

無脾症候群に伴う心奇形に対する外科治療 総肺静脈還流異常症合併例を中心に

(平成13年9月26日受付)

(平成13年12月3日受理)

京都府立医科大学付属小児疾患研究施設 小児心臓血管外科¹⁾

京都府立医科大学 第二病理学教室²⁾

山岸 正明¹⁾ 春藤 啓介¹⁾ 高橋 章之¹⁾ 岡野 高久¹⁾ 山田 義明¹⁾
新川 武史¹⁾ 北村 信夫¹⁾ 安井 寛²⁾ 高松 哲郎²⁾

key words : 右側相同, 無脾症候群, 単心室, 総肺静脈還流異常症, Fontan 手術

要 旨

無脾症候群に伴う心奇形に対する外科治療成績について検討した。対象は1997年5月から2001年6月に手術を施行した無脾症候群を伴う心疾患例22例。診断は右室性単心室19例, VSD+低形成左室1例, 完全大血管転位症+VSD1例であった。房室弁形態は共通房室弁15例, 両側房室弁右室挿入3例, 一側房室弁閉鎖2例, 一側房室弁高度狭窄1例であった。総肺静脈還流異常症(TAPVR)は8例に合併(合併率36%)し, うち肺静脈閉塞(PVO)症状を認めた7例で新生児期手術を施行した。TAPVR合併例は6例が手術死。肺病理組織検索ではalveolar capillary dysplasiaを伴う未熟な組織像を示した。1例がFontan手術に到達し, 1例がhemi-Fontan手術に到達(Fontan手術待機中)である。TAPVR合併例では姑息手術時の肺血流調節に難渋した。Biventricular repair例(1例)を除いた21例中8例にFontan手術を施行した(到達率38%)。3例(14%)がFontan手術待機中である。房室弁逆流(Sellers分類3度以上)を示した6例に対して, 3例に両方向性Glennおよびhemi-Fontan術時に亜全周性弁輪縫縮術を施行した。うち2例でFontan術時に腱索短縮術と亜全周性弁輪縫縮術を追加した。Fontan術後生存例は全員通常の生活に復帰しており, 現在のところ不整脈は認めていない。本症候群の大部分がbiventricular repairが不能な心内形態を示し, Fontan手術適応となるが, その到達率はいまだ不良である。姑息術時の適切な肺血流調節がFontan到達のひとつのポイントであると考えられた。またTAPVR, PVO合併新生児例の中には非常に未熟な肺組織像を示す症例があり, 従来の外科治療による救命の困難さが示唆された。

はじめに

無脾症候群は両側右側心房相同, 両側右気管支構造とともに右側相同(right isomerism)という疾患単位として考えられており, 位置決定シーケンス(laterality sequence)と呼ばれる非対称性器官の発生異常に

より生じ, 大半の症例で複雑心奇形を合併する¹⁾。主な合併心奇形は共通房室弁, 右室性単心室, 肺動脈狭窄あるいは閉鎖, 体および肺静脈還流異常である^{2,3)}。外科的にはbiventricular repairは困難な症例が多く, 右心バイパス術(Fontan手術)の適応となる⁴⁾。しかし本症に対する手術成績はいまだ安定しておらず, Fontan手術到達率も良好とはいえない⁵⁾。今回, 当施設における無脾症候群を伴う心奇形に対する外科治療成績について検討したので報告する。

