

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОГО НАДКЛАПАННОГО СТЕНОЗА АОРТЫ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Алексей Георгиевич Бродский^{1✉}, Андрей Николаевич Молчанов²,
Лариса Абраевна Тильтаева³, Юлия Романовна Бурлаченко⁴

^{1, 2, 3, 4}Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики
и сердечно-сосудистой хирургии», Сургут, Россия

²Сургутский государственный университет, Сургут, Россия

¹brodsky.alexey@gmail.com✉, <https://orcid.org/0000-0002-1325-2974>

²amolchanov432@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-7656-891X>

³lora_tiltaeva@mail.ru

⁴zakirova-2011@list.ru

Аннотация. Цель – представить результаты диагностики и хирургического лечения врожденного надклапанного стеноза аорты у пациентки с синдромом Вильямса – Бойрена. **Материалы и методы.** Описан клинический случай редкого клинико-диагностического случая надклапанного стеноза аорты с синдромом Вильямса – Бойрена: проанализирован анамнез заболевания, динамика симптомов, результаты хирургического лечения. **Результаты.** Ребенку при рождении выставлен диагноз «стеноз клапана легочной артерии». В 3 и 5-месячном возрасте проведена баллонная вальвулопластика легочной артерии. По результатам фрагментного анализа образца геномной ДНК обнаружены микроделеции в регионе 7q11.23, что клинически соответствует синдрому Вильямса – Бойрена. В возрасте 1,2 года отмечено увеличение скоростных показателей в области синотубулярного соединения с отрицательной динамикой к 1,6 года. С диагнозом «надклапанный стеноз аорты» ребенок направлен на госпитализацию. Проведено оперативное лечение – пластика восходящей аорты по Доти. В возрасте 4,6 года в результате проведенного обследования показаний для повторного вмешательства не выявлено. Хирургическое лечение демонстрирует хорошие непосредственные среднесрочные результаты. Пластика корня аорты с расширением двух или трех синусов позволяет избежать рестеноза аорты в послеоперационном периоде.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, врожденный надклапанный стеноз аорты, синдром Вильямса – Бойрена, Williams-Beuren, артериопатии, мутации гена эластина

Шифр специальности: 3.1.9. Хирургия.

Для цитирования: Бродский А. Г., Молчанов А. Н., Тильтаева Л. А., Бурлаченко Ю. Р. Хирургическое лечение врожденного надклапанного стеноза аорты: клинический случай // Вестник СурГУ. Медицина. 2022. № 1 (51). С. 52–57. DOI 10.34822/2304-9448-2022-1-52-57.

ВВЕДЕНИЕ

Врожденный надклапанный стеноз аорты (ВНСА) – редкое обструктивное, ограниченное или диффузное поражение выхода из левого желудочка. Определяющим признаком порока является дискретное сужение аорты на уровне синотубулярного соединения, но в некоторых случаях наблюдается диффузное сужение всей восходящей аорты, брахиоцефальных сосудов и дуги аорты [1].

Присутствуя как в семейных, так и в спорадических формах, ВНСА демонстрирует сильную связь с синдромом Вильямса – Бойрена (Williams-Beuren syndrome), причем оба являются аномалиями, связанными с дефектами гена эластина [2].

В большинстве случаев ВНСА обусловлен генетической мутацией или делецией гена эластина, расположенного в хромосоме 7q11.23, что приводит к обструктивной артериопатии различной степени тяжести, которая наиболее выражена в синотубулярном соединении аорты [3]. Генерализованный характер

заболевания объясняет частую ассоциацию со стенозами системных и легочных артерий. Кроме того, локализация надклапанного стеноза на уровне комиссур аортального клапана имеет важные последствия как для функции аортального клапана, так и для коронарного кровообращения [4].

По данным различных литературных источников, синдром ВНСА встречается примерно у 1:3 500 новорожденных [5] с одинаковой частотой наблюдений у детей обоего пола.

