



## ARTÍCULO ORIGINAL

# Síndrome de hipoplasia de corazón izquierdo: experiencia de 10 años de un programa de etapificación quirúrgica



Gonzalo Urcelay<sup>a,\*</sup>, Francisca Arancibia<sup>a</sup>, Javiera Retamal<sup>a</sup>, Daniel Springmuller<sup>a</sup>, Cristián Clavería<sup>a</sup>, Francisco Garay<sup>a</sup>, Patricia Frangini<sup>a</sup>, Rodrigo González<sup>b</sup>, Felipe Heusser<sup>a</sup>, Claudio Arretz<sup>c</sup>, Pamela Zelada<sup>a</sup> y Pedro Becker<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Cardiología y Enfermedades Respiratorias, División de Pediatría, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile

<sup>b</sup> División de Enfermedades Cardiovasculares, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile

<sup>c</sup> Hospital Roberto del Río, Santiago, Chile

Recibido el 7 de mayo de 2015; aceptado el 1 de julio de 2015

Disponible en Internet el 9 de octubre de 2015

### PALABRAS CLAVE

Síndrome de hipoplasia de corazón izquierdo;  
Operación de Norwood;  
Cardiopatías congénitas;  
Mortalidad quirúrgica

**Resumen** El síndrome de hipoplasia de corazón izquierdo (SHCI) es una cardiopatía congénita con letalidad superior al 95%. La etapificación quirúrgica es la principal vía de tratamiento, y se inicia con la operación de Norwood; la sobrevida a largo plazo de los pacientes tratados es desconocida en nuestro medio.

**Objetivos:** 1) Revisar nuestra experiencia en el manejo de todos los pacientes con SHCI evaluados entre enero 2000 y junio 2010. 2) Identificar factores de riesgo de mortalidad quirúrgica.

**Pacientes y método:** Estudio retrospectivo de una única institución con una cohorte de pacientes con SHCI. Se revisan antecedentes clínicos, quirúrgicos, y registros de seguimiento.

**Resultados:** Se evaluaron 76 pacientes con SHCI; 9/76 tenían comunicación interauricular (CIA) restrictiva, y 8/76, aorta ascendente de < 2 mm; 65/76 fueron tratados: 77% tuvieron operación de Norwood con conducto entre ventrículo derecho y ramas pulmonares como fuente de flujo pulmonar, 17% Norwood con shunt de Blalock-Taussig, y 6% otra cirugía. La mortalidad en la primera etapa quirúrgica fue del 23%, y en operación de Norwood, del 21,3%. En el período 2000-2005 la mortalidad en la primera etapa quirúrgica fue del 36%, y entre 2005-2010, del 15% ( $p=0,05$ ). La sobrevida global fue del 64% a un año y del 57% a 5 años. Por análisis multivariado fueron factores de riesgo para mortalidad la presencia de aorta ascendente diminuta y CIA restrictiva.

\* Autor para correspondencia. Lira 85, 5.º piso, División de Pediatría. Santiago, Chile. Tel.: +02 2354 3753.

Correo electrónico: [urcelay@med.puc.cl](mailto:urcelay@med.puc.cl) (G. Urcelay).

**KEYWORDS**

Hypoplastic left heart syndrome;  
 Norwood procedure;  
 Congenital heart diseases;  
 Surgical mortality

*Conclusiones:* Nuestros resultados inmediatos y a largo plazo en la etapificación quirúrgica de SHCI son similares a la experiencia de grandes centros. Hay una mejoría en mortalidad operatoria en la segunda mitad de la serie. Se identifican factores de riesgo de mortalidad.

© 2015 Sociedad Chilena de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Hypoplastic left heart syndrome: 10 year experience with staged surgical management

**Abstract** Hypoplastic left heart syndrome (HLHS) is a lethal congenital heart disease in 95% of non-treated patients. Surgical staging is the main form of treatment, consisting of a 3-stage approach, beginning with the Norwood operation. Long term survival of treated patients is unknown in our country.

*Objectives:* 1) To review our experience in the management of all patients seen with HLHS between January 2000 and June 2012. 2) Identify risk factors for mortality.

*Patients and method:* Retrospective analysis of a single institution experience with a cohort of patients with HLHS. Clinical, surgical, and follow-up records were reviewed.

