

А.А. Мальська¹, О.Б. Куриляк², Т.В. Бурак³, Н.М. Руденко^{4,5}

Хірургічна корекція коарктації аорти: що далі? Спостереження за пацієнтами у віддаленому періоді

¹Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Україна²КНП ЛОР Центр дитячої медицини «ОХМАТДИТ», м. Львів, Україна³КНП ЛОР Центр дитячої медицини «Західноукраїнський спеціалізований медичний центр», м. Львів, Україна⁴ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ⁵Національний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, м. Київ

Modern Pediatrics. Ukraine. (2025). 4(148): 97-107; doi 10.15574/SP.2025.4(148).97107

For citation: Malska A.A., Kurilyak O.B., Burak T.V., Rudenko N.M. (2025). Surgical correction of aortic coarctation: what's next? Long-term patient follow-up. Modern Pediatrics. Ukraine. 4(148): 97-107. doi: 10.15574/SP.2025.4(148).97107.

Коарктація аорти (КоА) – це вроджена вада серця (ВВС), що характеризується звуженням грудної аорти в ділянці перешийки в місці впадіння артеріальної протоки. КоА є однією з найпоширеніших ВВС, що трапляється з частотою 3–4 випадки на 10 000 живонароджених і становить 8–10% усіх ВВС. Клінічні прояви ВВС залежать від ступеня звуження, довжини звуженої ділянки аорти та від термінів закриття артеріальної протоки. КоА може проявлятися в періоді новонародженості або вже в старшому віці. У новонароджених із КоА раптове збільшення постнавантаження після закриття артеріальної протоки може призводити до дисфункції лівого шлуночка і серцевої недостатності. У старших дітей і дорослих КоА зазвичай проявляється гіпертензією на верхніх кінцівках і в майбутньому може ускладнюватися ранньою ішемічною хворобою серця, анеризмою аорти та цереброваскулярними змінами. З часом також може розвинути колатеральний кровообіг в обхід КоА за допомогою мікроеверних артерій. Віддалені наслідки нелікованої КоА включають: формування анеризми аорти, ризик інсульту та розвитку довічної артеріальної гіпертензії, що підкреслює важливість ранньої діагностики та вчасної хірургічної корекції. Хірургічні та інтервенційні втручання передбачають повне усунення КоА. На сьогодні кардіохірурги проводять: балонну ангіопластику; внутрішньосудинне стентування і хірургічну корекцію. Обрання способу корекції залежить від анатомії, розміру звуження та віку дитини.

Мета – систематизувати сучасні дані та проаналізувати протоколи спостереження за дітьми із коарегованою КоА для вчасного виявлення можливих ускладнень, діагностування рекоарктації та скерування на реоперацію.

Пацієнти з коарегованою КоА потребують довічного спостереження і контролю ехокардіографії у зв'язку з потенційними серцево-судинними ризиками й необхідністю повторної корекції. Хірургічні центри пропонують різні підходи до віддаленого спостереження за дітьми після хірургічної корекції вади. Описано уніфікований протокол спостереження Американського коледжу кардіології (АКК) 2023 року після хірургічної корекції КоА за дітьми першого року життя і віком від 1 до 18 років. Кожний алгоритм надає рекомендації щодо необхідної частоти відвідувань клініки і типу обстеження.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: коарктація аорти, вроджена вада серця, відкрита артеріальна протока, артеріальна гіпертензія, віддалені результати хірургічної корекції.

Surgical correction of aortic coarctation: what's next? Long-term patient follow-up

A.A. Malska¹, O.B. Kurilyak², T.V. Burak³, N.M. Rudenko^{4,5}¹Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Ukraine²Lviv Regional Children's Medicine Center «OHMATDYT», Lviv, Ukraine³Lviv Regional Children's Medicine Center «Western Ukrainian Specialized Medical Center», Lviv, Ukraine⁴SI «Scientific and Practical Medical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine», Kyiv⁵Shupyk National University of Healthcare of Ukraine, Kyiv

Coarctation of the Aorta (CoA) is a congenital heart defect (CHD) characterized by a narrowing of the thoracic aorta at the level of the isthmus, typically near the insertion of the ductus arteriosus. CoA is among the most common congenital heart defects, with an incidence of 3–4 cases per 10,000 live births, accounting for 8–10% of all CHDs. Clinical manifestations depend on the degree of narrowing, the length of the affected aortic segment, and the timing of ductus arteriosus closure. CoA may present in the neonatal period or later in life. In neonates, the sudden increase in afterload following ductal closure may lead to left ventricular dysfunction and heart failure. In older children and adults, CoA typically presents with hypertension in the upper extremities and may eventually be complicated by early coronary artery disease, aortic aneurysm, and cerebrovascular abnormalities. Over time, collateral circulation may develop via intercostal arteries to bypass the narrowing.

The long-term consequences of untreated CoA include aortic aneurysm formation, increased risk of stroke, and lifelong arterial hypertension, underscoring the importance of early diagnosis and timely surgical correction. Current surgical and interventional approaches aim at complete relief of the obstruction. These include balloon angioplasty, endovascular stenting, and surgical repair. The choice of intervention depends on the patient's anatomy, the degree of narrowing, and age.

Aim – to summarize current data, and analyze follow-up protocols for children with repaired CoA to enable timely identification of complications, diagnosis of recoarctation, and referral for reintervention.

Patients with repaired CoA require lifelong follow-up and regular echocardiographic monitoring due to potential cardiovascular risks and the possibility of reintervention. Cardiac surgery centers offer different strategies for long-term surveillance in children after CoA repair. This paper presents a unified follow-up protocol proposed by the American College of Cardiology (ACC) in 2023 for children after surgical repair of CoA – both within the first year of life and up to 18 years of age. Each algorithm provides recommendations on visit frequency and the types of necessary examinations. The authors declare no conflict of interest.

Keywords: coarctation of the aorta, congenital heart defect, patent ductus arteriosus, arterial hypertension, long-term outcomes of surgical repair.

Вступ

Коарктація аорти (КоА) – це вроджена вада серця (ВВС), що характеризується звуженням грудної аорти в ділянці перешийка в місці впадіння артеріальної протоки. Як ізольовано, так і в поєднанні з іншими вадами серця КоА є однією з найпоширеніших ВВС, що трапляється з частотою 3–4 випадки на 10 000 живонароджених і становить 8–10% усіх ВВС. Переважно трапляється в хлопчиків у співвідношенні до дівчаток 2:1 [35].

Клінічні прояви вади залежать від ступеня звуження, довжини звуженої ділянки аорти та від термінів закриття артеріальної протоки.

Коарктація аорти часто поєднується з іншими вадами серця: двостулковим аортальним клапаном (АоК) – у 45–85%, дефектом міжшлуночкової перегородки, транспозицією магістральних артерій, подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка, комплексом Шона (КоА, субаортальна мембрана, парашутоподібний мітральний клапан і надклапанне мітральне кільце) [20]. Також КоА може поєднуватися з різними генетичними синдромами: синдромом Шерешевського–Тернера (7–12%), синдромом Ді Джорджі та гомолог нейрогенетичного локусу notch 1 (NOTCH1) [6,20].

