

ЗАБОЛЕВАНИЯ СОСУДОВ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2015

УДК 616.12-008.313.2:616.12-007.63:616.895.87

DOI: 10.15275/kreatkard.2015.01.05

Коарктация аорты: нуждается ли пациент, оперированный в раннем возрасте, в дальнейшем наблюдении?

А.И. Ким, Т.В. Рогова, А.М. Верещагина, Т.В. Машина

ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор — академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Ким Алексей Иванович, доктор мед. наук, профессор, заведующий отделением;

Рогова Татьяна Владимировна, доктор мед. наук, зам. заведующего отделением;

Верещагина Анна Михайловна, кардиолог, e-mail: vereshagina-anna@mail.ru;

Машина Татьяна Васильевна, вед. научн. сотр., канд. мед. наук, врач ультразвуковой диагностики

На фоне естественного течения коарктации аорты (КА) в левом желудочке (ЛЖ) происходят гемодинамические и морфологические изменения, влияющие на исход заболевания. Развивается гипертрофия ЛЖ, происходят изменения в коронарных артериях сердца. Гипертрофия ЛЖ, дебютировавшая в детском возрасте, структурно отличается от гипертрофии у взрослых пациентов. Изменения в коронарных артериях, возникшие при КА в раннем детстве, сохраняются еще долгое время. Таким пациентам требуется длительное наблюдение после операции.

Ключевые слова: гипертрофия левого желудочка; коарктация аорты.

Coarctation of the aorta: does the patient, operated at an early age, have to be observed later?

A.I. Kim, T.V. Rogova, A.M. Vereshchagina, T.V. Mashina

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Kim Aleksey Ivanovich, MD, DM, Professor, Chief of Department;

Rogova Tat'yana Vladimirovna, MD, DM, Deputy Chief of Department;

Vereshchagina Anna Mikhaylovna, Cardiologist, e-mail: vereshagina-anna@mail.ru;

Mashina Tatiana Vasil'evna, Leading Research Associate, MD, PhD, Ultrasonic Diagnostics Physician

Natural history of coarctation of aorta causes hemodynamic and morphological abnormalities in the left ventricle and coronary vessels. Left ventricular hypertrophy, debuted in childhood, is structurally different from hypertrophy in adult patients, and persists for a long time. These patients require prolonged observation after surgery.

Key words: left ventricular hypertrophy; coarctation of the aorta.

Введение

Врожденные пороки сердца (ВПС) занимают ведущее место в структуре детской патологии. Согласно статистическим исследованиям, в Российской Федерации ВПС составляют не менее 49,5% всех врожденных пороков развития [1–4]. В структуре детской смертности, связан-

ной с пороками развития, ВПС занимают первое место [1, 2]. Большинство пациентов с ВПС погибают в грудном возрасте (40–60%), преимущественно в первые месяцы жизни (70–90%) [2, 5].

Обструктивные поражения левого желудочка (ЛЖ) занимают одно из ведущих мест среди многочисленных вариантов

ВПС [1, 3, 4]. Для данных пороков характерно remodelирование ЛЖ – изменение его геометрии и функции на фоне перегрузки давлением. Левый желудочек приобретает шаровидную форму, гипертрофируется, увеличивается в объеме. В гипертрофированном миокарде нарушается синхронность и последовательность сокращения камер сердца, искажается эффективное наполнение и изгнание крови, что приводит к развитию диастолической и систолической дисфункций и прогрессированию сердечной недостаточности. Данные изменения сохраняются длительное время у пациентов, оперированных в младенческом возрасте, что требует дальнейшего наблюдения и лечения на протяжении всей жизни. Следовательно, детальное изучение ВПС с обструкцией ЛЖ, их отдаленных исходов актуально как у детей, так и у взрослых. Одним из таких пороков является и коарктация аорты [1, 3, 4].

Определение и классификация

Коарктация аорты (КА) – врожденное сужение или полная обструкция просвета аорты на ограниченном участке. Чаще всего (95%) это сужение располагается в области перешейка аорты, то есть отрезка от левой подключичной артерии до первой пары межреберных артерий. Гораздо реже встречаются атипичные расположения [3, 5, 6]. Впервые порок был описан Дж.Б. Морганьи еще в 1760 г. [6].

В 1903 г. L.M. Vonnet разделил КА на два типа: инфантильный и взрослый [4, 6]. В 1948 г. J. Edwards и соавт. предложили функциональную классификацию КА в зависимости от наличия открытого артериального протока (ОАП): преддуктальная коарктация аорты (сужение перешейка проксимальнее места отхождения ОАП), юкстадуктальная коарктация аорты (на уровне отхождения ОАП), постдуктальная (ниже отхождения ОАП) [4]. Т. Burford в 1950 г. выделил преддуктальный и постдуктальный типы КА с функционирующим или нефункционирующим ОАП [7, 8].

Внешне КА может иметь вид песочных часов, быть нитевидной или колбовидной формы. По протяженности различают локальную и тубулярную КА. Независимо от внешней формы КА просвет аорты имеет сужение в виде диафрагмы с эксцентрическим отверстием или в виде серповидной складки за счет внутреннего слоя аорты. Сужение просвета аорты в области коарктации может колебаться от умеренного (просвет аорты более 5 мм) до выраженного (менее 5 мм). Реже отверстие в диафрагме отсутствует (критическая КА) или имеется перерыв дуги аорты [4]. Для практических целей выделяют 4 варианта КА: I – изолированная КА, II – КА в сочетании с ОАП, III – КА в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), IV – КА в сочетании с другими ВПС. В зависимости от течения заболевания выделяют КА у грудных детей и КА у подростков и взрослых [3].

