

原著

左心低形成症候群に対する外科治療： 3ヶ月 Norwood＋両方向性 Glenn 手術と 1ヶ月 Norwood＋右室-肺動脈シャント手術の比較

山内 早苗¹⁾, 川田 博昭¹⁾, 盤井 成光¹⁾, 小森 元貴¹⁾, 富永 佑児¹⁾,
萱谷 太²⁾, 稲村 昇²⁾, 岸本 英文¹⁾

¹⁾大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科

²⁾大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科

Efficacy of the Norwood Operation with a Right Ventricle-Pulmonary Artery Shunt at 1 Month after Bilateral Pulmonary Artery Banding

Sanae Yamauchi¹⁾, Hiroaki Kawata¹⁾, Shigemitsu Iwai¹⁾, Motoki Komori¹⁾, Yuji Tominaga¹⁾,
Futoshi Kayatani²⁾, Noboru Inamura²⁾, and Hidefumi Kishimoto¹⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Surgery, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan

²⁾Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan

Objective: Between 2004 and 2011 in our institution, we performed the Norwood operation (NW) with bi-directional Glenn shunt (BDG) for patients with hypoplastic left heart syndrome (HLHS) at 3 months old following bilateral pulmonary artery banding (BPAB). Since 2012, we have been performing NW with a right ventricular-pulmonary shunt (RV-PA shunt) 1 month after BPAB in HLHS patients. The aim of this study was to evaluate the efficacy of a rapid two-stage NW operation.

Methods: Between January 2004 and December 2013, a total of 28 HLHS patients underwent NW. NW with BDG was performed in 22 patients (Group G) and NW with an RV-PA shunt was performed in 6 patients (Group S). Surgical results were compared between the groups.

Results: In Group G, 8 patients (36.3%) required pulmonary artery plasty and 20 patients (91.0%) underwent catheter intervention for pulmonary artery (PTPA). Postoperative complications comprised 3 in-hospital deaths, 2 BDG take-downs, and 1 cerebrovascular infarction. In Group S, no patients required either pulmonary artery plasty or PTPA, and BDG was performed at a median age of 7 months (range, 6–13 months). Postoperative pressure in the superior vena cava (SVC) was significantly lower in Group S.

Conclusions: NW with an RV-PA shunt 1 month after BPAB enabled avoidance of PTPA and maintenance of a low SVC pressure following BDG, and was thought to improve surgical outcomes.

目的：左心低形成症候群（HLHS）に対し、我々は、2004年以降、両側肺動脈絞扼術（BPAB）を先行し、生後3ヶ月でNorwood手術（NW）と両方向性Glenn手術（BDG）を行ってきたが、2012年以降はBPAB後1ヶ月でNWと右室肺動脈シャント手術（RV-PA shunt）を行う方針に変更した。目的は、この治療方針の妥当性を検討すること。

対象と方法：2004年1月から2013年12月までに当院でNWを行ったHLHS患者（類似疾患を含む）28例を対象とし、NW+BDG群（G群）22例とNW+RV-PA shunt群（S群）6例とで、手術成績を

2014年11月14日受付、2015年3月20日受理

別刷り請求先：〒594-1101 大阪府和泉市室堂町840 大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科 山内早苗

doi: 10.9794/jspccs.31.102

比較検討した。

結果：NW時，G群では8例（36.3%）に肺動脈形成を行い，術後急性期の肺動脈バルーン拡張術（PTPA）を20例（91.0%）に要し，病院死亡3例，BDG不成立2例（1例は病院死亡症例と同一症例），術後脳梗塞1例を認めたが，S群ではNW時の肺動脈形成や急性期PTPAを要した症例はなく，生後6～13（中央値7）ヶ月でBDGを行った。BDG時に肺動脈形成を要したのは1例のみで，術後の上大静脈（SVC）圧もG群より有意に低く，急性期PTPAも要さなかった。

結論：BPAB後1ヶ月でのNW+RV-PA shunt術は，PTPAの回避と，BDG後のSVC圧を低く保つことができ，手術成績が向上すると考えられた。

Keywords: hypoplastic left heart syndrome, norwood operation, bilateral pulmonary artery banding, bidirectional glenn shunt, right ventricular-pulmonary artery shunt

