

Review

【特集：日本小児循環器学会第 13 回教育セミナー】

房室弁疾患の外科治療

芳村 直樹, 池野 友基

富山大学大学院医学薬学研究部外科学（呼吸・循環・総合外科）講座

Surgery for Congenital Atrioventricular Valve Disease

Naoki Yoshimura and Yuki Ikeno

Graduate School of Medicine and Pharmaceutical Sciences, Department of Cardiothoracic Surgery,
University of Toyama, Toyama, Japan

Surgery for atrioventricular valve disease in infants and children has been a major therapeutic challenge for many years.

[Congenital mitral valve disease] It poses special clinical and technical difficulties that include a wide spectrum of morphologic abnormalities, high prevalence of associated cardiac anomalies, and small experience at each institute. Although conservative procedures may obviously be preferred procedures of choice, mitral valve replacement should be considered the procedure of choice in patients with severe deformities wherein conservative surgical treatment is unfeasible. Mitral valve replacement carries the disadvantage of requiring repeat valve replacement for relative prosthetic valve obstruction because of somatic growth.

[Atrioventricular septal defect] It is important to maintain or create two-competent, nonstenotic atrioventricular valves. Effective atrioventricular valve repair depends on adequate septation.

[Atrioventricular valve disease in patients with functional single ventricle] Surgery for patients with a functional single ventricle who have atrioventricular valve regurgitation remains a clinical challenge. Neonates or early infants who require surgical treatment of atrioventricular regurgitation still have poor outcomes. Although valve repair is preferable, prosthetic valve replacement should be considered when valve repair is questionable.

[Ebstein's anomaly] Cone reconstruction of the tricuspid valve results in central blood flow through the tricuspid orifice and full coaptation of the leaflets. This technique can be performed with low mortality and morbidity. Early and long-term outcomes are favorable.

Keywords: congenital mitral valve disease, atrioventricular septal defect, univentricular heart, Ebstein's anomaly

先天性房室弁疾患の外科治療には未解決な問題が多く、challenging な領域である。

【先天性僧帽弁膜症】形態異常が多岐にわたること、ほかの心疾患を合併する頻度が高いことから、治療に難渋する疾患群である。弁形成術が第一選択であるが、形成が不可能な高度の病変に対しては人工弁置換術が選択される。弁置換術後は、身体の発育に応じて人工弁のサイズアップが必要となる。

【房室中隔欠損症】左側房室弁狭窄を招来することなくいかに逆流を防止するかが問題となる。房室中隔欠損の弁形成の成否は房室弁を左右に正しく分割できるか否かにかかっており、正しい分割が行われないと、弁形成は決して成功しない。

【単心室症例に合併する房室弁疾患】房室弁逆流の存在は、Fontan 型手術を目指す単心室症例の予後を著しく悪化させる。特に新生児や乳児早期から手術介入を要する高度の房室弁病変の治療は非常に困難である。弁形成術の成績は不良で、症例によっては人工弁置換を選択したほうが良好な結果が得ら

れることもある。

【Ebstein 病】2004 年, da Silva らにより報告された Cone reconstruction は術直後から遠隔期まで, 三尖弁逆流が良好に制御され, 今後, 本疾患に対する標準術式となることが期待される。

はじめに

先天性房室弁疾患の外科治療には未解決な問題が多く, challenging な領域である。対象となる疾患, 房室弁形態, 手術手技等は多岐にわたる (Table 1)。外科治療に際して, それぞれの疾患の稀少性, 弁形態の多様性, 併存疾患による循環動態の特殊性, 患児の年齢や成長を考慮した手術介入時期や術式の選択等, しばしば複雑かつ困難な問題が生じてくる。今回は, 代表的な先天性房室弁疾患として先天性僧帽弁膜症, 房室中隔欠損症, 単心室症例に合併する房室弁病変,

Table 1 Surgery for congenital atrioventricular valve disease

<u>Left side atrioventricular valve disease</u>	
<u>Biventricular anatomy</u>	
	Congenital mitral valve disease
	Atrioventricular septal defect
	Tricuspid insufficiency in patients with corrected transposition of the great arteries (Ebstein like lesion)
<u>Single-ventricular physiology</u>	
	Common atrioventricular valve disease
	Tricuspid valve disease
	Mitral valve disease
<u>Right side atrioventricular valve disease</u>	
	Ebstein's anomaly
	Congenital tricuspid valve disease

