

심실 중격 결손을 동반하지 않은 폐동맥 폐쇄 환아에서의 심초음파 계측치

동아대학교 의과대학 소아과학교실, 경북대학교 의과대학 소아과학교실*

이영석 · 김여향* · 현명철* · 이상범*

Echocardiographic Parameters of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum(PA/IVS)

Young Seok Lee, M.D., Yeo Hyang Kim, M.D.*
Myung Chul Hyum, M.D.* and Sang Bum Lee, M.D.*

Department of Pediatrics, School of Medicine, Dong-A University, Taegu,
Department of Pediatrics*, College of Medicine, Kyungpook National University, Pusan, Korea

Purpose : To understand morphologic and hemodynamic variations in patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum(PA/IVS), and to decide the best treatment modalities, we measured right ventricular volume, inflow, and outflow valvular annulus size in these patients and compared them with those of normal newborns.

Methods : Eight patients with PA/IVS diagnosed by echocardiography from January to December 2001 were enrolled in this study. Among the total eight patients, five were male and three were female. The mean age of patients was 6.9 days(1-34 days), and the mean body weight was 3,343 gm (2,970-4,000 gm). Ten fullterm newborn infants with sepsis or hyperbilirubinemia without heart disease were enrolled as a control group. Echocardiographic and Doppler studies using Acuson Aspen (7Mh probe) were recorded on super-VHS videotape and later on, with review mode. We measured volumes of right and left ventricles, aortic, pulmonic, mitral and tricuspid valvular annulus sizes using an installed program, and then these parameters were compared with those of the control group.

Results : Mean Z-value of tricuspid valvular annulus in PA/IVS was -3.69 ± 2.80 (-8.4--0.45), and tricuspid/mitral valvular annulus size ratio 0.68 ± 0.15 (0.43--0.84). The more the tricuspid/mitral valvular annulus size ratio, the more Z-value of tricuspid valvular annulus($P=0.003$, $r=0.885$). Those patients who underwent pulmonary valvuloplasty(balloon or surgical) had a tendency toward larger volume of the right ventricle, more Z-value of pulmonic and tricuspid valvular annulus, and more tricuspid/mitral valvular annulus size ratio than those patients who underwent a shunt operation.

Conclusion : Compared to a measurement of the volume of the right ventricle, measurements of tricuspid/mitral valvular annulus size ratio and Z-value of tricuspid valvular annulus may be easier and better parameters to decide the treatment method and to predict prognosis in PA/IVS patients. (J Korean Pediatr Soc 2003;46:484-489)

Key Words : Pulmonary atresia with intact ventricular septum(PA/IVS), Z-value of tricuspid valvular annulus, Tricuspid/mitral valvular annulus size ratio

서 론

심실중격 결손을 동반하지 않은 폐동맥관 폐쇄(pulmonary

atresia with intact ventricular septum, PA/IVS)는 단순히 우심실의 유출부인 폐동맥관 부근이 폐쇄되어 있는 상태로, 폐동맥이 우심실로부터 혈류를 받지 못하기 때문에 대개 동맥관을 통해 공급받으며, 우측 심장으로 들어온 체정맥 혈액은 심실 이전 단계에서 우-좌단락을 초래한다. 그러나 실제적으로 이 심장병은 훨씬 복잡한 형태학적 다양성을 보이는 질환군으로서, 우심실과 삼첨판의 형태와 기능이 다양하게 나타나며, 심실-관상동맥

