

Síndrome da Hipoplasia do Coração Esquerdo: a Influência da Estratégia Cirúrgica nos Resultados

Hypoplastic Left Heart Syndrome: the Influence of Surgical Strategy on Outcomes

José Pedro da Silva, Luciana da Fonseca, José Francisco Baumgratz, Rodrigo Moreira Castro, Sonia Meiken Franchi, Cristina de Sylos, Liliane M. G. Pozzi Grassi, César Augusto M. Cattani, Lílian Maria Lopes, José Henrique Andrade Vila
Hospital Beneficência Portuguesa de São Paulo – São Paulo, SP

Resumo

Objetivos: Relatar uma estratégia cirúrgica para a operação de Norwood na síndrome de hipoplasia do coração esquerdo (SHCE), que possibilite tempo curto de parada circulatória hipotérmica e reconstrução do arco aórtico com pericárdio autólogo. Comparar os resultados das técnicas anastomose de Blalock-Taussig modificado (B-Tm) e tubo ventrículo direito para artéria pulmonar (VD-AP) no restabelecimento da circulação pulmonar.

Métodos: Estudo retrospectivo compreendendo 71 neonatos portadores de SHCE, consecutivamente operados entre março de 1999 e fevereiro de 2006. Foi usada a mesma técnica de reconstrução da neo-aorta e duas técnicas diferentes de restabelecimento da circulação pulmonar: anastomose de B-Tm nos primeiros 37 neonatos e tubo VD-AP nos últimos 34. A canulação do canal arterial para a perfusão arterial foi a parte principal da estratégia cirúrgica para diminuir o tempo de parada circulatória hipotérmica.

Resultados: A sobrevida geral foi de 74,64%, sendo de 67,57% no grupo B-Tm e de 82,35% no grupo tubo VD-AP ($p = 0,1808$). Os índices de mortalidade entre o primeiro e o segundo estágios foram de 40% e de 4,4%, respectivamente, nos grupos B-Tm e tubo VD-AP ($p = 0,0054$). Os tempos de parada circulatória hipotérmica foram, respectivamente, de $45,79 \pm 1,99$ minutos e de $36,62 \pm 1,62$ minutos ($p = 0,0012$). Coarctação tardia da aorta ocorreu em cinco pacientes (7,2%).

Conclusão: Essa estratégia cirúrgica resultou em tempo curto de parada circulatória, baixa mortalidade e boa morfologia da neo-aorta, com baixa incidência tardia de coarctação aórtica. A maior sobrevida ao primeiro estágio com o tubo VD-AP não foi significativa, mas a mortalidade interestágios foi estatisticamente menor na comparação com o procedimento B-Tm.

Palavras-chave: Valva mitral / anormalidades, valva aórtica / anormalidades, valva mitral / cirurgia, valva aórtica / cirurgia.

Summary

Objectives: To report a surgical strategy for the Norwood procedure in the hypoplastic left heart syndrome (HLHS) that enables short hypothermic circulatory arrest time and aortic arch reconstruction with autologous pericardium patch, and to compare the results of the modified Blalock-Taussig (mBT) shunt with the right ventricle-to-pulmonary artery (RV-PA) conduit procedures as the source of pulmonary blood flow.

Methods: Retrospective study of 71 newborns with HLHS consecutively operated between March, 1999 and February, 2006. One technique for reconstruction of the neo-aorta and two different techniques for reestablishment of the pulmonary blood flow were used: the mBT shunt in the first 37 newborns and RV-PA conduit in the last 34. Cannulation of the ductus arteriosus for arterial perfusion was the main part of the surgical strategy to reduce the hypothermic circulatory arrest time.

Results: In-hospital survival for the entire cohort was 74.64%, or 67.57% and 82.35% for the mBT shunt and RV-PA conduit groups, respectively ($p=0.1808$). Mortality rates between the first and second palliation stages were 40% and 4.4% for the mBT shunt and RV-PA conduit groups, respectively ($p=0.0054$). Hypothermic circulatory arrest times were 45.79 ± 1.99 min and 36.62 ± 1.62 min ($p=0.0012$), respectively. Late coarctation of the aorta occurred in five patients (7.2%).

Conclusion: This surgical strategy resulted in short circulatory arrest time, low mortality and favorable morphology of the neo-aorta, with low incidence of late coarctation of the aorta. The higher rate of survival to first palliation stage with the RV-PA conduit was not significant, but interstage mortality was statistically lower when compared with the modified Blalock-Taussig shunt procedure.

Key words: Mitral valve / abnormalities; aortic valve / abnormalities; mitral valve / surgery; aortic valve / surgery.

Correspondência: Jose Pedro da Silva •

Rua Maestro Cardim, 769/202 – 01323-001 – São Paulo, SP

E-mail: clinicajpgdasilva@uol.com.br

Artigo recebido em 16/05/06; revisado recebido em 07/07/06; aceito em 05/10/06.

Introdução

O termo síndrome de hipoplasia do coração esquerdo (SHCE) foi introduzido por Noonan e Nadas, em 1958, para descrever as características morfológicas da atresia mitral e da atresia aórtica combinadas¹. Entretanto, o conceito de SHCE pode ser ampliado para os casos que tenham valvas mitral e aórtica, mas em que o hipodesenvolvimento do ventrículo esquerdo o incapacite de manter a circulação sistêmica².

