

선천성 심장기형의 외과적 치료

계명대학교 의과대학 흉부외과학교실

이 광 숙

서 론

선천성 심장기형에 대한 외과적 치료는 1938년 Gross 와 Hubbard¹⁾가 동맥관개존증을 진단하고 성공적으로 결찰 한데서 시작되었다. 이후 1944년 Crafoord 와 Nylin²⁾, Gross 와 Hufnagel³⁾등이 대동맥 축착증을 절제와 단단문합으로 교정하였으며, Blalock 과 Taussig⁴⁾는 폐혈류감소에 의한 청색증 심장기형에서 쇄골하동맥과 폐동맥을 연결하여 폐혈류를 증가시키므로써 수많은 청색증 심장환아들을 구하게 되었다. 이외에도 1948년 Blalock 등⁵⁾은 대혈관전위증에서 심방증격을 절제하여 환자의 증상을 완화시켰으며, 1952년 Muller 와 Dammann 등⁶⁾은 폐혈류의 증가에 의한 올혈성심부전 환자에서 폐동맥 교약술을 시행하여 좋은 성적을 보고하였다. 이상과 같이 심장외과의 초기에는 혈관수술이나 증상을 완화시키는 고식적 수술이 주를 이루었으나 1950년대에 들면서 몇몇 심장외과의들이 저체온법⁷⁾이나 cross-circulation⁸⁾등을 이용하여 비교적 간단한 심장기형의 교정수술을 시도하여 성공예를 발표하였다. 이후 1953년 5월 John Gibbon⁹⁾이 처음으로 인공심폐기를 개발하여 직시하에서 심방증격결손을 봉합하므로써 본격적인 심장수술이 가능하게 되었으며 보편화되기 시작하였다.

이후 체외순환기법의 개선, 진단기술의 향상, 심근보호법의 개발, 수술술식의 표준화, 수술전후 환자관리기술의 향상, 및 심장마취기술의 진보로 수술성적이 날로 향상되고 있으며 최근에는 영유아기 뿐만 아니라 신생아기에도 고식적수술이 아닌 완전교정수술이 가능하게 되었으며 복잡심기형에 대해서도 비교적 안전하게 수술할 수 있게 되었다¹⁰⁾. 이 뿐만 아니라 기형의 복잡성으로 인해 교정수술이 불가할 경우에는 심장이식술도 가능하게 되어¹¹⁾ 대부분의 선천성 심장기형은 조기에 정확한 진단을 받으면 수술 교정이 가능하게 되었다.

선천성 심장기형에 대한 외과적 치료는 크게 나

누어 고식적 수술과 교정수술로 나눌수 있으며 교정수술은 인공심폐기를 이용하는 개심술(open heart surgery)과 인공심폐기를 사용하지 않는 폐쇄성 교정수술(closed corrective operations)로 세분할 수 있다. 또 기형을 한번 수술로 완전교정하는 primary corrective operation과 일차로 고식적 수술을 시행후 이차로 교정수술을 하는 staged operation이 있다.

I. 고식적 수술(Palliative operation)

고식적 수술은 기형의 형태나 환자의 상태가 완전 교정술을 시행하기에는 부적합할때 시행하는 수식으로 환자의 상태를 호전시키고 발육을 향상시켜 후일 교정수술이 가능 할때까지 시간을 연장하는 중요한 수술이다.

고식적 수술은 크게나누어 1) 폐혈류를 증가시키는 수술, 2) 폐혈류를 감소시키는 수술, 3) 폐혈류와 체혈류의 혼합을 증가 시키는 수술등으로 분류 할 수 있다(표 1).

1) 폐혈류를 증가시키는 수술

이 수식은 폐혈류가 감소된 청색증 심장기형에 대해 폐혈류를 증가 시킬 목적으로 시행하며 1945년 Blalock과 Taussig⁴⁾에 의해 처음으로 시도된 이래로 Potts¹²⁾, Waterston¹³⁾등에 의해 새로운 방법들이 개발되었다. 1958년 Glenn¹⁴⁾은 상공정맥과 폐동맥을 문합하므로써 심실에 부하를 주지않고 폐혈류를 증가시키는 수식을 개발하였으며 Brock¹⁵⁾은 협소한 폐동맥관을 절개하므로써 폐혈류를 증가시키는 수식을 고안 하였다. 1981년 de Leval 등¹⁶⁾은 종래의 여러 방법들에 대한 불편을 해소하기 위하여 poly-tetrafluoroethylene(PTFE) prosthesis를 이용하여 modified Blalock-Taussig shunt를 개발하였다. 최근에는 bidirectional cavopulmonary shunt¹⁷⁾가 개발되어 후일 Fontan 수식의 적용이 되는 환자의 initial palliation으로 많이 이용되고 있다.

2) 폐혈류를 감소시키는 수술

1952년 Muller와 Dammann 등⁶⁾이 심실증격결손

Table 1. Palliative procedures for congenital cardiac malformations

OBJECTIVE	OPERATION	DESCRIPTION
Increase pulmonary blood flow	Blalock-Taussig	Subclavian artery-pulmonary artery anastomosis, end to side
	Blalock-Taussig, modified	Subclavian artery-pulmonary artery, interposed PTFE* graft
	Potts	Descending aorta-pulmonary artery anastomosis, side to side
	Waterston	Ascending aorta-pulmonary artery anastomosis, side to side
	Central	Aorta-pulmonary artery anastomosis, PTFE* graft interposed
	Glenn	Superior vena cava-pulmonary artery anastomosis, side to end
	Brock	Pulmonary valvotomy and infundibulotomy, closed
	Outflow patch	Right ventricle-pulmonary artery outflow tract patch
Decrease pulmonary blood flow	Pulmonary artery banding	Constrictive band around pulmonary artery
Increase pulmonary-systemic mixing	Rashkind	Rupture of membrane of fossa ovale by balloon catheter
	Park	Atrial septostomy using catheter blade
	Blalock-Hanlon	Atrial septectomy, closed
	Mustard or Senning (palliative)	Intra-atrial venous transposition without closure of septal defect

*PTFE, polytetrafluoroethylene.

증 환자에서 폐혈류의 증가에 의한 울혈성 심부전을 치료하기 위한 방법으로 폐동맥교약술을 고안하였으며 근래에는 조절이 가능한 폐동맥교약술¹⁸⁾이 개발되어 초기의 고정된 폐동맥교약술보다 좋은 효과를 기대할수 있게 되었다. 최근 폐동맥 교약술의 적용으로는 1) 울혈성심부전의 교정, 2) 폐혈관상의 보호, 3) 대혈관 교체수술(Jatene수술)을 위한 좌심실의 준비 등의 목적에 이용된다.

