

활로씨 4중후군에 폐동맥 크기가 수술후 우심실 압력에 미치는 영향**

김 용 진*

- Abstract -

Effect of Pulmonary Arterial Size on Postoperative Right Ventricular Pressure in Tetralogy of Fallot**

Yong Jin Kim, M.D.*

To predict the postoperative hemodynamic status of right ventricle preoperatively, a retrospective analysis was undertaken to determine the influence of pulmonary artery size on postoperative right ventricular pressure in 32 consecutive patients with tetralogy of Fallot who underwent total correction between July, 1987 to June, 1988 at the Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital.

We have related the ratio of the postrepair peak systolic pressure in the right ventricle and the systemic systolic arterial pressure(PRV/Ao) to the preoperative cineangiographic measurement of pulmonary arterial tree, expressed as pulmonary artery index(PAI), the ratio of diameter of the right pulmonary artery to diameter of ascending aorta(r.PA/A.Ao), the ratio of right and left pulmonary artery to diameter of descending aorta(r.I.PA/D.Ao)

There was tendency that the postrepair PRV/Ao seems to be related to the preoperative diameter of right and left pulmonary artery, but there were no statistically significant correlation with PAI, r.PA/A.Ao, r.I.PA/D.Ao to the ratio of the postoperative peak systolic right ventricular pressure and systemic systolic arterial pressure(PRV/Ao).

There was tendency to decrease the postoperative right ventricular pressure(PRV/Ao) about 11.2%(P<0.025) within seveal hours than immediately after repair, but after then, there was no change of right ventricular pressure(PRV/Ao) significantly.

There was good correlation of pressure change between the immediate and late postrepair right ventricular pressure(48 hour), and the derived linear regression line was; $y = 0.68534 + 0.1994(r=0.57294, P<0.001)$.

There was no operative death due to residual high right ventricular pressure($PRV/Ao > 0.75$) related to hypoplastic pulmonary arterial development, thus we expect, for symptomatic patients even infants, that complete repair can be attempted when the pulmonary artery index(PAI) is over $108mm^2/BSA$, r.PA/A.Ao is over 0.35, r.I.PA/D.Ao is over 1.36.

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University.

** 본 연구 논문은 1987년도 서울대학교병원 임상연구비 보조에 의하여 이루어진 것임.

1988년 9월 28일 접수

I. 서 론

1954년 Lillehei에 의해 처음 활로씨 4종후군의 시술이 성공한 이래³⁰⁾ 수술수기, 체외순환, 수술전후 환자관리 등이 개선되었고, 특히 근래에는 심마비 용액에 의한 심근보호, 중환자관리의 향상으로 활로씨 4종후군의 수술 성적은 더욱 향상되었지만, 폐혈류 감소를 동반한 선천성 심장기형환자에서의 완전 교정술에 대해서는 아직까지도 적지 않은 수술사망과 술후 심장기능 부전의 합병증을 보이고 있다. 이와 같이 청색증 선천성 심장기형 환자에서 폐혈류 감소에 따른 폐혈관계, 특히 폐실질과 말초 폐동맥의 발육부전은 술후 혈류 역학적 이상을 초래할 수 있다. 이러한 요인들로 인하여 청색증 심장기형환자의 수술방법, 시기 등의 적응을 검토하기 위한, 특히 활로씨 4종후군 같은 질환에서 폐동맥의 크기나 발육상태를 측정하는 여러 방법들이 있으나 일률적으로 적용을 시키지 못하고 있는 실정이다.

활로씨 4종후군의 완전교정술시 가장 중요한 요건이 되는 것은 어떻게 하면 우심실출구 협착을 완전히 해소시켜 주느냐에 있다. 그러나 폐동맥의 발육부전이 동반되면 술후 잔존하는 폐동맥 협착을 남기게 된다.

저자는 이러한 술전 환자상태에 따른 각종 술전검사, 혈류역학치들과 폐동맥의 발육상태에 따른 폐동맥계수 표시를 여러가지 방법으로 하여, 술전 여러변수의 상태가 술후 잔류되는 우심실 출구 협착을 예측하기 위하여, 술후 계획적으로 우심실압을 측정하고 혈류역학 상태를 분석하여 각종 변수들의 상관관계를 분석하였으며, 술후 잔류되는 우심실출구 협착을 예견하고 방지할 수 있는 방법을 제시코자, 임상관찰과 더불어 문헌 고찰을 시행하였다.

II. 연구대상 및 방법

1987년 7월부터 1988년 6월까지 서울대학교 소아병원 흉부외과에서 수술받았던 활로씨 4종후군 환자중 술전 일반검사, 심도자검사 및 심장조영술이 시행되었고, 술후 혈역학 검사가 시행된 32례의 환자를 연구대상으로 하였다. 활로씨 4종후군 중 폐동맥쇄증이 동반되었거나, 무폐동맥판막증, 좌·우 각각 폐동맥이 분지하고 각폐엽으로 분지한 후의 말초 폐동맥협착

증 환자는 연구대상에서 제외하였다. 이 32례 전례는 모두 48시간까지 우심실압력이 계획적으로 측정되었고, 그외 중심정맥압, 좌심방압이 48시간 혹은 그 후 까지 측정 관찰되었다.

대상환자의 연령분포는 최저 10개월에서 최고 72개월 까지이고 평균연령은 28.56개월이고, 남자 22명, 여자 10명이었다.

체중은 5.7 Kg에서 19.3 Kg 사이이고 평균 10.91 Kg 이었으며, 체표면적은 0.32m²에서 0.75 m² 사이에 있으며, 평균 0.5 m²이었다(Table 1). 환자들의 폐동맥 계수들이 표현된 연령은 심도자검사 및 심장조영술 당시의 것으로, 환자의 수술당시 연령은 심도자검사 및 심장조영술 후 1주에서 1년 사이에 시행되었으며, 정밀검사후 수술까지 기다렸던 기간은 평균 1.7개월이었다.

Table 1. Case Summary(n=32)

Sex	: Male : 22 Female : 10
Age	: Mean : 28.56months(S.D.±19.95) Range : 10~72 months
Weight	: Mean: 10.94kg(S.D.±3.46) Range : 5.7~19.3kg
Height	: mean : 83.95 cm(S.D.±12.70) Range : 67 cm~112 cm
Operation(Total correction)	
With Transanular Patch	: 21
Without Transanular Patch	: 11(ID 1 to 11)

술전 혈역학 및 임상검사 분석치료는 혈압, 맥박수, 호흡수, 체온, 동맥혈가스분석, 심전도, 혈액검사, 전해질, 심에코검사 및 심도자 검사로 폐동맥, 좌우심실, 대동맥의 압력 및 산소포화도와 심장조영술을 통하여 폐동맥 및 대동맥의 각각의 크기를 측정하였고, 술후에는 체외순환이 끝난직후, 1시간, 6시간, 12시간, 24시간, 48시간의 혈압, 우심실압, 중심정맥압, 좌심방압, 필요한 경우는 심에코 검사를 시행하여 환자상태를 겸증하였다. 술중, 술후 측정된 동맥압 및 우심실 압력은 Data Scope 2000R을 사용하였으며, 술후 48시간까지 계속 측정하였다.

