

Modificação técnica na cirurgia da estenose aórtica supravalvar

Magaly Arrais dos SANTOS*, Pedro R. SALERNO*, Márcia M. CAPELLARI*,
Ieda B. Jatene BOSÍLIO*, Marcelo B. JATENE*, Fábio B. JATENE*, Maria Virgínia T. SANTANA**,
Paulo P. PAULISTA**, Valmir F. FONTES***, Adib D. JATENE*, Luiz Carlos Bento de SOUZA***

RBCCV 44205-321

Santos M A, Salerno P R, Capellari M M, Bosílio I B J, Jatene M B, Jatene F B, Santana M V T, Paulista P P, Fontes V F, Jatene A D, Souza L C B - Modificação técnica na cirurgia da estenose aórtica supravalvar. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 1996; 11 (4): 279-86.

RESUMO: Com o objetivo de evitar complicações de reestenose da aorta na evolução tardia dos pacientes submetidos ao tratamento cirúrgico da estenose supravalvar aórtica localizada, provocada por calcificação e enrijecimento de material protético utilizado para ampliação de um ou mais seios de Valsalva, com ou sem secção transversal da aorta, desenvolvemos, de outubro de 1991 a dezembro de 1995, uma modificação técnica, que, sem utilização de enxertos artificiais, apenas com tecido sadio da aorta ascendente, permite ampliação adequada da porção inicial da aorta. Neste período, foram operados 10 pacientes, com diagnóstico clínico e hemodinâmico de estenose supravalvar aórtica localizada. As idades variaram de 11 meses a 38 anos (m = 13,2 anos), o peso variou de 7,500 kg a 56 kg (m = 29,1 kg) e a altura variou de 72 cm a 1,68 m (m = 1,5 m). Seis pacientes eram do sexo masculino. Três eram assintomáticos, 4 tinham dispnéia, 2 cansaço aos esforços, 2 palpitações, 1 parestesia de membros inferiores e 1 cianose ao choro. Seis pacientes eram portadores de síndrome de Williams. O gradiente sistólico entre a cavidade livre do ventrículo esquerdo e aorta variou de 50 mmHg a 100 mmHg (m = 73,5). Os pacientes foram operados com auxílio de circulação extracorpórea, hipotermia moderada, cardioplegia cristalóide, nos 7 primeiros casos, e cardioplegia sangüínea nos 3 últimos. A aorta ascendente foi amplamente dissecada até os vasos da base. Após a transecção total da aorta é ressecção do tecido fibrótico estenosante, realizamos incisões longitudinais do bordo da porção proximal da aorta até o fundo dos seios de Valsalva; a seguir, foram feitas incisões longitudinais na porção distal, nas regiões correspondentes aos postes comissurais, de maneira que cada prolongamento da aorta distal ampliasse um fundo de seio de Valsalva, obtendo uma aorta inicial de aspecto anômico e dimensões normais. Atualmente, com um período pós-operatório de 3 meses a 4 anos e 5 meses, não houve óbito; todos os pacientes estão assintomáticos, evoluindo satisfatoriamente, sem gradiente entre a cavidade livre do ventrículo esquerdo e aorta ascendente, conforme ecocardiograma, Doppler, ressonância nuclear magnética e estudo hemodinâmico. Estes resultados nos permitem concluir ser esta técnica adequada para a correção cirúrgica da estenose supravalvar aórtica localizada, por não utilizar enxertos artificiais e realizar a sutura da aorta em uma linha sinusoidal, evitando, assim, reestenose.

DESCRITORES: Estenose da valva aórtica, cirurgia. Cirurgia cardíaca, métodos. Complicações pós-operatórias.

* Trabalho realizado no Hospital do Coração da Associação do Sanatório Sírio e no Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia. São Paulo, SP, Brasil. Apresentado ao 23º Congresso Nacional de Cirurgia Cardíaca. Recife, PE, 20 a 23 de março, 1996.

* Do Hospital do Coração da Associação do Sanatório Sírio.

** Do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia.

*** Do Hospital do Coração e do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia.

Endereço para correspondência: Magali Arrais dos Santos. Rua Desembargador Eliseu Guilherme, 123. Centro Cirúrgico. Paraíso. São Paulo, SP, Brasil. CEP: 04004-030. Tel.(011) 887-6611. Fax. (011) 889-8698.

