

Научная статья / Original article

УДК 615.828

doi:

## ОСТЕОПАТИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ПРИ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ И СТЕНОЗЕ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ У ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ВИЛЬЯМСА

Дмитрий Валерьевич Ефимов<sup>1</sup>, Святослав Валерьевич Новосельцев<sup>2</sup>

<sup>1,2</sup> Северо-Западная академия остеопатии и медицинской психологии, Санкт-Петербург, Россия

<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-7248-1005>

<sup>2</sup> [snovoselcev@mail.ru](mailto:snovoselcev@mail.ru), <https://orcid.org/0000-0002-0596-2343>

Автор, ответственный за переписку: Святослав Валерьевич Новосельцев, [snovoselcev@mail.ru](mailto:snovoselcev@mail.ru)

### РЕЗЮМЕ

В статье описаны приемы диагностики болевых синдромов в проекции поясничного отдела позвоночника, обусловленных дисфункциями крестцово-подвздошных суставов. Диагностика и дифференциальная диагностика производились с использованием остеопатических тестов.

**Ключевые слова:** болевой синдром, поясничный отдел позвоночника, крестцово-подвздошный сустав

## OSTEOPATHIC CORRECTION IN CASE OF COARCTATION OF THE AORTA AND STENOSIS OF THE PULMONARY ARTERY IN A PATIENT WITH WILLIAMS SYNDROME

Dmitry V. Efimov<sup>1</sup>, Svyatoslav V. Novoseltsev<sup>2</sup>

<sup>1,2</sup> North-West Academy of Osteopathy and Medical Psychology, Saint-Petersburg, Russia

<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-7248-1005>

<sup>2</sup> [snovoselcev@mail.ru](mailto:snovoselcev@mail.ru), <https://orcid.org/0000-0002-0596-2343>

Corresponding author: Svyatoslav V. Novoseltsev, [snovoselcev@mail.ru](mailto:snovoselcev@mail.ru)

### ABSTRACT

The research was done for studying capabilities of osteopathic correction of vascular pathology in a patient (a child) with Williams syndrome. The change of the central hemodynamics parameters during the 5-year period was demonstrated. The change data was registered by echocardiography. The obtained result makes it possible to recommend the osteopathic correction methods as safe and effective ones for the treatment of patients with similar pathology.

**Keywords:** Williams syndrome, osteopathic correction, supravalvular aortic stenosis, stenosis of the pulmonary artery

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Ряд состояний в кардиологической патологии находятся на грани хирургии и консервативного лечения. В этом случае, как правило, происходит наблюдение пациента в динамике без создания условий для улучшения работы сердца и сосудов. Фактически прогресс либо регресс кардиоваскулярной патологии становится зависим от случайных

факторов. Поскольку при синдроме Вильямса (далее СВ) имеется ещё и структурный дефект соединительной ткани, генетически детерминированный, данный вопрос имеет особую актуальность.

### ЦЕЛИ И ЗАДАЧИ РАБОТЫ

Целью работы является определение возможностей остеопатической коррекции

при коарктации аорты и стенозе легочной артерии у пациента с синдромом Вильямса.

В ходе выполнения исследования были поставлены следующие задачи:

1. Изучить особенности клинической картины синдрома Вильямса по данным специальной литературы.

3. Уточнить специфику кардиоваскулярных поражений при СВ.

4. Определить различия в остеопатических подходах к пациенту с синдромом Вильямса по сравнению с нормотипичными пациентами.

5. Описать результаты после остеопатической коррекции соматических дисфункций у пациента с синдромом Вильямса и объективизировать полученные результаты.

*Гипотеза исследования:* предполагается, что остеопатическая коррекция создаст условия для остановки прогрессирования коарктации аорты и стеноза легочной артерии.

### **Клиническая картина синдрома Вильямса**

Синдром Вильямса относится к редким генетическим заболеваниям. Это комплексная аномалия развития, в составе которой сердечно-сосудистые нарушения, олигофрения со специфическим познавательным профилем, дизморфии лица и тела в сочетании с метаболическими нарушениями.

Заболевание впервые описано детским кардиологом Д. Вильямсом при изучении особенностей развития сердечно-сосудистой системы у детей с характерными внешними признаками и умственной отсталостью разной степени выраженности. В 1961 году Вильямс обратил внимание, что некоторые из его пациентов помимо похожих сердечно-сосудистых дефектов (шумы в сердце, сужение крупных сосудов), имели сходную внешность («лицо эльфа») и умственную отсталость от небольшой до выраженной.

Причина СВ кроется в делеции 7-й хромосомы (7q11.23). Частота встречаемости в популяции находится в границах 1:7500–1:50000, в среднем 1:15000 [1].

В поврежденном участке хромосомы расположено приблизительно 15 генов, три

из которых необходимы для развития и функционирования головного мозга.

Один из генов контролирует продукцию белка эластина, поэтому в патологический процесс вовлечены многие ткани и органы, в частности сосуды эластического типа. Известно о более чем 24 вариантах мутации данного гена, причем изменчивость его ответственна за типичную артериопатию, а именно – за надклапанный стеноз аорты и стеноз легочной артерии.

Дефицит эластина также способен проявляться другими соединительнотканскими нарушениями, такими как: грыжи, впечатление преждевременного старения, гипермобильность суставов, слабая кожа, артериальная гипертензия сосудистого генеза [2–4].

На 1–2 году жизни таких детей исследователи отмечали следующие проявления заболевания:

- низкая масса тела при рождении;
- слабый сосательный рефлекс;
- анорексия;
- дыхательные расстройства (не отмечалось);
- частая рвота;
- запоры;
- ретардация формирования стато-локомоторных, речевых, психических функций.

*При неврологическом обследовании* обращали на себя внимание:

- сходящееся и расходящееся косоглазие;
- трудности зрительной и моторной координации;
- диффузная мышечная гипотония;
- гипермобильность суставов;
- симптомы вовлечения пирамидной и экстрапирамидной систем;
- нарушение сна;
- речевые нарушения;
- рвоты;
- гортанный голос;
- энурез;
- логоневроз;
- гиперактивность;
- задержка психического развития легкой/умеренной степени;

• неравномерный нейropsychологический профиль в виде когнитивных и зрительно-пространственных дефицитов [6].