Патогенетично КоА формується внаслідок вrostання тканини артеріальної протоки, що зумовлює звуження аорти під впливом високих концентрацій кисню в постнатальному періоді. Якщо КоА не діагностована в дитинстві, ріст іншими може призводити до прогресування звуження з ростом дитини [20].

Звуження аорти призводить до значних гемодинамічних наслідків, насамперед до збільшення постнавантаження на лівий шлуночок (ЛШ), що зумовлює його гіпертрофію та артеріальну гіпертензію (АГ).

Коарктація аорти може проявлятися в періоді новонародженості або вже в старшому віці. У новонароджених із КоА раптове збільшення постнавантаження після закриття артеріальної протоки може призводити до дисфункції ЛШ і серцевої недостатності. Ця форма називається критичною і клінічно може проявлятися протягом перших днів життя. Якщо артеріальна протока залишається частково прохідною, сатурація SpO_2 суттєво не знижується, що значно утруднює вчасну діагностику КоА. Відтак проведення пульсоксиметричного скринінгу згідно з протоколом у пологовому будинку є вкрай важливим.

У старших дітей і дорослих КоА зазвичай проявляється гіпертензією на верхніх кінцівках і в майбутньому може ускладнюватися ранньою ішемічною хворобою серця, аневризмою аорти та цереброваскулярними змінами. З часом також може розвиватися колатеральний кровообіг в обхід коарктації за допомогою міжреберних артерій.

Віддалені наслідки нелікованої КоА: формування аневризми аорти, ризик інсульту та розвитку довічної АГ, що підкреслює важливість ранньої її діагностики та вчасної хірургічної корекції [21].

Мета дослідження – систематизувати сучасні дані та проаналізувати протоколи спостереження за дітьми з корегованою КоА для вчасного виявлення можливих ускладнень, діагностування рекоарктації та скерування на реоперацію.

Основною клінічною ознакою КоА є значна різниця артеріального тиску (АТ) між верхніми й нижніми кінцівками, тому під час фізикального обстеження в дітей і підлітків часто виявляють підвищений АТ на верхніх кінцівках та ослаблену або відсутню пульсацію на стегнових артеріях. Під час обстеження дітей із підозрою на КоА рекомендують вимірювати АТ на всіх 4 кінцівках, різниця тисків між верхніми й нижніми кінцівками понад 20 мм рт. ст. свідчить про виражену КоА.

Діагностичні критерії вираженої КоА опубліковані в об'єднаній клінічній настанові 2022 року Американського коледжу кардіологів та Американської асоціації серця (АСС/АНА) з діагностування й лікування аортальних захворювань [18] і включають таке: гіпертензію на верхніх кінцівках (у стані спокою, при амбулаторному моніторингу АТ або з патологічною реакцією АТ на фізичне навантаження), або гіпертрофію ЛШ, або одне з нижчезазначених вимірювань:

1) різниця АТ >20 мм рт. ст. між верхніми й нижніми кінцівками;

2) піковий градієнт >20 мм рт. ст. на КоА під час катетеризації або >10 мм рт. ст. під час катетеризації на тлі зниженої систолічної функції ЛШ або значного колатерального кровоплину;

3) середній градієнт >20 мм рт. ст. на КоА на ехокардіографії (Ехо-КГ) або середній градієнт >10 мм рт. ст. при зниженій систолічній функції ЛШ або значному колатеральному кровоплину [18].

Під час фізикального обстеження в немовлят із КоА визначають: тахіпное, гепатомегалію та ознаки недостатньої перфузії, такі як мармуровість шкіри і прохолодні нижні кінцівки.

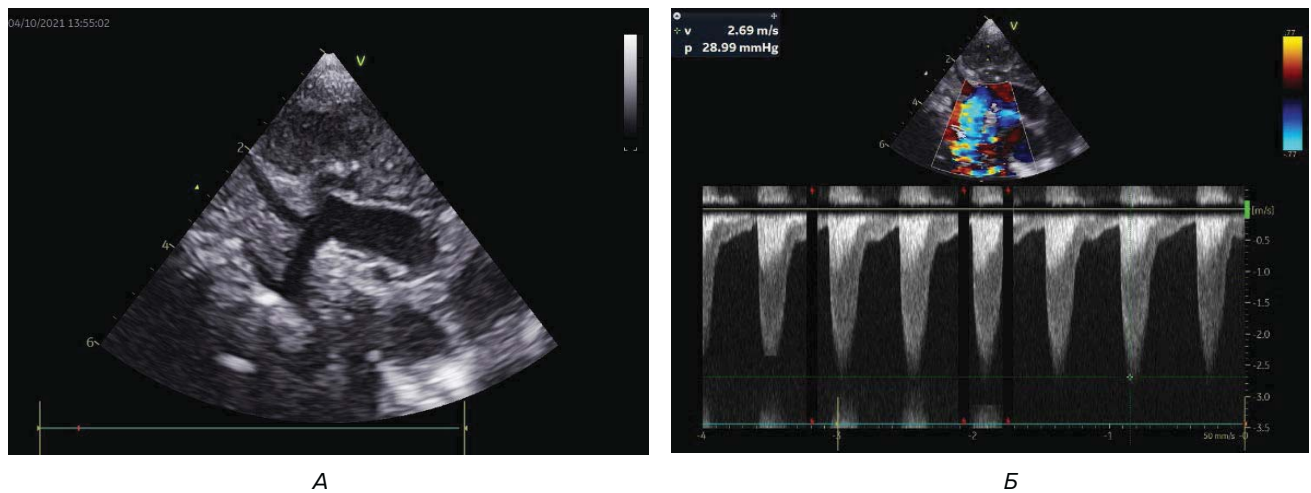


Рис. 1. Ехокардіографія. Супрастернальна позиція. Дитина віком 3 тижні, 2024 р.: А – звуження дуги аорти в сегменті А і В; Б – градієнт тиску у звуженому сегменті аорти 29 мм рт. ст. Характерний доплерівський потік

У старших дітей і дорослих часто можна почути постійний систолічний шум ззаду на спині, між лопатками, спричинений турбулентним потоком крові через звужений сегмент аорти і через колатеральні судини. Крім того, може визначатися виражений систолічний шум з іррадіацією на шию або спину і найкраще вислуховуватися по лівому краю грудини.

Характерною діагностичною знахідкою в старших дітей і дорослих із некритичною КоА є зазубрення ребер на рентгенографії, що виникає внаслідок розвитку колатерального кровообігу через міжреберні артерії у відповідь на КоА. Ці зміни мають вигляд двобічної ерозії нижнього реберного краю, зазвичай від третього до восьмого ребер.

«Золотим» стандартом діагностування КоА залишається Ехо-КТ, на якій візуалізують гіпертрофований ЛШ, регургітацію на мітральному клапані та дилатацію лівого передсердя через підвищений тиск у лівому передсерді. У новонароджених функція ЛШ може бути зниженою. Також візуалізують звуження дуги аорти на рівні перешийка (одразу за лівою підключичною артерією) з підвищеною швидкістю потоку в цій ділянці, дуга аорти часто є гіпоплазованою, а пульсація в черевній аорті може бути зниженою або відсутньою (рис. 1) [7].

