

우폐동맥 결손과 폐동맥판막 발육부전을 동반한 활로씨 4 징증

- 1례 치험 -

노 준 량* · 김 응 중*

— Abstract —

Tetralogy of Fallot associated with Absent Right Pulmonary Artery and Rudimentary Pulmonary Valve

— A Case Report —

Joon Ryang Rho, M.D.*, Eung Joong Kim, M.D.*

Tetralogy of Fallot associated with a single pulmonary artery is a rare cardiac anomaly. In previously reported cases, left pulmonary arteries were absent except 2 cases.

Congenital absence of the pulmonary valve is a rare anomaly too. In the majority of cases, this lesion is associated with TOF.

TOF associated with a single pulmonary artery and absent pulmonary valve is a very rare anomaly and only less than 20 cases were reported in the literatures.

We have operated on one patient with TOF associated with absent right pulmonary artery and rudimentary pulmonary valve, a variant of absent pulmonary valve, and report this case with review of the literatures.

I. 서 론

활로씨 4 징증은 심방경계결손증, 좌측상대정맥, 우측 대동맥궁, 일측폐동맥의 결손, 폐동동판막결손 등의 많은 심혈관계의 선천성 이상을 동반하는 것으로 알려져 있다¹⁾.

그중에서도 일측폐동맥의 선천성결손은 흔하지 않은 동반기형으로 지금까지의 문헌보고에 의하면 2례를 제외하고는^{2,3)} 모두 좌폐동맥의 결손으로 알려져 있으며 본원에서 4례의 선천성 좌폐동맥결손을 동반한 활로씨 4 징증을 보고한 바 있다^{2~4)}.

또한 폐동맥판막결손증은 그로 인해 생기는 폐동맥판막폐쇄부전과 폐동맥의 심한 확장으로 인하여 영아기부터 심한 호흡곤란과 심부전 등을 나타낼 수 있는 질환으로 약 75%에서 활로씨 4 징증과 동반되며 지금까지 세계적으로 약 250여례가 보고되고 있으나 국내에서는 문헌상으로 보고된 바가 없다^{5,10)}.

서울대학교병원 흉부외과에서는 우폐동맥결손과 폐동맥판막결손증의 변형인 폐동맥판막 발육부전을 동반한 활로씨 4 징증을 수술로 치험하였기에 여러 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

II. 증례 보고

환자는 15세된 여자로서 경도의 운동시 호흡곤란과 청색증을 주소로 입원하였다. 환자의 과거력상 7세와 9

* 서울대학교병원 흉부외과

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

세의 나이에 심한 각혈로 인해 수혈 등의 보존적인 요
 법으로 치료받은 병력이 있었다. 이학적 소견상 경도
 의 청색증과 곤봉지가 관찰되었으며 심첨진상 4/6도
 의 수축기 및 확장기잡음이 흉골좌연을 따라 청취되었
 으며 심첨음은 흉골좌연 약 2 cm 측방에서 가장 크게
 청진되었다. 또한 복부촉진상 간이 우측늑골연을 따라
 2 횡지 촉진되었다.

단순흉부 X-선상 척추축만과 더불어 심장이 중앙에서
 우측으로 편위되어 있었으며 폐혈관음영은 정상 내지는
 약간 증가된 형태로 보였으나 양쪽 혈관음영의 차이는
 없었다(Fig.1). 또한 심전도상 150°의 우측편위와 불
 완전우각블록(incomplete RBBB)을 보이고 있었으
 나 명확한 우심실비대의 소견은 보이지 않았다(Fig.2).
 심도자술 소견상 좌심실과 대동맥의 산소포화도가 각

