

兩大血管右室起始症

—肺動脈狹窄 同伴例의 手術治驗—

金 炯 默* · 李 南 洙* · 宋 堯 準*

=Abstract=

Double-Outlet Right Ventricle with Pulmonary Stenosis DORV (S,D,D), subaortic VSD with PS- —One Operative case Report—

Hyung Moek Kim, M.D.* Nam Soo Lee, M.D.* Yo Joon Song, M.D.*

The clinical findings with cardioangiography and successful surgical treatment of a 10 year old girl with double-outlet right ventricle is reported at The Dept. of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Korea University Hospital, College of Medicine.

The patient has been suffered from intermittent cyanosis, palpitation, and exertional dyspnea since 1 year after NFSD, and a holosystolic ejection murmur of grade 4 at the left 3rd intercostal space with mild cyanosis of the lips was the only physical findings at the time of this admission. Cardiac catheterization revealed ventricular septal defect with left to right shunt of 43% and right to left shunt of 10.2%. On cardioangiography from the left ventricle revealed all of the left ventricular outflow shunted into the right ventricle through the large ventricular septal defect, and the aorta originated from the infundibular chamber of the right ventricle with left, anterior sided pulmonary artery. The atria, viscera, and ventricles were normally located, and right ventricular out-flow was narrowed with infundibular hypertrophy and pulmonary valvular stenosis.

Surgical correction was accomplished by closure of the ventricular septal defect in such a way that left ventricular outflow was routed via a Teflon felt prosthetic tunnel to the aorta, and pulmonary valvulotomy with infundibulectomy was done to pass Hegar's dilator No. 15 for reconstruction of the right ventricular outflow tract.

The patient tolerated complete repair and has continued to improve over a period of three months after operation with normal school life. Details of the disease and method of repair are presented with related references.

緒 論

兩大血管右室起始症(以後 右室起始症으로 略함)은 心臟發生途中에 大動脈이 極端으로 右方轉位가 되어서 完

全히 右室에서 起始되는 奇形으로, 따라서 左心室의 流出路는 心室中隔缺損을 통해서만 可能하게 된다.

右室起始症의 典型的인 要素는 첫째 兩大血管이 右室에서만 起始되고, 둘째 左室流出路는 心室中隔缺損만을 通할것이며, 셋째로 半月瓣輪과 房室瓣輪사이는 圓錐組織이 있어 分離되어 있어야 한다. 셋째번의 條件으로 極端의 大動脈繫乘을 同伴한 輻로匹徵과 肺動脈狹窄을

* 高麗大學校 醫科大學 胸部外科學教室

* Dept. of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine Korea University.

同伴한 大動脈下 中隔缺損을 가진 右室起始症과 區別되고, 또한 心室中隔缺損을 同伴한 大血管轉位症과 肺動脈下中隔缺損을 同伴한 右室起始症과는 區別된다.¹²⁾

勿論 著者에 따라서는 이러한 圓錐總動脈奇型은 兩大血管의 騎乘의 程度, 心室位置, 兩大血管의 關係, 半月瓣下的 筋肉塊, 圓錐組織의 有無 心室中隔缺損의 位置 및 肺動脈瓣의 狹窄 有無等으로 複雜한 組合을 이루어서 極端의 變로 四徵과 大血管轉位症사이에 一連의 疾患群을 形成한다. 따라서 右室起始症은 그 定義에 있어서 훨씬 自由롭게 使用하는 것이 有意한 것으로서, 곧 大血管하나가 右室에서 그리고 다른 하나가 그 大部分이 右室에서 起始하면 右室起始症에 包含시킨다. 이러한 概念은 外科醫에게는 더욱 適合한 것으로서, 半月瓣과 房室瓣사이에 圓錐組織의 有無보다는 大血管과 心室中隔 또는 心室中隔缺損과의 關係에 따라서 手術方法이 달라지기 때문이다.^{10, 12, 13, 14)}

本症은 比較의 小數만이 나타나지만, 1957 Witham⁹⁾의 臨床報告, 1961年의 Neufeld¹²⁾의 9例의 臨床報告以來 診斷技術과 手術手技의 改善으로 McGoon¹¹⁾, Levy⁹⁾ 등의 根治手術成功以來 本症에 對하여 關心이 높아지고 있다.

이런 高麗大學附屬病院 胸部外科에서 肺動脈狹窄을 同伴한 兩大血管右室起始症 1例을 手術成功하였기에 症例을 報告하고 關係文獻을 考察하였다.