Интерес к этому достаточно редкому заболеванию возрос в 1960-х гг. после того, как J. C. P. Williams и соавт. [6] впервые сообщили о его связи с умственной отсталостью детей и характерными чертами лица. Вскоре после этого сообщения А. J. Beuren и соавт. [7] добавили стеноз периферической легочной артерии к симптомокомплексу, который сегодня известен как синдром Вильямса – Бойрена [8]. Основным гистологическим признаком восходящей аорты при ВНСА яв-

ляется повышение количества гипертрофированных гладкомышечных клеток с повышенным содержанием коллагена в виде разорванных и дезорганизованных эластиновых волокон [9]. Определяющим признаком врожденного ВНСА является сужение аорты на уровне синотубулярного соединения, эта искаженная геометрия корня аорты имеет важное значение для хирургического лечения ВНСА. Корень аорты – это, скорее, динамическая, чем статическая структура. R. J. Brewster и соавт. [10] сообщают об изменении размеров корня аорты на 16 % в течение каждого сердечного цикла, что может приводить к заметным колебаниям усталостной нагрузки на ткань. Нормальный корень и гибкий синотубулярный отдел аорты расширяются в систолу, что способствует уплощению и выпрямлению створки аорты. При ВНСА синотубулярное соединение сужено и обладает малой подвижностью, а избыточные свободные края створок аорты склонны к дегенерации [11]. Хотя основной целью хирургического вмешательства является устранение обструкции, следует рассмотреть возможность восстановления нормального физиологического корня аорты [12]. Целью операции при ВНСА является восстановление гибкости и размера синотубулярного соединения, а также увеличение сужающегося участка аорты. Сведения о первом успешном хирургическом лечении ВНСА были опубликованы в 1961 г. D. C. McGoon и соавт. [13] устранили синотубулярную обструкцию за счет пластики восходящей аорты одной заплатой через некоронарный синус. В даль-

нейшем были разработаны техники, направленные на более симметричное расширение аорты: в 1977 г. D. B. Doty и соавт. была продемонстрирована расширенная аортопластика с помощью заплаты в форме «штанов» для увеличения как некоронарного, так и правого коронарного синусов [14]; в 1988 г. A. G. Brom и соавт. [15] использовали три идентичных заплаты для расширения корня аорты за счет пластики всех трех синусов; в 1993 г. J. L. Myers и соавт. [16] предложили другой принцип коррекции – ротационную аортопластику, потенциальным преимуществом которой было отсутствие чужеродных материалов и более низкая частота поздних рестенозов (рис. 1).

Цель – представить результаты хирургического лечения клинического случая врожденного надклапанного стеноза аорты у пациентки с синдромом Вильямса – Бойрена.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Объект ретроспективного исследования – пациент с синдромом Вильямса – Бойрена, дискретным надклапанным стенозом аорты и стенозом устья правой легочной артерии. Предмет исследования – клиническое течение врожденного порока сердца до и после вмешательства на корне аорты. Метод исследования – индуцированное наблюдение. Общий период наблюдения составил 4 полных года, после операции на корне аорты – 3 года.

На публикацию данного материала получено согласие администрации медицинской организации.

Original Article

SURGICAL TREATMENT OF CONGENITAL SUPRAVALVULAR AORTIC STENOSIS: CLINICAL CASE

Aleksey G. Brodsky^{1✉}, Andrey N. Molchanov², Larisa A. Tiltaeva³, Yuliya R. Burlachenko⁴

^{1,2,3,4}Regional Cardiology Dispensary "Diagnosis and Cardiovascular Surgery Center", Surgut, Russia

²Surgut State University, Surgut, Russia

¹brodsky.alexey@gmail.com[✉], <https://orcid.org/0000-0002-1325-2974>

²amolchanov432@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-7656-891X>

³lora_tiltaeva@mail.ru

⁴zakirova-2011@list.ru

Abstract. The study aims to show the results of efficient surgical treatment of congenital supra- valvular aortic stenosis in a patient with Williams-Beuren syndrome. **Materials and methods.** The article presents the results of diagnosis and surgical treatment of rare clinical and diagnostic case of supra- valvular aortic stenosis with William- Beuren syndrome. In the course of the study, anamnesis of the disease, the dynamics of symptoms and the results of surgical treatment were analyzed. **Results.** A child was diagnosed with valvular pulmonary stenosis at birth. A balloon pulmonary valvuloplasty was performed on the child at the age of 3 and 5 months. According to the results of the fragment analysis of genomic DNA probe, microdeletions in the 7q11.23 area were found, which clinically complies with Williams-Beuren syndrome. At the age of 14 months the child was examined with increase in velocity indicators in sinotubular junction area which worsened at 18 months. The child was hospitalized with the diagnosis of supra- valvular aortic stenosis, and received ascending aorta plasty according to Doty. No indications for re-intervention were found according to the results of the examination when the child was 4.6 years old. Surgical treatment shows efficient immediate medium-term results. Aortic root surgery with two or three sinuses makes it possible to avoid aortic restenosis in post-surgery period.

