

CONEXÃO ATRIOVENTRICULAR UNIVENTRICULAR — FATORES PROGNÓSTICOS E IMPLICAÇÕES CIRÚRGICAS

MARCO AURÉLIO SANTOS, LUÍS CARLOS SIMÕES
Rio de Janeiro, RJ

Conexão atrioventricular univentricular caracteriza um grupo de malformações nas quais os átrios estão conectados real ou potencialmente a uma única câmara ventricular¹.

oucas cardiopatias criaram tantas controvérsias em sua terminologia quanto este grupo. Essa semântica baseou-se no conceito do que era um ventrículo. O grupo europeu liderado por Anderson e col²⁻⁶ excluía da categoria dos corações biventriculares aqueles que total ou parcialmente não possuíam uma das vias de entrada ao ventrículo direito (VD) ou ventrículo esquerdo (VE). Passaram a utilizar o termo coração univentricular para classificar tais malformações.

Van Praagh e col⁷, demonstraram que a característica fundamental de um ventrículo é a presença de sua porção trabecular e não a ausência parcial ou total de sua porção de entrada. Portanto a maioria desses corações eram na realidade biventriculares e que o termo coração univentricular não deveria ser aplicado.

Anderson e col¹ reconheceram a impropriedade do termo coração univentricular e passaram a englobar esse espectro de malformação (ventrículo primitivo¹⁰, ventrículo comum ou único¹⁶, dupla via de entrada ao ventrículo direito ou esquerdo) com a designação de conexão atrioventricular univentricular, caracterizando uma situação de ligação do átrio com o ventrículo, independente do tipo ou modo pelo qual se faz.

Vários investigadores somente incluem nesta categoria, aqueles corações que apresentam duas válvulas atrioventriculares (AV) ou uma válvula AV comum. Entretanto Quero Jimenez¹¹ descreveu que é possível a associação de atresia de um dos orifícios AV a este tipo de malformação.

Inúmeras classificações têm sido propostas para melhor reconhecimento destes tipos anatô-

micos^{5,16,17}. É possível que, baseado em estudos morfogenéticos^{18, 20}, se possa classificá-lo de acordo com uma excessiva ou deficiente expansão do canal AV para o “bulbus cordis”.

A falta total de expansão deste canal resultaria numa grande câmara ventricular esquerda, que se comunica através do “foramen bulbo ventricular” com um ventrículo direito, reduzido a uma câmara totalmente desprovida de aparelho valvular ou subvalvular, caracterizando a conexão AV univentricular do tipo ventricular esquerdo. Existem malformações cardíacas, nas quais o canal AV parece ter perdido a sua conexão com o VE (ventrículo primitivo), conectando-se exclusivamente com o VD, dando origem a uma conexão AV univentricular do tipo ventricular direito. Esta se caracteriza por um grande ventrículo, que recebe o fluxo sanguíneo de ambos os átrios e por um VE extremamente hipoplásico (muitas vezes não identificado ao estudo angiográfico) desprovido de músculo papilar. Existem ainda situações nas quais embora haja um desenvolvimento adequado da posição sinusal de ambos os ventrículos, a formação do septo interventricular não se completa dando lugar a uma conexão AV univentricular do tipo indeterminado.

Nestes tipos anatômicos, a conexão dos grandes vasos com as cavidades ventriculares pode ser concordante, discordante, dupla saída do VD, dupla saída do VE e saída única (atresia pulmonar ou aórtica).

A conexão AV univentricular do tipo ventricular esquerdo é muito mais freqüente do que a do tipo ventricular direito ou indeterminado. Também o tipo de conexão ventrículo arterial discordante prevalece sobre os demais²⁰⁻²².