3) 폐혈류와 체혈류의 혼합을 증가시키는 수술 대혈관전위증에서는 폐혈류와 체혈류가 효과적으로 혼합되어야만 생존이 가능하다.

1948년 Blalock과 Hanlon⁵⁾이 처음으로 심방증격을 외과적으로 절제하는 술식을 고안 하였으며 Ha-

llman과 Cooley¹⁹⁾이 많은 환자에게 시술하여 좋은 성적을 발표하였다. 이후 Rashkind와 Miller²⁰⁾이 수술하지 않고 풍선도관을 이용한 atrial septostomy법을 고안하여 임상에 많이 적용하고 있다.

II. 폐쇄성 교정수술(Closed corrective operation)

동맥관개존증(Persistent Ductus Arteriosus)

이는 주폐동맥과 하행대동맥사이의 교통으로 1938년 Gross¹¹⁾가 처음으로 결찰하는데 성공하였으며 1947년 Potts²¹⁾이 특수한 혈관 감자를 고안하여 동맥관을 안전하게 분리 봉합하게 되었다. 수술의

복격은 울혈성 심부전, 폐혈관의 폐쇄성 변화, 동맥관의 동맥류화, 및 심내막염등의 예방에 있다. 그러나 폐혈관저항의 증가로 청색증을 보이는 경우 수술은 금기이다. 최근에는 수술하지 않고 도관을 이용한 폐쇄법도 고안되어 놀리 이용되고 있는 실정이다²²⁾.

대동맥축착증(Coarctation of the aorta)

대동맥축착증은 동맥관 부착부위의 하행대동맥의 협착으로 1945년 Craford와 Nylin²³⁾, Gross와 Hufnagel¹³⁾등에 의해 처음으로 수술교정이 되었으며, 1950년 Calodney와 Carson²³⁾이 영아기 수술에 성공하였다. 1966년 Waldhausen과 Nahrwold²⁴⁾는 술후의 재협착을 방지하기 위해 subclavian flap repair를 고안하였다. 수술 방법으로는 협착부위를 절제후 단단문합하는 방법, 절제후 graft interposition 법, 협착부를 patch로 확장하는 방법(patch aortoplasty), subclavian flap repair, bypass graft 등의 방법이 있다. 각 수술식의 장단점은 표 2와 같다. 수술 시 가장 중요한 것은 ductal tissue를 충분히 절제하여 재협착을 방지하는 것이라 하겠다.

혈관윤(Vascular Rings)

대동맥궁의 기형으로 식도와 기관을 압박하여 증상이 야기되는 질환으로 주된 병변으로는 1) 중복 대동맥궁(the double aortic arch), 2) right aortic arch with left ligamentum arteriosum, 3) left aortic arch, 4) pulmonary artery sling 등이 있다. 중복 대동맥궁은 혈관윤중 약 60%를 차지하는 가장 흔한 기형으로 좌우 두개의 동맥궁이 상행대동맥에서 기시하여 기관과 식도의 양쪽을 돌아 하행대동맥에 연결하므로 완전한 혈관윤을 형성한다. 대부분 우측(후방)동맥궁이 좌측(전방)동맥궁 보다 우세하며, 이 경우 약 40%에서 좌동맥궁은 폐쇄되어 있다. 수술은 폐쇄된 동맥궁이 있으면 이 부분을 분리 봉합하고 그렇지 않으면 두개의 동맥궁중 보다 작은 쪽의 동맥궁을 분리 봉합하면 된다. The right aortic arch with left ligamentum arteriosum은 혈관윤중 약 25-30%를 차지한다. 수술은 좌측의 동맥관인대을 절단하여 혈관윤을 열어주면 증상이 완화된다. 좌동맥궁에는 우쇄골하동맥이 하행대동맥에서 기시하여 식도의 후방을 돌아 우측으로 주행하여 식도를 압박하는 기형(aberrant right subclavian artery)과 무명동맥이 정상보다 좌측 및 후방에서 기시하여 우측으로 주행하므로 기관의 앞쪽

을 압박하는 기형(anomalous innominate artery)이 있으며 이들 모두 완전한 혈관윤은 아니다. Aberrant right subclavian artery의 경우 우쇄골하동맥을 기시부에서 단순히 절단하거나 절단후 우측에서 대동맥과 문합하기도 한다. Anomalous innominate artery로 기관의 압박증상이 있으면 좌개흉하여 무명동맥을 흉골의 후면에 부착하여 기관과 격리 시킨다. 해부학적으로 여의치 않으면 흉골정중절개로 무명동맥을 기시부에서 절단후 앞쪽에 문합하여 증상을 완화 시킨다. Pulmonary artery sling은 좌폐동맥이 주폐동맥이 아닌 우폐동맥에서 기시하여 기관과 식도사이를 통과하여 좌폐로 간다. 이때 우기관지와 하부 기관을 압박하여 폐쇄성 폐기종이나 무기폐를 야기한다. 수술은 우폐동맥에서 기시하는 좌폐동맥을 절단후 기관앞쪽에서 주폐동맥에 연결하는 방법과 기관을 절단후 좌폐동맥을 기관 앞쪽으로 이동시킨후 기관을 재문합하는 방법이 있다.

III. 개심술(Open Heart Surgery)

총폐정맥환류이상(Total anomalous pulmonary venous return)

이 기형은 전체 선천성 심장기형의 약 1%를 차지하는 희귀한 질환이나 매우 심각한 기형으로 폐정맥 모두가 systemic venous system에 연결되어 우심방에 유입된다. 좌심방과 폐정맥과의 직접 연결은 없으며 심방중격결손을 통하여 우심방의 혈액이 좌심방으로 유입된다. 폐정맥과 systemic venous system의 연결부위에 따라 1) supracardiac, 2) cardiac, 3) infracardiac, 4) mixed type 으로 분류한다.

생존을 위해서는 양심방사이에 원활한 혈액의 소통이 필요하며 충분치 못하면 저심박출증과 대사성 산증으로 생명이 위험하다. 이 경우에는 balloon atrial septostomy나 응급으로 교정수술을 하여야 한다.

수술은 체중이 작은 영아의 경우는 초저체온에서 순환정지를 이용하여 수술하는 것이 용이하며, 소아에서는 중등도저체온에서 체외순환하에서 수술을 시행한다. 수술은 총폐정맥과 좌심방을 연결하여 총폐정맥과 systemic venous system과의 연결을 결찰한다. 그리고 심방중격결손을 봉합하면 된다.