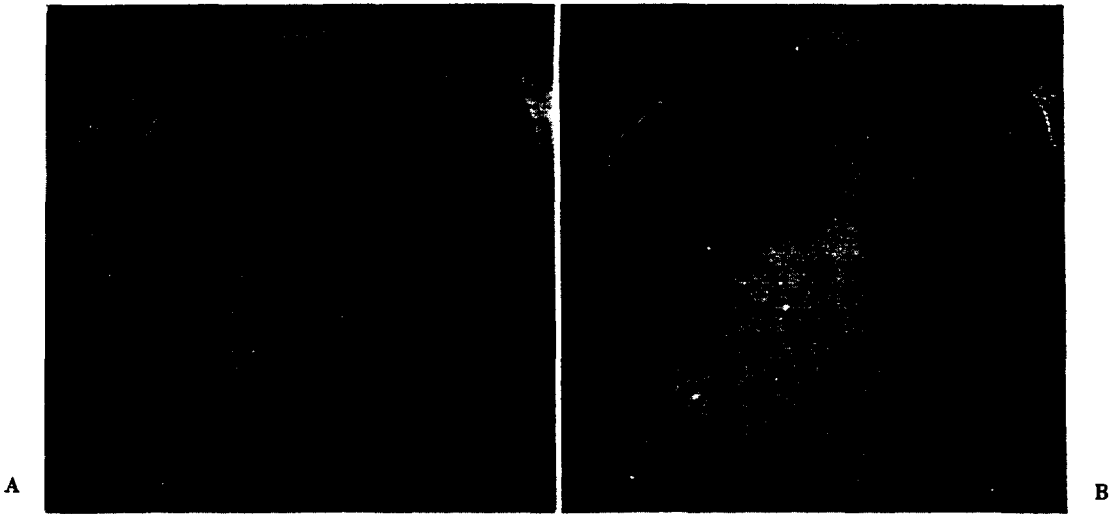


Fig. 1. A: Pre-op. Chest PA, showing shifting of heart to right side and normal to increased pulmonary vascularity.
 B: Post-op. Chest PA, showing increased heart size compared with pre-op. state.

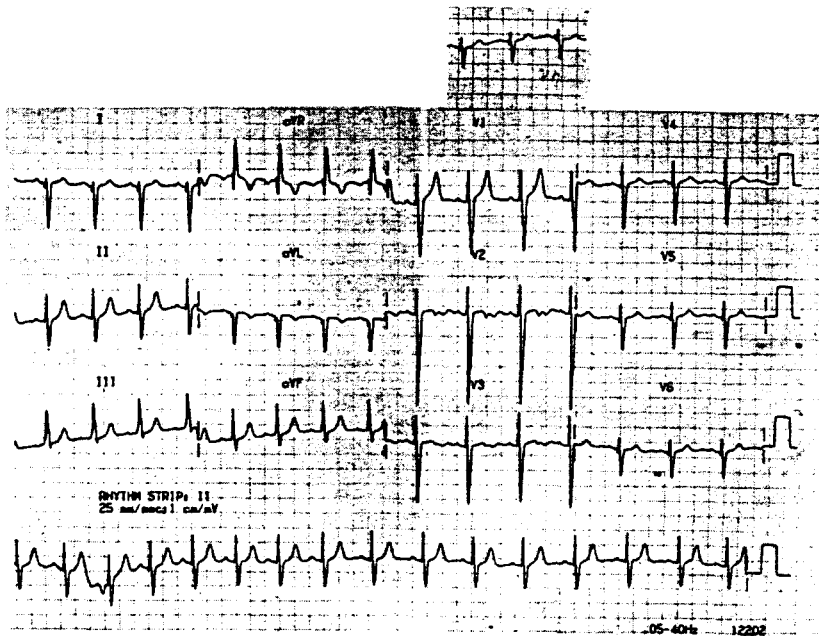


Fig. 2. EKG, showing RAD and incomplete RBBB.

Table 1. Cardiac Catheterization

	Pressure (mmHg)	O ₂ Saturation (%)
LPA	44/12 (24)	76.5
MPA	36/ 8 (24)	77.5
RVO	116/-4/ 8	83.0
RVI		70.2
R A	a=11/v=6 (6)	68.5
IVC		73.8
SVC		68.2
L V	112/-2/12	87.8
a-Ao	104/64 (88)	
d-Ao	108/64 (80)	82.3

각 87.8%와 82.3%로 비포화된 상태였으며 우심실과 폐동맥사이에 약 7%의 산소분압상승이 있어 양측성 단락이 있음을 알 수 있었으며 또한 우심실과 폐동맥사이에는 약 80mmHg의 혈압경사를 보이고 있었다(Table 1). 우심실조영술상 활로써 4징증의 전형적인 심실중격결손, 누두부위비대 그리고 판막성폐동맥폐쇄와 더불어 주폐동맥의 후폐쇄 확장(Post-stenotic dilatation)이 관찰되었다. 또한 주폐동맥에서 조영제를 주사한 결과 심하게 확장된 주폐동맥과 좌폐동맥은 관찰되었으나 우폐동맥은 관찰되지 않았다. 거기에 덧붙여서 폐동맥판막부위의 협착과 더불어 판막구조의 결손이 있는 것이 관찰되었고 조영제가 우심실로 역류되는

것이 관찰되었다(Fig.4). 그외에도 관상정맥동으로 혈류를 유출시키는 좌측상대정맥이 관찰되었다.

