



Reporte de Caso

Manejo anestésico en síndrome corazón izquierdo hipoplásico: Reporte de un caso

Anesthetic management in hypoplastic left heart syndrome: A case report

DOI

<https://doi.org/10.35434/rcmhnaaa.2022.152.1311>

Marina Huamán-Robles^{1,a}, Rosina Ruiz-Roque^{1,a}, Miluska Daniela Delgado-Flores^{2,d}, María Isabel Picón-Perla^{1,b}, Mario J. Valladares-Garrido^{3,4,c}

RESUMEN

Introducción: El síndrome corazón izquierdo hipoplásico puede presentarse con signos clínicos inmediato al nacimiento, siendo responsable de las muertes neonatales en la primera semana de vida. El reconocimiento clínico y los hallazgos ecocardiográficos son claves para un diagnóstico y tratamiento oportuno. **Reporte de caso:** describe el manejo anestésico de un neonato con inestabilidad hemodinámica que requirió cirugía de emergencia con *banding* pulmonar bilateral para mantener el equilibrio entre la relación del flujo sanguíneo pulmonar y sistémico cercano a la unidad, junto a maniobras de ventilación mecánica, medicamentos anestésicos, inotrópicos y adyuvantes con el objetivo de manipular las resistencias vasculares y el flujo sanguíneo logrando estabilidad hemodinámica del paciente que permitió al quinto día ser sometido a una cirugía electiva de Norwood Sano, tolerando procedimiento con extubación a los 15 días de la cirugía. **Conclusión:** el momento oportuno de la indicación quirúrgica aumenta la sobrevida de los pacientes síndrome corazón izquierdo hipoplásico.

Palabras Clave: anestesia cardiovascular, síndrome corazón izquierdo hipoplásico, cardiopatía congénita (Fuente: DeCS-BIREME).

ABSTRACT

Background: Hypoplastic left heart syndrome may appear with clinical signs immediately at birth, being responsible for neonatal deaths within the first week of life. Clinical recognition and echocardiographic findings are key to timely diagnosis and treatment. **Case report:** describes the anesthetic procedure of a neonate with hemodynamic instability who required emergency surgery for bilateral pulmonary banding to maintain the balance between pulmonary and near-unit systemic flow ratio, along with mechanical ventilation maneuvers, anesthetic, inotropic and adjuvant drugs to control vascular resistance and blood flow, thus achieving hemodynamic stability of the patient, which allowed him to undergo an elective Norwood Sano procedure on the fifth day, and which was tolerated with extubation 15 days after surgery. **Conclusion:** The right timing of the surgical indication increases the survival of patients with hypoplastic left heart syndrome.

Keywords: cardiovascular anesthesia, hypoplastic left heart syndrome, congenital heart disease. (Source: DeCS-BIREME).

FILIACIÓN

1. Instituto Nacional Cardiovascular INCOR, Lima, Perú.
2. Servicio de Centro Quirúrgico. Hospital Carlos Alberto Seguí Escobedo, Arequipa, Perú.
3. Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación - IETSI, EsSalud, Lima, Perú.
4. Universidad Norbert Weiner, Lima, Perú.
 - a. Médico Subespecialista en Anestesiología y Terapia Intensiva Cardiovascular.
 - b. Cirujano Dentista especialista en Odontología Pediátrica.
 - c. Médico Epidemiólogo.
 - d. Médico subespecialista en Anestesiología Cardiovascular.

ORCID

1. Marina Huamán Robles / [0000-0002-0670-4143](https://orcid.org/0000-0002-0670-4143)
2. Rosina Ruiz Roque / [0000-0001-5605-8605](https://orcid.org/0000-0001-5605-8605)
3. Miluska Daniela Delgado Flores / [0000-0003-4865-2270](https://orcid.org/0000-0003-4865-2270)
4. María Isabel Picón Perla / [0000-0003-2036-5018](https://orcid.org/0000-0003-2036-5018)
5. Mario J. Valladares-Garrido / [0000-0003-0839-2419](https://orcid.org/0000-0003-0839-2419)

CORRESPONDENCIA

Marina Huamán Robles.
Dirección: Jr. Coronel Zegarra N 417 - Jesús María, Lima.
Teléfono: +51966816811

EMAIL

marinaanestesia2021@gmail.com

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores niegan conflictos de interés.

