

활로4징에 동반된 방실중격결손증의 임상적 고찰

부산의료원 소아과

송민섭*

서울대학교 의과대학 소아과학교실, 흉부외과학교실**

노정일 · 최정연 · 윤용수 · 김용진**

〈한글 요약〉

목적 : 활로4징과 방실중격결손증이 같이 동반되는 증례는 드문 것으로 알려져 있다. 또한 활로4징 단독으로 있는 경우와 방실중격결손증이 같이 동반되는 경우의 임상소견은 차이를 보이는 것으로 되어 있다. 이에 활로4징 환자 중 방실중격결손증이 동반된 증례에 대한 임상적 고찰을 시행 하였다.

방법 : 1986년 1월부터 1994년 6월까지 서울대학교의과대학 어린이병원 소아과를 내원한 활로4징 환자 중 방실중격결손증이 동반된 환자 14명을 대상으로 하였다. 대상 환자의 진료기록 및 심초음파기록, 심혈관조영술기록, 수술소견을 참고로 하였다.

심초음파검사(심혈관조영술검사)상의 진단기준은 다음과 같다.

- 1) 원추부의 전상부 전위 및 우심실유출로 협착
- 2) 대동맥 기승을 동반한 큰 심실중격결손
- 3) 일차공 심방중격결손 및 공통방실판막의 존재. 좌심실유출로의 거위목 변형(goose-neck deformity)

결 과 :

- 1) 활로4징 환자 659례 중 14례(2%)에서만 방실중격결손증이 동반되었다.
- 2) 남녀비는 1 : 2.5 로 여아가 많았다.
- 3) 임상증세는 활로4징과 유사하였으나 다운증후군과 동반된 환자가 9례(64.4%)였다.
- 4) 심전도소견은 2례를 제외한 나머지 환자 12례에서 좌측편위를 보였다
- 5) 방실중격결손증의 유형은 Rastelli type C가 11례 였다.
- 6) 동반된 심기형으로는 동맥관개존증, 이차공 심방중격결손, 우대동맥궁, 좌상대정맥 등이 있었다.
- 7) 수술을 시행한 12례 중 9례는 생존하여 추적관찰 중이며 3례는 사망하였다.

결론 : 활로4징 환자 659명 중 방실중격결손증이 동반된 환자는 14례(2%)로 빈도가 낮았다. 활로4징과 방실중격결손증 두 질환이 동반된 경우와 각각 단독으로 있는 경우의 임상소견은 차이가 있었다. 활로4징이 있는 환자가 다운증후군이 동반되거나, 심전도에서 좌측편위를 보이는 경우에는 방실중격결손증의 동반 여부를 주의 깊게 확인해 볼 필요가 있겠다. 두 질환이 동반된 경우는 사망률이 높아지기 때문에 수술 시행 전에 정확한 진단이 선행 되어야 겠다.

접수일자 : 1995년 8월 8일

승인일자 : 1995년 10월 30일

* 현재 인제대의 부산백병원 소아과

본 논문의 요지는 1994년도 제 44 차 대한소아과학회 추계학술대회에서 발표되었음.

서 론

활로4징과 방실중격결손증이 동반되는 선천성심기형은 드물어 활로4징 증례의 0.8-2%에서 방실중격결손증이 동반되는 것으로 보고되고 있다¹⁾. 비교적 복잡 심기형 환자가 많은 것으로 알려져 있는 보스턴소아병원에서도 최근 15년간(1973-1987) 활로4징과 완전방실중격결손증이 동반된 환아는 1403명중 54명으로 3.8%에 불과 하였다²⁾.

