



Manajemen Anestesi pada Pasien Pediatri dengan *Double Inlet Left Ventricle* Yang Menjalani *Bidirectional Cavo-Pulmonary Shunt*: Laporan Kasus

Aditya Wangsa,¹ I Gusti Ayu Eka Para Santi Sidemen¹, Ketut Wibawa Nada¹

1. *Departemen Anestesiologi dan Terapi Intensif, Universitas Udayana, Denpasar, Indonesia*

Abstrak

Istilah *single ventricle* (jantung univentrikular) digunakan untuk menggambarkan kelainan jantung dengan satu rongga ventrikel yang efektif. Kelainan jantung ini meliputi ventrikel tunggal, ventrikel umum, *double inlet left ventricle* (DILV), dan koneksi atrioventrikular univentrikular. *Double Inlet Left Ventricle* (DILV) merupakan kelainan jantung kongenital langka dengan anatomi ventrikel tunggal, di mana kedua atrium mengalir ke ventrikel kiri. dan merupakan variasi penyakit jantung bawaan fungsional univentrikular yang bersifat sianotik. Variasi ini secara keseluruhan mencakup $\leq 2\%$ dari semua kelainan jantung bawaan (*congenital heart defects/CHDs*). Harapan kelangsungan hidup pasien dengan kelainan ini tanpa koreksi bedah adalah sekitar 14 tahun. Untuk mengatasi kondisi ini, diperlukan pemisahan total antara sirkulasi pulmonal dan sistemik melalui prosedur Fontan yang berlangsung dalam tiga tahap. Tujuan prosedur Fontan adalah untuk mengalihkan aliran darah balik sistemik langsung ke arteri pulmonal tanpa melewati ruang jantung kanan. Langkah pembedahan awal adalah prosedur *Bidirectional Cavopulmonary Shunt* (BCPS) sebagai tahap pertama untuk sirkulasi Fontan. Manajemen anestesi pada pasien DILV yang menjalani *Bidirectional Cavopulmonary Shunt* (BCPS) memerlukan keseimbangan hemodinamik presisi untuk mempertahankan aliran darah sistemik (Qs) dan aliran darah pulmonal (Qp), berbagai pemantauan invasif, dan kesiapan menghadapi komplikasi hemodinamik perioperatif. Komplikasi *low cardiac output syndrome* (LCOS) dan gangguan metabolik pasca BCPS menegaskan pentingnya pendekatan multidisiplin pada kasus ini. Optimalisasi ventilasi, penggunaan vasodilator pulmonal, dan inotropik dini menjadi kunci dalam tata laksana. Pada laporan kasus ini dipaparkan manajemen perioperatif pasien anak laki-laki usia 1 tahun dengan kelainan jantung bawaan DILV, VSD, ASD dan PLSVC yang menjalani operasi BCPS. Pasien diketahui memiliki kelainan jantung bawaan sejak lahir, namun tidak pernah menunjukkan gejala sesak nafas maupun kebiruan. Pasien dilakukan tindakan anestesi umum pipa endotrakeal dan pasca operasi dilakukan perawatan di ICU. Pasien meninggal pada hari kedua pasca operasi.

Kata Kunci: anestesi bedah thorax kardiovaskular, BCPS, DILV, *low cardiac output syndrome*.

