

Classificação anatômica e correção cirúrgica da atresia pulmonar com comunicação interventricular

Ulisses Alexandre CROTI*, Miguel BARBERO-MARCIAL*, Marcelo B. JATENE*,
Arlindo de Almeida RISO*, Carla TANAMATI*, Vera Demarchi AIELLO*,
Luís Alberto DALLAN*, Sergio Almeida de OLIVEIRA*

RBCCV 44205-559

Croti U A, Barbero-Marcial M, Jatene M B, Riso A A, Tanamati C, Aiello V D, Dallan L A, Oliveira S A - Classificação anatômica e correção cirúrgica da atresia pulmonar com comunicação interventricular. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2001; 16(4): 321-36.

RESUMO: Objetivo: Analisar as características anatômicas, o resultado das técnicas empregadas na correção cirúrgica de acordo com o número de procedimentos, assim como a mortalidade em cada grupo da classificação de Barbero-Marcial para atresia pulmonar com comunicação interventricular.

Casuística e Métodos: De janeiro de 1990 a novembro de 1999, 73 pacientes que foram submetidos a estudo cineangiocardiógráfico previamente à primeira intervenção cirúrgica, foram analisados. As características anatômicas das artérias pulmonares e artérias colaterais sistêmico-pulmonares, assim como as técnicas cirúrgicas que propiciaram tratamento paliativo, "paliativo definitivo" e definitivo foram estudadas. As causas de mortalidade também foram descritas.

Resultados: Dezenove pacientes apresentavam os segmentos pulmonares supridos por artérias pulmonares (grupo A), 45 por artérias pulmonares e artérias colaterais sistêmico-pulmonares (grupo B) e 9 somente por artérias colaterais sistêmico-pulmonares (grupo C). O grupo A apresentou maior proporção de tratamentos definitivos, o grupo B maior proporção de paliativos e o grupo C, maior proporção de "paliativos definitivos" ($p < 0,0001$). Não houve diferença estatística significativa de mortalidade entre os grupos ($p=0,860$), embora a proporção de óbitos nos grupos B e C foi mais que o dobro da proporção do grupo A.

Conclusões: A classificação de Barbero-Marcial permite estimar a probabilidade de um paciente ser submetido a tratamento paliativo, "paliativo definitivo" ou definitivo, assim como o risco de mortalidade em pacientes portadores de atresia pulmonar com comunicação interventricular.

DESCRIPTORIOS: Cardiopatias congênitas, cirurgia. Atresia pulmonar, cirurgia. Atresia pulmonar, classificação. Atresia pulmonar, anatomia & histologia.

INTRODUÇÃO

A atresia pulmonar (AP) com comunicação interventricular (CIV) é definida como um grupo de malformações cardiopulmonares, na qual há ausência de conexão entre o ventrículo direito (VD) e as artérias pulmonares (AAPP). O coração é biventricular, com orifício no septo interventricular e suprimento sanguíneo arterial pulmonar extra-cardíaco⁽¹⁾ (Figuras 1, 2 e 3).

Sua prevalência é de 0,042 em 1000 nascidos vivos⁽²⁾. Ocorre mais freqüentemente no sexo masculino, podendo ser observada isoladamente ou associada a outras síndromes.

Visando a seu tratamento adequado, BARBERO-MARCIAL & JATENE⁽³⁾ classificaram os pacientes em três grupos distintos (A, B e C).

No grupo A, todos os segmentos pulmonares são conectados às AAPP centrais.

No grupo B, alguns segmentos pulmonares são supridos pelos ramos das AAPP centrais, enquanto outros segmentos são supridos pelas artérias colaterais sistêmico-pulmonares (ACSP).

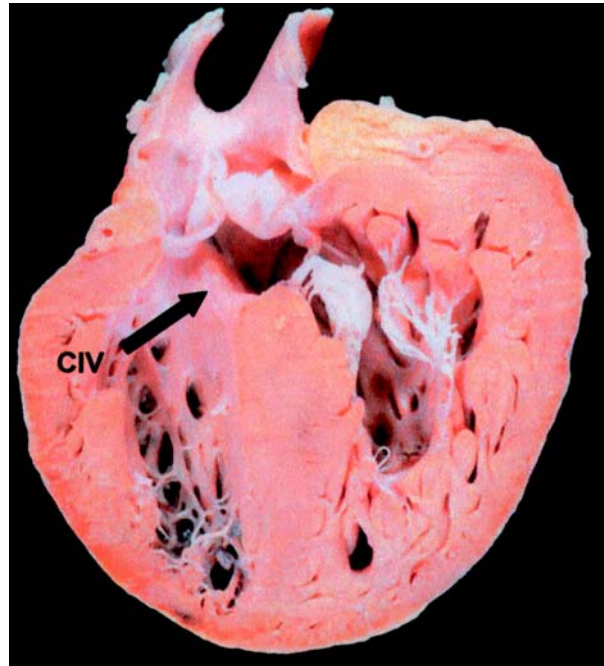


Fig. 2 – Espécime anatômico demonstrando comunicação interventricular (CIV) perimembranosa.

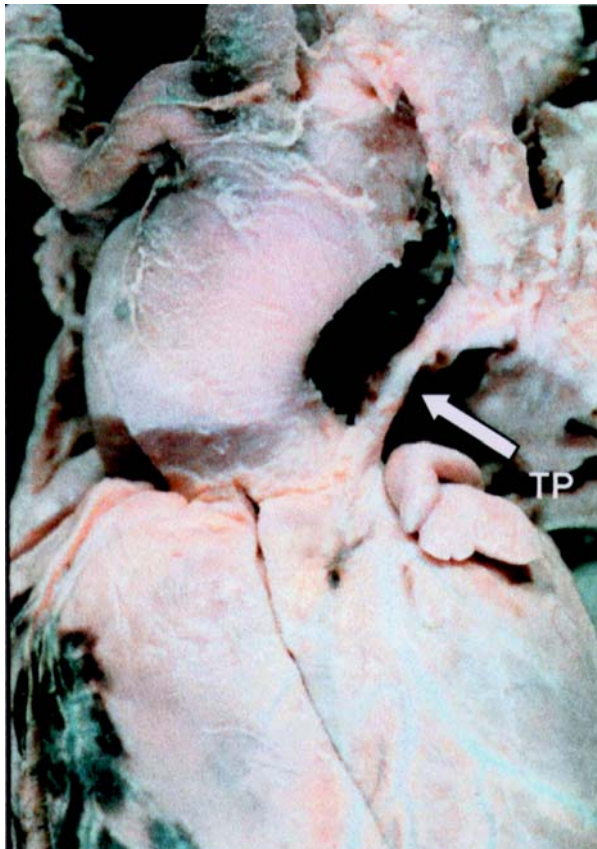


Fig. 1 – Espécime anatômico típico de atrelmonar. TP= tronco pulmonar.

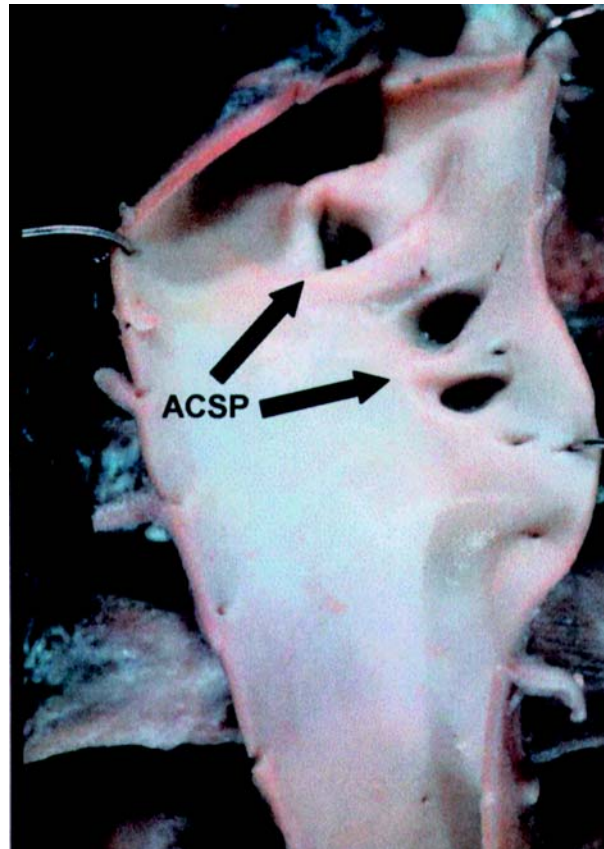


Fig. 3 – Aspecto interno da aorta descendente exibindo a origem das artérias colaterais sistêmico-pulmonares (ACSP).

