

Major Aort-Pulmonary Collateral Artery를 동반한 폐동맥형성부전 및 심실중격의 외과적 수술요법**

이정 상* · 최준 영* · 이정 렬* · 김용진* · 노준 랑* · 서경 필*

—Abstract—

Unifocalization and Complete Repair of Pulmonary Atresia and Ventricular Septal Defect with Major Aortopulmonary Collateral Arteries**

Jeong Sang Lee, M.D., Jun Young Choi, M.D., Jeong Ryul Lee, M.D.,
Yong Jin Kim, M.D., Joon Ryang Rho, M.D., Kyung Phill Suh, M.D.,

Pulmonary atresia and ventricular septal defect with major aortopulmonary collateral arteries (abbreviated as PA+VSD+MAPCA in the following) has limited the success of attempts at accurate diagnosis and complete surgical repair.

From April 1986 to September 1990, 23 patients with PA+VSD+MAPCA among 96 patients of PA+VSD in Seoul National University Children's Hospital were encountered. The group comprised 14 male and 9 female patients with ages ranging from 17 days to 177 months (mean 49.6 months).

We operated one stage total repair on good pulmonary artery sized two patients by R.E.V. (Réparation à l' étage ventriculaire) and Rastelli operation respectively. And the 11 patients who had independent MAPCAs and hypoplastic central pulmonary artery were dealt with unifocalization and modified Blalock-Taussing Shunt and followed by second stage repair in 3 patients later. We successfully had managed 7 patients whose MAPCAs could be ligated with modified Blalock-Taussig Shunt and followed by second stage repair in 3 patients with R.E.V. or Rastelli operation. Recently, three obstruction after 11 unifocalization procedures made us to try palliative right ventricle-pulmonary artery conduit operation by Gore-Tex vascular graft interposition under cardiopulmonary bypass. And so we managed another 3 patients with these procedures for the purpose of pulmonary artery growth whose central pulmonary artery were severely hypoplastic.

We experienced one death after second stage repair whose central pulmonary artery was created by 12mm Gore-Tex vascular graft and was unifocalized.

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital

** 이 논문은 1990년도 서울대학교병원 임상연구비의 일부보조로 이루어진것임.

1990년 11월 13일 접수

서 론

폐동맥형성부전 및 심실중격결손은 폐동맥 발육부전과 폐동맥분지의 연결이상(Pulmonary arborization abnormality)을 동반하며 폐혈류 공급원으로서 동맥관과 Major aortopulmonary collateral artery (이하 MAPCA로 약칭한다)를 함께 혹은 단독으로 갖게되는, 진단 및 치료에 있어서 많은 문제점이 아직가지도 완전히 해결이 안되는 질환이다¹⁾. 발생학적으로 태생기 7주 말에 이상이 생기면 제 6대동맥궁에서 나온 폐분절 동맥과 배동맥과의 연결이 그대로 남으면서 폐혈류공급원으로 작용하는 MAPCA가 그대로 존재하게 된다. 따라서 MAPCA는 대부분 하행 대동맥에서 기시하며 큰 혈관으로 폐문부를 향하고 폐문부 혹은 엽폐동맥 혹은 분절폐동맥과 연결되며 드물게 중심폐동맥과 연결이 되는 형태로 나타난다²⁾. 이들은 폐동맥분지의 이상을 지니며 이를 Alfieri 등은 arborization anomaly로 설명하면서 한쪽 폐의 1/3 이상이 중심폐동맥으로부터 분리되어 있을때를 정의하고, 수술의 위험요소로서 작은 폐동맥, 연령과 더불어 강조한 바 있고, 수술후 우심실 압력과 좌심실 압력의 비를 예상하는 공식을 제시한 바 있다³⁾. 이어서 Haworth등에 의해 MAPCA의 특성 및 발생이 설명되고, MAPCA에만 연결되어 있는 고립형 폐분절의 폐혈류공급을 중심폐동맥의 폐혈류공급을 받는 폐분절과의 혈류계를 연결하는 Unifocalization (단일초점화수술)의 개념이 도입되었다⁴⁾.

MAPCA에는 중심폐동맥으로부터 폐혈류공급을 받는 폐분절과 MAPCA로부터 폐혈류 공급을 받는 폐분절과의 연결이 있는 communicating MAPCA와, 중심폐동맥으로부터 폐혈류공급을 받는 폐분절과 MAPCA로부터 폐혈류공급을 받는 폐분절과의 혈류연결이 없는 independent MAPCA로 나눌수 있다. 이는 MAPCA 선택조형기법으로 대동맥조형상 확인되며, 동시에 중심폐동맥의 크기를 폐동맥조형상 정확히 판정하여 충분한 수의 기관지 폐분절을 중심폐동맥에 폐혈류계 연결하는 것을 원칙으로 하여 완전교정수술을 기대할수 있다⁴⁾. 이때 활로써 4정중의 완전교정수술에 준하며 폐동맥분지의 연결이상을 해결해야 한다.^{1,5,6)}. 따라서 MAPCA를 동반한 폐동맥형성부전 및 심실중격결손은 처음부터 완전수

술이 가능한지의 여부를 판정하고, 완전수술이 불가능할때에는 어떠한 고식적 수술이 필요하며, 얼마후에 완전교정수술을 시행하는지의 여부를 결정하는 과정으로 MAPCA의 타입에 따라 어떻게 선택시행하는지, 특히 단일초점화수술의 난이도 및 성공여부등을 분석하고, 중심폐동맥성장에 따라 단계적인 고식적수술이 어떻게 필요한지 또한 다른 저자들의 폐동맥분지 연결이상의 해결방법등을 함께 고찰하며, 본 교실에서 짧은 기간이나마 23명의 MAPCA를 동반한 폐동맥형성부전 및 심실중격결손을 수술하였기에 다음과 같이 분석 보고하고자 한다.

대상 및 방법

서울대학병원 흉부외과에서는 1986년 4월 부터 1990년 9월까지 총 96례의 폐동맥형성부전 및 심실중격결손을 수술하였다.

이들은 모두 심도자술로 확진을 받았으며 이중 23명에서 MAPCA를 동반한 폐동맥형성부전 및 심실중격결손으로 확인되었다. 남녀비는 14 : 9이며 연령분포는 생후 17일에서 177개월로 평균 49.6±46.1개월이었다. 체중분포는 3.12kg에서 42kg로 평균 13.5 kg ± 8.8kg 이었고, Room air에서 PaO₂는 25mm Hg에서 53mmHg로 평균 36.6 ± 8.86mmHg이었다. PA index는 1차수술직전이 평균 87.1 ± 6.5mm²/m² (0-242 mm²/m²) 이었다.

중심폐동맥의 크기를 기준으로 환자를 세 그룹으로 분류하였는데, PA index가 60mm²/m² 이상으로 비교적 중심폐동맥 크기가 양호한 그룹을 "I", PA index가 60mm²/m² 이하로서 중심폐동맥크기가 작은 그룹을 "II", 중심폐동맥이 없는 그룹을 "III"로 하였다. 또한 MAPCA 선택조형기법으로 중심폐동맥 혹은 폐문부 혹은 폐내동맥과의 연결이 확실한 Communicating MAPCA를 그룹 "a", 중심폐동맥 등으로 폐혈류 공급을 받는 폐분절과 연결이 없는 independent MAPCA (MAPCA 로만 폐혈류공급을 받는 고립형 폐분절을 지님)를 "b"로 나누었다. 1차 단락술후 2차수술 (완전교정수술 혹은 중심폐동맥 성장이 불충분하여 반대편 단락술 시행하는 경우) 전심도자술결과로써 PA index의 변화를 관찰하였는바, 중심폐동맥 성장정도를 % of PA index로 구분하였다.

1차 단일초점화수술후 가능하면 6개월 이후 심도자술을 시행하여 MAPCA와 중심폐동맥사이의 문합개존 및 폐쇄정도를 확인하였다.