Abstract

The term "single ventricle" (univentricular heart) is used to describe heart defects with one effective ventricular chamber. These heart defects include single ventricle, common ventricle, double inlet left ventricle (DILV), and univentricular atrioventricular connection. Double Inlet Left Ventricle (DILV) is a rare congenital heart defect with a single ventricle anatomy, where both atria drain into the left ventricle. It is a cyanotic variation of functional univentricular congenital heart disease. This variation overall accounts for $\leq 2\%$ of all congenital heart defects (CHDs). The life expectancy of patients with this condition without surgical correction is approximately 14 years. To address this condition, complete separation between pulmonary and systemic circulation is necessary through the Fontan procedure, which takes place in three stages. The goal of the Fontan procedure is to divert systemic venous return directly to the pulmonary arteries without passing through the right heart chamber. The initial surgical step is the Bidirectional Cavopulmonary Shunt (BCPS) procedure as the first stage for Fontan circulation. Anesthetic management in DILV patients undergoing Bidirectional Cavopulmonary Shunt (BCPS) requires precise hemodynamic balance to maintain systemic blood flow (Qs) and pulmonary blood flow (Qp), various invasive monitoring, and readiness to face perioperative hemodynamic complications. Complications such as low cardiac output syndrome (LCOS) and metabolic disturbances post-BCPS underscore the importance of a multidisciplinary approach in these cases. Optimization of ventilation, the use of pulmonary vasodilators, and early inotropes are key in management. This case report presents the perioperative management of a 1-year-old boy with congenital heart defects DILV, VSD, ASD, and PLSVC who underwent BCPS surgery. The patient was known to have a congenital heart defect since birth, but had never shown symptoms of shortness of breath or cyanosis. The patient underwent general anesthesia with endotracheal intubation and received postoperative care in the ICU. The patient passed away on the second postoperative day.

Keywords : BCPS, *cardiothoracic anesthesia*, DILV, *low cardiac output syndrome*.

Pendahuluan

Ventrikel dengan dua inlet adalah kondisi di mana katup atrioventrikular (katup mitral dan katup trikuspid) terhubung ke satu rongga ventrikel utama. Delapan puluh persen dari kasus ventrikel dengan dua inlet adalah *Double Inlet Left Ventricle* (DILV), di mana baik atrium kiri maupun kanan terhubung ke ventrikel kiri (katup mitral dan trikuspid membuka ke ventrikel kiri sebagai ventrikel tunggal utama). Ventrikel kanan biasanya kurang berkembang (hipoplasia). Biasanya, kondisi ini disertai dengan *Ventricular Septal Defect* (VSD) yang menyebabkan darah teroksigenasi dan tidak teroksigenasi bercampur dalam ventrikel tunggal. Banyak pasien dengan DILV memiliki kelainan lain yang berhubungan pada jantung atau arteri utama, termasuk stenosis pulmonal, atresia pulmonal, kelainan katup lainnya, atau koarktasio aorta.^{1,2} Sebagian besar pasien dengan DILV memiliki kelainan terkait pada jantung atau arteri utama, seperti stenosis pulmonal, atresia pulmonal, kelainan katup lainnya, atau koarktasio aorta. Stenosis arteri pulmonalis ditemukan pada 50% pasien, yang menyebabkan sianosis akibat berkurangnya aliran darah pulmonal. Ketika katup pulmonalis normal, aliran darah pulmonal menjadi meningkat dan saturasi oksigen mendekati normal.³ Kelangsungan hidup pasien hingga dekade ketiga kehidupan tanpa prosedur pembedahan sangatlah langka. Tanpa operasi, sebagian besar penderita *double inlet left ventricle* (DILV) meninggal pada usia remaja akhir hingga awal 20-an. Penyebab kematian yang paling umum meliputi aritmia, gagal jantung kongestif, atau kematian mendadak.⁴ Untuk mengatasi kondisi ini, diperlukan pemisahan total antara sirkulasi pulmonal dan sistemik melalui prosedur Fontan, yaitu operasi untuk penyakit jantung bawaan yang tidak dapat diperbaiki dengan rekonstruksi biventrikular. Tujuan prosedur Fontan adalah untuk mengalihkan aliran darah balik sistemik langsung ke arteri pulmonal tanpa melewati ruang jantung kanan. Prosedur ini pertama kali dilaporkan oleh Fontan dan Baudet pada tahun 1971 sebagai prosedur paliatif untuk atresia trikuspid.^{2,5}

