

純型肺動脈閉鎖，重症肺動脈弁狭窄に対する治療成績

川田 博昭¹⁾，岸本 英文¹⁾，三浦 拓也¹⁾，帆足 孝也¹⁾
中島 徹²⁾，萱谷 太²⁾，稲村 昇²⁾，角 由紀子²⁾

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科¹⁾，
小児循環器科²⁾

Key words :

純型肺動脈閉鎖，右室減圧術，三尖弁異形成，低出生体重児

Outcomes in Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum or Critical Pulmonary Stenosis

Hiroaki Kawata,¹⁾ Hidefumi Kishimoto,¹⁾ Takuya Miura,¹⁾ Takaya Hoashi,¹⁾ Tohru Nakajima,²⁾
Futoshi Kayatani,²⁾ Noboru Inamura,²⁾ and Yukiko Kado²⁾

Departments of ¹⁾Cardiovascular Surgery and ²⁾Pediatric Cardiology,
Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan

Background: Coronary abnormalities and growth of the right ventricle (RV) are important in patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum (PAIVS). We have performed surgical treatments based on these two important issues.

Methods: We reviewed 30 consecutive patients with PAIVS (21 patients) or critical pulmonary stenosis (c-PS: 9 patients) treated between 1991 and 2002.

Results: Three patients born with extremely low weight underwent biventricular repair following the Brock procedure. Among 23 patients with normal coronary circulation, only one patient died as a result of cardiac failure immediately after the Brock procedure. Ten, one, and five patients underwent biventricular repair, 1.5 ventricular repair, and Fontan procedure as the definitive repair procedure, respectively. The definitive procedure in the remaining six patients was considered to be biventricular repair in two, 1.5 ventricular repair in two, and Fontan procedure in two patients. All patients with small tricuspid valve (TV) whose diameter at the pre-operative first angiogram was less than 60% of the normal value underwent Fontan procedure. After decompression of RV, the right ventricular end diastolic volume and TV diameter increased from $64 \pm 30\%$ (mean \pm SD) of the normal value to $96 \pm 40\%$, and from $76 \pm 12\%$ to $87 \pm 22\%$, respectively. However, neither the small TV nor the right ventricle with dysplastic TV developed well after RV decompression. Only one of four patients with right ventricle-dependent coronary circulation (RVDCC) underwent Fontan procedure. The other three patients died following Blalock-Taussig shunt (n = 2) or without any intervention (n = 1).

Conclusions: Although the definitive repair for patients with PAIVS or c-PS has been undertaken satisfactorily considering coronary abnormalities and growth of the RV, decompression of the RV did not facilitate good development of the TV or of RV with a dysplastic TV, and the outcome of patients with RVDCC was poor.

要 旨

目 的：純型肺動脈閉鎖 (PAIVS)，重症肺動脈弁狭窄 (c-PS) では，右室依存性冠環流 (RVDCC) の有無とRV成育度により修復術が決定されているが，その問題点を検討した。

対 象：PAIVS 21例，c-PS 9例 の30例。

方 法：低出生体重児 (LBW) 群 (3例)，正常冠環流 (NCC) 群 (23例)，RVDCC群 (4例) に分け，RV成育度と最終手術の関係を検討した。さらに，NCC群でRV減圧術を施行した15例で，RV拡張末期容積，三尖弁輪径の正常比 (% RVEDV，%TVD) の術前，術後 (中央値 1年9カ月) の変化を検討した。

結 果：LBW群はBrock術後二心室修復となった。NCC群の初回治療は，経皮的経静脈的肺動脈弁切開術 (5例)，Brock術 (4例)，BT術 (14例) で，1例はBrock術直後に心不全死し，残る22例の最終手術 (見込み) は，二心室修復10

平成16年1月19日受付

別刷請求先：〒594-1101 大阪府和泉市室堂町840

平成16年7月5日受理

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科 川田 博昭

{2}例, 1.5心室修復 {2}例, Fontan術 {2}例で, 初回検査時の%TVDが60%以下ならFontan術となった。RV減圧術により%RVEDVは術前 64 ± 30 (平均 \pm 標準偏差)から術後 96 ± 40 に, %TVDは 76 ± 12 から 87 ± 22 へと成長したが, 小さい%TVDは成長せず, 三尖弁異形成例のRVは發育しなかった。RVDCC群では, 2例はBT術後に突然死, 1例は治療できず心不全死し, 1例はFontan術となった。