활로4징과 방실중격결손증은 각각 특이한 해부학적 특징을 나타내지만 각각의 심질환은 어떤 변이나 기형과 동반될 수 있으며 임상소견도 차이를 보이며 동일한 심장내에서 두가지 조건을 관찰하는 것은 혼하지 않다. 두 가지 심질환이 동반되어 있는 경우, 각각의 심기형은 기본적인 기능적 특성과 수술 결과를 변화시키는 방향으로, 즉 수술후에도 영향을 미친다. 최근 들어 수술방법의 발달로 수술사망률이 감소하였는바 수술전의 정확한 진단이 중요하게 되었다.

이에 활로4징에 동반된 방실중격결손증 증례 14례에 대한 임상적고찰을 시행하였다.

대상 및 방법

1986년 1월부터 1994년 6월까지 서울대학교의과대학 어린이병원 소아과를 내원한 활로4징 환아 659명(심실중격결손이 있는 폐동맥 폐쇄 환자 포함) 중 방실중격결손증이 동반된 환아 14명을 대상으로 하였다.

대상환아의 진료기록 및 심초음파기록, 심혈관조영술기록, 수술소견 등을 참고로 하였다.

심초음파기록 상에서는 parasternal short axis view에서 원추부의 전상부로의 전위 및 우심실유출로 협착, parasternal long axis view에서 대동맥의 기승 및 큰 심실중격결손, apical four chamber view에서 1차공 심방중격결손 및 공통방실파막을 보이는 경우, 또는 심혈관조영술기록 상 좌심실유출로의 거위목 변형(goose-neck deformity) 소견을 보인 경우를 진단기준으로 삼았다.

단심실에서 활로형 양대혈관 우심실기시, 폐동맥 협착, 방실중격결손증이 동반된 예는 제외 하였다.

결 과

1. 빈도, 연령 및 성별 분포

활로4징 환아 659명 중 두 질환이 동반된 예는 14례로 2%에 불과 하였다. 활로4징에 동반된 방실중격결손증의 진단시 평균연령은 4세 8개월이었고 최소연령은 3일이었다. 활로4징 환아에서의 남녀비율은 비슷하거나 남자가 약간 많은 것으로 알려져 있으나 두 질환이 동반된 경우에는는 남녀수는 각각 4명과 10명으로 성별비는 1:2.5이었고 여아에서 호발하였다.

2. 임상 증상 및 이학적 소견

임상증상으로는 모든 환아에 다양한 정도의 청색증이 있었으며, 무산소발작(anoxic spell)은 3례에서 볼 수 있었는데 혼하지는 않았다. 다운중후군과 동반된 환아는 14례 중 9례(64.4%)였다. 그의 임상소견으로는 호흡곤란, 성장장애, 빈번한 호흡기 감염 등이 있었다. 이학적 소견으로는 모든 환아에서 좌하흉골연을 따라서 grade 2-4/6의 수축기잡음이 청진 되었다. 그의 곤봉지(clubbing of finger), 우측 늑골궁하 간축지 등이 있었다.

3. 흉부 X-선 소견

흉부 X-선 소견상 폐혈관 음영이 감소 되어있는 경우가 7례, 증가 되어 있는 경우가 5례, 정상인 경우가 2례였다. 심장크기는 4례에서만 심장비대소견을 보였고 나머지 환아에서는 심장크기는 정상 범위였다. 대동맥궁은 2례에서만 우대동맥궁이었고 나머지 환아에서는 좌대동맥궁이었다.

4. 심전도 소견

모든 예에서 우심실비대 소견을 보였으며 2례를 제외한 12례(86%)에서 좌측편위를 보였다. 2례에서는 우측편위를 보였다. 이는 활로4징 단독으로 있는 경우에 대부분 보이는 우측편위 소견과는 대조를 보였다. 좌측편위가 있는 환아의 QRS축은 -60도에서 -170도 범위였으며, 좌측편위 환자의 평균 QRS축은 -123도였다.

5. 방실중격결손증의 유형

활로4징에 동반된 방실중격결손증의 유형은 완전형 Rastelli type C가 11례(78.5%)로 가장 많았으며, type A가 2례, type을 결정하기 어려운 경우가 1례였다. 이는 방실중격결손증 단독으로 있는 경우 type A가 가장 많은 것과는 차이를 보였다.

