

# Aspectos Morfológicos, Evolução e Fatores Prognósticos na Atresia Pulmonar com Septo Interventricular Intacto. Revisão da Literatura e Atualização

Margarida Maria da Costa Smith Maia, Vera Demarchi Aiello, Munir Ebaid

Belo Horizonte, MG - São Paulo, SP

As distorções morfológicas que acompanham a atresia pulmonar com septo interventricular intacto, notadamente as do ventrículo direito (VD) e da valva tricúspide (VT), são bastante conhecidas<sup>1-7</sup>. A despeito disto, o tratamento clínico e os resultados cirúrgicos permanecem desapontadores, com elevados índices de mortalidade precoce e tardia, independente das técnicas cirúrgicas preconizadas pelos diversos centros<sup>8-17</sup>. Vários fatores têm sido incriminados como determinantes deste prognóstico sombrio: a morfologia heterogênea do VD, que varia desde extremamente hipoplásico e hipertrófico até dilatado e papiráceo, passando pelo normal; acompanhando-lhe ainda alterações profundas de sua valva atrioventricular. Em alguns casos, há presença de estenoses e interrupções das artérias coronárias, além de fístulas coronário-cavitárias, agravando o quadro com isquemia miocárdica<sup>5,18-24</sup>. A própria valva atrésica do tronco pulmonar tem apresentação anatômica diversa, acompanhada de graus variáveis de estenose infundibular.

O tratamento inicial impõe-se ainda no período neonatal. Aproximadamente 50% dos neonatos sem tratamento falecem no 1º mês e, praticamente, todos no 1º ano de vida. Considera-se satisfatório o tratamento cirúrgico paliativo, quando este atinge baixos índices de mortalidade, não compromete a realização de uma correção uni ou biventricular posterior e evolui com um número reduzido de intervenções cirúrgicas<sup>25</sup>.

Uma outra questão que se impõe, é se estes ventrículos hipoplásicos poderiam ser reincorporados à circulação com o tratamento cirúrgico corretivo, e como isto poderia ser feito com menor mortalidade<sup>26</sup>.

Vários aspectos morfológicos desta anomalia têm sido analisados, visando-se estabelecer fatores e relações anatômicas que contribuam de forma decisiva na conduta cirúrgica. Publicações<sup>25-28</sup> têm analisado o diâmetro da VT e sua relação com outras estruturas cardíacas, como um fator intrínseco específico na determinação do prognóstico cirúrgico. O diâmetro isolado do anel tricúspideo tem sido considerado como medida apropriada da valva, por se supor que nesta anomalia adquira configuração arredonda-

da. Esta medida é dimensionada à superfície corpórea do paciente através do valor-Z ( $Z = \frac{\text{diâmetro medido} - \text{diâmetro normal médio}}{\text{desvio padrão do diâmetro normal médio}}$ ). A medida do diâmetro da VT é realizada através da ecocardiografia. Segundo estudo multicêntrico<sup>25</sup>, houve acentuada correlação entre o valor-Z e a magnitude da cavidade do VD, com a vantagem deste ser um valor mensurável. Entretanto, outros autores<sup>9</sup> questionam a utilização deste parâmetro como base única da conduta terapêutica operatória. Alegam que as discrepâncias entre medidas através de diferentes métodos diagnósticos, reprodução inadequada das medidas entre observadores, amplos limites da normalidade e elevada percentagem de erro, envolvendo estruturas tão diminutas como a VT nesta anomalia, levariam a diferenças significativas no valor-Z. Assim, pequenos diâmetros estariam relacionados a um maior risco na correção univentricular e diâmetros aumentados seriam um fator de risco nas correções biventriculares<sup>25</sup>. Mais recentemente, tem-se observado que a medida do diâmetro infundibular apresenta maior valor preditivo para a presença de comunicação entre a circulação coronariana e o VD, do que o valor-Z<sup>29</sup>.

Atribui-se, em última análise, às dimensões da cavidade ventricular direita e ao grau de desenvolvimento de cada um de seus componentes, a condição de ser o fator prognóstico mais importante para a correção operatória. As dificuldades de avaliação desta câmara não têm sido desprezadas, sendo que várias técnicas como cálculos de volume pela fórmula de Simpson<sup>30-32</sup> e índice do VD de Lewis<sup>33,34</sup> através da angiocardiografia estão sujeitas a críticas, devido à forma irregular do VD nesta anomalia e ao grau de hipertrofia de suas paredes, que obliteram seus componentes, tornando difícil a delimitação da câmara<sup>35</sup>.