Alamat Korespondensi: dr. Aditya Wangsa
Denpasar, Bali
boybius2021@gmail.com

Diajukan: 03-Apr-2025
Diterima: 03-Apr-2025

Direvisi: 07-Apr-2025
Diterbitkan: 08-Apr-2025

Kasus yang kami bawaan menggambarkan tantangan kompleks dalam manajemen anestesi dan perioperatif pada pasien pediatri dengan *Double Inlet Left Ventricle* (DILV) dan kelainan jantung kongenital kompleks lainnya yang menjalani *Bidirectional Cavopulmonary Shunt* (BCPS). DILV, sebagai bentuk fisiologi ventrikel tunggal, memerlukan keseimbangan hemodinamik yang presisi antara aliran darah sistemik (Qs) dan pulmonal (Qp). Pasien ini mengalami komplikasi pascaoperatif berupa *low cardiac output syndrome* (LCOS), asidosis metabolik, hiperkalemia, dan gagal ginjal akut, yang menuntut pendekatan multi-disiplin dan adaptasi strategi manajemen berdasarkan patofisiologi uniknya.^{2,5,6}

Deskripsi Kasus

Pasien datang sadar dengan keluhan sebelumnya diketahui memiliki penyakit jantung bawaan sejak lahir. Saat ini keluhan sesak nafas maupun kebiruan dikatakan tidak pernah muncul, pasien rutin kontrol di poli jantung anak RSUP Prof Ngoerah. Pasien dikatakan beraktivitas normal seperti anak seusianya. Pasien juga memiliki riwayat kejang umum tonik klonik yang terakhir kambuh saat usia 2 bulan, TS pediatri mendiagnosa sebagai suatu epilepsy dan saat ini masih dalam pengobatan rutin asam valproate. Riwayat persalinan pasien lahir secara operatif per abdominal atas indikasi ketuban pecah dini, pada usia kehamilan 35 minggu, dengan skor APGAR 4-6-7. Pasien dirawat diruang semi-intensif neonatus dengan asfiksia berat, pneumonia dan suspek penyakit jantung bawaan, pasien diberikan bantuan napas dengan CPAP saat perawatan. Tidak ditemukan adanya kelainan bawaan yang lain hingga menjelang operasi.

Pada pemeriksaan fisik, pasien dengan berat badan 7.1 kg, tinggi badan 72 cm, frekuensi napas 28 kali permenit, nadi 150 kali permenit, suhu aksila 36.8°C. Saturasi oksigen perifer

terdeteksi 83-88% pada udara ruangan. Pada auskultasi jantung, terdengar murmur derajat 4 yang terdengar pada garis parasternal kiri ICS 3-4. Pemeriksaan darah rutin maupun kimia darah tidak tampak kelainan. Dari pemeriksaan radiologi foto thorax AP disimpulkan tidak adanya kardiomegali dan tampak konfigurasi LAE disertai plethorea. EKG menunjukkan irama sinus dengan axis normal. Dari ekokardiografi didapatkan *Large ASD, Large VSD*, dengan drainase kedua atrium mengarah ke ventrikel kiri. Dari kateterisasi jantung didapatkan *Large ASD, Large VSD*, ventrikel kanan hypoplasia, tidak tampak PDA, tampak persistent LSVC, dengan tekanan MPA 29/11mmHg. Pasien disimpulkan dengan DILV, *Large ASD, Large VSD, Persistent LSVC*, dengan *low PA resistance*. Pasien kami tidak memiliki stenosis pulmonal, namun pada pasien ini, sianosis terutama disebabkan oleh pencampuran darah dari ventrikel kanan dan atrium kiri.