II. 症 例

최 ○정 女子 10歲

患者는 가끔 나타나는 輕한 青色症과 運動時의 呼吸困難을 主訴로 하여 本院內科에서 檢査를 받던중 心室中隔缺損症의 診斷下에 1977年 3月 7日 根治手術目的으로 胸部外科로 轉科되었다.

患者는 健康한 父母의 3兄弟中 두번째로 出生되었으며, 出生時 體重 3.4kg의 正常分娩이었고, 生後 1年만에 某 個人病院에서 先天性心奇型을 의심받고 細心한 注意下에 住내왔으나 日常活動에는 制限을 받지 않았다 入院 約 3個月前부터 運動時의 呼吸困難이 심해졌고 青色症이 자주 나타났으며 全身疲勞와 心悸亢進이 더욱 뚜렷해졌다.

入院當時의 理學的所見에는 體重 30kg 身長 137cm, 體表面積 1.08m²로 發育 및 營養狀態는 中等度였고 安靜時의 青色症이나 呼吸困難은 없었다.

脈搏은 規則的이고 分當 86回, 血壓 110/70mmHg, 呼吸數 16回/分이었다.

顔面 및 頭頸部에 特別한 異常所見이 없었다. 胸壁에 外見上 異常없었고, 腋骨左側 第二肋間에서 強한 震顫音을 觸知할 수 있었다.

聽診所見上으로 駝骨左側第三肋間에서 五度程度의 收縮期 驅出性心雜音이 들렸고 左側頸部와 腋窩部로 放射되었으며, 心尖部나 大動脈部에서는 特別한 心雜音은 없었다.

腹部나 四肢所見上 아무런 異常을 찾을 수 없었다.

檢査所見

一般檢査所見에서 白血球 6800/mm³, 血色素 14.4g/dl, Hct 42%였고, 電解質, 尿檢査, 出血素因檢査를 包含한 肝機能檢査에서도 모두가 正常所見이었다.

(그림 1)

胸部 X-線檢査에서 心胸廓對比는 55%, 兩心擴大의

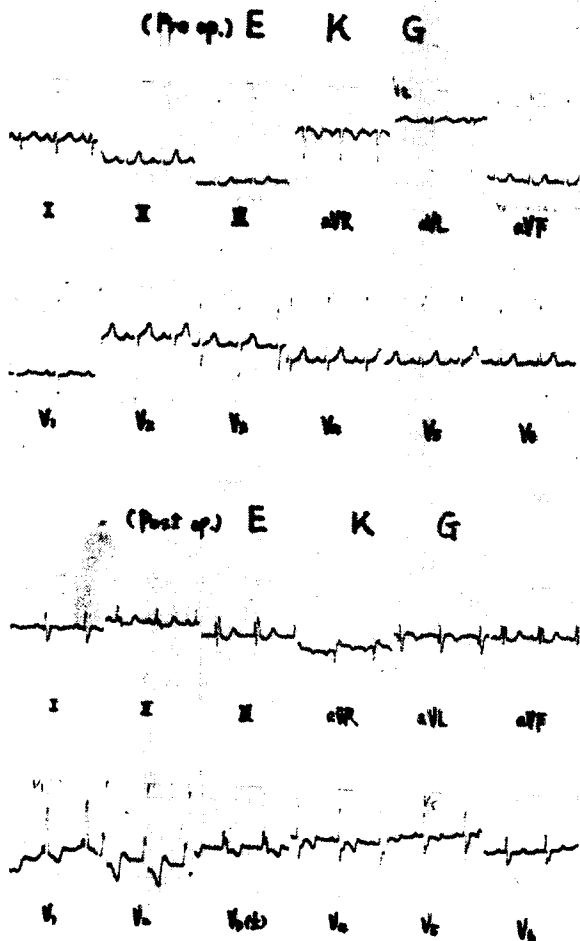


그림 2. 手術前後 心電圖의 變化

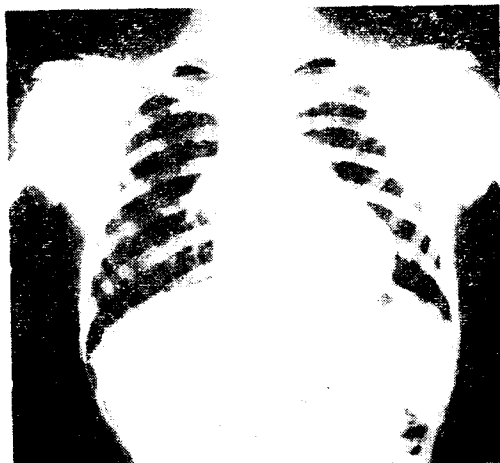


그림 3. 手術前 X-線 所見

所見과 함께 左側肺動脈이 뚜렷하고 肺野의 血管陰影은 多少 增加되어 보였다. 一見하여 左右短絡을 가진 先天性心疾患所見을 보여 주었다. (그림 3)

