

## Eisenmenger 症候群

— 3 例 報告 —

宋 元 榮\* · 李 鍾 台\* · 李 圭 太\*

—Abstract—

### Eisenmenger Syndrome —Report of 3 Cases—

Won Young Song, M.D.\*, Jong Tae Lee, M.D.\*, Kyu Tae Kim, M.D.\*

Eisenmenger syndrome is a condition which systemic arterial blood oxygen unsaturation occurs if obstruction in the pulmonary capillaries raises the pulmonary vascular resistance and pulmonary arterial pressure to or beyond systemic levels and then a significant right to left shunt develops across a preexisting cardiac septal defect or an aortopulmonary communication.

We have experienced 3 cases of similar condition.

Case I is 24 year old man who has had cyanosis and dyspnea on exertion since childhood. His pulmonary arterial pressure was 110/80mmHg. He was operated under diagnosis of the mitral stenosis and tetralogy of Fallot, but it was finally discovered that he had patent ductus arteriosus and ventricular defect was closed with perforated prosthetic patch, but the patient expired due to right heart failure low cardiac output.

Case II was 16 year old female who had pulmonary hypertension of 110/85mmHg. She was diagnosed as Eisenmenger syndrome combining with atrial septal defect and patent ductus arteriosus.

Case III was 20 year old male. His pulmonary arterial pressure was 11/70mmHg and the underlying defect was patent ductus arteriosus.

### I. 서 론

Eisenmenger complex의 첫 예가 기술된 것은 1847년 Dalrymple에 의하지만<sup>1)</sup>, 50년 후인 1897년 Victor Eisenmenger<sup>2)</sup>는 처음으로 32세의 환자가 각혈을 하고 울혈성 심부전 증세가 있으며 청색증을 가지고 사망하는 것을 관찰한 후, 부검했을때 커다란 심실 중격결손증과 대동맥기승(騎乘)증이 있음을 확인했다.

Abbott<sup>3)</sup>는 이들 증후군에 Eisenmenger의 이름을 붙이고 8예를 문헌보고하였다. 그 후 여러 학자들에 의해 보고예가 첨가되어 왔다<sup>3,4)</sup>.

Eisenmenger 증후군의 발생기전은 좌우단락이 심한 심혈관질환에서 폐혈류가 증가하면 점차적으로 폐혈관 저항이 상승하여 마침내 단락이 역류되어 우좌단락으로 바뀌게 되어 청색증을 띄우며 폐의 미세동맥혈관이 폐쇄되는, 즉 endarteritis obliterance가 되기 때문이다<sup>5)</sup>.

이와같이 심장내 좌우단락이 있거나 대동맥-폐동맥 단락이 있을 경우에 임상경과를 잘 관찰하여 폐혈관저항의 과도한 상승으로 수술적기를 놓치는 사례가 없어야 할 것이다. 많은 연구자들에<sup>6,7)</sup> 의하면 유아 및

\* 慶北醫大 胸部外科學教室

\* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery,  
School of Medicine, Kyungpook National University

소아에서도 진행성 폐혈관폐쇄성질환이 발생한다는 보고를 하고 있어 더욱 세심한 관찰이 요구되고 있다. 그러나 심내 혈관동태를 검사하는 방법으로는 아직까지 심도자법이 가장 우수한 검사법이지만 환자에 대한 침습도가 높아서 자주 시행하기 어렵다. 따라서 흉부엑스선 또는 심초음파도 등의 비침습성 진단법으로 Eisenmenger 증후군의 발생 및 경과를 추적해 내려고 노력하고 있다<sup>7)</sup>.

본 교실에서는 심장내 선천성 단락질환이 있었던 환자에서 폐혈관저항이 증가되어 소위 Eisenmenger 증후군을 일으켰던 것으로 생각되는 3예를 경험하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하고자 한다.

## II. 증 례

### 증례 1

환 자 : 김 ○ 섭, 남자, 24세

주 소 : 8~10세 때부터 나타난 청색증과 운동시 호흡곤란(1979년 10월 31일 입원).

과거력 및 가족력 : 특기사항 없음

현병력 : 입원하기 10개월 전부터 청색증과 운동시 호흡곤란이 더욱 악화되었다. 평소에 상기도 감염이 잦은 편이나 Anoxic spell이나 squatting 자세 등의 증후는 없었다고 한다.

