

Les facteurs prédictifs de morbi-mortalité après dérivation cavo-pulmonaire partielle (DCPP)

Predictors of morbidity and mortality after partial cavopulmonary derivation (PCPD)

Ghedira Faker, Gaied Dorsaf, Ziadi Jalel, Meddeb Insaf, Soumer Khadija, Daly Hafedh, Msaad Hela, Denguir Raouf, Kalfat Tawfik, Khayati Adel

Service de chirurgie cardiovasculaire – Hôpital La Rabta – Tunis
Université de Tunis El Manar

Résumé

Le ventricule unique ou cœur univentriculaire est une cardiopathie rare, mais grave. Son traitement chirurgical n'est que palliatif. Notre but est d'évaluer les facteurs de risque prédictifs de morbi-mortalité après la DCPP.

Méthodes : Notre étude est rétrospective descriptive. Elle a concerné 40 patients opérés pour DCPP sur une période de 10 ans allant de Janvier 2000 à Mars 2010

Résultats : L'âge opératoire moyen est de 46 mois (extrêmes de 2 mois à 27 ans). Le sexe ratio est de 0.66. Un shunt systémico-pulmonaire a été réalisé comme première chirurgie palliative chez 10 patients (25%). Six patients (15 %) ont eu un cerclage de l'artère pulmonaire. Nos patients ont eu une dérivation cavo-pulmonaire partielle unilatérale dans 34 cas et bilatérale dans 6 cas. Deux patients ont eu une dérivation cavo-pulmonaire subtotale à l'âge de 2 ans et de 15 mois respectivement. La mortalité hospitalière était de 20 %. Les facteurs de risque de mortalité sont : la fuite de la VAV systémique ($p=0.039$), le situs ambigu ($p=0.046$), et la fonction ventriculaire altérée ($p=0.08$).

Conclusion : Le ventricule unique est une cardiopathie rare dont le pronostic reste réservé. Un diagnostic précoce et une stratégie thérapeutique adaptée aux critères de Fontan sont nécessaires pour améliorer la morbi-mortalité des patients. La fuite de la VAV systémique et le situs ambigu sont identifiés comme facteurs de risque de mortalité.

Summary

The single ventricle or univentricular heart is a rare but serious disease. Its surgical treatment is only palliative. Our goal is to assess risk factors predictive of morbidity and mortality after PCPD.

Methods: Our study is retrospective descriptive. It involved 40 patients undergoing PCPD on a 10-year period from January 2000 to March 2010

Results: The mean operative age was 46 months (range 2 months to 27 years). The sex ratio is 0.66. Systemic-pulmonary shunt was first performed as palliative surgery in 10 patients (25%). Six patients (15%) had a pulmonary artery banding. Our patients had a partial cavo-pulmonary shunt unilateral in 34 cases and bilateral in 6 cases. Two patients underwent subtotal cavo-pulmonary shunt at the age of 2 years and 15 months respectively. Hospital mortality was 20%. The risk factors for mortality: the insufficiency of the systemic VAV ($p = 0.039$), the situs ambiguous ($p = 0.046$) and ventricular dysfunction ($p = 0.08$).

Conclusion : The single ventricle heart disease is uncommon whose prognosis remains reserved. Early diagnosis, appropriate treatment strategies with respect of Fontan criteria are needed to improve morbidity and mortality of patients. Systemic Insufficiency of the VAV and situs ambigu are identified as mortality risk factors.

Mots-clés

Dérivation
cavopulmonaire-
chirurgie cardiaque-
ventricule unique-
cardiopathie congénitale

Keywords

cavopulmonary deriva-
tion-
cardiac surgery-
univentricular heart-
congenital cardiopathy

Correspondance

Khayati Adel

Service de chirurgie cardiovasculaire – Hôpital
La Rabta – Tunis

Email : adel.khayati@rns.tn

INTRODUCTION

La dérivation cavopulmonaire partielle supérieure (DCPP) ou Glenn bidirectionnel, est une méthode actuellement bien établie de pallier définitivement ou provisoirement des cardiopathies congénitales complexes diverses ne pouvant bénéficier de cure biventriculaire.

Le but de notre travail est de rapporter notre expérience locale tout en exposant les facteurs intervenants dans la morbi-mortalité après DCPP en se référant à la littérature.

