

Segundo estadio quirúrgico en la hipoplasia de cavidades izquierdas, un paso hacia la estabilización hemodinámica

CARLOS A. ANTELO, CLAUDIA PEDRAZA, SILVANA BENCINI, FERNANDO ANTELO

RESUMEN

Objetivo

El propósito del presente trabajo es el de demostrar la importancia de la cirugía de Glenn en la estabilidad hemodinámica de pacientes con hipoplasia del corazón izquierdo (CIH) operados con técnica de Norwood modificada y de este modo evitar la muerte súbita.

Material y métodos

Se efectuó un análisis retrospectivo de 34 pacientes (14 mujeres y 20 varones) con diagnóstico de CIH de los cuales 32 fueron operados con técnica de Norwood modificada. La edad promedio fue de 20 días y el peso promedio de 2,800 kg. De los sobrevivientes de esta primera etapa, 11 fueron tratados con Glenn bidireccional, 6 mujeres y 5 varones, con edad promedio de 11 meses y peso promedio de 7,300 kg. De los 32 pacientes sometidos al procedimiento de Norwood 12 fallecieron en el posoperatorio inmediato (dentro del primer mes) y 7 en el **posoperatorio alejado**. De los 11 pacientes con cirugía de Glenn se registró un fallecimiento inmediato por sepsis. En el seguimiento alejado, de los enfermos con operación de Glenn (entre 3 y 41 meses) la mortalidad fue del 0%, mientras que en el estadio pre-Glenn la mortalidad global fue del 31%. Diversos factores concurren para la inestabilidad circulatoria de los pacientes con CIH tanto en el preoperatorio como en el posoperatorio inmediato y alejado del primer estadio, pero básicamente la fisiopatología de circulaciones interdependientes sistémica y pulmonar los hace propensos a la caída de la perfusión pulmonar, coronaria y/o sistémica. Una vez realizada la cirugía de Glenn, esta dependencia circulatoria se interrumpe definitivamente.

Conclusiones

1. La cirugía inicial debe ser precoz y deben concurrir mayores esfuerzos técnicos e intelectuales para disminuir su mortalidad inicial. 2. La conducta fundamental entre los sobrevivientes del primer estadio para evitar la mortalidad tardía es la realización de un procedimiento de Glenn bidireccional precoz. 3. Todo esto contribuiría a una mayor supervivencia del grupo con esta malformación. 4. Siguiendo estas pautas es factible arribar a una reparación completa con derivación cavopulmonar total. REV ARGENT CARDIOL 2002; 70: 36-41.

Palabras clave **Hipoplasia corazón izquierdo - Glenn bidireccional - Circulación en paralelo**

INTRODUCCION

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (CIH) comprende un conjunto de malformaciones con desarrollo insuficiente de las estructuras cardíacas izquierdas. El factor anatómico central, en la

forma más común de CIH, es la atresia o la estenosis severa de la válvula aórtica con hipoplasia de la aorta ascendente, posible coartación de la aorta y atresia y/o estenosis de la válvula mitral. Como consecuencia, el neonato con CIH tiene una circulación siste-

Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital Sor María Ludovica, La Plata, Provincia de Buenos Aires, Argentina

Trabajo recibido para su publicación: 24/04/01. Aceptado: 24/09/01

Dirección para separatas: Dr. Carlos A. Antelo, Calle 14 N° 1631, (1900) La Plata, Provincia de Buenos Aires, Argentina.

e-mail: cardiovaslaplata@janssen.com.ar

Premio Accésit XXVIII Congreso Argentino de Cardiología, 2001

mica dependiente del conducto arterioso y mezcla obligatoria de sangre venosa sistémica y venosa pulmonar dentro de la aurícula derecha y el ventrículo derecho (VD), el cual provee ambas circulaciones en un modo paralelo.