LABORATORY FINDINGS

C. B. C. : 6800-14.4-42 (E. S. R. : 11mm/hr)

Urinalysis: W. N. L.

Electrolyte: Na-141mEq Cl-104mEq

K-4.1mEq Ca-9.6mg%

Mg-1.58mEq

Biochemistry:

Prot. -6.7gm% (3.9/2.8)

Alk. Ptase-5.6 U. T. T. T. -8.8 U.

S. G. O. T-23 U. L. D. H-400 U. (B. B.)

S. G. P. T. -14 U

C. P. K. -19.5 U Pl-Hb-6. cmg%

그림 1. 一般檢査所見

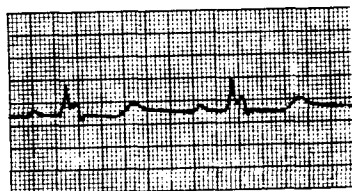
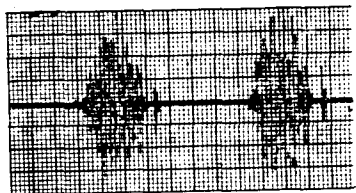
RIGHT CARDIAC CATHETERIZATION DATA

POSITION	O. SATURATION (%)	PRESSURE (mmHg)
1. L. V.	96.7	
2. M. P. A.	83.4	25/15
3. R. V. H. (infundibular-chamber)	83.2	100/0
	81.4	
4. R. V. I.	79.6	70/0-10
5. R. A. H.	74.2	
6. R. A. M.	72.6	72.3
7. R. A. L.	70.1	
8. S. V. C.	71.8	73.4
9. I. V. C.	74.8	
10. F. A.	94.3	

그림 5. 右心카테타 檢査所見

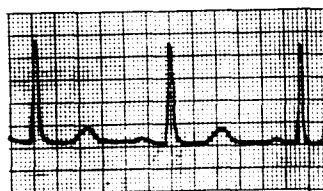
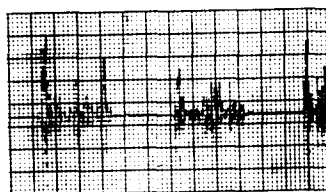
心電圖는 洞性頻脈 (105/min)을 보였고, 心軸은 正常이나 뚜렷한 右心肥大의 所見을 보여 주었다. (그림 2) 心音圖上에서는 肺動脈部에서 250cps로 全收縮期에 걸

Pre op. P C G



Pul. 250 cps

Post op. P C G



Pul. 250 cps

그림 4. 手術전 후의 心音圖



그림 6. 心造影所見

左心室에서 VSD를 通해 右心室에 入り 兩大血管이 同時に 造影된다.

쳐지는 心雜音이 그러졌다. (그림 4)

右心카테타檢査는 右側 大伏在靜脈을 通해 心內壓과 部位別 酸素飽和度를 測定한 結果 右心室內壓이 左心室과 비슷한 程度였고 右心室流出路 및 肺動脈部에서 뚜렷한 酸素飽和度の 增加를 보여 주었다. 檢査所見에 따른 計算에 依하면 肺動脈血流量은 大動脈에 比해 1.5倍였고, 心室中隔缺損部の 左右短絡率은 43%, 右左短絡率은 10.2%였다. (그림 5.)

右心室流出路에 固定시키고 造影劑를 自動注入器를 通해 注入하면서 正面과 側面을 連續撮影하였다. 造影結果 카테타는 巴大한 心室中隔缺損을 通해 左心室에 들어가 左室造影이 되었으며, 左室에서 心室中隔缺損을 通해 造影劑가 右室流出路에 到達하고 끝 兩大血管이 同時に 造影되었다. 側面에서 大動脈과 肺動脈은 重複되어 나란히 보였고 室上稜에 該當되는 陰影缺損은 보이지 않았으나 肺動脈瓣보다 약간 높은 位置에서 瓣膜部가 突出되고 主肺動脈瓣狹窄이 確認되었다. 半月瓣輪과 房室瓣輪사이에는 肉柱의 存在가 豫想될만큼 떨어져 있었으며 右心室流出路도 肥大되어 狹窄이 뚜렷하였다. (그림 6.)

