

大血管轉位를 同伴한 兩大血管 右心室起始症 治驗 一例 (S. D. L.)

조범구* · 장병철* · 강면식* · 김성순** · 오홍근*** · 전용애***

—Abstract—

Surgical Correction of Double Outlet Right Ventricle (S.D.L.)

B.K.Cho, M.D.,* B.C.Chang, M.D.,* M.S.Kang, M.D.*
S.S.Kim, M.D., ** H.K.Oh, M.D.,*** and Y.A.Chun, M.D.***

A 15-year-old girl underwent successful surgical correction of double-outlet right ventricle (S.D.L.) subaortic ventricular septal defect, patent foramen ovale, and pulmonary hypoplasia with valvular stenosis.

The operation consisted of an internal baffling connecting the left ventricle to the aorta through the ventricular septal defect. The pulmonary stenosis was corrected with the method of connection the right ventricle to the pulmonary artery bifurcation using the Hancock valve(18mm) contained conduit. This rare type of DORV seemed to be suitable for corrective surgery, and the patient's condition is very good until present time(post operative 7 months).

서 론

兩大血管右心室起始症 (Double outlet of Right ventricle ; DORV)는 매우 희귀한 선천성 심장기형이다. 1971년 한 보고¹⁴⁾에 의하면 선천성심장기형의 약 1%가 양대혈관우심기증이라 하며 근래에 와서 그 보고의 회수가 증가되어 가고 있는 추세인데, 이는 해부학적 지식 및 임상병리학적 연구의 발달에 의한 것이라고 추측된다. 1949년 Taussig과 Bing²²⁾에 대동맥이 우심실에서 기시되고 폐동맥도 우심실에서 기시되면서 심실중격결손 직상부에 걸쳐있는 기형을 발표하였는데 이것이

현재의 양대혈관우심실기시증의 개념의 최초 보고라고 할 수 있다. "DORV"라고 제일 처음 기술한 사람은 1957년 Witham²⁴⁾이었고 때로는 Origin of Both great vessels from the right ventricle(OBGVRV)라고 명명되기도 하였다. 그 후 1964년 Coates²⁾, MacMahon¹²⁾ 등의 또 다른 보고가 있었고 1960년 Beuren¹⁾, Taussig에 의해 Taussig Bing heart에 대한 보다 자세한 설명이 있었다.

양대혈관우심실기시증과 병합된 다른 심장기형에 따른 보다 자세한 분류는 1961년 Neufeld^{16, 17)}에 의한 폐동맥협착의 유무에 따른 분류, 그리고 1968년 Patrick과 McGoon¹⁸⁾에 의한 심실중격결손과 양대혈관의 위치에 따른 분류가 대표적이고 그후 1976년 Sridarornorct²¹⁾에 의한 심실중격결손의 위치에 따른 4가

* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

** 연세대학교 의과대학 내과학교실

*** 연세대학교 의과대학 마취과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University College of Medicine,

** Department of Internal Medicine, Yonsei University College of Medicine,

*** Department of Anesthesiology, Yonsei University College of Medicine.

지 정도 보통 많이 동의되고 있는 것이다.

DORV의 Corrective surgery는 1950년대말 Mc-Goon¹³⁾ 등에 의해 처음 시료된 것으로 되어 있는데 그 후 Redo²⁰⁾, Kirklin⁷⁾, Engle⁴⁾ 등의 수술 예가 많이 보고되었다.

원칙적으로 모든 양태혈관우심실기시증은 수술로 교정할 수 있다. 수술방법의 선택은 대개 다음과 같은 몇 가지 사항에 따라 선택되고 변화될 수 있다.

- 1) atrioventricular relation
- 2) 대동맥과 폐동맥의 상호위치
- 3) 심실중격결손의 위치
- 4) 폐동맥협착증의 유무
- 5) anterior descending coronary artery의 기시부와 주행
- 6) 우심실의 크기

대부분의 DORV는 태생학적으로 대동맥이 우측으로 회전하면서, 대동맥판막이 우심실에서 기시하게 되므로 항상 폐동맥판막과 같은 Coronal plane에서 위치하게 되며, 따라서 대동맥판막은 폐동맥판막의 우측에 위치하게 된다(S.D.D). 그러나 DORV와 심실의 Inversion, 폐동맥협착증, 그리고 우심증(Dextrocardia)이 동반된 경우⁸⁾, 대혈관전위증형태에서 DORV가 있으면서 폐동맥하 심실중격결손이 동반된 경우¹⁸⁾, 그리고 본 증례에서 논의될 형태, 즉 대혈관전위증의 형태인 DORV가 있으면서(S.D.L) 폐동맥협착증과 대동맥하 심실중격결손이 병합된 경우³⁾ 등이다.

