

유아기에서 활로 4징증의 전교정

백완기* · 이정렬* · 김용진* · 노준량* · 서경필*

—Abstract—

Total Correction of Tetralogy of Fallot in Infancy

Wan Ki Baek, M.D., Jeong Ryul Lee, M.D., Yong Jin Kim, M.D.,
Joon Ryang Rho, M.D., Kyung Phil Suh, M.D.

From April 1986 to December 1989, 25 infants under the age of 12 months with tetralogy of Fallot were operated on.

Age ranged from 3 to 12 months (mean 8.9 ± 4.9 months) and mean body weight was 7.8 ± 2.6 kg. All the patients were deeply cyanotic, 12 of them experienced anoxic spell.

Transannular patch was laid down in 19 patients, in 7 of them monocusped patch was utilized. Postrepair P RV/LV was measured at operation room in 17 patients (mean 0.48 ± 0.14).

Hospital mortality was 20%.

Causes of deaths include right ventricular failure and low cardiac output. The mortality was closely related with patient's age and body surface area at operation. Also higher mortality was noticed in patients having major associated anomaly or previous palliative operation, preoperative management with propranolol and transannular repair.

18 patients were followed up for 12 to 50 months with a mean follow-up time of 24 months after operation. There were no late deaths and late ventricular arrhythmia or congestive heart failure was not detected as yet. Redo operation was performed in one case because of residual pulmonic stenosis.

Considering several advantages of early primary repair, primary repair of symptomatic infants with tetralogy of Fallot should be encouraged despite somewhat high mortality rate as yet and better results could be anticipated along with improvement of myocardial protection method and postoperative care.

서론

Lillihei 등이 1954년 처음 활로 4징증을 전교정한 이래 활로 4징증의 적절한 교정시기와 단계적 수술요법

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Seoul National University
1990년 12월 29일 접수

(staged operation)의 효율성에 대하여 많은 논란이 있어왔다.

현재 활로 4징증의 자연경과(natural course)로, 계속되는 저산소증으로 인한 심실성부정맥과 급사의 위험성, 점진적인 우심실의 섬유화와 우심실 유출로 협착의 진행은 잘 알려져 있는 사실이며¹⁻⁴⁾, 이와 더불어 전반적인 개심술수기 및 술후 관리의 향상, 특히 소아층에서의 수술성적의 향상으로 환자의 연령이나

체중에 관계없이 조기 수술이 선호되고 있는 추세이다⁶⁻⁸⁾.

저자들은 1986년 이후 전교정을 시행한 1세 이하의 활로4징증 환자 25례를 대상으로 수술성적 및 슬술후 경과에 대한 임상분석을 실시하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

대상 및 방법

1986년 4월 부터 1989년 12월까지 서울대 소아병원에서 전교정을 시행한 12개월 이하의 활로 4징증 환자 25례를 대상으로 하였다.

남아가 15명, 여아가 10명 이었고 연령은 3개월 12개월 까지로 평균 9.1 ± 2.4 개월이었다. 체중은 5.3kg에서 10.2kg까지로 평균 7.8 ± 2.6 kg이었으며 체표면적은 0.28m^2 에서 0.43m^2 까지로 평균 $0.37 \pm 0.04\text{m}^2$ 였다. 슬전 평균 혈색소치는 $14.9 \pm 2.9\text{gm/ml}$, 평균 헤마토크리트는 $44.7 \pm 8.2\%$, 평균 폐동맥 산소포화도는 $71.6 \pm 12.9\%$ 였다(표 1).

환자들은 전례에서 심한 청색증을 보이고 있었으며 슬전 무산소성 발작(Anoxic spell)을 경험한 환자는 모두 12례였고 이중 8례는 슬전 propranolol을 복용하고 있었다. 동반 심혈관 기형은 개방성 난원공(12), 심방중격결손증(3), 우측대동맥궁(2), 좌측상대정맥(2)의 순이었으며 Ebstein 기형과 supramitral ring이 각각 1례에서 동반되어 있었다(표 2). 슬전 17례에서 폐동맥 지수(Pulmonary artery index)를 측정하였는데 $126\text{mm}^2/\text{m}^2$ 에서 $552\text{mm}^2/\text{m}^2$ 까지로(평균 $290 \pm 115\text{mm}^2/\text{m}^2$) 큰 폭을 보였다.