INTRODUÇÃO

A primeira descrição da anatomia patológica da estenose supra-avalvar aórtica foi feita por Cheevers, em 1842. A estenose supra-avalvar aórtica é caracterizada como uma obstrução congênita iniciando-se imediatamente acima dos seios de Valsalva, causando deformidade da aorta ascendente, podendo ser localizada somente na área acima das valvas e óstios coronarianos, e a difusa englobando aorta ascendente, crossa e, por vezes, vasos supra-aórticos. Representa, segundo PETERSON et al. ⁽¹⁾ 5,8%, BEUREN et al. ⁽²⁾ 3,2% e HANCOCK ⁽³⁾ 0,6% dos casos de estenose aórtica.

Em 1959, MORROW et al. ⁽⁴⁾ observaram clínica e hemodinamicamente 3 pacientes portadores desta lesão. Em 1961, WILLIAMS et al. ⁽⁵⁾ correlacionaram uma série de pacientes com esta lesão, que apresentava graus variáveis de retardo mental, fácies típica (*elfin face*), problemas odontológicos e estenoses periféricas em ramos da artéria pulmonar, posteriormente descrita por BEUREN et al. ⁽⁶⁾.

A primeira descrição de correção cirúrgica desta lesão foi feita em agosto de 1956 por McGOON et al. ⁽⁷⁾, que utilizaram material protético para alargamento da porção inicial da aorta, com ampliação do seio não coronariano. Em 1977, DOTY et al. ⁽⁸⁾ expandiram esta ampliação também ao seio coronariano direito. Foi de HARA et al. ⁽⁹⁾, em 1960, a primeira descrição de ressecção circunferencial do tecido fibroso estenosante e anastomose dos cotos aórticos BROM ⁽¹⁰⁾, em 1987, descreveu a secção transversal da aorta com incisão longitudinal dos três seios de Valsalva e ampliação destes com pericárdio bovino e reaproximação dos cotos. MURAD et al. ⁽¹¹⁾, em 1990, apresentaram resultados com esta técnica. Em 1992, SOUZA et al. ⁽¹²⁾, em nosso Serviço, desenvolveram, pela primeira vez, uma modificação técnica para correção cirúrgica da estenose supra-avalvar aórtica localizada, na qual, após a secção transversal da aorta e ressecção do tecido estenosante, são realizadas incisões longitudinais dos três seios de Valsalva, que são ampliados com a própria parede do coto distal da aorta ascendente, preparado para esta finalidade, sem o uso de material protético. Em 1993, MYERS et al. ⁽¹³⁾ descreveram experiência com esta modificação técnica, em 4 pacientes. Em março de 1993 CHARD & CARTHILL ⁽¹⁴⁾ descreveram nova técnica para

correção da estenose supra-avalvar aórtica localizada. Em novembro de 1993, JACOB et al. ⁽¹⁵⁾ relataram experiência inicial com dilatação por meio de balão.

O presente trabalho tem por finalidade apresentar o resultado obtido a longo prazo, em nosso Serviço, com utilização da modificação técnica descrita por SOUZA et al. ⁽¹²⁾, para correção da estenose supra-avalvar aórtica localizada, demonstrando que esta, efetivamente, amplia o diâmetro da raiz da aorta sem o uso de material protético, além de permitir avaliação do aparelho valvar aórtico, que, por vezes, apresenta-se alterado.

CASUÍSTICA E MÉTODOS

No período entre outubro de 1991 a dezembro de 1995, 10 pacientes portadores de estenose supra-avalvar aórtica localizada foram operados. Seis (60%) pacientes eram do sexo masculino, com idades que variaram de 11 meses a 38 anos (m = 13,2 anos); o peso corporal variou de 7,500 kg a 56 kg (m = 29,1 kg), a altura variou de 72 cm a 1,68 m (m = 1,25 m) (Tabela 1).

Somente três pacientes apresentam-se assintomáticos; o sintoma mais freqüente foi dispnéia em 4 pacientes (GF I -3 e GF III -1), 2 apresentavam cansaço aos esforços, 2 palpitações, 1 parestesia de membros inferiores e 1 paciente apresentava cianose durante o choro; com média de 0,8 sintomas por paciente. Seis (60%) pacientes eram portadores de síndrome de Williams (Figura 1).



Fig. 1 - Portador de síndrome de Williams (*elfin face*).

