

症例報告

英国における成人期肺動脈弁置換の現況

上村 秀樹^{1,2)}

¹⁾Royal Brompton Hospital, London, United Kingdom

²⁾奈良県立医科大学先天性心疾患センター

A British Series on Pulmonary Valve Replacement in Adults with Congenital Heart Disease

Hideki Uemura^{1,2)}

¹⁾Royal Brompton Hospital, London, United Kingdom

²⁾Nara Medical University, Congenital Heart Disease Center, Kashihara, Japan

To review the recent circumstances for surgical pulmonary valve replacement (PVR) in the United Kingdom, we summarized the clinical data from three different levels: 1) statistics in the National Database, 2) experience at a major adult congenital heart center, and 3) experience of a surgeon at the institution.

1) The number of patients who underwent PVR markedly increased during the last decade, and the sum total was 25% of the 7,028 surgical cases with adult congenital heart disease that were registered in the database.

2) The institution had 393 patients of PVR, including 242 with repaired tetralogy of Fallot and 78 after pulmonary stenosis relief. For the valves, a bioprosthesis was used in 227 patients, a homograft was used in 133, and a conduit bearing a bioprosthesis in 33.

3) The surgeon preferred to use a bioprosthesis in 109 of his 117 patients. The pre-PVR cardiothoracic ratio was smaller in 31 patients in whom the pulmonary valvular hinge had been preserved ($p=0.009$) than in those who had a trans-annular incision. Concomitantly with PVR, a tricuspid valve procedure was performed in 29 patients, surgical anti-arrhythmic procedure in 13, and an enlargement of the proximal right/left pulmonary artery in 11. The PVR maneuver was performed with a beating heart in 88 patients. Femoral cannulation was required in 8. Two patients died early due to severe right heart failure or sudden ventricular arrhythmia. In the longer term follow-up, no further deaths were noted. Two patients required re-operation. A degree of scoliosis was observed in 30 patients.

This review illustrates the current status of PVR practice in the UK.

英国の肺動脈弁置換 (PVR) の実状を、1) National database (2000 年以降)、2) 一つの主要施設 (2004 年以降)、3) 一人の Consultant Surgeon、の 3 段階の観点から俯瞰する。

1) 総計 7,028 例の成人先天性心疾患手術例のうち 25% が PVR (1 年生存率 98%) で、過去 10 年間に著増した。

2) PVR を 393 例に施行、平均 32 ± 12 歳。ファロー四徴修復術後 (242 例) および肺動脈狭窄の解除手術後 (78 例) が主要な病変であった (手術死亡率 1.6%)。PVR に使用した弁は、生体弁 227 例、homograft が 133 例、生体弁付き導管 33 例であった。

3) 117 例の成人期 PVR 例のうち 109 例が生体弁。先行修復術において肺動脈弁輪が温存されていた 31 例では弁輪切開後症例に比べて術前心胸郭比は小さい傾向があった ($p=0.009$)。同時術式として、三尖弁手技 29 例、外科的抗不整脈処置 13 例、左・右肺動脈起始部拡大を 11 例に施行した。88 例では心拍動下に PVR を行った。8 例では大腿動脈カニューレションを行った。2 例が早期死亡 (高度右

2015 年 3 月 1 日受付, 2015 年 5 月 27 日受理

別刷り請求先: Royal Brompton Hospital, Sydney Street, London SW3 6NP, United Kingdom Mr. Hideki Uemura

doi: 10.9794/jspccs.31.205

心不全・心室性不整脈). 遠隔死亡はなく, 再手術を2例に要した. 側弯症を30例に認めた. 以上より, 英国におけるPVRの現況を, 全体像とともに, 一部において具体的な臨床要因まで提示した.

Keywords: pulmonary valve replacement, adult congenital heart disease, tetralogy of Fallot, pulmonary regurgitation, right ventricular failure

背景と目的

肺動脈弁置換 (PVR) は, 成人先天性心疾患における手術治療の一つとして, 症例数が増加している^{1,2)}. その実状を, 英国の National database, その中の一つの主要施設での概要, さらにその施設の一人の Consultant Surgeon が担当した症例, の3段階の観点から総説する.