본 연세대의 흉부외과학교실에서는 최근 DORV 중에서도 현재까지 문헌상의 보고가 극히 적은, DORV(S.D.L) 폐동맥협착증 그리고 대동맥하 심실중격결손증이 함께 있는 환자에서 1979년 1월 15일 Internal baffling 및 Ractelli operation을 시행하여 1979년 8월 현재까지 좋은 원격성과를 얻었으므로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

김○○, 여자, 15세.

본 환자는 4세때 상기도염증으로 치료받던 중 우연히 선천성 심장질환이 있다는 것을 알았다 한다. 그 후 점차 운동시 호흡곤란과 청색증이 나타났으며 생활과 운동에 제한을 받아 왔다고 한다. 상기도염증이 빈발하였으며, Squating은 취하곤 했으나 cyanotic spell은 없었다 한다. 입원당시 이학적 소견은 체중 42 kg, 신장 157 cm로 양호한 발육상태를 보였으며, 혈압 120/80 mmHg, 맥박 80 회/분, 호흡수 20 회/분이었다. 외형상 만성병세양과 청색증을 나타냈으며 지단비대(clubbing

finger)를 발견할 수 있었다. 청진상 호흡음은 정상이었고 Grade III/VI ejection systolic murmur가 흉골의 좌상부면을 따라 들리는 것 외에 heaving이나 thrill은 없었다. 간장이나 비장비대는 촉진되지 않았다.

검사상 Hb : 17.0 gm%, Hct : 50.8%, WBC : 5300 이었고, 소변검사, 전해질검사 및 간기능, 신기능검사 모두 정상 범위이었다. 흉부 X-선 소견은(Fig. I) 폐야는 정상이었고 심영상은 정상보다 축소하였고 심실비대는 관찰되지 않았다. 심전도상 QRS axis가 비정상이었고(S₁S₂S₃ syndrome), 우심실비대를 보였다(Fig. II). 심도자법 결과(Fig. III) 우심실의 수축기압이 121 mmHg로 매우 상승되어 있어서 대동맥의 그것과 같았고 좌심방의 압력은 mean 10 mmHg로 정상범위이었다.

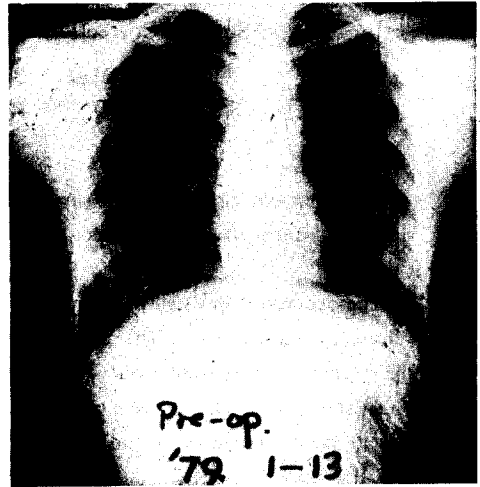


Fig. I. Chest PA

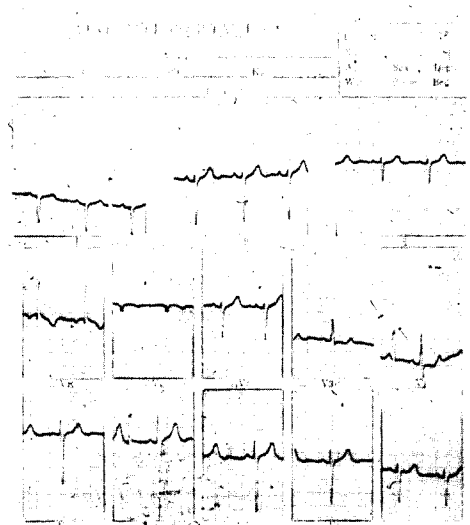


Fig. II. EKG

System	Value	Unit
Right atrium	19.7	vol %
Right ventricle	19.7	vol %
Left atrium	91.98	vol %
Left ventricle	91.98	vol %
Systemic desaturation	86.5	%
Systemic flow	5.86	L/min
Pulmonary flow	3.36	L/min
Qp:Qs	1:1.74	

