

Jerica Novak¹, Robert Blumauer²

Kirurško zdravljenje sindroma hipoplastičnega levega srca

Surgical Treatment of Hypoplastic Left Heart Syndrome

IZVLEČEK

KLJUČNE BESEDE: sindrom hipoplastičnega levega srca, paliativno kirurško zdravljenje, operacija po Norwoodu, presaditev srca

Sindrom hipoplastičnega levega srca spada med prirojene srčne napake, pri katerih je funkcionalno delujoč le desni prekat. Novorojenci kmalu po rojstvu postanejo življenjsko ogroženi zaradi pojava hemodinamskih motenj in brez hitre zdravniške pomoči v nekaj dneh po rojstvu umrejo. Ključno za preživetje takih otrok je tristopenjsko paliativno kirurško zdravljenje. Otroci s sindromom hipoplastičnega levega srca potrebujejo multidisciplinarno obravnavo. Celokupno petletno preživetje otrok po paliativnem kirurškem zdravljenju je 70 % in se stalno izboljšuje predvsem zaradi izpopolnjevanja kirurških posegov, razvijanja pediatrične intenzivne medicine in pooperativnega vodenja s strani kardiologov.

ABSTRACT

KEY WORDS: hypoplastic left heart syndrome, surgical palliation, Norwood operation, heart transplantation

Hypoplastic left heart syndrome is a congenital heart defect where only right ventricle remains functionally unimpaired. Soon after birth, the newborns become severely ill with cardiorespiratory collapse which is followed quickly by death without immediate medical intervention. A crucial step in treatment is staged surgical palliation. Infants with hypoplastic left heart syndrome must be managed by a multidisciplinary team. A five year survival rate is 70% and is still increasing due to the improvement of surgical techniques used to treat this cardiac abnormality, the development of pediatric intensive care and the improvement of postoperative care.

¹ Jerica Novak, dr. med., Klinični oddelek za kirurgijo srca in ožilja, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška cesta 7, 1000 Ljubljana; jerica.skedelj@gmail.com

² Asist. mag. Robert Blumauer, dr. med., Klinični oddelek za kirurgijo srca in ožilja, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška cesta 7, 1000 Ljubljana

UVOD

Pri sindromu hipoplastičnega levega srca (SHLS) gre za skupek prirojenih nepravilnosti srca z značilno hudo stenozo ali atrezijo mitralne in aortne zaklopke, majhno ascendentno aorto, hipoplazijo levega prekata ter funkcionalno delujočim le desnim ventrikлом (1). SHLS predstavlja 1 % prirojenih srčnih napak (2). Sistemske krvni obtok ohranja desni prekat preko odprtega Botallovega voda, saj z nerazvitim levim prekatom to ni mogoče.

Brez kirurškega zdravljenja v prvem mesecu življenja umre 95 % otrok s to prirojeno srčno napako (1). Preživetje novorojenca je v predoperativnem obdobju odvisno od prehodnosti Botallovega voda (2). Prvo uspešno paliativno kirurško oskrbo SHLS je leta 1983 objavil Norwood s sodelavci (3). Od takrat dalje se kirurške tehnike ter predin pooperativno zdravljenje neprestano izboljšujejo ter tako podaljšujejo preživetje otrok s to srčno napako (1).

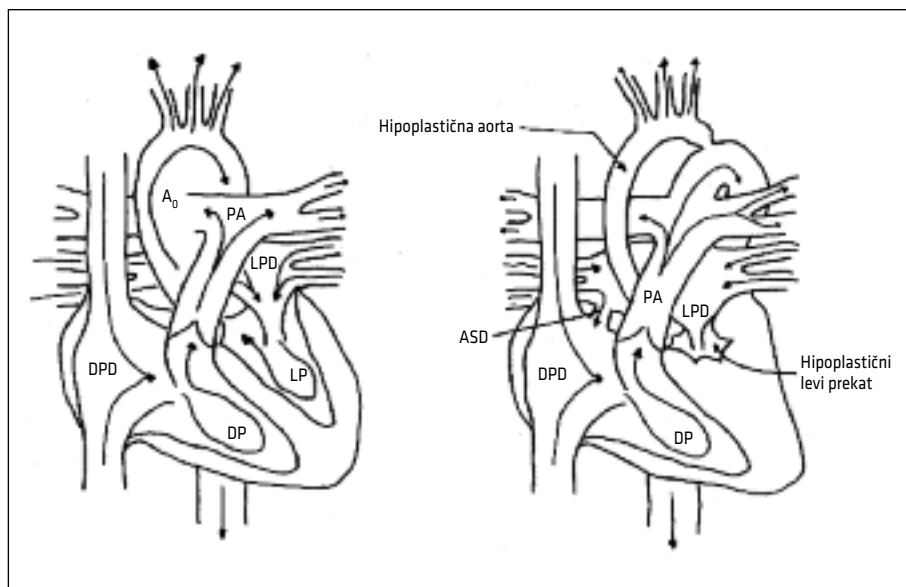
INCIDENCA IN ETIOLOGIJA

Pojavnost vseh prirojenih srčnih napak je 8/1.000 živorojenih otrok, od tega je pojavnost SHLS ocenjena na 0,1–0,3/1.000 rojstev. Prevladujejo dečki (4).