まとめ: PAIVS, c-PSでは, RV減圧術後も三尖弁輪径は正常化しにくく, 三尖弁異形成では二心室修復は難しかった。RVDCC例は, 突然死も認め注意を要した。

はじめに

純型肺動脈閉鎖(以下PAIVS), 重症肺動脈弁狭窄(以下c-PS)の治療方針を決定するうえでは, 右室依存性冠環流(以下RVDCC)の有無¹⁻³⁾と右室成育度²⁻⁴⁾が重要であると考えられているが, その治療体系は確立されているとはいえない。冠環流が右室に依存している場合には, 右室の減圧は禁忌^{5, 6)}であることは異論のないところと思われるが, その目指すべき最終手術は, Fontan手術が第一選択といえども心移植を推す意見³⁾もある。一方, 冠環流が右室依存性でない場合, 右室の發育度に応じて最終手術が決定されているが, 右室發育における生後早期の右室減圧術の効果に関しては, 意見の一致をみていない^{2, 7, 8)}。これらの症例の問題点を後方視的に検討し, 特に, 右室の發育度と最終手術の関係, 右室減圧術が右室發育に及ぼす影響を検討した。

対 象

1991~2002年の, PAIVS 21例, c-PS 9例の計30例を対象にした。これら30例のうち, 低出生体重児(以下LBW)は3例で, 3例ともRVDCCではなかった。残る27例で, 正常冠環流は23例, RVDCCは4例であった。RVDCCとは, 右室冠動脈瘻を有し, かつ冠動脈の中枢部での血流途絶を伴うものとした。

方 法

1. 当院の治療方針

正常冠環流例では, 右室造影検査での, 三尖弁輪径, 右室拡張末期容積, 右室の形態(流入部, 肉柱部, 流出部の三成分の有無)で右室成育度を判断し, 右室拡張末期容積が正常比70%位を初回治療の際の右室低形成の境界基準にしているが, 右室が比較的大きい例では, 経皮的経静脈的肺動脈弁切開術(以下PTPV)またはBrock手術, 右室低形成例にはBlalock-Taussig(以下BT)術を初回治療とし, 術後2~3カ月で, 右室流出路の形態に応じて, PTPV, Brock手術, 一弁付きパッチによる右室流出路再建(以下RVOTR)などの右室減圧術を行っている。右室減圧術施行後は, 右室の發育度に応じて, 二心室修復, Glenn手術を併用した右室流出路拡大

術(1.5心室修復), Fontan手術のいずれかを最終手術としている。RVDCCの症例ではBT術を初回手術とし, Fontan手術を目標にしている。

一方, LBWでは, 動脈管開存(以下PDA)による全身循環不全が起こることがあり, 生後早期に動脈管の閉鎖が必要となることがある。したがって, PDAに肺循環を依存している本疾患患児では, PDAによる全身循環不全が生じる以前にPDA以外の肺血流路を確保しておく必要があり, 当院では, 経験した3例とも右室が比較的大きかったため, Brock手術を初回外科治療の第一選択としている。

2. 手術方法

右室減圧術の術式は, Brock手術は, 特殊な三角錐の針を用いて右室自由壁から閉鎖的に肺動脈幹に穿通させ, 少なくとも右室圧が左室圧と等圧以下になるまで, ヘガール拡張子で肺動脈弁部を拡張した⁹⁾。PTPVは, 右室造影で計測した肺動脈弁輪径の120%まで拡大するバルーンを用いて行っているが, 多くの場合, 新生児に対しては外径8mmのバルーンを用いている。TAPによるRVOTRは, 従来ブタ心膜により作製した一弁を縫着したウマ心膜パッチで右室流出路の前面を拡大していたが, 最近は厚さ0.1mmのePTFEシートで一弁を作製し, 流出路パッチは厚さ0.6mmのePTFEパッチやePTFE人工血管を開いたものを用いている。