TABELA 1
RELAÇÃO DE IDADE, PESO E ALTURA DOS PACIENTES

CASO	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Idade	3a 9m	1a 11m	15a	38a	11a	8a 7m	34a	11m	16a 9m	2a 2m
Peso	12kg	10,4kg	27kg	56kg	34kg	23kg	53kg	7,5kg	55kg	13,4kg
Altura	0,92cm	0,86cm	1,46m	1,49m	1,45m	1,45m	1,68m	0,72cm	1,65m	0,85cm

Todos os casos apresentavam sopro sistólico em foco aórtico em graus variáveis; aumento moderado da área cardíaca aos raios X de tórax e sobrecarga ventricular esquerda ao eletrocardiograma. Três pacientes apresentavam sopro diastólico em foco aórtico (casos 3, 6 e 7) e 1 paciente apresentava sopro sistólico em foco pulmonar, sinais de discreta diminuição do desenho vascular pulmonar aos raios X e sobrecarga ventricular direita ao eletrocardiograma (caso de nº 8).

Os achados anatômicos obtidos com ecocardiograma bidimensional e Doppler foram concordantes com o estudo hemodinâmico, que mostrou gradiente sistólico entre ventrículo esquerdo e aorta ascendente pós-estenose, que variou de 50 a 100 mmHg ($m = 73,5$ mmHg) (Tabela 2 e Figura 2).

Três pacientes (casos de nº 3, 6 e 7) apresentavam discreto refluxo aórtico associado e 1 paciente (caso de nº 8) apresentava estenose na origem dos ramos da artéria pulmonar (Figura 3).

Todos os pacientes foram submetidos a esternotomia mediana longitudinal, pericardiotomia expondo-se o coração e vasos da base, apresentando-se a raiz da aorta característica em forma de ampulheta, com a estenose localizada acima dos seios de Valsalva e dilatação pós-estenótica da aorta ascendente. Nos 3 primeiros casos, foi dissecada e canulada a artéria femoral comum para retorno arterial durante a circulação extracorpórea, com objetivo de manter livre a aorta ascendente para o procedimento. Porém, nos demais casos, foi realizada extensa dissecação da aorta ascendente, croça e vasos supra-aórticos, procedendo a canulação da aorta o mais alto possível, na porção inicial da croça, com intuito de manter livre grande parte da aorta ascendente, que se apresenta com maior mobilidade, ideal para o procedimento.

A circulação extracorpórea foi empregada com hipotermia moderada (28°C) e administração, na raiz da aorta, de cardioplegia cristalóide nos 7 primeiros casos e cardioplegia senguínea hipotérmica nos 3 últimos casos.

Após a transecção total da aorta imediatamente acima da área estenótica, procedemos à ressecção da maior parte do tecido fibrótico estenosante. Para melhor visualização, realizamos, inicialmente, uma



Fig. 2 - Estenose supravalvar aórtica localizada. Estudo hemodinâmico.

incisão vertical da borda do orifício estenótico em direção ao fundo do seio de Valsalva não coronariano, permitindo adequada verificação da localização dos óstios coronarianos e da anatomia dos folhetos da valva aórtica. A segunda incisão vertical foi realizada em direção ao fundo do seio de Valsalva coronariano direito, à esquerda do óstio da coronária direita, e a terceira incisão vertical foi realizada em direção ao fundo do seio de Valsalva coronariano esquerdo, à direita do óstio da coronária esquerda; por vezes é necessário que esta incisão seja realizada à esquerda do óstio da coronária esquerda, porém com cuidado, para não provocar lesões nas porções iniciais dos troncos arteriais coronarianos. Procedemos, então, às incisões longitudinais na porção distal da aorta nas regiões correspondentes aos postes comissurais da valva aórtica, de tal forma que as três proeminências da aorta distal pudessem ocupar os três fundos do seio de Valsalva.

A análise da valva aórtica revela, em alguns casos, presença de tecido fibroso que prende a borda livre da cúspide, principalmente a coronariana esquerda, provocando uma distorção anatômica da valva, com encurtamento da distância entre os postes comissurais e limitação da excursão do folheto acometido, sendo, provavelmente, esta a causa mais freqüente de pequena incompetência aórtica encontrada em vários casos. Este estreitamento entre os postes comissurais reduz, consideravelmente, as

TABELA 2
GRADIENTE SISTÓLICO PRÉ-OPERATÓRIO ENTRE A CAVIDADE LIVRE DO VENTRÍCULO ESQUERDO E AORTA ASCENDENTE

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
GS VE-AO	50	70	100	100	60	70	100	60	65	60