方 法

1. National database

2000年4月以降, 英国国内でのすべての心臓手術症

例は, Central Cardiac Audit Database (CCAD) により登録され, その情報の正確さが担保されるよう定期的に委員が各施設を訪問して精査される. このうち, 先天性領域の情報と解析結果については, Society for Cardiothoracic Surgery in Great Britain and Ireland と British Congenital Cardiac Association と提携して National Institute for Cardiovascular Outcomes Research (NICOR) により公表されている. これは, 公的機関である Healthcare Commission のウェブサイトから見る事ができる³⁾.

このうち, PVR が主要術式として登録された症例のデータを集計し, 最近の動向を明確にする.

Table 1 The institutions in the United Kingdom and Ireland that have been registered at the National Database Statistics for Congenital Heart Surgery

Institution	Number of patients	
	Adolescent/Adult (over 16 years old)	Paediatric
Royal Brompton Hospital	123	416
Leeds General Infirmary	91	380
Bristol Children's Hospital	90	294
Evelina Children's Hospital	80	430
Southampton General Hospital	78	300
Freeman Hospital	71	245
Glenfield Hospital	56	236
Royal Victoria Hospital	22	49
Harley Street Clinic	21	168
Great Ormond Street Hospital	15	701
Birmingham Childrens Hospital	11	496
Alder Hey Hospital	7	390
Royal Hospital For Sick Children	2	276
Our Lady's Hospital For Sick Children	—	332
Golden Jubilee Hospital	143	—
Queen Elizabeth Hospital Edgbaston	127	—
Manchester Royal Infirmary	99	—
University College Hospital	82	—
John Radcliffe Hospital	25	1
Liverpool Heart And Chest Hospital	23	—
Northern General Hospital	16	—
University Hospital Of Wales	10	—
St. George's Hospital	7	—
King's College Hospital	2	—
Hammersmith Hospital	1	—

The figures indicated the number of patients who underwent congenital heart surgery, either in childhood (under 16 years of age) or adolescence/adulthood in the fiscal year 2013.

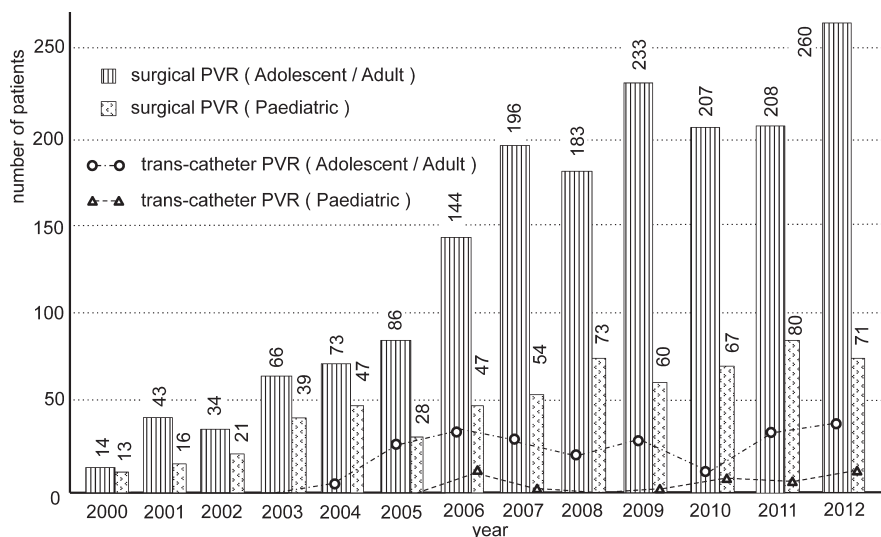


Fig. 1 Changes in the numbers of surgical pulmonary valve replacements as well as those with trans-catheter pulmonary valve implantation in the United Kingdom based on the published statistics from the Central Cardiac Audit

2. 一つの主要施設における概要

2013年の時点でNICORに公表されている先天性心疾患手術を扱う英国・アイルランドの施設のうち、Royal Brompton Hospitalは成人例・小児例ともに扱う主要施設の一つである (Table 1). 当施設における2004年1月以降のPVR症例について臨床的要因を集計・解析する。

3. 一人のConsultant Surgeonの経験

Royal Brompton Hospitalには、3人の成人先天性心疾患手術を担当するConsultant Surgeonsがいる。上記の2004年1月以降の症例のうち、一人のConsultant Surgeonが経験したPVR症例の実状を提示する。