FINANCIAMIENTO

Autofinanciamiento

CONTRIBUCIONES DE AUTORÍA

M.H.R., R.R.R., M.D.F y M.P.P contribuyeron con la atención al paciente, conceptualizaron y diseñaron el caso clínico. M.H.R., R.R.R., M.D.F, M.P.P y M.V.G condujeron la investigación, analizaron los datos clínicos, redactaron el borrador inicial, y redactaron y revisaron la versión final. Todos los autores aprobaron la versión final del manuscrito y asumen la responsabilidad por el artículo.

AGRADECIMIENTO

Al Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación (IETSI) del Seguro Social del Perú (EsSalud) por el soporte para el desarrollo de este manuscrito a través de su Programa de Mentoría Reporte de Caso.

REVISIÓN DE PARES

Recibido: 08/01/2022
Aceptado: 31/05/2022

COMO CITAR

Huamán-Robles M, Ruiz-Roque R, Delgado-Flores MD, Picón-Perla MI, Valladares-Garrido MJ. Manejo anestésico en síndrome corazón izquierdo hipoplásico: Reporte de un caso. Rev. Cuerpo Med. HNAAA [Internet]. 30 de junio de 2022 [citado 29 de septiembre de 2022];15(2):295-9. DOI: [10.35434/rcmhnaaa.2022.152.1311](https://doi.org/10.35434/rcmhnaaa.2022.152.1311)



Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.
Versión Impresa: ISSN: 2225-5109
Versión Electrónica: ISSN: 2227-4731
Cross Ref. DOI: 10.35434/rcmhnaaa
OJS: <https://cmhnaaa.org.pe/ojs>

INTRODUCCIÓN

Síndrome corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) se caracteriza por la presencia de un ventrículo izquierdo hipoplásico, con aorta ascendente hipoplásica, con estenosis severa o atresia de la válvula aórtica y mitral⁽¹⁾. El origen de las causas es multifactorial y su relación con la pobreza podría impactar en países como América del sur⁽²⁾.

El SCIH representa el 8-12% de los defectos cardíacos congénitos en lactantes con enfermedad cardíaca crítica⁽³⁾. Siendo responsable del 25% de las muertes en la primera semana de vida⁽⁴⁾. La incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú con SCIH es de 0,23 por mil nacidos vivos⁽⁵⁾.

El manejo anestésico es desafiante en pacientes con SCIH de alto riesgo e inestables, sometidos a procedimientos híbridos en etapa I que son estrategias emergentes⁽⁶⁾, que pospone los riesgos mayores de la reparación quirúrgica como es el procedimiento de Norwood⁽⁷⁾.

La técnica anestésica se basa en mantener el equilibrio de la circulación pulmonar y circulación sistémica conservando los mismos parámetros del preoperatorio⁽⁸⁾, optimizando estrategias de ventilación⁽⁹⁾. El uso de opioides proporciona estabilidad cardiovascular y atenúa potencialmente la respuesta inflamatoria, no hay estudios concluyentes sobre administración racional de opioides⁽¹⁰⁾. Los agentes volátiles proporcionan protección miocárdica mediante preconditionamiento isquémico, sin embargo la evidencia no se traduce de lo experimental al entorno clínico⁽¹¹⁾.

La supervivencia de los pacientes con SCIH después de banding pulmonar bilateral como estrategia de rescate, antes del procedimiento de Norwood, se reporta al mes de 88,2% y a los 5 meses estabilizándose en 70,6%⁽¹²⁾. La supervivencia en centros seleccionados informan son superiores al 90% en procedimientos de Norwood⁽¹³⁾.

En este caso clínico se describe el manejo anestésico del paciente con SCIH inestable sometido a procedimiento banding pulmonar bilateral antes del procedimiento de Norwood Sano.