활로씨 4종후군 32례 환자의 술전 폐동맥발육정도를 관찰하는 방법으로 심장조영술상 전후촬영면(Antero-posterior view)에서 좌·우 폐동맥의 크기는 좌·우 폐동맥의 각각 폐엽으로 분지하기 직전의 수축

기 최대 직경을, 상행대동맥은 발살바동 직상부의 수축기 최대 직경을, 하행대동맥은 횡격막부근에서의 수축기 최대 직경을 각각 3회씩 측정하고 확대비율에 적용하여 실제 크기를 측정하였다. 적은 폐동맥판막륜이나 발육부전의 주폐동맥이나 주폐동맥에서 좌우 폐동맥으로 갈라지는 부근의 협착 등을 수술시 외과적 확장이 가능한 부분으로 우심실압력 상승을 유발할 수 있는 요인인 제거될 수 있는 위치에 있기 때문에 고려치 않았다.

수술방법은 32례 전례에서 완전교정술을 시행하였던 바, 11례에서는 폐동맥 판막륜의 크기가 충분하여 우심실 출구만 확장하였고, 21례에서는 폐동맥 판막륜의 크기가 충분치 못하여 폐동맥판막륜을 포함한 확장재건술을 시행하였다. 심실중격결손은 대부분 우심실을 통하여 봉합하였으나, 일부환자는 우심방을 통하여 비후된 출구중격이나 전방우심실벽 심근을 절제하고 심실중격결손을 봉합하였다. 폐동맥판막륜을 포함한 우심실출구 확장재건술시 환자자신의 심낭을 도안하여 단첨판막(monocuspisid valve)을 이식하였던 예가 9례이었다. 우심실 출구확장에 사용된 재료들은 Dacron, Bovine pericardium, Antogenous pericardium, Goretex 등 다양하였으며, 근래에는 Bovine pericardium이나, 환자 자신의 pericardium을 glutaldehyde에 고정하여 단첨판막을 붙여(monocuspisid patch) 확장 재건술을 많이 시행하고 있다. 체외순환이 끝나기 직전에 압력측정을 위하여 우심실에 18~20Gauge 정도의 카테터를 삽입하였고, 대부분의 레에서 우폐정맥을 통한 좌심방압 측정을 위한 카테타도 삽입하였다. 그후 부터는 계속적으로 중심정맥압, 좌심방압, 우심실압 등을 술전체획에 의해 정해진 시간

마다 동맥혈 및 경우에 따라서는 혼합정맥혈 가스분석도 시행하였다.

III. 관찰 결과

활로씨 4증후군으로 완전교정 수술후 술전, 술후 각종 검사치 및 혈역학치 및 폐동맥 발육상태 등이 검토된 32례 환자의 결과는 다음과 같았다(Table 2,3).

활로씨 4증후군은 다른 청색심기형과 마찬가지로 적혈구과다증 및 저산소증을 보이는 것들은 폐혈류의 양과 상당한 상관관계를 갖는 것으로 되어있다. 술전 환자의 혈색소의 범위는 12.7 g%에서 24 g% 사이였으며, 평균은 17.11g%이었다. 그리고 동맥혈산소분압은 21 mmHg에서 72 mmHg 사이였으며, 평균은 40.06 mmHg이었다. 혈색소와 동맥혈산소분압은 전술한 바와 같이 폐동맥혈류의 정도에 따라 변화되는 것으로, 이들의 상관관계는 상관계수(r)은 -0.37484 이었고 ($P < 0.05$)고 통계학적으로 유의하였다(Table 4, Fig. 1).

그러나 혈색소와 폐동맥의 발육정도를 보는 폐동맥계수(Pulmonary artery index)나, 우폐동맥/상행대동맥의 비율, 좌우폐동맥/하행대동맥의 비와의 상관관계는 있어 보이지 않고 통계학적으로 유의하지는 않았다(Table 5).

결국 추론하면 선천성 청색증 환자에서는 폐혈류의 다소는 혈색소와 폐동맥의 산소분압의 변화에는 관련되지만 폐동맥의 발육상태는 직접적 상관관계가 없음을 시사하고 있다. 혈색소치와 동맥산소분압의 수치가 술전 폐동맥 발육 상태나 술후 우심실압력을 결정하는 요소로 작용할지는 몰라도 통계학적으로 상관관

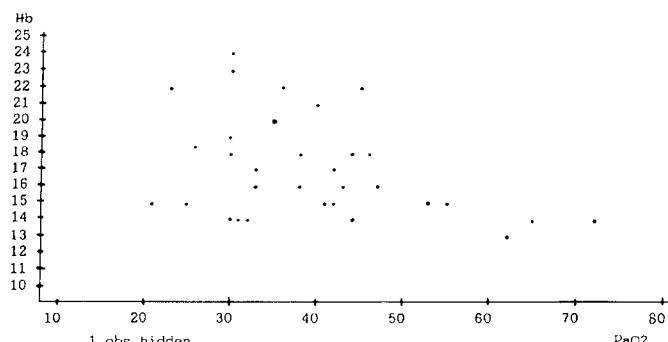


Fig. 1. Correlation between Hemoglobin and PaO_2 .

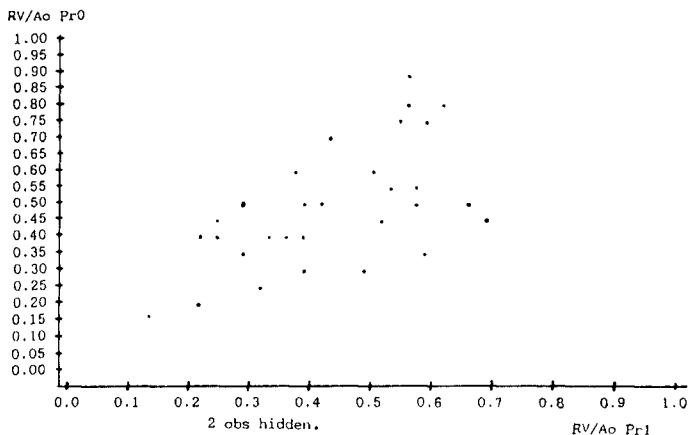
* Hb: Hemoglobin(g%)

PaO_2 : Partial pressure of systemic arterial O_2 (mmHg)

Table 5. Means of Clinical and Hemodynamic Data in Patients without Transanular Patch.

Variable	N	Mean	Std Dev	Sum	Minimum	Maximum
PaO ₂	11	41.72727	16.58367	459.00000	21.00000	72.00009
Hb	11	16.02727	2.59002	176.30000	13.60000	22.20000
PR0	11	0.55182	0.17273	6.07000	0.33000	0.92000
PR1	11	0.46455	0.14017	5.11000	0.22000	0.66000
PR48	11	0.45364	0.12730	4.99000	0.25000	0.65000
r.PA/A.Ao	11	0.65636	0.19562	7.22000	0.39000	1.05000
PAI	11	270.63636	84.49884	2977	162.00000	378.00000
r.I.PA/D.Ao	11	2.19909	0.34469	24.19000	1.66000	2.86000

* Std Dev: Standard deviation.