접수 : 2002년 12월 30일, 승인 : 2003년 3월 6일

책임저자 : 이상범, 경북대학교병원 소아과

Tel : 053)420-5704 Fax : 053)425-6683

E-mail : leesb@knu.ac.kr

직접연결, 우심실 의존 관상동맥 순환 등 비정상적인 관상동맥 순환이 나타나기도 하며 이러한 다양성은 치료와 예후를 결정하는데 주요인자들로 작용한다^{1,2)}. 이 기형의 이상적인 치료목표는 양심실 교정이나 모든 환아에서 양심실 교정이 가능한 것은 아니다. 따라서 이 기형의 형태학적, 혈액학적 다양성을 정확히 이해하고 평가함으로써 각 환아에게 최적의 치료방침을 결정할 수 있다고 생각되며, 특히 신생아기 때의 평가는 향후 치료방침을 정하는데 대단히 중요한 의미를 갖는다. 이 기형의 치료방침을 결정함에 있어서 심초음파, 심혈관조영술, 심도자술이 중요한 진단적 의미와 가치를 가지며 이 중에서도 가장 중요한 것이 심초음파 검사이다³⁾.

이에 저자들은 이 기형군 환아들에게 신생아기에 심초음파기를 이용하여 우심실의 용적 및 유입부, 유출부의 크기를 측정하여 정상 신생아와 비교해 봄으로써 형태학적 다양성이 치료방침의 결정에 미치는 영향을 보고, 각 환아의 예후 판정에 더 많은 도움을 주는 인자를 찾아 향후 동질환의 환아에서 적용하고자 하였다.

대상 및 방법

1. 대 상

2001년 1월부터 12월까지 청색증 및 심잡음으로 경북대학교 병원 신생아실로 전원된 신생아 중 심초음파 검사로 심실중격 결손을 동반하지 않은 폐동맥관 폐쇄로 진단 받은 환아 8명을 대상으로 하였다. 대조군은 만삭아이면서 심질환 없이 패혈증 의증이나 황달로 신생아실에 입원한 환아 10명을 대상으로 하였다.

2. 심초음파 검사

심초음파 검사는 Acuson사의 Aspen 기기(Mountain View, USA)로 탐촉자(transducer)는 7 Mh 짜리를 사용하여 시행하였다. 각 검사는 super-VHS 비디오테이프에 녹화하였고, 이 연구를 위해 모든 환아의 비디오테이프를 재검토하고 적절한 영상을 선택하여 초음파 기계안에 내장된 프로그램을 이용하여 계측치들을 측정하였다.

3. 우심실 용적 측정

우심실 용적은 흉골하 단축상(subcostal short axis view) 및 장축상(long axis view)에서 우심실의 유입부와 유출부를 모두 포함한 상태에서 심실 확장기말에 Simpson's 방법을 이용하여 측정하였다. 용적 측정을 위한 윤곽은 전 유두근(anterior papillary muscle)과 조절대(moderator band)를 포함하여 심내막의 외연을 따라 그렸다.

4. 좌심실 용적 측정

좌심실의 용적은 심첨 4방상(apical 4 chamber view)에서 심실 확장기말에 Simpson's 방법을 이용하여 측정하였다. 용적

측정을 위한 윤곽을 그릴 때는 유두근을 포함하여 심내막의 외연을 따라 그렸다.

5. 유입부 판막 크기 측정

승모판과 삼첨판의 크기는 심첨 4방상에서 심실 확장기 때 판막륜이 가장 넓어질 때 판막엽의 경첩 지점(hinge point)을 측정하였다.

6. 유출부 판막 크기 측정

대동맥관은 흉골연 장축상(parasternal long axis)에서, 폐동맥관은 흉골연 단축상에서 판막륜이 가장 넓어질 때 판막엽의 경첩지점을 측정하였다.

7. 환아군과 대조군의 비교

대조군 신생아의 우심실, 좌심실 용적과 대동맥관, 폐동맥관, 승모판, 삼첨판륜 직경의 평균과 표준편차를 구하였고, 각 환아의 그것과 비교하고, Z-value를 구하였다. Z-value는 환아의 측정치에서 대조군 측정치의 평균을 뺀 값을 대조군 측정치의 표준편차로 나누어 구하였다. 또한 각 환아의 우심실/좌심실의 용적비, 삼첨판/승모판륜 직경의 비를 구하였다.