El síndrome fue descrito en 1952 por Lev y posteriormente el término de CIH fue introducido por Noonan y Nadas. Representa el 0,034% del total de recién nacidos vivos y el 7,5% de los neonatos con cardiopatía congénita y es el responsable del 25% de las muertes por cardiopatía en la primera semana de vida y del 15% en el primer mes de vida. Sin intervención quirúrgica, el CIH tiene una mortalidad del 100%. (1) En un gran número de casos, el peso es adecuado y la asociación malformativa más frecuente en nuestro grupo de pacientes es el síndrome de Di George, que se diagnosticó en 6 casos (17%).

Anatómicamente, los dos determinantes mayores de la fisiología neonatal en el CIH son la comunicación interauricular (CIA) y el conducto arterioso. Una apreciación de la anatomía y consecuente fisiopatología permite decidir una estrategia para el tratamiento adecuado preoperatorio y posoperatorio. De acuerdo con las características de la comunicación interauricular, el CIH se puede clasificar en tres categorías: (2)

Grupo I: CIA restrictiva con $Qp/Qs = 1$.

Grupo II: CIA no restrictiva con Qp/Qs mayor de 1. El importante flujo pulmonar lleva a hipoperfusión sistémica. Estos pacientes requieren correcciones con bicarbonato de sodio por la acidosis metabólica e hipoventilación deliberada para aumentar la PCO_2 , para disminuir así el flujo pulmonar, y si con estas medidas no se logra mantener la PCO_2 en alrededor de 40 mm Hg, está indicada la administración de CO_2 al oxígeno inspirado.

Grupo III: CIA muy restrictiva con un Qp/Qs menor de 1. Estos pacientes tienen hipoxemia profunda y requieren hiperventilación, FiO_2 altas, aumentar las resistencias vasculares sistémicas mediante hipotermia e inotrópicos con acción preferentemente alfaadrenérgica y si estas medidas no son suficientes, está indicada la cirugía inmediata.

La ecocardiografía confirma el diagnóstico en esta patología y el cateterismo cardíaco habitualmente no está indicado. La septostomía auricular con balón debe evitarse porque contribuye al deterioro hemodinámico por aumento del flujo sanguíneo pulmonar a expensas de la perfusión sistémica.

Un tratamiento perioperatorio racional basado sobre el conocimiento de la fisiopatología univentricular es esencial en esta etapa para la supervivencia del paciente. Si la inestabilidad hemodinámica del primer estadio de paliación puede minimizarse, la evolución global del paciente con CIH puede mejorar sustancialmente. El objetivo durante el período

preoperatorio de estabilización del neonato es mantener un flujo pulmonar/flujo sistémico de 1:1.

El tratamiento quirúrgico para esta patología comprende un primer estadio o cirugía de Norwood, (3, 4) seguida por el *bypass* parcial del ventrículo derecho (procedimiento de Glenn bidireccional) y finaliza con la cirugía de Fontan o derivación cavopulmonar total, técnica quirúrgica reparadora desarrollada inicialmente para el tratamiento de la atresia tricuspídea por Fontan-Bordet (Bordeaux, Francia) y Kreutzer y colaboradores (Buenos Aires, Argentina).

Los principios quirúrgicos para la primera etapa son: 1) establecer una comunicación no obstructiva entre el ventrículo sistémico y la aorta, utilizando la arteria proximal y ampliando el arco aórtico, manteniendo la perfusión coronaria a través de la aorta ascendente, 2) crear una comunicación interauricular no obstructiva (sin gradiente), (5, 6) 3) mantener un flujo sanguíneo pulmonar adecuado con anastomosis sistémicopulmonar (innominada-rama pulmonar derecha), minimizando de esta manera el volumen de sobrecarga ventricular y evitando los riesgos de hipertensión pulmonar y 4) evitar la distorsión de la arteria pulmonar. El paro circulatorio debe ser lo suficientemente corto para garantizar una función de bomba capaz de tolerar la hipoxia y sobrecargas de volumen transitorias. La inestabilidad hemodinámica posterior a esta cirugía está condicionada por la imposibilidad de predecir el hipoflujo o el hiperflujo pulmonar ofrecido por la anastomosis sistémicopulmonar, combinado con la reacción inflamatoria de la circulación extracorpórea y el paro circulatorio, lo cual resulta en una compleja condición posoperatoria. (7)