Um dos objetivos do tratamento cirúrgico nesta anomalia cardíaca seria a reintegração do VD à circulação. O efeito benéfico deste procedimento tem sido documentado com a demonstração do aumento proporcional da VT ao crescimento do paciente, às vezes até superando-o, quando se restabelece a continuidade entre o VD e o tronco pulmonar, ocorrendo o contrário, caso este procedimento não seja realizado<sup>5,25,31,32,34,36,37</sup>.

## Aspectos morfológicos

Bull e col<sup>1</sup> propuseram uma classificação anatômica e angiográfica, baseada na aparência e morfologia tripartida do VD, descritas por Goor e Lillehei<sup>38</sup>. Os VD foram classificados em três grupos: 1) as três porções da

Faculdade de Medicina - UFMG e Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP

Correspondência: Margarida M.C. Smith Maia - Faculdade de Medicina da UFMG - Depto de Clínica Médica - Av. Alfredo Balena 190-S/4070 - 30130-100 - Belo Horizonte, MG

Recebido para publicação em 2/10/95

Aceito em 22/11/95

cavidade ventricular direita estando presentes, com hipoplasia generalizada em graus diversos; 2) porção de entrada e infundibular presentes, com ausência da porção trabecular; 3) somente a porção de entrada presente. Correlacionaram as maiores áreas valvares tricuspídeas com a presença de todos os componentes do VD, e as menores com a presença apenas da porção de entrada. Concomitantemente, De Levall e col<sup>11</sup> aplicaram esta classificação na determinação da conduta operatória, com excelentes resultados. Cobanoglu e col<sup>39</sup> não observaram correlação entre o diâmetro do anel tricuspídeo e o tipo de VD. Milliken e col<sup>40</sup> advogaram a seleção operatória dos pacientes em função do grau de hipoplasia do VD, sendo que a presença dos componentes do VD, isoladamente ou de forma combinada, por si só não seriam indicadores da magnitude da câmara.

Lewis e col<sup>33,34</sup> estabeleceram o “índice do VD”, para avaliar objetivamente as dimensões e demonstrar o crescimento desta câmara, consistindo em uma modificação angiocardiógráfica das medidas anatômicas descritas por Zuberbuhler e Anderson<sup>7</sup>. Este índice difere do relato original, pela utilização do diâmetro da aorta ao nível do diafragma na normalização das dimensões da cavidade ventricular direita. O “índice do VD” incorpora também o conceito tripartido e a proporcionalidade existente entre a cavidade do VD e a dimensão da VT. Os mesmos autores<sup>34</sup> avaliaram o potencial de crescimento do VD, após valvotomia pulmonar, pelo “índice do VD”. Observaram que a cavidade ventricular direita aumentou em todos os casos em que se restabeleceu a continuidade entre VD e tronco pulmonar. Por sua vez, Grahan e col<sup>31</sup> e Patel e col<sup>32</sup> utilizaram medidas de volume do VD calculadas pela angiocardiógrafia, através da fórmula de Simpson, demonstrando objetivamente o seu crescimento.

Vários autores<sup>1,4,7,32</sup>, através de diferentes métodos diagnósticos, observaram uma proporção entre a dimensão do anel tricúspide e a da cavidade ventricular direita nesta anomalia. Esta relação tem sido considerada como o melhor parâmetro pré-operatório para avaliação das dimensões do VD e a variável mais significativa para o sucesso pós-operatório<sup>11,28</sup>. Outros fatores preditivos de bom prognóstico foram VD tripartido, ausência de sinusóides e a contratilidade miocárdica. Hanséus e col<sup>42</sup> também relataram uma estreita relação entre as dimensões da VT e VD, e que a combinação de uma VT muito restritiva com hipoplasia importante do VD afetava negativamente o prognóstico. As diferenças morfológicas da valva pulmonar vêm sendo observadas desde Davignon e col<sup>3</sup>. Zuberbuhler e Anderson<sup>7</sup> descreveram duas variedades de valva pulmonar nesta anomalia. No 1º tipo, com as comissuras da valva unindo-se no centro dela, sempre havia associação com atresia infundibular, sendo a VT estenótica ou com insuficiência importante. No 2º tipo, com as bordas comissurais periféricas, a valva era de aspecto membranoso, com centro liso e abaulado, associada ao infundíbulo patente. Braullin e col<sup>43</sup>, através de estudos

angiocardiógráficos e anatômicos, referiram-se a um tipo intermediário, definido como a presença de domo (elevação central) comprometendo apenas a porção central da valva imperfurada.