Embriološki vzrok sindroma še ni povsem pojasnjen. Verjetno gre za večkratne razvojne nepravilnosti, ki se pojavijo med zorenjem ploda in ovirajo vtok in iztok iz levega prekata ter povzročijo nastanek te kompleksne srčne napake (4).

ANATOMIJA

S izrazom SHLS opisujemo različne stopnje nerazvitosti struktur levega srca. V najbolj kompleksni obliki je njegova glavna lastnost atrezija aortne zaklopke, ki je povezana s hudo hipoplazijo ascendentne aorte in aortnega loka (5–7). Pri 90 % bolnikov se skupaj z atrezijo aortne zaklopke pojavlja tudi atrezija ali huda hipoplazija mitralne zaklopke ter zmanjšan ali odsoten levi prekat (slika 1) (8).



Slika 1. Primerjava anatomije normalnega srca (levo) in srca pri sindromu hipoplastičnega levega srca (desno). Ao – aorta, PA – pljučne arterije, LPD – levi preddvor, DPD – desni preddvor, LP – levi prekat, DP – desni prekat, ASD – okvara medpredvdorne pretine angl. (*atrial septal defect*).

Med razvojem v maternici in neposredno po rojstvu desni prekat vzdržuje sistemski in pljučni krvni obtok preko pljučnih arterij (PA) in velikega, široko odprtega in nizko upornega Botallovega voda. Deoksigenirana kri se vrača v srce preko zgornje (angl. *vena cava superior*, VCS) in spodnje votle vene (angl. *vena cava inferior*, VCI) ter vstopa v desni preddvor, kjer se pomeša z oksigenirano krvjo, ki preko odprtega ovalnega okenca ali defekta v atrijskem septumu (angl. *atrium septum defect*, ASD) pride v desni preddvor iz pljuč. Iz desnega preddvora teče mešana kri v desni prekat, od tam pa preko pljučnega debla v PA in naprej v pljuča, preko Botallovega voda pa v sistemski krvni obtok.

Koronarne žile in velike žile, ki izhajajo iz aortnega loka, so v celoti odvisne od retrogradnega toka krvi iz Botallovega voda. Delež iztisnega volumna iz desnega srca, ki se bo porazdelil po pljučnem oziroma sistemskem krvnem obtoku, je odvisen od razmerja uporov med pljučnim in sistemskim krvnim obtokom (4).

PATOFIZIOLOGIJA

Neposredno po rojstvu na hemodinamski status novorojenca s SHLS vplivajo trije dejavniki: zmanjšanje upornosti pljučnega žilja, velikost povezave med preddvori in zapiranje Botallovega voda. Po rojstvu se upornost pljučnega žilja v prvih dneh življenja postopno zmanjšuje, kar posledično vodi v večanje pljučnega pretoka in s tem v volumsko obremenitev desnega prekata. Otrok ima lahko izboljšano sistemsko nasičenost krvi s kisikom, vendar obstaja tveganje za razvoj napredujočega kongestivnega srčnega popuščanja in zmanjšanja sistemske prekrvavitve, vključno z zmanjšanjem pretoka krvi v koronarnih arterijah. S prerazporeditvijo krvi in zmanjšanjem sistemskega obtoka hitro pride do hemodinamske nestabilnosti otroka (4).

Odprt Botallov vod in nerestriktivni ASD sta ključnega pomena za preživetje novorojenca, saj predstavljata edino pove-

zavo srca s sistemskim krvnim obtokom. Če pride do njune zapore, hitro sledi nastanek napredujoče sistemske in koronarne hipoperfuzije z razvojem šokovnega stanja (4).

SIMPTOMI IN ZNAKI

Otroci s SHLS se v primerjavi z novorojeneci z drugimi prirojenimi srčnimi napakami rodijo s primerno težo za gestacijsko starost in imajo nizko incidenco (2,5 %) spremljajočih izvensrčnih nepravilnosti (9, 10). Ker je takoj po rojstvu za preživetje ključen prehod Botallov vod, je novorojenec prvih 24 do 48 ur brez očitnih bolezenskih znakov, dokler se Botallov vod ne začne zapirati (2). Med prilagajanjem novorojenca na zunajmaternično življenje pride do fizioloških sprememb v krvnem obtoku in dihanju (11). Na začetku, ko je Botallov vod še odprt, sta prva znaka SHLS tahipneja in neješčnost otroka, sledi dihalna stiska in razvoj cianoze. Povečano dihalno delo je posledica napredujočega večanja pljučnega pretoka in posledične pljučne kongestije.

Ob zaprtju Botallovega voda pride do razvoja kardiogenega šoka (4). Otrok je tahipnoičen, dispnoičen, ima šibek pulz, je bled, cianotičen, razvije se hipotermija, metabolna acidoza, oligurija ali anurija. Zaradi zmanjšane prekrvitve možganskega in koronarnega obtoka lahko pride do razvoja simptomov miokardnega infarkta ali cerebralne ishemije (2). Ti otroci so zaradi slabše prekrvitve bolj nagnjeni k razvoju nekrotizirajočega enterokolitisa (12). Če ne pride do ponovnega odprtja Botallovega voda, sledi hitra smrt otroka (2).