이학적 소견 : 신체발육은 중등도이었고 체중은 45kg이었으며, 맥박수는 분당 80회였다. 경부정맥의 확장은 없었고 좌측전흉부는 약간 돌출되어 있었으나 진전음(thrill)은 촉진할 수 없었다. 4도의 수축기 심잡음을 흉골좌연 제 4 및 5늑간에서 청취하였다. 수지에서 북채손가락을 인지할 수 없었다.

검사소견 : 혈색소는 17.3 gm%, 백혈구 6,600/mm<sup>3</sup>, 혈구용적 56%이었고 호중구는 66%였다. 간기능 및 신기능 검사에서는 별다른 이상소견이 없었고 출혈시간, 혈액응고시간 및 prothrombin 시간은 모두 정상범위내에 있었다.

흉부 X-선 소견 : CT비율은 68%였고, 폐혈관 음영은 매우 증가되어 있었으며, 폐말초부의 음영은 감소되어 있었다(Fig. 1).

심전도 소견 : 우측편위이고 Q-T간격은 연장되어 있었으며, 좌심방 확장 및 우심실비대 소견이 있었다.

폐기능 검사소견 : 폐활량은 추정정상치의 56.9%였고, 강제호기량 1초치는 35.4%, 강제호기 1초율은 64.5%, 최대 자발적 환기량은 34.6%였다. 최고호기

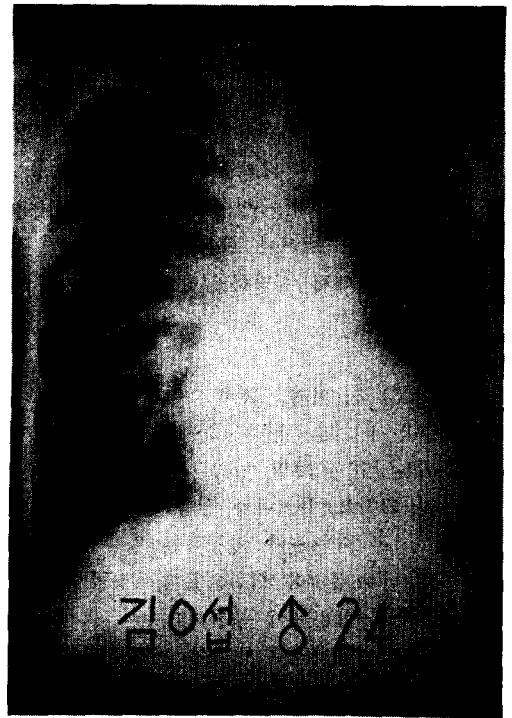


Fig. 1. Preoperative chest X-ray in Case 1.

유속은 22.0%였다.

심초음파도 소견 : 승모판막의 E-F경사도가 감소되어 있었고, 심실확장기에 승모판후엽의 비정상적인 전방운동이 있었다.

심도자법 소견 : 상공정맥혈의 산소포화도는 63%, 우심방 67%, 하공정맥 65%, 우심실 67%였고, 고동맥은 75%를 나타내었다. 심장내압은 우심방이 12/9 mmHg였고, 우심실은 100/8 mmHg였으며, 폐동맥은 110/80 mmHg를 기록하였다(표 1 참조).

입원 경과 : 이 환자에게 활로 4정과 승모판협착증

Table 1. Data of cardiac catheterization in Case 1.

Blood sampling site	Oxygen saturation %	Pressure (mean) mmHg
S V C	63	
I V C	65	
R A	67	12/9
R V	67	100/8
P A		110/80 (O.R.)
F A	75	

Diagnosis: Eisenmenger's syndrome VSD+PDA

으로 술전 진단을 내린 후 개흉하였으나, 심실중격결손증과 동맥관개존증, 좌측상대정맥이 있는 Eisenmenger 증후군으로 판명되었다. 우심실유출부에 종절개를 가해 개심한 후, Kirklin 분류 제 2형의 심실중격결손 (2.0×1.5 cm)을 술후 초래될 우심실압 상승을 완화시킬 의도로 여러개의 구멍을 뚫은 팻취를 사용하여 봉합폐쇄하였다. 그러나 환자는 우심부전 및 저심박출증으로 수술실에서 사망하였다.

**증례 2**

환 자 : 이 ○ 숙, 여자, 16 세

주 소 : 운동시 호흡곤란과 2~3 세때 부터 있어온 청색증 (1979 년 12 월 20 일 입원).