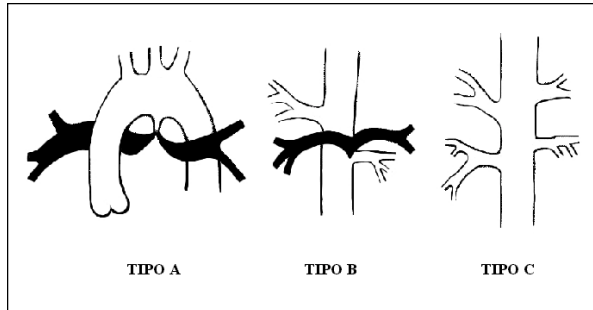


Fig. 4 – Classificação de atresia pulmonar com comunicação interventricular, segundo BARBERO MARCIAL (1990).

No grupo C, todos os segmentos pulmonares são supridos exclusivamente pelas ACSP, sendo as AAPP centrais ausentes (Figura 4).

Orientando-se pela classificação sugerida e utilizada em outros centros⁽⁴⁾, diversas técnicas são empregadas para o tratamento, que pode ser realizado em um ou mais tempos cirúrgicos.

O objetivo primordial do tratamento cirúrgico definitivo é o estabelecimento de uma continuidade entre o VD e as AAPP, associado ao fechamento da CIV. Entretanto, muitas vezes, o tratamento paliativo é necessário, sendo a única opção cirúrgica, a ligadura e/ou unifocalização de ACSP e/ou destas com AAPP centrais, com a criação *shunt* tipo Blalock-Taussig modificado (BT) para artérias que suprem os pulmões⁽¹⁾.

Assim, o presente estudo têm o intuito de revisar nossa experiência no tratamento destes pacientes no período de 10 anos, analisando as principais características anatômicas encontradas em cada um dos três grupos da classificação, o resultado das técnicas cirúrgicas empregadas de acordo com o número de procedimentos e a evolução dos pacientes que morreram. Desta forma, procurando encontrar a chance de realização dos tratamentos paliativo, paliativo definitivo e definitivo, e o risco de mortalidade para os pacientes de cada grupo.

CASUÍSTICA E MÉTODOS

Entre janeiro 1990 e novembro de 1999, 227 pacientes com diagnóstico de AP com CIV foram submetidos a diversas formas de tratamento cirúrgico no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Destes, 112 pacientes eram acompanhados no ambulatório, sendo que o grupo de estudo foi constituído de 73 pacientes que cumpriam os critérios estabelecidos.

O estudo foi retrospectivo, observacional e descritivo.

Foram incluídos os pacientes que apresentavam diagnóstico de AP com CIV, com morfologia de *situs solitus*, conexão atrioventricular e ventriculoarterial concordantes.

Considerou-se obrigatório o estudo cineangiográfico previamente à primeira intervenção cirúrgica, como referência inicial para a programação cirúrgica e diagnóstico, evitando alterações nas características anatômicas do suprimento sanguíneo pulmonar.

Foram excluídos os pacientes dos quais não obtivemos o primeiro estudo cineangiográfico prévio ao tratamento cirúrgico, realizados em nossa Instituição.

Realizou-se revisão de todas as cineangiografias pré-operatórias e condutas cirúrgicas.

Os estudos cineangiográficos foram analisados associando-se seus resultados aos achados cirúrgicos, dividindo-se os pacientes em grupos A, B e C.

As AAPP foram consideradas com diâmetro normal quando seu diâmetro no momento cirúrgico era compatível com os valores normais pré existentes para superfície corpórea de cada paciente. Hipoplásicas quando estavam abaixo destes valores. Considerou-se estenose quando o estreitamento do vaso era superior a 25% do seu diâmetro.

As ACSP foram consideradas finas, médias ou calibrosas, comparando-se seus diâmetros ao da aorta. Foram consideradas finas aquelas que possuíam 1/3 ou menos do diâmetro da aorta, sendo que estas geralmente não eram passíveis de unifocalização. As médias tinham calibre entre 1/3 e 2/3 da aorta, as calibrosas maiores de 2/3, ambas permitiam abordagem cirúrgica para unifocalização.

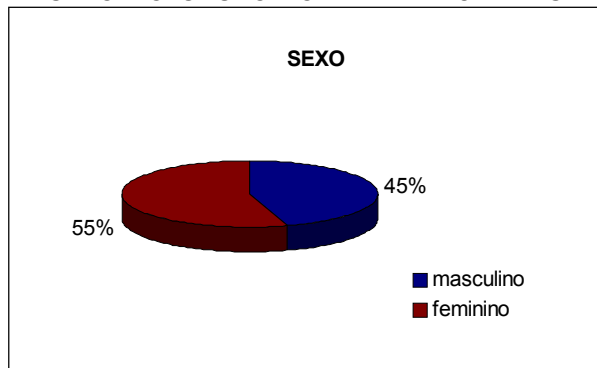
Analisou-se quais lobos pulmonares eram supridos pelas AAPP e/ou ACSP.

As técnicas cirúrgicas foram analisadas para cada um dos três grupos. Observou-se a evolução dos pacientes que morreram. Comparamos os grupos quanto ao resultado cirúrgico e à mortalidade através do teste exato de Fisher.

Quando estas proporcionaram a conexão VD-AAPP e fechamento da CIV, independentemente do número de operações necessárias, considerou-se tratamento definitivo.

Em pacientes que foram submetidos a tratamento cirúrgico, porém nos quais não foi possível a conexão VD-AAPP e fechamento da CIV e que não tinham mais opções cirúrgicas, considerou-se o tratamento empregado como paliativo definitivo.

GRÁFICO 1
SEXO NO GRUPO TOTAL DE PACIENTES



Os demais pacientes, apresentam-se em transcurso de tratamento e foram considerados como tendo tratamento paliativo.

RESULTADOS

No grupo total de 73 pacientes, 19 eram do grupo A, 45 do grupo B e 9 do grupo C.

A idade variou de 3 dias a 14,4 anos, com média de 3,8 anos e mediana de 1,8 anos. No grupo A, de 9 dias a 21 anos, com média de 2,5 anos e mediana de 1,3 anos. No grupo B, de 3 dias a 21,6 anos, com média de 4,1 anos e mediana de 2,1 anos. No grupo C, de 1,3 anos a 12,6 anos, com média de 4,9 anos e mediana de 3,2 anos.

O sexo feminino representou 55% dos pacientes, sendo 12 no grupo A, 22 no grupo B e 6 no grupo C (Gráfico 1).

As principais características anatômicas encontradas na análise dos estudos cineangiográficos são mostradas nas Tabelas 1, 2 e 3.

Foram realizados 108 procedimentos cirúrgicos, 29 no grupo A, 65 no grupo B e 14 no grupo C, distribuídos conforme mostra o Gráfico 2.

Análise do Grupo A

Pacientes submetidos a um único procedimento cirúrgico:

Doze doentes (63,16%) foram submetidos a um único procedimento cirúrgico. Três pacientes a BT, sendo um associado a ligadura do canal arterial. Destes 3 pacientes, que realizaram tratamento paliativo, 2 estão em transcurso do tratamento e 1 foi a óbito.