6. 동반된 심기형

동반된 심기형으로는 동맥관개존증 7례, 이차공 심방중격결손 2례, 좌상대정맥 2례, 우대동맥궁 2례, 우심실 형성부전 1례 등이었다.

7. 수술방법 및 성적

수술을 시행했던 12례 중 2례는 대동맥-폐동맥 단락 수술 후 완전교정을 시행하였으며, 9례는 바로 완전교정술을 실시 하였다. 우심실 형성부전이 동반된 1례는 modified Fontan 수술을 시행하였다. 완전교정술식은 심방중격패치폐쇄, 심실중격패치폐쇄, 방실판막성형술, 우심실유출로(원추부)절제술 및 확장술 등을 포함하였다. 수술을 시행한 12례 중 3례가 사망하여 수술사망률은 25%를 보여 사망률은 높은편이었다.

고 찰

활로4징과 동반된 방실중격결손증은 1885년 Bull³⁾에 의해 처음으로 기술되었고, 좀 더 최근으로는 Moquin 등⁴⁾에 의해 기술되어졌다. 활로4징이 있는 환자의 1-2% 정도에서 방실중격결손증이 동반되는 것으로 알려져 있으며⁴⁾, 반대로 방실중격결손증이 있는 환자의 5-10% 정도에서 활로4징이 동반 되는 것으로 보고 되고 있다⁵⁾. 양대혈관우심실기사와 활로형이 아닌 폐동맥협착과 동반된 방실중격결손과 구별해야 하는데, 이 경우의 심실중격결손에서는 서로 교통하지 않는 위치의 심실유입부 형태(inlet type)만 있으며, 수술은 고식적 수술로 대동맥-폐동맥 단락 수술이나 modified Fontan수술을 시행 하는 것으로 되어 있는데 완전교정술은 성공률이 낮기 때문이다. 활로4징은 전체 심기형의 10%를 차지하는데 그 사망률은 대체로 1-5%로 보고되고 있다²⁾. 방실중격결손증은 전체 심기형의 3%를 차지하고 사망률은 대체로 10-20%로

보고되고 있다²⁾. 그러나 두 질환이 동반된 경우의 빈도는 1-2% 정도로 보고되며 사망률은 높아 29%에 달한다고 보고되고 있다¹⁾.

방실중격결손증은 심내막상결손증(endocardial cushion defect), 공통방실관(atrioventricular canal)등의 이름들로도 사용되고 있다. 방실중격결손증은

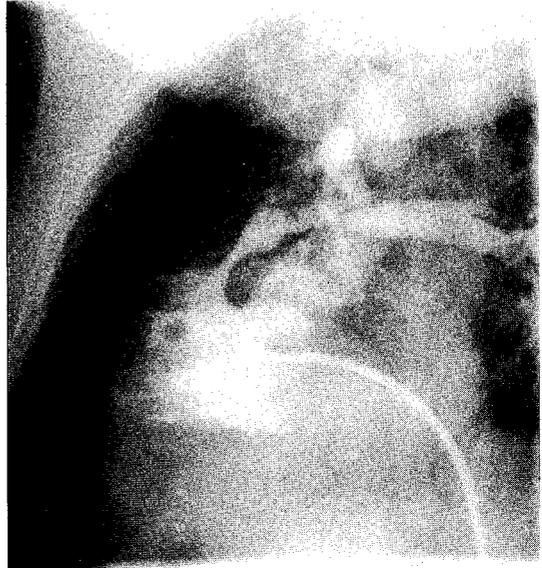


Fig. 1. Right ventricular angiogram shows the characteristic features of tetralogy. Infundibular septal hypertrophy with domed and thickened pulmonary valve.

