

Avaliação do Suprimento Sangüíneo Vascular Pulmonar nos Portadores de Atresia Pulmonar com Comunicação Interventricular e Artérias Colaterais Sistêmico-Pulmonares

Ulisses Alexandre Croti, Miguel Lorenzo Barbero Marcial, Carla Tanamati, Marcelo Biscegli Jatene, Domingo Marcolino Braile, Sergio Almeida de Oliveira
São Paulo, SP

Objetivo

Analisar as características morfológicas das artérias pulmonares centrais e artérias colaterais sistêmico-pulmonares, avaliando a morfologia do suprimento sangüíneo vascular pulmonar, procurando estabelecer suas implicações no tratamento cirúrgico.

Método

Entre janeiro/1990 e junho/2001, foram estudados 40 pacientes, incluindo-se os que apresentavam estudo cineangiográfico completo e prévio à primeira intervenção cirúrgica. Analisaram-se as características morfológicas das artérias pulmonares centrais e artérias colaterais sistêmico-pulmonares, assim como a distribuição da irrigação sangüínea nos pulmões. Calcularam-se os índices arterial pulmonar (IAAPP), arterial colateral sistêmico-pulmonar (IACSP) e arterial neopulmonar total (IANPT = IAAPP + IACSP). O tratamento cirúrgico foi considerado paliativo (TP), paliativo definitivo (TPD) e definitivo (TD).

Resultados

O TP foi predominante. Não houve diferenças estatisticamente significantes entre os pacientes com TP, TPD e TD, em relação ao IAAPP, IACSP e IANPT. Comparando o IAAPP e o IACSP, não houve diferença entre os índices para o TD ($p=0,4309$), o IACSP foi maior que o IAAPP para o TP ($p=0,0176$) e descritivamente também maior para o TPD. O IANPT dos pacientes em TD foi maior que os em TP ($p=0,0959$). Foram identificados cinco subgrupos morfolologicamente semelhantes, denominados: B1, B2, B3, B4 e B5. A mortalidade total foi de 17,5%.

Conclusão

A morfologia do suprimento sangüíneo vascular pulmonar das artérias pulmonares centrais e artérias colaterais sistêmico-pulmonares mostrou-se soberana na orientação do tratamento cirúrgico. Independentemente da divisão didática em subgrupos, o TP foi predominante. A mortalidade não apresentou correlação com as características morfológicas.

Palavras-chave

atresia pulmonar, comunicação interventricular, artérias colaterais sistêmico-pulmonares

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP
Correspondência: Ulisses Alexandre Croti - Rua Benjamin Constant, 4035/114 - Cep 15015-600 - São José do Rio Preto, SP
E-mail: uacroti@cardiol.br
Recebido para publicação em 11/8/03
Aceito em 11/2/04

Na atresia pulmonar com comunicação interventricular e artérias colaterais sistêmico-pulmonares, o suprimento sangüíneo vascular pulmonar pode ser muito complexo, com grandes variações anatômicas, de tal forma que alguns segmentos dos lobos pulmonares podem ser supridos por fluxo sangüíneo oriundo das artérias pulmonares centrais e/ou artérias colaterais sistêmico-pulmonares¹. Devido a esta extrema heterogeneidade, diversas classificações anatômicas foram propostas com o intuito de estabelecer critérios que racionalizassem a conduta cirúrgica. A classificação morfológica mais utilizada, atualmente²⁻⁵, divide os portadores de atresia pulmonar com comunicação interventricular em três grupos: A, B e C. No grupo A, todos os segmentos pulmonares são supridos pelas artérias pulmonares centrais. No grupo B, alguns segmentos pulmonares são supridos pelas artérias pulmonares centrais, enquanto outros são supridos pelas artérias colaterais sistêmico-pulmonares. No grupo C, todos os segmentos pulmonares são supridos pelas artérias colaterais sistêmico-pulmonares, encontrando-se ausentes as artérias pulmonares centrais⁵.

Com base na análise de estudos cineangiográficos de portadores de atresia pulmonar com comunicação interventricular e artérias colaterais sistêmico-pulmonares (grupo B), o presente trabalho visou analisar as características morfológicas das artérias pulmonares centrais e colaterais sistêmico-pulmonares, avaliando a distribuição do suprimento sangüíneo vascular pulmonar e procurando estabelecer suas implicações no tratamento cirúrgico.

Métodos

Foram estudados 40 pacientes com atresia pulmonar, comunicação interventricular e artérias colaterais sistêmico-pulmonares, de janeiro de 1990 a junho de 2001, operados no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. O estudo foi aprovado pela Comissão Científica e de Ética para Análise de Projeto de Pesquisa da Instituição.

Neste estudo, a idade na cineangiográfica variou de nove dias a 21,6 (mediana de 1,1) ano; nos procedimentos cirúrgicos, de 3,7 meses a 21,6 (com mediana de 1,9) anos. Eram do sexo masculino 21 (52,50%) e 19 (47,50%) do feminino.

Foram incluídos no estudo pacientes com morfologia de *situs solitus* e conexões atrioventricular e ventriculoarterial concordantes, com estudos cineangiográficos completos, obrigatória-

mente prévios à 1ª intervenção cirúrgica, exclusivamente realizados na Instituição. A análise dos prontuários foi direcionada aos laudos do 1º estudo cineangiocardiógráfico e todas as descrições das 56 operações realizadas.