Ebstein 病について概説する。

先天性僧帽弁膜症

1. 僧帽弁形成術

先天性僧帽弁疾患は比較的稀な疾患で, まとまったシリーズの報告はそれほど多くないが, 形態の異常が多岐にわたること, ほかの心疾患を合併する頻度が高いことから, しばしば治療に難渋する疾患群である¹⁻⁴⁾。合併する心疾患としては心房中隔欠損, 心室中隔欠損, 大動脈縮窄の頻度が高い^{1,2,5)}。僧帽弁を構成するコンポーネントとして弁輪, 弁組織, 腱索, 乳頭筋があり, それぞれの形態異常が単独もしくは複数か所存在する。先天性僧帽弁膜症の病変に関しては Carpentier ら¹⁾ による詳細な観察, 分類がなされているが, 後天性弁膜症と異なり弁下組織の形態異常が多いことが特徴である (Table 2)。弁形成手技に関しても Carpentier ら¹⁾ を中心に数多くの手技が報告されてきた (Table 3) が, そもそも心臓自体が小さいこと, 弁下組織の複雑な形態異常が多いことなどから弁形成術は決して容易ではなく, 外科医の力量に負うところが多かった。近年, 小児の先天性僧帽弁膜症に対しても ePTFE 系を用いた人工腱索が導入され良好な成績が報告されるようになった⁵⁾。以下に代表的な僧帽弁形成手技として Kay-Reed 法による弁輪縫縮術

Table 2 Mitral valve lesions

Type of lesions	Chauvaud ¹⁾	Yoshimura ²⁾	Oppido ³⁾
Type I: Normal leaflet motion			
Annular dilatation	7	30	25
Cleft leaflet	18	6	24
Leaflet defect	6		
Type II: Leaflet prolapse			
Chordal elongation	46	13	
Papillary muscle elongation	24	8	
Absence of chordae	9	9	
Type III: Restricted leaflet motion			
A: Normal papillary muscle			
Commissure papillary fusion	8	1	12
Short chordae	7		
B: Abnormal papillary muscle			
Parachute mitral valve	5		3
Hammock mitral valve	12		2
Papillary muscle hypoplasia	3	1	

Table 3 Techniques of mitral valve repair

Technique of repair	Chauvaud ¹⁾	Yoshimura ²⁾	Stellin ⁴⁾
Annuloplasty			
Carpentier prosthetic ring	70		6
Plication of the commissures	6	30	4
Plication of the annulus	5		20
Semicircular suture	5		
Cleft suture without patch	14	6	21
Pericardial patch enlargement			
Anterior leaflet	14		
Posterior leaflet	8		
Redundant valvular tissue removal		14	
Chordal shortening	46	8	9
Papillary muscle shortening	24	10	
Chordal transposition	12		
Artificial chordae		3	
Commissurotomy	15	1	15
Splitting of papillary muscle	13	3	35
Fenestration of papillary muscle	9		

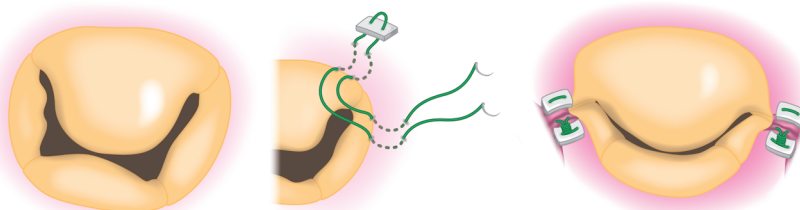


Fig. 1 Mitral annuloplasty: Reed technique

When the sutures are placed and tied as illustrated, the anterior leaflet is advanced toward the posterior leaflet resulting in the adequate coaptation. This technique can be performed easily, and expected long-term durability.

