

# Síndrome do coração esquerdo hipoplásico: estratégia cirúrgica e comparação de resultados com técnicas de Norwood x Sano

*Hypoplastic left heart syndrome: the report of a surgical strategy and comparative results of Norwood x Norwood-Sano approach*

José Pedro da SILVA<sup>1</sup>, Luciana da FONSECA<sup>2</sup>, José Francisco BAUMGRATZ<sup>3</sup>, Rodrigo Moreira CASTRO<sup>4</sup>, Sônia Meiken FRANCHI<sup>5</sup>, Alessandro Cavalcante LIANZA<sup>6</sup>, José Henrique Andrade VILA<sup>7</sup>

RBCCV 44205-882

## Resumo

**Objetivos:** Relatar estratégia cirúrgica na síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH), que possibilita tempo curto de parada circulatória hipotérmica e reconstrução do arco aórtico com pericárdio autólogo. Comparar os resultados das técnicas de restabelecimento da circulação pulmonar: anastomose Blalock-Taussig modificado e tubo ventrículo direito para artéria pulmonar.

**Método:** Estudo retrospectivo de 78 neonatos com SCEH, consecutivamente operados entre março de 1999 e junho de 2006. Foi usada a mesma técnica de reconstrução da neoaorta e duas técnicas diferentes de restabelecimento da circulação pulmonar: anastomose BTm, nos primeiros 37 neonatos, e tubo VD-AP, nos últimos 41. A canulação do canal arterial para a perfusão sistêmica foi a parte principal da estratégia cirúrgica para diminuir o tempo de parada circulatória hipotérmica.

**Resultados:** A sobrevida imediata foi de 74,35%, sendo de 67,57% no grupo BTm e de 80,49% no grupo Tubo VD-AP

( $p=0,21$ ). O tempo de parada circulatória hipotérmica foi de  $45,79\% \pm 1,99$  min e  $36,8 \pm 1,52$  min ( $p=0,0012$ ) e a mortalidade entre o primeiro e segundo estágios foi de 40% e 6,9%, respectivamente, nos grupos BTm e Tubo VD-AP ( $p=0,007$ ). Coarctação da aorta ocorreu em cinco pacientes. A comparação das curvas de sobrevida (Kaplan-Meier) mostrou melhor resultado com o Tubo VD-AP ( $p=0,003$ ).

**Conclusões:** Essa estratégia cirúrgica resultou em tempo curto de parada circulatória, baixa mortalidade e baixa incidência de coarctação aórtica. Embora o melhor resultado imediato com o Tubo VD-AP não tenha sido significativo, a menor mortalidade interestágios e a maior sobrevida em médio prazo no grupo VD-AP foram vantagens que atingiram significância estatística.

**Descritores:** Síndrome do coração esquerdo hipoplásico. Parada circulatória induzida por hipotermia profunda. Cardiopatias congênitas. Estenose da valva aórtica.

1. Especialista; Cirurgião cardiovascular.
2. Especialista; Cirurgiã cardiovascular.
3. Especialista; Cirurgião Cardiovascular.
4. Médico; Cirurgião Cardiovascular.
5. Especialista em pediatria; Cardiologista pediátrica.
6. Especialista em pediatria; Cardiologista e intensivista pediátrico.
7. Especialista; Cardiologia clínica e terapia intensiva.

Trabalho Hospital Beneficência Portuguesa de São Paulo - São Paulo, SP. Trabalho apresentado como tema livre no 34º Congresso da Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular, Florianópolis, SC, abril de 2007. Endereço para correspondência: José Pedro da Silva. Rua Maestro Cardim, 1041 - São Paulo, SP- CEP 01323-001 Tel: 11-3285-4393. Fax: 11-3285-4429. E-mail: dasilvajp@uol.com.br

Artigo recebido em 25 de abril de 2007  
Artigo aprovado em 13 de junho de 2007

### Abstract

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

**Method:** Retrospective study of 78 newborns consecutively operated between March, 1999 and June 2006. One technique for reconstruction of the neo-aorta and two different techniques for reestablishment of the pulmonary blood flow: the mBT shunt in the first 37 newborns and RV-PA conduit in the last 41. Cannulation of the ductus arteriosus for systemic perfusion was the main part of the surgical strategy to reduce the hypothermic circulatory arrest time.

**Results:** In-hospital survival for the entire cohort was 74,35%, or 67,57% for the mBT shunt and 80,49% for RV-PA conduit groups ( $p=0,21$ ). Hypothermic circulatory arrest times

were  $45.79 \pm 1.99$  min and  $36,8 \pm 1,52$  min ( $p=0,0012$ ), respectively. Mortality rates between first and second stages were 40% for the mBT shunt and 6,9% for RV-PA conduit groups ( $p=0,007$ ). Late coarctation of the aorta occurred in five patients. Actuarial survival curves (Kaplan-Meier) comparison showed better results with VD-AP conduit ( $p=0,003$ ).