Keywords: congenital heart defects, congenital supra- valvular aortic stenosis, Williams-Beuren syndrome, Williams-Beuren, arteriopathies, elastin gene mutations

Code: 14.01.17 Surgery.

For citation: Brodsky A. G., Molchanov A. N., Tiltaeva L. A., Burlachenko Yu. R. Congenital Supra- valvular Aortic Stenosis // Vestnik SurGU. Medicina. 2022. No. 1 (51). P. 52–57. DOI 10.34822/2304-9448-2022-1-52-57.

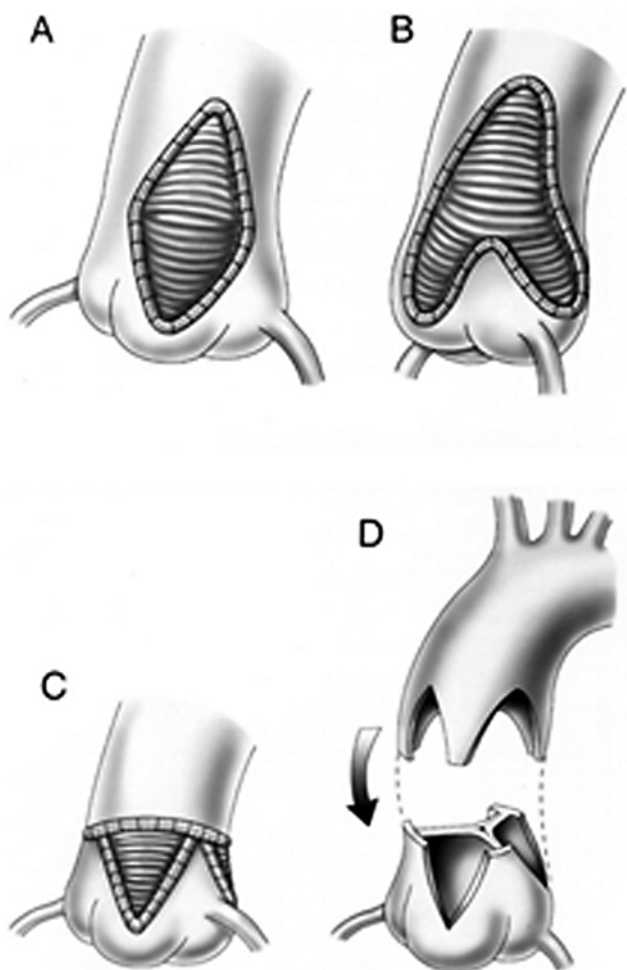


Рис. 1. Хирургические методы, коррекции надклапанного стеноза аорты:

A – техника МакГуна (McGoon); B – техника Дотти (Doty); C – техника Брома (Brom); D – техника Майерса (Myers) (C. Stamm et al. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surg. 1999. Vol. 118)

Клинический случай. Ребенок Н., диагноз «стеноз клапана легочной артерии» был выявлен в роддоме. Впервые родители обратились на прием к детскому кардиологу в Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии» г. Сургута, когда ребенку было 2,5 месяца. Жалоб не было. Из анамнеза известно, что ребенок от первой беременности, протекавшей благоприятно, роды первые, срочные. Масса тела при рождении – 3 580 г, вскармливание естественное, ежемесячные прибавки в массе тела были достаточные. При обследовании выявлен выраженный стеноз клапана легочной артерии с пиковым систолическим градиентом давления 75 мм рт. ст. В возрасте 3 месяцев проведена баллонная вальвулопластика клапана легочной артерии. В дальнейшем наблюдался у кардиолога, отмечен рецидив явления стеноза клапана легочной артерии, в связи с чем в возрасте 5 месяцев проведена повторная операция – баллонная вальвулопластика легочной артерии. При повторной госпитализации отмечено также наличие умеренных стенозов в ветвях легочной артерии. Наблюдение за пациентом продолжилось амбулаторно. В возрасте 7 месяцев было зарегистрировано увеличение давления в правом желудочке до 70 мм рт. ст. за счет стенозов устьев ветвей легочной