はじめに

左心低形成症候群（HLHS）において，新生児期の人工心肺使用を避け，乳児期以降にNorwood手術（NW）を行うための手段として，両側肺動脈絞扼術（BPAB）は広く導入されるようになった¹⁻³。

我々は，2004年以降，BPABを先行し，生後3ヶ月でNWと両方向性Glenn手術（BDG）を行ってきたが，BPAB後の肺動脈狭窄が一因と思われるBDG不成立症例や上大静脈圧高値症例を経験し，2012年以降はBPAB後1ヶ月でNWと右室肺動脈シャント（RV-PA shunt）を行う方針に変更した。そこで今回，この治療方針の妥当性を検討した。

対象と方法

2004年1月～2013年12月までに当院で手術を行った類似疾患を含むHLHS患者28例を対象とした。27例（96.4%）にBPABを先行したが，1例のみ，両側肺動脈狭窄が存在し，BPABを行わなかった。なお，BPABには厚さ0.4mmのePTFEパッチを幅2mmに切ったものを使用し，体重2kg未満の症例では1mm幅のものを使用した。Bandingテープ長は左右とも右肺動脈正常周径の70%とし，術野超音波検査で，banding部の最大流速が3.0m/sec程度得られていること，かつ，colorの途絶がないことを確認した。RV-PA shuntには5mmもしくは6mmのリング付きePTFE graftを使用し，5mmのpuncherでパンチアウトした右室に挿入し，巾着縫合で固定した。

これらをNW+BDGを行った22例（G群）と，NW+RV-PA shuntを行った6例（S群）の2群に分け，術前の平均肺動脈圧，左右肺動脈径正常比，PA index，体心室駆出率（SVEF），体心室拡張末期容量（SVEDV）正常比，肺動脈形成の有無，手術時間，人

工心肺時間，術直後の上大静脈圧，inotropic score = (dopamine [$\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$]) + (dobutamine [$\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$]) + (10 × milrinone [$\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$]) + (100 × norepinephrine [$\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$]) + (100 × epinephrine [$\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$])，急性期（術後2週間以内）肺動脈バルーン拡張（PTPA）の有無，合併症について，後方視検討を行った。まず，G群のNW+BDGとS群のNW+RV-PA shuntとで比較検討し，次にG群のNW+BDGとS群のBDGとで比較検討した。

なお，連続変数は最小値～最大値（中央値）で示し，両群の比較にはMann-Whitney U-testあるいは χ^2 検定を行い， $p < 0.05$ を有意差ありとした。

結 果

G群は全例でBPABを先行し，BPAB時日齢は1～51（6）日，体重は1.0～4.0（2.9）kgで，banding周長は7～13（11）mmであった。S群は両側肺動脈狭窄を認めた1例を除く5例（83.3%）でBPABを先行し，BPAB時日齢は1～20（5）日，体重は2.6～3.3（3.0）kg，banding周長は11～13（11）mmで，いずれも両群間で差はなかった（Table 1）。G群は日齢79～699（121）日，BPAB後69～683（116）日，体重3.3～7.5（4.8）kgでNW+BDGを行い，S群は日齢26～56（40）日，1例を除くBPAB先行症例はBPAB後24～43（33）日，体重2.8～3.4（3.1）kgでNW+RV-PA shuntを行った。NW前の心臓カテーテル検査では，平均肺動脈圧はG群9～21（13）mmHg，S群11～21（12）mmHg，右肺動脈径正常比はG群57～177（97）%，S群65～107（73）%，左肺動脈径正常比はG群59～177（102）%，S群74～115（81）%，PA indexはG群88～604（215） mm^2/BSA ，S群98～251（111） mm^2/BSA ，SVEFはG群24～63（53）%，S群32～58（52）%，SVEDV正 常

Table 1 Comparison of perioperative variables between group G and group S at BPAB

Preceding BPAB	Group G (n=22)	Group S (n=6)	p value
		22 (100%)	5 (83.3%)
Variables of patients preceding BPAB			
Age at BPAB (days)	1-51 (6)	1-20 (5)	p=0.975
Body weight at BPAB (kg)	1.0-4.0 (2.9)	2.6-3.3 (3.0)	p=0.662
Length of BPAB tape (mm)	7-13 (11)	11-13 (11)	p=0.481
Interval period between BPAB and Norwood (days)	69-683 (116)	24-43 (33)	p<0.001

BPAB: bilateral pulmonary artery banding.

