значения ОСП), во время унилатеральной АСЦП, позволяют обеспечить отсутствие ишемических осложнений со стороны ЦНС и внутренних органов, тем самым эффективно обеспечить органопroteкцию в условиях пережатия ветвей дуги аорты.

Отсутствие реКоАо и ΔР между верхними и нижними конечностями в отдаленном периоде, а так же динамическое увеличение показателей диаметра грудной аорты на разных участках указывает на адекватный рост дуги аорты в после использования вышеупомянутых техник коррекции КоАо, реКоАо в сочетании с гипоплазией дуги аорты.

Основываясь на результатах исследования мы установили, что используемые нами «способ коррекции коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты», «способ коррекции коарктации и рекоарктации аорты в сочетании с

гипоплазией дуги аорты», а так же пластика дуги аорты синтетической заплатой, с применением вышеуказанных параметров перфузии на этапе АСЦП показали высокую эффективность, безопасность и отсутствие реКоАо в долгосрочной перспективе у пациентов с КоАо, реКоАо в сочетании с гипоплазией дуги аорты у детей разных возрастных групп и должны быть использованы в рутинной практике.

Выводы:

1. Разработанные «способ коррекции коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты» и «способ коррекции коарктации и рекоарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты» позволяют выполнить резекцию коарктации аорты и полностью устранить сопутствующую гипоплазию дуги аорты вне зависимости от ее протяженности.
2. Разработанные «способ коррекции коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты» и «способ коррекции коарктации и рекоарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты» позволяют устранить обструкцию дуги аорты и одномоментно скорректировать сопутствующий внутрисердечный порок без повышения хирургического риска.
3. Оптимальным способом верификации сопутствующей гипоплазии дуги аорты у пациентов с коарктацией и рекоарктацией аорты является критерий Z-score с расчетом по фактическому росту и нормативному весу взятому из 50 перцентиля центильных таблиц физического развития детей.
4. Использование температурного режима 28-30 градусов Цельсия и объемная скорость церебральной перфузии 50-60 мл/кг/мин, при проведении унилатеральной антеградной селективной церебральной перфузии во время реконструкции дуги аорты, позволяют обеспечить отсутствие ишемических осложнений в послеоперационном периоде у детей разных возрастных групп.
5. Использование «способа коррекции коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты» и «способа коррекции коарктации и рекоарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты», позволяет обеспечить адекватный рост дуги аорты без развития рекоарктации в сроки наблюдения 37 [25;53] месяцев.

Практические рекомендации:

1. Использование «способа коррекции коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты», «способа коррекции коарктации и рекоарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты», позволяет эффективно устранить обструкцию дуги аорты без значимого резидуального градиента в раннем послеоперационном периоде, и обеспечить адекватный рост дуги в отдаленном периоде.
2. Для верификации сопутствующей гипоплазии дуги аорты у пациентов с коарктацией и рекоарктацией аорты оптимальным методом является Z-score с расчетом по фактическому росту и нормативному весу взятому из 50 перцентиля центильных таблиц физического развития детей.
3. У пациентов с диаметром восходящей аорты менее 9 мм для осуществления унилатеральной антеградной селективной церебральной перфузии безопасно выполнять установку аортальной канюли, при подключении аппарата искусственного кровообращения, через сосудистый протез подшитый к брахиоцефальному стволу.
4. Для обеспечения нейропротекции и снижения времени искусственного кровообращения, целесообразно выполнять наложение анастомоза между aberrантной правой подключичной артерией и правой общей сонной артерией после этапа реконструкции аорты, во время согревания больного.
5. В целях уменьшения хирургической травмы, при наличии сопутствующих внутрисердечных пороков со значимым лево-правым сбросом у пациентов с коарктацией и рекоарктацией, целесообразно выполнять реконструкцию дуги аорты и дополнительную процедуру (независимо радикальную или паллиативную) одномоментно из срединной стернотомии.

Список сокращений.

- АВБ – атрио-вентрикулярная блокада
- АВК – атрио-вентрикулярная коммуникация
- АИК – аппарат искусственного кровообращения
- АЛС – аорто-легочная связка
- АППКА – аберрантная правая подключичная артерия
- АСЦП – антеградная селективная церебральная перфузия
- БАК – бикуспидальный аортальный клапан
- БЦС - брахиоцефальный ствол
- БЭН – белково-энергетическая недостаточность
- ВПВ – верхняя полая вена
- ВПС – врожденный порок сердца
- ДД – диастолическая дисфункция
- ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
- ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
- ДОС от ПЖ – двойное отхождение сосудов от правого желудочка
- ИВЛ – искусственная вентиляция легких
- ИК – искусственное кровообращение
- КДИ – конечно-диастолический индекс
- КДО – конечно-диастолический объем
- КоАо – коарктация аорты
- КЩС – кислотно-щелочное состояние
- ЛА – легочная артерия
- ЛЖ – левый желудочек