артерии. Ребенок обследован, проведена мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) сердца и сосудов. При обследовании у генетика в результате фрагментного анализа образца геномной ДНК обнаружены микроделеции в регионе 7q11.23, что клинически соответствует синдрому Вильямса – Бойрена. За время наблюдения состояние ребенка оставалось стабильным, самочувствие – удовлетворительным. Во втором полугодии жизни появилось отставание в психомоторном и физическом развитии. Далее, к возрасту одного года, отмечен регресс гипертензии в полости правого желудочка и стенозов на ветвях легочной артерии.

На контрольном осмотре в возрасте 1 год и 3 месяца отмечено увеличение скоростных показателей в области синотубулярного соединения с пиковым градиентом 35 мм рт. ст. Выставлен диагноз «надклапанный стеноз аорты». В возрасте 1 год 7 месяцев пиковый градиент на восходящей аорте вырос до 64 мм рт. ст., ребенок направлен на госпитализацию. В условиях стационара ребенок обследован: проведена МСКТ сердца и сосудов (рис. 2).

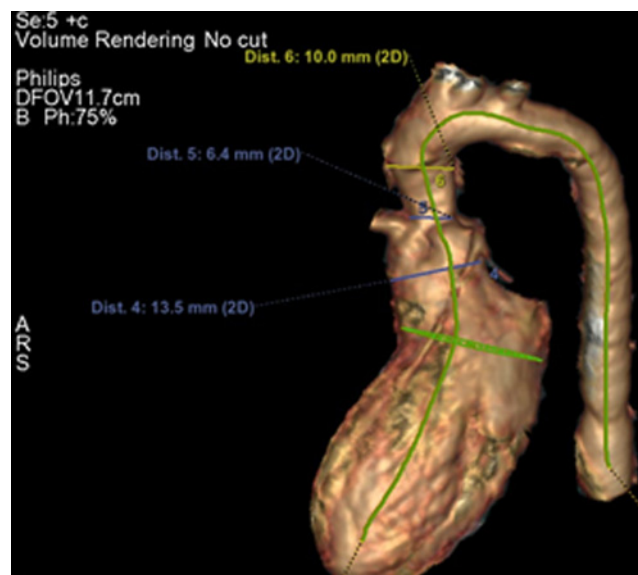


Рис. 2. Трехмерная реконструкция левых отделов сердца у ребенка с врожденным надклапанным стенозом аорты (до операции): диаметр аорты на уровне фиброзного кольца аортального клапана – 13,5 мм, на уровне синотубулярного перехода – 6,4 мм, восходящий отдел аорты – 10,0 мм (фото автора)

В январе 2021 г. было проведено оперативное лечение – пластика восходящей аорты по Доти, перевязка открытого артериального протока. Искусственное кровообращение продолжалось 121 мин., окклюзия аорты – 52 мин. Экстубирован через 14 ч после операции. Градиент давления на синотубулярном отделе после операции составил 7,5 мм рт. ст. Постоперационный период протекал гладко, пациент выписан из стационара в удовлетворительном состоянии.

В возрасте 4 года и 7 месяцев пациент госпитализирован для обследования. При поступлении состояние ближе к удовлетворительному, жалоб нет, растет и развивается по возрасту. По данным эхокардиографии отмечены удовлетворительные скоростные показатели на восходящей аорте, расчетное давление

в правом желудочке – 30 мм рт. ст., градиент давления на правой ветви – 30 мм рт. ст. Дополнительно проведена компьютерная томография сердца и сосудов: в области синотубулярного соединения отсутствуют признаки рестеноза, отмечен умеренный стеноз устья правой легочной артерии (рис. 3–4). В результате проведенного обследования показаний для повторного вмешательства не выявлено. Пациент выписан с рекомендациями по дальнейшему наблюдению.