A história natural dessa síndrome, geralmente fatal no primeiro mês de vida³, foi modificada com a operação de Norwood, que publicou os primeiros casos de sucesso numa série de crianças operadas entre 1979 e 1981^{4,5}. Esse procedimento consiste em conectar o tronco da artéria pulmonar ao arco aórtico previamente ampliado com enxerto de politetrafluoretileno (PTFE), formando uma nova aorta. A perfusão pulmonar é mantida por um enxerto tubular de PTFE anastomosado nas artérias subclávia direita e pulmonar direita.

Em 2003, Sano e cols.⁶ publicaram bons resultados com uma modificação da técnica de Norwood, utilizando o enxerto de PTFE anastomosado entre o ventrículo direito (VD) e a artéria pulmonar (AP). Diferentemente do que ocorre com a anastomose sistêmico-pulmonar, o fluxo para artéria pulmonar ocorre somente na sístole ventricular. Isso facilita o manuseio do paciente no pós-operatório, porque evita a queda de fluxo coronariano causado pelo "roubo de fluxo" para os pulmões durante a diástole⁶⁻⁸.

Este estudo tem como objetivos relatar a estratégia cirúrgica que visa à diminuição do tempo de parada circulatória e reconstrução do arco aórtico com pericárdio autólogo e comparar os resultados das técnicas de Blalock-Taussig modificado (B-Tm) e conduto ventrículo direito para artéria pulmonar (tubo VD-AP) no restabelecimento da circulação pulmonar.

Métodos

Este estudo retrospectivo, que exclui o período de aprimoramento iniciado em 1994, enfoca 71 neonatos consecutivos, operados de 1999 a 2006, divididos em dois grupos: um submetido à operação de Norwood com a anastomose sistêmico-pulmonar tipo B-Tm e outro submetido à operação de Norwood com tubo VD-AP como método de suprir a circulação arterial pulmonar. Este trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa.

As características dos pacientes estão expostas na tabela 1. Foram incluídos apenas recém-nascidos submetidos à cirurgia de Norwood, em que o ventrículo direito fosse o ventrículo sistêmico, sendo, portanto, excluídas as variantes anatômicas, que, ao serem submetidas ao mesmo procedimento, resultassem em ventrículo anatomicamente esquerdo como ventrículo sistêmico. Foram também excluídos três neonatos em quem o tratamento cirúrgico foi contra-indicado por disfunção miocárdica grave em dois e hipoxia grave decorrente de septo interatrial íntegro e conseqüente comprometimento neurológico em um. A figura 1 apresenta o ecocardiograma de um caso de SHCE.

Técnica operatória - A estratégia cirúrgica do grupo a partir de 1999 tem sido a mesma em relação às técnicas de reconstrução da aorta, de circulação extracorpórea (CEC) e de proteção miocárdica. Entretanto, houve diferença quanto à fonte de perfusão pulmonar. Nos primeiros 37 neonatos,

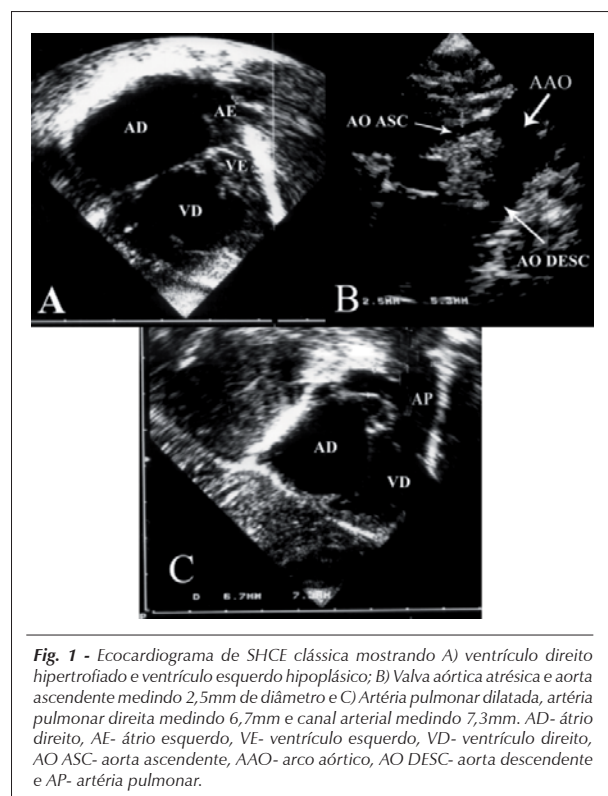


Fig. 1 - Ecocardiograma de SHCE clássica mostrando A) ventrículo direito hipertrofiado e ventrículo esquerdo hipoplásico; B) Valva aórtica atrésica e aorta ascendente medindo 2,5mm de diâmetro e C) Artéria pulmonar dilatada, artéria pulmonar direita medindo 6,7mm e canal arterial medindo 7,3mm. AD- átrio direito, AE- átrio esquerdo, VE- ventrículo esquerdo, VD- ventrículo direito, AO ASC- aorta ascendente, AAO- arco aórtico, AO DESC- aorta descendente e AP- artéria pulmonar.