На магнітно-резонансній (МРТ) і комп'ютерній томографії (КТ) візуалізують місце звуження аорти, колатеральні судини і будь-які пов'язані з ними аномалії. МРТ (рис. 2) також має перевагу в оцінюванні динаміки кровоплину без променевого навантаження [19].

Лікування КоА полягає в усуненні звуженого сегмента аорти ендovasкулярним або хірургічним



Рис. 2. Магнітно-резонансна томографія коарктації аорти 10-річної дівчинки, 2022 р. (відділення радіології ДУ «Науковопрактичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»), яка звернулася до лікарні зі скаргами на випадково виявлений артеріальний тиск 170/90 під час прийому в сімейного лікаря

шляхом. Новонароджених дітей із критичною КоА та ознаками серцевої недостатності слід ургентно стабілізувати перед хірургічним втручанням. Для поліпшення перфузії та лікування серцево-судинної недостатності невідкладно розпочинають кардіореспіраторну підтримку. Для повторного відкриття артеріальної протоки призначають інфузію простагландину E1, яка

частково розслабить стінку аорти в місці її звуження та тимчасово поліпшить системний кровообіг, завдяки чому може відновитися функція ЛШ, що дасть змогу стабілізувати стан немовляти перед хірургічним лікуванням [5].

Хірургічні та інтервенційні втручання передбачають повне усунення КоА.

На сьогодні кардіохірурги проводять: балонну ангіопластику дітям раннього віку із серцево-судинною недостатністю; внутрішньосудинне стентування (старшим дітям із розвиненими колатераліями) і хірургічну корекцію. Спосіб корекції залежить від анатомії, розміру звуження і віку дитини.

Балонна ангіопластика як первинне втручання може бути ефективною методикою в короткостроковій перспективі [35], але вона пов'язана з вищими показниками як рекоарктації (15–30%), так і утворення аневризми (24–35%) [14,22]. Відтак її рідко застосовують у немовлят і дітей, але вона є методом вибору лікування рекоарктації в пацієнтів старшого віку через нижчий ризик розвитку аневризми після хірургічного втручання порівняно з первинним втручанням, імовірно, через попередньо змінену рубцеву тканину [16]. Однак ризик повторної рекоарктації після процедури залишається високим і становить до $\approx 50\%$ [33].

Показання до балонної ангіопластики при КоА:

- транскатетрний систолічний градієнт >20 мм рт. ст. і сприятлива анатомія, незважаючи на вік;

- транскатетрний систолічний градієнт >20 мм рт. ст. і сприятлива ангіографічна анатомія з вираженими колатераліями в пацієнтів з одношлунковим серцем і вираженою дисфункцією ЛШ.

Балонну ангіопластику рекомендують проводити в пацієнтів із вираженою дисфункцією ЛШ, мітральною недостатністю або системним захворюванням. Можливі ускладнення цієї методики: ушкодження стегнової артерії, тромбоз, особливо в малих дітей, і ризик формування аневризми аорти.

Стентування або хірургічна корекція є надійнішим методом лікування КоА у дорослих і дітей із розмірами аорти, близькими до дорослих. Системна гіпертензія з різницею АТ між верхніми і нижніми кінцівками та середнього градієнта ≥ 20 мм рт. ст. на Ехо-КГ (або ≥ 10 мм рт. ст. на тлі дисфункції ЛШ, аортальної недостатності або колатералей) є показанням для проведення хірургічної корекції [38].

Ендоваскулярне стентування менш інвазивне за хірургічне втручання і має нижчі показники утворення аневризми, ніж балонна ангіопластика,

але дітям слід встановлювати стент дорослого розміру, оскільки зі зростанням важливо запобігти перетворенню стента на фіксовану перешкоду кровоплину [17]. Порівняно з хірургічним втручанням або балонною ангіопластиком педіатричні пацієнти, яким встановлюють стент, мають менше ускладнень, але потребують більше повторних втручань. Результати стентування подібні або кращі за хірургічну корекцію при значно меншій частоті ускладнень, тому сучасні тенденції спрямовані на проведення стентування, якщо це анатомічно можливо [25]. Проте хірургічне втручання може бути кращим варіантом, якщо КоА поєднується з патологією аортального клапана або іншою ВВС.

Немовлятам і малим дітям найчастіше рекомендують хірургічне лікування. Найсучаснішою методикою є розширений анастомоз «кінець у кінець», яка має найнижчий ризик повторного звуження.

Загальна частота реоперацій є низькою і становить $\sim 2\text{--}10\%$, але зберігається високий ризик розвитку АГ, навіть після повного усунення обструкції. За літературними даними, якщо операцію проведено у віці до 1 року, то ризик розвитку АГ є нижчим, проте зберігається вищий ризик розвитку рекоарктації [22,39].

Показання до хірургічної корекції [38]:

- діаметр аорти менший на 50% на рівні КоА (на Ехо-КГ або МРТ) і градієнт тиску на КоА $>20\text{--}30$ мм рт. ст. є абсолютним показанням до хірургічної корекції;

- виражене звуження аорти з градієнтом тиску $>20\text{--}30$ мм рт. ст. – в асимптоматичних пацієнтів.

Рекомендований вік планової корекції КоА відрізняється в різних кардіохірургічних центрах і становить 2–3 роки або 4–5 років.

Некорегована КоА може мати різні ускладнення внаслідок вираженої АГ, такі як: розшарування аорти, розрив аневризми головного мозку і дистальна гіперперфузія.

Пізнні ускладнення після хірургічної або ендоваскулярної корекції КоА – це зазвичай замалий розмір стента, який потребуватиме заміни; рекоарктація, утворення аневризми або псевдоаневризми та їхній розрив, які оперують ендоваскулярно, якщо анатомічні особливості не потребують хірургічної або гібридної корекції [11].

Віддалені ускладнення після корекції коарктації аорти

1. *Рекоарктація.* Критерії для рекоарктації є такими, як і для первинної корекції. Надмірна про-

ліферація інтими є найпоширенішою причиною рекоарктації, яка може виникнути після будь-якого типу корекції. Фактори виникнення рекоарктації: вік пацієнта на момент хірургічної корекції до 30 діб; гіпоплазія істмусу, діаметр сегмента КоА 3,5 мм або менше до ангіопластики та після інтервенції. Персистуюча гіпертензія після інтервенції з піковим градієнтом ≥ 20 мм рт. ст. або наявність колатералей також можуть слугувати передумовою виникнення рекоарктації [1]. Вимірювання АТ на верхніх і нижніх кінцівках дає змогу оцінити наявність як нативної, так і рецидивної КоА.

2. Аневризма. Утворення аневризми залежить від наявності зміненої тканини аорти в місці звуження. Цьому сприяє неповне висічення зміненої тканини під час хірургічної корекції аорти, а також аневризма може формуватися і після балонної ангіопластики. Аневризма зазвичай виникає дистальніше від КоА, іноді може відходити від гілок аорти, наприклад, від підключичної артерії [26].

