

Operação de Glenn bidirecional no tratamento estagiado da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo: resultados imediatos e tardios

Bidirectional Glenn procedure in the staged treatment of hypoplastic left heart syndrome: early and late results

Luciana da FONSECA, José Pedro da SILVA, Sônia Meiken FRANCHI, Rodrigo Moreira CASTRO, Daniel Orselli COMPARATO, José Francisco BAUMGRATZ

RBCCV 44205-722

Resumo

Objetivo: Relatar os resultados imediatos e tardios da operação de Glenn bidirecional como segundo estágio do tratamento da Síndrome de Hipoplasia do Coração Esquerdo (SHCE) e descrever a técnica de miniesternotomia utilizada.

Método: Entre março de 1998 e fevereiro de 2004, 15 pacientes com operação de Norwood prévia foram submetidos eletivamente à derivação cavopulmonar. As idades variaram de 2 a 6 meses (média $3,46 \pm 0,83$ meses), sendo seis pacientes do sexo masculino. Foram realizadas miniesternotomias em 11 (73,3%) casos. Para adequada oxigenação sanguínea inicial foi associado enxerto sistêmico-pulmonar de 3 mm em nove casos e manutenção do enxerto VD-TP em um caso. Acompanhamento clínico e ecocardiográfico foi realizado em todos os pacientes.

Resultados: A sobrevida hospitalar foi de 86,6%, ocorrendo um óbito por sangramento e outro por hipóxia. O ecocardiograma imediato mostrava fluxo pelo enxerto de PTFE nos dez pacientes em que foi utilizado, ocorrendo seu

fechamento no controle tardio. Ocorreram dois (13,3%) óbitos tardios, um por complicação de traqueostomia e outro por meningite bacteriana. Sete pacientes aguardam o terceiro estágio, estando assintomáticos. Quatro foram submetidos ao terceiro estágio com sucesso. O ecocardiograma dos 11 pacientes sobreviventes tardios mostra boa função do ventrículo direito, sem insuficiência tricúspide e bom fluxo pela anastomose cavo-pulmonar, num seguimento médio de 2 anos e 5 meses.

Conclusões: A operação de Glenn na SHCE apresenta baixa mortalidade hospitalar, com resultados satisfatórios em longo prazo, podendo ser realizada através de miniesternotomia. A associação de fluxo sistêmico-pulmonar acessório em crianças de baixa idade parece melhorar a saturação de oxigênio.

Descritores: Síndrome do coração esquerdo hipoplásico, cirurgia. Cardiopatias congênitas, cirurgia. Derivação cardíaca direita, cirurgia.

Trabalho realizado no Hospital Beneficência Portuguesa de São Paulo

Endereço para correspondência: Luciana da Fonseca. Rua Maestro Cardim, 769, sala 202, bloco I – Paraíso - São Paulo – SP. CEP 01323-001. Tel: (11) 3285-4393. Fax: (11) 3285-4429.
E-mail: lufonseca@uol.com.br

Artigo recebido em maio de 2004
Artigo aprovado em dezembro de 2004

Abstract

Objective: To report early and long-term results of bidirectional Glenn procedure as second stage for Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS) treatment and describe a ministernotomy technique.

Method: From March 1998 to February 2004, 15 patients who had been previously submitted to the Norwood procedure underwent elective partial cavopulmonary anastomosis. Ages ranged from 2 to 6 months (mean 3.46 ± 0.83 months). Six were male. Ministernotomy was performed in 11 (73.3%) patients. In order to obtain adequate initial blood oxygenation, an accessory 3 mm PTFE shunt was used in nine patients and the right ventricle-pulmonary artery tube was maintained in one case. Clinical and echocardiographic follow-up was obtained in all patients.

Results: Hospital survival was 86.6%, with one early death caused by surgical bleeding and another due to hypoxemia. Postoperative echocardiogram showed some early blood flow

in PTFE shunt, and its closure in long-term follow-up. There were two late deaths, one due to tracheostomy complications and another due to infectious meningitis. Seven patients, who are waiting third stage, are doing well clinically. Four patients already undergone the third stage, successfully. The echocardiograms of 11 late survival patients showed good right ventricular function, no tricuspid regurgitation and good cavopulmonary blood flow over a 2.5-years mean follow-up time.