과거력 및 가족력 : 특기사항 없음

현병력 : 호흡곤란 때문에 활동적인 일을 하지 못하였고 최근에 더욱 증상이 악화되었다. 상기도감염 증세가 잦았으며, 신체발육이 부진하였다.

이학적 소견 : 전체적으로 발육이 저조하였고 입술은 청색을 띄었다. 흉곽은 대칭형이었고, 심장리듬은 정상이었으나 1도의 수축기 잡음이 흉골좌하연 및 심첨부에서 들렸으며, 제 2 심음이 매우 항진되어 있었다. 호흡음은 정상이었다. 손가락 및 발가락 끝에는 청색증이 있었다. 입원당시 혈압은 110/70mmHg 이었고, 맥박은 80 회 / min, 호흡수는 20 회 / min 였다. 환자의 체중은 38 kg 이었다.

검사소견 : 혈액색소는 13.8 gm%, 백혈구수는 6,600 / mm<sup>3</sup>, 혈용용적은 41 % 였다. 간 및 신장기능 검사소견은 정상범위였고, 소변검사에도 이상소견이 없었다.

흉부 X-선 소견 : 단순흉부 X-선 소견상으로 CT비율은 56 % 였고, 폐원추부는 약간 돌출되어 있었다 (Fig. 2). 식도조영시 LAO 소견에서 좌심실의 확장을 보여 주었다. 폐혈관음영은 약간 증가되어 있었다.

심전도 소견 : 우측편위 및 우심실 비대 소견을 나타내었고, 전반적으로 T파는 낮거나 兩位性 (Diphasic) 이었다.

심초음파도 소견 : 특별한 이상소견이 없었다.

심도자법 소견 : 우심방의 산소포화도는 62 % 이고, 우심실은 59 % 였으며, 폐동맥은 60 %, 폐정맥 98 %, 좌심방 90 %, 좌심실 90 % 및 고동맥 81 % 를 나타냈다. 우심방과 좌심방의 압력은 각각 8 mmHg 및 9 mmHg 였다. 우심실의 압력은 100/9 mmHg 였고, 폐동맥압은 110/85 mmHg, 좌심실압은 110/15 mmHg 로 나타났다 (표 2 참조).



Fig. 2. Preoperative chest X-ray in case 2.

Table 2. Data of cardiac catheterization in Case 2.

Blood sampling site	Oxygen saturation %	Pressure (mean) mmHg
S V C	56	
R A	62	(8)
R V	59	100/9
P A	60	110/85
P V	98	
L A	90	(9)
L V	90	110/15
F A	81	

Diagnosis: Eisenmenger's syndrome ASD+PDA

임상경과 : 환자는 심방중격결손증과 동맥관개존증을 가진 Eisenmenger 증후군으로 진단되어 수술은 시행되지 않았다.

**증례 3**

환 자 : 최 ○ 원, 남자, 20 세

주 소 : 운동시 호흡곤란과 최근 4~5 년간에 발생한 입술의 청색증

과거력 및 가족력 : 특기사항 없음

현병력 : 평소에 운동시 호흡곤란과 잦은 상기도 감염 증상이 있었고, 7세경에 선천성 심장병이 있음을 알았다고 한다.

이학적 소견 : 흉곽은 대체로 대칭형이었고, 호흡음은 정상이었다. 심장리듬은 규칙적이었고 진진음은 촉진되지 않았다. 3도의 음악성 이완기 심잡음을 흉골좌연 제 4 늑간에서 청취할 수 있었으며, 제 2심음이 매우 항진되어 있었다. 청색증은 손가락 및 발가락에 동일한 정도로 있었다.

검사소견 : 혈색소는 15.4 gm%였고, 혈구용적은 41%였으며, 기타 일반검사 소견상으로 이상을 발견할 수 없었다.

흉부 X-선 소견 : CT비율은 55%였고, 폐혈관음영은 증가되어 있었으며, 폐말초부음영은 오히려 감소되어 있었다(Fig. 3).