Foram excluídos aqueles onde não foi possível obter o estudo cineangiocardiógráfico prévio ao tratamento cirúrgico inicial e aqueles onde não foram possíveis técnicas para demonstração do suprimento sangüíneo vascular pulmonar, tornando o exame incompleto.

Considerou-se estudo cineangiocardiógráfico completo quando incluía: injeções de contraste na aorta ascendente, descendente e arco aórtico, ventriculografias direita e esquerda, injeções seletivas no canal arterial, artérias pulmonares centrais, artérias colaterais sistêmico-pulmonares, coronárias e venografia retrógrada. As injeções de contraste, principalmente as seletivas nas artérias pulmonares centrais, artérias colaterais sistêmico-pulmonares e venografias retrógradas deveriam identificar as diferentes variações anatômicas e segmentos supridos.

Na análise morfométrica quantitativa, utilizou-se o *software CAAS II (cardiovascular angiography analysis system II)*. O computador foi ligado ao *Laser videodisc player LVA-7000 (JVC)*, *Video-cassette recorder SVO-9500 MD (SONY)* e ao *Tagarno cinevideocamera*, a fim de permitir análise de filmes gravados em disco digital, fita VHS e em filme 35 mm.

O sistema foi calibrado baseando-se no diâmetro da porção distal do cateter, calculado pelo *software CAAS II* de acordo com os dados fornecidos previamente sobre o cateter utilizado naquele exame, como por exemplo 5Fr ou 6Fr.

As imagens selecionadas para medição foram em pósterio-anterior, com o quadro em que o segmento vascular de interesse estivesse bem contrastado e em sístole ventricular. Após esta calibração mediam-se os diâmetros das artérias pulmonares centrais e artérias colaterais sistêmico-pulmonares. As primeiras medidas imediatamente proximal à origem do 1º ramo lobar⁶ e as últimas distalmente ao ponto em que idealmente seria possível a unifocalização cirúrgica⁷. Com essas medidas obtidas, calculou-se a área dos vasos sangüíneos.

Conhecendo-se o peso e a altura dos pacientes no momento do exame, calculou-se a superfície corpórea, utilizando-se a fórmula de Mosteller⁸. Assim, foi possível calcular índices denominados: índice arterial pulmonar, índice arterial colateral sistêmico-pulmonar e índice arterial neopulmonar total (fig. 1).

Como alguns segmentos pulmonares eram supridos pelos ramos das artérias pulmonares centrais e outros supridos pelas artérias colaterais sistêmico-pulmonares, calculou-se o índice arterial neopulmonar total.

A área foi obtida medindo-se as artérias pulmonares centrais

$$IAAPP = \frac{\text{Área APD (mm}^2\text{)} + \text{Área APE (mm}^2\text{)}}{\text{Área de superfície corpórea (m}^2\text{)}}$$

$$IACSP = \frac{\text{Área ACSP 1 (mm}^2\text{)} + \text{Área ACSP 2 (mm}^2\text{)} + \dots + \text{Área ACSP n (mm}^2\text{)}}{\text{Área de superfície corpórea (m}^2\text{)}}$$

$$IANPT = IAAPP + IACSP$$

Fig. 1 - Fórmulas utilizadas para cálculos dos índice arterial pulmonar (IAAPP), índice arterial colateral sistêmico-pulmonar (IACSP) e índice arterial neopulmonar total (IANPT).

imediatamente antes da bifurcação dos ramos lobares, como já descrito⁶. A artéria pulmonar foi considerada hipoplásica quando sua área apresentava diminuição de 25% ou mais com relação à média das áreas das artérias pulmonares centrais. Quando o índice arterial pulmonar era <100 mm²/m², as artérias pulmonares centrais foram consideradas hipoplásicas⁶. Quando o índice arterial neopulmonar total era <100 mm²/m², considerou-se a necessidade de avaliação da relação do índice arterial pulmonar e do índice arterial colateral sistêmico-pulmonar.

O diâmetro das artérias colaterais sistêmico-pulmonares foi medido distalmente ao ponto em que idealmente seria possível a realização da unifocalização, já descrito anteriormente⁷.

A presença de estenose nas artérias colaterais sistêmico-pulmonares foi considerada quando havia diminuição luminal de mais de 25%⁷: fina quando sua área era < 50% da média aritmética das áreas de todas as artérias colaterais sistêmico-pulmonares, média quando > 50% da média aritmética e menor que a média aritmética, sendo calibrosa quando era maior que a média aritmética das áreas de todas as artérias colaterais sistêmico-pulmonares do paciente.

Quando o índice arterial colateral sistêmico-pulmonar <100 mm²/m², as artérias colaterais sistêmico-pulmonares foram consideradas com calibre globalmente reduzido.

Na análise das áreas de suprimento sangüíneo vascular pulmonar, observou-se quais os lobos pulmonares eram supridos pelas artérias pulmonares centrais e quais eram supridos pelas artérias colaterais sistêmico-pulmonares. A relação entre os lobos e segmentos pulmonares foi assim definida: lobo superior esquerdo (segmentos apicoposterior, anterior, lingular superior, lingular inferior), lobo inferior esquerdo (segmentos superior, basal anteromedial, basal lateral, basal posterior), lobo superior direito (segmentos apical, anterior, posterior), lobo médio direito (segmentos lateral e medial), lobo inferior direito (segmentos superior, basal médio, basal anterior, basal lateral, basal posterior)⁹.