以上의 所見과 臨床所見을 綜合하여 肺動脈狹窄을 同伴한 兩大血管右室起始症으로 確診하고 同年 3月 14日 根治修復의 目的下에 開心手術을 施行하였다.

手 術

手術은 胸骨正中切開로 心臟 및 大血管을 露出시켰다

大動脈은 肺動脈과 함께 右室流出路에서 起始되었고, 肺動脈과 거의 같은 平面에서 右後側에 位置하고 直徑은 肺動脈의 두배정도였다. 肺動脈은 瓣輪以上部는 膨大되어 있었고, 심한 震顫音을 觸知할 수 있었으며 程度는 약하지만 같은 所肺見이 動脈瓣下 右心室流出路에서 觸知되었다. 其他 冠動脈이나 心室에 外見上의 特徵은 없었다.

右心耳를 通해 兩空靜脈에서 靜脈血을 받아서 人工心肺를 通해酸化시킨 후 左側股動脈으로 動脈血을 送血하면서 直腸溫度로 25°C가 되도록 調節하였다.

肺動脈瓣上部를 橫切開하여 直徑 5mm의 漏斗型 瓣膜狹窄을 發見하고 H-型으로 切開하여 Hegar 擴大器로 15番이 抵抗없이 通過되었다. 切開部를 連續縫合으로 閉鎖하고 大動脈遮斷으로 心停止下에 右心室流出路를 橫切開하여 露出시켜 보았더니 大動脈과 肺動脈瓣輪은 筋塊없이 서로 連結되어서 右心室流出路에서 起始되어 있었고 心室中隔은 半月瓣輪直下에서 부터 圓椎乳頭筋附着部까지 3×2cm²의 넓이로 缺損되어 있었으며, 室上稜의 存在를 찾을 수 없었으므로 I+II型의 心室中隔缺損으로 認定되었다. (그림 7) 大動脈 半月瓣輪과 價帽瓣輪사이의 連結은 圓錐筋塊를 사이에 두고 分離되어 있었다.

右心室流出路의 前壁은 漏斗部筋肉肥大로 狹少하게 되어서 右心室流入部와는 分離된 第三心室을 만들고 있었으며, 心室中隔缺損部에 直接 露出 되어 左心室壓과 같

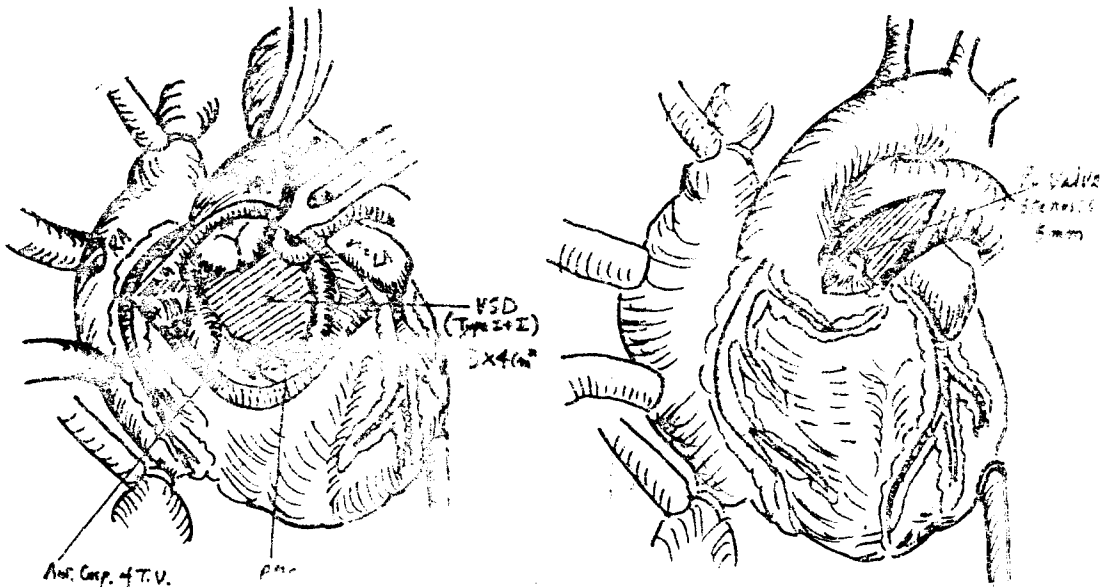
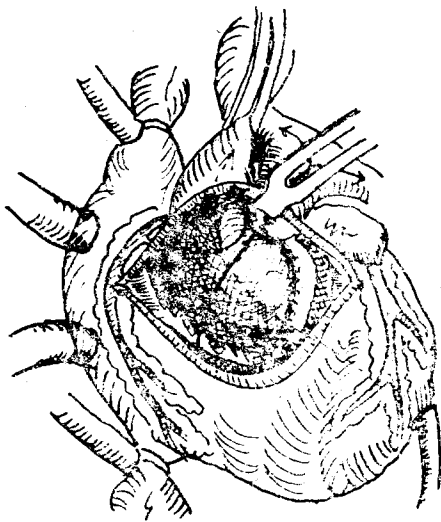