Эпидемиология порока

Встречаемость КА среди больных с ВПС составляет от 6–7,2 до 10% [2, 6, 9, 10], занимая 6-е место среди ВПС у детей [2, 5, 6]. У мальчиков она встречается в два раза чаще, чем у девочек. По секционным данным, КА встречается у 8,4 больных с ВПС [3]. По данным Л.А. Бокерия, Р.Г. Гудковой, доля больных с КА в структуре ВПС у детей первого года жизни в Российской Федерации в 2012 г. составила 7,2% [2]. Распространенность КА имеет географические различия. По данным зарубежных авторов, распространенность КА в западных странах среди ВПС составляет от 4–5% [11, 12]. В странах Восточной Азии, например в Сингапуре, как сообщает С.С. Muir, КА обнаруживается у 4,6% пациентов с ВПС [13], в Японии этот показатель составляет 0,3–1,5% [14]. Р.А. Ongley указывает на практическое отсутствие КА в Таиланде [15].

Возможно, представленные географические различия обусловлены несовершенством методов исследования, качества

медицинского обслуживания населения в определенных странах. Выявляемость КА среди взрослых, как правило, носит случайный характер [16].

Сочетанные патологии

Коарктация аорты в 54,4% случаев бывает изолированной [5], в 10,5% сочетается с дефектами перегородок (межпредсердной и/или межжелудочковой [6]), в 28,1% — с персистирующими фетальными коммуникациями (ОАП, открытое овальное окно), в 7% встречается при пороках синего типа [17]. По данным литературы, КА также может сочетаться с праволежащей дугой аорты [18], с аномальным отхождением левой коронарной артерии от легочной артерии [19], с аномалией Эбштейна [20], входит в состав синдрома Шона [21]. Н. Tomita и соавт. (1998 г.) сообщают о сочетании КА с aberrантной левой подключичной артерией и врожденной секвестрацией нижней доли правого легкого [22]. Коарктация аорты обнаруживается при ряде генетических синдромов, таких как синдром Вильямса [23], синдром Шерешевского-Тернера в 5–10% [24].

Естественное течение порока, осложнения

Естественное течение порока характеризуется тяжелым клиническим проявлением, ранним развитием сердечной недостаточности и высокой летальностью (до 50–80%) на первом году жизни [3–5, 9, 25, 26]. Это характерно для критических и выраженных КА. Смертность среди новорожденных с обструкцией дуги аорты (перерыв дуги аорты и тяжелая дуктусзависимая КА) составляет 54% [26]. Средняя продолжительность жизни больных с КА составляет 34 года [16, 27]. Больные, дожившие до 35–40 лет, имеют клинические симптомы недостаточности кровообращения, стойкую, резистентную к терапии артериальную гипертензию, последствия острых нарушений мозгового кровообращения (геморрагических инсультов из-за разрывов анев-

ризм мозговых артерий), острых инфарктов миокарда из-за ранней гипертрофии ЛЖ.

По секционным данным М. Campbell и соавт., причиной смерти взрослых пациентов с КА были: сердечная недостаточность (25,5%), разрыв аорты (21%), эндокардит (18%), внутримозговое кровоизлияние (11,5%) [16]. М. Campbell и G.H. Reifenstein и соавт. отмечают, что большинство случаев смерти от разрыва аорты и эндокардита произошло во 2-ю и 3-ю декады жизни, от сердечной недостаточности — в 3-м и 5-м десятилетиях [16, 28]. Среди детей, оперированных в возрасте от 1 года до 3 лет, летальность составляет 32% [29], на послеоперационную смертность в раннем возрасте от тяжелой сердечной недостаточности приходится 5–26% [2, 5, 26]. Продолжительность жизни максимальна у пациентов, прооперированных в возрасте до 10 лет, в отличие от пациентов, оперированных во 2-м и 3-м десятилетиях (в возрасте 20–30 лет), поскольку в этом возрасте восстановление кровотока по аорте не позволяет избежать последствий сформировавшейся артериальной гипертонии (АГ) и гипертрофии ЛЖ. Артериальная гипертония трудно поддается контролю у 40% таких больных, являясь причиной летальных исходов. Считается, что хирургическое лечение, выполненное после манифестации нарушения кровообращения, не предотвращает дальнейшее прогрессирование болезни [16, 30].

Своевременная диагностика ВПС и их хирургическое лечение помогает избежать негативных последствий естественного течения порока. Однако на практике коарктация аорты характеризуется поздним выявлением, уже после развития кардиомегалии с признаками хронической ишемии миокарда и клинических симптомов сердечной недостаточности.