ЛП – левое предсердие

ЛПКА – левая подключичная артерия

ММЛЖ – масса миокарда левого желудочка

МР – митральная регургитация

МРТ – магнитно-резонансная томография

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография

НПВ – нижняя полая вена

ОАП – открытый артериальный проток

ОАР – отделение анестезиологии и реанимации

ООО – открытое овальное окно

ОСП – объемная скорость перфузии

ОСА – общая сонная артерия

ПТФЭ - политетрафторэтилен

реКоАо – рекоарктация аорты

СДПЖ – систолическое давление в правом желудочке

СИ – суточный индекс

СМАД – суточный мониторинг артериального давления

ТМС – транспозиция магистральный сосудов

ТР- трикуспидальная регургитация

ФВ – фракция выброса

ФК – функциональный класс

ЦА – циркуляторный арест

ЦНС – центральная нервная система

ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж правых легочных вен

ЭКС - электрокардиостимулятор

ЭХоКГ – эхокардиография

ΔP – градиент давления

Q_p/Q_s – соотношение объемов кровотока в малом и большом кругах кровообращения

Список литературы

1. Аверина Т.Б. Возрастные особенности новорожденных и младенцев и существующие подходы к проведению искусственного кровообращения у данной категории пациентов // Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. - №5. – С. 14-18.
2. Аверина Т.Б. История развития и особенности проведения искусственного кровообращения у детей // Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. - №5. – С. 3-13.
3. Аверина Т.Б. Неврологические осложнения после операции на открытом сердце у новорожденных и детей первого года жизни: повреждающие факторы искусственного кровообращения и церебропротективные перфузионные стратегии // Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. - №5. – С. 19- 23.
4. Аверина Т.Б., Самуилова Д.Ш. Синдром системного воспалительно-коагуляционного ответа организма на искусственное кровообращение как определяющий фактор развития постперфузионных осложнений у новорожденных и младенцев // Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. - №5. – С. 23-31.
5. Андриевский А.Н. Хирургическое лечение коарктации аорты у детей первого года жизни: автореф. дис. ...канд.мед.наук : 14.01.17. / Андриевский А.Н.; [С-Петерб. гос. мед. акад. им. И. И. Мечникова]. – Спб., 2010. – 25 с.
6. Анцыгин Н.В., Мовсесян Р.Р., Шихранов А.А. Сравнение хирургических стратегий при лечении обструкции дуги аорты у детей первого года жизни // Детские болезни сердца и сосудов. – 2014. - №3. – С.19-26.
7. Аралекян В.С., Тутов Е.Г., Дробязго С.В. Хирургическое лечение коарктации с гипоплазией дуги аорты у детей старшего возраста и взрослых // Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. - №1. – С.61-67.
8. Белозеров Ю.М. Детская кардиология / Ю.М. Белозеров. – М.: МЕД пресс-информ, 2004. – 600 с.
9. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца / Н.А. Белоконь, В.П. Подзолков. – М.: Медицина, 1990. – 352с.

10. Бокерия Л.А., Сигаев И.Ю., Дарвиш Н.А. и др. Профилактика неврологических осложнений в сердечно-сосудистой хирургии // Журнал неврології ім. Маньковського. – 2013. - №2. – С. 80-84.
11. Борисков М.В., Петшаковский П.Ю. и др. Коарктация аорты у - новорожденных // Хирургия. Журн. им. Н.И. Пирогова. – 2010. - №10. – С. 89-94.
12. Бураковский В.И. и др. Сердечно-сосудистая хирургия: руководство / В. И. Бураковский, Л.А. Бокерия и др.; Под ред. акад. АМН СССР В. И. Бураковского, проф. Л. А. Бокерия.— М.: Медицина, 1989.—752 с: ил.
13. Вишневский А.А. Коарктация аорты / А.А. Вишневский, Н.К. Галанкин // Врожденные пороки сердца и крупных сосудов: руководство для врачей. – М.: 1962. - С. 264-274.
14. Волосовец А.П., Кривоустов С.П., Мороз Т.С. Артериальная гипертензия у детей и подростков: современные подходы к диагностике и лечению // Therapia. Украинский медицинский вестник. – 2010. - №2 – С. 25-27.
15. Воронцов И.М., Мазурин А.В. Пропедевтика детских болезней /И.М. Воронцов, А.В. Мазурин. – СПб.: Фолиант, 2009. – 1008 с.: ил.
16. Горбатов А.В. Хирургическое лечение коарктации аорты у детей раннего возраста : дис. ... канд. мед.наук : 14.01.26 / Горбатов Артем Викторович. – Новосибирск, 2014. – 150 с.
17. Дробязго С.В. Хирургическое лечение коарктации с гипоплазией дуги аорты у детей старшего возраста, подростков и взрослых : дис. ... канд.мед.наук : 14.01.25 / Дробязго Сергей Владимирович. – М., 2010. – 133 с.
18. Дробязго С.В., Гидаспов Н.А., Щаницын И.Н. и др. Гипоплазия дуги аорты как фактор риска отдаленных осложнений после хирургической коррекции коарктации аорты // Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. - №2. – С.67-72.
19. Иванов А.С., Балоян Г.М., Тараян М.В. и др. Непрямая истмопластика коарктации аорты ксеноперикардом. Ближайшие и отдаленные результаты хирургической коррекции // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. - 2007.-№1.-С.73-77.