A história natural dos pacientes com conexão AV univentricular é desanimadora. Kidd²³, em 1978, relata mortalidade de 50% no primeiro mês de vida e 74% nos primeiros 6 meses. Em um grupo de pacientes mais selecionados, Moodie e col²⁴ avaliaram retrospectivamente 83 paciente que não foram submetidos a procedimento

Serviço Clínico-Cirúrgico de Cardiopediatria do Instituto Estadual de Doenças do Coração Nelson Botelho Reis.
Correspondência: Marco Aurélio Santos—Rua Henrique Fleiuss, 262 — 20521—Rio de Janeiro, RJ

cirúrgico. Destes, 50% faleceram 14 anos após o diagnóstico inicial (todos do tipo ventricular esquerdo). Aqueles com morfologia do tipo indeterminado tinham pior prognóstico já que 50% obituaram 4 anos após o diagnóstico.

Devido ao grave prognóstico, relacionado principalmente à intensidade do fluxo pulmonar, o tratamento cirúrgico deve ser considerado. A seguir avaliaremos as potenciais opções cirúrgicas considerando-se as duas principais situações fisiopatológicas de conexão AV univentricular: com fluxo pulmonar limitado e com fluxo pulmonar excessivo.

Conexão AV univentricular com hipofluxo pulmonar

As manifestações clínicas deste grupo são decorrentes do grau de obstrução ao fluxo pulmonar. Raramente a presença combinada de estenose pulmonar moderada e uma “mistura” de sangue favorável tem como resultado uma saturação de oxigênio aceitável. Entende-se por boa mistura intercircular quando a diferença entre a saturação de oxigênio entre as artérias pulmonar e femoral é menor que 2%.

Nos casos de discordância ventrículo-arterial^{25, 26}, existe a correlação topográfica entre a localização do VD rudimentar e a saturação de O₂ na aorta. Quando este ventrículo encontra-se à direita, o fluxo preferencial de sangue venoso sistêmico é direcionado para a aorta.

O contrário ocorre quando o VD rudimentar encontra-se à esquerda. Neste caso o sangue venoso pulmonar é orientado para a aorta a partir deste ventrículo.

A grande maioria dos pacientes que se apresentam com hipofluxo pulmonar tem estenose pulmonar severa e manifestações de hipoxemia muitas vezes nos primeiros meses de vida. Nesta situação está indicada a criação de uma anastomose sistêmico-pulmonar.

São **fatores prognósticos** no sucesso deste procedimento, tamanho da comunicação interatrial^{20, 27, 28} e o estado funcional das válvulas AV^{13-15, 20}.

As anomalias das válvulas AV, têm sido identificadas em cerca de 88% dos casos em neonatos e em lactentes sintomáticos¹³ bem como em estudos de necrópsia¹⁴, significando que são determinantes importantes do prognóstico. Os casos com válvulas AV funcionalmente normais têm maiores chances de sobrevida além do primeiro ano de vida e são, dessa forma, melhores candi-

datos para a cirurgia “corretiva”. Portanto, a identificação deve ser o mais precoce possível. As bases anatômicas das anomalias obstrutivas das válvulas são a hipoplasia dos orifícios e a válvula em “paraquedas”. Outras anomalias das válvulas AV responsáveis por obstrução e/ou incompetência são os “clefts”, orifícios acessórios e deficiência de tecido subjacente.

Em um estudo anatômico cooperativo¹⁵ observou-se que não existe relação entre as malformações das válvulas AV e o tipo de conexão AV univentricular. Por outro lado, observou-se maior incidência de malformações das válvulas AV em situações em que existia algum tipo de fenômeno obstrutivo das vias de saída, sendo que a da via de saída pulmonar estava associada a maior incidência de incompetência valvular por um orifício AV comum.

O conhecimento dessas informações se fez necessário antes da realização de uma anastomose sistêmico pulmonar, já que na presença de hipoplasia do orifício AV esquerdo, atrioseptotomia deve ser considerada para descomprimir o átrio esquerdo e facilitar a mistura intercircular a nível atrial.

Em estudo retrospectivo Taussig²⁹ descreve um acompanhamento de 24 pacientes em um período de 20 a 28 anos com mortalidade global de 25% em indivíduos submetidos a cirurgia de Blalock-Taussig. Oito tinham mais de 20 anos e seis mais de 25 anos na época do estudo.