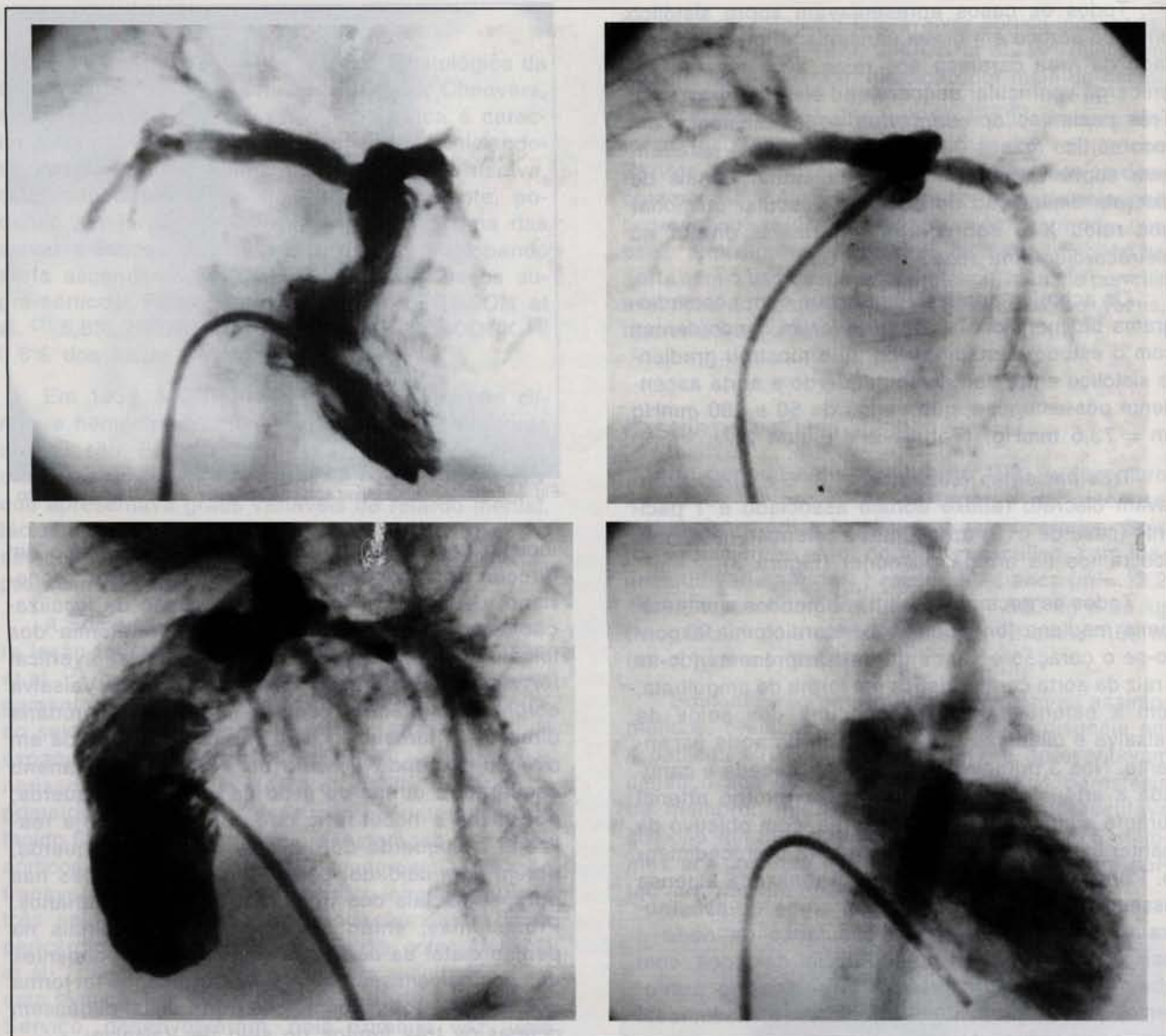


Fig. 3 - Estudo hemodinâmico. Estenose supravalvar aórtica localizada e estenose de ramos pulmonares.

dimensões anatômicas do seio de Valsalva, havendo situações preocupantes quanto à entrada de sangue nestes seios, onde está localizado o óstio da coronária esquerda. Somente com esta exposição podemos realizar a correção destas alterações, com desbridamento dos folhetos comprometidos e comissurotomia, associada a ampliação dos seios de Valsalva.

A reconstrução da porção inicial da aorta é iniciada pelas porções posteriores dos cotos aórticos, como foi descrito no artigo original de SOUZA et al ⁽¹²⁾, com um aspecto final sinusoidal da linha de sutura.

Para retirada do ar das cavidades cardíacas, realizamos pequena aortotomia longitudinal, acima da linha de sutura.