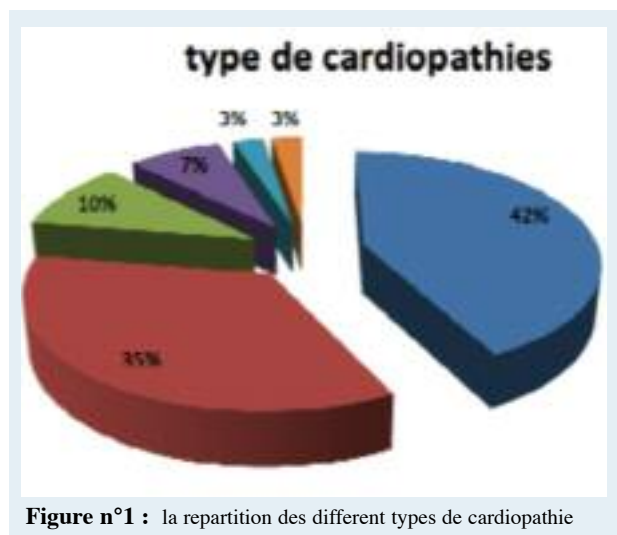
MATERIELS ET METHODES

Notre étude est rétrospective et descriptive. Elle a concerné 40 patients ayant été opérés pour dérivation cavopulmonaire partielle au service de chirurgie cardiovasculaire la Rabta, sur une période allant de Janvier 2000 à Mars 2010.

RESULTATS

L'âge opératoire moyen est de 46 mois (extrêmes de 2 mois à 27 ans). Le poids moyen lors de l'intervention est de 14.1 Kg. L'indication de la DCPP était la désaturation artérielle ou la mauvaise tolérance fonctionnelle.

Le diagnostic de la cardiopathie est représenté par le graphique 1.



La SaO₂ préopératoire était en moyenne de 66% (extrêmes de 40% à 87%).

Tous les patients étaient en rythme sinusal.

Dix-huit patients ont été préalablement opérés : 6 patients (15 %) ont eu un cerclage de l'artère

pulmonaire, 10 patients ont eu un shunt systémico-pulmonaire. Le délai moyen avant la DCPP a été de 72 mois.

Vingt-neuf patients avaient une bonne fonction du ventricule unique, 5 patients avaient une fuite modérée de la VAV systémique et 10 patients avaient une fuite minime.

La PAP moyenne était de 11 mmHg (extrêmes de 5 à 17 mmHg). L'index de Nakata moyen était de 204 mm²/m² (extrêmes de 120 à 362 mm²/m²). Aucun patient ne présentait un obstacle sur la voie systémique.

Tous les patients de notre série avaient eu un Glenn bidirectionnel dont 28 droits (70%), 6 gauches (15%) et 6 bilatéraux (15 %). Dans 2 cas, la DCP a consisté en une intervention de Kawashima.

Neuf patients avaient une DCPP isolée. Trente et un patients ont gardé une source supplémentaire à la DCPP d'irrigation pulmonaire.

Les gestes associés sont résumés dans le tableau 1.

Tous les patients ont été opérés sous CEC d'assistance moyennant un clampage aortique si un geste intracardiaque a été associé (8 cas).

La durée de CEC a été en moyenne de 69 mn (extrêmes de 19mn à 143 mn).

Tableau 1 : les différents gestes associés à la DCPP

Geste associé	Nbre de cas
Plastie de la VAV systémique	1
Remplacement de la valve systémique	1
atrioseptectomie	4
fermeture de la CIA (cure un ventricule et demi)	1
cure de RVPA	1
Plastie AP	6
mise en place d'un Pacemaker	1

La sortie de CEC a été plus souvent facile avec un recours aux drogues inotropes dans 19 cas.

La SaO₂ post opératoire moyenne a été de 87% (soit une amélioration de 21%), avec des extrêmes allant de 72% à 98%.

Trente-huit patients avaient un rythme régulier sinusal en postopératoire (soit 95% des cas), un patient a été appareillé par un pacemaker épiscardique double chambre; un patient a présenté un passage en flutter atrial qui a été réduit sous anti-arythmiques.