이상의 소견으로 우폐동맥결손과 폐동맥판막의 결손 혹은 발육부전이라는 진단하에 수술을 시행하였다. 수술은 전신마취하에 정중흉골절개후 심낭을 절개하여 심장을 노출시켰다. 심장은 우폐동맥의 결손으로 인해 우

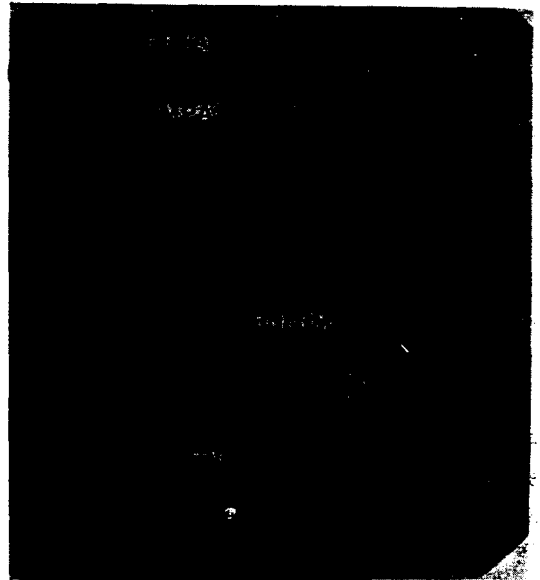


Fig. 3. Right ventriculography, showing visualization of LV and aorta through VSD and combined stenosis with post-stenotic dilation of MPA.

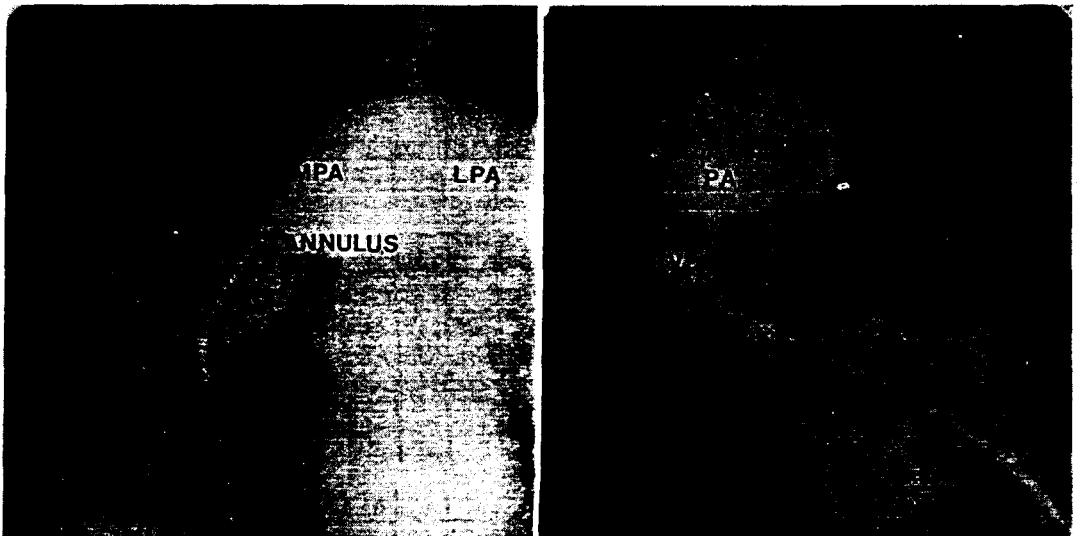


Fig. 4. Main pulmonary arteriography (AP and lateral), showing regurgitation of dye to RV, constriction of pulmonary valve annulus and absence of right pulmonary artery with dilatation of main and left pulmonary artery.

축으로 회전되어 있어 좌심실비대가 없었음에도 불구하고 좌심실의 심첨부가 전면에서 관찰되었으며 상행대동맥이 주폐동맥의 우하방으로 쳐져 있었다. 폐동맥관은 직경이 약 2 cm 정도였으며 외부에서의 축진상 판윤조직이 약간 축진되었다. 주폐동맥은 심한 후폐쇄 확장을 보이고 있었으며 이것이 분지하지 않고 좌폐동맥으로만 연결되었다. 또한 관상정맥동으로 들어가는 좌측상대정맥이 관찰되었다.

중등도의 저체온하에 완전체외순환을 실시하고 대동맥을 차단하며 심정지액을 주입한 후에 우심실유출부위에 종결개를 가하였다. 누두부는 심한 비대를 보였으며 폐동맥판막은 이첨판상이었으나 좌첨판은 판윤의 1/3을 차지하며 판막조직이 약 1/3만 남아있었고, 우첨판은 판윤의 2/3를 차지했으나 판막조직은 없이 판윤조직의 흔적만 남아있었다. 그리고 직경 3 cm 정도의 제Ⅱ형의 심실중격결손이 존재하였다.

수술은 다음과 같은 조작을 가하였다. 즉, 비대한 누두부를 부분적으로 절제한 후에 폐동맥판막조직의 전방판막고정부위에 절개를 가하여 폐동맥판막협착을 없앴으며 반원형의 심낭편을 이용하여 심한 발육부전으로 판윤조직만 남아있었던 우첨판을 재건하여 이첨판폐동맥판막을 만들어줌으로써 폐동맥판막의 역류를 최소한으로 줄일 수 있었다. 그리고 심실중격결손은 Dacron 침포를 이용하여 막아주었으며 우심실유출로는 Dacron 인조혈관을 이용하여 확장재건하였다.