Ada beberapa persiapan di ruang operasi selain perangkat pemantauan standar yaitu NIBP, EKG, dan *pulse oxymetri*, dilakukan juga pemasangan monitoring tekanan darah invasif (*artery line*), pemasangan kateter vena sentral untuk pemantauan *central vein pressure* (CVP), kapnograf, pemasangan kateter urin persiapan obat vasopresor dan inotropik serta obat antiaritmia. Saat pasien tiba di ruang operasi, pasien diberi premedikasi midazolam 1 mg dan ketamin 5 mg intravena, Dilakukan anestesi dengan teknik anestesi umum pipa endotrakeal. Induksi anestesi dilakukan dengan sevoflurane inhalasi dan oksigen fraksi 1 sebagai agen utama, dilanjutkan pemberian fentanyl 50 mcg dan rocuronium 5 mg intravena. Selama operasi pemeliharaan anestesi dilanjutkan dengan sevoflurane, fentanyl dan rocuronium *intermittent*. Saat sirkulasi diambil alih *cardiopulmonary bypass machine* (CPB), pasien diberikan morfin dan rocuronium via CPB. Menjelang operasi berakhir dilakukan pemberian asam traneksamat dan kalsium glukonas. Operasi berlangsung selama 475 menit, dengan selama operasi hemodinamik pasien terpantau stabil. Pasca operasi dilakukan

perawatan di unit perawatan intensif pasca bedah jantung.

Diskusi

Kami dikonsulkan untuk anestesi pada pasien laki-laki usia satu tahun dengan diagnosa DILV, large VSD, large ASD, persistent left SVC direncanakan menjalani tindakan BCPS. Pra operasi dipastikan kecukupan cairan dari pasien dengan memberikan cairan rumatan intravena dan mengijinkan pasien untuk minum cairan jernih hingga 2 jam pra operasi. Evaluasi preoperatif pada pasien DILV berfokus pada penilaian keseimbangan Qp:Qs, resistensi pembuluh darah paru (PVR), dan fungsi ventrikel tunggal.⁶ Pada kasus ini, pasien memiliki PVR rendah dan ukuran arteri pulmonal yang adekuat, sehingga memenuhi kriteria untuk BCPS. Namun, riwayat epilepsi yang mendapatkan terapi asam valproat memerlukan perhatian khusus, karena obat antiepilepsi dapat memengaruhi metabolisme obat anestesi dan risiko kejang perioperatif. Pemantauan ketat saturasi oksigen perifer (baseline SpO₂ 83-88%) dan pemberian cairan preoperatif yang adekuat juga menjadi kunci untuk menghindari dehidrasi, yang dapat memperburuk sirkulasi sistemik.

Pada hari operasi, pasien kami evaluasi kembali dengan hasil tekanan darah 96/53 mmHg, laju nadi 133x/menit, laju napas 28 /menit, dan suhu aksila 36.8oC. Pasien diberikan premedikasi dengan midazolam 1 mg dan ketamin 5 mg IV. Premedikasi dengan midazolam dan ketamin dipilih untuk mengurangi kecemasan sekaligus mempertahankan stabilitas hemodinamik, mengingat ketamin memiliki efek simpatomimetik yang bermanfaat pada pasien sianotik. Pasien dilakukan anestesi umum dengan pipa orotrakeal, dengan agen induksi sevoflurane, analgetik fentanyl 50 mcg, dan rocuronium 5 mg. Untuk dosis pemeliharaan digunakan gas anestesi sevoflurane, sedangkan analgetik dan pelumpuh otot diberikan secara intermitten setiap satu jam. Induksi anestesi dengan sevoflurane, fentanyl, dan rocuronium diberikan dengan pertimbangan untuk meminimalkan penurunan tekanan darah

sistemik. Pemilihan sevoflurane didasarkan pada profil hemodinamiknya yang stabil, sementara fentanyl memberikan analgesia adekuat tanpa depresi miokardial signifikan.^{5,6,7}