La durée moyenne de drainage thoracique a été de 4 jours (extrêmes de 1 jour à 20 jours). Douze patients avaient eu un drainage prolongé, au-delà de 4 jours

La durée moyenne de séjour en unité de réanimation a été de 3 jours (extrêmes de 2 J à 15 J).

Vingt-deux patients (soit 55% des cas) avaient eu des

suites opératoires tout à fait simples et ont quitté le service dans un délai de 3 à 4 jours postopératoires. Une thrombose d'une anastomose a été observée chez 33% des patients qui ont eu un double Glenn.

un syndrome cave supérieur plus ou moins important a été objectivé en post opératoire dans un délai variant de J1 à J9. Quatre patients ont développé un chylothorax qui a nécessité un drainage prolongé. Deux patients ont été repris pour saignement postopératoire (soit 5%). Aucun cas de démontage de la dérivation cavopulmonaire n'a été noté.

Une patiente a été totalisée rapidement à J21 postopératoire devant la persistance de la désaturation. Huit patients sont décédés en intra hospitalier (soit un taux de mortalité de 20%). Le délai moyen de survenue du décès a été de 9 jours.

Les différentes causes de décès ont été: cardiaque par défaillance du VU et bas débit cardiaque chez trois patients, respiratoire chez deux patients, neurologique chez deux patients ayant eu un AVC ischémique en postopératoire et septique chez un enfant.

Le taux de décès le plus important a été observé dans l'intervalle d'âge de 1 à 3 ans avec un taux de 33% (p=0.022).

Le poids et l'hypotrophie n'ont pas été identifiés comme facteurs statistiquement significatifs de mortalité précoce.

Une étude statistique univariée des facteurs prédictifs de morbi-mortalité est résumée dans le tableau 2 .

La durée moyenne du suivi des 32 survivants était de 28 mois. 4 décès ont été notés : 2 cas dans les suites opératoires précoces de la totalisation et 2 cas en

rapport avec une insuffisance cardiaque, (soit une mortalité tardive de 12.5%). Neuf patients ont eu une totalisation de la dérivation cavopulmonaire.

Le délai moyen entre la DCP et la totalisation est de 5 ans avec des extrêmes allant de 2 ans à 10 années.

DISCUSSION

La morbidité post-opératoire :

Les complications postopératoires les plus fréquentes sont dues à l'hyperpression veineuse systémique.

Le syndrome cave supérieur :

Il est plus fréquent chez les jeunes enfants âgés de moins de 6 mois (14) et en cas de présence d'un flux pulmonaire accessoire à la DCP (5-6-7).

Dans notre série, le syndrome cave supérieur a été observé entre le 1^{er} et le 9^{ème} jour postopératoires dans 25% des cas. Ce syndrome cave supérieur est plus fréquent chez les nourrissons âgés de moins de 1an (p=0.07) et en cas de clampage aortique (p=0.08) mais ceci n'est pas statistiquement significatif.

Le chylothorax et épanchements pleuraux :

Le chylothorax représente une complication fréquente et sérieuse associée à la chirurgie des cardiopathies congénitales, elle apparaît dans 0.5% à 6.5% des cas. (35) Il s'agit d'une seconde manifestation de l'hyperpression veineuse, son incidence varie de 1.8% à 38%. (27)

Nous rapportons une incidence de chylothorax de 10% dans notre série. L'étude statistique révèle que cet épanchement est plus fréquent chez les enfants appartenant à la tranche d'âge de 1 à 3 ans (p=0.05) et en cas de PAPm élevées (>15mmHg) (p=0.08).

Tableau 2 : étude statistique univariée des facteurs de risque de morbi-mortalité