Conclusions: The Glenn procedure in HLHS resulted in a low mortality rate and satisfactory long-term outcomes, and can be performed using the ministernotomy technique. An accessory source of systemic-pulmonary flow in very small infants seems to improve the oxygen saturation.

Descriptors: Hypoplastic left heart syndrome, surgery. Heart defects, congenital, surgery. Heart bypass, right, surgery.

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 aórtica combinadas [1]. A incidência da SHCE é de 1 em 4000 a 6000 nascidos vivos e a mortalidade sem cirurgia excede 90% em um ano [2].

Várias tentativas de correção cirúrgica foram realizadas a partir dos anos 70 [3], com insucesso em curto prazo. A primeira correção cirúrgica com sucesso em longo prazo foi apresentada por NORWOOD et al. [4], numa série de crianças operadas entre 1979 e 1981, permitindo a correção univentricular tipo Fontan, em 1983 [5], utilizando o ventrículo direito como ventrículo sistêmico. A operação de Norwood na década de 80 mostrou baixa sobrevida inicial (42% a 66%) e em longo prazo (21% a 44%), com a maioria dos óbitos ocorrendo nas primeiras 24 horas após a operação devido a colapso cardiovascular [6,7]. Avanços técnicos, melhor compreensão da fisiologia da operação de Norwood e aprimoramento do manuseio pós-operatório têm implicado em melhores resultados [6,8,9]. Entretanto, persiste o risco de 10% a 15% de óbito tardio antes do segundo estágio [10,11].

SANO et al. [12] introduziram uma modificação na técnica original de Norwood, utilizando enxerto de PTFE anastomosado entre o ventrículo direito (VD) e o tronco pulmonar (TP), facilitando o manuseio do paciente no pós-operatório ao evitar a queda de fluxo coronariano causado pelo "roubo de fluxo" para os pulmões, durante a diástole que ocorre com a anastomose sistêmico-pulmonar [13].

O tratamento cirúrgico da SHCE consiste de três fases:

1) Operação de Norwood

Realizada nos primeiros dias de vida, consiste da

anastomose do tronco pulmonar à aorta com ampliação do arco aórtico, usando geralmente pericárdio autólogo tratado com glutaraldeído, associado à septectomia atrial e colocação de enxerto sistêmico-pulmonar de PTFE. Recentemente, tem sido utilizado enxerto VD-pulmonar (modificação de Sano).

2) Segundo estágio

Derivação cavopulmonar parcial (operação de Glenn bidirecional ou Hemi-Fontan) no qual o fluxo da veia cava superior é desviado para a artéria pulmonar. Realizado entre 2 e 10 meses de idade [14-17].

3) Terceiro estágio

Operação de Fontan ou derivação cavopulmonar total, com direcionamento do fluxo da veia cava inferior para o pulmão. Realizada entre 18 e 24 meses.

A alternativa de transplante cardíaco para o tratamento desta síndrome tem as desvantagens da limitada disponibilidade de doadores e a necessidade de imunossupressão em longo prazo [9,18].

O objetivo deste trabalho é relatar a técnica cirúrgica de ministernotomia utilizada para o segundo estágio e a evolução tardia dos pacientes portadores de SHCE submetidos eletivamente à operação de Glenn bidirecional.

MÉTODO

Foram estudadas 15 crianças portadoras de SHCE submetidas eletivamente à operação de Glenn bidirecional, no período de março de 1998 a fevereiro de 2004. A idade média foi de 3,46 meses (2 a 6 meses) e o peso médio 4,56 kg (3,5 a 5,5 kg), sendo seis (40%) crianças do sexo masculino.

O primeiro estágio da operação de Norwood havia sido realizado nessas crianças no período neonatal.

Excluímos deste grupo as crianças submetidas ao segundo estágio em situação de emergência (hipóxia grave ou síndrome de baixo débito cardíaco após operação de Norwood).

O ecocardiograma pré-operatório mostrava função sistólica do VD normal em 10 pacientes e moderadamente deprimida em cinco. Regurgitação tricúspide discreta foi encontrada em cinco pacientes e moderada em três.

Foram analisados retrospectivamente os dados do prontuário médico, relacionados ao período pré-operatório, transoperatório e pós-operatório. O acompanhamento tardio por meio de avaliação clínica e ecocardiograma foi realizado em todas as crianças, com realização de angiorressonância magnética em dez pacientes, para planejamento do segundo ou terceiro estágio.