と ePTFE 系を用いた人工腱索について概説する。

a) Kay-Reed 法による弁輪縫縮術

小児に対する僧帽弁輪縫縮術としては Kay 法, Reed 法⁶⁾ (Fig. 1) が最も有用である。弁輪が拡大し, 前尖-後尖間の coaptation が不良となり逆流を生じている場合, より逆流の多い交連, 場合によっては両交連を縫縮する。筆者はプレジェット付き 4-0 ネスポーレン糸®を用いてマットレス縫合による弁輪縫縮を行う Reed 法を好んで行っている。前後尖間の交連尖を縫い潰して前後尖間の距離を縮める。弁輪から 3~5mm 離して刺入→弁輪から刺出→交連尖を挟み込むように弁輪から刺入→弁輪から 3~5mm 離して刺出という具合に運針する。この Reed 法のマットレス縫合の上を補強する目的で Kay 法による figure of "8" suture を追加する方法も報告されている。Kay-Reed 法による弁輪縫縮術は比較的容易に行うことのできる手技で一定の効果が得られ, かつ弁輪の成長を妨げない有用な方法であると考えられる。

b) ePTFE 系を用いた人工腱索

弁下組織の病変に対しては, 古くから多くの術式が行われてきた。特に腱索・乳頭筋の延長による前尖の逸脱が多くみられることから, 腱索短縮や乳頭筋短縮等が代表的な形成手技であった。しかしこれらの術式はミリ単位での長さの調節が難しく, やり直しもきかないため, 難易度の高いかつ効果が不確実な術式でもあった。1990 年代に入り, それまで成人領域で広く行われていた ePTFE 系を用いた人工腱索が小児例にも行われるようになり, 良好な中期成績が報告されるようになった。「成長しない」人工腱索を小児に使用することの是非に関しては議論のあるところではあるが, 予想以上に良好な長期成績が期待されている。実際に本術式を行うにあたって, 最も難しい点は「適切な長さの決定」である。成人例に比較して弁輪, 前尖, 左室容積が小さく, 人工腱索の長さを決定することが困難であるばかりでなく, 結紮時に結び目がずれてしまったり, 大きな結び目が小さな前尖の動きを阻害する可能性が危惧される。筆者は Matsumoto,

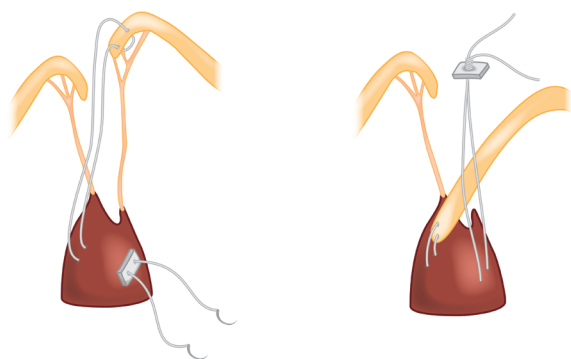


Fig. 2 Mitral valve repair: Artificial chordae tendineae

A double-armed mattress ePTFE suture (CV-5®) was passed through the free edge of the leaflet and through papillary muscle. The sutures were then passed through a small pledget, where the sutures emerged from the papillary muscle. This suture was drawn until the leaflet was drawn to the papillary muscle. The knot was then tied at the level of the opposing normal leaflet. The new chordae were then pulled back through the papillary muscle until the pledget came up against the muscle.

Kado らの方法⁵⁾に準じて乳頭筋側で結紮する方法を採用している。弁尖から刺入した ePTFE 糸を乳頭筋側に刺出させ、小さなプレジエットに通し、弁尖が乳頭筋に密着するところまでプレジエットごと ePTFE 糸を引き上げたうえで対側の弁尖の高さで結紮する (Fig. 2)。長さの決定が容易で、結び目のずれや結び目による弁尖の可動制限の心配もない良い方法である。