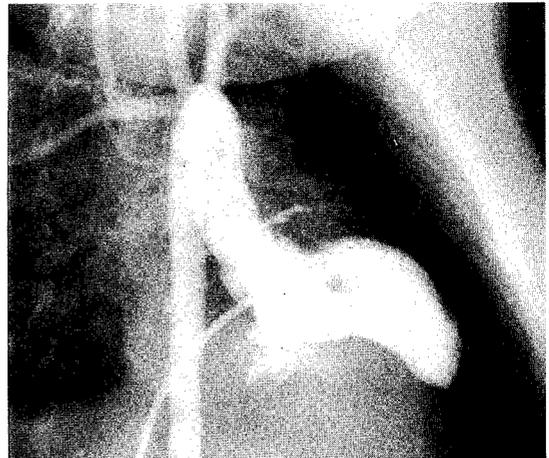


Fig. 2. Left ventricular angiogram demonstrates goose-neck deformity of atrioventricular canal.

Campbell 등⁶⁾과 Van Mierop 등⁷⁾의 보고가 있는 후에 일반적으로 부분형, 중간형, 완전형으로 나누고 있으며, 완전형은 전방공통 판막의 형태에 따라 다시 Rastelli type A, B, C로 분류된다⁸⁾. 그리고 주로 완전형의 방실중격결손에서 활로4정의 동반이 흔하다. 이 질환의 진단은 병력, 임상증상, 단순 흉부 X-선 소견과 심전도 소견 및 심초음파 소견등으로 가능하며 우심실 조영술(Fig. 1) 및 좌심실 조영술(Fig. 2)을 포함한 심혈관조영술로 확진 할 수 있다. 특히, 진단에 있어서 중요한 점은 비교적 흔한 활로4정에서 완전방실중격결손증 동반 여부를 확인하는 것이다.

방실중격결손증은 다운중후군 환자에게 비교적 흔해 선천성심질환을 갖고 있는 다운중후군 환자의 40% 정도에서 볼 수 있는 것으로 보고 되고 있다. 일반적인 환자에서는 부분형 방실중격결손증이 많은 것으로 알려져 있으나 다운중후군이 있는 환자에서는 완전형 방실중격결손증이 더 많은 것으로 알려져 있다^{9,10)}. 방실중격결손증과 다운중후군과의 연관에 관한 많은 보고가 있는데, 그 중 Studer 등¹¹⁾의 보고에 의하면 부분방실중격결손증의 4.6%에서, 완전방실중격결손의 50%에서 동반된다고 한다. 활로4정과 동반된 방실중격결손증 환자에서도 다운중후군이 동반된 빈도가 높는데, Uretzky 등¹⁾은 42%, Vargas 등¹²⁾은 69.23%로 보고 하였다.

두 질환이 동반된 경우의 남녀비는 본 연구에서는 1:2.5로 여자 환자가 많았으나, Ilbawi 등¹³⁾에 의하면 1:2(총 9례), Tandon 등¹⁴⁾에 의하면 1:1.2(총 13례), Vargas 등¹²⁾에 의하면 1.2:1(총 13례), Uretzky 등¹⁾은 1.8:1(총 14례)으로 남녀비는 보고에 따라 차이를 보였다. 환자의 병력이나 임상증상은 주로 활로4정에 의해 나타나게 되는데 청색증이나 운동시 호흡곤란, 무산소 발작, 발육부진 등이 나타나며 잦은 상기도 감염과 폐렴이 생길 수 있다. 단순 흉부 X-선 소견은 이 질환의 진단에 별 도움을 주지 않지만, Mayo clinic의 보고자들에 따르면, 폐혈관 음영은 혈관음영의 감소를 보이는 경우가 반 정도, 혈관 음영의 증가를 보이는 경우가 반 정도 였다고 한다¹⁾. 심전도 소견은 정상 동률을 나타냈고 우심방 확장 및 우심실 비대 소견이 대부분의 환자에서 보였다. 전기축은 다양하게 나타나지만 대체로 -60에서 -180도(평균 -123도)의 좌측편위가 나타났다고 한다¹⁾. 본 증례에서는 2례에서

좌측편위가 나타나지 않았는데, Suzuki 등¹⁵⁾에 따르면 심방중격이 잘 형성되어 1차공 심방중격결손이 작거나 길이가 짧은 경우 또는 다운중후군과 동반된 경우에 비전형적 방실중격결손이 나타나, 전도계통의 후하방으로의 전위가 경미한 경우에 이러한 소견이 있을 수 있다고 보고 하고 있다.