Results are presented as range and median or number and percent.

Table 2 Comparison of perioperative variables between group G and group S at Norwood operation

	Group G (n=22)	Group S (n=6)	p value
Age at Norwood operation (days)	79-699 (121)	26-56 (40)	p<0.001
Body weight at Norwood operation (kg)	3.3-7.5 (4.8)	2.8-3.4 (3.1)	p<0.001
Mean PA pressure (mmHg)	9-21 (13)	11-21 (12)	p=0.530
Diameter of right PA (% of normal)	57-177 (97)	65-107 (73)	p=0.126
Diameter of left PA (% of normal)	59-177 (102)	74-115 (81)	p=0.175
PA index (mm ² /BSA)	88-604 (215)	98-251 (111)	p=0.042
SaO ₂ (%)	52-93 (74)	72-85 (82)	p=0.041
SVEF (%)	24-63 (53)	32-58 (52)	p=0.659
SVEDV (% of normal)	78-247 (158)	152-229 (195)	p=0.178
PA surgical plasty	8 (36.3%)	0	p=0.103
Operation time (min)	684-1535 (822)	532-750 (682)	p=0.002
CPB time (min)	331-926 (425)	275-424 (364)	p=0.024
Inotropic score	7-25 (12)	10-18 (13)	p=0.643
PTPA within 2 weeks after operation	20 (91.0%)	0	p<0.001
Operative mortality	1 (4.5%)	0	p=0.786
Hospital mortality	3 (13.6%)	0	p=0.470

PA: pulmonary artery, SaO₂: arterial oxygen saturation, SVEF: systemic ventricular ejection fraction, SVEDV: systemic ventricular end-diastolic volume, CPB: cardiopulmonary bypass, PTPA: percutaneous transluminal pulmonary angioplasty.

Perioperative variables at Norwood with BDG operation were described in group G, while those at Norwood operation with RV-PA shunt in group S. Results are presented as range and median or number and percent.

比はG群78~247(158)%, S群152~229(195)%で, PA indexのみG群で有意に大きかったが, 左右肺動脈径正常比を含め, 他はいずれも差はなかった. 動脈血酸素飽和度(SaO₂)はG群52~93(74)%, S群71~85(82)%でS群の方が有意に高かった. NW時, G群では8例(36.3%)に自己心膜パッチによる肺動脈形成術を要したのに対し, S群では肺動脈絞扼の解除のみで拡張が得られ, 肺動脈形成を要した症例はなかった(p=0.103). 手術時間はG群684~1535(822)分, S群532~750(682)分, 人工心肺時間はG群331~926(425)分, S群275~424(364)分で, いずれもS群で有意に短縮した. 術直後のinotropic scoreはG群7~25(12), S群10~18(13)で差はなかったが, G群では急性期PTPAを20例(91.0%, うち17例は2回以上)に要した. 急性期PTPAを行った主な理由は, 肺動脈の高度狭窄に伴う高上大静脈

圧, 低酸素血症(15例), 肺動脈狭窄は中等度で, ある程度の酸素化は維持できても, 循環が安定しない場合(5例)であった. 一方, S群では1例もPTPAを要さなかった(p<0.001)(Table 2). また, G群では手術死亡1例, 病院死亡2例(感染1例, LOS1例), 術後脳梗塞1例, BDG不成立2例を認めた. BDG不成立の1例はBT shuntに変更後, 転居に伴い転院し, 1例はRV-PA shuntに変更したが, その後, 感染で失った(病院死亡と同一). 一方, S群では手術死亡, 病院死亡ともなく, 全例がBDGに到達した(Fig. 1).