Особенности развития сердечной недостаточности у детей

Проблема развития сердечной недостаточности при врожденных пороках сердца

у детей, особенно младенцев, заслуживает пристального внимания, поскольку имеет ряд особенностей [3, 5, 9, 31–33]. Сердечная недостаточность у новорожденных характеризуется ранним началом клинических проявлений и неуклонным прогрессированием, что связано с несовершенством адаптационных механизмов. Известно, что для развивающегося сердца грудного ребенка характерны относительно большие диастолические объемы, поэтому диастолический резерв¹ меньше, чем у взрослого. При этом миокард желудочков менее податлив, что приводит к повышенному напряжению миокарда при его растяжении в диастолу, то есть возникает состояние «возрастной», обратимой диастолической дисфункции миокарда желудочков. Однако развитие гипертрофии миокарда желудочков при ВПС в этом возрасте усугубляет «возрастную» диастолическую дисфункцию миокарда, переводит ее в «патологическую», которая сохраняется еще длительное время после коррекции КА и нередко диагностируется у взрослых пациентов, оперированных в младенчестве. В то же время слабо развиты механизмы регуляции периферического сосудистого сопротивления и повышена ломкость капилляров, вследствие чего с резким увеличением постнагрузки детское сердце справляется плохо [5, 9, 32]. Это связано и с неспособностью миокарда развивать достаточное напряжение при увеличении сопротивления сердечному выбросу. Зачастую, прогрессированию сердечной недостаточности (СН) у детей, а потом и у прооперированных взрослых, способствуют нарушения ритма,

возникающие при дилатации и гипертрофии сердечных камер. Все вышеперечисленные особенности, по данным литературы, способствуют молниеносному развитию и прогрессированию СН у младенцев с выраженной и критической КА [3–5, 9, 30, 34].

Гемодинамика при изолированной коарктации аорты

Считается, что во внутриутробном периоде изолированная КА не оказывает влияния на развитие плода. Однако в антенатальном периоде при постдуктальной КА правому желудочку приходится преодолевать высокое сопротивление току крови из легочной артерии в аорту через ОАП, в результате чего он значительно гипертрофируется. В этот период из-за сниженного кровотока в нисходящую аорту компенсаторно начинает развиваться коллатеральное кровообращение [2, 4, 35].

В постнатальном периоде гемодинамическая сущность порока заключается в затруднении тока крови через суженный участок, в результате чего артериальное давление в аорте и ее ветвях значительно возрастает выше места сужения (до 200 мм рт. ст.) и понижается – ниже этого места. Развивается синдром артериальной гипертензии в сосудах головного мозга и верхней половине тела [36]. Гипертензия в системе сосудов головного мозга приводит к появлению ряда церебральных симптомов, гипертонической ретинопатии [37].

Кровоснабжение нижней части тела осуществляется преимущественно за счет коллатерального кровообращения, которое не всегда бывает достаточным. На начальных этапах естественного течения порока сердечный выброс в норме или слегка повышен. По мере повышения кровотока в восходящей аорте и падения давления в легочной артерии возрастает нагрузка сопротивлением на ЛЖ, который концентрически гипертрофируется и постепенно начинает превалировать над правым. По данным некоторых авторов, гипертрофии

¹ Диастолический резерв миокарда левого желудочка отражает функциональное состояние миокарда, его резервные возможности (способность к выполнению нагрузки) и предопределяет тяжесть клинических проявлений при сердечно-сосудистой патологии. Представляет собой отношение скоростей заполнения левого желудочка в фазу быстрого наполнения и в фазу предсердного наполнения (Е/А) до и после проведения физической нагрузки, полученных при измерении спектра трансмитрального доплеровского потока (ТМДП) с помощью ЭхоКГ.

ЛЖ предшествует ухудшение его диастолической функции [34]. Позднее выраженная систолическая перегрузка обоих желудочков, особенно левого, приводит к выраженной гипертрофии миокарда, а затем и к его дистрофии. [36]. Последняя со временем усугубляется присоединением относительной коронарной недостаточности, что становится причиной развития эндомиокардиального фиброэластоза, ишемии, очаговых некрозов. Развивается тяжелая декомпенсация ЛЖ, в том числе его тоногенная дилатация. Кроме того, на фоне постоянной перегрузки сердца давлением, одновременно с развитием гипертрофии ЛЖ, расширяется восходящая часть аорты и возникает недостаточность аортального клапана [4, 5, 9, 38, 39]. Это также приводит к снижению коронарного кровотока гипертрофированного миокарда, развитию и прогрессированию диастолической и систолической дисфункции ЛЖ и в конечном итоге – к снижению сердечного выброса, прогрессированию СН [40].

Таким образом, при изолированной коарктации аорты на фоне перегрузки давлением первично возникает компенсаторная концентрическая гипертрофия миокарда, вторично – морфологические изменения в венечных артериях, аорте и сосудах головного мозга. Длительность существования АГ и возраст, при котором произошло развитие гипертрофии миокарда и ее прогрессирование, по данным ряда авторов, влияет на послеоперационный прогноз и возможность полного восстановления миокарда, его диастолической и систолической функции. Это связано с возрастными особенностями кровоснабжения миокарда ЛЖ и его компенсаторных возможностей.

Особенности кровоснабжения гипертрофированного миокарда при коарктации аорты

В литературе встречаются единичные работы, посвященные особенностям кровоснабжения миокарда у здоровых лиц и гипертрофированного миокарда при КА

в различных возрастных группах. Так, К. Rakusan и соавт. (1992 г.), сравнивая капиллярную плотность у пациентов разного возраста с КА и без ВПС, пришли к выводу, что капиллярная плотность на 1 мм² миокарда у здоровых детей раннего возраста выше ($3315 \pm 85/1$ мм²), чем у взрослых без ВПС. С ростом сердца капиллярная плотность уменьшается и становится постоянной ($2388 \pm 75/1$ мм²). При гистологическом исследовании выявлено, что в гипертрофированном сердце у младенцев при ВПС с перегрузкой давлением (КА) увеличение капиллярной плотности происходит пропорционально увеличению объема миоцитов, в отличие от тех пациентов, у которых гипертрофия возникла в более старшем возрасте и сопровождалась снижением капиллярной плотности миокарда. Поэтому гипертрофия ЛЖ у пациентов с КА, дебютировавшая в детском возрасте, структурно отличается от гипертрофии, возникшей у пациентов с КА во взрослом состоянии [40].