환자는 수술후 이틀째에 인공호흡기를 제거할 수 있었으며 수술후 6일간의 Dopamine 보조를 요하였다. 그리고 수술후 계속적으로 Digitalis와 이노제를 투입하며 특별한 문제없이 회복되었다.

수술후 10일째 되는 날의 이학적소견상 2/6 정도의 수축기 및 확장기잡음이 흉골우연에서 청취되었으며 간은 축진되지 않았다. 수술후 흉부 X-선상에서는 수술전에 비해 심장이 커져 있었다(Fig.1).

환자는 수술후 13일째에 퇴원하였으며 수술후 2개월이 지난 현재까지 별 문제없이 추적관찰중이다.

III. 고 안

일측폐동맥의 결손은 1868년 Frantzel이 처음 보고한 이래 많은 수가 보고되고 있으며 약 2/3이상에서 활로써 4징증, 동맥관개존증, 심방중격결손증, 심실중격결손증, 대동맥폐동맥중격결손증 등의 심혈관계의 기형을 동반하는 것으로 알려져 있다^{5,6}. 그중에서도 특이

한 사항은 동맥관개존증의 경우에는 거의 대부분에서 우폐동맥의 결손을 동반하며 활로써 4징증의 경우에는 대부분 좌폐동맥의 결손을 동반한다는 사실이다.

그러나 이러한 일측폐동맥결손에 대해 Sotomora 등은 18명의 폐동맥결손을 가진 환자의 부검을 통해 대부분의 경우에서 폐문부위에 미세한 크기의 폐동맥을 관찰할 수 있었으며 이러한 것들은 상행대동맥이나 동맥궁에서 기원하는 혈관들에 의해 공급을 받고 있다고 관찰하고 있다¹¹. 또한 Presbitero 등은 12명의 폐동맥결손환자에 대한 수술결과 심낭내나 폐문부위에서 폐동맥을 찾을 수 있었으며 이러한 혈관들은 가능한한 빠른 시일내에 직접 혹은 인조혈관을 이용하여 전신순환에 연결을 해주어 폐혈류를 공급해 줌으로써 폐혈관과 폐의 발달을 도모해야 한다고 주장하고 있다¹².

일측폐동맥결손의 전형적인 경우는 흉부 X-선상 일측폐혈관염영의 감소, 일측폐의 발육부전으로 인한 일측폐의 용적감소와 그로 인한 중격동편위 등의 소견을 보임으로 진단하는데 도움을 줄 수가 있으며^{2,3,10} 확진은 심도자술 및 심혈관조영술로 내려지게 된다.

1955년 Lillehei가 활로써 4징증에 대해 시행한 개심술 10례를 보고한 이래¹⁵ 활로써 4징증의 수술 성적은 많은 향상을 보여왔으나 동반된 심기형이 있을 경우에는 아직도 많은 문제점을 내포하고 있다. 특히 일측폐동맥결손이 동반되었을 경우에는 수술후 심한 폐동맥 고혈압과 우심실부전의 소견을 보이며 따라서 수술후 사망률과 이환률이 매우 높은 것으로 알려져 있다. 따라서 이러한 환자들에 대한 수술방법은 저자에 따라 많은 차이를 보이고 있다^{2,3,7,8}. Williams 등은 일단 체외순환하에 전신순환과 폐순환사이에 단락술을 시행하여 폐동맥을 통한 혈류량을 늘려서 폐의 혈관을 발달시켜 완전교정술후에 생길 수 있는 폐동맥고혈압을 예방하고 또한 좌심실의 발달을 촉진시켜야 한다고 주장하고 있다. 이때의 전신순환폐순환 단락술은 수술도중 폐동맥의 차단으로 인한 저산소증을 막기 위해 반드시 체외순환하에 시행해야 한다고 주장하고 있다⁷. 그러나 최근에는 개심술의 현격한 발달로 인해 일측폐동맥결손을 동반한 활로써 4징증도 위험성은 존재하지만 개심술로 완전 교정하는 것이 추세이다^{3,8}.

완전교정술 시행시의 문제점은 크게 2가지로 나눌 수 있는데 첫째는 결손된 폐동맥의 복원에 관한 문제이며 둘째는 수술후에 생길 수 있는 폐동맥판막폐쇄부전과 이로 인한 우심실기능부전의 예방에 관한 문제이다.