REPORTE DE CASO

Neonato varón de 12 días con peso de 4,5 kg ingresó a la unidad de cuidados intensivos, ventilando espontáneamente con saturación de oxígeno de 87% (SaO₂ %), con infusión de prostaglandina a dosis baja, con estudios de ecocardiografía, tomografía y radiografía compatible con SCIH (Fig. 1, Fig. 2). Antecedentes perinatales: parto por cesárea por sufrimiento fetal a las 37 semanas, test de APGAR 9/10 al minuto y 5 minutos, con 5 controles prenatales sin interurrencias. Luego del nacimiento cianosis progresiva en extremidades, taquipnea persistente y desaturación.

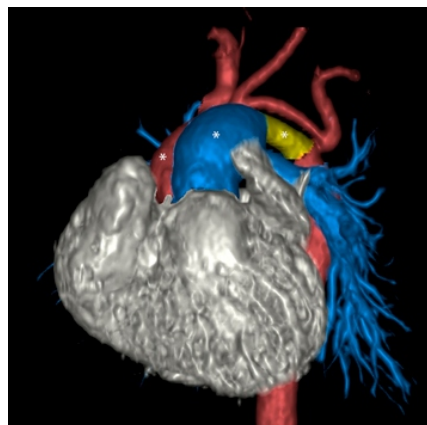


Figura 1.

Tomografía cardíaca. Rojo: hipoplasia de aorta ascendente y arco distal. Azul: arteria pulmonar. Amarillo: ducto arterioso persistente.



Figura 2.

Radiografía de tórax: cardiomegalia y congestión pulmonar bilateral.

Durante su evolución presenta paro cardiorespiratorio, con maniobras de reanimación avanzada recupera ritmo sinusal, por su inestabilidad hemodinámica se decide cirugía paliativa de rescate sin circulación extracorpórea (CEC).

Paciente ingresa a sala de operaciones intubado en ventilación mecánica controlada (CMV): volumen tidal (VT) 24 ml, frecuencia respiratoria (FR): 20 por minuto, presión al final de la espiración (PEEP): 9 mmHg, fracción inspirada de oxígeno (FiO₂): 21%; drogas vasoactivas (dopamina, dobutamina), se continua con prostaglandina. Se realizó la inducción anestésica a predominio de opioide con fentanilo 5 microgramos/kilogramos (ug/kg), rocuronio 1.2 miligramos/kilogramos (mg/kg) y respecto al mantenimiento anestésico fentanilo 4 microgramos/kilogramo/hora (ug/kg/hr), rocuronio 5 mg por bolos, sevoflurano 0.8 % de concentración alveolar mínima (CAM %). Se procede a la monitorización estándar: electrocardiograma (ECG) de 5 derivadas, saturación de oxígeno pre-postductal, línea arterial femoral derecha: catéter N° 22, presión venosa central (PVC) en yugular interna derecha con catéter N° 4

french (Fr), temperatura nasofaríngea, espectroscopía cercana al infrarrojo (NIRS) unilateral derecho, capnografía, analizador de gases inhalatorio, analizador de gases arteriales, electrolitos séricos y diuresis. Procedimiento quirúrgico con apertura de tórax, se realiza banding pulmonar bilateral: colocación de banda a la rama pulmonar derecha de 3.2 mm y banda a la rama pulmonar izquierda de 3.3 mm, limitando mecánicamente el flujo pulmonar. El paciente tolera el procedimiento paliativo satisfactoriamente.

Al quinto día del postoperatorio continua hemodinámicamente compensado con signos de buena perfusión tisular, con infusión de drogas inotrópicas (dopamina) y vasodilatadores (nitroprusiato sódico). Una vez resuelta la emergencia se realiza junta médica para procedimiento electivo de Norwood Sano.

Ingresa a sala de operaciones para cirugía programada de Norwood Sano con CEC primera etapa del manejo SCIH; se continúa con las drogas vasoactivas, vasodilatadoras y prostaglandina. Respecto al manejo anestésico se empleó la técnica balanceada a predominio de opioide (fentanilo) con el objetivo de mantener el cociente entre flujo pulmonar y sistémico cercano a la unidad. Tabla N° 1 - Tabla N° 2.