Tabela 1 - Características dos pacientes no pré-operatório

	B-Tm	Tubo VD-AP	p
Número de pacientes	37	34	
Idade (dias)	9,216 + 2,07	7,667 + 1,428 (NS)	0,5588
Sexo (masculino)	48%	56%	0,635 (NS)
Peso (g)	3.101 + 109	3.009 + 68,5	0,497 (NS)
Diâmetro da aorta ascendente (mm)	2,713 + 0,219	2,923 + 0,220 (NS)	0,501

B-Tm- Blalock-Taussig modificado; tubo VD-AP- conduto ventrículo direito para artéria pulmonar; NS- não-significativo.

foram utilizados enxertos de PTFE anastomosados na artéria subclávia direita e na artéria pulmonar (B-Tm). A partir de 2003, passou a ser utilizada a anastomose de tubo VD-AP, sendo aplicada nos últimos 34 casos.

Circulação extracorpórea - Por meio de esternotomia mediana, a aorta ascendente, o arco aórtico e o início da aorta descendente são expostos amplamente. A CEC é estabelecida por canulação do canal arterial para a perfusão arterial e por canulação do apêndice atrial direito para a drenagem venosa. A cânula arterial é avançada através do canal arterial até a aorta descendente e um torniquete é apertado em torno dela, permitindo que grande parte da operação seja feita sem parada circulatória. Após a secção proximal do canal arterial, a artéria pulmonar é dividida próximo à bifurcação, separando o coto distal conectado aos ramos pulmonares e o coto proximal, que fará parte da neo-aorta. O preparo da artéria pulmonar distal se completa com a sutura do remanescente do canal arterial e com a anastomose de um tubo de PTFE após pequena plicatura transversal. O diâmetro desse tubo, que é posteriormente conectado à artéria subclávia direita, foi de 3 mm ou 4 mm (grupo B-Tm), e de 4 mm ou 5 mm quando conectado ao ventrículo direito (grupo tubo VD-AP).

Construção da neo-aorta - Enquanto a temperatura é gradualmente baixada a 16°C, a aorta ascendente é pinçada e seccionada, sendo a solução cardioplégica infundida nas coronárias. A porção proximal da aorta ascendente é anastomosada na face lateral do tronco da artéria pulmonar, iniciando-se a reconstrução da neo-aorta. Somente a partir dessa etapa a CEC é interrompida e a cânula arterial é retirada da parte distal do canal arterial. O tecido ductal restante é retirado totalmente da aorta e a abertura resultante é estendida proximalmente ao arco aórtico e distalmente à aorta descendente. Um enxerto de pericárdio autólogo tratado com glutaraldeído é usado para ampliar a aorta descendente e o arco aórtico, o qual é juntado ao tronco pulmonar, completando a neo-aorta. A cânula arterial é novamente colocada no tronco pulmonar (neo-aorta). A CEC é reiniciada, mantendo-se baixa a temperatura. A CEC é interrompida novamente por dois a três minutos para ampliação da comunicação interatrial e anuloplastia tricúspide, quando necessária.

Restabelecimento da circulação pulmonar - Nos primeiros pacientes dessa série (grupo B-Tm) o tubo de PTFE de 3 mm a 4 mm de diâmetro, previamente suturado na artéria pulmonar, foi anastomosado na artéria subclávia direita ou tronco braquiocéfálico. No grupo tubo VD-AP, a parte proximal do tubo de PTFE foi anastomosado ao VD, em que foi previamente realizada pequena ventriculotomia. Em geral os batimentos cardíacos retornam espontaneamente com o aquecimento gradual do paciente. O tórax pode ser mantido aberto, com afastamento esternal, utilizando-se placa de látex suturada à pele, posteriormente coberto com adesivo plástico estéril.

Manuseio pós-operatório - O manuseio pós-operatório tentou manter o delicado balanço entre as resistências vasculares (pulmonar e sistêmica). A ventilação visou obter pH de 7,40, PaO₂ de 40 mmHg e PCO₂ de 40 mmHg (balanço 40/40/40). A saturação arterial sistêmica de O₂ foi mantida entre 75% e 80%.

As drogas inotrópicas usadas com maior frequência foram a milrinona (0,35 µg/kg/min a 0,75 µg/kg/min) e a dopamina (5 µg/kg/min a 15 µg/kg/min), utilizadas em 90% dos pacientes, não havendo diferença significativa entre os dois grupos. A epinefrina (0,02 µg/kg/min a 0,06 µg/kg/min) ou a norepinefrina foram indicadas em cerca de 30% dos casos, em decorrência de hipotensão significativa (pressão arterial média abaixo de 40 mmHg).

O uso rotineiro de heparina no pós-operatório teve como objetivo evitar a trombose do enxerto de PTFE. O fechamento definitivo do tórax foi realizado em 24 a 48 horas, após a compensação cardíaca, sendo retardada por até seis dias em alguns casos.