As drogas vasoativas necessárias na maioria dos casos foram dopamina (5-15 µg/kg/min) e milrinona (0,25-0,75 µg/kg/min), utilizando-se também dobutamina (5-15 µg/kg/min), nitroprussiato e noradrenalina em alguns casos.

Para prevenção de eventos tromboembólicos, os pacientes receberam ácido acetilsalicílico (5mg/kg/dia), heparina de baixo peso molecular (1mg/kg/dia) ou dipiridamol (2mg/kg/dia), no pós operatório tardio.

Técnica operatória

A abertura do tórax foi realizada por esternotomia ampla em quatro (26,7%) pacientes e por hemiesternotomia em L invertido até o terceiro espaço intercostal direito em 10 (66,6%) pacientes. Hemiesternotomia em T invertido foi feita em um (6,7%) paciente que apresentava cava superior à esquerda. Com a dissecação das aderências e a retirada do lobo direito do timo, a face anterior da aorta foi exposta e, então, canulada após heparinização sistêmica (5mg/kg). Exposto o apêndice atrial direito, onde foi colocada uma cânula de drenagem venosa. A veia cava superior foi bem dissecada e, então, canulada seletivamente. A veia ázigos foi seccionada e suturada. A circulação extracorpórea foi iniciada, resfriando-se o paciente a 30°C.

O enxerto de PTFE entre a artéria subclávia direita e artéria pulmonar foi seccionado e suturado imediatamente após o início da circulação extracorpórea. Não foi realizado o pinçamento aórtico. Suturada a veia cava superior próximo à sua conexão ao átrio direito, sendo logo depois seccionada acima desta sutura. Realizada abertura da artéria pulmonar direita, procedendo-se à anastomose término-lateral da veia cava superior neste local, utilizando-se fio absorvível de PDS 6.0. O aspecto do campo operatório é mostrado na Figura 1. Algumas modificações técnicas foram necessárias no decorrer dos casos, as quais são relatadas a seguir:

O pinçamento aórtico e cardioplegia anterógrada foram feitos em um paciente, no qual foi também realizada a ampliação da artéria pulmonar esquerda.

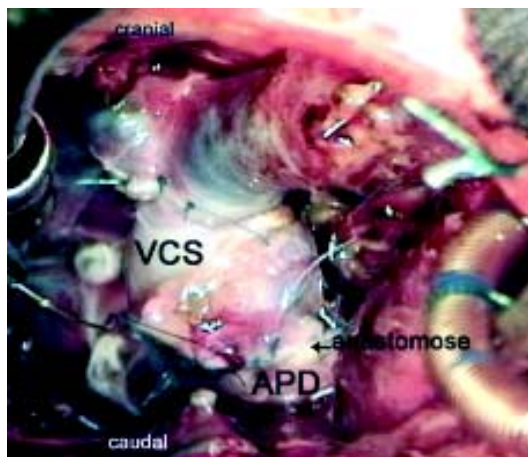


Fig. 1 - Aspecto do campo operatório. Anastomose da veia cava superior na artéria pulmonar direita.

No terceiro paciente houve necessidade de uma parada circulatória total para realização de plastia da valva tricúspide.

Associação de tubo sistêmico pulmonar, entre artéria subclávia direita e artéria pulmonar, foi necessária no sexto paciente devido à hipóxia (saturação de oxigênio menor que 60%), no pós-operatório imediato. Após este caso, optamos por interpor rotineiramente um enxerto mais fino (3 mm) suturado ao antigo tubo de PTFE, pinçado e seccionado durante a circulação extracorpórea, garantindo fluxo pulmonar adequado no pós-operatório. Isto propiciou boa oxigenação em todos os pacientes subsequentes.

No último paciente, único desta série operado com a modificação de Sano no primeiro estágio, foi realizada hemiesternotomia em "T" invertido no segundo estágio, pela presença de veia cava esquerda, sendo assim realizada a operação de Glenn bilateralmente, sendo mantido o enxerto VD-TP.