Pri kliničnem pregledu najdemo cianozo zaradi periferne vazokonstrikcije in slabe prekrvitve. Slišen je poudarjen, necepljen drugi srčni ton, občasno tudi nespecifičen, tih sistolni šum. Značilna je huda metabolna acidoza (13).

DIAGNOZA

Diagnozo SHLS postavimo po rojstvu s klinično sliko in z ultrazvočnim pregledom

srca. Rentgensko slikanje prsnega koša pokaže kardiomegalijo in pljučno venosko kongestijo ali pljučni edem, EKG pa hipertrofijo desnega prekata. Redko je pred prvim kirurškim posegom potrebna še kateterizacija srca za prikaz anatomskih struktur in merjenje pljučne upornosti, pomembno vlogo pa ima pred drugo in tretjo stopnjo operativnega zdravljenja (2).

SHLS ter druge prirojene bolezni srca pri plodu lahko prepoznamo s fetalno ehokardiografijo. Indikacije za to preiskavo med nosečnostjo so sicer številne tako pri materi kot pri še nerojenem otroku (tabela 1) (14). Pozitivna nuhalna svetlina v 10. do 13. tednu gestacije, kljub normalnemu kariotipu, je povezana s povečanim tveganjem za razvoj prirojene bolezni srca ploda (15). Optimalni čas za izvedbo transabdominalne fetalne ehokardiografije je med 18. in 22. tednom gestacije. Sam ultrazvočni pregled srca ploda vsebuje poleg štiritvotlinskega pregleda še pregled srca v drugih ravninah (14). Značilno za SHLS je obstrukcija na eni ali več ravneh vtočnega ali iztočnega trakta levega prekata. Pri ultrazvočnem pregledu najdemo majhno levo stran srca in večkrat fibroelastozo endokarda levega prekata. Poleg tega so prisotne bodisi aortna atrezija, aortna in mitralna atrezija ali kritična aortna steno-

za, ascendentna aorta pa je hipoplastična (16).

Z uspešno prenatalno diagnostiko lahko zagotovimo, da se bo otrok s SHLS rodil v terciarni ustanovi, kjer bo lahko novorojencu takoj zagotovljena multidisciplinarna oskrba, ki vključuje takojšnjo potrditev diagnoze, začetek terapije s prostaglandini in vzdrževanje acidobaznega ravnotežja, ustreznega sistemskega in pljučnega pretoka ter mehansko predihavanje. Pri novorojencih, kjer je diagnoza postavljena šele po rojstvu, lahko zaradi odložene diagnoze pričakujemo večjo predoperativno acidozo, večjo potrebo po inotropni podpori ter hujšo disfunkcijo desnega prekata in trikuspidalno regurgitacijo (10).

ZDRAVLJENJE

Predoperativno zdravljenje

Po rojstvu je zdravljenje z zdravili usmerjeno k vzdrževanju prehodnosti Botallovega voda in vzdrževanju ustreznega sistemskega in pljučnega krvnega obtoka (12). Vsi prizadeti novorojenci morajo biti premeščeni v neonatalno enoto intenzivne terapije. Z uvedbo prostaglandinov (predvsem prostaglandina E₁) preprečimo zapiranje Botallovega voda in ohranjamo sistemski krvni obtok. Možnosti konzervativnega zdravljenja otrok s SHLS so omejene, zato ti otroci

Tabela 1. Primeri indikacij za fetalno ehokardiografijo (14).

Indikacije s strani matere	Indikacije s strani ploda
družinska anamneza prirojene srčne napake	nenormalni izvid ultrazvočne preiskave ploda v zgodnji nosečnosti
metabolne bolezni (sladkorna bolezen, fenilketonurija)	ekstrakardialne napake ploda
izpostavljenost teratogenim snovem	kromosomske napake ploda
izpostavljenost zaviralcem sinteze prostaglandinov (ibuprofen, salicilna kislina, indometacin)	aritmija
okužba z virusom rdečk v nosečnosti	hidrops
avtoimunske bolezni	pozitivna nuhalna svetlina v prvem trimesečju
oploditev <i>in vitro</i>	večplodna nosečnost ali sum na sindrom transfuzije krvi od dvojčka k dvojčku

za preživetje potrebujejo čimprejše kirurško zdravljenje.

Kirurško zdravljenje

Dokončna ozdravitev otroka je možna le s presaditvijo prizadetega organa, ki pa je zaradi pomanjkanja ustreznih darovalcev pri novorojencih in dojenčkih pri nas ne izvajamo, niti je ne moremo zagotoviti. Pri tovrstnih napakah lahko tako nudimo le paliativno zdravljenje. Po objavljenih svetovnih smernicah iz leta 2013 so pri tej napaki možni trije začetni pristopi zdravljenja: izvedba klasične operacije, modificirana klasična operacija in izvedba predstopnje klasične operacije (17). Klasično operacijo predstavlja operacija po Norwoodu, modificirano pa operacija z obodom Sano. Predstopnja klasične operacije je hibridna palijacija SHLS, ki vključuje bilateralno bandažo pljučnih arterij in vzdrževanje odprtega Botallovega voda (18). Danes ni več vprašanje, katera od metod je boljša, temveč katera je za določenega bolnika najprimernejša (17–21).