TABELA 1

CARACTERÍSTICAS DO SUPRIMENTO SANGÜÍNEO PULMONAR NO GRUPO A	
ARTÉRIAS PULMONARES	NÚMERO PACIENTES
Diâmetro normal	13
Hipoplasia APE	3
Hipoplasia APE e APD	2
Estenose APE	3
Estenose APD	2
Estenose APE e APD	5
Confluência AAPP	17
Não confluência AAPP	2

APE = artéria pulmonar esquerda. APD = artéria pulmonar direita. AAPP = artérias pulmonares

TABELA 2

CARACTERÍSTICAS DO SUPRIMENTO SANGÜÍNEO PULMONAR NO GRUPO B					
	NÚMERO DE PACIENTES/LOBOS PULMONARES				
	LSD	LM	LID	LSE	LIE
AAPP	16	12	13	23	19
ACSP	23	27	11	14	18
AAPP e ACSP	5	2	20	7	8

AAPP = artérias pulmonares. ACSP = artérias colaterais sistêmico-pulmonares. LSD = lobo superior direito. LM = lobo médio. LID = lobo inferior direito. LSE = lobo superior esquerdo. LIE = lobo inferior esquerdo

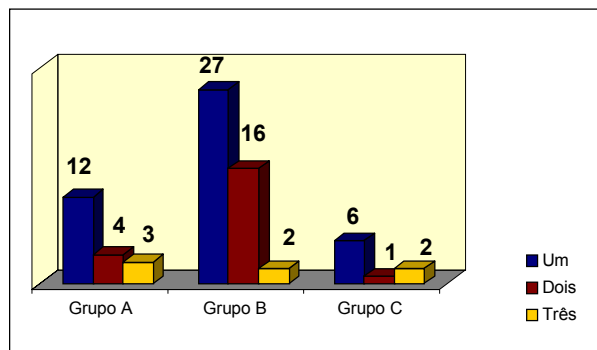
TABELA 3

CARACTERÍSTICAS DO SUPRIMENTO SANGÜÍNEO PULMONAR NO GRUPO C		
ACSP	NÚMERO ACSP	NÚMERO PACIENTES
Finas	8	5
Médias	15	6
Calibrosas	10	4
Com estenoses	20	8
Sem estenoses	13	5

ACSP = artérias colaterais sistêmico-pulmonares

Em 1 paciente foi construído *shunt* central do tronco braquiocefálico para artéria pulmonar direita (APD), com ressecção de estenose entre as AAPP. Encontra-se em transcurso do tratamento.

GRÁFICO 2
NÚMERO DE PACIENTES DISTRIBUÍDOS PELO NÚMERO DE PROCEDIMENTOS CIRÚRGICOS ENTRE OS GRUPOS



Em 5 doentes foi necessária a ampliação da via de saída do ventrículo direito (VSVD), sendo em 1 realizada comissurotomia e ampliação do tronco pulmonar e APD. Destes, em 4 casos utilizou-se a conexão direta entre o VD e AAPP na parede posterior, construindo a parede anterior com monocúspide de pericárdio bovino.

Em 3 pacientes foi realizada a conexão entre o VD e AAPP com tubo extracardiaco valvado de pericárdio bovino corrugado, sendo necessária ampliação da artéria pulmonar esquerda (APE) em 1 deles, e em 2, ampliação de ambas AAPP.

Nestes últimos 8 pacientes, a CIV foi fechada, sendo considerados como tratamento definitivo.

Pacientes submetidos a dois procedimentos cirúrgicos:

Quatro (21,05%) doentes foram submetidos a dois procedimentos.

A primeira intervenção cirúrgica foi a realização de BT em todos os pacientes.

A segunda operação, em 1 doente, foi a construção de *shunt* central do tronco braquiocefálico para APD, com intuito de desenvolvimento das AAPP que eram hipoplásicas, considerando-se este como tratamento paliativo definitivo.

Nos outros 3 pacientes foi realizada conexão com tubo extracardiaco valvado de pericárdio bovino corrugado, entre o VD e AAPP, 1 deles necessitando de ampliação das AAPP. Fechou-se a CIV em todos. Estes foram considerados como tratamento definitivo.

Pacientes submetidos a três procedimentos cirúrgicos:

Três (15,79%) doentes foram submetidos a três intervenções cirúrgicas.

A primeira intervenção cirúrgica foi a realização de BT nos 3 pacientes.

Em todos, realizou-se a conexão de tubo valvado de pericárdio bovino corrugado e fechamento da CIV, com ampliação das AAPP em 2, e apenas APE no terceiro. Neste segundo procedimento já foram considerados como tratamento definitivo.

TABELA 4

TÉCNICAS OPERATÓRIAS UTILIZADAS NOS PACIENTES DO GRUPO A

TÉCNICAS	NÚMERO PACIENTES
BT	9
BT + ligadura CA	1
<i>Shunt</i> central	2
Comissurotomia valvar pulmonar	1
Conexão direta VD-AAPP + ampliação VSVD	4
Conexão VD-AAPP com tubo valvado	9
Ampliação TP	1
Ampliação APD	1
Ampliação APE	2
Ampliação AAPP Troca de tubo calcificado Fechamento CIV	5 2 14
Fechamento CIV residual	2

BT = Blalock-Taussig. CA = canal arterial. VD = ventrículo direito. AAPP = artérias pulmonares. VSVD = via de saída do ventrículo direito. TP = tronco pulmonar. APD = artéria pulmonar direita. APE = artéria pulmonar esquerda. CIV = comunicação interventricular.

Todos pacientes foram reoperados. Dois pacientes necessitaram troca do tubo, devido calcificação, sendo que em 1 deles fechou-se também uma CIV residual. O terceiro paciente foi reoperado devido a presença de uma CIV residual que não foi possível compensação clínica.

As técnicas operatórias utilizadas no grupo A são representadas na Tabela 4.

Análise do Grupo B

Pacientes submetidos a um único procedimento cirúrgico:

Vinte e sete (60,0%) doentes foram submetidos a um único procedimento.

Em 7 pacientes, o BT para uma das AAPP foi realizado isoladamente.

Em cinco casos, o BT foi associado a unifocalização de ACSP com AAPP. Destes, em 4, também foram ligadas ACSP, sendo que 1 morreu. Um destes apresentava uma fístula entre tronco coronariano esquerdo e tronco pulmonar, que foi ligada.

Em 4 doentes, o BT foi associado exclusivamente à ligadura de ACSP, sendo que 1 destes morreu.

Um paciente foi submetido apenas à unifocalização das ACSP à APE, sem BT, já que a APD era suprida por uma grande ACSP.

Em 5 doentes foi realizada conexão VD - AAPP, com tubo de PTFE, sendo deixando a CIV aberta, com intuito de desenvolvimento das AAPP hipoplásicas através do fluxo pulsátil, havendo um óbito.

Em 2 pacientes, a ampliação VSVD até AAPP foi realizada com monocúspide de pericárdio bovino. Como as AAPP eram extremamente finas optou-se por deixar a CIV aberta.

Os 24 pacientes citados foram considerados tratamento paliativo.

Em três casos realizou-se tratamento definitivo, com fechamento da CIV. Dois, com conexão direta do VD - AAPP, na parede posterior e ampliação da parede anterior com monocúspide de pericárdio bovino, ligando-se em 1 deles uma fístula do tronco coronário esquerdo para o tronco pulmonar. Um, com conexão VD - AAPP, utilizando-se tubo valvado de pericárdio bovino corrugado e ampliação das AAPP com pericárdio bovino.

Pacientes submetidos a dois procedimentos cirúrgicos:

Dezesseis (35,56%) pacientes foram submetidos a dois procedimentos.

A primeira intervenção foi BT unilateral em 12 pacientes. Associou-se a ligadura de ACSP em 2 e unifocalização de ACSP com AAPP em 7.