**Conclusions:** This surgical strategy resulted in short circulatory arrest time, low mortality and low incidence of aortic coarctation. Although the higher rate of survival to first palliation stage with the RV-PA conduit was not significant, the lower interstage mortality and superior medium-term survival in RV-AP group were statistically advantageous.

**Descriptors:** Hypoplastic left heart syndrome. Circulatory arrest, deep hypothermia induced. Heart defects, congenital. Aortic valve stenosis.

## INTRODUÇÃO

A história natural da síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH), geralmente fatal no primeiro mês de vida [1], foi modificada pelo trabalho pioneiro de Norwood et al., que publicaram os primeiros casos de sucesso numa série de crianças operadas entre 1979 e 1981 [2,3]. Esse procedimento consiste em conectar o tronco da artéria pulmonar ao arco aórtico previamente ampliado, formando a nova aorta. A perfusão pulmonar é suprida por enxerto tubular de politetrafluoretileno (PTFE) anastomosado nas artérias subclávia direita e pulmonar direita.

A reconstrução do arco aórtico, inicialmente feita com PTFE [3], pode também ser feita com outros materiais protéticos (Dacron, pericárdio bovino) ou sem uso de material adicional [4,5], porém com alta incidência de recoarctação [6,7]. O enxerto homólogo pulmonar é o material mais utilizado nessa reconstrução, mas tem o inconveniente de induzir à formação de anticorpos [8], além do alto custo.

Em 2003, Sano et al. [9] publicaram bons resultados com uma modificação da técnica de Norwood, utilizando o enxerto de PTFE anastomosado entre o ventrículo direito (VD) e a artéria pulmonar (AP), permitindo que o fluxo para artéria pulmonar ocorra somente na sístole ventricular. Isso facilita o manuseio do paciente no pós-operatório, porque evita a queda de fluxo coronariano causado pelo "roubo de fluxo" para os pulmões durante a diástole [9-11].

Os objetivos deste estudo são: 1- Relatar uma estratégia cirúrgica para a SCEH, que utiliza pericárdio autólogo na reconstrução do arco aórtico e que possibilita tempo curto de parada circulatória hipotérmica. 2- Comparar os resultados

imediatos e em médio prazo da anastomose Blalock-Taussig modificado (Grupo BTm ou Norwood clássico) e do tubo ventrículo direito para artéria pulmonar (Grupo Tubo VD-AP ou Norwood-Sano) como técnicas de restabelecimento da circulação pulmonar.

## MÉTODO

Este estudo retrospectivo, que exclui o período de aprimoramento iniciado em 1994, enfoca 78 neonatos consecutivos, operados de 1999 a 2006, divididos em dois grupos: um submetido à operação de Norwood com a anastomose sistêmico-pulmonar tipo BTm (Norwood clássico) e outro submetido à operação de Norwood com tubo VD-AP (Norwood-Sano) como método de suprir a circulação arterial pulmonar. Este trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa.

Foram analisados dados ecocardiográficos, a mortalidade imediata e a evolução em médio prazo dos dois grupos, sendo feito o seguimento de todos os pacientes.

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

### Técnica operatória

A estratégia cirúrgica do grupo a partir de 1999 tem sido a mesma em relação às técnicas de reconstrução da aorta, de circulação extracorpórea (CEC) e de proteção miocárdica. Entretanto, houve diferença quanto à fonte de perfusão pulmonar. Nos primeiros 37 neonatos, foram utilizados enxertos de PTFE anastomosados na artéria subclávia direita e na artéria pulmonar (BTm). A partir de 2003, passou a ser utilizada a anastomose de tubo VD-AP, sendo aplicada nos últimos 41 casos.

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

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

**Restabelecimento da circulação pulmonar:** Nos primeiros pacientes dessa série (grupo BTm), o tubo de PTFE de 3 mm a 4 mm de diâmetro, previamente suturado na artéria

pulmonar, foi anastomosado na artéria subclávia direita ou tronco braquiocefálico. No grupo tubo VD-AP, a parte proximal do tubo de PTFE foi anastomosado ao VD, onde foi previamente realizada pequena ventriculotomia. Em geral, os batimentos cardíacos retornam espontaneamente com o aquecimento gradual do paciente. O tórax pode ser mantido aberto com afastamento esternal, utilizando-se placa de látex suturada à pele, posteriormente coberto com adesivo plástico estéril, sendo o fechamento definitivo com fios metálicos realizado em 24 a 48 horas, após a compensação cardíaca, necessitando ser retardado por até oito dias em alguns casos.

O segundo estágio do tratamento da SHCE consistiu da derivação cavo-pulmonar parcial (Operação de Glenn) que foi realizada, na maioria dos casos, através de miniesternotomia, técnica anteriormente publicada [12].