Em relação ao tronco pulmonar, Davignon e col<sup>3</sup> observaram que este era mais estreito comparado com a aorta e sua origem tinha a forma peculiar de funil. As dimensões do tronco pulmonar têm sido freqüentemente avaliadas de modo subjetivo; variando desde atrésico e hipoplásico em graus diversos até normal<sup>3,37,44,45</sup>. Zuberbuhler e Anderson<sup>7</sup> mediram o diâmetro do tronco pulmonar, observando uma ampla superposição de valores entre os grupos normal e de portadores da anomalia. Em estudo morfológico recente realizado por nós<sup>46</sup>, mediu-se o tronco pulmonar em uma série de 32 espécimes e observou-se que predominou hipoplasia discreta a moderada.

As anomalias coronarianas são freqüentes no VD hipoplásico, não fazendo parte da fisiopatologia do VD dilatado, e contribuem para a elevada mortalidade, associada a esta má-formação. As alterações coronarianas mais encontradas são: origem e distribuição anormal, ausência de conexão com aorta proximal, conexões entre VD e artérias coronárias, estenoses e interrupções coronarianas<sup>5,18,20,22-24,47-49</sup>.

A fibroelastose endocárdica do VD foi observada por Gersony e col<sup>50</sup> em dois casos. Posteriormente, Essed e col<sup>51</sup> e Zuberbuhler e Anderson<sup>7</sup> relataram que 60% e 25% dos espécimes em suas casuísticas, respectivamente, apresentavam esta alteração. Freedom<sup>37</sup> relatou esta alteração em seus casos, que poderia ser um fator limitante da contração miocárdica, acarretando comprometimento funcional. Há também redução da complacência ventricular direita, dificultando o enchimento ventricular, que é um fator primordial para a boa evolução após descompressão cirúrgica desse ventrículo. A gênese da fibroelastose endocárdica nesta anomalia merece discussão. Freedom e Harrington<sup>19</sup> e Patel e col<sup>32</sup> atribuíram o desenvolvimento da fibroelastose endocárdica a uma combinação de hipóxia e VD hipertenso. O'Connor e col<sup>24</sup> sugerem que seria secundária a isquemia subendocárdica e a pressões supra-sistêmicas, durante o período pré ou pós-natal. Aiello e Higuchi<sup>52</sup> chamaram atenção para as formas mais graves de fibroelastose endocárdica, que ocorrem em neonatos, em consequência a lesões congênitas obstrutivas. Especulam que as células endocárdicas fetais, quando submetidas a pressões elevadas, teriam uma maior capacidade proliferativa. A idade seria um fator determinante importante para a intensidade da reação endocárdica.

A intensa hipertrofia da parede do VD e o miocárdio membranoso encontrados em alguns casos, podem ser fatores determinantes do prognóstico, por comprometerem a função ventricular, independente do procedimento operatório realizado<sup>7,37</sup>.

Outro aspecto que vem sendo observado é o abaulamento na via de saída do ventrículo esquerdo (VE), provavelmente conseqüente à hipertrofia de VD e septo. Diver-

sos autores<sup>7,37,53,54</sup> têm conjecturado sobre o potencial obstrutivo subaórtico, comprometimento da função sistólica e diastólica, após anastomose sistêmico-pulmonar, e da geometria da cavidade ventricular esquerda<sup>9,54</sup>. A frequência deste achado, por si só, já justifica uma investigação por ecocardiografia ou estudo hemodinâmico, no sentido de detectar algum gradiente pressórico nesta região.

### Aspectos angiocardiográficos

Segundo Fricker e Zuberbuhler<sup>55</sup> e Freedom<sup>35</sup>, o cateterismo cardíaco e angiocardiografia são partes essenciais na avaliação de qualquer lactente com suspeita de atresia pulmonar e septo interventricular intacto. A oximetria é útil apenas para demonstrar a passagem de sangue do átrio direito para o esquerdo. O gradiente interatrial dependerá do tamanho da comunicação entre eles.

As pressões ventriculares direitas geralmente são supra-sistêmicas, embora possam ser mais baixas em caso de ventrículo dilatado, e com regurgitação tricúspide importante<sup>50,56</sup>.