*Психический статус пациентов с синдромом Вильямса* характеризуется комплексом черт, включающих:

1. Нарушения сенсорной интеграции с гиперчувствительностью к звуку и «гравитационной тревожностью».

2. Гиперактивность с эмоциональной лабильностью, импульсивностью, дефицитом внимания, навязчивой коммуникабельностью.

3. Повышенную тревожность и страх новизны.

4. Нарушения экспрессивной и импрессивной речи.

5. Трудности в обучении, особенно в усвоении математики, наряду с относительной легкостью в овладении чтением.

6. Хороший музыкальный слух и чувство ритма.

Вышеперечисленные особенности развития психики дают возможность думать о своеобразном нейropsychологическом типе, морфофизиологической базой которого является определенный тип строения центральной нервной системы.

Для этих пациентов имеется свое понятие «нормы».

Так, сенсорная дезинтеграция ребенка не позволяла работать с ним в обычных условиях в положении лежа. Долгие прикосновения вне контекста игры воспринимались как непонятные, а значит – угроза, вследствие чего единственным временем для коррекции был его сон. Длительность воздействия была также ограничена во времени ввиду быстрой утомляемости пациента.

Подтверждение данных о быстрой утомляемости таких детей имеются в работе Ю.Е. Садовской. Она отмечает невозможность проведения у них в более старшем возрасте занятий длительностью более 20–25 минут, вне зависимости от степени олигофрении. Любое вмешательство в организм либо в их пространство рассматривается как переориентировка зрительных, слуховых, менталь-

ных, физических фулькрумов. Это вызывает стресс на фоне имеющейся сенсорной дезинтеграции, который запоминается ребенком и в течение ещё продолжительного времени не позволяет снова произвести коррекцию.

*Кардиоваскулярные особенности при синдроме Вильямса.*

При СВ наблюдается поражение любых сосудов эластического типа. Частота поражения колеблется в пределах 55–100% FISH-верифицированных случаев.

Наиболее встречаемыми вариантами эластиновой артериопатии согласно литературным данным являются:

- надклапанный стеноз аорты;
- стенозы других сегментов аорты;
- стеноз легочной артерии.

Самым характерным поражением сердца у данной категории пациентов является надклапанный стеноз аорты. За ним следует второй по частоте – стеноз легочной артерии. Одни источники выделяют стеноз легочной артерии как патологию, имеющуюся в 100% случаев, другие отмечают меньшую его встречаемость.

Согласно зарубежным данным, до восьмидесяти процентов пациентов с СВ имеют сердечно-сосудистые аномалии, такие как стенозирование крупных артерий или желудочковых оттоков, требующие кардиоторакальной хирургии. В послеоперационном периоде существует риск внезапного сердечно-сосудистого коллапса, который может способствовать прогрессированию заболевания и смертности.

Морфология врожденного НСА на сегодняшний день достаточно хорошо изучена. В большинстве случаев НСА является частью общей болезни артериальной стенки генетического происхождения [13].

Различают следующие типы аортального стеноза: ограниченный (коарктация) или диффузный (кинкинг).

*Ограниченная мембранозная форма.*

НСА имеет вид полулунной или кольцевидной мембраны (подобной клапанной створке), выступающей в просвет аорты.

Мембрана располагается непосредственно на уровне комиссур АК или чуть выше [14]. Внешний диаметр аорты может не претерпевать никаких изменений [15], постстенотическое же расширение – вовсе отсутствовать [16].

Другая ограниченная форма НСА представляет собой сужение аорты в месте стеноза с одновременным расширением синусов Вальсальвы по типу песочных часов. Интима утолщается, напоминает гребень или внутреннюю складку. Это приводит к увеличению степени стеноза вплоть до закрытия устья левой коронарной артерии [17].

Комиссуральные участки створок аортального клапана могут прирастать на разном протяжении к стенотическому гребню (чаще левая коронарная створка). Это способствует усилению обструкции устья коронарной артерии. Однако же повышение уровня АД ниже уровня стеноза преимущественно делатирует устья коронарных артерий [14, 18–20].

Патология коронарных артерий вообще является особенностью течения НСА [12, 21].

*Диффузная форма* врожденного НСА представляет собой сужение на протяжении (по типу тубуса), располагающееся по всему длиннику восходящей аорты с переходом на дугу аорты и устья брахиоцефальных сосудов. Стенка аорты при этом диффузно уплотнена, утолщение стенки – до 6 мм. Створки аортального клапана также изменены, утолщены, в ряде случаев прирастают к самой стенке аорты в синотубулярной зоне [14].

Полученные данные гистологии свидетельствуют о наличии дисплазии мышечного слоя артериальных сосудов. Местами отмечается замещение эндотелия соединительной тканью, богатой коллагеном при дефиците эластина. Диспластические изменения стенки аорты могут распространяться и ниже, вплоть до развилки почечных артерий.

Литературные данные отмечают постепенное прогрессирование надклапанного стеноза аорты во временном интервале. Стеноз легочных артерий наоборот претерпевает обратное развитие в некоторой степени. [27–29]. Поскольку генетические синдромы,

сочетающиеся с рассматриваемыми врожденными пороками сердца, характеризуются поражением множественных артерий, преимущественно крупного и среднего калибра, целесообразно проводить скрининг почечных, церебральных сосудов, чревного ствола с целью выявления их стенозов и профилактики возможных осложнений.

Для детей, не нуждающихся в оперативном лечении, имеющих диагностированные врожденные пороки сердца (надклапанный стеноз аорты, стеноз легочных артерий), определяющим является пиковый градиент систолического АД в восходящей аорте до 50 мм рт.ст. Необходимо наблюдение кардиологом в динамике с выполнением ЭХО-КГ не реже 1 раза в 6 месяцев.

Основными видами оперативного лечения в случае надклапанного стеноза аорты, а также стеноза легочной артерии являются:

- анастомоз конец в конец;
- протезирование;
- шунт с применением заплаты из биоткани;
- заплата аутоперикардом.

#### *Объективный статус и анамнез жизни.*

Ребенок от 2-й беременности, нормально протекавшей. Масса при рождении 3230, длина 50 см, окружность головы 35 см. БЦЖ в роддоме.

С момента рождения и впоследствии в течение нескольких месяцев отмечался регулярный крик ребенка, купированный длительным укачиванием.

Отмечался слабый сосательный рефлекс, регулярная рвота съеденной пищей (смесь, вне зависимости от её типа), в том числе и через час-полтора после кормления.