8. 통계처리

삼첨판륜 직경의 Z-value와 우심실 용적과의 관계, 우심실/좌심실 용적의 비와의 관계, 삼첨판/승모판륜 직경 비와의 관계는 paired T test를 사용하였는데, $P < 0.05$ 를 의미있는 것으로 간주하였다.

결 과

환아들의 재태연령은 36-41주(평균 39주 3일), 출생시의 몸무게는 2,970-3,900 gm이었다. 심초음파 검사 당시의 대상환아의 나이는 생후 1-34일(평균 6.9일)이었고, 검사 당시의 몸무게는 2,970-4,000 gm(평균 3,343 gm)이었으며, 이중 남아는 5례, 여아는 3례였다. 대조군의 재태연령은 37-41주(평균 39주), 출생시의 몸무게는 2,680-4,120 gm(평균 3,510 gm)이었고, 남아가 7례, 여아가 3례였으며, 모든 환아는 심질환 없이 패혈증 의증이나 황달로 신생아실에 입원한 환아들이었다.

심초음파상 보이는 우심실의 형태는 unipartite가 2명, bipartite가 1명, 작지만 유입부, 유출부, 유출부의 구분이 있었던 환아는 모두 5명이었다. 대상환아 모두의 폐동맥관의 모양은 막성 이었고, 1명의 환아는 삼첨판이 심첨부 쪽으로 이동된 엡스타인 기형을 가지고 있었다. 관상동맥동(coronary sinusoid)을 보인 환아가 1명 있었으나, 심초음파상 우심실 의존 관상동맥 순환의 소견을 보이는 환아는 없었으며, 모든 환아가 우-좌 단락이 되는 심방중격 결손 또는 난원공 개존 및 동맥관 개존을 가지고 있었다(Table 1).

흉골하 장축상 및 단축상에서 측정된 우심실 용적의 Z-value

Table 1. The Demographic & Echocardiographic Finding in Patients with PA/IVS

Pt	Age(day)	Weight(gm)	BSA(m ²)	Morphology			ASD or PFO	PDA	Coronary sinusoid
				RV	PV	TV			
1	2	3,170	0.205	uni	mem		+	+	-
2	10	3,080	0.205	uni	mem		+	+	-
3	2	3,010	0.205	tri	mem		+	+	-
4	2	3,840	0.245	tri	mem		+	+	-
5	2	3,370	0.22	tri	mem		+	+	-
6	34	4,000	0.25	tri	mem		+	+	+
7	2	3,300	0.215	tri	mem	EA	+	+	-
8	1	2,970	0.2	tri	mem		+	+	-

Abbreviations : Pt, patient; BSA, body surface area; RV, right ventricle; PV, pulmonic valve; TV, tricuspid valve; ASD, atrial septal defect; PFO, patent foramen ovale; EA, Ebstein anomaly; uni, unipartite; tri, tripartite; bi, bipartite; mem, membranous; PDA, patent ductus arteriosus

Table 2. Z-value and Ratio of Echocardiographic Parameters in Patients with Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum

	Z-value				RV1/LV	RV2/LV	TV/MV	Treatment and results
	Rvvol 1	Rvvol 2	TV	PV				
1	-2.10	-3.38	-7.05	-4.81	0.23	0.20	0.65	Shunt
2	-4.44	-2.56	-8.40	-1.75	0.21	0.18	0.43	Shunt, expire
3	-1.70	2.20	-4.00	-1.76	0.33	0.44	0.72	Valvotomy
4	-3.05	2.40	-2.21	-1.75	0.36	0.65	0.75	Sign out discharge
5	-5.56	-1.11	-4.00	-0.55	0.13	0.29	0.58	Sign out discharge
6	-2.13	-0.25	-2.21	-3.08	0.32	0.31	0.71	Valvotomy, expire
7	0.12	-0.26	-0.45	0.25	0.46	0.30	0.90	Valvotomy
8	0.38	-0.25	-1.18	-2.41	0.56	0.34	0.84	Valvotomy
Mean ± SD	-2.31 ± 2.04	-0.43 ± 2.02	-3.69 ± 2.80	1.98 ± 1.54	0.33 ± 0.14	0.34 ± 0.15	0.69 ± 0.15	