Изменения в коронарных артериях при коарктации аорты

Помимо изменения капиллярной плотности при гипертрофии миокарда происходит ремоделирование коронарных артерий сердца. Ряд авторов отводят особую роль гемодинамическим силам в дифференцировке и развитии нормальных слоев коронарных артерий [41, 42]. Как известно, кровоток в коронарных артериях прерывается в период миокардиального сокращения в систолу и увеличивается в диастолу, а давление в ЛЖ при КА повышено и равно давлению в проксимальном отделе аорты. Это приводит к увеличению давления перфузии в центральных коронарных артериях [43] и развитию коронарной гипертензии.

В свою очередь, развитием коронарной гипертензии у пациентов с КА можно объяснить тяжелые дегенеративные и пролиферативные изменения в эластичных волокнах интимы венечных артерий, избы-

ток в ней (интима) коллагеновой ткани, утолщение меди, нередко с гиалиновыми изменениями [44]. Видимые утолщения меди также выявляют в интрамуральных коронарных артериях и даже артериолах. Особенно важно, что данные изменения зафиксированы и в артериях, кровоснабжающих синусный и атриовентрикулярный узлы, увеличивая тем самым риск развития жизнеугрожающих аритмий. Кроме того, по данным J.C. Rembert и соавт. (1978 г.), длительная коронарная гипертензия приводит к снижению соотношения перфузии эндокардиальных и эпикардиальных слоев гипертрофированного желудочка, что усугубляет ишемию, приводит к развитию эластоза [45].

К.А. Hallidie-Smith и соавт. описывают развитие пролиферативных и дегенеративных изменений в коронарных артериях уже у новорожденных с постдуктальной КА. Авторы предполагают, что эти изменения связаны с увеличением коронарного кровотока, индуцированного гипертензией, которые оказываются недостаточными для удовлетворения всех потребностей гипертрофированного ЛЖ, что в свою очередь приводит к развитию ишемии и некрозу миокарда ЛЖ [46]. По данным литературы, при гипертрофии ЛЖ на фоне обструктивных пороков сердца риск субэндокардиальной ишемии увеличивается в связи с повышением сопротивления току крови в субэндокардиальных слоях по сравнению с эпикардиальными, что ограничивает коронарную перфузию во время ранней систолы практически до нуля [47].

Ряд авторов считают, что развитие миокардиальной ишемии и некроза при тяжелой КА имеют, как правило, вторичный характер, как и эндокардиальный фиброэластоз [48]. Ишемия миокарда при КА проявляется инфарктоподобными изменениями на ЭКГ, которые чаще всего регрессируют после операции [49]. Было отмечено, что изменения в коронарных артериях, возникшие при КА в раннем детстве, сохраняются еще долгое время [50, 51].

Так, S.C. Cook и соавт. обнаружили, что у пациентов, оперированных в детстве по поводу коарктации аорты и умерших внезапно предположительно от ишемической болезни сердца, коронарные артерии по данным патологоанатомического исследования были интактны. Однако у таких пациентов после операции длительно сохраняются гипертрофия миокарда ЛЖ и нарушение коронарного резерва, то есть нарушение кровоснабжения от эндокарда к эпикарду, в виде снижения соотношения резерва перфузии² по сравнению с контрольной группой ($0,72 \pm 0,16$ против $0,91 \pm 0,08$) [52]. Данный факт опровергает мнение, что пациенты после эффективного оперативного лечения КА полностью излечиваются и им не требуется дальнейшего наблюдения. Еще в 1987 г. в США проведенный ретроспективный 30-летний анализ данных пациентов, оперированных в детстве по поводу КА, показал, что повторная операция потребовалась в 11% случаев, 25% пациентов получали терапию по поводу артериальной гипертензии, а у 15% пациентов смерть наступила в среднем в возрасте 38 лет. Причинами смерти были: относительная коронарная недостаточность, внезапная смерть, прогрессирующая сердечная недостаточность, нарушения мозгового кровообращения, разрывы аневризмы аорты. Наибольшая продолжительность жизни зафиксирована у пациентов, оперированных в возрасте до 9–10 лет [30].

Заключение

Таким образом, у пациентов, оперированных по поводу КА, в течение длительного времени сохраняются гипертрофия миокарда ЛЖ, изменения коронарных артерий, снижение коронарного резерва, артериальная гипертензия различной степени.

² Резерв перфузии (коронарный резерв) – соотношение коронарного кровотока во время максимальной коронарной вазодилатации к кровотоку в покое, то есть способность коронарной сосудистой сети увеличивать кровоток адекватно потребностям миокарда в данных конкретных условиях.

Кроме того, существует высокая вероятность развития аневризматических расширений аорты и сосудов головного мозга, что увеличивает риск острого нарушения мозгового кровообращения и внезапной смерти при их разрыве. Очевидно, что продолжительность и качество жизни пациентов с КА во многом зависят от своевременной диагностики и лечения порока, оптимальной оценки функционального состояния миокарда ЛЖ до операции и после нее, что, в свою очередь, дает возможность проводить адекватное лечение пациента с минимальными осложнениями. В то же время пациенты, оперированные по поводу КА, являются группой риска внезапной смерти, и им требуется тщательное и длительное наблюдение.

Конфликт интересов

Конфликт интересов не заявляется.