2. 僧帽弁置換術

外科治療としては当然ながら弁形成術が第一選択術式となるが、形成が不可能な複雑で高度の弁病変に対しては人工弁置換術が選択される²⁾。弁輪が狭小で心拍出量が少ない小児特に幼若な乳児例には、そもそも最小サイズの人工弁すら移植困難であり、手術に際して工夫が必要であること、過大な人工弁を挿入した際には血栓弁が生じやすいこと、抗凝固療法が困難であること等の問題がある。また人工弁置換術後は、身体発育に応じて順次、人工弁のサイズアップが必要となる^{2,7,8)}。

a) 人工弁の挿入手技

小児に対しては耐久性、石灰化の問題から通常は機械弁が選択される。術後の心機能低下を考慮し、最低でも後尖とその弁下組織を温存することが望ましい⁹⁾。本来の弁輪に移植することができない場合、弁

座に ePTFE 人工血管等を縫着してスカートとし、左房壁に縫着する方法¹⁰⁾もある。

b) 血栓弁と抗凝固療法

患児の成長を考慮して可及的弁口面積の大きな人工弁を挿入しておきたいところではあるが、そもそも人工弁を通過する血液の量が少なく、血栓弁の発症が危惧される。特に乳児例においては血栓弁が生じて一葉が閉鎖してしまっても無症状で経過することもあり、注意を要する。早期に発見された場合はウロキナーゼによる血栓溶解療法が有効である²⁾が、発見が遅れた場合は再弁置換術を余儀なくされることになる。抗凝固療法はワルファリン®を中心に行われるが、効果に個人差があること、思春期以降のコンプライアンスの低下等さまざまな問題がある。

c) 身体発育に応じた人工弁のサイズアップ

小児期に人工弁置換術が行われた場合、身体成長に起因する人工弁の相対的狭小化は避けられず、必要に応じた人工弁のサイズアップを行わなければならない^{2,7,8)}。心不全を来した症例に対する再弁置換術のリスクは高く¹¹⁾、患児の全身状態が悪化する前の適切なタイミングで再弁置換術を行う必要がある。再弁置換術の適応やタイミングに関するまとまった報告は少ないが、Yoshimura ら²⁾は 19mm 以下の人工弁が挿入されている場合、体表面積が弁置換手術時の 2 倍、体重が 3 倍の時点で再弁置換術が行われたと報告し、Henaine ら⁷⁾は心エコー上、人工弁での平均圧格差が 16.8mmHg で再弁置換術が行われたと報告している。いずれも再弁置換術時の死亡例はなく、2~3 サイズ大きな人工弁が挿入可能であったと報告している^{2,7)}。

房室中隔欠損症

心内膜床の発育不全によって房室接合部に生じる一連の形態異常で先天性心疾患の約 3% にみられる。本症の形態的特徴として房室中隔の欠損、房室弁の形成異常、心室中隔の scooping、左室流出路の延長、房室結節~刺激伝導路近位部の下方偏位等が挙げられる。詳細は成書¹²⁾を参照していただき、本稿では本症の房室弁に対する外科治療について概説する。

1. 不完全型房室中隔欠損症

共通房室弁における bridging leaflet が connecting tongue によって癒合し、左右 2 つの房室弁に分割されている。左側房室弁 (僧帽弁) 前尖には cleft が存在する¹²⁾。外科治療を行うにあたり、左側房室弁狭

窄を招来することなくいかに逆流を防止するかが問題となる。不完全型房室中隔欠損の手術は一見単純で容易な手術と考えられがちであるが、房室弁の左右分割線が最初から決まってしまうと、状況に応じて分割線を設定し直すことができないこと、弁や弁下組織の先天異常の頻度が多いことなどから、意外に遠隔期の遺残病変や再手術が多い。Aubert ら¹³⁾ は 208 例の不完全型房室中隔欠損症例を検討し、術後遠隔期 4 例に僧帽弁形成術、6 例に僧帽弁置換術が行われ、術後 20 年での再手術回避率は 83.0%であったと報告している。本症に対する僧帽弁の処置は cleft 縫合である。必ず弁下組織を観察し、異常所見の有無を確認する。アンバランスな乳頭筋を有する症例では cleft 先端の位置決めが難しく、先端の位置を誤ると僧帽弁逆流がコントロールできなくなる。

