

복잡심기형의 외과적 치료*

조형곤 ** · 박이태 ** · 이광숙 ** · 유영선 **

— Abstract —

Surgical Treatment of Complex Cardiac Malformations*

Hyung Gon Cho, M.D.,** Yee Tae Park, M.D.,** Kwang Suk Lee, M.D.**
Young Sun Yoo, M.D.**

Thirteen patients with cyanotic cardiac malformations having more complex intracardiac defects, hemodynamics and operative procedures than ones in Tetralogy of Fallot undertaken total surgical corrections from July 1981 to August 1985.

The cases of corrective surgery for complex cardiac malformations were 3.9% of all congenital cardiac malformations and 12.6% of cyanotic cardiac malformations.

Six patients died within 30 days after surgery. So operative mortality was 46%; Transposition of the great arteries, two of 4 patients, due to low cardiac output syndrome and tracheal bleeding; Univentricular heart, one of 3 patients, due to bleeding; Corrected transposition of the great arteries, one of 2 patients, due to acute heart failure; Tricuspid atresia, one of 2 patients, due to low cardiac output syndrome; Double outlet right ventricle, one of single patient, due to respiratory failure.

The cases of surgical correction for complex cardiac malformations are progressively increasing in numbers. The more accurate evaluation of anatomical condition and hemodynamics in preoperative diagnosis, studies on applicable surgical procedure and perioperative care of patients are necessary in the improvement of clinical and surgical results.

서 론

최근 선천성심기형례에 대한 수술의 경험이 축적됨에 따라 점차 복잡심기형을 접할 기회가 많아져서 이에 대한 해부병리학적 이해도가 높아지고, 술전진단기술, 수

술수기, 체외순환시 심근보호법 및 술후환자처리지등의 발전으로, 수술성적에 괄목할 만한 향상이 이루어졌다.

본 동산의료원 흉부외과학교실에서도, 근래 선천성심기형례가 점점 증가함에 따라 복잡심기형을 접할 기회가 많아지고 있다.

1980년 7월부터 1985년 8월까지, 총 335례의 선천성 심장기형 교정수술례가 있었으며, 이중 13례의 청색증성 복잡심기형 환자를 수술치험하였던바, 이에 대한 수술술식 및 임상적 결과를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

* 본 논문은 1985년도 계명대학교 동산의료원 임상연구비의 보조에 의한 것임.

** 계명대학교 의과대학 흉부외과학교실

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Keimyung University School of Medicine, Taegu, Korea.

1986년 1월 8일 접수

대상 및 방법

1980년 7월부터 1985년 8월까지 약 5년간에 걸

쳐서 개심수술한 청색증성심기형 환자중 심내해부학적 구조, 혈류역학 및 교정술식이 활로 4정증보다 복잡한 13례의 복잡심기형 환자를 대상으로 하여 관찰·분석하였다.

환자를 각각 대혈관전위증, 단심실증, 교정형대혈관전위증, 삼첨판폐쇄증, 양대혈관우심실기시증 및 총폐정맥환류이상증 등의 6개 군으로 구분하여, 술전상태, 수술소견과 방법 및 술후 경과 등을 검토하였다.

술전진단은 심장초음파검사, 심도자술 및 심혈관조영술에 의하였으며 수술소견으로 확인하였다.

전례에서 통상적인 체외순환법 및 대동맥교차차단을 시행하였으며 대동맥차단중에는 냉각심정지용액주입, 저체온법 및 국소냉각법을 병행 실시하여 심근보호를 도모하였다. 심정지용액은 ACD전혈 400cc 와 하트만용액 400cc에 헤파린 5000 단위를 섞어서 산소를 통과시키고 4℃로 냉각시킨후 대동맥근부에 주입하고 즉시 냉각Bretschneider 씨액을 다시 주입하는 방법을 1983년 12월까지 사용하였고, 그 후에는 냉각MGH 용액만을 사용하였다.

각 군별 산출치는 평균치와 표준편차로 표시하였고, 수술사망율은 술후 30일 이내의 사망례를 기준으로 산출하였다.

결 과

복잡심기형의 개심술례는 동기간의 총개심술(514례)의 2.5%, 선천성심장기형의 3.9%, 청색성선천성심장기형의 12.6%를 차지하였다. 진단별 증례수와 선천성심장질환에서 차지하는 비율은 대혈관전위증 4례(1.2%), 단심실증 3례(0.9%), 교정형대혈관전위증 2례(0.6%), 삼첨판폐쇄증 2례(0.6%), 대혈관우심실기시증 1례(0.3%) 및 총폐정맥환류이상증 1례(0.3%)였다(표 1).

연령 및 성별분포는 최연소 3세, 최고령 26세이고 남·녀성비는 3.3:1이었으며 5세이하가 9례로 69%를 차지하였다(표 2). 각 군의 평균연령은 최소 5.67세에서 최고 19.5세였으며 체중은 12kg에서 55kg의 범위에서 있었고 체표면적은 0.54에서 1.69M²에 걸쳐 분포하였다(표 3).

체외순환시간, 대동맥교차차단시간 및 술중직장최저온도는 각각 57분에서 193분, 43분에서 145분 23.7℃에서 36.0℃였으며 군별 평균치는 표 4와 같다.

대혈관전위증 4례는 전례가 { S, D, D } 형이었으

며, 모든 예에서 심실중격결손 및 폐동맥협착이 있었고 난원공개존은 2례에서 동반되었다. 수술은 전례에서 우심실전흉벽 절개후 심내 터널을 조성하여 좌심실혈류를 심실중격결손공을 거쳐 대동맥으로 관류되도록 하고, 폐동을 기시부에서 결찰 및 절단후, 원단부를 분지부위에서

Table 1. Classification & Incidence

Diagnosis	N	% of congenital	% of cyanotic
		cardiac malformations.	cardiac malformations.
TGA	4	1.2	3.9
UVH	3	0.9	2.9
C-TGA	2	0.6	1.9
TA	2	0.6	1.9
DORV	1	0.3	1.0
TAPVC	1	0.3	1.0

TGA ; transposition of the great arteries

UVH ; univentricular heart

C-TGA ; corrected TGA

TA ; tricuspid atresia

DORV ; double outlet right ventricle

TAPVC ; total anomalous pulmonary venous connection

Table 2. Age & Sex Distribution

Age(years)	Male	Female	Total
1 - 5	3	1	4
5 - 10	3	2	3
10 - 15	2	-	2
above 15	2	-	2
Total(%)	10(77)	3(23)	13

Table 3. Body size (M ± SD)*

Diagnosis	Age(years)	Body Weight(Kg)	BSA**(M ²)
TGA	6.50 ± 1.50	18.00 ± 2.12	0.76 ± 0.08
UVH	5.67 ± 0.47	13.17 ± 0.85	0.65 ± 0.02
C-TGA	19.50 ± 6.50	40.00 ± 15.00	1.35 ± 0.34
TA	4.50 ± 1.50	13.75 ± 1.25	0.60 ± 0.06
DORV	18	52	1.60
TAPVC	11	24	0.99

*Mean ± standard deviation

**Body surface area

Table 4. Extracorporeal Circulation (M \pm SD)