S群のBDG前の平均肺動脈圧は10~15(13)mmHg, 右肺動脈径正常比は59~104(81)%, 左肺動脈径正常比は62~147(84)%, PA indexは90~267(149)mm²/BSA, SaO₂は63~81(74)%, SVEFは41~69(51)%, SVEDV正常比は148~249

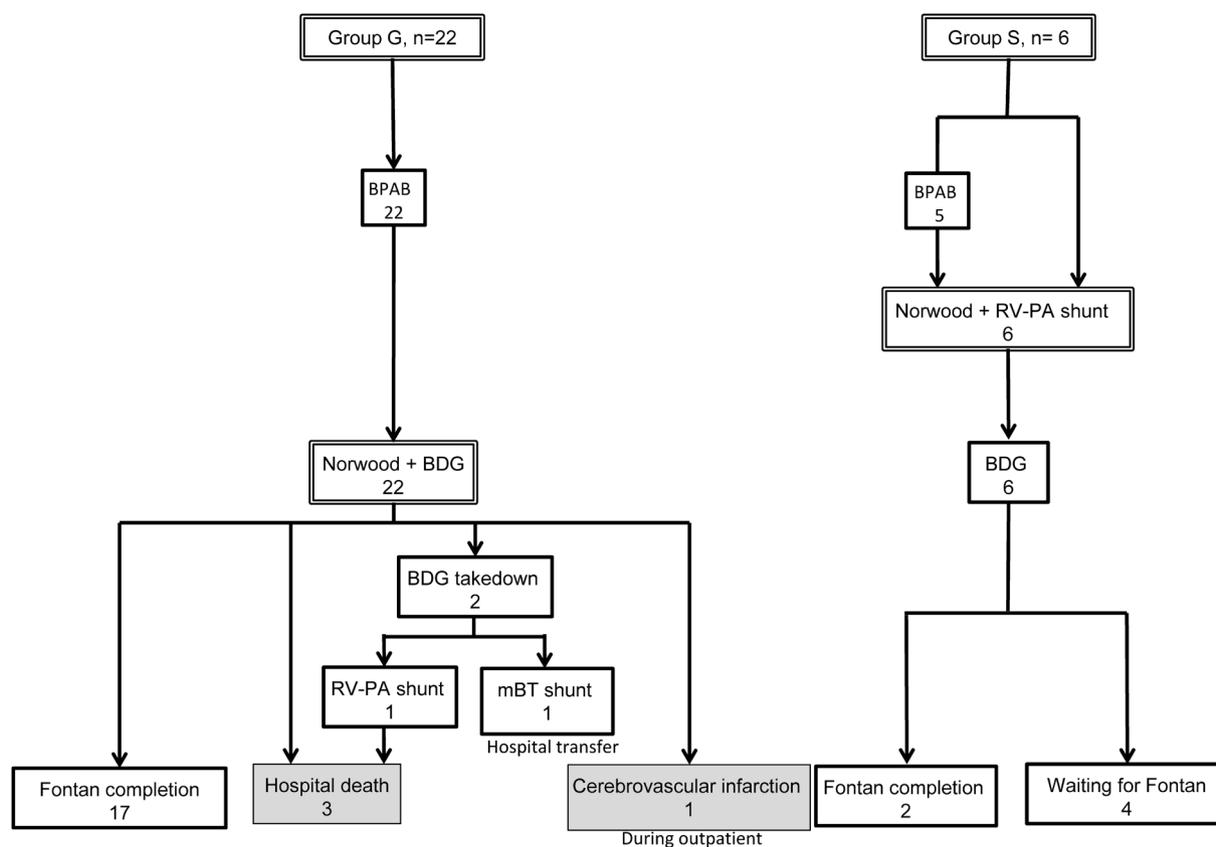


Fig. 1 Summary of outcomes for all patients

BPAB: bilateral pulmonary artery banding, RV-PA shunt: Right ventricular-pulmonary shunt, BDG: bidirectional Glenn, mBT shunt: modified Blalock-Taussig shunt.