Untuk pengawasan durante operasi kami melakukan pemasangan kateter arterial dan kateter vena sentral. Pemasangan kateter arterial dan vena sentral memungkinkan pemantauan invasif tekanan darah, central venous pressure (CVP), dan cardiac output (CO). Kecukupan cairan dijaga ketat dengan total pemberian kristaloid 350 mL hingga akhir operasi. Pasien menunjukkan desaturasi berat ketika dilakukan klem terhadap arteri pulmonalis utama, sehingga diputuskan mempertahankan patensi arteri pulmonalis. Desaturasi berat saat klem arteri pulmonalis mengindikasikan ketergantungan pasien pada aliran darah pulmonal yang adekuat, sehingga keputusan untuk mempertahankan patensi arteri pulmonalis menjadi kritis. Hal ini sejalan dengan rekomendasi bahwa manipulasi aliran darah pada fisiologi ventrikel tunggal harus dihindari jika mengganggu keseimbangan Qp:Qs. Hemodinamik dan suhu pasien selama pembedahan cukup stabil, dengan perdarahan 100 mL.^{11,12,13}

Pasca operasi pasien dirawat di ruang terapi intensif dengan topangan ventilator mekanik dan mendapat analgetik morfin 0.1 mg perjam, sedasi dexmedetomidine 0.4mcg/kgbb/jam dan parasetamol 80 mg tiap 6 jam intravena. Perawatan pada jam pertama di ruang terapi intensif pasien mengalami kejang sebanyak 1 kali. Tanda vital didapatkan tekanan darah 74/44mmHg, laju nadi 140 kali permenit, laju nafas 34 kali permenit dan saturasi perifer 82% dengan ventilator mode pressure support dan fraksi oksigen 30%. Pasien kemudian diberikan fenobarbital intravena 20mg tiap 12 jam sebagai substitusi asam valproat. Sedasi dan analgesia dipertahankan, namun pasien tidak menggunakan drip inotropik maupun vasopressor. Analisa gas darah menunjukkan pH 7.364, pCO₂ 40mmHg, pO₂ 66mmHg, BE -3mmol/L, HCO₃ 22.8mmol/L, Laktat 1.34mmol/L dan SaO₂ 92%. Kejang

pascaoperatif mungkin terkait dengan perubahan farmakokinetik asam valproat dalam kondisi hemodinamik tidak stabil, sehingga substitusi dengan fenobarbital menjadi pilihan rasional. Pemantauan ketat analisis gas darah serial diperlukan untuk menilai kecukupan oksigenasi serebral dan sistemik.^{7,8}

Pada perawatan jam ke-6 pasca operasi, pasien tidak mengalami kejang. Tanda vital didapatkan tekanan darah 61/38mmHg, laju nadi 131 kali permenit, laju nafas 40 kali permenit dan saturasi perifer 82% dengan ventilator mode pressure support dan fraksi oksigen 21%. Analisa gas darah menunjukkan pH 7.284, pCO₂ 28 mmHg, pO₂ 41 mmHg, BE -13mmol/L, HCO₃ 13.4 mmol/L, Kalium 5 mmol/L dan SaO₂ 71%. Ekokardiografi hemodinamik pada pasien menunjukkan CO 1.09L/menit (CI 2.6L/min) dan SVR 3302. Diputuskan untuk memberikan drip furosemide 2 ml per jam dan memulai titrasi dobutamine. Pasien juga dimonitor dengan ketat untuk mengantisipasi adanya tanda kegagalan organ. Cardiac output yang rendah pada pasien ini diduga terjadi akibat ketidakseimbangan antara aliran curah jantung ke sistemik penurunan dan aliran darah pulmonal (Qp:Qs>1), terhadap hal ini kami melakukan manipulasi ventilasi guna meningkatkan PVR dengan menggunakan fraksi ventilator 0,21 dan PEEP rendah. Hiperkarbia tidak kami lakukan mengingat pasien dalam kondisi asidosis metabolik yang belum diketahui penyebabnya.^{7,8}

Pasien mengalami penurunan kondisi 12 jam pasca operasi, pasien mengalami penurunan kondisi ditandai dengan produksi urine hanya 0.9ml perkgbb perjam. Tanda vital didapatkan tekanan darah 59/41mmHg, laju nadi 139 kali permenit, laju nafas 40 kali permenit dan saturasi perifer 83% dengan ventilator mode pressure support dan fraksi oksigen 21%. Analisa gas darah menunjukkan pH 7.197, pCO₂ 21 mmHg, pO₂ 41 mmHg, BE -16 mmol/L, HCO₃ 10.4 mmol/L, Kalium 6.4 mmol/L dan SaO₂ 71%. Echo hemodinamik pada pasien menunjukkan CO 0.6 L/menit (CI 1.5L/min), mPAP 34 mmHg dan SVR 5773.