3. Діастолічна дисфункція і гіпертрофія лівого шлуночка. Є частим ускладненням у пацієнтів після корекції КоА, навіть за умови відсутності АГ, що корелює з гіршим довгостроковим прогнозом. Проксимальна стінка аорти в пацієнтів із корегованою КоА має гістологічно змінену будову: містить більше колагену, менше еластичних волокон і гладком'язових клітин. Тому еластичність і можливість аорти розширюватися менші порівняно зі здоровими людьми. M. Schäfer та співавт. виявили підвищену жорсткість висхідної аорти на МРТ після корекції КоА [36].

4. Внутрішньочерепна аневризма. У пацієнтів із корегованою КоА у 5 разів частіше, ніж у загальній популяції, може розвиватися внутрішньочерепна аневризма (10% проти 2%), хоча сучасні дослідження свідчать, що справжня частота може бути дещо нижчою, особливо в молодих пацієнтів, оскільки ризик розвитку такої аневризми зростає з віком у всіх пацієнтів з АГ [3]. У деяких дослідженнях науковці припускають, що рутинний скринінг за допомогою КТ голови або МРТ-ангіографії, ймовірно, є економічно виправданим у разі проведення у віці 10, 20 і 30 років у пацієнтів із корегованою КоА [30]. Однак через відсутність розуміння оптимальних методів лікування і моніторингу невеликої аневризми, виявленої під час скринінгу, а також враховуючи невизначеність ризику її розриву, рутинний скринінг аневризми не є першочерговою рекомендацією в настановах з аортальних захворювань 2022 року [18].

5. Артеріальна гіпертензія є найпоширенішим довготривалим ускладненням після хірургічної корекції КоА, навіть після повного її усунення. Вона виникає в приблизно 80% пацієнтів за 25 років після корекції [22,23]. Складні патогенетичні механізми найчастіше призводять до систолічної гіпертензії, хоча діастолічна гіпертензія також може виникати [23]. Дослідження свідчать, що більш рання корекція і повне усунення обструкції знижують ризик виникнення пізньої гіпертензії, але високий рівень поширеності гіпертензії навіть після найбільш досконалої корекції свідчить про наявність артеріопатії [2].

Спостереження після корекції

Пацієнти з корегованою КоА потребують довичного спостереження і контролю Ехо-КГ у зв'язку з потенційними серцево-судинними ризиками і необхідністю повторної корекції [8,23]. Післяопераційне рутинне спостереження передбачає щонайменше одне щорічне вимірювання АТ на верхніх і нижніх кінцівках, проведення Ехо-КГ обстеження для вчасного встановлення діагнозу рекоарктації, особливо якщо операція проведена на першому році життя [4].

Пізня системна гіпертензія трапляється часто, за різними даними, коливається в межах 35–68% [18].

Вік, у якому проведено операцію, є найважливішим предиктором розвитку системної гіпертензії. J.J. O'Sullivan та співавт. у своїй науковій праці описують дані 12-річного спостереження після хірургічної корекції КоА і вказують, що близько 30% пацієнтів, яким проведено корекцію у віці 2 місяців, мали АГ у 12 років [28].

Первинним фактором розвитку АГ до корекції КоА є розмір артерій. Компенсаторно підвищений тиск перед звуженням аорти є фізіологічно необхідним для підтримання адекватної перфузії дистальніше рівня анатомічної обструкції. Невдала хірургічна корекція або реоперація може призводити до виникнення гіпертензії як через фізичне звуження, так і через погіршення податливості артерій унаслідок їх ремоделювання. Порушення функції ендотелію найпомітніше впливає на опір у дрібних артеріях і призводить до розвитку діастолічної гіпертензії.

Причинно-наслідковий зв'язок між дисфункцією ендотелію та гіпертензією після корекції КоА залишається нез'ясованим, але може бути пов'язаний із перманентно зміненою та посиленою реактивністю інтими або медії артерій [23].

Під час контрольних оглядів пацієнтів із корегованою КоА важливо проводити скринінг градієнта АТ між верхніми й нижніми кінцівками, адже він є інформативним для визначення рекоарктації в пацієнтів із корегованою КоА [31]. Цільовим показником є нормалізація АТ <130/80 у підлітків і дорослих, а в дітей молодшого віку – на основі перцентилів. Усім пацієнтам із корегованою КоА доцільно проводити амбулаторний моніторинг АТ для виявлення маскованої гіпертензії (підвищення АТ в амбулаторних умовах або під час сну, так зване «порушене занурення») [8]. Маскована гіпертензія є предиктором серцево-судинної патології та ураження кінцевих органів і потребує антигіпертензивного лікування [13].

За літературними даними, пацієнти з корегованою КоА мають вищий ризик розвитку ізольованої гіпертензії, викликаній фізичним навантаженням, при нормальному АТ у стані спокою. Вважається, що ця гіпертензія пов'язана із залишковим звуженням у місці корекції КоА, збільшенням маси ЛШ і гіпертензією в стані спокою, що може розвинути з часом. Ізольована гіпертензія при фізичних навантаженнях визначається як систолічний АТ >210 мм рт. ст. у чоловіків і >190 мм рт. ст. у жінок. Механізми розвитку АГ фізичного навантаження включають підвищену жорсткість артерій та ендотеліальну дисфункцію, а також підвищену симпатичну активацію через знижену чутливість барорецепторів [12,15].

Лікування артеріальної гіпертензії

Пацієнти зі стійкою АГ після операції потребують тривалого антигіпертензивного лікування [28].

Після корекції КоА пацієнтам рекомендовані антигіпертензивні препарати: інгібітори ангіотензин перетворювального ферменту (АПФ) для remodelювання тканини аорти, блокатори кальцієвих каналів, нітрати для вазодилатації або діуретики для об'ємного розвантаження. В оновлених настановах 2018 року спрощено рекомендацію до рутинної медикаментозної терапії препаратами першої лінії з групи тіазидів, блокаторів кальцієвих каналів, інгібіторів АПФ або блокаторів рецепторів ангіотензину [29,41]. Наразі наукові дані не підтримують призначення медикаментів для профілактики АГ у нормотензивних пацієнтів із корегованою КоА.

Метою лікування первинної та вторинної АГ у дітей і підлітків є досягнення того рівня АТ, який не тільки знижує ризик ураження органів-

мішеней у дитячому віці, але й знижує ризик розвитку АГ і пов'язаних із нею порушень у дорослому віці. Оптимальний рівень АТ, якого слід досягти в лікуванні АГ у дітей, становить <90-го перцентиля або <130/80 мм рт. ст. залежно від того, який з них нижчий.

Нефармакологічне лікування також відіграє вагомий роль у профілактиці АГ. Пацієнтам рекомендовано DASH diet – діету з високим вмістом фруктів, овочів, нежирних молочних продуктів, цільного зерна, риби, птиці, горіхів і нежирного червоного м'яса; обмежене споживання цукру і солодоців. Дослідження свідчать, що дієта зі зменшеною кількістю солі в раціоні, з високим вмістом поліфенолів, оливкової олії призводить до зниження АТ [27].

