



Клинические рекомендации

## Коарктация аорты

МКБ 10: Q25.1

**Возрастная категория пациентов: период новорожденности, дети**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Год утверждения (частота пересмотра): **2019 (пересмотр каждые 3 года)**

### Утверждены:

- Ассоциацией сердечно-сосудистых хирургов России

### Согласованы

Научным советом Министерства  
Здравоохранения Российской Федерации  
— \_\_\_\_\_ 201\_ г.

## Оглавление

Ключевые слова .....	3
Список сокращений .....	4
Термины и определения .....	5
1. Краткая информация .....	6
1.1 Определение .....	6
1.2 Этиология и патогенез .....	7
1.3 Эпидемиология .....	8
1.4 Кодирование по МКБ-10 .....	9
1.5 Классификация .....	9
1.6 Клиническая картина заболевания .....	9
2. Диагностика .....	10
2.1. Жалобы и анамнез .....	10
2.2. Физикальное обследование .....	10
2.3 Лабораторная диагностика .....	11
2.4 Инструментальная диагностика .....	11
2.5 Иные диагностические исследования .....	112
3. Лечение .....	13
3.1 Консервативное лечение .....	13
3.2 Хирургическое лечение .....	13
3.3 Иное лечение .....	15
4. Реабилитация .....	16
5. Профилактика и диспансерное наблюдение .....	16
6. Организация оказания медицинской помощи .....	17
7. Дополнительная информация .....	17
8. Критерии оценки качества медицинской помощи .....	18
9. Список литературы .....	19
Приложение А1. Состав рабочей группы .....	21
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	211
Рейтинговая схема для оценки качества рекомендаций .....	212
Рейтинговая схема для оценки силы доказательств .....	222
Приложение А3. Связанные документы .....	223
Приложение Б1. Алгоритм диагностики КА .....	234
Приложение Б2. Алгоритм ведения пациентов с гемодинамически значимой КА .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b> 5
Приложение Б3. Алгоритм ведения пациентов с гемодинамически не значимой КА .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b> 6
Приложение В. Информация для пациента .....	267

## **Ключевые слова**

- коарктация аорты;
- ювенильная коарктация аорты;
- коарктация аорты с дуктус-зависимым системным кровотоком;
- дуктальная мембрана в просвете аорты;
- рекоарктация аорты

## **Список сокращений**

АД – артериальное давление

АКГ – ангиокардиография

АП – артериальный проток

ДТ – дуктальная ткань

КА – коарктация аорты

ЛЖ – левый желудочек

РКА – рекоарктация аорты

ЭхоКГ – эхокардиография

НК – недостаточность кровообращения

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

## **Термины и определения**

**Ангиокардиография** – инвазивный метод лучевой диагностики, заключающийся в визуальном отображении полостей сердца и сосудов путем введения в кровоток рентген-контрастного препарата, непосредственном измерении давления в полостях сердца и сосудах, получении проб крови из них для оценки ее газового состава, а также выполнении морфометрических расчетов на основе полученных рентген-контрастных изображений сердечно-сосудистой системы.

**Прямая истмопластика** – способ коррекции коарктации аорты, заключающийся в продольном рассечении стенки аорты через область обструкции с последующим ушиванием разреза в поперечном направлении.

**Непрямая истмопластика** – способ коррекции коарктации аорты, заключающийся в продольном рассечении стенки аорты через область обструкции с последующим вшиванием в полученный разрез аутологичного или гетерологичного (биологического либо синтетического) пластического материала.

**Транслюменальная баллонная ангиопластика** – рентгенхирургический способ коррекции обструктивных поражений сосудов путем раздутия в просвете суженного сосуда баллона на конце специального катетера, проведенного пункционно через магистральный сосуд.

## 1. Краткая информация

### 1.1 Определение

**Ювенильная коарктация аорты (КА)**, она же, **юктадуктальная коарктация аорты** – локальное сужение просвета аорты на границе дуги и нисходящего отдела, обусловленное интерпозицией дуктальной ткани, формирующей концентрическую складку в виде мембраны [1]. Под «дуктальной тканью» (ДТ) подразумевается скопление в субэндотелиальном слое интимы артериального протока (АП) и смежных с ним структур гиалуронового экстрацеллюлярного матрикса – так называемой, «неоинтимы» [1,2,3].

**Рекоарктация аорты (РКА)** – рецидив обструкции кровотока по дуге аорты в отдаленные сроки после хирургической коррекции КА, обусловленный персистенцией и естественной эволюцией (фиброзной дисплазией) ДТ в стенке аорты и/или ограничивающим влиянием сосудистого шва на рост аорты в диаметре.

#### Морфологические критерии порока [2,3]:

1. **локальное сужение** просвета аорты в юктадуктальной области – т.е, на границе дуги и нисходящего отдела;
2. наличие **юктадуктальной мембраны** (интерпозиция дуктальной неоинтимы в стенке аорты) с отверстием либо без (гемодинамический перерыв дуги);
3. дуктальная ткань может иметь разные степень и направление распространения в стенке аорты (на нисходящий отдел и/или перешеек аорты), а также внедряться в приустьевые участки близлежащих брахицефальных сосудов – как правило, левой подключичной артерии, реже – aberrантной правой подключичной артерии или отходящей отдельным устьем левой verteбральной артерии.
4. естественная эволюция области КА морфологически сходна с естественной эволюцией АП: первоначально, обструкция обусловлена избыточным объемом ДТ, поэтому диаметр просвета аорты не коррелирует с ее внешним поперечным размером; по мере фиброзного метаморфоза ДТ ее объем сокращается, и область коарктации принимает характерную форму песочных часов.
5. степень персистенции АП различная, вплоть до полностью закрытого протока у пациентов старше периода новорожденности
6. с момента естественного закрытия АП у пациентов, переживших указанный период, на протяжении всей последующей жизни непрерывно развиваются межсистемные коллатерали;
7. турбулентный кровоток ниже области обструкции предопределяет возможность постстенотического расширения этой части аорты;

8. у взрослых пациентов при естественном течении заболевания формируются вторичные экстракардиальные морфологические изменения, обусловленные системной гипертензией в бассейне преедуктального отдела аорты и развитием межсистемных коллатералей.