	décès	Séjour en réa	Durée des inotropes postopératoire	Insuffisance cardiaque postopératoire	Syndrome cave supérieur	chylothorax	infection	Complications neurologiques
Age	P=0.48	p=0.012	P=0.26	P=0.12	P=0.075	P=0.05	P=0.017	P=0.29
PAPm	P=0.73	P=0.73	P=0.92	P=0.5	P=0.43	P=0.088	P=0.65	P=0.12
Type du VU	P=0.0112	P=0.28	P=0.046	P=0.6	P=0.25	P=0.13	P=0.18	P=0.31
FEVU altérée	p=0.084	P=0.17	P=0.6	P=0.36	P=0.57	P=0.7	P=0.112	P=0.23
CAo	p=0.51	P=0.097	P=0.008	P=0.74	P=0.08	P=0.17	P=0.24	P=0.49
BTM	P=0.6	P=0.26	P=0.26	P=0.4	P=0.52	P=0.7	P=0.47	P=0.37
Ligature de l'APT	P=0.25	P=0.36	P=0.07	P=0.49	P=0.68	P=0.42	P=0.68	P=0.036
Cerclage de l'AP	P=0.74	P=0.21	P=0.92	P=0.5	P=0.6	P=0.57	P=0.25	P=0.66
VAV fuyante	P=0.039	P=0.11	P=0.18	P=0.14	P=0.55	P=0.22	P=0.24	P=0.2
Situs ambigu	P=0.046	P=0.23	P=0.99	P=0.5	P=0.31	P=0.57	P=0.065	P=0.036

Les facteurs de risque rapportés sont : le flux pulmonaire additionnel (4-5), la PVC et le gradient trans pulmonaire élevés ($p=0.015$ et 0.011) (20), le bas âge et l'hypotrophie ($p=0.04$) (29), la fermeture ultérieure du thorax ($p < 0.0012$), la durée de la CEC ($p = 0.0077$), la sédation postopératoire prolongée ($p = 0.0017$) et la réintubation ($p = 0.001$) (35).

Les malformations artérioveineuses pulmonaires :

l'incidence de survenue de malformations artérioveineuses est variable et peut atteindre 37%. (18) les facteurs de risque rapportés sont : le délai entre la DCPD et la totalisation (18), le Glenn classique éliminant toute autre source de flux pulmonaire (9), l'isomérisme atrial gauche (37).

Plusieurs auteurs insistent sur le rôle protecteur d'un «facteur hépatique». (21)

Les fistules artério-veineuses pulmonaires et les collatérales veineuses systémiques peuvent être dramatiques et résulter en une cyanose menaçante nécessitant alors une embolisation ou une ligature chirurgicale rapide. (11-17)

Les collatérales veineuses systémiques :

La complication la plus fréquente après une DCPD est l'apparition d'une cyanose progressive. Ces collatérales sont généralement embolisées avec un résultat satisfaisant. (32)

Magee et al rapportent une incidence de survenue de ces collatérales de l'ordre de 31% dans leur série et rapportent les différents facteurs prédisposants: la pré-existence de double VCS ($p=0.01$), la distorsion des AP ($p=0.002$), l'augmentation de la pression moyenne de la VCS ($p= 0.0002$), les PAPm élevées ($p=0.02$), la pression moyenne atriale droite basse ($p=0.04$), le gradient VCS-OD élevé ($p=0.0002$). Ce gradient s'élève par la ligature d'une VCS gauche, l'hypoplasie des AP, la distorsion obstructive de l'anastomose de DCPD, l'obstruction veineuse pulmonaire et l'élévation des RVP.(10)

Les complications neurologiques :

Selon la littérature, les accidents neurologiques sont rapportés en tant que cas isolés de : syncope convulsive (12), d'encéphalopathie anoxique (23), d'AVC ischémique (24).

Sarajuuri et Al rapportent que la durée prolongée de la CEC est un facteur de risque significatif de complications neurologiques.(25)

Nous rapportons dans notre série, trois cas d'accidents neurologiques post-DCPD (7.5%) à type d'AVC ischémique et de méningite. Il semble que le situs ambiguus ($p=0.036$) et la ligature de la voie antérograde ($p=0.04$) seraient des facteurs de risque significatifs de ces complications.

La thrombose de la DCPD :

La thrombose de l'anastomose est une des complications les plus fréquentes selon Gilbert et ses collègues.(3)

Bradley et al notent que le jeune âge à l'intervention est un facteur de risque de thrombose de la DCPD.