**Fig. 2.** Correlation between RV/Ao PRO and RV/Ao PR1

- RV/Ao PR0: Systolic right ventricular pressure/Systolic arterial Pressure at immediate pump off.
- RV/Ao PR1: Systolic right ventricular pressure/Systolic arterial Pressure at Postoperative 1 hour.

(Fig. 2,3). 그러므로 체외순환직후 측정된 우심실, 동맥압의 수축기압의 비는 출후 잔존하는 우심실출구 협착을 예전 측정할 수 있는 것으로 가장 중요한 지표가 된다.

출중 측정된 것이 만약 그비가 0.85 이상이 될때에는 위에서 보였듯이 출후 수시간 내에 12.1%의 압력감소가 있더라도, 우심실압이 70 mmHg 이상이 되기 때문에 유의있는 우심실출구 협착으로 사료되므로, 폐동맥 판막률을 넓혀 주던지, 좌·우 폐동맥 기시부 협착을 해소하던지 등의 다른 수술조작이 필요한가를 생각하여야 한다. 출전에 심장조영검사술을 통하여 측정된 폐동맥계수(Pulmonary artery index)와 출중이나 출후 측정된 압력비와는 상관관계를 보이는 듯하

나 통계학적으로 유의하지 못하다(Table 4, Fig. 4).

이것은 역시 폐동맥 판막률을 통한 우심실출구 확장을 했건, 하지 않았건 각 변수들 상호 관계가 통계학적으로 유의하지 못하였으며, 좌우 폐동맥／상행대동맥 비만이 폐동맥판막률이 포함된 군($n=21$)과 포함되지 않은 군($n=11$)과의 평균치의 차이만 통계학적으로 유의하였고($P<0.005$), 상호 상관관계에서는 유의하지 못하였다(Table 5, 6).

결국 폐동맥계수나 각각의 폐동맥 크기는 폐동맥발육을 표현하는 것이고 출후 압력변화와는 약간 관계가 있어 보이나 통계학적으로 유의한 상관관계를 보이지 않았다. 그러나 출전 측정된 우폐동맥과 상행대동맥과의 비(Right pulmonary artery/Ascending Aorta)

Table 6. Means of Clinical and Hemodynamic Data in Patients with Transanular Patch.

Variable	N	Mean	Std Dev	Sum	Minimum	Maximum
PaO ₂	21	39.19048	8.93535	823.00000	25.00000	62.00000
Hb	21	17.67143	3.16514	371.10000	12.70000	24.00000
PR0	21	0.48714	0.17914	10.23000	0.20000	0.80000
PR1	21	0.44571	0.16645	9.36000	0.21000	0.89000
PR48	21	0.44333	0.13380	9.31000	0.24000	0.72000
r.PA/A.Ao	21	0.60143	0.15941	12.63000	0.35000	1.02000
PAI	21	248.61905	126.46441	5221	108.00000	575.00000
r.l.PA/D.Ao	21	1.85190	0.32035	38.89000	1.36000	2.32000

* Std Dev: Standard deviation

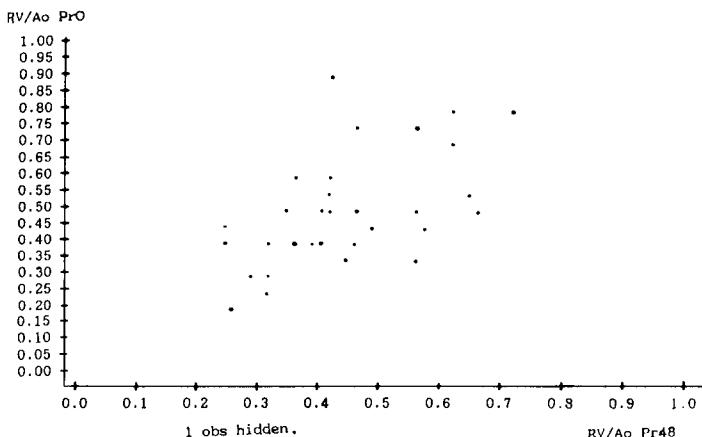


Fig. 3. Correlation between RV/Ao PR0 and RV/Ao PR48

- RV/Ao PR0: Systolic right ventricular pressure/Systolic arterial pressure at immediate pump off.
- RV/Ao PR48: Systolic right ventricular pressure/Systolic arterial pressure at postoperative 48 hour.

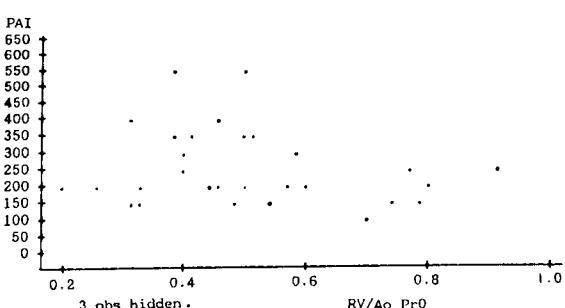


Fig. 4. Correlation between PAI and RV/Ao PR0

- RV/Ao PR0: Systolic right ventricular pressure/Systolic arterial pressure at immediate pump off.
- PAI; Pulmonary arterial index(mm^2/BSA)

가 출후 우심실의 압력변화에 미치는 상관관계는 오히려 폐동맥계수(pulmonary artery index)보다, 출중 체외순환 직후 측정된 압력과 상관관계는 통계학적으로 유의하여, 상관계수는 -0.4196 ($P < 0.05$)으로 유의하였다.

역시 좌우폐동맥 크기와 횡경막 부근에서 측정된 하행대동맥과의 비(Left pulmonary artery+Right pulmonary artery/Descending Aorta)와 출중, 출후 측정된 우심실 압력과는 상관관계가 없었다(Table 6, Fig. 5.6).

폐동맥 계수(Pulmonary artery index)나 우폐동맥 대 상행대동맥비, 좌·우 폐동맥과 하행대동맥의 비를 출진에 심장조영술로 측정하여 출후 우심실 압력을

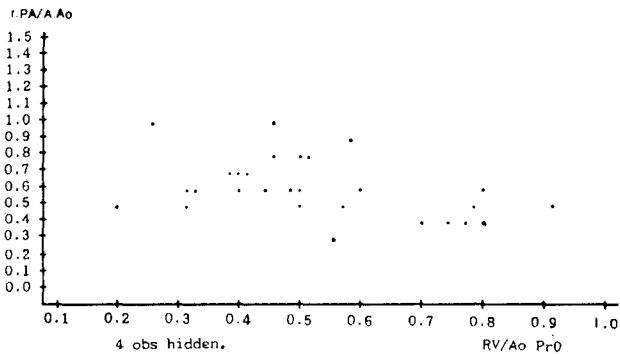


Fig. 5. Correlation between r. PA/Ao and RV/Ao PRO
 • r. PA/Ao: Right pulmonary artery/Ascending Aorta.
 • RV/Ao PRO: Systolic right ventricular pressure/Systolic arterial pressure at immediate pump off.