Tabla 1. monitoreo y soporte hemodinámico en el perioperatorio del procedimiento de norwood sano.

SERVICIO	UCI	CENTRO QUIRURGICO			
		PRE-CEC	CEC	POST- CEC	
MONITOREO	PREANESTESIA	PRE-CEC	CEC	POST- CEC	
			PCR	ACP	
MONITOREO HEMODINAMICO NO INVASIVO					
PA	95/33	90/34			89/40
FC	124	150			160
FR	35	30			30
SATO ₂ %	89	89			82
TEMPERATURA	36	35,6	22	21,5	36
MONITOREO HEMODINAMICO INVASIVO					
PAM		58	33		56
PVC	10	5	-2		12
MONITOREO NEUROLOGICO NO INVASIVO					
NIRS CEREBRAL UNILATERAL	57	63	70	70	60
VENTILACION MECANICA					
VC/PC	18	24			24
FR	35	20			30
PEEP	6	4			4
FIO ₂	21	21	60	100	40
DROGAS DE INFUSION					
DOPAMINA	5ug/kg/min	5ug/kg/min			
DOBUTAMINA					10ug/kg/min
EPINEFRINA		0,05 ug/kg/min			0,05 ug/kg/min
NITROPRUSIATO SODICO	0,03 ug/kg/min				
PROSTAGLANDINA	0,07ug/kg/min	0,07ug/kg/min			
DROGAS ANESTESICAS / ANALGESICAS					
FENTANILO		Bolo 5 ug/kg	4ug/kg/hr	4ug/kg/hr	4ug/kg/hr
ROCURONIO		Bolo 6mg			6mg
SEVOFLORANE		0,8%	0,8%	0,8%	0,8%
ANTIFIBRINOLITICOS					
AC TRANEXANICO		BOLO 120 mg/kg	16mg/kg/hr	16mg/kg/hr	16mg/kg/hr
MANEJO EN CEC					
HEPARINA		20 mg			UFM 150 ML
TCA (tiempo de coagulación activado)		147"	1127"	800"	148"
PROTAMINA					25 mg
TRANSFUSION HEMODERIVADOS GUIADO POR TEG					
					PLAQUETAS 60 ml, CRIOPRECIPITADOS 30 ml, PG 60ml

CEC: CIRCULACION EXTRACORPOREA, PCR: PERFUSION CEREBRAL REGIONAL, ACP:ARRESTO CIRCULATORIO PROGRAMADO, TEG: TROMBOELASTROGRAFIA, UFM: ULTRAFILTRACION MODIFICADA; VC/PC: VOLUMEN CONTROL/PRESION CONTROL, PG: PAQUETE GLOBULAR, CAM: CONCENTRACION ALVEOLAR MINIMA

Tabla 2. Monitoreo gasométrico en procedimiento de norwood sano.