Em outro estudo Moodie e col³⁰ analisam a sobrevida em 5 anos de pacientes submetidos a algum tipo de anastomose sistêmico pulmonar, sendo de 72 ± 12% para o tipo de morfologia ventricular esquerda e de 54 ± 10% para os de morfologia indeterminada.

Nestes dois estudos não existiu relação dos efeitos da cirurgia paliativa com a idade. Todos tinham sobrevivido pela seleção natural (idade média por ocasião do diagnóstico foi de 9,6 anos).

Esses resultados confirmaram as nossas observações²⁰ e de outros^{13-15, 27, 28}, que na presença de um neonato ou lactente hipoxêmico com suspeita de conexão AV univentricular, a avaliação do tamanho da fossa oval ou comunicação interatrial, bem como do estado funcional das válvulas AV são fatores prognósticos da evolução quando submetidos a algum tipo de anastomose sistêmico-pulmonar.

Conexão AV univentricular com hiperfluxo pulmonar

Neste grupo, com freqüência, há desenvolvimento da doença vascular pulmonar obstrutiva, sendo a cerclagem de artéria pulmonar (AP) uma alternativa preferencial. A literatura demonstra elevada incidência de estenose subaórtica e anomalias obstrutivas do arco aórtico em situações de discordância ventrículo-arterial e que foram previamente submetidos a cerclagem de artéria pulmonar (AP)³¹⁻³⁹. Freedom⁴⁰ relata incidência de 84,4% e a literatura³¹⁻³⁹ em torno de 84,6%. No momento existem evidências para se demonstrar que a diminuição do diâmetro das comunicações interventriculares (CIV) pode ser adquirida e estar relacionada a cerclagem prévia da AP^{31, 32, 35, 38}.

Parece existir um subgrupo especial que apresenta predisposição para o desenvolvimento deste tipo de complicações. Geralmente, porém não invariavelmente, são lactentes, criticamente enfermos, com insuficiência cardíaca congestiva, fluxo pulmonar torrencial, hipertensão arterial pulmonar e baixo débito cardíaco. Estas manifestações seriam decorrentes de uma limitação de fluxo aórtico através da CIV durante o período de morfogênese do quarto arco aórtico. Portanto pode-se admitir que quando o fluxo pulmonar é excessivo a tendência da CIV é de potencialmente diminuir o seu diâmetro e conseqüentemente produzir o desenvolvimento de estenose subaórtica.

Contribuem para o desenvolvimento desta estenose, a hipertrofia muscular concêntrica bem como a disposição circunferencial do tecido fibroso dos bordos da CIV.

É importante ressaltar que as CIV na formas mais comuns de conexão AV univentricular não se encontram no septo membranoso^{37-39, 41-43}. Na realidade são totalmente musculares e conseqüentemente suas dimensões são vulneráveis à hipertrofia miocárdica que rapidamente pode-se desenvolver em conseqüência da cerclagem da AP.

Esta cerclagem objetiva a preservação da integridade do leito vascular pulmonar, bem como do músculo cardíaco. Como já comentado, a maioria dos pacientes submetidos a esse procedimento desenvolve estenose subaórtica e se não tratados evoluem com hipertrofia miocárdica importante com as seqüelas de isquemia e fibrose miocárdica^{37, 38}. Além disso existem trabalhos que questionam esta proteção do leito vascular pulmonar^{44, 45} de suas alterações morfológicas, as quais podem se agravar naque-

les portadores de atresia ou hipoplasia do orifício AV esquerdo.

Contribui também para o desenvolvimento das alterações do leito vascular pulmonar, a diminuição da complacência ventricular imposta pela hipertrofia miocárdica que dificultando o esvaziamento atrial, mantém esta cavidade em regime de pressão elevada.