그림 7. 肺動脈狹窄과 右心室에서 起始하는 兩大血管 및 心室中隔缺損이 보인다.



L.V. outflow tunnel path

그림 8. Teflon felt 로 左心流出路를 大動脈쪽으로 만들어 VSD를 閉鎖하였다.

은 心內壓을 나타냈을 것으로 推定되었다.

心室中隔缺損은 Teflon felt 를 使用하여 左心室에서 缺損部를 通해서 大動脈으로 流出되도록 3×4cm²의 넓

이로 tunnel 모양의 流出路를 만들었다. 缺損部의 上緣에 筋塊가 없어서 部分的으로 肺動脈瓣輪에 縫合하였고 前方壁은 肥厚된 漏斗筋을 部分的으로 切除하고 남은 筋塊에다 縫合하였다. 右心流出路는 漏斗筋切除로 流出路의 狹窄이 일어나지 않는 點으로 보아서 擴大再形成은 不必要하여 切開部를 再縫合하고 手術을 끝내었다. 手術中の 人工心肺 總灌流時間은 120분이었고 平均血壓은 100mmHg, 流量은 1.4~2.2 L/min/m²였고 直腸溫 32°C에서 心搏이 始作되어 36°C에서 人工心肺를 停止시켰다.

術後 經過

手術後 곧 意識은 回復되었으며, 人工呼吸器 補助 11時間만에 氣管內插管을 除去하고 自己呼吸이 可能하였으며, 術後 3日만에 右心機能底下의 所見이 나타났으나 投藥으로 回復되었고 術後 14日만에 合併症없이 輕快退院하였다.

退院當時에 聽診上 胸骨左緣 肺動脈部에 收縮期驅出雜音이 度경도 남아 있었으나 術後 2個月이 지난 現在 心機能에 異常없이 正常活動이 可能하며, 靑色症도 完全히 消失되었다.

Ⅲ. 考 察

兩大血管右室起始症은 兩大血管의 全部또는 大部分이

右室에서 起始되고, 左心室의 流出路는 心室中隔缺損을 通해서만 可能하고 大動脈半月瓣輪과 僧帽瓣輪 사이가 連結없이 떨어진 解剖學的特徵을 가지는 先天性心奇型의 하나로서 그 解剖學의 分類, 臨床症狀, 心카테타所見 및 手術方法에 있어서 여러가지 病群으로 分類된다.¹⁾

右室起始症의 發生에 關해서는 Van Mierop 是 本來 總動脈으로서 大動脈과 肺動脈이 右室에서 發生되어 bulbventricular flange 의 退行不全과 conal loop 의 形成異常때문에 일어난다고 하였고, Van Praagh 의 圓錐部生長說에 따르면 正常心에서는 肺動脈下圓錐는 發達하고 大動脈下圓錐는 發達하지 않는 것이나, 右室起始症의 경우에는 兩側모두가 發達하여 本症이 發生된다고 하였다.^{20, 21)}

右室起始症의 分類로는 Neufeld 에 依하면 肺動脈狹窄有無에 따라 나누고, 그중에 肺動脈狹窄이 없는경우 心室中隔缺損이 室上稜아래에 있으면 I 型, 위에 있으면 II 型으로 하였고, II 型은 VSD 가 肺動脈瓣直下에 있는 II a 型과 VSD 가 커서 大動脈瓣과 肺動脈瓣直下에 있는 II b 型으로 分類하였다. 本 報告例는 Neufeld 分類로 肺動脈狹窄이 同伴된 II b 型에 該當되겠다.^{10, 12)}