Dos outros 4 doentes, 1 foi submetido a BT à esquerda e à direita no mesmo tempo operatório. Em 1 doente foi realizada somente unifocalização entre uma grande ACSP e APD, sem BT. Um, através de toracotomia transversal bilateral, unifocalização bilateral de uma ACSP à esquerda com APE e duas ACSP à direita com APD, além de ligadura de uma ACSP à direita e ampliação da VSVD com pericárdio bovino. Um, conexão direta VD-AAPP na parede posterior e ampliação da VSVD e tronco pulmonar com monocúspide de pericárdio bovino, além de ligadura de duas ACSP, deixando-se a CIV aberta.

A segunda intervenção ocorreu da seguinte forma:

Seis, que tinham BT à direita, em 1 foi realizado conexão de tubo valvado de pericárdio bovino corrugado VD-AAPP, com ampliação da APD com pericárdio bovino e fechamento da CIV. Nos outros 5 doentes realizou-se BT contralateral. Três deles que apresentavam AAPP hipoplásicas, foram considerados tratamento paliativo. Um deles, devido a idade e improvável desenvolvimento das AAPP, foi considerado tratamento paliativo definitivo. Um doente, que além do BT foi necessária ampliação das AAPP, considerado tratamento paliativo, foi a óbito.

Seis, que tinham BT à esquerda, em 3 foi realizado BT contralateral, 1 destes associado a ligadura de ACSP e 2 com unifocalização de ACSP, sendo que 1 destes foi a óbito. Um apresentou compressão do enxerto, devido cisto linfóide, sendo substituído, com unifocalização de uma ACSP. Os 4 pacientes foram considerados tratamento paliativo.

Em 2, conexão VD-AAPP, sendo 1 com tubo de dacron e deixado a CIV aberta, pois AAPP eram extremamente hipoplásicas e em outro, com tubo valvado de pericárdio bovino corrugado e fechamento da CIV.

O paciente que foi submetido à BT bilateral no mesmo tempo operatório realizou conexão VD-AAPP com tubo valvado de pericárdio bovino corrugado e fechamento CIV.

O que realizou apenas a unifocalização à direita de uma grande ACSP, pois apresentava as AAPP supridas por uma grande ACSP à esquerda, funcionando como um BT natural, foi submetido a conexão direta VD-AAPP, na parede posterior, e ampliado a VSVD e tronco pulmonar com monocúspide de pericárdio bovino, além da ligadura da ACSP à esquerda e fechamento da CIV.

O que foi submetido à toracotomia transversal bilateral, onde foi realizado unifocalização bilateral, uma ACSP à esquerda com APE e duas ACSP à direita com APD, ligadura de um ACSP à direita e ampliação da VSVD com pericárdio bovino, evoluiu com hipoxemia, optando-se por realização de um BT à esquerda e soltura de uma ACSP ligada, foi a óbito.

Um único paciente foi submetido primariamente a conexão direta VD-AAPP na parede posterior e ampliação da VSVD e tronco pulmonar com monocúspide de pericárdio bovino, ligadura de duas ACSP e deixado a CIV aberta. O paciente evoluiu com hiperfluxo pulmonar, optando-se por embolectomia de uma ACSP, ainda assim, persistiu o hiperfluxo, necessitando o fechamento cirúrgico da CIV e concluindo o tratamento definitivo.

Pacientes submetidos a três procedimentos cirúrgicos:

Dois (4,44%) doentes foram submetidos a três procedimentos.

Em 1 paciente, inicialmente realizou-se BT, seguido de esternotomia mediana e ressecção de estenose e anastomose término-terminal entre as AAPP. O tratamento definitivo, deu-se com a conexão de tubo valvado de pericárdio bovino corrugado entre o VD-AAPP e fechamento da CIV, em um terceiro tempo.

O outro, primeiramente foi submetido a toracotomia esquerda com ligadura de duas grandes ACSP e visualização de fístula entre a coronária direita e tronco pulmonar, que não havia sido vista no primeiro estudo cineangiográfico. Assim, após novo estudo, realizou-se BT e unifocalização de uma ACSP na APD, além de ligadura de outra ACSP. Finalmente, tratamento definitivo com ampliação da APD, que apresentava estenose no local da unifocalização, e conexão direta VD-AAPP, utilizando-se monocúspide para reconstrução da parede anterior.

As técnicas operatórias utilizadas no grupo B, são representadas na Tabela 5.

TABELA 5

TÉCNICAS OPERATÓRIAS UTILIZADAS NOS PACIENTES DO GRUPO B	
Técnicas	Número de pacientes
BT	17
BT +	11
unifocalização ACSP	5
BT + unifocalização +	
ligadura ACSP	7
BT + ligadura ACSP	1
BT + ampliação AAPP	
Exclusivamente	2
unifocalização ACSP	
Exclusivamente ligadura	1
ACSP	
Unifocalização bilateral +	1
ligadura ACSP +	
ampliação VSVD-AAPP	
Ligadura fístula	3
coronário-TP	3
Ampliação AAPP	3
Ampliação APD	2
Ampliação VSVD-AAPP	2
com monocúspide	
Conexão VD-AAPP tubo PTFE	5
Conexão VD-AAPP tubo valvado	6
Conexão direta VD-AAPP	5
Conexão direta VD-AAPP+ligadura ACSP	1
Fechamento da CIV	9

BT = Blalock-Taussig. ACSP = artérias colaterais sistêmico-pulmonares. AAPP = artérias pulmonares. VSVD = via de saída do ventrículo direito. TP = tronco pulmonar. APD = artéria pulmonar direita. VD = ventrículo direito. PTFE = politetrafluoretileno. CIV = comunicação interventricular.

Análise do Grupo C

Pacientes submetidos a um único procedimento cirúrgico:

Seis (66,67%) doentes foram submetidos a um único procedimento.

Em três, foi realizado BT. No primeiro destes, o BT foi entre artéria subclávia direita e uma ACSP, com unifocalização desta à uma segunda ACSP anastomosada no tubo de PTFE. Este paciente apresentava duas ACSP com estenoses segmenta-

res importantes para o pulmão esquerdo, fato que levou a contra-indicação da abordagem à esquerda, sendo considerado como tratamento paliativo definitivo. No segundo, o BT foi entre a artéria subclávia direita e um segmento arterial intermediário de PTFE, ao qual foram unificadas duas ACSP calibrosas. O tratamento foi considerado paliativo, e o paciente está aguardando uma esternotomia para possível correção total. No terceiro, o BT foi anastomosado em duas ACSP unifocalizadas, sendo que uma apresentava sinais de hipotensão e outra com hipertensão, facilmente vistos pela coloração dos lobos pulmonares que irrigavam. O tratamento foi considerado paliativo e o paciente aguarda a próxima intervenção.

Em um, foi dissecado a artéria torácica interna e anastomosada em uma ACSP que supria alguns segmentos do pulmão esquerdo. A anatomia das ACSP não permitiu a continuidade do tratamento cirúrgico, sendo considerado tratamento paliativo definitivo.

Dois foram submetidos à esternotomia exploradora, pois a ressonância nuclear magnética sugeria presença de AAPP, que não eram vistas no estudo cineangiográfico. Em um, fez-se a com construção de *shunt* central com PTFE entre a aorta ascendente e uma finíssima artéria pulmonar esquerda (APE), não havia APD. O paciente evoluiu a óbito. No outro, contudo não se encontrou vestígios de AAPP, estando o paciente aguardando possível unifocalização à direita, em transcurso de tratamento. O tratamento dos dois pacientes foi considerado paliativo.

Pacientes submetidos a dois procedimentos cirúrgicos:

Um (11,11%) doente sofreu duas intervenções, inicialmente BT entre artéria subclávia esquerda e uma grande e única ACSP. Depois, conexão de tubo de dacron (poliéster trançado com colágeno bovino) entre a ACSP à esquerda, que havia sido realizado o BT, e outra também grande e única ACSP à direita. Um segundo tubo valvado de pericárdio bovino corrugado conectou o VD ao tubo posicionado transversalmente que conectava as duas ACSP. A CIV foi fechada, completando-se o tratamento definitivo.

Pacientes submetidos a três procedimentos cirúrgicos:

Dois (22,22%) doentes sofreram três intervenções.