여기서 중심폐동맥이라 함은 심장내에 있는 폐동맥을 말하며 우측과 좌측으로 나뉘어져 폐문부까지 가며 혈관조영술에서 갈매기 모양으로 심박동과 같이 움직이는 것으로 구별된다.

PA index는 폐혈관조영상에서 첫번째 엽폐동맥이 분지되는 최근위점의 우측폐동맥 및 좌측폐동맥의 직경을 측정하여 각각의 좌, 우폐동맥 단면적을 계산하여 합산후 환자의 폐표면적으로 나눈 수치로서 정상범위는 $300 \pm 30 \text{mm}^2/\text{m}^2$ 이며 이로써 중심폐동맥의 크기를 기준하였다.

MAPCA의 평가는 대동맥조영상 MAPCA에 선택적으로 조영하여 주위 폐동맥에 직접 혹은 간접적으로 연결된 폐분절의 수를 알아냈고 MAPCA로부터 폐혈류공급을 받는 폐분절과 중심폐동맥으로부터 폐혈류공급을 받고 폐분절까지 연결여부를 확인하였다 (그림 1).

결 과

1986년 4월부터 1990년 9월까지 서울대학교병원 흉부외과에서는 96례의 폐동맥형성부전 및 심실중격결손을 수술하였는데 MAPCA를 동반하는 폐동맥형성부전 및 심실중격결손은 30례 였다. 이중 6명은 동일 환자로서 여러단계에 걸친 수술과정으로 중복통계에 포함되었으며 실제 24명이나 1명은 추적관찰 불가능으로 총 23명의 환자로써 결과를 분석한다.

1986년 소아병원의 개원과 더불어 폐동맥형성부전 및 심실중격결손의 환자수가 급증함을 보이며 MAPCA의 개념 이해와 진단의 발전으로 MAPCA를 동반한 폐동맥형성부전 및 심실중격결손의 환자에 급증함을 보인다(표 1).

MAPCA의 수는 2개에서 7개 였고 좌, 우 각각 평균 2개씩이었으며 전례에서 하행대동맥으로부터 기원하며 동반기원의 경우 무명동맥에서 기원하는 경우가 5례, 좌측쇄골하동맥에서 기원하는 경우가 3례, 좌측내흉동맥에서 기원하는 경우가 1례 포함된다(표 2).

동반심기형으로는 대혈관완전전위가 1례, 수정대혈관전위가 2례, 우측대동맥궁이 6례 이었으며 동맥

Table 1. Total cases of PA+VSD+/-MAPCA
Total 96 cases

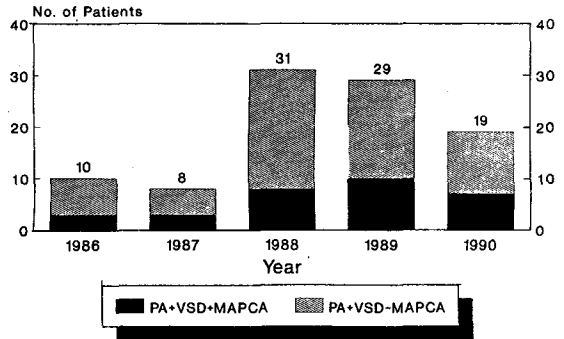
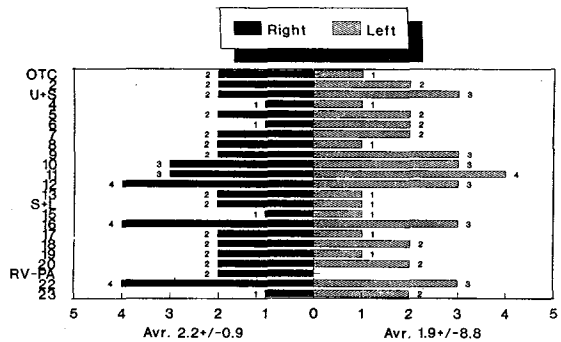


Table 2. Numbers of MAPCAs
Mean \pm SD (4.1 \pm 1.7)



관개존증이 존재하는 경우가 5례였다.

단일초점화수술 및 체폐동맥 단락술의 예에서 일차수술전 room air에서의 동맥혈산소분압이 25-23 mmHg(평균 $36.9 \pm 9.7 \text{mmHg}$), 술후 동맥혈산소분압은 30-50 mmHg(평균 $41.9 \pm 7.9 \text{mmHg}$)로 증가함을 보이고 있다.

Imai의 보고서와는 달리 대동맥궁이 우측에 있는 환자들과 여자에게 말초폐동맥협착이 더 많다는 통계분석은 나오지 않았다.

중심폐동맥크기 및 MAPC type의 분석결과와 type Ia (중심폐동맥크기가 양호하며 중심폐동맥으로부터 폐혈류공급을 받는 폐분절과 MAPCA로부터 폐혈류공급을 받는 폐분절과의 혈류연결이 존재하는 그룹)가 8례, type Ib (중심폐동맥크기가 양호하며 중심폐동맥으로부터 폐혈류공급을 받는 폐분절과 MAPCA로부터 폐혈류공급을 받는 폐분절 사이의 혈류연결이 없는 그룹)가 5례 였으며 type IIa (중심폐동맥크기가 작으며 중심폐동맥으로부터 폐혈류공

급을 받는 폐분절과 MAPCA로부터 폐혈류공급을 받는 폐분절과 혈류연결이 존재하는 그룹)가 3예, type II b (PA index가 60미만+independent MAPCA)가 5예이며 중심폐동맥이 없으며 independent MAPCA인 type III b가 3예 이었다 (표 3).

총 23례의 환자를 표 4, 5와 같이 1번부터 23번으로 분류하였다. 1번, 2번은 PA index가 229, 214로 중심폐동맥 크기가 완전수술이 가능할 정도로 크고 MAPCA의 타입이 중심폐동맥과 연결이 있는 communicating MAPCA 이므로 처음부터 R.E.V. 수술 및 라스텔리씨 수술을 각각 시행하였으며 MAPCA는 결찰하였다. 심폐기 정지 30분 후 P RV/LV는 각각 0.55, 0.6으로 양호하였으며 2번 환자는 현재까지 전혀 문제점이 없으나 1번 환자는 우심실기능 저하 및 청색증이 나타나고 있다.

3번부터 13번의 환자는 중심폐동맥으로부터 폐혈류공급을 받는 폐분절과 MAPCA로부터 폐혈류공급을 받는 폐분절 사이의 연결이 없는 independent MAPCA를 좌측 혹은 우측 혹은 양측 폐에 지니고

있는 b 그룹으로서, 단일초점화 수술을 시행했던 11례이다. 3번, 4번은 우측폐에 Ia, 좌측폐에 Ib를 지니고 중심폐동맥이 70, 68mm²/m²으로서 일단계로 좌측 개흉술로써 단일초점화수술 및 응용 Blalock-Taussig씨 단락술을 시행하고 동시에 우측 MAPCA 결찰을 시행한 후 각각 12개월, 8개월 후 PA index 179, 163mm²/m²으로 폐동맥성장을 확인하여 라스텔리씨 수술 및 R.E.V 수술로써 완전교정하고 심폐기 정지 30분 후 P RV/LV 0.5, 0.6으로 상태양호함을 관찰하였다. 현재까지 외래관찰중이며 3번 환자는 아무문제 없이 잘 지내고 있으나 4번 환자는 폐혈관 저항치가 4u로서 폐혈관질환에 의한 우심실기능저하의 소견을 보이고 있다.