Фактический сон длился по часу – полтора, после чего, как правило, требовалось длительно укачивать ребенка.

С 3 месяцев появились темповые отставания в психомоторном развитии. Перевернулся в 4,5 месяца. Сел в 9 месяцев. Пополз – после года.

Ходьба с 2,5 лет, нескоординированная. Речь: гуление с 6 месяцев, лепет – с 4 лет.

Все вышеописанные особенности психомоторного развития у ребенка отмечались в той или иной степени.

Присутствовала тотальная мышечная гипотония. Двусторонняя пахово-мошоночная грыжа. Открытый рот. Гортанный смех/крик.

Отмечалась негативная реакция на пальпацию. Осмотр и коррекция производились во время сна ребенка.

#### *Остеопатическое обследование*

1. ПДМ 7–8, средней силы и амплитуды.  
2. Компрессия мышечков затылочной кости.

3. Нижний вертикальный стрейн сфенобазиллярного синхондроза (СБС).

4. Торсионный параметр СБС менялся от коррекции к коррекции.

5. Отмечались дисфункции перикарда по типу рестрикций в его верхней части в зоне отхождения от сердца дуги аорты и деления легочного ствола.

6. Дисфункция vertebro-pericardialных связок. Подвижность сердца ощущалась пружинисто, с ригидностью сверху и сверху-зади.

7. В зонах стенозов аорты и легочных артерий отмечались тканевые рестрикции, плотные, локальные. Создавалось ощущение узла между надклапанной зоной аорты и бифуркацией легочного ствола.

8. Наблюдалась групповая дисфункция R3–R5 ребер на выдохе, двусторонняя, а также дисфункция грудобрюшной диафрагмы на выдохе.

#### *Техника коррекции*

Для коррекции использовалась прямая техника, включающая в себя следующие этапы:

1. Выход на барьер, на уровень стеноза.
2. Работа на аорте:

– в поперечном направлении на уровне надклапанного стеноза в месте нахождения самой стенотической «муфты» выполнялась прямая техника до достижения релиза тканей;

– затем в продольном направлении от клапанов аорты до отхождения брахиоце-

фального ствола, между стволом и левой общей сонной артерией, от левой общей сонной до левой подключичной, ниже левой подключичной на нисходящую аорту.

3. Работа на стволах легочной артерии:
  - поперечно на правой и левой легочной артериях, в месте отхождения;
  - обе легочные артерии – продольно.

4. Уравновешивание легочных артерий и аорты относительно сердца.

5. Общее фасциальное уравновешивание.

В дальнейшем выполнялись техники коррекции дисфункций перикардо-vertebrальных связок, уравновешивание сердца и перикарда относительно грудобрюшной диафрагмы.

*Пальпаторной находкой* при синдроме Вильямса является меньшая структурность тканей. Барьеры менее очевидны, «как в тумане». Жесткость от сосудистых стенозов определяется внутри достаточно бесструктурного тела.

Коррекция проводилась первые 2 сеанса 1 раз в неделю, затем ещё 3 сеанса с интервалом в 1 месяц, последующие сеансы – 1 раз в год.

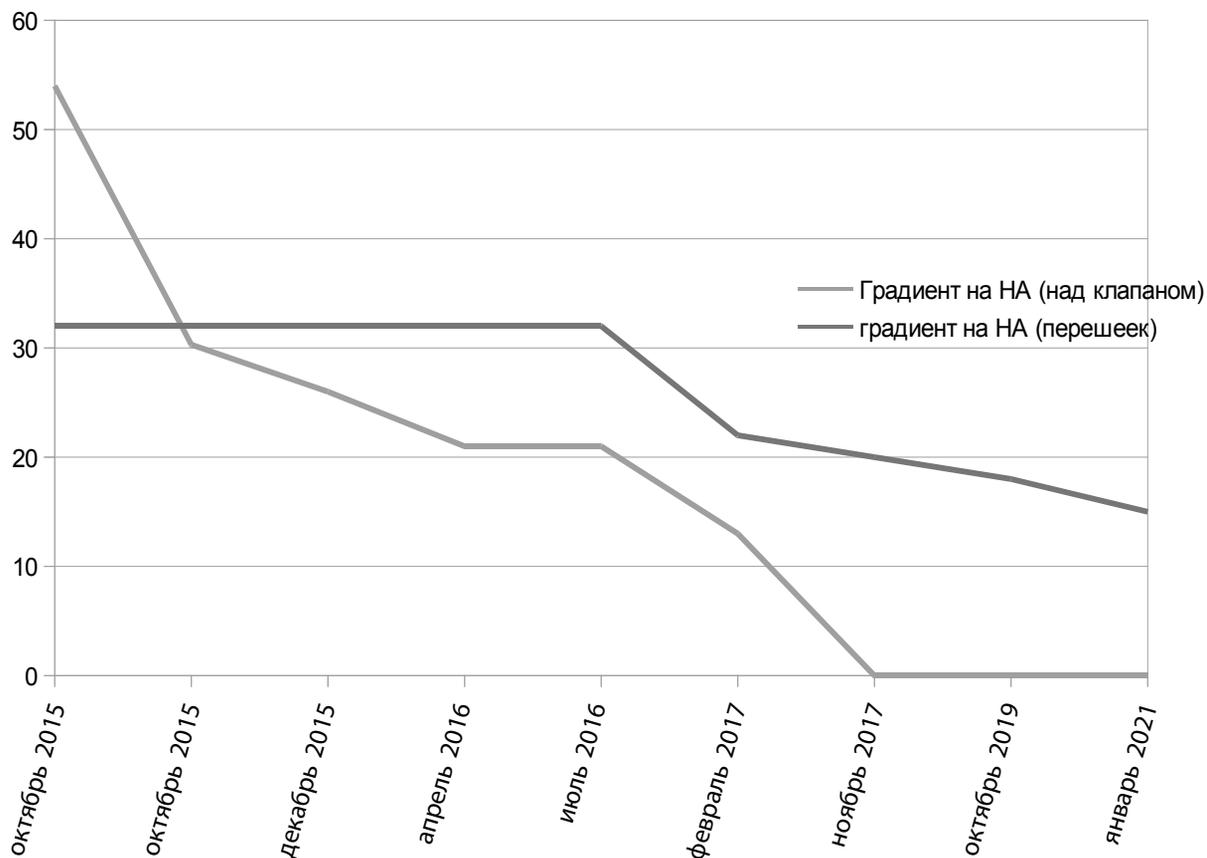
За период проведения работы с пациентом наблюдалась следующая объективная динамика состояния:

- исчезновение градиента АД в надклапанной части аорты непосредственно в зоне над самым аортальным клапаном с 54 мм Hg до 0;

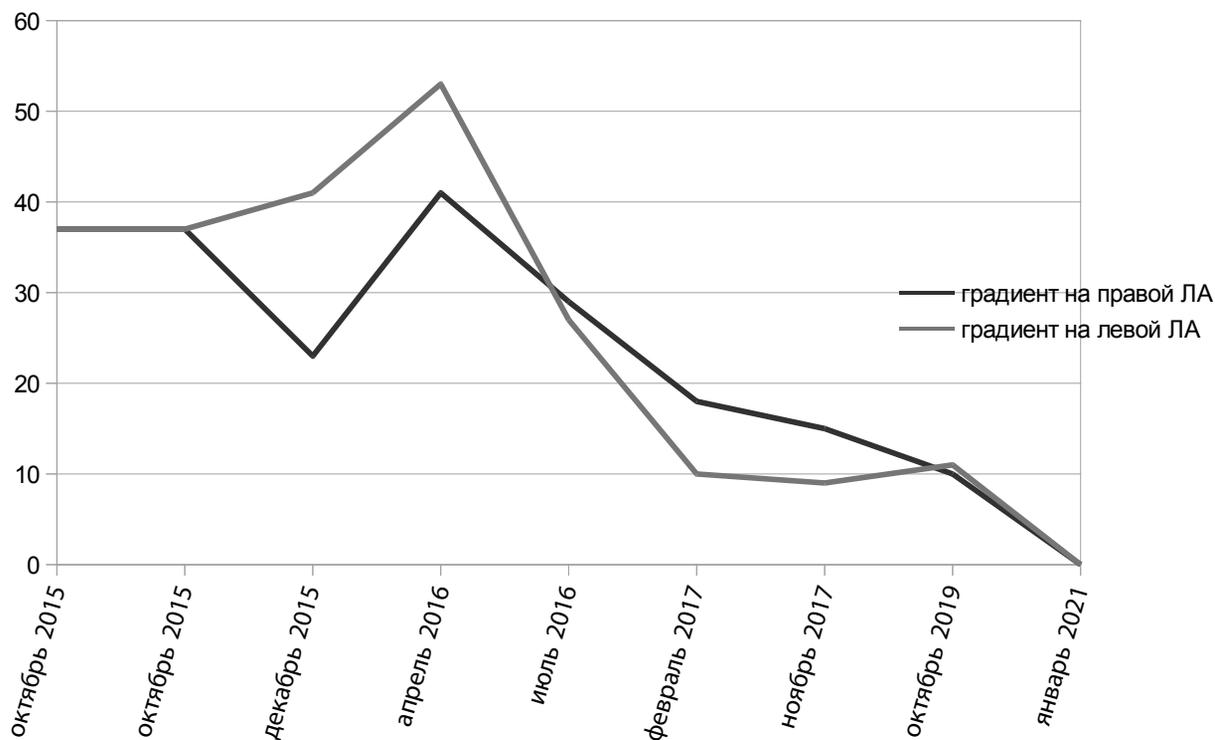
- снижение градиента АД в надклапанной части аорты в области перешейка с 32 мм Hg до 15 мм Hg. На последнем УЗИ характер изменений НА трактуется как кинкинг, гемодинамически не значимый;

- градиенты давления на правой и левой легочной артериях полностью нивелировались с 40 мм Hg до нуля, данных за стеноз легочной артерии нет.

