

Fallot 4징의 임상적 고찰

계명대학교 의과대학 소아과학교실

정선희 · 황종문 · 김준식 · 권태한 · 강진무

= Abstract =

A Clinical Study of Tetralogy of Fallot

Seon Hee Jeong, M.D., Jong Moon Whang, M.D., Joon Sik Kim, M.D.,
Tae Chan Kwon, M.D., Chin Moo Kang, M.D

Department of Pediatrics, Keimyung University, School of Medicine, Taegu, Korea

The clinicolaboratory findings, cardiac catheterization, and outcome of operation were analyzed in 78 patients with tetralogy of Fallot, which were diagnosed by echocardiography, cardiac catheterization, and a cardiac angiography and confirmed by operation at Dong San Hospital, Keimyung University, during a 4½-year period from January 1984 to June 1988.

The following results were obtained :

- 1) Out of the 78 cases, 45 were male and 44 were female.
- 2) The electrocardiogram showed right axis deviation in 71 cases(91%) and right ventricular hypertrophy in 66 cases(84.6%).
- 3) Chest X-ray revealed that, the cardiothoracic ratio was normal or decreased in 68 cases(87.3%), and cardiac apex elevation was noticed in 57 cases(73%).
- 4) Pulmonary stenosis were chiefly valvular and infundibular type(53.8%).
- 5) The associated heart diseases with TOF were patent foramen ovale(64.1%), right sided aortic arch(19.2%), and secundum ASD(10.3%), in that order.
- 6) There was an intimate correlation between secondary polycythemia and thrombocytopenia.
- 7) Among the 78 Case, 73 cases had total correction, 1 case had shunt operation, and 4 cases had total correction after shunt operation. The highest mortality rate occurred in the cases of total correction after shunt operation(25%). The cases with a main pulmonary artery size of 1/3 to 2/3 against, the aorta had a higher mortality than the other group, and no cases expired in the group with a ratio of more than 2/3. The overall surgical mortality was 8.9%.

KEY WORDS : Tetralogy of fallot.

서 론

Fallot 4징은 심실중격결손증, 우심실유출로 폐

쇄, 대동맥 우전위, 우심실비대를 특징으로 하는 선천성 심질환이다¹⁾. 1675년 Nicholas Steno²⁾가 처음으로 이질환에 대해 기술한 이래 1888년 Fallot

3)의 연구에 의해 정의되었다. Fallot 4정의 해부학적 특징은 누두부 중격의 중격부착이 중격연구에 비해 전방 및 두부쪽으로 편위되어 발생된 폐동맥하 누두부 협착이며 동시에 심실중격결손과 대동맥근이 정상보다 우측으로 편재하게 된다. Mitchell등⁴⁾은 선천성 심질환으로 출생하는 신생아의 3.5%가 Fallot 4정이라고 하였으며, 나이가 많을수록 빈도가 증가하게 된다. 이는 중한 심기형아는 일찍 사망하게 되며 Fallot 4정은 치료하지 않아도 1세이상 생존하는 경우가 많기 때문이라고 하였다. 소아기의 선천성 심질환 중 Fallot 4정의 빈도를 보면 서양의 경우에는 약 10%미만으로 보고되고 있으며 국내에서는 차등⁶⁾은 23.1%, 홍등⁷⁾은 21.2%, 정등⁸⁾은 17.5%로 비교적 높게 보고되고 있다. 최근에는 근치수술의 발달로 과거에 비해 좋은 예후를 얻고 있으나, 아직 약 10%의 사망율을 보이고 있다. 우리나라에서도 청색증형 심질환 중 본증이 가장 많은 것으로 보고되고 있어 본증에 대한 임상적인 분석을 하므로써 진단 및 치료에 도움을 얻고자 본 연구를 시행하였다.