別刷請求先:(〒602 8566)京都市上京区河原町広小路
上ル梶井町465
京都府立医科大学付属小児疾患研究施設
小児心臓血管外科 山岸 正明

表 1 TAPVR 合併症例

症例	手術時日(月齢 (在胎週数))	診 断			初回手術々式
		TAPVR 病型	肺血流供給	PVO 有無	
T-PA 群					
1	1日(39週)	Ib	PA, PDA	+	CPV-CA 吻合 + central shunt(MPA-Ao 吻合)
2	11日(40週)	III	PA, PDA	+	CPV-CA 吻合 + BT shunt(3.5mm ePTFE)
3	5日(36週)	III	PA, PDA	+	CPV-CA 吻合 + BT shunt(3.5mm ePTFE)
4	8日(37週)	Ia	PA, PDA, MAPCA	+	CPV-CA 吻合 + UF + PA 形成 + central shunt (3.5mm ePTFE)
T-PS 群					
5	14日(38週)	III	PS(mild) PDA	+	CPV-CA 吻合 + PDA 離断
6	2カ月(40週)	Ib	PS(severe)	-	BT shunt(3.5mm ePTFE)
T-PH 群					
7	7日(40週)	Ib	PH	+	CPV-CA 吻合 + PAB(周径 = BW + 20 mm)
8	7日(40週)	III	PH	+	CPV-CA 吻合 + PAB(周径 = BW + 21 mm)

BT shunt : Blalock-Taussig shunt, CA : 共通心房, CPV : 共通肺静脈, ePTFE : expanded polytetrafluoroethylene, MPA : 主肺動脈, MAPCA : 主要体 肺動脈側副血行路, PA : 肺動脈閉鎖, PAB : 肺動脈絞扼術, PDA : 動脈管開存症, PH : 肺高血圧症, PS : 肺動脈狭窄, PVO : 肺静脈狭窄, TAPVR : 総肺静脈還流異常症, UF : unifocalization

対 象

1997年5月から2001年6月に手術を施行した無脾症候群を伴う心疾患例22例を対象とした。無脾症候群の診断は末梢血でのHowell-Jolly小体、腹部超音波検査、胸部単純X線写真による気管支構造、心超音波検査および術中所見による心耳形態により行った。心形態診断は右室性単心室19例、VSD+低形成左室1例、完全大血管転位症+VSD1例であった。房室弁形態は共通房室弁15例、両側房室弁右室挿入(DIRV)3例、一側房室弁閉鎖2例、一側房室弁高度狭窄1例であった。TGA+VSD例の1例のみで房室弁形態異常を認めなかった。総肺静脈還流異常症(TAPVR)は8例に合併した。TAPVR病型は上心臓型4例(Ia1例, Ib3例), 下心臓型4例であった。手術時年齢は1日~18歳であった。手術回数は延べ32回であった。新生児期手術(在胎週数36~40週:平均38週, 手術時日齢1~25日:平均8.8日)はTAPVR修復+Blalock-Taussig短絡術(BT shunt)6例, TAPVR修復+central shunt1例, TAPVR修復+肺動脈絞扼術(PAB)1例, PAB2例。乳児期手術(手術時月齢1~10カ月:平均4.7カ月)は肺動脈形成術1例, 動脈スイッチ術1例, TAPVR修復+BT shunt1例, 左鎖骨下動脈絞扼術1例, 両側bidirectional cavopulmonary shunt(BCPS)術2例(+房室弁形成1), hemi-Fontan手術(+房室弁形成)1例。幼児期以降手術(手術時年齢1~18歳:平均5.6歳)はBCPS術4例(+房室弁形成1例), total cavopulmonary connection(TCPC)術7例(+房

室弁形成3例), 心房中隔開窓術1例, central shunt1例であった。

TAPVR合併群(肺血流供給別に亜群にも分類), TAPVR非合併肺動脈狭窄あるいは肺動脈閉鎖(PA)群, TAPVR非合併肺高血圧(PH)群のそれぞれの群について手術成績を中心に検討した。また新生児死亡例で肺病理組織の検討を行った。

結 果

全症例22例のうちTAPVR合併を認めた症例は8例(合併率36%)であった(表1)。このうちIb型の1例を除いた7例で新生児期に高度PVO所見を認めた。TAPVRおよびPAを合併したTAPVR, PA群(T-PA群)は, 肺静脈閉鎖を認めた1例, PVOを認めた2例, 主要体-肺側副血行路(MAPCA)とPVOを認めた1例の3例であった。T-PA群のいずれの症例も出生後早期に呼吸促進, 胸部単純X線写真にて著明な肺鬱血像を認めた。症例1ではPV閉鎖を認め, 症例2から4では超音波Doppler法にて垂直静脈(VV)と体静脈との接合部における1.5m/sec以上の加速を認め, PVOと診断した。手術は共通肺静脈(CPV)-心房(CA)吻合術を施行した。肺血流路として, 症例1は主肺動脈幹(径3mm)を大動脈(Ao)に端側吻合(central shunt), 症例2, 3は直径3.5mmのexpanded polytetrafluoroethylene(ePTFE)人工血管によるBlalock-Taussig短絡術(BT shunt), 症例4はMAPCAのunifocalization後, 径3.5mmのePTFE人工血管にてcentral shuntを行った。いずれの症例も低酸素