3. 研究方法

症例を, LBW群(3例)と, LBW以外の症例のうち, 冠環流が正常である正常冠環流群(NCC群: 23例)と右室に依存しているRVDCC群(4例)の3群に分け, 初回外科治療後3カ月~10年10カ月(中央値4年2カ月)での, それぞれの予後を検討した。また, NCC群23例中, 何らかの侵襲的治療を行う前に右室造影検査を行った19例を対象に, 侵襲的治療前(術前)の右室發育度を示す指標としての, 右室造影像より求めた右室拡張末期容積と三尖弁輪径の, 岸本らの正常値¹⁰⁾に対する正常比(%RVEDV, %TVD)と, 予測例も含めた最終手術の関係を検討した。また, 右室減圧術が右室發育に与える影響の検討として, NCC群23例中右室減圧術を

Table 1 Patient profile

Group	LBW (n=3)	NCC (n=23)	RVDCC (n=4)
Cardiac defects			
PAIVS	1	17	4
Critical PS	2	6	0
Age (days)	8±2 (6-10)	25±15 (2-59)	46±34 (21-94)
BW(kg)	0.99±0.59 (0.65-1.67)	3.36±0.35 (2.7-4.1)	3.32±0.85 (2.6-4.25)

mean±SD

LBW: low birth weight, NCC: normal coronary circulation, RVDCC: right ventricle-dependent coronary circulation, PAIVS: pulmonary atresia with intact ventricular septum, PS: pulmonary stenosis, BW: body weight, SD: standard deviation of the mean

施行した19例の中で、右室減圧術術前と術後 8 カ月～6 年 5 カ月(中央値 1 年 9 カ月)に右室造影検査を行った15例の%RVEDV, %TVDの変化を検討した。

4. 統計学的検討

連続変数は、平均 ± 標準偏差で示した。群間の比較は、カイ二乗検定もしくは、連続変数に対してはANOVAを行い、3 群が有意に ($p < 0.05$) 異なる判定された場合には、2 群間をBonferroni t-testで比較した。群内の術前術後の変化はpaired t-testにて比較した。 $p < 0.05$ を有意と判断した。

結 果

1. 患者profile

3 群での原疾患、カテーテル治療または外科治療を受けた時の日齢、体重をTable 1 に示した。原疾患に有意差はなかった。治療時日齢は、LBW群はRVDCC群に比して有意に低値で、治療時体重は、LBW群はNCC群、RVDCC群に比して有意に低値であったが、NCC群とRVDCC群の間に差は認めなかった (Table 1)。RVDCC群の右室冠動脈瘻の形態は 4 例中 2 例は右室 - 左冠動脈前下行枝瘻、1 例は右室 - 右冠動脈瘻、1 例は右室 - 右冠動脈、左冠動脈回旋枝瘻で、4 例とも瘻のつながる冠動脈が中枢部で途絶していた。NCC群23例中 2 例で右室 - 左冠動脈前下行枝瘻、1 例で右室 - 右冠動脈瘻を認めたが、冠動脈の途絶はなく、RVDCCとは認めなかった。

2. 外科治療と予後(術後早期と遠隔期)

1) LBW群(3 例)

術前の心エコー検査による三尖弁弁輪径が正常比の 69, 85, 111%で、3 例とも右室が比較的成育していた

ので、初回手術として、日齢 6, 8, 10日にBrock手術を行った。1 例で日齢13日(Brock術後 5 日)に動脈管結紮術を要したが、残る 2 例では動脈管はインダシン投与により閉鎖した。2 例で生後 5 カ月にPTPVを追加した。1 例で 3 歳10カ月時に卵円孔を閉鎖し、残る 2 例も心房間短絡は左右短絡で、3 例とも二心室修復となった。

2) NCC群(23例)

正常冠環流のうち右室が比較的成育していた 9 例(三尖弁弁輪径: 正常比78 ~ 119(91 ± 13)%)、右室拡張末期容積: 正常比51 ~ 131(85 ± 23)%)には、日齢 2 ~ 27(11 ± 7)に、Brock(4 例)またはPTPV(5 例)を行った。そのうち、生後13日にBrock術を行った 1 例(体重3.3kg、三尖弁弁輪径94%、右室拡張末期容積70%)は、術後、PDAによる血流が多く、肺動脈弁逆流、三尖弁逆流が増悪し、術後 4 日に、右心不全、LOSにて失った。残る 8 例では、右室流出路に対しては、2 例でBrock術後26日と 8 カ月時にPTPVを追加したが、卵円孔が自然閉鎖した 1 例と、2 歳 2 カ月時に外科的に閉鎖した 1 例を含めて、全例二心室修復の血行動態になった。