A ventriculografia direita é o exame isolado de maior valor diagnóstico e deve ser realizada antes da tentativa de entrar no tronco pulmonar, através do VD. Deste modo, realiza-se o diagnóstico de atresia ou estenose pulmonar importante. Este exame oferece detalhes anatômicos sobre as dimensões e componentes do VD, além do estado funcional da VT<sup>1,5,11,32,48,57-62</sup>.

As descrições e relatos de alterações da circulação coronariana, nesta anomalia, são extensas<sup>18-22,24,47,48,63-65</sup>. Há conexões entre a cavidade ventricular direita e o miocárdio ou artérias coronárias, que são denominadas fístulas ou fístulas coronário-cavitárias. A isquemia miocárdica e suas seqüelas são inevitáveis, em decorrência dessas conexões, que competem com o fluxo coronariano normal. Para o reconhecimento dessas alterações coronarianas, é necessário realizar tanto a ventriculografia direita quanto a aortografia e, de forma ideal, a arteriografia coronária seletiva.

Alguns autores fizeram considerações sobre a função ventricular, nesta anomalia. Sideris e col<sup>66</sup> observaram que a função do VE era deprimida. Scognamiglio e col<sup>62</sup>, em estudo quantitativo da função de ambos ventrículos, através da ventriculografia, observaram que somente os VD de tamanho normal apresentavam função normal. O volume diastólico final do VE foi sempre maior que o normal e a fração de ejeção normal ou deprimida.

### Tratamento cirúrgico

As informações referentes aos resultados operatórios paliativos ou definitivos de uma amostra representativa da anomalia são limitadas e estudos a longo prazo desconhecidos. Os princípios que orientam o tratamento operatório são decorrentes de experiências isoladas, baseados na aplicação de um procedimento cirúrgico específico, a um subgrupo selecionado de pacientes<sup>10,67</sup>.

Até início de 1970, esta anomalia era considerada quase irremediavelmente fatal. Gersony e col<sup>50</sup>, em revisão da literatura, concluíram que apenas três (2,5%) dos 123 casos relatados até aquela data, continuavam vivos. Fyler e col<sup>68</sup> relataram uma sobrevida a longo prazo de 20%. Mais recentemente, Billingsley e col<sup>69</sup> observaram uma mortalidade operatória de 13,6%, na correção uni e biventricular; estes índices tornam-se mais elevados 29%, quando se considera apenas o grupo com VD hipoplásico.

O tratamento cirúrgico deve levar em conta os seguintes aspectos: a) estabelecer uma fonte confiável de fluxo pulmonar; b) promover o crescimento ventricular direito; c) tornar possível a correção biventricular; d) abordagem dos sinusóides coronarianos<sup>70</sup>.

Nas últimas três décadas, vários tipos de procedimentos cirúrgicos têm sido utilizados, tanto paliativos quanto reparativos. Um grande número de autores<sup>10,11,15,25,33,34,36,39,40,61,71-76</sup> têm realizado anastomose sistêmico-pulmonar e valvotomia pulmonar isoladas ou em associação. Posteriormente, a via de saída do VD é reconstruída com retalho transpulmonar.

Entre as vantagens da anastomose sistêmico-pulmonar, argumenta-se a baixa mortalidade operatória inicial. Entretanto, o valor-Z da VT tende a ficar menor a longo prazo, dificultando a correção biventricular posterior. Teoricamente a valvotomia pulmonar seria o procedimento ideal. Frequentemente, entretanto, é necessária uma 2ª cirurgia para fechamento do forame oval pérvio, confecção de anastomose sistêmico-pulmonar ou colocação de retalho transpulmonar. O retalho transpulmonar tem as maiores possibilidades de desobstruir o fluxo sanguíneo, porém, mais de um terço destes pacientes necessitarão de anastomose sistêmico-pulmonar e há o risco de insuficiência cardíaca direita aguda no pós-operatório imediato<sup>9,12,25</sup>. Mais recentemente, alguns autores<sup>77</sup> têm relatado uma mortalidade imediata mais baixa 6%, e sobrevida em cinco anos de 86%, após valvotomia pulmonar transventricular em neonatos, advogando a utilização deste procedimento sempre que a porção infundibular estiver presente. Outros<sup>78</sup>, porém, não apresentam resultados tão animadores, com mortalidade operatória inicial de 20% e sobrevida em cinco anos de 47%, além de observarem um pior prognóstico para os pacientes com sinusóides e alto risco operatório no implante de retalho transpulmonar. Steinberger e col<sup>70</sup> relataram mortalidade global em cinco anos de 79%, em pacientes submetidos a colocação de retalho transpulmonar no período neonatal. Entretanto, esta mortalidade foi significativamente maior 40%, em crianças com VD hipoplásico, apesar do crescimento ventricular acentuado neste grupo. Giglia e col<sup>79</sup> observaram sobrevida e correção biventricular elevadas em cinco anos, em pacientes submetidos a implante de retalho transpulmonar no período neonatal, 95,9% e 91,3%, respectivamente. Nota-se, entretanto, que 93,9% dos pacientes desse estudo possuíam VD tripartido, e o restante bipartido. Além disso, a média dos diâmetros da VT era próxima ao normal. McCaffrey e col