Rvvol 1 : right ventricular volume measured in the subcostal long axis view, Rvvol 2 : right ventricular volume measured in the subcostal short axis view, TV : tricuspid valve annulus size, PV : pulmonic valve annulus size, LV : left ventricular volume, MV : mitral valve annulus size

는 각각 -2.31 ± 2.04 (-5.56 - $+0.38$), -0.43 ± 2.02 (-3.38 - $+2.4$)였다. 심첨 4방향에서 측정된 삼첨판륜 직경의 Z-value는 -3.69 ± 2.80 (-8.4 - -0.45), 흉골하 장축상에서 측정된 폐동맥판륜 직경의 Z-value는 -1.98 ± 1.54 (-4.81 - $+0.25$)였다. 또한 흉골하 장축상 및 단축상에서 측정된 우심실 용적/좌심실 용적의 비는 각각 0.33 ± 0.14 (0.13 - 0.56), 0.34 ± 0.15 (0.2 - 0.65), 삼첨판/승모판륜 직경의 비는 0.69 ± 0.15 (0.43 - 0.90)이었다(Table 2).

흉골하 장축상에서 측정된 우심실 용적과 삼첨판륜의 직경과의 관계를 보면 유의한 정 상관 관계를 보여 주었으나(Fig. 1, $P=0.024$, $r=0.775$), 흉골하 단축상에서 측정된 우심실 용적의 Z-value와 삼첨판륜 직경의 Z-value 간에는 유의한 상관 관계가 없었다(Fig. 2, $P=0.109$, $r=0.609$).

흉골하 장축상에서 측정된 우심실 용적/좌심실 용적의 비와 삼첨판륜 직경과의 관계를 보면 유의한 정 상관 관계(Fig. 3, $P=0.039$, $r=0.732$)를 보였으나, 흉골하 단축상에서 측정된 우심실 용적/좌심실 용적의 비는 삼첨판륜 직경과 통계학적으로 유의한 상관 관계가 없었다(Fig. 4, $P=0.197$, $r=0.510$).

삼첨판/승모판륜 직경의 비와 삼첨판륜 직경의 Z-value의 관

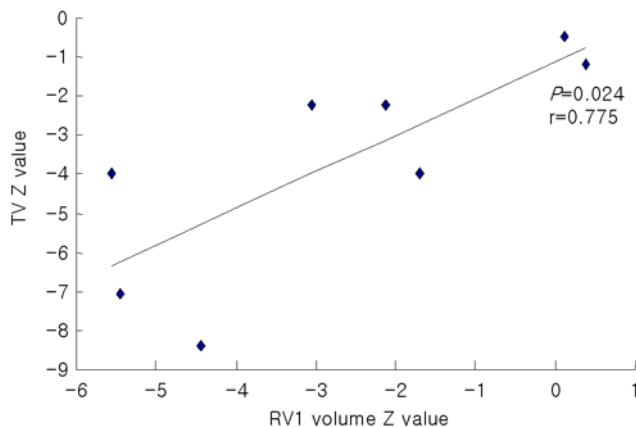


Fig. 1. Correlation of Z-value between tricuspid valve annulus and right ventricular volume measured in the subcostal long axis view(RV1 volume).

계에서도 유의한 정 상관 관계를 보였었다(Fig. 5, $P=0.003$, $r=0.885$).