Fig. III. 심도자법 결과

Oxygen data는 경한 Systemic desaturation (86.5%, 19.7 vol%)을 보였고 폐혈류량은 3.36 L/min, 체혈류량은 5.86 L/min, 그리고 Qp:Qs = 1:1.74 이었다.

심혈관영화조영술에 의하면 (Fig. IV) 양대동맥이 전방의 심실에서 거시되면서 동시에 조영되었으며 심장의 좌측부를 따라 대동맥의 주행이 이루어지며, lateral view에서 폐동맥은 정중면에 치우쳐서 뒷쪽으로 위치하였고 폐동맥하 혈관이 관찰되었다. 좌심실의 용적은 충분히 컸으며 심실중격결손은 상부에 위치하고 있었다.

이상과 같은 검사소견에 의하여 최종진단은 다음과 같았다.

양대혈관우심실기시증 (대혈관전위증의 형태를 취하며, S.D.L.)

대동맥하 심실중격결손증

대동맥 유출로 협착증

Patent foramen ovale

좌측 상공정맥

위와 같은 진단에 따라 Rastelli op.을 생각하고 수술에 임하였다.

수술소견 및 방법

수술은 1979년 1월 15일에 실시하였다.

흉골점중절개로 개흉하였으며 심낭을 수직절개하였다. 사용한 심폐기는 Sarrs 형이었으며 Total hemodilution 방법으로 Priming solution을 준비하였으며 수술중 체온은 체포냉각과 산화기의 냉각장치로 26°C까지 하강시켰다. 심근보호의 보조수단으로 Cardioplegic solution을 aortic root에 주입시켰다. 심장의 외부형태는 대동맥이 폐동맥의 좌전방에 위치하고 있었으며 우측과상동맥이 폐동맥판막 부위에서 폐동맥유출로를 횡단하여 주행하고 있었다. 수술은 우심방을 먼저 절개하였다. Patent foramen ovale를 단순봉합하고 삼첨판을 통해 우심실 및 심실중격결손의 위치 및 해부학적 소견을 확인하였다. 우심실을 근육부에서 수직절개하여 심실중격결손을 관찰하였는데 대동맥판막하에 위치하며 type II로서 직경 약 3cm로 충분히 컸다. 폐동맥의 우심실 내의 출구는 직경 약 5mm정도로 심한 발육부전을 보였다.

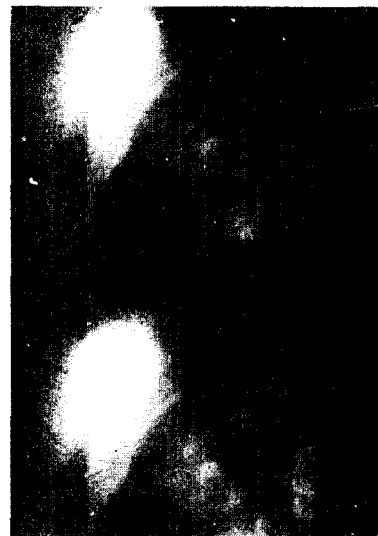


Fig. IV. 양 대혈관 및 심장 조영술.

며 폐동맥관막의 면적은 약 0.7cm²로 심한 폐쇄증을 나타내었다 (Fig. V).