2. 完全型房室中隔欠損症

房室弁は左右に分割されておらず共通房室弁形態である。Connecting tongue は形成されず心室中隔の crest 上に直接付着する弁尖組織が欠如し、大きな心室中隔欠損 (VSD) が存在する¹²⁾。完全型房室中隔欠損の弁形成の成否は VSD パッチにより房室弁を正しく分割できるか否かにかかっており、正しい分割が行われないと、その後の形成は決して成功しない。Superior bridging leaflet と inferior bridging leaflet を用いて左側房室弁 (僧帽弁) 前尖を形成する。以下に注意点を述べる。

- 1) VSD パッチの幅が大き過ぎると superior bridging leaflet と inferior bridging leaflet の隙間が大きくなり、房室弁の coaptation が浅くなる。VSD パッチの幅は VSD 前後径の 80%程度とする。
- 2) VSD パッチの高さが高すぎると房室弁が押し上げられ、房室弁の coaptation が浅くなる。VSD パッチの高さは VSD の深さの 80%以下とする。
- 3) Superior bridging leaflet と inferior bridging leaflet との接合部 (cleft の基部になる) の apposition zone は深くした方がよい。VSD パッチの上縁に小さな切れ込みを入れておく apposition zone を深くすることができる。
- 4) 左右分割線を正しく設定する (Fig. 3)。特に inferior leaflet の分割線が左側に寄りすぎると僧帽弁前尖組織が足りなくなって逆流が制御できなくなる。Cleft 縫合を何度やり直しても逆流が残存する場合は分割線を右側 (三尖弁側) に移動させることによって逆流が消失することもある。

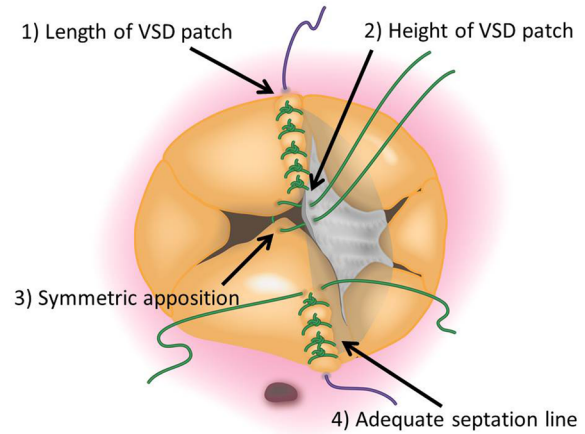


Fig. 3 Septation of the common atrioventricular valve

Adequate atrioventricular valve repair depends on adequate septation.

単心室症例に合併する房室弁病変

房室弁逆流の存在は、Fontan 型手術を目指す単心室症例の予後を著しく悪化させる。特に共通房室弁形態もしくは三尖弁形態で、新生児や乳児早期から手術介入を要する高度の房室弁病変の治療は非常に困難である¹⁴⁻¹⁷⁾。Nakata ら¹⁴⁾ は房室弁形成術を施行した機能的単心室 65 例 (isomerism heart: 31, 左心低形成症候群: 12) について検討し、手術時期は Glenn 前 21 例, Glenn 時もしくは Fontan 前 29 例, Fontan 時もしくは Fontan 後 15 例で、5 年生存率 70%, 房室弁への再手術もしくは中等度以上の弁逆流再発回避率は 5 年で 39%であったと報告している。主として交連部の弁輪縫縮、交連もしくは cleft 縫合, edge to edge repair 等が多用されているが、特に isomerism heart では弁病変が複雑で逆流の制御は困難である。Nakata ら¹⁴⁾ は 38 例が Fontan 手術に到達したが、初回弁形成術時の体重が 4kg 未満であった症例は予後不良であったと述べている。Ando ら¹⁵⁾ は三尖弁もしくは共通房室弁形成術を施行した機能的単心室 49 例のうち、edge to edge repair を行った 22 例と行わなかった 27 例を比較検討し、edge to edge repair について報告している。Edge to edge repair を行った群では重症例が多く含まれていたにもかかわらず、術後は 95.5%の症例で逆流が mild 以下に減少したのに対して、edge to edge repair を行わなかった群では術後の逆流が mild 以下に減少した症例は 48.4%にとどまり、遠隔期においても edge to edge repair を行った群のほうが良好な弁機能を保つことができたことと報告し