*Results:* Of the 76 patients with HLHS, 9 had a restrictive atrial septal defect (ASD), and 8 had an ascending aorta  $\leq 2$  mm. Of the 65 out of 76 patients that were treated, 77% had a Norwood operation with pulmonary blood flow supplied by a right ventricle to pulmonary artery conduit, 17% had a Norwood with a Blalock-Taussig shunt, and 6% other surgical procedure. Surgical mortality at the first stage was 23%, and for Norwood operation 21.3%. For the period between 2000-2005, surgical mortality at the first stage was 36%, and between 2005-2010, 15% ( $P = .05$ ). Actuarial survival was 64% at one year, and 57% at 5 years. Using a multivariate analysis, a restrictive ASD and a diminutive aorta were high risk factors for mortality.

*Conclusions:* Our immediate and long term outcome for staged surgical management of HLHS is similar to that reported by large centres. There is an improvement in surgical mortality in the second half of our experience. Risk factors for mortality are also identified.

© 2015 Sociedad Chilena de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

El síndrome de hipoplasia de corazón izquierdo (SHCI) es un espectro de malformaciones congénitas del corazón caracterizadas por diversos grados de subdesarrollo del ventrículo izquierdo y la aorta ascendente. Desde un punto de vista fisiológico, tiene como denominador común un ventrículo izquierdo incapaz de mantener la circulación sistémica; la sobrevida depende de la eyección del ventrículo derecho y la persistencia del ductus arterioso. Se trata de una cardiopatía relativamente infrecuente, correspondiendo al 7,5% del total de cardiopatías congénitas, pero con una historia natural severa: sin tratamiento quirúrgico el 95% de los niños afectados fallece dentro del primer mes de vida, siendo la principal causa de mortalidad neonatal por cardiopatías congénitas<sup>1,2</sup>. El manejo del SHCI ha significado un desafío mayor en la historia de la cirugía de las cardiopatías congénitas. El año 1981 el Dr. William Norwood reportó la primera paliación quirúrgica satisfactoria en SHCI, y posteriormente en 1983 describió la etapificación quirúrgica, con la operación de Fontan como etapa definitiva, en la cual el ventrículo derecho (VD) funciona como ventrículo sistémico<sup>3,4</sup>. En 1990 Bridges describe la incorporación de la anastomosis cavopulmonar bidireccional<sup>5</sup>, u operación de Glenn bidireccional (GBD), como una etapa intermedia en pacientes de alto

riesgo para la operación de Fontan. Hoy en día esta paliación quirúrgica en 3 etapas (operación de Norwood en período neonatal, operación de GBD a los 4-6 meses de edad, operación de Fontan a los 2-4 años de edad) constituye la principal vía de tratamiento en niños con SHCI, en la mayoría de los grandes centros cardioquirúrgicos pediátricos<sup>6</sup>.

Los resultados quirúrgicos de esta cardiopatía han mejorado en forma importante en los últimos años, lo cual puede atribuirse tanto a modificaciones en la técnica quirúrgica, como a una mejor comprensión de los desafíos en el cuidado postoperatorio de estos pacientes. Uno de los más importantes avances quirúrgicos ha sido la incorporación en la operación de Norwood de un conducto entre el VD y la arteria pulmonar (AP), o shunt de Sano<sup>7</sup>; esta modificación en la fuente de flujo pulmonar se introdujo como una alternativa al shunt de Blalock-Taussig (SBT) modificado derecho clásico. La operación de Norwood-Sano se asocia a mayor estabilidad hemodinámica postoperatoria inmediata, mejor función ventricular y mayor sobrevida inmediata<sup>8,9</sup>. En la actualidad la mortalidad quirúrgica de las diversas etapas, según lo reportado por diversas series internacionales, varía entre el 10 y el 30% en la operación de Norwood<sup>10,11</sup>, del 2 al 5% en la operación de GBD<sup>9</sup>, y del 3 al 5% en la operación de Fontan<sup>9</sup>, con una sobrevida actuarial a 5 años del 50 al 54%, y a 10 años del 38 al 50%<sup>12-14</sup>. A nivel nacional, nuestro grupo

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4175818>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4175818>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)