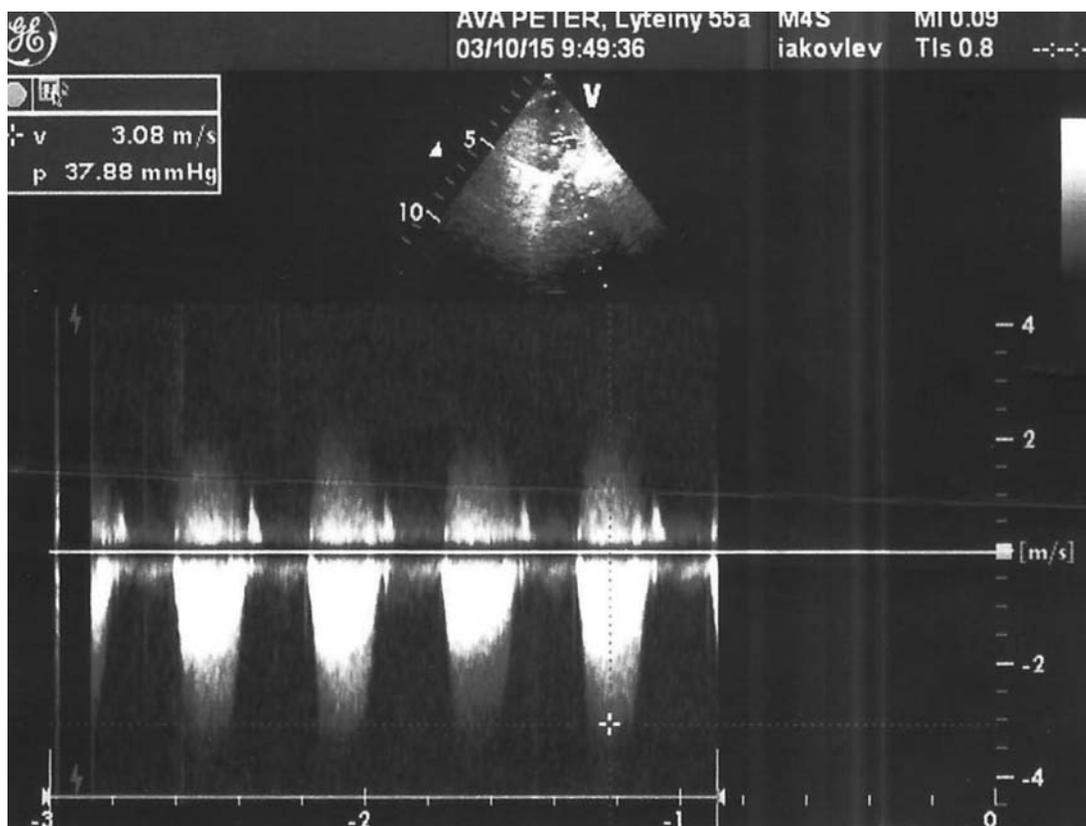
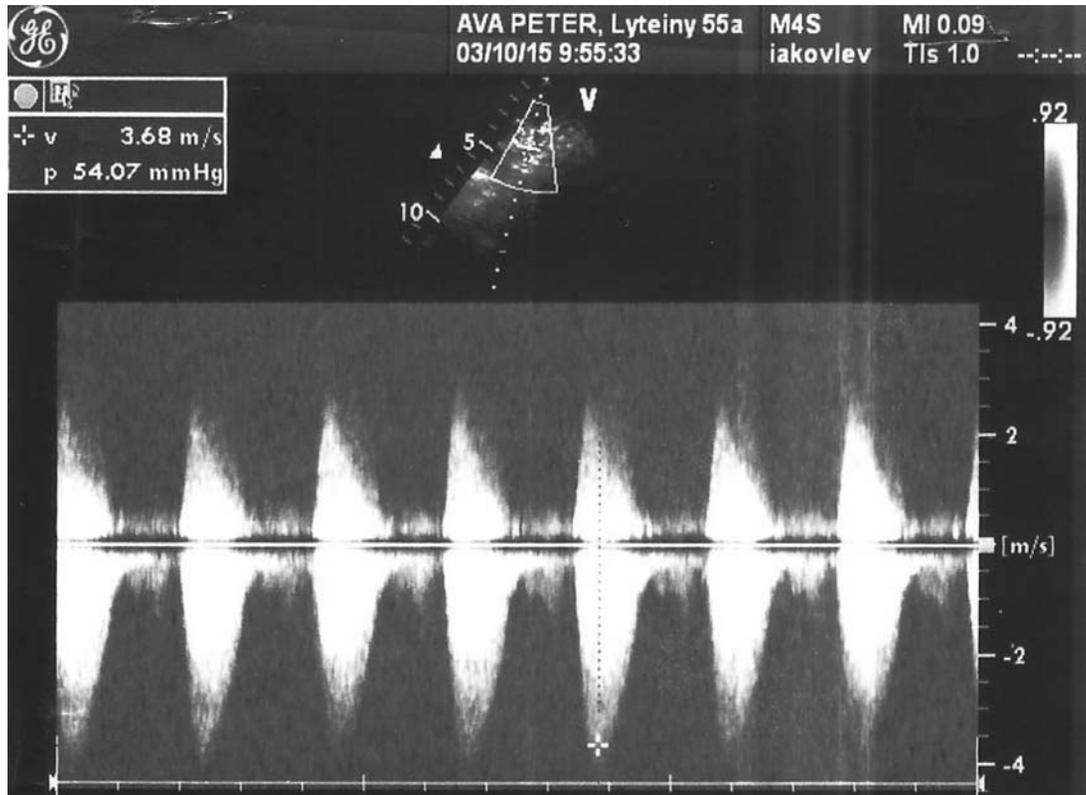
На схемах представлена динамика градиента давления на аорте и легочных артериях по данным ЭХО-КГ:



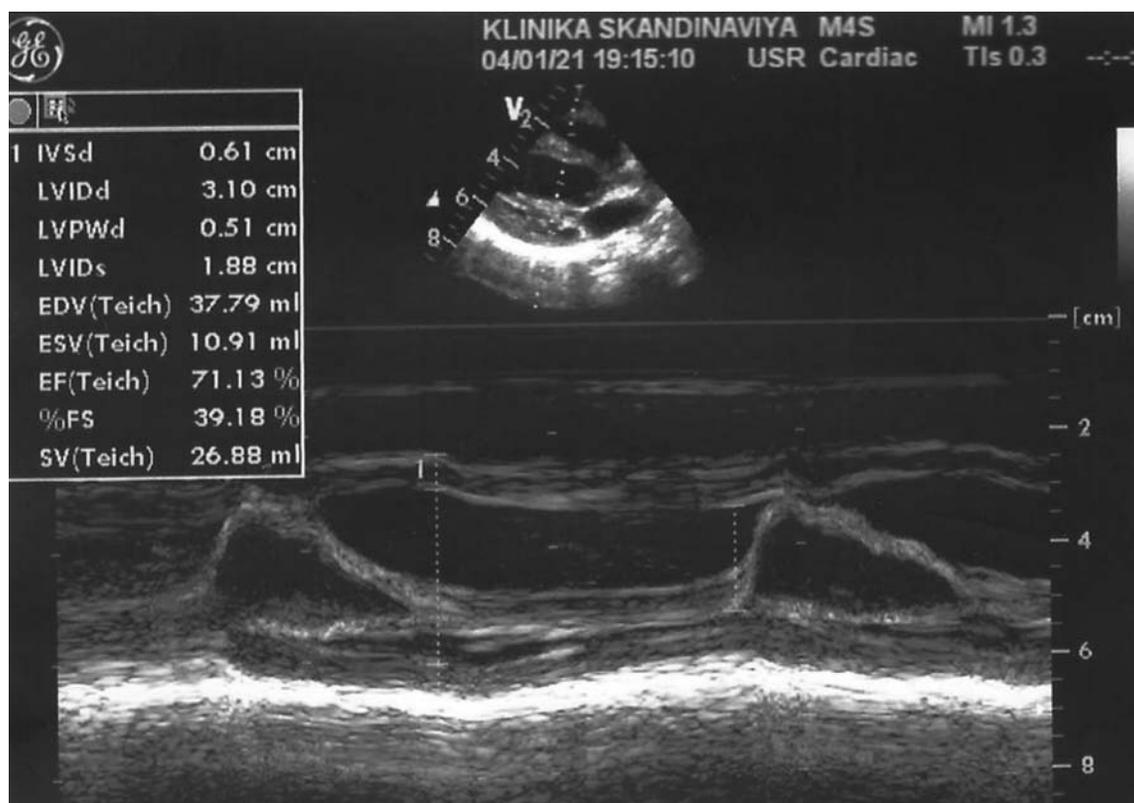
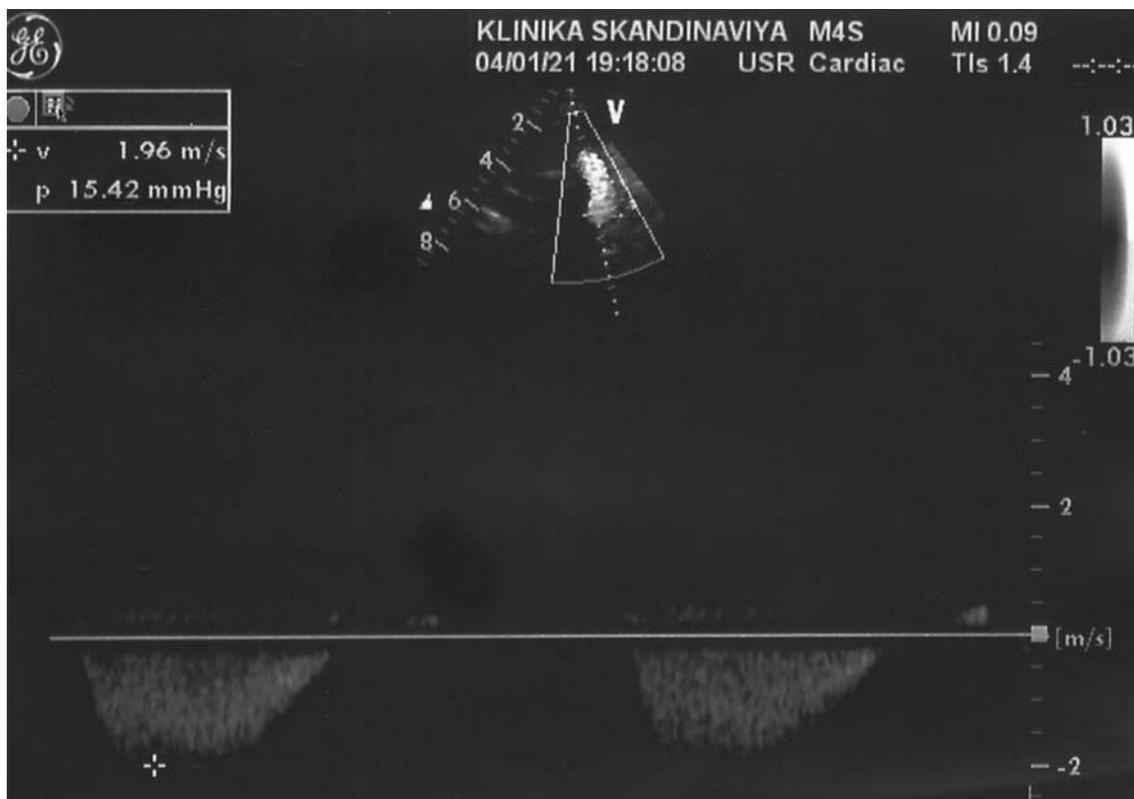
Динамика изменения градиента на НА