5번 환자는 중심폐동맥이 전혀 없으며 independent MAPCA를 지니는 type III b로서, 12mm Gore-Tex vascular graft로써 중심폐동맥을 만들고 양측 단일초점화수술 및 좌측 응용 Blalock-Taussig 단락술을 시행하였는데 양측 개흉을 동시에 시행하였다. 환자는 5개월후 라스텔리씨 수술이 가능하여

Table 3. Surgical classification of 23 patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect with MAPCAs

Surgical classification	No. of patients
1. Moderatcly hypoplastic central pulmonary arteries (PA index \geq 60)	
a. Arborization abnormalities(-) : Ia	8
b. Arborization abnormalities(+) : Ib	5
2. severely hypoplastic central pulmonary arteries (PA index<60)	
a. Arborization abnormalities(-) : IIa	3
b. Arborization abnormalities(+) : IIb	5
3. absent central pulmonary arteries	
a. Arborization abnormalities(-) : IIIa	0
b. Arborization abnormalities(+) : IIIb	2

PA index=(RPA area+LPA area) / BSA (normal range 330 \pm 30 mm²/m² BSA), where RPA is right pulmonary artery, LPA is left pulmonary artery, and BSA is body surface area.

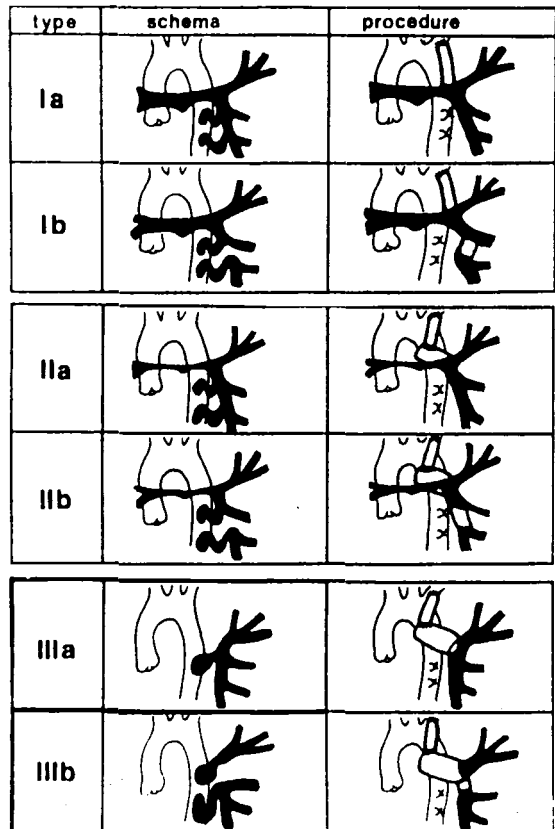


Fig.1. Schematic Surgical classifications and their Surgical procedures in MAPCA+PA+VSD

Table 4. Surgical Result and Classification of MAPCA

pt	Sex	MAPCA type	No. of A.A MAPCA	origin of MAPCA	first stage op.				op. interval	second stage op.				Prv/LV	Outcome	
					Age	Bwt (kg)	PAI	op.		Age	Bwt (kg)	PAI	op.			
1	M	I _a I _a L	2	1	d-Ao	-	-	-	-	9m	7.4	229	REV+L	0.55	RV dysfunction	
2	M	I _a I _a L	2	2	d-Ao,LSCA	-	-	-	-	8y	15.7	214	Rastelli+L c̄ B-S	22 0.6	good	
3	M	I _a I _b L	2	3	d-Ao	23m	10.4	70	(L,U,S) ℓ	12m	35m	12.5	179	Rastelli	0.5	good
4	M	I _a I _b L	1	1	d-Ao	5Y3M	15.5	68	(U.S) ℓ	8m	6y1m	16.5	163	REV	0.6	pul. vas. ds→RVdysf.
5	F	III _b III _b R	2	2	d-Ao,LINN	5Y7M	12.5	0	s(M*,U)(S) ℓ	5m	6y	13	250	Rastelli	0.6	pul. vas. ds→Death
6	M	II _b II _b L	3	4	d-Ao,LINN	1y8m	7	54	(S) ℓ	17m	4ym	10.5	74	(D,U,S)r	9m	later Cath. Good
7	M	I _a I _b R	2	3	d-Ao,LINN	14y9m	42	242	(U,L,S) ℓ	3m	15y	38.9	-	(U) ℓ	d/t	remained MAPCA
8	M	II _b II _b L	2	1	d-Ao	1y10m	12	57	(U,S) ℓ	-	-	-	-	-	9m	later Cath. Obst.
9	F	II _b II _a R	4	3	d-Ao	2y6m	10	52	(U,S) ℓ	-	-	-	-	-	6m	later Cath. Obst.
10	F	I _a I _b L	3	3	d-Ao,LSCA	3y4m	11.8	70	(U,S) ℓ	-	-	-	-	-	10m	later Cath. Obst.
11	M	II _b II _a R	2	1	d-Ao	17d	3.1	58	(S)r	3y	3y	11	90	(U)r(S) ℓ	-	-
12	F	II _b II _b L	2	2	d-Ao	8y5m	25.7	54	(S) ℓ	3y	11y5m	35	90	(U,S)r	-	-
13	M	III _b III _b L	1	3	d-Ao	5y2m	17.5	0	s(M,U)(S) ℓ	-	-	-	-	-	-	-

Legends : M=Male ; F=Female ; A.A.=Aortic Arch ; d-Ao=descending Aorta ; LSCA=Left subclavian artery ; B=Bilateral ; LINN=Left innominate artery ; L=Ligation of MAPCA ; S=Shunt ; U ; Unifocalization ; M*=main pulmonary artery creation ; D=Division of MAPCA ; ℓ=left ; r=right ; Obst=Obstrudion of ulnifocalized MAPCA ; PAI=pulmonary Artery Index ; B-S=Bjork-Shiley ; IS= Ionescu Shiley ; bovine per.=bovine pericardium.

Table 5. Surgical Result and Classification of MAPCA

pt	Sex	MAPCA type	No. of A.A MAPCA	origin of MAPCA	first stage op.				op. interval	second stage op.				Prv/LV	Outcome	
					Age	Bwt (kg)	PAI	op.		Age	Bwt (kg)	PAI	op.			
14	F	I _a I _a L	1	1	d-Ao	11y4m	25	130	(S,L)r	16m	12y8m	29	209	Rastelli c̄ BS22	0.7	good
15	M	I _a I _a L	1	1	d-Ao	1y7m	92	102	(S+L) ℓ	3y	4y7m	14	292	REV+L	0.46	good
16	F	I _a I _a L	4	3	d-Ao	3y3m	12.5	120	(S,L)r	18m	4y9m	17	270	Rastelli c̄ BS20	0.7	good
17	M	I _a I _a L	2	1	d-Ao	5m	6	97	C.L	-	-	-	-	-	-	CHF ↑
18	F	II _a II _a R	2	2	d-Ao,LINN	7y3m	22	37	(S) ℓ	14m	8y5m	24.5	74	(S,L)r	-	Fair
19	M	II _a II _a R	2	1	d-Ao	1y7m	8.5	40	(S,L)r	12m	2y7m	10	81	(S,L) ℓ	-	Good
20	M	I _a I _a L	2	2	d-Ao,LINN	7y	19.6	134	(S,L) ℓ	-	-	-	-	-	10m later Cath	Good
21	M	I _a I _a L	2	0	d-Ao	6m	6.6	60	RV-PA	Gore-Tex	interposition	10mm	under	CPB	Good	
22	F	I _b I _b L	1	2	d-Ao,LSCA	2y3m	5.1	68	RV-PA	Gore-Tex	interposition	10mm	under	CPB	Good	
23	F	II _a II _a L	4	3	d-Ao	7m	6.2	47	RV-PA	Gore-Tex	interposition	8mm	under	CPB	Cardiomegaly	

Legends : M=male ; F=female ; A.A.=Aortic Arch ; L = Left ; R=right ; d-Ao=descending Aorta ; LINN=Left innominate artery ; LSCA=Left subclavian artery ; S=Shunt ; L=ligation of MAPCA ; ℓ=left ; r=right ; C=central shunt ; LIMA=Left int. mammary artery ; REV=Right ventricular Out-flow Tract Reconstruction Without prosthetic conduit ; PAI=Pulmonary Artery Index ; BS=Bjork Shiley ; CPB=Cardiopulmonary Bypass.