表2 TAPVR 合併例に対する術式，経過，転帰

T-PA 群	(症例 1)	日齢 1 CPV-CA 吻合 + central shunt (MPA-Ao 吻合)	SpO ₂ 80%	SD, hypoxia (p.o. 1d)
	(症例 2)	日齢 11 CPV-CA 吻合 + BT shunt (3.5 mm ePTFE)	NO (20 ppm), PIP 45	CPB 離脱不能 SD, hypoxia (p.o. 0d)
	(症例 3)	日齢 5 CPV-CA 吻合 + BT shunt (3.5 mm ePTFE)	術中 HD, NO (8 ppm)	SpO ₂ 80% SD, PH crisis (p.o. 5d)
	(症例 4)	日齢 8 CPV-CA 吻合 + unifocalization + PA 形成 + central shunt (3.5 mm ePTFE)	BT shunt (3.5 mm ePTFE) 追加 NO (10 ppm)	SD, hypoxia, LOS (p.o. 7d)
T-PS 群	(症例 5)	日齢 14 CPV-CA 吻合 + PDA 離断	術中 HD, NO (10 ppm), SpO ₂ 70%	SD, hypoxia, LOS (p.o. 1d)
	(症例 6)	2カ月 L-BT shunt PVO 出現	術後 5日 CPV-CA 吻合 AVVR 増悪 : moderate	3カ月 左鎖骨下動脈絞扼術 AVVR 減少 : mild
T-PH 群	(症例 7)	日齢 7 CPV-CA 吻合 + PAB (BW + 20 mm)	術中 HD, NO (8 ppm), SaO ₂ 80 ~ 85%	SD, hypoxia, LOS (p.o. 6d)
	(症例 8)	日齢 7 CPV-CA 吻合 + PAB (BW + 21 mm) 術中 HD NO (8 ppm) High flow N ₂ 吸入 (FiO ₂ 19%)	日齢 14 re-PAB (BW + 19 mm) + 胸骨閉鎖 AVVR moderate, SpO ₂ 70%	8カ月 Hemi-Fontan + AVV annuloplasty lateral tunnel, fenestration なし

AVV : atrioventricular valve, BCPS : bidirectional cavopulmonary shunt, CPB : 体外循環, HD : 人工透析, NO : 一酸化窒素吸入療法, PIP : 最大吸気圧, SD : 手術死亡, TCPC : total cavopulmonary connection

血症に続発する低心拍出量症候群(LOS)にて手術死した(表 2)。

TAPVR および PS を合併した TAPVR, PS 群 (T-PS 群) は軽度 PS の 1 例, 高度 PS の 1 例であった(表 1, 2)。軽度 PS の症例 5 は新生児期に PVO 所見を呈した。CPV-CA 吻合術と動脈管結紮術を施行したが, 低酸素血症にて手術死した。PVO 所見がなく高度 PS とチアノーゼを示した高度 PS の乳児例(症例 6)に対して径 3.5 mm ePTFE 人工血管で左 BT shunt を施行したが, 術直後より肺鬱血が出現した。VV-SVC 結合部の血流速度が術前 0.9 m/sec から術後 2.0 m/sec と増大し, PVO と判断。BT shunt 術後 5 日目に CPV-CA 吻合術を施行した。術後経過は順調であったが, 次第に房室弁逆流 (AVVR) が増悪し駆出率も低下したため 3 カ月時に BT shunt 吻合部近位側の左鎖骨下動脈絞扼術を施行した。術後 AVVR は減少し, 駆出率も改善した。10 カ月時に両側 BCPS を施行した。1 歳 7 カ月時に Fontan 手術 (TCPC) および亜全周性房室弁輪縮術を施行した。術後経過順調で不整脈の発生は認めていない (観察期間 2 年)。