### Cuidados pré e pós-operatórios

As intervenções terapêuticas no pré-operatório objetivaram manter o canal arterial pérvio e atingir o equilíbrio entre o fluxo sistêmico e o fluxo pulmonar (relação QP/QS = 1). A saturação de O<sub>2</sub> entre 75 e 85%, PaCO<sub>2</sub> de 40 a 50% e ausência de acidose metabólica (pH 7,40) na gasometria arterial traduzem este equilíbrio.

- Infusão de prostaglandina: Iniciada a dose de 0,05 a 0,1 µg/kg/min, assim que o diagnóstico é feito com o objetivo de manter aberto o canal arterial;
- Ventilação: FIO<sub>2</sub> baixa;
- Garantir aporte calórico adequado;
- Suporte inotrópico;
- Avaliar disfunção de outros órgãos;
- Uso de glicocorticóides Se paciente estiver instável (Dopamina > 5 µg/kg/min), o nível sérico de corticóide deve ser checado e a terapêutica iniciada se estiver baixo. Hidrocortisona: 1mg/kg/dose a cada 6 horas
- Diuréticos: Reduzem a sobrecarga de volume imposta ao ventrículo, sendo útil na diminuição do edema cardíaco, preparando a criança para a cirurgia.

O manuseio pós-operatório buscou manter o delicado balanço entre as resistências vasculares (pulmonar e sistêmica). A ventilação visou obter pH de 7,40, PaO<sub>2</sub> de 40mmHg e PCO<sub>2</sub> de 40mmHg (balanço 40/40/40), além de saturação arterial sistêmica O<sub>2</sub> de entre 75% e 80%. As drogas vasoativas usadas com maior frequência foram a milrinona (0,35 a 0,75 µg/kg/min) e a dopamina (5 a 15 µg/kg/min), sendo utilizadas em 90% dos casos, não havendo diferença significativa entre os dois grupos. O uso de epinefrina (0,02 a 0,06 µg/kg/min) ou nor-epinefrina foi indicado na presença de hipotensão significativa (pressão arterial média menor que 40mmHg), o que ocorreu em cerca de 30% dos casos. O uso rotineiro de heparina no pós-operatório teve como objetivo evitar a trombose do enxerto de PTFE.

### Definições e estatística

A mortalidade hospitalar foi definida como todo óbito ocorrido até 30 dias após a cirurgia ou em crianças que nunca tiveram alta da Unidade de Terapia Intensiva (UTI) após a cirurgia. A mortalidade interina foi aquela ocorrida em crianças com sobrevida hospitalar, mas que não chegaram ao segundo estágio. A análise estatística foi feita com auxílio do software GraphPad Prism 4.0. Foi estabelecido significativo  $p < 0,05$ . As variáveis numéricas foram expressas em média e desvio-padrão e comparadas com a utilização do teste t de Student; nas comparações da mortalidade entre os grupos A e B, foi utilizado o teste exato de Fisher. A sobrevida em médio prazo foi analisada pela curva atuarial de Kaplan-Meier, sendo usado o Log Rank Test para comparar as curvas dos dois grupos.

### RESULTADOS

A sobrevida imediata dos 78 pacientes com SCEH submetidos a cirurgia de Norwood foi de 74,35%, sendo de 67,57% no grupo BTm e de 80,49% no grupo Tubo VD-AP ( $p=0,21$ ).

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

A Figura 1 ilustra as imagens resultantes das duas técnicas cirúrgicas empregadas.

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

A Figura 2 demonstra a sobrevida imediata: dos 37 recém-nascidos em que a anastomose sistêmico-pulmonar tipo BTm foi utilizada, 25 (67,57%) sobreviveram, e que, dos 41 submetidos a conexão ventrículo direito-artéria pulmonar (tubo VD-AP) como método de suprir a circulação arterial pulmonar, 33 (80,49%) sobreviveram.



Fig. 1 - Fontes de perfusão pulmonar: - A: Angioressonância magnética (reconstrução multiplanar) mostrando anastomose Blalock-Taussig modificado conectando a artéria braquiocefálica à artéria pulmonar, B: Angiotomografia com reconstrução multiplanar mostrando tubo ventrículo direito para a artéria pulmonar e C: Reconstrução tridimensional do coração correlacionando o ventrículo direito, a neoaorta e o tubo de PTFE. Legenda: VD= ventrículo direito, AP= artéria pulmonar, NAO = neoaorta e T tubo de PTFE

Tabela 1. Características dos pacientes no pré-operatório.