수술소견 및 방법

수술은 정중흉골절개를 통해 심장에 도달한 후 체외 순환하에서(Shiley-Stöckert roller pump, Cobe® membrane oxygenator)시행하였다. 체외 순환시간은 최저 95분에서 최고 272분까지 평균 126 ± 38 분이었고 대동맥 차단시간은 38분에서 129분까지로 평균 72 ± 20 분이었다. 2례의 환자에서 전 순환정지(Total circulatory arrest)를 적용하였다.

심실중격결손은 모두 활로 4징증의 특징적인 막형 주위형으로 전례에서 Dacron 보철포편은 이용하여 봉합하였는 바 우심방 및 삼첨판을 통하여 심실중격 봉

Table 1. Preoperative variables of the patients

		mean \pm SD	Range
Age	(months)	8.9 ± 4.9	3~12
B wt	(Kg)	7.8 ± 2.6	5.3~10.2
BSA	(m^2)	0.37 ± 0.4	0.28~0.43
Hb	(gm/dl)	14.9 ± 2.9	7.7~21.1
Hct	(%)	44.7 ± 8.2	26.2~63.9
SaO ₂	(%)	71.6 ± 12.9	50~94.1
PA index	(mm^2/m^2)	290 ± 115	126~552
(n=17)			

Table 2. Associated Anomalies(n=18 / 25 72.0%)

	No of patients
PFO	12
ASD	3
Rt aortic arch	3
Lt SVC	2
PDA	1
Others	2*
Total	22

* Others includes ; Ebsteins's anomaly(1), Supramitral ring(1)

합을 시행한 경우가 8례이며 나머지 17례는 모두 우심실절개를 통하여 심실 중격 결손의 봉합을 시행하였다.

폐동맥판의 형태가 이첨판인 경우가 11례로 전체의 44%를 차지하였다.

우심실 유출로 재건술은 수술장에서 Hegar dilator로 직접판윤의 크기를 측정 후 Rawlatt 표⁴⁰⁾나 Naito 등의⁴¹⁾ criteria에 의존하여 재건방법을 결정하였는데 누두부 절제술 및 폐동맥 판막 절개술만을 시행한 군이 4례, 우심실 유출로 침포확장술을 시행한 건이 1례로 비경판막윤 재건술을 시행한 군이 20%를 차지하였고, 경판막윤 재건술을 시행한 건은 19례로 이중 6례는 단판막(Monocusp)만들어 주었다(표 3).

재건술에 쓰인 침포의 종류는 Gore-Tex 침포 및 Dacron 도관이 각각 10례 및 6례로 가장 많이 사용되었으며 Monocusp(단첨판)의 재료로는 우심낭편이 가장 많이 이용되었다. 4례의 환자에서 근위 폐동맥 침포확장술을 시행하였다. 주폐동맥 침포 확장술 시행례가 2례, 좌폐동맥 및 우폐동맥 근위부를 하나의 침포로 확장한 례가 1례, 경판막윤 침포를 좌폐동맥 근

Table 3. Methods of RVOT Reconstruction

	No of patients(%)	Postrepair P RV /LV	Death(%)
Non-transannular	5(20.0)	0.49±0.13	0(0.0)
Infundibulectomy + Valvotomy	4	(n=5)	
RVOT patch	1		
Transannular	19(76.0)	0.46±0.14	4(21.1)
with Monocusp	6	(n=12)	
without Monocusp	13*		
REV	1(4.0)		1(100.0)
Total	25(100.0)	0.48±0.14 (n=17)	5(20.0)

Legend : REV ; re'paration 'a le'tage ventriculaire

* one secondary case included

Table 4. Analysis of Mortality Cases(n=5)

Age /Sex	Associated anomaly or Previous operation	RVOT reconstruction	Additional Procedure	Postoperative Course	Expire Date	Cause of Death
6m/M	None	Transannular	None	L.C.O. Tachyarrhythmia ARF	2D	Arrhythmia L.C.O.
10m/M	Lt mod BT shunt	Transannular	None	CBP weaning failure	OR	L.C.O.
3m/M	Rt Aortic arch	Transannular	None	L.C.O. ARF	2D	L.C.O.
10m/F	Ebstein's anomaly	REV	RV plication ASD closure	L.C.O. & hypoxia Reexploration at 2D	2D	L.C.O. hypoxia
9m/F	Supramitral ring ASD Diaphragmatic defect Omphalocele	Transannular	None	L.C.O.	OR	L.C.O.