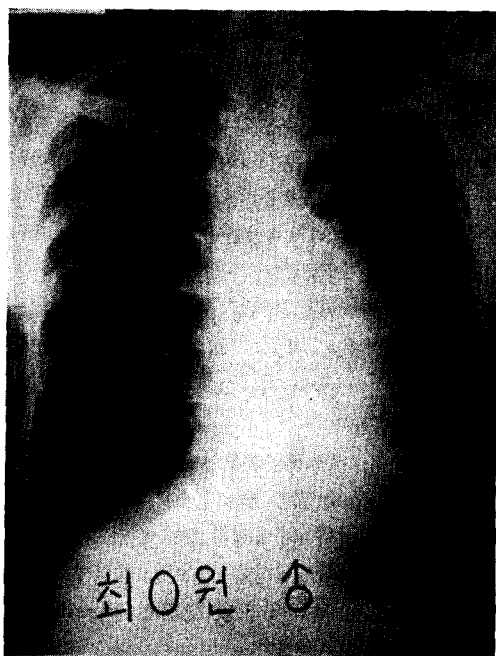


Fig. 3. Preoperative chest X-ray in Case 3.

심전도 소견 : 우심실비대 소견이 있었다.

심도자법 소견 : 상공정맥혈의 산소포화도는 58%였고, 하공정맥은 69%, 우심방 66%, 우심실 67%, 폐동맥 75%였다. 고동맥혈은 71%의 산소포화도를 나타내었다. 심장내압은 우심방이 7/3 mmHg였고, 우심

실은 100/7 mmHg, 폐동맥압은 110/70 (90) mmHg이었다(표 3 참조).

Table 3. Data of cardiac catheterization in Case 3.

Blood sampling site	Oxygen saturation %	Pressure (mean) mmHg
S V C	58	
I V C	69	
R A	66	7/3 (5)
R V	67	100/7
P A	75	110/70 (90)
F A	71	

Diagnosis: Eisenmenger's syndrome PDA

임상경과 : 환자는 동맥관개존증을 가진 균형단락의 Eisenmenger 증후군으로 진단되어 수술은 시행하지 않았다.

### Ⅲ. 고 찰

Eisenmenger 증후군의 정의를 요약해 보면 폐모세 세혈관이 폐쇄되어 폐혈관저항이 상승하기 때문에 폐동맥압이 체동맥압에 근접하거나 오히려 상회하여 기존 심중격결손이나 대동맥-폐동맥단락을 통해 우좌단락이 발생함에 따라 체동맥혈의 산소포화도가 감소되는 일련의 증후군을 말한다<sup>8)</sup>. 그리고 Bond<sup>9)</sup> 등은 Eisenmenger 증후군은 높게 위치한 심실중격결손과 중격결손부를 걸터앉은 우편위대동맥이 공존하고 있는 상태라고 하며 자연적으로 우심실은 비대되고 폐동맥도 확장되는 것이 보통이라고 했다.

Emory 대학병원 심도자법의 연구에 의하면 심실중격결손증, 동맥관개존증, 심방중격결손증 및 심방실개널의 순으로 Eisenmenger 증후군이 빈발한다고 하였다<sup>8)</sup>. 그러나 심방중격결손증에 의한 Eisenmenger 증후군은 20세 이전에는 잘 나타나지 않으며, 한편 대형 심실중격결손증이나 완전심방실개널에서는 2세 이후에는 보통 의미있는 폐혈관폐쇄성 병변을 보인다고 하였다<sup>8)</sup>.

Eisenmenger 증후군의 임상증상으로는 호흡곤란, 피로감, 청색증 등이 빈번하고 흉통, 발한, 권복소리 및 실신 등이 올 수도 있다. Squatting 자세 등도 가끔

보이므로 활로 4징과 감별을 해야 할 것이다.

이학적 소견을 보면 청색증 및 복채손가락이 빈발한다. “Q” 파로 표시되는 경정맥맥박이 잘 보이고 간장을 촉진할 수도 있다. 좌측흉골연의 윙기를 빈번히 볼 수 있는데, 이는 우심실 확장을 의미하며, 수축기 폐동맥맥박과 폐동맥판쇄쇄음을 촉진할 수도 있다. 심잡음은 간혹 들리지 않거나 짧은 수축성심잡음을 들을 수 있다. 진진음의 촉지는 드물게 있고 심실성 분마음(gallop)음은 우심부전이 있을 경우에 들을 수 있다. 이완기 심잡음이 흔히 청취되는데 이는 폐동맥판막쇄쇄부전 또는 동맥관개존증 등이 그 원인이라고 한다<sup>9)</sup>.