	BTm	Tubo VD-AP	p
Número de pacientes	37	41	
Sexo (masculino)	48%	56%	
Peso (g)	3101 ± 109	3055 ± 63,84	0,698 (NS)
Idade (dias)	9,22 ± 2,07	8,30 ± 1,26	0,702 (NS)
Diâmetro Ao			
Asc. (mm)	2,713±0,219	3,137±0,199	0,170 (NS)

BTm = Blalock-Taussig modificado; tubo VD-AP = conduto ventrículo direito para artéria pulmonar; Ao Asc = aorta ascendente; NS = não-significativo

Tabela 2. Circulação extracorpórea.

	BTm	Tubo VD-AP	p
Tempo de CEC(minutos)	114,0 + 4,39	135,8 + 5,18	0,0017
Tempo de PCH(minutos)	45,79 + 1,99	36,8 + 1,52	0,0012

BTm = Blalock-Taussig modificado; VD-AP = ventrículo direito para artéria pulmonar; CEC = circulação extracorpórea; PCH= parada circulatória hipotérmica

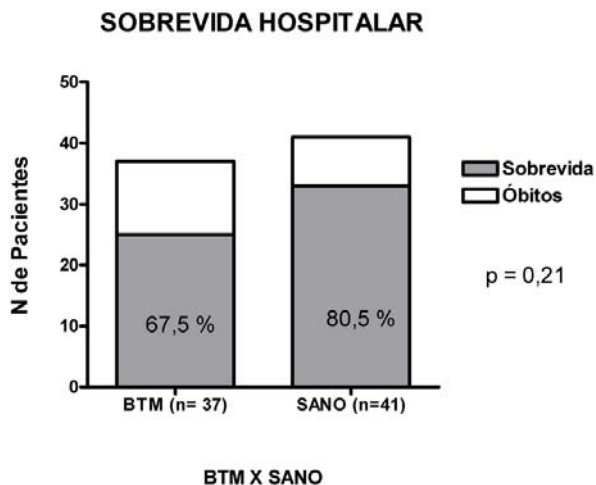


Fig. 2 - Sobrevida hospitalar na síndrome do coração esquerdo hipoplásico - BTM= Blalock Taussig modificado

A sobrevida ao período entre o primeiro e o segundo estágios, que corresponde às crianças submetidas à operação de Glenn, está representada na Figura 3. Quatro pacientes do grupo Norwood-Sano aguardam o segundo estágio.

Os estudos feitos imediatamente antes do segundo estágio, por meio de angioressonância ou angiogramografia do coração e vasos da base, demonstraram boa morfologia da aorta na maioria dos pacientes (Figura 4).