Em 2 pacientes foram necessários procedimentos associados; no primeiro (caso de nº 8) foi realizada ampliação dos ramos da artéria pulmonar e no segundo (caso de nº 9), realizada miomectomia da via de saída do ventrículo esquerdo.

O tempo de circulação extracorpórea variou de 50 a 110 minutos (m = 71,5 minutos) e o tempo de anóxia, de 40 a 73 minutos (m = 50,3 minutos); todos os pacientes saíram de circulação extracorpórea em boas condições hemodinâmicas.

RESULTADOS

Após a saída de circulação extracorpórea, fo-

ram medidas as pressões da cavidade livre do ventrículo esquerdo e da aorta ascendente pós anastomose; verificamos que 7 pacientes apresentaram gradiente sistólico residual que variou de 10 a 40 mmHg (m = 21,4 mmHg) (Tabela 3).

No pós-operatório, durante a internação hospitalar, 4 pacientes apresentaram hipertensão arterial, 1 taquicardia paroxística supraventricular, 1 taquicardia sinusal, 1 insuficiência cardíaca e 1 atelectasia do lobo superior direito, com média de 0,8 intercorrências por paciente.

Não houve óbito hospitalar e os pacientes receberam alta hospitalar entre o 8º e o 14º dia de pós-operatório (m = 9,4 dia).

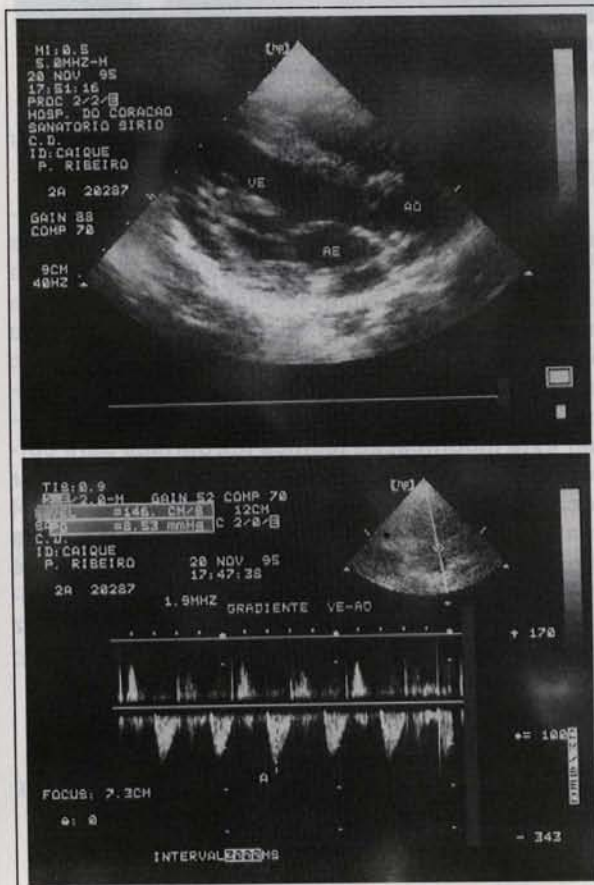


Fig. 4 - Ecocardiograma bidimensional e Doppler pós-operatórios.

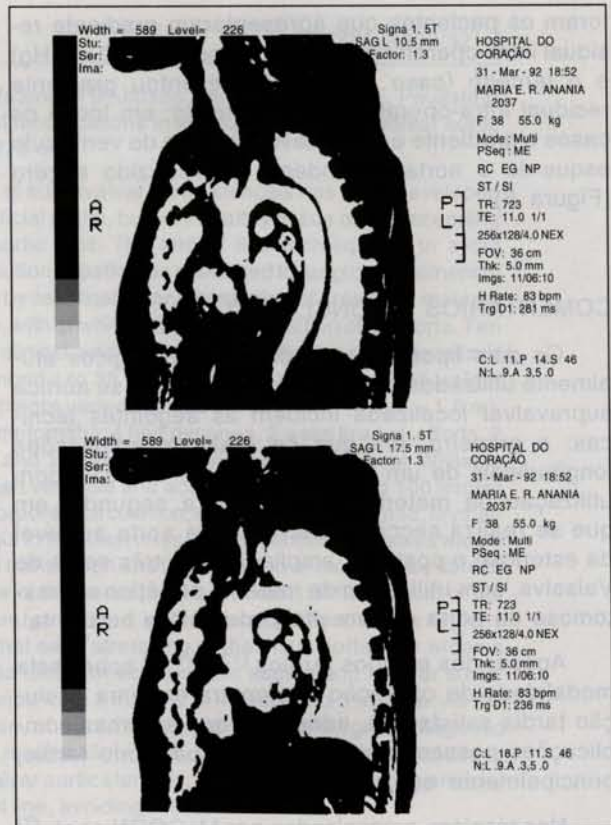


Fig. 5 - Ressonância nuclear magnética pós-operatória.