El segundo estadio, anastomosis cavopulmonar o procedimiento de Glenn bidireccional, se utiliza como estadio intermedio entre la cirugía de Norwood y la cirugía de Fontan y se lleva a cabo entre el sexto y el undécimo mes de vida. La técnica quirúrgica consiste en realizar con *bypass* cardiopulmonar la unión de la vena cava superior con la arteria pulmonar, rama derecha, en continuidad con el resto del árbol pulmonar. El objetivo de esta cirugía en una etapa temprana de la vida es el de reducir el volumen de trabajo del único ventrículo y predecir un Qp/Qs de aproximadamente 0,6-0,7 con saturación en la aorta de entre el 75% y el 85%. Al cerrar la anastomosis sistémicopulmonar, decrece el volumen de trabajo del único ventrículo, lo cual es positivo en el largo plazo sobre la válvula auriculoventricular única y la función del miocardio. Los beneficios sobre la perfusión miocárdica también se evidencian por una presión diastólica sistémica mayor. Estas son las razones por las cuales este tiempo quirúrgico, con una morbimortalidad muy baja, habitualmente estabiliza al paciente. (8)

La última etapa quirúrgica para los pacientes con

CIH, que se efectúa alrededor de los 3 años, es la cirugía de Fontan o derivación cavopulmonar total. Esta técnica quirúrgica ha sufrido numerosas modificaciones en los últimos años, de las cuales las más ampliamente difundidas son el túnel lateral y el tubo extracardiaco. (9, 10) En ambas, un progreso en la disminución de la morbimortalidad ha sido la posibilidad de la fenestración de estos procedimientos, lo cual alivia la hipertensión venosa severa, sobre todo en los primeros días posoperatorios. El túnel lateral se realiza con *bypass* cardiopulmonar, hipotermia moderada y fibrilación ventricular evitando el clampeo aortico. Se sutura un parche de politetrafluoroetileno expandido (PTF) alrededor del orificio de la vena cava inferior y luego a lo largo de la pared lateral de la aurícula derecha hacia el techo de la aurícula derecha, donde se inserta la porción ventral de la confluencia de ambas ramas pulmonares. Posteriormente se realiza un orificio de 4 mm de diámetro en la parte media del parche. La técnica quirúrgica que utiliza un conducto extracardiaco desde la vena cava inferior a la arteria pulmonar tiene la ventaja de eliminar líneas de suturas intraauriculares y permitir que toda la aurícula derecha se comporte como aurícula sistémica y así disminuir el desarrollo posterior de arritmias.

El objetivo de esta presentación es el de demostrar la importancia de la cirugía de Glenn, la cual, con baja morbimortalidad, magnifica el impacto de la cirugía de Norwood o primer estadio sobre la mortalidad de los pacientes con CIH.

MATERIAL Y METODOS

En el período comprendido entre julio de 1997 y abril de 2001 fueron operados 34 pacientes (14 mujeres y 20 varones) con diagnóstico de CIH en el Servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital de Niños de La Plata, de los cuales 32 fueron operados con la técnica de Norwood modificada. Sus edades oscilaron entre 5 y 30 días (promedio: 20 días); sus pesos eran de 1.860 y 3.950 g (promedio: 2.800 g). El 100% requirió infusión de prostaglandina E₁ (PGE₁) y 12 de ellos necesitaron asistencia respiratoria mecánica (ARM) previa. En 10 casos el diagnóstico se efectúa por ecocardiografía prenatal. La asociación malformativa más frecuente en nuestro grupo de pacientes fue el síndrome de Di George, que se diagnosticó en 6 casos (17%).