Литература

1. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. М.: Медицина; 1990.
2. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. Сердечно-сосудистая хирургия – 2012. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2013.
3. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. (ред.) Сердечно-сосудистая хирургия: руководство. М.: Медицина; 1996.
4. Мутафьян О.А. Врожденные пороки сердца у детей. СПб.: Невский диалект; М.: Vinom publishers; 2002.
5. Шарыкин А.С. Перинатальная кардиология: Практическое руководство. М.: Волшебный фонарь; 2007.
6. Tanous D., Benson L.N., Horlick E.M. Coarctation of aorta: evaluation and management. *Curr. Opin. Cardiol.* 2009; 24 (6): 509–15.
7. Ремезова Т.С. Отдаленные результаты оперативного лечения коарктации аорты у детей, оперированных в грудном возрасте. Дис. ... канд. мед. наук. М.; 2011.
8. Рогова Т.В. Клиника, диагностика и показания к хирургическому лечению коарктации аорты у детей первого года жизни. Дис. ... канд. мед. наук. М.; 2002.
9. Хоффман Дж. (ред.) Детская кардиология. М.: Практика; 2006.
10. Lynch M.J., Woodford N.W., Dodd M.J., Forensic J. Sudden death due to aortic rupture complicating undiagnosed coarctation of the aorta in a teenager a case report and review of the literature. *Leg. Med.* 2008; 15 (7): 443–6.
11. Keith J.D., Rowe R.D., Vlad P. Coarctation of the aorta. In: Heart Disease in Infancy and Childhood. New York: The MacMillan Company; 1967: 213–41.
12. Lynch M.J., Woodford N.W., Dodd M.J. Coarctation of the aorta. *Curr. Cardiol. Rep.* 2005; 7 (6): 425–34.
13. Muir C.S. Incidence of congenital heart disease in Singapore. *Brit. Heart J.* 1960; 22: 243–54.
14. Kinare S.G. Congenital heart disease, pattern of anomalies in 222 autopsies. In: de Cruz J.A. (ed.) Cardiovascular Review. Published by the Society for Prevention of Heart Disease and Rehabilitation; 1971: 47–61.
15. Ongley P.A. Editorial: Paediatric Cardiology in Thailand. *Circulation.* 1966; 34: 1–3.
16. Campbell M. Natural history of coarctation of aorta. *Br. Heart J.* 1970; 32 (5): 633–40.
17. Adeb S.M., Leman H., Sallehuddin A., Yakub A., Awang Y., Alwi M. Coarctation of aorta repair at the National Heart Institute (1983–1994). *Med. J. Malaysia.* 2004; 59 (1): 11–4.
18. Ismat F.A., Weinberg P.M., Rychik J., Karl T.R., Fogel M.A. Right aortic arch and coarctation: a rare association. *Congenit. Heart Dis.* 2006; 1 (5): 217–23.
19. Sekelyk R., Mykychak Y., Fedevych O., Yemets I. Anomalous origin of circumflex coronary artery from right pulmonary artery associated with coarctation of the aorta: a case report of surgical treatment. *World J. Pediatr. Congenit. Heart Surg.* 2014; 5 (1): 97–9.
20. Shakhov B., Boiadzhiev K., Lin'ova V. Association of Ebstein's disease and aortic coarctation. *Vutr. Boles.* 1987; 26 (4): 86–90.
21. Aik E. Three-year-old child with subaortic stenosis, mitral stenosis due to parachute mitral valve, supra-avalvular mitral stenosis, coarctation of aorta (Shone syndrome) associated with ventricular septal defect and ductus arteriosus. *Arg. Bras. Cardiol.* 2006; 87 (2): 207–8.
22. Tomita H., Fuse S., Chiba S. Coarctation of persistent right fifth aortic arch and pulmonary sequestration. *Cardiol. Young.* 1998; 8 (4): 509–11.
23. Apostolopoulou S.C., Kelekis N.L., Laskari C., Kaklamanis L., Rammos S. Restenosis and pseudoaneurysm formation after stent placement for aortic coarctation in Williams syndrome. *J. Vasc. Interv. Radiol.* 2002; 13 (5): 547–8.
24. Ohuchi H., Kawazoe K., Kosakai Y., Kitoh Y., Kawashima Y. One-staged repair for coarctation of the aorta and annuloaortic ectasia with severe aortic regurgitation in a patient with Turner syndrome. *Nihon Kyobu Geka Gakkai Zasshi.* 1992; 40 (12): 2247–51.
25. Kenny D., Hijazi Z.M. Coarctation of the aorta: from fetal life to adulthood. *Cardiol. J.* 2011; 18 (5): 487–95.