Um, com BT à direita anastomosado nas artérias lobares, pois a APD era existente com 1mm de diâmetro, e ligadura de uma ACSP. Em um segundo tempo, tentou-se esternotomia exploradora, onde não foram encontrados vestígios de AAPP. Houve

necessidade de um terceiro procedimento devido endocardite na valva aórtica, sendo esta substituída por prótese mecânica. No pós-operatório tardio, o paciente evoluiu com piora da cianose e optou-se por implantar um "stent" de 15mm em uma ACSP à esquerda, com intenção de aumentar o fluxo sanguíneo para o pulmão.

No segundo paciente, com BT à esquerda anastomosado nas artérias lobares, após unifocalização destas às ACSP, além de ligadura de duas ACSP. Em um segundo tempo, BT à direita nas artérias lobares e ligadura de uma ACSP. Este BT, evoluiu com compressão no pós-operatório tardio, devido a um cisto linfático, necessitando reoperação e substituição do tubo de PTFE.

O tratamento foi considerado paliativo definitivo após a segunda intervenção cirúrgica nos dois pacientes.

As técnicas operatórias utilizadas no grupo C são representadas na Tabela 6.

As Tabelas 7, 8 e 9 demonstram o número de pacientes relacionados ao número de procedimentos, em seus estágios de tratamento.

Análise Estatística

A distribuição da variável resultado cirúrgico, com um único procedimento não é homogênea nos 3 grupos anatômicos ($p=0.0002$). Comparando os grupos entre si dentro de cada tipo de resultado, observamos que o grupo A tem maior proporção de tratamentos definitivos, o grupo B maior proporção de paliativos e o grupo C maior proporção de paliativo definitivos. Com dois procedimentos, também não é homogênea ($p=0.0063$). O grupo A, continua tendo maior proporção de tratamentos definitivos do que os demais grupos. O grupo B tem maior proporção de paliativos e o grupo C, maior proporção de paliativos definitivos.

A distribuição da variável tratamento cirúrgico (um, dois e três procedimentos, conjuntamente) também não é homogênea nos 3 grupos anatômicos ($p<0.0001$) e as diferenças observadas nos pacientes com um ou dois procedimentos, acima descritas, permanecem as mesmas quando consideramos o resultado cirúrgico total, conforme observa-se nas Tabelas 10, 11 e 12.

A distribuição da variável óbito não apresenta diferenças estatísticas significantes entre os grupos ($p=0.860$). Porém, podemos destacar que nos grupos B e C a proporção observada de óbito foi mais do que o dobro da proporção de óbito do grupo A, conforme mostra a Tabela 13.

TABELA 6

TÉCNICAS OPERATÓRIAS UTILIZADAS NOS PACIENTES DO GRUPO C

Técnicas	Número de pacientes
BT	3
BT + unifocalização ACSP	3
BT + unifocalização ACSP em segmento arterial intermediário (PTFE)	1
Ligadura ACSP	2
Shunt central	1
Revascularização ACSP com TI	1
Esternotomia exploradora	3
Conexão VD-ACSP com tubo valvado Troca valvar aórtica	1
Fechamento CIV	1

BT = Blalock-Taussig. ACSP = artérias colaterais sistêmico-pulmonares. PTFE = politetrafluoretileno. TI = artéria torácica interna. VD = ventrículo direito. CIV = comunicação interventricular.

TABELA 7

PACIENTES SUBMETIDOS A UM ÚNICO PROCEDIMENTO CIRÚRGICO

Tratamento	Grupos		
	A	B	C
Paliativo	4(1 óbito)	24(3 óbitos)	4(1 óbito)
Paliativo definitivo	-	-	2
Definitivo	8	3	-

TABELA 8

PACIENTES SUBMETIDOS A DOIS PROCEDIMENTOS CIRÚRGICOS

Tratamento	Grupos		
	A	B	C
Paliativo	-	9(2 óbitos)	-
Paliativo definitivo	1	1	-
Definitivo	3	6(1 óbito)	1

Mortalidade

No grupo A, 1 (5,27%) submetido à BT, no primeiro procedimento cirúrgico, foi à óbito no 56º dia de pós-operatório devido hipertensão pulmonar primária grau III, confirmada em necropsia.

No grupo B, 6 (13,34%), 3 doentes foram a óbito na primeira e 3 na segunda intervenção.

Na primeira intervenção:

Um, com BT à direita associado à unifocalização de ACSP na APD e ligadura de duas ACSP, evoluiu

TABELA 9

PACIENTES SUBMETIDOS A TRÊS PROCEDIMENTOS CIRÚRGICOS

Tratamento	Grupos		
	A	B	C
Paliativo	-	-	-
Paliativo definitivo	-	-	2*
Definitivo	3*	2	-

3* = os três pacientes foram considerados tratamento definitivo na segunda intervenção cirúrgica.

2* = os dois pacientes foram considerados tratamento paliativo definitivo na segunda intervenção cirúrgica.

com importante hipoxemia, com 48 horas de pós-operatório. O estudo cineangiocardiógráfico demonstrou BT pérvio, confirmado na necropsia, onde se encontrou uma microcirculação arterial pulmonar rarefeita, com arteríolas de paredes muito delgadas.

Um, com BT à esquerda e ligadura de ACSP. As AAPP eram extremamente hipoplásicas e o paciente evoluiu com quadro de septicemia (*Serratia marcescens*) e trombose do enxerto, indo a óbito no 56º dia de pós-operatório.

Um, com conexão entre VD - AAPP, com tubo de PTFE, sendo deixando a CIV aberta, pois as AAPP eram extremamente hipoplásicas, morreu no 2º pós-operatório por baixo débito cardíaco.

Na segunda intervenção:

Um apresentou oclusão do BT com dois meses de pós-operatório, evoluindo com hipoxemia, sendo realizada angioplastia no local da anastomose. Sem

TABELA 10

Um Procedimento	GRUPOS					
	A		B		C	
	n	%(tipo)	n	%(tipo)	n	%(tipo)
Paliativo	4	33.33	24	88.89	4	66.67
Paliativo definitivo	0	0.00	0	0.00	2	33.33
Definitivo	8	66.67	3	11.11	0	0.00
p = 0.0002						

TABELA 11

Dois Procedimento	GRUPOS					
	A		B		C	
	n	%(tipo)	n	%(tipo)	n	%(tipo)
Paliativo	0	0.00	9	56.25	0	0.00
Paliativo definitivo	1	14.29	1	6.25	2	66.67
Definitivo	6	85.71	6	37.50	1	33.33
p = 0.0063						

TABELA 12

Dois Procedimento	GRUPOS					
	A		B		C	
	n	%(tipo)	n	%(tipo)	n	%(tipo)
Paliativo	4	21.05	33	73.33	4	44.44
Paliativo definitivo	1	5.26	1	2.22	4	44.44
Definitivo	14	73.68	11	24.44	1	11.11
p = 0.0001						

TABELA 13

Total	GRUPOS					
	A		B		C	
	n	%(tipo)	n	%(tipo)	n	%(tipo)
Óbito	1	5.26	6	13.33	1	11.11
Não Óbito	18	94.74	39	86.67	8	88.89
p = 0.860						

sucesso, optou-se novo enxerto e ampliação das AAPP com pericárdio autólogo, porém o paciente foi a óbito com 24 horas devido importante hipoxemia.

Um, com BT à esquerda e unifocalização de uma ACSP em APE, evolui no pós-operatório imediato com oclusão do enxerto, sendo substituído, porém indo a óbito no terceiro dia de pós-operatório devido a hipoxemia e falência de múltiplos órgãos.

O paciente da toracotomia transversal bilateral, onde foi realizado unifocalização bilateral, uma ACSP à esquerda com APE e duas ACSP à direita com APD, ligadura de um ACSP à direita e ampliação da VSVD com pericárdio bovino, evolui com hipoxemia, optando-se por realização de um BT à esquerda e soltura de uma ACSP ligada. Foi a óbito com 19 horas de pós-operatório por hipoxemia.