20. Кассирский Г.И., Рогова Т.В., Иванова О.И. Клинико-функциональная оценка состояния детей, оперированных по поводу коарктации аорты на первом году жизни // Детские болезни сердца и сосудов. – 2010. - №3. – С.19-23.
21. Ким А.И., Метлин С.Н., Ермилова Е.А. Результаты одномоментной коррекции коарктации аорты и интракардиальной патологии у детей первого года жизни // Вестник РАМН. – 2014. - №5-6. С. 47-51.
22. Ким А.И., Рогова Т.В., Верещагина А.М. и др. Коарктация аорты: нуждается ли пациент, оперированный в раннем возрасте, в дальнейшем наблюдении? // Креативная кардиология. – 2015. - №1. – С. 46-55.
23. Клинические рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца / Под.ред. Л.А. Бокерия – М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2010. – 358 с.
24. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца / Под.ред. Л.А. Бокерия. - М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2014. – 342 с.
25. Кривошеков Е.В. Врожденные пороки сердца: справочник для врачей / Е.В. Кривошеков, И.А.Ковалева, В.М. Шипулин. – Томск: STT, 2009. – 286 с.
26. Лебедева А.В. Резидуальная артериальная гипертензия в отдаленном послеоперационном периоде хирургической коррекции коарктации аорты. Механизмы формирования, принципы патогенетической терапии : дис. ... канд.мед.наук : 14.00.44, 14.00.06 / Лебедева Алена Валериевна. – М., 2006. – 121 с.
27. Любомудров В.Г., Лазарев С.М., Андриевский А.Н. Хирургическая коррекция изолированной коарктации аорты у детей первого года жизни // Вестник хирургии. – 2009. – Т.168, №4. – С. 61-63.
28. Марцинкевич Г.И., Соколов А.А. Программное приложение “Child Heart” для автоматизации рабочего места врача эхо кардиографии, 2009 : заявка № 2008615672. – Свидетельство о госуд. регистрации программы для ЭВМ № 2009610560.

29. Марцинкевич Г.И., Соколов А.А. Эхокардиография у детей, антропометрические и возрастные нормы, сравнительные возможности трехмерной эхокардиографии // Сибирский медицинский журнал. – 2010. – Т. 24, №1. – С. 67-72.
30. Неврология: национальное руководство / Е.И. Гусев, А.Н. Коновалов, В.И. Скворцова и др. – ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1064 с.
31. Нохрин А.В., Ануфриев И.А., Бедин А.В. и др. Первый опыт хирургического лечения инфантильной коарктации в сочетании с гипоплазией дуги аорты // Врожденные пороки сердца. – 2013. - №4. - С. 35-41.
32. Педиатрия: национальное руководство в 2 т. – М., ГЭОТАР-Медиа, 2009. – Т.1. – 1024 с.
33. Плечев В.В., Семенов И.И., Караськов А.М. Коарктация аорты / В.В. Плечев, И.И. Семенов, А.М. Караськов. – Уфа – Новосибирск, 2005. – 248 с.
34. Плотникова И.В. Артериальная гипертензия у детей и подростков: учеб. пособие / И.В. Плотникова, И.В. Трушкина, Г.П. Филлипов, И.А. Ковалев ; Томск. – 2006. –134 с.
35. Ремезова Т.С. Отдаленные результаты хирургического лечения коарктации аорты у детей грудного возраста // Детские болезни сердца и сосудов. – 2011. - №1. – С.31-36.
36. Рогова Т.В., Иванова О.И., Донцова В.И. и др. Функциональное состояние миокарда левого желудочка у детей после оперативного лечения коарктации аорты в грудном возрасте // Детские болезни сердца и сосудов. – 2010. - №2. – С.31-34.
37. Руководство по детской неврологии / под. ред. В.И. Гузевой.- 3-е изд. – М. : Издательство «Медицинское информационное агентство», 2009. – 640 с.: ил.
38. Руководящие принципы по ведению пациентов с заболеваниями сонных и позвоночных артерий // ASA/ACCF/AHA/AANN/AANS/ACR/ASNR/CNS/SAIP/SCAI/SIR/ SNIS/SVM/SVS. – 2011. - 60 с.

39. Синельников Ю.С., Корнилов И.А., Сойнов И.А. и др. Защита головного мозга при реконструкции дуги аорты у новорожденных // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2013. - №3. – С. 4-7.
40. Синельникова Ю.С., Горбатов Ю.Н., Горбатов А.В. и др. Хирургическое лечение коарктации с гипоплазией дистального отдела дуги аорты у новорожденных // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2011. - №3. – С.9-12.
41. Синельников Ю.С., Кшановская М.С., Горбатов А.В. и др. Гипоплазия дуги аорты // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2013. - №3. – С. 68-72.
42. Сметкин А.А., Киров М.Ю. Мониторинг венозной сатурации в анестезиологии и интенсивной терапии // Общая реаниматология. – 2008. – Т. IV, №4. - С. 86 - 90.
43. Тодоров С.С. Коарктация аорты у детей первого года жизни: клинкоморфологическая характеристика // Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. - № 3. – С.69-72.
44. Туманян М.Р., Абрамян М.А., Идрисова М.А. Коарктация аорты в сочетании с гипоплазией левого желудочка // Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. - №2. – С.26-32.
45. Туманян М.Р., Абрамян М.А., Идрисова М.А. Результаты хирургического лечения коарктации аорты, сочетающейся с гипоплазией левого желудочка // Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. - №3. – С.58-63.
46. Тутов Е.Г. Коарктация аорты / Клиническая ангиология: руководство / Под ред. А.В. Покровского. – Т.1., М.: «Медицина», 2004. – С. 612-626.
47. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с хронической сердечной недостаточностью / М.: Союз педиатров России, Ассоциация детских кардиологов России. – 2013. – 20 с.
48. Шалимов А.А. Хирургия аорты и магистральных артерий / А.А.Шалимов., Н.Ф. Дрюк; Киев . - 1979. - 346 с.

49. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца у детей / А.С. Шарыкин, М.: Бином. - 2009. – 392 с.
50. Шепелюк А.Н., Клыпа А.В., Никифоров Ю.В. Церебральная оксиметрия в кардиохирургии // Общая реаниматология. – Т. VIII, №2. - 2012. - С. 67-73.
51. Allen H., Driscoll D. et al. Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult // Lippincott Williams and Wilson, 7th ed. – 2012. - Vol.1. – 1792 p.
52. Alsoufi B., Cai S., Coles J. et al. Outcomes of different surgical strategies in the treatment of neonates with aortic coarctation and associated ventricular septal defects // Ann Thorac Surg. – 2007. – №84. – P.1331-1337.
53. Andropoulos D., Stayer S., McKenzie E. et al. Novel cerebral physiologic monitoring to guide low-flow cerebral perfusion during neonatal aortic arch reconstruction // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2003. – Vol. 125, №3. – P.491-499.
54. Asou T., Kado H., Imoto Y. et al. Selective cerebral perfusion technique during aortic arch repair in neonates Cited in Scopus: 68 // Ann Thorac Surg. – 1996. - Vol. 61, № 5. – P. 1546–1548.
55. Azakie A., Muse J., Gardner M. et al. Cerebral oxygen balance is impaired during repair of aortic coarctation in infants and children // J Thorac Cradiovasc Surg. – 2005. - №130. – P. 830-836.
56. Backer C., Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, interrupted aortic arch // Ann Thorac Surg. – 2000. – №69. – P.298-307.
57. Backer C., Mavroudis C., Zias E. et al. Repair of coarctation with resection and extended end-to-end anastomosis // Ann Thorac Surg. – 1998. – №66. – P.1365-1371.
58. Backer C., Paape K. et al. Coarctation of the aorta repair with polytetrafluoroethylene patch aortoplasty // Circulation. – 1995. - № 92. – P. 132-136.

59. Barreiro C.J., Ellison T.A., Williams J. et al. Subclavian flap aortoplasty: still a safe, reproducible, and effective treatment for infant coarctation // *Eur J Cardio-Thorac Surg.* – 2007. - №31. - P. 649-653.
60. Beekman R., Rocchini A. et al. Long-Term outcome after repair of coarctation infancy: subclavian angioplasty does not reduce the need for reoperation // *JACC.* 1986. - Vol. 8, №. 6. – P. 1406-1411.
61. Becker C., Soppa C., Fink U. et al. Spiral CT angiography and 3D reconstruction in patients with aortic coarctation // *Eur Radiol.* – 1997. - №7. – P.1473-1477.
62. Berdajs D. Operative anatomy of the heart // D. Berdajs., M. Turina. – Springer, 2011. – 544 p.
63. Bellinger D., Jonas R., Rappaport L. et al. Developmental and neurological status of children after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass // *The New Eng J of Medicine.* – 1995. – Vol. 332, №9. – P. 549-555.
64. Berdat P., Göber V., Carrel T. Extra-anatomic aortic bypass for complex (re-) coarctation and hypoplastic aortic arch in adolescents and adults // *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* – 2003. - №2. – P.133-137.
65. Bogaert J., Gewillig M. et al. Tranverse arch hypoplasia predisposes to aneurysm formation at the repair site after patch angioplasty for coarctation of the aorta // *JACC.* 1995. - Vol. 26, №. 2. – P. 521-527.
66. Bouchart F., Dubar A., Tabley A. et al. Coarctation of the Aorta in Adults: Surgical Results and Long-Term Follow-up // *Ann Thorac Surg.* - 2000. - №70. - P. 1483–1489.
67. Brouwer M., Cromme-Dijkhuis A., Ebelt T. et al. Growth of the hypoplastic aortic arch after simple coarctation resection and end-to-end anastomosis // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1992. – Vol. 104, №2. – P. 426-433.
68. Brown J., Ruzmetov M., Hoyer M. et al. Recurrent coarctation: is surgical repair of recurrent coarctation of the aorta safe and effective? // *Ann Thorac Surg.*, 2009. - №88. – P.1923–1931.