<sup>28</sup> também utilizaram esta técnica cirúrgica em ventrículos direitos tripartidos, com bons resultados. No pequeno grupo de pacientes, com VD muito hipoplásico, pressões supra-sistêmicas e conexões coronário-cavitárias, tentou-se tromboexclusão do VD com elevada mortalidade <sup>17</sup>.

Mais recentemente, alguns autores <sup>80</sup> têm proposto uma etapa cirúrgica intermediária, para o grupo de neonatos submetidos a valvotomia pulmonar inicial, sem crescimento satisfatório do VD. Este procedimento consiste em “esculpir” a cavidade ventricular preparando-a para a correção biventricular.

O tratamento definitivo da anomalia depende das dimensões do VD, presença de seus três componentes e diâmetro da VT. Na maioria das vezes, consiste na reconstrução da via de saída do VD com interposição de retalho ou tubo valvado, fechamento da comunicação interatrial e da anastomose sistêmico-pulmonar. Nos casos de VD muito hipoplásico, ou quando a circulação coronariana é dependente do VD, pode-se indicar cirurgia de Fontan ou uma de suas variantes <sup>11,12,14,25,26,28,40,41,69,74,77,81,82</sup>.

Mais recentemente, tem havido relatos de valvotomia e angioplastia da valva pulmonar em casos selecionados, com cateter balão, a laser e radiofrequência <sup>83-89</sup>.

Embora extensos trabalhos morfológicos tenham sido realizados para compreensão desta anomalia, ainda há lugar para novos ensaios que permitam estudar as relações entre as estruturas do VD, como a relação entre a VT e infundíbulo, e a variação da espessura da membrana valvar pulmonar e seu diâmetro, dados úteis para novos procedimentos, como a valvotomia e angioplastia através do cateterismo.

Apesar da contínua melhoria dos métodos diagnósticos e novas propostas de abordagem operatória, esta anomalia permanece um desafio para clínicos e cirurgiões. O transplante cardíaco seria uma opção uma vez que os custos sejam diminuídos e melhorado o seguimento a longo prazo. Antes desta opção drástica, as possibilidades de correção cirúrgica devem ser esgotadas e, para tal, a acurácia dos métodos diagnósticos deve melhorar paralelamente.