심전도 소견은 우심실비대 및 우축편위가 특징적이며 V<sub>1</sub>에서는 R파가 크고 qR 또는 rSR형을 보인다. T파는 V<sub>1</sub>과 V<sub>3</sub>에서 발견할 수 있으며, V<sub>5</sub>와 V<sub>6</sub>에서 S파가 R파보다 크게 나타난다<sup>8)</sup>.

흉부 X-선소견은 심장이 다소 커지고 주폐동맥 및 좌우폐동맥이 확장된다. 폐엽동맥은 굴곡이 심해지고 갑자기 가늘어진다고 한다<sup>8)</sup>.

심초음파도 소견에서는 우심실이 확대되며 심실중격은 두텁다. 우심실 preejection period의 우심실 ejection time에 대한 비율이 증가함으로써 폐동맥고혈압이 점진적으로 일어나고 있음을 보인다고 하였다<sup>10)</sup>.

심도자법 소견을 보면 폐모세관압은 정상범위이고, 폐동맥압, 우심실압 그리고 대동맥압이 일치하는 공동실(室)효과를 볼 수 있다고 한다<sup>8)</sup>. 심방실간에 산소함유량 증가소견을 보이지 않기 때문에 단락질환을 진단할 수 없을 때가 많다.

심혈관조영술을 선택적으로 행하면 진단에 많은 도움을 얻을 수 있다.

감별진단을 요하는 질환으로는 특발성 폐혈관질환, 폐동맥의 혈전전색, 선천성 폐정맥폐쇄증, 활로 4징, 승모관협착증 및 폐성심 등을 들 수 있다.

사망원인으로는 심부전, 심내막염, 기관지폐염, 뇌농양 등이 있고 원인을 알 수 없는 경우도 상당수 있다고 한다<sup>8)</sup>. Eisenmenger 증후군의 예상수명은 Bond<sup>9)</sup> 등에 의하면 평균 10세에서 35세 사이인 것으로 보고되었다.

좌우단락이 있는 심혈관질환을 가진 환자에서 폐쇄성폐혈관질환의 발생에 대한 의견으로는 유, 소아기에는 전혀 발생할 수 없다는 연구자가 있는 반면에 명백한 병변을 발견해서 보고한 저자들도 있었다<sup>6,7,11,12)</sup>. Hoffman<sup>13)</sup>의 경우 대형심실중격결손증이 있을

때 유아의 약 15%에서 폐혈관저항이 점증하였다고 하며 만약 2세 이전에 외과적으로 치료했을 때는 거의 저항이 상승하지 않았다고 한다. 그러나 수술시기가 지연되어 폐쇄성폐혈관질환이 진행된 경우에는 수술후에도 폐동맥압은 술전 수준에 머물거나 오히려 점차 상승하게 된다고 한다<sup>14)</sup>. 이러한 폐혈관저항의 진행을 근접추직하는데는 심도자법을 반복시행하는 것이 가장 좋지만 환자침습의 정도가 심하고<sup>7)</sup>, 또 측정시 산소소모량을 구할 경우에는 Fick principle에 의하는 것이 가장 정확한데<sup>15)</sup>, 진치치에 의한 환자의 진정상태 기준 폐질환의 유무, 혈구용적수준 및 체외순환의 側副혈행의 양 등에 영향을 받게 된다<sup>16-19)</sup>. 심도자법에 의한 폐혈관저항의 불가역적 상승에 대한 범주는 다음과 같다<sup>8)</sup>. 즉 폐동맥과 폐정맥 사이의 산소포화도가 2.5 vol %를 상회할 때나 폐혈관저항의 절대수준이 10  $\bar{u}/M^2$  이상일 때라고 한다. 8~10  $\bar{u}/M^2$ 의 저항은 한계범위가 되며, 100% 산소를 공급하거나 toldzoline을 1mg/kg 정맥주사한 후에 6  $\bar{u}/M^2$  이하로 감소한다면 매우 희망적이라고 한다.

Weidman 등<sup>7)</sup>에 의하면 단순흉부 X-선으로도 상당한 보조진단 효과를 얻을 수 있다고 하였다. 즉 심실중격결손증이 대형이고 좌우단락이 심한 환자는 심장이 커지며 폐혈관염은 폐의 중간부 및 말초부에서 증가하게 되고 점차로 폐쇄성폐혈관질환이 발생하면 폐혈관저항이 상승하여 좌우단락이 감소되고 심하면 역방향의 우좌단락이 초래되기도 한다. 이때 흉부 X-선에서는 심장크기가 다소 줄고 말초부 폐혈관염이 감소하며 폐동맥질의 돌출은 증가한다. 그러나 폐문부염항진은 변화가 없다고 한다.