Динамика изменения градиента давления на ЛА



ЭХО-КГ от 03.10.2015 (до остеопатической коррекции). Максимальный градиент на нисходящей аорте до 54 мм рт.ст. Бифуркационный стеноз легочной артерии с максимальным градиентом 37 мм рт.ст.



ЭХО-КГ от 04.01.2021 (после остеопатической коррекции). Аорта: корень – 16 мм, восходящий отдел – 14 мм, нисходящий отдел – 14 мм. Равномерное сужение грудной аорты с градиентом 15 мм рт.ст. Легочная артерия – 20 мм. Артериальный проток закрыт. Легочная артерия без стенозов

## ВЫВОДЫ

У пациентов с синдромом Вильямса имеется генетически детерминированное нарушение синтеза эластина и некоторых других белков, в том числе ответственных за развитие и функционирование головного мозга. Не зря Садовская в своей работе о психических особенностях синдрома Вильямса говорит о некоем «новом» типе работы нервной системы, со своими особенностями возбуждения/торможения, анализа и синтеза информации, формирования навыков, поиска фулькромов. Эти пациенты имеют свою «норму», основанную на измененной, иной структуре. Они живут «на ощупь», каждый день начиная с трудоемкого выстраивания картины мира в голове, осторожной адаптации под него.

Кардиоваскулярные проблемы обусловлены дефицитом эластина, что отражается в возникновении стенотических «муфт» на сосудах эластического типа (чаще), хотя имеет место и сужение на протяжении по типу кинкинга. Не исключены переходы из локального стенозирования в протяженное. Кардиохирургическая помощь определяется ростом градиента давления на дуге аорты от 50 мм Нг, отмечается практически постоянное наличие стеноза легочной артерии. Кроме того, возможно и стенозирование устья брахиоцефального ствола, левой общей сонной и подключичной артерий, что окажет влияние на силу плечевого пояса и верхних конечностей, работу головного мозга. После оперативного лечения в ряде случаев отмечалось рестенозирование.

На первый взгляд, существенных различий в подходах к остеопатической коррекции соматических дисфункций у пациентов с СВ нет. Однако необходимо принимать во внимание их меньшую структурность, неяв-

ность, смазанность реакций. Создается впечатление нечеткости барьеров, дети более «жидкостные». Сам сеанс коррекции может прекратиться в любой момент из-за быстрой утомляемости ребенка. В работе с данной категорией пациентов необходимо ещё больше набраться терпения и не ожидать «быстрого» эффекта.

В данном конкретном случае удалось добиться стойкой положительной динамики: прогрессирования явлений сосудистого стеноза удалось избежать, диагноз «Коарктация аорты» был снят, заменен на «Кинкинг восходящего отдела аорты, гемодинамически незначимый». Диагноз «Стеноз легочной артерии» был полностью снят с установлением нормальных показателей гемодинамики. Последнее является достаточно знаковым моментом, учитывая что этот диагноз практически в 100% случаев сопровождает пациентов с синдромом Вильямса. Пациент стал заметно сильнее, лучше и дольше переносит нагрузку, но, конечно, не на уровне обычных здоровых детей.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Проведенная работа показывает целесообразность остеопатической коррекции кардиологических дисфункций у детей с синдромом Вильямса. Полученная динамика состояния, подтвержденная данными Эхо-КГ, позволяет более оптимистично смотреть на прогноз развития кардиоваскулярной патологии у данного пациента.

