



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Коарктация аорты

МКБ 10: Q25.1

Возрастная категория: **дети/взрослые**

Год утверждения (частота пересмотра): **2020 (не реже 1 раза в 3 года)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**
- **Ассоциация детских кардиологов России**
- **Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению**
- **Национальная курортная ассоциация**

Утверждены:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Ассоциация детских кардиологов России
- Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации
__ _____ 202_ г.

Оглавление

Список сокращений	3
Термины и определения.....	4
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	5
1.1.Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	5
1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	8
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	8
1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	9
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	10
2.1.Жалобы и анамнез.	10
2.2.Физикальное обследование.	11
2.3 Лабораторные диагностические исследования	13
2.4 Инструментальные диагностические исследования	13
2.5 Иные диагностические исследования.....	14
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	14
3.1 Консервативное лечение	14
3.2 Хирургическое лечение.....	16
3.3 Иное лечение	19
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	21
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	21
6. Организация медицинской помощи	23
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	23
Список литературы	25
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	34
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	35
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	39

Приложение Б Алгоритмы действия врача	39
Приложение В. Информация для пациента.....	43
Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	44

Список сокращений

- АД – артериальное давление
- АКГ – ангиокардиография
- ОАП – открытый артериальный проток
- ДТ – дуктальная ткань
- КА – коарктация аорты
- ЛЖ – левый желудочек
- РКА – рекоарктация аорты
- ЭхоКГ – эхокардиография
- НК – недостаточность кровообращения
- ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
- СН – сердечная недостаточность
- ТЛБАП – транслюминальная баллонная ангиопластика

Термины и определения

Ангиокардиография – инвазивный метод лучевой диагностики, заключающийся в визуальном отображении полостей сердца и сосудов путем введения в кровоток рентген-контрастного препарата, при 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.

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

Перешеек аорты – участок аорты, который локализуется сразу после отхождения брахиоцефальных сосудов и соединяет дугу аорты с грудным отделом нисходящей аорты,

Дуктус-зависимый порок – ВПС, при котором поддержание адекватной гемодинамики зависит от функции открытого артериального протока. Декомпенсация состояния развивается по мере закрытия АП.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Коарктация аорты (КА) – это врожденное сужение верхней части нисходящей грудной аорты, граничащей с областью впадения открытого артериального протока (так называемого перешейка аорты). В наиболее тяжелых формах отмечается атрезия просвета аорты, но при этом сохраняется непрерывность стенки аорты.

Коарктация аорты обусловлена интерпозицией дуктальной ткани (ДТ), формирующей концентрическую складку в виде мембраны [1]. Под «дуктальной тканью» подразумевается скопление в субэндотелиальном слое интимы артериального протока и смежных с ним структур гиалуронового экстрацеллюлярного матрикса – так называемой, «неоинтимы» [1,2,3].

Рекоарктация аорты – рецидив обструкции кровотока по дуге аорты в отдаленные сроки после хирургической коррекции КА [4].

Морфологические критерии порока [2-3,5-7]:

1. **локальное сужение** просвета аорты на границе дуги и нисходящего отдела;
2. наличие **мембраны** (интерпозиция дуктальной неоинтимы в стенке аорты) с отверстием либо без (гемодинамический перерыв дуги);
3. дуктальная ткань может иметь разную степень и направление распространения в стенке аорты (на нисходящий отдел и/или перешеек аорты), а также внедряться в приустьевые участки близлежащих брахиоцефальных сосудов – как правило, левой подключичной артерии, реже – aberrантной правой подключичной артерии или отходящей отдельным устьем левой вертебральной артерии.
4. естественная эволюция области КА морфологически сходна с естественной эволюцией ОАП: 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 ОАП различная, вплоть до полного закрытия протока у пациентов старше 1 месяца жизни.
6. с момента естественного закрытия ОАП 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 преддуктального отдела аорты и развитием межсистемных коллатералей.

Сопутствующие пороки [8,9]:

- открытый артериальный проток – выявляется у всех новорожденных с коарктацией аорты и впоследствии может оставаться открытым (до 33%) в различной степени значимости, либо закрываться.
- 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) [10-12].
 - двустворчатый клапан аорты (до 60%);
 - дефект межжелудочковой перегородки (до 48%);
 - единственный желудочек сердца (до 7%);
 - транспозиция магистральных артерий (до 6%);
 - атриовентрикулярный 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 [13], однако при такой анатомии ее следует рассматривать как одну из морфологических составляющих данного синдрома.

1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Генез КА связан с избыточным количеством гиалуринового экстрацеллюлярного матрикса дуктального происхождения в субэндотелиальном слое интимы участка аорты, непосредственно прилегающего к устью ОАП (юкстадуктальный отдел аорты, граница дуги и нисходящей части аорты, граница пре- и постдуктального сегментов эмбриональной аорты) [14].

Естественный тканевой метаморфоз стенки аорты в области коарктации напоминает таковой для стенки ОАП. Сразу после рождения прирост парциального давления кислорода в крови и снижение уровня хорионального простагландина E_2 приводят к продукции и

накоплению в субэндотелиальном слое интимы гиалуронового экстрацеллюлярного матрикса («неоинтимы»), что прогрессивно сокращает просвет сосуда, обуславливая нарастающую обструкцию кровотоку, вплоть до полной окклюзии.

Позже, мигрировавшие в неоинтиму недифференцированные предшественники гладкомышечных клеток, преобразовавшиеся 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 ОАП, кровотоков в нисходящей аорте меняется с магистрального дуктус-зависимого на магистральный антеградный, который имеет разную степень дефицита в зависимости от степени обструкции.

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

При персистенции ОАП 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 ОАП при КА сопровождается гиперволемией малого круга кровообращения и прогрессирующей легочной гипертензией.

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

КА встречается примерно у 2 – 5 на 10^4 новорожденных, что составляет 6 – 7% от всех выявляемых ВПС. КА у новорожденных детей относится к критическим ВПС. При дуктус-зависимой гемодинамике требуется хирургическое лечение в первые недели жизни ребенка. Около 80% всех выявленных случаев КА не сочетается с какими-либо

сопутствующими ВПС. КА в 2 раза чаще встречается у представителей мужского пола [15-17].

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

Q25.1 – Коарктация аорты.

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

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 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 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 [18]

1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Ю. Е. Березов и А. В. Покровский (1965) выделяют 5 периодов течения заболевания в зависимости от возраста больных:

Первый - критический период, он наблюдается в течение первого года жизни, когда отмечают наиболее высокую смертность больных.

Второй - период приспособления, охватывающий возраст от 1 года до 5 лет. Дети жалуются на головные боли, одышку, утомляемость. Но в большинстве случаев жалобы отсутствуют, а клиническая симптоматика бедна. Родители часто не замечают слабо выраженных признаков заболевания.

Третий - период компенсации, охватывает возраст от 5 до 15 лет. Больные, как правило, жалоб не предъявляют, заболевание часто обнаруживается только при врачебном осмотре.

Четвертый - период относительной декомпенсации, обычно соответствующий периоду полового созревания, у больных появляются различные жалобы, что вынуждает их обращаться к врачу.

Пятый - период декомпенсации, наблюдающийся в 20-40-летнем возрасте больных, т. е. в том возрасте, до которого они доживают. Больные часто предъявляют жалобы, характерные для гипертонической болезни.