위부까지 연장한 레가 1례였으며 침포의 소재로는 Gore-Tex나 심낭편이 이용되었다.

Ebstein anomaly가 동반되어 있으며 우측 관상동맥의 원추분지가 우심실 유출로를 횡단하여 우심실 유출로 절개를 할수 없었던 1례에서 폐동맥 근위부를 우심실 전하방에 재위치(relocation)시키는 소위 REV (r'eparation à l'etage Ventriculaire)술식을 적용하였다. 술후 저심박출증과 저산소증이 합병되어 수술 2일째 우심실 plication 및 심방중격결손의 재봉합을 재

차 시행하였으나 수술직후 환자는 사망하였다.

결 과

총 25건의 수술례중 5례가 사망하여 20%의 병원 사망율(Hospital mortality)를 보였다. 동일기간에 서울대 소아병원에서 시행한 전체 활로 4징증의 전 교정례는 250례로 이중 16례가 사망하여 6.4%의 사망율을 보였다. 사망환자 5례의 주요 사망원인은 모두 우심부

전과 저심박출증이었으며 2례에서 급성 신부전이, 1례에서 상심실성 빈맥성 부정맥이, 1례에서 저산소증이 각각 합병되어 있었다(표 4).

환자들을 연령별로 분류하였을 때 6개월 이하에서의 사망율은 50%인 반면, 6개월 이상에서는 14.3%로 6개월이 지나면서 사망율이 현저히 감소하고 있음을 보여 주었다(표 5). 역시 수술 환자들을 체표면적별로 나누어 보았을 때 0.35m²이하가 6례, 0.35m² 이상이 19례로 각각 3례 및 2례가 사망하여 0.35m² 이상에서 현저한 수술 사망율의 감소를 보였다(표 6).

전체 환자 중 경관막윤 침포를 만들어준 환자의 비율은 환자군을 연령별로 분류하였을 때는 큰 차이가 없었으나(표 5) 체표면적별로 분류하였을 때 체표면적이 증가할수록 침포를 낸 환자의 빈도는 감소하였다(표 6).

술전 8례의 환자에서 predicted P RV/LV를 측정하였으며 이중 6례에서 수술직후 postrepair P RV/LV를 수술장에서 측정하였는데 각각 0.44 ± 0.09 및 0.43 ± 0.15로 좋은 correlation을 보였다. 수술직후 측

정한 P RV/LV의 평균은 0.48 ± 0.14였다(n=17). 6례의 환자에서 수술 1시간 후 다시 P RV/LV를 측정하였는데 평균 0.33 ± 0.06으로 수술직후의 평균치인 0.40 ± 0.16보다 통계적으로 유의하게 감소하였다(p < 0.05).

Postrepair P RV/LV를 경관막윤 재건술을 한 군과 하지 않은군, 심방절개를 통한 교정술 시행군과 심실절개를 통한 교정술군으로 나누어 비교하였을 때 각각 경관막윤 재건술 시행군과 심실절개를 통한 교정술 시행군에서 적은 수치를 보였으나 통계적으로 유의하지는 않았다(표 7).

환자를 사망군과 생존군으로 나누어서 각각의 preoperative variables를 비교하였을 때 사망군에서 생존군에서 보다 낮은연령과 술전 동맥혈 산소포화도 및 폐동맥지수를 나타냈으며 모두 통계적 의미는 없었는데 이는 사망군의 표본수가 작기 때문인 것으로 생각된다(표 8). 환자들의 사망율은 비교해 보면 주요 동반기형을 가지거나 고식수술을 시행했던 군, 술전 Propranolol을 투여한 군, 경심실 교정술(transventricular repair)를 시행한 군 및 경관막윤 교정술(tra-

Table 5. Age distribution, Mortality of patient & RVOT Reconstruction as a function of age.