術前右室が低形成であったと診断した14例中、術前心血管造影検査を行った12例の、三尖弁弁輪径は正常比47 ~ 86(68 ± 13)%)、右室拡張末期容積は正常比18 ~ 64(37 ± 14)%)であった。これら14例に対して、日齢 5 ~ 58(32 ± 12)に、BT術を行った。その後、14例中10例に対して月齢 2 ~ 6(4.3 ± 1.2)に、Brock(4 例)、PTPV(1 例)、またはTAPを用いたRVOTR(5 例)の右室減圧術を行った。残りの 4 例では月齢10 ~ 24(15.7 ± 6.7)に、BT術の追加となった。最終手術は、3 例で 3 歳 3 カ月 ~ 5 歳11カ月にASD閉鎖を行い、1 例でBrock術後、ASD閉鎖待ちで、計 4 例で二心室修復となった。1.5心室修復は、3 歳 6 カ月の 1 例に行い、そのほかの 2 例も予定しており計 3 例である。残りの 7 例は、2 歳11カ月 ~ 7

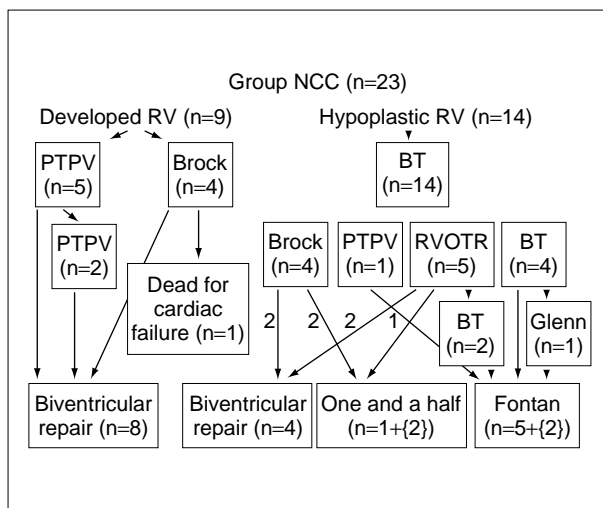


Fig. 1 Flow chart of outcome for patients with normal coronary circulation.

NCC: normal coronary circulation, PTPV: percutaneous transcatheter pulmonary valvotomy, BT: modified Blalock-Taussig shunt, RVOTR: right ventricular outflow tract reconstruction, Glenn: bidirectional Glenn shunt, Note: { } indicates the number of patients whose outcome may be probably the indicated treatment.

歳4カ月(4歳3カ月 \pm 1歳9カ月)にFontan手術を施行した5例を含め、Fontan手術が最終手術と考えている(Fig. 1)。

3) RVDCC群(4例)

RVDCC群の4例のうち、術前心血管造影検査を行った3例の、三尖弁弁輪径は正常比42~54(46 \pm 6)%、右室拡張末期容積は正常比12~42(27 \pm 15)%であった。3カ月時にBT術を試みた1例が、麻酔導入時に心電図上ST低下を来し、手術を断念、1歳5カ月時に心不全死した。残る3例には日齢21~43(29 \pm 12)にBT術を行ったが、うち2例が外来通院中、BT術後3、10カ月に感染を契機に突然死した。残る1例のみが、1歳10カ月時に両方向性Glenn手術を行い、4歳2カ月時にFontan手術に至った。

3. 侵襲的治療前の右室成育度と最終手術の関係(NCC群)

NCC群23例中、カテーテル治療もしくは外科治療の侵襲的治療の前に右室造影を行った19例で、術前の%TVDが60%以下であった5例全例でFontan手術となった。結果的に、治療前の右室拡張末期容積、三尖弁弁輪径で判断された右室成育度が最終手術を決定していた(Fig. 2)。