VARIABLE	MONITOREO GASOMETRICO EN PROCEDIMIENTO NORWOOD									
	Toma de muestra									
	PRE CEC		CIRCULACION EXTRACORPOREA						POST CEC	
ETAPAS	Arterial	Arterial	Arterial	Venoso	Venoso	Venoso	Venoso	Venoso	Venoso	Arterial
FIO ₂	21	21	60	80	100	100	100	55	60	40
TEMPERATURA	36	35	35	23,3	22	21,6	21,5	28,5	36,1	37
PH	7,45	7,39	7,44	7,32	7,15	7,07	7,2	7,4	7,49	7,35
pCO ₂	41,2	43,6	44,4	53,3	72,5	88,5	66,9	41,9	26,1	47,2
pO ₂	51,7	56,8	166	65,5	73,3	65,7	58,1	48,7	41,1	47,3
HB	13,4	14,2	11,8	11,5	8,9	9,9	9,6	8,3	9,3	14,1
HTO	41,1	43,6	36,4	35,5	27,8	30,6	29,7	25,8	28,8	43,2
sO ₂	88,5	89,7	98,8	93,5	89,8	78,7	86,4	86,9	81,2	83,4
FMetHB	0,9	0,5	0,9	1,5	2,1	1,9	1,2	2	1,7	1,2
K	3,5	3,5	3,91	3,25	4,26	4,8	4,98	3,96	3,7	3,45
Na	145,2	146,8	146,5	150,2	135,1	138,3	141,7	141,7	146,9	153,5
Ca	1,17	1,19	1,01	1,08	1,05	1,05	1,02	0,87	0,81	1
Cl	109	109	112	112	107	108	105	106	112	110
Glu	48,8	141,6	182,7	180,7	157,6	162	143,9	149,1	98,1	98,4
Lac	0,86	1,96	2,97	2,8	3,37	4,64	5,79	7,78	8,06	7,19
Valores Corregidos por Temperatura										
TEMPERATURA	36	35	35	23,3	22	21,6	21,5	28,5	36,1	37
pH	7,45	7,39	7,44	7,32	7,33	7,26	7,4	7,4	7,49	7,35
pCO ₂	41,2	43,6	44,4	53,3	35,9	42	31	41,9	26,1	47,2
pO ₂	51,2	56,8	166	65,5	28,4	23,5	20,3	48,7	41,1	47,3
Estado Acido-Base										
Base (Ecf)	4,9	-0,1	6,1	1,3	-3,6	-4,5	-1,8	1,4	-2,9	-1,2
H ₂ CO ₃ (P)	28,7	24,3	30,2	26,7	20,3	24,6	25,3	25,7	19,9	24
mOsm	293	301,4	303,2	279	279	285,5	291,4	291,7	299,2	311,4
NIRS	51	62	65	70	69	80	70	62	60	66
ETAPAS	PRE CEC	AC/HP + PCR						POST CEC		
		CIRCULACION EXTRACORPOREA								

AC/HP + PCR: ARRESTO CIRCULATORIO / HIPOTERMIA PROFUNDA + PERFUSION CEREBRAL REGIONAL

Luego de la apertura del tórax se procede a la anticoagulación completa con canulación de la arteria innominada a través de un tubo de injerto, canulación venosa bicaval y la técnica de perfusión cerebral regional anterógrada necesario durante el arresto circulatorio. El procedimiento de Norwood Sano se realizó con colocación de tubo de injerto de 6 mm de ventrículo derecho a arteria pulmonar más reconstrucción de la neoarteria con la técnica de chimenea y retiro del banding pulmonar bilateral (Fig. N° 4, Fig. N° 5). Se empleó un tiempo de CEC de 5 horas 6 minutos, tiempo de clampaje de aorta 3 horas 17 minutos, tiempo de arresto cardiaco 3 horas 9 minutos. Se utilizó custodiol para protección miocárdica, el manejo de gases se realizó con pH-stat e hipoxia durante el arresto cardiaco e hipotermia profunda, el hematocrito dilucional mínimo fue de 27%. Al término de CEC se realizó ultrafiltración modificada por 10 minutos. A la salida de CEC se mantuvo estable con el soporte inotrópico (dobutamina, adrenalina), ventilación mecánica controlada por presión. La reversión de la anticoagulación se realizó con protamina; con cierre de tórax diferido. La revisión de hemostasia sin interurrencias y la transfusión de hemoderivados fueron guiadas por tromboelastografía (TEG). El antifibrinolítico utilizado fue ácido tranexámico en bolo antes de la incisión quirúrgica y continuando con infusión hasta el final de la cirugía.

Evolución postoperatoria hemodinámicamente compensado,

con drogas inotrópicas y vasodilatadores. El cierre de tórax fue a las 96 horas de la cirugía. Finalmente es extubado en el día 15 del postoperatorio. Actualmente paciente en seguimiento por el servicio de Cardiopediatría de la institución.

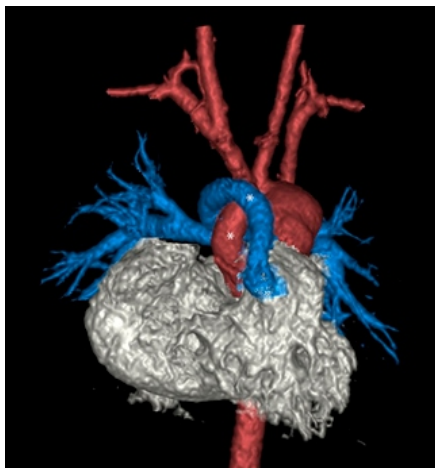


Figura 4.