완전교정수술을 시행했으나 술후 13일째 사망하였다. 이 환자의 완전교정수술전 폐혈관 저항치는 11u 로서, 추측컨데 폐혈관질환 진행 및 우심실기능 저하로 인한 인공호흡기 weaning 실패 및 폐혈증이 사망 원인으로 사료되었다(그림 2). 13번의 환자도 type IIIb로서 중심폐동맥을 만들고 단일초점화수술 및 체폐동맥단락술을 시행하였으며, 별 문제없이 완전교정술을 기다리고 있다. 6번에서 12번의 환자는 PA index가 52에서 242 mm²/m²이며, I b 혹은 IIb의 MAPCA를 지닌 환자들이다. 이들은 일단계로 일측성 단일초점화수술 및 체폐동맥 단락술, 그리고 필요하면 I a 혹은 IIb를 지니는 경우 MAPCA결찰을 시행하고, 중심폐동맥의 성장을 기다리며 이단계 완전교정수술을 기대하고 있다. 6, 11, 12번은 1986년 및 1987년 초기에 MAPCA의 개념이 불확실하고 진단의 불확실성으로 체폐동맥 단락술만 한 예로서, 그후 중심폐동맥의 성장이 미흡하고 MAPCA의 존재가 심도자술 결과 확인되어, 이단계로 반대측 단일초점화수술 및 체폐동맥 단락술을 시행하였다(그림 3). 11번 환자는 우측 체폐동맥단락술을 먼저 시행하고 3년후 중심폐동맥의 성장이 미흡하고 MAPCA가 확인되어 우측 단일초점화수술 및 좌측 체폐동맥 단락술을 시행하였는데 좌, 우 개흉술을 같이 시행한

예이다. 환자상태는 양호하였다. 7번의 환자는 일차 단일초점화수술후 심도자술 결과 indepent MAPCA의 잔존이 확인되어 3개월뒤 다시 동측 단일초점화수술을 해주었다. 6번에서 10번 환자는 단일초점화수술 6개월에서 10개월 후 심도자술을 시행하여 중심폐동맥과 MAPCA의 연결을 확인하였는 바 8, 9, 10번 환자는 문합부위의 폐쇄가 증명되었다(그림 4). 9번환자의 경우 폐동맥이 너무 작아 우심낭을 이용하여 폐동맥성형술을 하고 단일 초점화수술을 시행하였으나 문합부위가 폐쇄되었다.

14번에서 20번의 환자는 중심폐동맥과 MAPCA의 연결이 어느부위든지 존재하는 communicating MAPCA를 지니는 "a" 그룹으로서 일측성 체폐동맥 단락술 및 MAPCA결찰을 시행하고 중심폐동맥의 성장이 충분하였던 14번, 15번, 16번 환자는 각각 16개월, 3년, 18개월 후 완전교정술로써, 라스텔리씨 수술 혹은 R.E.V 수술을 시행하여 심폐기정지 30분후 P RV/LV가 0.7, 0.46, 0.7로써 양호하였고, 현재까지 아무문제 없이 외래관찰중이다. 18번과 19번의 환자는 14개월, 12개월 후 심도자술결과 중심폐동맥의 성장이 미흡하여 반대측 체폐동맥단락술 및 MAPCA결찰을 시행하여 폐동맥성장을 피한후 완전교정술을 기대하고 있다. 17번의 환자는 일단계로 중심성



Fig. 2—A, A case presentation of staged operation in a 5-year-7-month-old patient with absence of the central pulmonary artery (patient 5), (IIIb, IIIb) A, preoperative MAPCA view by Aortogram.

B, B, Pulmonary angiogram by injection into modified Blalock Taussig shunt after main pulmonary artery creation by 12mm Gore-Tex Vascular graft and bilateral unifocalization.

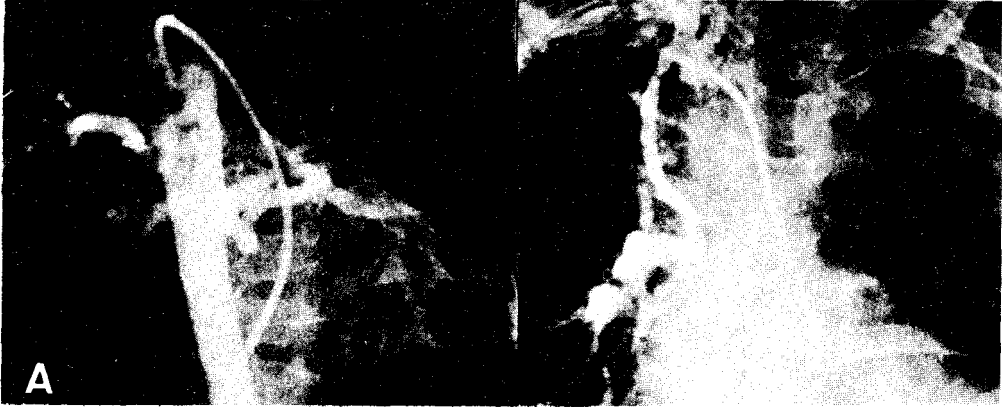


Fig. 3—A. A, case presentation of staged operation in a 1-year-8-month-old patient with severely hypoplastic central pulmonary artery and independent MAPCAs. (Ib, Ib) A, Preoperative MAPCA view by Aortogram.
B. B, Pulmonary angiogram by injection into modified Blalock Taussig shunt after unifocalization between RULobar artery and RPA : good patency.



Fig. 4—A. A case presentation of staged operation in a 1-year-10-month-old patient with moderately hypoplastic central pulmonary artery and independent MAPCA (Ib, Ib) A, Preoperative MAPCA view by Aortogram
B. B, Pulmonary angiogram by injection into modified Blalock Taussig shunt after unifocalization between LLObar artert and LPA : obstructed state.

체폐동맥단락술 및 MAPCA결찰을 시행하였으나 현재 심한 심부전증이 확인되고 있다.

앞에서 언급한바와 같이 단일초점화수술을 시행했던 “b” 그룹 환자중 중심폐동맥과 MAPCA사이엔 분합폐쇄 혹은 협착이 심도자술결과 확인되어, 중심폐동맥 크기가 작은 환자들에 있어서 고식적으로 우심실-중심폐동맥과의 연결을 일단계로 시행하여 중심폐동맥의 성장을 촉진하고, 단일초점화수술 혹은

체폐동맥단락술을 용이하게 하고자 21, 22, 23번 환자에서는 체외순환하에 Gore-Tex graft를 우심실-폐동맥 사이에 게재 시켰다. 환자 상태는 21, 22번은 양호하나 23번은 수술후 심비대 소견이 보이고 있다.