A confluência entre as artérias pulmonares centrais foi considerada, quando foi possível visibilizar injeção de contraste em uma das artérias, enchendo o ramo pulmonar contralateral.

Foram consideradas artérias colaterais sistêmico-pulmonares, as artérias que nutriam pelo menos uma artéria segmentar intrapulmonar e faziam trajeto independente dos brônquios pulmonares e das artérias intercostais.

Os tratamentos cirúrgicos foram considerados paliativo, paliativo definitivo ou definitivo: paliativo para os pacientes submetidos a intervenções sem fechamento da comunicação interventricular e com perspectivas futuras de conclusão ou não do tratamento e considerados como apresentando-se em transcurso de tratamento; paliativo definitivo para os que foram submetidos a intervenções sem o fechamento da comunicação interventricular e que não apresentavam mais opções cirúrgicas que possibilitassem a conclusão do tratamento, com conexão ventrículo direito-artérias pulmonares centrais e fechamento da comunicação interventricular, situação que foi considerada quando o diâmetro das artérias pulmonares centrais eram extremamente reduzidos sem possibilidade de desenvolvimento ou quando a árvore vascular pulmonar distal apresentava sinais de doença hipertensiva pulmonar com ou sem trombose ou quando não era possível a unifocalização de pelo menos 10 segmentos pulmonares para conexão ao ventrículo direito; definitivo quando foi possível a realização de conexão ventrículo direito-artérias pulmonares centrais e fechamento da comu-



nicação interventricular, permitindo o restabelecimento da fisiologia normal. Os critérios para fechamento da comunicação interventricular foram a presença de artérias pulmonares centrais com calibres adequados, árvore vascular pulmonar distal adequada e número mínimo de 10 segmentos pulmonares possíveis de conexão com o ventrículo direito.

Resultados

A análise morfométrica dos estudos cineangiográficos prévios ao primeiro procedimento cirúrgico, assim como os estágios de tratamento de todos os pacientes estão na tabela 1.

Associando-se os dados morfométricos obtidos à distribuição do suprimento sangüíneo vascular pulmonar, foi possível identificar cinco subgrupos com características semelhantes, denominados: B1, B2, B3, B4 e B5 (fig. 2). O subgrupo B1 com 8 (20%), B2 com 4 (10%), B3 com 16 (40%), B4 com 4 (10%) e B5 com 8 (20%) pacientes.

No subgrupo B1, todos os pacientes apresentavam artérias pulmonares centrais suprindo os segmentos dos lobos superior

esquerdo e inferior direito. Em alguns as artérias colaterais sistêmico-pulmonares também estavam presentes nesses segmentos, porém as artérias pulmonares centrais eram predominantes. Todos os outros segmentos eram irrigados pelas artérias colaterais sistêmico-pulmonares.

No subgrupo B2, todos os pacientes apresentavam artérias pulmonares centrais suprindo os segmentos dos lobos superior direito e inferior esquerdo. Em alguns casos as artérias colaterais sistêmico-pulmonares também estavam presentes nesses segmentos, porém as artérias pulmonares centrais eram predominantes. Todos os outros segmentos eram irrigados pelas artérias colaterais sistêmico-pulmonares.

No subgrupo B3, todos os pacientes apresentavam artérias pulmonares centrais suprindo os segmentos dos lobos inferiores esquerdo e direito ou suprindo os segmentos de um dos lobos inferiores e a maioria dos segmentos dos lobos do pulmão contralateral.

No subgrupo B4, todos os pacientes apresentavam artérias pulmonares centrais suprindo os segmentos dos lobos superiores esquerdo e direito ou suprindo os segmentos de um dos lobos superiores e a maioria dos segmentos dos lobos do pulmão contralateral.

Tabela I - Índices obtidos na morfometria das artérias pulmonares e artérias colaterais sistêmico-pulmonares, procedimentos cirúrgicos e estágios de tratamento em relação a idade e superfície corpórea