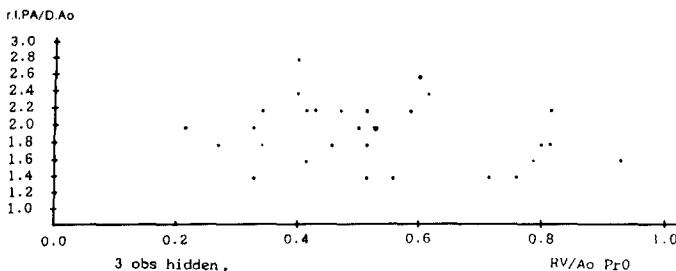


Fig. 6. Correlation between r.l.PA/D.Ao and RV/Ao PRO
 • r.l.PA/D.Ao: (right pulmonary artery+left pulmonary artery)/descending aorta.
 • RV/Ao PRO: Systolic right ventricular pressure/systolic arterial pressure at immediate pump off.

추정하는 것은 통계학적으로 유의치 못한 것으로 나타났지만, 수술전에 심장조영술로 측정된 폐동맥의 크기는 폐혈류의 감소의 정도에 따라 폐동맥이 적절히 팽창되지 못하는 것으로 생각되고, 실제로 수술시 측정된 폐동맥의 크기가 술전 예상것보다 흔히 큰 것으로 경험하는데, 이는 실제 크기보다 심장조영술에 의해 측정된 크기는 적게 표현되는 수가 많을 것으로 생각되므로, 이러한 각각의 상관관계보다는 본 연구에서 보인 것 같이 술전 폐동맥 발육정도를 표시하는 계수들에 대하여 근처 수술이 가능한 최소치를 추정하여 수술의 적응으로 삼는것이 바람직할 것으로 생각된다.

본 연구대상 환자중 후에 사망환자에 대한 분석이 있겠지만 폐동맥의 발육의 장애에 의한 잔존하는 우심

실 축구 협착으로 사망된 예는 없었던 것으로 생각되어, 최소 폐동맥계수는 $108 \text{ mm}^2/\text{BSA}$ 이고, 우폐동맥과 상행대동맥의 최소치는 0.35, 좌·우폐동맥과 하행동맥은 1.36 이상인 환자는 초기 유아기가 아니면 와전교정술이 가능하리라 생각된다(Fig. 3,5,6).

폐동맥판막률을 포함한 우심실출구 확장재건술을 시행한 것과 시행하지 않은 것을 나누어서, 각각의 군이 모든 전체 대상에서 보이는 것 같은 폐동맥계수(Pulmonary artery index), 우폐동맥과 상행대동맥비, 좌·우 폐동맥비와 하행대동맥비 등 이것들 모두 술중, 측정되었던 우심실 압력과는 통계학적 의미있는 상관관계를 보이지 않았다(Table 5,6).

이는 술중 폐동맥판막률이 체료면적에 따라 허용되는 면적을 가지며, 폐동맥판막의 판막절개술후 적절

한 크기가 되면 판막률에 의한 협착은 해소된 것으로 판단하여 수술하였기 때문으로 생각된다. 폐동맥의 발육을 표시하는 각종 측정방법중 술후 우심실 압력과 통계학적 상관이 있는 것은 우폐동맥과 상행대동맥의 크기의 비가 가장 민감하고 나머지 방법들은 상관이 있는 듯하나 민감하지 못하고 통계학적 의의도 없었으나, 이러한 여러 측정방법들은 서로 상호관계가 있는 것으로 단일방법에 의한 해석보다는 여러 측정방법을 같이 고려함이 중요하다.

통계학적으로 유의한 것들의 상관관계식은 아래와 같다.

술전 혈색소와 동맥혈 산소분압과의 상관관계는 (Fig. 1)

$$Y = -0.959X + 20.9471$$

$$\begin{bmatrix} X = \text{동맥혈 산소분압} \\ Y = \text{혈색소} \end{bmatrix} \text{ 이었으며,}$$

술중 측정된 우심실압력과 술후 변화의 관계에서 가장 나중에 측정된 것 48시간 후와의 관계는 (Fig. 3)

$$Y = 0.6853X + 0.1994$$

$$\begin{bmatrix} X = \text{술후 48시간 압력비} \\ Y = \text{술중 압력비} \end{bmatrix} \text{ 이었고,}$$

술중 측정된 압력과 우폐동맥과 상행대동맥의 비는 (Fig. 5)

$$Y = 0.4069X + 0.8275$$

$$\begin{bmatrix} X = \text{술중 압력비} \\ Y = \text{우폐동맥과 상행대동맥 비} \end{bmatrix} \text{ 이었다.}$$

폐동맥계수(Pulmonary artery index)나 우폐동맥과 상행대동맥과의 비, 좌우폐동맥과 하행대동맥 등의 서로 상관관계는 당연히 좌·우 폐동맥의 크기가 좌우되는 것으로서 상호관계가 있으나 제외하였다. 술후 혈류역학 상태를 추정하는데 흔히 사용되는 것으로서 중심정맥압 혹은 우심방압이나 좌심방압은 중요한데, 술후 32례 전례에서 중심정맥압이 측정되었고, 21례에서는 좌심방압도 동시에 계속 측정하였다. 물론 이러한 혈류역학치는 좌우 심실의 용적전부하를 표시하는 것으로 용적추가나 혈류역학 상태에 따라 변화하는 것으로 술후 매시간마다 측정하였지만 술후 1시간, 24시간, 48시간의 각각 평균값은 다음과 같았다 (Table 7).

술후 중심정맥압의 범위는 7~24 mmHg까지 다양하였으며, 술후 1시간의 평균치는 11.94 mmHg, 24시간이 13.06 mmHg, 48시간이 13.22 mmHg이었고, 좌심

Table 7. Means of Postoperative Left Atrial and Central Venous Pressure

Variable	N	Minimum	Maximum	Mean	Std Dev
CVP1	32	7.00	20.00	11.94	3.16
CVP24	32	10.00	19.00	13.06	2.54
CVP48	32	9.00	24.00	13.22	3.23
LAP1	21	3.00	26.00	14.24	4.16
LAP24	21	5.00	26.00	14.00	4.48
LAP48	21	10.00	28.00	15.10	4.53

* CVP: Central venous pressure(mmHg)

* LAP: Left atrial pressure(mmHg)

* Std. Dev: Standard deviation.

방압 역시 측정된 범위는 3~24 mmHg까지 다양하였으며, 사망한 증례 20.22에서만 좌심방압이 20 mmHg 이상이 보였고, 나머지 레에서는 모두 술후 좌심방압이 20 mmHg 이상인 레는 없었다. 술후 측정된 좌심방압의 1시간후 평균치가 14.24 mmHg, 24시간 후가 14 mmHg, 48시간 후가 15.10 mmHg이었으며, 좌심방압과 중심정맥압의 평균치의 차는 1시간후가 2.30 mmHg, 24시간이 0.94 mmHg, 48시간이 1.88 mmHg로 각각 좌심방압이 높았다 (Table 7).