Stewart 의 分類는 Van Praagh 의 解剖學的인 分節表示法에 따라 다음과 같이 分類하고 그 類型, 臨床所見 및 手術方法을 나누어 記述하였다. 이 分類에 따르면 다음과 같다.²⁰⁾

DORV (S, D, D,), VSD related to Ao, PS absent
 DORV (S, D, D,), VSD related to Ao, PS present
 DORV (S, D, D,), VSD related to PA, PS absent
 DORV (S, D, D,), VSD related to PA, PS present
 DORV (S, D, L,), VSD related to PA, PS absent
 DORV (S, D, L,), VSD related to Ao, PS present
 DORV (S, L, L, S, L, A, S, L, D), VSD related to Ao or PA, PS (+)

本 報告例는 DORV (S, D, D), VSD related to Ao, with PS 가 된다. 即 心房과 心室은 同側에 一致되고 大動脈은 肺動脈의 右側에서 나란히 붙어서 右室에서 같은 平面에서 起始되고 僧帽瓣의 前尖과 大動脈瓣輪과 連結은 없는 것이 보통이다.^{10, 11)}

心室中隔缺損은 普通 室上稜아래에서 大動脈瓣輪아래에 있어서 뒤쪽은 僧帽瓣의 前尖과 三尖瓣의 中隔尖의 接合部가 되고 下緣, 前緣 및 上緣은 筋肉으로 되는 것이 普通이다.¹²⁾ 그러나 本 症例에서는 그 上緣이 筋組織이 完全히 消失되어 大動脈과 肺動脈瓣輪接合部로 단

들어 졌고 下緣은 室上稜으로 認定할만한 組織이 없는 複合型 中隔缺損이었다.

漏斗部發育不全과 肺動脈狹窄으로 右室流出路는 좁아져서 輻로四徵과 區別이 힘들지만 後者에서는 大動脈口가 肺動脈口보다 더 뒤쪽에 있고 無冠動脈尖과 연결되어 있다.¹⁰⁾

合併奇型으로는 心房中隔缺損, 動管混存, 肺動脈缺損, 房室管型缺損, 總肺靜脈還流異常 등이 있을 수 있다.¹⁾

臨床症狀는 거의 輻로四徵과 비슷하여 區別은 明確하지 않다. 色症靑은 生後數個月後부터 나타나고, 低酸素發作이나 Squatting 등도 나타날 수 있다. 本 症例에서도 間歇的이나 靑色症이 있었고 運動時의 呼吸困難이 있었으나 低酸素發作은 없었다. Neufeld 의 4例에서도 蹠脈은 없었다.^{12, 17, 22)}

胸部 X-線所見은 肺血流가 減少하는 것이 普通이나 增加되기도 하며 心擴大가 普通이다. 本 症例에서는 手術前에 增加했던 肺血流가 手術後에 오히려 減少되었다.²²⁾

心電圖에서는 Mirowski 가 22例를 分析한 結果, 肺動脈狹窄이 同伴된 右室起始症全例中 74%가 右室肥大, 60%가 1度房室傳導遮斷 63%가 右房傳導遮斷을 보였는데 本 症例에서도 右心肥대를 보여 주었고, 다른 報告에서도 비슷한 所見을 나타내었다.^{1, 17)}

收縮期心雜音은 肺動脈狹窄이 있을 때는 震顫觸知가 함께 左側 第三肋間에서 잡을 수 있는바는 報告例에서도 마찬가지 이다.^{22, 23, 24)}

心카테타檢査所見은 輻로四徵과 비슷하여 左右心室壓은 거의 같거나 또는 心室中隔缺損이 크지 않으면 左室壓이 더 높아져 있고 輻로四徵과는 달리 酸素飽和度는 右房에 비해 右室에서 上昇되는 경우가 많으며, 이는 左室血流가 中隔缺損을 通해 右室流出路를 거쳐 大動脈으로 흐르는 血行動態上의 特徵때문이다. 短絡은 左右短絡과 右左短絡이 同時에 일어나며 短絡率은 兩者 모두 경우에 따라 10~40%에 해당된다.^{12, 14)} 本 症例에서는 左右가 43%, 右左가 10.2%였다.

