

활로사징증의 수술성적에 관한 임상적 고찰

이재필* · 정원상* · 김영학* · 강정호* · 지행욱*

— Abstract —

A Clinical Evaluation of Tetralogy of Fallot

J.P. Lee, M.D., W.S. Chung, M.D., Y.H. Kim, M.D., J.H. Kang, M.D., H.O. Jee, M.D.*

The 67 patients who were operated as a tetralogy of Fallot during the period from 1985 to 1991 at the Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Hanyang University were reviewed retrospectively.

The age ranged from 3 month to 43 years old (mean 10.4 years old). 39 patients were male and 25 patients were female. The body surface area ranged $0.4m^2 - 1.6m^2$ (mean $0.77m^2$) and body weight ranged $5.2kg - 57kg$ (mean $20.2kg$). The 22 patients have history of previous shunt operation and average interval between shunt and total repair is 1.8 years. The 43 patients were operated as primary total correction.

The 53 patients were operated using transannular patch for right ventricular outflow reconstruction. And 12 patients were operated as right ventricular outflow reconstruction only.

Six patients were died postoperatively among 67 patients and with mortality rate of 8.7%. In patients group less than 0.7 of P_{RV}/LV , there was no expired case but in patient group over than this level 3 patients were died among 14 patients. There were 6 death among the transannular patch group and no death in right ventricular outflow reconstruction performed group.

Postoperative complications were found in 9 cases including bleeding : 3 cases, residual VSD : 2 cases, wound infection : 2 cases, chlothorax 1 case and Lt. phrenic nerve palsy 1 case.

I. 서 론

활로사징증은 1888년 Fallot에 의해 폐동맥 협착, 심실중격결손, 대동맥승과 우심실 비대의 4가지 기형을 합병한 복합적 심장기형으로 처음 기술되었다.

활로사징증은 청색증을 동반한 선천성 심장기형중에서 가장 발생빈도가 높고 또한 선천성 심장기형에

대한 근치수술성적이 대단히 향상된 오늘날까지도 활로사징증 수술의 사망율이 타질환에 비해 여전히 높은 편이기 때문에 흉부외과의 관심이 되고 임상적으로도 중요시 되는 질환이다.

Lilliehei 등이 195년 처음으로 활로사징을 완전교정한 이래 활로사징의 적절한 교정시기와 단계적 수술요법(staged operation)의 효율성에 대해 많은 논란이 있어왔다. 현재 활로사징증의 자연경과로는 만성 저산소증으로 인한 심실성 부정맥과 섬유화로 인한 우심실의 손상^{1,2)} 급사, 폐포와 폐혈관 성장의 저해등이 있을

*한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Hanyang University

은 잘 알려진 사실이며 이 요인들로 인해 현재는 환자의 나이, 체중에 관계없이 조기에 완전교정 수술해 주는 추세이며 개심술의 시기, 술후 관리의 향상, 심근의 보호방법 개선등으로 수술성적이 향상되고 있다.

저자는 1985년 이후 한양대학교 부속병원 흉부외과에서 교정술을 시행한 67례를 대상으로 수술성적 및 술후 경과에 대한 임상분석을 실시하여 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

II. 연구방법

1. 관찰대상

1985년 이후 한양대학교 부속병원 흉부외과에서 교정술을 시행한 환자중 임상기록 및 수술기록의 추적이 가능했던 67례를 대상으로 하였다.

환자는 남자가 42명 여자는 25명이었으며 연령은 3개월에서 43세 까지였고 평균 10.4 ± 3.2 세였다. 체중은 5.2kg에서 57kg 범위로서 평균 20.27 ± 4.5 kg였으며 체표면적은 $0.4m^2$ 에서 $1.6m^2$ 으로 평균 $0.77m^2 \pm 0.12m^2$ 을 보였다(표 1, 2).