관찰대상 및 방법

1984년 1월부터 1988년 6월까지 계명대학교 동산병원 소아과에 입원하여 심초음파 및 심도자술로 Fallot 4정으로 진단되어 근치수술 및 단락수술을 시행한 78예를 대상으로 하여 임상증상, 혈액학적 소견 및 심장검사소견등을 관찰하고 수술의 결과, 심장소견과 수술후 예후와의 관계등을 비교관찰하였다. 심에코도는 Ekoline 20A Diagnostic Ultrasonoscope와 Dasonics CV 400을 사용하여 대동맥, 좌우심실, 좌심방 내경을 측정하였으며, 심도자 검사는 환아를 Ketamine으로 마취시킨 후 대퇴정맥과 동맥을 통해 카테터를 삽입후 압력과 혈중 산소농도를 측정하였다.

결 과

1. 연령 및 성별분포

1세에서 2세사이가 21예, 6세에서 10세사이가 19예로 비교적 높은 분포를 보였고, 남자가 45예,

Table 1. Age and sex distribution of TOF

Age	Sex		Total
	Male	Female	
<1	1	1	2
1-2	9	12	21
2.1-3	8	2	10
3.1-4	6	4	10
4.1-5	4	4	8
6-10	9	10	19
11-15	8	-	8
Total	45	33	78

Table 2. EKG findings of TOF(N=78)

	No. of cases	%
Right axis deviation	71	91.0
Right ventricular hypertrophy	66	84.6
Right atrial enlargement	16	20.5
Biventricular hypertrophy	1	1.1
Right bundle branch block	2	2.6
Within normal limit	1	1.1

여자가 33예이었다(Table 1).

2. 심전도 소견

우측편위가 71예(91%), 우심실 비대가 66예(84.6%)에서 관찰되었고 26예(20.5%)에서 우심방 확대가 있었다(Table 2).

3. 흉부 X-선 소견

대부분에서 전형적인 소견을 보였다. 심흉곽 비율이 정상이거나 감소된 경우가 68예(87.3%)이었고, 57예(73%)에서 심첨부위가 들려 있었고, 폐혈관 음영이 감소된 경우는 14예(17.9%)이었다(Table 3).

4. 심에코도

기록이 확인된 61예에서 대동맥내경 대 좌심방 내경이 증가된 경우가 34예(55.7%)이었고, 우심실내경 증가가 45예(73.7%), 대동맥재경 증가가 46예(75.7%)이었다(Table 4).

5. 심도자 소견

동맥혈 산소포화도가 60%미만인 경우가 5예(6.4%), 90%이상인 경우가 10예(12.4%)이었다(Ta-

Table 3 Chest X-ray findings of TOF(N=87)

Findings	No. of cases	%
Normal or decreased CT* ratio	68	87.3
Elevation of cardiac apex	57	73.0
Decreased pulmonary vascularity	14	17.9
Concave plmonary outflow on PA** segment	53	67.9
Prominence of aortic knob	46	59.0

* : Cardiothoracic

** : Pulmonary artery

Table 4. Echocardiographic findings of TOF(N=61)

	No. of cases	%
Increased aortic dimension	46	75.4
Increased RAD	45	73.7
Increased Ao/LA*	34	55.7
Increased LA	6	9.8
Increased septal thickness	6	9.8
Increased LVD	3	4.9

* : Aortic root dimension to left atrium ratio

Table 5. Type of arterial oxygen saturation in TOF

Oxygen saturation(%)	No. of cases	%
<60	5	6.4
61-70	8	10.3
71-80	21	26.9
81-90	34	43.6
>90	10	12.8
Total	78	100.0

ble 5).

폐동맥 협착은 누두형이 36예(46.2%), 혼합형이 42예(53.8%)이었다(Table 6).

6. 동반된 선천성 기형

78예 모두에서 심장기형이 동반되어 있었다. 난원공 개존이 56예(64.1%)로 가장 많았으며 우측성 대동맥이 15예(19.2%), 2차공 결손 8예(10.3%), 좌측성 상공정맥, 동맥관 개존증, 관상동맥기형이 각각 3예(3.8%)이었다(Table 7).