Сопутствующие пороки [4,5]:

- открытый артериальный проток – выявляется у всех новорожденных с коарктацией аорты и впоследствии может закрыться либо персистировать (до 33%) в различной степени значимости
- гипоплазия дистальных отделов дуги аорты; как правило, наблюдается у пациентов имеющих нерестриктивный межжелудочковый дефект, допускающий возможность шунта крови слева направо; гипоплазированные отделы дуги аорты могут иметь избыточную (для новорожденного – более 5 мм) длину (тубулярная гипоплазия) и, реже, патологическую извитость (кинкинг) [6].
- дефект межжелудочковой перегородки (до 48%);
- двустворчатый клапан аорты (до 60%);
- единственный желудочек сердца (до 7%);
- транспозиция магистральных артерий (до 6%);
- атрио-вентрикулярный канал (до 4%)
- различные формы двухотточного правого желудочка, в т.ч., аномалия Тауссиг-Бинга (до 3%)
- прочие врожденные аномалии развития сердца и магистральных сосудов сопутствуют коарктации аорты менее чем в 1% случаев
- КА сопутствует синдрому гипоплазии левых отделов сердца в 80% случаев и более [7], однако в при такой анатомии ее следует рассматривать как одну из морфологических составляющих данного синдрома.

**1.2 Этиология и патогенез**

Генез КА связан с избыточным количеством гиалуринового экстрацеллюлярного матрикса дуктального происхождения в субэндотелиальном слое интимы участка аорты, непосредственно прилегающего к устью АП (юкстадуктальный отдел аорты, граница дуги и нисходящей части аорты, граница пре- и постдуктального сегментов эмбриональной аорты) [8].

Естественный тканевой метаморфоз стенки аорты в области коарктации напоминает таковой для стенки АП. Сразу после рождения прирост парциального давления кислорода в крови и снижение уровня хорионального простагландина E<sub>2</sub> приводят к продукции и накоплению в субэндотелиальном слое интимы гиалуринового

экстрацеллюлярного матрикса («неоинтимы»), что прогрессивно сокращает просвет сосуда, обуславливая нарастающую обструкцию кровотоку, вплоть до полной окклюзии.

Позже, мигрировавшие в неоинтиму недифференцированные предшественники гладкомышечных клеток, преобразовавшись в фибробласты, обуславливают соединительнотканый метаморфоз (уплотнение и сокращение в объеме) этой ткани дуктального происхождения с образованием характерной мембраны в просвете аорты («созревание» КА).

Гемодинамика КА характеризуется обструкцией антеградного магистрального кровотока на границе преддуктального и постдуктального эмбриональных сегментов грудной аорты.

После рождения, по мере закрытия АП, кровотоки в нисходящей аорте меняются с магистрального дуктус-зависимого на магистральный антеградный, который имеет разную степень дефицита в зависимости от степени обструкции.

У пациентов, переживших естественное закрытие АП, редуцированный магистральный кровоток в бассейне нисходящей аорты со временем компенсируется коллатеральным.

При персистенции АП направление сброса крови в нем может меняться с правого на перекрестный либо лево-правый, в зависимости от характера и преимущественной локализации обструкции в области КА.

Гемодинамика в бассейне аорты проксимальнее области КА характеризуется прогрессирующей артериальной гипертензией, предопределяющей характерные морфологические изменения магистральных и периферических сосудов, а также левого желудочка (ЛЖ).

Изменения ЛЖ выражаются в компенсаторной гипертрофии его миокарда, а впоследствии (либо при резко выраженной обструкции) – дилатации его полости.

Наличие значимого сброса крови слева направо по персистирующему АП при КА сопровождается гиперволемией малого круга кровообращения и прогрессирующей легочной гипертензией.

### **1.3 Эпидемиология**

КА встречается примерно у 2 – 5 на  $10^4$  новорожденных, что составляет 6 – 7% от всех выявляемых ВПС. Около 80% всех выявленных случаев КА не сочетается с какими-либо сопутствующими ВПС. КА в 2 раза чаще встречается у представителей мужского пола [9,10,11].



## **1.4 Кодирование по МКБ-10**

Q25.1 – Коарктация аорты.

## **1.5 Классификация**

- Коарктация аорты:
  - С дуктус-зависимой гемодинамикой:
    - Изолированная (в т.ч., с межпредсердным сообщением)
    - С дефектом межжелудочковой перегородки
    - Со сложными ВПС
  - С гемодинамикой, не зависимой от персистенции артериального протока:
    - Изолированная (в т.ч., с межпредсердным сообщением)
    - С дефектом межжелудочковой перегородки
    - Со сложными ВПС
- Коарктация аорты с гипоплазией перешейка (сегмента дуги А) аорты:
  - С дуктус-зависимой гемодинамикой:
    - Изолированная (в т.ч., с межпредсердным сообщением)
    - С дефектом межжелудочковой перегородки
    - Со сложными ВПС
  - С гемодинамикой, не зависимой от персистенции артериального протока:
    - Изолированная (в т.ч., с межпредсердным сообщением)
    - С дефектом межжелудочковой перегородки
    - Со сложными ВПС
- КА с гипоплазией перешейка и дистального отдела дуги (сегменты А и В) аорты:
  - С дуктус-зависимой гемодинамикой:
    - Изолированная (в т.ч., с межпредсердным сообщением)
    - С дефектом межжелудочковой перегородки
    - Со сложными ВПС
  - С гемодинамикой, не зависимой от персистенции артериального протока:
    - Изолированная (в т.ч., с межпредсердным сообщением)
    - С дефектом межжелудочковой перегородки
    - Со сложными ВПС [16]

## **1.6 Клиническая картина заболевания**

«Дуктус-зависимая» гемодинамика в первую очередь характеризуется клиническими проявлениями дефицита кровотока в бассейне нисходящей аорты. При естественном закрытии артериального протока проявления дефицита кровотока доминируют над симптомами сердечной недостаточности. Отмечается

прогрессирующая ишемия, которая в первую очередь отражается на функции почек, желудочно-кишечного тракта (отмечается прогрессирующее снижение темпа диуреза и ослабление моторики желудочно-кишечного тракта) с последующим развитием полиорганной недостаточности (сердечной, почечной, печеночной, дыхательной) на фоне тяжелой тканевой гипоксии. Прогноз для жизни в этих случаях крайне серьезен, даже при условии выполнения неотложного хирургического вмешательства.