Критическая коарктация аорты (преддуктальная КА): характеризуется «дуктус-зависимой» гемодинамикой в нисходящей грудной аорте. 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 и проявляется прогрессирующим снижением темпа диуреза и ослаблением моторики желудочно-кишечного тракта с последующим развитием полиорганной недостаточности (сердечной, почечной, печеночной, дыхательной) на фоне тканевой гипоксии. Прогноз для жизни в этих случаях неблагоприятный, 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.

Поэтому у данной группы пациентов важно медикаментозное поддержания функции ОАП на дооперационном этапе у пациентов с «дуктус-зависимой» гемодинамикой [7,19-20].

Некритическая коарктация аорты. 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.) Отмечается разница в темпах развития верхней и нижней половин тела. [7,19].

С возрастом течение заболевания переходит в фазу относительной компенсации, выражающуюся в первую очередь в развитии многочисленных межсистемных коллатералей. В клинической картине заболевания доминирует артериальная гипертензия, которая регистрируется на верхних конечностях. 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 [19,21-24].

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

2.1. Жалобы и анамнез.

- Вмешательство – тщательный сбор жалоб пациента и анамнеза. Цель – определить тактику лечения в зависимости от характера течения заболевания. У новорожденных с «дуктус-зависимой» гемодинамикой (с критической коарктацией аорты) 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 его 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 разнице насыщения крови кислородом

между верхними и нижними конечностями. [8,25-26]. Сбор жалоб и анамнеза рекомендуется.

УДД 1, УУР А

- Вмешательство – осмотр пациента. Цель – определить влияние заболевания на тяжесть состояния пациента. У пациентов грудного возраста (с некритической коарктацией аорты) отмечаются признаки сердечной недостаточности (СН) (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) [21,27-28]. Осмотра пациента рекомендуется.

УДД 2, УУР В

- Вмешательство – тщательный сбор жалоб пациента и анамнеза. Цель – определить тактику лечения в зависимости от характера течения заболевания. Дети в возрасте от 1 года до 15 лет обычно не предъявляют жалоб, коарктация аорты обнаруживается при случайном осмотре и обследовании по другим причинам. При этом обычно находят шум над областью сердца и повышение артериального давления. 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. Лишь у 5% больных в этом возрасте имеются признаки сердечной недостаточности [27,29]. Сбор жалоб и анамнеза рекомендуется.

УДД 1, УУР А

2.2. Физикальное обследование.

- У детей и у взрослых с целью определения гемодинамической и клинической значимости коарктации аорты рекомендовано проводить симметричную сравнительную пальпацию периферических артерий и измерение артериального давления (АД) на 4-х конечностях с последующим определением разницы полученных величин [7,29-31].

УДД 1, УУР А.

Комментарии: Ослабление или отсутствие пульсации на сосудах ног, выявление градиента АД «правая рука – нога» более 20 мм рт.ст. (при условии наличия пульсации на ногах) свидетельствуют в пользу гемодинамически значимой КА. В редких случаях отхождения левой подключичной и/или правой аберрантной подключичной артерий от нисходящей аорты диагностическая ценность этих признаков нивелируется. У

новорожденных с компенсированным дуксут-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. У пациентов в возрасте от 1 года до 15 лет с коарктацией аорты артериальное давление на нижних конечностях по методу Короткова часто не определяется, поскольку его необходимо измерять в положении больного лежа (давление на верхних конечностях составляет 150—160 мм рт. ст., на нижних 100—110 мм рт. ст.).

- Рекомендовано у детей в возрасте старше года при осмотре обращать внимание на наличие усиленной пульсации межреберных артерий и артерий в лопаточной области (симптомы развития коллатерального кровообращения) [19,29,31].

Комментарии: *Выявление пульсации коллатералей имеет важное значение у взрослых больных для исключения такой патологии, как атеросклеротическая окклюзия брюшной аорты или бедренных артерий.*

УДД 5 УУР С

- У детей и у взрослых с коарктацией аорты рекомендовано проводить пульсоксиметрию верхних и нижних конечностей [29-31].

УДД 2, УУР А.

Комментарии: *при разнице насыщения крови кислородом более 3% между верхними и нижними конечностями следует думать о коарктации аорты и проводить дополнительную инструментальную диагностику ВПС.*

- У детей и у взрослых с коарктацией аорты рекомендовано проводить аускультацию. Для коарктации аорты характерным считается систолический шум, который выслушивается по левому краю грудины, точка максимального выслушивания коарктации находится в межлопаточной области слева от позвоночника [27].

УДД 4, УУР В

Комментарии: *У пациентов старше года в межлопаточной области при обильно развитой коллатеральной сети выслушивают непрерывный шум. Этот шум может частично зависеть от сужения аорты.*

- У детей и у взрослых с коарктацией аорты рекомендовано оценить перистальтику путем аускультации живота, оценить путем перкуссии и пальпации: пневматоз кишечника, наличие свободной жидкости в брюшинной полости у новорожденных [27].

УДД 3, УУР В

Комментарии: *при нарушении кровотока в нисходящей аорте отмечается нарушение ф-ции кишечника, что проявляется в резком снижении, либо отсутствие перистальтики.*

2.3 Лабораторные диагностические исследования

- Рекомендуется анализ газового состава крови для новорожденных в критическом состоянии с целью выявления и оценки степени метаболических нарушений. Причем набор капиллярной пробы необходимо одновременно проводить как с верхней, так и с нижней конечности [27,29-31].

УДД 2, УУР А

Комментарии: *при разнице насыщения крови кислородом более 3% между верхними и нижними конечностями следует думать о коарктации аорты и проводить дополнительную инструментальную диагностику ВПС.*

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- У детей и у взрослых с коарктацией аорты рекомендуется трансторакальное эхокардиографическое исследование (ЭхоКГ): с определением степени и характера обструкции на границе дуги и нисходящей аорты, наличия и гемодинамической значимости ОАП, анатомии дуги аорты (положение дуги, диаметр и протяженность каждого из сегментов, характер отхождения брахицефальных ветвей, наличие прочих особенностей строения), размеров восходящей аорты и ее клапанного кольца (в том числе, Z-score показатель), анатомия клапана аорты и гемодинамика (количество и функциональность створок, стеноз/регургитация), оценить степень «магистральности» кровотока в брюшной аорте [19,29,31-32].

УДД 2, УУР А

- У детей и у взрослых с коарктацией аорты для определения патологического градиента АД между руками и ногами, а также для определения характера кровотока на артериях нижних конечностей (магистральный/коллатеральный) показано проведение ультразвуковой доплерографии артерий верхних и нижних конечностей [26,29,31].

УДД 2, УУР А.

- У детей старше года и взрослых с целью уточнения диагноза коарктации аорты рекомендуется рентгенография органов грудной клетки в 3-х проекциях (прямая, правая и левая косые) с контрастированием пищевода. На рентгенограмме сердце умеренно увеличено в основном за счет левого желудочка, может наблюдаться увеличение левого предсердия. Легочный рисунок обычно выражен. Сосудистый пучок выбухает справа за счет расширения восходящей части аорты, левый контур его сглажен. Контрастированный пищевод отклонен влево в месте сужения аорты. Выявление узурации нижних краев задних отрезков ребер является патогномичным для коарктации, но изредка этот признак может иметь место и при таких заболеваниях, как синдром верхней полой вены, тромбоз брюшной аорты, опухоли межреберных нервов и др. [26-27].

УДД 2, УУР А.

- У детей старшего возраста и у взрослых пациентов с коарктацией аорты с целью определения выраженности артериальной гипертензии и характера ее течения показано проведение суточного мониторинга артериального давления [26-27,31].