Table 3 Comparison of perioperative variables between group G and group S at BDG

Variables	Group G (n=22)	Group S (n=6)	p value
Age at BDG (days)	79–699 (121)	176–223 (216)	p<0.001
Body weight at BDG (kg)	3.3–7.5 (4.8)	3.9–6.8 (6.1)	p=0.097
Mean PA pressure (mmHg)	9–21 (13)	10–15 (13)	p=0.336
Diameter of right PA (% of normal)	57–177 (97)	59–104 (81)	p=0.141
Diameter of left PA (% of normal)	59–177 (102)	62–147 (84)	p=0.239
PA index (mm ² /BSA)	88–604 (215)	90–267 (149)	p=0.195
SaO ₂ (%)	52–93 (74)	63–81 (74)	p=0.927
SVEF (%)	24–63 (53)	41–69 (51)	p=0.953
SVEDV (% of normal)	78–247 (158)	148–249 (192)	p=0.236
PA surgical plasty	8 (36.3%)	1 (16.7%)	p=0.498
Operation time (min)	684–1535 (822)	279–868 (391)	p=0.003
CPB time (min)	331–926 (425)	69–558 (174)	p=0.018
Inotropic score	7–25 (12)	3–15 (4)	p<0.001
SVC pressure immediately after BDG	11–33 (18)	12–17 (14)	p<0.001
PTPA within 2 weeks after operation	20 (91.0%)	0	p<0.001
Operative mortality	1 (4.5%)	0	p=0.786
Hospital mortality	3 (13.6%)	0	p=0.470

BDG: bidirectional Glenn, PA: pulmonary artery, SaO₂: arterial oxygen saturation, SVEF: systemic ventricular ejection fraction, SVEDV: systemic ventricular end-diastolic volume, CPB: cardiopulmonary bypass, SVC: superior vena cava, PTPA: percutaneous transluminal pulmonary angioplasty.

Perioperative variables at Norwood with BDG operation were described in group G, while those at BDG in group S. Results are presented as range and median or number and percent.

(192)%で、いずれもG群のNW+BDG前と有意差はなかった。前述の通り、G群では8例(36.3%)に肺動脈形成術を要したのに対し、S群で形成を要したのは1例(16.7%)のみで($p=0.498$)、手術時間は279~868(391)分、人工心肺時間は69~558(174)分であった。術直後の上大静脈圧はG群11~33(18)mmHg、S群12~17(14)mmHgとS群で有意に低かった($p<0.001$)。S群のBDG後inotropic scoreは3~15(4)で、急性期PTPAを要した症例もなく、手術死亡、病院死亡ともになかった(Table 3)。G群では、前述の死亡例や合併症例を除く17例(77.3%)がFontan手術に到達し、S群は2例がFontan手術に到達し、残る4例全例がFontan待機中である(Fig. 1)。

考 察

今回、BPAB後、3ヶ月でのNW+BDGと1ヶ月でのNW+RV-PA shuntを比較検討した。後者の方が肺動脈に対するインターベンションを回避でき、手術時間の短縮、術後合併症の減少が得られた。また、BDG術直後の上大静脈圧は有意に低値であった。

HLHSの治療成績は、RV-PA conduit法⁴⁾の導入をきっかけに大きく向上したが、臓器組織が未熟な新生児にとってNW手術の侵襲は大きく、この時期のNW手術を回避する姑息手術としてBPABが広く導入されるようになった¹⁻³⁾。一期的NW手術とBPABを先行させる段階的NW手術とで、NW手術における死亡率に差はないとの報告もあるが^{5,6)}、武田ら⁷⁾はBPABを先行させた群でNW手術死亡率が有意に低かったと報告している。我々もBPAB導入以前は、新生児期にRV-PA conduitを用いた一期的NW手術⁴⁾を行っていたが、これによってNW+BT shuntでは冠血流低下で死亡していたような症例を救命できるようになったものの、高肺血流による心不全でBDG、Fontanに到達できない症例が多くあった。そのため、2004年以降、BPABを先行し、BDGを生後3ヶ月に行う、心室に容量負荷をかけない手術を行ってきた。