Não houve óbito tardio, estando os pacientes evoluindo no período de 3 meses a 4 anos e 5 meses de pós-operatório (m = 2,6 anos). Todos encontram-se assintomáticos, em boa evolução clínica.

Quatro pacientes (casos de nº 1, 5, 8 e 9) foram submetidos a avaliação com ecocardiografia bidimensional e Doppler; apresentaram boa função ventricular, sem gradiente entre a cavidade livre do ventrículo esquerdo e aorta ascendente (Figura 4).

Ressonância nuclear magnética foi realizada em 3 pacientes, para avaliação pós-operatória (caso de nº 2, 7 e 10); as imagens obtidas demonstraram não haver gradiente sistólico entre a cavidade livre do ventrículo esquerdo e aorta ascendente, com boa função ventricular (Figura 5).

Três pacientes foram submetidos a reestudo hemodinâmico; os 2 primeiros (casos de nº 3 e 4)

TABELA 3

GRADIENTE SISTÓLICO RESIDUAL INTRA-OPERATÓRIO ENTRE A CAVIDADE LIVRE DO VENTRÍCULO ESQUERDO E AORTA ASCENDENTE

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
GS VE-AO	20	20	35	40	10	15	0	0	10	0

foram os pacientes que apresentaram gradiente residual intra-operatório mais elevados (35 e 40 mmHg) e o terceiro (caso de nº 6) apresentou gradiente residual intra-operatório de 15 mmHg; em todos os casos o gradiente entre a cavidade livre do ventrículo esquerdo e aorta ascendente foi reduzido a zero (Figura 6).

COMENTÁRIOS E CONCLUSÃO

Os dois tipos de procedimentos cirúrgicos atualmente utilizados para correção da estenose aórtica supra-avalvar localizada incluem as seguintes técnicas: a primeira, em que se realizam ampliações longitudinais de um ou dois seios de Valsalva com utilização de material protético, e a segunda, em que se realiza secção transversal da aorta ao nível da estenose e posterior ampliação dos três seios de Valsalva, com utilização de material protético e anastomose da aorta em um plano de sutura horizontal.

Apesar dos estudos tardios (13, 16 - 19) sobre esta modalidade de operação demonstrarem uma evolução tardia satisfatória, admite-se que algumas complicações possam ocorrer no pós-operatório tardio, principalmente em crianças.

Nas técnicas preconizadas por McGOON et al. (7) e DOTY et al. (8), a utilização de uma quantidade razoável de material protético, que, com o crescimento do paciente, pode provocar calcificação, com enrijecimento da raiz da aorta, evitando um desenvolvimento adequado desta área, provocando graus variáveis de reestenose; além de não permitir uma avaliação adequada do aparelho valvar aórtico, que poderá estar comprometido.

Na técnica descrita por BROM (10), a grande quantidade de material protético utilizado para ampliar os três seios de Valsalva, associada a anastomose da

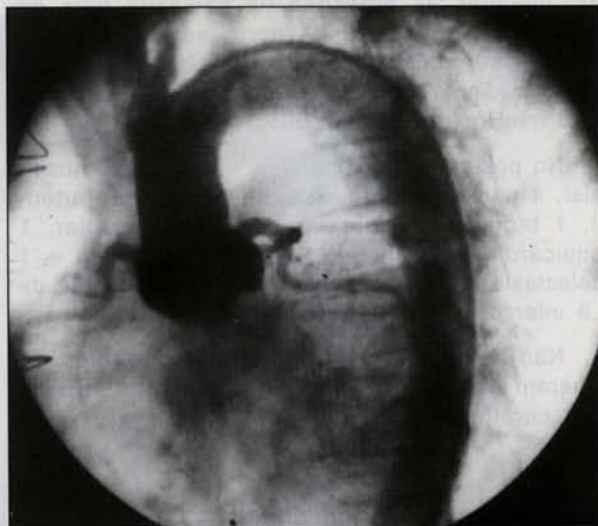


Fig. 6 - Estudo hemodinâmico pós-operatório.

aorta em um plano horizontal, também pode provocar reestenose, com o crescimento da criança.