후에 분석하겠지만 사망례 5례중 3례(증례 1, 25, 32)는 술후 좌우심실의 기능 이상에 의한 것보다, 술후 보인 혈류역학적 상태는 회복단계의 심근기능을 보였으며, 좌·우심방압 모두 적절한 수준을 유지한 것이었고, 주로 호흡치료관리의 이상으로 사망한 것으로 사료된다. 32례의 환자중 5례(1, 20, 22, 25, 32)에서 사망하였다.

증례 1은 술중 우심실과 동맥수축기 압의 비가 0.5이었으며, 48시간후 비는 0.41이었다. 술후 3일부터 저심박출량 증후군의 증상이 있었으며, 중심정맥압은 15~20 cmH₂O을 유지하였다. 술후 4, 5일 후부터는 호전되어 8일째에 인공호흡 및 기관기튜브를 제거하였으며, 그후 동맥혈 산소분압이 약간 낮은 50~60 mmHg로서 견딜만하였으나, 9일째 호흡성 산증이 심해지면서 호흡성 마비가 발생하여 사망하였고, 증례 20은 술중 측정된 압력비는 0.32이었으며, 각 심실의 수축력도 약화하였다.

술후 직후는 환자 상태가 악화하였으나, 2일째부터 우심실 용적과부하가 있으면서 소변량 감소와 저심박출량 증후군이 나타나, 심에코검사로 심장내 해부학적 구조를 관찰한 후 폐동맥판 부전에 의한 우심실부

전으로 생각하여 즉시 재수술을 시도하여 단일폐동맥 판편을 부작(monocuspisid valve implantation)하여 약간 호전되는 듯 하였으나 술후 3일째 심부전으로 사망하였다.

증례 22역시 술중 압력비는 0.33으로 수술 직후는 상태가 양호하였으나 20일째부터 소변량이 감소되고 좌·우심실의 기능부전이 심해지면서 폐부종, 급성신부전으로 술후 5일째 사망하였다.

증례 25역시 술중 압력비는 0.55이었으며, 술후 4일째에 인공호흡기를 제거 당시부터 상태가 불안정하였으나 5일째 기관지튜브를 제거하였다. 그후 환자가 호흡곤란이 있어 기관지튜브를 재삽입 시도중에 호흡마비와 동시에 심장마비가 와서 소생술을 하였으나 효과적이지 못하여 치명적인 뇌에 손상을 받았다. 그후 혈역학적 상태는 양호하였으나 술후 13일째에 사망하였다. 증례 32역시 술중 측정된 압력비는 0.5로써 술후 양호하였다. 술후 회복되어 4일째 호흡기를 제거하는 과정에서 심장마비가 발생하였다. 이 환자 역시 술후 각종 혈역학 변수들은 정상범위였던 것으로 보아 심장 기능부전보다도 호흡치료의 잘못으로 사망된 것으로 추측된다.

이와같이 사망환자 5례의 술중 우심실압력비는 0.32~0.55 사이로 비교적 효과적으로 우심실출구의 협착이 해소된 것으로 생각되어 사망원인은 흔히 생각되는 잔류하는 우심실협착에 의한 것보다 오히려 호흡치료가 부적절한 것으로 생각되었다. 이는 대부분의 사망례에서 좌심방압이나 중심정맥압도 술후에 보이는 정상 범위에 있었으며, 사망직전에 좌심방압의 상승과 중심정맥압의 상승이 있었다. 그러나 이러한 증례들에서도 술중 심근 손상과 폐동맥판막부전이 술후 심실부전을 가중시켰으리라 생각된다.

IV. 고찰

활로씨 4종후군의 완전교정술후 가장 중요시 문제 되는 것은 잔존하는 우심실 출구의 협착이 있으나 없느냐라고 해도 과언이 아니다. 술후 잔존하는 우심실 내 고혈압은 우심실 수축기 압, 혹 우심실과 폐동맥압 차, 혹은 우심실과 좌심실의 수축기 압력비로 표현되고, 이것이 술후 장기 심기능적 상태를 대변할 수도 있다. 술전 심장조영검사로서 술후 우심실압력을 예견하는 방법들이 많이 고안되고 발표되었다. 그 방법들로 폐동맥계수(Pulmonary artery index), 폐동맥

판막륜의 크기, 좌우 폐동맥과 하행대동맥의 비, 우폐동맥과 상행대동맥의 비 등이 보고되었으며, 술전, 술후의 압력관계, 폐동맥륜을 포함하는 우심실 출구확장 여부, 술후 심실중격결손의 재개여부, 사망률 등이 분석되었다^{2,4,5,9,24,31,32,33,36,42)}. Tucker는 우폐동맥과 상행대동맥비가 0.3 이상이면 유아에서 수술에 적절하고⁴²⁾ Nakata 등은 폐동맥 계수가 100mm²/BSA 이상이면 권고되고³³⁾, OKu는 주폐동맥과 상행대동맥비(PA/Ao)가 0.3 이상이면³⁶⁾, 좌우폐동맥과 하행대동맥비가 1.0 이상이면 활씨 4종후군에서 폐동맥 발육에 의한 요인으로서 완전교정이 가능하다고 보고하였다^{4,5)}.

본 연구 논문에 의하면 술후 잔존하는 우심실 협착이 없이 생존하였던례들의 이러한 폐동맥 발육지표로서 폐동맥 계수는 108 mm²/BSA, 우폐동맥과 상행대동맥의 비가 0.35, 좌우폐동맥과 하행대동맥의 비가 1.36 이상이었으며, 결국 이런 조건을 가지는 환자에서도 완전교정술이 가능하리라 생각되었다.

물론 체외순환직후의 우심실압력은 술후 수시간내에 약 10~15% 가량 감소하는 경향이 있는 것으로 보고하였는데, 본 연구관찰중에도 11.2%의 감소를 보였다. 다른 보고들에 의하면 술후 장기간에 걸쳐 더욱 감소한다고 하였으나 대부분 그렇지 않고 술후 약 24시간 치가 계속된다고 생각하고 있다^{1,4,5,14,21,24,37)}.

Wessel 등은 우심실의 압력이 70 mmHg 이상이거나 우심실폐동맥 압력차가 40 mmHg, 우심실과 좌심실의 비가 0.7 이상이면 심기능 장애를 초래할 수 있다 하였다^{32,45)}. 어떤 특이한 구조를 가진 경우의 활로씨 4종후군은 잔존하는 우심실 출구협착을 가져오는데 이는 주폐동맥이 좌우로 분지하는 곳의 협착이나 폐동맥 판막륜의 발육부전으로 협착이 남거나, 비후된 폐동맥 판막의 향후 더 두터워지거나 석회화가 옴으로써도 유발됨으로 이러한 비후되고 운동성이 결여된 판막은 판막륜을 통한 우심출구 재건술시 제거함이 권고되고 있다. 그러므로, 술후 좌우심실 압력비가 0.7 이상이 계속되면 즉시 재수술하여 판막륜을 통한 확장재건술을 첨가하든지 동종이식 판막을 이식하든지 해야한다. 만약 폐동맥폐쇄증이 동반된 활로 4종후군 환자에서 동종이식 판막을 이식하고, 좌우심실 압력비가 0.95 이상이면 봉합된 중격결손 일부에 구멍을 뚫어 압력감압을 해야한다.