No grupo C, 1 (11,11%) doente, submetido a esternotomia exploradora, no primeiro procedimento cirúrgico, com intuito de encontrar AAPP. Evoluiu com mediastinite e óbito no 31º dia de pós-operatório, ainda internado na unidade de terapia intensiva.

No grupo total estudado, tivemos oito óbitos, significando uma mortalidade global de 10,96%.

COMENTÁRIOS

Diversas classificações, baseadas em estudos de necrópsia e em estudos cineangiocardiógráficos, foram propostas com a finalidade de facilitar a compreensão da AP com CIV, já que o número reduzido de pacientes e a grande variação anatômica, dificultam as estratégias de tratamento.

Inicialmente, COLLETT & EDWARDS⁽⁵⁾ classificaram os casos de AP com CIV como truncus arteriosus.

VAN PRAAG & VAN PRAAG⁽⁶⁾ propuseram outra classificação de truncus arteriosus, demonstrando que o truncus tipo IV de COLLETT & EDWARDS⁽⁵⁾ não era um truncus, mas uma aorta solitária com ausência das AAPP.

Em 1970, SOMERVILLE & ROSS⁽⁷⁾ classificaram a AP com CIV, baseada no grau de desenvolvimento das AAPP, distal ao segmento atrésico. O tipo I, com atresia da valva pulmonar, porém com completo desenvolvimento das AAPP, o tipo II, com atresia da valva pulmonar e do tronco pulmonar, o tipo III, com atresia da valva pulmonar, tronco pulmonar e um dos ramos pulmonares, o tipo IV, com atresia da valva, tronco e ramos pulmonares, sendo o pulmão perfundido pelos vasos sistêmicos.

BHARATI et al.⁽⁸⁾ usaram pela primeira vez o termo pseudotruncus. Este foi considerado inapropriado por Van Praag, por não representar uma forma de truncus arteriosus. Atualmente, o termo pseudotruncus, têm sido usado como sinônimo de truncus arteriosus tipo IV (Collett & Edwards). Entretanto, pseudotruncus não é uma forma de truncus arteriosus, sendo melhor definido, como uma forma de AP com CIV e ACSP⁽⁹⁾.

MACARTNEY et al.⁽¹⁰⁾ investigaram as características hemodinâmicas do suprimento sanguíneo arterial sistêmico dos pulmões, através de cateterização seletiva das artérias colaterais aortopulmonares, sendo os primeiros a usarem o termo "*major aortopulmonary collateral arteries*", o qual a nomenclatura anatômica brasileira, sugere como sinônimo: artérias colaterais sistêmico-pulmonares (ACSP).

HAWORTH e MACARTNEY⁽¹¹⁾ descreveram com grande riqueza de detalhes a relação entre as ACSP e o suprimento sanguíneo para alguns segmentos pulmonares, que se faziam através de anastomoses término-terminais e anastomoses término-laterais. No ano seguinte, introduziram o conceito de unifocalização do suprimento sanguíneo pulmonar como passo para o reparo em pacientes com suprimento multifocal e ACSP⁽¹²⁾.

BARBERO-MARCIAL e JATENE⁽³⁾, com intenção de obter uma base racional para o tratamento cirúrgico, propuseram uma classificação em três grupos distintos: A, todos os segmentos pulmonares são conectados às AAPP centrais. B, alguns segmentos pulmonares são supridos pelos ramos das AAPP centrais, enquanto outros segmentos são supridos pelas ACSP. C, todos os segmentos pulmonares são supridos exclusivamente pelas ACSP. Outros⁽¹³⁾, representando um consenso dos membros da "*STS-Congenital Heart Surgery Database Committee*" e "*European Association for Cardiothoracic Surgery*", sugeriram, baseados em estudos cineangiocardiógráficos da circulação pulmonar, uma classificação, propondo um tipo A, onde há somente AAPP, um tipo B, com fluxo sanguíneo pulmonar provido pelas AAPP e ACSP, e um tipo C, onde há somente ACSP. Esta classificação foi reconhecida como idêntica à de BARBERO-MARCIAL e JATENE⁽¹⁴⁾.

Em nossa instituição, a conduta cirúrgica é orientada pela classificação de Barbero-Marcial. Desta forma, discutiremos as condutas que podem ser adotadas em cada um dos grupos.

No grupo A, o canal arterial é a única fonte de suprimento sanguíneo pulmonar através das AAPP centrais e estas apresentam distribuição em todos os segmentos pulmonares, os pacientes podem se tornar hipoxêmicos, com o espasmo ou fechamento do canal arterial e com mortalidade de 50% aos seis meses e 90% com um ano de vida⁽¹⁾. São tratados clinicamente com prostaglandinas enquanto aguardam tratamento cirúrgico. O diagnóstico, geralmente é feito pela ecocardiografia, sendo um método eficaz e menos invasivo. Assim, a grande maioria dos pacientes são encaminhados ao centro cirúrgico sem estudo cineangiocardiógráfico, fato que reduziu muito a casuística do nosso trabalho neste grupo, que é o tipo mais comum de AP com CIV⁽¹⁾.

O tratamento paliativo, geralmente consiste na realização de uma anastomose sistêmico-pulmonar, tipo BT clássico ou modificado, com ligadura do canal arterial. Comumente realizamos o BT modificado, com o uso de material sintético (PTFE), conforme proposto pelas GAZZANIGA et al.⁽¹⁵⁾ e modificado por MCKAY et al.⁽¹⁶⁾, em 1980.

Quando é possível a realização de um tratamento corretivo definitivo, este visa a conexão VD – AAPP e fechamento da CIV. Pode ser realizado, anastomosando-se diretamente a artéria pulmonar ao VD⁽¹⁷⁾, ou utilizando-se tubo extracardiaco⁽³⁾.

Porém, algumas vezes, é realizado a conexão VD-AAPP, deixando-se a CIV aberta. Esta forma de tratamento paliativo, geralmente é aplicado à AAPP hipoplásicas, objetivando fornecer um fluxo pulsátil para seu desenvolvimento^(3,17). Nesta situação, o fechamento da CIV também pode levar a disfunção e falência do VD.

Em 1965, RASTELLI et al.⁽¹⁸⁾, reportaram o uso de conduto extracardiaco para conexão do VD–AAPP e no ano seguinte, ROSS & SOMERVILLE⁽¹⁹⁾ usaram conduto valvado com o mesmo intuito de promoverem aumento do fluxo e da pressão, com conseqüente desenvolvimento das AAPP.

Diversos condutos podem ser utilizados. A calcificação geralmente ocorre tardiamente, propiciando estenose do tubo ou insuficiência valvar pulmonar, com conseqüente refluxo, dilatação e disfunção ventricular direita. Quando esta inicia-se, há indicação para substituição do tubo. No nosso meio, são mais comuns os enxertos valvados de pericárdio bovino⁽²⁰⁾ (Figura 5) e os homoenxertos, reportados primeiramente por SOMERVILLE e ROSS⁽⁹⁾. Mais recentemente, temos utilizado homoenxertos criopreservados.

A anastomose direta VD - AAPP é realizada com pontos separados unindo a parede posterior das AAPP ao VD (Figura 6) e um enxerto de pericárdio bovino, com monocúspide constituindo a parede anterior, conforme a técnica proposta por BARBERO-MARCIAL et al. ⁽¹⁷⁾, para correção do truncus arteriosus. Esta técnica tem sua indicação quando a distância entre as AAPP e o VD permite sua união, sem distorções das estruturas. Porém, a grande vantagem de sua utilização é permitir o crescimento da neoartéria pulmonar, pois toda a parede posterior é composta de tecido autógeno. A construção da parede anterior é realizada com monocúspide bovina ou porcina (Figuras 7A e 7B). Atualmente, temos utilizado a monocúspide porcina, que aparentemente permite uma maior mobilidade e maior tempo para calcificação.