Stabilizacijo kritično bolnega novorojenčka s SHLS se lahko v večjih centrih doseže s hibridnim posegom, kjer s kombinacijo kirurškega in intervencijskega pristopa zagotovimo zmanjšanje pretoka preko pljuč (bandaža leve in desne PA) ter ohranjamo odprt Botallov vod (vstavitev žilne opornice ali nekajmesečno zdravljenje z infuzijami prostaglandinov) (18–21). Sicer jasnih smernic za hibridni poseg ni oziroma se le-te razlikujejo od ustanove do ustanove. Za hibridni poseg so primerni predvsem novorojenci z velikim tveganjem, in sicer tisti z aortno atrezijo, hudimi izvensrčnimi anomalijami, nizko telesno težo (< 2,5 kg), z intaktnim ali visoko restriktivnim atrijskim septumom, nedonošenčki ter novorojenčki s slabo funkcijo prekata (18). Naslednja operacija je lahko operacija po Norwoodu ali kombinacija le-tega posega z dvosmerno kavopulmonalno anastomozo, v nekaterih večjih svetovnih centrih pa hibridni

poseg predstavlja premostitev do transplantacije srca pri bolnem novorojenčku (18).

Prva faza – operacija po Norwoodu

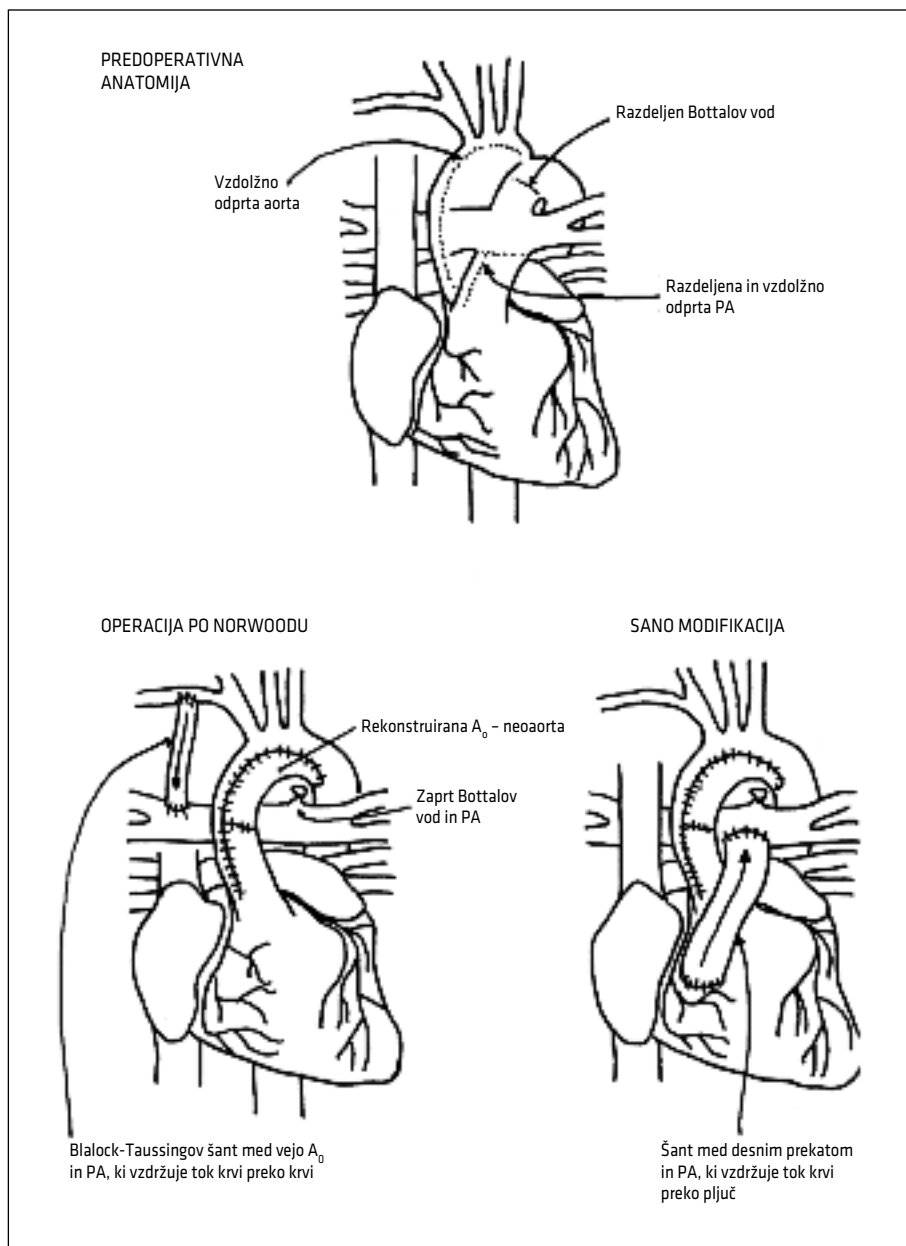
V prvem do tretjem tednu življenja se izvede operacija po Norwoodu. Cilj operacije je vzpostavitev zanesljivega sistemskega krvnega obtoka z zaporo Botallovega voda in vzpostavitev pljučnega pretoka za zagotavljanje zadostne sistemske oksigenacije s sočasnim varovanjem pljučnega žilja za pripravo na drugo in tretjo fazo kirurškega zdravljenja (22). Potrebna je vzpostavitev zunajtelesnega krvnega obtoka in globoke hipotermije ter mirujoče srce (23). Opravimo preddvorno septektomijo za zagotovitev prostega pretoka krvi preko medpreddvornega pretina ter ligacijo preveze Botallovega voda (22). Kritična točka operacije je rekonstrukcija zakrnele aorte in izdelava neoaorte s pomočjo homografa. Pljučno deblo prerežemo proksimalno od razcepišča in obe pljučni arteriji povežemo v enotno cev. Aortni lok odpremo od višine nivoja prereza pljučnega debela do mesta vlivanja Botallovega voda v aorto. Nato izrežemo homograf v pravilno obliko in velikost ter ga všijemo na robove stare aorte in na proksimalni krn pljučnega debela. Tako se ustvari neoaorta, ki je široko prehodna in brez zapor ter povezuje desni prekat s sistemskim krvnim obtokom (12). Sledi še vzpostavitev pljučnega krvnega obtoka. To dosežemo z modificiranim Blalock-Taussigovim obodom, kjer graft iz umetnega materiala povezuje brahiocefalno arterijo in desno PA ali s Sano modifikacijo, kjer z graftom povežemo iztočni del desnega prekata in PA (slika 2) (22). Ob odpustu iz bolnišnice je nasičenost krvi s kisikom tipično 80–85 %.