Reconstrucción de la neoaorta y conducto de ventrículo derecho a arteria pulmonar.

DISCUSIÓN

En los pacientes con SCIH inestables con ductus arterioso adecuado y comunicación interauricular no restrictivo se debe considerar cirugía paliativa con banding pulmonar bilateral de emergencia, este debería realizarse en la primera semana de vida, estrategia que controla el flujo sanguíneo pulmonar⁽¹²⁾. En nuestro paciente con las características mencionadas se realizó el procedimiento paliativo donde el manejo anestésico tuvo el objetivo de equilibrar la relación del flujo pulmonar y sistémico cercano a la unidad para lograr un buen gasto cardíaco, con respecto a la anestesia general se limitó al uso de fentanilo, rocuronio y sevoflurano (medicamentos disponibles en nuestra institución) para lograr estos principios⁽¹⁴⁾.

Zajonz et al., prefieren anestésicos endovenosos a pequeñas dosis repetidas de midazolam (0,1-0,2 mg/kg), fentanilo (5-10 ug/kg), ketamina en pacientes inestables (0,5 a 1 mg/kg) e inhalatorio isoflurano, sevoflurano (0,5-1% de CAM), relajante muscular (cisatracurio), analgésicos (paracetamol) y sedantes de acción corta (dexmedetomidina, clonidina) para reducir la dosificación de opioides y lograr una extubación temprana, lo cual es una medida segura después de la etapa híbrida paliativa^(6,7,15,16).

Respecto a la ventilación mecánica, las maniobras de hipoventilación con VT 8-12 ml/kg, PEEP 3-5 mmHg, FR 4-8 por minuto, manteniendo presión parcial de oxígeno (PaO₂) entre 40-45 mmHg con SaO₂ % de 75-80 %, hipercarbica con presión parcial de dióxido de carbono (PaCO₂) entre 45-55 mmHg, aun así estas intervenciones ventilatorias son incapaces de reducir el cociente flujo pulmonar y sistémico (Qp/Qs) muy por debajo de 2:1 por lo que se requiere asegurar un aumento del gasto cardíaco para un adecuado suministro de oxígeno y presión de perfusión coronaria como

lo recomienda Nars y Cols⁽¹⁷⁾.

Tabutt et al., concluyen en su estudio que en condiciones de ventilación controlada bajo anestesia general, el uso de una mezcla hipóxica (FiO₂ 17%) e hipercápnica con fracción inspirada de dióxido de carbono (FiCO₂) al 2,7% llevan a un equilibrio de Qp:Qs cercano a la unidad 1:1 aumentado la resistencia vascular pulmonar. La mezcla hipercápnica da como resultado un mejor suministro de O₂ sistémico, mayor presión arterial media y mayor saturación de O₂ a nivel cerebral monitoreada con NIRS⁽⁹⁾.

Una vez estabilizado hemodinámicamente nuestro paciente y considerando la anatomía del SCIH se decidió por el procedimiento del Norwood Sano. La edad óptima se considera de 2 a 7 días, siendo la edad avanzada un factor de riesgo. No obstante, no hay evidencia que sugiera contraindicación del procedimiento de Norwood en niños mayores a 14 días, como en nuestro caso, que conlleven a una mayor mortalidad⁽⁷⁾. El plan anestésico para la reparación quirúrgica del Norwood en la I etapa del SCIH se realiza con CEC. Durante la inducción se utilizaron anestésicos endovenosos, de preferencia opioides como el fentanilo de 25-50 ug/kg que brinda analgesia, estabilidad hemodinámica y disminuye la respuesta al estrés, previa a la derivación de la cirugía cardíaca⁽¹¹⁾. En cuanto al mantenimiento anestésico, protección cerebral y renal no encontramos evidencia clínica actual⁽⁷⁾. Los ensayos experimentales de los anestésicos volátiles tienen efecto beneficioso porque inducen protección miocárdica mediante el precondicionamiento anestésico⁽¹⁰⁾.