첫째로 결손된 폐동맥의 복원에 관한 문제인데 Pr-

esbitero 등은 유아기에 진단이 된 예에서는 폐동맥이 결손된 부위의 폐문부에서 미세한 폐동맥을 발견할 수 있으므로 일차적으로 쇄골하동맥과 폐동맥의 문합술을 시행하여 폐동맥을 키우게 되면 추후완전교정술시에 주폐동맥과의 연결을 시도할 수 있을 것이라 제안하고 있다²³). 그러나 환자의 연령이 높으면 수술시 결손부위의 폐동맥을 발견할 수 없는 경우가 많으며 발견된다 하더라도 대개 크기가 충분치 못하고 그것이 충분히 폐순환을 유지시켜주지 못하므로 결손부위 폐동맥의 복원을 시행할 수 없는 경우가 대부분이다. 이러한 경우에는 이상적이 되지는 못하지만 남아 있는 일측폐동맥으로의 교정술만 시행해도 다른 문제만 없으면 좋은 결과를 얻을 수도 있다^{8, 12}).

둘째는 수술후 생길 수 있는 폐동맥판막폐쇄부전에 관한 문제인데 일반적으로 우심실유출부의 협착을 해소하기 위해서 경관윤침포를 사용할 경우는 95 ~ 100 %에서 그리고 우심실유출부침포만을 사용할 경우에는 40 ~ 50 %에서 폐동맥판막폐쇄부전이 동반된다고 알려져 있는데¹⁶) 이러한 폐동맥판막폐쇄부전이 수술후 우심실기능에 미치는 영향에 관해서는 혈액학적으로 별 문제가 되지 않는다는 보고에서부터 심한 우심실기능부전을 야기한다는 보고까지 상당히 다양하나^{17 ~ 22}) 폐동맥가지부위의 협착, 폐동맥고혈압 및 폐동맥혈관저항의 증가, 삼첨판막폐쇄부전증, 선천성 폐동맥판막결손, 일측폐동맥결손 등을 동반하는 환자에서는 우심실의 이완기에 폐동맥의 탄력에 의한 혈류가 폐동맥판막폐쇄부전으로 인하여 우심실로 역류하므로 심한 우심실의 확장 및 우심실부전증에 빠질 확률이 큰 것으로 알려져 있다^{23, 24, 25}). 따라서 이러한 환자들은 폐동맥판막폐쇄부전을 예방하거나 감소시킬 수 있는 방법을 모색해야 하는데 이러한 방법으로는 인공판막을 부착한 도관을 우심실과 폐동맥 사이에 연결하는 방법^{8, 26, 27}) 우심실유출부에 경관윤침포를 설치하며 그 밑에 인공판막을 설치하는 방법^{24, 28}) 그리고 심낭편 등을 이용한 단일첨판을 경관윤우심실유출부침포 밑에 부착하여 폐동맥판막의 역할을 하게하는 방법^{22, 29, 30, 31}) 등이 있다.

인공판막을 우심실과 폐동맥 사이에 설치하는 방법은 수술후 폐동맥판막폐쇄부전이 거의 없어지므로 수술후 우심실기능에 상당한 도움을 줄 수 있다는 장점이 있으나 우측순환계에 이물질을 삽입함으로써 생길 수 있는 세균감염이나 도관을 전후로 하여 생기기 되는 혈압경사 그리고 인공판막의 석회화나 기타 기능부전으로 인한 재수술의 위험 등이 문제점으로 지적되고 있다^{8, 24, 26, 28}). 그에 반해 경관윤침포 밑에 단일첨판을 설치

한 경우는 혈압경사, 단일첨판의 석회화 그리고 세균감염 등의 인공판막을 쓸 경우에 생길 수 있는 합병증은 피할 수 있지만 단일첨판이 얼마만큼 폐동맥판막폐쇄부전을 방지하는데 도움을 주느냐 하는 것에 대해서는 의견이 분분하다^{22, 26, 29, 30, 31}). Egloff 등은 그들의 개를 이용한 실험에서 본래의 폐동맥판막이 단일첨판을 부착한 경관윤침포 밑에서 지지만 해주면 폐동맥판막폐쇄부전은 거의 소멸된다고 보고하고 있으나²⁵) 대부분의 저자들은 수술적후에는 폐동맥판막폐쇄부전의 예방에 많은 도움을 준다해도 결국에는 다시 폐쇄부전이 생긴다고 보고하고 있다^{22, 29, 30, 31}). 이의 원인에 대해서는 단일첨판의 모양, 단일첨판과 남아있는 폐동맥판막과의 이완기에의 접촉의 부조화, 단일첨판의 수축, 단일첨판 삽입상의 수기 등이 문제가 된다고 이야기하고 있다^{22, 29, 30, 31}).

이러한 여러가지 수술방법을 통해 초기에는 일측폐동맥결손을 동반하는 활로씨 4 징증의 경우 50 % 이상의 사망률을 보고하고 있으나 최근에는 사망률 및 합병증의 현저한 감소를 보이고 있다^{3, 7, 8}).