심방중격결손증(Atrial septal defect)

이 기형은 일차공개존(septum primum defect)과

Table 2. Surgical techniques for repair of coarctation of the aorta: advantages and disadvantages

	ADVANTAGES CITED	DISADVANTAGES CITED
End-to-end anastomosis	No prosthetic material Preserves subclavian and its branches Removes all abnormal ductal and coarctation tissue Nonturbulent flow	Extensive dissection Possible sacrifice of intercostals Difficult to control bleeding High incidence of restenosis Unclear growth potential
Interposition graft	Allows complete resection of abnormal tissue No tension on anastomosis	Two anastomoses during cross-clamp period Possible sacrifice of
Interposition graft	Allows complete resection of abnormal tissue No tension on anastomosis	Two anastomoses during cross-clamp period Possible sacrifice of intercostals Difficult to control bleeding Risks of prosthesis No possibility for growth
Patch aortoplasty	Avoids extensive dissection Allows simultaneous enlargement of isthmic hypoplasia Preserves subclavian artery and its branches Absence of tension on suture line	Risks of prosthesis Late aneurysm formation opposite the patch
Subclavian flap	Avoids prosthetic material Growth potential Avoids extensive dissection Allows simultaneous enlargement of isthmic hypoplasia Absence of tension on suture line	Sacrifice of subclavian and vertebral arteries
Bypass graft	Avoids need to cross-clamp aorta Minimal dissection	Risks of prosthesis Leaves area of turbulence at native coarctation (increased risk of endocarditis)

이차공개존(septum secundum defect)으로 분류되며 일차공개존은 보통 방실중격결손증에서 취급한다. 일반적으로 심방중격결손증이라 함은 이차공개존증을 의미한다. 또 결손부의 위치에 따라 1) fossa ovalis type, 2) sinus venosus type, 3) inferior vena

cava type 등으로도 분류하며 좌심방과 관정맥동(coronary sinus)사이에 결손이 있으면 unroofed coronary sinus 라 하고, 심방중격이 거의 없는 경우를 common atrium이라 한다. 이 기형은 단독으로도 존재하지만 폐동맥협착증, 부분폐정맥환류이

상, 심실중격결손증, 동맥관개존증, 승모판협착증과 동반하는 경우도 있다. 최근 심초음파도의 개발로 mitral valve prolapse와의 동반예가 많이 보고되고 있다. 이 기형은 인공심폐기가 개발되기 이전에 Gross²⁵⁾등은 atrial well technique로 Lewis와 Taufic²⁷⁾등은 저체온과 inflow occlusion으로 Sondergaard²⁶⁾등은 circumclusion으로 수술을 하였으나 1953년 John Gibbon²⁸⁾에 의해 인공심폐기가 개발되면서부터 본격적으로 수술이 가능하게 되었다. 결손의 부위와 크기에 따라 직접봉합 혹은 patch closure를 하며 최근에는 수술하지 않고 double umbrella device등을 이용하여 결손을 폐쇄할 수도 있게 되었다²⁷⁾. 근래에는 대부분의 병원에서 수술사망율이 거의 없이 수술이 가능하나 고령, 폐동맥저항의 증가, 울혈성 심부전등이 동반된 경우에는 사망율이 비교적 높다.

심실중격결손증(Ventricular septal defect)

선천성 심장기형중 가장 빈도가 높은 질환의 하나로 1954년 Lillehei²⁹⁾등이 처음으로 cross-circulation을 이용하여 수술에 성공하였다. 이후 Kirklin 등²⁹⁾이 인공심폐기를 이용하여 많은 수술예를 보고하였다. 이 기형은 결손부의 위치에 따라 1) subpulmonary, 2) perimembranous, 3) AV canal type, 4) muscular 등으로 분류하며 결손이 다발성인 경우도 있다. 결손이 작을 때는 별 증상 없이 지내나 결손이 클 때는 조기에 울혈성 심부전이 발생하며 시간의 경과에 따라 폐동맥의 폐쇄성 병변이 초래되어 종국에는 Eisenmenger증후군으로 발전한다. 그러므로 수술은 폐동맥의 폐쇄성 변화가 오기전에 조기에 실시하는 것이 유리하다. 예전에는 울혈성 심부전이 심할 경우 먼저 폐동맥교약술을 시행후 나중에 교정수술을 하였으나 최근에는 연령과 체중에 관계지 않고 조기에 교정수술을 하여 좋은 성적을 내고 있다. 수술은 대개 우심방절개후 삼천판을 통하여 결손을 봉합하며 subpulmonary type인 경우 폐동맥절개로도 교정이 가능하다. 결손이 작으면 직접봉합을 할 경우에는 patch를 이용하여 봉합한다. 수술시에는 자극전도계의 손상으로 완전방실불록이 생기지 않게 주의를 요한다. 심실중격결손과 대동맥판폐부전이 동반된 경우 대동맥판의 수선을 시도하며 수선으로 교정이 어려우면 판막치환술을 병행한다.

방실중격결손증(Atrioventricular septal defect)

이 기형은 endocardial cushion defects, atrioventricular canal malformations, atrioventricular defects, persistent common atrioventricular canal등으로 불려져 왔으나 1982년 Becker와 Anderson³⁰⁾이 이 질환의 주된 해부학적 특징이 중격의 atrioventricular part의 결손이므로 방실중격결손증(atrionventricular septal defects)이라 명명하는 것이 가장 적합하다 하였다. 이 기형은 태생기 심내막상(endocardial cushions)으로부터 발생한 구조의 기형으로 심방중격, 심실중격, 삼천판, 승모판등에 다양한 기형을 초래하며 기형의 정도에 따라 부분 혹은 완전 방실중격결손으로 분류된다. 부분방실중격결손은 일차형 심방중격결손과 승모판 전엽의 구열(cleft)로 승모판 폐쇄부전을 야기하기도 한다. 완전방실중격결손은 일차형 심방중격결손과 심실중격결손이 동반되어 있으며 좌우 방실판막이 분리되어 있지 않고 하나의 공동 방실판막을 형성하는것이 특징이다. 이때 공동방실판막의 anterior common leaflet의 해부학적 구조에 따라 Rastelli type A, B, C로 구분하기도 한다³¹⁾. 수술은 1955년 Lillehei³²⁾등이 cross-circulation을 이용하여 처음 성공하였다³²⁾. 부분방실중격결손의 경우 심방중격결손을 patch closure하고 승모판폐쇄부전의 유무에 따라 구열을 봉합하고 적당한 판막성형술을 시행한다. 이때 AV node가 주위에 있기 때문에 손상받지 않도록 주의를 요한다. 완전방실중격결손의 수술은 심방및 심실중격의 결손을 하나의 patch로 봉합하는냐 혹은 2개의 patch로 각각 봉합하느냐에 따라 one patch technique 혹은 two patch technique이 있다. 어느 방법을 이용하든 간에 심장 전도계의 손상을 피하여 심방 및 심실중격결손들을 봉합하고 공동방실판막을 두개로 분리하여 협착이나 폐쇄부전이 없는 완전한 판막을 만드는 것이 수술의 목적이라 하겠다.