結 果

1. National database

2000年4月から2013年3月までの間に、総計7,028例の成人先天性心疾患手術例 (16歳以上) が登録された。このうち、1,747例 (25%) がPVRであった。術後30日時点で生存1,725例・死亡18例 (不明4例、追跡率99.8%, 30日生存率99.0%), 術後1年時点で生存1,516例・死亡31例 (不明200例、追跡率88.6%, 1年生存率98.0%)。成人期のPVRの症例数は、過去10年間で著増した (Fig. 1)。

同時期の小児期以前のPVRは総計616例で、30日生存率97.7%, 1年生存率95.8%であった。症例数の年次増加は、成人例ほど顕著ではない。

経皮経カテーテル的肺動脈弁留置の症例数は、今のところ外科的手技のそれを凌駕していない (Fig. 1)。成人期の経カテーテル的PVRは総計220例、術後30日時点で生存218例・死亡1例 (不明1例、追跡率99.5%, 30日生存率99.5%), 術後1年時点で生存174例・死亡4例 (不明42例、追跡率80.9%, 1年生存率97.8%)であった。小児期での経カテーテル的PVRは総計40例で、これまでのところ1年後時点で死亡例は特定されていないが、追跡率は67.5%とやや低率であった。

2. 一つの主要施設における概要

2004年1月から2014年8月までの間に、1,356例の成人先天性心疾患に対する手術が施行され、そのうちの393例 (29%) でPVRを行った。手術時年齢は、16~19歳が54例、20~29歳が133例、30~39歳が101例、40~49歳73例、50~59歳21例、60~69歳10例、70歳以上1例、平均32.2±11.7歳。

うち12例は初回胸骨切開手術で、先天性の肺動脈弁逆流 (PR) 5例 (2例に心室中隔欠損 (VSD), 1例に心房中隔欠損 (ASD) を合併)、先天性の肺動脈狭窄 (PS) 5例、ファロー四徴 (ToF) 兼肺動脈閉鎖の修復に際したPVRが1例、VSDに関連した細菌性心内膜炎 (IE) によるPRが1例であった。このIE症例 (34歳) は、組織破壊が極めて高度で、4弁置換を必要とし、心不全のため術後48日目に死亡した。

他の5例は、再胸骨切開による手術であるが肺動脈弁に対する先行処置はなかった症例で、PR4例 (ASD

修復後，房室中隔欠損（AVSD）修復後，肺動幹形成術後，三尖弁形成術後，各1例），PS1例（VSD術後）であった。死亡例はない。

残りの376例は再胸骨切開による肺動脈弁再処置症例で，ToF（修復術後，242例），PS（78例，弁切開あるいは弁輪拡大術後，ASD合併13例・VSD合併11例を含む）が主要な生来病変であった（Table 2）。

このうち，6例（ToF修復後5例，肺動脈弁切開術後1例）がPVR術後2～20（平均7）日目に死亡した（手術死亡率1.6%，手術時年齢30～50（40±8）歳）。

393例のPVRに使用した肺動脈弁は，生体弁227例，homograftが133例，生体弁付き導管33例であった。

PVRと同時の手術として，大動脈弁手技を行ったのは18例，僧帽弁手技が8例，その両方が2例であった。一方，同時に三尖弁形成術あるいは置換術を行ったのは57例であった。術前・術中抗不整脈手技を施行したのは26例。

3. 上記施設の一人の Consultant Surgeon の経験

2004年5月から2014年8月までの間に，117例の成人期PVRを行った。79例がToF修復術後，27例がPS解除後，2例が両大血管右室起始（DORV）修復後，4例がRoss手術後，5例は肺動脈弁に対する先行処置のない症例であった。このうち7例では，先

行手術においてhomograftがRV-PA conduitとして用いられていたが，経カテーテル的PVRの適応としなかった。その理由は，conduitの感染の既往（3例），近傍を走行する冠動脈を圧迫する危険性（2例），そして肺動脈弁以外の心内構造に対する手術手技の必要性（2例）であった。