En la etapa neonatal en todos los casos se efectúa el diagnóstico de certeza por ecocardiografía Doppler color. En el 26% (8 pacientes) se halló disfunción moderada del ventrículo derecho (VD) objetivada por alteraciones en la fracción de acortamiento y en la de eyección, en el 34% (11 pacientes) se observó insuficiencia moderada de la válvula auriculoventricular y en el 23% (7 pacientes), la aorta

tenía un tamaño menor o igual a 2 mm. También se efectúa la valoración del origen, el trayecto, el calibre y el flujo de la arteria coronaria derecha. Con respecto a las variantes anatómicas, 19 casos presentaron la forma clásica; en 4 casos se asoció coartación de la aorta, otros 2 pacientes tenían doble sistema cava y un caso evidenció anomalía del retorno venoso pulmonar. En un paciente se constató interrupción del arco aortico, en 2 subclavia retroesofágica y en 3 pacientes se presentó como variante el síndrome de Shone (comunicación interventricular, parachute mitral, diversos grados de hipoplasia de aorta transversa y coartación aórtica). Se requirió cateterismo cardiaco con cineangiografía en un solo caso que presentó insuficiencia severa de la válvula auriculoventricular y disfunción del VD y a quien se le realizó un trasplante cardiaco. (11-15)

Con respecto a la primera cirugía (Norwood modificado), en 24 pacientes (75%) se colocó una prótesis de politetrafluoroetileno expandido (PTF) de 3,5 mm y en 8 pacientes la prótesis fue de 4 mm. Los tiempos de circulación extracorpórea variaron entre 80 minutos y 270 minutos (promedio: 153 minutos), el tiempo de clampeo aortico osciló entre 52 y 106 minutos (promedio: 72 minutos).

En cuanto a los pacientes de la segunda etapa quirúrgica (11 casos), población que motiva esta presentación, la edad promedio fue de 11 meses (rango: 10 a 13 meses) y el peso promedio 7,300 kg (rango: 5,800 a 8,700 kg). En todos ellos se efectúa centellografía pulmonar y ecocardiografía previa. En ninguno se realizó cateterismo cardiaco. Por valoración ecocardiográfica, en 2 de estos pacientes se halló dilatación de la válvula tricúspide con un valor Z mayor de 2. Todos los casos fueron intervenidos sin clampeo aortico y los tiempos de circulación extracorpórea variaron entre 75 y 226 minutos con un promedio de 144 minutos.

En un paciente se llevó a cabo el tercer estadio quirúrgico, con derivación cavopulmonar total (túnel lateral fenestrado) a los 3 años y 6 meses de vida, con un peso de 11 kg. En este caso se efectúa cateterismo cardiaco prequirúrgico. El tiempo de bomba fue de 132 minutos.

RESULTADOS

De los 34 pacientes con diagnóstico de CIH, 32 fueron sometidos a cirugía paliativa con técnica de Norwood modificada y a los dos restantes, que presentaron insuficiencia tricúspide y mala función ventricular derecha, se les realizó trasplante cardiaco ortotópico. Los 32 pacientes a los que se les realizó cirugía de Norwood requirieron en el preoperatorio infusión continua de prostaglandina E₁ (PGE₁) y en 12 casos fue necesaria la asistencia respiratoria mecánica (ARM) previa.

En veintiocho casos (87,5%) debió diferirse el cierre de la esternotomía, que posteriormente se cerró entre los tres y siete días siguientes. El tiempo de ARM osciló entre 1 y 7 días, con un promedio de 4 días. El alta médica se otorgó a los 15 días (promedio).

En este grupo de pacientes se registraron diecinueve fallecimientos, 12 casos en el posoperatorio inmediato, durante el primer mes, por arritmias relacionadas con complejidad lesional en 3 casos, hipertensión pulmonar en 4 casos, anastomosis hiperfuncionante en 3 y sepsis en 2 pacientes. Con respecto a los fallecimientos en el posoperatorio alejado, se registraron 7, de los que la causa más frecuente fue la muerte súbita domiciliaria (4 casos); en 1 paciente se constató arritmia ventricular; en otro, la muerte se produjo durante un episodio convulsivo y, por último, un paciente sometido a cateterismo cardíaco en otra institución falleció durante la inducción anestésica.