Diagnosis	Total Bypass Time (min.)	Aortic Clamp Time (min.)	Rectal Temperature (°C)
TGA	166.75 \pm 21.12	130.50 \pm 11.84	28.10 \pm 1.27
UVH	129.00 \pm 29.68	86.00 \pm 10.98	25.93 \pm 2.08
C-TGA	135.00 \pm 10.00	119.00 \pm 19.00	27.55 \pm 0.85
TA	93.50 \pm 36.50	54.50 \pm 11.50	34.65 \pm 1.35
DORV	185	65	23.3
TAPVR	84	64	28.6

연장절개한 후 유판막도관을 사용하여 대동맥의 우측에서 우심실절개공과 연결해 주었다. 술전 심흉곽비가 0.67 인 심한 심장비대와 간지 3 횡지 축지되는 등의 심부전 증상이 있는 5세 남이는 16mm의 유판막도관을 사용하였는데, 술후 양측늑막삼출을 보이다가 술후 5일에 우심실부전에 의한 저심박출증으로 사망하였다. 결핵성늑막염의 병력과 경미한 전신적 부종 및 간 1 횡지 축지되는 심부전 증상이 있는 5세 남이는 20mm의 유판막도관을 사용하였는데 수술직후 심전도상 방실분리를 보이고, 원인모를 일시적인 뇌전색증의 소견이 나타났고 기관절개부위의 만기 기관출혈로 상태가 악화되어 술후 15일에 저심박출증으로 사망 하였다.

단심실증 3례는 전례를 Fontan술식으로 교정하였다. 말초혈액도말 검사상 Howell - Zolly 체와 거대혈소판이 보이고, 무비증과 내장 및 흉강내장기의 우측이성 (Right Isomerism)이 의심되는, 6세 여아 (Van Praagh III B형)는 심흉곽비가 0.62로 심한 심장비대가 있었다. 수술소견상 심방이 정상 위치에 있고 단심방에 가까운 심방중격결손이 있었으며 방실판막은 한개 존재했는데 삼첨판막이었다. 폐동맥과 대동맥이 동일한 심실에서 개구 되었고 심한 폐동맥관협착이 있었다. 보철포편으로 심방중격조성술을 시행하고 폐동맥 기시부에서 폐동맥을 절단하고, 우측폐동맥이 상공정맥과 접하는 곳까지 절개하여 우심리와 가능한 한 크게 문합시켰다.

5세 여이는 좌심실형태의 단심실 (III A형)로써 직경 1cm의 이차공형 심방중격결손이 있었고 2개의 방실판막이 있었으나, 우측방실판막의 판륜부는 직경이 0.8cm에 불과하고 판엽이 두껍고 미발육상태인데 비해 승모판막은 잘 발육되어있었다. 심실의 전상부에 우심실형태의 rudimentary chamber가 존재했으며 복합 폐동맥협착이 있었다. 단순봉합으로 심방중격결손과 삼

첨판을 폐쇄시키고 같은 방식으로 우심리와 폐동맥을 문합시켰다. 수술직후 우심방부전의 소견을 보이다가 점차 해소되어서 술후 13일에 퇴원하였다.

우심실형의 단심실증 (III B형)을 가진 6세 남이는 복강장기역위, 기관·심방의 우측이형 (Right Isomerism), 심방중격의 흔적만 남은 단심방 및 Supracardiac type의 총폐정맥 환류이상을 동반하였는데, 삼첨판의 단일방실판막이 존재하였으나 폐동맥협착의 소견은 없었다. 심방절개후 심방후벽과 총폐정맥을 문합하고 보철포편으로 심방중격조성술을 시행하고 같은 방식으로 우심리와 폐정맥을 연결시켰는데 심방후벽과 총폐정맥의 문합부위에서의 출혈로 술후 12시간만에 사망하였다.

교정형대혈관전위증 2례는 유아기부터 경미한 청색증, 운동시 호흡곤란 및 곤봉지를 주소로 입원하였으며 심전도상 방실전도장애의 소견은 없었다. 심흉곽비가 0.67인 26세 남자환자 (I S, L, L)는 입원 1개월전부터 간헐적인 각혈이 나타났으며 심혈관조영술상에서 중증도의 좌측방실판막 및 대동맥판막의 폐쇄부전과 동맥관개존증이 확인되었으며 수술소견상에는 유두근과 건색의 이완등 좌측방실판막폐쇄부전의 기질적인 이상 소견이 있었고 대동맥판막에는 증식증 및 석회화가 보였으며 폐동맥판막은 이엽으로 심한 판막협착이 있었고 동시에 교차가 심했다. 심실중격은 흔적만 남아서 공동 심실에 가까운 심한 심실중격결손이 있었고 형태학적 우심실의 거대확장이 보였으며 난원공도 개존되어 있었다. 수술은 개존동맥관을 절찰하고 우심방절개후 개존 난원공 및 우측방실판막을 직접 봉합하였고, 상행 대동맥절개공을 통해서 안공대동맥판막대치술을 시행한후, 폐동맥기시부를 절찰 및 절단하여 연장절개하고 우심리와 우폐동맥을 문합시키는 Fontan술식을 병행하였다. 술후 좌측심실부전의 임상적 징후를 보이다가 수술당일 저심박출증으로 사망하였다.

복강장기·심방역위를 가진 13세 남아 (I I, D, D)는 역시 심실중격결손 (II형), 복합폐동맥협착 및 난원공개존의 기형을 동반하였다. 폐동맥판막은 삼엽으로 판막자체 및 판막하부의 섬유성막조직에 의한 심한 협착이 공존하였다. 폐동맥에 절개를 가하여 판막절개술 및 섬유성막조직의 제거를 시행하였고, 형태학적 좌심실전벽의 절개공을 통하여 심실중격결손의 후하연의 자극전도조직의 손상을 조심하며 우심실측으로 봉합사를 걸어서 보철포편을 사용하여 결손공을 폐쇄시켰다. 별

다른 합병증 없이 술후 15일만에 퇴원하여 계속 외래 추적중이다.

삼첨판쇄색증은 2례로, 출생직후부터 심한 청색증이 나타났던 바 심실중격결손, 심방중격결손 및 폐동맥협착이 동반되었으며 전례를 변형 Fontan 술식으로 고정하였다.

II b형의 6세 여아는 심방중격결손공을 폐쇄한 후 폐동맥을 기시부에서 결찰 및 절단한후 주폐정맥의 절단부를 우폐정맥까지 연장절개하여 우심이와의 직접 문합을 시도하였는데, 전벽은 보철포편을 사용하여 문합부를 확장시켰다. 술직후 심전도상 방실분리의 양상을 보이다가 술후 1일만에 사망하였는데 체외순환시에 심근보호의 미비로 생긴 저심박출증이 사인으로 추정된다. 3세 남아는 Ib형으로, 우심이와 우폐동맥을 무관막도관(Gore-Tex 12mm)을 사용하여 연결시켰는데, 심전도상 불완전우각차단, 늑막삼출, 복수 및 농흉등이 합병하였으나 점차 회복된 후 퇴원하였다가, 술후 4개월부터 안면부종, 청색증 및 복부팽만의 소견을 보이면서 술후 8개월에 사망하였다. 사인은 문합부의 점진적인 협착으로 인한 심부전으로 추측된다.