Последствия ишемического повреждения желудочно-кишечного тракта проявляются позже, как правило – среди оперированных пациентов. Помимо дисфункции кишечной трубки, они могут выражаться в развитии ряда жизнеугрожающих осложнений (желудочно-кишечное кровотечение, язвенно-некротический энтероколит) в ранние сроки после хирургического вмешательства.

В виду вышесказанного, сложно переоценить роль медикаментозного поддержания функции ОАП на дооперационном этапе у пациентов с «дуктус-зависимой» гемодинамикой [19].

Сердечная недостаточность определяет тяжесть состояния младенцев с системной гемодинамикой, не зависящей от функции артериального протока. Клинически она проявляется общими (тахикардия, одышка, акроцианоз, крепитирующие хрипы в легких, увеличение размеров сердца и печени, периферические отеки) и свойственными младенческому возрасту симптомами (повышенное беспокойство, потливость, быстрая утомляемость при крике и кормлении, дефицит массы тела, анемия и пр.).

С возрастом течение заболевания переходит в фазу относительной компенсации, выражающуюся в первую очередь в развитии многочисленных межсистемных коллатералей. В клинической картине заболевания доминируют проявления системной артериальной гипертензии в сосудах верхней половины тела. Отмечается разница в темпах развития верхней и нижней половин тела. Пациенты жалуются на головные боли, шум в ушах, регулярные носовые кровотечения, расстройства зрения (мелькание мушек, искры в поле зрения), склонность к кровотечениям при травмах верхней части тела. Истощение компенсаторных ресурсов миокарда сопровождается сердечной недостаточностью [19].

## **2. Диагностика**

### **2.1. Жалобы и анамнез.**

- У новорожденных с «дуктус-зависимой» гемодинамикой клиническое ухудшение развивается в первые дни жизни в связи с нарастающей ишемией внутренних органов

бассейна нисходящей аорты. Это, в первую очередь, выражается в прогрессирующем снижении темпа диуреза и угнетении функции желудочно-кишечного тракта. Дефицит дуктус-зависимого кровотока в нисходящей аорте выражается в ослаблении пульсации (вплоть до полного ее отсутствия) на сосудах нижних конечностей, в разнице артериального давления (АД), измеренного на руках и ногах (на ногах АД ниже либо не определяется), а также в отличии газового состава капиллярной крови, взятой с пальцев кисти и стопы [4].

**Уровень достоверности доказательств 1** (уровень убедительности А).

- У пациентов старше периода новорожденности отмечаются симптомы недостаточности кровообращения (НК) (одышка в покое или при физической нагрузке, учащенное сердцебиение, беспокойство и повышенная утомляемость, плохой аппетит, задержка в прибавке веса, отставание в физическом развитии, бледность кожных покровов и слизистых оболочек, деформация грудной клетки в виде сердечного горба) [18].

**Уровень достоверности доказательств 2** (уровень убедительности В).

- При КА характерна артериальная гипертензия в сосудах верхней половины тела (разница в темпах развития верхней и нижней половины тела, головные боли, шум в ушах, регулярные носовые кровотечения, расстройства зрения в виде мелькания мушек, искр в поле зрения, склонность к обильным кровотечениям при травмах верхней части тела). У пациентов, переживших младенческий возраст, жалобы, связанные с проявлениями артериальной гипертензии, доминируют [18].

**Уровень достоверности доказательств 2** (уровень убедительности В).

## **2.2. Физикальное обследование.**

- Рекомендовано сравнить характер пульсации периферических артерий и определить разницу величин артериального давления (АД), на 4-х конечностях [17].

**Уровень достоверности доказательств 2** (уровень убедительности А).

- Рекомендовано оценить перистальтику путем аускультации живота, оценить путем перкуссии и пальпации: пневматоз кишечника, наличие свободной жидкости в брюшинной полости у новорожденных [18].

**Уровень достоверности доказательств 3** (уровень убедительности В).

**Комментарии:** *Ослабление или отсутствие пульсации на сосудах ног, выявление градиента АД «правая рука – ноги» (при условии наличия пульсации на ногах) свидетельствуют в пользу гемодинамически значимой КА. В редких случаях отхождения левой подключичной и/или правой aberrантной подключичной артерий от нисходящей аорты диагностическая ценность этих признаков нивелируется. У новорожденных с компенсированным дуктус-зависимым магистральным кровотоком в*

*бассейне нисходящей аорты пульсация и АД в сосудах ног могут быть сопоставимы с таковыми на руках даже при критической степени обструкции.*

### **2.3 Лабораторная диагностика.**

- Рекомендуется анализ газового состава крови с целью выявления и оценки степени метаболических нарушений [18].

**Уровень достоверности доказательств 3** (уровень убедительности В).

### **2.4 Инструментальная диагностика**

- Рекомендуется эхокардиографическое исследование (ЭхоКГ): степень и характер обструкции на границе дуги и нисходящей аорты, наличие и гемодинамическая значимость АП, анатомия дуги аорты (положение дуги, диаметр и протяженность каждого из сегментов, характер отхождения брахицефальных ветвей, наличие прочих особенностей строения), размеры восходящей аорты и ее клапанного кольца (в том числе, Z-score показатель), анатомия клапана аорты и гемодинамика (количество и функциональность створок, стеноз/регургитация), анатомия и гемодинамика подклапанного пространства аорты, анатомия ЛЖ, анатомия и гемодинамика митрального клапана. Исключить сопутствующие ВПС [19].