Pennington et al rapportent que parmi les causes de thrombose de la DCPD, ils retrouvent la diminution du flux dans le shunt par un phénomène de vol par une VCS gauche méconnue.(13)

Les complications thrombo-emboliques :

Après la DCPD, le flux sanguin cave inférieur continue à atteindre le cœur et tout thrombus dans le système veineux infradiaphragmatique, peut donner des embolies paradoxales.(26)

La mortalité :

La mortalité rapportée dans les différentes séries varie de 0% à 33%. Dans les séries les plus récentes elle n'excède pas 8%. (36-1-9-34)

Pennington et al rapportent que la mortalité post-DCPD est très basse si les patients ont été bien sélectionnés en pré-opératoire.(13-8)

Selon la littérature, les causes de décès sont les suivantes : le bas débit cardiaque (30-8-9-2-13), la défaillance respiratoire (30-8-2), les complications neurologiques (30-9-2), les troubles du rythme (30-2), la thrombose de l'anastomose (13). Dans notre série, les causes de décès sont : une défaillance respiratoire (2cas), une défaillance cardiaque (3 cas) ou une complication neurologique (3 cas).

Les principaux facteurs prédictifs de mortalité précoce sont :

L'âge opératoire : Le jeune âge (moins de 6 mois) est identifié comme facteur de risque significatif de mortalité ($p<0.05$ selon A-M. TAN (30) et $p<0.0001$ selon Nicolas (31)). Ceci n'a pas été confirmé par Cochrane et Anderson qui trouvent que le jeune âge aggrave seulement la morbidité. (29-1).

Le type et la fonction du VU : Plusieurs auteurs s'accordent sur le fait que le type droit du VU est un facteur de risque de mortalité (8-28-2). La fonction du VU altérée avec une PTDVU élevée représente aussi un facteur prédictif de décès ($p=0.02$) (2).

La fuite VAV : La fuite modérée ou plus de la VAV systémique est un facteur de risque majeur de mortalité (15-16-19-2). Cette fuite même corrigée (valvuloplastie ($p=0.0027$) ou remplacement valvulaire ($p=0.04$)) représente toujours un facteur de risque de mortalité selon Tanoue (2).

L'Hétérotaxie : L'hétérotaxie est rapportée comme facteur de risque de mortalité par Alejos ($p < 0.010$) (28) et Tanoue ($p=0.0322$) (2).

La PAPm élevée :

Une PAPm élevée (>18 mm Hg) ainsi que les RVP élevées

sont identifiées dans un grand nombre d'études comme le principal facteur de risque de mortalité (28-15-8-2). Ceci n'est pas retrouvé par Scheurer qui énonce que les PAP élevées sont plutôt des marqueurs de suites opératoires difficiles. (15)

Les malformations cardiaques associées :

Certaines anomalies associées : le RVPA (p <0.05) (28-33-8-2), La VCS bilatérale (30), la discordance ventriculo-artérielle, l'atrésie pulmonaire, les obstacles sur la voie systémique (obstruction sous-aortique, obstruction de l'arche aortique) et l'acidose sévère (22) sont identifiées comme facteurs de risque de mortalité. Ces différents facteurs de risque significativement liés à la mortalité rapportés par les différentes séries sont illustrés dans le tableau 3.

Dans notre série, le taux de mortalité a atteint 20% (8/40), la VAV systémique fuyante (p=0.039) et le situs ambigu (p=0.046) sont les deux facteurs identifiés par l'étude statistique comme significativement corrélés à la mortalité, le VU de morphologie droite et la fonction ventriculaire altérée sont corrélés à la mortalité sans être statistiquement significatifs (p=0.1 et p=0.08).

CONCLUSION

La DCP a permis d'améliorer la survie des ventricules uniques avec moins de complications postopératoires et plus de patients recrutés pour la DCPT.

Il existe des critères de sélection pour les patients candidats à la DCP qui doivent être respectés afin d'assurer pour le malade avec une mortalité presque nulle et une morbidité négligeable que l'on prône pour cette intervention. Il faut noter que les critères les plus exigés actuellement sont des PAPm basses.

Les complications les plus fréquentes après DCP sont : le syndrome cave supérieur habituellement régressif au bout de quelques jours, le chylothorax plus fréquent en cas de présence de flux pulmonaire additionnel et les FAV pulmonaires avec les collatérales veineuses systémiques responsables d'une désaturation et nécessitant une embolisation.

Le diagnostic et le traitement chirurgical précoces, le suivi régulier et rigoureux et l'indication à temps avec respect des critères de sélection de la circulation Fontan sont les seuls garants d'une moindre morbidité et d'une meilleure survie des patients nés avec un ventricule unique.