PVRには，109例で生体弁，5例でhomograft，3例で生体弁付き導管を用いた。三尖弁に対する同時手術は，27例で形成術を，2例で弁置換術を行った。また，右あるいは左肺動起始部の拡大形成術を11例に施行した。右心房内macro-re-entryに対するcryo-ablationを8例に，右室流出路起源の心室性不整脈に対する外科的抗不整脈処置を3例に，その両方を2例に施行した。

PVR手技は，88例において心拍動下に行った（体外循環時間39～244（97±39）分）。他の29例では32～158（79±41）分の大動脈遮断・心停止を行った（体外循環時間52～278（138±59）分）。大動脈遮断の理由は，7例が左心系の同時手技のため，8例がresidual ASD/VSDに対する閉鎖処置のため，残りの14例では閉鎖処置を必要としないまでもごく小さな心内シャントを経食道エコーのバブルテストにて認めためである。術後に神経症状等，左心系への気泡混入による症状は皆無であった。

胸骨再切開に際し，8例で大動脈カニューレションを行った。いずれも緊急的ではない計画的施行で，大動脈露出後，Gore Tex人工血管を端側吻合して人工血管に送血管を挿入することで，当該側下肢の虚血を回避した。

ペースメーカー植え込みは，すでに術前になされていた症例が5例，術前に洞結節機能不全あるいはII度の房室ブロックを診断されており計画的にPVRと同時に外科的植え込みを行ったのが3例。植え込み型除細動器（ICD）は，すでに術前に手技がなされていた症例が1例（ToF修復術後の18歳症例），PVR術後に設置したのが4例（ToF修復術後32歳，DORV術後22歳，DORV術後・外科的右室アブレーション術後37歳，右室切開のないPS解除術後46歳）。

手術後早期死亡をToF修復術後PVRの2例に経験した。42歳女性例は，7年以上の心房細動（Af）歴があり，術前の右房圧が22～24mmHg，術後集中治療室でも25～30mmHgと高度の右心不全により術後3日目に死亡。大動脈内バルーンポンピングによる下肢コンパートメントシンドロームが病態悪化に拍車をかけた。50歳男性例も，10年以上の慢性Afで，高度の右室収縮不全であった。術前の右房圧は20～

Table 2 Previous repairs performed in patients who underwent pulmonary valve replacement at the Royal Brompton Hospital between January 2004 and August 2014

Previous repair carried out	Number of patients
ToF	242
PS isolated	54
with ASD	13
with VSD	11
Ross procedure	14
Complex heart lesions	
Rastelli procedure for TGA	10
ToF+pulmonary atresia	8
Double outlet right ventricle	8
Arterial switch for TGA	6
Absent pulmonary valve syndrome	3
Atrioventricular septal defect+ToF	3
Atrioventricular septal defect+PS	2
Truncus arteriosus	2

ToF: Tetralogy of Fallot, PS: pulmonary stenosis, ASD: atrial septal defect, VSD: ventricular septal defect, TGA: transposition of the great arteries.

23 mmHg, PVR 後閉胸時には 10~15 mmHg. 術後は比較的順調に経過し, 術後 1 日目に人工呼吸器離脱, 術後 4 日目に一般病棟へ戻ったが, 術後 6, 8 日目に一度ずつ 5 秒程度の self-terminating 心室頻脈 (VT) short run を認めたため, 術後 9 日目 (金曜日) の multi-disciplinary meeting にて早期の ICD 植え込み方針 (翌週月曜日予定) となった. ところが, その翌日 (土曜日) に sustained VT が起こり, 蘇生できずに死亡した.

これまでのところ, 遠隔死亡はない. 再手術を要したのは 2 例. PVR 前から aplastic anaemia 治療が行われていた 31 歳男性例は, 生体弁感染が起こり, 術後 11 カ月時に homograft を用いて再 PVR を行った. Ebstein malformation を合併していた 58 歳女性例は, 弁硬化による生体弁機能不全が早期に起こり, 術後 2 年 8 カ月時に機械弁を用いて再 PVR を施行した. PVR 後のカテーテル治療例はこれまでのところない.

胸部レントゲン写真上, PVR 術前の心胸郭比 (CTR) は $55.2 \pm 5.6\%$ で, 術後には若干小さくなる傾向 ($53.2 \pm 5.7\%$, $p=0.019$) があつた. 術前の CTR について, 先行修復術において肺動脈弁輪が温存されていたかどうかについてみると, 温存されていたグループ (PS 解除 27 例中 21 例およびファロー修復後 76 例中 10 例) では $52.6 \pm 4.8\%$ に対し, 弁輪切開後のグループでは $56.3 \pm 5.6\%$ ($p=0.009$) であつた.