**Уровень достоверности доказательств 2** (уровень убедительности А).

- Новорожденным с КА и сложной внутрисердечной анатомией рекомендовано компьютерное томографическое исследование с внутрисосудистым контрастированием [19].

**Уровень достоверности доказательств 2** (уровень убедительности А).

*Комментарии: С помощью контрастного томографического исследования можно получить достоверные сведения об анатомии грудной аорты и ее ветвей (в т.ч., получить трехмерное изображение), что позволяет прогнозировать техническую реализуемость различных способов хирургической коррекции КА и на этом основании избирать оптимальную, в каждом конкретном случае, тактику хирургического лечения.*

- В качестве альтернативы контрастному томографическому исследованию может быть рекомендована ангиокардиография (АКГ) [19].

**Уровень достоверности доказательств 5** (уровень убедительности С).

### **2.5 Иная диагностика**

- Иные методы лабораторной и инструментальной диагностики не рекомендованы [19].

**Уровень достоверности доказательств 5** (уровень убедительности С).

### 3. Лечение

#### 3.1 Консервативное лечение

- Всем новорожденным с КА и дуктус-зависимой гемодинамикой в бассейне нисходящей аорты рекомендована внутривенная инфузия препаратов простагландина E1 [19].

**Уровень достоверности доказательств 2** (уровень убедительности А).

- У младенцев с КА и проявлениями НК рекомендованы: *ограничение энергозатрат, инотропная терапия, сбалансированная водная нагрузка* (введение жидкости в объеме физиологических потребностей, при необходимости – стимуляция диуреза) [19].

**Уровень достоверности доказательств 4** (уровень убедительности В).

**Комментарии:** *из инотропных препаратов рекомендуемым является допамин; терапию адреномиметиками рекомендуется дополнять инфузией системных вазодилататоров (нитропрусида натрия).*

- Не рекомендуется терапия высокими дозами адреномиметиков и препаратами, ограничивающими частоту сердечных сокращений (сердечные гликозиды) [19].

**Уровень достоверности доказательств 3** (уровень убедительности А).

- Не рекомендуется дополнительная дотация кислорода у новорожденных с дуктус-зависимой гемодинамикой [19].

**Уровень достоверности доказательств 4** (уровень убедительности В).

#### 3.2 Хирургическое лечение

- Новорожденным с дуктус-зависимой системной гемодинамикой рекомендована неотложная хирургическая помощь, которой (при необходимости) может предшествовать ограниченный объем мер консервативной терапии, направленных на стабилизацию и компенсацию клинического состояния пациента [19].

**Уровень достоверности доказательств 1** (уровень убедительности А).

- Пациентам с выраженной обструкцией и гемодинамикой, не зависящей от функции АП, рекомендована хирургическая коррекция в плановом порядке [19].

**Уровень достоверности доказательств 2** (уровень убедительности В).

- Новорожденным с пограничной степенью обструкции (расчетный градиент давления при доплеровском измерении не выше 30 мм рт.ст.) и функционирующим АП рекомендовано динамическое наблюдение в течение всего срока естественного гемодинамического закрытия протока [19].

**Уровень достоверности доказательств 2** (уровень убедительности А).

- Коррекцию изолированной коарктации рекомендуется выполнять из боковой торакотомии по 3-му межреберному промежутку со стороны расположения дуги аорты

(т.е., при типичном их расположении слева от позвоночника доступ осуществляется из левосторонней боковой торакотомии) [19].

**Уровень достоверности доказательств 3 (уровень убедительности В).**

- Рекомендующим методом коррекции КА является резекция области обструкции (у новорожденных – с максимально возможным иссечением участков стенки аорты, содержащих дуктальную ткань в субэндотелиальном слое) с наложением непосредственного, «косого» (расширенного за счет дополнительных продольных надрезов сшиваемых участков аорты) анастомоза типа «конец в конец» между дугой и нисходящей аортой, шовным материалом минимально допустимого сечения (определяется весом пациента и индивидуальными особенностями стенки аорты).

**Уровень достоверности доказательств 4 (уровень убедительности В).**

- При сопутствующей гипоплазии дистальных отделов дуги аорты рекомендовано наложение непосредственного анастомоза «конец в бок» между нисходящей аортой и проксимальным отделом дуги аорты [12].

**Уровень достоверности доказательств 3 (уровень убедительности В).**

- Коррекция путем прямой истмопластики с сохранением дуктальной ткани или мембраны дуктального происхождения не рекомендована. в связи с высоким риском резидуальной и/или рецидивирующей обструкции [13,19].

**Уровень достоверности доказательств 2 (уровень убедительности А).**

**Комментарии:** *в связи с высоким риском резидуальной и/или рецидивирующей обструкции.*

- Коррекция путем не прямой истмопластики с помощью заплаты не рекомендована [13,19].

**Уровень достоверности доказательств 2 (уровень убедительности А).**

**Комментарии:** *помимо рецидива обструкции в связи с персистенцией дуктальной ткани/мембраны, чревата формированием аневризмы в отдаленном послеоперационном периоде.*

- Коррекция путем не прямой истмопластики лоскутом отсеченной подключичной артерии по Waldhausen – Nahrwold не рекомендована в связи с сохранением дуктальной ткани/мембраны, вероятностью формирования аневризмы в отдаленном послеоперационном периоде, риском развития синдрома обкрадывания вертебрально-базилярного кровотока через позвоночную артерию, утратой пути магистрального кровоснабжения левой руки [14,15].

**Уровень достоверности доказательств 4 (уровень убедительности В).**

- Обходное шунтирование области КА отсеченной левой подключичной артерией по Blalock – Park не рекомендовано [14,15].