26. Lupoglazoff J.M., Hubert P., Labenne M., Sidi D., Kachaner J. Therapeutic strategy in newborn infants with multivisceral failure caused by interruption or hypoplasia of the aortic arch. *Arch. Mal. Coeur Vaiss.* 1995; 88 (5): 725–30.
27. Silversides C.K., Kiess M., Beauchesne L., Bradley T., Connelly M., Niwa K., Mulder B., Webb G., Colman J., Therrien J. Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. Canadian Cardiovascular Society 2009. *Can. J. Cardiol.* 2010; 26 (3): 80–97.
28. Reifenshtein G.H., Levine S.A., Gross R.E. Coarctation of aorta: a review of 104 autopsied cases of the "adult type", 2 years of age or older. *Am. Heart J.* 1947; 33: 146–68.
29. Kappetein A.P., Zwinderman A.H., Bogers A.J., Rohmer J., Huysmans H.A. More than thirty-five years of coarctation repair. An unexpected high relapse rate. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1994; 107 (1): 87–95.
30. Rosenthal E. Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease process? *Heart.* 2005; 91 (11): 1495–502.
31. Студеникин М.Я., Сербин В.И. Сердечная недостаточность у детей. М.: Медицина; 1984.
32. Бокерия Л.А., Бокерия О.Л., Меликулов А.Х. и др. Клинический случай имплантации бивентрикулярного электрокардиостимулятора у ребенка для лечения сердечной недостаточности. *Анналы аритмологии.* 2013; 10 (1): 46–51. DOI: 10.15275/annaritm.2013.1.7.
33. Шабалов Н.П. Неонатология. Т. 2. СПб.: Специальная литература; 1997: 188–94.
34. Florianczyk T., Werner B. Assessment of left ventricular diastolic function in child ren after successful repair of aortic coarctation. *Clin. Res. Cardiol.* 2011; 100 (6): 493–9.
35. Haponiuk I., Chojnicki M., Steffens M., Jaworski R., Szofer-Sendrowska A., Juscinski J., Kwasniak E., Paczkowski K., Zielinski J., Gierat-Haponiuk K. Miniinvasive interventional bridge to major surgical repair of critical aortic coarctation in a newborn with severe multiorgan failure. *Videosurg. Other Miniinv. Tech.* 2013; 8 (3): 244–8.
36. Hager A. Hypertension in aortic coarctation. *Minerva Cardioangiol.* 2009; 57 (6): 733–42.
37. Le Gloan L., Chakor H., Mercier L.A., Harasymowycz P., Dore A., Lachapelle P., Pressacco J., Thibault B., Marcotte F., Proietti A., Leduc H., Mondésert B., Mongeon F.P., Tardif J.C., Khairy P. Aortic coarctation and the retinal microvasculature. *Int. J. Cardiol.* 2014; 174 (1): 25–30.
38. Шалимов А.А., Дрюк Н.Ф. Хирургия аорты и магистральных сосудов. Киев; 1979.
39. Niwa K. Aortopathy in congenital heart disease in adults: aortic dilatation with decreased aortic elasticity that impacts negatively on left ventricular function. *Korean Circ. J.* 2013; 43 (4): 215–20.
40. Rakusan K., Flanagan M.F., Geva T., Southern J., Van Praagh R. Morphometry of human coronary capillaries during normal growth and the effect of age in left ventricular pressure-overload hypertrophy. *Circulation.* 1992; 86: 38–46.
41. Texon M. Hemodynamic concept of atherosclerosis with particular reference to coronary occlusion. *Arch. Intern. Med.* 1957; 99: 418.
42. Vlodaver Z., Neufeld H.N. The coronary arteries in coarctation of the aorta. *Circulation.* 1968; 37: 449–54.
43. Aburawi E.H., Pesonen E. Pathophysiology of coronary blood flow in congenital heart disease. *Int. J. Cardiol.* 2011; 151 (3): 273–7.
44. Hayenga H.N., Hu J.J., Meyer C.A., Wilson E., Hein T.W., Kuo L., Humphrey J.D. Differential progressive remodeling of coronary and cerebral arteries and arterioles in an aortic coarctation model of hypertension. *Front. Physiol.* 2012; 12 (3): 420.
45. Rembert J.C., Kleinman L.H., Fedor J.M., Wechsler A.S., Greenfield J.C. Myocardial blood flow distribution in concentric left ventricular hypertrophy. *J. Clin. Invest.* 1978; 62 (2): 379–86.
46. Hallidie-Smith K.A. Postductal coarctation of aorta causing myocardial ischaemia and heart failure in first week of life. *Arch. Dis. Child.* 1972; 47 (255): 719–24.
47. Рогова Т.В., Иванова О.И., Донцова В.И., Ремезова Т.С., Владимирская М.А., Барышникова И.Ю. Функциональное состояние миокарда левого желудочка у детей после оперативного лечения коарктации аорты в грудном возрасте. *Детские болезни сердца и сосудов.* 2010; 2: 31–4.
48. Forfar J.O., Miller R.A., Bain A.D., Macleod W. Endocardial fibroelastosis. *Br. Med. J.* 1964; 2 (5400): 7–12.
49. Lambert E.C., Vlad. P. Primary endomyocardial disease. *Pediatr. Clin. North Am.* 1958; 42: 1057.
50. Bondy C.A. Aortic coarctation and coronary artery disease: the XY factor. *Circulation.* 2012; 126 (1): 5–7.
51. Cuypers J., Leirgul E., Larsen T.H., Berg A., Omdal T.R., Greve G. Assessment of vascular reactivity in the peripheral and coronary arteries by Cine 3T-magnetic resonance imaging in young normotensive adults after surgery for coarctation of the aorta. *Pediatr. Cardiol.* 2013; 34 (3): 661–9.
52. Cook S.C., Ferketich A.K., Raman S.V. Myocardial ischemia in asymptomatic adults with repaired aortic coarctation. *Int. J. Cardiol.* 2009; 133 (1): 95–101.