ている。

機能的単心室特に isomerism heart の場合、弁病変が高度で弁逆流を良好に制御することは非常に困難である。以前は単心室症例に対する房室弁置換術の成績は極めて不良で「単心室症例に人工弁置換術は行うべきではない」というのが定説であったが、最近では心機能が低下する前に人工弁置換術を行い逆流を止めてしまったほうがむしろ良好に経過する症例も見られるようになってきた¹⁴⁻¹⁷⁾。右心バイパス症例においては房室弁を通過する血液の量が少なく、比較的小さな人工弁でも身体の成長に伴う相対的狭小化をきたしにくいことも人工弁置換の長所といえる。乳児早期から高度の逆流を呈する重症例に対しては弁形成術を繰り返すよりもある程度の時期に人工弁置換術を行うという治療戦略も、今後は考慮してもよいのではないかと考えられる。

Ebstein 病

三尖弁と右室流入部の形成異常であり、主として中隔尖や後尖、稀に前尖の一部が本来の弁輪よりも右室側から起始する。腱索や乳頭筋の形成も不良で、弁尖は心室壁に貼り付き弁機能不全を呈する。本症はスペクトラムが広く、新生児期に三尖弁を閉鎖して一心室修復を目指す症例から、三尖弁逆流を制御し、二心室修復を行う症例まで様々である¹⁸⁾。本稿では後者に対する弁形成術について概説する。

a) Carpentier 手術

Ebstein 病に対してはこれまで、Hardy, Danielson, Quaegebeur, Carpentier, Hetzer など数多くの術式が提唱されてきた。これらのうち、小児例に対してもっとも一般的に用いられてきたのは Carpentier 手術である。本術式は、1) 前尖と後尖を弁輪より切り離し、可動性を得るために癒合した腱索の切離や必要に応じて弁尖の開窓を行う、2) 心房化右室を縦軸方向に縫縮する、3) 縫縮された弁輪に前尖と後尖を時計方向に回転させて縫着する、という3つの操作を行う¹⁹⁾。

b) Cone reconstruction

2004年、da Silva ら²⁰⁾により報告された術式である。Carpentier 手術の基本的な概念は踏襲し、前尖と後尖を弁輪より切り離し、可動性を得るために癒合した腱索の切離や必要に応じて弁尖の開窓を行うが、中隔尖も可及的に剥離・受動して、先端が心尖に固定さ

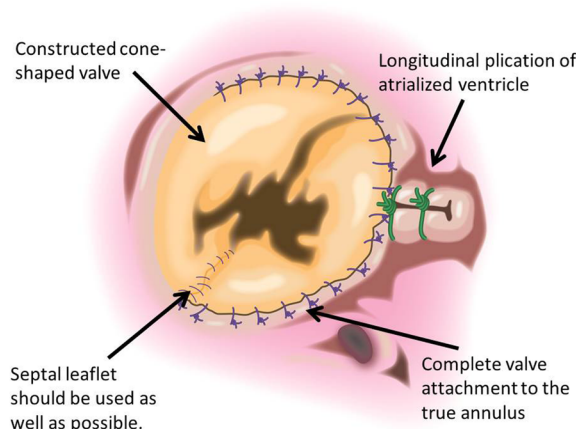


Fig. 4 Cone reconstruction

Cone-shaped valve which is attached to the right ventricular apex was reconstructed with anterior and posterior leaflets. In some cases, septal leaflet can be used to create a wider cone. The new valvular annulus is constructed at the anatomically correct level.

れた円錐 (cone) を形成する。縦方向に縫縮された弁輪に cone を縫着する。da Silva ら²⁰⁾ は中隔尖も可及的に使用して cone を形成することにより、三尖弁の中心を血液が通過し、かつ良好な coaptation を得ることができると述べている。Cone reconstruction は術直後から遠隔期まで、三尖弁逆流が良好に制御され、今後、本疾患に対する標準術式となるのではないかと期待される (Fig. 4)。