우심실유출로의 협착(Right ventricular outflow tract obstruction)

우심실유출로의 협착은 선천성 심장기형의 약 10%를 차지하는 비교적 흔한 기형으로 다른 기형에 동반된 경우까지를 포함하면 전체 선천성 심장기형의 약 50%에서 우심실유출로의 협착이 있다 하겠다. 이 기형은 협착부위에 따라 1) valvar, 2) subvalvar, 3) partitioned right ventricle, 4) supravalvar로 분류할 수 있으며 여러 부위에 협착이 같이

있는 경우도 있다. 이들중 valvar type이 가장 빈도가 높으며 우심실과 폐동맥사이의 압차가 50mm Hg. 이상일 경우 수술의 적응이 된다. 통상은 3~4세에 체외순환을 이용하여 valvotomy를 하지만 청색증이나 올혈성 심부전을 동반한 심한 협착시에는 신생아기에 응급으로 valvotomy와 동시에 shunt를 시행하여야 한다. Pulmonary valve dysplasia는 폐동맥판이 비후되고 변형되었으며 운동성이 감소된 점에서 일반적인 valvar type의 협착과는 다르며 Noonan's syndrome을 동반하는 경우가 많다. 이때는 변형된 판막을 완전히 절제하므로 교정이 가능하다. 최근에는 valvar type의 협착이나 폐동맥 원이부의 협착시는 심도자를 이용하여 확장술을 실시하여 좋은 성적을 내고 있다³³⁾. Subvalvar type인 경우 비후된 infundibulum을 절제하며 부족하면 우심실유출로에 patch로 확장술을 시행한다. 폐동맥판윤의 발육부전이 동반된 경우 경판윤 patch로 확장한다. Partitioned right ventricle은 일명 double chambered right ventricle로도 불리며 우심실내에 이상 발육한 근속에 의해 압이 높은 유입부와 압이 낮은 유출부로 이분된 것을 말하며 수술은 이상발육한 근속을 절제하면 된다.

Supravalvar type의 경우는 협착부위의 폐동맥을 절개후 자가 심낭편으로 확장시키며 원위부의 협착으로 수술이 불가하면 풍선도관으로 확장이 가능하다.

활로씨 4징증(Tetralogy of Fallot)

청색증 심질환중 가장 빈도가 높은 기형으로 1888년 Fallot³⁴⁾가 1) pulmonary outflow tract stenosis, 2) ventricular septal defect, 3) dextroposition of the aorta, 4) right ventricular hypertrophy 등의 4가지 기형을 갖인 일군의 환자를 기술한 이래 활로씨 4징증으로 명명되었다. Van Praagh 등³⁵⁾은 위의 모든것이 right ventricular infundibulum 혹은 conus 의 발육부전에 의한 것이라 하여 tetralogy가 아닌 monology를 주장하였다. 1945년 Blalock과 Taussig⁴¹가 쇄골하동맥과 폐동맥을 연결하여 청색증을 완하시켰으며 1955년 Lillehei 등³⁶⁾이 cross-circulation을 이용하여 처음으로 완전교정수술에 성공하였다. 이 기형의 자연경과를 보면 50%가 2세 이전에 사망하며 10세까지 생존할 확률은 20%라 하였다³⁷⁾. 주된 사망원인은 저산소증, 적혈구증가증, 뇌종양, 세균성 심내막염등이다. 동반기형을 보면

심방중격결손, 폐동맥 협착, absent left pulmonary artery, absent pulmonary valve, anomalous coronary artery, 동맥관개존증, 다발성 심실중격결손, 완전방실중격결손, 우대동맥궁, dextrocardia등이 있다. 수술은 폐동맥 발육정도, 관상동맥의 기형 유무, 다발성 심실중격결손의 유무에 따라 조기에 교정수술을 할 것이냐 우선 shunt 수술후 나중에 교정 수술을 할 것인지를 결정한다. 교정수술은 체외순환하에서 심실중격결손을 patch 봉합하고 우심실유출로를 확장하는 것이다. 우심실유출로의 확장술에는 infundibulum의 발육정도에 따라 infundibulectomy와 valvotomy로 교정이 가능할 수도 있고 폐동맥판윤의 발육부전이 심한 경우에는 경판윤 patch로 확장한다. 술후에는 우심실과 좌심실의 압력을 측정하여 폐동맥협착의 교정이 적절한가를 판단한다. 최근에는 교정수술시 우심실절개를 피하고 우심방과 폐동맥을 통한 수술로 우심실의 기능을 보전하는 수술을 많이 이용하고 있으며 수술 연령도 점차 낮아져 영유아기의 수술성적도 점차 향상되고 있다.

대혈관전위증(Transposition of the great arteries)

이 기형은 해부학적 우심실에서 대동맥이, 해부학적 좌심실에서 폐동맥이 기시하는 질환으로 출생직후부터 심한 청색증이나 올혈성 심부전으로 조기에 수술을 하지않으면 사망율이 높은 질환이다. 1948년 Blalock과 Hanlon 등⁵¹⁾이 closed atrial septectomy를 시행하였으며, 1966년 Rashkind와 Miller¹⁷⁾등은 balloon atrial septostomy를 고안 하므로써 환아들의 청색증을 완하시켜 조기생존에 많은 도움을 주었다. 교정수술로는 1960년 Senning³⁸⁾이 심방내에서 폐정맥과 체정맥을 교환하는 수술을 성공시켰다. 이후 1963년 Mustard³⁹⁾는 자가 심낭편을 이용하여 심방내에서 폐정맥과 체정맥을 교체하는 수술을 고안하여 한동안 임상에 많이 이용되었다. 그러나 이상의 두 수술은 해부학적 우심실이 대동맥에 연결되어 있어 장기간 추적관찰시 부정맥, 삼천관폐쇄부전, 우심실기능저하등의 합병증 발생율이 비교적 높았다. 1975년 Jatene⁴⁰⁾이 대동맥과 폐동맥을 교환하는 수술법에 성공하므로써 본격적으로 해부학적 교정이 가능하게 되었다. 이어 1980년 Yacoub 등⁴¹⁾은 폐동맥교약술을 하여 좌심실을 훈련시킨후 Jatene수술을 시행하여 좋은 결과를 보고하였으며, Castaneda 등⁴²⁾은 좌심실압이 떨어지기전 신생아기에 Jatene수술을 시행하여 좋은 성적을 보고하므로써