**Уровень достоверности доказательств 4 (уровень убедительности В).**

- Коррекция путем не прямой истмопластики по **Mendoza** с сохранением магистрального кровотока в левой руке рекомендована у пациентов старше периода новорожденности с негипоплазированной дугой аорты, однако требует дополнительной резекции дуктальной мембраны из просвета реконструируемого участка аорты [14,15].

**Уровень достоверности доказательств 4 (уровень убедительности В).**

- Использование биологических или синтетических кондуитов для реконструкции аорты при коррекции КА в детском возрасте не рекомендовано [15,19].

**Уровень достоверности доказательств 4 (уровень убедительности В).**

### **3.3 Иное лечение**

- Рентгенохирургическая транслюменальная баллонная ангиопластика КА у новорожденных не рекомендована в связи с недостаточной эффективностью процедуры на фоне высокого риска развития тромбоза бедренных артерий, через которые осуществляется доступ [18,19].

**Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности С).**

- Рентгенохирургическая транслюменальная баллонная ангиопластика КА у младенцев с сопутствующей гипоплазией дуги аорты не рекомендована в связи с неэффективностью подобной процедуры в отношении гипоплазии.

**Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности С).**

- Рентгенохирургическая транслюменальная баллонная ангиопластика КА рекомендована в качестве альтернативы открытой операции (при наличии противопоказаний к ней) у пациентов старше периода новорожденности без сопутствующей гипоплазии дуги при умеренно выраженной, локальной («песочные часы») обструкции [19].

**Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности С).**

- Рентгенохирургическая транслюменальная баллонная ангиопластика (однократная либо повторяющаяся) рекомендуется как метод выбора при лечении рецидива обструкции (рекоарктации) в отдаленные сроки (не ранее, чем спустя 3 месяца) после открытой хирургической коррекции КА [19].

**Уровень достоверности доказательств 3 (уровень убедительности В).**

#### **4. Реабилитация**

- Пациентам после хирургической коррекции КА рекомендуется в течение 4-х последующих месяцев жизни избегать тракционных нагрузок на пояс верхней конечности со стороны послеоперационного шва.

**Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности В).**

- Младенцам после хирургической коррекции КА рекомендуется в течение 4-х последующих месяцев избегать процедур лечебной гимнастики.

**Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности В).**

- Оперированным пациентам с диагнозом КА после хирургического лечения рекомендуется использование опросников качества жизни для больных и родителей с целью разработки индивидуальных схем психологической реабилитации.

**Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности В).**

#### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение**

- Пациентам после хирургической коррекции КА рекомендуется обследование в поликлинике специализированного стационара не реже 1 раза в год.

**Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности В).**

- Пациентам, перенесшим хирургическую коррекцию КА, рекомендуется в течение первого года после операции не менее 2 раз пройти обследование (консультация кардиолога, ЭхоКГ) в поликлинике специализированного стационара (сроки и кратность обследований устанавливаются врачом-кардиологом при выписке из стационара и при каждом последующем амбулаторном обследовании).

**Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности В).**

- В случае выявления рецидива обструкции срок очередного амбулаторного обследования либо госпитализации в стационар устанавливается врачом-кардиологом.

**Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности В).**

- Пациентам после хирургической коррекции КА рекомендуется контроль АД на руках и ногах с целью оценки градиента «рука-нога» и оценки эффективности проводимой медикаментозной гипотензивной терапии.

**Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности В).**

- Пациентам после хирургической коррекции КА в рамках амбулаторного эхокардиографического обследования рекомендуется оценивать характер кровотока по дуге аорты и наличие градиента давления в области анастомоза, морфо-функциональные параметры левого желудочка и митрального клапана, а также клапана аорты и субаортального пространства.

**Уровень достоверности доказательств 5 (уровень убедительности В).**



## **6. Организация оказания медицинской помощи**

### **Этапы оказания медицинской помощи и показания к госпитализации:**

1. уточнение диагноза;
2. в случае подтверждения «критической» коарктации аорты начало консервативной терапии и организация экстренного перевода в кардиохирургический стационар для неотложной хирургической помощи, тотчас после медикаментозной стабилизации клинического состояния;
3. субклинические формы коарктации аорты – близкие к физиологическому значения градиента давления на перешейке у новорожденных и «пограничная» степень обструкции у пациентов постарше (20 – 30 мм рт.ст.) – нуждаются в динамическом наблюдении с стационаре по месту жительства.
4. показанием к хирургическому лечению коарктации аорты является любая клинически манифестирующая форма патологии. Поэтому при первичном отсутствии клинических проявлений коарктации аорты и отсроченном развитии клинической картины также рекомендован перевод пациентов в специализированный кардиохирургический стационар для определения дальнейшей тактики лечения.

### **Основы консервативной терапии**

- Ключевая роль в предоперационной консервативной терапии в случае «критической» коарктации аорты при этом отводится внутривенной инфузии препаратов простагландина E<sub>1</sub>, поддерживающих проходимость артериального протока;
- Критериями эффективности предоперационной консервативной терапии являются нормализация кислотно-щелочного равновесия, регресс содержания сывороточного лактата, тенденция к нормализации диуреза и сокращение уровня остаточного азота плазмы крови.

## **7. Дополнительная информация**

В периоде новорожденности тяжесть состояния пациентов с обструктивными аномалиями развития дуги аорты и прогноз естественного течения заболевания предопределяют следующие факторы:

- Характер кровотока в бассейне нисходящей аорты: он может быть «дуктус-зависимым» и компенсированным магистральным. Во втором случае даже при закрытии артериального протока через суженный перешеек аорты обеспечивается адекватное кровоснабжение нижней половины тела. Развитых межсистемных коллатералей, способных обеспечить компенсированный коллатеральный кровоток в нисходящей аорте, у новорожденных, как правило, не бывает.