양태혈관우심실기시증환자(I S, D, D)는 결핵성만성농흉으로인한 좌측흉곽의 전반적인 퇴축이 있고 폐기능검사상 최대 환기량이 48%에 불과하였다. 직경3.5cm의 큰 대동맥판하심실중격결손이 있고 폐동맥은 판막의 협착이 없이 심한 우심실유출로협착과 섬유화조직

에 의한 판막하협착을 가지며 우심실에서 개구하였다. 대동맥의 교차율은 80% 정도였으며 승모판대동맥판류의 연속성이 있었고 난원공이 개존되어 있었다. 우심실전흉벽절개후 대동맥판하심실중격결손공을 보철혈관포편을 사용하여 입체적인 터널을 조성시켜서 좌심실의 혈류를 대동맥으로 통하게 하고 폐동맥판하섬유조직 및 우심실의 과발육누두부절제술을 시행한 후 자가심낭편으로 우심실유출로를 재건하였고 우심방절개공을 통해서 난원공을 폐쇄하였다. 수술후 계속적인 호흡기치료가 요구되었고 기관절개술후 만기 기관출혈과 호흡부전의 양상을 보이다가 술후 25일에 사망하였다.

총폐정맥환류이상증환자는 11세 남아로 경미한 청색증 및 호흡곤란을 보이고, 단순흉부X-선촬영상 심흉곽비가 0.57의 중증도의 심장비대와 'snow-man'형상 및 폐혈관염증증가를 나타냈으며 심전도상 전기축 우측편위, 우심실비대 및 불완전우각차단의 소견이 있었고 심도자술상 폐동맥수축기압이 26mm Hg, 우심실수축기압이 60mm Hg였다.

수술시야에서 2차공형심방중격결손이 있고 무명정맥, 상공정맥 및 수직정맥의 확장이 보이며 총폐정맥과 좌심방이 분리되어 있고 폐동맥협착이 없는, Supracardiac type으로 판명되었다.

우심방절개 및 심방중격결손의 연장절개후 결손공을 통하여, 좌심방후벽과 수평으로 총폐정맥을 충분히 절개하여 서로 문합하고 심방중격결손을 단순봉합한 뒤 수

Table 5. Postoperative Complications

Complication	TGA	UVH	C-TGA	TA	DORV	Total
Low cardiac output syndrome	2	—	—	1	—	3*
Atrioventricular block	1	1	—	1	—	3
Ascites	—	2	—	—	—	2
Tracheal bleeding	1	—	—	—	1	2
Pleural effusion	1	1	—	—	—	2
Pneumonia	1	—	—	—	—	1
Sepsis	1	—	—	—	—	1
Pulmonary edema	1	—	—	—	—	1
Postoperative bleeding	—	1	—	—	—	1*
Acute heart failure	—	—	1	—	1*	—
Anastomosis-obstruction	—	—	—	1	—	1**
Postpericardiotomy syndrome	—	—	1	—	—	1
Respiratory failure	—	—	—	—	1	1*

*: died within 30 days after surgery

** : died in 8 months after surgery

직정맥을 결찰하였다. 술후 별다른 합병증없이 퇴원하여 외래추적상 일상생활에 잘 적응하고 있었다.

술후 합병증은 1례를 제외한 전례에서 발생(92%) 하였으며 저심박출증, 방실분리, 늑막삼출, 복수 및 기관출혈등이 많았다(표 5)

대혈관전위증중 2례와 삼첨판폐쇄증중 1례가 저심박출증으로 사망하여, 저심박출증이 가장 빈번한 수술사인으로 지목되며, Supracardiac type의 총폐정맥환류이상을 동반한 단심실증환자는 문합부의 출혈, 교정형대혈관전위증중 1례는 좌측방실판막폐쇄부전에 의한 급성심부전, 만성결핵성동홍을 동반한 양대혈관우심실기시증환자는 호흡부전으로 각각 사망하여 수술사망률은 46%였다(표 6).

삼첨판폐쇄증중 1례는 변형 Fontan 술식적용후 우심이·폐동맥간 문합부의 점진적인 협착으로 술후 8개월에 사망하여 7.7%의 만기사망률이 있었다.

Table 6. Operative Mortality

Diagnosis	N	Deaths (%)
TGA	4	2 (50)
UVH	3	1 (33.3)
C-TGA	2	1 (50)
TA	2	1 (50)
DORV	1	1 (100)
TAPVR	1	—
Total (%)	13	6 (46%)

고 안

최근에 선천성심기형에 대한 보다 논리적인 형태학적 해석의 발달은, 다양한 형태의 선천성심기형에 대한 수술사망률을 급격히 감소시키고 크게 기여하였다.¹⁾ 심장분절접근법이 선천성심기형의 진단 및 기술방법에 혁명적인 공헌을 한 것은 의심할 바 없으며, 어떤 방법이던간에 심방, 심실 및 대혈관의 심장분절들을 형태학적으로 구별하는데에 기초를 둔다²⁻⁵⁾, 임상가에게는 각 분절의 내적형태와 분절간의 연결상태가 동시에 중요함이 인식됨으로써 연속적분절접근법이 출현하게 되었고^{1,6)} 동시에 선천성 심기형의 명명법과 표기공식이 제안되었다^{2,3,7,8)}. 그러나, 대혈관전위증등에서는 동일 표기의 연결상태하에서도 공간적으로는 다양한 상호관계의 유

형이 존재하므로, 상호관계를 부차적으로 기술하는 것이 필요하다⁹⁾.

복잡심기형을 위한 술전 진단에는, 횡단심장초음파검사, 심도자술, 심혈관조영술이 널리 이용된다¹⁰⁾ 장기의 위치와 심방위치가 대부분의 환자에서 서로 일치하므로^{8,9)} 간이나 비장의 위치와 갯수^{8,9,11,12)}, 단순흉부 X-선촬영 혹은 단층촬영상 양측 기관지의 길이의 비 및 폐엽의 갯수를 파악하는 것은^{8,9,13,14,15)} 진단계획을 세우는데 크게 도움을 준다¹⁰⁾.

대혈관전위증은 신생아 1000명중 1명의 발생빈도를 나타내고¹⁶⁾ 대부분 1세 이전에 사망하며, 심실중격결손과 대동맥협착등의 심내기형이 주로 동반된다¹⁷⁾. 심방내전류수술로 Mustard 술식¹⁸⁾이 널리 이용되며, 동반기형이 없는 단순형에 적용시 수술성적이 우수하나¹⁹⁻²¹⁾, 심방성부정맥 및 전도장애와 정맥협착등의 합병증 발생이 문제가 된다¹⁹⁻²²⁾.

Dacron 보철포면보다 심낭편을²³⁾, 장방형의 심낭편보다 바지모양의 심낭편을²⁴⁾ 재료로 사용함으로써 빈도를 줄일 수 있다. 이러한 치명적인 합병증의 발생 때문에 1958년에 소개된 Senning 술식²⁵⁾이 다시 부활하여 이용되고 있으며^{25,26)}, 수술성적을 Mustard 술식과 비교한 보고^{27,28)}에 의하여 우수성이 입증되고 있다.

심방내전류수술은 수술법의 개선으로 부정맥 혹은 정맥협착합병증의 빈도를 크게 감소시킬 수 있지만^{22,26)} 체순환을 담당할 우심실의 구조적 문제까지는 해결하지 못하며^{29,30)}, 동반기형이 있을 때는 심내기형의 완전교정이 어렵고, 생존환자에서도 합병증의 빈도가 높다³¹⁾.

1969년 Rastelli³²⁾는 거대한 심실중격결손을 이용하여 심내에 공간적으로 보철혈관포면을 봉합시킴으로써 좌심실의 혈류가 대동맥으로 유출되게 하고 협착이 심한 폐동맥을 결찰한 후 심외로 유판막도관을 사용하여 우심실과 절단된 폐동맥의 원단부를 연결시키는 방법을 고안하였다. 거대심방중격결손이 있고 폐동맥 협착이 심할 경우에 이 수술법이 유리하다³³⁾.