La estrategia de neuroprotección utilizada durante la CEC fue la perfusión cerebral regional anterógrada que en combinación con el NIRS cerebral es útil para detectar problemas en la perfusión cerebral y se correlaciona con la saturación venosa de oxígeno cuyo objetivo es mantener entre 75-85% garantizando una adecuada entrega de oxígeno⁽⁸⁾.

En CEC no existe un consenso durante los procedimientos de Norwood existiendo amplias variaciones interinstitucionales^(7,18). Una limitante de este caso clínico fue la duración prolongada del arresto circulatorio programado, en comparación a instituciones internacionales con mayor afluencia de casos.

Después del procedimiento del Norwood Sano, a la salida de CEC, sigue siendo una etapa crítica por lo que requiere soporte inotrópico y/o vasodilatador, en nuestro caso se utilizó adrenalina con dosis bajas y dobutamina. Dosis altas de catecolaminas deben evitarse y agentes reductores de la postcarga como la milrinona es de preferencia. Un estudio evaluó el uso de milrinona después de la cirugía cardíaca pediátrica, comprobando que reduce los riesgos de síndrome de bajo gasto cardíaco⁽¹⁹⁾.

Finalmente se procedió a la revisión de hemostasia monitorizándose con el uso de TEG. Faraoni et al., encontraron asociación entre la transfusión de hemoderivados en neonatos y niños sometidos a cirugía cardíaca con una mayor incidencia de complicaciones trombóticas sin monitoreo de la coagulación

intraoperatoria⁽²⁰⁾.

CONCLUSIONES

El SCIH requiere de procedimientos por intervencionismo y/o quirúrgico oportunos por su elevada morbimortalidad. El manejo anestésico puede realizarse mediante una técnica balanceada inhalatorio o endovenosa basada en opioides para lograr el objetivo de equilibrar la relación de flujo pulmonar y sistémico cercano a la unidad, junto a las maniobras de ventilación mecánica que nos permite manipular las resistencias vasculares y el flujo sanguíneo. En cuanto a la monitorización estándar es importante el neuromonitoreo durante el perioperatorio y su seguimiento.