- Сброс крови «слева направо» через нерестриктивный ДМЖП или аорто-легочное окно усугубляют тяжесть состояния пациентов и прогноз.
- Особенности внутрисердечной анатомии: изолированная форма коарктации, как правило, имеет более благоприятное течение и прогноз, нежели ее сочетание с септальным дефектом (ДМЖП, аорто-легочное окно) и, тем более, перерыв дуги аорты. Сложная внутрисердечная анатомия, как при коарктации, так и при перерыве дуги, делает прогноз гораздо более серьезным.
- Среди внесердечных факторов риска следует выделить низкую массу тела, недоношенность и морфофункциональную незрелость при рождении, перинатальное инфицирование, сопутствующие внесердечные пороки развития и стигмы дисэмбриогенеза [19-22].

#### 8. Критерии оценки качества медицинской помощи.

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности
<b>Этап постановки диагноза</b>			
1	Выполнена эхокардиография	2	A
2	Выполнена компьютерная томография с внутрисосудистым контрастированием	2	A
3	Выполнена ангиокардиография	5	B
<b>Этап консервативного и хирургического лечения</b>			
1	Проведена рациональная предоперационная консервативная терапия	2	A
2	Выполнена хирургическая /рентгенохирургическая коррекция КА	2	A
3	У новорожденного с пограничной степенью обструкции после спонтанного закрытия АП необходимость хирургического лечения исключена	5	B
<b>Этап послеоперационного контроля</b>			
1	Проведено амбулаторное обследование в поликлинике специализированного стационара не менее 2 раз в течение первых 12 месяцев после операции	5	B

2	Выполнен ЭхоКГ-контроль в динамике	5	В
3	Выполнен контроль АД и градиента «рука-нога» в динамике	5	В
4	При выявлении гемодинамически значимой рекоарктации проведена рентгенохирургическая баллонная процедура	5	В

## 9. Список литературы

1. Joseph J. Amato, MD, Ralph J. Galdieri, MD, and Joseph V. Cotroneo, MD. Role of Extended Aortoplasty Related to the Definition of Coarctation of the Aorta. *The Annals of Thoracic Surgery*, 1991 Sep., Vol. 52, Issue 3, Pages 615-620.
2. Ho SY, Anderson RH. Coarctation, tubular hypoplasia and the ductus arteriosus. Histological study of 35 specimens. *Br Heart J* 1979; 41:268.
3. Hutchins GM. Coarctation of the aorta explained as a branch-point of the ductus arteriosus. *Am J Pathol* 1971;63:203.
4. Quaegebeur J.M., Jonas R.A., Weinberg A.D., Blackstone E.H., Kirklin J.W. Outcomes in seriously ill neonates with coarctation of the aorta. A multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108:841–851; discussion 52–54.
5. Roos-Hesselink J.W., Schölzel B.E., Heijdra R.J., Spitaels S.E., Meijboom F.J., Boersma E., Bogers A.J., Simoons M.L. Aortic valve and aortic arch pathology after coarctation repair. *Heart*. 2003 Sep;89(9):1074-7.
6. Shiokawa Y, Becker AE. The surgical anatomy of the left ventricular outflow tract in hearts with ventricular septal defect and aortic arch obstruction. *Ann Thorac Surg*. 1998 May;65(5):1381-7.
7. Elzenga N.J., Gittenberger-de Groot A.C. (1985) Coarctation and related aortic arch anomalies in hypoplastic left heart syndrome. *Int J Cardiol* 8:379–393.
8. Russell G.A., Berry P.J., Watterson K., Dhasmana J.P., Wisheart J.D. Patterns of ductal tissue in coarctation of the aorta in the first three months of life. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1991 Oct;102(4):596-601.
9. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980;65:375.

10. Shinebourne E.A., Tarn A.S., Elseed A.M., Paneth M., Lennox S.C., Cleland W.P., et al. Coarctation of the aorta in infancy and childhood. *Br Heart J* 1976;38:375.
11. Hoffman J.I., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* (2002) 39:1890–1900.
12. Rakhra SS, Lee M, Iyengar AJ, Wheaton GR, Grigg L, Konstantinov IE, Brizard CP, d'Udekem Y. Poor outcomes after surgery for coarctation repair with hypoplastic arch warrants more extensive initial surgery and close long-term follow-up. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2013 Jan;16(1):31-6.
13. Walhout RJ, Lekkerkerker JC, Oron GH, Hitchcock FJ, Meijboom EJ, Bennink GB. Comparison of polytetrafluoroethylene patch aortoplasty and end-to-end anastomosis for coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003 Aug;126(2):521-8.
14. Jonas R.A. Coarctation: do we need to resect ductal tissue? *Ann Thorac Surg*. 1991 Sep;52(3):604-7.
15. Kino K., Sano S., Sugawara E., Kohmoto T., Kamada M. Late aneurysm after subclavian flap aortoplasty for coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg*. 1996 Apr;61(4):1262-4.
16. Amato JJ, Douglas WI, James T, Desai U. Coarctation of the aorta. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2000;3:125-141.
17. Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Serraf A, Chambran P, Blaysat G, Losay J, Petit J, Kachaner J, Planché C. Hypoplastic transverse arch and coarctation in neonates. Surgical reconstruction of the aortic arch: a study of sixty-six patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990 Dec;100(6):808-16.
18. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Москва. 2005; с.224 – 236.
19. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. Детская кардиохирургия. 2016. Изд. НМИЦ ССХ им. А.Н.Бакулева.
20. Hager A, Schreiber C, Nutzl S, Hess J. Mortality and restenosis rate of surgical coarctation repair in infancy: a study of 191 patients. *Cardiology*. 2009;112(1):36-41.
21. Kaushal S, Backer CL, Patel JN, Patel SK, Walker BL, Weigel TJ, Randolph G, Wax D, Mavroudis C. Coarctation of the aorta: midterm outcomes of resection with extended end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg*. 2009 Dec;88(6):1932-8.
22. Wood AE, Javadpour H, Duff D, Oslizlok P, Walsh K. Is extended arch aortoplasty the operation of choice for infant aortic coarctation? Results of 15

years' experience in 181 patients. Ann Thorac Surg. 2004 Apr;77(4):1353-7; discussion 1357-8.