Table 2에서 보는 바와 같이 판막성형술(balloon valvulo-

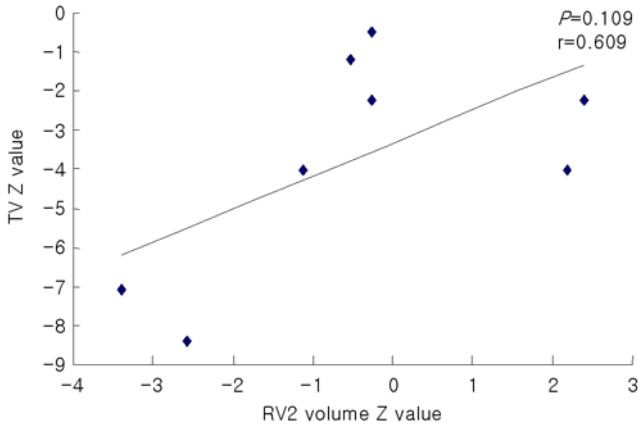


Fig. 2. Correlation of Z-value between tricuspid valve annulus and right ventricular volume measured in the subcostal short axis view(RV2 volume).

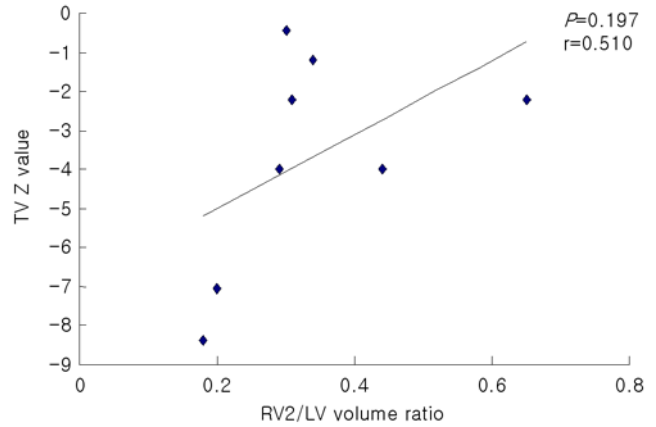


Fig. 4. Correlation between tricuspid valve annulus Z-value and right ventricular volume measured in the subcostal short axis view(RV2)/left ventricular volume ratio.

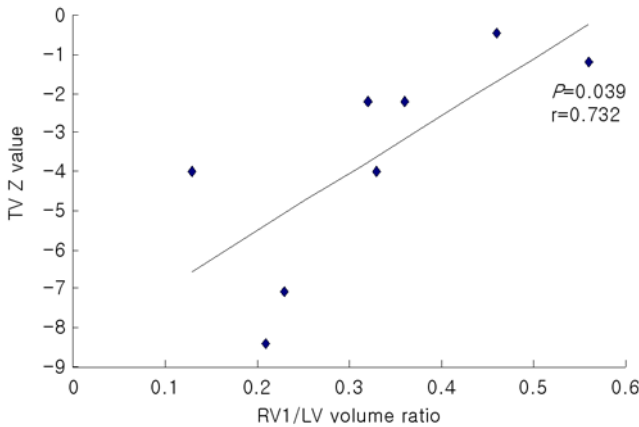


Fig. 3. Correlation between tricuspid valve annulus Z-value and right ventricular volume measured in the subcostal long axis view(RV1)/left ventricular volume ratio.

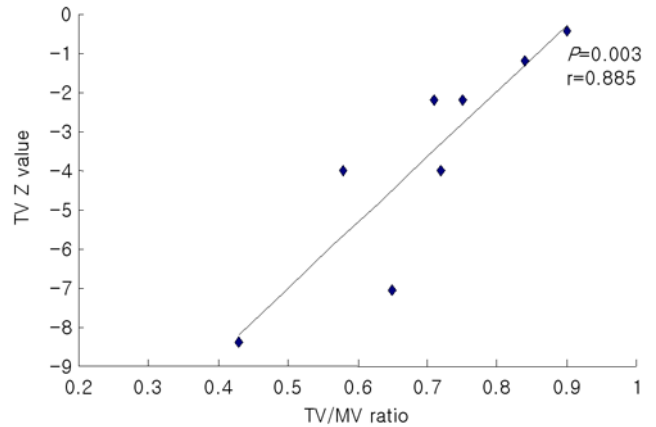


Fig. 5. Correlation between tricuspid valve annulus Z-value and tricuspid/mitral valve annulus ratio.

plasty 또는 surgery)만 시행한 환아에서는 단락술을 시행한 환아에 비해 우심실 용적과 삼첨판, 폐동맥관의 Z-value 및 삼첨판/승모판관 직경의 비가 높은 경향을 보여 주었다.