Age(months)	n	Death(%)	RVOT reconstruction	
			T(%)	NT(%)
0-3	1	1(100.0)	1(100.0)	0(0.0)
4-6	3	1(33.3)	2(66.7)	1(33.3)
7-12	21	3(14.3)	16(80.0)	4(20.0)
Total	25	5(20.0)	19	5

T ; trdnansannular NT ; non-transannular

Table 6. Mortality and RVOT Reconstruction as a function of BSA

BSA(m ²)	No of patients	Death(%)	Transannular patch(%)
0.35>	6	3(50.0)	5(83.3)
0.35-0.40	10	1(10.0)	8(80.0)
0.40<	9	1(11.1)	6(66.7)
Total	25	5(20.0)	19(71.0)

Table 7. Comparison of Postrepair P RV/LV

	P RV/LV	P value
Transannular /Non-transannular (n=12) (n=5)	0.46 ± 0.14 / 0.49 ± 0.13	NS
Transatrial /Transventricular (n=6) (n=11)	0.51 ± 0.12 / 0.46 ± 0.15	0.08

Table 8. Comparison of preoperative variables between Survivors and Non-Survivors

	Survivors(n=20)	Non-Survivors(n=5)	P value
Age (months)	9.5 ± 2.2	7.6 ± 2.7	<0.1
SaO ₂ (%)	72.8 ± 14.0(n=11)	67.5 ± 5.7(n=3)	NS
PA index (mm ² / m ²)	290.1 ± 102.9(n=14)	289.7 ± 159.8(n=3)	NS

Table 9. Differences in Mortality Rates

	Yes(%)	No(%)	P value
Major Associated Anomaly* or previous operation	3 / 5(60.0)	2 / 20(10.0)	<0.05
Preop Inderal	3 / 8(37.5)	2 / 17(11.8)	<0.05
Trannsannular repair	5 / 20(25.0)	0 / 5(0.0)	<0.02
Transatrial repair	2 / 13(15.4)	3 / 12(25.0)	NS

* PFO, Rt aortic arch & Lt SVC not included

Table 10. Postoperative Non-Fatal Complications (6 / 20, 30.0%)

	No of patients
Chylothorax	2
Neurologic complications	2
Low cardiac output	1
Prolonged pleural effusion	1
Total	6

nsannular repair)를 시행한 군에서 하지 않았던 군보다 각각 높은 사망율을 보였으며 경심실 교정술 시행 군을 제외하고는 모두 통계적으로 유의하였다. 특히 사망환자 전례가 경판막윤 교정술을 시행한 군에 속하고 있었다(표 9).

생존환자 2례 중 6례에서 비치명적 합병증이 발생하였다. 합병증 종류는 표 10 과 같다. 생존환자 중 15례에서 슬후 심전도상 우각차단이 발생하였으며 좌전각 차단이나 완전 방실 차단이 합병된 례는 관찰되지 않았다.

15례의 환자에서 슬후 추적 심에코도를 시행하여 잔존 우심실 유출로 협착이 4례, Grade II 이상의 폐동맥 폐쇄부전이 2례, Grade II 이상의 삼첨판 폐쇄부전이 1례에서 각각 관찰되었다. 18례의 환자에서 최저 12개월에서 최고 56개월 까지 추적검사가 가능하였다. 만기사망은 없었으며 전례에서 특별한 투약없이 정상 발육을 보이고 있었고 심실성 부정맥 역시 관찰되지 아니하였다. 1례에서 잔존우심실 유출로 협착으로 슬후 13개월 만에 다시 우심실 유출로 재건술을 시행하였으며 환자는 양호한 슬후 경과를 보였다.