근래의 저자의 경험에 의하면 이러한 폐동맥 폐쇄를 동반한 활로씨 환자를 양측 좌우 폐동맥을 대혈관전위

증 혈관교환 수술때에서와 같이 광범위하게 박리하여 폐동맥을 우심실에 재이식(Translocation)하여 판막륜을 통한 우심실 출구확장 재건술과 같은 수술을 시행할 수 있어, 동종이식이나, 판막이 이식된 도관(Conduit) 사용없이 수술할 수 있었으며 좋은 결과도 기대된다.

일반적으로 경도의 잔존하는 협착이 있을때는 운동시 압력의 상승이 있다고 하였으나 심박출량의 증가에 비해서는 그리 심하지 않다고 하였으며, 술후 심부전의 주된 원인으로 잔류하는 심실중격결손이 많았고, 원발성 고폐동맥압이고, 경도협착이나 폐동맥판막부전 단독으로는 드물다 하였다⁴¹⁾.

Joransen 등의 결과에 의하면 정지시 우심실 압력이 80 mmHg 이상 경우에 운동부하시 현저히 증가한다고 하였으며, 폐동맥판막쇄부전도 역시 운동시 압력상승을 유발한다고 하였으나, 보다 적절한 폐동맥협착해소가 중요하다고 하였다^{3, 20, 39)} 활로 4증후군 환자 역시 다른 청색성 선천심장기형 환자와 마찬가지로 체, 폐혈관의 모세혈관막(membrane)들은 비정상이며, 특히 체외순환에 의한 손상효과가 민감하여 술후 간질(interstitium), 흉막(pleural), 복막(peritoneal)에 삼투액이 고이게 된다.

주폐동맥이나 좌우 폐동맥 기시부위와의 말초 폐동맥의 발육전이나 협착은 그것들을 해소하기 위해 체외순환 등의 수술시간이 길어지고, 불완전한 협착해소는 술후 우심실의 압력파부하와, 협착부위 이하의 혈류감소는 물론, 오히려 반대편 폐에는 과혈류로 인하여 술후 폐기능 장애와 사망에 이르게 까지 한다.

술후 좌우심방압은 대부분 비슷한데, 상호 서로 중 2~4 mmHg 높을 수 있으나 좌심방압이 5~10 mmHg 이상이면 좌우 단락을 고려해야 하며, 그것이 없는 경우는 좌심실의 수축기, 이완기 심근기능 부전을 의심해야 하며, 이런 경우 예후가 좋지 않다.

드물게 우심방압이 5~10 mmHg 이상 좌심방보다 높으면 우심실의 용적파부하나 압력파부하, 특히 우심실과 좌심실의 압력비가 0.7 이상이거나, 혹은 심근기능장애를 의심해야 하고 혈역학이 좋지 않으면 이러한 것들을 판막륜을 포함한 확장이나, 폐동맥부전이 있으면, 판막이식술을 해줌으로 이러한 문제들을 해결해야 한다. 본 연구 고찰중에도 술후 좌우심방압의 평균자는 술후 1시간후가 2.20 mmHg, 좌심방압이 높고 24시간후는 0.96 mmHg, 48시간 후는 1.88 mmHg로 좌심방압이 각각 높았다. 물론 술후 전례 모두다

우심실의 압력파부하로 인한 심부전을 의심하여 사망한 예는 없었으나, 사망환자중 좌우심방압의 압력차가 보인 것은 중례 22로써 심에코검사상 좌우단락이 없는 것으로 확인되었고, 좌심실 기능이 상에 의한 좌심방압의 상승이 술후 용적 조절에 의해서도 계속 상승하였으며, 중례 20, 역시 좌우단락과 우심실 압력파부하가 없었으나, 계속적으로 좌·우, 심방압이 상승한 것은 좌우심실의 기능부전에 의한 것이었다.

이와같이 술후 중심정맥압, 우심방압, 좌심방압은 술후 환자관리의 중요한 혈역학적 이해의 지표가 되며 혈역학의 변화를 추측하는 것으로 계속 측정 관찰이 필요하다. 술전 낮은 동맥혈산소분압과 높은 혈색소의 양과는 본 연구 결과에서도 통계적으로 유의한 상관관계를 보인바 장기간의 산소결핍은 과적혈구증 등을 유발하고 혈액응고 기전과 모세혈관의 Permeability를 증가시켜 술후 삼투액이 고이게 되고, 폐부종 등이 더 발달할 수 있으며, 특히 이러한 상태나 조기 유아시는 전술한 바와 같이 체외순환의 손상이 더욱 심하게 나타난다^{25, 26, 27)}.

본 연구결과에서는 사망환자의 5명 평균 혈색소는 18.5%로서 전체환자 평균 17.11%보다 약간 높고, 동맥혈 산소분압은 평균 37 mmHg로서 전체환자 평균 40.06 mmHg 보다 낮은 경향이 있으나 비교군이 적어 통계적으로 분석하기 곤란하였다.

Jarmakani 등은 2세 이후의 환자에서 좌심방, 좌심실의 이완말기 용적이 감소되어 있다고 보고하였는데, 이는 폐혈류 감소에 따른 것으로, 특히 이 폐혈류의 감소 정도는 혈색소의 량과 상당한 상관관계를 보인다고 하였는데¹⁹⁾, 술전 좌심실의 수축기 혹 이완기 용적, 특히 이완말기 용적이 55% 이하면 술후 사망의 중요한 원인이 된다고 하였고¹⁵⁾, 2세 미만의 환자에서 이완말기 용적이 65~70% 이하시는 술후 교감신경 촉진제나 혈압상승제, 강심제 사용의 빈도가 크며 술후 사망도 높다고 하여 일부는 일차로 체, 폐동맥 단락술을 권유하였으나 다른 사람들은 적응으로 삼지는 않았다^{19, 34, 35)}.