References

1. Belokon' N.A., Podzolkov V.P. Congenital heart diseases. Moscow: Meditsina; 1990 (in Russian).
2. Bockeria L.A., Gudkova R.G. Cardiovascular surgery – 2012. Moscow: Nauchnyy Tsentr Serdechno-Sosudistoy Khirurgii imeni A.N. Bakuleva

- Rossiyskoy Akademii Meditsinskikh Nauk; 2013 (in Russian).
3. *Burakovskiy V.I., Bockeria L.A.* (eds) Cardiovascular surgery: A Guide. Moscow: Meditsina; 1996 (in Russian).
 4. *Mutafyan O.A.* Congenital heart diseases in children. St. Petersburg: Nevskiy Dialekt; Moscow: Binom Publishers; 2002 (in Russian).
 5. *Sharykin A.S.* Perinatal Cardiology: Practical guide. Moscow: Volshebnyy Fonar'; 2007 (in Russian).
 6. *Tanous D., Benson L.N., Horlick E.M.* Coarctation of aorta: evaluation and management. *Curr. Opin. Cardiol.* 2009; 24 (6): 509–15.
 7. *Remezova T.S.* Long-term results of surgical treatment of aortic coarctation in children operated on in infancy. Med. Sci. Diss. Moscow; 2011 (in Russian).
 8. *Rogova T.V.* The clinic, diagnosis and indications for surgical treatment of aortic coarctation in infants. Med. Sci. Diss. Moscow; 2002 (in Russian).
 9. *Hoffman D.* Pediatric Cardiology. Moscow: Praktika; 2006 (in Russian).
 10. *Lynch M.J., Woodford N.W., Dodd M.J., Forensic J.* Sudden death due to aortic rupture complicating undiagnosed coarctation of the aorta in a teenager a case report and review of the literature. *Leg. Med.* 2008; 15 (7): 443–6.
 11. *Keith J.D., Rowe R.D., Vlad P.* Coarctation of the aorta. In: Heart Disease in Infancy and Childhood. New York: The MacMillan Company; 1967: 213–41.
 12. *Lynch M.J., Woodford N.W., Dodd M.J.* Coarctation of the aorta. *Curr. Cardiol. Rep.* 2005; 7 (6): 425–34.
 13. *Muir C.S.* Incidence of congenital heart disease in Singapore. *Brit. Heart J.* 1960; 22: 243–54.
 14. *Kinare S.G.* Congenital heart disease, pattern of anomalies in 222 autopsies. In: de Cruz J.A. (ed.) Cardiovascular Review. Published by the Society for Prevention of Heart Disease and Rehabilitation; 1971: 47–61.
 15. *Ongley P.A.* Editorial: Paediatric Cardiology in Thailand. *Circulation.* 1966; 34: 1–3.
 16. *Campbell M.* Natural history of coarctation of aorta. *Br. Heart J.* 1970; 32 (5): 633–40.
 17. *Adeeb S.M., Leman H., Sallehuddin A., Yakub A., Awang Y., Alwi M.* Coarctation of aorta repair at the National Heart Institute (1983–1994). *Med. J. Malaysia.* 2004; 59 (1): 11–4.
 18. *Ismat F.A., Weinberg P.M., Rychik J., Karl T.R., Fogel M.A.* Right aortic arch and coarctation: a rare association. *Congenit. Heart Dis.* 2006; 1 (5): 217–23.
 19. *Sekelyk R., Mykychak Y., Fedevych O., Yemets I.* Anomalous origin of circumflex coronary artery from right pulmonary artery associated with coarctation of the aorta: a case report of surgical treatment. *World J. Pediatr. Congenit. Heart Surg.* 2014; 5 (1): 97–9.
 20. *Shakhov B., Boiadzhiev K., Lin'ova V.* Association of Ebstein's disease and aortic coarctation. *Vutr. Boles.* 1987; 26 (4): 86–90.
 21. *Atik E.* Three-year-old child with subaortic stenosis, mitral stenosis due to parachute mitral valve, supra-avalvular mitral stenosis, coarctation of aorta (Shone syndrome) associated with ventricular septal defect and ductus arteriosus. *Arg. Bras. Cardiol.* 2006; 87 (2): 207–8.
 22. *Tomita H., Fuse S., Chiba S.* Coarctation of persistent right fifth aortic arch and pulmonary sequestration. *Cardiol. Young.* 1998; 8 (4): 509–11.
 23. *Apostolopoulou S.C., Kelekis N.L., Laskari C., Kaklamanis L., Rammos S.* Restenosis and pseudoaneurysm formation after stent placement for aortic coarctation in Williams syndrome. *J. Vasc. Interv. Radiol.* 2002; 13 (5): 547–8.
 24. *Ohuchi H., Kawazoe K., Kosakai Y., Kitoh Y., Kawashima Y.* One-staged repair for coarctation of the aorta and annuloaortic ectasia with severe aortic regurgitation in a patient with Turner syndrome. *Nihon Kyobu Geka Gakkai Zasshi.* 1992; 40 (12): 2247–51.
 25. *Kenny D., Hijazi Z.M.* Coarctation of the aorta: from fetal life to adulthood. *Cardiol. J.* 2011; 18 (5): 487–95.
 26. *Lupoglazoff J.M., Hubert P., Labenne M., Sidi D., Kachaner J.* Therapeutic strategy in newborn infants with multivisceral failure caused by interruption of hypoplasia of the aortic arch. *Arch. Mal. Coeur Vaiss.* 1995; 88 (5): 725–30.
 27. *Silversides C.K., Kiess M., Beauchesne L., Bradley T., Connelly M., Niwa K., Mulder B., Webb G., Colman J., Therrien J.* Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. Canadian Cardiovascular Society 2009. *Can. J. Cardiol.* 2010; 26 (3): 80–97.
 28. *Reifenstein G.H., Levine S.A., Gross R.E.* Coarctation of aorta: a review of 104 autopsied cases of the "adult type", 2 years of age or older. *Am. Heart J.* 1947; 33: 146–68.
 29. *Kappetein A.P., Zwinderman A.H., Bogers A.J., Rohmer J., Huysmans H.A.* More than thirty-five years of coarctation repair. An unexpected high relapse rate. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1994; 107 (1): 87–95.
 30. *Rosenthal E.* Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease process? *Heart.* 2005; 91 (11): 1495–502.
 31. *Studenikin M.Ya., Serbin V.I.* Heart failure in children. Moscow: Meditsina; 1984 (in Russian).
 32. *Bockeria L.A., Bockeria O.L., Melikulov A.Kh.* et al. Case report of biventricular pacemaker implantation in a child with heart failure. *Annaly Aritmologii.* 2013; 10 (1): 46–51. DOI: 10.15275/annaritm.2013.1.7 (in Russian).
 33. *Shabalov N.P.* Neonatologiya. Vol. 2. St. Petersburg: Special'naya Literatura; 1997: 188–94 (in Russian).
 34. *Florianczyk T., Werner B.* Assessment of left ventricular diastolic function in children after successful repair of aortic coarctation. *Clin. Res. Cardiol.* 2011; 100 (6): 493–9.