Також, за літературними даними, для зниження АТ важливим є збільшення фізичної активності: 40 хвилин помірної або інтенсивної аеробної фізичної активності щонайменше 3–5 днів на тиждень знижують АТ у середньому на 6,6 мм рт. ст. і запобігають розвитку судинної дисфункції [32].

Спостереження

Пацієнти з корегованою КоА можуть мати АГ або вона в них ще розвинеться навіть після успішної хірургічної корекції в ранньому віці. АГ також може бути ознакою рекоарктації, відтак під час кожного візиту слід вимірювати АТ на верхніх і нижніх кінцівках. Рутинного моніторингу АТ може бути недостатньо, оскільки в 45% пацієнтів дитячого віку після корекції КоА може виникати маскована гіпертензія, тому доцільно проводити амбулаторний моніторинг АТ щодня 1–2 роки [27]. Тестування з фізичним навантаженням також може бути корисним для діагностування рекоарктації.

У лютому 2023 року науковцями з Американського коледжу кардіологів опубліковано алгоритм спостереження за пацієнтами з корегованою КоА [24].

Мета цього алгоритму полягає в наданні лікарям інструменту для прийняття рішень з урахуванням віку пацієнтів, який може бути використаний для подальшого спостереження за пацієнтами з ізольованою корегованою КоА впродовж усього їхнього життя. Слід зазначити, що для забезпечення стандартного підходу до оцінювання й лікування пацієнтів із корегованою КоА ці рекомендації не можуть застосовуватися для вагітних жінок або для пацієнтів із неоперованою КоА, складним протезуванням дуги (шунтування), вираженою супутньою ішемічною хво-

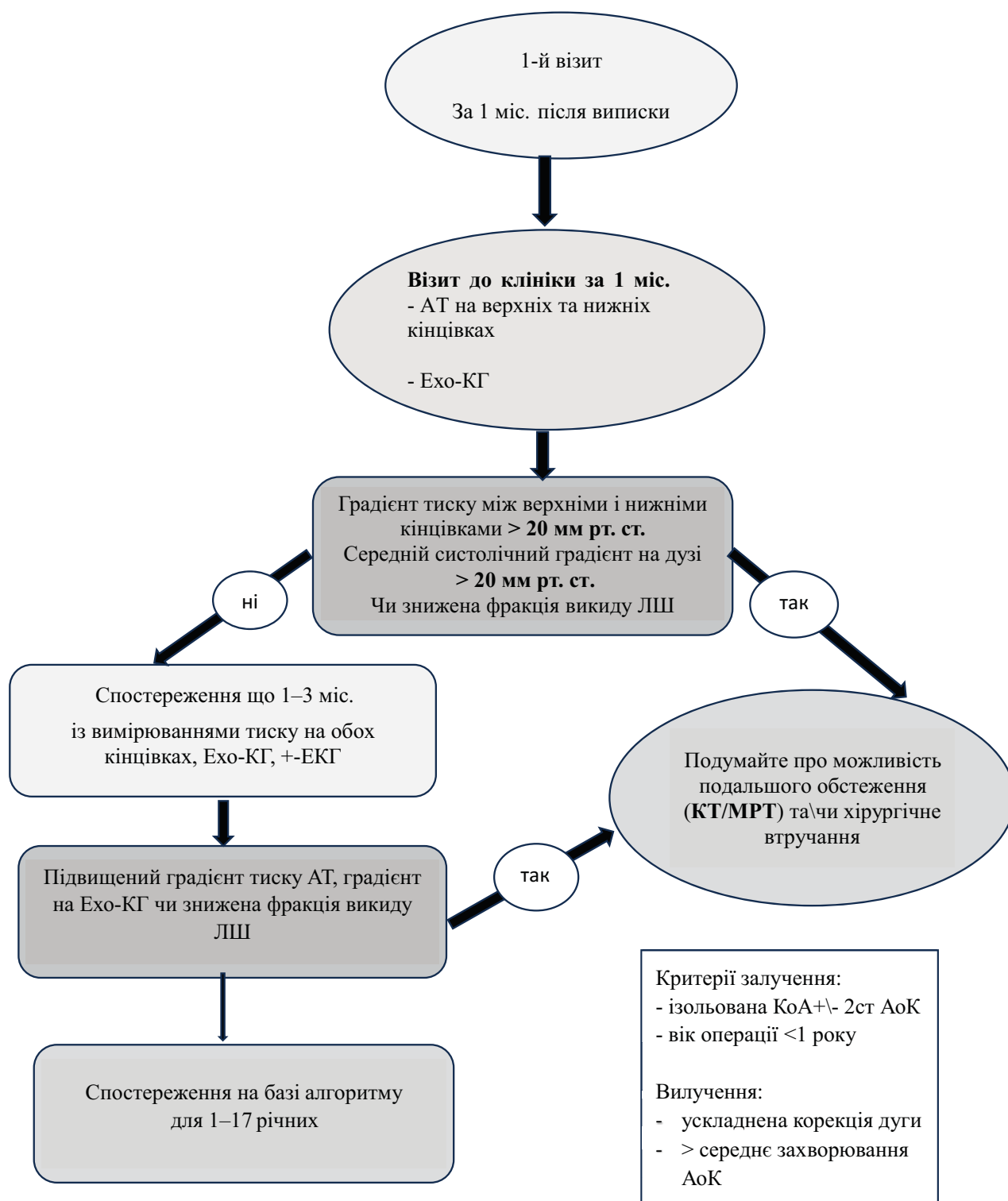


Рис. 3. Алгоритм дій після хірургічної корекції коарктації аорти в пацієнтів першого року життя [32]

роботою серця, значним розширенням аортальних синусів і/або висхідної аорти або значним ураженням аортального клапана (помірним або більшим аортальним стенозом і/або регургітацією).

Ці рекомендації можуть бути застосовані до пацієнтів із хромосомними аномаліями та дво-

стулковим аортальним клапаном із не більш ніж із легким стенозом або недостатністю.