Table 6. Type of pulmonic stenosis in TOF

Type	No. of cases	%
Infundibular	36	46.2
Combined	42	53.8
Total	78	100.0

Table 7. Associated cardiac anomaly in TOF(N=78)

Anomaly	No. of cases	%
Patent foramen ovale	50	64.1
Right sided aortic arch	15	19.2
Ostium secundum defect	8	10.3
Left sided superior vena cava	3	3.8
Patent ductus arteriosus	3	3.8
Coronary artery anomaly	3	3.8

Table 8. Relationship between hemoglobin and platelet count in TOF(N=77)

Platelet count (x10 ³ /mm ³)	Hemoglobin(gm/dl)		Total
	>16	<16	
	No. of cases		
<150	8	5	13
150-400	35	26	61
>400	2	1	3
Total	45	32	77

Table 9. Outcome of operation in TOF(N=78)

Operation	Improved	Expired
Total correction	67	6
Shunt correction	1	0
Total correction after shunt	3	1
Total	71	7

7. 혈색소와 혈소판과의 관계

기록이 확인된 77예에서 혈색소치 증가를 보인 예가 57.6%이었고 이중 혈소판이 감소된 경우는 17.8%이었다(Table 8).

8. 수술결과

수술한 78예중 7예가 사망하여 사망율은 8.9%이었다. 근치수술한 경우는 73예중 6예(8.2%), 단락수술후 근치수술한 4예중1예(25%)가 사망하였다(Table 9).

Table 10. Relationship between MPA/Ao and outcome of operation in TOF(N=57)

MPA/Ao	Operation	Improved	Expired
<1/3	Total correction	-	-
	Total correction after shunt	-	-
1/3-2/3	Total correction	36	6
	Total correction after shunt	3	1
>2/3	Total correction	11	-
	Total correction after shunt	-	-

MPA/Ao : main pulmonary artery to aorta size ratio

폐동맥내경과 대동맥 내경의 비율에 따른 사망율은 그 기록이 확실한 57예중, 비율이 1/3~2/3인 경우 46예중 7예가 사망하였으며(15.2%), 2/3이상인 11예중 사망한 예는 없었다(Table 12).

고 안

Fallop 4징은 1888년 Fallop에 의해 폐동맥 협착, 심실중격결손, 대동맥 기승, 우심실비대의 4가지 해부학적 특징을 가진다고 보고된 후 Fallop 4징으로 불려지고 있다. Fallop 4징은 흔히 볼 수 있는 선천성 심장질환으로 Keith등⁵⁾은 전 선천성 심장질환중 5위에 해당한다고 보고하였으며 청색증형 심질환중 가장 흔하다고 하였다. 우리나라의 통계에서도 심실중격결손중 다음으로 많은 선천성 심장질환이라고 보고하였다⁶⁾⁷⁾. 우리나라에서 높은 빈도를 보인 이유는 그 대상이 병원에 입원한 환자로 하였기 때문일 것으로 설명되고 있다⁸⁾.

Fallop 4징의 발생원인에 대해서는 잘 모르고 있으나, 임신초기에 풍진에 감염되었던 임신부의 자식에서 발생한다는 보고가 있으며⁹⁾¹⁰⁾, Celermajer등¹¹⁾은 폐동맥형성부전된 예에서 바이러스를 규명했다고도 한다. Down 증후군이나 Noonan 증후군에 동반되기도 하나 다른 심기형보다는 발생 빈도가 낮다⁵⁾.

남녀 성별비는 거의 동일하나¹⁾, Polani와 Campbell¹²⁾은 남자가 59%로 많다고 보고하였으며 저

자들의 경우도 남자가 58%로 여자보다 약간 많았다.