동반기형이 있을 경우, Jatene³⁴⁾의 해부학적교정수술을 해결책으로 사용하기도 하지만, 심한 폐혈관저항은 술식적응에서 제외되고³⁵⁾ 술후에 체순환을 담당할 좌심실의 발육이 중요하여³⁶⁾ 선행수술에 의한 좌심실 발육의 유도가 필요한 경우도 있다³⁷⁾.

삼첨판폐쇄증은 삼첨판막폐쇄, 심방중격결손, 우심실 발육부전과 승모판막 및 좌심실의 과발육을 공통적으로

동반하며^{38,39}, 임상증상은 폐혈류량정도와 대혈관의 상호위치관계에 따라 결정되어져서, 정상대혈관 위치시에는 폐혈류량 감소를 보이고 전위증시에는 증가를 가져온다^{38,40}. 따라서 저산소증이나 좌심실부전이 초기에 나타나 치료받지 않은 환자의 다수가 유아기에 사망한다^{38,39}. 동반기형과 대혈관의 상호위치관계에 따라 8개군으로 세분한 Keith의 분류법이 널리 사용되며 Ib형이 가장 많다³⁹. 절단한 우폐동맥의 원단부와 상공정맥을 연결하고 동종의 대동맥을 사용하여 우심기와 근단부를 문합하는 술식이, Fontan 과 Baudet⁴¹에 의해 처음으로 삼첨판폐쇄증 환자에 적용되어 성공한 이래로, 많은 변형술식이 고안되었다. 유판막도관으로 대체되고⁴²⁻⁴⁵ 우심방과 미발육우심실을 연결하는데 무판막도관이 사용되었다가⁴⁶, 자가심낭편을 덧붙여 사용하여 술식을 완성시킴으로써⁴⁷ 이물질이 배제된 변형법이 출현하였다. 슬후임상성적보고에서, 유판막도관이 조만간에 협착이 되고⁴⁸, 정맥계에 사용시 판막이 반개상태(Semi-open position)로 유지되어 도리어 혈류진행을 방해하며^{49,50}, 흉골 혹은 전흉벽에 의해 압박되는 빈도가 높다는 점^{51,52}이 지적되었고, 우심방·폐동맥 통로를 통한 지속적인 혈류상태를 결정하는 가장 중요한 인자는 우심방압이 증명⁵³ 됨으로써, 변형 Fontan 술식에 판막이 더 이상 사용되지 않게 되었다. 여러 학자들에 의해서 우심방과 미발육우심실을 연결함으로써 유익한 박동류를 획득하려고 시도하였으나^{47,49,50,54} 단지 25%의 환자에서만 유익한 우심실수축파형이 나타났고, 동시에 역류가 동반되어서 박동류가 도리어 혈류진행을 방해한다는 사실이 실증되어, 술식에 우심실이 배제되었다⁴⁷. 우심실과 폐동맥을 직접 문합하는 변형 Fontan 술식은 간단하고, 자가조직만을 사용하여 충분한 통로를 확보 할 수 있으며, 보철재료에 의한 합병증이 없고, 대동맥의 우측문합이므로 압박이 되지 않으며, 심근수축제의 보조사용이 없어도 충분한 심박출량을 얻을 수 있는 잇점이 있다⁵⁵.

단심실증은 rudimentary outlet chamber 나 trabecular pouch의 공존여부에 관계없이 주된 심실이 하나만 존재하는 선천성 심기형으로^{56,57,62}, Van praagh는 주심실의 형태에 따라서 네가지 유형으로 분류하였다²⁹. 자연병력은 대체로 불량하며, 이를 결정하는 주된인자는 폐혈류장애의 유무 및 정도이다⁵⁷⁻⁵⁹. Modie등⁵⁸에 의한, 진단후 평균 9년의 추적조사에 따르면 50%의 환자에서 증상이 있고, 제한폐혈류환자의

30%와 비제한폐혈류환자의 42%가 사망하였다. 폐혈류의 장애가 있는 환자는 간혹 적당한 폐동맥협착및 폐혈류양으로 만족할만한 동맥혈산소포화도를 유지할수 있어서, 처지없이도 무증상으로 지낼 수 있으나⁵⁹, 대다수는 폐혈류장애가 심하여 생후 1개월내에 저산소증의 증상이 발현되므로, Blalock-Taussig 문합술 혹은 보철혈관을 사용한 변형된 형태의 대동맥·폐동맥간 단락술⁶²이나, 좌심방감압과 심방내혈류혼합을 위한 심방중격절제술 혹은 절개술등^{60,61}의 고식적수술을 시행하고, 추후 교정수술을 적용한다. 정상폐동맥압을 가진 환자는, 특징적으로 중증도의 주심실·폐동맥간의 압차를 가지게 되어 생후 1년내에는 무증상이거나 경미한 울혈성심부전의 소견만을 보이나, 점차 증상이 심하여져 변형 Fontan 술식의 적용이 고려된다⁶². 폐동맥압이 상승된 환자는 폐혈관폐쇄질환의 발생을 방지하기 위하여 폐동맥교약으로 처지하는데, 심방중격절제술 혹은 절개술을 병용하기도 한다⁶². 말단폐동맥압을 최저로 낮추고 박동혈류를 유지시키면서 80~85%의 산소포화도를 획득하는 것이 목적이지만⁶⁷, 수술위험이 높고 만기추적상에 폐동맥판하협착을 합병할수도 있다^{68,69}

동맥판하협착을 해결하는 방법은 두 종류가 있는데, outlet-foramen을 확장시키는 방법은 완전방실분리의 빈도가 잦아서 논란이 많다^{62,63}. 폐동맥의 원단부를 이용해서 대동맥을 관류시킬 수도 있는데, 두 동맥을 측면에서 연결하는 변형 Damus-kaye-stansel 술식^{64,65}과 관상동맥을 폐동맥의 원단부에 이식하여 새로운 대동맥근부로 이용하는 술식이 사용되기도 한다⁶⁶. 폐혈관폐쇄질환이 있는 환자에게는 고식적인 Mustard 혹은 Senning 술식을 적용하기도 한다^{70,71}.

교정술식에는 우심실의 펌프기능을 무시하는 변형 Fontan 술식과 주심실을 보철포편으로 분리시켜 새로이 형성된 심실을 폐순환계에 연결시키는 심실중격조성술이 있다⁶². 변형 Fontan 술식 적용시에는 28.5%의 조기사망률을 나타내는데, 적절한 심박출량을 얻기 위해서는 15mm Hg 이상의 높은 중심정맥압이 필요하고 보통 하루정도의 심근수축제 투여가 요구되기도 한다⁷²⁻⁷⁴ 합병증으로는 늑막삼출, 복수, 일시적인 신부전, 의인성 완전방실분리 및 우측방실판막의 폐쇄에 사용된 보철포편의 열개등이 보고되었다⁷²⁻⁷⁴.