고 안

Lillihei등¹⁰⁾이 1954년 처음 활로 4징증의 성공적인

전 교정술을 시행한 이래 수술성적은 점진적인 향상을 보여 왔으며^{13,14)} 적절한 교정시기 및 수술요법-one stage repair vs two stage repair-은 계속적인 논란의 대상이 되어 왔다^{7,11,12)}. 현재 활로 4징증의 자연경과는 비교적 잘 밝혀져 있으며, 이와 더불어 소아층에서의 수술성적의 괄목할만한 향상으로 환자의 연령이나 나이에 관계없이 조기수술이 선호되고 있는 추세이다^{6-8,15,16)}.

Kirklin등^{11,12,14)}은 연령이 6개월 이하 이거나 체표면적이 0.35m²이하의 유아에서 경판막윤 첩포(transannular patch)가 필요한 경우에는 단계적 교정(staged repara)이 단번교정(primary repair)보다 안전하다고 하였다.

저자들의 경우 6개월 이하의 환자는 4례로 이중 2례가 사망하여 50%의 높은 사망율을 보였는데 사망한 2례는 모두 경판막윤 첩포를 만들어준 경우였다(표 5). 체표면적이 0.35m² 이하인 환자는 모두 6례로 이중 3례가 사망하여 0.35m²이상인 환자군에서의 사망율과(2 / 19, 10.5%)큰 차이를 보였다(표 6).

우심실 유출로의 이상적인 재건술이란 우심실 유출로 협착을 충분히 완화시키면서도 폐동맥판 및 판륜을 보존하여 폐동맥판 폐쇄부전을 생기지 않게 함으로써 우심실기능을 정상상태로 유지할 수 있어야 한다¹⁷⁾. 그러나 대부분의 경우 위의 조건들을 모두 만족시킬수는 없으며 폐동맥 판륜과 근위폐동맥의 형성부전으로 경판막윤 첩포확장술이 필요하게 되는 경우에는 특히 그러하다 하겠다. 일반적으로 경판막윤 첩포 사용후에 발생하는 폐동맥 폐쇄부전은 우심실 기능이 유지되는 한 큰 문제가 되지 않는 것으로 알려져 있으며⁸⁾ Walsh등⁶⁾은 평판막윤 첩포 확장술을 시행한 환자들의 장기성적이 비경판막윤 재건술을 시행한 환자들과 비교하여 차이가 없다고 하였으나 Zahka등²⁶⁾에 의하면 심실성 부정맥의 발현빈도는 슬후 폐동맥 폐쇄부전의

정도와 관계가 깊다고 하였다.

Tauti등¹⁷⁾은 환자의 체표면적이 적을수록 폐동맥 판류의 형성부전 정도가 심하며 따라서 경판막윤 침포 확장술을 시행해야 할 경우가 많고, 이는 small infant에서의 높은 수술사망율의 원인의 하나임을 시사하였다. 저자들의 경우 경판막윤 침포를 대어준 군에서의 높은 사망율을 고려할때 경판막윤 침포 확장술을 하기 전에 앞서 주의깊은 대상선정이 필수적이며 술전 predicted P RV/LV의 측정이 도움이 되리라 생각된다.

영유아의 심근이 과연 성인의 심근보다 허혈에 취약한지의 여부는 현재까지 논란의 대상이 되고 있다^{27,29-32)}. Bull등³³⁾은 정질 심마비액(crystalloid cardioplegics)이 영유아의 심근보호에는 적당하지 않다고 하였으며, Magovern등³⁴⁾과 Ganzel등³⁵⁾은 신생아 심장에서 심저체온법(Deep hypothermia)와 국소냉각법(topical cooling) 및 심정지액 만으로는 심근보호가 충분치 못하다고 주장하였다. 또한 Fujiwara등³⁷⁾은 청색증 질환의 신생아 심장은 허혈에 매우 취약하다고 하였으며 del Nido등³⁸⁾은 관상동맥 질환에서보다 활로 4정증에서 오히려 심근보호가 더 어렵다고 하여 심근보호법의 중요성에 대해 역설하였다.

활로 4정증의 특징적인 우심실 비대는 우심실 유출로 협착에 의한 이차 현상이며, 따라서 연령증가에 비례하게 되는데¹⁶⁾ 이에 따라 우심실 실질의 섬유성분이 비정상적으로 증가하게 되며 이 변화는 만기 부정맥 및 심실 기능 이상의 주 원인으로 생각되고 있다¹⁻³⁾.