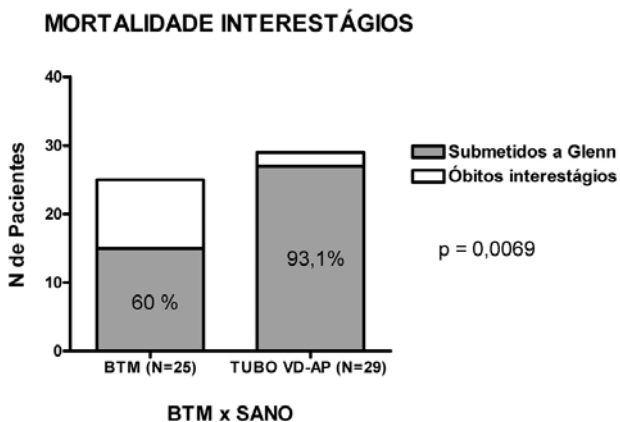


Fig 3 - Mortalidade interestágios - BTM= Blalock Taussig modificado

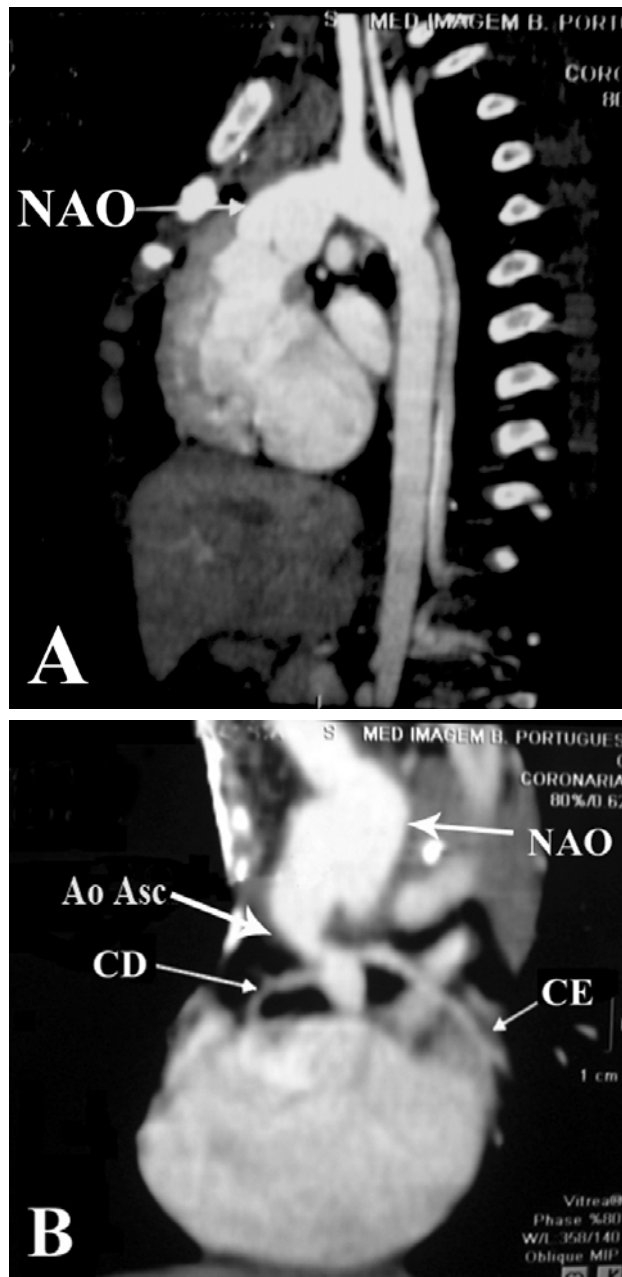


Fig. 4 - Angiotomografia mostrando: A: Neoaorta com bom resultado anatômico 2 anos após a cirurgia e B: Aspecto das artérias coronárias e da aorta nativa anastomosada à neoaorta. Legenda: NAO= neoaorta, CD= coronária direita, CE= coronária esquerda e AoAsc = aorta ascendente nativa

Em cinco (6,41%) pacientes, na fase inicial desta série, ocorreu o desenvolvimento de coarctação da neoaorta, que foi solucionada por dilatação com cateter-balão (em dois pacientes após o segundo estágio) ou por meio de intervenção cirúrgica por toracotomia lateral (em dois pacientes, após o segundo estágio, e em um paciente, após

o terceiro estágio), obtendo-se bom resultado. A comparação das curvas de sobrevida de Kaplan-Meier (Figura 5) mostrou melhor resultado com o Tubo VD-AP ( $p=0,003$ ) em médio prazo. Onze pacientes já foram submetidos ao terceiro estágio.

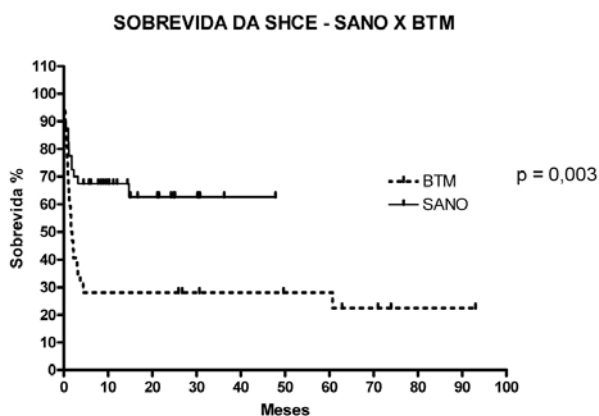


Fig. 5 - Curva de sobrevida em longo prazo - BTM= Blalock Taussig modificado

## DISCUSSÃO

A boa sobrevida imediata de 74,35% dos pacientes com SCEH submetidos ao primeiro estágio da operação de Norwood, sendo de 67,57% no grupo BTM e de 80,49% no grupo em que o conduto VD-AP foi o meio de perfusão pulmonar, foi conseguida após uma série inicial de 12 neonatos, operados entre 1994 e 1998, não incluídos neste estudo. Naqueles primeiros 12 pacientes, conseguiram-se apenas quatro sobreviventes, ocorrendo melhora de resultados com a revisão desses casos e aproveitamento de conceitos da literatura, chegando-se à estratégia cirúrgica aqui descrita, a qual permitiu boa correção cirúrgica, enfatizando a proteção miocárdica e a redução do tempo de parada circulatória, além de melhora dos cuidados pós-operatórios. Procurou-se incorporar a grande evolução de conceitos e resultados da experiência internacional. Na década de 1980, poucos centros faziam a operação de Norwood com sucesso. As publicações demonstravam sobrevida hospitalar variando entre 42% e 66%, com a maioria dos óbitos ocorrendo nas primeiras 24 horas após a cirurgia, em decorrência de baixo débito cardíaco. A sobrevida em longo prazo variou entre 21% e 44% [13-15].

Dados do Congenital Heart Surgeons Society Data Center, num estudo prospectivo realizado em 29 instituições, demonstraram sobrevida de 72%, 60% e 54%, respectivamente, com um mês, um ano e cinco anos após a

correção estagiada. Foram analisadas 710 crianças com SCEH, entre 1994 e 2000. Os fatores de risco para morte após o primeiro estágio envolveram fatores individuais (baixo peso ao nascimento, aorta ascendente pequena e idade mais alta na operação de Norwood), fatores institucionais e fatores cirúrgicos (shunt originando na aorta, tempo longo de parada circulatória e manuseio da aorta ascendente). Fatores de risco para óbito após o segundo estágio incluíram idade mais jovem na derivação cavo-pulmonar e necessidade de plastia da valva atrioventricular [15].