É fator prognóstico, **nos pacientes com conexão AV univentricular, discordância ventrículoarterial e hiperfluxo pulmonar, o diâmetro da CIV^{38, 40, 42, 43, 46, 47}. A cerclagem da AP aumenta consideravelmente a possibilidade de desenvolvimento de obstrução subaórtica como também produz alterações na distensibilidade ventricular em conseqüência da hipertrofia miocárdica desenvolvida. Shiraishi e Silverman⁴⁶ em estudo ecocardiográfico demonstraram que os portadores de obstrução aórtica apresentaram uma área (normalizada pela superfície corporal) de CIV significativamente menor do que aqueles sem obstrução aórtica ($1,35 \pm 0,65 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ para $2,57 \pm 0,76 \text{ cm}^2/\text{m}^2$.**

Apesar de sua indiscutível importância, nem sempre é fácil a demonstração de obstrução subaórtica mesmo quando se utiliza técnicas invasivas. Em estudo realizado pelo grupo da Mayo Clinic⁴⁸ em somente 6% dos pacientes a pressão ventricular foi superior ao da artéria femoral (média 17,3 mmHg).

Sendo assim, na ausência de gradiente em repouso, Somerville e col³² preconizam a utilização de isoproterenol com o objetivo de identificar este potencial distúrbio hemodinâmico.

As anomalias obstrutivas do arco aórtico estão freqüentemente associadas com o rápido desenvolvimento de estenose subaórtica, principalmente naqueles previamente cerclados⁴⁷. A sua ausência pode facilitar a indicação de cerclagem de AP desde que evidentemente se monitorize a relação dos diâmetros da CIV e da aorta ascendente.

Implicações cirúrgicas

Obstrução subaórtica—A anastomose da porção proximal da AP com a aorta ascendente é um procedimento em que é possível “contornar” a obstrução subaórtica em uma série de malformações⁴⁹⁻⁵¹. Esta técnica tem valor comparável àquela obtida pela ressecção muscular subaórtica sem as desvantagens de uma possível ressecção incompleta da obstrução, de lesão do

sistema de condução, das artérias coronárias, e do aparelho de sustentação AV^{52, 53}.

A utilização da AP como alternativa de contornar a obstrução subaórtica implica na criação de uma fonte alternativa de fluxo sanguíneo pulmonar. Em pacientes com conexão AV, a realização de anastomose sistêmico-pulmonar pode levar a insuficiência cardíaca^{54, 55} aumentando o risco da cirurgia de Fontan⁵⁶. A anastomose cava-pulmonar clássica (cirurgia de Glenn⁵⁷), é procedimento paliativo seguro e com comprovada eficácia a longo prazo^{58, 59}. Tem sido indicada como o procedimento inicial naqueles pacientes considerados candidatos não ideais para a cirurgia de Fontan^{60, 61}.

A anastomose cava-pulmonar bidirecional descrita inicialmente por Azzolina e col⁶² tem sido reavaliada^{60, 61}.

Este procedimento promove o suprimento do fluxo sanguíneo pulmonar para ambos os pulmões com um terço do volume de sangue do retorno venoso sistêmico. A veia cava inferior passa a drenar no átrio pulmonar tendo a sua pressão média o mesmo valor que a pressão diastólica final do ventrículo sistêmico. Com isso a pressão venosa em área renal, hepática e em seio coronário é conseqüentemente mais baixa abolindo o edema e a ascite, complicações comuns no pós-operatório da cirurgia de Fontan.

A combinação da anastomose término-lateral do tronco da pulmonar em aorta, associada a derivação bi-cavo pulmonar, permite diminuição da sobrecarga pressórica e volumétrica ventricular, bem como mantém nível de oxigenação satisfatório. Esse procedimento paliativo pode oferecer condições clínicas satisfatórias evitando-se cirurgias posteriores. Caso contrário, a elevação da saturação de oxigênio pode ser conseguida através da septação atrial e conexão átrio pulmonar.