심초음파 검사는 진단에 매우 도움이 되는데 parasternal long axis와 parasternal short axis view는 활로4정의 진단에, apical four chamber view는 완전방실중격결손의 진단에 도움이 된다. 심혈관조영으로 두 동반질환을 확진 할 수 있는데, 활로4정 환아에서 완전방실중격결손을 의심해야 하는 경우는 첫째, 임상적으로 다운중후군이 있을때, 둘째, 심전도 소견상 전기축의 좌측편위가 있을 때 등이다. 좌심실조영의 전후방투시에서는 특징적으로 이완기에 좌심실 유출로의 내경이 좁고 길게 연장되어 보이는 거위목 변형(goose-neck deformity)이 나타나는데 승모판 폐쇄부전으로 인한 조영제의 역류가 대부분 동반된다. 우심실 조영술에서는 원추부 중격의 우상부로의 전위에 의한 우심유출로의 협착을 볼 수 있다.

최근의 보고들에 따르면 활로4정과 방실중격결손증이 동반된 환자에서 완전교정을 해준 후의 결과가 좋아졌음에도 불구하고 이 복잡심기형은 해결되지 않은 수술적 논쟁의 여지가 아직도 있는 것으로 알려져 있다. 두질환이 동반된 경우, 수술 상의 문제점은 방실중격결손증이 더욱 복잡 하다는 것이다. 첫째로 방실중격결손증에서 중격에 주요하고 특징적인 결손이 있으며 두번째로 대동맥이 양심실에서 기시하고 있다는 점이다. 그러므로 수술적 교정을 위해 첫번째 단계는 심실중격을 확대 시키고 한편으로는 대동맥과 우심실과의 교통을 막는 것이다¹⁶⁾. 이러한 환자에 있어서 술전 평가는 성공적 수술적 치료를 위해 필수불가결하다. 가끔씩 동반된 방실중격결손을 인지하지 못하고 활로4정으로 진단을 내리는 경우가 있는바 이러한 정보의 결여는 심수술적 치료를 어렵게 만들 수 있다. 수술은 통상 환자의 나이가 복잡심기형의 수술 사망률에 영향을 미치는 바, Mayo clinic의 경우 4세 이하에서는 고식적 단락 수술을 시행하고 4세가 넘는 경우 근치적 수술을 시행 하였다¹⁾. 최근에는 초기에 고식적 수술을 하기보다는 초기에 특히 1세 이후에 완전교정술을 시행하는 경향이다^{13, 17)}. 일차공 심방중격

결손과 심실중격결손의 교정은 Mayo clinic에서 시행되어온 단일패치방법(one patch technique)으로 폐쇄하거나, Carpentier¹⁸⁾에 의해 제안된 두개의 패치방법(two patch technique)으로 봉합하는 술식이 이용된다. 두 방법의 장단점에 대해서는 많은 학자들의 논란이 있었는데, Ilbawi 등¹³⁾은 완전방실중격결손증에서 두 패치방법으로 폐쇄 하는 것이 방실판막 기능보존에 좋고, 대동맥지하부의 폐쇄를 방지 할 수 있다고 하였다. 심방중격결손에는 Dacron patch를 사용하거나 용혈성빈혈을 최소화 하기 위해 심낭을 이용하여 폐쇄한다¹²⁾. 공동방실판막의 폐쇄부전의 교정은 통상 승모판 균열의 단순봉합이 가능 한데 판막조각이 부족한 경우에는 패치나 심낭편을 이용하고 그래도 여의치 않을 경우 인공판막치환술을 시행 하기도 한다. 폐쇄부전이 없는 경우에는 오히려 승모판 균열을 봉합함으로써 승모판의 개구면적을 줄여 협착을 초래 할 수도 있으므로 그대로 두는 경우도 흔하다. 우심실 유출로 협착은 수술 후 사망률 및 장기 성적에 영향을 미치는데, 바람직한 재건술이란 우심실 유출로 협착을 충분히 완화 시키면서 폐동맥 판막을 보존하여 폐동맥판 폐쇄 부전이 생기지 않도록 함으로써 우심실의 기능을 정상대로 유지 하는 것이다¹³⁾.