환자는 전례에서 심한 청색증과 저산소증을 보였으며 무산소성 발작을 경험한 1례에서는 응급Bialock-Taussing 단락술을 실시하였다. 동반된 심혈관기형은

Table 1. Age and Sex Distribution

Age(years)	M	F	Total
< 2	7	5	12
2 - 5	14	10	24
5 - 10	13	14	17
10 - 20	7	3	10
> 20	1	3	4
Total	42	25	67

Table 2. Body weight and body surface area

B.wt(kg) / BSA(m ²)	0-0.5	0.5-1.0	>1.0	Total
0 - 10	8			8
10 - 15		20		20
15 - 20		16		16
20 - 30		11	3	14
> 30			9	9
Total	8	47	12	67

B. wt ; body weight BSA ; body surface area

Table 3. Associated anomalies

Anomaly	No. of cases
PFO	21
ASD	10
PDA	7
Rt. aortic arch	4
Down syndrom	2
PAPVR	1
PLSVC	1
Total	46

PAPVR ; partial anomalous pulmonary venous drainage

PLSVC ; persistent Lt. superior vena cava

개방성나원공이 21예, 심방중격 결손증 10예, 동맥관 개존증 7예 우측 대동맥궁 4예, Down 증후군 2예, 폐정맥 환류이상 1예 그리고 좌측 상대정맥이 1예였다(표 3).

2. 수술조건 및 방법

수술은 정중흉골절개를 통해 심장에 도달한 후 상행 대동맥에 동맥관을 삽입하고, 상·하 공정맥에 정맥관을 삽입하여 체외순환 회로를 설치한후, 다른 동반된 심기형의 유무, 폐동맥의 양상, 관상동맥의 병형기형의 유무를 관찰한 후 각방실과 대동맥, 폐동맥의 압력을 측정 한 후에 경판막륜 또는 우심실침포동의 수술방법을 결정 한후에 체외순환을 시작하였다. 체외순환중에는 저체온법을 병용하였으며 직장온도는 23℃ 전·후로 하였고 직장온도와 식도온도의 차이를 최소한 줄이는 것을 원칙으로 하였다.

수술시 심정지와 심근보호는 potassium crystalloid 심정지액인 St. Thomas 액을 사용하였고 그의 방법은 체외순환후 혈액온도가 27℃가 된때부터 시작하여 5분이 되면 대개 심근보호가 잘 될수 있다고 판단되어 대동맥을 차단하고 St. Thomas 심정지액을 대동맥에 catheter를 꽂고 주입하게 되는데 이때 심장 박동이 있으면 주입압력을 80mmHg, 완전 심정지가 되면 주입압력을 40mmHg로 7분정도 주입하는 방법을 썼다. 그 다음은 30분마다 3분씩 심정지액을 주는 방법을 사용하였다. 심정지액에 심근보호를 보강하기 위하여 심낭내로 4℃ 전·후의 생리식염수를 계속 혹은 간헐적으로 주입하는 심장국소냉각법을 병용하였다.

체외순환시간은 최소 90분에서 최대 175분으로 평

균 126분이었고 대동맥 차단시간은 62분에서 136분 까지로 평균 76분이었다.

수술은 Hegar dilator로 직접 판류의 크기를 측정한 후, 우심실 유출로에 가능한 적게 수직으로 절개를 하여 누두부의 근육을 적당하고 충분하게 절제하였다. 심실중격결손은 Dacron 침포를 이용하여 prolene으로 방실전극을 잘 관찰하면서 interrupted mattress suture 방법으로 폐쇄하였다.

만약 폐동맥판이 덜 형성(hypoplastic)되고 부적절한 경우, 누두부의 절개를 폐동맥판 commissure를 통해 주폐동맥의 분지점까지 연장했다. 또한 폐동맥의 좌우 분지점 이하까지 협착이 있는 상태가 폐동맥 조영상에 나타나 있는 경우는 그 협착된 부위까지 심낭 침포를 이용하여 협착된 폐동맥을 확장해 주었다. 폐동맥판이 협착되어 있고 대동맥판이 hypoplastic하지 않는 경우는 주폐동맥을 통해 판절개(valvotomy)를 시행하였다.

경관판윤 재건술(transanular patch reconstruction)을 시행한 군은 53명이었고 이 경우는 전부 심방편을 이용하였으며 이중 19명은 과거에 B-T shunt 등의 우회수술을 시행하였다. 비경관판재건술을 시행한 환자는 12명으로 이중 2예가 전에 우회술을 시행받았었다.

35명의 환자에서 수술이 끝나고 체외순환정지후에 우심방, 우심실, 좌심방, 좌심실 대동맥 그리고 대동맥 등의 압력을 측정하여 수술결과와 예후를 예측하였고 weaning 가능 여부를 판단하였다. 우심실 벽에 pacemaker wire와 좌심방에 압력측정을 위한 도관을 각각 설치하였다.