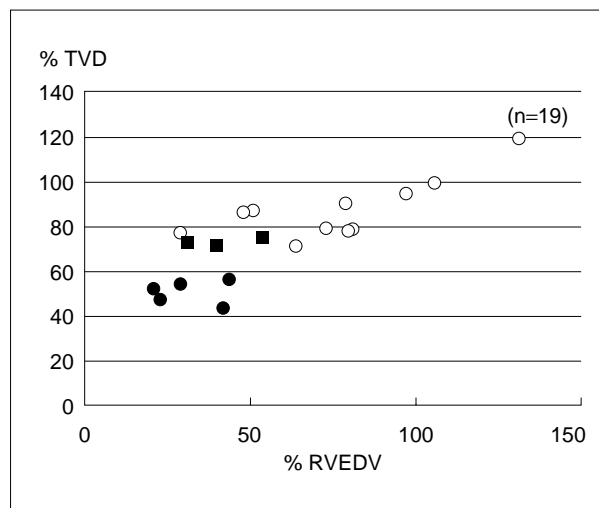


Fig. 2 Relationship between right ventricular volume and diameter of tricuspid valve.

%RVEDV: percentage of normal right ventricular end-diastolic volume, %TVD: percent of normal tricuspid valve diameter. Open circles, closed circles, and closed squares represent patients whose definitive repairs were biventricular repair, Fontan operation, and one and a half ventricle repair, respectively.

4. 右室減圧術が右室拡張末期容積、三尖弁弁輪径に与える影響(NCC群)

右室拡張末期容積正常比の経時変化をみると、Fontan手術施行例ではFontan手術施行前までの値であるが、術前から小さい右室容積はあまり成長せず、それらの最終手術はFontan手術となっていた。三尖弁が異形成で、弁逆流が4/4度と著明であったため、右室拡張末期容積が正常120%以上に拡大しても、三尖弁弁輪径が75%であったので、1.5心室修復となった1例を認めた(Fig. 3)。一方、三尖弁弁輪径の経時変化も同様で、この正常比はほぼ変化なく、最終手術が決定されていた。特に三尖弁異形成を認めた1例は、%TVDは多少増大して最大71%になったが、三尖弁が完全には開かなかったため、弁口としては狭いままで、右室容積も大きくならず(最大37%)Fontan手術となった(Fig. 4)。

右室拡張末期容積正常比は術前64 \pm 30%から右室減圧術後96 \pm 40%に(p=0.004)、三尖弁弁輪径正常比は術前76 \pm 12%から右室減圧術後87 \pm 22%に(p=0.03)、いずれも有意に成長していた。しかし、おのこの術前、術後の関係を右室減圧術の効果として検討すると、いずれも、ほとんどの症例で術後は術前より成長しているが、その度合いは軽度で、特に術前小さい三尖弁弁輪径ほど術後の成長が少ないことが認められた(Fig. 5)。

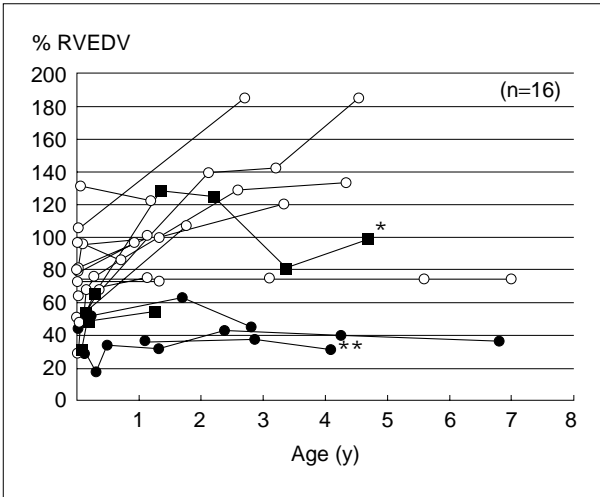


Fig. 3 Changes in right ventricular volume.
 % RVEDV: percentage of normal right ventricular end-diastolic volume. Depictions are as in Fig. 2. Symbols with asterisks reveal patients with dysplastic tricuspid valve.