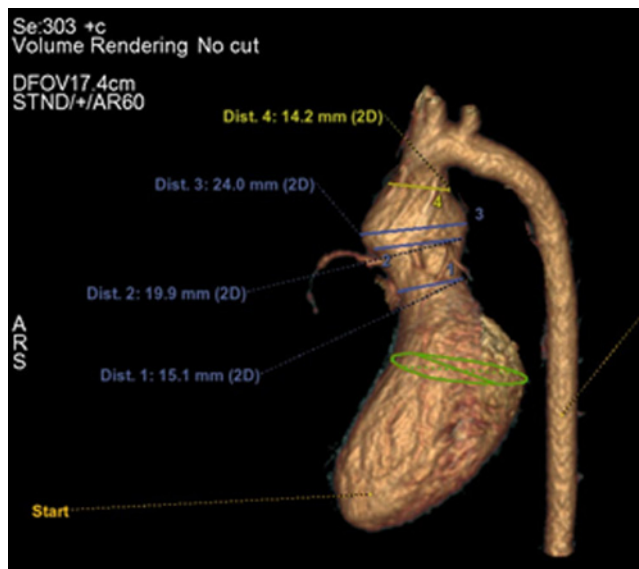


Рис. 3. Трехмерная реконструкция левых отделов сердца у ребенка с врожденным надклапанным стенозом аорты (после операции): диаметр аорты на уровне фиброзного кольца аортального клапана – 15,1 мм, на уровне синотубулярного перехода – 24,0 мм; восходящий отдел аорты – 14,2 мм (фото автора)

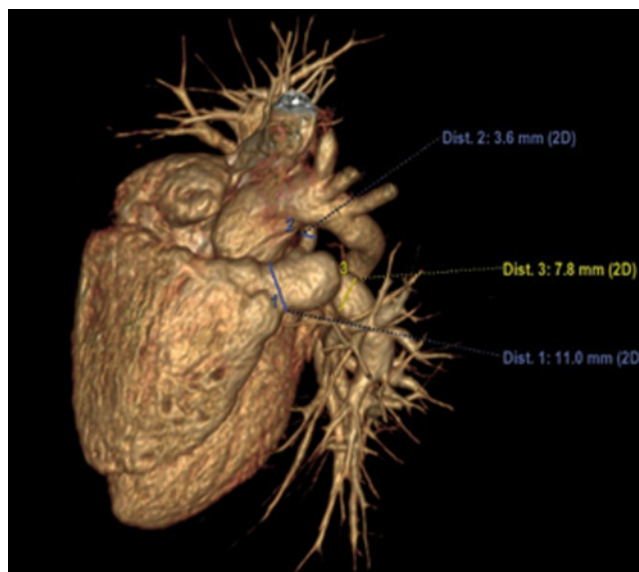


Рис. 4. Трехмерная реконструкция сердца у ребенка с врожденным надклапанным стенозом аорты (после операции): диаметр ствола легочной артерии – 11,0 мм, устье правой легочной артерии – 3,6 мм, устье левой легочной артерии – 7,8 мм (фото автора)

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Надклапанный стеноз аорты и стеноз легочной артерии являются значимыми признаками синдрома Вильямса – Бойрена и проявлениями эластиновой артериопатии. Подходы к хирургическому лечению этих проявлений различны.

В нескольких сообщениях показана тенденция к спонтанной регрессии стенозов легочной артерии и снижению нагрузки давлением на правый желудочек [17–18]. Выжидательный подход при изолированных стенозах легочной артерии легкой и средней степени тяжести может быть оправдан.