## Referências

- Bull C, De Leval MR, Mercanti C et al - Pulmonary atresia and intact ventricular septum: a revised classification. *Circulation* 1982; 66: 266-72.
- Cole RB, Muster AJ, Lev M et al - Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1968; 21: 23-31.
- Davignon A L, Greenwald WE, Du Shane JW et al - Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum clinicopathologic correlation of two anatomic types. *Am Heart J* 1961; 62: 591-602.
- Freedom R, Dische MR, Rowe RD - The tricuspid valve in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Arch Pathol Lab Med* 1978; 102: 28-31.
- Freedom RM, Wilson G, Trusler GA et al - Pulmonary atresia and intact ventricular septum. A review of the anatomy, myocardium, and factors influencing right ventricular growth and guidelines for surgical intervention. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 17: 1-28.
- Van de Wal HJCM, Smith A, Becker AT et al - Morphology of pulmonary atresia with intact ventricular septum in patients dying after operation. *Ann Thorac Surg* 1990; 50: 98-102.
- Zuberbuhler JR, Anderson R - Morphological variations in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Br Heart J* 1979; 41: 281-8.
- Marçal MB, Maluf M, Verginelli G et al - Tratamento cirúrgico da atresia pulmonar com septo interventricular íntegro. Análise dos resultados imediatos e tardios de 27 pacientes. *Arq Bras Cardiol* 1982; 39: 35-9.
- Bull C, Kostella M, Soresen K et al - Outcome measures for the neonatal management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 359-66.
- Coles JG, Freedom RM, Lightfoot NE et al - Long-term results in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1989; 47: 213-7.
- De Leval M, Bull C, Stark J et al - Pulmonary atresia and intact ventricular septum: surgical management on a revised classification. *Circulation* 1982; 66: 272-80.
- Foker JE, Braulin EA, Cyr JAS et al - Management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 706-15.
- Huerta GC, Izquierdo PF - Mortalidad y supervivencia en la atresia pulmonar con septo interventricular íntegro. Factores determinantes. *An Esp Pediatr* 1990; 32: 33-6.
- Leung MP, Mok C, Lee J et al - Management evolution of pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1993; 71: 1331-6.
- De Moor MMA, Human DG, Reichart B - Management of pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis and intact ventricular septum with a small or hypoplastic right ventricle. *Int J Cardiol* 1988; 19: 245-53.
- Stellin G, Santini F, Thine G et al - Pulmonary atresia, intact ventricular septum, and Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: anatomic and surgical considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 255-61.
- Williams GW, Burrows P, Freedom RM et al - Thromboexclusion of the right ventricle in children with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101: 222-9.
- Burrows PE, Freedom RM, Benson LN et al - Coronary angiography of pulmonary atresia, hypoplastic right ventricle, and ventriculocoronary communications. *Am J Roentgenol* 1990; 154: 789-95.
- Freedom RM, Harrington DP - Contribution of intramyocardial sinusoid in pulmonary atresia intact ventricular septum to a right-sided circular shunt. *Br Heart J* 1974; 36: 1061-5.
- Fyfe DA, Edwards WD, Driscoll DS - Myocardial ischemia in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8: 402-6.
- Hausdorf LG, Keck EW - Effects of persisting myocardial sinusoids on left ventricular performance in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Eur Heart J* 1987; 8: 291-6.
- Kaszniak J, Ursell PC, Blanc WA et al - Abnormalities of the coronary circulation in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Am Heart J* 1987; 114: 1415-20.
- Lenox CC, Briner J - Absent proximal coronary arteries associated with pulmonic atresia. *Am J Cardiol* 1972; 30: 666-9.
- O'Connor WN, Stahr BJ, Cottrill CM et al - Ventriculocoronary connections in hypoplastic right heart syndrome: autopsy serial section study of six cases. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11: 1061-72.
- Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH et al - Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 406-27.
- De Leval M, Bull C, Hopkins R et al - Decision making in the definitive repair of the heart with a small right ventricle. *Circulation* 1985; 72(suppl 2): 52-60.
- Amadeo A, Keeton BR, Sutherland GR et al - Pulmonary atresia with intact ventricular septum: is neonatal repair advisable? *Eur J Cardiothorac Surg* 1991; 5: 17-21.
- McCaffrey FM, Leatherbury L, Moore HV - Pulmonary atresia and intact ventricular septum. Definitive repair in the neonatal period. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102: 617-23.
- Drant SE, Allada V, Williams RG - Infundibular diameter predicts the presence of right ventricular - coronary communications in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol, Special Issue* 1995; 140A.
- Graham T, Jarmakani JM, Atwood GF et al - Right ventricular volume determinations in children. *Circulation* 1973; 47: 144-53.
- Graham T, Bender HW, Atwood GF et al - Increase in right ventricular volume following valvotomy for pulmonary atresia or stenosis with intact ventricular septum. *Circulation* 1974; 49/50(suppl 2): 69-79.
- Patel RG, Freedom RM, Moes CAF et al - Right ventricular volume determinations in 18 patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. Analysis of factors influencing right ventricular growth. *Circulation* 1980; 61: 428-40.
- Lewis AB, Wells W, Lindsmith GG - Evaluation and surgical treatment of pulmonary atresia and intact ventricular septum in infancy. *Circulation* 1983; 67: 1318-23.
- Lewis AB, Wells W, Lindsmith GG - Right ventricular growth potential in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 835-40.
- Freedom RM - How can something so small cause so much grief? Some thoughts about the underdeveloped right ventricle in pulmonary atresia and intact ventricular