결론적으로, 수술의 원칙은 중심폐동맥 크기가 양호하면, 가능한한 처음부터 완전교정술을 시행하였으며, 완전교정수술하기에 중심폐동맥 크기가 크지 않으면 체폐동맥 단락술을 시행하여 폐동맥 성장을

기다렸다가 완전교정수술을 계획했다. 이 중에서 중심폐동맥과 MAPCA와 폐문부 혹은 폐내동맥 어느 분위든지 연결이 있는 communicating MAPCA를 지닌 경우에는 1차수술 혹은 2차수술에서 MAPCA 결찰을 같이 해주었다. 또한 중심폐동맥과 MAPCA와의 연결이 없는 independent MAPCA를 지닌 경우에는 일측 단일초점화수술을 하여 중심폐동맥으로 폐혈류공급원을 통일시키고 체폐동맥단락수술을 하여 중심폐동맥이 성정을 기다렸다가 2차완전교정수술을 꾀하였다. 그러나 1차단일초점화수술후 중심폐동맥 문합부위폐쇄 혹은 협착이 수술후 심도자술결과 확인되는 예가 나타남에 따라 중심폐동맥이 작은 (PA index 60미만) 그룹 IIb등에 있어서는 우선적으로 중심폐동맥성장을 도모하고자, 처음부터 체외순환하에 우심실-중심폐동맥 연결을 해주고 2차로 단일초점화수술을 용이하게 준비하였다. 중심폐동맥이 없는 IIIb에서는 Gore-Tex graft를 이용하여 중심폐동맥을 성형하고 여기에 단일초점화수술을 양측으로 시행한후, 체폐동맥 단락술을 해주고 (그림 1, 2) 이단계로 완전교정수술을 하였다.

고 안

폐동맥형성부전 및 심실중격결손은 활로씨4징증의 극단적인 형태로 이해되어 왔다^{5,7)}. 발생학적으로 충분한 이해가 없으나 역시 활로씨4징증 혹은 총동맥간의 아류로서 대동맥기승, 이차성 우심실비대, 막주위성 심실중격결손, 누두중격전방전위등이 있으며 차이점으로는 우심실과 폐동맥사이의 연결이 없는 것이다. 태생기 4주-5주 사이에 폐아채를 형성하는 혈관총은 배동맥에서 나오는 분절동맥과 연결된다. 6주에 중심폐동맥이 제6대동맥궁에서 나와 폐분절동맥과 연결된다. 7주말에 배동맥과 연결이 없어지면서, 중심폐동맥과 그 분지는 우심실과 원위부 폐혈관과 연결된다. 이때에 이상이 생기면서 대동맥폐동맥의 연결이 그대로 존재하면서 폐동맥형성부전 및 심실중격결손의 폐혈류공급원으로 작용한다^{2,5,7,8,9,10)}.

이들의 치료는 폐혈관본포와 폐혈류공급원에 좌우되며 크게 동맥관과 Major aortopulmonary collateral artery (이하MAPCA로 약칭)로 나눌수 있다. MAPCA란 하행대동맥에서 기시하는 큰 혈관으로 기관지주행과 관계없이 폐문부를 향하며 Carina 및

혹은 쇄골하동맥 아래로 지나며 폐내동맥과 연결되는 바, 폐문부 혹은 엽폐동맥 혹은 폐분절동맥에서 연결이 이뤄지며 드물게 직접 중앙폐동맥과 연결되는 수가 있다. 또한 MAPCA를 동반하는 폐동맥형성부전 및 심실중격결손은 동맥관을 동반할수도 안할수도 있다^{1,4,7,11)} MAPCA와 기관지동맥과의 차이는 기관지동맥이 폐모세혈관부위에서 연결이 되어 있다는 점에서 구별이 된다¹¹⁾ 폐혈류공급원이 MAPCA인 경우에는 근원적으로 폐동맥본지의 연결이상 있으며 Allfieri 등은 폐실질내의 말초동맥의 일부가 중앙폐동맥과 연결이 없는 경우 Arborization anomaly라고 하였다³⁾. 이들폐동맥의 해부학적 특성은 Mayo clinic에서 178명의 폐동맥형성부전 및 심실중격결손을 분류하여 다음과 같은 통계를 얻었다. 즉, 폐동맥이 크고 합류가 존재하는 경우가 42%, 폐동맥의 합류가 존재하나 크기가 작은 경우가 25%, 폐동맥이 크며 합류가 없는 경우가 13%, 하나의 커다란 MAPCA만 존재하는 경우가 5%, 중심폐동맥이 없는 경우가 6%, 폐동맥부위중 협착이 존재하는 경우가 30%로 발표하였다^{12,13,14)}. 또한 MAPCA는 주로 하행대동맥에서 기원하며 드물게 쇄골하동맥 혹은 상행대동맥, 대동맥궁에서 기시한다^{1,8,12,13,14)}. MAPCA는 중심 혹은 폐문부 혹은 폐내폐동맥과의 연결이 있는 경우 (communicationg MAPCA)와, MAPCA로부터 폐혈류공급을 받는 폐분절과 중심폐동맥 혹은 폐문부 혹은 폐내폐동맥과의 연결이 없는 경우 (independent MAPCA)로 나눌수 있다. MAPCA의 수는 두개에서 다섯개 정도이고, 원위부 폐분절과 직접 연결된다. 근위부 폐동맥은 크기가 아주 작을수 있고, 없을수도 있다. 동반 심내기형으로는 동맥관 이외에 다발성 심실중격결손 혹은 심방심실중격결손 등이 있을수 있다^{5,12,13)}.

임상중세로는 심실부위의 우→좌 단락이 존재하므로 청색증이 나타나며, 폐혈관이상에 따라 정도의 차이가 있다. 즉, 폐혈류 공급이 협착등으로 제한되면 청색증이 심해지며, 환자의 성장에 영향을 끼친다. 반면, 폐혈류 공급의 위축이 없을경우 청색증이 감소되나, 폐혈류량이 증가하여 심실용적부담이 증가하며 심부전중세가 나타나고, 결국에는 폐혈관성 질환으로 발전한다. Squatting 병력을 보이며, 다혈구혈증, 뇌혈전증, paradoxical emboli, 대량 각혈등이 나타날수 있다. 청색증 및 심부전증이 심하지 않으면

발육은 정상범위로 나타날수 있다. 청진소견상 동맥관 혹은 MAPCA의 혈류로 인한 지속성 심잡음이 들릴수 있으며 폐혈류량이 증가되는 경우 심비대가 나타나고, 청색증에 의한 곤봉상지가 보인다^{1,3,5,7,14,15}).

진단은 심전도상 우심실비대 및 RAD가 나타난다. 흉부 X선상 활로씨4정중과 유사하나, 폐혈류증가의 경우 심비대가 나타난다. 심에코상 동맥관 및 중심폐동맥 및 MAPCA의 일부를 볼수 있다. 심도자술에서 체폐혈류량을 파악할수 있고 심실중격결손의 수를 헤아릴수 있다. 대동맥조영상, 동맥관 혹은 MAPCA의 선택적 조영기법으로 폐분절의수, communicating 혹은 independent MAPCA 여부를 알수가 있다^{1,3,13,14,15}).

심실중격결손 및 폐동맥형성부전에서 폐혈류공급원으로 동맥관이외에 다른 종류의 collateral artery가 있는것은 알려졌으며 Chesler등에 의해 처음으로 선택적조영법이 발표되었으나 이에 대한 명명은 약간의 혼동이 있어 처음에는 "bronchial artery"라고 불리기도 했으나 Haworth등에 의해 이들의 정확한 해부학적구조 및 발생이 규명되었으며 Haworth등은 "Major Aorto Pulmonary Collateral Artery"라 칭하였다. 이렇게 MAPCA의 구조와 해부학적 특성이 밝혀짐에 따라 MAPCA, 중심 폐동맥, 분절 폐동맥의 관계가 아주 다양하게 연관되는 것을 알게 되었다. 이에 따라 Alfieri등이 제기한 arborization abnormality에 대해 좀 더 이해할 수 있게 되었으며 이를 해결하기 위해 unifocalization(단일초점화수술)이라는 개념이 정립되기에 이르렀다^{1,3,4,12,13}).

폐동맥형성부전 및 심실중격결손 환자의 50%에서 1년내에 사망하고, 90% 이상은 10년내에 사망한다. 청색증이 심하지 않으며 폐혈류량이 증가한 그룹에서는 결국 원위부폐혈관협착이 오며 폐혈관질환으로 청색증이 심해지면서 사망하게 된다⁵).