Автори протоколу запевняють, що за допомогою цього інструменту можна досягти стандартного підходу до частоти спостереження і проведення необхідних обстежень, у т.ч. Ехо-КГ та

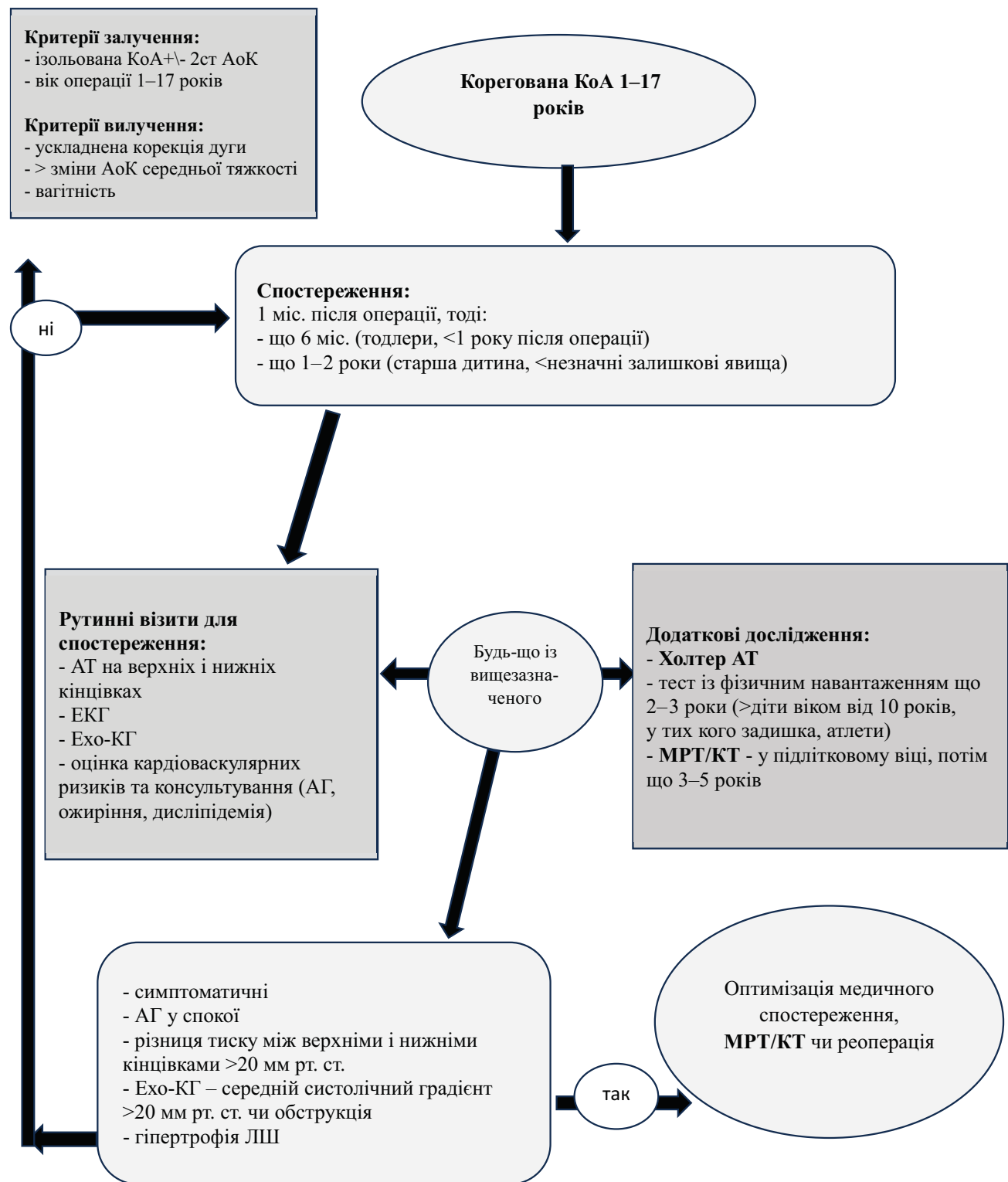


Рис. 4. Алгоритм дій після хірургічної корекції коарктації аорти в пацієнтів віком 1–17 років [24]

інших методів візуалізації (МРТ, КТ), для пацієнтів з ізольованою корегованою КоА від народження до дорослого віку.

Алгоритм дій після корекції КоА у пацієнтів першого року життя наведено на рисунку 3.

Алгоритм дій після корекції КоА в пацієнтів віком 1–17 років наведено на рисунку 4 [32].

Кожний алгоритм дає рекомендації щодо необхідної частоти відвідувань клініки і типу обстеження, причому молодший вік і більш ніж легкі

залишкові ураження потребують ретельнішого спостереження.

Порогові значення для можливого подальшого обстеження або повторного втручання (градієнт АТ на верхніх і нижніх кінцівках і/або середній систолічний градієнт на Ехо-КГ ≥ 20 мм рт. ст.) базуються на даних літератури і консенсусі експертів.

В алгоритмі підкреслено важливу роль МРТ і КТ як додаткових методів обстеження до Ехо-КГ і надано рекомендації щодо раціонального використання цих методів на основі чинних настанов. Це особливо важливо для дітей старшого віку і дорослих, у яких складніше візуалізувати дугу аорти через складніші акустичні вікна. Базове сканування серця за допомогою КЕ або МРТ серця в підлітковому віці з подальшим спостереженням що 3–5 років введено до алгоритму для дітей віком 1–17 років і дорослих [34].

Рекомендації щодо занять спортом після корекції коарктації аорти

КоА спричиняє значне після навантаження на ЛШ, що зумовлює його компенсаторну гіпертрофію, дисфункцію ЛШ і сприяє розвитку артеріальних колатералей. Фізичні можливості в пацієнтів із КоА знижені до корекції і навіть після доброго результату хірургічної корекції без залишкового стенозу.

Більшість пацієнтів після корекції КоА залишаються нормотензивними в стані спокою, але в них може розвинути непропорційне підвищення систолічного АТ під час фізичного навантаження. Навіть після успішного лікування стійка АГ у стані спокою або під час фізичного навантаження є важливим фактором ризику передчасного розвитку ішемічної хвороби серця, дисфункції шлуночків і розриву аневризми аорти або головного мозку [10,37].

Нормотензивні пацієнти в стані спокою і під час фізичного навантаження можуть вести нормальний спосіб життя без обмежень, уникаючи інтенсивних статичних видів спорту (бейсбол, бойові види спорту, скелелазання, піднімання ваги).

Пацієнти з хронічною гіпертензією, залишковою обструкцією або іншими ускладненнями повинні уникати напружених видів спорту і тяжких вправ.

Пацієнти з КоА після хірургічного лікування, балонної ангіопластики або стентування повинні

утримуватися від високоінтенсивних статичних вправ (бокс, велоспорту, веслування, ковзани) і видів спорту, які становлять небезпеку зіткнення тілами.

Спортсменам, у кого минуло >3 місяців після хірургічного втручання або встановлення стента: 1) з градієнтом АТ на руці/нозі <20 мм рт. ст. у спокої, нормальним АТ у спокої та під час фізичного навантаження, а також тестом із фізичним навантаженням у межах норми, без значного розширення висхідної аорти (Z-оцінка $<3,0$); 2) без аневризми в місці коарктації 3) без значної супутньої патології аортального клапана може розглядатися для участі в змаганнях, але за винятком високоінтенсивних статичних вправ, а також видів спорту, які становлять небезпеку зіткнень тілами. Рекомендовано щорічне спостереження з повною переоцінкою що 2 роки.

Спортсмени зі значним розширенням аорти або аневризмами ще не такого розміру, щоб потребувати хірургічного втручання, можуть брати участь лише в динамічних і статичних видах спорту низької інтенсивності (крикет, гольф, стрільба, більярд).

При систолічній АГ, виявленій при навантажувальному тесті в дітей, прооперованих із приводу КоА: можуть брати участь лише в любительських видах спорту помірної інтенсивності. Також їм рекомендують уникати статичних видів спорту високої інтенсивності та змагальних видів спорту [9].