Definições e estatística - A mortalidade hospitalar foi definida como todo óbito ocorrido até 30 dias após a cirurgia ou em crianças que nunca tiveram alta da Unidade de Terapia Intensiva (UTI) após a cirurgia. A mortalidade interina foi aquela ocorrida em crianças que tiveram alta hospitalar, mas que não chegaram ao segundo estágio. As variáveis numéricas foram expressas em média e desvio padrão e comparadas com a utilização do teste *t* de Student; nas comparações da mortalidade entre os grupos A e B, foi utilizado o teste exato de Fisher.

Resultados

A sobrevida geral dos 71 pacientes com SHCE submetidos a cirurgia de Norwood foi de 74,64%, ou seja, houve 53 sobreviventes.

A figura 2 ilustra as imagens resultantes das duas técnicas cirúrgicas empregadas. Fig. 2 - Fontes de perfusão pulmonar: A) angiorressonância magnética (reconstrução multiplanar) mostrando anastomose Blalock-Taussig modificando conectando a artéria braquiocéfálica à artéria pulmonar; B) angiogramia com reconstrução multiplanar mostrando tubo ventrículo direito para a artéria pulmonar e C) reconstrução tridimensional do coração correlacionando o ventrículo direito, a neo-aorta e o tubo de PTFE. VD- ventrículo direito, AP- artéria pulmonar, NAO- neo-aorta e T tubo de PTFE.

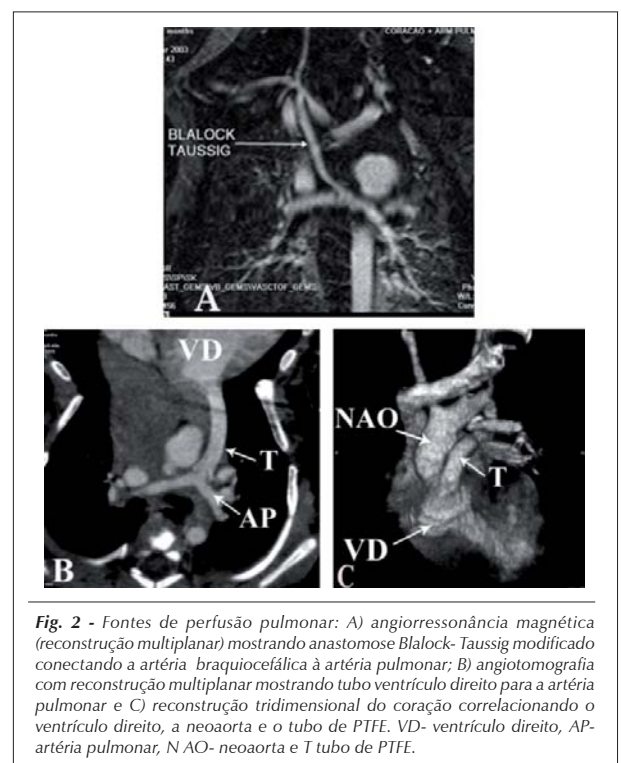


Fig. 2 - Fontes de perfusão pulmonar: A) angiorressonância magnética (reconstrução multiplanar) mostrando anastomose Blalock-Taussig modificando conectando a artéria braquiocéfálica à artéria pulmonar; B) angiogramia com reconstrução multiplanar mostrando tubo ventrículo direito para a artéria pulmonar e C) reconstrução tridimensional do coração correlacionando o ventrículo direito, a neo-aorta e o tubo de PTFE. VD- ventrículo direito, AP- artéria pulmonar, NAO- neo-aorta e T tubo de PTFE.

Artigo Original

a artéria braquiocéfálica à artéria pulmonar; B) angiogramografia com reconstrução multiplanar mostrando tubo ventrículo direito para a artéria pulmonar e C) reconstrução tridimensional do coração correlacionando o ventrículo direito, a neoaorta e o tubo de PTFE. VD- ventrículo direito, AP- artéria pulmonar, NAO- neoaorta e T tubo de PTFE.

Os grupos B-Tm e tubo VD-AP foram semelhantes em relação a idade, peso, sexo e diâmetro da aorta ascendente, conforme a tabela 1.

O tempo de CEC foi menor no grupo B-Tm, pois a construção da anastomose do tubo de PTFE na artéria subclávia foi realizada durante o aquecimento do paciente. O tempo de parada circulatória hipotérmica foi menor no grupo tubo VD-AP, como mostra a tabela 2.

A figura 3 demonstra que, dos 37 recém-nascidos em que a anastomose sistêmico-pulmonar tipo B-Tm foi utilizada, 25 sobreviveram (67,57%), e que, dos 34 submetidos a conexão ventrículo direito-artéria pulmonar (tubo VD-AP)

como método de suprir a circulação arterial pulmonar, 28 sobreviveram (82,35%).

A sobrevida ao período entre o primeiro e o segundo estágios, que corresponde as crianças submetidas a operação de Glenn, está representada na figura 4. Cinco pacientes submetidos a tubo VD-AP aguardam o segundo estágio. Os estudos feitos antes do segundo estágio demonstraram boa morfologia da aorta na maioria dos pacientes (fig. 5). O desenvolvimento de coarctação tardia da neo-aorta, que ocorreu em cinco pacientes (7,2%) na fase inicial desta série, foi solucionada por meio de intervenção cirúrgica por toracotomia lateral ou por dilatação com cateter-balão, obtendo-se bom resultado.