이는 역시 술전 폐혈류 감소에 다른 폐동맥의 혈관세나 좌심방, 좌심실의 발육 및 기능장애와도 무관하지 않다^{16, 17, 29, 33, 35)}. 조기 유아기의 수술사망이 높은 것도 어린 청색심기형 환자는 체외순환에 의한 손상효과가 더 크고, 해부학적 구조가 더욱 심하여 조기수술이 필요하기 때문으로 생각하고 있으나²³⁾, 근래에는 조기 유아기의 수술사망이 향상되었다^{25, 26)}. 활로씨 4

증후군 환자에서 대부분의 환자는 술전부터 우심실의 이완기 말용적, 박출계수(ejection fraction), 수축박출량이 감소되어 있는데^{16, 19)} 폐동맥 판막륜을 포함한 우심출구 확장 재건술은 활로써 4증후군 수술후 갑작스런 우심실 이완기 용적과부하가 폐동맥 판막폐쇄부전에 의하여 생기므로 심기능에 장애가 초래할 수 있는 요인과 동시에 대부분 이런 환자에서 수술기술상으로도 더욱 어려운 점이 있고, 체외순환도 증가되는 경향 때문에 술후 수술사망의 한 요인으로 지적되고 있다^{2, 9, 16, 29, 40)}. 수술직후 우심실, 좌심실 압력비가 1.0 이상인 환자는 분명한 높은 수술사망이 보이고 있는데 이것은 심실중격결손 봉합에 의하여 우심실의 압력과부하로 수술 사망의 원인이 중요한 원인이 되고 있으며, 술후 장기적으로 관찰한 결과도 수술중 우심실 좌심실의 압력비가 0.85 이상이었던 환자에서는 압력비가 0.5 이하이었던 집단에 비하여 2~3배의 초기 사망을 보이고 있다²¹⁾. 그러나 폐동맥 판막륜을 통한 우심출구확장술을 받은 환자와 받지 않은 환자군의 장기성적에서는 대부분 큰 차이가 없다고 하였으나, 일부 보고에서는 술후 조기사망의 위험인자가 된다고 보고하였으며^{18, 21, 22, 28)}, 장기적으로 본 기능에서는 폐동맥 판막부전은 우심실기능 이상이나, 운동부하검사시 운동능력의 감소가 있으며⁸⁾, 여러 요인들이 관련되지만 폐용적과 폐기능이상⁴⁴⁾, 심장비대, 우심실 용적과다로서 장기적인 안목으로 보면 좋지 않을 것임이 시사되며^{11, 13, 18, 22)}, Ebert 등은 심부전이 있던 환자들에서 재수술에 의한 판막이식 후 증상호전이 관찰되었다¹⁰⁾. 특히 우심실의 용적과부하와 압력과부하는 술후 장기 관찰중 심실성부정맥의 중요한 원인으로 지적되고 있다^{12, 13, 21, 45)}.

잔존하는 좌우단락, 우심실출구협착, 폐동맥폐쇄부전 등에 의한 심장비대, 완전교정수술이 늦은 나이에 시도된 환자에서 유의하게 발생하며, 오히려 우심실 절개 효과에 의한 심근근육의 반흔에 의한 것은 드물다고 생각된다⁴³⁾.

술후 우심실의 기능을 좌우하는 것은 잔존하는 우심실출구협착의 여부와, 우심근 절개효과, 폐동맥판막부전에 의한 용적과부하로 인하여, 일부 환자에서도 경도에서부터 심한 우심실 수축기기능 저하 및 박출계수(ejection fraction) 감소 등이 관찰된다^{8, 29, 35, 38, 45)}. 좌심실 역시 잔존하는 혈류역학이상이나, 술전상태, 수술이 시행된 연령, 완전교정술전 고식적 수술의 여부에 따라 좌우되지만, 다른 좌우단락 등 혈류역학적 이

상이 없을시는 정상인과 같이 좌심실의 용적, 용량, 등이 증가하며, 수축시 심실기능도 거의 정상에 도달한다 하였으나^{19, 35)}, Borow 등은 수술이 생후 2년내 시행되어야 정상 좌심실 기능이 운동부하 검사 등에 의해서 보이고 그후 연령에서는 기능감소가 있었다 하였다^{6, 7, 20)}. 이는 술전 만성적인 저산소증과 만성심근의 허혈(myocardial ischemia)에 의한 비가역적인 세포 및 대사성 손상, 고식적 수술 등에 의한 좌심실 용적과부하에 기인한다고 생각되어 유아기의 수술이 강조되고 있다^{7, 17, 19, 43)}.

V. 결 론

1987년 7월부터 1988년 6월까지 서울대학교 소아병원 흉부외과에서 수술받았던 환자중 술후 혈역학 검사와 계획적으로 우심실압이 측정된 32례를 대상으로 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 대상환자의 연령분포는 최저 10개월에서 최고 72개월까지이고, 평균연령은 28.56개월이고, 남자 22명, 여자 10명이었다.

2. 환자의 술전혈색소의 범위는 12.7g%에서 24g% 이었으며, 평균은 17.11g%이었고, 동맥혈 산소분압은 21 mmHg에서 72 mmHg 사이였으며, 평균 40.06 mmHg 이었다. 혈색소와 동맥혈의 산소분압과의 상관관계는 상관계수(r)는 -0.37484이고(P<0.05) 회귀직선은 다음과 같았다.

$$Y = -0.0959X + 20.9471 \quad [X = \text{동맥혈 산소분압}] \\ Y = \text{혈색소}$$

3. 술중 측정된 우심실 압력과 술후 변화의 관계에서 술후 우심실 수축기 압력은 체외순환직후보다 11.2% 정도 감소하였으며(P<0.025) 48시간 후의 압력비와의 상관관계는 상관계수(r)는 0.57294(P<0.001)이고 회귀직선은

$$Y = 0.68534X + 0.1994$$

$$[X = \text{술후 48시간 압력비}] \\ [Y = \text{술중 체외순환직후 압력비}]$$

4. 폐동맥의 발육을 표시하는 각각의 방법중 폐동맥계수(pulmonary artery index) 우폐동맥과 상행대동맥과의 비(right pulmonary artery/ascending aorta) 좌우폐동맥과 하행대동맥의 비(left and right pulmonary artery/descending aorta)와 술중 우심실 압력과의 상관관계는 있어 보인듯 하나 통계학적 의의는 없으며, 우폐동맥과 상행대동맥의 비와 술중 우심실

압력과의 비에서 상관계수 (r) 는 -0.4196 ± 0.025 , 회귀직선은

$$Y = 0.4069X + 0.8275$$

$$\left[\begin{array}{l} X = \text{출증 압력비} \\ Y = \text{우폐동맥과 상행대동맥비} \end{array} \right]$$

5. 본 연구대상 사망례중 직접적으로 폐동맥 발육의 장애에 의한 잔존하는 우심실 출구 협착으로 사망례는 없었던 것으로 생각되어, 폐동맥 계수는 $108 \text{ mm}^2/\text{BSA}$, 우폐동맥과 상행대동맥의 비는 0.35, 좌·우폐동맥과 하행대동맥의 비 1.36 이상인 환자에서는 완전 교정술이 가능하였다.

6. 출후 환자들의 중심정맥압과 좌심방압의 압력차는 평균적으로 0.94 mmHg 에서 2.30 mmHg 로 좌심방이 높았으며, 사망환자 중 일부례에서 사망직전에 좌심방압은 대부분 20 mmHg 이상 증가하였으며, 생존환자의 출후 기록된 값은 모두 20 mmHg 이하이었다.