3. 결 과

수술환자 67명중 6명이 사망하여 8.7%의 사망율을 보였으며 사망환자의 사망원인은 모두 우심부전과 저심박출증이었다.

환자들을 연령별로 분류하여 보면 2세이하에서는 12명중 3명이 사망하여 25%의 사망율을 보인 반면 그 이상의 연령에서는 5.4%로 사망율이 현저히 감소하였다. 수술환자를 체표면적별로 분류하였을때 0.5m² 이하에서는 15명중 3명으로 20%의 사망율을 보였고 0.5m² 이상에서는 52명의 환자중 3예로 6%의 현저한 사망율의 감소를 보였다(표 4).

전체 환자를 수술방법과 연령별로 분류하였을때

Table 4. Mortality related to body surface area and operative method

BSA(m ²)	T. A. P.	Mortality(%)
0 - 0.5	8	37.5
0.5 - 1.0	23	8.7
> 1.0	22	4.5

TAP ; transanular patch

Table 5. Relationship between operative method and body surface area

Op method / BSA(m ²)	0-0.5	0.5-1.0	>1.0	Total
T. A. P.	8	23	22	53
N. T. A. P	0	8	4	12
Total	8	31	26	67

TAP ; transanular patch

NTAP ; nontransanular patch

Table 6. Post-repair P_{RV/LV} and mortality

P _{RV/LV}	No. of expired cases
0 - 0.5	0
0.5 - 0.7	0
0.7 - 0.9	2
> 0.9	1
Total	3

transanular patch 방법을 사용한 환자군에서는 환자와 연령사이에 큰 차이가 없었으나, 체표면적을 기준으로 분류했을때는 체표면적이 증가할수록 patch를 낸 환자의 비율은 감소하였다(표 5).

수술후 압력을 측정한 35예에서 P_{RV/LV}는 평균 0.66 ± 0.17이었으며 P_{RV/LV} > 0.7인 환자 15명중 3명이 사망하여 20%의 사망율을 보였으며(표 6), 이중 transanular patch를 사용한 환자에서 3명이 사망하여 transanular patch되지 않은 환자에 비해 사망율이 높았으나 이는 표본의 수가 적었기 때문이라고 분석되어 통계적으로 유의하지는 않았다(표 7).

체외순환시간과 사망율과의 관계를 보면 체외순환은 평균 133분인데 반하여 사망환자의 체외순환시간 평균은 163분으로 사망환자에서 더 오래 체외순환을 하였음을 알 수 있고 체외순환의 시간이 길수록 사망율이 높음을 볼수 있었다(표 8).

생존환자중 18명이 수술전에 없던 심전도상의 우각

Table 7. Relationship between operative method and mortality

Op. method	No. of cases	hospital death	mortality
T. A. P.	53	6	11.3%
N. T. A. P.	12	0	0%
Total	65	6	8.9%

TAP ; transanular patch NTAP ; nontransanular patch

Table 8. mortality related to cardiopulmonary bypass time

CPB time(min)	No. of cases	hospital death	mortality(%)
0 - 120	27	1	3.8
120 - 150	18	1	6.2
150 - 180	15	2	13.3
> 180	7	2	28.5
Total	65	6	8.9

CPB ; cardiopulmonary bypass

차단이 수술후 발생하였으며 좌전각 차단이나 완전 방실차단이 수술후 발생한 예는 없었다.

생존환자 61명중 10예에서 합병증이 발생했고 합병증의 양상은 출혈로 인한 재수술이 3예 잔류심실중격결손이 2예 수술부위 감염이 2예의 순이었다.

Ⅲ. 고 찰

1671년 Stensen에 의해 활로사징증에 대한 최초의 기술이 있는 이후로 1888년 해부병리 학자인 Arthur Fallot이 55명의 선천성 심장병환자를 보고하였는데 이들은 1) 폐동맥 협착 2) 심실중격결손 3) 대동맥의 우측편위 4) 심실의 비대 등을 공통적인 특징으로 하고 있었다.