Висновки

Тривалість життя пацієнтів із корегованою КоА є коротшою, ніж у загальній популяції, також у них зберігається підвищений ризик серцево-судинних захворювань, навіть після вдалої хірургічної корекції.

Протоколи спостереження після втручання відрізняються в різних установах, але найчастіше планові візити мають відбуватися за 3, 6 і 12 місяців протягом першого року, а надалі щорічно з вимірюванням АТ на верхніх і нижніх кінцівках із проведенням електрокардіограми, Ехо-КГ під час кожного візиту для виявлення ознак рекоарктації або порушення функції шлуночків.

КТ або МРТ потрібно проводити за 6–12 місяців після корекції для діагностування пізніх ускладнень, таких як аневризма, і повторювати за 5 років або менше залежно від результатів.

Найбільш важливим і поширеним віддаленим ускладненням коарктації є АГ, що виникає в 35–80% пацієнтів. АГ, спровокована фізичним навантаженням, виникає в понад третини нормотензивних пацієнтів у стані спокою. Відтак спостереження за пацієнтами з корегованою КоА має включати

амбулаторне 24-годинне вимірювання АТ і проби із фізичним навантаженням, оскільки гіпертензія, викликана фізичним навантаженням, може бути предиктором системної гіпертензії в майбутньому.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

- Agasthi P, Pujari SH, Tseng A, Graziano JN, Marcotte F, Majdany D et al. (2020). Management of adults with coarctation of aorta. *World J Cardiol*. 12(5): 167-191.
- Al-Dairy A. (2023). Long-term outcomes of surgical repair of isolated coarctation of the aorta in different age groups. *BMC Surg*. 23: 120. <https://doi.org/10.1186/s12893-023-02031-5>.
- Andrade L, Hoskoppal A, Hunt Martin M, Whitehead K, Ou Z et al. (2021). Intracranial aneurysm and coarctation of the aorta: prevalence in the current era. *Cardiol Young*. 31: 229-232. doi: 10.1017/S1047951120003716.
- Bahado-Singh RO, Vishweswaraiah S, Aydas B, Yilmaz A, Saiyed NM, Mishra NK et al. (2022). Precision cardiovascular medicine: artificial intelligence and epigenetics for the pathogenesis and prediction of coarctation in neonates. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 35: 457-464. doi: 10.1080/14767058.2020.1722995.
- Bansal N, Balakrishnan PL, Aggarwal S. (2020, Jul). Prostaglandin Infusion in Neonate With Severe Coarctation of the Aorta With Closed Ductus Arteriosus-A Case Report and Review of the Literature. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 11(4): NP239-NP243. Epub 2019 Apr 22. doi: 10.1177/2150135118799635. PMID: 31010402.
- Bhatt AB, Lantin-Hermoso MR, Daniels CJ, Jaquiss R, Landis BJ, Marino BS et al. (2022, May 25). Isolated Coarctation of the Aorta: Current Concepts and Perspectives. *Front Cardiovasc Med*. 9: 817866. doi: 10.3389/fcvm.2022.817866. PMID: 35694677; PMCID: PMC9174545.
- Conti L, Borg Savona S, Spiteri T, Degiovanni J, Borg A, Caruana M. (2017, Jul-Sep). Aortic coarctation – never too late to diagnose, never too late to treat. *Images Paediatr Cardiol*. 19(3): 1-11.
- De Divitiis M, Pilla C, Kattenhorn M, Zadinello M, Donald A, Leeson P et al. (2001). Vascular dysfunction after repair of coarctation of the aorta: impact of early surgery. *Circulation*. 104; 12 Suppl 1: I165-I170. doi: 10.1161/hc371.094900.
- Dijkema EJ, Sieswerda GT, Breur JM, Haas F, Slieker MG, Takken T. (2019). Exercise capacity in asymptomatic adult patients treated for coarctation of the aorta. *Pediatr Cardiol*. 40: 1488-1493. doi: 10.1007/s00246-019-02173-5.
- Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, Li W, Babu-Narayan SV, Broberg CS et al. (2005). Exercise intolerance in adult congenital heart disease: Comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation*. 112: 828-835. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.104.529800.
- Duijnhouwer A, van den Hoven A, Merckx R, Schokking M, van Kimmenade R, Kempers M et al. (2020). Differences in aortopathy in patients with a bicuspid aortic valve with or without aortic coarctation. *J Clin Med*. 9: 290. doi: 10.3390/jcm9020290.
- Egbe AC, Miranda WR, Jain CC, Borlaug BA, Connolly HM. (2022). Prognostic implications of exercise-induced hypertension in adults with repaired coarctation of aorta. *Hypertension*. 79: 2796-2805. doi: 10.1161/HYPERTENSIONAHA.122.19735.
- Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, Blowey D, Carroll AE, Daniels SR et al. (2017). Subcommittee on screening and management of high blood pressure in children. Clinical practice guideline for screening and management of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics*. 140: e20171904. doi: 10.1542/peds.2017-1904.
- Gropler MRF, Marino BS, Carr MR, Russell WW, Gu H, Eltayeb OM et al. (2019). Long-term outcomes of coarctation repair through left thoracotomy. *Ann Thorac Surg*. 107: 157-164. doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.07.027.
- Hager A, Kanz S, Kaemmerer H, Schreiber C, Hess J. (2007). Coarctation Long-term Assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 134: 738-745. doi: 10.1016/j.jtcvs.2007.04.027.
- Harris KC, Du W, Cowley CG, Forbes TJ, Kim DW et al. (2014). A prospective observational multicenter study of balloon angioplasty for the treatment of native and recurrent coarctation of the aorta. *Catheter Cardiovasc Interv*. 83: 1116-1123. doi: 10.1002/ccd.25284.
- Holzer RJ, Gauvreau K, McEnaney K, Watanabe H, Ringel R. Long-term outcomes of the coarctation of the aorta stent trials. *Circ Cardiovasc Interv*. 2021;14:e010308. doi: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.120.010308
- Isselbacher EM, Preventza O, Hamilton Black J III, Augoustides JG, Beck AW et al. (2022). 2022 ACC/AHA Guideline for the Diagnosis and Management of Aortic Disease: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 146; 24. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000001106>.
- Kaya U, Colak A, Becit N, Ceviz M, Kocak H. (2018, Feb). Surgical Management of Aortic Coarctation from Infant to Adult. *Eurasian J Med*. 50(1): 14-18.
- Kim YY, Andrade L, Cook SC. (2020). Aortic coarctation. *Cardiol Clin*. 38: 337-351. doi: 10.1016/j.ccl.2020.04.003.
- Law MA, Collier SA, Sharma S et al. (2024, Jan). Coarctation of the Aorta. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430913/>.
- Lee MGY, Babu-Narayan SV, Kempny A, Uebing A, Montanaro C, Shore DF et al. (2019). Long-term mortality and cardiovascular burden for adult survivors of coarctation of the aorta. *Heart*. 105: 1190-1196. doi: 10.1136/heartjnl-2018-314257.
- Lee MGY, Hemmes RA, Mynard J, Lambert E, Head GA, Cheung MMH et al. (2017). Elevated sympathetic activity, endothelial dysfunction, and late hypertension after repair of coarctation of the aorta. *Int J Cardiol*. 243: 185-190. doi: 10.1016/j.ijcard.2017.05.075.
- Makhoul M, Markush D, Baker-Smith CM, Edelson J, Jacobsen RM, Zaidi AN et al. (2023, Feb 16). Clinical Practice Algorithm For the Follow-Up of Repaired Coarctation of the Aorta. URL: <https://www.acc.org/Latest-in-Cardiology/Articles/2023/02/16/17/09/Clinical-Practice-Algorithm-For-the-Follow-Up-of-Repaired-Coarctation-of-the-Aorta>.
- Martins JD, Zachariah J, Selamet Tierney ES, Truong U, Morris SA et al. (2019). LOVE-COARCT Study. Impact of treatment modality on vascular function in coarctation of the aorta: the LOVE – COARCT study. *J Am Heart Assoc*. 8: e011536. doi: 10.1161/JAHA.118.011536.
- Michelenia HI, Khanna AD, Mahoney D, Margaryan E, Topilsky Y, Suri RM et al. (2011). Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *JAMA*. 306: 1104-1112. doi: 10.1001/jama.2011.1286.