심전도 소견은 대부분의 보고에서 우측편위와 우심실비대소견을 보였으며¹⁵⁾, Woods¹³⁾는 약 20%에서 우심방비대소견이 관찰되었다고 하였으며 이 소견은 나이가 많을 수록 더 많이 관찰된다고 하였고 Higgins와 Mulder¹⁴⁾는 성인환자의 2/3에서 우심방비대소견이 관찰된다고 하였다. 약 20%에서 불완전 우각블록이 관찰되며 이것이 예후를 결정하는 요인이 되지는 못하며, 성인에서는 완전우각블록이 발견된다고 한다^{5,14)}. 저자들의 관찰에서도 우측편위가 91%, 우심실비대가 84.6%, 우심방비대가 20.5%이었으며 김등¹⁵⁾도 비슷한 결과를 보고하였다. 소수에서 양심실비대소견이 관찰되며 이는 비전형적인 예로 폐혈류량이 증가된 경우에 나타날 수 있다⁵⁾.

흉부 X-선 검사의 특징적인 소견은 심장의 크기가 정상보다 크지 않으며 구두모양을 보이는 것이다. 폐혈관 음영은 폐동맥 협착의 정도에 비례하여 정상이거나 감소하게 된다. Keith등⁵⁾은 대부분에서 폐혈관 음영이 정상이거나 약간 감소되었다고 하였으며 저자들의 경우 17.9%에서 폐혈관 음영이 감소되어 있었다. 심흉비는 대부분에서 정상이거나 감소되어 있다. 김등¹⁵⁾은 74.6%에서, 이등¹⁶⁾에서 정상이었다고 하였으며 저자들의 경우에도 87.3%에서 정상이거나 감소되어 있었다.

M-mode, 2-D 및 Doppler 심에코도의 발달로 선천성 심질환의 해부학적 기능적 소견을 상세히 알 수 있어 진단에 도움을 주고 있으며 특히 Fallop 4징의 진단에 중요한 역할을 하고 있다. M-mode 보다는 2-D 에코드 소견이 훨씬 많은 정보를 주며 대동맥 기승은 Douglas등¹⁷⁾은 전예, 김등¹⁵⁾은 87.5%, 이등¹⁸⁾은 92.2%에서 관찰되었다고 하였으며 저자들의 보고에서도 전예에서 관찰할 수 있었다. 대동맥내경이 증가한 경우는 Douglas¹⁷⁾는 96%, 이등¹⁸⁾은 82%, 저자들의 경우는 75.4%이었다.

폐동맥하 협착은 Fallop 4징의 필수적인 요건이며 이것은 유출중격의 전두부쪽 편위에 의해서 발생하는 것이며 누두부 협착없이 대동맥 기승, 폐동맥판 협착만으로는 Fallop 4징의 범주에서 제

외된다. 중격의 전두부쪽 편위에 의해서 누두부 협착이 발생되며 협착의 앞쪽은 비후된 중격외측 섬유주가 심실자유벽쪽으로 퍼져 나가서 발생되며 중격연주가 퍼져 나가서 발생되며 중격연구의 전각의 비후에 의해서 더 심해지게 된다. 더욱이 조절환과 동시에 침부 섬유주의 비후로써 양방우 심증을 형성하기도 한다¹⁹⁾. Vanpraagh등²⁰⁾은 Fallot 4장의 발생은 폐동맥하 누두부의 미발육과 그의 영향에 의해서 생기게 되며 기초적으로는 “monology”라고 주장하였다. 그러나 누두부가 항상 짧은 것만은 아니며 정상보다 긴 경우도 있으므로 Vanpraagh 주장만으로 전부를 설명할 수는 없다. Becker등²¹⁾이 Fallot 4장시 폐동맥하 누두부 길이를 실험해 보았으며 누두부가 상당히 긴 경우가 많았다고 하였다. Anderson등²²⁾은 피츠버그 소아병원에서 53명의 Fallot 4장의 환자를 관찰하여 누두부 중격이 없는 1예를 보고하기도 하였다. 누두부 협착과 동시에 판막협착이 잘 동반되며 Rao등²³⁾은 Fallot 4장 환자 59명중 32명에서 2첨판이었으며 10명은 단일 폐동맥 판막임을 관찰했다고 하였다. 판막협착은 전반적 형성부전시에 잘 동반되며 하누두부 협착시 가장 적게 동반된다. 동맥하 심실중격결손이 동반되었을때 폐동맥 건륜이 작아서 이부위가 폐쇄의 주요부분이 되기도 한다. Zerbini²⁴⁾는 26.9%에서 누두부 협착만 관찰되었고 69.9%에서 혼합형, 3.1%에서 단순판막협착이 있었다고 하였으며 Dobell등²⁵⁾은 24%에서 누두부 협착만 관찰되었고 76%가 혼합형이었다고 하였다. 저자들의 경우 누두부 협착만 있는 경우가 46.2%이어서 타보고자들의 결과보다 높았으며 판막협착이 동반된 예가 53.8%이었다.