УДД 2, УУР А.

- При гипоплазии дуги аорты, либо при подозрении на аномалии отхождения брахиоцефальных сосудов рекомендовано компьютерное томографическое исследование с внутрисосудистым контрастированием [19,33-35].

УДД 2, УУР А.

Комментарии: *С помощью контрастного томографического исследования можно получить достоверные сведения об анатомии дуги аорты, брахиоцефальных сосудов, 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.*

- Для сложных ВПС, требующих инвазивной диагностики, в качестве альтернативы контрастному томографическому исследованию может быть рекомендована ангиокардиография (АКГ) [19,31,36].

УДД 3, УУР А.

2.5 Иные диагностические исследования

У детей и взрослых пациентов с коарктацией аорты иные методы лабораторной и инструментальной диагностики не рекомендованы [27, 85, 90].

УДД 5, УУР С .

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.1 Консервативное лечение

- Всем новорожденным с КА и дуктус-зависимой гемодинамикой в бассейне нисходящей аорты рекомендована внутривенная инфузия препаратов из фармакотерапевтической группы вазодилагирующих средств простагландина Е1 [19, 37-40].

УДД 3, УУР В

- У младенцев с КА и проявлениями СН рекомендованы: ограничение энергозатрат, в т.ч. снижение нагрузки по дыханию, инотропная терапия, сбалансированная водная нагрузка

(введение жидкости в объеме меньше физиологических потребностей, при необходимости – стимуляция диуреза) [19,40].

УДД 3, УУР В

Комментарии: из фармакотерапевтической группы *инотропных препаратов* *рекомендуемым* является *допамин***; *терапию препаратами* из фармакотерапевтической группы *альфа и бета адреномиметиков* *рекомендуется дополнять инфузией препаратов* из фармакотерапевтической группы *аериферических вазодилататоров (нитропруссид натрия**)*.

- У детей и у взрослых с коарктацией аорты не рекомендуется терапия высокими дозами препаратов из фармакотерапевтической группы альфа и бета адреномиметиков и препаратами, ограничивающими частоту сердечных сокращений (сердечные гликозиды) [19,40].

УДД 3, УУР В

- В случае необходимости новорожденным пациентам с критической КА с дуктус-зависимой гемодинамикой, получающих инфузию препаратов из фармакотерапевтической группы вазодилатирующих средств - простагландинов E1 рекомендовано-назначение дополнительной дотации кислорода [19,40].

УДД 3, УУР В.

Комментарии: *пациентам с дуктус-зависимой гемодинамикой не рекомендовано назначение дополнительной дотации кислорода, т.к. кислород способствует закрытию ОАП. Инфузия препаратов* из фармакотерапевтической группы *вазодилатирующих средств простагландинов E1 имеет обратный эффект – поддерживает проходимость артериального протока. Однако, в случае крайней тяжести состояния (чаще при наличии сопутствующей патологии дыхательной системы, либо наличии сопутствующей ВПС) и низкой сатурации крови возможно назначение данным пациентам с дуктус-зависимой гемодинамикой дополнительной дотации кислорода для стабилизации состояния и транспортировки пациента в специализированный кардиохирургический стационар.*

- Новорожденным с пограничной степенью обструкции, лево-правым сбросом на ОАП, отсутствием легочной гипертензии - рекомендовано динамическое наблюдение в течение всего срока естественного гемодинамического закрытия ОАП [19,41- 46].

УДД 2, УУР А

3.2 Хирургическое лечение

Наличие коарктации аорты является показанием к хирургическому/эндоваскулярному лечению.

Оперативное лечение коарктации аорты делится на хирургическое и эндоваскулярное лечение. Хирургические методики коррекции представлены следующими методами.

Истмопластика синтетическими заплатами. Требуется минимальное время пережатия аорты, исключает формирование непрерывного циркулярного обвивного шва. Однако данная методика характеризуется высокой частотой не только рекоарктации аорты, но и высоким риском формирования аневризм с вероятностью последующего их разрыва (за счет нерастяжимости синтетических материалов и создания излишнего давления на противоположную заплате стенку аорты). В связи с высокой вероятностью формирования ложных аневризм и резидуальной артериальной гипертензии данная методика в настоящее время крайне редко применяется как у детей, так и у взрослых пациентов [47-51].

Истмопластика лоскутом подключичной артерии (непрямая истмопластика). При данной методике не удаляется дуктальная ткань и участок гипоплазированной дуги аорты. Нет необходимости в широкой мобилизации нисходящей аорты и непрерывном циркулярном обвивном шве. Однако перевязка левой подключичной артерии приводит к сосудистой мозговой недостаточности в следствие синдрома позвоночно-подключичного обкрадывания головного мозга, нарушению артериального питания и отставанию в росте левой руки, а также к высокой частоте рекоарктации аорты [52-54].

Расширенный анастомоз «конец–в–конец» Золотым стандартом устранения коарктации аорты стала, предложенная в 1977 году Joseph J. Amato [55], техника резекции коарктации с расширенным анастомозом «конец-в-конец», при которой эффективно устраняется гипоплазия дуги аорты, удаляется дуктальная ткань, сохраняется подключичная артерия и возможность адекватного роста дуги аорты. Последние два десятилетия расширенный косой анастомоз «конец-в-конец» во всем мире стал методом выбора у детей первого года жизни как с гипоплазией дуги аорты, так и без нее, а также же у взрослых пациентов. Аберрантная правая подключичная артерия является единственным фактором операционного риска и риска развития рекоарктации аорты при такой технике [48,56-60].

Анастомоз «конец-в-бок». В 1990 году данную методику впервые применили у пациентов с коарктацией аорты и гипоплазией проксимальной дуги аорты S. Sano и R. В. Mee (Royal Children's Hospital, Melbourne, Australia) [61]. Показания к данной технике: 1)

протяженная гипоплазия проксимальной дуги; 2) отхождение брахиоцефального ствола и левой общей сонной артерии одним стволом; 3) длинная, более 10 мм, выраженная гипоплазия дистальной дуги. Поскольку данная методика требует срединного доступа и подключения искусственного кровообращения, то считается обязательным устранение внутрисердечных аномалий одновременно с реконструкцией дуги в неонатальном периоде. Техника анастомоза «конец-в-бок» сопровождается низкой летальностью, низкой частотой рекоарктации аорты и артериальной гипертензии [62-63]. У детей старшего возраста и у взрослых пациентов данная техника не применяется.

Резекция коарктации аорты с протезированием. Учитывая меньшую эластичность тканей у взрослых и отсутствие выраженного соматического роста, хирургическая коррекция нативной коарктации у данных пациентов чаще всего требует применения графтов (протезов), так как выполнение прямого анастомоза зачастую невозможно (особенно если коарктация протяженная, либо присутствует гипоплазия приксимального отдела дуги). У взрослых пациентов предпочтение отдается боковой торакотомии, потому что у них редко бывает сопутствующая внутрисердечная патология [64-65]. Основными показаниями к резекции коарктации аорты с протезированием у детей старшего возраста и взрослых является наличие протяженного сегмента коарктации, гипоплазии пре и/или постстенотических сегментов аорты, а также наличие паракоарктационных аневризм.