A utilização desta modificação técnica, nos últimos cinco anos, tem demonstrado — através dos resultados obtidos no pós-operatório imediato e tardio, com a boa evolução clínica dos pacientes e a ausência de gradiente sistólico entre a cavidade livre do ventrículo esquerdo e aorta ascendente, pelo ecocardiograma bidimensional e Doppler, ressonância nuclear magnética e estudo hemodinâmico — **ser esta modificação técnica apropriada para correção cirúrgica da estenose aórtica supra-avalvar localizada, por não utilizar material protético, realizar a reconstrução da aorta em uma linha sinusoidal e permitir a avaliação e correção de deformidades do aparelho valvar aórtico, propiciando um desenvolvimento satisfatório da raiz da aorta, evitando reestenose.**

RBCCV 44205-321

Santos M A, Salerno P R, Capellari M M, Bosísio I B J, Jatene M B, Jatene F B, Santana M V T, Paulista P P, Fontes V F, Jatene A D, Souza L C B - Technical modifications in the surgery of supravalvar aortic stenosis. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 1996; 11 (4): 279-86 .

ABSTRACT: A technical modification in the surgery of supravalvar aortic stenosis has been developed since October 1991 to December 1995, without using artificial grafts, but only healthy tissue of the ascending aorta thus permitting a suitable enlargement of the aortic root. The aim of this technique is to avoid complications of re-estenosis of aortic root in the late evolution of patients submitted to surgical treatment of localized supravalvar aortic stenosis which was provoked by calcification and hardening of prosthetic material used for the enlargement of one or more Valsalva sinuses, with or without transversal section of the aorta. Ten patients underwent a surgery in this meantime, with clinical and hemodynamic diagnosis of localized supravalvar aortic stenosis. Their ages varied from 11 months to 38 years (mean = 13.2 years), the weight varied from 7.500 kg to 56 kg (mean = 29.1 kg), and the height varied from 72 cm to 1.68 m (mean = 1.5 m). Six of these patients were male. Three of them were asymptomatic; 4 had dyspnea, 2 were tired at efforts, 2 had palpitations, 1 had paresthesia in the lower limbs, and 1 cyanosis at crying; 6 of them bore Williams syndrome. The systolic gradient between free cavity of left ventricle and aorta varied from 50 to 100 mmHg (mean = 73.5). The patients were operated on with extracorporeal circulation, moderate hypothermia, crystalloid cardioplegia in the 7 first cases and bloody cardioplegia in the 3 last ones. The ascending aorta was widely dissected till the supra-aortic vessels. After the aorta total transection and the resection of the stenosis fibrotic tissue, longitudinal incisions were performed at the edge of the aortic proximal portion till the bottom of the Valsalva sinuses. Next to it, longitudinal incisions were performed in the distal portion, in the regions corresponding to the commissural points, in such a way that each stretching of the distal aorta may widen a bottom of Valsalva sinus, in this way obtaining an aortic root with an anatomic aspect and regular sizes. Presently, no death has occurred in a post-operative period from 3 months to 4 years and 5 months. All the patients are asymptomatic, having a satisfactory evolution, checked by Doppler Echocardiogram, Magnetic Nuclear Resonance and Hemodynamic study. These results allow us to conclude that this technique is suitable to the surgical correction of the localized supravalvar aortic stenosis, by the point of not using artificial grafts and accomplishing the aorta suture in a sinusoidal line, avoiding reestenosis.

DESCRIPTORS: Aortic valve stenosis, surgery. Heart surgery, methods. Postoperative complications.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Peterson T A, Tood D B, Edwards J E - Supravalvular Aortic Stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1965; 50: 734-41.
- Beuren A J, Aplitz J, Koncz J - Die Diagnose und Beurteilung derverschiedenen formen der supra-valvularen Aortenstenose. *Ztschr Kreislaufforsch* 1962; 51: 829-35.
- Hancock E W - Differentiation of valvar, subvalvar, and supravalvar aortic stenosis: *Guy's Hosp Rep* 1961; 110: 1.
- Morrow A G, Waldhausen J A, Peters R L, Bloodwell R D, Braunwald E - Supravalvular aortic stenosis: clinical, hemodynamic and pathologic observations. *Circulation* 1959; 20: 1003-13.
- Williams J C P, Barratt-Boyes B G, Lowz J B - Supravalvular aortic stenosis. *Circulation* 1961; 24: 1311-8.
- Beuren A J, Shulze C, Eberle P, Harmjanz D, Aplitz J - The syndrome of supravalvular aortic stenosis, peripheral pulmonary stenosis, mental retardation and similar facial appearance. *Am J Cardiol* 1964; 11: 471-83.
- McGoon D C, Mankin N T, Ulad P, Kirklin J W - The surgical treatment of supravalvular aortic stenosis: *J Thorac Cardiovasc Surg* 1961; 41: 125-33.
- Doty D B, Polanski D B, Jenson C B - Supravalvular aortic stenosis: repair by extended aortoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74: 362-71.
- Hara M, Dungan T, Lincoln B - Supravalvular aortic stenosis: report of successful excision and aortic re-anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1962; 43: 212-21.
- Brom A G - Comunicado. In: Khonsari A, ed. *Atlas de cirurgia cardíaca*. São Paulo: Livraria Editora Santos, 1985: 278-80.
- Murad H, Bastos E, Brito J D et al. - Tratamento cirúrgico da estenose supra-aórtica por alargamento das áreas correspondentes aos seios de Valsalva com retalhos de pericárdio bovino. *Arq Bras Cardiol* 1990; 55: (Supl.B): B 15. (Resumo).
- Souza L C B, Chacur P, Dinkhuysen J J et al. -