Bolniki z enim samim prekatom in opisanimi obvodmi med pljučnim in sistemskim obtokom imajo stalno prisotno mešanje oksigenirane in deoksigenirane krvi znotraj srca, znižano sistemsko nasičenost krvi s kisikom in kronično volumsko preobremenitev srca. Zato je del kirurškega zdravljenja

tudi neposredna povezava venskega sistema s pljučnim arterijskim žiljem, kar dosežemo v drugi in tretji fazi zdravljenja. Po posegu venska kri pasivno teče iz sistemskega venskega bazena v pljučni arterijski

sistem, tok pa poganja tlačna razlika med sistemskim venskim sistemom in tlakom v levem preddvoru.

Za zadovoljivo kakovost pretoka morajo biti izpolnjeni številni kriteriji. Kirurške



Slika 2. Shema prve faze kirurškega zdravljenja. PA – pljučna arterija, Ao – aorta.

žilne anastomoze morajo biti dobro prehodne, pljučne arterije morajo imeti normalno zgradbo in upornost, zagotovljena mora biti normalna pljučna venska drenaža z nizkim tlakom v levem preddvoru, z odsotnostjo pomembnejših atrioventrikularnih valvularnih regurgitacij iz prekatov v preddvore, z dobro funkcijo prekata in nizkim končnim diastolnim tlakom ter dobrim sistemskim arterijskim iztokom krvi in dobro funkcijo aortne zaklopke (12). Po posegu pride do akutne volumske razbremenitve sistema prekata, kar lahko pri kroničnem volumsko obremenjenem srcu privede do poslabšanja diastolne funkcije srca in zmanjšanja prekatne podajnosti. Da bi preprečili ta zaplet, povezovanje venskega sistema s pljučnim arterijskim sistemom opravimo v dveh korakih – z dvosmernim postopkom po Glennu (angl. *bidirectional Glenn procedure*, BDG) in z operacijo po Fontanu. V času med obema

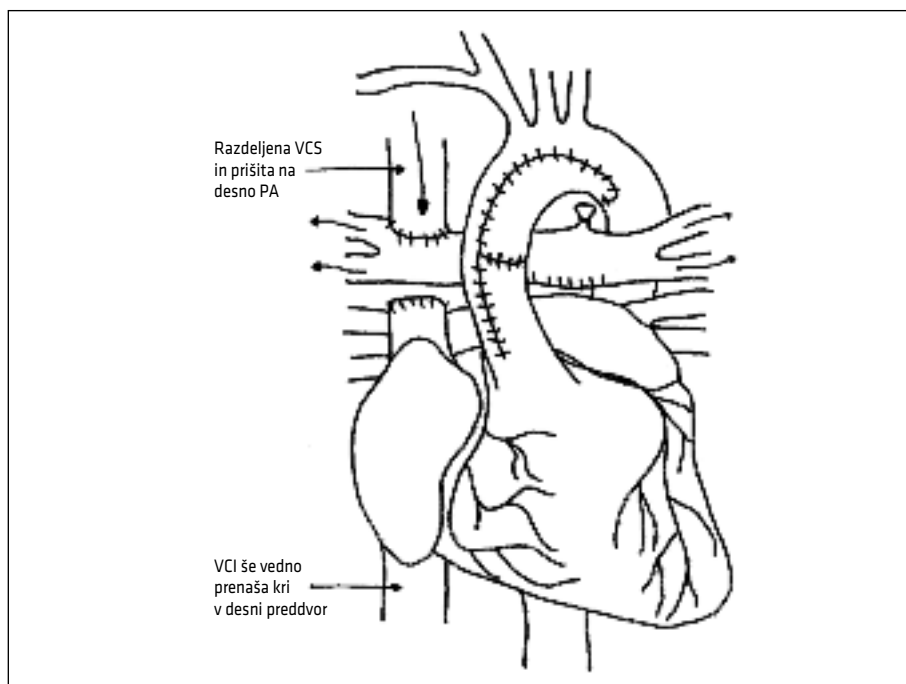
posegoma pride do remodelacije prekata, kar omogoča ponovitev operacije (12).