Pasien mulai mengalami kegagalan organ ginjal, akibat dari rendahnya aliran darah sistemik. Terdapat dua dugaan hal ini dapat terjadi, diantaranya kemungkinan terjadi low cardiac output syndrome, dan yang kedua akibat terlalu deras nya aliran darah pulmoner ($Q_p/Q_s > 1$). Dilakukan koreksi terhadap kondisi hiperkalemia menggunakan larutan glukosa dan insulin aspart serta nebulizer salbutamol. Kondisi hipertensi pulmonal ditangani dengan memberikan milrinone secara titrasi. Penggunaan milrinone pascaoperatif sebagai inotropik dan vasodilator pulmonal diberikan untuk mengurangi afterload pulmonal dan meningkatkan fungsi ventrikel, meskipun pada kasus ini, LCOS tetap terjadi karena ketidakseimbangan $Q_p:Q_s$ yang berat.^{7,8}

Komplikasi pascaoperatif pada pasien ini mencerminkan tantangan utama dalam manajemen BCPS, yaitu low cardiac output syndrome (LCOS) dan ketidakseimbangan $Q_p:Q_s$. Penurunan CO (0.6 L/menit) dan peningkatan systemic vascular resistance (SVR 5773 dyne·s/cm⁵) mengindikasikan dominasi aliran darah pulmonal ($Q_p:Q_s > 1$), yang mengurangi perfusi sistemik. Asidosis metabolik (BE -16 mmol/L) dan hiperkalemia (K^+ 6.4 mmol/L) merupakan konsekuensi dari hipoperfusi jaringan dan gagal ginjal akut.^{7,8} Strategi manajemen LCOS pada kasus ini meliputi:

1. Dobutamin untuk meningkatkan kontraktilitas jantung.
2. Milrinone untuk menurunkan PVR dan afterload sistemik.
3. Furosemide untuk mengurangi overload cairan dan memperbaiki fungsi ginjal.
4. Koreksi hiperkalemia dengan Insulin intravena

Upaya memanipulasi ventilasi dengan fraksi oksigen 0,21 dan PEEP rendah bertujuan meningkatkan PVR, namun dengan tetap menghindari hiperkapnia Pendekatan ini sesuai dengan prinsip bahwa hiperkapnia dapat memperburuk asidosis dan meningkatkan risiko aritmia.^{7,8}