심실중격조성술은 두개의 방실판막이 존재할때만 적용될 수 있는데, 35% 정도의 조기사망율을 나타내며^{75,76} 만성심부전, 장기회복기 혹은 사망등의, 부적절한 슬후

심장기능의 증거가, 대부분의 환자에서 나타나며 방실 분리(42.3%)의 빈도가 높는데, 특히 우심방과 폐동맥을 연결시키는데 심외도관을 사용하지 않고 보철포편을 폐동맥판막과 대동맥판막 사이에 봉합할때 빈발한다⁷⁵⁾. 임상결과를 악화시키는 또 다른 인자는 방실판막의 기능이상인데 판류성형술이나 판막대치술이 요구되기도 하며⁷⁵⁾, 실지로 단심실 환자에서 방실판막의 이상이 자주 보고 되었다^{77,78)}. 심실내의 잔류교류도 자주 발생하는데, 대다수에서 재수술이 필요할 만큼 상태가 악화된다⁷⁵⁾.

교정형대혈관전위증은 심실·대혈관 및 심방·심실의 연결관계가 동시에 불일치성을 보이는 선천성기형으로 생리학적으로는 정상적인 순환경로를 거친다⁸⁰⁾.

대부분의 경우 {S, L, L}형이며 드물게 {I, D, D}형이 있고, 그의 {I, D, L} 혹은 {S, L, D}인 경우도 있다⁸¹⁾

관상동맥 및 심장전도계의 분포가 특이하여 좌관상동맥이 우측전방으로 주행하다가 두개의 주분지를 낸다⁸¹⁾ 심장전도계는, 일반적으로 {S, L, L}형은 전방방실결절을 거쳐 좌심실쪽의 전상연을 지나가고⁸²⁾, {I, D, D}형은 후방방실결절을 거쳐 심방중격결손공의 후하연을 지나가며 자연발생적 혹은 수술후의 완전방실분리가 드물다^{83, 84)}. 가장 많이 동반되는 기형은 심실중격결손⁸¹⁾, 폐동맥유출로협착^{81, 85-87)}, 방실판막의 기능이상⁸¹⁾ 등이다. 심실중격결손은 교정형 대혈관전위증환자의 75%이상에서 동반하며 대부분 막성부 결손이다⁸¹⁾

폐동맥유출로협착은 45% 이상의 환자에서 동반되는데⁸¹⁾, 판막자체의 협착 또는 판막하부의 협착에 기인한다. 판막하협착은 대개 섬유성 조직에 의하며⁸⁵⁾, 심실전벽의 비대나 막성중격의 동맥류형성이 원인이 될 수도 있다⁸⁶⁾.

판막하부의 협착이 많이 보이고 있으나^{85, 86)}, 판막자체의 협착이 같이 병합된 예가 더 많다는 보고도 있다⁸⁷⁾. 교정형대혈관전위증에서 좌측방실판막은 대부분(91%)에서 Ebstein 기형과 유사한 이상구조를 가지지만, 단지 33%의 환자에서만 기능적인 부전이 나타난다⁸¹⁾.

심실중격결손공폐쇄를 위한 접근은 보편적으로 좌심실을 통해서 이루어지는데 관상동맥의 주분지나 전방유두근의 손상이 높은 수술사망율에 관계하므로⁸⁸⁾ 우심방절개공을 통하여 축지하면서 전방하행관상동맥의 우측에서 심첨부쪽으로 중적인 절개를 가하는 것이 좋은 방법이다⁸⁷⁾. 심장전도계의 비정상적인 위치에 대한 연구에도 불구하고 술후 완전방실분리의 빈도가 빈도가 높는데^{81, 85)}, 보철포편으로 양대혈관을 우심실에서

서 개구하도록 결손공을 폐쇄하고 심외유판막도관을 이용하여 폐혈류를 확보하는 방법⁸⁷⁾과, 결손공의 우심실측으로 봉합사를 걸어서 보철편을 우심실측으로 위치시키는 방법을 사용하여, 빈도를 크게 줄일 수 있었다⁸⁹⁾. 그외에 적응에 따라 우심방⁹⁰⁾, 좌심실, 폐동맥 혹은 대동맥을 절개하는 방법도 있다⁸⁷⁾. 심외유판막도관의 사용은 {I, D, D}형 보다 {S, L, L}형에서 많이 적용되며, 특히 심실중격과 방실판막의 연결부에 심한 폐동맥 판막하협착이 존재시에 절실히 요구된다⁹¹⁾. 심한 좌측방실판막의 부전을 보이는 경우 판막대치술이 필요한데, 수술후에 생기는 좌측방실판막부전은 심실중격결손의 봉합, 폐동맥유출로협착의 교정, 수술전후의 완전방실분리의 존재등과 연관된다고 추정된다⁸⁷⁾.

양대혈관우심실기시증은 심실·대혈관간 연결이상의 한 형태로 이해되나⁹²⁾, 아직도 정의가 표준화되지 않아서 여러가지 진단기준과 분류가 적용되어왔다⁹²⁻⁹⁸⁾. 양대동맥이 전적으로 우심실에서 기시하고, 방실판막과 동맥판막의 연속성이 동시에 없어야 하며, 좌심실유출로는 단지 심실중격결손 뿐이어야 한다는 협의의 기준^{97, 98)}과 방실판막과 동맥판막의 연속성과는 무관하고, 한 동맥과 다른 동맥의 반 이상이 우심실에서 기시하면 된다는 광의의 기준^{92, 99)}이 동시에 존재하지만, 광의의 정의가 더 유용한 것 같다⁹⁹⁾. 심실중격결손의 위치와 양대동맥간의 상호관계가 분류기준이 되어서, 각각 4형으로 분류한 후 조합하여 16가지의 유형으로 구분한 분류법^{93, 94)}이 널리 이용되며, 아울러 폐동맥협착의 유무에 따라 다시 분류하기도 한다⁹⁶⁾. 다양한 유형처럼 임상소견의 발현과 적용 가능한 술식도 다양하며, 전교정이 불가능한 형태도 많다⁹⁹⁾. 교정수술은 원칙적으로 좌심실혈류가 심실중격결손을 통하여 대동맥으로 유입되도록 심내터널을 조성하고, 우심실유출로는 활로 4정중에서와 같이 재건한다¹⁰⁰⁾. 심내기형에 따라 보다 복잡한 술식이 요구 되어서 Rastelli 술식, 변형 Fontan 술식, 변형 Damus-Kaye-Stansel 술식, 심실중격결손공 폐쇄후 Senning 혹은 Mustard 술식등이 적용되기도 한다⁹⁹⁾. 터널조성에서는 협착이 없어야 하며 심실중격결손공이 작으면 확장해야 한다¹⁰¹⁾. 터널조성을 협착없이 충분하게 하면 우심실유출로의 혈류진행이 방해받기도 하므로, 폐동맥협착이 없어도 우심실유출로를 재건해야 하는 경우도 있다¹⁰²⁾.

총폐정맥환류이상증은 선천성심장기형의 단지 1%내외를 점하며 자연병력상 대다수의 환자가 생후 1년내에 사망한다¹⁰³⁾. 해부학적유형을 Supracardiac,

intracardiac, infracardiac 및 mixed type 의 네 형으로 구분한 Dahling 분류법이 주로 사용되며, Supracardiac type 의 발생빈도가 가장 높아서 50 % 정도를 차지한다¹⁰⁴⁾.