- septum. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 1038-40.
36. Bowman FO, Malm JR, Hayes CJ et al - Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 61: 85-95.
  37. Freedom RM - The morphologic variations of pulmonary atresia with intact ventricular septum: guidelines for surgical intervention. *Pediatr Cardiol* 1983; 4: 183-8.
  38. Goorr DA, Lillehei CW - *Congenital Malformations of the Heart*. New York: Grune & Stratton 1975: Cap 1: 1-37.
  39. Cobanoglu A, Metzdorff MT, Pinson CW et al - Valvotomy for pulmonary atresia with intact ventricular septum. A disciplined approach to achieve a functioning right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 82-90.
  40. Milliken JC, Laks H, Hellenbrand W et al - Early and late results in the treatment of patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Circulation* 1985; 72(suppl 2): 61-9.
  41. Alborias ET, Julsrud PR, Danielson KG - Definitive operation for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93: 454-64.
  42. Hanséus K, Björkhem G, Lundström N-R et al - Cross-sectional echocardiographic measurements of right ventricular size and growth in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Pediatr Cardiol* 1991; 12: 135-42.
  43. Braullin EA, Formanek AG, Moller JA et al - Angiopathological appearance of pulmonary valve in pulmonary atresia with intact ventricular septum: interpretation of nature of right ventricle from pulmonary angiography. *Br Heart J* 1982; 47: 281-9.
  44. Allan LD, Cook A - Pulmonary atresia with intact ventricular septum in the fetus. *Cardiol Young* 1992; 2: 367-76.
  45. Celermajer JM, Bowdler JD, Gengos DC et al - Pulmonary valve fusion with intact ventricular septum. *Am Heart J* 1968; 76: 452-65.
  46. Maia MMCS - Estudo morfológico de corações com atresia ou estenose pulmonar valvar acentuada e septo interventricular intacto: aspectos clínicos e angiocardiógráficos (dissertação de mestrado). Belo Horizonte: Universidade Federal de Minas Gerais, 1995; 118p.
  47. Gittenberger-De Groot AC, Sauer U, Bindl L - Competition of coronary arteries and ventriculo-coronary arterial communications in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Int J Cardiol* 1988; 18: 243-58.
  48. O'Connor WN, Cottrill CM, Johnson G et al - Pulmonary atresia with intact ventricular septum and ventriculocoronary communications: surgical significance. *Circulation* 1982; 65: 805-9.
  49. Wilson GJ, Freedom RM, Koike K et al - The Coronary arteries: anatomy and histology. In: Freedom RM, ed - *Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum*, 1<sup>st</sup> ed. New York: Futura 1989: 75-88.
  50. Gersony WM, Bernhard WF, Nadas AS et al - Diagnosis and surgical treatment of infants with critical pulmonary outflow obstruction. *Circulation* 1967; 35: 765-76.
  51. Essed CE, Klein HW, Krediet P et al - Coronary and endocardial fibroelastosis of the ventricles in the hypoplastic left and right heart syndromes. *Virchows Arch A Pathol Anat Histol* 1975; 368: 87-97.
  52. Aiello VD, Higuchi ML - Frequency and severity of endocardial fibroelastosis in dilated hearts from children - endocardial thickness is inversely correlated to age. *Cardiol Young* 1994; 4: 117-21.
  53. Razzouk AJ, Freedom RM, Cohen AJ et al - The recognition, identification of morphologic substrate, and treatment of subaortic stenosis after a Fontan operation: an analysis of twelve patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 938-44.
  54. Akiba T, Becker AE - Disease of the left ventricle in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108: 1-8.
  55. Fricker FJ, Zuberhuhler JR - Pulmonary atresia with intact ventricular septum. In: Anderson RH, McCartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M, eds - *Paediatric Cardiology*. 1<sup>st</sup> ed. Edinburgh: Churchill Livingstone 1987: 711-20.
  56. Kielly B, Morales F, Rosenblum D - Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Pediatrics* 1963; 32: 841-54.
  57. Ebaid M, Vila JHA, Arie S et al - Atresia pulmonar funcional. *Rev Latina Cardiol* 1982; 3: 293-6.
  58. Freedom RM, Culham G, Moes F et al - Differentiation of functional and structural pulmonary atresia: role of aortography. *Am J Cardiol* 1978; 41: 914-20.
  59. Freedom RM - Angiocardiography of the right ventricle. In: Freedom RM, eds - *Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum*. 1<sup>st</sup> ed. New York: Futura 1989: 163-206.
  60. Keiffer SA, Carey SL - Roentgen evaluation of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *AJR* 1963; 89: 999-1011.
  61. Rao PS - Comprehensive management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1985; 40: 409-13.