선천성 폐동맥판막결손증은 아주 드문 기형으로 대부분의 경우에서 심실중격결손증, 폐동맥판막의 폐쇄 그리고 폐동맥의 거대한 확장과 동반되어 있으며 이러한 조합은 '폐동맥판막결손을 동반한 활로씨 4 징증'으로 더 잘 알려져 있다. 이러한 폐동맥판막결손증은 지금까지 세계적으로 약 250 여례가 보고되고 있으며 약 75 %에서 활로씨 4 징증과 동반되어 있고 그 외에도 동맥관개존증, 심실중격결손증, 심방중격결손증 등과 동반되어 있는 경우도 있으며 아주 드물게나마 동반기형 없이 독자적으로 존재하는 경우도 있다^{9, 10, 32, 33}). 대부분의 경우에 있어 원초적인 결합조직이 폐동맥판막의 위치에 존재하고 있으며 일부에서는 본 증례와 같이 불완전하고 혼적적이긴 하지만 성숙된 판막조직이 있기도 하는데 이러한 경우는 일반적으로 예후가 좋다¹⁰).

폐동맥판막의 선천성결손이 있는 환자들은 많은 경우에서 출생직후에 심한 호흡곤란을 보이게 되는데 이는 거대하게 확장된 폐동맥이 기관과 기관지를 압박함으로써 생기기 된다. 또한 Rabinovitch 등은 일부의 환자에서는 기관 및 주기관지의 압박 외에도 원위부의 조그만 폐동맥들이 분지하면서 폐실질내의 기관지들도 압박을 받는다고 보고하고 있다³⁴). 이러한 기관 및 주기관지의 압박으로 인한 호흡곤란은 영유아기를 잘 넘기게 될 경우에는 기관지의 조직적인 성숙이나 폐동맥 저항의 감소 등과 같은 혈액학적인 변화에 의해 주기관

지의 압박이 감소되므로 많이 좋아지게 된다³⁵. 또한 출생직후 심하게 있던 청색증도 나이가 들면서 심실중격결손을 통한 우좌단락이 줄고 역으로 좌우단락의 양이 많아짐에 따라 정도가 약해지거나 거의 없어지게 된다³⁶. 그리고 일부의 환자에서 폐동맥판막결손으로 인한 이차적인 폐동맥판막폐쇄부전으로 인하여 심한 우심실부전이 생기고 그로 인해 사망하기도 하나³⁷ 아무런 증상없이 살아가는 경우도 발견되고 있다^{35,36}.

폐동맥확장으로 인한 기관지압박에 의해 심한 호흡곤란을 받는 환자의 예후는 기관지압박의 정도에 달려있다. 많은 수의 환자들이 심한 호흡곤란과 저산소증에 의해 사망하기도 하는데 이러한 환자들의 치료방법에 대해서는 아직도 이견이 많다. Pinsky 등은 이러한 호흡곤란을 갖는 영유아들에 대한 그들의 치료결과와 수술을 시행한 2명은 모두 사망하였으나 보존적요법을 시행한 4명중 3명이 생존하였으므로 적극적으로 지속적인 내과적치료가 더 좋은 치료법이라고 제안하고 있다³⁷. 그러나 많은 수의 보고에서는 내과적치료의 70% 이상의 사망률때문에 외과적치료를 시행하고 있으나 이것도 역시 33~100%의 높은 사망률을 보이고 있다^{9,33,35}.

^{37,40}. 이들에게서 호흡곤란을 해결하기 위해서 시행하는 수술방법들은 함유된 폐조직의 절제³⁸, 거대하게 확장된 폐동맥의 일부를 절제하고 그것을 흉골후부근막에 고정시켜 기관 및 기관지의 압박을 해소하는 방법³⁹, 폐동맥의 확장된 부위를 절제하고 그 근위부는 막아주고 그 원위부를 상대정맥이나 주폐동맥에 직접 혹은 인조혈관을 이용하여 문합하는 방법^{35,40} 등이 시도되어 일부에서는 성공하고 있으나 아직 증례수가 많지 않고 장기추적결과가 없어 그에 대한 정확한 평가는 내려지지 않고 있다. 또한 일부에서는 이러한 환자들에 대해 체외순환하에 심실중격결손을 막아주고 확장된 폐동맥을 좁혀주며 우심실유출부의 협착이 있을 경우에는 이를 해소시켜주는 등의 보다 적극적인 완전교정술을 시행하여 성공한 예를 보고하고 있다^{35,36,41}

그러나 어릴때 이러한 호흡곤란 등의 증상을 이겨내고 살아남거나 이러한 증상이 없었던 환자들의 나이가 든 후의 수술은 영아기의 환자들에 비해 성공적으로 시행되고 있다^{24,33}. 이러한 환자에서 문제가 되는 것은 일측폐동맥판막폐쇄부전을 막기위한 조작의 문제인데 일부의 저자들은 인공판막을 삽입하여 좋은 결과를 보고하고 있으나^{9,24} 일부의 저자들은 전술한 바와 같은 인공판막의 문제점때문에 폐동맥고혈압이 있는 경우에

만 인공판막의 삽입을 권하고 있다^{37,38}.