환자의 예후 및 수술사망을 좌우하는 인자로 과거에 제시되었던, 환자의 연령, 해부학적 유형, 술전상태, 좌심방 크기 및 좌심실 기능등은 실질적인 연관성이 없음이 최근의 연구에서 밝혀졌고¹⁰⁶⁾, 폐혈관폐쇄질환¹⁰⁵⁾, 폐정맥협착, 심한 산혈증 및 술전 필연적인 기관삽관, 수술기법의 선택등¹⁰⁶⁾ 이, 중요한 인자로 작용한다고 한다. 수술사망율이 1960 년대의 60~70 %, 1970 년대의 30 %에서¹⁰⁷⁾ 최근에는 9~18 %^{105,107)} 로 점진적인 감소추세에 있는 것은, 조기진단 및 조기수술처치¹⁰⁷⁾, 저체온순환정지법의 사용¹⁰⁸⁾, 술전후의 내과적 처치 및 호흡기치료의 발전¹⁰⁹⁾, 적용술식의 개발¹⁰⁶⁾ 등에 따른 것이라 할 수 있다.

교정수술에는 다양한 접근방법이 있는데, 우측접근¹¹⁰⁾ 과 후방접근¹¹¹⁾ 은 심장을 변위시키게 됨으로써 수술사망율이 높는데 비해, 울심방접근법⁷⁹⁾ 은 우심방 절개후 심방중격결손공을 확장시켜 조작하므로 수술시야가 좋고, 충분한 문합부를 확보할 수 있으며, 심장이 정상위치에 있게 되므로 술후 문합부의 의욕이 없어서 수술사망율을 대폭 낮출 수 있다¹⁰⁶⁾. 기타, 좌측접근법, 상방접근법등이 있으나, 드물게 이용된다¹⁰⁶⁾. 조기사망은 주로 폐부종에 의하며^{106,109)}, 만기사망에는 문합부 혹은 폐정맥개구부의 협착이 주된 원인이 되므로, 장기생존을 위해서는 신체성장과 더불어 커질수 있는, 거대하고 폐쇄되지 않는 문합부를 확보하는 것이 중요하다¹⁰⁶⁾.

결 론

근래, 선천성심장기형수술례가 점점 증가함에 따라 복잡심기형을 접할 기회가 많아지고 있다. 술전에 해부학적 구조와 혈류역학적인 상태를 면밀히 평가하는 것은, 수술수기의 선택과 수술전후에 환자를 보다 완전히 처치하는 것과 더불어, 임상성적을 향상시키는데 필수적이다. 1980 년 7 월부터 1985 년 8 월까지, 총 335례의 선천성심기형교정수술례중 13례의 청색증성복잡심기형을 대상으로 한 임상적 고찰의 결과는 다음과 같다.

1. 복잡심기형의 개심술례는 동기간의 총 선천성심장기형례의 3.9 %, 청색증성선천성심장기형례 12.6 % 를 차지하였다.

2. 진단별 증례수와 선천성심장기형례에서 차지하는

비율은, 대혈관전위증 4례 (1.2%), 단심실증 3례 (0.9%), 교정형대혈관전위증 2례 (0.6%), 삼첨판쇄증 2례 (0.6%), 양대혈관우심실기시증 1례 (0.3%) 및 총폐정맥환류이상증 1례 (0.3%) 였다.

3. 연령 및 성별분포는 최연소 3세, 최고령 26세 이고, 남녀성비는 3.3:1 이었다.

4. 대혈관전위증중 2례, 단심실증중 1례, 교정형대혈관전위증중 1례, 삼첨판쇄증중 1례 및 양대혈관우심실기시증환자가 수술후 30일내에 사망하여 수술사망율은 46 %이다. 동기간의 전체 선천성심장기형의 수술사망율은 9 %였고, 비청색증심장기형은 1.7%, 청색증성심장기형은 25 %인데 비하여, 복잡심기형의 수술사망율은 46 % 로 현저히 높아서, 술전 정확한 해부학적 및 혈류역학적인 평가, 술식적응의 연구 및 경험의 축적이 뒷받침되어야 보다 나은 임상성적을 기대할 수 있을 것이다.

REFERENCES

1. Kirklin JW: *Morphology of congenital heart diseases, in foreword.* Anderson RH, Becker AE, Lucchese FA, et al (eds.) 1983, University Park Press.
2. Var Praagh R, Ongley PA, Swan HJC: *Anatomic types of single or common ventricle in man: morphologic and geometric aspects of sixty necropsied cases.* Am J Cardiol 13:367, 1964a.
3. Van Praagh R, Van Praagh S, Vlad P, et al: *Anatomic types of congenital dextro cardiá. Diagnostic and embryologic implications.* Am J Cardiol 13:510, 1964b.
4. De la Cruz MV, Berrazueta JR, Arteaga M, et al: *Rules for diagnosis of arterioventricular discordances and spatial identification of ventricles.* Br heart J 38:341, 1976.
5. De la Cruz, Epsino-vela J, Attie F, et al: *An embryological theory for the ven tricular inversions and their classification.* Am heart J 73:777, 1967.
6. Tynan MJ, Becked AE, Macartney FJ, et al: *Nomenclature and classificaion of congenital heart disease.* Br heart J 41:544, 1979.
7. Van Praagh R: *Do side-by-side great arteries merit special name?* Am J Cardiol 32:874, 1973.
8. Van Praagh R: *The importance of segmental situs in the diagnosis of congenital heart disease.* Seminar Roentgenol 20:254, 1985.
9. Shinebourne EA, Macartney FJ, Anderson RH: *Sequential chamber localization-logical approach to diagnosis in congenital heart disease.* Br Heart J 38:327, 1976.