Tableau 3 : Facteurs prédictifs de mortalité selon la littérature

	Bas Age	VU droit	Fonction VU altérée	Fuite VAV	hétérotaxie	PAPm élevée	Double Glenn	Situs ambigu
Franklin et al	0.001	Nm	nm	nm	nm	<0.001	nm	Nm
Kogon et al	nm	0.098	nm	Nm	nm	nm	<0.001	Nm
Silvilairat et al	0.37	0.009	0.73	Nm	0.04	0.05	0.05	Nm
Lee et al	Nm	<0.001	nm	0.97	nm	nm	0.52	0.08
Scheurer et al	Nm	Nm	0.31	<0.01	nm	0.07	Nm	Nm
Tanou et al	0.037	0.0097	0.0223	0.0027	0.0322	<0.0001	1	Nm
Yurlov et al	nm	Mn	Nm	0.012	0.012		Nm	Nm
Notre série	0.48	0.1	0.084	0.039	0.63	0.73	0.34	0.046

REFERENCES

1. Cochrane AD, Brizard CP, Penny DJ et al. Management of the univentricular connection: are we improving? *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;12:107-115.
2. Tanoue Y, Kado H, Boku N et al. Three hundred and thirty-three experiences with the bidirectional Glenn procedure in a single institute. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2007;6:97-101.
3. Gilbert G, Lamontagne R, David P. L'anastomose cavo-pulmonaire dans les malformations tricuspidiennes : Evolution de 10 cas opérés. *Canad Med Ass J* 1966;95:395-401.
4. Xie B, Zhang JF, Shetty DP. Bidirectional Glenn shunt. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2001;9:196-199.
5. Caspi J, Pettitt TW, Ferguson B et al. Effects of controlled antegrade pulmonary blood flow on cardiac function after bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1917-1921.
6. Calvaruso DF, Rubino A, Ocello S et al. Bidirectional Glenn and antegrade pulmonary blood flow: temporary or definitive palliation? *Ann Thorac Surg* 2008;85:1389-1396.
7. Neema PK, Sethuraman M, Krishnamanohar SR et al. Superior vena cava syndrome after pulsatile bidirectional Glenn shunt procedure: perioperative implications. *Annals of cardiac anaesthesia* 2009;12:53-56.
8. Silvilairat S, Pongprot Y, Siitwangkul R et al. Factors influencing survival in patients after bidirectional Glenn shunt. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2008;16:381-386.
9. Yamada K, Roques X, Elia N et al. The short- and mid-term results of bidirectional cavopulmonary shunt with additional source of pulmonary blood flow as definitive palliation for the functional single ventricular heart. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;18:683-689.
10. Magee AG, McCrindle BW, Mawson J et al. Systemic venous collateral development after the bidirectional cavopulmonary anastomosis: Prevalence and predictors. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:502-8.
11. McElhinney DB, Mohan Reddy V, Hanley FL et al. Systemic venous collateral channels causing desaturation after bidirectional cavopulmonary anastomosis: evaluation and management. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:817-24.
12. Duara R, Padhi SS, Iyer AP et al. Convulsive syncope after bidirectional Glenn shunts : physiological implications for a neurological event. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2006;5:594-598.
13. Glenn Pennington D, Nouri S, Ho J et al. Glenn shunt : long-term results and current role in congenital heart operations. *Ann Thorac Surg* 1981;31:532-539.
14. Boruchow IB, Bartley TD, Elliott LP et al. Use of superior vena cava-right pulmonary artery anastomosis in congenital heart disease with decreased pulmonary blood flow. *Circulation* 1969;40:777-784.
15. Scheurer MA, Hill EG, Vasuki N et al. Survival after bidirectional cavopulmonary anastomosis : analysis of preoperative risk factors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 134:82-89.
16. Mahle WT, Cohen MS, Spray TL et al. Atrioventricular valve regurgitation in patients with single ventricle: impact of the bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg* 2001;72:831-835.
17. Croti UA, Braile DM, Godoy MF et al. Early cyanosis after bidirectional glenn operation by venovenous connection via hemiazygos vein. *Rev Bras Cardiovasc* 2009;24:94-97.
