

CONGENITAL: HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME: EXPERT OPINION

Rapid bilateral pulmonary artery banding: A developmentally based proposal for the management of neonates with hypoplastic left heart



Gil Wernovsky, MD,^{a,b} Mahmut Ozturk, MD,^c J. Wesley Diddle, MD,^b Ricardo Muñoz, MD,^b
Yves d'Udekem, MD, PhD,^c and Can Yerebakan, MD, PhD^c

PA banding in HLHS journal club PICU

Linda van Wagenberg

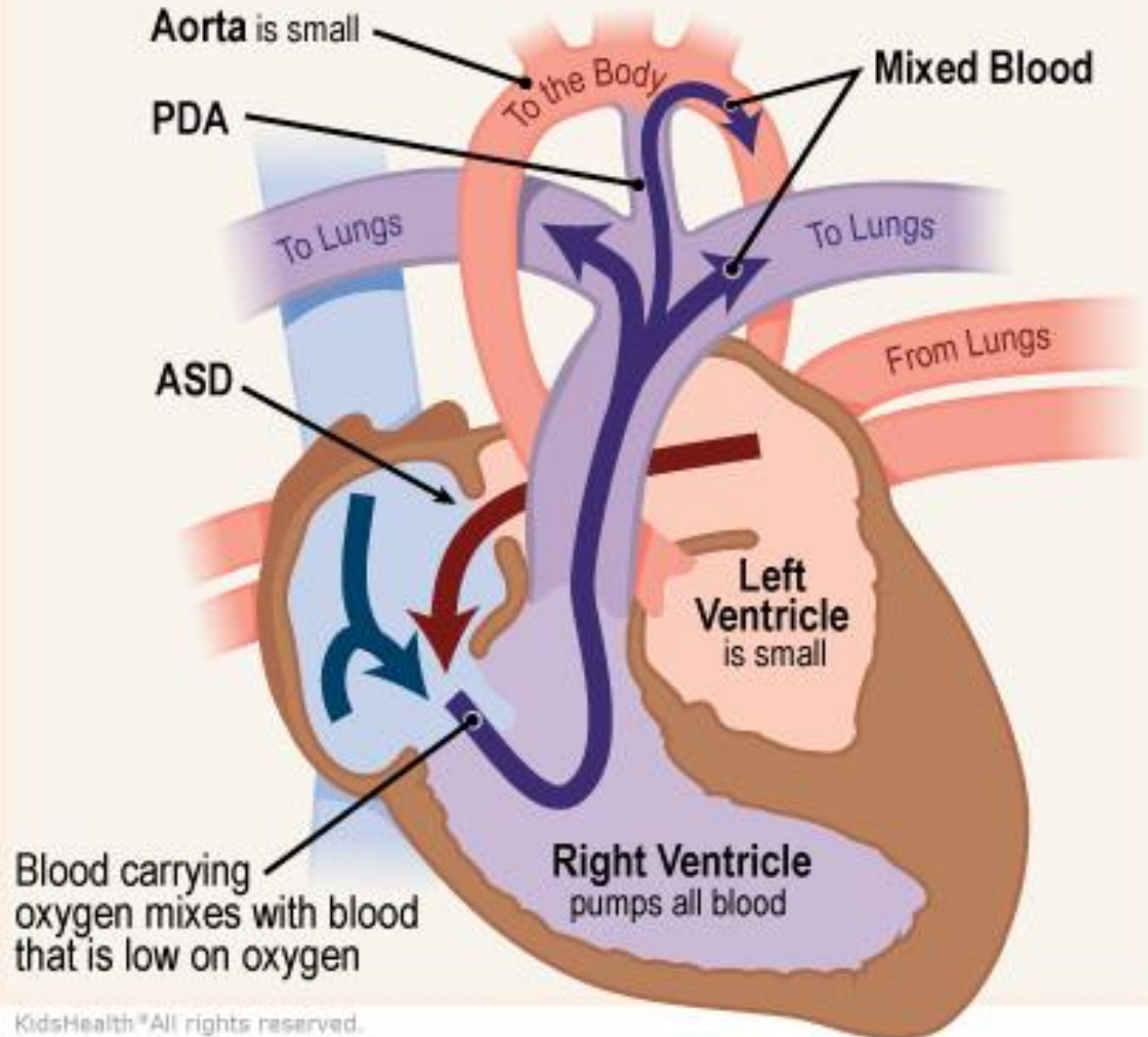
JTCVS Open June 2023

10 juli 2023



UMC Utrecht
Wilhelmina Kinderziekenhuis

How a Heart With **HLHS** Pumps Blood



KidsHealth® All rights reserved.