Метод экстраанатомического шунтирования. Применяется у взрослых пациентов с рекоарктацией, с протяженным участком сужения дистального отдела дуги и перешейка аорты, при низкой толерантности головного мозга к ишемии при пережатии сонных артерий, а также при выраженном спаечном процессе в зоне интереса [66-68]. Методом выбора экстраанатомической операции является аорто-аортальное шунтирование от восходящей к нисходящей грудной аорте из правосторонней торакотомии.

- 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, 41-46].

УДД 2, УУР А.

- Пациентам со стабильной гемодинамикой, не зависящей от функции ОАП, рекомендована хирургическая коррекция в плановом порядке [19, 41-46].

УДД 2, УУР А.

Коррекцию изолированной коарктации рекомендуется выполнять как из боковой торакотомии по 3-4-му межреберному промежутку со стороны расположения дуги аорты

(т.е., при типичном их расположении слева от позвоночника доступ осуществляется из левосторонней боковой торакотомии), так и из центрального доступа с применением искусственного кровообращения [19,44-46,69-73].

УДД 2, УУР А.

- Рекомендуемым методом коррекции КА у новорожденных и грудных детей 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) [19,41-46].

УДД 2, УУР А.

При сопутствующей гипоплазии проксимальных отделов дуги аорты у новорожденных и детей раннего возраста рекомендовано наложение непосредственного анастомоза «конец в бок» между нисходящей аортой и восходящей аортой в условиях искусственного кровообращения аорты. У детей старшего возраста и взрослых в подобных случаях методом выбора является экстраанатомическое шунтирование от восходящей к нисходящей грудной аорте [61-63,74-75].

УДД 2, УУР А.

Коррекция путем прямой истмопластики у новорожденных с сохранением дуктальной ткани или мембраны дуктального происхождения не рекомендована в связи с высоким риском резидуальной и/или рецидивирующей обструкции [19,46,52-54].

УДД 2, УУР А.

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

- Коррекция путем не прямой истмопластики с помощью заплаты не рекомендована как у новорожденных, так и у детей старшего возраста и у взрослых [19,46-51].

УДД 2, УУР А.

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

- Коррекция путем не прямой истмопластики лоскутом отсеченной подключичной артерии по Waldhausen – Nahrwold не рекомендована новорожденным в связи с сохранением дуктальной ткани/мембраны, вероятностью формирования аневризмы в отдаленном

послеоперационном периоде, риском развития синдрома обкрадывания вертебро-базиллярного кровотока через позвоночную артерию, утратой пути магистрального кровоснабжения левой руки [19,52-54,76-77].

УДД 3, УУР В.

Комментарии: *в случае выполнения не прямой истмопластики, чтобы избежать развития синдрома обкрадывания вертебро-базиллярного кровотока через позвоночную артерию и утраты магистрального кровоснабжения левой руки целесообразно выполнять реплантацию отсеченной подключичной артерии в левую общую сонную артерию.*

- Использование биологических или синтетических кондуитов для реконструкции аорты при коррекции КА в раннем детском возрасте не рекомендовано [19,76-77].

УДД 3, УУР В.

- Взрослым пациентам с коарктацией аорты и клиническими проявлениями вследствие дисфункции ЛЖ, выраженной артериальной гипертензии или ишемии нижних конечностей рекомендовано выполнение открытых хирургических или эндоваскулярных вмешательств [29,31].

УДД 2, УУР В

3.3 Иное лечение

Эндоваскулярные методы лечения. Оптимальны у взрослых пациентов, либо при рекоарктации аорты после ранее выполненного открытого хирургического вмешательства. При ТЛБАП хоть и редко, но возможно развитие таких осложнений, как параплегия и разрыва аорты. В послеоперационном периоде ТЛБАП велика частота раннего рестеноза (от 18 до 53%), артериальной гипертензии, формирования аневризмы аорты, что описано в многочисленных литературных источниках (чем меньше ребенок, тем больше скорость развития рекоарктации аорты). [47,78-81].

ТЛБАП в сочетании со стентированием обладает более высокой эффективностью в сравнении с изолированной ТЛБАП. Но данная процедура редко применяется у детей весом менее 25 кг из-за размеров доставляющих устройств и необходимости проведения их через бедренную артерию (что вызывает высокую частоту развития тромбозов бедренной артерии – до 23%). Также данная методика редко применяется у новорожденных в связи с невозможностью установки стента, расширяемого до размеров взрослого человека. ТЛБАП + стентирование постепенно стало операцией выбора у детей старшего возраста, за исключением случаев, когда коарктация сочетается с гипоплазией перешейка или дуги аорты, извитостью перешейка, тубулярной коарктации аорты. У взрослых пациентов стентирование теперь считается методом выбора при

изолированной коарктации аорты. У детей до 10 лет стараются избегать стентирования, из-за необходимости повторных дилатаций [82-84].

- Рентгенохирургическая транслюминальная 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 [41-45,47,78-84].

УДД 2, УУР В.

- Рентгенохирургическая транслюминальная баллонная ангиопластика КА у младенцев с сопутствующей гипоплазией дуги аорты не рекомендована в связи с неэффективностью подобной процедуры в отношении гипоплазии [41-47,77].

УДД 2, УУР В

- Рентгенохирургическая транслюминальная баллонная ангиопластика КА рекомендована пациентам с «взрослым типом» КА старше 1 года жизни и взрослых без сопутствующей гипоплазии дуги аорты и при умеренно выраженной, локальной («песочные часы») обструкции. [19,29,36]

УДД 3, УУР В.

- Рентгенохирургическая транслюминальная баллонная ангиопластика рекомендуется как метод выбора при лечении рекоарктации (при градиенте систолического давления >20 мм рт.ст.) в отдаленные сроки (не ранее, чем спустя 3 месяца) после открытой хирургической коррекции КА, не зависимо от возраста больного [19,36,41-45].

УДД 2, УУР В

- Баллонная ангиопластика рекоарктации рекомендована при градиенте систолического давления на коарктации <20 мм рт.ст. и наличии крупных коллатеральных сосудов независимо от возраста больного, а также у пациентов с единственным желудочком сердца или со значительной дисфункцией желудочков сердца [36].

УДД 2, УУР В.

- Рекомендовано выполнение ТЛБАП нативной коарктации в качестве паллиативной меры для стабилизации больного, независимо от возраста, если имеются отягчающие обстоятельства, такие, как выраженное снижение фракции выброса желудочков сердца, тяжелая митральная регургитация, низкий сердечный выброс или системное заболевание, усугубляющееся вследствие порока сердца [36].

УДД 2, УУР В.

- Стентирование рекомендовано больным с рекоарктацией аорты и градиентом систолического давления на перешейке аорты >20 мм рт. ст., если возраст и вес пациента

позволяют имплантировать стент, который в последующем возможно дилатировать до размеров аорты взрослого [36].

УДД 2, УУР В.

- Стентирование для лечения коарктации или рекоарктации аорты рекомендовано при неэффективности ТЛБАП, при условии безопасной имплантации стента, который в последующем возможно дилатировать до размеров аорты взрослого [36].

УДД 2, УУР В

- Стентирование перешейка аорты рекомендовано у новорожденных и грудных детей при сохранении сужения перешейка аорты после проведенных хирургических или эндоваскулярных операций, если повторная хирургическая операция имеет высокий риск [36].

УДД 2, УУР В

Комментарии: *имплантация стента, диаметр которого невозможно расширить до диаметра аорты взрослого, накладывает обязательства на хирургическую бригаду удалить или расширить такой стент в дальнейшем, когда его максимальный диаметр будет ограничивать кровоток по аорте*

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

- Пациентам после хирургической коррекции КА рекомендуется в течение 4-6 последующих месяцев жизни избегать тракционных нагрузок на верхнюю конечность со стороны послеоперационного шва [19, 27].