Druga faza – dvosmerni Glennov postopek

V drugi fazi operativnega zdravljenja med tretjim in šestim mesecem starosti opravimo BDG. Naredimo anastomozo med VCS in desno PA konec s stranjo. S tem se doseže neposreden pasivni tok venske krvi iz zgornjega dela telesa v obe pljučni krili. Obenem se s krpico zapre povezava med VCS in desnim preddvorom, tako da se vanj steka le še kri preko VCI. Obvod med desnim preddvorom in PA oziroma med brahiocefalno arterijo in PA se ligira in s tem zapre (slika 3) (22). Še vedno ostaja nasičenost arterijske krvi s kisikom okoli 80 %.

Tretja faza – operacija po Fontanu

Tretja faza kirurškega zdravljenja otrok s SHLS je Fontanov postopek – popolna



Slika 3. Shema druge faze kirurškega zdravljenja – dvosmerna kavopulmonalna povezava – dvosmerni Glennov postopek. VCS – zgornja votla vena (lat. *vena cava superior*), PA – pljučna arterija, VCI – spodnja votla vena (lat. *vena cava inferior*).

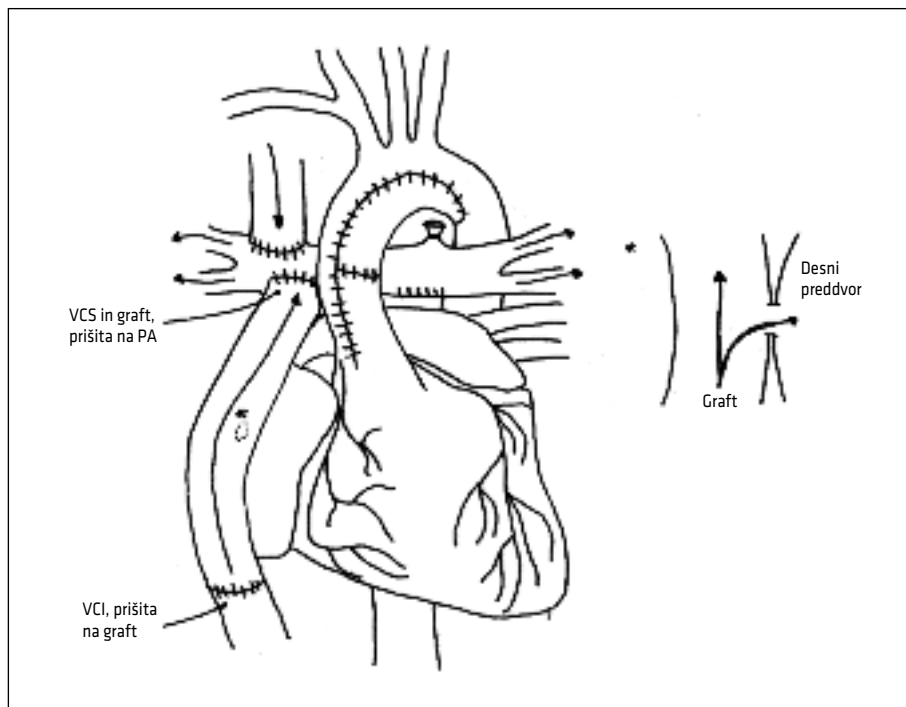
kavopulmonalna povezava (angl. *total cavo-pulmonary connection*, TCPC), ki jo opravimo približno 12 mesecev po BDG oziroma med 18. in 36. mesecem starosti. Poseg vključuje preusmeritev venske krvi iz VCI preko povezave do PA. Povezavo lahko ustvarimo s kirurško narejenim lateralnim tunelom v desnem preddvoru ali z ekstrakardialno povezavo med VCI in PA z graftom. Po končanem posegu vsa sistemska venska kri teče neposredno v pljučno arterijsko žilje in popolnoma zaobide prekat (slika 4) (12, 22).

Presaditev srca

Zaradi slabih zgodnjih rezultatov paliativnih posegov pri otrocih s SHLS je v poznih 80. letih na veljavi pridobila presaditev srca. Kljub temu da ameriški transplantacijski centri poročajo o višjih odstotkih preživetja kirurškega posega v primerjavi s paliativnimi operacijami, se pri bolnikih s presaje-

nim srcem pojavljajo težave z dolgoročno imunosupresivno terapijo, njenimi stranskimi učinki in možnostjo hude zavrnitvene reakcije. Kritični problem ostaja pomanjkanje donorskih organov (24). Tudi v centrih, kjer je presaditev izbor zdravljenja, morajo včasih zaradi nezmožnosti čakanja na srce opraviti paliativen kirurški poseg. Nekatere institucije so zmožne uspešno vzdrževati hemodinamsko stabilnost dva ali celo tri mesece (25).