35. Haponiuk I., Chojnicki M., Steffens M., Jaworski R., Szofer-Sendrowska A., Juscinski J., Kwasniak E., Paczkowski K., Zielinski J., Gierat-Haponiuk K. Miniinvasive interventional bridge to major surgical repair of critical aortic coarctation in a newborn with severe multiorgan failure. *Videosurg. Other Miniinv. Tech.* 2013; 8 (3): 244–8.
36. Hager A. Hypertension in aortic coarctation. *Minerva Cardioangiol.* 2009; 57 (6): 733–42.
37. Le Gloan L., Chakor H., Mercier L.A., Harasymowycz P., Dore A., Lachapelle P., Pressacco J., Thibault B., Marcotte F., Proietti A., Leduc H., Mondésert B., Mongeon F.P., Tardif J.C., Khairy P. Aortic coarctation and the retinal microvasculature. *Int. J. Cardiol.* 2014; 174 (1): 25–30.
38. Shalimov A.A., Dryuk N.F. Surgery of the aorta and great vessels. Kiev; 1979 (in Russian).
39. Niwa K. Aortopathy in congenital heart disease in adults: aortic dilatation with decreased aortic elasticity that impacts negatively on left ventricular function. *Korean Circ. J.* 2013; 43 (4): 215–20.
40. Rakusan K., Flanagan M.F., Geva T., Southern J., Van Praagh R. Morphometry of human coronary capillaries during normal growth and the effect of age in left ventricular pressure-overload hypertrophy. *Circulation.* 1992; 86: 38–46.
41. Texon M. Hemodynamic concept of atherosclerosis with particular reference to coronary occlusion. *Arch. Intern. Med.* 1957; 99: 418.
42. Vlodayer Z., Neufeld H.N. The coronary arteries in coarctation of the aorta. *Circulation.* 1968; 37: 449–54.
43. Aburawi E.H., Pesonen E. Pathophysiology of coronary blood flow in congenital heart disease. *Int. J. Cardiol.* 2011; 151 (3): 273–7.
44. Hayenga H.N., Hu J.J., Meyer C.A., Wilson E., Hein T.W., Kuo L., Humphrey J.D. Differential progressive remodeling of coronary and cerebral arteries and arterioles in an aortic coarctation model of hypertension. *Front. Physiol.* 2012; 12 (3): 420.
45. Rembert J.C., Kleinman L.H., Fedor J.M., Wechsler A.S., Greenfield J.C. Myocardial blood flow distribution in concentric left ventricular hypertrophy. *J. Clin. Invest.* 1978; 62 (2): 379–86.
46. Hallidie-Smith K.A. Postductal coarctation of aorta causing myocardial ischaemia and heart failure in first week of life. *Arch. Dis. Child.* 1972; 47 (255): 719–24.
47. Rogova T.V., Ivanova O.I., Dontsova V.I., Vladimirskaia M.A., Baryshnikova I.Yu. The functional state of the myocardium of the left ventricle in children after surgical treatment of coarctation of the aorta in infancy. *Detskie Bolezni Serdtsa i Sosudov.* 2010; 2: 31–4 (in Russian).
48. Forfar J.O., Miller R.A., Bain A.D., Macleod W. Endocardial fibroelastosis. *Br. Med. J.* 1964; 2 (5400): 7–12.
49. Lambert E.C., Vlad. P. Primary endomyocardial disease. *Pediatr. Clin. North Am.* 1958; 42: 1057.
50. Bondy C.A. Aortic coarctation and coronary artery disease: the XY factor. *Circulation.* 2012; 126 (1): 5–7.
51. Cuypers J., Leirgul E., Larsen T.H., Berg A., Omdal T.R., Greve G. Assessment of vascular reactivity in the peripheral and coronary arteries by Cine 3T-magnetic resonance imaging in young normotensive adults after surgery for coarctation of the aorta. *Pediatr. Cardiol.* 2013; 34 (3): 661–9.
52. Cook S.C., Ferketich A.K., Raman S.V. Myocardial ischemia in asymptomatic adults with repaired aortic coarctation. *Int. J. Cardiol.* 2009; 133 (1): 95–101.

Поступила 13.03.2015 г.