全 117 例中, 軽度の側弯を 16 例, 中等度を 10 例に, Harrington rod を要する高度病変を 4 例に認めた. 側開胸による体肺シャント手術あるいは動脈管閉鎖手術の既往があつたのは 13 例で, そのうち側弯を認めない症例が 10 例 (側弯なし 87 例中 14%), 軽度の症例 3 例 (16 例中 19%) であり, 側弯が中等度・高度の 14 例では側開胸手術の既往はなかつたことから, 側弯と先行側開胸との関連は明らかでなかつた.

考 察

上記集計から, 成人期 PVR 後の手術成績自体は, 生存率の観点からは比較的良好であると期待できる. 術後の機能的改善については, 右室パラメーターの改善⁴⁾ や心機能全体として左室側も含めた改善⁵⁾ の観点から肯定的な意見がある反面, 中長期に渡る PVR の恩恵について, 右室機能の観点から懐疑的な意見もあり⁶⁾, 運動負荷心肺機能テストの結果が術後早期に劇的に改善するものでない⁷⁾ ことも指摘されている. 胸部レントゲン写真上の心胸郭比という極めて古典的で概略的な指標の上からも, PVR 術後に劇的な改善があるのでないことは, 今回の結果からも見て取れ

る.

PVR のタイミングについては, また意見が分かるところであり, 今後の研究が必要である^{2, 8, 9)}. PVR による恩恵をより多く引き出すため, あるいは PVR をしても右室が回復しない段階にいつ到達してしまうのかわからない以上, 早い時期に良好な肺動脈弁機能を備えるべきという意見がある. 英国には, そうした将来の右心室機能保護の観点から 16 歳未満での PVR を積極的に推し進めようとする小児循環器医もおり, 英国 CCAD に示されるように 2007 年度以降 50 例/年以上の PVR 症例数が記録されているのは, そうした背景を写すものと考えられる. 手術時年齢が若くなると, 再治療の可能性が高くなるであろうことは容易に想像できる¹⁰⁾ ので, 経カテーテル的再弁置換の定型化など, 今後の治療の発展に期待することになる. 外科的 PVR 後でない元来の右室流出路組織の症例に対する経カテーテル的 PVR も黎明期にあり¹¹⁾, 英国においても, 経カテーテル的 PVR が現在, 年間 40 件以下程度の状況であるのが, 今後, 成人期・小児期ともに増加していく潜在性はある. そうした先駆的な治療は, その費用が英国の公的医療保険制度以外から支払われる状況下, 例えば海外からの患者さんの要請に応じて遂行される機会がより多くなり, 治療後 1 年での追跡率が 80% に達しない理由となつていると推測される.

将来的に, 経カテーテル的 PVR が標準的手技となつてくると, 生体弁あるいは homograft を用いた外科的 PVR は, その妥当性を増すことになる. 生体弁の機能期間が 10 年から 15 年とすると, その後に経カテーテル的 PVR を繰り返すことで, 再手術介入を 20 年, 30 年後, あるいはさらにそれよりも長い時期の後に遅らせることが可能かもしれない. もちろん, 機械弁を用いた PVR の良好な中長期予後も報告されている^{12, 13)} が, 患者さんの生涯を通してその機械弁が耐用するかどうかは症例の背景により様々で, 機械弁設置後は人工弁機能不全が起きても経カテーテル治療は度外視となること, 特に英国では患者さんからのワーファリン服用に対する抵抗が強いこと, を考え合わせると, 生体弁による外科的 PVR は適切な選択と言える. 生体弁として homograft を選択するか, 異種生体弁を選択するかは, 外科医の洞察力と主義主張にかかつており, 確かな科学的背景により決定されるわけではない. 上記 Royal Brompton Hospital の症例数からもわかるように, homograft を好んで用いる外科医と生体弁を第一選択としている外科医に分かれる. 個人的には, 人工物リングによる確かな構造