활로4징을 동반하는 완전방실중격결손증의 수술례는 1980년 Binet 등¹⁹⁾이 발표할 당시에 6중례 밖에 보고되지 않았을 정도로 드물고 힘든 수술이었으며, 사망률이 십여년전에는 30% 가까이 될 정도로 높았으나^{1, 5, 20)}, 이 질환의 해부학적 구조의 이해와 술전의 정확한 진단, 정확한 수술시기 및 술후 적절한 환자 관리에 의해 수술예후는 앞으로 보다 많은 향상이 있을 것으로 생각된다. 특히 다운중후군이 있는 활로4징 환자에서 동반된 방실중격결손증의 가능성을 주의 깊게 살펴 보아야 할 것이다. 또한 술전에 주의깊게 좌심실조영을 재관찰 한다면 방실중격결손증의 특징적인 소견을 놓치지 않을 수 있을 것이다.

참 고 문 헌

- 1) Uretzky G, Puga FJ, Danielson GK, Feldt RH, Julsrud PR, Seward JB, Edwards WD, McGoon DC: Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot; Morphological and surgical considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 87:756-766, 1984
- 2) Donald C Fyler: Tetralogy of Fallot. Philadelphia, Hanley and Belfus, Inc. Nadas' pediatric cardiology, 1992, p 471-491
- 3) Bull C: Anomalic congenital du coeur avec transposition des vesceres. *Jemaine Med* 5:318, 1885
- 4) Mouquin M, Metianu E, Durand M, Beyda E: Cardiopathic congenital complex. *Cardiologia* 29: 145-152, 1956
- 5) Darryl FR, David KB, Richard DR, Vincent LG: Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot; Clinical experience and operative methods. *J Thorac Cardiovasc Surg* 70:265-271, 1975
- 6) Campbell M, Missen GAK: Endocardial cushion defects; common atrioventricular canal and ostium primum. *Br Heart J* 19:403-418, 1957
- 7) Van Mierop LHS, Alley RD, Kausel HW, Stranahan A: The anatomy and embryology of endocardial cushion defects. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 43:71-83, 1962
- 8) Rastelli G, Kirklin JW, Titus JL: Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. *Mayo Clin Proc* 41: 296-308, 1966
- 9) Rowe RD, Uchida IA: Cardiac malformation in mongolism; A prospective study of 184 mongoloid children. *Am J Med* 31:726-735, 1961
- 10) Park SC, Methews RA, Zuberbuhler JR, Rowe RD, Neches WH, Lenox CC: Down syndrome with congenital heart malformation. *Am J Dis Child* 131:29-33, 1977
- 11) Studer M, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Soto B, Chung GKT, Kirklin JK, Bargerion LM Jr: Determinants of early and late results of atrioventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 84:523-542, 1982
- 12) Vargas F, Coto E, Mayer J, Jonas R, Castaneda A: Complete atrioventricular canal and tetralogy of Fallot; Surgical considerations. *Ann Thorac Surg* 42:258-263, 1986
- 13) Ilbawi M, Cua C, Deleon S, Muster A, Paul M, Cutilletta A, Arcilla R, Idriss F: Repair of complete atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 50:407-412, 1990
- 14) Tandon R, Moller JH, Edwards JE: Tetralogy of Fallot associated with persistent common atrioventricular canal(endocardial cushion defect). *Br*