10. Anderson RH, Becker AE, Lucchese FA, et al: *Morphology of congenital heart disease, 1983, University Park Press, U.S.A.*
11. Moller JH, Nakib A, Anderson RC, et al: *Congenital cardiac disease associated with polysplenia, a development complex of bilateral 'left-sidedness.'* *Circulation* 36:789, 1967.
12. Ruttenberg HD, Neufeld HN, Lucas RV, et al: *Syndrome of congenital cardiac disease with asplenia. Distinction from other forms of congenital cyanotic cardiac disease.* *Am J Cardiol* 13:387, 1964.
13. Van Mierop LHS, Eisen S, Schiebler GL: *The radiographic appearance of the tracheobronchial tree as an indicator of vascular situs.* *Am J Cardiol* 26:432, 1970.
14. Partridge JB, Scott O, Deverall PB, et al: *Visualization and measurement of the main bronchi by tomography as an objective indicator of thoracic situs in congenital heart disease.* *Circulation* 51:188, 1975.
15. Soto B, Pacifico AD, Souza AS, et al: *Identification of thoracic isomerism from the plain chest radiograph.* *AM J Roentgenol* 13:995, 1978.
16. Rashkind WJ: *Transposition of the great arteries Pediatric Clin Nor Am* 18:1975, 1971.
17. Gutgesell HP, Mcnamara DG: *Transposition of the great arteries: Results of treatment with early palliation & late intracardiac repair.* *Circulation* 51:32, 1975.
18. Mustard WT: *Successful two-stage correction of transposition of the great vessels.* *Surgery* 55:469, 1964.
19. Lewis AB, Lindesmith GG, Takahashi M, et al: *Cardiac rhythm following the Mustard procedure for transposition of the great vessels.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 73:919, 1977.
20. Egloff LP, Freed MD, Dick M, et al: *Early and late results with the Mustard operation in infancy* *Ann Thorac Surg* 26:474, 1978.
21. Piccoli GP, Wilkinson JL, Arnold R, et al: *Appraisal of the Mustard procedure for the physiological correction of 'simple' transposition of the great arteries: Eighty consecutive cases, 1979-1980.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 83:436, 1981.
22. Turley K, Ebert PA: *Total correction of transposition of the great arteries: Conduction disturbances in infants younger than three months of age.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 76:312, 1978.
23. McGoon DC: *The baffle.* *Ann Thorac Surg* 23:202, 1977.
24. Stark J, De Level MR, Waterston DT: *Corrective surgery of transposition of the great arteries in the first year of life: result in 63 infants.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 67:673, 1974.
25. Quaegebeur JM, Rohmer J, Brom AC: *Revival of the Senning operation in the treatment of transposition of the great arteries; preliminary report on recent experience.* *Thorax* 32:517, 1977.
26. parenzan L, Locatelli G, Alfieri O, et al: *The Senning operation for transposition of the great arteries.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 75:305, 1978.
27. Bender HW Jr, Graham TP Jr, Boucek RJ Jr, et al: *Comparative operative results of the Senning and Mustard procedure for transposition of the great arteries.* *Circulation (suppl)* 6211:1197, 1980.
28. Feder E, Meesner H, Buhlineyer K, et al: *Operative treatment of TGA: comparison of Senning's and Mustard's operations in patients under 2 years.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 28:7, 1980.
29. Hagler DJ, Tajik AJ, Ritter DG: *Fluttering of atrioventricular valves in patient with d-transposition of the great arteries after Mustard operation.* *Mayo clinic proc* 50:69, 1975.
30. Yacoub MH: *The case for anatomic correction of transposition of the great arteries.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 78:3, 1979.
31. Archiegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, et al: *Results of the Mustard operation for dextro-transposition of the great arteries.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 81:580, 1981.
32. Senning A: *Surgical correction of the transposition of the great vessels.* *Surgery* 45:966, 1959.
33. Rastelli GC, Wallace RR: *Complete repair of TGA with pulmonary atresia: a review of report of a case corrected by using a new surgical technique.* *Circulation* 39:83, 1969.
34. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al: *Anatomic correction of transposition of the great vessels.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 83:20, 1982.
35. Jatene AD, Fontes VF, Souza LCB, et al: *Anatomic correction of transposition of the great arteries.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 83:20, 1982.
36. Huhta JC, Edward WD, Feldt RH, et al: *Left ventricular wall thickness in complete transposition of the great arteries.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 84:97, 1982.
37. Yacoub MH, Radley-smoth R, MacLaurin R: *Two-stage operation for anatomical correction of transposition of the great arteries with intact ventricular septum.* *Lancet* 1:1275, 1977.

38. Williams WG, Rubis L, Fowler RS, et al: *Tricuspid Atresia: Results of treatment in 160 children. Am J Cardiol* 38:235, 1976.
39. Keith JD, et al: *Heart disease in infancy and childhood. New York, 1967, The MacMillan Co.*
40. Tandon R, Garcia JM, Moller JH, et al: *Tricuspid atresia with L-transposition. Am Heart J* 88:417, 1974.
41. Fontan F, Baudet E: *Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax* 26:240, 1971.
42. Ross DN, Sommerville J: *Surgical correction of tricuspid atresia. Lancet* 1:845, 1973.
43. Kreutzer G, Galindez E, Bono H, et al: *An operation for the correction of tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg* 66:613, 1973.
44. Stanford W, Armstrong RG, Cline RE: *Right atrium-pulmonary artery allograft for correction of tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg* 66:105, 1973.
45. Gago O, Salles CA, Stern AM, et al: *A different approach for the total correction of tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg* 72:209, 1976.
46. Murray GF, Herrington RT, Delany DJ: *Tricuspid atresia, corrective operation without a bioprosthetic valve. Ann Thorac Surg* 23:209, 1977.
47. Björk VO, Olin CL, Bjarke BB, et al: *Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg* 77:452, 1977.
48. Gale AW, Danielson GK, McGoan DC, et al: *Fontan procedure for tricuspid atresia. Circulation* 62:91, 1980.
49. Behrendt DM, Rosenthal A: *Cardiovascular status after repair by Fontan procedure. Ann Thorac Surg* 29:322, 1975.
50. Serratto M, Miller RA, Tatoes C, et al: *Hemodynamic evaluation of Fontan operation in tricuspid atresia. Circulation* 54: Suppl 3:99, 1976.
51. Heck HA Jr, Schieken RM, Lauer RM, et al: *Conduit repair for complex congenital heart disease. Late follow-up. J Thorac Cardiovasc Surg* 75:806, 1978.
52. Bailey WW, Kirklin JW, Barger LM, et al: *Late results with synthetic valved external from venous ventricle to pulmonary arteries. Circulation* 56: Suppl-2:73, 1977.
53. Shemin RJ, Merrill WH, Pfeifer JS, et al: *Evaluation of right atrial-pulmonary artery conduits for tricuspid atresia. Experimental Study. J Thorac Cardiovasc Surg* 77:685, 1979.
54. Bowman FO Jr, Malm JR, Hayes CJ, et al: *Physiological approach to surgery for tricuspid atresia. Circulation* 58: Suppl 1:83, 1978.
55. Donald BD, William JM Jr, Ronald ML: *Modified Fontan procedure. J Thorac Cardiovasc Surg* 81:470, 1981.
56. Anderson RH, Becker AE, Wilkinson TL, et al: *Morphogenesis of univentricular heart. Br Heart J* 38:558, 1976.
57. Shinebourne EA, Lau KC, Calcaterra G, et al: *Univentricular heart of right ventricular type: clinical, angiographic and electrocardiographic features. Am J Cardiol* 46:439, 1980.
58. Moodie DS, Tajik AJ, Ritter DG: *The natural history of common (single) ventricle (abstract). Am J Cardiol* 39:311, 1977.
59. Lev M, Koberthson RR, Kirkpatrick JR, et al: *Single (primitive) ventricle. Circulation* 39:577, 1969.
60. Mickell JJ, Mathews RA, Park SC, et al: *Left atrioventricular valve atresia; clinical management. Circulation* 61:123, 1980.
61. Rao PS, Moore HV, Strong WB: *Surgery for mitral atresia and interatrial obstruction without pulmonic stenosis (Letter) Circulation* 62:201, 1980.
62. Antonio C, Anton EB, Anton HK, et al: *Univentricular Heart: Can we alter the natural history? Ann Thorac Surg* 34:716, 1982.
63. Dickinson DF, Wilkinson JL, Smith A, et al: *Atrioventricular conduction tissues in univentricular hearts of left ventricular type with absent right atrioventricular connection ("tricuspid atresia"). Br Heart J* 42:1, 1979.
64. Kaye MP: *Anatomic correction of transposition of the great arteries. Mayo Clin Proc* 50:638, 1975.
65. Stansel HC Jr: *A new operation for d-loop transposition of the great vessels. Ann Thorac Surg* 19:565, 1975.
66. Freedom RM, Williams WG, Fowler RS, et al: *Tricuspid atresia, transposition of the great arteries, and banded pulmonary artery. Repair by arterial switch, coronary reimplantation, and right atrioventricular valved conduit. J Thorac Cardiovasc Surg* 80:621, 1980.
67. Sade RM, Castaneda AR: *The dispensable right ventricle. Surgery* 77:624, 1975.
68. Somerville J, Becu L, Ross DN: *Common ventricle with acquired subaortic obstruction. Am J Cardiol* 34:206, 1974.
69. Freedom RM, Sondheimer H, Dische R, Rowe R: *Development of "Subaortic stenosis" after pulmonary arterial banding for common ventricle. Am J Cardiol* 39:78, 1977.
70. Lindesmith GG, Stiles QR, Tucker BL, et al: *The Mustard operation as a palliative procedure. J Thorac Cardiovasc Surg* 63:75, 1972.
71. mair DD, Ritter DG, Danielson GK, et al: *The palliative*