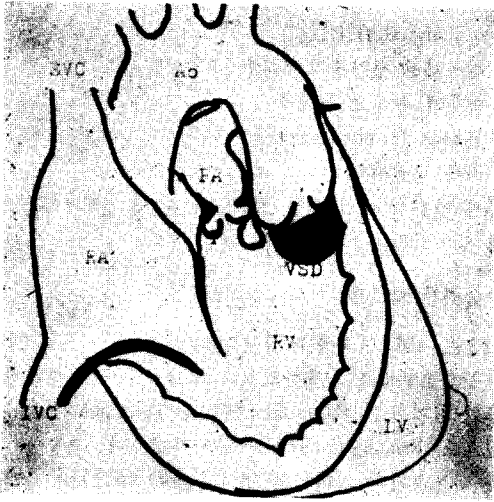


Fig. V. Dx: Double Outlet Right Ventricle (S.D.L.) with Subaortic VSD and P.S.
Patent LSVC to Coronary Sinus Patent Foramen Ovale Rt coronary artery onto PA

심실중격결손을 통하여서 좌심실과 대동맥 사이에 Baffle (Woven dacryn arterial graft) 을 이용하여 심실내의 혈류교정을 시행하였다 (Baffle 의 크기의 7×4 cm 정도). (Fig. VI).

폐동맥협착증은 우측관상동맥의 비정상주행으로 인하여 침포를 이용한 폐동맥 및 폐동맥유출로 확대술을 불가하였기 때문에 이미 절개된 우심실과 폐동맥의 분기부 사이에 심외에서 Conduit 를 사용하여 혈류를 유동

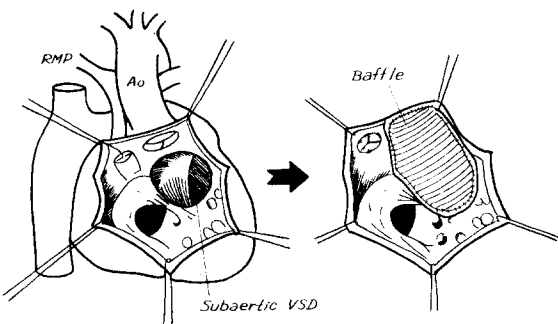


Fig. VI. 양대혈관 및 심장조영술

시킬 목적으로 Ractelli operation 을 실시하였다. 사용한 Conduit 은 직경 18mm 의 Hancods valve 를 포함한 것이었다 (Fig. VII).

수술후 Conduit 이 관상동맥을 억압한다거나 흉골에 의해서 억압되지도 않은 것 같다. 수술에 소비된 전체 체외순환 시간은 2시간 35분 이었고 이 중 전관류는 2시간 15분 대동맥혈류차단은 1시간 27분이었다.

수술후 경과

수술 직후 혈압은 100/70 mmHg, 맥박 120 회/분으로 안정된 상태였으며, 소변량도 충분하였다. Bennet MA-1 respirator로 보조호흡하여 준 후 10시간 45분만에 기관내삽관을 제거하였다. 수술 후 부정맥이나 low cardiac output syndrome 같은 후유증은 없었으며

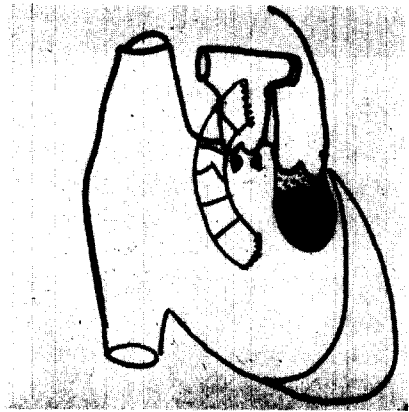


Fig. VII. Dx: Subaortic VSD+PS
Op: Internal baffle from VSD to Ao
External conduit from RV to PA



Fig. VII. 수술후 흉부 X-선

수술후 17일째 좌측흉강에 Effusion이 있어서 천자로 제거하여 준 외에는 순조로운 회복을 보여 수술 후 27일만에 퇴원하였다 (Fig. VIII). 현재 수술후 7개월, 환자의 상태는 매우 양호하다.

고 안

양대혈관우심실기시증은 희귀한 선천성 심장기형으로서 선천성심장기형 457명 중에 5명¹⁴⁾, 즉 약 1%의 빈도를 차지한다는 보고가 있다. 남녀별 빈도의 차이의 없으며 원인은 확실히 모르나 전체 DORV의 80%가 미숙아라는 것과 Trisomy 18 syndrome의 5%에서 이 선천성 심장기형이 나타났다는 보고가 있다 (1968년 Kurien⁹⁾).