また、新生児期の体外循環が脳に与える影響や⁸⁾、術後遠隔期の神経発達学的な観点からも⁹⁾、BPABを行うことで新生児期の体外循環を回避できる意義は大きいと考えられる。

しかし、BPAB後、3ヶ月まで待機するこの方法は、NW+BDG後、高率に肺動脈へのインターベンションを要し、中には上大静脈圧が高値であることが一因

と思われる脳梗塞発症例やBDG不成立症例も存在したため、BPAB後早期にNW+細いRV-PA shuntを行う方針に変更した。このようなBPAB後の肺動脈發育不良やNW術後の肺動脈へのインターベンション率増加の問題は、文献的にも散見されるようになってきている^{5,6,10)}。Daveら¹⁰⁾はBPAB後、中央値4ヶ月でNW+BDGを行ったが、primary NWと比較して、BDG前、Fontan前のPA indexが有意に低値で、86%の症例に肺動脈に対するインターベンションを要したと報告しており、Daviesら⁵⁾は、BPABからNWまでの待機期間90日以上が肺動脈に対するインターベンションを要するrisk factorであったと報告している。我々の症例でも、G群とS群でNW術前の肺動脈圧や肺動脈径に差はなく、PA indexはむしろG群で大きかったものの、BPAB後、時間の経過したG群では絞扼解除のみでは拡張が得られない症例が多く存在した。術中に金属ブジで拡張が得られたことを確認した症例や肺動脈形成を行った症例でも、術後に高上大静脈圧と肺動脈再狭窄を来し、高率に急性期PTPAを要した。20例(91.0%)と非常に高率であった理由の一つとして、積極的にPTPAを行ったことがあげられる。しかしながら、狭窄の程度がごく軽い症例は存在せず、ほとんどは複数回のPTPAを要した。一方のS群では、NW時にもBDG時にもPTPAを要さず、安定した循環動態を保つことができた。BPAB後、平均生後116日の比較的長期間経過した後もBPAB部にインターベンションを必要としなかった報告もあり³⁾、BPABの程度や方法に問題がある可能性は否定できないが、BPAB後1ヶ月と早期に絞扼を解除することで拡張が得られやすいこと、BDGの定常流ではなくRV-PA shuntの拍動流がかかることが、S群のインターベンション率低下につながったと考えている。この結果は、G群の方がNW前PA indexが有意に大きかったことと矛盾するようと思われるが、計測に用いる部位はBPABによる狭窄後拡張で太くなっている場合があり、PA indexや左右肺動脈径の値は必ずしも末梢の肺血管床を反映してはいないと考えられる。BDG前の左右肺動脈径やPA indexに差がないことも同様の理由があると思われる。これらの値や術前の肺動脈圧に差はなくとも、BDG術後の上大静脈圧がS群で低値であったことから、S群では末梢の肺血管床が發育していると推測され、早期のBPAB解除が、末梢の肺血管床の發育に影響をあたえたものと考えている。また、S群の方がBDG時の年齢が大きいため、年齢による肺血管抵抗の違いもBDG後の上大静脈圧を低く保てた一因であ

る可能性はある。いずれにしても、肺血管抵抗が下がる年齢でBDGが行える意義は大きいと思われる。

肺血流路に関しては、RV-PA shuntの開発によってNW手術の良好な成績が報告されるようになったが^{4, 11)}、現在ではRV-PA shuntとBT shuntのどちらが有用であるかは結論づけられておらず^{12, 13)}、BT shuntも選択肢となり得る。我々のG群のBDG不成立例でも1例はBT shunt, 1例はRV-PA shuntへと変更したが、術後急性期における循環の安定性の面では、やはり後者の方が勝る印象であったことと、近年報告されている右室をパンチアウトする方法¹⁴⁾であれば、右室切開範囲も小さく、手術侵襲も小さいと考えられることから、我々はRV-PA shuntを選択している。実際、NW+BDGと比較しても、SVEDVやSVEFに差はなく、心機能は保たれていた。ただし、観察期間が短く、遠隔期の心機能に与える影響は確認できていないため、今後の経過を慎重に観察する必要はあると思われる。