위에서 이야기한 바와 같은 일측폐동맥결손과 폐동맥판막결손을 동반한 증례는 매우 드물어서 지금까지 세계적으로 20례 미만인 것으로 알려져 있으며 모두 좌폐동맥이 결손된 경우이고 우폐동맥이 결손된 경우는 지금까지 문헌에 보고된 바가 없다⁹.

활로써 4징증에 동반되는 위의 두가지 기형은 모두 활로써 4징증의 수술의 위험성을 증가시키는 것이므로 위의 두가지가 복합되었을 경우에는 수술의 위험성이 더욱 커진다고 이야기할 수 있다. 그러므로 이러한 환자에 대한 수술시에는 보다 철저한 심근 특히 우심실의 보호가 요구되며 폐동맥판막폐쇄부전을 방지 혹은 극소화하기 위한 세심한 수술조작이 필요하게 된다.

IV. 결 론

서울대학교병원 흉부외과에서는 매우 드문 심기형인 우측폐동맥결손과 폐동맥판막 발육부전을 동반한 활로써 4징증을 수술로 치험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Nagao GI, Daoud GI, McAdmas AJ, Schwartz DC, Kaplan S: Cardiovascular anomalies associated with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 20:206, 1967.
2. Nadas AS, Rosenbaum HD, Wittenborg MH, Rudolph AM: Tetralogy of Fallot with unilateral pulmonary atresia: A clinically diagnosable and surgically significant variant. *Circulation* 8:328, 1953.
3. Donahoo JS, Brawley RK, Haller JA, Elkins RC, Bender HW Jr, Gott VC: Correction of tetralogy of Fallot in patients with one pulmonary artery in continuity with the right ventricular outflow tract. *Surgery* 74:887, 1973.
4. 이재원, 노준량: 좌측 폐동맥결손을 동반한 활로써 4징증의 수술요법, 대한흉부외과학회지, 18:250, 1985
5. Pool PE, Vogel JHK, Blaunt SC Jr: Congenital unilateral absence of a pulmonary artery: The importance of flow in pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 10:706, 1962.
6. Dixon LM, Franklin RB, Gorczyca CA: Congenital unilateral absence of a pulmonary artery: A report of three cases. *Am J Cardiol* 18:754, 1966.
7. Williams GD, Dungan WT, Campbell GS: Surgical treatment of tetralogy of Fallot with unilateral absence of a

- pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 14:483, 1972.
8. Mistrot JJ, Bernhard WF, Rosenthal A, Castaneda AR: *Tetralogy of Fallot with a single pulmonary artery: Operative repair.* *Ann Thorac Surg* 23:249, 1977.
 9. Calder AL, Brandt PWT, Barrat-Boyes BC, Neutze JM: *Variants of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve leaflets and origin of one pulmonary artery from the ascending aorta.* *Am J Cardiol* 46:106, 1980.
 10. Emmanouilides GC, Baylen BC: *Congenital absence of the pulmonary valve.* In *Moss' Heart Diseases in Infants, Children and Adolescents. 3rd ed.* edited by Adams FH et al., WW, Baltimore, 1983.
 11. Sotomora RF, Edwards JE: *Anatomic identification of so-called absent pulmonary artery.* *Circulation* 57:624, 1978.
 12. Presbitero P, Bull C, Haworth SG, De Leval MR: *Absent or occult pulmonary artery.* *Br Heart J* 52:178, 1984.
 13. Werber J, Ramilo JL, Harris VJ: *Unilateral absence of a pulmonary artery.* *Chest* 84:729, 1983.
 14. Morgan JR: *Left pulmonary artery from ascending aorta in tetralogy of Fallot.* *Circulation* 45:653, 1972.
 15. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Read RC, Aust JB, DeWall RA, Varco RL: *Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot and pulmonary atresia defect: Report of first ten cases.* *Ann Surg* 142:418, 1955.
 16. Shaher RM, Foster E, Farina M, Spooner E, Sheikh F, Alley R: *Right heart reconstruction following repair of tetralogy of Fallot.* *Ann Thorac Surg* 35:421, 1983.
 17. Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Brown RN, Barger LM Jr: *Routine primary repair vs Two-stage repair of tetralogy of Fallot.* *Circulation* 60, 373, 1979.
 18. Calder AC, Barratt-Boyes BC, Brandt PWT, Neutze JM: *Postoperative evaluation of patients with tetralogy of Fallot repaired in infancy.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 77:704, 1979.
 19. Fuster V, McGoon DC, Kennedy MA, Riher DG, Kirklin JW: *Long-term evaluation of open heart surgery for tetralogy of Fallot (12-22 yrs).* *Am J Cardiol* 46:635, 1980.
 20. Ellison RG, Brown WJ Jr, Yeh TJ, Hamilton WF: *Surgical significance of acute and chronic pulmonary valvular insufficiency.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 60:549, 1970.
 21. Bove EL, Byrum CJ, Thomas FD, Kavey REW, Sondheimer HM, Blackman MS, Parker FB Jr: *The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 85:691, 1983.
 22. Sievers HH, Lange PE, Rogensburger D, Yankah CA, Onnasch DGW, Buersch J, Heintzen PH, Bernhard A: *Short-term hemodynamic results after right ventricular outflow tract reconstruction using a cusp-bearing transannular patch.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 86:777, 1983.
 23. Laks H: *Tetralogy of Fallot.* In *Thorac and Cardiovascular Surgery. 4th ed.* edited by Glenn WWL et al., ACC, Norwalk, 1983.
 24. Ilbawi MN, Idriss FS, Muster AJ, Wessel HU, Paul MH, DeLeon SY: *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: Should valve insertion be part of the intracardiac repair?* *J Thorac Cardiovasc Surg* 81:906, 1981.
 25. Egloff L, Turina M, Senning A: *An experimental study on transannular patching of the right ventricular outflow tract with and without a pulmonary valve monocusp mechanism.* *Thorac Cardiovasc Surgeon* 29:246, 1981.
 26. Norwood WI, Freed MD, Rocchini AP, Bernhard WF, Castaneda AR: *Experience with valved conduits for repair of congenital cardiac lesions.* *Ann Thorac Surg* 24:223, 1977.
 27. Moore CH, Martelli V, Ross DN, Derrick J: *Reconstruction of right ventricular outflow tract with a valved conduit in 75 cases of congenital heart disease.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 71:11, 1976.
 28. Laks H, Marin-Garcia J, Willman VL: *In situ placement of a valved conduit at the pulmonary annulus.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 74:640, 1977.
 29. Regensburger D, Sievers HH, Lange PE, Heintzen PH, Bernhard A: *Reconstruction of the right ventricular outflow tract in tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis with a monocusp patch.* *Thorac Cardiovasc Surgeon* 29:345, 1981.
 30. Ionescu MI, Tandon AP, Macartney FJ: *Long-term sequential hemodynamic evaluation of right ventricular outflow tract reconstruction using a valve mechanism.* *Ann Thorac Surg* 27:426, 1979.
 31. Trusler GA, Iyengar SR, Mustard WT: *Reconstruction of the pulmonary valve and outflow tract.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 65:245, 1973.
 32. Emmanouilides GC, Thanopoulos B, Siassi B, Fishbein M: *"Agenesis" of ductus arteriosus associated with the syndrome of tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve.* *Am J Cardiol* 37:403, 1976.
 33. Lakier JB, Stanger P, Heymann MA, Hoffman JIE, Rudolph AM: *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: Natural history and hemodynamic considerations.* *Circulation* 50:167, 1974.
 34. Rabinovitch MR, Grady S, David I, Van Praagh R, Sauer

- U, Buhlmeyer K, Castaneda AR, Reid L, Silva D: *Compression of intrapulmonary bronchi by abnormally branching pulmonary arteries associated with absent pulmonary valves. Am J Cardiol 50:804, 1982.*
35. Waldhausen JA, Friedman S, Nicodemus H, Miller WW, Rashikind W, Johnson J: *Absence of the pulmonary valve in patients with tetralogy of Fallot: Surgical management. J Thorac Cardiovasc Surg 57:669, 1969.*
 36. Pouget JM, Kelly CE, Pilz CG: *Congenital absence of the pulmonary valve: Report of a case in a seventy-three year old man. Am J Cardiol 19:732, 1967.*
 37. Pinsky WW, Nihill MR, Mullins CE, Harrison G, Mcnamara DG: *The absent pulmonary valve syndrome: Consideration of management. Circulation 57:159, 1978.*
 38. Stafford EG, Mair DD, McGoon DC, Danielson GK: *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: Surgical considerations and results. Circulation 47, 48 (Suppl 3):24, 1973.*
 39. Bove EL, Shaher RM, Alley R, McKneally M: *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve and aneurysm of the pulmonary artery: Report of two cases presenting as obstructive lung disease. J Pediatr 81:339, 1972.*
 40. Litwin SB, Rosenthal A, Fellows K: *Surgical management of young infants with tetralogy of Fallot, absence of the pulmonary valve and respiratory distress. J Thorac Cardiovasc Surg 65:552, 1973.*
 41. Dunnigan A, Oldham HN, Benson DW Jr: *Absent pulmonary valve syndrome in infancy: Surgery reconsidered. Am J Cardiol 48:117, 1981.*