고 찰

1980년대 이후 선천성 심장병의 치료방법의 비약적인 발전에도 불구하고, 1990년대까지 보고된 PA/IVS의 치료 성적은 좌심형성 부전 증후군(hypoplastic left heart syndrome)의 치료성적과 비견할 만큼 불량하다고 알려져 있다¹⁾.

이 기형의 치료방침은 병원에 따라 매우 다양하며, 아직도 최적의 치료에 대해서는 논란의 여지가 있지만, 가장 기본적인 치료원칙은 우심실이 제기능을 유지할 수 있도록 충분히 자랄 수 있는 여건을 제공하여 폐순환을 우심실이 담당할 수 있도록 하는데 있다. 즉 이상적인 치료 목표는 양심실 교정이지만 PA/IVS의 모든 환아에서 이러한 치료가 가능한 것은 아니다. 따라

서 이 기형의 형태학적, 혈액학적 다양성을 이해하고 정확한 평가를 함으로써 각 환아에게 최적의 치료방침을 결정할 수 있다고 생각되며, 특히 신생아기 때의 평가는 향후 치료방침을 결정하는데 대단히 중요한 의미를 갖는다.

PA/IVS의 치료방침을 결정함에 있어서 심초음파 검사, 심혈관조영술, 및 심도자술이 중요한 진단적 가치를 가지며 그 중에서도 심초음파 검사가 가장 중요하다.

심초음파 검사에서 확인하여야 할 점은 심방 중격 결손, 삼첨판의 크기와 모양, 우심실 크기, 폐동맥관 크기와 폐쇄의 상태, 폐동맥의 크기, 및 관상동맥의 상태 등이다¹³⁾.

심방중격 결손은 그 크기와 doppler를 이용한 심방간 압력의 차이를 추정하는 것이 중요하다.

삼첨판의 크기와 모양은 이 기형의 치료방침을 결정함에 있어 매우 중요한데 절대치의 측정 이외에 Z-value를 측정한다. 삼첨판관 직경의 Z-value는 우심실의 크기 및 우심실-관상동맥 연결, 우심실 의존성 관상동맥 순환과 매우 밀접한 관계를 갖는다

2, 3, 12). Satou 등³⁾은 삼첨판륜 직경의 Z-value가 -2.5 이하일 때 우심실 의존성 관상동맥 순환을 예견하는데 민감도 100%, 특이도 83%, 양성 예측치와 음성 예측치를 각각 80%, 100%라고 하였다. 그러나 이번 연구에서는 삼첨판륜 직경의 Z-value의 평균치가 -3.69였으나 우심실 의존성 관상동맥 순환은 8례 중 1례도 없었다.

Choi 등¹¹⁾은 PA/IVS 환아 11명을 대상으로 삼첨판 모양을 연구한 보고에서 우심실 발달 정도에 따라 환아를 분류하는 병리학적 표지자로 삼첨판/승모판륜 직경의 비를 사용하였고, Minich 등⁴⁾도 우심실과 좌심실의 크기를 모두 반영할 수 있는 변수로 삼첨판/승모판륜 직경의 비를 제안하였는데, 이들은 양심실 교정을 예측하는데 삼첨판 Z-value가 -3 이상인 것보다는 삼첨판/승모판륜 직경의 비가 0.5 이상인 것이 더 좋은 예측인자라고 하였다.