RESULTADOS

A sobrevida hospitalar foi de 86,6%, ocorrendo dois óbitos: no primeiro, paciente com abordagem por esternotomia total, no pós-operatório imediato devido a sangramento excessivo. Outro paciente, que apresentou hipóxia importante após a saída de CEC, necessitou da complementação do fluxo pulmonar com enxerto de PTFE. O ecocardiograma mostrava anastomose ampla da veia cava na artéria pulmonar, sem obstruções ao fluxo. Foi o óbito após cinco dias, devido à falência do ventrículo direito, provavelmente iniciada pelo curto período de hipóxia a que ficou submetido no pós-operatório.

As complicações pós-operatórias foram: broncopneumonia e acidente vascular cerebral (AVC) isquêmico em um (6,7%) paciente, paralisia frênica em dois (13,3%) pacientes com

necessidade de correção cirúrgica (plicatura do diafragma), infecção da ferida operatória em dois (13,3%) pacientes, sangramento mediastinal e hematoma subdural discreto em um (6,7%) paciente e quilotórax à esquerda no paciente que apresentava veia cava esquerda (6,7%). Devido a estas complicações, o tempo de permanência em unidade de terapia intensiva foi prolongado, com média de $12,3 \pm 9,01$ dias ($n=12$) variando de 3 a 39 dias, mesmo excluindo o segundo paciente, o qual permaneceu por 1 ano e 6 meses em tratamento da estenose de traquéia com traqueostomia que já apresentava antes do segundo estágio. Todos os pacientes apresentaram ritmo sinusal no pós-operatório.

A saturação sanguínea periférica média foi de 82% nos 13 pacientes, por ocasião da alta hospitalar.

O tempo médio de seguimento destes pacientes foi de dois anos e cinco meses. Nenhum paciente apresenta seqüela neurológica motora, intelectual ou cognitiva no seguimento tardio.

Houve dois (13,3%) óbitos tardios, um por complicação de traqueostomia em criança com dois anos e dois meses, que apresentou morte súbita três meses após alta hospitalar, e outro por meningite bacteriana aos nove meses de idade.

O ecocardiograma na primeira semana após operação mostrava fluxo pelo enxerto de PTFE em todos os pacientes nos quais foi utilizado, ocorrendo seu fechamento no controle tardio, porém, sem ocorrência de cianose importante nesta fase.

Três pacientes apresentaram coarctação de aorta tardiamente, diagnosticada por ecocardiograma e angiorressonância, sendo a correção cirúrgica realizada sem complicações em dois pacientes após o segundo estágio, e em um paciente após o terceiro estágio (Figura 2).

Quatro pacientes foram submetidos com sucesso à operação de Fontan (terceiro estágio) aos dois anos de idade, estando bem clinicamente no controle tardio, em um tempo de seguimento de um a três anos após o terceiro estágio. Enteropatia perdedora de proteínas ocorreu em um paciente, após a operação de Fontan, necessitando reinternações e reintervenções múltiplas (dilatação da fenestração do Fontan, dilatação da coarctação da aorta, embolização de fístulas artério-venosas, plastia da valva AV, correção cirúrgica de coarctação de aorta) para redução da elevada pressão no lado venoso.

Sete pacientes aguardam o terceiro estágio, estando assintomáticos.

Um paciente, na avaliação pré-operatória do terceiro estágio, apresentou obstrução grave da origem da artéria pulmonar esquerda com hipodesenvolvimento da mesma, mostrado pela angiorressonância, associado à coarctação de aorta. Além da correção da coarctação de aorta, optou-se neste caso pela anastomose de um tubo de PTFE 5 mm interposto entre a aorta descendente e artéria pulmonar esquerda, para promover o desenvolvimento da artéria

pulmonar esquerda para a realização posterior do terceiro estágio.