Pacientes N°	Idade (dias)	Sup. corpórea (m ²)	IAAPP (mm ² /m ²)	IACSP (mm ² /m ²)	IANPT (mm ² /m ²)	Número de procedimentos	Estágios de tratamento
1#	124	0,63	2,80	45,99	48,79	3	TPD
2	2287	0,81	87,07	69,58	156,65	2	TD
3	404	0,47	15,46	80,69	96,15	1	TP
4	350	0,48	19,65	82,09	101,74	2	TP
5	7870	0,43	171,49	337,40	508,89	1	TPD
6	427	0,43	14,61	56,15	70,76	1	TP
7#	635	0,40	42,80	131,88	174,69	1	TP
8	886	0,54	108,70	99,12	207,82	1	TP
9	265	0,39	59,71	129,06	188,77	1	TP
10	1696	0,70	164,08	144,35	308,43	1	TP
11	357	0,34	68,49	155,30	223,79	2	TD
12#	250	0,36	54,15	182,12	236,27	2	TD
13	102	0,26	59,27	152,33	211,60	2	TD
14	1658	0,63	32,14	36,10	68,24	1	TP
15	390	0,41	559,19	317,60	876,78	2	TD
16	324	0,39	203,07	247,35	450,42	1	TP
17	405	0,42	105,39	118,03	223,42	2	TD
18	125	0,38	130,31	113,51	243,82	1	TP
19	2719	0,87	52,15	140,75	192,90	2	TP
20	157	0,35	145,79	47,50	193,29	3	TP
21#	352	0,41	243,06	79,17	322,23	1	TP
22#	314	0,41	199,62	210,33	409,95	2	TP
23	3607	1,01	35,12	36,59	71,71	1	TP
24	893	0,45	77,14	73,48	150,62	1	TP
25	476	0,30	228,28	184,01	412,30	1	TD
26	339	0,34	192,19	226,49	418,67	1	TP
27	240	0,38	10,02	139,36	149,39	1	TP
28	305	0,46	34,30	95,90	130,20	1	TP
29	82	0,57	39,90	83,00	122,90	1	TP
30#	2196	0,74	61,98	45,45	107,43	2	TP
31	1622	0,68	108,53	155,07	263,60	1	TP
32	75	0,22	17,17	91,17	108,35	2	TP
33	1427	0,62	53,52	119,03	172,55	1	TP
34	5246	1,37	24,26	40,13	64,40	1	TP
35	4436	1,34	91,35	37,15	128,50	1	TD
36	1109	0,35	58,36	73,62	131,99	1	TP
37	1288	0,58	178,12	114,53	292,65	1	TP
38	333	0,34	4,53	66,90	71,42	1	TP
39	9	0,22	69,11	68,61	137,73	2	TP
40#	2322	0,68	7,22	288,44	295,66	1	TP

IAAPP - índice arterial pulmonar; IACSP - índice arterial colateral sistêmico-pulmonar; IANPT - índice arterial neopulmonar total; TP - tratamento paliativo; TPD - tratamento paliativo definitivo; TD - tratamento definitivo; m² - metros quadrados; mm²/m² - milímetros quadrados por metros quadrados; # - óbitos

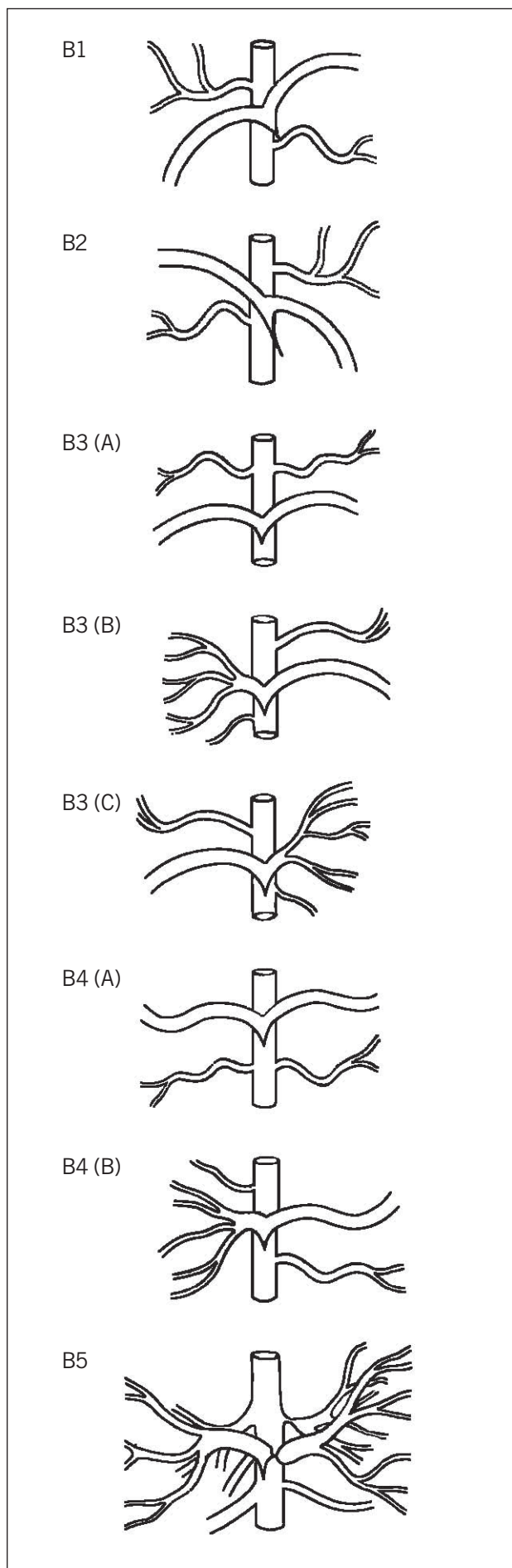


Fig. 2 - Classificação didática do grupo B em subgrupos B1, B2, B3, B4 e B5.

No subgrupo B5, os pacientes apresentavam grande diversidade na distribuição das artérias pulmonares centrais e artérias colaterais sistêmico-pulmonares, com grande dificuldade para definição do suprimento sangüíneo dos segmentos pulmonares. Desta forma, este subgrupo foi constituído por uma miscelânea. Três pacientes apresentavam agenesia de artéria pulmonar esquerda, dois de artéria pulmonar direita, dois fístulas do tronco coronariano esquerdo para o tronco pulmonar e um tinha as artérias pulmonares centrais hipoplásicas. Em todos estes pacientes não foi possível identificar de forma adequada quais os segmentos pulmonares eram supridos por artérias pulmonares centrais ou artérias colaterais sistêmico-pulmonares.