物による右室・肺動脈接合部の保護は、将来的な経カテーテル手技を保証するので、患者さんからの明確な要求や手術手技上の必要性がなければ、homograftを第一選択とすることはしない。homograftは、年月が経ち硬く変性すれば、その後の経カテーテル治療に適するが、もし硬化が不完全であると、背側を走行する左冠動脈への圧排が懸念されることがあり、その場合には、現時点では経カテーテル治療の適応外と判断される傾向にある。それ以外に、homograft縫着のために右室心筋への切開、提供者の要因や保存状況によるhomograftの質の不均一性の問題もある。さらに、肺動脈弁のみならず右室流出路から肺動脈幹にかけて血流路壁はhomograft組織となるので、将来の外科的再手術がより大掛かりになる傾向がある。一方で、homograftのメリットは、血行動態的に優れていること（異種生体弁では若干のエネルギー損失を免れない）である。また、先行手術ですでにhomograftが用いられていた場合には、導管の置換という観点で手術がデザインしやすいという利点もある。歴史的にhomograftを多用してきた英国ならではの事情と言えるのかもしれない。

異種生体弁によるPVRに際しては、先行手術で拡大された右室流出路から肺動脈幹へかけて、十分な内径がある場合には、新たな右室心筋に対する切開操作を必要としない。これは機能不全状態にある右室にとってはメリットと考える。すでに先行修復術において、ためらわずに右室切開を大きく取ってある症例も少なくなく、それが旧来の欧米型術式であると実感する。それゆえにPVRの適応となる症例が多いのかもしれない。1980～1990年代頃に日本で頻りに議論された経右房・経肺動脈的なファロー四徴修復¹⁴⁾の術後とはかなり様相が異なる印象である。近年でもいまだに、あるいは近年になってようやく肺動脈弁輪温存術式を熱烈に提唱する欧米のグループもある^{15, 16)}ことが、日本での先見性のある意見を知る者の目には不可思議にすら映る。ところが一方で、先行修復手術において、肺動脈弁輪が明らかに温存されていた症例も、少なからず外科的PVRの適応範囲とされていることがわかった。肺動脈弁逆流が進行して右室容量負荷が有意となるかどうかは、肺動脈弁温存・右室非切開といった手術手技要因のみならず、修復後の肺動脈弁尖の発育、肺血管抵抗、肺動脈壁コンプライアンス¹⁷⁾、右室拡張能など、様々な要因に左右されるものと考えるのが妥当であろう。肺動脈弁輪を温存したからといって、将来のPVRを避けることができるとは限らない。胸部レントゲン写真上の心胸郭比で、肺

動脈弁輪温存の恩恵がごくわずかに示唆されるのは理不尽ではないが、肺動脈弁輪温存・肺動脈弁形成に熱狂的な将来展望を期待できるほどのものではないと考える。

肺動脈弁に関連した侵襲的抗不整脈治療は、その効果はある程度期待できるであろう¹⁸⁾が、当施設の経験例ではそれほど高頻度ではなかった(393例中26例, 6.6%)。これには、電気生理心臓内科医が、PVR前後での経カテーテル的アブレーションにどれくらいこだわりを持つかにもよるかもしれない。ICDについては、心室性不整脈による突然死の危険性が厳然とあること¹⁸⁻²⁰⁾、実際に自験例の中にも苦い経験があることから、今後さらにその適応とタイミングを明確にしていく必要があると考える。

PVR手技を、心拍動下に行うかどうかは議論のあるところである。心筋虚血を避ける観点からは好ましいが、万が一、気泡が心内遺残短絡を通して左心系に混入した場合には、神経学的症状等の重篤な合併症を引き起こす可能性があることを肝に命じておかなければならない。経食道エコーと大動脈基部ベントにより、左心系への気泡混入がないことをモニターすることは欠かせず、万が一に備えて、いつでも直ちに大動脈遮断できる準備をしておくことが肝要である。そうした万が一の事態を避ける目的で、常に大動脈遮断・心停止下にPVRを施行するグループがあるのもうなずける。

側弯症の頻度が比較的高いことは、追加的な注意事項である。有意な胸郭変形のある症例では、肺機能に与える影響、ひいては肺血管抵抗に与える影響にも留意する必要がある。外科的には、手術時体位や右室流出路への到達の難易度について配慮する必要も生ずる。