Huidige situatie

HLHS

Prostin

Norwood met BT/ Sano

PCPC

Fontan circulatie

~~**HTX**~~

HLHS

Prostin

Hybride Norwood

PA banding/ atrioseptectomie/
stent DA

PCPC

Fontan circulatie

~~**HTX**~~

Huidige situatie

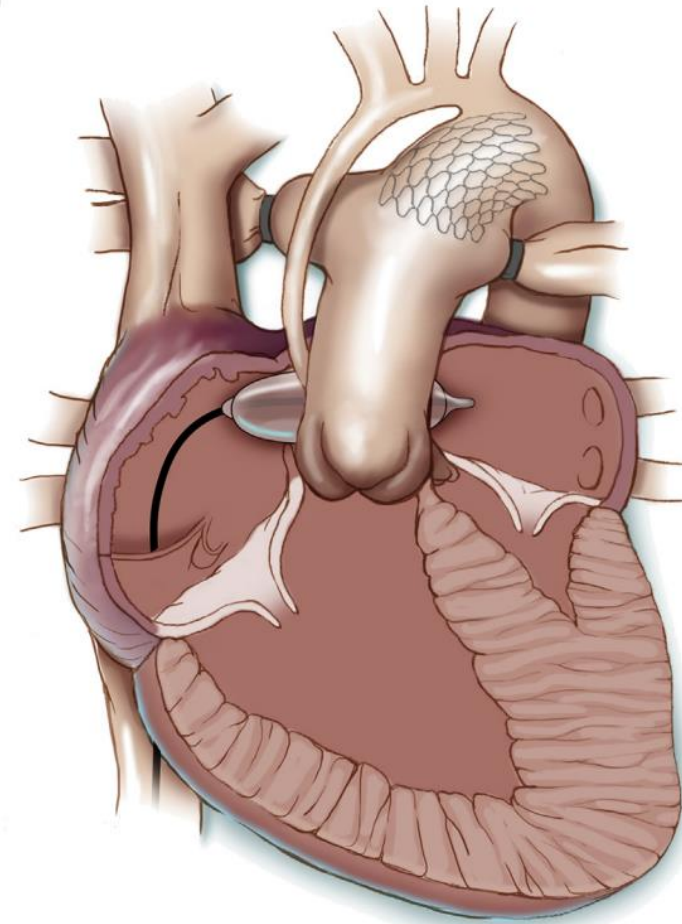
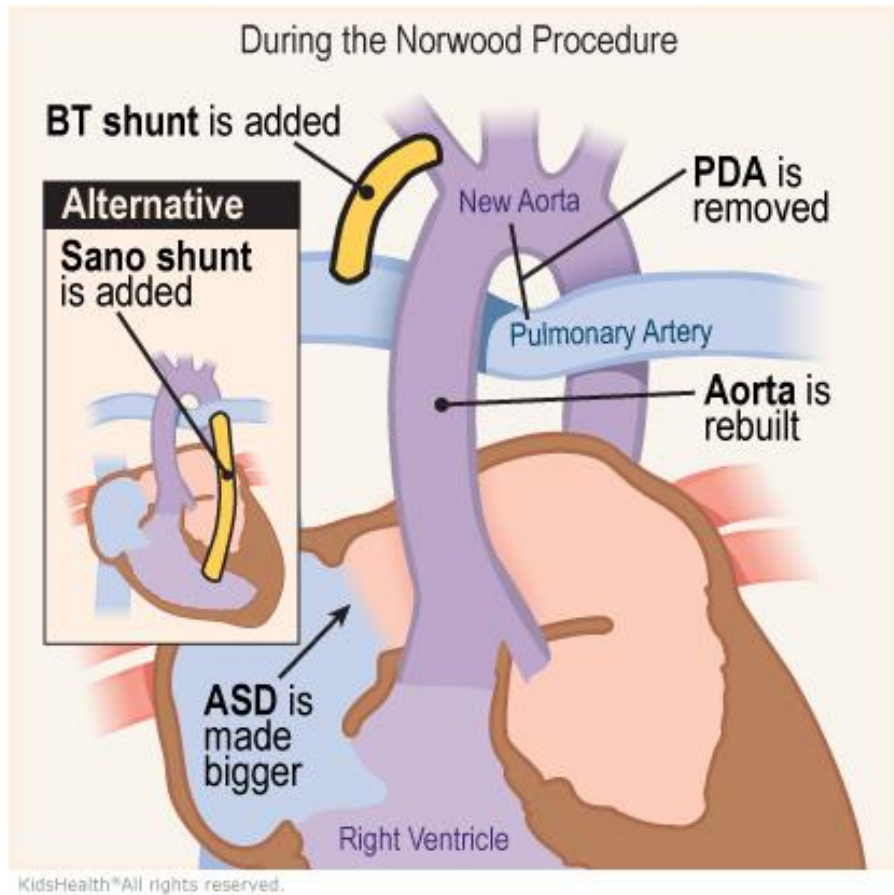