27. Onwuzo C, Olukorode JO, Omokore OA, Odunaike OS, Omiko R, Osaghae OW et al. (2023, Sep 4). DASH Diet: A Review of Its Scientifically Proven Hypertension Reduction and Health Benefits. *Cureus*. 15(9): e44692. doi: 10.7759/cureus.44692. PMID: 37809159; PMCID: PMC10551663.
28. O'Sullivan JJ, Derrick G, Darnell R. (2002, Aug). Prevalence of hypertension in children after early repair of coarctation of the aorta: a cohort study using casual and 24 hour blood pressure measurement. *Heart*. 88(2): 163-166. doi: 10.1136/heart.88.2.163. PMID: 12117846; PMCID: PMC1767207.
29. Panzer J, Bové T, Vandekerckhove K, De Wolf D. (2022, Feb). Hypertension after coarctation repair-a systematic review. *Transl Pediatr*. 11(2): 270-279. doi: 10.21037/tp-21-418. PMID: 35282025; PMCID: PMC8905104.
30. Pickard SS, Prakash A, Newburger JW, Malek AM, Wong JB. (2020). Screening for intracranial aneurysms in coarctation of the aorta: a decision and cost-effectiveness analysis. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*. 13: e006406. doi: 10.1161/CIRCOUTCOMES.119.006406.
31. Punukollu M, Harnden A, Tulloh R. (2011). Coarctation of the aorta in the newborn. *BMJ*. 343: d6838. doi: 10.1136/bmj.d6838.
32. Régo ML, Cabral DA, Costa EC, Fontes EB. (2019, Mar 31). Physical Exercise for Individuals with Hypertension: It Is Time to Emphasize its Benefits on the Brain and Cognition. *Clin Med Insights Cardiol*. 13: 1179546819839411. doi: 10.1177/1179546819839411. PMID: 30967748; PMCID: PMC6444761.
33. Reich O, Tax P, Bartáková H, Tomek V, Gilík J, Lisy J et al. (2008). Long-term (up to 20 years) results of percutaneous balloon angioplasty of recurrent aortic coarctation without use of stents. *Eur Heart J*. 29: 2042-2048. doi: 10.1093/eurheartj/ehn251.
34. Sachdeva R, Valente AM, Armstrong AK et al. (2020). ACC/AHA/ASE/HRS/ISACHD/SCAI/SCCT/SCMR/SOPE 2020 appropriate use criteria for multimodality imaging during the follow-up care of patients with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee and Appropriate Use Criteria Task Force, American Heart Association, American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and Society of Pediatric Echocardiography. *J Am Coll Cardiol*. 75: 657-703.
35. Saliccioli KB, Zachariah JP. (2023, Oct). Coarctation of the Aorta: Modern Paradigms Across the Lifespan. *Hypertension*. 80(10): 1970-1979. Epub 2023 Jul 21. doi: 10.1161/HYPERTENSIONAHA.123.19454. PMID: 37476999; PMCID: PMC10530495.
36. Schäfer M, Morgan GJ, Mitchell MB et al. (2018). Impact of different coarctation therapies on aortic stiffness: phase-contrast MRI study. *Int J Cardiovasc Imaging*. 34: 1459-69. doi: 10.1007/s10554-018-1357-6.
37. Shah SS, Mohanty S, Karande T, Maheshwari S, Kulkarni S, Saxena A. (2022, Sep-Dec). Guidelines for physical activity in children with heart disease. *Ann Pediatr Cardiol*. 15(5-6): 467-488. Epub 2023 Mar 1. doi: 10.4103/apc.apc_73_22. PMID: 37152503; PMCID: PMC10158469.
38. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM et al. (2019). 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 139: e637-e697. doi: 10.1161/CIR.0000000000000602.
39. Suradi H, Hijazi ZM. (2015). Current management of coarctation of the aorta. *Glob Cardiol Sci Pract*. 2015: 44. doi: 10.5339/gcsp.2015.44.
40. Varghese R, Saheed SB, Omoregbee B, Ninan B, Pavithran S, Kothandam S. (2015). Surgical repair of interrupted aortic arch and interrupted pulmonary artery. *Ann Thorac Surg*. 100: e139-e140. doi: 10.1016/j.athoracsur.2015.07.064.
41. Whelton PK, Carey RM, Aronow WS, Casey DE, Collins KJ, Denison Himmelfarb C et al. (2018). 2017 ACC/AHA/AAPA/ABC/ACPM/AGS/APhA/ASH/ASPC/NMA/PCNA Guideline for the Prevention, Detection, Evaluation, and Management of High Blood Pressure in Adults: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 138: e484-e594. doi: 10.1161/CIR.0000000000000596.

Відомості про авторів:

Мальська Андріана Андріївна – к.мед.н., доц. каф. пропедевтики педіатрії та медичної генетики ЛНМУ ім. Д. Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31а.

<https://orcid.org/0000-0003-3484-153X>.

Куриляк Ольга Борисівна – к.мед.н., обл. дитячий кардіолог, КНП ЛОР Центр дитячої медицини «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31. <https://orcid.org/0000-0002-0441-6236>.

Бурак Тетяна Володимирівна – дитячий кардіолог, лікар функціональної діагностики кабінету ЕХО-кардіографії КНП ЛОР Центр дитячої медицини ЗСДМЦ.

Адреса: м. Львів, вул. Дністерська, 27; тел. +38 (032) 270 22, факс: +38 (032) 270-2679. <https://orcid.org/0000-0001-9679-9918>.

Руденко Надія Миколаївна – д.мед.н., проф., зав. каф. дитячої кардіології та кардіохірургії НУОЗ України ім. П.Л. Шупика, засл. діяч науки і техніки України.

Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9. <https://orcid.org/0000-0002-1681-598X>.

Стаття надійшла до редакції 19.02.2025 р., прийнята до друку 10.06.2025 р.