Na análise estatística, admitiu-se erro alfa de 5%. Utilizou-se o teste paramétrico t de Student e os não paramétricos de Kruskal-Wallis e Wilcoxon. Foram realizadas correlações entre os subgrupos e a presença de estenoses, o índice arterial neopulmonar total (índice arterial pulmonar e índice arterial colateral sistêmico-pulmonar), o número de procedimentos cirúrgicos e o estágio de tratamento. Houve mais pacientes do subgrupo B2 que chegaram ao tratamento definitivo do que nos demais subgrupos do grupo B, porém sem significado estatístico. Os únicos pacientes com tratamento paliativo definitivo encontravam-se no subgrupo B1. Nenhum paciente que realizou três procedimentos teve tratamento definitivo. A maioria dos pacientes com tratamento definitivo realizou dois procedimentos. Todos aqueles com estenose em pelo menos uma das artérias pulmonares centrais tiveram tratamento paliativo. A presença de estenose nas artérias colaterais sistêmico-pulmonares não apresentou relação com o estágio de tratamento dos pacientes.

O número de pacientes com um, dois e três procedimentos realizados nos subgrupos B1 e B3 é muito parecido. O mesmo pôde ser observado com os subgrupos B2 e B4. A maioria dos pacientes do subgrupo B5 realizou apenas um procedimento, proporção menor do que em todos os outros subgrupos.

Não houve diferenças estatisticamente significantes entre os pacientes com os tratamentos paliativo, paliativo definitivo e definitivo, em relação ao índice arterial pulmonar, índice arterial colateral sistêmico-pulmonar e índice arterial neopulmonar total. Comparando o índice arterial pulmonar e índice arterial colateral sistêmico-pulmonar para cada um dos estágios de tratamento, observa-se: não houve diferença entre os índices para o estágio definitivo ($p=0,4309$); o índice arterial colateral sistêmico-pulmonar foi estatisticamente maior do que o índice arterial pulmonar para o estágio paliativo ($p=0,0176$); descritivamente, tem-se que o índice arterial colateral sistêmico-pulmonar foi maior do que o índice arterial pulmonar para o estágio paliativo definitivo. O índice arterial neopulmonar total dos pacientes em tratamento definitivo foi maior que o índice dos em tratamento paliativo ($p=0,0959$) (tabela II).

A maior proporção de pacientes falecidos foi encontrada nos subgrupos B1, B2 e B4, enquanto nos subgrupos B3 e B5 esta proporção foi menor. No subgrupo B1 2 (25%) faleceram, no B2 1 (25%), no B3 2 (12,5%), no B4 1 (25%) e no B5 1 (12,5%). No grupo total 7 (17,5%) faleceram. Quanto maior o número de procedimentos realizados, maior a proporção observada de pacientes falecidos.

Apesar de não ser estatisticamente significativa, os índices dos pacientes falecidos foram menores do que o daqueles que sobreviveram. A relação entre a média dos índices e o estágio de tratamento para os pacientes falecidos e os que sobreviveram encontra-se na tabela III.



Tabela II - Correlação entre os índices arterial pulmonar, arterial colateral sistêmico-pulmonar, arterial neopulmonar total e estágios de tratamento no grupo B								
Variável	Estágios	n	Mínimo	Máximo	Mediana	Média	DP	P
IAAPP	TD	8	54,15	559,19	89,21	156,65	171,82	0,2326
	TP	30	4,53	243,06	55,94	80,09	69,74	0,0890*
	TPD	2	2,80	171,49	87,15	87,15	119,28	
IACSP	TD	8	37,15	317,60	153,81	152,01	84,94	0,3421
	TP	30	36,10	288,44	93,54	110,53	63,58	0,1373*
	TPD	2	45,99	337,40	191,69	191,69	206,06	
IANPT	TD	8	128,50	876,78	223,60	308,66	244,42	0,2658
	TP	30	64,40	450,42	161,59	190,62	110,05	0,0959*
	TPD	2	48,79	508,89	278,84	278,84	325,34	

n- número; DP- desvio-padrão; p- nível descritivo do teste de Kruskal-Wallis para a comparação dos grupos TD (tratamento definitivo), TP (tratamento paliativo) e TPD (tratamento paliativo definitivo); p*: nível descritivo do teste de Wilcoxon para amostras independentes para a comparação dos grupos TD e TP; IAAPP- índice arterial pulmonar; IACSP- índice arterial colateral sistêmico-pulmonar; IANPT- índice arterial neopulmonar total.

Discussão

Em 1970, Somerville classificou a atresia pulmonar com comunicação interventricular em tipos A, B, C e D, baseada no grau de desenvolvimento das artérias pulmonares centrais distalmente ao segmento atrésico¹⁰. Comparando-se essa classificação à utilizada em nosso estudo, podemos considerar que o tipo C (atresia da valva e tronco pulmonar e uma das artérias pulmonares) corresponde ao nosso grupo B, onde os segmentos pulmonares são irrigados pelas artérias pulmonares centrais e artérias colaterais sistêmico-pulmonares⁵.