## **Приложение А1. Состав рабочей группы**

### **В разработке**

Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.**

### **Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

- педиатры;
- кардиологи;
- детские кардиологи
- сердечно-сосудистые хирурги.

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в базы данных PubMed, Scopus. Глубина поиска составляла 10 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств

- консенсус экспертов;
- оценка качества рекомендаций в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П1).
- оценка силы доказательств в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П2).

### **Таблица П1.**

#### **Рейтинговая схема для оценки качества рекомендаций.**

<b>Уровни достоверности доказательств</b>	<b>Расшифровка</b>
1.	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2.	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с

	применением мета-анализа
3.	Нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4.	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследование «случай-контроль»
5.	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица П2.**

**Рейтинговая схема для оценки силы доказательств.**

<b>Уровень убедительности рекомендации</b>	<b>Расшифровка</b>
Уровень убедительности А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
Уровень убедительности В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
Уровень убедительности С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества, все рассматриваемые критерии эффективности являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Клинические рекомендации обновляются рабочей группой каждые 3 года и утверждаются профильной комиссией при Главном внештатном специалисте – сердечно-сосудистом хирурге МЗ России

### **Приложение А3. Связанные документы**

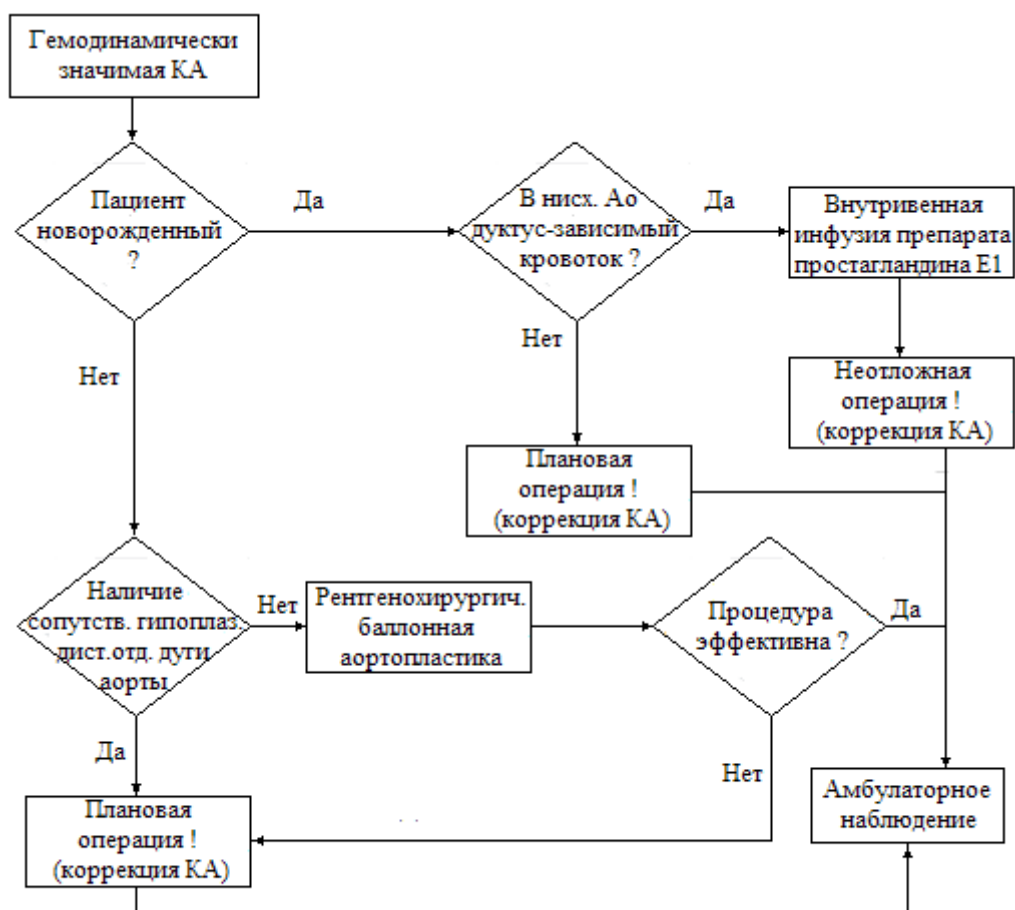
1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ №323 от 21.11.2011)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России №918н от 15.11.2012)

3. «О классификации и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы» (Приказ Минздрава России №1024н от 17 декабря 2015 г.)