Garson등^{20,21)}은 만기 부정맥은 섬유조직의 증가에 기인하는 Microreentry 회로와 우심실 반흔 조직에서 유발된 Macroreentry 회로에 의한 것이라고 하였으며 Deanfield등^{4,19)} 역시 수술후 나타나는 만기 심실성 부정맥이 수술자체나 잔존 혈류역학적 이상 때문이라기 보다는 수술시기와 밀접한 관계가 있으며 조기 전교정을 통하여 만기 부정맥의 발현빈도를 줄일수 있음을 시사하였다.

Ewing등¹⁸⁾ 역시 전기 생리학적 연구(electrophysiological study)를 통해 조기 전교정을 시행할때 심실성 부정맥의 발현빈도가 떨어짐을 시사하였으며 그후 Kobayashi등²²⁾은 수술시의 연령이 높을수록, 수술을 한지가 오래되었을수록 그리고 우심실의 반흔이 클수록 심실성 부정맥의 발생빈도가 높음을 입증하였다. 같은 시각에서 심실 절개를 통하지 않고 심방 및 폐동맥 절개만을 통하여 전교정을 시행하는 경심방 경폐동

맥 교정술(transatrial transpulmonary repair)이 고안되었으며 이를 이용한 여러 좋은 결과가 보고되었으나 결국 경판막윤 침포를 만들어 주어야 할 경우 심실 절개를 피할수 없으며, 또 small infant의 경우, 또는 누두부가 관상으로 길게 협착되어 있는 경우(long discrete hypoplasia)들에서 이의 적용에 한계가 있다 하겠다²³⁻²⁵⁾. 저자들의 경우 8례에서 경심방 경폐동맥 교정술을 큰 어려움없이 적용할 수 있었는데 종래의 접근방법과의 장기성적의 비교를 위해서는 좀더 오랜 추적이 필요할 것으로 생각되어진다.

Ravinovitch등⁵⁾은 활로 4정증의 조기교정은 폐포수를 정상수준에 도달하게끔 하고 근위폐동맥 및 폐동맥 분지들의 정상 발육이 가능하게 한다고 보고하였다.

이상과 같이 활로 4정증의 조기교정의 여러 명백한 잇점을 고려할때^{6,7,39)} 현재의 비교적 높은 사망율에도 불구하고 조기교정을 계속 시도함이 바람직하며 차후 심근보호법의 향상과 영유아 술후 관리의 발달과 더불어 더욱 고무적인 결과를 얻을 수 있을 것으로 기대되어진다.

결 론

본 서울대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 1986년 4월부터 1989년 12월까지 12개월 이하의 활로 4정증 환자 25례에서 전 교정술을 시행하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 동일기간에 서울대 소아병원에서 전 교정술을 시행한 활로 4정증 환자는 250례로 12개월 이하의 유아는 10%를 차지하였다.
2. 경판막윤 재건술(transannular repair)를 19례의 환자에서 시행하였으며 환자의 체표면적이 적을수록 경판막윤 재건술의 시행빈도가 높았다.
3. 전체 수술 사망율은 20%였으며 수술연령이 6개월 지나면서 사망율은 현저히 감소하였다.
4. 18례의 환자에서 평균 24개월의 추적검사가 가능하였으며 만기사망이나 심부전, 심실성 부정맥은 관찰되지 아니하였다.
5. 주요사망원인은 우심부전과 저심박출증이었으며 주요 동반기형이나 previous operation, 술전 propranolol 투여, 경판막윤 재건술이 수술의 주요 위험인자로 여겨진다.