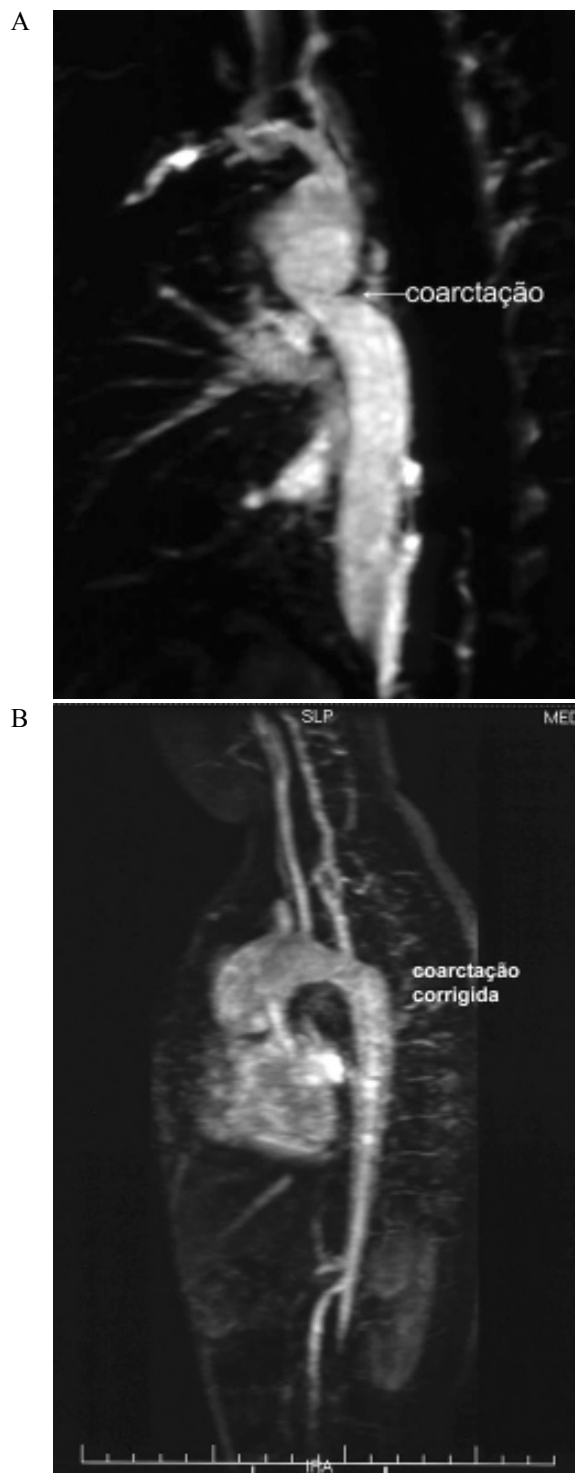


Fig. 2 – Angiorressonância do tórax. A-Coarctação de aorta. B-Resultado após correção da coarctação.

A evolução tardia dos pacientes é demonstrada na Figura 3.

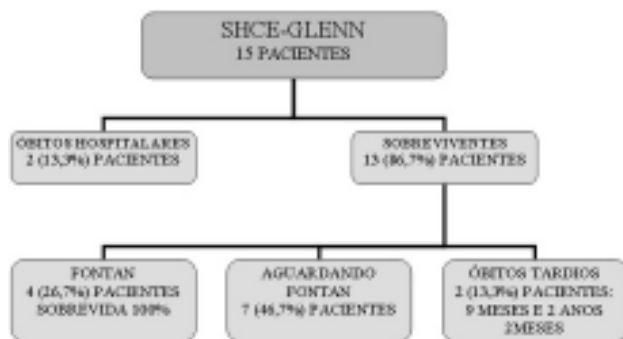


Fig. 3 - Diagrama da evolução após o segundo estágio.

Não ocorreram complicações tromboembólicas tardias, estando nove pacientes em uso de ácido acetilsalicílico, um em uso de heparina de baixo peso molecular e um em uso de dipiridamol.

Os ecocardiogramas dos 11 pacientes sobreviventes tardios mostram ventrículo direito sem disfunção, valva tricúspide competente e bom fluxo pela anastomose cavopulmonar, em um tempo médio de seguimento de dois anos e cinco meses.

COMENTÁRIOS

A conexão da veia cava superior com a artéria pulmonar (operação de Glenn bidirecional) tem sido utilizada no tratamento estagiado das cardiopatias com ventrículo único funcional. Na SHCE, esse segundo estágio é necessário porque as crianças desenvolvem cianose progressiva, pela falta de crescimento do enxerto sistêmico-pulmonar (ESP), além do risco de sua oclusão aguda. A conexão veia cava superior - artéria pulmonar aumenta a oxigenação sanguínea e elimina ou diminui as duas alterações hemodinâmicas provocadas pelo ESP, que são a sobrecarga de volume do VD e a diminuição do fluxo coronariano pela queda diastólica da pressão arterial.