No grupo B, caracterizado pela presença de AAPP centrais e ACSP, o canal arterial pode se fechar. Como conseqüência, a cianose pode ou não ocorrer, dependendo do número e tamanho das ACSP. Destes pacientes, 10% morrem no primeiro ano de vida, 50% aos três a cinco anos e 90% aos 10 anos de vida⁽¹⁾.

O tratamento cirúrgico inicial visa prover ade-

quado fluxo sangüíneo para todos os segmentos pulmonares. Num primeiro estágio, baseado nos achados cineangiográficos, pode-se realizar apenas uma anastomose sistêmico pulmonar tipo BT, ou associá-lo à ligadura de ACSP ou à conexão das AAPP e ACSP, designadas de unifocalização⁽²¹⁾ (Figura 8). Esta, pode significar um tratamento paliativo ou paliativo definitivo, dependendo dos achados anatômicos da circulação pulmonar de cada paciente.

Quando os segmentos são supridos exclusivamente por ACSP, é necessário a realização de unifocalização destes segmentos a AAPP. Algumas vezes, sendo procedimento isolado, como visto em dois pacientes deste grupo. Mas geralmente, associado à BT, como tivemos em 14 pacientes, sempre com o objetivo de obtermos um mínimo de 12 segmentos pulmonares funcionais, passíveis de conexão com o VD⁽²²⁾ em um segundo tempo cirúrgico.

Nas situações de oclusão do BT, não decorrentes de problemas técnicos, devemos sempre considerar as grandes diferenças de pressões e fluxo existentes entre os segmentos supridos por diferentes ACSP e aqueles supridos por AAPP.

A conduta inicial, quando as AAPP são hipoplásicas, pode ser a conexão VD-AAPP, direta ou com tubo de PTFE (Figura 9), deixando-se a CIV aberta, situação observada em 24,45% dos nossos pacientes.

Quando determinados segmentos são supridos exclusivamente por ACSP, sem conexão intraparenquimatosa com as AAPP, estas devem ser unificadas. Para tal, é necessário que a anatomia das ACSP permita, não possuindo estenoses segmentares longas, não apresentando calibre muito fino e não estando distante das AAPP.

Na existência de segmentos supridos simultaneamente por AAPP e ACSP, estes podem apresentar sinais de hiperfluxo e/ou insuficiência cardíaca congestiva. Nesta situação, pode se realizar ligadura cirúrgica das ACSP ou embolização através de cateterismo, não se fazendo necessário a unifocalização. O excesso de fluxo cronicamente, pode gerar hipertensão pulmonar nos segmentos conectados às ACSP.

Num segundo estágio, quando ainda não se estabeleceu a conexão VD-AAPP, esta deverá ser realizada com anastomose direta ou tubo extracardiaco^(17,20) e fechamento da CIV. Quando já havia a conexão, fecha-se a CIV.

No grupo C, cujos segmentos pulmonares são supridos exclusivamente pelas ACSP, os pacientes



Fig. 5 - Conexão entre o ventrículo direito e artérias pulmonares com tubo valvado de pericárdio bovino corrugado.



Fig. 6 - Conexão direta entre o ventrículo direito e artérias pulmonares. A - Aspecto interno. B - Aspecto externo onde se pode observar competência da válvula monocúspide.

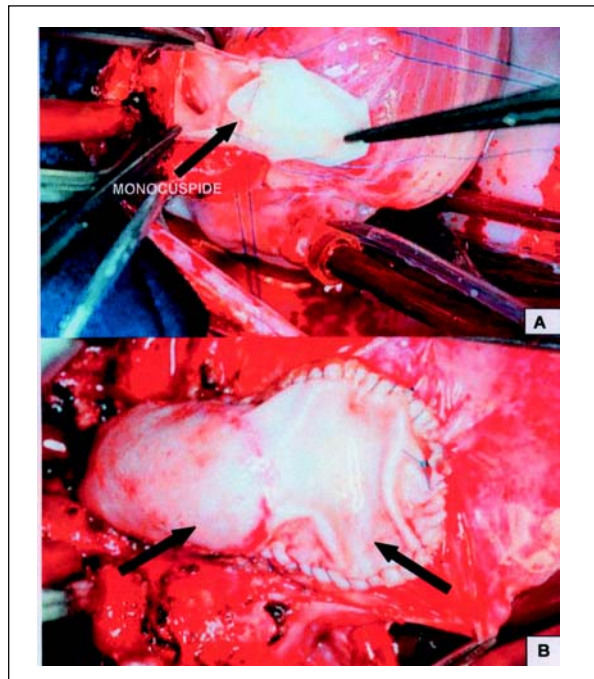


Fig. 7 - Monocúspide de pericárdio bovino utilizada para ampliação da via de saída do ventrículo direito. A - Aspecto interno. B - Aspecto externo onde se pode observar competência da válvula monocúspide.

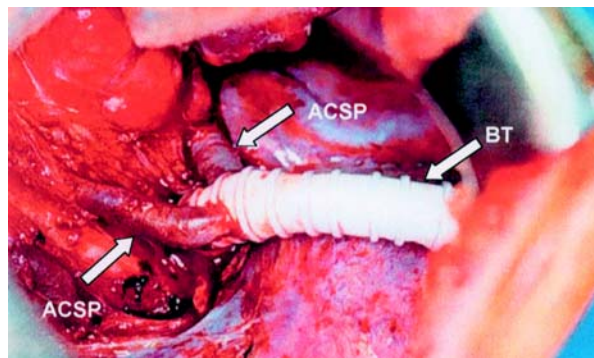


Fig. 8 - Blalock-Taussig modificado (BT) associado à unificação de artérias colaterais sistêmico-pulmonares (ACSP).

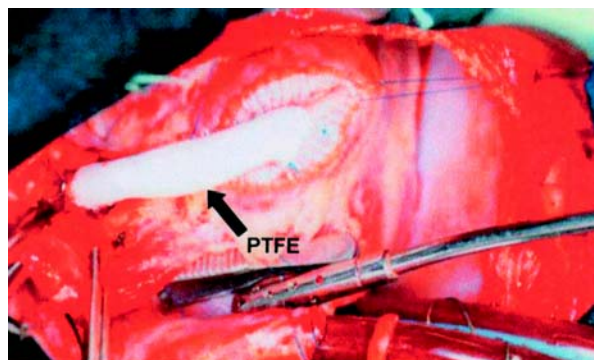


Fig. 9 - Conexão entre o ventrículo direito e artérias pulmonares com tubo de politetrafluoretileno (PTFE).

freqüentemente têm um grande fluxo sangüíneo pulmonar ao nascimento, e podem apresentar sinais ou sintomas de insuficiência cardíaca congestiva. As crises de cianose são menos freqüentes, fato que dificulta o diagnóstico precoce, proporcionando sobrevida de até 15 anos.

As ACSP apresentam-se com ou sem estenoses, isto implica que determinados segmentos pulmonares podem apresentar hipertensão pulmonar e doença vascular, enquanto outros podem apresentar hipofluxo, significando alto risco de trombose vascular pulmonar no pós-operatório.

Nesta situação, o tratamento cirúrgico pode ser realizado em vários estágios, com ou sem anastomose sistêmico pulmonar tipo BT modificado, associado à unifocalização das ACSP em um segmento intermediário arterial ou sintético (Figura 10), que pode significar um tratamento paliativo, paliativo definitivo ou apenas um estágio para o tratamento definitivo.

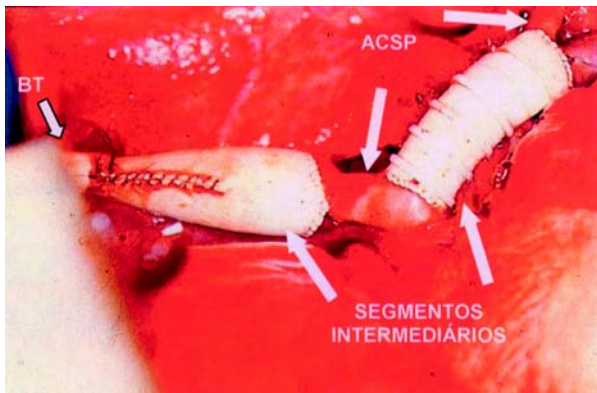


Fig. 10 – Blalock-Taussig modificado (BT) associado à unificação de artérias colaterais sistêmico-pulmonares (ACSP) em segmentos arteriais intermediários sintéticos.