心血管造影所見은 正面과 側面에서 高速連續撮影이나 X-線映寫로 正確한 診斷이 可能하다.^{10, 12, 17)} 13)

右室起始症에서는 大動脈이 右室부터 肺動脈과 거의 平行으로 나오기 때문에 正常보다는 앞쪽으로 나와서, 兩大血管이 同一前額面에 있는 때가 많으며, 이는 側面像에서 가장 確實히 보인다. 또한 兩大血管이 거의 같은 높이에서 起始되고 그 半月瓣輪이 서로 나란히 붙어 있으며, 肺動脈狹窄이 同伴된 例에서는 그 肺動脈圓錐

部狹窄이 室上稜에서 形成되어 나타나는 狹窄像等은 正面像에서 잘 보인다. 또한 같은 正面에서 大動脈과 肺動脈사이의 肺動脈圓錐部狹窄을 形成하는 舌狀의 陰影缺損이 突起되어 있는 室上稜側靨을 볼 수 있다.¹³⁾ 本症例에서의 造影所見은 이러한 所見이 綜合되어 正面 및 側面에서 判讀되었으며, 造影始作이 左室에서 부터 始作된 것을 參考로 判讀하면 上記한 諸特徵을 모두 具備하고 있다. 本症例에서 처음 心血管造影後에 右心 房로四徵의 先入靨때문에 誤診하였으나 側面像으로 大血管의 位置를 確認하고 正面像으로 左右短絡의 中隔缺損과 室上稜側靨에 依한 肺動脈圓錐部의 舌狀의 陰影缺損으로 右室起始症으로 確認되었다.

右室起始症은 그 解剖學의 多樣性 때문에 先天性心疾患에 對하여 할 수 있는 各種手術이 施行된다. 肺血流의 多少에 따라 肺動脈縮窄術이나 短絡術을 施行하나 根治手術은 中隔缺損의 位置에 따라서 달리한다.^{1, 2, 3, 4, 5, 6, 7)}

大動脈下의 心室中隔缺損을 가진 右室起始症은 左室에서 中隔缺損을 통해 大動脈까지의 流出路를 人造血管片으로 通路를 만들고, 右室流出路는 房로四徵에서와 같이 擴大縫合方法을 사용한다. 中隔缺損이 너무작으면 切除擴大하고, 冠動脈異常으로 右室流出路의 擴大가 不可能하면 Rastelli 術式을 使用한다.^{17, 22)}

肺動脈下의 心室中隔缺損을 同伴한 右室起始症에서는 本質적으로 大血管轉位症에서 施行되는 術式과 같은 것으로서 첫째 Mustard 術式과 左室을 肺動脈으로 流出되도록 縫합하는 Hightower 術式을 하거나,¹⁵⁾ 둘째로 單純한 Rastelli 術式을 施行하거나,¹¹⁾ 아니면 셋째로 心室內에서만 縫합을 利用하여 流出路를 바꾸어서 右室→肺動脈, 左室→大動脈이 되도록 하는 Patrick 術式을 使用한다.¹⁶⁾

以上의 術式은 現在까지 使用된 方法으로 文獻에 報告된 手術方式을 綜合하여 結果를 보면 手術死亡率은 14~39%에 達한다.^{1, 7, 24)}

本症例에서는 心室中隔缺損이 大動脈下에 있어서 左室流出路를 VSD를 통해 大動脈까지 縫합로 通路를 만들어 주고 右室流出路는 漏斗部의 肥厚된 筋塊切除와 肺動脈瓣切開로 充分한 것으로 判斷되어 더 以上 擴大手術을 施行하지 않고 切開部를 再縫合하여 좋은 成績을 얻었다.

IV. 結 語

高麗大學校 醫科大學 胸部外科學教室에서는 드물게 나타나는 先天性心奇型의 하나인 兩大血管右室起始症을

手術治驗하였기에, 그 診斷上의 問題點과 治療面에서의 特徵을 調査하고 關係文獻을 考察하여 症例를 報告하였다.

本症의 國外報告는 多數 있으나 國內에서 心造影所見上 確診되고 手術로서 根治되어 좋은 結果를 얻은 症例로서는 첫 報告일 것으로 思料된다.