Tweddell et al. [16] relataram melhora da sobrevida hospitalar de 53%, nas operações feitas entre 1992 e meados de 1996, para 93%, numa série de 81 pacientes submetidos a operação de Norwood com enxerto BTM entre julho de 1996 e outubro de 2001. Há, entretanto, que se destacar que essa série não era constituída exclusivamente de neonatos com SCEH clássica, havendo 23% de variantes anatômicas que resultam em ventrículo esquerdo como ventrículo sistêmico.

Embora os dados mais recentes reflitam a tendência de melhora contínua dos resultados nos centros mundiais de excelência em cardiologia pediátrica com a operação de Norwood em SCEH, a mortalidade ainda é elevada, especialmente em instituições com menor experiência. Checchia et al. [17], usando dados dos hospitais membros do Child Health Corporation of America, estudaram 1.105 neonatos admitidos entre 1998 e 2001 com diagnóstico de SCEH, observando que 801 foram submetidos a procedimento de Norwood, 39 foram submetidos a transplante cardíaco, e os restantes 265 (24%) não foram submetidos a intervenção cirúrgica. Os neonatos submetidos a operação Norwood tiveram sobrevida hospitalar de 68% (546/801). As quatro instituições com maior número de operações apresentaram 78% de sobrevida e as outras 25 instituições obtiveram, em média, 59% de sobrevida hospitalar.

Investigações clínicas recentes demonstram preocupação com riscos de problemas neurológicos cognitivos, neuromotores e psicossociais, que podem ocorrer após essas operações [18]. Cianose, insuficiência cardíaca e anormalidades preexistentes do sistema nervoso central, que podem acompanhar a SCEH, assim como CEC e parada circulatória hipotérmica usadas na correção estagiada podem causar dano neurológico. Perfusão cerebral seletiva com baixo fluxo tem sido utilizada por alguns grupos como alternativa à parada circulatória total [16,19]. Dados de estudo piloto randomizado não sugerem que a perfusão cerebral seletiva melhora o desenvolvimento neuropsicomotor das crianças submetidas a operação de Norwood, quando comparada à parada circulatória hipotérmica [20]. Um estudo realizado com amplo material mostrou que paradas circulatórias hipotérmicas não afetam o desenvolvimento

neurológico, desde que sejam curtas [21]. Ensaios clínicos multicêntricos serão necessários para dirimir esta questão, mas a utilização de técnicas que diminuam ou eliminem a parada circulatória, provavelmente, são mais seguras.

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

Nosso grupo tem utilizado pioneiramente o pericárdio autólogo tratado com glutaraldeído desde 1999, na técnica de ampliação do arco aórtico e aorta descendente na SCEH. Essa foi uma solução simples, que além das vantagens do baixo custo, facilidade de obtenção e ser imunologicamente compatível, resultou em boa morfologia da neoaorta e baixa incidência de coarctação em longo prazo [22].

Uma das técnicas mais utilizadas na reconstrução do arco aórtico inclui o uso de homoenxerto pulmonar, cujos problemas são o custo elevado, a dificuldade de obtenção e a sensibilização imunológica, que pode ocasionar problemas futuros caso seja necessário transplante cardíaco [16,23]. A anastomose direta da aorta é tecnicamente mais complexa e nem sempre possível de ser realizada, embora não mostre diferença em relação ao enxerto homólogo quanto à necessidade de reintervenção no arco aórtico [5,6,8].

A recente popularização do tubo VD-AP tornou o curso pós-operatório mais estável, embora o impacto na sobrevida seja ainda controverso. Na experiência do grupo, mostrou melhor resultado em relação à sobrevida hospitalar e à mortalidade entre estágios, embora tenha atingido significância estatística apenas em relação à última variável, pelo teste exato de Fischer. Subjetivamente facilitou o manuseio pós-operatório. Sano et al. [9] relataram sobrevida de 84% (61/73) para pacientes submetidos a operação de Norwood com essa técnica em três centros no Japão, entre 1998 e 2002, identificando como fatores de risco a experiência do cirurgião e a ventilação mecânica anterior à operação. O tubo VD-AP oferece fluxo anterógrado para as artérias pulmonares somente durante a sístole, podendo ter maior diâmetro e menor incidência de oclusão aguda que o BTm, mas permite fluxo reverso na diástole, levando a sobrecarga de volume ventricular. Além disso, a necessidade de ventriculotomia direita, teoricamente, aumenta o risco de arritmias cardíacas e de redução da função ventricular nesses pacientes com fisiologia univentricular. Já o BTm propicia fluxo anterógrado pelo tubo durante todo o ciclo cardíaco, sendo controverso se propicia maior crescimento das artérias

pulmonares [10,24], mas as pressões diastólicas mais baixas na aorta comprometem o fluxo sanguíneo coronariano [10,11] e, possivelmente, a função cardíaca por hipoperfusão subendocárdica.