Nihill 등<sup>20)</sup>은 폐모세혈관조영술 기법을 사용해서 폐혈관폐쇄성질환의 정도와 범위를 알 수 있다고 하며, 조직학적 검사법이나 폐쇄검법보다 더욱 쉬운 방법이라고 주장했다. 폐혈관저항이 높으면 탄력성 혈관은 확장되고 굴곡이 심하며 근육성 혈관은 tapering이 감작스럽게 나타난다고 하였다.

Heath와 Edwards<sup>21)</sup>는 폐혈관상의 구조적 변화에 초점을 맞추어 6등급으로 나누었는데, Grade I 및 II는 경하고 가역적인 상태로서 폐혈관의 증충비후 및 내층과형성을 특징으로 한다고 정의하였다. Grade III 및 IV는 가역성과 불가역성의 경계 지점이며, 병리학적으로는 내층과형성으로 혈관강폐쇄와 혈관확장을 볼 수 있다. Grade V는 angiomatoid formation, Grade VI는 fibrinoid necrosis 소견을 보이는데 종말기 변화를

나타낸다. 그러나 이들 구조적 변화는 소아말기에 가장 흔히 보는 소견으로서 유아 및 소아초기 때의 심한 폐혈관저항은 이와같은 구조적 변화를 나타내기 어렵다고 한다. 즉 기능적상태와 구조적 변화의 상관관계는 아직도 확립되어 있지 않은 실정이다<sup>22)</sup>.

Rudolph 등이<sup>23)</sup> Tolazoline hydrochloride (prescoline)를 혈관확장제로서 폐쇄성폐혈관질환자에게 실험적으로 사용한 보고에 의하면 폐동맥압 및 폐혈관저항 등을 저하시키는데는 의미있는 영향을 미치지 못하였다고 한다. 그러나 Dresdale 등은<sup>24)</sup> 상당한 효과가 있었음을 보고했으며, Grover 등은<sup>25)</sup> 1mg/kg의 prescoline을 45 초간에 폐동맥에 직접 주입했을 때, 폐동맥압은 평균 28mmHg가 감소했고 폐혈관저항은 50% 이상 저하되었다고 보고하였다. 또 Marshall 등은<sup>26)</sup> 불가역성의 폐혈관저항이 형성되었더라도 다소간의 혈관확장의 여력이 남아 있을 것으로 본다고 하였는데, 그들은 산소호흡이나 혈관확장제인 Acetylcholine을 공급했을 때 일시적으로 폐혈관저항이 감소함을 볼 수 있다고 하였다.

Eisenmenger 증후군에 외과적 처치의 한 예로서 폐동맥고혈압이 합병한 심방중격결손증에 대하여 결손부를 점차적으로 폐쇄할 목적으로 인조팻취에 여러개의 구멍을 내어 봉합폐쇄한 적이 있었으나, 오늘날은 거의 사용하지 않는다고 한다<sup>27)</sup>.

이상의 내용을 결론적으로 요약하면 Eisenmenger 증후군의 수술치료는 금기이며 약물의 사용에는 異見이 많다. 그러므로 불가역성의 폐혈관저항이 형성되기 전에 조기진단 및 적절한 처치를 시행하는 것이 무엇보다도 요청된다고 하겠다.

#### IV. 요 약

경북의대 흉부외과학 교실에서는 3예의 Eisenmenger 증후군을 보고하면서 문헌고찰을 하였다.