이 활로사징증은 청색증을 동반한 선천성 심장병중 발생빈도가 가장 높으며 남자가 약간 더 많은 것으로 알려져 있다. 대개 활로사징증 환자의 형제가 같이 발생하는 경우는 1-3%의 빈도를 보이며⁴⁾ Lilliehi는 활로사징증으로 수술받은 환자의 자손중 약 7.3%에서 선천성 심장병의 발생빈도가 있다고 보고 하였다. 활로사징증의 원인은 대개 밝혀져 있지 않지만 임신초기에 풍진감염이나 태아에 대한 산모의 당뇨병으로 인한 영향, 염색체의 이상, 예를 들면 Down syndrome 증후군, Klippel-Feil 증후군, Noonan 증후군 등에서도 볼 수 있다.

최근 보고에 의하면 심혈관계의 태아병인론으로 설

명되는 저산소증이나 심비대에 관계없이 미세구조의 변성이 우심실 그리고 좌심실에 오는 것이 관찰되었다.

활로사징증의 자연경과에 대한 연구를 보면^{5,6)} 치료하지 않은 환자의 66%가 1년, 49%가 3년, 24%가 10세까지 생존하였으며 21세까지 생존하는 경우는 10% 이하였다.

폐동맥 폐색(pulmonary atresia)이나 폐동맥판 무형성(Absence of pulmonary valve)을 동반한 경우는 예후가 훨씬 더 불량하다⁷⁾.

활로사징증의 외과적 치료가 없는 경우는 계속되는 저산소증으로 인한 심실성 부정맥과 급사의 위험성·집진적인 우심실의 섬유화와 우심실협착의 진행¹⁻⁴⁾, 뇌농양 저산소증으로 인한 뇌졸중, 다혈구증(polycythemia)으로 인한 혈관내 응고 그리고 이에따른 색전증등이 생길 수 있다.

Rittenhouse EA⁸⁾ Hammon JW Jr 등⁹⁾은 6개월이하에서 단계적수술요법을 시행한 경우 완전교정을 시행한 같은 나이에 비해 사망율이 낮음을 보고하며 단계적 수술요법을 주장하였고 Bender 등⁴⁸⁾은 2세를 전후하여 수술사망율에 현저한 차이가 있음을 보고하면서 2세 이하의 영아(10kg 이하)에서는 고식적 수술을 시행하고, 그 이상(12-15kg)에서는 완전교정술을 시행함이 좋다고 주장하였으며 또한 Arcinegas 등⁴⁶⁾도 1세이하의 영아는 완전교정술보다는 2단계 수술요법에서 더 양호한 결과를 얻었다고 보고하였다.

그러나 Lillihei등이¹⁰⁾ 1954년 처음으로 활로사정증의 완전교정을 성공적으로 시행한 이래 수술성적의 점진적인 향상을 보여왔고^{11,12)}, Castaneda등은 Barratt-Boyes등⁴⁷⁾이 발표한 유아에서 활로사정증의 완전교정이 2단계 수술요법보다 좋다는 보고에 힘입어, 전하강관상동맥이 우관상동맥으로부터 이상 기시인 경우와 폐동맥 폐쇄인 경우 제외한 유아중, 저산소 발작이 있었거나 휴식중 체동맥 산소포화도가 75% 미만인 유아에서 나이나 체중에 관계없이 일차 교정을 실시한 결과 양호한 결과를 얻었다고 했으며 현재는 유아층에서의 수술성적의 괄목할만한 향상으로 조기수술이 선호되고 있는 추세이다^{13,14)}. 조기에 완전교정하는 것은

- ㄱ. 초기 고식적 수술의 위험성 탈피
- ㄴ. 고식적 방법에 의한 폐동맥협착방지
- ㄷ. 2차수술시 고식적 수술제거 불필요
- ㄹ. 우심실비대의 조기방지
- ㅁ. systemic-pulmonary shunt에 의한 좌심실 용적비대방지등의 장점이 있다.

Kirklin등은^{11,12,15)} 연령이 6개월 이하이며 체표면적이 0.35m² 이하인 경우에서 transanular patch가 필요한 경우 완전교정보다는 단계적 교정이 안전하다고 하였다.