El grupo de 13 pacientes (41%) que sobrevivieron a la primera etapa quirúrgica fueron seguidos con controles ecocardiográficos periódicos con el objetivo de detectar en forma temprana cualquier modificación en la funcionalidad del ventrículo o de la válvula auriculoventricular; en 2 casos se constató dilatación del anillo tricúspideo con valor Z mayor de 2 con función diastólica y sistólica límite (fracción de acortamiento del 31% y fracción de eyección del 60%). Como medicación recibieron furosemida e inhibidores de la enzima convertidora (enalapril). Un solo paciente requirió internación previa a la cirugía de Glenn en la unidad de cuidados intensivos por presentar descompensación hemodinámica severa por infarto miocárdico; requirió ARM y sosten inotrópico. El cuadro se resolvió y el paciente fue externado a los 10 días. Este es el paciente a quien se le efectuó la segunda etapa quirúrgica en forma más precoz y con menor peso. La mayoría requirió suplemento dietético a fin de alcanzar un percentil adecuado para la edad. Las pautas madurativas fueron similares a las de otros pacientes con cardiopatías complejas operadas. Solo un caso requirió rehabilitación psicomotriz por retraso madurativo leve. Se realizó una centellografía pulmonar en todos los casos, que mostró flujo preferencial derecho con diferente grado de perfusión, el cual osciló entre el 55% y el 65% para ese pulmón, coincidente con la anastomosis subclaviopulmonar.

La cirugía de Glenn bidireccional se efectuó en la mayoría de los casos entre los 10 y los 13 meses, con pesos que oscilaron entre 5,800 y 8,700 kg.

No se presentaron dificultades en la disección de las estructuras vasculares, la arteria pulmonar, la anastomosis y/o la aurícula derecha. La canulación se realizó en la vena cava superior alta o innominada y la aurícula derecha; el retorno de la sangre oxigenada siempre que fue posible se realizó por canula

de ECMO (8 a 10 French) en la arteria femoral. Dado que el *bypass* necesario es solo parcial, generalmente este tipo de canulación es suficiente y evita la canulación de la reparación aórtica del procedimiento de Norwood modificado. En ningún caso se efectuó clampeo aórtico. La perfusión no provocó aumento de la lactacidemia. Las temperaturas se descendieron a 28-30°C, siempre evitando el paro cardíaco. Al salir de la circulación extracorpórea (CEC) las saturaciones oscilaron entre el 75% y el 85%.

En el posoperatorio inmediato todos los pacientes requirieron ARM durante un promedio de 12 horas (rango: 2 a 48 horas). Como única medicación inotrópica recibieron dopamina en dosis de 7 a 8 µg/kg/min. El monitoreo de la presión en la anastomosis cavopulmonar (Glenn) osciló entre 16 y 22 mm Hg. La saturometría inmediata osciló entre el 75% y el 85%. En un solo caso este valor fue inferior y requirió la administración de óxido nítrico durante 72 horas. La estancia en la unidad de cuidados intensivos promedió las 18 horas y la estancia hospitalaria alcanzó una media de 7 días (4 a 10 días). En todos los casos se registró hipertensión arterial transitoria acompañada de bradicardia sinusal, la cual se resolvió durante las primeras 48-72 horas posteriores a la cirugía.

En esta serie se registró un fallecimiento inmediato (72 horas del posoperatorio) debido a sepsis en un paciente con hipogammaglobulinemia.

En lo que concierne a la medicación, en todos los casos se indicó la administración de ácido acetilsalicílico en dosis de 10 mg/kg/día. En ningún caso se requirió anticoagulación oral. Durante el primer mes posoperatorio también se indicó furosemida y dieta hiposódica.