수술의 적용범위를 확대시켰다. Mee⁴³⁾는 Senning 수술후 우심실기능부전의 소견을 보인 환아에서 Senning수술을 본래되로 환언 시킨후 다시 Jatene 수술을 시행하여 우심실기능부전이 소실되는 것을 관찰하였다. 1969년 Rastelli 등⁴⁴⁾은 대혈관전위증 환자로 심실중격결손과 폐동맥협착이 동반된 경우에 좌심실의 혈류가 대동맥으로 유입되도록 심실중격 결손을 봉합후 우심실과 폐동맥을 도관으로 연결하는 새로운 수술법을 고안하였다. 이 외에도 Damus⁴⁵⁾, Kaye⁴⁶⁾, Stansel⁴⁷⁾등은 폐동맥을 절단후 근위부를 대동맥의 후측 외방에 문합하고 우심실과 폐동맥을 도관으로 연결하므로 관상동맥을 이식하지 않고 해부학적 교정을 시행하였다.

교정형 대혈관전위증(Corrected transposition of the great arteries)

이 기형은 우심방에 해부학적 좌심실이 연결되며 여기에서 폐동맥이 기시하고, 좌심방에 해부학적 우심실이 연결되며 우심실에서 대동맥이 나오는 기형으로 이 자체로는 혈류의 이상은 없다. 그러나 대부분 환자에서 동반기형에 의해 증상이 유발된다. 동반기형으로는 심실중격결손, 폐동맥 협착, 좌방실판막(해부학적 삼천판)의 기능부전 등이 있다. 이와 같이 atrioventricular discordance일 경우 심장의 전도계는 atrioventricular concordance 때와는 달리 anterior atrial node에서 나와 penetrating bundle이 폐동맥의 앞을 돌아 심실중격결손의 전방을 지나 내려 간다. 그러므로 심실중격결손의 봉합시에는 특별한 주의를 요한다. 이 뿐만 아니라 폐동맥협착의 교정시에도 경판윤 patch의 사용은 불가하며 도관을 이용하여 해부학적 좌심실과 폐동맥을 연결하여야 한다.

양대혈관 우심실기시증(Double outlet right ventricle)

대동맥과 폐동맥 모두가 우심실에서 기시하는 기형으로 심실중격결손의 위치에 따라 1) subaortic, 2) subpulmonic, 3) doubly committed, 4) uncommitted로 구분한다. 수술 방법은 심실중격결손의 위치와 동반기형의 유무에 따라 아래와 같다.

1. Subaortic VSD without pulmonary stenosis : 이 때는 단순히 심실중격결손을 봉합하는 것이 아니라 좌심실의 혈액이 심실중격결손을 통하여 대동맥으로 유입될수 있게 intraventricular tunnel을 형성하여야 한다. 심실중격결손이 대동맥판보다 작을 경우 심

실중격결손을 확대시킨후 intraventricular tunnel을 만들어야만 술후 subaortic stenosis를 방지할 수 있다.

2. Subaortic VSD and valvar or subvalvar stenosis : 폐동맥 협착이 판막에 국한되어 있고 판막 윤이 충분할때는 폐동맥을 통한 판막 절개술과 intraventricular tunnel repair로 가능하나 판막하 협착시는 transannular patch나 valved conduit를 이용한 교정이 필요하다.

3. Subpulmonic VSD : 이 기형은 1949년 Taussig와 Bing⁴⁸⁾에 의해 처음 기술된 이후 Taussig-Bing heart로도 불려지며 폐동맥협착은 잘동반하지 않는다. 이 경우에는 좌심실의 혈액이 심실중격결손을 통하여 폐동맥으로 유입되게 intraventricular tunnel repair 후 즉 대혈관전위증으로 바꾼후 대혈관 전위증시의 여러 수술법중 하나를 선택하여 교정을 완료한다.

4. Doubly committed VSD : 이 경우는 subaortic VSD 경우와 같은 방법으로 교정이 가능하다.

5. Uncommitted VSD : Intraventricular tunnel repair 후 transannular patch rapair나 valved conduit를 이용하여 우심실과 폐동맥을 연결하여야 한다. Intraventricular tunnel repair 시 경우에 따라서는 단순한 patch가 아닌 tube graft를 이용하여야 할 경우도 있다.

심실중격결손을 동반한 폐쇄증(Pulmonary atresia with VSD)

이 기형은 TOF with pulmonary atresia, pseudotruncus arteriosus, truncus arteriosus type IV 등으로 불려 왔으며 해부학적 구성요소를 보면 1) atresia of the right ventricular outflow tract, main pulmonary artery, or pulmonary artery branch, 2) extracardiac source of pulmonary blood flow, 3) the presence of normal sized right and left ventricle, 4) a large VSD 등이다. 수술 방법은 폐동맥의 발육정도에 따라 교정수술과 고식적 수술을 선별하여 적용하여야 한다.

완전교정수술은 폐동맥의 조건이 양호할때 시행 하며 심실중격결손을 봉합하고 폐동맥으로 가는 모든 부행혈류와 이전에 시행한 체폐동맥 단락술등을 차단후 우심실과 폐동맥을 연결한다. 연결방법에는 누두부를 절제후 우심실유출로를 인공첨포로 확장시키는 방법과 판막이 부착된 도관을 이용하는 방

법이 있으며 좌우폐동맥이 분리된 경우에는 우선 양폐동맥을 문합후 우심실과 도관을 이용하여 연결한다. 고식적 수술은 정색증이 심한 환자에서는 폐혈류를 증가시키는 수술 즉 체폐동맥 단락술, 혹은 우심실유출로 재건술 등을 시행하고, 폐혈류의 과다로 울혈성 심부전이 주 중상인 경우에는 폐동맥으로 가는 부행혈류를 차단하거나 교약술을 시행한다. 이 외에도 폐혈류가 여러곳의 부행혈류로 이루어 지면 이를 모두 차단후 하나의 shunt로 폐혈류를 유지하는 이른바 unifocalisation술식 등이 있다. 이러한 고식적 수술 후 폐혈관의 조건이 앙호해지면 후일 교정수술을 시행한다.