REFERENCES

1. Hegerty A, Anderson RH, Deanfield JE : *Myocardial fibrosis in tetralogy of Fallot: Effect of repair or part of the natural history?* *J Am Coll Cardiol* 11 : 138A, 1988
2. Hegerty A, Anderson RH, Deanfield JE : *Myocardial fibrosis in tetralogy of Fallot: Effect of surgery or part of the natural history?* *Br Heart J* 59 : 123, 1988
3. Sullivan ID, Presbitero P, Gooch VM, Aruta E, Deanfield JE : *Is ventricular arrhythmia in repaired tetralogy of Fallot an effect of operation or a consequence of the course of the disease? A prospective study.* *Br Heart J* 58 : 40-4, 1987
4. Deanfield JE, Mckenna WJ, Prosbitero P, Englund D, Graban GR, Hallidie-Smith K : *Ventricular arrhythmia in unrepaired and repaired tetralogy of Fallot: relation of age, timing of repair, and hemodynamic status.* *Br Heart J* 52 : 77-81, 1984
5. Rabinovitch M, Herrea-deLeon V, Castanada AR, Reid L : *Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia.* *Circulation* 64 : 1234-48, 1981
6. Walsh EP, Rockenmacher S, Keane JF, Hongen TJ, Lock JE, Castanada AR : *Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy.* *Circulation* 77 : 1062-7, 1988
7. Brow KM, Green LH, Castanada AR, Keane JF : *Left ventricular function after repair of tetralogy of Fallot and its relationship to age at surgery.* *Circulation* 61 : 1150-8, 1980
8. Martin R, Khaghani A, Radley-Smith R, Yaconf R, Yaconf M : *Patient Status 10 or more years after primary total correction of tetralogy of Fallot under the age of 2yrs.* *Br Heart J* 53 : 666-7, 1983
9. Nakata S, Takanshi Y, Kinoshawa H, Tezarka M, Nakasawa M, Ando M, Takao A : *A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 88 : 610, 1984
10. Lillihei CW, Cohen M, Warden HE, Varco RL : *The direct vision intracardiac repair of congenital anomalies by controlled cross circulation: Results of 32 patients with ventricular septal defect, tetralogy of Fallot, and atrioventricular communis defect.* *Surgery* 38 : 11, 1955
11. Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Brown RN, Barger LM : *Routine primary repair vs two-stage repair of tetralogy of Fallot.* *Circulation* 60 : 373, 1979
12. Kirklin JW, Blackstone EH, Kirklin JK, Pacifico AD, Aramondi J, Barger LM : *Surgical results and protocols in the spectrum of tetralogy of Fallot.* *Ann Surg* 198 : 251, 1983
13. Kirklin JW, Bcrrat-Boyes BG : *Ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia.* In : *Cardiac surgery.* New York : Wiley Medical 699-781, 1986
14. Kirklin JW, Blackstone EH, Colvin EV, McConnel ME : *Early primary correction of tetralogy of Fallot.* *Ann Thorac Surg* 45 : 231, 1988
15. Gustafson RA, Murray GF, Warden HE, Hill RC, Rozar GE : *Early primary repair of tetralogy of Fallot.* *Ann Thorac Surg* 45 : 235, 1988
16. Castenada AR, Freed MD, Williams RG, Norwood WI : *Repare of tetralogy of Fallot in infancy.* *J Thoracic Cardiovasc Surg* 74 : 372, 1977
17. Toauti GD, Vouh'e PR, Amodeo AA, Pouard P, Mauriat P, Leca F, Neveax JY : *Primary repare of tetralogy of Fallot in infancy.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 99 : 396, 1990
18. Ewing LL, Gillette PC, Zeigler V, Zinner A, Taylor A : *Only 8% of postoperative tetralogy patients have inducible ventricular arrhythmias.* *J Am Coll Cardiol* 9 : 36A, 1987
19. Deanfield J, Franklin R, Mckenna WJ, Dickie S, Gersony W, Hallidie-Smith K : *Prognostic significance of ventricular arrhythmia after reparir of tetralogy of Fallot: A prospective study.* *Br Heart J* 53 : 676, 1985
20. Garson A Jr, Porter CB, Gillette PC, McNamara DG : *Induction of ventricular tachycardia during electrophysiologic study after repair of tetralogy of Fallot.* *J Am Coll Cardiol* 1 : 1493, 1983
21. Kugler JD, Mooring PK, Pinsky WW, Cheatham JP, Hofschire PJ : *Sustained ventricular tachycardia follow-up repair of tetralogy of Fallot: new electrophysiologic findings [Abstract].* *Am J*