REFERENCES

1. Stewart, S.: *Double-outlet right ventricle: A collective review with a surgical viewpoint*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 71:335, 1976.
2. Yamaguchi, M., Horikoshi, K., Toriyama, S.K., Kimura, K., Mito, H., Tei, K., Kaneda, H., Ogawa, K., and Asada, S.: *Successful repair of double-outlet right ventricle with bilateral conus, l-transposition of great arteries (S, D, L), and subpulmonary ventricular septal defect*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 71:366, 1976.
3. Neches, W.H., Dankner, E., Park, S.C., Lenox, C.C., Zuberbuhler, J.R., and Bahnsen, H.T.: *Double-outlet right ventricle with tunnel from left ventricle with tunnel from left ventricle to aorta*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 71:685, 1976.
4. Chaitman, B.R., Grondin, C.M., Theroux, P., and Bourassa, M.G.: *Late development of left ventricular outflow tract obstruction after repair of double-outlet right ventricle*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 72:265, 1977.
5. Levy, M.J., Dewall, R., Elliot, L.P., and Cuello, L.: *Origin of both great arteries from the right ventricle and pulmonary stenosis*, *Dis. Chest*, 42:372, 1962.
6. Takao, A., Immamura, H., Ando, M., and Kitamura, N.: *Double-outlet right ventricle with straddling of the mitral valve*, *Bulletin of the Heart Institute, Japan, 1972-1973* (p 94-108).
7. Kirklin, J.W., Harp, R.A., and McGoan, D.C.: *Surgical treatment of origin of both vessels from right ventricle, including cases of pulmonary stenosis*, *J. Thorac. Cardiovasc.*

- Surg.* 48:1026, 1964.
8. Witham, A.C.: "Double outlet right ventricle: A partial transposition complex," *Am. Heart J.* 53:928, 1957.
 9. Edwards, J.E.: "Congenital malformations of the heart and great vessels," In: Gould, S.E.: *Pathology of the heart, Ed. 2, Thomas Springfield, 1960.*
 10. Neufeld, H.N., DuShane, J., and Edwards, J.E.: "Origin of both great vessels from the right ventricle. II. With pulmonary stenosis," *Circulation* 23:603, 1961.
 11. McGoon, D.C.: *Origin of both great vessels from the right ventricle, S. Clin. N. Am.* 41:1113, 1961.
 12. Neufeld, H.N., DuShane, J.W., Wood, E. H., Kirklin, J.W., and Edwards, J.E.: *Origin of both great vessels from the right ventricle, I. Without pulmonary stenosis, Circulation* 23:399, 1961.
 13. Carey, L.S., and Edwards, J.E.: *Roentgenographic features in cases with origin of both great vessels from the right ventricle without pulmonary stenosis, Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.* 93:269, 1965.
 14. Lev, M., Bharati, S., Meng, C.C.L., Liberson, R.R., Paul, M.H., and Idress, F.: *A concept of double-outlet right ventricle, J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 64:271, 1972.
 15. Hightower, B.M., Barcia, A., Barger, L. M., and Kirklin, J.W.: *Double outlet right ventricle with transposed great arteries and subpulmonary VSD, Circulation, 39 & 40 (suppl. 1):207, 1969.*
 16. Patrick, D.L., and McGoon, D.C.: *An operation for DORV with TGA, J. Cardiovasc. Surg.* 9:537, 1968.
 17. Gomes, M.M.R., Weidman, W.H., McGoon, D.C., and Danielson, G.K.: *DORV with PS, surgical consideration and result of operation, Circulation, 43:889, 1971.*
 18. Bharati, S., and Lev, M.: *The conduction system in DORV with subpulmonic VSD and related hearts (Taussig-Bing Group), Circulation* 54:459, 1976.
 19. Kiser, J.C., Ongley, P.A., Kirklin, J.W., Clarkson, P.M., and McGoon, D.C.: *Surgical treatment of dextrocardia with inversion of ventricles and double outlet right ventricle, J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 55:6, 1968.
 20. Van Praagh, R.: *What is the Taussig-Bing Malformation? Circulation* 38:445, 1968.
 21. Van Praagh, R., Perez-Trevino, C. Reynolds, J.L., Moes, C.A.F., Keith, J.D., Roy, D.L., Belconrt, C., Weinberg, P.M., and Parisi, L.F.: *Double-outlet right ventricle (SDL) with subaortic ventricular septal defect and pulmonary stenosis, Am. J. Cardiol.* 35:42, 1975.
 22. 神原高之・黒澤博身：兩大血管右室起始症，桐原仔著：心臟外科學，南江堂，1975，p-683.
 23. 岡田嘉之：肺動脈狹窄症を伴う兩大血管右室起始症の臨床，*心臟* 2:291, 1970.
 24. 佐々木 義孝：兩大血管右室起始症 (Neufeld I型) の手術經驗，*胸部外科* 27:973, 1974.