통상적인 개념으로서의 DORV는 양대혈관이 모두 완전히 우심실에서 기시되고 Mitral-artic 혹은 mitral-pulmonic contimuity가 전혀 없다는 것이었다. 그러나 1972년 Lew¹⁰⁾ 등이 양대혈관우심실기시증 91예를 해부학적 연구를 한 결과, 양대혈관이 우심실에서 완전히 기시되지만은 않으며, Continuity도 있을 수 있다는 새로운 DORV의 개념을 발표하면서 Tarusing - Bing Heact 까지 설명하였다.

1949년 Taussing-Bing²²⁾이 대동맥이 우심실에서 기시되며 폐동맥도 우심실에서 기시되면서 심실중격에 Override된 1예를 보고한 것이 이 범주에 속하는 기형의 첫 발표라고 믿어지고 있다. 1957년 Witham²⁴⁾은 부분적인 대혈관전위증의 개념으로서 "DORV"라는 단어를 처음 사용하였는데 10예의 DORV를 폐동맥협착증 유무에 따라 "Fallot type"과 "Eisenmenger type"으로 구별하였다.

1961년 Neufeld^{16, 17)} 등도 폐동맥협착증의 유무에 의해 분류하였는데 협착증이 있는 경우 혈액학적으로 TOF와 흡사하며, 없는 경우는 거대한 심실중격결손증이 있는 경우와 비슷하여 pulmonary vascular obstructive disease의 가능성이 높다고 하였다.

심실중격결손의 위치에 따른 분류는 Zamora가 33부검에서 5가지 형으로 분류하였으며, 1976년 Mayo clinic의 Sridaromont²¹⁾에 의해 심실중격결손증의 위치에 따라 4가지 형으로 구분하였다. 즉 62예의 DORV에서 결손증의 위치가 Criste supraventricularis의 상하 및 대동맥하 또는 폐동맥하에 따라 혈액학적 차이점을 구별하였고 그 결과 대동맥하심실중격결손증이 있는 DORV가 40예로써 가장 많았고 폐동맥하결손증이 13예, 양측관막에 모두 걸쳐있는 결손증이 2예, 결손증이 앞쪽으로 치우쳐서 근육부에 위치한 것이 (remote form) 5예, 심실중격결손이 동반되지 않은 경우가 2

예 있었다. 1968년 Patrick과 McGoon¹⁸⁾은 1예의 양대혈관우심실기시증의 수술을 발표하면서 심실중격결손의 부위와 양대혈관의 상호 위치에 따라 여러형태의 외과적 분류를 정립하였다.

즉 I, DORV (Ventricles in situs solitus)

(A) pulmonary artery anterior (appears to arise from Rt. Ventricular infundibulum)

1. Posterior (subaortic) VSD
2. Anterior (subpulmonic) VSD

(B) Aorta anterior (appears to arise from Rt. ventricular infundibulum; great arteries transposed)

1. Posterior VSD
2. Anterior VSD

II. DORV (Ventricle inverted)

상기 분류에 따르면 classic한 DORV는 I(A)1에 속하며 Taussig-Bing heart는 I(A)2에 속하게 된다.

양대혈관우심실기시증의 corrective surgery는 1957년 경 Kirklin, McGoon¹³⁾에 의해 처음 시도되었다.

1961¹³⁾년 "OBGVRV"와 high VSD가 동반된 환자에서 심실중격결손을 이용하여 좌심실과 aortic root를 연결하는 Conduit을 심어 준 수술결과를 보고하였다.

그 후 1963년 Redo²⁰⁾, Engle⁴⁾ 등 잇달은 수술에 발표가 있었고 1964년 Mayo clinic의 Kirklin J.W⁷⁾ 등은 폐동맥협착이 없는 9예와 협착이 동반된 8예의 환자에서 각각 수술성적을 발표하였는데, 그 결과 전자에서 1명, 후자에서 4명의 병원사망을 보였으며 폐동맥협착증이 환자의 예후에 큰 역할을 한다고 하였다.

폐동맥협착의 유무에 따른 이와 비슷한 외과적 분류는 1971년 Gomes^{5, 6)} 등에 의해 이루어졌다.