총동맥관증(Truncus arteriosus)

총동맥관증이란 양심실로 부터 하나의 동맥관이 기시하는 것을 말하며 폐동맥은 총동맥관으로 부터 분지한다. 총동맥관에서 폐동맥이 분지하는 모양에 따라 type I, II, III로 분류한다. 예전에 truncus type IV로 분류되었던 형은 이제는 pulmonary atresia with VSD로 분류한다. Type I은 총동맥관으로 부터 주 폐동맥이 분지하는 경우이고 type II는 좌우폐동맥이 총동맥관의 후방에서 각각 분지하나 양개구부 간의 거리가 가깝다. Type III는 좌우폐동맥이 총동맥관의 측면에서 각각 분지하는 형이다. 이 기형의 자연경과를 보면 대부분 심한 울혈성 심부전으로 6개월이내에 사망하며 생존한 경우에도 조기에 폐혈관의 폐쇄성 병변이 발생하므로 진단 즉시 수술을 시행하여야 한다. 수술방법으로는 고식적 수술과 교정수술이 있으나 고식적 수술의 성적이 저조하여 대부분의 병원에서는 조기에 완전교정수술하는 것을 원칙으로 하고 있다. 수술은 먼저 총동맥관에서 폐동맥을 절단하며 이로인한 총동맥관의 결손을 봉합한다. 다음으로 우심실을 절개하여 좌심실의 혈액이 총동맥관으로 유입되게 심실중격결손을 봉합후 우심실과 폐동맥을 판막이 부착된 도관으로 연결한다. 이 때 truncal valve의 폐쇄부전이 동반된 경우에는 수선하거나 치환 하여야 한다.

단심실증(Univentricular heart)

이 기형은 해부학적 형태로도 복잡할뿐 아니라 그 명명법에 있어어도 single ventricle, common ventricle, primitive ventricle, univentricular heart, double inlet ventricle등의 여러 이름으로 불려왔다. 일반적으로 단심실증은 두개의 심방이 하나의 심실(main ventricular chamber)로 연결되어 있으며

이 심실은 형태학적으로 우심실일 수도 있고 좌심실일 수도 있으며 indeterminate type도 있다. main ventricular chamber외에 rudimentary ventricular chamber가 있으며 여기서 대동맥이 기시하는 수가 많다. main chamber와 rudimentary chamber사이에는 outlet foramen, trabecular septal defect, 혹은 ventricular septal defect가 있어 서로 통하고 있다. 심방과 심실의 연결은 두개의 완전한 방실판막으로 분리된 경우도 있고 하나의 공동 방실판막으로 연결되기도 한다.

수술은 고식적 수술과 교정수술로 나눌 수 있으며 고식적 수술로는 체폐동맥 단락술, cavopulmonary shunt, 및 폐동맥 교약술 등이 있고 교정수술로는 ventricular septation과 Fontan operation이 있다. Ventricular septation은 주로 main chamber가 좌심실형태며 두개의 방실판막이 분리되어 있고 outlet chamber에서 대동맥이 기시하는 형에서 시행한다. 초기에는 수술사망율이 높고 heart block의 빈도가 높았으나 근래에는 기형의 해부학적 구조와 전도계의 위치에 관한 지식이 축적되면서 성적이 향상되고 있다. 수술은 Dacron patch를 이용하여 두개의 방실판막을 분리하고 심실을 적당한 크기로 분리하면 된다. 폐동맥고혈압증으로 Fontan술식이 불가한 환자에서 이용할 수 있다. 1984년 Ebert⁴⁹⁾는 staged septation법을 고안하여 좋은 성적을 보고하였다. Fontan술식은 1971년 Fontan과 Baudet⁵⁰⁾가 삼천관폐쇄증 환자에 적용한 아래 여러 변형을 거쳐서 이제는 단심실증에도 광범위하게 적용되어 좋은 성적을 올리고 있다. 이 수술은 우측 방실판막을 폐쇄하고 심방중격결손을 봉합후 폐동맥과 우심방을 연결한다. 최근에는 total cavopulmonary connection⁵¹⁾이라고 해서 우심방내에서 하공정맥과 상공정맥을 patch로 연결후 상공정맥을 우폐동맥부위에서 절단후 우폐동맥의 상하에 각각 연결하는 수술법이 고안되어 좋은 성적을 내고 있다.

좌심실 유출로 협착(Left ventricular outflow tract obstruction)

좌심실유출로 협착은 협착부위에 따라 1) subvalvar, 2) valvar, 3) supravalvar등으로 분류한다. 1) Subvalvar aortic stenosis : 이형에는 discrete subaortic stenosis와 diffuse subaortic stenosis로 세분할 수 있다. discrete subaortic stenosis에는 막형 구조물에 의해 대동맥판 직하부위가 좁아진 경우가

있고, fibromuscular tissue에 의하여 판막하부가 좁아진 경우도 있다. 막형 구조물에 의한 협착일 경우 대동맥판을 통하여 절제하면 되고 fibromuscular subaortic stenosis일 경우 섬유성 조직뿐만 아니라 심근까지 적절히 제거 하여야 한다. Diffuse subaortic stenosis일 경우 대동맥판막윤의 발육부전도 동반하는 경우가 많아 단순히 절제만으로는 협착의 교정이 어려워 보다 적극적인 수술을 요한다. 수술로는 aorto-ventriculoplasty와 apical aortic bypass 등이 있다.

2) Valvar aortic stenosis : 이 기형은 영아기에 심한 울혈성 심부전, 말초관류의 저하, 대사성 산증등을 초래하므로 조기에 적절히 치료하지 않으면 생명이 위험한 질환이다. 대부분 병원에서는 normothermic inflow occlusion으로 판막절개술을 시행하며 체외순환을 이용하여 할수도 있다. Closed transventricular valvotomy도 가능하다.

3) Supravalvar aortic stenosis : 협착부위가 discrete한 경우와 상행대동맥 전체를 침범하는 diffuse form이 있다. discrete인 경우는 대동맥 절개후 obstruction ridge를 절제하고 대동맥 절개부위를 Dacron patch로 봉합하여 확장시킨다. 협착부위가 광범위 하면 경우에 따라 apicoaortic conduit를 이용하여야 한다.