A investigação dos aspectos hemodinâmicos da circulação pulmonar, utilizando a cateterização seletiva e oclusão com balão para visibilização das artérias colaterais sistêmico-pulmonares, demonstraram que alguns segmentos pulmonares são supridos por fluxo sangüíneo oriundo das artérias pulmonares centrais e outros pelas artérias colaterais sistêmico-pulmonares¹¹. Desta forma, foi introduzido o importante conceito de suprimento sangüíneo unifocal ou multifocal para a circulação pulmonar, que proporcionaria grande avanço no tratamento da atresia pulmonar com comunicação interventricular e artérias colaterais sistêmico-pulmonares, com técnicas cirúrgicas de unifocalização¹² e utilizadas em alguns pacientes deste grupo.

Quando o suprimento sangüíneo é unifocal, pode-se aplicar o método proposto por Nakata e cols., que permite o cálculo das áreas das artérias pulmonares centrais e, conseqüentemente, a obtenção do índice arterial pulmonar⁶.

Semelhante ao método de Nakata e cols.⁶, Reddy e cols. calcularam as áreas das artérias colaterais sistêmico-pulmonares, para os pacientes com suprimento sangüíneo multifocal submetidos a unifocalizações em um único estágio, fechamento da comunicação interventricular e conexão entre o ventrículo direito e a árvore pulmonar, obtendo o índice arterial colateral sistêmico-

pulmonar. Com a somatória do índice arterial pulmonar e índice arterial colateral sistêmico-pulmonar determinaram o índice arterial neopulmonar total utilizado em nosso estudo⁷.

A proposta de correção uniestagiada foi realizada em um único paciente do subgrupo B2, falecido por síndrome de baixo débito cardíaco. Reddy e cols. propuseram também o estudo do fluxo sangüíneo intra-operatório, ou seja, após completa unifocalização e anastomose do tubo extracardíaco, enquanto o paciente ainda está em circulação extracorpórea, coloca-se uma cânula no tubo e injeta-se um fluxo predeterminado (débito cardíaco) de até 2,5 l/min/m², aspirando vigorosamente o átrio esquerdo. Nesse momento, com um cateter nas artérias pulmonares aferem-se as medidas pressóricas, que sugerem a possibilidade ou não do fechamento da comunicação interventricular⁷. Esta comunicação pode ser fechada, completando o tratamento definitivo, com mais segurança nos pacientes que apresentam índice arterial neopulmonar total >200mm²/m². Quando o índice arterial neopulmonar total é <200mm²/m², devem ser associados outros dados fisiológicos para correção total em um único estágio⁷. Outros autores consideram pior prognóstico quando o índice arterial neopulmonar total é <150mm²/m²¹³.

Dentre os cinco subgrupos com características semelhantes identificados: B1, B2, B3, B4 e B5, o índice arterial neopulmonar total médio dos pacientes que realizaram tratamento definitivo foi de 308,66 e nos subgrupos B1, B2, B3, B5, respectivamente 156,65, 230,03, 431,02, 128,50. No subgrupo B4 nenhum paciente realizou tratamento definitivo.

No subgrupo B1 dos oito pacientes, apenas um tinha todos os segmentos dos lobo superior esquerdo e lobo inferior direito supridos exclusivamente pelas artérias pulmonares centrais; os outros tinham um ou dois lobos supridos principalmente pelas artérias pulmonares centrais, porém com presença de artérias colaterais sistêmico-pulmonares. Estes pacientes tinham pelo menos nove

Tabela III - Correlação entre o índice arterial neopulmonar total e a ocorrência de óbitos								
Variável	Óbito	n	Mínimo	Máximo	Mediana	Média	DP	P
IANPT	não	33	64,40	876,78	172,55	216,68	165,27	0,5934
	sim	7	48,79	409,95	236,27	227,86	126,57	

n - número; DP - desvio-padrão; p - nível de significância; IAAPP - índice arterial pulmonar; IACSP - índice arterial colateral sistêmico-pulmonar; IANPT - índice arterial neopulmonar total.

segmentos com a presença de artérias pulmonares centrais, fato não muito favorável para correção cirúrgica definitiva ¹⁴.

Apenas um paciente realizou tratamento definitivo e apresentava o índice arterial pulmonar expressivamente maior que o índice arterial colateral sistêmico-pulmonar, mostrando que nesses pacientes a presença de artérias pulmonares centrais desenvolvidas era um fator de fundamental importância para o adequado tratamento cirúrgico ¹⁵.

O índice arterial neopulmonar total médio dos pacientes que realizaram tratamento definitivo (156,65) foi menor do que o daqueles que realizaram tratamento paliativo definitivo (278,84), devido aos altos valores do índice arterial colateral sistêmico-pulmonar. Nos dois pacientes que realizaram tratamento paliativo definitivo, as artérias pulmonares centrais eram extremamente hipoplásicas e não se desenvolveram após o primeiro procedimento cirúrgico.

No subgrupo B2, dos quatro pacientes, dois tinham os lobo superior direito e lobo inferior esquerdo supridos exclusivamente por artérias pulmonares centrais e dois apresentavam também artérias colaterais sistêmico-pulmonares, porém com predomínio de artérias pulmonares centrais. Estes pacientes tinham apenas sete segmentos pulmonares irrigados por artérias pulmonares centrais, justificando maior média de artérias colaterais sistêmico-pulmonares suprimindo os segmentos pulmonares desses pacientes.