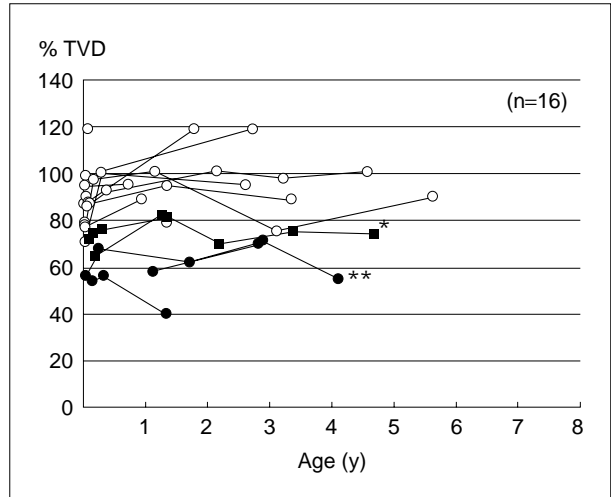


Fig. 4 Changes in diameter of tricuspid valve.
 % TVD: percentage of normal tricuspid valve diameter. Depictions are as in Fig. 3.

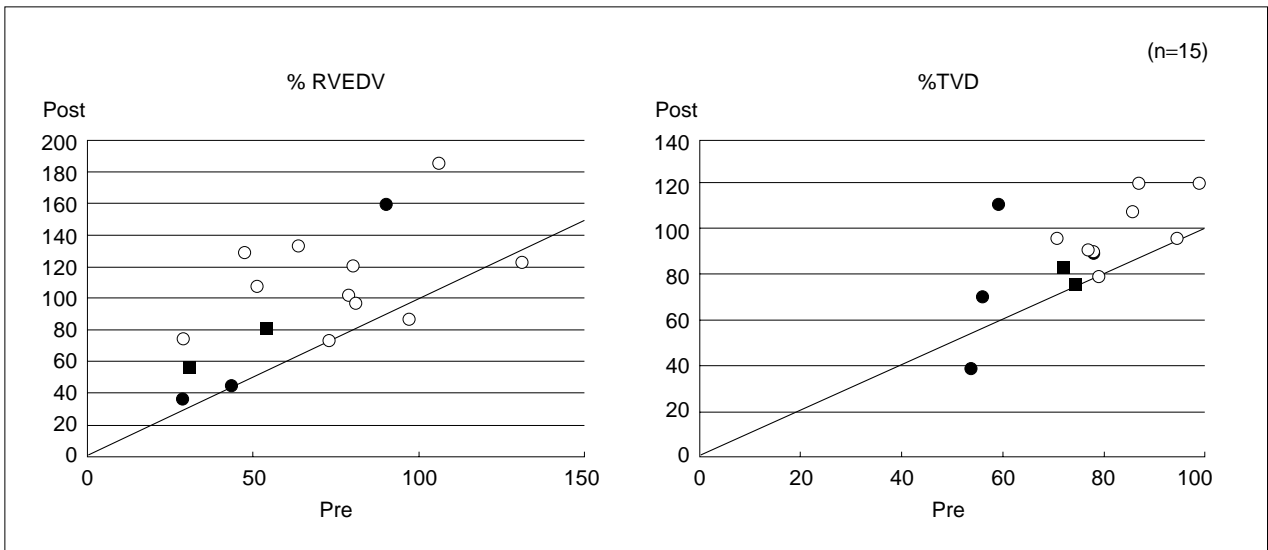


Fig. 5 Relationship between pre- and postoperative variables of pressure reduction therapy of the right ventricle.
 Right figure: right ventricular volume, left figure: diameter of tricuspid valve.
 Depictions are as in Fig. 2.

考 察

われわれは、PAIVS, c-PSに対しては、RVDCCでない場合の治療方針として、右室が十分大きいと判断した例では、PTPV, Brock手術などの右室減圧術を行っているが、右室が低形成であると判断した場合は、まずBT術を行い肺血流路を確保したうえで、生後2~3カ月時に右室減圧術を行っている。その結果、LBW 3例

も含めて、26例中15例は二心室修復となった。しかし、右室減圧術後も三尖弁弁輪径の成長は少なく、術前の%TVDが60%以下であった5例全例でFontan手術となり、右室拡張末期容積、三尖弁弁輪径で判断された術前の右室発育度が最終手術を決定していた。さらに、三尖弁異形成を有する右室低形成の症例では二心室修復は困難であった。一方、RVDCC例4例では、突然死も2例認め、Fontan手術まで到達できたのは1例