Fallot 4장은 타 심기형을 동반하게 된다. Rao등²³⁾은 55.2%에서 난원공개존, 27%에서 심방중격결손증을 관찰했다고 하였으며 김등¹⁵⁾은 30.8%에서 난원공 개존, 5.7%에서 심방중격결손증이 동반되었다고 하였으나, 저자들의 경우에는 난원공 개존이 64.1%, 심방중격결손증이 10.3%에서 관찰되어 김등¹⁵⁾의 결과보다 높게 나타났으며, Keith등⁵⁾은 우측성 대동맥도 25%에서 동반되었다고 하였으며 저자들의 경우 19.2%에서 관찰되었다. Rao등²³⁾은 11%에서 좌측상공정맥이 동반

되었다고 하였으나 저자들의 경우 3.8%이었으며, McManns등²⁷⁾은 관상동맥기형을 3%에서 볼 수 있었다고 하였으며 저자들도 3.8%에서 이 기형을 볼 수 있었다. 이외에 McCaughan등²⁶⁾은 3%에서 폐동맥관이 없었고 14%에서 좌폐동맥이 없었다고 하였다.

Fallot 4장을 포함한 청색증 심장질환에서는 저산소증을 보상하기 위해 폐로 가는 측부순환이 발달하거나 산소운반능력을 높이기 위해 혈색소치가 증가하고적혈구가 증가하게 된다. 청색증과 이차적 적혈구 과다증이 있는 경우에는 비정상 응고뿐만 아니라 비정상적인 출혈경향을 나타내게 된다¹⁾. Prothrombin time과 Partial thromboplastin time이 연장되며 미세한 혈관내 용혈을 볼 수 있다. 섬유소 분해산물이 증가하면서 응고인자 I, V, VIII과 혈소판이 감소하게 되고²⁸⁾, 혈소판 수명감소나 혈소판 기능장애도 일어나게 된다³⁰⁾. 저자들의 관찰에서는 57.6%에서 혈색소치가 증가되었으며 이중 17.8%에서 혈소판치가 감소하였다.

Fallot 4장의 수술요법은 1945년 Blalock과 Tausig³⁰⁾이 쇄골하동맥을 폐동맥과 연결시켜는 단락수술요법을 실시한 이래 여러가지 고식적인 수술방법이 응용되어 왔으며 1954년 Lillehei등³¹⁾에 의해 교차순환하에서 근치수술이 처음 시행되었으며 1955년 Kirklin등³²⁾은 인공심폐장치를 이용하여 근치수술을 시행하였다. 1960년, Kirklin등³³⁾은 101예를 근치수술하여 19%의 치사율을 보고하였고 그후 1960년에서 1964년까지 285예를 수술하여 12%의 치사율을 보고하였으며 이때 5세 미만아에서는 19%의 높은 치사율을 나타내었다³⁴⁾. Zerbini²⁴⁾는 1964년에서 1968년까지 293례에서 시술하여 7.5%의 치사율을 보고하였으며 비슷한 시기에 Dobell등²⁵⁾도 8%의 치사율을 보고하였다. Starr등³⁵⁾은 4세미만아 41예를 수술하여 근치수술 25예중 2예(8%)사망하였으나 단락수술은 16예중 5예(31%)가 사망하여 근치수술시 낮은 치사율을 보여 이들은 조기근치수술이 고식적 요법보다 더 좋은 결과를 얻을 수 있다고 하였으며 특히 성장과 발달, 정신적인 측면에서도 많은 영향을 준다고 하였다. Fallot 4장의 근치수술의 결정은 환자의 나이나 체중보다는 폐동맥 크기에 의한다고 주장