TAPVR および肺高血圧 (PH) を合併した T-PH 群 (表 1, 2) は 2 例で, 新生児期に高度 PVO を呈した。症例 7 は CPV-CA 吻合術と PAB を施行し, 体外循環離脱直後の動脈血酸素飽和度 (SaO₂) は 80% 以上であったが, 低酸素血症に続発する低心拍出量症候群

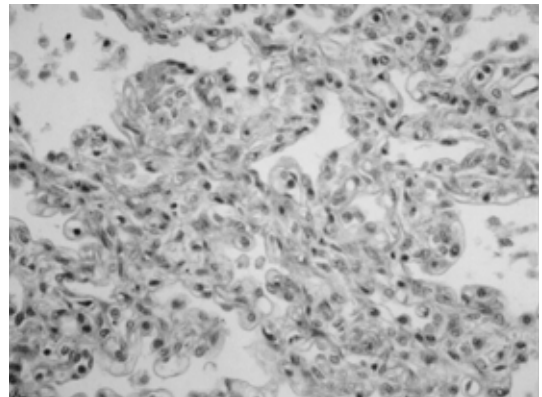
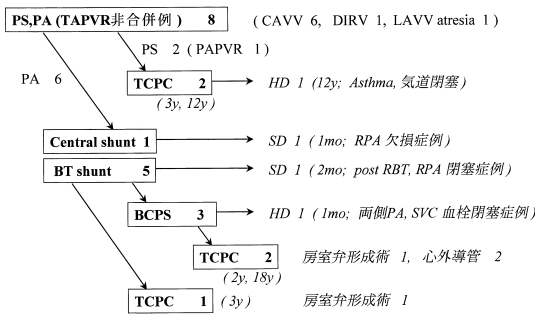


図 1 TAPVR, PH 群の肺病理組織像 (HE 染色)
肥厚した肺胞壁の中にゼラチン様物質が存在し, 虚脱した末梢肺胞腔が認められる。

(LOS)にて手術死した。症例 8 は CPV-CA 吻合術とやや緩めの肺動脈絞扼術 (PAB) を施行した。術後数日後より肺血管抵抗低下に起因する肺鬱血が認められたため, N₂ 吸入療法を開始。ほぼ肺血流が安定したと思われる術後 7 日目に再 PAB を施行した。8 カ月時に hemi-Fontan 手術と亜全周性房室弁輪縮術を施行し, 現在 Fontan 手術待機中である。

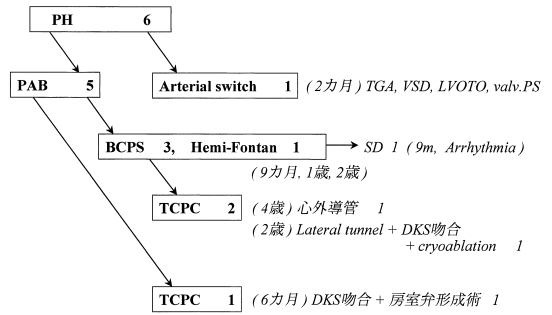
手術死亡した TAPVR 合併新生児例 (満期産児) 6 例のうち 3 例で剖検が得られた (PH 1 例, PS 1 例, PA

表3 PS, PA 群



CAVV: 共通房室弁, DILV: 両側房室弁左室挿入, LAVV: 左側房室弁, LD: 遠隔死

表4 PH 群



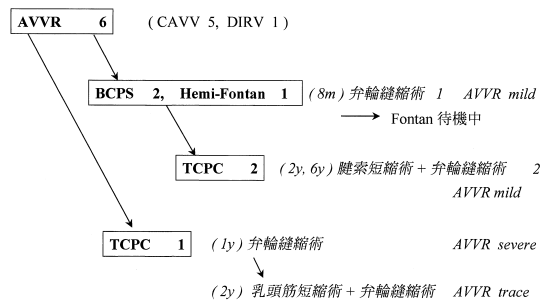
DKS: Damus-Kaye-Stansel, LVOTO: 左室流出路狭窄, TGA: 完全大血管転位症, VSD: 心室中隔欠損症