A conclusão de Sano et al. [9] de que com a conexão VD-AP seria possível melhorar os resultados para muitos cirurgões foi baseada no relato de uma série de casos. Também outros relatos demonstrando melhora da sobrevida com o conduto VD-AP usaram como controle séries históricas de pacientes com BTm [10,11,24].

Os estudos que mostraram não haver impacto na sobrevida quanto ao tipo de conduto utilizado, além de compararem grupos não contemporâneos, tinham populações muito pequenas de neonatos [25,26]. Pacientes com conduto VD-AP apresentaram maior mortalidade e indicação de transplante após o segundo estágio. O estudo comparativo de Tabbutt et al. [27], feito em pacientes contemporâneos, mostrou que não houve diferença na mortalidade entre os grupos VD-AP e BTm, mas tem a limitação de não ser randomizado, apresentando alguns vieses de seleção, tais como inclusão de pacientes com ventrículo esquerdo sistêmico, teoricamente com melhor prognóstico, apenas no grupo BTm, e inclusão preferencial de pacientes com atresia da valva aórtica no grupo VD-AP.

Apesar dos bons resultados atuais com a técnica BTm no primeiro estágio, ainda persiste o risco de 4% a 15% de óbito tardio antes do segundo estágio [15,28,29], embora a utilização de um programa domiciliar de monitoramento possa reduzir esse risco [30]. O uso de tubo VD-AP diminuiu a mortalidade interestágios entre os sobreviventes da operação de Norwood, em estudo publicado por Pizarro et al. [31], em que 40 dos 46 pacientes do grupo BTm e 49 dos 50 pacientes do grupo tubo VD-AP atingiram o estágio Hemi-Fontan com taxa de mortalidade interina de 13% e 2%, respectivamente. Entretanto, os grupos que apresentavam excelentes resultados com a técnica de BTm mostraram resultados idênticos com a modificação de Sano. Isso pode indicar que essa modificação está associada à melhora dos resultados nos grupos que tinham mortalidade próxima da média, talvez porque o tubo VD-AP facilite o manuseio pós-operatório. Estudos randomizados são necessários para comprovar as possíveis vantagens dessa técnica.

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

## CONCLUSÕES

A estratégia cirúrgica aplicada na operação de Norwood em neonatos com SCEH, utilizando pericárdio autólogo tratado na ampliação do arco aórtico, resultou em tempo curto de parada circulatória e mortalidade comparável aos melhores centros mundiais, obtendo-se boa morfologia da neoaorta e baixa incidência de coarctação de aorta.

A melhor sobrevida imediata com o conduto VD-AP não foi significativa quando comparada ao procedimento de BTm; entretanto, a menor mortalidade no período interestágios e a maior sobrevida em médio prazo no grupo VD-AP foram vantagens que atingiram significância estatística.