Три основные методики коррекции были предложены в разные временные этапы развития хирургии врожденных пороков сердца. Смысл операции МакГуна сводится к простому расширению синотубулярного соединения в стороне от устьев коронарных артерий, поскольку в 1961 г. операции на корне аорты, связанные с мобилизацией и реимплантацией коронарных артерий, не проводили (операция Росса [19] предложена у взрослых пациентов только в 1967 г., а операция артериального переключения Жатене [20] – в 1975 г.). Метод Доти (1977 г.) направлен на более полное расширение корня с вмешательством на некоронарном и правом коронарном синусе для получения более устойчивых непосредственных и отдаленных результатов. К 1988 г., когда была предложена операция по формуле Брома, факт проведения операции в условиях искусственного кровообращения и кардиopleгии перестали рассматривать как фактор риска неблагоприятного исхода, поскольку процедура Брома предполагает более длительное время окклюзии аорты, но и более симметричную реконструкцию. Во многих исследованиях, изучающих отдаленные результаты коррекции надклапанного стеноза аорты, отсутствуют существенные различия в показателях выживаемости и риске повторной операции в зависимости от выбранной методики коррекции через 2 или 3 синуса [21]. Однако в последние годы предпочтение отдают трехсинусной коррекции [22]. Риск неблагоприятного исхода, по данным ряда авторов, связан с младенческим возрастом и диффузным поражением аорты и коронарных артерий [23].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, приведенный клинический пример еще раз продемонстрировал, что эластиновая артериопатия, лежащая в основе синдрома Вильямса – Бойрена, – это генерализованное заболевание системных артерий, затрагивающее корень аорты, ствол и ветви легочной артерии. Хирургическое лечение врожденного надклапанного стеноза аорты по методу Доти является эффективной процедурой с приемлемо низким хирургическим риском и хорошими показателями долгосрочной выживаемости, при этом пациенты даже после успешной коррекции требуют длительного наблюдения кардиологами.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

- Rodriguez-Reventa L., Badenas C., Carrió A., Mila M. Elastin Mutation Screening in a Group of Patients Affected by Vascular Abnormalities // *Pediatr Cardiol*. 2005. Vol. 26, Is. 6. P. 827–831. DOI 10.1007/s00246-005-0885-8.
- Deo S. V., Burkhart H. M., Dearani J. A., Schaff H. V. Supravalvar Aortic Stenosis: Current Surgical Approaches and Outcomes // *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2013. Vol. 11, Is. 7. P. 879–890. DOI 10.1586/14779072.2013.811967.
- Keating M. T. Genetic Approaches to Cardiovascular Disease. Supravalvular Aortic Stenosis, Williams Syndrome, and Long-QT Syndrome // *Circulation*. 1995. Vol. 92, No. 1. P. 142–147.
- Curran M. E., Atkinson D. L., Ewart A. K. et al. The Elastin Gene Is Disrupted by a Translocation Associated with the Supravalvular Aortic Stenosis // *Cell*. 1993. Vol. 73, Is. 1. P. 159–168. DOI 10.1016/0092-8674(93)90168-P.
- Блюмина М. Г. Синдром надклапанного стеноза аорты у детей // *Педиатрия*. 1984. № 1. С. 16–19.