УДД 5, УУР С

- Младенцам после хирургической коррекции КА рекомендуется в течение 4-х последующих месяцев избегать процедур лечебной гимнастики [19, 27]

УДД 5, УУР С

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

- Пациентам, перенесшим хирургическую коррекцию КА, рекомендуется в течение первого года после операции не менее 2 раз пройти обследование (консультация кардиолога, ЭхоКГ) в клинике, где была выполнена операция (сроки и кратность обследований устанавливаются врачом-кардиологом при выписке из стационара и при

каждом последующем амбулаторном обследовании). В последующем, при отсутствии необходимости повторного хирургического вмешательства, возможно наблюдение по месту жительства не реже 1 раза в год [41,69].

УДД 2, УУР А

Комментарии: *наиболее значимым осложнением в отдаленные сроки после операции является развитие повторного сужения в области операции – рекоарктация, которая в свою очередь может инициировать другие осложнения, такие как артериальная гипертензия, развитие аневризмы аорты и сосудов головного мозга, дисфункция левого желудочка, появление нарушений ритма, нарушений мозгового кровообращения. Пациенты, после устранения коарктации аорты, находятся под постоянной угрозой развития рекоарктации аорты. Пациенты даже после успешной операции должны быть под постоянным наблюдением кардиолога на протяжении всей жизни. В структуру рутинных обследований должны быть включены ежегодный амбулаторный 24-часовой мониторинг артериального давления, эхокардиография с измерением размеров проксимальной и дистальной дуги аорты пересчитанные с учетом Z-score, измерением пикового градиента давления по Допплеру [85-86].*

- В случае выявления рецидива обструкции срок очередного амбулаторного обследования либо госпитализации в стационар устанавливается врачом-кардиологом [41,69]. Динамическое наблюдение рекомендуется.

УДД 2, УУР А

- Пациентам после хирургической коррекции КА рекомендуется контроль АД на руках и ногах с целью оценки градиента давления и оценки эффективности выполненной операции, а также целесообразности назначения/продолжения медикаментозной гипотензивной терапии [41,69].

УДД 2, УУР А

Комментарии: *самым распространенным осложнением является развитие артериальной гипертензии, от которой страдают до половины пациентов к 40 годам жизни [47,87-88].*

- Пациентам после хирургической коррекции КА, в случае сохранения резидуальной артериальной гипертензии, рекомендуется проведение обследований согласно клиническим рекомендациям по артериальной гипертензии [19, 27].

УДД 5, УУР С.

- Пациентам после хирургической коррекции КА в рамках амбулаторного эхокардиографического обследования рекомендуется оценивать характер кровотока по дуге аорты и наличие градиента давления в области анастомоза, морфофункциональные

параметры левого желудочка и митрального клапана, а также клапана аорты и субаортального пространства [41,69].

УДД 2, УУР А

6. Организация 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 (более 20 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 из фармакотерапевтической группы вазодилиатирующих средств - простагландина E₁, 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 том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

В периоде новорожденности тяжесть состояния пациентов с обструктивными аномалиями развития дуги аорты и прогноз естественного течения заболевания определяют 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 дизэмбриогенеза [19,89-92].

Критерии оценки качества медицинской помощи.

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности
Этап постановки диагноза			
1	Выполнена эхокардиография	1	A
2	Выполнена компьютерная томография с внутрисосудистым контрастированием	2	A
3	Выполнена ангиокардиография	2	A
Этап консервативного и хирургического лечения			
1	Проведена рациональная предоперационная консервативная терапия	3	B
2	Выполнена хирургическая /рентгенохирургическая коррекция КА	2	A
3	У новорожденного с пограничной степенью обструкции после спонтанного закрытия АП необходимость	2	A

	хирургического лечения исключена		
Этап послеоперационного контроля			
1	Проведено амбулаторное обследование в поликлинике специализированного стационара не менее 2 раз в течение первых 12 месяцев после операции	5	C
2	Выполнен ЭхоКГ-контроль в динамике	2	A
3	Выполнен контроль АД и градиента «рука-нога» в динамике	2	A
4	При выявлении гемодинамически значимой рекоарктации проведена рентгенохирургическая баллонная процедура	2	A

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. Brom AG. Narrowing of the aortic isthmus and enlargement of the mind. J Thorac Cardiovasc Surg 1965; 50:166.
5. Edwards JE, Christensen NA, Clagett OT, McDonald JR. Pathologic considerations in coarctation of the aorta. Mayo Clin Proc 1948; 23:324.
6. Pellegrino A, Deverall PB, Anderson RH, Smith A, Wilkinson JL, Russo P, et al. Aortic coarctation in the first three months of life. An anatomopathological study with respect to treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 89:121.
7. Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. Am J Cardiol 1972; 30:514.

8. 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 multi institutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108:841–851; discussion 52–54.
9. 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.
10. 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.
11. Winer HE, Kronzon I, Glassman E, Cunningham JN Jr, Madayag M. Pseudocoarctation and mid-arch aortic coarctation. *Chest* 1977; 72:519.
12. Allan LD, Crawford DC, Tynan M. Evolution of coarctation of the aorta in intrauterine life. *Br Heart J* 1984; 52:471.
13. 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.
14. 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.
15. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980; 65:375.
16. 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.
17. Hoffman J.I., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* (2002) 39:1890–1900.
18. Amato JJ, Douglas WI, James T, Desai U. Coarctation of the aorta. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2000; 3:125-141.
19. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. Детская кардиохирургия. 2016. Изд. НМИЦ ССХ им. А.Н.Бакулева.

20. Talner NS, Berman MA. Postnatal development of obstruction in coarctation of the aorta: role of the ductus arteriosus. *Pediatrics* 1975; 56:562.
21. Tawes RL Jr, Aberdeen E, Waterston DJ, Carter RE. Coarctation of the aorta in infants and children. A review of 333 operative cases including 179 infants. *Circulation* 1969;39: I173.
22. Shearer WT, Rutman JY, Weinberg WA, Goldring D. Coarctation of the aorta and cerebrovascular accident. A proposal for early corrective surgery. *J Pediatr* 1970; 77:1004.
23. Калашникова ЕА, Никитина НА, Галич СР. Диагностика, клиника, лечение и прогноз при коарктации аорты у детей. *Здоровье ребенка*. 2015;(1):129-132.
24. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. In. *Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult*. V.2. Lippincott Williams & Wilkins; 2013: 799-809.
25. Freundlich E, Engle MA, Goldberg HP. Coarctation of aorta in infancy. Analysis of 10-year experience with medical management. *Pediatrics* 1961; 27:427.
26. Keith JD, Rowe RD, Vlad P. *Heart disease in infancy and childhood*. New York: Macmillan, 1978, p. 738.
27. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Москва. 2005; с.224 – 236.
28. Kenny D, Hijazi ZM. Coarctation of the aorta: from fetal life to adulthood. *Cardiol J* 2011; 18:487–95.
29. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 CCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease. A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *J Am Coll Cardiol* 2010;55: e27–129.