Вместе с тем возможности, которые открывает остеопатия, позволяют гармонизировать состояние пациента, воспользоваться тем ресурсом здоровья, что заложен в человеке, и направить его для коррекции существующих дисфункций в пользу более функционального состояния организма.

## СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Садовская Ю.Е. Дисфункция сенсорной интеграции у детей с синдромом Вильямса-Берена // Психическое здоровье. 2010. № 4. С. 28–34.
2. Козлов С.И. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. М.: «Москва», 2007. 448 с.

3. Прокофьева А.Д., Томилин Н.В., Василькова И.В. [и др.]. Клиника и диагностика синдрома Вильямса у детей // Российский семейный врач. 2002. Т. 6, №2. С. 13–19.
4. Черкасов Н.С. Особенности патологии сердца у новорожденных и детей раннего возраста. Астрахань: Изд-во АГМА, 2003. 212 с.
5. Лымарева Е.В. Синдром Вильямса // Международный неврологический журнал. 2015. №1(71). С. 129-131.
6. Sadovskaya J., Vinogradova A. Socialisation and preparation for school of children with Williams syndrome // «From research to clinical practice in behavioural phenotypes», SSBP. Birmingham, UK, 1999. P. 5.
7. Mervis C.B., Klein-Tasman B.P., Mastin M.E. Adaptive behavior of 4-through 8-year-old children with Williams syndrome // Am. J. Ment. Retard. 2001. Vol. 106. P. 82–93.
8. Sadovskaya J., Bitova A., Vinogradova A. Williams Syndrome: clinico-neuropsychological study // The Development of Research Strategies to Investigate Behavioral Phenotypes. Cambridge, UK. 1997. P. 2.
9. Хиштилова П.Б., Сопрунова И.В. Структура врожденных пороков сердца при синдроме Вильямса у детей // Кардиология и кардиохирургия: инновационные решения – 2016. Материалы юбилейной 10-й межрегиональной научно-практической конференции. ГБОУ ВПО «Астраханский ГМУ». 2016. С. 82–85.
10. Twite Mark D., Stenquist Scott, J. Ing. Richard Paediatric Anesthesia. Vol. 29, Iss. 5 Special Issue on anesthesia for children with heart disease, May 2019. P. 483–490.
11. Царегородцева А.Д., Белозёрова Ю.М., Брегель Л.В. Кардиология детского возраста. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. 784 с.
12. Starr A., Wessel A., Pankau R., Kececioglu D., et al. Supravalvular aortic stenosis: diagnosis and treatment // Three decades of follow-up of aortic and pulmonary vascular lesions in the Williams-Beuren Syndrome. Am J Med Genet., 1994, v. 52, p. 297–301.
13. Starr A., Dotter C., Griswold H. // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1961;41: 134–140.
14. Бондаренко И.Э. Хирургическое лечение врожденного стеноза аорты: дис. ... д-ра мед. наук: 14.00.44. М., 2003. 328 с.
15. O'Connor W.N., Davis J.B., Geissler R. et al. Supravalvular aortic stenosis: clinical and pathological observations in six patients // Arch Pathol Lab Med. 1985;109:179-185.
16. Perou M.L. Congenital supravalvular aortic stenosis: morphological study with attempt at classification // Arch. Pathol. Lab. Med. –1961;71:453–466.
17. Kreel I., Reiss R, Strauss L. et al. Supra-valvular stenosis of the aorta // Ann Surg., 1959, v. 149, p. 519–524.
18. Doty D.B. Supravalvular aortic stenosis // Annual Thoracic Surgery. 1991, v. 51, p. 886–887.
19. Зиньковский М.Ф., Возианов А.Ф. Врожденные пороки сердца. Киев, 2010. С. 738–790.
20. Denie J.J., Verheugt A.P. Supravalvular aortic stenosis // Circulation. 1958, v. 18, p. 902–908.
21. Van Son J., Edwards W.D., Danielson G.K. Pathology of coronary arteries, myocardium, and great arteries in supravalvular aortic stenosis // J Thorac Cardiovasc Surg. 1994, v. 108, p. 21–22, 28.
22. Wessel A., Pankau R., Kececioglu D. et al. Three decades of follow-up of aortic and pulmonary vascular lesions in the Williams-Beuren Syndrome // Am J Med Genet. 1994, v. 52, p. 297–301.
23. Folliguet T.A., Mace L., Dervanian P. et al. Surgical treatment of diffuse supravalvar aortic stenosis // Ann Thorac Surg. 1996, v. 61, p. 1251–1253.
24. Nickerson E., Greenberg F., Keating M.T. et al. Deletions of the elastin gene at 7q11.23 occur in approximately 90% of patients with Williams syndrome // Am J Hum Genet. 1995, v. 56, p. 1156–1161.
25. Meng X., Lu X., Li Z. et al. Complete physical map of the common deletion region in Williams syndrome and identification and characterization of three novel genes // Hum Genet. 1998, v. 103, p. 590–599.
26. Miyamura H., Watanabe H., Tatebe S., Eguchi S. Spontaneous regression of peripheral pulmonary artery stenosis in Williams' syndrome // Jpn Circ J. 1996, v. 60, p. 311–314.
27. Kim Y.M., Yoo S.J., Choi J.Y. et al. Natural course of supravalvar aortic stenosis and peripheral pulmonary stenosis in Williams' syndrome // Cardiol Young. 1999, v. 9, p. 37–41.
28. Stamm C., Friehs I., Moran A.M. et al. Surgical treatment of bilateral outflow tract obstruction in elastin arteriopathy // J. Thorac Cardiovasc Surg. 2000. v. 120, p. 755–763.

29. Бокерия Л.А., Беришвили И.И. Хирургическая анатомия сердца. В 3 томах. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2009. 1124 с.
30. Бокерия Л.А., Алесян Б.Г., Подзолков В.П., Пурсанов М.Г., Ткачева А.В. Стентирование надклапанного стеноза аорты у пациента после радикальной коррекции надклапанного стеноза аорты с синдромом Вильямса // Детские болезни сердца и сосудов. 2008. №2. С. 75–77.
31. Тодуров Б.М. Случай успешной коррекции надклапанного стеноза аорты у пациента с синдромом Вильямса–Бойрена. Киев : ГУ «Институт сердца МЗ Украины» // Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2015. № 2. С. 53–55.