우심실의 용적을 측정하는 것은 이들 환아에서 흔히 볼 수 있는 우심실 비대와 심첨부의 육주의 폐쇄 때문에 어려움이 있다. 보통은 흉골하 장축상 및 단축상에서 심실의 이완기와 수축기에 우심실의 유입부와 유출부를 모두 포함하여 윤곽을 그리고 Simpson's 방법을 이용하여 부피를 구한다^{5, 6)}. 그밖에 single-plane area-length 방법⁷⁾, ellipsoid model⁸⁾ 등도 적용할 수 있다. Trowitzsch 등⁹⁾은 임계의 폐동맥관 협착(critical pulmonary stenosis)이나 PA/IVS 환아를 대상으로 한 연구에서 우심실 이완기말 용적이 5 mL/m² 미만인 경우에는 단락술이 필요했고, 우심실 용적이 30 mL/m² 이상인 경우에는 풍선 판막 성형술 만으로도 양심실 교정이 가능하다고 보고했다. 이번 연구에서는 초음파 검사 당시 우심실의 용적 측정을 하지 않고 유입부, 유출부, 형태 확인만 시행했기 때문에, 후향적으로 우심실 용적을 정확히 측정하기에는 많은 어려움이 있었다.

우심실 용적의 Z-value가 -2 이하였던 환아는 1례(흉골하 장축상에서 측정된 용적의 Z-value가 -2.13이었으나, 막성 폐쇄로 판막성형술 후 저산소증, 저혈압으로 14시간째 사망)를 제외하고 모두 단락술이 필요했고, Z-value가 -2 이상이었던 환아 3례는 수술이든 중재술이든 판막성형술 만으로 충분하였다. 삼첨판륜 직경의 Z-value가 -2.5 이상이었던 환아들에서는 양심실 교정이 가능했음은 물론 삼첨판/승모판륜 직경의 비 또한 모두 0.7 이상이었다. 또한 판막 성형술이 가능했던 환아는 모두 폐동맥관이 막성이면서 폐동맥판륜 직경의 Z-value가 1례를 제외(-3.08)하고 -3 이상이었다. 한명의 환아에서는 삼첨판 Z-value가 -4였으나, 삼첨판/승모판륜 직경의 비가 0.57, 우심실 용적의 Z-value가 각각 -1.7, 2.2로 판막성형술이 가능하였다. 이는 Minich 등⁴⁾이 제안한 것과 같이 삼첨판 자체의 Z-value 보다는 삼첨판/승모판륜 직경의 비가 양심실 교정술의 성공을 예측하는데 더 나은 표지자였다는 것과 일치하는 결과라 볼 수 있다.

이번 연구에서는 우심실 용적의 측정이 검사 부위(view)에 따라 변동이 심하고 측정도 어려웠으며, 환아의 삼첨판 Z-value 와도 일정한 상관 관계를 보이지 않았다. 반면에 삼첨판/승모판

륜 직경의 비는 삼첨판 Z-value와 정 상관 관계가 있었고 측정하는 방법도 간단하였다.

이에 저자들은 힘들게 우심실과 좌심실의 용적을 구하지 않고, 삼첨판, 승모판륜 직경의 절대크기와 Z-value를 구하는 것이 환아의 치료방침 및 예후를 판정하는데 더 좋은 지표가 될 것이라고 제시하며, 더 많은 환아에서 임상 경험이 필요할 것으로 생각된다.

요 약

목적 : PA/IVS의 형태학적 및 혈액학적 다양성을 이해하고 최적의 치료방침을 결정하기 위하여 PA/IVS 신생아 환아들에서 심초음파기를 이용하여 우심실의 용적 및 유입부, 유출부의 크기를 측정하여 정상 신생아와 비교해 보았다.