30. 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.
31. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in collaboration with the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008;23: e143–263.
32. Matsui H, Mellander M, Roughton M, Jicinska H, Gardiner HM. Morphological and physiological predictors of fetal aortic coarctation. *Circulation* 2008; 118:1793-801.
33. Becker C, Soppa C, Fink U, Haubner M, Muller-Lisse U, Englmeier KH, et al. Spiral CT angiography and 3D reconstruction in patients with aortic coarctation. *Eur Radiol* 1997; 7:1473.
34. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. In. *Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult*. V.2. Lippincott Williams & Wilkins; 2013: 799-809.
35. Mavroudis C., Backer C.L. *Pediatric cardiac surgery*, 4th ed, 2013, 256-282
36. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, et al. American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention. Indications for cardiac catheterization and interventions for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease; a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011; 123:2607–52.

37. Calder AL, Kirker JA, Neutze JM, Starling MB. Pathology of the ductus arteriosus treated with prostaglandins: comparisons with untreated cases. *Pediatr Cardiol* 1984; 5:85.
38. Elliott RB, Starling MB, Neutze JM. Medical management of the ductus arteriosus. *Lancet* 1975; 1:140.
39. Neutze JM, Starling MB, Elliott RB, Barratt-Boyes BG. Palliation of cyanotic congenital heart disease in infancy with E-type prostaglandins. *Circulation* 1977; 55:238.
40. Khalil M, Jux C, Rueblinger L, Behrje J, Esmaeili A, Schranz D. Acute therapy of newborns with critical congenital heart disease. *Transl Pediatr.* 2019 Apr;8(2):114-126.
41. Saxena A, Relan J, Agarwal R, Awasthy N, Azad S, Chakrabarty M. et al. Indian guidelines for indications and timing of intervention for common congenital heart diseases: Revised and updated consensus statement of the Working group on management of congenital heart diseases. *Ann Pediatr Cardiol.* 2019 Sep-Dec;12(3):254-286.
42. Rao P.S. Coarctation of the aorta. In: Ram C.V.S., editor. *Secondary Forms of Hypertension*. Volume 15. W.B. Saunders; Philadelphia, PA, USA: 1995. pp. 81–105.
43. Rao P.S. Balloon angioplasty of native aortic coarctation. In: Rao P.S., editor. *Transcatheter Therapy in Pediatric Cardiology*. Wiley-Liss; New York, NY, USA: 1993. pp. 153–196.
44. Rao P.S. Coarctation of the aorta. *Curr. Cardiol. Rep.* 2005; 7:425–434.
45. Doshi A.R., Rao P.S. Coarctation of aorta—Management options and decision making. *Pediatr. Ther.* 2012; 5:006.
46. Kaya U, Colak A, Becit N, Ceviz M, Kocak H. Surgical Management of Aortic Coarctation from Infant to Adult. *Eurasian J Med.* 2018 Feb;50(1):14-18.
47. DaCruz EM, Ivy D, Jagers J *Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care*. London, Springer London, 2014. DOI: 10.1007/978-1-4471-4619-3.

48. Walhout RJ, Lekkerkerker JC, Oron GH, Hitchcock FJ, Meijboom EJ, Bennink GBWE Comparison of polytetrafluoroethylene patch aortoplasty and end-to-end anastomosis for coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003 Aug [cited 2017 Jun 2];126:521–8.
49. von Kodolitsch Y, Aydin MA, Koschyk DH, Loose R, Schalwat I, Karck M, et al. Predictors of aneurysmal formation after surgical correction of aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol* 2002 Feb 20 [cited 2017 May 19];39:617–24.
50. Zehr KJ, Gillinov AM, Redmond JM, Greene PS, Kan JS, Gardner TJ, et al. Repair of coarctation of the aorta in neonates and infants: a thirty-year experience. *Ann Thorac Surg* 1995 Jan [cited 2017 May 23];59:33–41.
51. Forbes TJ, Kim DW, Du W, Turner DR, Holzer R, Amin Z, et al. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: an observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium). *J Am Coll Cardiol* 2011 Dec 13;58:2664–74.
52. VanSon JAM, Daniëls O, Vincent JG, van Lier HJ, Lacquet LK Appraisal of resection and end-to-end anastomosis for repair of coarctation of the aorta in infancy: preference for resection. *Ann Thorac Surg* 1989 Oct [cited 2017 Jun 2];48:496–502.
53. Dodge-Khatami A, Backer CL, Mavroudis C Risk factors for recoarctation and results of reoperation: a 40-year review. *J Card Surg* [cited 2017 May 23];15:369–77.
54. Toro-Salazar OH, Steinberger J, Thomas W, Rocchini AP, Carpenter B, Moller JH Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *Am J Cardiol* 2002 Mar 1 [cited 2017 Jun 2];89:541–7.
55. Amato JJ, Rheinlander HF, Cleveland RJ A method of enlarging the distal transverse arch in infants with hypoplasia and coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg* 1977 Mar [cited 2017 Jun 3];23:261–3.
56. Shivachev P, Marinov L, Tzonsarova M, Radoinova D Diadnosis , management and prognosis of patients with critical coarctation of the aorta. *Scr Sci Medica* 2013;45:29–34.

57. Pigula FA Surgery for Aortic Arch Disease in the Neonate. *Pediatr Cardiol* 2007 Apr 29;28:134–143.
58. Vouhé PR, Trinquet F, Lecompte Y, Vernant F, Roux PM, Touati G, et al. Aortic coarctation with hypoplastic aortic arch. Results of extended end-to-end aortic arch anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988 Oct [cited 2017 Jun 3];96:557–63.
59. 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;77:1353–1358.
60. Younoszai AK, Reddy VM, Hanley FL, Brook MM Intermediate term follow-up of the end-to-side aortic anastomosis for coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg* 2002 Nov [cited 2017 Mar 23];74:1631–4.
61. Sano S, Mee RB Isolated myocardial perfusion during arch repair. *Ann Thorac Surg* 1990 Jun;49:970–2.
62. Zannini L, Gargiulo G, Albanese SB, Santorelli MC, Frascaroli G, Picchio FM, et al. Aortic coarctation with hypoplastic arch in neonates: a spectrum of anatomic lesions requiring different surgical options. *Ann Thorac Surg* 1993 Aug;56:288–94.
63. Lee MGY, Brink J, Galati JC, Rakhra SS, Konstantinov IE, Cheung MMH, et al. End-to-side repair for aortic arch lesions offers excellent chances to reach adulthood without reoperation. *Ann Thorac Surg* 2014 Oct;98:1405–11.
64. Backer CL, Stewart RD, Kelle AM, Mavroudis C. Use of partial cardiopulmonary bypass for coarctation repair through a left thoracotomy in children without collaterals. *Ann Thorac Surg* 2006; 82:964-72.
65. Massey R, Shore DF. Surgery for complex coarctation of the aorta. *Int J Cardiol* 2004;97(Suppl 1):67-73.
66. Almeida de Oliveira S, Lisboa LA, Dallan LA, Abreu FC, Rochitte CE, de Souza JM. Extraanatomic aortic bypass for repair of aortic arch coarctation via sternotomy: midterm clinical and magnetic resonance imaging results. *Ann Thorac Surg* 2003; 76:1962-6.