1例). 剖検所見では全例で Heath-Edwards 分類1度で肺血管病変は軽度であった。しかしPH例, PS例の2例で組織学的に,ゼラチン様物質や膠原線維が密に存在する肥厚した肺胞壁の中に虚脱した末梢肺胞腔が認められ, 正常なガス交換能は期待できないと思われた⁶⁾(図1)。これらの所見は肺泡毛細血管異形成(alveolar capillary dysplasia⁷⁾)に関連した状態で, 気管支肺胞系の未熟性に基づくものと考えられた。特に体外循環後に惹起される肺間質浮腫により, ガス交換能低下はさらに助長され, 致命的になると考えられる。

TAPVR非合併でPSあるいはPAを合併したPS, PA群(表3)は8例であった。PSを伴った2例に対してTCPCを施行し, 1例を術後気道狭窄による換気不全のため失った。PAを伴った6例に対しcentral shuntを1例, BT shuntを5例に施行した。右肺動脈欠損例と右肺動脈閉塞例の2例が手術死した。BT shunt後の3例にBCPS施行し, 1例が術後広範な上大静脈および肺動脈内血栓を併発し, 手術死した。残りの3例はTCPCに到達したが, いずれの症例もAVVRに対する亜全周性弁輪縫縮術が必要であった。TCPC術後に生存している4例は全例経過順調である。

TAPVR非合併でPHを合併したPH群(表4)は6例であった。大血管転位症, 心室中隔欠損症を合併した乳児例に対して動脈スイッチ術を施行した。他の5例のうち1例にTCPCとDamus-Kaye-Stansel吻合, 亜全周性弁輪縫縮術を施行した。3例にBCPS, 1例にhemi-Fontan術を施行し, 1例を術後不整脈により失った。BCPS術後の2例はTCPC術まで到達し, 2例がTCPC待機中である。

表5 房室弁逆流症例



Biventricular repair 例を除いた21例におけるFontan手術(TCPC)到達率は38%であった。現在3例(14%)がFontan手術待機中である。Fontan手術の施行時期は6カ月から18歳(中間値8.5歳)で無脾症候群以外のFontan症例と比べ, 手術時期の違いは認められなかった。Fontan術後生存例の経過は全例順調で通常の生活に復帰している。術後観察期間3~48カ月(平均20.4カ月)で, 現在のところ治療を要する不整脈の発生は認めていない。

経過中にSellers分類3度以上の房室弁逆流(AVVR)を示した6例(表5)に対して, 3例にBCPSおよびhemi-Fontan術時に亜全周性弁輪縫縮術を施行し, AVVRは軽減した。うち2例は術後AVVRが増悪したためTCPC時に腱索短縮術と亜全周性弁輪縫縮術の追加が必要であった。BCPSを介さずTCPCを施行した1例では亜全周性弁輪縫縮術後にAVVRが次第に増悪してきたため, 一年後に乳頭筋短縮術と亜全周性弁輪縫縮術を行い, AVVRはほぼ消失した。

考 察

右側相同心，無脾症候群は多彩な心奇形，特に複雑心奇形を合併することが多いが，その外科治療成績はいまだ満足するものではない．特に TAPVR を伴い，新生児期早期に PVO 症状を示す症例における治療成績は不良で，依然として惨憺たる成績である¹⁵⁾．また本症候群では両心室を体，肺循環それぞれの駆動心室とする biventricular repair を行える症例は稀であり，ほとんどの症例が右心バイパス手術の適応となるが，Fontan 手術到達率，手術成績も良好とはいえない^{15,16)}．今回の検討でも TAPVR 合併した T-PA 群は全例手術死亡し，死亡原因は術直後の低酸素血症および低酸素血症に対する BT shunt 追加例での心室機能低下に起因するものであった．体外循環離脱後は 80% 以上の SaO₂ が得られていた症例でも経時的に SaO₂ が低下し，これに対応して肺血流を増加させるような処置を行った場合，SaO₂ は改善せず容量負荷による心室機能不全だけが惹起された．本症では適切な肺血流量であっても，肺病理組織検査で示された肺胞 - 毛細血管系の未熟性 (alveolar capillary dysplasia) によりガス交換能が著しく低下していることに起因すると思われる．体外循環による肺間質への水分貯留と血管作動性物質の活性化なども低酸素血症を増幅している可能性がある．これらは左心低形成症候群に対する Norwood 手術後に問題となる肺血管抵抗低下に続発する容量負荷増大と心室機能低下といった機序とは異なっており，Norwood 術後に準じた管理方針では本症術後の低酸素血症を乗り切ることが困難である．本病型では肺組織の未熟性が予後に大きく影響すると考えられ，新生児例の中には手術適応から逸脱する症例が存在することが示唆された．