Discussão

A boa sobrevida geral de 74,64% dos pacientes com SHCE submetidos ao primeiro estágio da operação de Norwood, sendo de 67,57% no grupo B-Tm e de 82,35% no grupo em

Tabela 2 - Circulação extracorpórea

	B-Tm	Tubo VD-AP	p
Tempo de CEC (minutos)	114,0 + 4,39	136,3 + 5,166	0,0017
Tempo de parada circulatória (minutos)	45,79 + 1,99	36,62 + 1,62	0,0012

B-Tm- Blalock-Taussig modificado; VD-AP- ventrículo direito para artéria pulmonar; CEC- circulação extracorpórea.

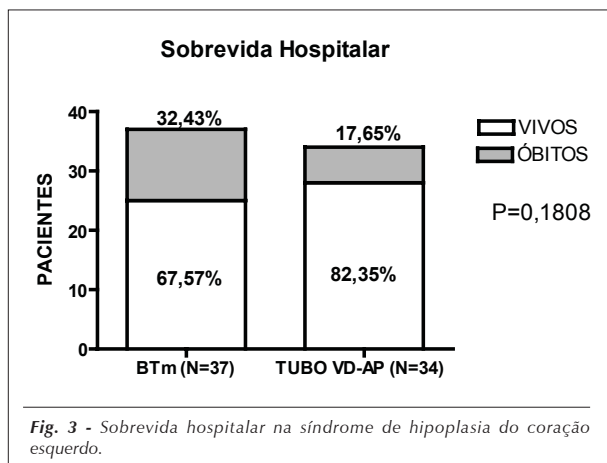


Fig. 3 - Sobrevida hospitalar na síndrome de hipoplasia do coração esquerdo.

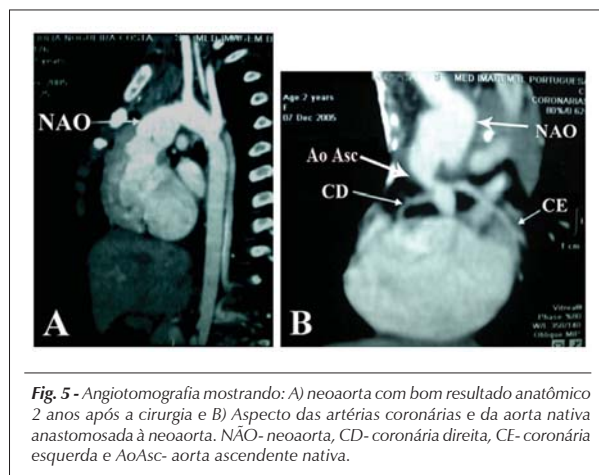


Fig. 5 - Angiotomografia mostrando: A) neoaorta com bom resultado anatômico 2 anos após a cirurgia e B) Aspecto das artérias coronárias e da aorta nativa anastomosada à neoaorta. NAO- neoaorta, CD- coronária direita, CE- coronária esquerda e AoAsc- aorta ascendente nativa.

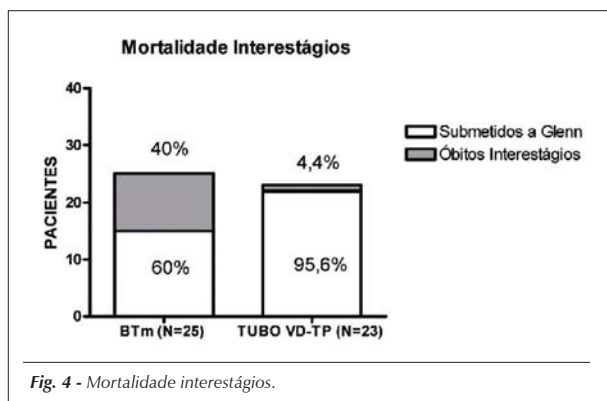


Fig. 4 - Mortalidade interestágios.

que o conduto VD-AP foi o meio de perfusão pulmonar, foi conseguida após uma série inicial de 12 neonatos operados entre 1994 e 1998, não incluídos neste estudo. Naqueles primeiros 12 pacientes conseguiram-se apenas 4 sobreviventes, ocorrendo melhora de resultados com a revisão desses casos e aproveitamento de conceitos da literatura, chegando-se à estratégia cirúrgica aqui descrita, a qual permitiu boa correção cirúrgica, enfatizando a proteção miocárdica e a redução do tempo de parada circulatória, além de melhora dos cuidados pós-operatórios. Procurou-se incorporar a grande evolução de conceitos e resultados da experiência internacional. Na década de 1980, poucos centros faziam a operação de Norwood com sucesso. As publicações demonstravam

sobrevida hospitalar variando entre 42% e 66%, com a maioria dos óbitos ocorrendo nas primeiras 24 horas após a cirurgia, em decorrência de baixo débito cardíaco. A sobrevida em longo prazo variou entre 21% e 44%⁹⁻¹¹.