  62. Scognamiglio R, Daliento L, Razzolini R et al - Pulmonary atresia with intact ventricular septum: a quantitative cineventriculographic study of the right and left ventricular function. *Pediatr Cardiol* 1986; 7: 183-7.
  63. Calder AL, Sage MD - Coronary abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1987; 59: 436-41.
  64. Ho YS, Carvalho JS, Sherfield E - Anomalous origin of single coronary artery in association with pulmonary atresia. *Int J Cardiol* 1988; 20: 125-8.
  65. Yokose T, Doi M, Kimura Y - Ventriculo-coronary micro-communications in pulmonary atresia and sequential changes of coronary arteries. *Acta Pathol Jpn* 1987; 37: 1033-40.
  66. Sideris EB, Olley PM, Spooner E et al - Left ventricular function and compliance in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84: 192-9.
  67. Coles J, Williams WG, Trusler GA et al - Surgical considerations and outcome. In: Freedom RM, eds - *Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum*. 1<sup>st</sup> ed. New York: Futura 1989: 249-57.
  68. Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE et al - Report of the New England regional infant cardiac program. *Pediatrics* 1980; 65(suppl 2): 375-461.
  69. Billingsley AM, Laks H, Boyce SW et al - Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 746-54.
  70. Steinberger J, Berry JM, Bass JL et al - Results of a right ventricular outflow patch for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1992; 86(suppl 2): 167-75.
  71. Dobell RC, Grignon A - Early and late results in pulmonary atresia. *Ann Thorac Surg* 1977; 24: 264-74.
  72. Joshi SV, Brawn WJ, Mee RBB - Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 192-9.
  73. Kanter KR, Pennington DG, Nouri S et al - Concomitant valvotomy and subclavian-main pulmonary artery shunt in neonates with pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1987; 43: 490-4.
  74. Moulton AL, Edie RN, Ellis K - Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Sixteen-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78: 527-36.
  75. Shaddy RE, Sturtevant JE, Judd VE et al - Right ventricular growth after transventricular pulmonary valvotomy and central aortopulmonary shunt for pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Circulation* 1990; 82(suppl 4): 157-63.
  76. Weldon CS, Hartmann AF, Mc Knight RC - Surgical management of hypoplastic right ventricle with pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1984; 37: 12-24.
  77. Hawkins JA, Thorne JK, Boucek MM et al - Early and late results in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 494-7.
  78. Termignon JL, Bruniaux J, Lacour-Gayet F et al - Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact résultants à moyen terme du traitement chirurgical. *Arch Mal Coeur* 1992; 35: 589-96.
  79. Giglia MT, Jenkins KJ, Matitian A et al - Influence of right heart size on outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1993; 88: 2248-56.
  80. Pawadee A, Karl T, Mee RBB - Right ventricular "overhaul" - an intermediate step in the biventricular repair of pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Cardiol Young* 1993; 3: 31.
  81. Laks H, Pearl JM, Drinkwater DC et al - Partial biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum. Use of an adjustable atrial septal defect. *Circulation* 1992; 86(suppl 2): 159-66.
  82. Metzdorff MT, Pinson CW, Grunkemeier GL et al - Late right ventricular reconstruction following valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1986; 42: 45-51.
  83. Caspi J, Coles JG, Benson LN et al - Management of neonatal critical pulmonary stenosis in the balloon valvotomy era. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 243-8.
  84. Hamilton JRL, Fonseca SF, Wilson N et al - Operative balloon dilatation for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Br Heart J* 1987; 58: 374-7.
  85. Latson LA - Nonsurgical treatment of a neonate with pulmonary atresia and intact ventricular septum by transcatheter puncture and balloon dilatation of the atretic valve membrane. *Am J Cardiol* 1991; 68: 277-9.
  86. Leung MP, Lo RNS, Cheung H et al - Balloon valvuloplasty after pulmonary valvotomy for babies with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 864-70.
  87. Parsons JM, Rees MR, Gibbs JL - Percutaneous laser valvotomy with balloon dilatation of the pulmonary valve as primary treatment for pulmonary atresia. *Br Heart J* 1991; 66: 36-8.
  88. Rosenthal E, Qureshi SA, Chan KC et al - Radiofrequency-assisted balloon dilatation in patients with pulmonary valve atresia and an intact ventricular septum. *Br Heart J* 1993; 65: 347-51.
  89. Piechaud JF, Kachaner J, Delongu A et al - Transcatheter management of pulmonary atresia/intact ventricular septum (PA/IVS) in 29 neonates. *J Am Coll Cardiol*, Special issue 1995; 125A.