하고 있다. Oku등³⁶⁾은 143예를 수술하여 14.7%의 치사율을 보고하였으며 치사율은 나이보다 폐동맥 크기에 연관된다고 하였다. Arciniegas등³⁷⁾은 4세 미만아에서는 단락수술을 권유하고 있으나 Castaneda등³⁸⁾은 나이에 관계없이 상대적으로 근치수술을 실시할 것을 주장하고 있다. 최근에 Kirklind등³⁹⁾은 병원의 능력이 있고 단락수술후 교정수술을 시행하는 것보다 조기 근치수술시 위험인자가 적을 때는 수술연령을 낮출 것을 추천하고 있다.

저자들의 보고에서는 폐동맥의 크기가 대동맥의 1/3~2/3인 경우 15.2%의 사망율을 보였으며, 2/3 이상인 경우는 사망한 예가 없었다. Tucker등⁴⁰⁾도 21예에서 수술을 하여 3예 사망하였으며 이중 2예는 폐동맥 크기가 대동맥의 1/3미만이었던다고 하였다. 김등¹⁵⁾도 폐동맥의 크기가 클수록 생존율이 높은 것으로 보고하였으며 저자들의 경우도 폐동맥이 대동맥의 2/3이상인 경우 사망한 예는 없었다. 최근에는 좌우 폐동맥의 직경을 대동맥의 직경으로 나누어서 transannular patch를 사용할 시에 술후 P RV/LV를 예측할 수 있다고 한다⁴¹⁾. P RV/LV가 0.75이상이면 단락수술을 추천하고 0.75미만이면 근치수술을 추천한다.⁴²⁾ Pacifico등⁴³⁾은 상기 측정치를 이용하여 transatrial-transpulmonary 접근법으로 시술하여 사망한 예가 없다고 보고하였다.

결 론

1984년 1월부터 1988년 6월까지 계명대학교 동산병원 소아과에 입원하여 Fallot 4정으로 진단된 환자 78예에 대한 임상적 관찰을 하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

- 1) 78예중 남아 45예, 여아 33예이었고 연령별로는 1세에서 2세사이가 26.1%로 가장 많았다.
- 2) 심전도에서는 우측 편위가 91%, 우심실 비대가 84.6%이었다.
- 3) 흉부 X-선 소견은 대부분에서 심장크기가 정상이거나 작고 심첨부위가 들려 있고 폐출부가 함몰된 전형적인 소견을 나타내었다.
- 4) 심에코드에서는 대동맥내경 대 좌심방내경 비율이 증가된 경우가 55.7%, 우심방내경이 증가

된 예가 73.7%이었다.

- 5) 심도자소견은 동맥 산소포화도가 60% 이하인 경우가 6.4%, 90% 이상인 경우가 12.8%이었고 폐동맥 협착은 혼합형이 53.8%로 가장 많았다.
- 6) 동반된 심기형은 난원공 개존이 50예(64.1%), 우측성 대동맥이 15예(19.2%)의 순이었다.
- 7) 45예(57.6%)에서 혈색소 증가가 있었고 이중 8예(17.8%)에서 혈색소 증가가 있었고 이중 8예(17.8%)에서 혈소판 감소증을 보였다.
- 8) 수술후 사망율은 8~9%이었으며 단락수술 후에 근치수술한 경우의 사망율이 25%로 가장 높았으며 폐동맥내경대 대동맥내경의 비율에 따른 사망율은 비율이 1/3~2/3인 경우 15.2%이었으며 2/3이상인 11예중에는 사망한 예가 없었다.