가능하면 우심실 유출로를 적당하게 재건하여 우심실 협착이 충분히 완화되고 폐동맥과 폐동맥 판류이 보존되어 폐동맥판막 폐쇄부전이 생기지 않아 정상적인 우심실 기능이 유지되도록 하여야 한다¹⁶⁾. 그러나 이런 조건을 모두 만족시키기는 쉽지 않고 특히 폐동맥판류의 형성부전과 근위폐동맥의 발육부전등이 있어서 patch를 댄 경우 폐동맥폐쇄부전은 거의 모든 경우에서 발생한다. 일반적으로는 우심실 기능이 유지되는 한 폐동맥 폐쇄부전은 별다른 문제를 일으키지 않으나 우심실 기능이 저하되어 있는 경우는 폐동맥 판막치환술과 이에 동반된 삼첨판류의 성형술이 필요할 수도 있다^{17,18)}. 이 경우 폐동맥판은 항응고제의 투여에도 불구하고 혈전형성이 잘되는 기계판막보다는 폐동맥에 있어서는 porcine 판막이 오랜 내구성을 나타낸다고 보고된 논문이 있다^{19,20)}.

Walsh등²¹⁾은 transanular patch가 non-transanular patch에 비해 수술성적에 별 차이가 없음을 보고하고 있고 Zahka등²²⁾은 심실성 부정맥은 폐동맥판막 폐쇄부전과 관계가 있다고 하며 transanular patch의 방법을 가능한한 주의 깊고 신중한 고려가 있는 후에 사용

할 것을 권하고 있다. 저자의 경우 선택군의 수가 적기는 하지만 transanular patch를 댄 경우 사망율이 더 높은 것으로 나타나므로 이의 대상 선택시 신중한 고려와 술전 예측 $P_{RV/LV}$ 의 측정이 도움이 되리라 사료된다.

Deanfield등^{23,24)}은 심실성 부정맥은 수술의 시기가 중요하며 수술방법이나 잔여 혈역학 이상에 대해서는 관계가 적다고 하였으며 조기 수술이 부정맥의 출현을 감소 시킨다고 하였다. 이 부정맥은 우심실 반흔에 의한 macroentry와 섬유화에 다른 microentry에 의해 발생한다고 하였으며^{25,26)} Kobayashi등²⁷⁾은 수술시 연령이 많을수록 또한 고식적 수술후 전교정까지의 기간이 길고 또 우심실 반흔의 크기가 클수록 부정맥 발생의 빈도가 높음을 밝힌바 있다.

영아의 심근이 허혈에 대해 어른 심근에 비해 더 약한지에 대한 여부에 대해서는 많은 논란이 있다²⁸⁻³⁰⁾. 그리고 Bull등³¹⁾은 crystalloid cardioplegic solution은 어린이 심근보호에 적당치 않다고 하였으며 Magovern³²⁾등은 심저체온(deep hypothermia) 국소저온(topical cooling) 그리고 심정지액의 혼합요법도 신생아 심근보호에는 충분하지 못하다고 보고하고 있다.

한편 Fujiwara등³⁴⁾은 청색증을 가진 신생아 심근이 허혈에 더 손상받기 쉬우며 심정지액은 수축기능 회복을 촉진시킨다고 하였고 del Nido등³⁵⁾은 관상동맥 환자보다 활로사정증 환자의 심근보호가 더 어렵다고 하였다.

Rabinovitch등³⁶⁾은 활로사정증의 조기교정이 폐포수의 증가와 근위 혹은 말단 폐동맥의 정상적인 발달을 가져올 수 있다고 하였으며 활로사정증 환자의 우심실과 좌심실의 조직검사를 한 결과 연령증가에 따라 우심실에 섬유조직의 증가가 있고 이것으로 인해 부정맥과 심실기능의 이상을 가져올 수 있다고 하였다²³⁾.

Castaneda등은 연령증가에 따라 우심실유출로의 폐쇄가 우심실비대를 가져온다고 말한바 있으며³⁷⁾ 전기생리학적 검사에서 완전교정의 시기가 어릴수록 심실부정맥의 빈도가 떨어짐을 보여준다³⁸⁾.