これに対して，生存が得られた 2 例のうちの新生児例 (T-PH 群，症例 8) では初回 CPV-CA 吻合術の際に緩めの PAB により術直後の低酸素血症を乗り切り，肺血管抵抗が低下し高肺血流となった時点で N₂ 吸入療法により肺血流の調節を数日行い，さらに肺血管抵抗が安定した時点で再 PAB を行った．性急な PAB 追加では低酸素血症を招いた可能性もあり，N₂ 吸入療法による内科的肺血流調節を行うことにより，肺循環 (肺血管床) の安定を待ったことで良好な結果につながった可能性もある．PVO が認められなかった症例 (T-PS 群) では乳児期まで手術を待機することができた．TAPVR 合併例は大部分の症例で新生児期に高度 PVO を示すが，PVO を認めないかあるいは軽度の症

例では，内科的管理により新生児期手術を回避し，乳児期まで手術を待機した方が手術成績は良好である．ただし待機できる症例は限定されると考えられる．

新生児 TAPVR 合併例に対しては以下の方針にて術前，術中管理を行った．①術前管理：非侵襲的な検査に止め，原則的に超音波検査，ヘリカル CT 検査のみとした．高肺血流と肺静脈閉塞 (PVO) 所見を認めた新生児例に対しては人工呼吸管理下に窒素ガス (N₂) 吸入療法 (FiO₂ 17 ~ 19%) を施行し，肺血流の調節を行い，できるだけ手術は待機した (1999 年以降)．しかし高肺血流による尿量低下，アシドーシスの進行が見られた際には，速やかに手術に踏み切った．②術中管理：体外循環離脱時に動脈血酸素飽和度不良の新生児，乳児例に対しては一酸化窒素 (NO) 吸入療法 (5 ~ 20 ppm) を行い，離脱後の人工透析により組織障害性物質の除去に努め，肺間質の浮腫を可及的に回避するよう努力した．肺病理組織所見から示唆されたように，本症では肺間質の浮腫は致命的となり得る．これに対して体外循環離脱後の modified ultrafiltration¹⁰⁾，術中透析が肺間質浮腫軽減に有効であると思われる．

肺血流調節方法としては PA (T-PA 群)，PS (T-PS 群) 例では容量負荷を回避するために細めの人工血管による BT shunt を行ったが，術後低酸素血症を乗り切ることが困難であった．本症の低酸素血症は肺血流不足によるものではなく，肺組織自体の問題であるため，太い BT shunt により肺血流を増加させても改善は見込めず，むしろ容量負荷増大に伴う心室機能不全を招来する．むしろ細めの BT shunt で心室容量負荷を避けつつ，肺血流維持を行い，術直後の低酸素血症は ECMO により乗り切る方策も考慮されてよいと思われる．PH (T-PH 群) では複数回の PAB と N₂ 吸入療法による肺血流調節が有効であった．

本症では共通房室弁を呈することが多く，高頻度に AVVR の発症，増悪が認められる．本症の外科治療に際しては肺血流量の適切な調節とともに積極的な房室弁形成術が必要であると考えられた．形態的な問題から亜全周性弁輪縫縮術後にも逆流が増悪してくる症例があり，房室弁形成に際して弁輪縫縮術だけでは完全に AVVR を止めることは困難と考えた方がよい．このため本症の AVVR に対しては亜全周性弁輪縫縮術に腱索あるいは乳頭筋短縮術，二弁口化などを組み合わせた術式による弁形成術が必要と考えられた．