REFERÊNCIAS

- Anderson RH, Macartney FJ, Tynan MJ et al—Univentricular atrioventricular connection: the single ventricle trap unsprung. *Ped Cardiol*, 1983; 4: 273-800.
- Anderson RH, Becker AE, Freedom RM et al—Problems in the nomenclature of the univentricular heart. *Herz*, 1979; 4: 97-107-12.
- Anderson RH, Becker AE, Macartney FJ et al—IS "tricuspid atresia a univentricular heart? *Ped Cardiol*, 1979; 1: 51-6.
- Anderson RH, Becker AE, Wilkinson JL, Gerlis LM—The morphogenesis of univentricular hearts. *Br Heart J*. 1976; 38: 558-72.
- Anderson RH, Tynan MJ, Freedom RM et al—Ventricular morphology in the univentricular heart. *Herz*, 1979; 4: 184-97.
- Anderson RH, Wilkinson JL, Oerlis LM, Smith A, Becker AE—Atresia of the right atrioventricular orifice. *Br Heart J*, 1977; 39: 414-28.
- Van Praagh R, David I, Van Praagh S—What is a ventricle? The single ventricle trap. *Ped Cardiol*, 1982; 2: 79-84.
- Anderson RH, Becker AE, Freedom RM et al—Analysis of the atrioventricular junction-connexions, relations and ventricular morphology. IN: Godman MJ (ed.) *Paediatric Cardiology*, vol. 4 Edinburg, Churchill Livingstone, 1982; 169-81.
- Anderson RH, Becker AE, Tynan MJ, Macartney FJ, Ribby ML, Wilkinson JL—The univentricular atrioventricular connection; Getting to the root of a thorny problem. *Am J Cardiol*, 1984; 54: 822-8.
- Lev M, Liberthson RR, Kirpatrick JR et al—Single (primitive) ventricle. *Circulation*, 1969; 39: 577-91.
- Quero M—Atresia of the left atrioventricular orifice associated with Holmes heart. *Circulation*, 1970; 42: 739-41.
- Quero M—Coexistence of single ventricle with atresia of one atrioventricular orifice. *Circulation*, 1972; 46: 794-8.
- Santos MA, Moll JN, Romão N et al—Ventrículo primitivo com câmara rudimentar á esquerda e transposição dos grandes vasos. *Arq Bras Cardiol*, 1977; 30 (supl. 2):127.
- Quero Jimenez M, Moss AJ—Mitral valve abnormalities in single ventricle and related anomalies. *Circulation*, 1975; 11 (suppl): 901.
- Quero Jimenez M, Cameron AH, Acerete F et al—Univentricular hearts: pathology of the atrioventricular valves. *Herz*, 1979; 4: 161-5
- Van Praagh R, Ongley PA, Swan HJC—Anatomic types of single or common ventricle in man. Morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases. *Am J Cardiol*, 1964; 13: 367-84.
- Hallermann FJ, Davis GD, Ritter DG et al—Roentgenographic fractures of common ventricle. *Radiology*, 1966; 87: 409-24.
- De La Cruz MV, Miller BL—Double inlet left ventricle embryology and its relation to single ventricle. *Circulation*, 1968; 37: 249-51.
- Quero Jimenez M, Perez Martinez V, Maitre Azcarate MJ et al —Exaggerated displacement of the atrioventricular canal the bulbous cordis (right-ward displacement of the mitral valve). *Br Heart J*, 1973; BJ: 65-74.
- Santos MA, Moll JN, Rego R et al—Estudo angiográfico nos corações univentriculares. *Arq Bras Cardiol*, 1981; 37: 143-53.
- Van Praagh R, Van Praagh S, Vlad P, Keith JD—Diagnosis of the anatomic types of single or common ventricle. *Am J Cardiol*, 1965;15: 345-66.
- Soto B, Pacifico AD, Disciascio G—Univentricular heart. An angiographic study. *Am J Cardiol*, 1982; 49: 787-94.
- Kidd BSL—Single ventricle. In: Keith JD, Rowe RD, Vlad P (eds). *Heart Disease in Infancy and Childhood* (3rd ed). New York, Macmillan, 1978; 405-17.
- Moodie DS, Ritter DG, Tajik AJ, O'Fallon WM—Long-term follow-up in the unoperated univentricular heart. *Am J Cardiol*, 1984; 53: 1124-8.
- Macartney FJ, Partridge JB, Scott O, Deverall PB—Common or single ventricle. An angiographic and hemodynamic study of 12 patients. *Circulation*, 1976; 53: 543-54.
- Mocellin R, Sauer H—Haemodynamic studies in patients with univentricular hearts. *Herz*, 1979; 4: 242-7.
- Mickell JJ, Mathews RA, Park SC et al—Left atrioventricular valve atresia. Clinical management. *Circulation*, 1988; 61: 123-31.
- Rao PS, Moore HV, StrongWB—Surgery for mitral atresia interatrial obstruction without pulmonic stenosis (letter). *Circulation*, 1980; 62: 601.
- Taussig HB—Long-term observations on the Blalock-Taussig operation, vol. 9—Single ventricle (with apex to the left) *Johns Hopkins Med J*, 1976; 39: 69-76.
- Moodie DS, Ritter DG, Tajik AH et al—Long-term follow-up after palliative operation for univentricular heart. *Am J Cardiol*, 1984; 53: 1648-51.
- Neches NH, Park SC, Lemox CC et al—Tricuspid atresia with transposition of the great arteries and closing ventricular septal defect: successful palliation by banding of the pulmonary artery and creation of an aortic pulmonary window. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1973; 65: 538-42.
- Somerville J, Becu L, Ross D—Common ventricle with acquired subaortic obstruction. *Am J Cardiol*, 1974; 34: 206-14.
- Yacoub MH, Radley-Smith—Use of a valved conduit from right atrium to pulmonary artery for "correction" of single ventricle. *Circulation*, 1976; 54 (suppl II): 111-63.