술후 측정된 $P_{RV/LV}$ 의 중요성에 대해 많은 보고자들이 강조한 바 있는데 Fuster등³⁹⁾은 술후 측정된 $P_{RV/LV}$ 가 0.65이상의 군에서 수술사망율이 높다고 보고하였으며 Blackstone등⁴⁰⁾은 수술방에서 측정한 $P_{RV/LV}$ 의 값은 약 10%정도 낮으며 술전 심혈관 조영에서 측정된 $P_{RV/LV}$ 의 값이 0.85를 기준으로 tra-

nsanular patch의 적용을 결정하였다.

본 저자의 경우는 P_{RV/LV}의 술후 측정치가 0.7 이상의 군에서 14명중 3명이 사망했고 0.7이하의 군에서는 사망이 없었다. 수술사망율은 Kirklin등⁴¹⁾은 1103예의 활로사징증 환자의 수술보고에서 10.5%의 사망율을, Fuster 등³⁹⁾은 475예의 보고에서 16%, Oku 등⁴²⁾은 14.7% 그리고 Castaneda 등⁴³⁾은 7%로 7%~16%의 다양한 사망율을 보이며 본원에서는 약 8.7%의 사망율을 보였다.

이와같은 비교적 높은 수술사망율에도 불구하고 조기수술의 여러가지 잇점을 고려할 때 조기교정이 바람직하다고 사료되며 수술수기와 영아 심근보호법의 발달 그리고 수술후 처치에 대한 향상등에 기인한 괄목할만한 수술성적의 향상이 기대된다.

IV. 결 론

한양대학교 의과대학 흉부외과에서 1985년 이후 수술한 67례의 활로사징증 환자를 대상으로 하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 환자의 연령은 3개월에서 43세의 범위에 있었고 평균 10.4세 였으며 성별은 남자가 42명, 여자가 25명으로 남자가 약간 많았다. 환자의 체표면적은 0.4m²~1.6m²으로 평균 0.77m²이었다. 체중은 5.2kg~57kg로 평균 20.3kg이었다.

2. 환자들중 전에 난락술을 시행받았던 환자는 22명이었고 이들이 첫번째 술후 완전교정술을 시행받기까지는 평균 1.8년이었다.

3. 수술을 시행한 환자중 53명은 심방편을 이용한 transanular patch로 우심실과 폐동맥 사이의 재건술을 시행하였고, 12명은 우심실 유출로의 재건술만을 시행하였다. Valved conduit 이용 Rastelli operation을 시행받은 예가 1례, 응급 B-T Shunt를 시행한 1례가 있었다.

4. 67명의 환자중 6명이 사망하여 8.7%의 사망율을 보였고 술후 압력이 측정된 35례중 P_{RV/LV}가 0.7이하에서는 사망환자가 없는 반면 0.7이상의 군에서는 14명중 3명이 사망하였다.

5. Transanular patch를 이용한 경우 3례가 사망했으며 우심실 유출로의 재건술만큼 시행한 군에서는 사망환자가 없었다.

6. 술후 합병증은 9례에서 있었으며 이들중 출혈로

인한 재건술이 3명, 잔여 심실중격결손이 2명, 수술부위감염 2명, 유미홍 1명, 좌측 횡격막 신경손상이 1명이 있었다.

REFERENCES

1. Hegerty A. Anderson RH. Deanfield JE. ; *Myocardial fibrosis in TOF. Effect of repair or part of natural history. J Am Coll Cardiol* 11; 123, 1988
2. Hegerty A. Anderson RH. Deanfield JE. ; *Myocardial fibrosis in TOF. Effect of sugery or part of natural history. Br Heart J* 59; 123, 1988
3. Sullivan ID. Presbitero P. Googh VM. Aruta E. Deanfield JE ; *Is ventricular arrhythmia in repaired TOF on effect of operation or consequense of the course of the disease? A prospective study. Br Heart J.* 58; 40-44, 1987
4. Deanfield JE. McKenna WJ. Presbitero P. England D. et al ; *Ventricular arrhythmia in repaired or unrepaired TOF ; relation of age, timing of repair and hemodynamic status. Br Heart J.* 52; 77-81, 1984
5. Bertranou EG. Blackstone EH. Hazelrig JV. et al ; *Life expendency without surgery in TOF. Am J Cardiol.* 42; 458, 1978
6. Campell M. Deucher DC. Brock R ; *Redult of pulmonary valvotomy and infundibular resection in 100 cases of TOF. Br Med J.* 2; 111, 1954
7. Arensman FW. Francis PD. Helmworth JA. et al ; *Early medical and surgical intervention for TOF with absence of pulmonary valve. J Thorac-Cardiol* 84; 430, 1982
8. Rittenhouse EA. Mansfield PB. Hall DG. et al ; *Tetralogy of Fallot : selective surgical management. J Thorac-Cardiol* 89; 772, 1985
9. Hammon JW Jr. Henry CL. Merrill WH. et al ; *Tetralogy of Fallot ; selective surgical management can minimize operative mortality. Ann Thorac Surg.* 40; 280, 1985
10. Lillihei CW. Cohen M. Warden HE. Varco RL ; *The direct vision of intrcardiac repair of congenital anomaly by controlled cross circulation ; result of 32 patients of VSD, TOF and AV defect. Surgery* 38; 11, 1955
11. Kirklin JW. Blackstone EH. Colvin EV. *Early*