69. Cobanoglu A., Thyagarajan G., Dobbs J. Surgery for coarctation of the aorta in infants younger than 3 months: end-to-end repair versus subclavian flap angioplasty: is either operation better? // *Eur J Cardio-Thorac Surg.* – 1998. - №14. - P. 19-26.
70. Correia A., Gonçalves A., Paiva M. et al. Long-term follow-up after aortic coarctation repair: the unsolved issue of exercise-induced hypertension // *Rev Port Cardiol.* – 2013. - №32. – P. 879-883.
71. Cruz E. Pediatric and congenital Cardiology, cardiac surgery and intensive care / E. Cruz., D. Ivy, J. Jagers. - Springer-Verlag London, 2014. – 3572 p.
72. Dehaki M., Ghavidel A., Givtaj N. et al. Recurrence rate of different techniques for repair of coarctation of aorta: a 10 years experience // *Ann of Pediatr Cardiol.* - 2010. – Vol.3, №2. – P. 123-126.
73. Dexter F., Hindman B. Theoretical analysis of cerebral venous blood hemoglobin oxygen saturation as an index of cerebral oxygenation during hypothermic cardiopulmonary bypass // *Anesthesiology* – 1995. - № 83. – P. 405-412.
74. Dibardino D., Heinle J., Kung G. et al. Anatomic reconstruction for recurrent aortic obstruction in infants and children // *Ann Thorac Surg.* - 2004. - №78. – P. 926 –932.
75. Elgamal M-A., McKenzie D., Fraser C. Aortic arch advancement: the optimal one-stage approach for surgical management of neonatal coarctation with arch hypoplasia // *Ann Thorac Surg.* – 2002. – №73. – P.1267-1273.
76. Elliot M.J. Coarctation of the aorta with arch hypoplasia: improvements on a new technique // *Ann Thorac Surg.* – 1987. - №44. – P.321-323.
77. Fiore A., Fischer L., Schwartz T. et al. Comparison of angioplasty and surgery for neonatal aortic coarctation // *Ann Thorac Surg.* – 2005. – №80. – P.1659-1665.
78. Foster E. Reoperation for aortic coarctation // *Ann Thorac Surg.* – 1984. - Vol. 38, №1. – P. 81- 89.

79. Francis E., Gayathri S., Vaidyanathan B. et al. Emergency balloon dilation or stenting of critical coarctation of aorta in newborns and infants: An effective interim palliation // *Ann Pediatr Card.* – 2009. – Vol. 2, № 2. – P.111-115.
80. Fraser C., Andropoulos D. Principles of antegrade cerebral perfusion during arch reconstruction in newborns/infants // *Pediatric Cardiac Surgery Annual.* – 2008. -№11. - P.61-68.
81. Gargiulo G., Oppido G., Angeli E. et al. Neonatal aortic arch surgery // *Multimedia Manual Cardio-Thoracic Surgery* [Электронный ресурс]. – 2007. - №0723. – Режим доступа: [http // http://mmcts.oxfordjournals.org](http://mmcts.oxfordjournals.org), свободный. – Загл. с экрана.
82. Hager A., Kanz S., Kaemmerer H. et al. Coarctation long-term assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in absence of restenosis and prosthetic material // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2007. - №134. – P.738-745.
83. Heurn L., Wong C., Spiegelhalter D. et al. Surgical treatment of aortic coarctation in infants younger than three months: 1985 to 1990 // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1994. – Vol. 107, №1. – P. 74 - 86.
84. Ho S., Backer E., Rigby M. et al. Color atlas of congenital heart disease, morphologic and clinical correlation // Mosby-Wolfe, 1995. – 192 p.
85. Hoffman G., Stuth E., Jaquiss R. et al. Changes in cerebral and somatic oxygenation during stage 1 palliation of hypoplastic left heart syndrome using continuous regional cerebral perfusion // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2004. – Vol. 127, №1. – P. 223 - 233.
86. Hoffman J., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease // *J Am Coll Cardiol.* - 2002. – Vol. 39, №12. – P.1890–1900.
87. Høimyr H., Christensen T., Emmersten K. et al. Surgical repair of coarctation of the aorta: up to 40 years of follow-up // *Eur J of Cardiothorac Surg.* – 2006. - №30. – P. 910-916.

88. Houser S. The operated heart at autopsy / S. Houser ; Humana Press Inc., 2009. – 187 p.
89. Hu Z., Wang Z., Dai X. et al. Outcomes of surgical versus balloon angioplasty treatment for native coarctation of the aorta: a meta-analysis // *Ann Vasc Surg.* – 2014. - № 28. – P. 394 – 403.
90. Jonas R. Coarctation: do we need to resect ductal tissue? // *Ann Thorac Surg.* - 1991. - №52. – P. 604-607.
91. Jonas S. Comprehensive surgical management of congenital heart disease / S. Jonas; 2nd ed., Taylor and Francis group, LLC. - 2013. – 679 p.
92. Kanter K., Mahle W., Kogon B. et al. What is the optimal management of infants with coarctation and ventricular septal defect? // *Ann Thorac Surg.* – 2007. – №84. – P.612-618.
93. Kanter K., Vincent R., Fyfe D. Reverse subclavian flap repair of hypoplastic transverse aorta in infancy // *Ann Thorac Surg.* - 2001. - №71. – P. 1530-1536.
94. Kappetein A., Zwinderman A., Bogers A. et al. More than thirty-five years of coarctation repair // *The J of Thoracic and Cardiovasc Surg.* 1994. – Vol. 107, №1. – P. 87-95.
95. Kaushal S., Backer C., Patel J. et al. Coarctation of the aorta: midterm outcomes of resection with extended end-to-end anastomosis // *Ann Thorac Surg.* – 2009. – №56. – P.1932-1938.
96. Keane J. Nadas' pediatric cardiology / J. Keane., J. Lock., D. Fyler. – 2nd ed. - Elsevier Inc., 2006. – 885 p.
97. Keen G. Spinal cord damage and operations for coarctation of the aorta: aetiology, practice, and prospects // *Thorax.* – 1987. - №42. – P. 11-18.
98. Kenny D., Polson J., Martin R. et al. Surgical approach for aortic coarctation influences arterial compliance and blood pressure control // *Ann Thorac Surg.* – 2010. – №90. – P.600-641.
99. Khaladj N., Peters S., Oetjen P. et al. Hypothermic circulatory arrest with moderate, deep or profound hypothermic selective antegrade cerebral perfusion: which