- Heart J* 36:197-206, 1974
- 15) Suzuki K, Murakami Y, Tatsuno K, Kikuchi T, Mor K, Mimori S: *Atypical form of AVSD without LAD; Relation between morphology and unusual QRS axis. Br Heart J* 70:180-184, 1993
- 16) J Alonso, P Nunez, J Perez de Leon, PA Sanchez, F Villagra, R Liomez, S Lopez Checa, D Vellibre, JM Brito: *Complete atrioventricular canal and tetralogy of Fallot; Surgical management. Eur J Cardio-thorac Surg* 4:297-299, 1990
- 17) John WM, James R, John W: *Early total repair of tetralogy of Fallot associated with complete atrioventricular canal. J Thorac Cardiovasc Surg* 26:585-588, 1985
- 18) Carpentier A: *Surgical anatomy and management of atrioventricular canal defects; In Anderson RH, Shinebourne(eds): Pediatric Cardiology. London, Churchill Livingstone Co, 1979, p477-490*
- 19) Binet JP, Losay J, Hvass U: *Tetralogy of Fallot with type C complete atrioventricular canal; Surgical repair in three cases. J Thorac Cardiovasc Surg* 79:761-764, 1980
- 20) Pacifico AD, Kirklin JW, Bargeron LM Jr: *Repair of Fallot or double-outlet right ventricle; Report of 10 patients. Ann Thorac Surg* 29:351-356, 1980

= Abstract =

Clinical Studies of Tetralogy of Fallot Associated with Complete Atrioventricular Septal Defect

Min Seop Song, M.D.

Department of Pediatrics, Pusan Medical Center, Pusan, Korea

Chung Il Noh, M.D., Jung Yun Choi, M.D., Yong Soo Yun, M.D. and Yong Jin Kim, M.D.*

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

Purpose : The association of the tetralogy of Fallot(TOF) with the complete form of atrioventricular septal defect(AVSD) is rare cardiac malformation. The predominant clinical findings in both groups of cases were those associated with tetralogy of Fallot, but certain features need to be emphasized, however.

Methods : Fourteen(2%) out of 659 patients with tetralogy of Fallot seen at the department of pediatrics, Seoul National University Hospital from January 1986 to June 1994, were associated with the complete form of AVSD.

We reviewed clinical records, echocardiographic findings, angiographic findings and operative findings of patients.

Our diagnostic criteria for TOF with complete AVSD are as follows.

- 1) Anterosuperior displacement of infundibular septum and RVOT obstruction.
- 2) Large (nonrestrictive) VSD and an overriding aorta.
- 3) Primum ASD with common AV valve. Goose-neck deformity of LVOT.

Results :

- 1) Only 14 cases(2%) of the 659 TOF patients were associated with complete AVSD.
- 2) The male to female ratio was 1:2.5.
- 3) The predominant features were those associated with TOF, but 9 patients(64.4%) had Down's syndrome.
- 4) The electrocardiogram showed left axis deviation except 2 patients.
- 5) Most common type among 14 patients with complete AVSD defect was Rastelli type C(78.5%).
- 6) Associated cardiovascular anomaly included PDA, ASD of secundum type, right aortic arch, left superior vena cava.
- 7) Among 12 patients who underwent operations, 9 patients are still alive and followed up.

Conclusions : TOF associated with complete AV septal defect was a rare disease. There was a clinical difference between TOF and AVSD combined groups of case. The presence of Down's syndrome or left-axis deviation with TOF increases the likelihood of associated complete AVSD. Careful preoperative evaluation of these patient is essential to their management and successful operative treatment.

Key Words :

Tetralogy of Fallot, Atrioventricular septal defect, Endocardial cushion defect