En el seguimiento alejado de los pacientes sometidos a cirugía de Glenn (3 a 28 meses, promedio 14 meses) se constató un *catch-up* adecuado, que permitió alcanzar el percentil de peso y talla acorde con su edad. Las pautas de desarrollo psicomotor e intelectual, salvo para el caso descrito anteriormente, también fueron las esperadas para el grupo etario. No se registró morbimortalidad alejada en este grupo de pacientes, que concurren a control clínico periódico (mensual) y ecocardiográfico (bimestral) en espera del tercer estadio quirúrgico. En el caso de los dos pacientes con insuficiencia tricúspidea moderada y función sistólica y diastólica comprometidas se observó una mejoría en ambas fracciones, con aumento del 22% en la de acortamiento y del 16% en la de eyección; en cuanto a la insuficiencia valvular, disminuyó de grado moderado a leve.

En dos casos se efectuó un estudio hemodinámico previo a la cirugía de Fontan; en uno de ellos se constató la presencia de dos colaterales aortopulmonares pequeñas y en el otro estenosis severa de la rama pulmonar izquierda, que requirió dilatación

angioplastica (paciente en edad apropiada y en espera para cirugía de Fontan).

Con respecto al paciente sometido a la tercera etapa quirúrgica, técnica de Fontan con tunel lateral fenestrado, requirió ARM posoperatoria durante 24 horas y apoyo con inotrópicos (milrinona en dosis de 0,5 y/kg/min y dopamina, 4 y/kg/min) durante 72 horas. Como única complicación se detectó un derrame pleural derecho mínimo que no requirió pleurocentesis.

Su estadía en la unidad de cuidados intensivos fue de 96 horas y su estadía hospitalaria total fue de 7 días; como medicación al alta recibe furosemida y anticoagulantes orales (dicumarol).

DISCUSION

El tratamiento quirúrgico en el recién nacido con anomalías cardíacas letales, como en el caso de la CIH, ha recibido considerable atención a partir de 1980. El éxito se ha logrado con una estrategia reconstructiva y con el trasplante cardíaco.

En nuestro país desarrollamos un manejo médico y farmacológico seguido de tratamiento quirúrgico en las CIH a partir de 1997. El procedimiento de Norwood modificado es la opción más adecuada para aquellos pacientes con CIH sin disfunción valvular ni del VD. El trasplante cardíaco neonatal es una opción válida en los pacientes con insuficiencia tricúspidee e hipocinesia del VD. (12,16) La escasez de donantes de edad y tamaño apropiados hace que la probabilidad de ser trasplantados de los pacientes con hipoplasia de cavidades izquierdas sea baja. (13, 17-20)

En la actualidad es muy difícil pensar en un tratamiento integral de la CIH sin contar con la posibilidad de poder ofrecer cualquiera de las dos opciones quirúrgicas iniciales. (21, 22)

Es fundamental lograr la menor mortalidad inicial en el primer estadio quirúrgico aplicando el conocimiento fisiopatológico de la lesión tanto en el preoperatorio como en el intraoperatorio y el posoperatorio inmediato y optimizar el entrenamiento quirúrgico con menor tiempo de paro circulatorio y monitoreo de perfusión tisular intracirculación y poscirculación extracorpórea, (23) cálculo de Qp/Qs y diferencia de saturación arteriovenosa.

La mortalidad alejada debe modificarse con una indicación temprana del procedimiento de Glenn bidireccional, con lo cual la fisiopatología de circulación tipo Norwood (circuitos en paralelo) se transforma en circulación en serie con menor sobrecarga ventricular y sin robo sistémico.

En ningún caso los padres entrevistados optaron por la eutanasia pasiva. Esto fundamenta el desarrollo de nuestro programa. Los costos son similares a los de otras cirugías paliativas con sucesivos estadios reparadores. El conocimiento de la fisiopatología unido a la experiencia permitió una curva

de aprendizaje con una mortalidad aceptable para la complejidad de la malformación.

Es difícil decidir cuando el establecimiento de una fisiología Norwood es posible más allá del mes de vida; estudios con óxido nítrico, aumento de infusión con PGE₁ y la valoración del tamaño de la comunicación interauricular pueden ayudar en la toma de decisiones. De todos modos, estos pacientes son candidatos a la cirugía con la colocación de una prótesis de PTF de 4 mm.