Kasus ini mengilustrasikan kompleksitas manajemen anestesi dan perioperatif pada pasien pediatri dengan *Double Inlet Left Ventricle* (DILV) yang menjalani prosedur *Bidirectional Cavopulmonary Shunt* (BCPS). Tantangan utama terletak pada mempertahankan keseimbangan hemodinamik antara aliran darah sistemik (Q_s) dan pulmonal (Q_p), terutama dalam konteks fisiologi ventrikel tunggal. Meskipun evaluasi preoperatif menunjukkan parameter yang memadai untuk BCPS, seperti resistensi pembuluh darah paru rendah dan ukuran arteri pulmonal adekuat, komplikasi pascaoperatif seperti *low cardiac output syndrome* (LCOS), asidosis metabolik, dan gagal ginjal akut menggambarkan rentannya pasien dengan kelainan bawaan yang kompleks seperti pasien ini terhadap ketidakstabilan sirkulasi. Strategi pengelolaan postoperatif yang melibatkan penggunaan milrinone, dobutamin, dan koreksi gangguan metabolik tidak berhasil menstabilkan kondisi pasien dan penurunan kondisi terus terjadi. Pemantauan invasif, termasuk kateter arteri dan vena sentral, serta analisis gas darah serial, terbukti kritis dalam mendeteksi dan menanggapi perubahan hemodinamik secara *real-time*. Kasus ini juga menegaskan pentingnya pendekatan multidisiplin yang melibatkan anesthesiolog, kardiologi, dan intensivis dalam menangani pasien dengan kelainan jantung kongenital kompleks. Komplikasi yang timbul pasca-BCPS, seperti dominasi aliran pulmonal ($Q_p:Q_s > 1$), mengindikasikan perlunya protokol manajemen yang lebih agresif, termasuk penggunaan dini vasodilator pulmonal dan inotropik, serta pertimbangan dukungan mekanis (misalnya, ECMO) pada kasus refrakter. Dengan demikian, laporan ini tidak hanya memperkaya literatur mengenai manajemen anestesi pada DILV tetapi juga membuka adanya kebutuhan akan penelitian lebih lanjut untuk menyusun panduan klinis yang lebih komprehensif dalam menghadapi kasus serupa.

Pernyataan Persetujuan Pasien

Pembuatan kasus ini telah mendapat persetujuan dari pasien. Dalam formulir

tersebut kami sudah menjelaskan bahwa kami akan menggunakan gambar dan informasi klinis yang akan dipublikasikan ke dalam jurnal. Pasien memahami bahwa nama dan inisial mereka tidak akan dipublikasikan dan upaya maksimal untuk menjaga kerahasiaan identitas mereka.

Ucapan Terima Kasih

Nihil.

Konflik Kepentingan

Nihil.

Dukungan Dana dan Sponsor

Nihil.

Daftar Pustaka

1. Sakasasmita S, Harimurti G, Fakhri D, Venty V. Double Inlet Left Ventricle (DILV), Double Outlet Left Ventricle (DOLV), Malposition of Great Arteries, Inlet Ventricle Septal Defect (VSD) and Patent Ductus Arteriosus. *Indones J Cardiol* [Internet]. 2017 Jan 24;37(1 SE-Case Reports). Available from: <https://ijconline.id/index.php/ijc/article/view/553>
2. Rao PS. Double-Inlet Left Ventricle. *Child* (Basel, Switzerland). 2022 Aug;9(9).
3. Balasopoulou A, Kokkinos P, Pagoulatos D, Plotas P, Makri OE, Georgakopoulos CD, et al. Symposium Recent advances and challenges in the management of retinoblastoma Globe - saving Treatments. *BMC Ophthalmol* [Internet]. 2017;17(1):1. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28331284%0Ahttp://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=PMC5354527%5Cnhttp://bmcpneumology.biomedcentral.com/articles/10.1186/1471-244X-11-49%5Cnhttp://bmcophthalmol.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12886>
4. Daniel SW, L. MS, Tjark E, Erick AR, Nilda EZ. Natural History of Double Inlet Left Ventricle and Pulmonary Hypertension in an Adult Patient. *JACC Case Reports* [Internet]. 2019 Dec 1;1(4):532–4. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jaccas.2019.08.014>
5. Klingenberg C, Ki W. *The Pediatric Anesthesia Handbook*. 1st ed. Wileys Library; 2017. 38 p.
6. Veronese L, Swanevelder J, Brooks A. Anaesthesia for the child with a univentricular heart: A practical approach. *South African J Anaesth Analg*. 2021;27(3):144–53.
7. Rajagopal S, Ruetzler K, Ghadimi K, Horn EM, Kelava M, Kudelko KT, et al. Evaluation and Management of Pulmonary Hypertension in Noncardiac Surgery: A Scientific Statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2023;147(17):1317–43.
8. Kaufmann J, Kung E. Factors Affecting Cardiovascular Physiology in Cardiothoracic Surgery: Implications for Lumped-Parameter Modeling. *Front Surg*. 2019;6.