Dois chegaram ao tratamento definitivo e dois ao paliativo. Não houve uma correlação com o índice arterial neopulmonar total, que foi $>200\text{mm}^2/\text{m}^2$ em todos ⁷. Apenas um teve índice arterial pulmonar maior que o índice arterial colateral sistêmico-pulmonar e este realizou tratamento paliativo, mostrando claramente que não houve relação morfométrica com a morfológica para definição de qual paciente realizou tratamento definitivo.

Um único paciente foi submetido à unifocalização bilateral e fechamento da comunicação interventricular em estágio único ¹⁵. Apesar do índice arterial neopulmonar total ter sido de $236,27\text{mm}^2/\text{m}^2$, ou seja, concordante com a orientação de correção total quando $>200\text{mm}^2/\text{m}^2$, o paciente evoluiu com baixo débito cardíaco e cianose, falecendo em 3h na UTI.

No subgrupo B3, cinco pacientes apresentavam menos de 10 segmentos supridos pelas artérias pulmonares centrais e os demais 13 ou 14. Quatro pacientes chegaram ao tratamento definitivo com índice arterial neopulmonar total médio de 431,02. Um apresentava índice arterial pulmonar menor que o índice arterial colateral sistêmico-pulmonar, porém com índice arterial neopulmonar total de 211,60. Os demais apresentavam índice arterial pulmonar evidentemente maior que o índice arterial colateral sistêmico-pulmonar. Isto sugeria que dentre os demais pacientes que estavam em tratamento paliativo (índice arterial neopulmonar total médio de 233,45), os que possuíam índice arterial pulmonar $>$ que índice arterial colateral sistêmico-pulmonar teriam maior chance de chegar ao tratamento definitivo, observado também por Carotti e cols. ¹³.

No subgrupo B4 apenas um paciente apresentava sete segmentos supridos pela artérias pulmonares centrais, todos os outros apresentavam 14 e mesmo assim nenhum realizou tratamento definitivo. O índice arterial neopulmonar total médio foi de $150,57\text{mm}^2/\text{m}^2$, com índice arterial pulmonar menor que seus respectivos índices arterial colateral sistêmico-pulmonar. As caracte-

terísticas morfológicas foram mais importantes e significativas para a escolha do tratamento. Todos os pacientes encontravam-se em estágio de tratamento paliativo, podendo evoluir para paliativo definitivo ou definitivo, mas as características morfométricas não são favoráveis ao tratamento definitivo ¹³.

No subgrupo B5 apenas um paciente realizou tratamento definitivo, com um único procedimento, com pelo menos 14 segmentos pulmonares supridos por artérias pulmonares centrais e apresentava índice arterial neopulmonar total de 128,50 com índice arterial pulmonar $>$ que o seu índice arterial colateral sistêmico-pulmonar. Os demais realizaram tratamento paliativo, independentemente dos seus índices, mostrando que as características morfológicas são mais importantes do que as morfométricas neste subgrupo.

Dentre os 40 pacientes do grupo B apenas dois foram definidos como tratamento paliativo definitivo e por provável coincidência estavam no subgrupo B1, ambos com artérias pulmonares centrais hipoplásicas. Um com índice arterial neopulmonar total de 48,79 e o outro de 508,89, sendo que este último apresentava grandes artérias colaterais sistêmico-pulmonares com sinais de hipertensão e doença vascular pulmonar irreversível, sendo considerado sem opções cirúrgicas para tratamento definitivo.

É importante observar que não houve diferença entre o índice arterial pulmonar e o índice arterial colateral sistêmico-pulmonar para os pacientes que realizaram tratamento definitivo. Mas, para os pacientes em estágios paliativo e paliativo definitivo, o índice arterial colateral sistêmico-pulmonar foi maior, demonstrando que quando as artérias colaterais sistêmico-pulmonares predominam existe maior chance de um tratamento paliativo.

Assim, independentemente do subgrupo didático ao qual o paciente possa pertencer, torna-se claro que as medidas morfométricas podem ajudar na orientação do tratamento. Contudo, as características de irrigação dos segmentos pulmonares pelas artérias pulmonares centrais e/ou artérias colaterais sistêmico-pulmonares são imperativas na conduta e devem ser analisadas para cada paciente individualmente, segundo outros autores ¹⁴.

A mortalidade total foi de 17,50%, sendo que no subgrupo B1 dois pacientes faleceram, um com índice arterial neopulmonar total de 48,79 e outro com índice arterial neopulmonar total de 174,69. O 1º paciente apresentava índice arterial pulmonar de 2,80, ou seja, artérias pulmonares centrais extremamente hipoplásicas. Assim, após realização de Blalock-Taussig à direita e à esquerda o paciente continuava em hipóxia. Como as artérias colaterais sistêmico-pulmonares apresentavam anatomia desfavorável, foi impossível a unifocalização, evoluindo com oclusão do Blalock-Taussig e falecimento por hipóxia. No 2º paciente foi realizada conexão entre ventrículo direito - artérias pulmonares centrais, com tubo de PTFE; como foi deixada a comunicação interventricular aberta, faleceu no 2º pós-operatório, por baixo débito cardíaco.