앱스타인씨 기형(Ebstein's anomaly)

이 기형의 특징적 소견은 삼천판이 우심실쪽으로 downward displacement 됨으로써 우심실이 atrialized ventricle과 functional right ventricle로 이분되는 것이다. 동반기형을 보면 대부분의 환자에서 심방 중격결손증 내지는 난원공 개존증이 있으며 이외에도 폐동맥협착증, 폐동맥폐쇄증, 동맥관개존증, 부분방실중격결손증, 심실중격결손증등의 기형이 동반될 수 있다. 생리학적으로는 삼천판폐부전이 주이며 가끔 삼천판협착의 소견을 보이는 수도 있다. 이 외에도 심방중격결손을 통한 우좌단락으로 청색증을 보이기도 하며 심방중격결손이 없는 경우에는 심한 우심실 부전에 의한 간비대, 복수, 하지부종등의 소견을 나타낸다. 또 우심방 확대에 의한 심방성 빈맥도 종종 있다. 수술로는 삼천판의 기형이 경미할경우 심방중격결손만 폐쇄하여도 되나 대부분에서는 atrialized ventricle을 plication하고 삼천판의 판막 성형술을 동시에 시행한다. 판막 성형술로 교정이 불가할때는 판막치환술을 시행하는 경우도 있

다. 우심실발육부전이 동반된경우에는 우심실을 순환에서 제외하는 Fontan술식의 적용이 되기도 한다.

삼천판폐쇄증(Tricuspid atresia)

이 질환은 청색증 심장기형중 활로씨 4징증, 대혈관전위증 다음으로 빈도가 높은 기형으로 전체 심장기형의 약 2%를 차지한다. 이 기형은 우측 방실판막의 폐쇄가 주된 해부학적 소견이며 이로 인해 우심방으로 유입되는 혈액전량이 좌심방으로 단락된다. 이 기형은 대혈관 전위의 유무와 방법에 따라 Type I, II, III로 분류하며, 각형에서는 폐동맥 폐쇄, 폐동맥협착의 유무에 따라 a, b, c로 세분한다. 여러 형태중 Type Ib가 가장 흔하며 전체의 약 50%이고 다음으로는 Type IIc로 약 20%를 점한다. 이외에도 혈류역학적으로 폐혈류의 증가군과 감소군으로 나누기도 한다.

치료를 보면, 고식적 수술과 교정수술로 구분할 수 있으며 고식적 수술에는 atrial septectomy, 폐동맥교약술, 체폐동맥단락술, 심실중격결손의 확장 등이 있고 교정수술로는 심방중격결손을 봉합하고 우심방과 폐동맥을 연결하는 Fontan수술이 있다.

대동맥중격결손증(Aorto-pulmonary window)

이 기형은 상행대동맥과 주폐동맥사이의 이상 교통으로 위치에 따라 Type I, II, III로 분류 한다. Type I이 가장 흔하며 sinus Valsalva 직상부에 결손이 있는 경우이고, Type II는 좀더 위쪽에 즉 상행대동맥의 후벽과 우폐동맥기시부의 결손이다. Type III는 일명 anomalous origin of the right pulmonary artery 혹은 hemitruncus로 불리며 이는 좌폐동맥은 우심실에서 우폐동맥은 상행대동맥의 posterolateral wall에서 기시하는 기형이다. 입상증상은 동맥관 개존증과 유사하며 수술방법은 결찰법, 분리봉합법등이 있으나 대부분에서는 체외순환에서 대동맥 절개후 결손을 patch closure하는 것이 가장 확실하고 안전한 수술법이다.

Valasalva동 동맥류 파열(rupture of aneurysm of sinus of Valsalva)

Valsalva동의 동맥류는 선천성과 후천성이 있는데 선천성의 경우 대개 1개의 동에 발생하는데 반해 매독, 세균성심내막염, 중막괴사등의 원인으로 생기는 후천성의 경우 여러동에 동시에 발생한다. 선천성인 경우 심실중격결손을 동반하는 경우가 많으며 이차적으로 대동맥판폐쇄부전이 생기기 쉽다.

동맥류가 파열되면 fistula가 생기는데 주로 우심실로 파열되는 경우가 가장 흔하고 다음으로 우심방으로 파열된다. 수술은 대동맥을 절개후 파열된 동맥류의 개구부를 봉합하면 된다. 심실증격결손이 동반된 경우 우심실절개로 동맥류를 절제후 봉합하고 심실증격결손도 봉합한다. 대동맥판폐쇄부전이 있으면 수선을 시도해보고 여의치 않으면 판막치환술을 시행한다.

관동맥류(coronary artery fistula)

이 기형은 주로 우관상동맥이 우심실로 연결되는 경우가 가장 많다. 다음이 우심방과 폐동맥의 순이며, 좌심방으로 통하는 예는 아주 드물다. 이 기형을 수술치 않으면 심내막염의 위험이 높고, 점차 확대되어 파열될 위험도 있으므로 진단즉시 수술하는 것이 원칙이다. 수술은 심장내에서 관동맥류의 개구부를 폐쇄하는 방법과 관동맥이 확대되어 있으면 관동맥을 절개하여 개구부를 봉합할 수도 있다.

관동맥 기시이상(anomalous origin of the coronary artery)

이는 주로 좌관동맥이 폐동맥으로부터 기시하는 기형으로 태아기와 신생아기 즉 폐혈관저항이 높을 때는 관동맥의 관류가 가능하나 폐혈관저항이 떨어지면 문제가 야기된다. 이후는 좌우 관상동맥간의 부행혈류의 정도에 따라 예후가 결정된다. 부행혈류가 부족하면 심근경색으로 사망하며, 적당하면 생존이 가능하다. 부행혈류가 과도하면 좌우단락으로 울혈성심부전을 초래한다. 수술은 관상동맥간에 부행혈류가 과도하여 좌우단락이 있는 환자에서는 관동맥을 결찰하면 coronary steal을 제거하여 관관류를 증가 시킨다. 이외의 경우 좌관동맥과 대동맥을 연결하는 방법과 intrapulmonary tunnel⁵²⁾방법이 있다.