67. Schoenhoff FS, Berdat PA, Pavlovic M, Kadner A, Schwerzmann M, Pfammatter JP, et al. Off-pump extraanatomic aortic bypass for the treatment of complex aortic coarctation and hypoplastic aortic arch. *Ann Thorac Surg* 2008; 85:460-4.
68. Arakelyan V, Spiridonov A, Bockeria L. Ascending-to-descending aortic bypass via right thoracotomy for complex (re-) coarctation and hypoplastic aortic arch. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 27:815-20.
69. Torok RD, Campbell MJ, Fleming GA, Hill KD. Coarctation of the aorta: Management from infancy to adulthood. *World J Cardiol*. 2015 Nov 26;7(11):765-75.
70. Jonas R. In.: *Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. 2nd CRC Press. 2013:282-311.
71. Elgamal MA, McKenzie ED, Fraser CD. Aortic arch advancement: the optimal one-stage approach for surgical management of neonatal coarctation with arch hypoplasia. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2002;73(4):1267-1273.
72. Ильинов ВН, Кривошеков ЕВ, Гинько ВЕ, Киселев ВО, Николишин АН, Горохов АС, Шипулин ВМ. Оценка безопасности селективной церебральной перфузии у детей при реконструкции дуги аорты. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2015;(19):14-18.
73. Tulzer A, Mair R, Kreuzer M, Tulzer G Outcome of aortic arch reconstruction in infants with coarctation: Importance of operative approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016 Dec;152:1506–1513.e1.
74. 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.
75. Rajasinghe HA, Reddy VM, van Son JA, Black MD, McElhinney DB, Brook MM, et al. Coarctation repair using end-to-side anastomosis of descending aorta to proximal aortic arch. *Ann Thorac Surg* 1996; 61:840.
76. Jonas R.A. Coarctation: do we need to resect ductal tissue? *Ann Thorac Surg*. 1991 Sep;52(3):604-7.

77. 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.
78. Cowley CG, Orsmond GS, Feola P, McQuillan L, Shaddy RE Long-term, randomized comparison of balloon angioplasty and surgery for native coarctation of the aorta in childhood. *Circulation* 2005 Jun 28;111:3453-6.
79. Ussia GP, Marasini M, Pongiglione G Paraplegia following percutaneous balloon angioplasty of aortic coarctation: a case report. *Catheter Cardiovasc Interv* 2001 Dec [cited 2017 Jun 7];54:510-3.
80. Tynan M, Finley JP, Fontes V, Hess J, Kan J Balloon angioplasty for the treatment of native coarctation: results of Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990 Mar 15 [cited 2017 Jun 7];65:790-2.
81. Weber HS, Mosher T, Mahraj R, Baylen BG Magnetic resonance imaging demonstration of "remodeling" of the aorta following balloon angioplasty of discrete native coarctation. *Pediatr Cardiol* 1996 Sep;17:184-8.
82. Suárez de Lezo J, Pan M, Romero M, Medina A, Segura J, Lafuente M, et al. Immediate and follow-up findings after stent treatment for severe coarctation of aorta. *Am J Cardiol* 1999 Feb 1 [cited 2017 Jun 7];83:400-6.
83. Zuo Z-L, Tsao J-Y, Chen M, Feng Y Successful percutaneous stent implantation for isolated dismal transverse aortic arch kinking. *Medicine (Baltimore)* 2017 Mar;96:e6089.
84. Rosenthal E, Qureshi SA, Tynan M Stent implantation for aortic recoarctation. *Am Heart J* 1995 Jun [cited 2017 Jun 7];129:1220-1.
85. Nguyen L, Cook SC Coarctation of the Aorta: Strategies for Improving Outcomes. *Cardiol Clin* 2015 Nov;33:521-30, vii.
86. Pandey R, Jackson M, Ajab S, Gladman G, Pozzi M Subclavian flap repair: review of 399 patients at median follow-up of fourteen years. *Ann Thorac Surg* 2006 Apr;81:1420-8.
87. O'Sullivan J Late hypertension in patients with repaired aortic coarctation. *Curr*

Hypertens Rep 2014 Mar 4;16:421.

88. Gillett C, Wong A, Wilson DG, Wolf AR, Martin RP, Kenny D Underrecognition of elevated blood pressure readings in children after early repair of coarctation of the aorta. *Pediatr Cardiol* 2011 Feb 25;32:202–5.
89. Quennelle S, Powell AJ, Geva T, Prakash A. Persistent Aortic arch hypoplasia after coarctation treatment is associated with late Systemic hypertension. *J Am Heart Assoc.* 2015 Jun 25;4(7).
90. 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.
91. 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.
92. 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 по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Авраменко А.А., (Самара)
2. Алекаян Б.Г., академик РАН (Москва) «Российское Научное Общество Специалистов по Рентгенэндоваскулярной Диагностике и Лечению»
3. Аракелян В.С., проф. (Москва)
4. Богданов В.Н., (Челябинск)
5. Бокерия Л.А., академик РАН (Москва), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
6. Борисков М.В., д.м.н. (Краснодар)
7. Бродский А.Г., к.м.н. (Сургут)
8. Гаврилов Р.Ю., (Волгоград), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
9. Григорян А.М. к.м.н. (Москва) «Российское Научное Общество Специалистов по Рентгенэндоваскулярной Диагностике и Лечению»
10. Горбатиков К.В., д.м.н. (Тюмень)
11. Горбатов Ю.Н., д.м.н. (Новосибирск)
12. Есаян А.А., к.м.н. (Москва)
13. Калашников С.В., к.м.н. (Москва)
14. Ким А.И., проф. (Москва), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
15. Ковалёв И.А., д.м.н. (Москва), "Ассоциация детских кардиологов России"

16. Кокшенев И.В., проф. (Москва), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
17. Кривошеков Е.В., д.м.н. (Томск), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
18. Купряшов А.А., проф. (Москва)
19. Левченко Е.Г., д.м.н. (Москва)
20. Мовсесян Р.Р., член-корреспондент РАН, (Санкт-Петербург), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
21. Налимов К.А., к.м.н. (Хабаровск)
22. Петрушенко Д.Ю., к.м.н. (Казань)
23. Плотников М.В., к.м.н. (Астрахань), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
24. Свободов А.А., проф. (Москва)
25. Синельников Ю.С., д.м.н. (Пермь)
26. Теплов П.В., (Красноярск)
27. Трунина И. И., проф. (Москва) "Ассоциация детских кардиологов России"
28. Черногринов А.Е., д.м.н. (Пенза), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"

Конфликт интересов отсутствует. 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:

- Врач-педиатр
- Врач-кардиолог
- Врач- детский кардиолог
- Врач-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 30 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).

В ходе разработки КР использованы международные шкалы уровня убедительности рекомендаций и уровня достоверности доказательств (**Таблицы П1 и П2**), а также новая система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (**Таблицы П3, П4 и П5**), введенная в 2018

г. ФГБУ ЦЭКМП Минздрава РФ. Формирование Национальных рекомендаций проводилось на основе рекомендаций ЕОК, с учетом национальной специфики, особенностей обследования, лечения, учитывающих доступность медицинской помощи. По этой причине в тексте настоящих клинических рекомендаций, одновременно использованы две шкалы оценки достоверности доказательств тезисов рекомендаций: уровни достоверности доказательств ЕОК с УУР и УДД. Добавлены классы рекомендаций ЕОК, позволяющие оценить необходимость выполнения тезиса рекомендаций.

Таблица П1. Классы показаний согласно рекомендациям Европейского Общества Кардиологов (ЕОК).