No subgrupo B2 houve um óbito com índice arterial neopulmonar total de 236,27. O paciente foi submetido à toracotomia transversal bilateral com unificação bilateral ¹⁶, artérias colaterais sistêmico-pulmonares à esquerda com atresia pulmonar esquerda e duas artérias colaterais sistêmico-pulmonares à direita com atresia pulmonar direita, ligadura de artérias colaterais sistêmico-pulmonares à direita e ampliação da via de saída do ventrículo direito com pericárdio bovino, optando-se por realização de um



Blalock-Taussig à esquerda e soltura de uma das artérias colaterais sistêmico-pulmonares ligadas. Faleceu com 19h de pós-operatório por hipoxemia.

No subgrupo B3 dois faleceram, um com índice arterial neopulmonar total de 322,23 e outro com índice arterial neopulmonar total de 409,95. O 1º com Blalock-Taussig à direita associado à unificação de artérias colaterais sistêmico-pulmonares na atresia pulmonar direita e ligadura de duas artérias colaterais sistêmico-pulmonares; evoluiu com importante hipoxemia com 48h de pós-operatório. O estudo cineangiográfico demonstrou Blalock-Taussig pérvio, confirmado na necropsia, onde foi encontrada uma microcirculação arterial pulmonar rarefeita com arteríolas de paredes muito delgadas. O 2º paciente apresentou oclusão do Blalock-Taussig com dois meses de pós-operatório; evoluindo com hipoxemia foi realizada angioplastia no local da anastomose. Sem sucesso, foi utilizado novo enxerto e ampliadas as artérias pulmonares centrais com pericárdio autólogo, porém o paciente faleceu com 24h devido a importante hipoxemia.

No subgrupo B4, um faleceu com índice arterial neopulmonar total de 107,43. Com Blalock-Taussig à esquerda e unificação de uma artérias colaterais sistêmico-pulmonares em atresia pulmo-

nar esquerda, evoluiu no pós-operatório imediato com oclusão do enxerto, o qual foi substituído, porém no 3º dia de pós-operatório apresentou hipoxemia e falência de múltiplos órgãos.

No subgrupo B5 o paciente que faleceu apresentava índice arterial neopulmonar total de 295,66. Com Blalock-Taussig à esquerda e ligadura de artérias colaterais sistêmico-pulmonares. As artérias pulmonares centrais eram extremamente hipoplásicas e o paciente evoluiu com quadro de septicemia (*Serratia marcescens*) e trombose do enxerto no 56º dia de pós-operatório.

O índice arterial neopulmonar total médio dos pacientes que faleceram foi de 227,86 e dos que sobreviveram 216,68, mostrando que as características morfométricas não foram importantes. A morfologia da árvore pulmonar foi fundamental e deve ser analisada para cada paciente, independentemente do subgrupo que pertença.

Concluindo, as características morfométricas são importantes, porém a morfologia do suprimento sangüíneo vascular pulmonar das artérias pulmonares centrais e artérias colaterais sistêmico-pulmonares mostrou-se soberana na orientação do tratamento cirúrgico, o qual deve ser orientado de forma individualizada, independentemente da divisão didática em subgrupos. O tratamento paliativo foi predominante e a mortalidade não apresentou correlação com as características morfométricas.

Referências

- Haworth SG, Macartney FJ. 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.
- Barbero Marcial M, Jatene AD. Surgical management of the anomalies of the pulmonary arteries in the tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 2: 93-107.
- Macé L, Dervanian P, Losay J, et al. Défauts d'arborisation pulmonaire des formes complexes d'atrésie pulmonaire à septum ouvert: unification, unifocalisation et réparation complète. *Arch Mal Coeur* 1996; 89: 561-8.
- Barbero Marcial M. Classification of pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 316-7.
- Croti UA, Barbero Marcial ML, Oliveira SA. Atresia pulmonar com comunicação interventricular. *Arq Bras Cardiol* 2002; 78: 521-3.
- Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, et al. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 610-9.
- Reddy VM, Petrossian E, Mc Elhinney DB, Moore P, Teitel DF, Hanley FL. One-stage complete unifocalization in infants: When should the ventricular septal defect be closed? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 858-68.
- Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM, Nelson WE. Laboratory medicine and reference tables. In: Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM, Nelson WE, eds. *Textbook of Pediatrics*. 15th Ed. Philadelphia: WB Saunders, 1996: 2079.
- Tchervenkov CI, Roy N. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary atresia – ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: S97-105.
- Somerville J. Management of pulmonary atresia. *Br Heart J* 1970; 32: 641-51.
- Macartney FJ, Scott O, Deverall PB. 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.
- Sullivan ID, Wren C, Stark J, De Leval MR, Macartney FJ, Deanfield JE. Surgical unifocalization in pulmonary atresia and ventricular septal defect. A realistic goal? *Circulation* 1988; 78: III-5-13.
- Carotti A, Di Donato RM, Squitieri C, Guccione P, Catena G. Total repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: an integrated approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116: 914-23.
- Shimazaki Y, Tokuan Y, Lio M, 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.
- Puga FJ, Leoni FE, Julsrud PR, Mair DD. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries: experience with preliminary unifocalization procedures in 38 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98: 1018-29.
- Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL. 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.