- Williams J. C. P., Barratt-Boyes B. G., Lowe J. B. Supravalvular Aortic Stenosis // *Circulation*. 1961. Vol. 24, No. 6. P. 1311–1318.
- Beuren A. J., Apitz J., Harmjanz D. Supravalvular Aortic Stenosis in Association with Mental Retardation and a Certain Facial Appearance // *Circulation*. 1962. Vol. 26, No. 6. P. 1235–1240.
- Beuren A. J., Schulze C., Eberle P., Harmjanz D., Apitz J. The Syndrome of Supravalvular Aortic Stenosis, Peripheral Pulmonary Stenosis, Mental Retardation and Similar Facial Appearance // *Am J Cardiol*. 1964. Vol. 13, Is. 4. P. 471–483.
- Perou M. L. Congenital Supravalvular Aortic Stenosis. Morphological Study with Attempt at Classification // *Arch Pathol Lab Med*. 1961. Vol. 71. P. 453–466.
- Brewer R. J., Deck D., Capati B., Nolan S. P. The Dynamic Aortic Root. Its Role in Aortic Valve Function // *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1976. Vol. 72, Is. 3. P. 413–417.
- Stamm C., Friehs I., Ho S. Y., Moran A. M., Jonas R. A., del Nido P. J. Congenital Supravalvar Aortic Stenosis: A Simple Lesion? // *Eur J Cardiothorac Surg*. 2001. Vol. 19, Is. 2. P. 195–202.
- Hickey E. J., Jung G., Williams W. G. et al. Congenital Supravalvular Aortic Stenosis: Defining Surgical and Nonsurgical Outcomes // *Ann Thorac Surg*. 2008. Vol. 86, Is. 8. P. 1919–1927.
- McGoon D. C., Mankin H. T., Vlad P., Kirklin J. W. The Surgical Treatment of Supravalvular Aortic Stenosis // *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1961. Vol. 41. P. 125–133.
- Doty D. B., Polansky D. B., Jenson C. B. Supravalvular Aortic Stenosis: Repair by Extended Aortoplasty // *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1977. Vol. 74, Is. 3. P. 362–371.
- Brom A. G., Khonsari S. Cardiac Surgery: Safeguards and Pitfalls in Operative Technique. 1st ed. Rockville : Aspen Publishers, 1988. P. 276–280.
- Myers J. L., Waldhausen J. A., Cyran S. E., Gleason M. M., Weber H. S., Baylen B. G. Results of Surgical Repair of Congenital Supravalvular Aortic Stenosis // *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1993. Vol. 105, Is. 2. P. 281–288.
- Wren C., Oslizlok P., Bull C. Natural History of Supravalvular Aortic Stenosis and Pulmonary Artery Stenosis // *J Am Coll Cardiol*. 1990. Vol. 15, Is. 7. P. 1625–1630.
- Giddins N. G., Finley J. P., Nanton M. A., Roy D. L. The Natural Course of Supravalvar Aortic Stenosis and Peripheral Pulmonary Artery Stenosis in Williams' Syndrome // *Br Heart J*. 1989. Vol. 62, Is. 4. P. 315–319.
- Ross D. N. Replacement of Aortic and Mitral Valves with a Pulmonary Autograft // *Lancet*. 1967. Vol. 290, Is. 7523. P. 956–958.
- Jatene A. D., Fontes V. F., Paulista P. P. et al. Anatomic Correction of Transposition of the Great Vessels // *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1976. Vol. 72, Is. 3. P. 364–370.
- Kramer P., Absi D., Hetzer R. et al. Outcome of Surgical Correction of Congenital Supravalvular Aortic Stenosis with Two- and Three-Sinus Reconstruction Techniques // *Ann Thorac Surg*. Vol. 97, Is. 2. P. 634–640.
- Delius R. E., Walters H. L., Bondarenko I. An Unusual Complication of Three-Patch Repair of Supravalvar Aortic Stenosis // *Annals Thorac Surg*. Vol. 98, Is. 4. P. 1449–1451.