34. Freedom RM, Williams WG, Fowler RS et al—Tricuspid atresia transposition of the great arteries, and banded pulmonary artery: repair by arterial snitch coronary artery reimplantation and right atrioventricular valve conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1980; 80: 621-9.
35. Moreno Cabral RJ, Miner DC, Oyer PE et al—A surgical approach for S.L.L.—Single ventricle incorporating total right atrium-pulmonary artery diversion. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1980; 79: 202-10.
38. Park SC, Siewers RD, Neches WH et al—Surgical management of univentricular heart with subaortic obstruction. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*, 1984; 37: 417-21.
37. Penkoske PA, Freedom RM, Williams WG et al—Surgical palliation of subaortic stenosis in the univentricular heart. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1984; 87: 767-81.
38. Freedom RM, Sondheimer H, Dische R et al—Development “subaortic stenosis” after pulmonary arterial banding for common ventricle. *Am J Cardiol*, 1977; 39: 78-83.
39. Freedom RM—The morphologic and therapeutic implications of an obstructive anomaly of the aortic arch in infants with complex congenital heart disease. In: Parezan L, Cruppi CG, Graham G (ed.), *Congenital Heart Disease in the First Three Months of Life: Medical and Surgical Aspects*. Bologna, Patron Editore, 1981. 341-61.
40. Freedom RM, Blesson LN, Smallhorn JF et al—Subaortic stenosis, the univentricular heart and banding of the pulmonary artery: an analysis of the courses of 43 patients with univentricular heart palliated by pulmonary artery banding. *Circulation*, 1986; 73: 758-84.
41. Anderson RH, Lenox CC, Zuberbuhler JR et al—Double inlet left ventricle with rudimentary right ventricle and ventricle arterial concordance. *Am J Cardiol*, 1983; 52: 573-81.
42. Freedom RM, Dische MR, Rowe RD—Pathologic anatomy of subaortic stenosis and atresia in the first year of life. *Am J Cardiol*, 1977; 1035-42.
43. Anderson RH, Penkoske PA, Zuberbuhler JR—Variable morphology of ventricular septal defect in double inlet ventricle. *Am J Cardiol*, 1985; 55:1560-5.
44. Juameda E, Haworth SG—Pulmonary vascular structure in patients dying after a Fontan procedure: the lung as a risk factor *Br Heart J*, 1984; 52: 575-80.
45. Juameda E, Haworth SG—Double inlet ventricle: lung biopsy findings and implications for management. *Br Heart J*, 1985; 53: 515-9.
45. Juameda E, Haworth SG—Double inlet ventricle: lung biopsy double inlet ventricle: Evaluation of the interventricular communication. *J Am Coll Cardiol*, 1990;15: 1401-8.
47. Franklin RCG, Sullivan ID, Anderson RH et al—Is banding of the pulmonary trunk obsolete for infants with tricuspid atresia and double inlet ventricle with a discordant ventriculo arterial connection? Role of aortic arch obstruction and subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*, 1990; 16: 1455-64.
48. Rutter DG, Seward JB, Moodie D et al—Univentricular heart (common ventricle). Preoperative diagnosis. *Herz*, 1979; 4: 198-205.