References

- 1) Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M : *Pediatric cardiology, 1st ed. p765-798, Edinburgh, Churchill Living-stone, 1987*
- 2) Marquis RM : *Longevity and the early history of the tetralogy of Fallot. Br Med J 1 : 819-822, 1956 (cited from ref. 1)*
- 3) Fallot A : *Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue(cyanose cardiaque). Marseille Med 25 : 77-403, 1888(cited from ref. 1)*
- 4) Mitchell SL, Korones SB, Berendes HW : *Congenital heart disease in 56, 109 birth. Incidence and natural history. Circulation 43 : 323-332, 1971*
- 5) Keith JD, Rowe RD, Vlad P : *Heart disease in infancy and childhood, 3rd ed. p3-13, p470-505, New York, Macmillan Publishing Co, 1978*
- 6) 차석규 · 김수형 · 배석규 · 이승규 · 진동식 · 차홍도 · 김성순 : 선천성 심질환의 임상적 관찰. 소아과 20 : 192-197, 1977
- 7) 홍창의 · 윤용수 · 최경연 · 이영우 · 지제근 : 한국인의 선천성 심질환. 대한의학협회지 26 : 721-735, 1983
- 8) 정준아 · 김영미 · 이호석 · 권태찬 · 강진무 : 선천성 심질환의 통계적 고찰. 순환기 19 : 89-96, 1989
- 9) Gibson S, Lewis KC : *Congenital heart disease following maternal rubella during pregnancy. Am J Dis Child 83 : 317-319, 1952*