- primary correction of TOF. *Ann Thorac Surg.* 45 ; 231, 1988
12. Kirklin JW. Berrat-Boyes BG : *Ventricular septal defect and atresia or stenosis. In Cardiac Surg. New York : Weley Medical 699–781, 1986*
 13. Gustafson RA. Murray GF. Warden HE. Hill RC : *Early primary repair of TOF. Ann Thorac Surg.* 45 ; 235, 1988
 14. Castaneda AR. Freed MD. William RG. Norwood WI : *Repair of TOF in infancy. J Thorac-Cardiol* 74 ; 372, 1977
 15. Kirklin JW. Blackstone EH. Pacifico AD. Brown RN. Barger LM : *Routine primary repair vs two staged repair of TOF. Circulation* 60 ; 373, 1979
 16. Touti GD. Vouch PR. Amodeo AA. Pouard P. Mauritot P : *Promary repair of TOF in infancy. J Thorac-Cardiol* 99 ; 396, 1990
 17. Finck SJ. Puga FJ. Danielson JK : *Pulmonary valve insertion during reoperation of TOF. Ann Thorac Surg.* 45 ; 610, 1988
 18. Bove EL. Kavey RE. Byrum CJ. et al ; *Improved right ventricular function following late pulmonary valve replacement for residual pulmonary valve insufficiency or stenosis. J Thorac-Cardiol* 90 ; 50, 1985
 19. Ilbawi MN. Idriss PS. Deleon SY. et al ; *Long term result of porcine valve insertion for pulmonary valve regurgitation following repair of TOF. Ann Thorac Surg.* 41 ; 478, 1986
 20. Miyamura H. Kanazawa J. Hayshi J. et al ; *Thrombosis St. Jude medical valve prosthesis in the right side of heart in patient with TOF. J Thorac-Cardiovas Surg* 94 ; 148, 1987
 21. Walsh EP. Rochenmacher S. Keone JF. Houggen TJ. Lock JE. Castaneda AR. ; *Late restl in patients with TOF repaired during the infancy. Circulation* 77 ; 1062, 1988
 22. Zahka KG. Horneffer PJ. Rowe SA. et al ; *Long term valvular function after repair of TOF ; relation to ventricular arrhythmia. Circulation* 78 ; 1114, 1988
 23. Deanfield JE. McKenna WJ. Presbitero P. England D. et al ; *Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of TOF ; prognstic study. Br Heart J.* 53 ; 676, 1985
 24. Deanfield J. Franklin R. McKenna WJ. Dickie S ; *Ventricular arrhythmia in unrepaired and repaired TOF ; relation of age, timing of repair and hemodynamic status. Br Heart J.* 52 ; 77, 1984
 25. Gorson A Jr. Porter CB. Gillette PC. McNamara DG. ; *Introduction of ventricular arrhythmia during EP study after repair of TOF ; New electrophysiologic finding. Am J Cardiol* 1 ; 1493, 1983
 26. Kugler JD. Mooring PK. Pinsky WW. Hofshire PJ. ; *Sustained ventricular tachycardia follow up repair of TOF. Am J Cardiol* 49 ; 998, 1982
 27. Kobayashi J. Hirose H. Nakano S. Matsuda H. ; *Ambulatory EP study of frequency and cause of ventricular tachycardia after correction of TOF Am J Cardiol* 54 ; 1310, 1985
 28. Bove EL. Gallagher KP. Drake DH. et al. ; *The effect of hypothermic ischemia of recovery of left ventricular function and preload reserve in the neonatal heart. J Thorac-Cardiol Surg* 95 ; 813, 1988
 29. Chiu RCJ. Bindon W. ; *Why are new born hearts vulnerable to global ischemia? Circulation* 76 ; 146, 1987
 30. Grice WN. Konish T. Apstein CS. ; *Resistance of neonatal myocardium to injury during normothermic and hypothermic ischemic arrest and reperfusion. Circulation* 76 ; 150, 1987
 31. Bull C. Cooper J. Stark J. ; *Cardioplegic protection of childs heart. J Thorac-Cardiol Surg* 89 ; 287, 1984
 32. Magovern JA. Pae WE. Waldhausen JA. ; *Protection of immature myocardium. J Thorac-Cardiol Surg* 96 ; 408, 1988
 33. Ganzel BL. Katzmark SL. Marvoudis C ; *Myocardial preservation of neonatal heart ; beneficial effect of cardioplegia and systemic hypothermia on piglets undergoing cardiopulmonary bypass and myocardial ishchemia. J Thorac-Cardiol Surg* 96 ; 414, 1988
 34. Fujiwara T. Kurtts T. Anderson W. Heinle J. Mayer JE. ; *Myocardial protection of cyanotic neonatal lambs. J Thorac-Cardiol Surg* 96 ; 700, 1988
 35. del Nido pJ. Mickle DAG. Wilson GJ. et al. ; *Inadequate myocardial protection of the cold cardioplegic arrest during repair of TOF. J Thorac-Car- iol Surg* 95 ; 223 1988