であった。

冠環流が正常である場合、右室の発育度に応じて最終手術が決定されること^{2,4)}に異論はないと思われる。われわれの治療方針もほぼ満足できるものと思われるが、生直後の右室が低形成である場合、その右室が発育し二心室修復の適応となるのか否かについては、いまだ明らかではない。われわれの検討では、低形成右室では、右室減圧術後も三尖弁弁輪径正常比があまり大きくなり、二心室修復には至らなかった。この一因として、右室減圧術の施行時期が新生児期ではなかったことが考えられ、種々の報告^{4,8,11-13)}のごとく、より早期の右室減圧術なら右室の発育が得られた可能性も否定できない。しかし、Hanleyら⁵⁾は外科手技により、Ovaertら¹⁴⁾はPTPVにより、新生児期に右室減圧を行っても、三尖弁弁輪径は正常化しないことを示しており、二心室修復の適応となるように低形成右室を発育させるには、右室減圧術などの現在採られている方法は必ずしも有効とはいえず、新たな方法の検討が必要になると考える。

一方、三尖弁弁輪径が正常化しなくても二心室修復まで到達できた報告¹⁴⁾もあるが、その遠隔期のQOLまで考慮して二心室修復の適応を検討する必要がある。また、二心室修復の適応とならない場合、Fontan手術と1.5心室修復のいずれの術式を最終手術とするかについても明らかではなく¹⁾、やはり、最終手術術式の決定には、術後遠隔期のQOLも考慮して検討するべきと考える。

三尖弁弁輪径以外の右室の発育度を示す指標として、右室拡張末期容積が挙げられるが、三尖弁弁輪径に比して、その指標としての有用性は低いのではないだろうか。われわれの検討では、右室拡張末期容積が大きくなっていても、三尖弁弁輪径が正常化せず、小さいままである症例が多かった。また、右室内腔の狭小例に対しては、RV overhaul^{15,16)}で内腔を拡大するという手段もあるが、三尖弁弁輪径は拡大しない¹⁷⁾といわれている。やはり三尖弁弁輪径が必要十分でない限り、RV overhaulをしても右室への流入血液は少ないままで、二心室修復には到達しないと思われ、右室容積に比して三尖弁弁輪径のほうが修復術を決定するうえでの指標としてより重要と考えている。一方、三尖弁の異形成を有する症例では、三尖弁逆流により右室拡張末期容積は拡大しても三尖弁は小さいままで、二心室修復の適応にはなり得なかった。Rychikら³⁾は三尖弁が異形成であった症例の予後が悪かったことを報告している。三尖弁はその大きさのみならず、形態も、右室の発育や予後に及ぼす影響が大きいと思われ、三尖

弁異形成の有無も最終修復手術を決定する因子として重要であると思われた。

冠動脈が正常である場合、LBW例でも正常出生体重の患児と同様に、右室の発育度に応じて最終手術を行うことは重要で、われわれの治療方針のもと、その予後は良好であった。しかし、LBWではPDAによる全身循環不全を防止することも重要⁹⁾で、そのためには、PDA依存性の肺血流から生後早期に脱却することが必要である。幸い、われわれの症例では、右室は低形成ではなく、冠環流も右室に依存していなかったために、生後早期にBrock手術を行うことにより、PDA依存性肺血流の血行動態を断ち切り、PDAによる全身循環不全を防止できた。RVDCCの合併などにより右室減圧術が適応外であるLBW症例に対しては、その対処法を今後検討する必要があるが、右室減圧が可能な症例では、生後早期の右室減圧術とPDAの処理を念頭に置く必要がある。

右室減圧術後のPDAの処理は、LBW例でのPDAに起因する全身循環不全とは別に、術後急性期の肺動脈弁逆流、右心不全に対しての治療として必要になる場合もある。われわれが経験したBrock術後に失った1例は、比較的右室の発育が良好であったにもかかわらず、術後4日に、右心不全、LOSにて失った。術後、PDAの血流が減少せず、肺動脈弁逆流、三尖弁逆流が増悪する場合には、時期を逸することなくPDAを外科的に閉鎖することも肝要である。