1) 폐동맥협착이 동반된 22명의 환자에서 Teflon이나 Pericardium으로 Conduit 혹은 tunnel을 좌심실에서 aorta root까지 연결해 주었고 폐동맥협착은 Infundibulectomy, valvotomy 혹은 첩포를 사용, 유출로를 확장시키는 등 재래적 방법을 사용하였다. 그 결과 7명의 조기사망을 보였는데 이러한 높은 사망률의 원인으로는 우측관상동맥의 비정상분포, 폐동맥협착의 불완전 교정, A-V canal type의 심실중격결손 등으로 설명하고 있다.

결론적으로 폐동맥협착증이 병합되어 있는 DORV의 corrective surgery는 4세 이후에 하는 것이 좋고 그 이전에는 systemic-to-pulmonary shunt 형성을 우선 선택하라 하였다. 우측관상동맥의 비정상주행이 있을 때는 우심실과 폐동맥간에 homograft로 심외에서 혈류를 유통시켜주는 방법이 바람직하다고 하였다.

2) 폐동맥협착이 없었던 18명의 환자에서 22%의

DOUBLE-OUTLET RIGHT VENTRICLE

Classification of Subsets and Recommended Surgical Corrections

- I. DORV, A-V Concordance (S, D, D), (S, D, L), (I, L, D), (I, L, L)
- A. Subaortic VSD :
1. Without PS :
Internal baffle from VSD to Ao
 2. With PS :
Internal baffle from VSD to Ao + $\left\{ \begin{array}{l} \text{Infundibular resection } \pm \text{ outflow patch} \\ \text{or} \\ \text{External conduit from RV to PA} \end{array} \right.$
- B. Subpulmonic VSD :
1. Without PS ;
Internal baffle from VSD to PA + Mustard
or
Internal baffle from VSD to Ao \pm External conduit from RV to PA
 2. With PS :
Internal baffle from VSD to Ao + $\left\{ \begin{array}{l} \text{External conduit from RV to PA} \\ \text{or} \\ \text{Infundibular resection } \pm \text{ outflow patch} \end{array} \right.$
- C. Doubly-committed VSD :
1. Without PS :
Internal baffle from VSD to Ao + External conduit from RV to PA
 2. With PS :
Same
- D. Non-committed VSD :
1. Without PS :
Internal baffle from VSD to Ao \pm External conduit from RV to PA
 2. With PS :
Internal baffle from VSD to Ao + $\left\{ \begin{array}{l} \text{External conduit from RV to PA} \\ \text{or} \\ \text{Infundibular resection } \pm \text{ outflow patch} \end{array} \right.$
- II. DORV, A-V Discordance (S, L, D), (S, L, L), (I, D, D), (I, D, L)
- A. Subaortic VSD :
1. Without PS
 2. With PS
- B. Subpulmonic VSD :
1. Without PS
 2. With PS
- C. Doubly-committed VSD :
1. Without PS
 2. With PS
- D. Non-committed VSD :
1. Without PS :
 2. With PS :
All subsets corrected by same operation :
VSD closed through LV + External conduit from LV to PA

Legend :

DORV : Double-outlet right ventricle
A - V : Atrioventricular
VSD : Ventricular septal defect
Ao : Aorta
PS : Pulmonary stenosis
RV : Right ventricle
PA : Pulmonary artery
RA : Right atrium

비교적 높은 사망률을 나타내었는데 이는 폐동맥고혈압 따라서 기인되는 pulmonary vascular obstructive disease가 주된 사망 원인이라 하였다. DORV의 오직 한 가지 수술에 대한 금기사항이 pulmonary vascular obstructive disease라는 사실에서 알듯이 될 수 있는대로 조기에 pul. vascular obstructive disease가 심해지기 전에 corrective surgery를 시행하여 주는 것이 바람직하며 불가할 때는 폐동맥부분결찰술을 palliation으로 시행해 주어야 한다고 하였다. R_s/R_s 와 사망과의 관계는 0.45 이하인 경우 8명중 2명이 병원사망, 0.45 ~ 0.75인 경우 7명에서 2명이 사망, 0.75 이상인 경우 1명에서 수술을 시행 사망하였다. 이들은 수술의 절대적 금기를 $R_p/R_s > 0.7$ 이상인 것으로 간주하였다.