temperature provides best brain protection? // Eur J of Cardiothorac Surg. – 2006. - № 30. – P. 492-498.

100. Kiraly L., Környei L., Mogyorossy G. et al. Hypoplastic aortic arch in newborns rapidly adapts to post-coarctectomy circulatory conditions // Heart. – 2005. - №91. – P.233-234.

101. Kodolitsch Y., Aydin M., Koschyk D. et al. Predictors of aneurysmal formation after surgical correction of aortic coarctation // JACC. 2002. - Vol. 39, №. 4. – P. 617-624.

102. Kotani Y., Anggriawan S., Chetan D. et al. Fate of the hypoplastic proximal aortic arch in infants undergoing repair for coarctation of the aorta through a left thoracotomy // Ann Thorac Surg. – 2014. - №98. – P.1386-1393.

103. Kouchoukos N. et al. Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications / Nicholas T. Kouchoukos. - 2013. - 4th ed; - 2054 p.

104. Lange R., Thielmann M., Schmidt K. Spinal cord protection using hypothermic cardiocirculatory arrest in extended repair of recoarctation and persistent hypoplastic aortic arch // Eur J Cardiothorac Surg. – 1997. - №11. – P. 697-702.

105. Langley S., Sunstrom R., Reed R. et al. The neonatal hypoplastic aortic arch: decisions and more decisions // Pediatr Cardiac Surg Ann. – 2013. - №16. – P. 43-51.

106. Lee M., Brink J., Galati J. et al. End-to-side repair for aortic arch lesions offers excellent chances to reach adulthood without reoperation // Ann Thorac Surg. – 2014. - №98. – P.1405-1411.

107. Li J., Arsdell G., Zhang G. et al. Assessment of the relationship between cerebral and splanchnic oxygen saturations measured by near-infrared spectroscopy and direct measurements of systemic haemodynamic variables and oxygen transport after the Norwood procedure // Heart . – 2006. - №92. – P. 1678-1685.

108. Lim H., Kim W., Park C. et al. Usefulness of Regional Cerebral Combined With Coronary Perfusion During One-Stage Total Repair of Aortic Arch Anomaly // Ann Thorac Surg. – 2010. -№90. – P. 50-57.

109. Liu J., Kowalski R., Jones B. et al. Moderately hypoplastic arches: do they reliably grow into adulthood after conventional coarctation repair? // *Interactive Cardiovasc and Thorac Surg.* – 2010. - №10. – P. 582-586.
110. Ly M., Roubertie F., Belli E. et al. Continuous Perfusion for Aortic Arch Repair: Hypothermia Versus Normothermia // *Ann Thorac Surg.* – 2011. - №92. –P. 942-948.
111. Machii M., Becker A. Hypoplastic aortic arch morphology pertinent to growth after surgical correction of aortic coarctation // *Ann Thorac Surg.* – 1997. – №64. – P.516-520.
112. Machii M., Becker A. Morphologic features of the normal aortic arch in neonates, infants and children pertinent to growth // *Ann Thorac Surg.* – 1997. – №64. – P.511-515.
113. Maddali M., Valliattu J., Delamie T. et al. Selection of monitoring site and outcome after neonatal coarctation repair // *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* – 2008. – Vol. 16, №3. – P. 236-239.
114. Malhotra S., Hanley F. Routine continuous perfusion for aortic arch reconstruction in the neonate // *Pediatr Card Surg Ann.* – 2008. - №11. – P. 57-60.
115. Mavroudis C., Backer C. *Pediatric cardiac surgery* / Mavroudis C., Backer C. – 4th ed. - John Wiley and sons, 2013. – 973 p.
116. Maxey T., Serfontein S., Reece T. et al. Transverse arch hypoplasia may predispose patients to aneurysm formation after patch repair of aortic coarctation // *Ann Thorac Surg.* 2003. - №76. – P.1090 –1093.
117. McElhinney D., Yang S-G., Hogarty A. et al. Recurrent arch obstruction after repair of isolated coarctation of the aorta in neonates and young infants: is low weight a risk factor? // *The J of Thorac and Cradiovasc Surg.* – 2001. - Vol. 122, №5. – P. 883- 890.
118. McKenzie E., Klysik M., Morales D. et al. Ascending sliding arch aortoplasty: a novel technique for repair of arch hypoplasia // *Ann Thorac Surg.*, 2011. - №91. – P. 805–810.