まとめ

先天性僧帽弁膜症、房室中隔欠損症、単心室症例における房室弁病変、Ebstein 病に対する外科治療の概略について記載した。小児の房室弁疾患外科治療においては房室弁形成術が中心となる。複雑かつ多岐にわたる形態異常、合併心疾患による循環動態への影響、患児の年齢や成長を考慮した術式の選択等問題点が多く、手術成績も決して良好とはいえない。今後の発展が望まれる領域である。

利益相反

本論文について開示すべき利益相反 (COI) はない。

引用文献

- 1) Chauvaud S, Fuzellier JE, Houel R, et al: Reconstructive surgery in congenital mitral valve insufficiency (Carpentier)

- tier's technique): Long-term results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; **115**: 84–93
- 2) Yoshimura N, Yamaguchi M, Oshima Y, et al: Surgery for mitral valve disease in the pediatric age group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; **118**: 99–106
 - 3) Oppido G, Davies B, McMullan M, et al: Surgical treatment of congenital mitral valve disease: Midterm results of a repair-oriented policy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; **135**: 1313–1321
 - 4) Stellin G, Padalino MA, Vida VL, et al: Surgical repair of congenital mitral valve malformations in infancy and childhood: A single-center 36-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; **140**: 1238–1244
 - 5) Matsumoto T, Kado H, Masuda M, et al: Clinical results of mitral valve repair by reconstructing artificial chordae tendineae in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; **118**: 94–98
 - 6) Reed GE, Tice DA, Clauss RH: Asymmetric exaggerated mitral annuloplasty: Repair of mitral insufficiency with hemodynamic predictability. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1965; **49**: 752–761
 - 7) Henaine R, Nloga J, Wautot F, et al: Long-term outcome after annular mechanical mitral valve replacement in children aged less than five years. *Ann Thorac Surg* 2010; **90**: 1570–1576
 - 8) Myers PO, del Nido PJ, McElhinney DB, et al: Annulus upsizing for mitral valve re-replacement in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013; **146**: 347–351
 - 9) Okita Y, Miki S, Kusuhara K, et al: Early and late results of reconstructive operation for congenital mitral regurgitation in pediatric age group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; **96**: 294–298
 - 10) Congenital mitral valve disease, in Kouchoukos NT, Blackstone EH, Hanley FL (eds): *Kirklin/Barrat-Boyes Cardiac Surgery*. 4th ed. Philadelphia, Elsevier Saunders, 2013, pp1227–1273
 - 11) Kadoba K, Jonas RA, Mayer JE, et al: Mitral valve replacement in the first year of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; **100**: 762–768
 - 12) Atrioventricular septal defect, in Kouchoukos NT, Blackstone EH, Hanley FL (eds): *Kirklin/Barrat-Boyes Cardiac Surgery*. 4th ed. Philadelphia, Elsevier Saunders, 2013, pp1227–1273
 - 13) Aubert S, Henaine R, Raisky O, et al: Atypical form of isolated partial atrioventricular septal defect increase the risk of initial valve replacement and reoperation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; **28**: 223–228
 - 14) Nakata T, Fujimoto Y, Hirose K, et al: Atrioventricular valve repair in patients with functional single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; **140**: 514–521
 - 15) Ando M, Takahashi Y: Edge-to-edge repair of common atrioventricular or tricuspid valve in patients with functionally single ventricle. *Ann Thorac Surg* 2007; **84**: 1571–1577
 - 16) Kerendi F, Kramer ZB, Mahle WT, et al: Perioperative risks and outcomes of atrioventricular valve surgery in conjunction with Fontan procedure. *Ann Thorac Surg* 2009; **87**: 1484–1489
 - 17) Mavroudis C, Stewart RD, Backer CL, et al: Atrioventricular valve procedures with repeat Fontan operations: Influence of valve pathology, ventricular function, and arrhythmias on outcome. *Ann Thorac Surg* 2005; **80**: 29–36
 - 18) Ebstein anomaly, in Kouchoukos NT, Blackstone EH, Hanley FL (eds): *Kirklin/Barrat-Boyes Cardiac Surgery*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2013, pp1575–1601
 - 19) Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, et al: A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; **96**: 92–101
 - 20) Da Silva JP, Baumgratz JF, da Fonseca L, et al: The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: Early and midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; **133**: 215–223