폐동맥형성부전 및 심실중격결손의 내과적 치료는 동맥관개존을 위하여 Prostaglandins의 지속적사용, 심부전증치료를 위한 Digoxin 및 이노제의 투여등이 있으나 한계가 있다. 따라서 외과적 수술요법이 반드시 필요하다^{5,8,14}).

폐동맥폐쇄에 폐혈류공급원으로 MAPCA를 가지는 환자의 완전교정수술은 여러가지가 시도되었으나 치료의 원칙은 동일하다. 충분한 크기의 중심폐동맥과 여기에 연결된 기관지 폐분절의 숫자가 충분하다

면 교정수술에는 큰 문제점이 없을 것으로 생각되며 만일 이러한 조건이 충족되지 못하는 경우에는 이러한 조건을 만족시키기 위해 여러가지의 고식적 수술이 시도되어야 한다^{8,15}).

수술에는 고식적인 수술과 완전교정수술로 나눌수 있다. 고식적수술에는 증세를 완화시키기 위한 방법과 2차 완전교정수술을 위한 준비수술이 있다. 증세를 완화시키는 수술로는 증가된 폐동맥혈류의 감소시키는 방법이 그 예이다. 2차 완전교정수술을 위한 것으로는 체폐동맥단락술로 폐동맥의 성장을 기대하며 원위부 폐동맥과 연결되어 있는 Communicating MAPCA의 경우에는 결찰하고, independent MAPCA의 경우는 고립된 폐분절로 가는 MAPCA를 정상폐혈류계로 단일화시키는 것 (단일초점화수술)이 있으며, 중심폐동맥에 없는 경우 폐혈관성형술등이 있다. 이러한 수술은 단일 혹은 복합적으로 필요하며 한번에 혹은 여러단계에 걸쳐 시행하여 완전교정수술을 기다린다^{1,5,11,14,15,16,17,18}).

완전교정수술이라함은 우심실과 폐동맥의 혈류연결을 해주는 것인데 일반적으로 4-5세 이후에 권장되고 있으며 이는 우심실-폐동맥관막이용시 성인 크기에 가깝게 하려는 이유이나 MAPCA등에 의한 폐혈류증가 및 폐혈관저항의 증가가 예상되므로 폐동맥크기가 적당하면 그 이전이라고 완전교정수술을 하는것이 고려되어야 한다. 완전교정수술의 criteria로는 첫째, 4-5세 전후, 둘째, 수술후 우심실압력과 좌심실압력 비율이 0.85미만으로 예상될때 (좌, 우폐동맥 단면적 합산수치 \geq 원위부 하행대동맥의 단면적), 셋째, $Q_p/Q_s=1.5$ 이상, 넷째, PA index 120 이상으로 한다^{1,3,5,14,15,19,20}).

일반적으로 중심폐동맥의 합류가 있고 충분한 크기이면 communicating MAPCA의 경우 처음부터 우심실폐동맥완전교정술 및 MAPCA결찰이 가능하다^{1,5,7,11}).

그러나 independent MAPCA를 지니는 경우에는 중심폐동맥의 정상폐혈류계에 MAPCA를 단일화시키는 작업이 필요하며 이를 unifocalization(단일초점화수술)이라 한다. Macartney 와 Haworth등이 이개념을 제기하고 다음과 같은 수술기법을 제시하였다^{1,5,7,11}).

첫째로, 중심폐동맥과 MAPCA 사이의 직접적인 문합, 둘째로, 중심폐동맥과 MAPCA사이에 prosthesis를 게재시키는 문합, 셋째로 MAPCA가 기원하는 하행대동맥의 일부와 우심실사

이의 문합등이다^{4,11,21,22,23}). 그러나 이 방법들은 폐분부합착이 빈번하므로 Macartney, Scott 와 Deverall 등은 폐분부위의 폐내동맥 내에서 문합을 제시하였고, Imai 등은 폐분부동맥의 단절부위가 길고 폐분부동맥이 폐실질조직에 묻혀있으며 폐정맥, 기관지 분지등으로 쌓여 있어서 박리가 매우 힘들며 폐분부동맥 연결이 실제로 거의 불가능하다는 점을 들어서 intrapulmonary bridge technique를 사용하였다¹¹).

단일초점화수술을 양측성일 경우 동시에 시행할 수도 있고 단계적으로 시행하는 방법이 있으나 이러한 어려운 단일초점화수술후 27%에서만 이단계완전교정수술이 가능하다는 성적보고도 있다^{14,4)} 반면 50%에서는 폐동맥이 찌그러져지거나 문합부위의 혈전, 폐동맥성장의 미흡, arborization anomalies의 잔존등을 보고하는 이도 있다^{24,26}). 따라서 Hillel Laks 등은 MAPCA가 크면 중심폐동맥에 직접 문합하고, 중심폐동맥이 작거나 MAPCA가 작은 경우 1-2세 이후에 unifocalization을 시행하였다²⁶). 한편, 단일초점화수술후 초기 사망율은 15% 내외로 보고하고 이 단계 완전교정수술후 사망율은 4-13%로 보고하고 있다^{14,25,26}).

Puga 등은 단일초점화수술을 네 그룹으로 나누었다. 첫째, 합류가 없는 폐동맥 혹은 엽폐동맥, 본질폐동맥간의 직접문합을 중심폐동맥이 있는 경우와 없는 경우로 나누어서 실시하고 둘째, 합류가 없는 엽폐동맥과 혹은 본질폐동맥간의 도관계제술을 역시 중심폐동맥이 있는 경우와 없는 경우로 나누어서 실시하였으며 셋째, 협착이 존재하는 communicating MAPCA와 폐동맥분지 사이에 폐동맥 성형술 시행을 중심폐동맥이 있는 경우와 없는 경우로 나누어서 실시하고 넷째, 정중흉골절개하여 중심폐동맥을 만들어서 합류점을 유지시킨후 central shunt를 시행하는 네 경우로 나누어서 38명의 환자중 23명에서 이 단계 완전교정수술을 실시하고 2명의 사망을 보고하였으며 단일초점화수술후 3명의 사망례를 보고하고 있다^{18,27}).

중심폐동맥이 작으며 communicating MAPCA를 지나는 경우에는 체-폐동맥 단락술 (대부분 응용 Blalock-Taussig 단락술) 및 MAPCA결찰로 중심폐동맥을 충분히 키우고 나서 이단계로 완전교정수술을 기대한다. 이때 중심폐동맥의 성장이 미흡하면 반대편 단락술을 추가하여 완전교정수술을 용이하게

준비할수 있다.

본 저자들은 중심폐동맥이 작으며 independent MAPCA를 지나는 경우에는 앞에서 언급한바와 같이 단일초점화수술로써 중심폐동맥으로 폐혈류계를 단일화시키고 중심폐동맥성장을 위하여 체-폐동맥 단락술을 시행한다. 이때 가능하면 communicating MAPCA가 공존하면 결찰하거나 나중에 완전교정수술시 결찰한다.

중심폐동맥이 없고 MAPCA로만 폐혈류공급을 받는 경우 prosthetic graft (Gore-Tex graft 혹은 우심낭편등)를 이용하여 중심폐동맥성형을 시도하고 MAPCA를 단일초점화시키며 응용 Blalock-Taussig 술등의 체-폐동맥 단락술로써 폐혈류공급을 유지시킨후 완전교정수술을 기다린다.