- Mustard operation; rationale and results. Am J Cardiol* 37:762, 1976.
72. Doty DB, Marvin WJ, Lauer RM: *Modified Fontan procedure, Methods to achieve direct anastomosis of right atrium to pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg* 81:470, 1981.
 73. Gale AW Danielson GK, McGoon, Mair DD: *Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions. J Thorac Cardiovasc Surg* 78:831, 1979.
 74. Marcelletti C, Mazzera E, Olthof H, et al: *Fontan's operation; an expanded horizon. J Thorac Cardiovasc Surg* 80:764, 1980.
 75. McGoon DC, Danielson GK, Ritter DG, et al: *Correction of the univentricular heart having two atrioventricular valves. J Thorac Cardiovasc Surg* 74:218, 1977.
 76. Shimazaki Y, Kawashima Y, Mori T, et al: *Ventricular function of single ventricle after ventricular septation. Circulation* 61:653, 1980.
 77. Yacoub MH, Radley-Smith R: *Use of a valved conduit from right atrium to pulmonary artery for "correction" of single ventricle. Circulation* 54: Suppl 3:63, 1976.
 78. Quero M: *Coexistence of single ventricle with atresia of an atrioventricular orifice. Circulation* 46:794, 1972.
 79. Cooley DA, Ochsener A: *Correction of total anomalous pulmonary venous drainage: technical considerations. Surgery* 42:1014, 1957.
 80. Kinsley RH, McGoon DC, Danielson GK: *Corrected transposition of the great arteries; Associated ventricular rotation. Circulation* 49:574, 1974.
 81. Allwork SP, Bentall HH, Becker AE, et al: *Congenitally corrected transposition of the great arteries; Morphologic study of 32 cases. Am J Cardiol* 38:910, 1976.
 82. Anderson RH, Becker AE, Arnold R, et al: *The conducting tissues in congenitally corrected transposition. Circulation* 50:911, 1974.
 83. Wilkinson JL, Smith A, Loncoln C, et al: *Conducting tissues in congenitally corrected transposition with situs inversus. Br Heart J* 40:41, 1978.
 84. Dick M, Van Praagh R, Rudd M, et al: *Electrophysiologic delineation of the specialized atrioventricular conduction system in two patients with corrected transposition of the great arteries in situs inversus (I,D,D). Circulation* 55:896, 1977.
 85. Anderson RH, Becker AE, Gerlis LM: *The pulmonary outflow tract in classically corrected transposition. J Thorac Cardiovasc Surg* 69:747, 1975.
 86. Krongrad E, Ellis K, Steeg CN, et al: *Subpulmonary obstruction in congenitally corrected transposition of the great arteries due to ventricular membranous septal aneurysms. Circulation* 54:678, 1976.
 87. Marcelletti C, Maloney JD, Ritter DG, et al: *Corrected transposition and ventricular septal defect: Surgical experience. Ann Surg* 191:751, 1980.
 88. El Sayed H, Cleland WP, Bentall HH, et al: *Corrected transposition of the great arterial trunks; surgical treatment of the associated defects. J Thorac Cardiovasc Surg* 44:443, 1962.
 89. De Leval MR, Bostot P, Stark, et al: *Surgical technique to reduce the risks of heart block following closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance. J Thorac Cardiovasc Surg* 78:515, 1979.
 90. Skow JR, Mulder DG: *Atrial approach for repair of VSD in corrected transposition. J Thorac Cardiovasc Surg* 67:426, 1974.
 91. Ciaravella JM Jr, McGoon DC, Danielson GK, et al: *Experience with the extracardiac conduit. J Thorac Cardiovasc Surg* 78:920, 1979.
 92. Anderson RH, Wilkinson JL, Arnold R, et al: *Morphogenesis of bulboventricular malformation. II. consideration on malformed hearts, Br Heart J* 36:948, 1974.
 93. Sridaromont S, Feldt RH, Ritter DG, et al: *Double outlet right ventricle; Hemodynamic and anatomic correlations. Am J Cardiol* 38:85, 1976.
 94. Sridaromont S, Ritter DG, Feldt RH, et al: *Double outlet right ventricle; Anatomic and angiographic correlations. Mayo Clin Proc* 53:555, 1978.
 95. Witham AC: *Double outlet right ventricle: A partial transposition complex. Am Heart J* 53:928, 1957.
 96. Stewart S: *Double outlet right ventricle: A collective review with a surgical viewpoint. J Thorac Cardiovasc Surg* 71:355, 1976.
 97. Neufeld HN, Dushane JW, Edwards JE: *Origin of both great vessels from the right ventricle. I; without pulmonary stenosis. Circulation* 23:399, 1961.
 98. Neufeld HN, Dushane JW, Edwards JE: *Origin of both great vessels from the right ventricle. II; with pulmonary stenosis. Circulation* 23:399, 1961.
 99. Wilcox BR, Ho SY, Macartney EJ, Becker AE, et al: *Surgical anatomy of double outlet right ventricle with situs solitus and atrioventricular concordance. J Thorac Cardiovasc Surg* 82:405, 1981.

100. Kirklm JW, Harp RA, McGoon DC: *Surgical treatment of origin of both vessels from right ventricle, including cases of pulmonary stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg* 48:1026, 1964.
101. Gomes MNR, Weidman WH, McGoon DC, et al: *Double outlet right ventricle without pulmonic stenosis; Surgical consideration and results of operation. Circulation* 43, 44 (Suppl): 1-31-36, 1971.
102. Stewart RW, Kirklm JW, Pacifico AD, et al: *Repair of double outlet right ventricle; An analysis of 62 cases. J Thorac Cardiovasc Surg* 78:502, 1979.
103. Newfeld EA, Wilson A, Paul MH, et al; *Pulmonary vascular disease in total anomalous pulmonary venous drainage. Circulation* 61:103, 1980.
104. Hallman MD, Cooley DA: *Surgical treatment of congenital heart disease, Lea & Febiger, 1985, pp. 133-150.*
105. Wukash DC, Deutsch M, Ruel GJ, et al: *Total anomalous pulmonary venous return. Ann Thorac Surg* 19:622, 1975.
106. Hawkins JA, Clark EB, Doty DB: *Total anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg* 36:548, 1983.
107. Norwood WI, Hougén TJ, Castaneda AR: *Total anomalous pulmonary venous connection; Surgical considerations. Cardiovasc Clin* 11:353, 1982.
108. Ritterhouse EA, Mohri H, Dillard DH, et al: *Deep hypothermia in cardiovascular surgery. Ann Thorac Surg* 17:63, 1974.
109. Clarke DR, Stark J, De Leval M, et al: *Total anomalous venous drainage in infancy. Br Heart J* 39:436, 1977.
110. Kirklm JW: *Surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connections in infancy. In Baratt-Boyes BC, Neutze JM, Harris EA (eds); Heart disease in infancy; Diagnosis and surgical treatment. Edinburgh and London, Churchill Livingstone, 1973, p. 89.*
111. William GR, Richardson WR, Campbell GS: *Repair of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg* 47:199, 1964.