### Приложение Б1. Алгоритм диагностики КА

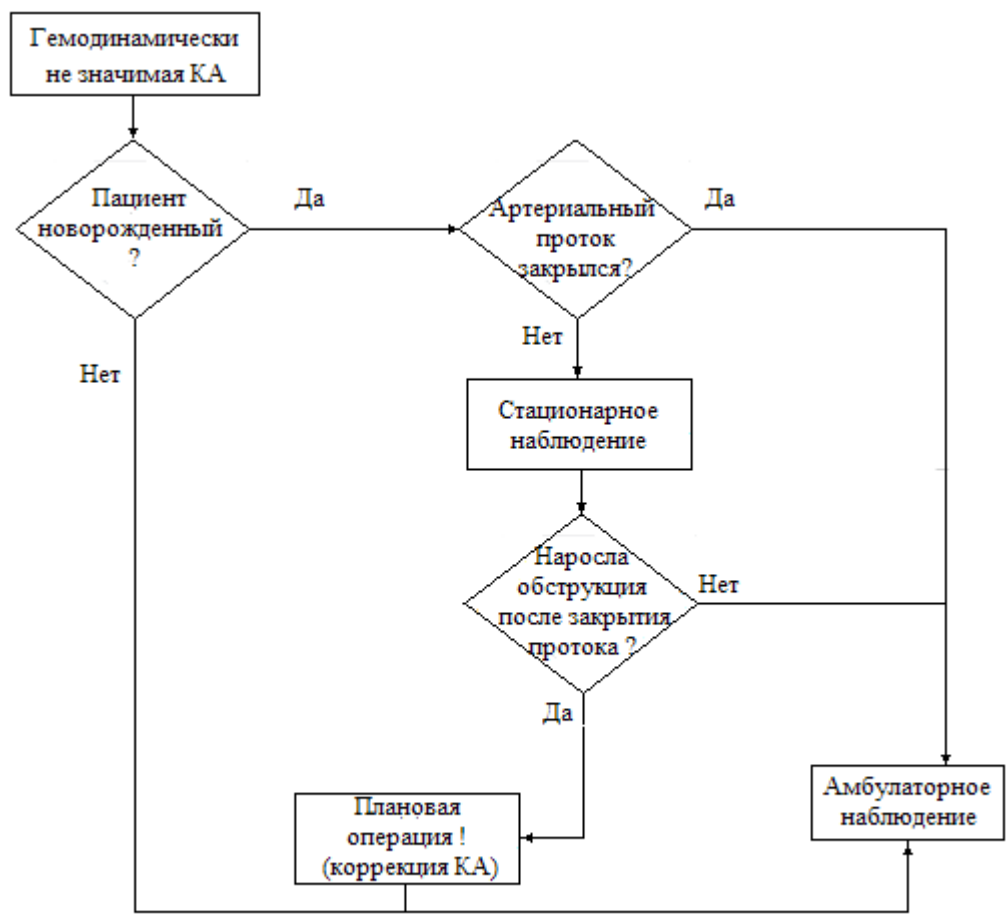


## Приложение Б2. Алгоритм ведения пациентов с гемодинамически значимой КА





**Приложение Б3. Алгоритм ведения пациентов с гемодинамически не значимой (пограничная степень обструкции) КА**



## **Приложение В. Информация для пациента**

Уважаемый пациент (родители пациента), результаты обследования выявили у Вас (Вашего ребенка) врожденный порок сердца – коарктацию аорты. Добровольно соглашаясь на операцию, Вы должны понимать цель и опасности операции, о которых Вам расскажет лечащий врач.

Предпосылки к формированию ювенильной КА закладываются в период внутриутробного развития. Причины их многочисленны. Среди возможных факторов риска следует упомянуть внутриутробное инфицирование, перенесенные матерью вирусные инфекции в первом триместре беременности, вредные привычки родителей, экологические и наследственные факторы и пр. В зависимости от степени препятствия кровотоку по аорте, наличия и характера сопутствующих аномалий развития сердца нарушения гемодинамики и клинические проявления порока могут существенно варьировать. Необходимость хирургического лечения может возникнуть в первые дни жизни Вашего ребенка, в более поздние сроки либо операция может не потребоваться вовсе. В ряде случаев вместо полостной открытой операции может быть выполнена минимально инвазивная процедура при помощи специальных гибких трубок (катетеров) с небольшим баллоном на конце, проводимых под рентгенологическим контролем через крошечный прокол на бедре. В некоторых случаях, особенно при наличии сопутствующих аномалий развития сердца, может потребоваться несколько хирургических вмешательств в разные периоды жизни. В любом случае, при наличии КА, значимой для кровообращения, без должного хирургического лечения здоровье Вашего ребенка будет прогрессивно ухудшаться и может возникнуть серьезная угроза для жизни.

Собственно хирургическое вмешательство также сопряжено с риском для жизни и здоровья, особенно у младенцев. Операция выполняется под наркозом, а все сопутствующие хирургические манипуляции – в условиях общего или местного обезболивания. Во время операции дышать за Вашего ребенка будет аппарат искусственной вентиляции легких. Также во время и после операции может потребоваться переливание компонентов донорской крови, что является жизненно важным, поэтому требует Вашего согласия.

Во время операции хирург выделит аорту из окружающих тканей, перевяжет лигатурой артериальный проток, выключит из кровообращения участок аорты с областью коарктации при помощи специальных зажимов. Область коарктации будет иссечена (вырезана), а между смежными краями аорты – сформировано соустье при помощи шва тончайшими нитями. После снятия зажимов с аорты кровотоки по ней более не будут иметь значимого препятствия. Незначительное остаточное препятствие кровотоку в области шва

допустимо. Однако важно помнить, что по мере роста область шва будет несколько отставать в развитии от остальной части аорты, что может (!) со временем привести к рецидиву обструкции – рекоарктации. Если степень рекоарктации будет гемодинамически значимой возникнет необходимость ее хирургического устранения. В большинстве случаев рекоарктацию удастся устранить без повторного открытого хирургического вмешательства, путем вышеописанной баллонной рентгенохирургической процедуры, как правило не требующей наркоза, медикаментозного сна и искусственной вентиляции легких.

После операции Ваш ребенок некоторое время проведет в отделении интенсивной терапии, где он будет пробужден (выведен из наркоза), постепенно отлучен от аппарата искусственной вентиляции легких и только после этого переведен в общую палату. Первые часы и дни после операции – самые важные. Находясь по уходу в палате с Вашим ребенком, Вам следует неукоснительно следовать всем назначениям и рекомендациям Вашего лечащего врача и медицинского персонала. Важно помнить об осложнениях, которые могут возникнуть в ранние сроки после операции и касаться не только сердца, но и других органов ребенка. О возможных осложнениях Вам расскажет оперирующий хирург.

В большинстве случаев операция приводит к улучшению состояния и исчезновению жалоб. В некоторых случаях могут потребоваться повторные вмешательства, чаще всего связанные с ростом ребенка.

Особенно важными являются контрольные обследования после операции для своевременной оценки результатов коррекции и выявления возможных отдаленных (поздних) осложнений.