Dados do Congenital Heart Surgeons Society Data Center, num estudo prospectivo realizado em 29 instituições, demonstraram sobrevida de 72%, 60% e 54%, respectivamente, com um mês, um ano e cinco anos após a correção estagiada. Foram analisadas 710 crianças com SHCE, entre 1994 e 2000. Os fatores de risco para morte após o primeiro estágio envolveram fatores individuais (baixo peso ao nascimento, aorta ascendente pequena e idade mais alta na operação de Norwood), fatores institucionais e fatores cirúrgicos (shunt originando na aorta, tempo longo de parada circulatória e manuseio da aorta ascendente). Fatores de risco para óbito após o segundo estágio incluíram idade mais jovem na derivação cavopulmonar e necessidade de plastia da valva atrioventricular¹¹.

Tweddell e cols.¹² relataram melhora da sobrevida hospitalar de 53% nas operações feitas entre 1992 e meados de 1996 para 93% numa série de 81 pacientes submetidos a operação de Norwood com enxerto B-Tm entre julho de 1996 e outubro de 2001. O uso de agentes antiinflamatórios (aprotinina) melhorou a sobrevida por análise univariável, enquanto a monitorização contínua da saturação venosa central de oxigênio, o uso de fenoxibenzamina como vasodilatador e a menor duração da parada circulatória foram identificados como fatores de melhora da sobrevida por análise multivariada. Há, entretanto, que se destacar que essa série não era constituída exclusivamente de neonatos com SHCE clássica, havendo 23% de variantes anatômicas que resultam em ventrículo esquerdo como ventrículo sistêmico.

O grupo do Children's Hospital, de Boston, fez um estudo comparando os resultados do primeiro estágio da operação de Norwood em SHCE com o mesmo procedimento aplicado a outras malformações. Esse grupo demonstrou que a sobrevida operatória e em um ano na presença de ventrículo esquerdo não-hipoplásico (respectivamente de 96,3% e 88,9%) foi significativamente melhor que as sobrevidas na SHCE (64,7% operatória e de 52,7% em um ano)¹³.

Embora os dados mais recentes reflitam a tendência de melhora contínua dos resultados nos centros mundiais de excelência em cardiologia pediátrica com a operação de Norwood em SHCE, a mortalidade ainda é elevada, especialmente em instituições com menor experiência. Checchia e cols.¹⁴, usando dados dos hospitais membros do Child Health Corporation of America, estudaram 1.105 neonatos admitidos entre 1998 e 2001 com diagnóstico de SHCE, observando que 801 foram submetidos a procedimento de Norwood, 39 foram submetidos a transplante cardíaco, e os restantes 265 (24%) não foram submetidos a intervenção cirúrgica. Os neonatos submetidos a operação Norwood tiveram sobrevida hospitalar de 68% (546/801). As quatro instituições com maior número de operações apresentaram 78% de sobrevida e as outras 25 instituições obtiveram, em média, 59% de sobrevida hospitalar.

Investigações clínicas recentes demonstram preocupação com riscos de problemas neurológicos cognitivos, neuromotores

e psicossociais, que podem ocorrer após essas operações¹⁵. Cianose, insuficiência cardíaca e anormalidades do sistema nervoso central preexistentes, que podem acompanhar a SHCE, assim como CEC e parada circulatória em hipotermia usadas na correção estagiada podem causar dano neurológico. Perfusão cerebral seletiva com baixo fluxo tem sido utilizada por alguns grupos como alternativa à parada circulatória total^{12,16}.

Os resultados obtidos com a estratégia descrita assemelham-se aos da literatura internacional, considerando que apenas neonatos com SHCE foram incluídos nessa série. Além disso, o tamanho da aorta ascendente ou a presença de insuficiência tricúspide não foram critérios de exclusão, sendo a operação de Norwood contra-indicada em menos de 5% dos casos. Adicionalmente, ela permite tempos curtos de parada circulatória hipotérmica, provavelmente contribuindo para que a maior sobrevida seja acompanhada de menor risco de lesões no sistema nervoso.

O uso de pericárdio autólogo tratado com glutaraldeído é uma nova modificação da técnica de ampliação do arco aórtico e aorta descendente na SHCE. Essa foi uma solução simples, que resultou em boa morfologia para a neo-aorta e baixa incidência de coarctação no pós-operatório. Uma das técnicas mais utilizadas na reconstrução do arco aórtico inclui o uso de homoenxerto pulmonar, cujos problemas são o custo elevado, a dificuldade de obtenção e a sensibilização imunológica, que pode ocasionar problemas futuros caso seja necessário transplante cardíaco^{12,17,18}. A anastomose direta da aorta é tecnicamente mais complexa e nem sempre possível de ser realizada, embora não mostre diferença em relação ao enxerto homólogo quanto à necessidade de reintervenção no arco aórtico.¹⁹⁻²²