Evitar el paro circulatorio durante la cirugía de Norwood resulta sumamente engorroso, aunque numerosas publicaciones al respecto estimulan esta posibilidad. Es innegable que numerosas dudas sobre el desarrollo intelectual fomentan a evitar o minimizar este paro circulatorio. Si bien esto no fue posible en el primer estadio, en el segundo y en el tercero, tanto el paro circulatorio como el clampeo de aorta pueden y deben evitarse; el último mediante el empleo de fibrilación ventricular.

CONCLUSIONES

1. La mortalidad alejada de los pacientes sometidos al primer estadio de cirugía de Norwood es casi tan elevada como la inmediata. Esta última puede mejorarse disminuyendo el tiempo de paro circulatorio.

2. La mortalidad alejada puede disminuirse sustancialmente, adelantando la estabilización circulatoria con la indicación temprana de la cirugía de Glenn.

3. No se registraron complicaciones mayores intraoperatorias ni posoperatorias con la cirugía de Glenn, salvo el caso de sepsis.

4. La cirugía de Glenn transforma la paliación de circulación en paralelo e inestable en *bypass* parcial, estable.

5. Los parámetros de la función ventricular y clínicos de crecimiento y desarrollo mejoraron luego de esta cirugía, con lo que se logró una mejor condición preoperatoria para el tercer estadio.

6. Es inadecuado comenzar una estrategia quirúrgica para la CIH sin contemplar la posibilidad de un procedimiento de Glenn precoz.

7. Los excelentes resultados de la cirugía de Glenn en casos de CIH estimulan para extender la indicación precoz de esta técnica a otras patologías.

SUMMARY

SECOND SURGICAL STAGE IN HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME (HLHS), A STEP TOWARDS HEMODYNAMIC STABILIZATION

Objective

Our purpose was to demonstrate the importance

of the Glenn procedure to achieve hemodynamic stabilization in patients with HLHS operated with the modified Norwood technique then avoiding sudden death.

Material and methods

A retrospective analysis of 34 patients (14 female and 20 male) with diagnosis of HLHS was done: 32 of them were operated with the modified Norwood technique. Mean age was 20 days and mean weight was 2.8 kg. Out of the 15 survivors, 11 underwent bidirectional Glenn surgery, 6 females and 5 males, with an average age of 11 months and an average weight of 7.3 kg. In the group of the 32 patients submitted to the Norwood procedure 12 died during the immediate postoperative period (in the month after surgery) and 7 during long-term follow-up. Among the 11 patients who underwent the Glenn procedure, one died early due to sepsis. During long-term follow-up (between 3 and 41 months) in patients with the Glenn procedure mortality rate was 0%, whereas in the pre-operative period the long-term mortality reached 31%. Several factors lead to the circulatory instability of patients with HLHS in the perioperative period and during long-term post-surgical follow-up. Basically, the physiopathology of both systemic and pulmonary interdependent circulations makes them prone to a fall of pulmonary, coronary and/or systemic circulation. Once the Glenn surgery is performed, this circulatory dependence is definitively interrupted.

Conclusions

1. The initial surgery should be performed as early as possible, and all efforts should be focused in decreasing initial mortality.
2. The main course of action to avoid late mortality of the survivors in the first stage is to perform an early bidirectional Glenn procedure.
3. This strategy should contribute to increase the survival rate in patients with this malformation.
4. Considering these guidelines it is possible to reach a complete reparation with a total cavo pulmonary shunt.