REFERENCES

1. Albertal George et al: *Hemodynamic Studies Two Weeks to Six Years after Repair of Tetralogy of Fallot*. *Circulation*, 29:583, 1964
2. Alfieri Ottavio et al: *Surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary arteria*. *JTCS*, 76:321, 1978
3. Arciniegas Eduardo et al: *Early and late results of total correction of tetralogy of Fallot*. *JTCS*, 80:770, 1980
4. Blackstone Eugene H. et al: *Preoperative prediction from cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot*. *JTCS*, 78:542, 1979
5. Blackstone Eugene H. et al: *Decision-making in repair of tetralogy of Fallot based on intraoperative measurements of pulmonary arterial outflow tract*. *JTCS*, 77:526, 1979
6. Borow Kenneth M. et al: *Left Ventricular Function After Repair of Tetralogy of Fallot and Relationship to Age at Surgery*. *Circulation*, 61:1150, 1980
7. Borow Kenneth M. et al: *Systemic Ventricular Function in Patients with Tetralogy of Fallot, Ventricular Septal Defect and Transposition of the Great Arteries Repaired During Infancy*. *Circulation*, 64:878, 1981
8. Bove Edward L. et al: *The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot*. *JTCS*, 85:691, 1983
9. Calder A. Louise et al: *Postoperative evaluation of patients with tetralogy of Fallot repaired in infancy*. *JTCS*, 77:704, 1979
10. Ebert Paul A.: *Second Operations for Pulmonary Stenosis or Insufficiency After Repair of tetralogy of Fallot*. *Amer. J. Cardiology*, 50:637, 1982
11. Fuster Valentin et al: *Long-Term Evaluation(12 to 22 Years) of Open Heart Surgery for Tetralogy of Fallot*. *Amer. J. Cardiology*, 46:635, 1980
12. Garson Arthur et al: *Status of the Adult and Adolescent After Repair of Tetralogy of Fallot*. *Circulation*, 59:1232, 1979
13. Garson Arthur et al: *Stress-Induced Ventricular Arrhythmia After Repair of Tetralogy of Fallot*. *Amer. J. Cardiology*, 46:1006, 1980
14. Goor Daniel A. et al: *The drop of residual right ventricular pressure 24 hours after conservative infundibulotomy in repair of tetralogy of Fallot*. *JTCS*, 81:897, 1981
15. Graham Thomas P. et al: *Hypoplasia of the Left Ventricle: Rare Cause of Postoperative Mortality in tetralogy of Fallot*. *Amer. J. Cardiology*, 40:454, 1977
16. Graham Thomas P. et al: *Right Ventricular Volume Characteristics Before and After Palliative and Reparative Operation in Tetralogy of Fallot*. *Circulation*, 54:417, 1976
17. Graham Thomas P. et al: *Left Ventricular Function in Cyanotic Congenital Heart Disease*. *Amer. J. Cardiology*, 45:1231, 1980
18. Hawe Anthony et al: *Management of the right ventricular outflow tract in severe tetralogy of Fallot*. *JTCS*, 60:131, 1970
19. Jarmakani Jay M.M. et al: *Left Heart Function in Children with Tetralogy of Fallot before and after Palliative or Corrective Surgery*. *Circulation*, 46:478, 1972
20. Joransen James A. et al: *Postoperative hemodynamics in tetralogy of Fallot: A study of 132 children*. *Brit. H. Journal*, 41:33, 1979
21. Katz Nevin M. et al: *Late Survival and Symptoms After Repair of Tetralogy of Fallot*. *Circulation*, 65:403, 1982
22. KaWashima Yasunaru et al: *Corrective Surgery for*

- Tetralogy of Fallot Without or with Minimal Right Ventriculotomy and with Repair of the Pulmonary Valve. *Circulation*, 64(suppl II); II-147, 1981
23. Kirklin James K. et al: Complement and the damaging effects of cardiopulmonary bypass. *JTCS*, 86:845, 1983
24. Kirklin John W. et al: Editorial on papers by Naito, Wessel, and their colleagues. *JTCS*, 80:594, 1980
25. Kirklin John W. et al: Surgical Results and Protocols in the Spectrum of Tetralogy of Fallot. *Ann. Surg.*, 198:251, 1983
26. Kirklin John W. et al: Routine Primary Repair vs Two-stage Repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation*, 60:373, 1979
27. Kirklin John W. et al: Routine Primary Repair vs Two-stage Repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation*, 60:373, 1979
28. Klinner W. et al: Late Results after Correction of Tetralogy of Fallot Necessitating outflow Tract Reconstruction: Comparison with Results after Correction without Outflow Tract Patch. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 32:244, 1984
29. Lange Pater E. et al: Left and Right Ventricular Adaptation to Right Ventricular Overload Before and After Surgical Repair of Tetralogy of Fallot. *Amer. J. Cardiology*, 50:786, 1982
30. Lillehei C, Walton et al: Direct Vision intracardiac Surgical Correction of Tetralogy of Fallot, Pentalogy of Fallot and Pulmonary atresia defects: Report of 10 1st cases. *Ann Surg*, 142:418, 1955
31. Mercer J.L.: Acceptable Size of the Pulmonary Valve Ring in Congenital Cardiac Defects. *Ann Thorac. Surg.* 20:567, 1975
32. Naito Yasuaki et al: The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot. *JTCS*, 80:574, 1980
33. Nakata Seisuke et al: A new method for the quantitative standardization of cross-section areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *JTCS*, 88:610, 1984
34. Nomoto Shinichi et al: Left ventricular volume as a predictor of postoperative hemodynamics and a criterion for total correction of tetralogy of Fallot. *JTCS*, 88:389, 1984
35. Oberhansli I. et al: Echocardiographic study of right and left ventricular dimension and left ventricular function in patients with tetralogy of Fallot before and after surgery. *Brit. H. Journal*, 41:40, 1979
36. Oku Hidetaka et al: Postoperative Size of the Right Ventricular Outflow Tract and Optimal Age in Complete Repair of Tetralogy of Fallot. *Ann Thorac. Surg.* 25:322, 1978
37. Pacifico Albert D. et al: Surgical management of pulmonary stenosis in tetralogy of Fallot. *JTCS*, 74:382, 1977
38. Pacifico Albert D. et al: Transatrial-transpulmonary repair of tetralogy o Fallot *JTCS*, 93:919, 1987
39. Piccoli Gian Piero et al: A Changing Policy for the Surgical Treatment of tetralogy of Fallot: Early and Late Results in 235 Consecutive Patients. *Ann thorac surg*, 33:365, 1982
40. Rittenhouse Edward A. et al: Tetralogy of Fallot: Selective staged management *JTCS*, 89:772, 1985
41. Rocchini Albert P. et al: Chronic Congestive Heart Failure after Repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation*, 56:305, 1977
42. Tucker William Y. et al: Management of symptomatic tetralogy of Fallot in the first year of life. *JTCS*, 78:494, 1979
43. Walsh Edward P. et al: Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy. *Circulation*, 77:1062, 1988
44. Wessel Hans U. et al: Lung function in tetralogy of Fallot after intracardiac repair. *JTCS*, 82:616, 1981
45. Wessel Hans U. et al: Exercise performance in tetralogy of Fallot after intracardiac repair. *JTCS*, 80:582, 1980