A recente popularização do tubo VD-AP tornou o curso pós-operatório mais estável, embora o impacto na sobrevida seja ainda controverso. Na experiência do grupo, mostrou melhor resultado em relação à sobrevida hospitalar e à mortalidade entre estágios, embora tenha atingido significância estatística apenas em relação à última variável, pelo teste exato de Fischer. Subjetivamente facilitou o manuseio pós-operatório. Sano e cols.⁶ relataram sobrevida de 84% (61/73) para pacientes submetidos a operação de Norwood com essa técnica em três centros no Japão, entre 1998 e 2002, identificando como fatores de risco a experiência do cirurgião e a ventilação mecânica anterior à operação. O tubo VD-AP oferece fluxo anterógrado para as artérias pulmonares somente durante a sístole, podendo ter maior diâmetro e menor incidência de oclusão aguda que o B-Tm, mas permite fluxo reverso na diástole, levando a sobrecarga de volume ventricular. Além disso, a necessidade de ventriculotomia direita, teoricamente, aumenta o risco de arritmias cardíacas e de redução da função ventricular nesses pacientes com fisiologia univentricular. Já o B-Tm propicia fluxo anterógrado pelo tubo durante todo o ciclo cardíaco, sendo controverso se propicia maior crescimento das artérias pulmonares^{7,23}, mas as pressões diastólicas mais baixas na aorta comprometem o fluxo sanguíneo coronariano^{7,8} e, possivelmente, a função cardíaca por hipoperfusão subendocárdica.

A conclusão de Sano e cols. de que com a conexão VD-AP seria possível melhorar os resultados para muitos cirurgiões

foi baseada no relato de uma série de casos⁶. Também outros relatos demonstrando melhora da sobrevida com o conduto VD-AP usaram como controle séries históricas de pacientes com B-Tm.^{7,8,23}

Os estudos que mostraram não haver impacto na sobrevida quanto ao tipo de conduto utilizado, além de compararem grupos não contemporâneos, tinham populações muito pequenas de neonatos^{24,25}. Pacientes com conduto VD-AP apresentaram maior mortalidade e indicação de transplante após o segundo estágio. O estudo comparativo de Tabbut e cols., feito em pacientes contemporâneos, mostrou que não houve diferença na mortalidade entre os grupos VD-AP e B-Tm, mas tem a limitação de não ser randomizado, apresentando alguns vieses de seleção, tais como inclusão de pacientes com ventrículo esquerdo sistêmico, teoricamente com melhor prognóstico, apenas no grupo B-Tm, e inclusão preferencial de pacientes com atresia da valva aórtica no grupo VD-AP²⁶.

Apesar dos bons resultados atuais com a técnica B-Tm no primeiro estágio, ainda persiste o risco de 4% a 15% de óbito tardio antes do segundo estágio^{11,27-29}, embora a utilização de um programa domiciliar de monitoramento possa reduzir esse risco³⁰. O uso de tubo VD-AP diminuiu a mortalidade interestágios entre os sobreviventes da operação de Norwood, em estudo publicado por Pizarro, em que 40 dos 46 pacientes do grupo B-Tm e 49 dos 50 pacientes do grupo tubo VD-AP atingiram o estágio Hemi-Fontan com taxa de mortalidade interina de 13% e 2%, respectivamente³¹. Entretanto, os grupos que apresentavam excelentes resultados

com a técnica de B-Tm mostraram resultados idênticos com a modificação de Sano. Isso pode indicar que essa modificação está associada à melhora dos resultados nos grupos que tinham mortalidade próxima da média, talvez porque o tubo VD-AP facilite o manuseio pós-operatório. Estudos randomizados são necessários para comprovar as possíveis vantagens dessa técnica.

A principal limitação do presente estudo quanto à análise dos resultados comparativos entre as duas técnicas é que os grupos não são contemporâneos. Embora tenham características clínicas e cuidados pós-operatórios semelhantes, é inegável que o último grupo foi beneficiado com a maior experiência da equipe. Também a prática de manter a maioria dos pacientes hospitalizados até o segundo estágio foi progressivamente instituída, beneficiando os pacientes mais recentes em relação à sobrevida interestágios.

Conclusões

A estratégia cirúrgica utilizada na operação de Norwood resultou em tempo curto de parada circulatória e baixa mortalidade dos neonatos com SHCE, obtendo-se boa morfologia da neo-aorta e baixa incidência de coarctação de aorta com o uso de pericárdio autólogo tratado na ampliação do arco aórtico.

A melhor sobrevida com o conduto VD-AP não foi significativa quando comparada ao procedimento de B-Tm; entretanto, a mortalidade no período interestágios foi estatisticamente menor no primeiro grupo.