이상에서 기술한 것 외에도 많은 사람에게 의해 여러 형태의 DORV가 연구, 치료되어 왔는데, 최근 Boston의 Children's Hospital medical center의 James K. Kirklin 및 Aldo R. Castaneda가 여러 형태의 양대혈관우심실기시증과 그에 따른 적합한 수술법을 잘 집약하였는데 다음과 같다. (전면참조)

다음 본 증례에 대해 생각해 보기로 한다. 서론에서 이야기 되었듯이 대부분의 양대혈관우심실기시증은 태생학적으로 대동맥이 우측으로 회전하면서 대동맥판막의 우측에 위치하게 된다 (S.D.D). 이것은 Patrick과 McGoon의 분류에 의하면 I (A) 1에 속하는 것이다. 역사적으로 몇가지 형태의 비정상적인 DORV가 보고되었는데 이미 설명한 바와 같다. 저자가 체험한 본 증례도 변형된 양대혈관우심실기시증으로서 Patrick과 McGoon의 분류에 의하면 I (B) 2에 포함된다고 할 수 있겠다. 즉 대혈관전위증형태의 DORV (대동맥이 폐동맥의 좌전방) (S.D.L)와 폐동맥협착증 그리고 대동맥하심실증격결손증이 병합된 기형인 것이다. 이러한 형태의 DORV는 극히 희귀한 것으로 되어 있는데 Patrick 자신들로 분류 당시 경험하지 못하였던 형태이었다.

1975년 van Praagh²³⁾는 DORV (S.D.L), 대동맥하심실증격결손증, 폐동맥협착증이 같이 동반된 경우를 모두 6예 수집하여 보고하였다. 그의 의견에 의하면 1893년 이후부터 1975년까지 10예 이하의 이와 동일한 기형의 증례 보고가 있었을 만치 희귀한 기형이라 하였으며 이와 동일한 DORV를 제일 처음 수술을 시도한 사람은 1972년 Danielson³⁾ 등이었다. 이들이 경험한 1예는 심방중격결손증을 같이 동반하였었고 수술은 심실중격결손을 이용하여 좌심실과 대동맥을 연결하는 Internal baffling을 해 주었고 폐동맥협착은 폐동맥판막을 절개하고, 대동맥하근육을 제거하여 좁으므로 충분히 교정되었다고 하였다.

1972년 Lincoln¹¹⁾로 똑같은 형태의 기형을 수술, 발표하였는데 폐동맥협착의 교정을 위해 이름은 폐동맥하를 가로지르는 우측관상동맥을 조심하여 심장과 분리하여 elevation시키고 pulmonary annulus를 연해서 첩포를 부착시킴으로서 유출로 폐쇄를 확장시켜주는 방법을 사용하였다. 이상의 몇가지 수술에 이외에 본 증례와 같은 모양의 기형을 수술한 보고는 찾아볼 수 없었다.

양대혈관우심실기시증에서의 관상동맥의 비정상주행 및 분포는 빈번히 동반되는데 1971년 Gomes⁵⁾의 발표에 의하면 22명중 6명에서 우측관상동맥의 큰 가지가 우심실유출로를 횡단, 주행하여 Left anterior descending coronary artery를 형성하였다고 하며, 1명에서는 좌측관상동맥이 전례없이 모두 우측관상동맥에서 분포하였다고 보고하였다. 이와같은 관상동맥의 이상주행이 폐동맥협착의 교정에 큰 문제가 되는 것이다.

본 저자가 경험한 본 증례에서는 대동맥하심실증격결손이 type II로서 직경 3cm로 매우 컸기 때문에 Internal baffling에 적합하였고, 폐동맥판막은 직경 약 5mm로 폐쇄가 있으면서 판막자체도 협착되어 있었고, 폐동맥자체로 발육부전이 있었다. 폐동맥전하부를 가로지르는 우측관상동맥 때문에 patch를 이용한 폐동맥 및 폐동맥유출로의 직접적인 확장은 불가하였다. 그렇기 때문에 우심실에서 폐동맥을 연결하는 Hancock valve (18mm) contained conduit로 Rastelli operation을 시행하였다.