FIGURE 1. Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome including placement of bilateral pulmonary artery bands, ductal stent, and balloon atrial septostomy. © 2016 Texas Children's Hospital (reprinted with permission).

Huidige discussies (>40 jaar)

Type initiële chirurgie (Norwood klassiek vs hybride)

Optimale timing

Optimalisatie systeem DO₂ (pre- en postchirurgie)

Timing sluiten sternum

TABLE 1. Key outcomes of Norwood and hybrid stage I

Outcome	Norwood procedure					Hybrid stage I			
	STS ^{E2} 7/1/16-6/30/20	PC4*, ^{E3} 1/18-12/21	NPCQIC†, ^{E4}	SVR trial ^{E5-E7}	Other literature ^{E8-E11}	STS	PC4 ^{E3} 1/18-12/21	NPCQIC*,†, ^{E4}	Other literature ^{12,E8,E9,E12}
Hospital mortality (%)	12 (0-100)	10.5	4.7	16			26	15	1.8-13.2
Unplanned reintervention (%)		Surgical 16% Catheterization 5.4	Surgical 15% Catheterization 16	Surgical Range 3-40 Catheterization Range 6-20			Surgical 22 Catheterization 6.5	Surgical 15% Catheterization 16	
Cardiac arrest (%)		14	15	18			23	15	
ECMO (%)		17	10	10			19	10	
Renal replacement therapy (%)		3.0	3.6				5.6	3.6	
Neurological injury (%)			7.9	6.9				7.90	
Seizure (%)		11					15		
Stroke (%)		6.6					9.0		
Vocal cord injury (%)		21				9-34	14		20
Nasogastric or gastrostomy tube at discharge (%)			61	68	28			61	
Tracheostomy (%)					2.2				3.4
Postoperative hospital length of stay (d)	Mean 59	Median 47	Note: 9.4% in hospital until SCPC				Median 60		

HR moment 1: Transitie bij HLHS

Circulatie

- RV levert volledige CO
 - HR en SV ↑
 - Effect TI groot
- Daling PVR zorgt voor mismatch pulmonale en systemische flow.
 - Systemische flow is abnormaal laag op leeftijd 6 uur en daalt nog verder 4 dagen na geboorte.
 - Dit zorgt voor verminderde bloedflow naar hersenen en darm.
 - Cerebrale VO₂ stijgt
 - > cerebrale schade/ schade aan buikorganen

HR moment 2: postoperatief

Neonaten blijven gemiddeld in low-cardiac output 24-26 uur postoperatief.

- AKI
- 10-20% insulten
- Myocardiale dysfunctie

Optelsom van HLM-run bij neonaat + veranderingen (maldistributie) in flow, mixing.