참 고 문 현

- Gross RE, Hubbard JP: Surgical ligation of a patent ductus arteriosus: Report of first successful case. *JAMA* 1939; 112: 729-731.
- Crafoord C, Nylin G: Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Surg* 1945; 14: 347-361.
- Gross RE, Hufnagel CA: Coarctation of the aorta: Experimental studies regarding its surgical correction. *N Engl J Med* 1945; 233: 287-293.
- Blalock A, Taussig HB: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945; 128: 189-202.
- Blalock A, Hanlon CR: Surgical treatment of complete transposition of the aorta and pulmonary artery. *Surg Gynecol Obstet* 1950; 90: 1-15.
- Muller WH, Dammann JF: Treatment of certain congenital malfunctions of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow: A preliminary report. *Surg Gynecol Obstet* 1952; 95: 213-219.
- Lewis FJ, Taufic M: Closure of atrial septal defect with aid of hypothermia: Experimental accomplishments and report of one successful case. *Surgery* 1953; 33: 1-59.
- Warden HE, Cohen M, Read RC, Lillehei CW: Controlled circulation for open intracardiac surgery. *J Thorac Surg* 1954; 28: 331-343.
- Gibbon JH Jr: Application of a mechanical heart and lung apparatus to cardiac surgery, in *Recent Advances in Cardiovascular Physiology and Surgery*. Minneapolis, University of Minnesota. 1953, pp 107-113.
- Castaneda AR, Mayer JE, Jonas AR, et al: Neonates with critical congenital heart disease: re-pair-a surgical challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98: 869-875.
- Bailey LL, Assaad AN, Trimm RF, et al: Orthotopic transplantation during early infancy as therapy for incurable congenital heart disease. *Ann Surg* 1988; 208: 279-286.
- Potts WJ, Smith S, Gibson S: Anastomosis of aorta to pulmonary artery: Certain types in congenital heart disease. *JAMA* 1946; 132: 627-631.
- Waterston WL: Treatment of Fallot's tetralogy in infants under the age of 1 year. *Rozhl Chir* 1962; 41: 181.
- Glenn WWL: Circulatory bypass of the right side of the heart: II. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery. Report of a clinical application. *N Engl J Med* 1958; 259: 117-120.
- Brock RC: Pulmonary valvotomy for relief of congenital pulmonary stenosis. Report of 3 cases. *Br Med J* 1948; 1: 1121-1126.

16. de Leval MR, McKay R, Jones M, et al: Modified Blalock-Taussig shunt: Use of subclavian artery orifice as flow regulator in prosthetic systemic-pulmonary artery shunts. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81: 112-119.
17. Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA, et al: Physiological rationale for a bidirectional cavo-pulmonary shunt: A versatile complement to the Fontan principle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 90: 391-398.
18. Dajee H, Benson L, Laks H: An improved method of pulmonary artery banding. *Ann Thorac Surg* 1984; 37: 254-257.
19. Hallman GL, Cooley DA: Complete transposition of great vessels: Results of surgical treatment. *Arch Surg* 1964; 89: 891-898.
20. Rashkind WJ, Miller WW: Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: A palliative approach to complete transposition of the great vessels. *JAMA* 1966; 196: 991-992.
21. Potts WJ, Gibson S, Smith S, et al: Diagnosis and surgical treatment of patent ductus arteriosus. *Arch Surg* 1949; 58: 612-622.
22. Porstman W, Wierny L, Warnke H, et al: Catheter closure of patent ductus arteriosus, 62 cases treated without thoracotomy. *Radiol Clin North Am* 1971; 9: 203-218.
23. Calodney MM, Carson MJ: Coarctation of the aorta in early infancy. *J Pediatr* 1950; 37: 46-77.
24. Waldhausen JA, Nahrwold DL: Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966; 51: 532-533.
25. Gross RE, Watkins E Jr, Pomeranz AA, et al: Method for surgical closure of interauricular septal defects. *Surg Gynecol Obstet* 1953; 96: 1-23.
26. Sondergaard T: Closure of atrial septal defects: Report of 3 cases. *Acta Chir Scand* 1954; 107: 492.
27. Lock JE, Keane JF, Fellows KE: *Diagnostic and Interventional Catheterization in Congenital Heart Disease*. Boston, Martinus Nijhoff, 1987.
28. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, et al: The results of direct vision closure of ventricular septal defects in eight patients by means of controlled cross circulation. *Surg Gynecol Obstet* 1955; 101: 447-466.
29. Kirklin JW, Harshbarger HG, Donald DE, et al: Surgical correction of ventricular septal defect: Anatomic and technical considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1957; 33: 45-59.
30. Becker AE, Anderson RH: Atrioventricular septal defects, What's in a name? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 83: 461-469.
31. Rastelli GC, Kirklin JW, Titus JL: Anatomic observation on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. *Mayo Clin Proc* 1966; 41: 296-308.
32. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, et al: The direct-vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation: Results in thirty-two patients with ventricular septal defects, tetralogy of Fallot, and atrioventricular communis defects. *Surgery* 1955; 38: 11-29.
33. Kan JS, White RF, Mitchel SE, et al: Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. *N Engl J Med* 1982; 307: 540-542.
34. Fallot E: Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue(cyanose cardiaque). *Marseille Med* 1888; 25: 77; 138, 207, 270, 341, 403, 1988.
35. Van Praagh R, Van Praagh S, Nebesar RA, et al: Tetralogy of Fallot: underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae. *Am J Cardiol* 1970; 26: 25-28.
36. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, et al: Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects. *Ann Surg* 1955; 142: 418-445.
37. Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB, et al: Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1978; 29: 458.
38. Senning A: Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery* 1959; 45: 966-980.
39. Mustard WT: Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. *Surgery* 1964; 55: 469-472.
40. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al: Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72: 364-370.
41. Yacoub MH, Bernhard A, Lange P, et al: Clinical and hemodynamic results of the two-stage anatomic correction of simple transposition of the

- great arteries. *Circulation* 1980; 62(Suppl): 190-196.
42. Castaneda AR, Norwood WL, Jonas RA, et al: Transposition of the great arteries and intact ventricular septum: anatomic repair in the neonate. *Ann Thoracic Surg* 1984; 5: 438-443.
43. Mee RBB: Severe right ventricular failure after Mustard or Senning operation. Two-stage repair: Pulmonary artery banding and switch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 385-390.
44. Rastelli GC: A new approach to "anatomic" repair of transposition of the great arteries. *Mayo Clin Proc* 1969; 44: 1-12.
45. Damus FS: Letter to the Editor. *Ann Thorac Surg* 1975; 20: 724-725.
46. Kaye MP: Anatomic correction of transposition of great arteries. *Mayo Clin Proc* 1975; 50: 638-640.
47. Stansel HC Jr: A New operation for d-loop transposition of the great vessels. *Ann Thorac Surg* 1975; 19: 565-567.
48. Taussig HB, Bing RJ: Complete transposition of aorta and levoposition of pulmonary artery. *Am Heart J* 1949; 37: 551-559.
49. Ebert PA: Staged partitioning of single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 908-913.
50. Fontan F, Baudet E: Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26: 240-248.
51. Jonas RA, Castaneda AR: Modified Fontan procedure: Atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomotic techniques. *J Cardiac Surg* 1988; 3: 91-96.
52. Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, et al: New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78: 7-11.