- 10) Brinton WD, Campbell M : *Necropsies in some congenital disease of the heart, mainly Fallot's tetralogy. Br Heart J* 15 : 335-349, 1953
- 11) Celermajer JM, Varghese PJ, Rowe RD : *Cardiovascular lesions in rubella embryopathy with special emphasis on pulmonary arterial disease. Israel J of Med Science* 5 : 568-571, 1969
- 12) Polani PE and Campbell M : *An etiological study of congenital heart disease. Ann Hum Genet* 26 : 457-459, 1955
- 13) Woods A : *The electrocardiogram in the tetralogy of Fallot. Br Heart J* 14 : 192-203, 1952
- 14) Higgins CG and Mulder DG : *Tetralogy of Fallot in the adult. Am J Cardiol* 29 : 837-840, 1972
- 15) 김홍진 · 설준희 · 이승규 · 진동식 : *Fallot 4종의 임상적 고찰. 소아과* 25 : 225-233, 1982
- 16) 이종태, 오기근, 서정호, 최병숙 : *활락 4정후군의 완전교정 수술전후의 단순흉부 X-소견에 대한 비교관찰. 흉부외과학회지* 13 : 51-59, 1977
- 17) Douglas CM, Joei MF, Robert CS, Robert HF : *Echocardiographic diagnosis of tetralogy of Fallot. Ped Cardiol* 36 : 908-913, 1975
- 18) 이인실 : *Fallot 4정의 심에코드 소견. 소아과* 25 : 321-328, 1982
- 19) Rowland JW, Rosenthal AR, Castenada AR : *Double chamber right ventricle. Experience with 17 cases. Am Heart J* 89 : 455-462, 1975
- 20) Van Praagh R, Van Praagh S, Nebesar RA, Muster AJ, Sinha SN, Paul MH : *Tetralogy of Fallot. Underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae. Am J Cardiol* 26 : 25-33, 1970
- 21) Becker AE, Connor M, Anderson RH : *Tetralogy of Fallot, a morphometric and geometric study. Am J Cardiol* 35 : 402-412, 1975
- 22) Anderson RH, Allwork SP, Ho SY, Lenox CC, Zuberbuhler JR : *Surgical anatomy of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg* 81 : 887-896, 1981
- 23) Rao BNS, Anderson RC, Edwards JE : *Anatomic variations in the tetralogy of Fallot. Am Heart J* 81 : 361-371, 1971
- 24) Zerbini EJ : *The surgical treatment of the complex of Fallot. Late results. J Thorac Cardiovasc Surg* 58 : 158-177, 1969
- 25) Dobell ARC, Charrette EP, Chughta MS : *Correction of tetralogy of Fallot in the young child. J Thorac Cardiovasc Surg* 55 : 70-79, 1968
- 26) Mc Caughan BC, Danielson GK, Driscoll DJ : *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. J Thorac Cardiovasc Surg* 89 : 280-287, 1985
- 27) Mc Manus BM, Waller BF, Jones M : *The case for preoperative coronary angiography in patients with tetralogy of Fallot and other complex congenital heart disease. Am Heart J* 103 : 451-456, 1982
- 28) Komp DM, Sparnow AW : *Polycythemia in cyanotic heart disease a study of altered coagulation. J Pediatr* 76 : 231-236, 1970
- 29) Goldschmidt B : *Platelet function in children with congenital heart disease Acta Ped Scandinia* 61 : 310-314, 1974
- 30) Blalock A, Taussig HB : *The surgical treatment of malformations of the heart in which there is a pulmonary stenosis or pulmonary atresia. JAMA* 128 : 189-202, 1945
- 31) Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Read RC, Aust JB, Dewall RA, Varco RL : *Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot and pulmonary atresia defects, report of ten first cases. Ann Surg* 142 : 418-445, 1955
- 32) Kirklin JW, Dushane JW, Patrick RT : *Intracardiac surgery with the aid of a mechanical pump-oxygenator(Gibbon type). Report of eight cases. Proc Staff Meet Mayo Clin* 300 : 202-206, 1955
- 33) Kirklin JW, Payne WS, Theye RA, Dushane JW : *Factor affecting survival after open operation for tetralogy of Fallot. Ann Surg* 152 : 485-493, 1960
- 34) Kirklin JW, Wallace RB, Mc Goon DC, Dushane JW : *Early and late results after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. Ann Surg* 162 : 578-587, 1965
- 35) Starr A, Bonchek LI, Sunderland CS : *Total correction of tetralogy of Fallot in infancy J Thorac Cardiovasc Surg* 65 : 45-57, 1973
- 36) Oku H, Shirotani H, Yokoyama T, Yokota Y, Kawai J, Mori A, Kanzaki Y, Makino S, Ando F, Setsuie N : *Postoperative size of the right ventricular outflow tract and optimal age in complete repair of tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg* 25 : 322-328, 1978
- 37) Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, Green EW : *Results of two-stage surgical treatment of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg* 79 : 876-

883, 1980

- 38) Castaneda AR, Rosenthal A : *Persistent abnormalities after repair of congenital heart defects. Ventricular septal defect and thralogy of Fallot. Advan Cardiol* 20 : 110-116, 1977
- 39) Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Kirklin JK, Bargeron LM Jr : *Risk factors of early and late failure after repair of tetralogy of Fallot and their neutralization. Thorac Cardiovasc Surg* 32 : 208-214, 1984
- 40) Tucker WY, Turley K, Ullyot DJ, Ebert PA : *Management of symptomatic tetralogy of Fallot in the first year of life. J Thorac Cardiovasc Surg* 78 : 494-

501, 1979

- 41) Blackstone EH, Kirklin JW, Bertranon EG : *Preoperative prediction from cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg* 78 : 542-552, 1979
- 42) Kirklin JW, Bargeron LM Jr, Pacifico AD : *The enlargement of small pulmonary arteries by preliminary palliative operations. Circulation* 56 : 612-617, 1977
- 43) Pacifico AD, Sand ME, Bargeron LM Jr, Colvin EC : *Transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg* 93 : 919-924, 1987