## REFERENCES

1. Sadovskaya YuE. The sensor integration dysfunction in children with Williams-Beuren syndrome. *Psikhicheskoe zdorovie = Mental Health*. 2010;(4):28-34. (In Russ.).
2. Kozlov SI., eds. Inherited syndromes and medical-genetic consulting. Moscow: "Moscow"; 2007. 448 p. (In Russ.).
3. Prokofieva AD, Tomilin NV, Vasilkova IV, et al. Clinical picture and diagnostics of Williams syndrome in children. *Rossiiskii semeinyi vrach = Russian Family Practitioner*. 2002;6(2):13-19. (In Russ.).
4. Cherkasov NS. Heart pathology peculiarities of in new-born and early age children. Astrakhan: AGMA Publishing House; 2003. 212 p. (In Russ.).
5. Lymareva EV. Williams syndrome. *Mezhdunarodnyi nevrologicheskii zhurnal = International Journal of Neurology*. 2015;1(71):129-131. (In Russ.).
6. Sadovskaya J, Vinogradova A. Socialisation and preparation for school of children with Williams syndrome. From research to clinical practice in behavioural phenotypes, SSBP. Birmingham, UK, 1999:5.
7. Mervis CB, Klein-Tasman BP, Mastin ME. Adaptive behavior of 4- through 8-year-old children with Williams syndrome. *Am. J. Ment. Re tard*. 2001;(106):82-93.
8. Sadovskaya J, Bitova A, Vinogradova A. Williams Syndrome: clinico-neuropsychological study. The Development of Research Strategies to Investigate Behavioral Phenotypes. Cambridge, UK, 1997:2.
9. Khishtilova PB, Soprunova IV. The structure of congenital heart diseases in children with Williams syndrome. *Cardiology and Cardiac Surgery*; 2016. Proceedings of 10<sup>th</sup> Anniversary Inter-Regional Scientific and Practical Conference, Astrakhan State Medical University; 2016:82-85. (In Russ.).
10. Twite Mark D, Stenquist Scott, Ing Richard. *J. Paediatric Anesthesia*. Special Issue on anesthesia for children with heart disease. 2019;29(5):483-490.
11. Tsaregorodtseva AD, Belozyerova YuM, Bregel LV. *Cardiology of children's age*. Moscow: GEOTAR-Media; 2014. 784 p. (In Russ.).
12. Starr A, Wessel A, Pankau R, Kececioglu D, et al. Supravalvular aortic stenosis: Diagnosis and treatment. Three decades of follow-up of aortic and pulmonary vascular lesions in the Williams-Beuren Syndrome. *Am J Med Genet*. 1994;(52):297-301.
13. Starr A, Dotter C, Griswold H. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 1961;(41):134-140.
14. Bondarenko IE. Surgical treatment of the congenial aortic stenosis. Dr. Sci. (Med.) Thesis; 14.00.44. Moscow; 2003. 328 p. (In Russ.).
15. O'Connor WN, Davis JB, Geissler R, et al. Supravalvular aortic stenosis: clinical and pathological observations in six patients. *Arch Pathol Lab Med*. 1985;(109):179-185.
16. Perou ML. Congenital supravalvular aortic stenosis: morphological study with attempt at classification. *Arch. Pathol. Lab. Med*. 1961;(71):453-466.
17. Kreel I, Reiss R, Strauss L, et al. Supra-valvular stenosis of the aorta. *Ann Surg*. 1959;(149):519-524.
18. Doty DB. Supravalvular aortic stenosis. *Annual Thoracic Surgery*. 1991;(51):886-887.
19. Vozianov AF, Zinkovsky MF, eds. Congenital heart diseases. Kiev; 2010:738-790. (In Russ.).
20. Denie JJ, Verheugt AP. Supravalvular aortic stenosis. *Circulation*. 1958;(18):902-908.
21. Van Son J, Edwards WD, Danielson GK. Pathology of coronary arteries, myocardium, and great arteries in supravalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1994;(108):21-22,28.
22. Wessel A, Pankau R, Kececioglu D, et al. Three decades of follow-up of aortic and pulmonary vascular lesions in the Williams-Beuren Syndrome. *Am J Med Genet*. 1994;(52):297-301.

23. Folliguet TA, Mace L, Dervanian P, et al. Surgical treatment of diffuse supraaortic stenosis. *Ann Thorac Surg.* 1996;(61):1251-1253.
24. Nickerson E, Greenberg F, Keating MT, et al. Deletions of the elastin gene at 7q11.23 occur in approximately 90% of patients with Williams syndrome. *Am J Hum Genet.* 1995;(56):1156-1161.
25. Meng X, Lu X, Li Z, et al. Complete physical map of the common deletion region in Williams syndrome and identification and characterization of three novel genes. *Hum Genet.* 1998;(103):590-599.
26. Miyamura H, Watanabe H, Tatebe S, Eguchi S. Spontaneous regression of peripheral pulmonary artery stenosis in Williams' syndrome. *Jpn Circ J.* 1996;(60):311-314.
27. Kim YM, Yoo SJ, Choi JY, et al. Natural course of supraaortic stenosis and peripheral pulmonary stenosis in Williams' syndrome. *Cardiol Young.* 1999;(9):37-41.
28. Stamm C, Friehs I, Moran AM, et al. Surgical treatment of bilateral outflow tract obstruction in elastin arteriopathy. *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;(120):755-763.
29. Bokeriya LA, Berishvili II. The heart surgical anatomy. In 3 volumes. Publishing House of A.N. Bakulev Research Center of Cardiovascular Surgery of the Russian Academy of Sciences; 2009. 1124 p. (In Russ.).
30. Bokeriya LA, Alekyan BG, Podzolkov VP, Pursanov MG, Tkacheva AV, et al. Stenting of supraaortic stenosis in a patient with Williams syndrome after the radical correction of supraaortic stenosis. *Detskie bolezni serdtsa i sudov = Children's Cardiovascular Diseases.* 2008;(2):75-77. (In Russ.).
31. Todurov BM. Successful repair of supraaortic stenosis in a patient with Williams-Beuren syndrome. Heart Institute of Healthcare Ministry of Ukraine, Kiev. *Kardiokhirurgiya ta intervensiina kardiologiya = Cardiac Surgery and Intervention Cardiology.* 2015;(2):53-55. (In Russ.).

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.  
The authors declare no conflicts of interest.

---

Статья поступила / The article received: 08.07.2021

Статья принята к печати / The article approved for publication: 30.08.2021