REFERENCES

- Rodriguez-Reventa L., Badenas C., Carrió A., Mila M. Elastin Mutation Screening in a Group of Patients Affected by Vascular Abnormalities // *Pediatr Cardiol*. 2005. Vol. 26, Is. 6. P. 827–831. DOI 10.1007/s00246-005-0885-8.
- Deo S. V., Burkhart H. M., Dearani J. A., Schaff H. V. Supravalvar Aortic Stenosis: Current Surgical Approaches and Outcomes // *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2013. Vol. 11, Is. 7. P. 879–890. DOI 10.1586/14779072.2013.811967.
- Keating M. T. Genetic Approaches to Cardiovascular Disease. Supravalvular Aortic Stenosis, Williams Syndrome, and Long-QT Syndrome // *Circulation*. 1995. Vol. 92, No. 1. P. 142–147.
- Curran M. E., Atkinson D. L., Ewart A. K. et al. The Elastin Gene Is Disrupted by a Translocation Associated with the Supravalvular Aortic Stenosis // *Cell*. 1993. Vol. 73, Is. 1. P. 159–168. DOI 10.1016/0092-8674(93)90168-P.
- Blyumina M. G. Sindrom nadklapannogo stenoza aorty u detei // *Pediatrica*. 1984. No. 1. P. 16–19. (In Russian).
- Williams J. C. P., Barratt-Boyes B. G., Lowe J. B. Supravalvular Aortic Stenosis // *Circulation*. 1961. Vol. 24, No. 6. P. 1311–1318.
- Beuren A. J., Apitz J., Harmjanz D. Supravalvular Aortic Stenosis in Association with Mental Retardation and a Certain Facial Appearance // *Circulation*. 1962. Vol. 26, No. 6. P. 1235–1240.
- Beuren A. J., Schulze C., Eberle P., Harmjanz D., Apitz J. The Syndrome of Supravalvular Aortic Stenosis, Peripheral Pulmonary Stenosis, Mental Retardation and Similar Facial Appearance // *Am J Cardiol*. 1964. Vol. 13, Is. 4. P. 471–483.
- Perou M. L. Congenital Supravalvular Aortic Stenosis. Morphological Study with Attempt at Classification // *Arch Pathol Lab Med*. 1961. Vol. 71. P. 453–466.
- Brewer R. J., Deck D., Capati B., Nolan S. P. The Dynamic Aortic Root. Its Role in Aortic Valve Function // *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1976. Vol. 72, Is. 3. P. 413–417.
- Stamm C., Friehs I., Ho S. Y., Moran A. M., Jonas R. A., del Nido P. J. Congenital Supravalvar Aortic Stenosis: A Simple Lesion? // *Eur J Cardiothorac Surg*. 2001. Vol. 19, Is. 2. P. 195–202.
- Hickey E. J., Jung G., Williams W. G. et al. Congenital Supravalvular Aortic Stenosis: Defining Surgical and Nonsurgical Outcomes // *Ann Thorac Surg*. 2008. Vol. 86, Is. 8. P. 1919–1927.
- McGoon D. C., Mankin H. T., Vlad P., Kirklin J. W. The Surgical Treatment of Supravalvular Aortic Stenosis // *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1961. Vol. 41. P. 125–133.
- Doty D. B., Polansky D. B., Jenson C. B. Supravalvular Aortic Stenosis: Repair by Extended Aortoplasty // *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1977. Vol. 74, Is. 3. P. 362–371.
- Brom A. G., Khonsari S. Cardiac Surgery: Safeguards and Pitfalls in Operative Technique. 1st ed. Rockville : Aspen Publishers, 1988. P. 276–280.
- Myers J. L., Waldhausen J. A., Cyran S. E., Gleason M. M., Weber H. S., Baylen B. G. Results of Surgical Repair of Congenital Supravalvular Aortic Stenosis // *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1993. Vol. 105, Is. 2. P. 281–288.
- Wren C., Oslizlok P., Bull C. Natural History of Supravalvular Aortic Stenosis and Pulmonary Artery Stenosis // *J Am Coll Cardiol*. 1990. Vol. 15, Is. 7. P. 1625–1630.
- Giddins N. G., Finley J. P., Nanton M. A., Roy D. L. The Natural Course of Supravalvar Aortic Stenosis and Peripheral Pulmonary Artery Stenosis in Williams' Syndrome // *Br Heart J*. 1989. Vol. 62, Is. 4. P. 315–319.
- Ross D. N. Replacement of Aortic and Mitral Valves with a Pulmonary Autograft // *Lancet*. 1967. Vol. 290, Is. 7523. P. 956–958.
- Jatene A. D., Fontes V. F., Paulista P. P. et al. Anatomic Correction of Transposition of the Great Vessels // *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1976. Vol. 72, Is. 3. P. 364–370.
- Kramer P., Absi D., Hetzer R. et al. Outcome of Surgical Correction of Congenital Supravalvular Aortic Stenosis with Two- and Three-Sinus Reconstruction Techniques // *Ann Thorac Surg*. Vol. 97, Is. 2. P. 634–640.
- Delius R. E., Walters H. L., Bondarenko I. An Unusual Complication of Three-Patch Repair of Supravalvar Aortic Stenosis // *Annals Thorac Surg*. Vol. 98, Is. 4. P. 1449–1451.

23. Wu F.-Y., Mondal A., del Nido P. J. et al. Long-term Surgical Prognosis of Primary Supravalvular Aortic Stenosis Repair // Ann Thorac Surg. Vol. 108, Is. 4. P. 1202–1209.

23. Wu F.-Y., Mondal A., del Nido P. J. et al. Long-term Surgical Prognosis of Primary Supravalvular Aortic Stenosis Repair // Ann Thorac Surg. Vol. 108, Is. 4. P. 1202–1209.

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

А. Г. Бродский – кандидат медицинских наук, сердечно-сосудистый хирург.
А. Н. Молчанов – доктор медицинских наук, сердечно-сосудистый хирург.
Л. А. Тильтаева – врач – детский кардиолог.
Ю. Р. Бурлаченко – врач-рентгенолог.

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

A. G. Brodsky – Candidate of Sciences (Medicine), Cardiovascular Surgeon.
A. N. Molchanov – Doctor of Sciences (Medicine), Cardiovascular Surgeon.
L. A. Tiltaeva – Pediatric Cardiologist.
Yu. R. Burlachenko – Radiotherapist.