Key words: Hypoplastic left heart syndrome - Bi-directional Glenn procedure - Univentricular circulation

BIBLIOGRAFIA

1. Razzouk AJ, Chinnock RE, Gundry RE y col. Cardiac transplantation for infants with hypoplastic left heart syndrome. *Prog Pediatr Cardiol* 1996; 5: 37-47.
2. Johnston JK, Chinnock RE, Zuppan CW y col. Limitations to survival for infants with hypoplastic left heart syndrome referred for transplantation: The Loma Linda Experience. *Pediatric Nephrology* 1996; 3: C58.
3. Bailey LL, Gundry SR. Hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Clin North Am* 1990; 37:137-150.
4. Thies WR, Breyman T, Cherlet E y col. Anatomic and functional hypoplastic left heart syndrome and its surgical Norwood and Fontan treatment. *Z Kardiol* 1997; 86:505-513.
5. Johnston JK, Mathis CM. Determination of rejection using non-invasive parameters after cardiac transplantation in very early infancy. The Loma Linda Experience *Frog Cardiovasc Nurs* 1988; 3:13-18.
6. Kawauchi M, Boucek MM, Gundry SR y col. Changes in left ventricular mass with rejection after heart transplantation in infant. *J Heart Lung Transplant* 1992;11: 99-102.
7. Mosca RS, Hennein HA, Kulik TJ y col. Modified Norwood operation for single left ventricle and ventriculoarterial discordance: An improved surgical technique. *Ann Thorac Surg* 1997;64:1126-1132.
8. Bove EL, Lloyd TR. Stages reconstruction for hypoplastic left heart syndrome. Contemporary results. *Ann Surg* 1996; 224: 387-395.
9. Weldner PW, Myers JL, Gleason MM y col. The Norwood operation and subsequent Fontan operation in infants with complex congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109:654-662.
10. Murdison KA, Baffa JM, Farrel PE Jr y col. Hypoplastic left heart syndrome. Outcome after initial reconstruction and before modified Fontan procedure. *Circulation* 1990; 82:1V 199-1V207.
11. Chiavarelli M, Gundry SR, Razzouk AJ y col. Cardiac transplantation for infants with hypoplastic left heart syndrome. *JAMA* 1993; 270:2944-2947.
12. Bailey LL, Liz J, Lacour-Gayet F y col. Cyclosporine. Experimental transplantation. *Heart and lung. Transplant Proc* 1983; 15:2956-2982.
13. Bailey LL, Gundry SR, Razzouk AJ y col. Bless the babies, 115 late survivors of heart transplantation during the first year of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105:805-815.
14. Bailey LL, Gundry S, Razzouk A y col. Pediatric heart transplantation: Issues relating to outcomes and results. Loma Linda University Pediatric Heart Transplant Team. *J Heart Lung Transplant* 1992; 11: S267-S271.
15. Chinnock R, Baum M, López-McCormack C y col. Follow-up care of pediatric heart transplant recipients at Loma Linda: A model emphasizing the role of the general pediatrician. *Pediatr Res* 1992; 31 (4 Pt 2):121A (abstract).
16. Kern JH, Hayes CJ, Michler RE y col. Survival and risk factors analysis for the Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Am J Cardiol* 1997; 80:170-174.
17. Peabody JL, Emery JR, Ashwal S. Experience with anencephalic infants as prospective organ donors. *N Engl J Med* 1989; 321: 344-350.
18. Bailey LL, Gundry SR, Razzouk AJ. Heart transplantation among newborns. *Thoracic Organ Transplantation* 1994; 239-243.
19. Bailey LL. Heart transplantation technique in complex congenital heart diseases. *J Heart Lung Transplant* 1993; 12: S168-S175.
20. Chinnock RA, Bailey LL, Sahney S y col. A randomized prospective comparison of two post-transplant cyclosporine target ranges and their effect on rejection rate, renal side-effects and infections in the first 90 days after infant heart transplantation. *J Heart Lung Transplant* 1995;14 (1 Pt: 2): S62 (107).
21. Cohen DM, Allen HD. New developments in the treatment of hypoplastic left heart syndrome. *Curr Opin Cardiol* 1997; 12: 44-50.
22. Williams DL, Gelijs AC, Moskowitz AJ y col. Hypoplastic left heart syndrome: Valuing the survival. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 720-731.
23. Charpie J, Dekeon MK, Goldberg CS y col. Serial blood lactate measurements predict early outcome after neonatal repair or palliation for complex congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;120: 73-87.