また、S群ではNW時の体重が中央値3.1kgと、新生児期と大差なく、手技の難易度も大きくは変わらないため、新生児期に一期的NWを行うという方法もあり得る。最近ではむしろ、生後早期にNWを行った方が脳室周囲白質軟化症の程度が軽度であるとの報告もある¹⁵⁾。しかし、この報告では、新生児期に一期的NWを行った群の中での比較であり、新生児期のNWとそれ以降のNWの比較ではない。一方、BPAB後に待機してNWを行った症例の脳傷害の程度は明らかではなく、今後の神経学的評価の報告が待たれる。

今回の検討では、NW+RV-PA shunt群の症例数が少なく観察期間も短いため遠隔期の検討ができていないが、G群のFontan到達率が77.3%であるのに対し、S群はBDG後の経過も良好で、待機例を含めて全例がFontan手術に到達する見込みであり、BPAB後1ヶ月でNW+RV-PA shuntを行うことにより、良好な成績が得られると考えられた。

まとめ

両側肺動脈絞扼術後、1ヶ月でRV-PA shuntを用いたNorwood手術を行うことで、肺動脈形成を要さず、手術時間、人工心肺時間の短縮が得られ、急性期PTPAを回避できた。

Norwood+BDG術よりも、BDG時の上大静脈圧を低く保つことができ、手術成績の向上が得られた。

引用文献

- 1) Gibbs JL, Wren C, Watterson KG, et al: Stenting of the arterial duct combined with banding of the pulmonary arteries and atrial septectomy or septostomy: A new approach to palliation for the hypoplastic left heart syndrome. *Br Heart J* 1993; **69**: 551-555
- 2) Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, et al: Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries: Basis for combined Norwood stage I and II repair in hypoplastic left heart. *Circulation* 2002; **105**: 1099-1103
- 3) Sakurai T, Kado H, Nakano T, et al: Early results of bilateral pulmonary artery banding for hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; **36**: 973-979
- 4) Kishimoto H, Kawahira Y, Kawata H, et al: The modified Norwood palliation on a beating heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; **118**: 1130-1132
- 5) Davies RR, Radtke WA, Klenk D, et al: Bilateral pulmonary arterial banding results in an increased need for subsequent pulmonary artery interventions. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; **147**: 706-712
- 6) Knirsch W, Liamlahi R, Hug MI, et al: Mortality and neurodevelopmental outcome at 1 year of age comparing hybrid and Norwood procedures. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012; **42**: 33-39
- 7) 武田裕子, 麻生俊英: 段階的Norwood手術による左心低形成症候群の治療成績向上. *胸部外科* 2014; **67**: 294-298
- 8) Mahle WT, Tavani F, Zimmerman RA, et al: An MRI study of neurological injury before and after congenital heart surgery. *Circulation* 2002; **106** Suppl 1: I109-I114
- 9) Mahle WT, Visconti KJ, Freier MC, et al: Relationship of surgical approach to neurodevelopmental outcomes in hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 2006; **117**: e90-e97
- 10) Dave H, Rosser B, Knirsch W, et al: Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome and its variants: The fate of the pulmonary arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 2014; **46**: 14-19
- 11) Sano S, Ishino K, Kawada M, et al: Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; **126**: 504-509, discussion, 509-510
- 12) Ohye RG, Sleeper LA, Mahony L, et al: Pediatric Heart Network Investigators: Comparison of shunt types in the Norwood procedure for single-ventricle lesions. *N Engl J Med* 2010; **362**: 1980-1992
- 13) Raja SG, Atamanyuk I, Kostolny M, et al: In hypoplastic left heart patients is Sano shunt compared with modified Blalock-Taussig shunt associated with deleterious effects on ventricular performance? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010; **10**: 620-624
- 14) 笠原真悟, 佐野俊二: 左心低形成症候群における段階的治療—適切なFontan手術をめざして. *胸部外科* 2014; **67**: 287-293
- 15) Lynch JM, Buckley EM, Schwab PJ, et al: Time to surgery and preoperative cerebral hemodynamics predict postoperative white matter injury in neonates with hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; **148**: 2181-2188