冠環流が右室に依存している場合に、右室減圧術が突然死を招くことは明らかになっているが、その機序として、必ずしも冠動脈stealによる左室心筋への虚血を惹起¹⁸⁾するのみならず、冠動脈灌流異常が著明でなくても左室壁運動、拡張機能、収縮機能が低下することが指摘^{6,19,20)}されており、Fontan手術が最終手術と考えられている。しかし、そのような場合には、右室減圧を避けても、予後が良好とはいえない。体肺動脈短絡術による拡張期動脈圧の低下や左室への容量負荷が左室機能低下を招来することや、Fontan手術施行までは右室を灌流するのは静脈血であることなどが、予後を悪化させる要因³⁾として指摘されており、Fontan手術に至るまでの突然死も少なくなく³⁾、われわれも外来にて経過観察中に原因不明の突然死例を50%に経験した。それらの防止が重要であることはもちろんであるが、Fontan手術に到達しても、その遠隔予後はいまだ不明である³⁾。QOLを考慮するとFontan手術ではなく心移植を最終目標とすることを考慮するという報告³⁾もあり、検討が必要である。

結 語

PAIVS, c-PSでは, LBW例も含めて, 正常冠動脈例では右室成育度に依存して最終手術が決定されたが, 低形成右室例では右室減圧術後も三尖弁弁輪径は正常化しにくく, 二心室修復は困難であった。特に, 三尖弁が異形成である場合, 右心室容積では二心室修復の適応を決定できず, 二心室修復は困難であった。RVDCC例では, BT術後の突然死例もあり, 注意が必要と考えられた。

【参考文献】

- 1 Jahangiri M, Zurakowski D, Bichell D, et al: Improved results with selective management in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 1046–1055
- 2 Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, et al: Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 406–427
- 3 Rychik J, Levy H, Gaynor JW, et al: Outcome after operations for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116: 924–931
- 4 Bull C, de Leval MR, Mercanti C, et al: Pulmonary atresia and intact ventricular septum. A revised classification. *Circulation* 1982; 66: 266–272
- 5 Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, et al: Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1992; 86: 1516–1528
- 6 Gentles TL, Colan SD, Giglia TM, et al: Right ventricular decompression and left ventricular function in pulmonary atresia with intact ventricular septum. The influence of less extensive coronary anomalies. *Circulation* 1993; 88 (5 pt 2): 1183–188
- 7 Bull C, Kostelka M, Sorensen K, et al: Outcome measures for the neonatal management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 359–366
- 8 Steinberger J, Berry JM, Bass JL, et al: Results of a right ventricular outflow patch for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1992; 86: (5 Suppl): 1167–175
- 9 Kawata H, Kishimoto H, Miura T, et al: Surgical management of congenital cardiac defects in neonates and young infants born with extremely low weight. *Cardiol Young* 2003; 13: 328–332
- 10 岸本英文, 広瀬 一, 中埜 肅, ほか: 心血管造影法により計測した左右心室容積ならびに房室弁, 半月弁輪径の正常値について. *心臓* 1985; 17: 711–716
- 11 de Leval M, Bull C, Stark J, et al: Pulmonary atresia and intact ventricular septum: Surgical management based on a revised classification. *Circulation* 1982; 66: 272–280
- 12 Giglia TM, Jenkins KJ, Matitieu A, et al: Influence of right heart size on outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1993; 88 (5 pt 1): 2248–2256
- 13 Lewis AB, Wells W, Lindesmith GG: Right ventricular growth potential in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 835–840
- 14 Ovaert C, Qureshi SA, Rosenthal E, et al: Growth of the right ventricle after successful transcatheter pulmonary valvotomy in neonates and infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 1055–1062
- 15 Pawade A, Capuani A, Penny DJ, et al: Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Surgical management based on right ventricular infundibulum. *J Card Surg* 1993; 8: 371–383
- 16 Shimpo H, Hayakawa H, Miyake Y, et al: Strategy for pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 287–289
- 17 Sano S, Ishino K, Kawada M, et al: Staged biventricular repair of pulmonary atresia or stenosis with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 1501–1506
- 18 O'Connor WN, Cottrill CM, Johnson GL, et al: Pulmonary atresia with intact ventricular septum and ventriculocoronary communications: Surgical significance. *Circulation* 1982; 65: 805–809
- 19 Hausdorf G, Gravinghoff L, Keck EW, et al: Effects of persisting myocardial sinusoids on left ventricular performance in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Eur Heart J* 1987; 8: 291–296
- 20 Akagi T, Benson LN, Williams WG, et al: Ventriculo-coronary arterial connections in pulmonary atresia with intact ventricular septum, and their influences on ventricular performance and clinical course. *Am J Cardiol* 1993; 72: 586–590