A operação em três estágios foi utilizada por Norwood a partir de 1989. Até 1992, 138 pacientes haviam sido submetidos à operação de Hemi-Fontan, com um óbito e 82 pacientes completaram a operação de Fontan, com sete óbitos precoces e três tardios [19].

A associação de outra fonte de fluxo sanguíneo pulmonar foi relatada em crianças com ventrículo único, submetidas à operação de Glenn antes dos quatro meses, para elevar a oxigenação imediatamente após a circulação extracorpórea [20].

Os argumentos para manter uma fonte de fluxo pulmonar acessório ao Glenn, seja ela vinda do ventrículo direito ou de um enxerto sistêmico-pulmonar, incluem o aumento da

saturação arterial de oxigênio no pós-operatório, a promoção do crescimento das artérias pulmonares e, possivelmente, a prevenção do desenvolvimento em longo prazo de fistulas arteriovenosas pulmonares e colaterais sistêmico-pulmonares [21-23].

Na literatura nacional, numa série de cinco crianças submetidas à operação de Norwood de janeiro a dezembro de 2002, excluindo-se aquelas com aorta menor que 4 mm ou com infecção grave, houve um óbito precoce. A operação de Glenn foi realizada em uma criança aos dez meses e a mortalidade após o primeiro estágio foi de 25% (1 caso aos dois meses)[24].

Na presente casuística, foi feita a indicação da operação de Glenn em baixa idade, média de 3,46 meses, com o objetivo de diminuir a mortalidade no período entre o primeiro e o segundo estágios, que também era elevada. A mortalidade hospitalar foi relativamente alta (13,3%) devido a dois óbitos ocorridos no início dessa casuística, em 1998. Um deles teve como causa a hipóxia pós-operatória e outro a hemorragia cirúrgica nas aderências entre o coração e o esterno. A hipóxia pós-operatória pode estar relacionada à indicação precoce [20]. Isto foi resolvido com a manutenção do tubo sistêmico pulmonar, após redução do seu calibre, o que garantiu melhoria da oxigenação nos casos subsequentes. Não houve mortalidade nos últimos nove pacientes da série, nos quais foi rotineiramente associado um tubo para aumentar o fluxo sanguíneo pulmonar no pós-operatório imediato. Esse fluxo acessório, além de aumentar a oxigenação sanguínea, facilita o crescimento das artérias pulmonares.

Foi feito um estudo por JAQUISS et al. [25] comparando crianças portadoras da SHCE com idade de 94 ± 21 dias (muito jovens) e crianças com 164 ± 44 dias (idade usual) submetidas ao segundo estágio da operação de Norwood. As vantagens da anastomose cavopulmonar antes dos quatro meses de vida foram a eliminação da sobrecarga de volume imposta ao ventrículo direito e o encurtamento do período de alto risco de mortalidade entre o primeiro e segundo estágios. As desvantagens incluíram a oxigenação mais baixa, maiores períodos de ventilação mecânica, derrame pleural, permanência em UTI e hospitalar mais prolongadas, porém sem aumento da mortalidade. Entretanto, esses autores não utilizaram fluxo pulmonar adicional e obtiveram saturação de $75 \pm 7\%$, enquanto na casuística apresentada a saturação média observada foi de 82%.

A realização de miniesternotomia em 73% dos casos reduziu a área de dissecação com redução do sangramento.

A mortalidade tardia em dois casos, devido a complicações de traqueostomia em um e meningite bacteriana em outro, não teve relação direta com o procedimento cirúrgico.

A função do nó sinusal foi mantida em todos os pacientes desde o pós-operatório imediato.

Não ocorreram complicações tromboembólicas precoces ou tardias, sugerindo que o antiagregante plaquetário é suficiente para sua profilaxia na maioria dos pacientes.

A angiressonância foi útil na avaliação da anatomia dos vasos pulmonares e da aorta, auxiliando na programação cirúrgica. Foi realizada em substituição ao cateterismo cardíaco com a vantagem de ser método não invasivo, porém, com o inconveniente de não possibilitar as medidas de pressões intracavitárias.

As operações realizadas posteriormente (correção de coarctação de aorta em três pacientes, replastia tricúspide em um paciente) não tiveram relação com a técnica empregada na derivação cavo-pulmonar.

Todos os pacientes sobreviventes tardios encontram-se bem, assintomáticos.