Num segundo estágio, deve-se realizar a conexão destes segmentos ao VD, com a utilização de um tubo extracardíaco⁽²³⁾.

O tratamento pode ser procedido em um único estágio, com a unifocalização de todo suprimento sangüíneo pulmonar, conexão VD-AAPP e fechamento da CIV, com forme proposto por REDDY et al.⁽²⁴⁾, porém é um procedimento realizado nos primeiros meses de vida, de alta complexidade técnica.

A mortalidade em nosso estudo foi de 10,96%, semelhante a outros grupos^(1,2,4,21). Dos pacientes que foram a óbito, a maioria (62,50%) ocorreu no primeiro procedimento cirúrgico, o que demonstra a gravidade da doença. Observamos uma proporção de óbitos dos grupos B e C maior que o dobro do grupo A, fato que sugere que as características anatômicas destes grupos são mais complexas, proporcionando maior risco de mortalidade.

Portanto, o adequado conhecimento da anatomia é extremamente importante, pois permite separar os pacientes em grupos diferentes, uniformizando a nomenclatura, facilitando o conhecimento da evolução natural, sua gravidade, conduta cirúrgica ideal e risco de mortalidade.

CONCLUSÕES

O conhecimento e utilização da classificação de Barbero-Marcial é fundamental. Baseada em estudos cineangiocardiógráficos, dividindo os pacientes em grupos A, B e C, possibilita estimar quantos procedimentos cirúrgicos serão necessários para realizar tratamento adequado de cada paciente, assim como seu risco de mortalidade.

Croti U A, Barbero Marcial M L, Jatene M B, Riso A A, Tanamati C, Aiello VD, Dallan L A, Oliveira S A - Anatomical classification and surgical repair of the pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2001; **16**(4): 321-36.

ABSTRACT: Objective: To analyze the morphological aspects, the surgical results obtained according to the number of procedures, and the mortality in each group of Barbero-Marcial's classification of the pulmonary atresia with ventricular septal defect.

Material e Methods: From January 1990 to November 1999, 73 patients submitted to cardiac catheterization and detailed pulmonary angiographic study before the first surgical intervention were analyzed. The anatomical characteristics of the pulmonary arteries and major aortopulmonary collaterals, as the surgical techniques of definitive, palliative and "definitive palliative" were studied. The causes of mortality were also described.

Results: Nineteen patients had all the pulmonary segments supplied by pulmonary arteries (group A), 45 patients had pulmonary segments supplied by pulmonary arteries and major aortopulmonary collaterals (group B) and 9 had only major aortopulmonary collaterals (group C). The group A has the major incidence of definitive surgical repair, the group B more palliative procedures and the group C more "definitive palliative" procedures ($p < 0.0001$). There is no statistically significant difference of mortality among the groups ($p = 0.860$), although the mortality of group B and C was more than twice that of group A.

Conclusions: Barbero-Marcial's classification allows to estimate the probability of definitive, palliative or "definitive palliative" treatment, as well as the risk of mortality in patients with pulmonary atresia with ventricular septal defect.

DESCRIPTORS: Heart defects, congenital, surgery. Pulmonary atresia, surgery. Pulmonary atresia, classification. Pulmonary atresia, anatomy & histology.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Kirklin J W & Barratt-Boyes B G - Ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. In: Kirklin J W, Barratt-Boyes B G, eds. *Cardiac Surgery*. 2.ed. New York, Churchill- Livingstone 1993; **2**: 861-1012.
- 2 Hofbeck M, Sunnegardh J T, Burrows P E et al. - Analysis of survival in patients with pulmonic valve atresia and ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1991; **67**: 737-43.
- 3 Barbero-Marcial M L & Jatene A D - Surgical management of the anomalies of the pulmonary arteries in the tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1990; **1**: 93-107.
- 4 Macé L, Dervanian P, Losay J et al. - Défaits d'arborisation pulmonaire des formes complexes d'atrésie pulmonaire à septum ouvert: unification, unifocalisation et réparation complète. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1996; **89**: 561-8.
- 5 Collett R W & Edwards J E - Persistent truncus arteriosus: a classification according to anatomic subtypes. *Surg Clin N Am* 1949; **29**: 1245.
- 6 Van Praag R & Van Praag S - The anatomy of common aortopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implications. A study of 57 necropsy cases. *Am J Cardiol* 1965; **16**: 406-25.
- 7 Somerville J & Ross D - Long-term results of complete correction with homograft reconstruction in pulmonary outflow tract atresia. *Br Heart J* 1972; **34**: 29-36.
- 8 Bharati S, Paul M H, Idriss F S, Potkin R T, Lev M - The surgical anatomy of pulmonary atresia with ventricular septal defect: pseudotruncus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; **69**: 713-21.
- 9 Marshall L J - Congenital heart surgery nomenclature and database project: truncus arteriosus. *Ann Thorac Surg* 2000; **69**: S50-S55.
- 10 Macartney F J, Scott O, Deverall P - Haemodynamic and anatomical characteristics of pulmonary blood supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect - including a case of persistent fifth aortic arch. *Br Heart J* 1974; **36**: 1049-60.
- 11 Haworth S G & Macartney F J - Growth and development of pulmonary circulation in

- pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *Br Heart J* 1980; **44**: 14-24.
- 12 Faller K, Haworth S G, Taylor J F, Macartney F J - Duplicate sources of pulmonary blood supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Br Heart J* 1981; **46**: 236-8.
- 13 Tchervenkov C I & Roy N - Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary atresia – ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2000; **69**(4 Suppl): S97-S105.
- 14 Barbero-Marcial M - Classification of pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2001; **72**: 316-7.
- 15 Gazzaniga A B, Lamberti J J, Siewers R D et al. - Arterial prosthesis of microporous expanded polytetrafluoroethylene for construction of aortopulmonary shunts. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; **72**: 357.
- 16 McKay R, Deleval M R, Rees P, Taylor J F, Macartney F J, Stark J - Postoperative angiographic assessment of modified Blalock-Taussig shunts using expanded polytetrafluoroethylene (Gore-Tex). *Ann Thorac Surg* 1980; **30**: 137-45.
- 17 Barbero-Marcial M, Riso A, Atik E, Jatene A - A technique for correction of truncus arteriosus types I and II without extracardiac conduits. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; **99**: 364-9.
- 18 Rastelli G C, Ongley P A, Davis G D, Kirklin J W - Surgical repair for pulmonary valve atresia with coronary-pulmonary artery fistula: report of case. *Mayo Clin Proc* 1965; **40**: 521.
- 19 Ross D N & Somerville J - Correction of pulmonary atresia with a homograft aortic valve. *Lancet* 1966; **2**: 1446-7.
- 20 Barbero-Marcial M, Baucia J A, Jatene A - Valved conduits of bovine pericardium for right ventricle to pulmonary artery connections. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1995; **7**: 148-53.
- 21 Sullivan I D, Wren C, Stark J, De Leval M R, Macartney F J, Deanfield J E - Surgical unifocalization in pulmonary atresia and ventricular septal defect: a realistic goal? *Circulation* 1988; **78**: (5 Pt 2): 5-13.
- 22 Shimazaki Y, Tokuan Y, Nakano S et al. - Pulmonary artery pressure and resistance late after repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; **100**: 425-40.
- 23 Barbero-Marcial M, Riso A, Lopes A A, Bittencourt D, Auler Júnior J O C, Jatene A D - Correction of pulmonary atresia with ventricular septal defect in the absence of the pulmonary trunk and the central pulmonary arteries (so-called truncus type IV). *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; **94**: 911-4.
- 24 Reddy V M, Liddicoat J R, Hanley F L - Midline one-stage complete unifocalization and repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; **109**: 832-45.