Класс рекомендаций ЕОК	Определение	Предлагаемая формулировка
I	Доказано или общепризнанно, что диагностическая процедура, вмешательство/ лечение являются эффективными и полезными	Рекомендовано/ показано
<ul style="list-style-type: none"> • II Выявление источника кровотечения и обеспечение механического гемостаза	Противоречивые данные и/или мнения об эффективности/пользе диагностической процедуры, вмешательства, лечения Большинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения Эффективность/польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно	Целесообразно применять Можно применять
Па Пб		
III	Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны/не эффективны, а в ряде случаев могут приносить вред	Не рекомендуется применять

Таблица П2. Уровни достоверности доказательств согласно рекомендациям Европейского 2023 Общества Кардиологов (ЕОК).

Уровни достоверности доказательств, ЕОК	
A	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или метаанализов

В	Данные получены по результатам одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
С	Согласованное мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров

Таблица П3. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

Уровни достоверности доказательств (УДД) Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № 103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности, включаемой в клинические рекомендации информации» (зарегистрирован 08.05.2019 № 54588)	
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа
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 П4. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или

	исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица П5. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

Уровень убедительности рекомендации (УРР) Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № 103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации» (зарегистрирован 08.05.2019 № 54588)	
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию — не реже чем один раз в три года, — а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии

обоснованных дополнений/замечаний к ранее утвержденным КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

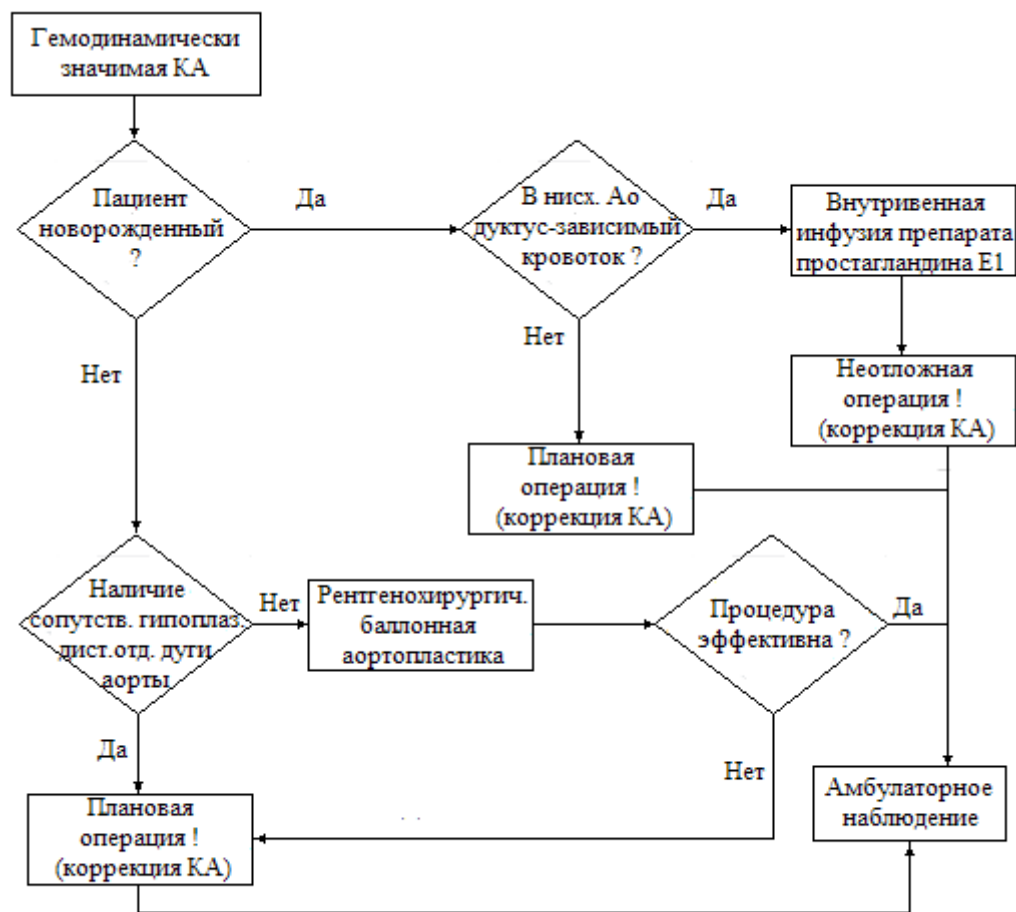
1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ №323 от 21.11.2011)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России №918н от 15.11.2012)
3. «О классификации и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы» (Приказ Минздрава России №1024н от 17 декабря 2015 г.)

Приложение Б Алгоритмы действия врача

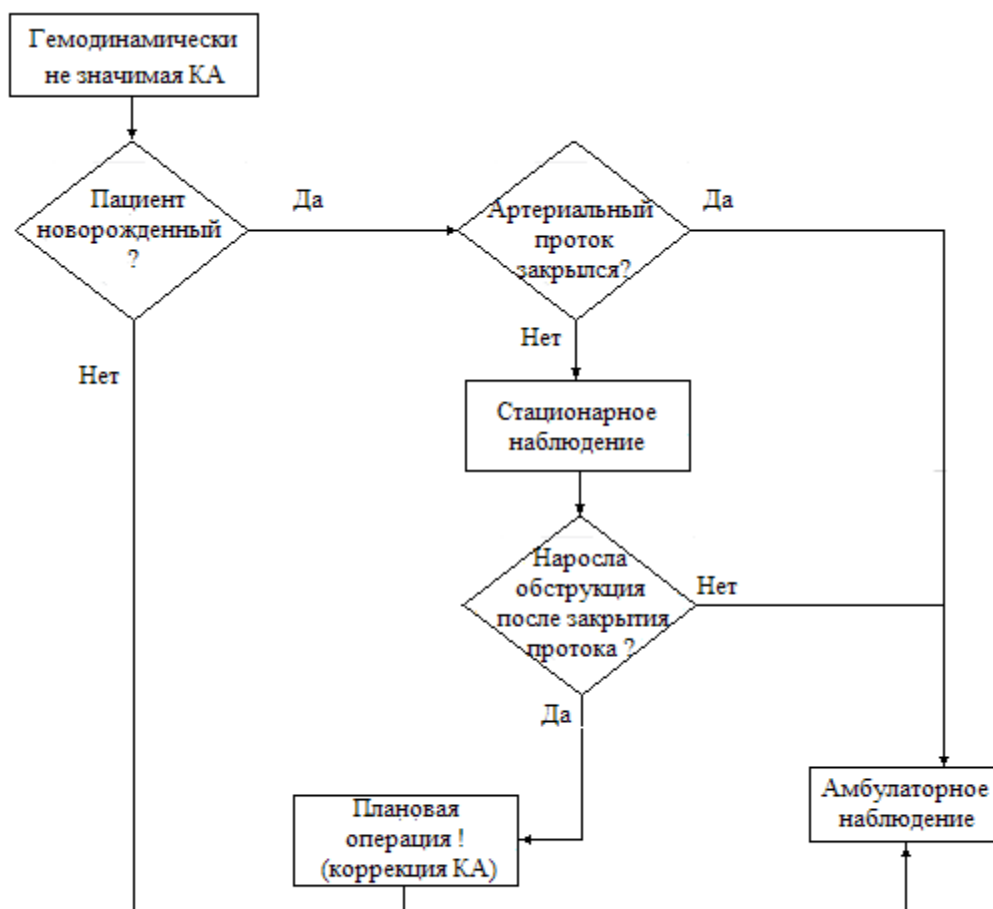
Алгоритм диагностики КА



Алгоритм ведения пациентов с гемодинамически значимой КА



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.

Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Нет.