Cardiol 49 : 998, 1982

22. Kobayashi J, Hirose J, Nakano S, Matsuda H, Shirakura R, Kawashima Y : *Ambulatory electrocardiographic study of the frequency and cause of ventricular arrhythmia after correction of tetralogy of Fallot. Am J Cardiol* 54 : 1310, 1984
23. McGrath LB, Gonzalez-Levin L : *Determination of the need for an ventriculotomy in the repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg* 96 : 947, 1988
24. Davey REM, Bove EL, Byrum CJ, lackman MS, Sondheimer HM : *Postoperative functional assessment of a modified surgical approach to repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg* 93 : 533, 1987
25. Pacifico AD, Sand ME, Bargerion LM, Colvin EC : *Transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg* 93 : 533, 1987
26. Zahka KG, Horneffer PJ, Rowe SA et al : *Long-term vascular function after total repair of tetralogy of Fallot : relation to ventricular arrhythmia. Circulation* 78(py 2) : III 4-9, 1988
27. Bove EL, Gallagher KP, Drake DH, et al : *The effect of hypothermia ischemia on recovery of left ventricular function and preload reserve in neonatal heart. J Thorac Cardiovasc Surg* 95 : 813, 1988
28. Blackstone EH, Kirklin JW, Bertranon EG, Labrosse CJ, Soto B, Bargerion LM Jr : *Postoperative prediction from cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg* 78 : 542, 1972
29. Chiu RCJ, Bindon W : *Why are newborn hearts vulnerable to global ischemia? Circulation* 76(Pt 2) : V146, 1987
30. Grice WN, Konishi T, Apstein CS : *Resistance of neonatal myocardium to injury during normo-thermic and hypothermic ischemic arrest and reperfusion. Circulation* 76(Pt 2) : V146, 1987
31. Pouard P, Mauriat P, Vouhe' P : *He'mofiltration et cardiople'gie au sang dilue' oxyge'ne' au cours de la CEC ne'onatlae. Cah CECEC* 29 : 3-13, 1988
32. Yamaguchi M, Imai M, Ohashi H, Hosokawa Y, Tachibana H, Ito H : *Enhanced myocardial protection by systemic deep hypothermia in children undergoing total correction of tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg* 41 : 639-46, 1986
33. Bull C, Cooper J, Stark J : *Cardioplegic protection of the child's heart. J Thorac Cardiovasc Surg* 88 : 287-93, 1984
34. Magovern JA, Pae WE, Waldhausen JA : *Protection of the immature myocardium. J Thorac Cardiovasc Surg* 96 : 408-13, 1988
35. Ganzel BL, Katzmark SL, Mavroudis C : *Myocardial preservation in the neonate : beneficial effects of cardioplegia and systemic hypothermia on piglets undergoing cardiopulmonary bypass and myocardial ischemia. J Thorac Cardiovasc Surg* 96 : 414-22, 1988
36. Corno AF, Bethencourt DM, Laks H, et al : *Myocardial protection in the neonatal heart : a comparison of topical hypothermia and crystalloid and blood cardioplegic solutions. J Thorac Cardiovasc Surg* 93 : 163-72, 1987
37. Fujiwara T, Kurtts T, Anderson W, Heinle J, Mayer JE : *Myocardial protection in cyanotic neonatal lambs. J Thorac Cardiovasc Surg* 96 : 700-10, 1988
38. del Nido PJ, Mickle DAG, Wilson GJ, et al : *Inadequate myocardial protection with cold cardioplegic arrest during repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg* 95 : 223-9, 1988
39. Daggett WM, Randolph JD, Jacobs M, et al : *The superiority of cold oxygenated dilute blood cardioplegia. Ann Thorac Surg* 43 : 397-402, 1987
40. Rawlatt UF, Rimoldi Ja, Lev M : *The quantitative anatomy of the normal child's heart. Pediatr Clin North Am* 10 : 499, 1963
41. Naito Y, Fugita T, Manabe H, Kawashima Y : *The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg* 88 : 574-581, 1980