36. Rabinovitch M, Herrera deLeon V, Castenada AR, Reid L. ; *Growth and development of pulmonary vascular bed in patient with TOF with or without pulmonary atresia. Circulation* 64 ; 1234, 1981
37. Castaneda AR, Freed MD, Williams RG, Norwood WI. ; *Repair of TOF in infancy. J Thorac-Cardiol Surg* 74 ; 372, 1977
38. Ewing LL, Gillette PC, Zeigler V, Zonner A, Taylor A. ; *Only 8% of posoperative tetralogy patients have inducible ventricular arrhythmia. J Am Coll Cardiol* 9 ; 36, 1987
39. Fuster V, McGoon DC, Kennedy MA, Ritter CG, and Kirklin JW. ; *Long term evaluation of open heart surgery for TOF. Am J Cardiol* 46 ; 635, 1980
40. Blackstone EH, Kirklin JW, and Pacifico AD. ; *Decision making in repair of Fallot based on intraoperative measurement of pulmonary arterial outflow tract. J Thorac-Cardiol Surg* 77 ; 526, 1976
41. Kirklin JW, Blackstone EH, Kirklin JK, Pacifico AD et al. ; *Surgical result and protocol in the spectrum of tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg* 198 ; 251, 1983
42. Oku H, Shrotani H, Yokiyama J, Yokota Y, Kawai A. ; *Postoperative size of right outflow tract and optimal age in complete repair of TOF. J Thorac-Cardiol. Surg.* 78 ; 542, 1979
43. Castaneda AR, Fred MD, Williams RG, and Norwood WI. *Repair of tetralogy of Fallot in infancy. J. Thorac-Cardiol. Surg.* 74 ; 732, 1977
44. 한병선, 홍종완, 장동철, 임승평 ; *활로사징증의 완전교정술에 대한 임상적 고찰. 대한흉부외과학회지* 19 ; 243, 1986
45. 이신영, 김창호 ; *10kg 이하의 활로사징증 환자에서 완전교정술에 대한 임상적 고찰. 대한흉부외과학회지* 24 ; 560, 1991
46. Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, Green EW ; *Result of two stage surgical treatment of TOF. J Thorac-Cardiovasc Surg* 79 ; 876, 1980
47. Barrett-Boyes BG, Neutz JM ; *Primary repair of TOF in infancy using profound hypothermia with circulatory arrest and limited cardiopulmonary bypass. A comparison with conventional two stage management. Ann Surg* 178 ; 406, 1973
48. Bender HW Jr, Fisher RD, Conkle DM, Martin CE ; *Selective operative treatment for TOF. Ann Surg* 183 ; 685, 1976