Modificação Técnica na cirurgia da estenose aórtica supralvalvar. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 1992; 7: 121-6.

13 Myers J L, Waldhausen J A, Gleason M M, Weber H S, Baylen B G - Results of surgical repair of congenital supralvalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 281-8.

14 Chard R B & Carhill T B - Localized supralvalvular aortic stenosis: a new technique for repair. *Ann Thorac Surg* 1993; 55: 782-92.

15 Jacob J L, Coelho W M, Machado N C, Garzan S A - Initial experience with balloon dilatation of supralvalvular aortic stenosis. *Br Heart J* 1993; 70: 476-84.

16 Flaker G, Teske D, Kilman J, Hosier D, Wooley C - Supralvalvular aortic stenosis: a 20 years clinical perspective and experience with patch aortoplasty. *Am J Cardiol* 1983; 51: 256-60.

17 Rastelli G C, McGoon D C, Ongley P A, Mankin H T, Kirklin J W - Surgical treatment of supralvalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966; 51: 873-82.

18 Sharma B H, Fujiwara H, Hallman G L, Ott D A, Reul G J, Cooley D A - Supralvalvular aortic stenosis: 29 year review of surgical experience. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 1031-9.

19 Stewart S, Alekson C, Manning J - Extended aortoplasty to relieve supralvalvular aortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 1988; 46: 427-9.

20 Gaur A J, Gupta G, Elahi P, Hansraj D, Mittal J - The syndrome of supralvalvular aortic stenosis - behavioral polymorphostenosis manifesting dilatation and

21 Morrow A B, Wadman A J, Peters R L, Blossfeld R D, Brunzell E - Supralvalvular aortic stenosis: clinical, hemodynamic and pathologic observations. *Circulation* 1976; 53: 1003-10.

22 Williams J C F, Gupta-Bajaj B, O'Loon J B - Bicuspid aortic stenosis. *Circulation* 1981; 64: 1217-8.

23 Gaur A J, Gupta G, Elahi P, Hansraj D, Mittal J - Bicuspid aortic stenosis: a study of 100 cases. *Indian Heart J* 1981; 33: 1107-11.

24 Frenkel E W - Differentiation of valvular aortic stenosis and supralvalvular aortic stenosis. *Am J Pathol* 1981; 77: 1107-11.

25 Gaur A J, Gupta G, Elahi P, Hansraj D, Mittal J - Bicuspid aortic stenosis: a study of 100 cases. *Indian Heart J* 1981; 33: 1107-11.

26 Gaur A J, Gupta G, Elahi P, Hansraj D, Mittal J - Bicuspid aortic stenosis: a study of 100 cases. *Indian Heart J* 1981; 33: 1107-11.

27 Gaur A J, Gupta G, Elahi P, Hansraj D, Mittal J - Bicuspid aortic stenosis: a study of 100 cases. *Indian Heart J* 1981; 33: 1107-11.

28 Gaur A J, Gupta G, Elahi P, Hansraj D, Mittal J - Bicuspid aortic stenosis: a study of 100 cases. *Indian Heart J* 1981; 33: 1107-11.

29 Gaur A J, Gupta G, Elahi P, Hansraj D, Mittal J - Bicuspid aortic stenosis: a study of 100 cases. *Indian Heart J* 1981; 33: 1107-11.

30 Gaur A J, Gupta G, Elahi P, Hansraj D, Mittal J - Bicuspid aortic stenosis: a study of 100 cases. *Indian Heart J* 1981; 33: 1107-11.