Aún sigue siendo limitados los estudios respecto a la anestesia en esta primera etapa, a medida que la supervivencia siga mejorando se deben sumar esfuerzos multidisciplinarios para fortalecer los centros que manejan estas cardiopatías congénitas complejas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tchervenkov CI, Jacobs JP, Weinberg PM, Aiello VD, Béland MJ, Colan SD, et al. The nomenclature, definition and classification of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young*. 2006 Aug;16(04):339. doi: 10.1136/bmj.l5657
2. Sandoval N, Kreutzer C, Jatene M, Sessa TD, Novick W, Jacobs JP, et al. Pediatric Cardiovascular Surgery in South America: Current Status and Regional Differences. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2010 Oct;1(3):321-7. doi: 10.1177/2150135110381391
3. van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide. *J Am Coll Cardiol*. 2011 Nov;58(21):2241-7. doi: 10.1016/j.jacc.2011.08.025
4. Dolk H, Loane M, Garne E, a European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) Working Group. Congenital Heart Defects in Europe: Prevalence and Perinatal Mortality, 2000 to 2005. *Circulation*. 2011 Mar;123(8):841-9. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.958405
5. Olórtegui A, Adrianzén M. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú. *An Fac Med*. 2013 Feb 28;68(2):113.
6. Zajonz T, Cupka P, Koerner C, Mann V, Menges T, Akintuerk H, et al. Anesthesia for bilateral pulmonary banding as part of hybrid stage I approach palliating neonates with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Anesth*. 2020;30(6):691-7. doi: 10.1111/pan.13876
7. Alphonso N, Angelini A, Barron DJ, Bellsham-Revell H, Blom NA, Brown K, et al. Guidelines for the management of neonates and infants with hypoplastic left heart syndrome: The European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC) Hypoplastic Left Heart Syndrome Guidelines Task Force. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2020 Sep 1;58(3):416-99. doi: 10.1093/ejcts/ezaa188
8. Andropoulos DB, Stayer SA, Mossad EB, Miller-Hance WC, editors. *Anesthesia for congenital heart disease*. Third edition. Hoboken, New Jersey: Wiley; 2015. 796 p.
9. Tabbutt S, Ramamoorthy C, Montenegro LM, Durning SM, Kurth CD, Steven JM, et al. Impact of Inspired Gas Mixtures on Preoperative Infants With Hypoplastic Left Heart Syndrome During Controlled Ventilation. *Circulation*. 2001 Sep 18;104(suppl_1):I-159. doi: 10.1161/hc37t1.094818
10. Duncan HP, Cloote A, Weir PM, Jenkins I, Murphy PJ, Pawade AK, et al. Reducing stress responses in the pre-bypass phase of open heart surgery in infants and young children: a comparison of different fentanyl doses. *Br J Anaesth*. 2000 May;84(5):556-64. doi: 10.1093/bja/84.5.556
11. Kunst G, Klein AA. Peri-operative anaesthetic myocardial preconditioning and protection - cellular mechanisms and clinical relevance in cardiac anaesthesia. *Anaesthesia*. 2015 Apr;70(4):467-82. doi: 10.1111/anae.12975
12. Schulz A, Sinzobahamvya N, Cho M-Y, Böttcher W, Miera O, Redlin M, et al. Bilateral Pulmonary Artery Banding before Norwood Procedure: Survival of High-Risk Patients. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2020 Jan;68(01):030-7. doi: 10.1055/s-0038-1676617
13. Tweddell JS, Hoffman GM, Fedderly RT, Ghanayem NS, Kampine JM, Berger S, et al. Patients at risk for low systemic oxygen delivery after the Norwood procedure. *Ann Thorac Surg*. 2000 Jun;69(6):1893-9. doi: 10.1016/s0003-4975(00)01349-7
14. 7_RM_399-2015.pdf [Internet]. [cited 2021 Nov 28]. Available from: http://www.essalud.gob.pe/ietsi/pdfs/tecnologias_sanitarias/7_RM_399-2015.pdf
15. Naguib AN, Winch P, Schwartz L, Isaacs J, Rodeman R, Cheatham JP, et al. Anesthetic management of the hybrid stage 1 procedure for hypoplastic left heart syndrome (HLHS). *Pediatr Anesth*. 2010 Jan;20(1):38-46. doi: 10.1111/j.1460-9592.2009.03205.x
16. Lam F, Bhutta AT, Tobias JD, Gossett JM, Morales L, Gupta P. Hemodynamic Effects of Dexmedetomidine in Critically Ill Neonates and Infants With Heart Disease. *Pediatr Cardiol*. 2012 Oct;33(7):1069-77. doi: 10.1007/s00246-012-0227-6
17. Nasr VG, DiNardo JA. The pediatric cardiac anesthesia handbook [Internet]. 2017 [cited 2021 Nov 28]. Available from: <https://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&scope=site&db=nlebk&db=nlabk&AN=1521301>
18. Matte GS. *Perfusion for congenital heart surgery: notes on cardiopulmonary bypass in a complex patient population*. Hoboken, New Jersey: John Wiley & Sons, Inc; 2015. 1 p. doi: 10.1002/9781118900925
19. Hoffman TM, Wernovsky G, Atz AM, Kulik TJ, Nelson DP, Chang AC, et al. Efficacy and Safety of Milrinone in Preventing Low Cardiac Output Syndrome in Infants and Children After Corrective Surgery for Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2003 Feb 25;107(7):996-1002. doi:10.1161/01.cir.0000051365.81920.28
20. Faraoni D, Emani S, Halpin E, Bernier R, Emani SM, DiNardo JA, et al. Relationship Between Transfusion of Blood Products and the Incidence of Thrombotic Complications in Neonates and Infants Undergoing Cardiac Surgery. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2017 Dec;31(6):1943-8. doi: 10.1053/j.jvca.2017.04.039.