Sullivan 등이 발표한 결과에 의하면 중심폐동맥이 아주 작거나 폐혈관연결이상인 아주 심하여 단일초점화수술결과 문합부위의 협착 및 폐쇄가 비교적 흔하였으며 궁극적으로 완전교정수술에 이르는 환자의 비율이 높지는 않아 이들은 중심폐동맥을 키우는 방법을 먼저 시도한 후에 나중에 연결이상에 대한 조치를 강구해야 할 것으로 결론을 내렸다. 즉 중심폐동맥의 합류가 있으나 크기가 매우 작은 경우 우심실과 폐동맥사이에 도관연결을 하거나 심실중격결손의 봉합 폐쇄없이 경흉보철법으로 우심실유출로 확장하면 widepulse pressure를 유발시켜 폐동맥성장을 기대하고 좁은 폐동맥의 저항을 이용하여 과도한 폐혈류 흐름을 막을수 있음을 Danielson 등은 제시하고, Norwood 등은 그 성공사례를 보고 하였다^{10,14,19,20,28,29}).

Piehl er 등은 2세 이후의 폐동맥형성부전 및 심실중격결손을 지닌 소아에서 우심실-폐동맥간 판막이 없는 도관수술을 시행하여 중심폐동맥의 효과적인 성장을 보고하였다¹⁰). 이들은 초기의 심폐기를 이용한 체외순환하에 수술하였고 U.C.L.A의 Hillel Laks 및 Mayo Clinic의 Puga 등은 체외순환에 의존하지 않고 이 방법을 시술하였다⁴⁾.

일반적으로 Puga, McGoon 등은 우심실-폐동맥의 고시적도관술로써 2주 이내에 의미있는 폐동맥성장을 보고하였으며 1개월내에 30%의 성장이 확실하다고 보고하고 있다^{10,14,27}).

본 조사에서도 저자들은 11례의 단일초점화수술을 시행한바 3례에서 12개월 8개월, 5개월 후 이단계 완전교정수술을 시행하였고 나머지 8례 중 5례에서 술

후 심도자술을 시행하여 문합폐쇄여부를 측정하였는데 이중 3례에서 문합폐쇄를 확인하였다. 이들은 중심폐동맥이 작았던 type IIb의 환자들이 대부분으로서 MAPCA를 중심폐동맥에 직접 혹은 간접적으로 처음부터 연결하였으며 Imai등이 언급한바와 같이 수술기법상 매우 어려웠던 환자들이었다. 따라서 저자들은 1990년 초부터 중심폐동맥이 작은 3례에서 8mm 10mm Gore-Tex vascular graft를 이용하여 체외순환하에 우심실-폐동맥 고식적도관술을 시행하여 중심폐동맥성장을 우선적으로 유도하고 이단계에 이르러 단일초점화수술 혹은 완전교정수술을 계획함으로써 type IIb와 같은 작은 중심폐동맥으로 인한 단일초점화수술의 문제점을 해결하고자 하였다.

앞으로는 중심폐동맥이 아주 작은 IIb등을 동반하는 폐동맥형성부전 및 심실중격결손의 수술요법으로 과거와 같이 일단계 단일초점화수술을 어렵게 시행하여 문합폐쇄의 결과를 얻거나 8-12%의 사망율을 나타내는 보고서도 있으므로 중심폐동맥성장을 먼저 유도하는 고식적 우심실-폐동맥도관술을 체외순환하 혹은 비체외순환하에 시행하여 이 단계에 이르러 단일초점화수술을 용이하게 시행할수 있으며 완전교정수술 성적을 향상시킬수 있으리라 사료된다.

결 론

1986년 4월부터 1990년 9월까지 서울대학교 의과대학 흉부의과학교실에서 23명의 MAPCA를 동반한 폐동맥형성부전 및 심실중격결손을 수술하여 병록고찰과 심혈관조영술의 재검토를 통하여 MAPCA의 분류 및 중심폐동맥의 크기분류 또는 그에 따라 수술의 종류, 경과, 중심폐동맥과 분절폐동맥과 MAPCA와의 관계등을 조사하였으며 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 남녀 비는 14:9이며, 연령분포는 생후 17일에서 177개월로 평균 49.6 ± 46.1 개월이며, 체중분포는 3.1Kg 에서 42kg으로 평균 13.5 ± 8.8 kg이었다. Room air에서 PaO₂는 25mmHg에서 53mmHg로 평균 36.6 ± 8.86 mmHg 이었다. PA index는 1차 수술직전이 평균 87.1 ± 6.5 mm²/m² (0-242mm²/m²)이었다.

2. 중심폐동맥크기 및 MAPCA의 분류결과는 type Ia가 8, type Ib가 5, type IIa가 3, IIb가 4,

type IIIb가 2례였다.

3. 총 23명의 환자중 중심폐동맥의 크기가 양호하고 communicating MAPCA를 지닌 2명에서 처음부터 완전교정수술 (R.E.V. 수술 혹은 라스텔리씨 수술)을 시행하였다.

4. Independent MAPCA를 지닌 11명에서 단일초점화수술을 시행하였으며, 3명에서 5개월, 8개월, 12개월후 이단계완전교정수술로서 R.E.V. 수술 혹은 라스텔리씨수술을 하였으며 이중 1례는 중심폐동맥이 없는 IIIb 환자로서 중심폐동맥성형 및 양측단일초점화수술 및 좌측응용 Blalock-Taussig 단락술 시행 5개월 후 라스텔리씨 수술을 시행하였으나 우심실기능부전 및 인공호흡기 weaning 실패 및 폐혈증으로 사망하였다.

5. 나머지 8례중 5례에서 단일초점화수술후 심도자술결과를 확인한바 3례에서 문합부위폐쇄가 확인되었다.

6. 1986년, 1987년초 MAPCA의 개념이 불확실하고 진단이 어려웠던 까닭에 일차로 응용 Blalock-Taussig 단락술을 먼저 시행하였던 2례에서 MAPCA가 확인되고 중심폐동맥성장이 미흡하여 반대편 단일초점화점화수술 및 응용 단락술을 시행하였으며 완전교정수술을 기다리고 있다.

7. Communicating MAPCA를 지니는 7명에서 일단계로 응용 Blalock-Taussig 단락술을 시행하였으며 그중 3명에서 이단계 완전교정수술로 R.E.V. 수술 혹은 라스텔리씨 수술을 시행하여 좋은 결과를 얻었다. 중심폐동맥성장이 미흡한 2명에서 반대편 응용 단락술을 추가하고 완전교정수술을 기다리고 있다.

8. 중심폐동맥의 크기가 작은 type IIb에서 단일초점화수술후 문합폐쇄 및 협착이 확인되어 우선 중심폐동맥이 성장을 먼저 유도하기 위하여 체외순환하에 고식적 우심실-폐동맥도관술을 최근에 3례 실시하여 충분한 폐동맥성장을 기대한후 이단계 단일초점화수술 혹은 완전교정수술의 성장을 향상시킬수 있으리라 사료된다.

9. 고식적수술후 사망률은 없었으며 1례에서 중심폐동맥 성형 및 단일초점화수술 후 이단계 완전교정수술 13일후 우심실기능부전 및 폐혈증으로 사망하여 4.2%의 사망율을 보인다(표 6).