Referências

1. Noonan JA, Nadas AS. The hypoplastic left heart syndrome: an analysis of 101 cases. *Pediatr Clin North Am.* 1958;5(4):1029-56.
2. Bharati S, Lev M. The surgical anatomy of hypoplasia of aortic tract complex. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984;88:97.
3. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics.* 1980;65:375-461.
4. Norwood WI, Lang P, Castaneda AR, Campbell DN. Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1981;82(4):511-9.
5. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med.* 1983;308:23-6.
6. Sano S, Ishino K, Kawada M, Arai S, Kasahara S, Tomohiro A, et al. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126:504-9.
7. Maher KO, Pizarro C, Gidding SS, Januszewska K, Malec E, Norwood WI Jr, et al. Hemodynamic profile after the Norwood procedure with right ventricle to pulmonary artery conduit. *Circulation.* 2003;108:782-4.
8. Malec E, Januszewska K, Mroczek T. Right to pulmonary artery shunt versus modified Blalock-Taussig shunt in the Norwood procedure of hypoplastic left heart syndrome – influence on early and late haemodynamic status. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003;23:728-34.
9. Meliones JN, Snider R, Bove EL, Rosenthal A, Rosen DA. Longitudinal results after first-stage palliation for hypoplastic left heart syndrome. *Circulation.* 1990;82:151-6.
10. Iannettoni MD, Bove EL, Mosca RS, Lupinetti FM, Dorostkar PC, Ludomirsky A, et al. Improving results with first stage palliation for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;107:934-40.
11. Ashburn DA, McCrindle BW, Tchervenkov CI, Jacobs ML. Outcomes after the Norwood operation in neonates with critical aortic stenosis or aortic valve atresia. The Congenital Heart Surgeons Society Data Center. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;125:1070-82.
12. Tweddell JS, Hoffman GM, Mussatto KA, Fedderly RT, Berger S, Jaquiss RDB, et al. Improved survival of patients undergoing palliation of hypoplastic left heart syndrome: lessons learned from 115 consecutive patients. *Circulation.* 2002;106 (Suppl 1) :I-82-I-89.
13. Daebritz SH, Nollert GDA, Zurakowski D, Khalil PN, Lang P, del Nido PJ, et al. Results of Norwood stage I operation: comparison of hypoplastic left heart syndrome with other malformations. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;119:358-67.
14. Checchia PA, McCollegan J, Kolovos N, Levy F, Markovitz B. The effect of surgical case volume on outcome after the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;129:754-9.
15. Mahle W, Wernovsky G. Neurodevelopmental outcomes in hypoplastic left heart syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2004;7:39-47.
16. Pigula FA, Gandhi SK, Siewers RD, Davis PJ, Webber SA, Nemoto EM. Regional low-flow perfusion provides somatic circulatory support during neonatal aortic arch surgery. *Ann Thorac Surg.* 2001;72(2):401-7.
17. Meyer SR, Campbell PM, Rutledge JM, Halpin AM, Hawkins LE, Lakey JR, et al. Use of an allograft patch in repair of hypoplastic left heart syndrome may complicate future transplantation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005;27(4):554-60.
18. Jonas RA, Lang P, Hansen D, Hickey P, Castaneda AR. First-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome: the importance of coarctation and shunt size. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1986;92:6-13.

19. Bu'Lock FA, Stumper O, Jagtap R, Silove ED, De Giovanni JV, Wright JG, et al. Surgery for infants with a hypoplastic systemic ventricle and severe outflow obstruction: early results with a modified Norwood procedure. *Br Heart J*. 1995;73:456-61.
20. Fraser Jr CD, Mee RB. Modified Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg*. 1995; 60 (6 Suppl): S546-9.
21. Ishino K, Stümper O, De Giovanni JJV, Silove ED, Wright JGC, Sethia B, et al. The modified Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome: early to intermediate results of 120 patients with particular reference to aortic arch repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;117:920-30.
22. Griselli M, McQuirk SP, Stümper O, Clarke AJB, Miller P, Dhillon R, et al. Influence of surgical strategies on outcome after the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;131:418-26.
23. Pizarro C, Malec E, Maher KO, Januszewska K, Gidding SS, Murdison KA, et al. Right ventricle to pulmonary artery conduit improves outcome after stage I Norwood for hypoplastic left heart syndrome. *Circulation*. 2003;108 (Suppl 1): II 155-60.
24. Azakie A, Martinez D, Sapru A, Fineman J, Teitel D, Karl TR. Impact of right ventricular to pulmonary artery conduit on outcome of the modified Norwood procedure. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:1727-33.
25. Mahle WT, Cuadrado AR, Tam VKH. Early experience with a modified Norwood procedure using right ventricular to pulmonary artery conduit. *Ann Thorac Surg*. 2003;76:1084-9.
26. Tabbutt S, Dominguez TE, Ravishankar C, Marino BS, Gruber PJ, Wernovsky G, et al. Outcomes after stage I reconstruction comparing the right ventricular to pulmonary artery conduit with the modified Blalock Taussig shunt. *Ann Thorac Surg*. 2005;80:1582-91.
27. Poirier NC, Drummond-Webb JJ, Hisamochi K, Imamura AM, Harrison AM, Mee RB. Modified Norwood procedure with a high-flow cardiopulmonary bypass strategy results in low mortality without late arch obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2000;120(5):875-84.
28. Mahle WT, Spray TL, Gaynor JW, Clark BJ. Unexpected death after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg*. 2001;71:61-5.
29. Bove EL, Lloyd TR. Staged reconstruction for hypoplastic left heart syndrome: contemporary results. *Ann Surg*. 1996; 224: 387-95.
30. Ghanayem NS, Hoffman GM, Mussatto KA, Cava JR, Frommelt PC, Rudd NA, et al. Home surveillance program prevents interstage mortality after the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126:1367-75.
31. Pizarro C, Mroczek T, Malec E, Norwood WI. Right ventricle to pulmonary artery conduit reduces interim mortality after stage 1 Norwood for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg*. 2004;78(6):1959-64; discussion 1959-64.