## REFERÊNCIAS

1. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics*. 1980;65(2 Pt 2):375-461.
2. 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.
3. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med*. 1983;308(1):23-6.
4. Bu'Lock FA, Stümper O, Jagtap R, Silove ED, De Giovanni JV, Wright JG, et al. Surgery for infants with a hypoplastic systemic ventricle and severe outflow obstruction: early experience with a modified Norwood procedure. *Br Heart J*. 1995;73(5):456-61.
5. Fraser CD Jr, Mee RB. Modified Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg*. 1995;60(6 Suppl):S546-9.
6. Ishino K, Stümper O, De Giovanni JJ, Silove ED, Wright JG, Sethia B, et al. The modified Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome: early to intermediate results of 120 patients with particular reference to aortic arch repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;117(5):920-30.
7. Starnes VA, Griffin ML, Pitlick PT, Bernstein D, Baum D, Ivens K, et al. Current approach to hypoplastic left heart syndrome. Palliation, transplantation, or both? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992;104(1):189-95.
8. Meyer SR, Campbell PM, Rutledge JM, Halpin AM, Hawkins LE, Lakey JR, et al. Use of an allograft patch in repair of hypoplastic left heart syndrome may complicate future transplantation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2005;27(4):554-60.
9. 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):504-910.
10. Maher KO, Pizarro C, Gidding SS, Januszewska K, Malec E, Norwood WI, et al. Hemodynamic profile after the Norwood procedure with right ventricle to pulmonary artery conduit. *Circulation*. 2003;108(7):782-4.
11. Malec E, Januszewska K, Kolcz J, Mroczek T. Right ventricle-to-pulmonary artery shunt versus modified Blalock-Taussig shunt in the Norwood procedure of hypoplastic left heart syndrome - influence on early and late haemodynamic status. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003;23(5):728-34.
12. Fonseca L, Silva JP, Franchi SM, Castro RM, Comparato DO, Baumgratz JF. Operação de Glenn bidirecional no tratamento estagiado da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo: resultados imediatos e tardios. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2005;20(1):1-7.
13. Meliones JN, Snider AR, Bove EL, Rosenthal A, Rosen DA. Longitudinal results after first-stage palliation for hypoplastic left heart syndrome. *Circulation*. 1990;82(suppl 5):IV151-6.
14. 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.
15. Ashburn DA, McCrindle BW, Tchervenkov CI, Jacobs ML, Lofland GK, Bove EL, et al. Outcomes after the Norwood operation in neonates with critical aortic stenosis or aortic valve atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;125(5):1070-82.
16. Tweddell JS, Hoffman GM, Mussatto KA, Fedderly RT, Berger S, Jaquiss RD, et al. Improved survival of patients undergoing palliation of hypoplastic left heart syndrome: lessons learned from 115 consecutive patients. *Circulation*. 2002;106(12 Suppl 1):I82-9.
17. Checchia PA, McCollegan J, Daher N, Kolovos N, Levy F, Markovitz B. The effect of surgical case volume on outcome after the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;129(4):754-9.
18. Mahle WT, Wernovsky G. Neurodevelopmental outcomes in hypoplastic left heart syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2004;7:39-47.
19. Pigula FA, Gandhi SK, Siewers RD, Davis PJ, Webber SA, Nemoto EM. Regional low-flow perfusion provides somatic circulatory support during neonatal aortic arch surgery. *Ann Thorac Surg*. 2001;72(2):401-7.
20. Goldberg CS, Bove EL, Devaney EJ, Mollen E, Schwartz E, Tindall S, et al. A randomized clinical trial of regional cerebral



- perfusion versus deep hypothermic circulatory arrest: outcomes for infants with functional single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133(4):880-7.
21. Wypij D, Newburger JW, Rappaport LA, duPlessis AJ, Jonas RA, Wernovsky G et al. The effect of duration of deep hypothermic circulatory arrest in infant heart surgery on late neurodevelopment: the Boston Circulatory Arrest Trial. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126(5):1397-403.
  22. Silva JP, Fonseca L, Baumgratz JF, Castro RM, Franchi SM, Sylos C, et al. Hypoplastic left heart syndrome: the influence of surgical strategy on outcomes. *Arq Bras Cardiol.* 2007;88(3):354-60.
  23. Meyer SR, Campbell PM, Rutledge JM, Halpin AM, Hawkins LE, Lakey JR, et al. Use of an allograft patch in repair of hypoplastic left heart syndrome may complicate future transplantation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005;27(4):554-60.
  24. Pizarro C, Malec E, Maher KO, Januszewska K, Gidding SS, Murdison KA, et al. Right ventricle to pulmonary artery conduit improves outcome after stage I Norwood for hypoplastic left heart syndrome. *Circulation.* 2003;108(Suppl 1):II155-60.
  25. Azakie A, Martinez D, Sapru A, Fineman J, Teitel D, Karl TR. Impact of right ventricular to pulmonary artery conduit on outcome of the modified Norwood procedure. *Ann Thorac Surg.* 2004;77(5):1727-33.
  26. Mahle WT, Cuadrado AR, Tam VK. Early experience with a modified Norwood procedure using right ventricle to pulmonary artery conduit. *Ann Thorac Surg* 2003;76(4):1084-9.
  27. Tabbutt S, Dominguez TE, Ravishankar C, Marino BS, Gruber PJ, Wernovsky G, et al. Outcomes after the stage I reconstruction comparing the right ventricular to pulmonary artery conduit with the modified Blalock Taussig shunt. *Ann Thorac Surg.* 2005;80(5):1582-91.
  28. Poirier NC, Drummond-Webb JJ, Hisamochi K, Imamura M, Harrison AM, Mee RB. Modified Norwood procedure with a high-flow cardiopulmonary bypass strategy results in low mortality without late arch obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;120(5):875-84.
  29. Bove EL, Lloyd TR. Staged reconstruction for hypoplastic left heart syndrome. Contemporary results. *Ann Surg.* 1996;224(3):387-95.
  30. Ghanayem NS, Hoffman GM, Mussatto KA, Cava JR, Frommelt PC, Rudd NA, et al. Home surveillance program prevents interstage mortality after the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126(5):1367-77.
  31. Pizarro C, Mroczek T, Malec E, Norwood WI. Right ventricle to pulmonary artery conduit reduces interim mortality after stage I Norwood for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2004;78(6):1959-64.