18. Tavares Santana MV, Paulista PP, Pontes Junior SC et al. Contribution to the diagnosis and treatment of pulmonary arteriovenous fistulae after a bidirectional Glenn operation. *Arquivos Brasileiros de cardiologia* 2004;83:34-42.
19. Yurlov IA, Podzolkov VP, Zelenikin MM et al. Experience with bidirectional cavopulmonary anastomosis and modified Fontan operation in patients with single ventricle and concomitant visceral heterotaxy. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2011;12:563-568.
20. Kogon BE, Plattner C, Leong T et al. The bidirectional Glenn operation : a risk factor analysis for morbidity and mortality. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;136:1237-1242.
21. McElhinney DB, Kreutzer J, Lang P et al. Incorporation of the hepatic veins into the cavopulmonary circulation in patients with heterotaxy and pulmonary arteriovenous malformations after a kawashima procedure. *Ann Thorac Surg* 2005;80:1597-1603.
22. Franklin RC, Spiegelhalter DJ, Sullivan ID et al. Tricuspid atresia presenting in infancy. Survival and suitability for the Fontan operation. *Circulation* 1993;87:427-439.
23. Reich D L, Griep R B et Golinko R J. Severe Neurologic Injury Following Bidirectional Glenn Shunt. *J Cardiothoracic Vasc Anesth*;1993;7: 207-209 .
24. Germanakis I, Sfyridaki C, Papadopoulou E et al. Stroke following Glenn anastomosis in a child with inherited thrombophilia. *Int J Cardiol* 2006;111:464-467.
25. Sarajuuri A, Jokinen E, Puosi R et al. Neurodevelopmental and neuroradiologic outcomes in patients with univentricular heart aged 5 to 7 years: Related risk factor analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:1524-32.
26. Monagle P. Thrombosis in children with BT shunts, Glenns and Fontans. *Progress in Pediatric Cardiology* 2005;21: 17 - 21.
27. Talwar S, Agarwala S, Mittal CM et al. Pleural effusions in children undergoing cardiac surgery. *Ann Pediatr Card* 2010;3:58-64.
28. Alejos J C, Williams R G, Jarmakani J M et al. Factors Influencing Survival in Patients Undergoing the Bidirectional Glenn Anastomosis. *Am J Cardiol* 1995;75:1048-1050.
29. Anderson JB, Beekman III RH, Border et al. Lower weight-for-age z score adversely affects hospital length of stay after the bidirectional Glenn procedure in 100 infants with a single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;138:397-404.
30. Tan A-M, Iyengar AJ, Donath S et al. Fontan completion rate and outcomes after bidirectional cavo-pulmonary shunt. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010;38:59-65.
31. Nicolas RT, Hills C, Moller JH et al. Early Outcome After Glenn Shunt and Fontan Palliation and the Impact of Operation During Viral Respiratory Season: Analysis of a 19-Year Multi-Institutional Experience. *Ann Thorac Surg* 2005;79:613-7.
32. Jonas RA. Indications and timing for the bidirectional Glenn shunt versus the fenestrated Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108:522-524.
33. McElhinney DB, Mohan Reddy V, Moore P et al. Bidirectional Cavopulmonary Shunt in Patients With Anomalies of Systemic and Pulmonary Venous Drainage. *Ann Thorac Surg* 1997;63:1676-1684.
34. Van de Wal H, Ouknine R, Tamisier D et al. Bi-directional cavopulmonary shunt: is accessory pulsatile flow, good or bad?. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 1999;16:104-110.
35. Biewer ES, Zürn C, Arnold R et al. Chylothorax after surgery on congenital heart disease in newborns and infants - risk factors and efficacy of MCT-diet. *Journal of Cardiothoracic Surgery* 2010; 5:127-134.
36. Webber SA, Horvath P, LeBlanc J et al. Influence of Competitive Pulmonary Blood Flow on the Bidirectional Superior Cavopulmonary Shunt :A Multi-Institutional Study. *CIRCULATION*. 1995;92:279-286.
37. McFaul RC, Tajik AJ, Mair DD et al. Development of pulmonary arteriovenous shunt after superior vena cava-right pulmonary artery (Glenn) anastomosis. *Circulation* 1997;55:212-6.