CONCLUSÕES

A operação de Glenn (segundo estágio da operação de Norwood) em portadores da Síndrome de Hipoplasia do Coração Esquerdo apresenta baixa mortalidade quando realizada eletivamente, com resultados satisfatórios em longo prazo, podendo ser realizada por meio de miniesternotomia. A associação de fluxo sistêmico-pulmonar acessório em crianças de menor idade parece melhorar a saturação de oxigênio.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

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. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics*. 1980;65(suppl):375-461.
3. Mohri H, Horiuchi T, Haneda K, Sato S, Kahata O, Ohmi M et al. Surgical treatment of hypoplastic left heart syndrome: case reports. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1979;78(2):223-8.
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(1):23-6.
6. 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(3):934-40.
7. Meliones JN, Snider AR, Bove EL, Rosenthal A, Rosen DA. Longitudinal results after first-stage palliation for hypoplastic left heart syndrome. *Circulation*. 1990;82(5 suppl):IV151-6.
8. Pearl JM. Right ventricular-pulmonary artery connection in stage 1 palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126(5):1268-70.
9. Chang RK, Chen AY, Klitzner TS. Clinical management of infants with hypoplastic left heart syndrome in the United States, 1988-1997. *Pediatrics*. 2002;110(2 pt 1):292-8.
10. Pearl JM, Nelson DP, Schwartz SM, Manning PB. First stage palliation for hypoplastic left heart syndrome in the twenty-first century. *Ann Thorac Surg*. 2002;73(1):331-40.
11. Azakie A, Merklinger SL, McCrindle BW, van Arsdell GS, Lee KJ, Benson LN et al. Evolving strategies and improving outcomes of the modified Norwood procedure: a 10-year single institution experience. *Ann Thorac Surg*. 2001;72(4):1349-53.
12. Sano S, Ishino K, Kawada M, Arai S, Kasahara S, Asai T et al. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126(2):504-10.
13. Forbess JM. Pre-stage II mortality after the Norwood operation: addressing the next challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126(5):1257-8.
14. Douglas WI, Goldberg CS, Mosca RS, Law IH, Bove EL. Hemi-Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome: outcome and suitability for Fontan. *Ann Thorac Surg*. 1999;68(4):1361-8.
15. Bando K, Turrentine MW, Sun K, Sharp TG, Caldwell RL, Darragh RK et al. Surgical management of hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg*. 1996;62(1):70-7.
16. Norwood WI, Jacobs ML. Fontan's procedure in two stages. *Am J Surg*. 1993;166(5):548-51.
17. Bove EL, Lloyd TR. Staged reconstruction for hypoplastic left heart syndrome: contemporary results. *Ann Surg*. 1996;224(3):387-95.
18. Stuart AG, Wren C, Sharples PM, Hunter S, Hey EN. Hypoplastic left heart syndrome: more potential transplant recipients than suitable donors. *Lancet*. 1991;337(8747):957-9.
19. Norwood WI, Jacobs ML, Murphy JD. Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg*. 1992;54(6):1025-30.

20. Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL. Primary bidirectional superior cavopulmonary shunt in infants between 1 and 4 months of age. *Ann Thorac Surg.* 1995;59(5):1120-6.
21. Caspi J, Pettitt TW, Ferguson TB, Stopa AR, Sandhu SK. Effects of controlled antegrade pulmonary blood flow on cardiac function after bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg.* 2003;76(6):1917-22.
22. Miyaji K, Shimada M, Sekiguchi A, Ishizawa A, Isoda T. Usefulness of pulsatile bidirectional cavopulmonary shunt in high-risk Fontan patients. *Ann Thorac Surg.* 1996;61(3):845-50.
23. Uemura H, Yagihara T, Kawashima Y, Okada K, Kamiya T, Anderson RH. Use of the bidirectional Glenn procedure in the presence of forward flow from the ventricles to the pulmonary arteries. *Circulation.* 1995;92(9 suppl):II228-32.
24. Fantini FA, Gontijo Filho B, Martins C, Lopes RM, Heiden E, Vrandecic E et al. A operação de Norwood modificada para tratamento da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2004;19(1):42-6.
25. Jaquiss RD, Ghanayem NS, Hoffman GM, Fedderly RT, Cava JR, Mussatto KA et al. Early cavopulmonary anastomosis in very young infants after the Norwood procedure: impact on oxygenation, resource utilization and mortality. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127(4):982-9.