10. 따라서 중심폐동맥크기 및 MAPCA type 및 환자의 연령등을 기준으로 우선 중심폐동맥 성장을

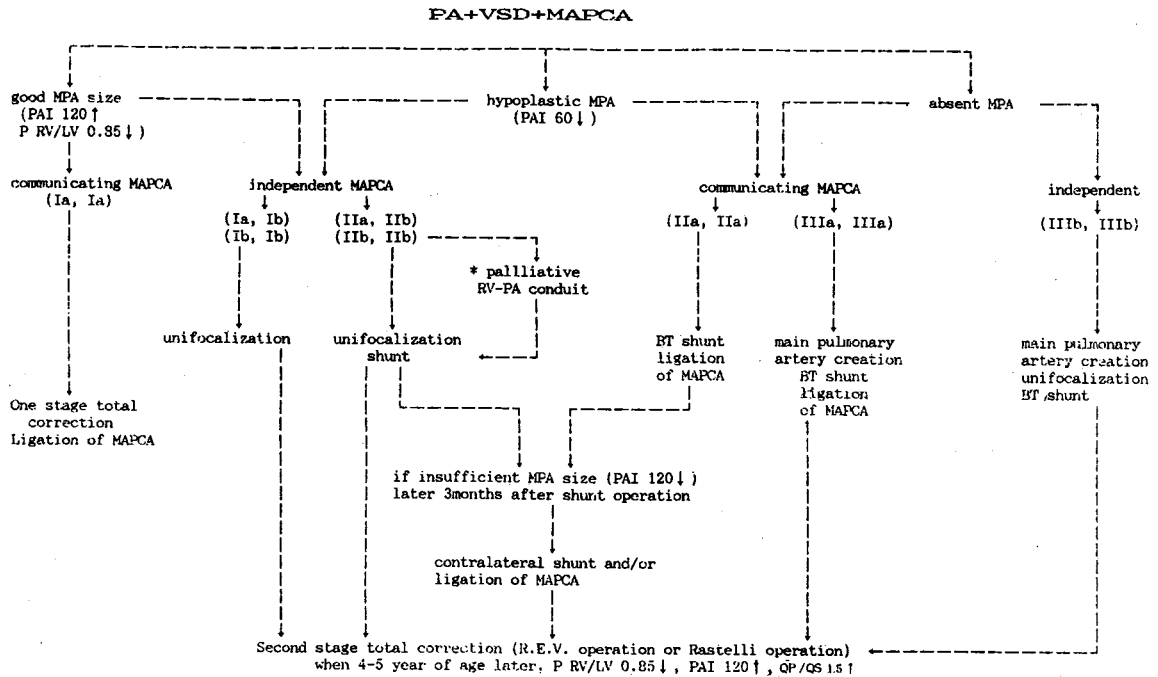
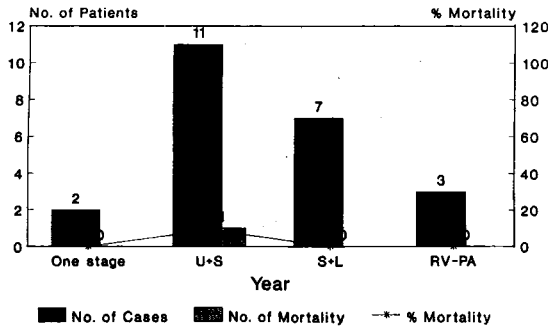


Fig 5. Schematic Summary of Surgical Management in PA+VSD+MAPCA at SNUH

Table 6. Hospital Mortality
Total 23 Cases(4.3%)



목표로 고식적수술을 시행하며 단일초점화수술후의 문합폐쇄협착을 예방하여 완전교정수술의 성장을 향상시키기 위하여 그림 5와 같은 수술요법을 제시한다.

REFERENCES

1. 최정연, 윤용수 : 폐동맥폐쇄와 Major Aorto Pulmonary Collateral Artery를 가진 환자의 폐동맥부지 이상과 이들의 수술요법에 대한 연구. 순환기 19 : 473, 1989.
2. Bailey W, Kirklin JW, et al. : Late results with synthetic valved external conduits from venous ventricle to pulmonary arteries. *Circulation.*, 56 : 873, 1977.
3. Alfieri O, Blackstone EH, Kirklin JW, et al. : Surgical management of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 76 : 321, 1978.
4. Haworth SG, Rees PG, Taylor JFN, et al. : Pulmonary atresia with ventricular setal defect and major aortopulmonary collaterals: Effect of systemic pulmonary anastomosis. *Br. Heart J.*, 45 : 133, 1981.
5. Kirklin JW, Barratt-boyce BG. : *Cardiac surgery*, p.699, John Wiley Sons, New York, 1986.
6. Milliken JS, Puga FJ, Danielson GK, et al. : Staged surgical repair of pulmonary atresia and ventricular septal defect and hypoplastic confluent pulmonary arteries. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 91 : 818, 1986.
7. Anderson RH, Allwork SP, Ho SY, et al. : Surgical anatomy of tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 81 : 887, 1981.
8. Anderson RH, Macartney FJ, et al. : *Pediatric Cardiology 1st ed.*, p.799, Butler and Tanner

LTd., Frome and London, 1987.

9. Bharati S, Paul MH, Idriss FS, et al., : *The surgical anatomy of pulmonary atresia with ventricular septal defect: pseudotruncus. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 68 : 713, 1975.
10. Piehler M, Danielson G, McGoon DC, et al., : *Management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and hypoplastic pulmonary arteries by right ventricular outflow construction. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 80 : 552, 1980.
11. Sawatari K, Imai Y, Kurosawa H, et al., : *Staged operation for pulmonary atresia and ventricular septal defect with major aortopulmonary collateral arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 98 : 738, 1989.
12. Haworth SG., : *Collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect. Br. Heart J.*, 44 : 5, 1980.
13. Haworth SG, Macartney FH., : *Growth and development of the pulmonary circulation in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aorto-pulmonary collaterals. Br. Heart J.*, 44 : 14, 1980.
14. Puga FJ, Danielson GK. : *Surgical treatment of pulmonary atresia with a ventricular septal defect. In Arciniegas E(ed)., : Pediatric Cardiac Surgery, p.219, Year Book Medical Publishers, Chicago 1985.*
15. deLeval m, Stark J., : *Surgery for congenital Heart Defects, p.407, Grune and Stratton Inc., Orlando., 1986.*
16. Kirklin JW, Barger LM, Pacific AD., : *The enlargement of small pulmonary arteries by preliminary palliative operation. Circulation.*, 56 : 612, 1977.
17. Miller WW, Nadas AS, bernhard WF, et al., : *Review of the results of palliative surgery. Am J. Cardiology*, 21 : 673, 1968.
18. Puga FJ, et al., : *Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries. J. Thorac Cardiovasc. Surg.*, 98 : 1018, 1989.
19. Blackstone EH, et al., : *Prediction of severe obstruction to the right ventricular outflow after repair of tetralogy of Fallot and pulmonary J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 96 : 288, 1988.
20. Norwood WI, Rosenthal A, Castaneda AR., : *Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and hypoplasia of the pulmonary arteries: Report of surgical management in infancy. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 72 : 454, 1976.
21. Macartney FJ, Haworth SG., : *The pulmonary blood supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect. In : Godman MJ, Marguis RM, eds. Pediatric cardiology., p.314, Vol 2, Churchill Livingstone, Edinburgh, 1979.*
22. Barbero-Marcial M, et al., : *Correction of pulmonary atresia with ventricular septal defect on the so called truncus type IV. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 94 : 911, 1987.
23. Shimazaki Y, Kawashima Y, Hirose H, et al., : *Operative results in patients with pseudotruncus arteriosus. Ann. Thorac. Surg.*, 35 : 294, 1983.
24. Sullivan ID, Wren C, Stark J, deLeval M, et al : *Surgical unifocalization in pulmonary atresia and ventricular septal defect: A realistic good?, Circulation*, 78(Suppl. 111) : 5, 1988.
25. Kron IL et al., : *Cardiac Surgery : State of art reviews. p.425, volume 3, Number 2, June, Hanley & Belfus, Inc., Philadelphia, 1989.*
26. Gill CC, Moodie DS, McGoon DC., : *Staged surgical management of pulmonary atresia with diminutive pulmonary atresia., J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 73 : 436, 1977
27. Chiavarelli M, Puga FJ, et al., : *Right ventricular outflow construction without cardiopulmonary bypass. Circulation.*, 76 : 34, 1987.
28. Puga FJ, McGoon DC., : *Establishment of right ventricular and hypoplastic pulmonary artery continuity without the use of extracorporea circulation. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 83 : 74, 1982.
29. Rosenberg HG, Williams WG, Trusler GA, et al., : *Growth potential after surgical shunt. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 94 : 498, 1987.