119. McQuillen P., Nishimoto M., Bottrell C. et al. Regional and central venous oxygen saturation monitoring following pediatric cardiac surgery: concordance and association with clinical variables // *Pediatr Crit Care Med.* – 2007. - Vol. 8, № 2. – P. 154 -160.
120. Mery C., Fraser C. Anatomic repair of recurrent aortic arch obstruction // *Operative Tech in Thorac and Cardiovasc Surg.* – 2012. – Vol. 17, № 4. - P. 271-279.
121. Miller H., Brown D., Miller G. Comparison of formulae used to estimate oxygen saturation of mixed venous blood from caval samples // *Br Heart J.*, - 1974. - №36. – P. 446-451.
122. Morrow R., Huhta J., Murphy D. et al. Quantitative morphology of the aortic arch in neonatal coarctation // *Ann Thorac Surg.* – 1986. – №8. – P.616-620.
123. Mossad E. Bleeding following deep hypothermia and circulatory arrest in children // *Revista Mexicana de Anestesiologia.* – 2013. – Vol. 36, №1. – P. 31-35.
124. Mossad E., Machado S., Apostolakis J. Bleeding following deep hypothermia and circulatory arrest in children // *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* – 2007. - №11. – P.34-46.
125. Moulaert A., Bruins C., Oppenheimer-Dekker A. Anomalies of aortic arch and ventricular septal defects // *Circulation.* – 1976. - №53. – P.1011-1015.
126. Murakami T., Takeda A. Enhanced aortic pressure wave reflection in patients after repair of aortic coarctation // *Ann Thorac Surg.* – 2005. – №80. – P.995-1000.
127. Murkin J., Arango M. Near-infrared spectroscopy as an index of brain and tissue oxygenation // *Br J Anaesth.* – 2009. - №103. – P. 13-113.
128. Myers J., McConnell B., Waldhausen J. Coarctation of the aorta in infants: does the aortic arch grow after repair? // *Ann Thorac Surg.* – 1992. – №54. – P.869-875.
129. National high blood pressure education program working group on high blood pressure in children and adolescents. The fourth report of the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents // *Pediatrics.* – 2004. – Vol. 114, №2. – P. 555-576.

130. Ntsinjana H., Biglino G., Capelli C. et al. Aortic arch shape is not associated with hypertensive response to exercise in patients with repaired congenital heart diseases // *J Cardiovasc Magnetic Resonance*. – 2013. – Vol. 101, №15. – P. 1-7.
131. Oppido G., Napoleone C.P., Turci S. et al. Moderately hypothermic cardiopulmonary bypass and low-flow antegrade selective cerebral perfusion for neonatal aortic arch surgery // *Ann Thorac Surg*. – 2006. - №82. – P.2233-2239.
132. O'Sullivan., Derrick G., Darnell R. Prevalence of hypertension in children after early repair of coarctation of the aorta: a cohort study using casual and 24 hour blood pressure measurement // *Heart*. – 2002. - №88. – P. 163-166.
133. Pandey R., Jackson M., Ajab S. et al. Subclavian flap repair: review of 399 patients at median follow-up of fourteen years // *Ann Thorac Surg*. – 2006. - №81. – P.1420-1428.
134. Pedersen T. Late morbidity after repair of aortic coarctation // *Dan Med J*. – 2012. – Vol. 4, №59. – P. 1-13.
135. Pettersen M., Du W., Skeens M. et al. Regression equations for calculation of Z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: and echocardiographic study // *J Am Soc Echocardiogr*. – 2008. - №21. – P.922-934.
136. Pfammatter J-P., Ziemer G., Kaulitz R. et al. Isolated aortic coarctation in neonates and infants: results of resection and end-to-end anastomosis // *Ann Thorac Surg*. – 1996. – №62. – P.778-783.
137. Pigula F. Surgery for aortic arch disease in the neonates // *Pediatr Cardiol*. – 2007. - №28. – P.134-143.
138. Plunkett M., Harvey B., Kochilas L. et al. Management of an associated ventricular septal defect at the time of coarctation repair // *Ann Thorac Surg*. – 2014. - №98. – P. 1412-1418.
139. Quaegebeur J., Jonas R. et al. Outcomes in seriously ill neonates with coarctation of the aorta // *The J of Thoracic and Cardiovasc Surg*. 1994. – Vol. 108, №5. – P. 841-854.