Daljše čakanje na donorski organ povečuje tveganje za razvoj pooperativne pljučne hipertenzije. Zato se priporoča, da se v primeru nezmožnosti pridobitve ustreznega srca za transplantacijo začne stopenjsko paliativno zdravljenje, preden se razvije ireverzibilna pljučna hipertenzija, kar naj bi se zgodilo približno 30 dni po rojstvu otroka. Čakanje na ustrezen donorski organ lahko skrajšamo s prenatalno diagnozo SHLS in



Slika 4. Shema tretje faze kirurškega zdravljenja – operacija po Fontanu. VCS – zgornja votla vena (lat. *vena cava superior*), PA – pljučna arterija, VCI – spodnja votla vena (lat. *vena cava inferior*).

tako še nerojenega otroka umestimo na čakalno listo za transplantacijo. Ta še vedno ostaja metoda zdravljenja otrok z že opravljeno operacijo po Norwoodu, pri katerih je prišlo do razvoja hudega srčnega popuščanja ali regurgitacije trikuspidalne zaklopke (24).

ZAPLETI IN PROGNOZA

SHLS je četrta najpogostejša prirojena srčna napaka, ki pri novorojencu zahteva operacijo na odprtem srcu in najpogostejše povzročča smrt dojenčka v prvem letu življenja (26). Brez kirurške intervencije je SHLS smrten (27). V zadnjih letih je prišlo do bistvenega izboljšanja preživetja novorojencev po prvi stopnji paliativnega kirurškega zdravljenja, k čemur je prispevala boljša predoperativna in pooperativna oskrba, razumevanje kompleksnosti vzdrževanja ravnovesja med sistemskim in pljučnim pretokom ter nove tehnike samega operativnega posega (26).

Predoperativni zapleti vključujejo acidozo, kongestivno srčno popuščanje, ledvično odpoved, jetrno odpoved, nekrotizirajoči enterokolitis, sepso in smrt (22).

Med pooperativne zaplete štejemo še plevralni ali perikardialni izliv, poškodbo povratnega živca, ishemično možgansko kap, rekoarktacijo aorte ter pri otrocih po presaditvi možnost zavrnitve presadka in razvoj oportunistične okužbe (22).

Po operaciji po Norwoodu so med pomembnimi zapleti obstrukcija aortnega loka na mestu kirurške anastomoze in napredujoča cianoza zaradi premajhnega pretoka skozi obvod. Tudi nezadostna atrijska komunikacija lahko vodi v nastanek napredujoče cianoze. Dejavniki, ki prispevajo k večjemu številu zapletov, so teža otroka, nižja od 2,5 kg, predoperativni šok, genetske nepravilnosti ter predoperativno mehanično pre-

dihavanje in podpora krvnega obtoka. Glavni zapleti po BDG so prehodni sindrom VCS in vztrajajoči perikardialni ali plevralni izliv. Možen je razvoj kolateral iz sistema pljučni venski sistem. Glavni zapleti po Fontanovem posegu pa so vztrajajoči plevralni ali perikardialni izliv, nastanek aritmij, obstrukcija venskih poti in enteropatija z izgubljanjem proteinov (22).

Preživetje po operativnih posegih je 75 % po operaciji po Norwoodu, 95 % po BDG in 90 % po Fontanovem posegu. Celokupno petletno preživetje otrok po paliativnem operacijskem posegu je 70 % (2, 19).

Po končanem operativnem zdravljenju otroci s SHLS še vedno potrebujejo kontrolne preglede pri kardiologu, kjer spremljajo funkcijo desnega prekata, možnost pojava aritmij in nevrološki razvoj otroka (2). Več študij je preučevalo nevrološki razvoj otrok s SHLS, ki so bili zdravljeni s stopenjskim paliativnim posegom. Ugotavljajo, da večina šoloobveznih otrok dosega inteligenčni količnik, ki je v mejah normalnega (28–30). Prav tako se ti otroci normalno telesno razvijajo; zaradi zapletene srčno-žilne anatomije imajo sicer znižano toleranco za napor, vendar zmorejo rekreativno ukvarjanje s športom (31, 32).

ZAKLJUČEK

Otroci, rojeni s SHLS, potrebujejo multidisciplinarno obravnavo. Pomembno je predoperativno, kirurško paliativno in pooperativno zdravljenje otrok, ki se z vse boljšim razumevanjem anatomije in fiziologije delovanja le enega ventrikla neprestano izboljšuje. Preživetje in prihodnost otrok s SHLS sta dobra in se izboljšujeta predvsem zaradi izpopolnjevanja kirurških posegov, razvijanja pediatrične intenzivne medicine in izboljševanja pooperativnega zdravljenja.