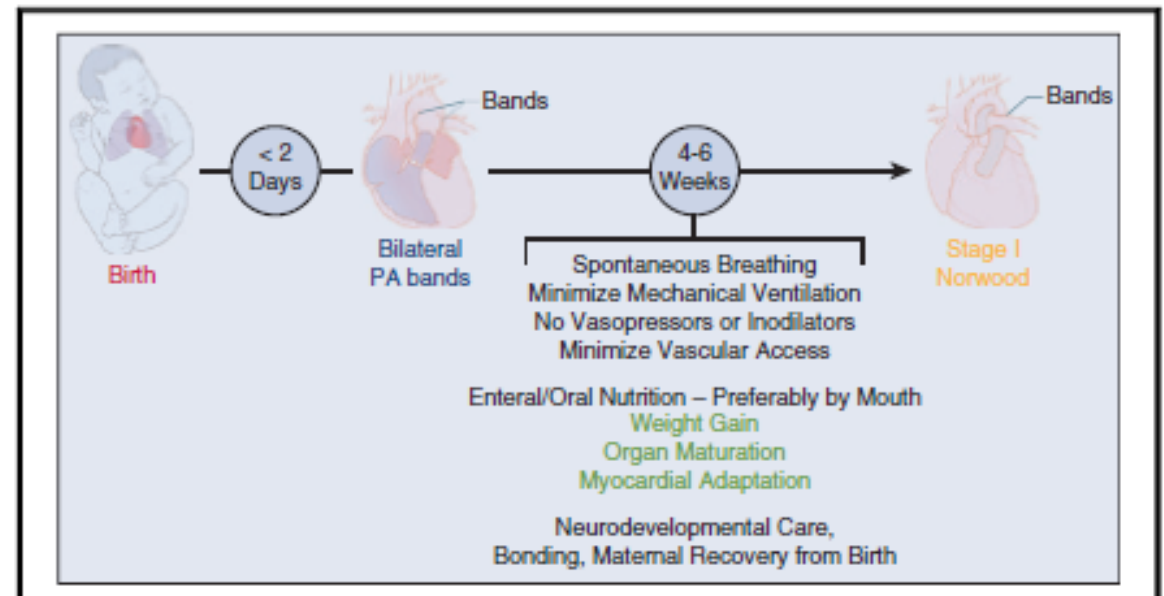
Gemiddelde opnameduur is ± 2 maanden (tenzij PCPC in dezelfde opname)

Proposal

Uitgaande van de volgende 2 high-risk perioden van neonat met HLHS:

1. Transitiefase
2. Vroege postoperatieve periode

Voorstel:



Proposal for standard-risk neonates with HLHS. Hybrid approach for high-risk neonates as per individual institution's approach.

Proposal ratio 1

Vroege bilaterale PA-banding

- > Verbetering maldistributie van bloedflow
 - Verbetering systeemcirculatie
 - Verbeterde uitrijping organen
 - Verminderde belasting hart



- Minder hartfalen/ minder TI
- Beter neurodevelopment
- Beter kunnen voeden/ betere ontwikkeling
- Beter bonding met ouders



Proposal ratio 2

Lijkt dit dan niet heel veel op de hybride Norwood?

Nee:

- Het gaat om een strakke banding, waardoor direct systemische flow ↑ ↑

Verwachting:

Lage mortaliteit/ morbiditeit en grote voordelen

Andere voordelen:

- Korte PICU opname duur
- Korte intubatieperiode, minder MV (en dus minder complicaties)
- Minder lijninfecties, want geen TPV/ milrinone

Proposol ratio 3

Latere Norwood, heeft dat voordelen?

Oudere zuigeling:

- Stabieler
- Organen meer matuur > minder schade

Case series (N=14)

- Minder low cardiac output
- Minder hoge lactaten
- Hogere urine output

Challenges

- Norwood is dan re-OK
 - Technisch meer uitdagend. Meer complicaties?
- Prostin gedurende 6 weken
 - Toegangsproblemen?
 - Moet je hiervoor in het ziekenhuis blijven?
- Catheter geplaatste banding de toekomst/ flow restrictor?
 - Dan geen re-OK. Minder invasief.