#### REFERENCES

1. Abbott, M.E.: *Osler's Modern Medicine, Philadelphia and New York, 1927, Lea & Febiger.*
2. Eisenmenger, V.: *Die Angeboren en Defecte der Kammerscheidewand des Herzens, Ztschr. F. Klin. Med. (Suppl.), 32:1, 1897.*
3. Bing, F.J., Vandam, L.D., Gray, F.D. Jr: *Physiological studies in congenital heart disease. III. Results obtained in five cases of Eisenmenger's complex. Bull. Johns Hopkins Hosp., 80:323, 1947.*
4. Hurst, W.W., Schemm, F.R.: *High ventricular septal defect with slight dextroposition of the aorta (Eisenmenger type) which presented the clinical features of patent ductus arteriosus, Am. Heart J., 36:144, 1948.*
5. Glenn, W.W.L., Bane, A.E., Geha, A.S., Hammond, G.L., Laks, H.: *Thoracic and cardiovascular surgery. p655, 4th ed. Appleton-Century-Crofts/Norwalk, Connecticut.*
6. Lucas, R.V., Adams, P., Anderson, R.C., Meyne, N.G., Lillehei, C.W., Varco, R.L.: *The natural history of isolated ventricular septal defect. A serial physiologic study, Circulation 24:1372, 1961.*
7. Weidman WH, DuShane JW, Kincaid OW: *Observations concerning progressive pulmonary vascular obstruction in children with ventricular septal defects. Am Heart J 65:148, 1963.*
8. Fowle NO: *Cardiac diagnosis and treatment. 3rd ed. p445, Harper & Row, Publishers, Hagerstown.*
9. Bond VF Jr: *Eisenmenger's complex. Report of two cases and review of cases with autopsy study. Am Heart J 42:424, 1951.*
10. Hirschfeld S, Meyer R, Schwatz DC: *The echocardiographic assesment of pulmonary artery pressure and pulmonary vascular resistance. Circulation 52:642, 1975.*
11. Nadas AS, Rudolph AM, Gross RE: *Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease. Circulation 22:1041, 1960.*
12. Stanton RE, Fyler DC: *The natural history of pulmonary hypertension in children with ventricular septal defects assessed by serial right heart catheterization. Pediatrics 27:621, 1961.*
13. Hoffman JIE, Rudolph AM: *The natural history of ventricular septal defects in infancy. Am J Cardiol 16:634, 1965.*
14. Castaneda AR, Zamora R, Nicoloff DM, et al.: *High pressure, high resistance ventricular septal defect: Surgical results of closure through right atrium. Ann Thorac Surg 12:29, 1971.*
15. Stocker FP, Wilkoss OS, Nadas AS: *Oxygen consumption in infants with heart disease. J Pediatr*

- 80:43, 1972.
16. Tarnow J, Hess W: *Pulmonary hypertension and pulmonary edema caused by intravenous ketamine. Anesthetist* 27:486, 1978.
  17. Vogel JH, McNamara DC, Blount SG Jr: *Role of hypoxia in determining pulmonary vascular resistance in infants with ventricular septal defect. Am J Cardiol* 20:346, 1967.
  18. Rosenthal A, Nathan DG, Marty AT, et al.: *Acute hemodynamic effects of red cell volume reduction in polycythemia of cyanotic congenital heart disease. Circulation* 42:297, 1970.
  19. Keane JF, Ellison RC, Rudd M, Nadas AS: *Pulmonary blood flow and left ventricular volumes with transposition of the great arteries and intact ventricular septum. Br Heart J* 35:521, 1973.
  20. Nihill MR, McNamara DG: *Magnification pulmonary wedge angiography in the evaluation of children with congenital heart disease and pulmonary hypertension. Circulation* 58:1094, 1978.
  21. Heath D, Edwards JE: *The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease. Circulation* 18:533, 1958.
  22. Heath D, Swan HJC, Dushane JW, Edwards JE: *The relation to medial thickness of small muscular pulmonary arteries to immediate postnatal survival in patients with ventricular septal defect and patent ductus arteriosus. Thorax* 13:267, 1958.
  23. Rudolph AM, Paul MH, Sommer LS, Nadas AS: *Effects of Tolazoline hydrochloride (Priscoline) on circulatory dynamics of patients with pulmonary hypertension. Am Heart J* 55:424, 1958.
  24. Dresdale DT, Schultz M, Michtom RJ: *Recent studies in primary pulmonary hypertension including pharmacodynamic observations on pulmonary vascular resistance. Bull New York Acad Med* 30:195, 1954.
  25. Grover RF, Bowes WA Jr, Blount SG Jr: *Pulmonary hypertension relieved by Priscoline in patients with congenital heart disease. Clin Res* 6:85, 1958.
  26. Marshall HW, Swan HJC, Burchell HB, Wood EH: *Effect of breathing oxygen on pulmonary artery pressure and pulmonary vascular resistance in patients with ventricular septal defect. Circulation* 23:241, 1961.
  27. Sabiston DC Jr, Spencer FC: *Gibbon's surgery of the chest. 3rd ed. p986, WB Saunders Company, Philadelphia.*