49. Jonas RA, Castañeda AR, Lang P—Single ventricle (single or double-inlet) complicated by subaortic stenosis: surgical options in infancy. *Ann Thorac Surg*, 1985; 39: 361-6.
50. Yacoub MH, Radley-Smith R—Use of a valved conduit from right atrium to pulmonary artery for “correction” of single ventricle. *Circulation*, 1976; 54 (suppl II): 111-63.
51. Ceithmal EL, Puga FJ, Danielson GK et al—Results of the Damus Stansel-kaye procedure for transposition of the great arteries and for double outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*, 1984; 38: 433-7.
52. Lin AE, Laks Barber G, Chin AJ et al—Subaortic obstruction in complex congenital heart disease. Management by proximal pulmonary artery to ascending aorta end to side anastomosis. *J Am Coll Cardiol*, 1986; 7: 617-24.
53. Newfeld EA, Nikaidoh H—Surgical management of subaortic stenosis in patients with single ventricle and transposition of the great vessels. *Circulation*, 1987; 76 (suppl III) 111: 29.
54. Graham TP, Erath Hg, Boucek RJ et al—Left ventricular function in cyanotic congenital heart disease. *Am J Cardiol*, 1980; 45: 123-36.
55. Kuroda O, Sano T, Matsuda H et al—Analysis of the effect of the Blalock-Taussig shunt on ventricular function and the prognosis in patients with single ventricle. *Circulation*, 1987; 76 (suppl III) 111: 24.
56. Mietas-Snyder M, Lang P, Mayer JE et al—Effect of childhood systemic pulmonary shunts on suitability for subsequent Fontan operation (abstr). *Circulation*, 1986; 74 (suppl II) 11: 249.
57. Glenn WWL—Superior vena-cava pulmonary artery anastomosis. *Ann Thorac Surg*, 1984; 37: 9-11.
58. DiCarlo D, Williams WG, Freedom RM et al—The roll of cavopulmonary (Glenn) anastomosis in the palliative treatment of congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1982; 83: 437-42.
59. Pennington Dg, Nouri S, Ho J et al—Glenn shunt: long-term results and current role in congenital heart operations. *Ann Thorac Surg*, 1981; 31: 532-9.
60. De Leon SY, Idriss FS, Ilbawi MN et al—The role of the Glenn shunt in patients undergoing the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1983; 85: 669-77.
61. De Leon SY, Ilbawi MN, Idriss FS et al—Fontan type for complex lesions. Surgical considerations to improve surgical. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1986; 92: 1029-37.
62. Azzolina G, Eufate S, Pensa P—Tricuspid atresia. Experience in surgical management with a modified cavopulmonary anastomoses. *Thorax*, 1972; 27: 111-5.
63. Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA et al—Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt. A versatile complement to the Fontan principle. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1985; 90: 391-8.
64. Ilbawi MN, Idriss FS, Master AJ et al—Effects of elevated coronary sinus pressures on left ventricular function after the Fontan operation. An experimental and clinical correlation. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1986; 92: 231-7.