결 론

최근 본 교실에서는 양대혈관우심실기시증 중에서도 희귀한 형태인 대혈관전위증을 동반한 DORV (S.D.L) 대동맥하심실증격결손증, 폐동맥협착증의 선천성 심장기형을 경험하여 수술을 시행 좋은 성과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Beuren, A. : Differential diagnosis of the Taussig-Bing heart from complete transposition of great vessels with posteriorly overriding pulmonary artery. *Circulation*, 21: 1071, 1960.
2. Coates, J.R., et al : The double chambered right ventricle. *Am. J. Cardiol.*, 14:561, 1964.
3. Danielson, G.K., Ritter, D.G., Coleman, H.N., Dushane, J.W. : Successful repair of DORV with TGA, PS and subaortic VSD. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 63:755.

- 1963.
4. Eugle, M.A., Steinberg, I., Goldberg, H.P. : *Acyanotic VSD with both great vessels from right ventricle*, *Am. Heart J.*, 66:755, 1963.
 5. Gomes, M.M.R., Weidman, W.H., McGoon, D.C., Danielson, G.K. : *DORV with pulmonic stenosis*, *Circulation*, 43:889, 1971.
 6. Gomes, M.M.R., Weidman, W.H., McGoon, D.C., Danielson, G.K. : *DORV without pulmonic stenosis; Surgical considerations and result of operation*, *Circulation*, 43 & 44:1-31(Suppl.1), 1971.
 7. Kirklin, J.W., Harp, R.A. and McGoon, D.C. : *Surgical treatment both vessels from right ventricle, including cases of pulmonary stenosis*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 48:1026, 1964.
 8. Kiser, J.C., Ougley, P.A., Kirklin, J.W. and McGoon, D.C. : *Surgical treatment of Dextrocardia with inversion of ventricle and double-outlet right ventricle*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 55:6, 1968.
 9. Kurien, V.A. and Duke : *Trisomy 17-18 syndrome: Report of a case with diffuse myocardial fibrosis*, *Am.J. Cardiol.*, 21:431, 1968.
 10. Lev, M., Bharati, M.D., Meng, C.C.L. et al : *A concept of double-outlet right ventricle*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 64:271, 1972.
 11. Lincoln, C. : *Total correction of D-loop DORV with Bilateral conus, L-transposition, and pulmonic stenosis*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 64:435, 1972.
 12. MacMahon, H.E. and Lipa, M. : *DORV with intact ventricular septum*, *Circulation*, 30:745, 1964.
 13. McGoon, D.C. : *Origin of both great vessels from right ventricle*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 45:526, 1963.
 14. Mitchell, S.C., Korones, S.B. and Berendos, H.W. : *Congenital heart disease in 56109 birth: Incidence and natural history*, *Circulation*, 43:323, 1971.
 15. Moss, A.J., Adams, F.H., et al : *Heart disease in infants, Children, and Adolescent*, 2nd ed., 1977.
 16. Neufeld, H.N., Dushane, J.W. and Edward, J.E. : *Origin of both great vessels from the right ventricle II, with pulmonary stenosis*, *Circulation*, 23:603, 1961.
 17. Neufeld, H.N., Dushane, J.W., Wood, E.H., Kirklin, J.W. and Edward J.E. : *Origin of great vessels from the right ventricle, I, without pulmonary stenosis*, *Circulation*, 23:399, 1961.
 18. Patrick, D.L., McGoon, D.C. : *An operation for DORV with transposition of great artery*, *J. Cardiovasc. Surg.*, 9:537, 1968.
 19. Ravitch, M.M., Welch, K.J., Benson, D.C., et al : *Pediatric Surgery, Vol. I.*, 1979.
 20. Redo, S.F., Engel, M.A., et al : *Operative correction of VSD with origin of both great vessels from right ventricle*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 48:1026, 1964.
 21. Sridaromont, S., Feldt, R., Davis, G., Edwards, J. : *DORV: Hemodynamic and anatomic correlation*, *American J. Cardiology*, Vol. 38:85, 1976.
 22. Taussig, H.B., Bing, R.J. : *Complete transposition of aorta and a levoposition of pulmonary artery*, *Am. Heart J.*, 37:551-559, 1949.
 23. Van Praagh, R., Perez-Trevino, C., Reynolds, J., Moes, C.A.F., Keith, et al : *DORV(S.D.L.) with subaortic VSD and pulmonary stenosis*, *Am. J. Cardiol.*, 35:42, 1975.
 24. Witham, A.C. : *DORV: A partial transposition complex*, *Am. Heart J.*, 53:928, 1957,