140. Reinshagen L., Vodiskar J., Mühler E. et al. Bicarotid trunk: how much is “not uncommon”? // *Ann Thorac Surg.* – 2014. - №97. – P.945-949.
141. Sakurai T., Stickley J., Stümper O. et al. Repair of isolated aortic coarctation over two decades: impact of surgical approach and associated arch hypoplasia // *Interactive Cardiovasc and Thorac Surg.* – 2012. - №15. – P.865-870.
142. Sakopoulos A., Hahn T., Turrentine M. et al. Recurrent aortic coarctation: is surgical repair still the gold standard? // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1998. - №116. – P.560-565.
143. Siewers R., Ettegui J., Pahl E. et al. Coarctation and hypoplasia of the aortic arch: will the arch grow? // *Ann Thorac Surg.* – 1991. – №52. – P.608-614.
144. Sihna R., Dionni J. Ambulatory blood pressure and monitoring in children // *Indian pediatrics.* – 2011. – Vol. 48. – P. 119-122.
145. Simpson I., Chung K., Glass R. et al. Cine magnetic resonance imaging for evaluation of anatomy and flow relations in infants and children with coarctation of the aorta // *Circulation.* – 1988. - №78. – P. 142-148.
146. Smith Maia M., Cortês T., Parga J. et al. Evolutional aspects of children and adolescents with surgically corrected aortic coarctation: clinical, echocardiographic, and magnetic resonance image analysis of 113 patients // *The J of Thorac and Cardiovasc Surg.* – 2004. – Vol. 127, № 3. – P. 712-719.
147. Sreeram I., Sreeram N., Bennink G. Palliative stent implantation for coarctation in neonates and young infants // *Ann Pediatr Card.* – 2012. – Vol. 5, № 2. – P.145-150.
148. Stark J. Surgery for congenital heart defects / J. Stark, M. Leval, Tsang V. – 3rd ed. - John Wiley and sons, 2006. – 766 p.
149. Steffen J., Boume M., Sakuma H. Quantification of collateral blood flow in coarctation of the aorta by velocity encoded cine magnetic resonance imaging // *Circulation.* – 1994. - №90. – P. 937-943.
150. Stevenson R., Hall J. Coarctation of the Aorta / R. Stevenson, J. Hall // *Human malformation and related anomalies.* – 2nd ed. - Oxford university press, 2006. – P. 133-136.

151. Sudarshan C., Cochrane A., Jun Z. et al. Repair of coarctation of the aorta in infants weighing less than 2 kilograms // *Ann Thorac Surg.* – 2006. – №82. – P.158-163.
152. Tsang V., Kaushal S. Coarctation aortoplasty: repair for coarctation and arch hypoplasia with resection and extended end-to-end anastomosis // *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular surgery.* - Elsevier, 2005. – P. 200-208;
153. Ungerleider R., Pasquali S. et al. Contemporary patterns of surgery and outcomes for aortic coarctation: an analysis of the society of thoracic surgeons congenital heart surgery database // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2013. – Vol. 1, №145. – P. 1 – 20.
154. Urbina E., Alpert B., Flynn J. et al. Ambulatory blood pressure monitoring in children and adolescents: recommendations for standard assessment: a scientific statement from the American Heart Association Atherosclerosis, Hypertension, and Obesity in Youth Committee of the council on cardiovascular disease in the young and council for heart blood pressure research // *Hypertension.* – 2008. - №52. – P. 433-451.
155. Vogt M., Kühn A., Baumgartner D. et al. Impaired elastic properties of the ascending aorta in newborns before and early after successful coarctation repair: proof of a systemic vascular disease of the prestenosis arteries? // *Circulation.* – 2005. - №111. –P. 3269-3273.
156. Vrselja Z., Brkic H., Mrdenovic S. et al. Function of circle of Willis // *J Cerebral Blood Flow and Metabolism.* – 2014. - №34. – P. 578-584.
157. Walhout R., Lekkerkerker J., Oron G. et al. Comparison of polytetrafluoroethylene patch aortoplasty and end-to-end anastomosis for coarctation of the aorta // *J Thorac Cradiovasc Surg.* – 2003. - Vol. 126, №2. – P. 521- 528.
158. Walters III H., Ionan C., Thomas R. et al. Technique of single-stage repair of coarctation of the aorta with ventricular septal defect // *Pediatr Card Surg Ann.* – 2008. - №11. – P.22-30.
159. Welke K., Shen I., Ungerleider R. Current assessment of mortality rates in congenital cardiac surgery // *Ann Thorac Surg.* – 2006. - №82. – P. 164-171.

160. Wood A., Javadpour H., Duff D. et al. Is extended arch aortoplasty the operation of choice for infants aortic coarctation? Results of 15 years' experience in 181 patients // *Ann Thorac Surg.* – 2004. – №77. – P.1353-1358.
161. Wright G., Nowak C., Golberg C. et al. Extended resection and end-to-end anastomosis for aortic coarctation in infants: results of a tailored surgical approach // *Ann Thorac Surg.* – 2005. – №80. – P.1453-1459.
162. Wypij D., Newburger J., Rappaport L. et al. The effect of duration of deep hypothermic circulatory arrest in infant heart surgery on late neurodevelopment: the Boston Circulatory Arrest Trial // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2003. - Vol. 126, №5. – P. 1397- 1403.
163. Zannini L., Gargiulo G., Albanese S. et al. Aortic coarctation with hypoplastic arch in neonates: a spectrum of anatomic lesions requiring different surgical option // *Ann Thorac Surg.* – 1993. – №56. – P.288-294.
164. Zélicourt D., Jung P. et al. Cannulation strategy for aortic arch reconstruction using deep hypothermic circulatory arrest // *Ann Thorac Surg.* – 2012. – №94. – P.614-621.
165. Zierer A., Risteski P., Ahmad A. The impact of unilateral versus bilateral antegrade cerebral perfusion on surgical outcomes after aortic arch replacement: a propensity-matched analysis // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2014. - №147. – P.1212-1218.