結 語

英国におけるPVRの概略と、そのうちの主要施設における状況を俯瞰した。3段階のレベルで観察することにより、全体像のみならず、一部において具体的な臨床要因まで、PVRの現況を提示した。

引用文献

- 1) Babu-Narayan SV, Diller GP, Gheta RR, et al: Clinical outcomes of surgical pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot and potential prognostic value of preoperative cardiopulmonary exercise testing. *Circulation* 2014; **129**: 18-27
- 2) O'Byrne ML, Glatz AC, Mercer-Rosa L, et al: Trends in

- pulmonary valve replacement in children and adults with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2015; **115**: 118–124
- 3) https://nicor4.nicor.org.uk/CHD/an_paeds.nsf/vwContent/home
 - 4) Pijuan-Domenech A, Pineda V, Castro MA, et al: Pulmonary valve replacement diminishes the presence of restrictive physiology and reduces atrial volumes: a prospective study in tetralogy of Fallot patients. *Int J Cardiol* 2014; **177**: 261–265
 - 5) Ferraz Cavalcanti PE, Sa MP, Santos CA, et al: Pulmonary valve replacement after operative repair of tetralogy of Fallot: meta-analysis and meta-regression of 3118 patients from 48 studies. *J Am Coll Cardiol* 2013; **62**: 2227–2243
 - 6) Hallbergson A, Gauvreau K, Powell AJ, et al: Right ventricular remodeling after pulmonary valve replacement: early gains, late losses. *Ann Thorac Surg* 2015; **99**: 660–666
 - 7) Sterrett LE, Ebenroth ES, Query C, et al: Why exercise capacity does not improve after pulmonary valve replacement. *Pediatr Cardiol* 2014; **35**: 1395–1402
 - 8) Lee C, Jacobs JP, Lee CH, et al: Surgical pulmonary valve insertion: when, how, and why. *Cardiol Young* 2012; **22**: 702–707
 - 9) Lewis MJ, O'Connor DS, Rozenshtien A, et al: Usefulness of magnetic resonance imaging to guide referral for pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2014; **114**: 1406–1411
 - 10) Sabate Rotes A, Eidem BW, Connolly HM, et al: Long-term follow-up after pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2014; **114**: 901–908
 - 11) Meadows JJ, Moore PM, Berman DP, et al: Use and performance of the Melody trans-catheter pulmonary valve in native and post-surgical, non-conduit right ventricular outflow tracts. *Circ Cardiovasc Interv* 2014; **7**: 374–380
 - 12) Freling HG, Van Slooten YJ, van Melle JP, et al: Pulmonary valve replacement: twenty-six years of experience with mechanical valvar prostheses. *Ann Thorac Surg* 2015; **99**: 905–910, Epub ahead of print
 - 13) Yang CC, Wei HJ, Hsieh SR, et al: Excellent mid-term durability of the On-X mechanical aortic valve in the pulmonary position with a low international normalized ration. *J Heart Valve Dis* 2014; **23**: 333–337
 - 14) Kawashima Y, Kitamura S, Nakano S, et al: Corrective surgery for tetralogy of Fallot without or with minimal right ventriculotomy and with repair of the pulmonary valve. *Circulation* 1981; **64**: II147–II153
 - 15) Boni L, Garcia E, Galletti L, et al: Current strategies in tetralogy of Fallot repair: pulmonary valve sparing and evolution of right ventricle/left ventricle pressures ratio. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; **35**: 885–889
 - 16) Rao V, Kadletz M, Hornberger LK, et al: Preservation of the pulmonary valve complex in tetralogy of Fallot: how small is too small? *Ann Thorac Surg* 2000; **69**: 176–179, discussion, 179–180
 - 17) Kilner PJ, Balossino R, Dubini G, et al: Pulmonary regurgitation: the effects of varying pulmonary artery compliance, and of increase resistance proximal or distal to the compliance. *Int J Cardiol* 2009; **133**: 157–166
 - 18) Sabate Rotes A, Connolly HM, Warnes CA, et al: Ventricular arrhythmia risk stratification in patients with tetralogy of Fallot at the time of pulmonary valve replacement. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014; Epub ahead of print
 - 19) Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al: Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; **356**: 975–981
 - 20) Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, et al: Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation* 2009; **119**: 445–451