文 献

- 1) 水原寿夫, 横田道夫, 坂本喜三郎, 猪飼秋夫, 角三和子, 丹羽弘之, 長門久雄: 乳児期早期に肺静脈閉塞を呈する総肺静脈還流異常症を合併した無脾症候群に対する外科治療. 日本胸部外科学会雑誌 1994; 42: 379-384
- 2) Hagler DJ, O'Leary PW. Cardiac malposition and abnormalities of atrial and visceral situs, in Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, and Gutgesell HP (ed): Moss and Adams, Heart disease in infants, children and adolescents (5th ed). Baltimore, Williams & Wilkins, 1995, pp 1307-1336
- 3) 篠原 徹, 横山達郎: 無脾, 多脾症候群. 小児内科 1997; 29 (臨時増刊): 485-489
- 4) Van Mierop LHS, Gessner IH, Schiebler GL: Asplenia and polysplenia syndrome. In Birth Defects. Congenital cardiac defects. Recent advances Bergsma D (ed) Williams & Wilkins, Baltimore. 1972, pp 47-82
- 5) Kawai T, Wada Y, Enmoto T, Nakajima S, Nishiyama K, Kitaura K, Sato S, Oka T: Surgical palliation of cardiac malformations associated with right isomerism. Surg Today. 1995; 25: 525-531
- 6) 安井 寛, 山岸正明, 白石 公, 高松哲郎: 無脾症候群における肺組織未熟性の検討. 日本小児循環器学会雑誌 2000; 16: 574
- 7) Thibeault DW, Garola RE, Kilbride HW. Alveolar capillary dysplasia: an emerging syndrome. J Pediatr 1999; 134: 661-662
- 8) Humes RA, Feldt RH, Porter CJ, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK: The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 212-218
- 9) Harada Y, Takeuchi T, Morishima K, Ota K. Strategy for Fontan procedure in asplenia syndrome associated with total anomalous pulmonary venous connection: Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 46 (Suppl): 140-141
- 10) Thompson LD, McElhinney DB, Findlay P, Miller-Hance, Chen MJ, Minami M, Petrossian E, Parry AJ, Reddy VM, Hanley FL: Prospective randomized study comparing volume-standardized modified and conventional ultrafiltration in pediatric cardiac surgery. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 122: 220-208

Surgical management of right isomerism with complex cardiac anomalies.

Masaaki Yamagishi¹⁾, Keisuke Shuntoh¹⁾, Akiyuki Takahashi¹⁾, Takahisa Okano¹⁾,
Yoshiaki Yamada¹⁾, Takeshi Shinkawa¹⁾, Nobuo Kitamura¹⁾,
Hiroshi Yasui²⁾ and Tetsuro Takamatsu²⁾

Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Children's Research Hospital¹⁾ and Second
Department of Pathology²⁾, Kyoto Prefectural University of Medicine

From May 1997 and through June 2001, 22 patients with right isomeric heart underwent surgical repair. Nineteen patients had single right ventricle and 2 patients had 2 ventricles with large ventricular septal defect. The atrioventricular valve (AVV) anatomy varied : 15 patients had common AVV, three had double inlet right ventricle with two AVV, two had right-or left-sided AVV atresia, and one had right AVV stenosis. Seven neonates and 1 infant had total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) All neonates with TAPVR had severe pulmonary venous obstruction. There were 6 hospital deaths among the patients with TAPVR. Pulmonary histology demonstrated immature pulmonary structures with severe alveolar capillary dysplasia. One neonate attained to hemi-Fontan operation and one infant underwent Fontan operation. Among 14 patients without TAPVR, arterial switch operation performed in 1, central shunt in 1, Blalock-Taussig shunt in 5, pulmonary artery banding in 5, hemi-Fontan operation in 1, bidirectional cavopulmonary shunt in 6, and Fontan operation in 8. There were 5 hospital deaths. Over all, 9 of 21 (43%) children underwent Fontan operation. AVV reconstruction combined with Fontan or hemi-Fontan operation was performed in 6 patients. One underwent repeated AVV reconstruction by annuloplasty and papillary muscle shortening. We conclude that mortality is higher in neonates with TAPVR who have immature pulmonary structures and most of Fontan candidates require AVV reconstruction.