LITERATURA

1. McGuirk SP, Griselli M, Stumper OF, et al. Staged surgical management of hypoplastic left heart syndrome: a single institution 12 year experience. *Heart*. 2006; 92: 366–70.
2. Beers MH, Porter RS, Jones TV, et al. The Merck manual of diagnosis and therapy. 18th ed. Rahway (NJ): Merck research laboratories; 2006.
3. Norwood WI, Lang P, Hansenn DD. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med*. 1983; 308: 23–6.
4. Soetenga D, Mussatto KA. Management of infants with hypoplastic left heart syndrome: integrating research into nursing practice. *Crit Care Nurse*. 2004; 24: 46–66.
5. Lang P, Norwood WI. Hemodynamic assessment after palliative surgery for hypoplastic left heart syndrome. *Circulation*. 1983; 68: 104–8.
6. Lev M. Pathologic anatomy and interrelationships of the hypoplasia of the aortic tract complexes. *Lab Invest*. 1952; 1: 61.
7. Noonan JA, Nadas AS. The hypoplastic left heart syndrome. An analysis of 101 cases. *Pediatr Clin North Am*. 1958; 5: 1029.
8. Roberts WC, Perry LW, Chandra RS, et al. Aortic valve atresia: a new classification based on necropsy study of 73 cases. *Am J Cardiol*. 1976; 37: 753.
9. Fyler DC. Report of New England Regional infant cardiac program. *Pediatrics*. 1980; 65: 376.
10. Tworetzky W, McElhinney DB, Reddy VM, et al. Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Circulation*. 2001; 103: 1269–73.
11. Kosin M. Prirojene srčne napake. In: Smrkolj V, ed. *Kirurgija*. Ljubljana: Sledi; 1995. p. 279–90.
12. Fraser CD, Carberry K. Congenital Heart Disease. In: Townsend CM, Beauchamp RD, Evers BM, et al, eds. *Sabiston textbook of surgery: the biological basis of modern surgical practice*. 18th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2008: 1779–83.
13. Marcadante K, Kleigman R, Berman RE. *Nelson essentials of pediatrics*. 6th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2011.
14. Rychik J, Ayres N, Cuneo B, et al. American society of echocardiography guidelines and standards for performance of the fetal echocardiogram. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004; 17: 803–10.
15. Ghi T, Huggon IC, Zosmer N, et al. Incidence of major structural cardiac defects associated with increased nuchal translucency but normal karyotype. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2001; 18: 610–4.
16. Galindo A, Nieto O, Villagra S, et al. Hypoplastic left heart syndrome diagnosed in fetal life: associated findings, pregnancy outcome and results of palliative surgery. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2009; 33: 560–6.
17. Bacha EA. Individualized approach in the management of patients with hypoplastic left heart syndrome (HLHS). *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2013; 16 (1): 3–6.
18. Honjo O, Caldarone CA. Hybrid palliation for neonates with hypoplastic left heart syndrome: current strategies and outcomes. *Korean Circ J*. 2010; 40: 103–11.
19. Feinstein JA, Benson DW, Dublin AM, et al. Hypoplastic left heart syndrome: current considerations and expectations. *J Am Coll Cardiol*. 2012; 59 (1): S1–42.
20. Sakurai T, Kado H, Nakano T, et al. Early results of bilateral pulmonary artery banding for hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009; 36 (6): 973–9.
21. Guleserian KJ, Baker GM, Sharma MS, et al. Bilateral pulmonary artery banding for resuscitation in high-risk, single-ventricle neonates and infants: a single center experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013; 145 (1): 206–13.
22. Syamasunar R, Turner DR, Forbes TJ. Pediatric hypoplastic left heart syndrome follow-up [internet]. New York: Medscape; 2011 Nov 10 [cited 2012 May 19]. Dosegljivo na: <http://emedicine.medscape.com/article/890196-followup#a2651>
23. Tweddell J, Hoffman GM, Mussatto KA, et al. Improved survival of patients undergoing palliation of hypoplastic left heart syndrome: lessons learned from 115 consecutive patients. *Circulation*. 2002; 106 Suppl 1: 82–9.
24. Bando K, Turrentine MW, Sun K, et al. Surgical management of hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg*. 1996; 62: 70–7.
25. Starnes VA, Griffin ML, Pitlick PT. Current approach to hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992; 104: 189–95.
26. Mahle W, Spray TL, Wernovsky G, et al. Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome. A 15-year experience from a single institution. *Circulation*. 2000; 102 Suppl 3: 136–41.

27. Gutgesell HP, Massaro TA. Management of hypoplastic left heart syndrome in a consortium of university hospitals. *Am J Cardiol.* 1995; 76: 809–11.
28. McCrindle BW, Williams RV, Mitchell PD, et al. Relationship of patient and medical characteristics to health status in children and adolescents after the Fontan procedure. *Circulation.* 2006; 113: 1123–9.
29. Mahle WT, Clancy RR, Moss EM, et al. Neurodevelopmental outcome and lifestyle assessment in school-aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics.* 2000; 105: 1082–9.
30. Goldberg CS, Schwartz EM, Brunberg JA, et al. Neurodevelopmental outcome after the Fontan operation: a comparison between children with hypoplastic left heart syndrome and other functional single ventricle lesions. *J Pediatr.* 2000; 137: 646–52.
31. Zajac A, Tomkiewicz L, Podolec P, et al. Cardiorespiratory response to exercise in children after modified Fontan operation. *Scand Cardiovasc J.* 2002; 36: 80–5.
32. Miyairi T, Kawauchi M, Takamoto S, et al. Oxygen utilisation and hemodynamic response during exercise in children after Fontan procedure. *Jpn Heart J.* 1998; 39: 659–69.

Prispelo 4. 3. 2014