방법 : 2001년 1월부터 12월까지 청색증 및 심잡음으로 경북 대학교병원 신생아실로 전원된 신생아 중 심초음파 검사로 PA/IVS로 진단받은 환아 8명을 대상으로 하였다. 심초음파 검사 당시의 대상환아의 나이는 평균 6.9일(생후 1-34일), 체중은 3,343 gm(2,970-4,000 gm)이고, 이중 남아가 5례, 여아가 3례였다. 대조군으로는 만삭아이면서 심질환이 없이 폐혈증 의증이나 황달로 신생아실에 입원한 환아 10명을 대상으로 하였다. 심초음파 검사는 Acuson사의 Aspen 기기(7 Mh 탐촉자 장착)로 시행하여 super-VHS 비디오테이프에 녹화하였고, 기기안에 내장된 프로그램을 이용하여 우심실과 좌심실 용적, 대동맥관, 폐동맥관, 승모판, 삼첨판륜의 직경을 측정하고 대조군과 비교하였다.

결과 : PA/IVS 환아들의 삼첨판륜의 Z-value는 -3.69±2.80 (-8.4--0.45), 삼첨판륜/승모판륜의 직경의 비는 0.69±0.15(0.43-0.84)로 측정되었다. 삼첨판/승모판륜의 직경의 비와 삼첨판 Z-value의 관계에서는 삼첨판/승모판륜의 크기의 비가 클수록 삼첨판륜의 Z-value가 컸다(r=0.885, P=0.003). 또한 판막성형술만 시행한 환아들에서는 다른 치료를 시행한 환아들에 비해 우심실 용적과 삼첨판, 폐동맥관의 Z-value가 높았고, 삼첨판륜/승모판륜 직경의 비가 높았으나 통계학적 유의성은 없었다.

결론 : PA/IVS 환아의 심초음파 평가에서 우심실 용적을 측정하는 것보다 삼첨판의 Z-value 및 삼첨판륜/승모판륜 직경의 비를 구하는 것이 계측방법도 간편하고, 환아의 치료방침 및 예후를 판정하는데 더 좋은 지표로 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Ovaert C, Queshi SA, Rosenthal E, Baker EJ, Tyrann M. Growth of the right ventricle after successful transcatheter pulmonary valvotomy in neonates and infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1988;115:1055-62.
- 2) Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM. Outcome in neonatal pulmonary atresia with intact

- ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;105:406-27.
- 3) Satou GM, Perry SB, Gauvreau K, Geva T. Echocardiographic predictors of coronary artery pathology in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 2000;85:1319-24.
 - 4) Minich LL, Tani LY, Ritter S, Williams RV, Shaddy RE, Hawkins JA. Usefulness of the preoperative tricuspid/mitral valve ratio for predicting outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 2000;85:1325-8.
 - 5) Hiraishi S, Disessa TG, Jarmakani JM, Nakanishi T, Isabel JB. Two-dimensional echocardiographic assessment of right ventricular volume in children with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1982;50:1368-75.
 - 6) Silverman NH, McElhinney DB. Echocardiography of hypoplastic ventricles. *Ann Thorac Surg* 1998;66:627-33.
 - 7) Silverman NH, Hudson S. Evaluation of right ventricular volume and ejection fraction in children by two dimensional echocardiography. *Pediatr Cardiol* 1983;4:197-203.
 - 8) Levine RA, Gibson TC, Aretz T, Gillam LD, Guyer DE. Echocardiographic measurement of right ventricular volume. *Circulation* 1984;69:497-505.
 - 9) Trowitzsch E, Colan SD, Sanders SP. Two-dimensional echocardiographic evaluation of right ventricular size and function in newborns with severe right ventricular outflow tract obstruction. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:388-93.
 - 11) Choi YH, Seo JW, Choi JY, Yun YS, Kim SH, Lee HJ. Morphology of tricuspid valve in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Pediatr Cardiol* 1998;19:381-9.
 - 12) Garcia JA, Zellers TM, Weinstein EM, Mahony L. Usefulness of doppler echocardiography in diagnosing right ventricular coronary arterial communications in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum and comparison with angiography. *Am J Cardiol* 1998;81:103-4.
 - 13) Drant SE. The echocardiographic evaluation of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Prog Pediatr Cardiol* 2001;13:165-75.
-