

폐혈류유출로협착을 동반한 양대혈관 우심기시증의 수술치험*

김삼현** · 서동만** · 박표원** · 송명근** · 박영관** · 이영균**

-Abstract-

Surgical Experience of Double Outlet Right Ventricle with Right Ventricular Outflow Obstruction

Sam H. Kim, M.D.** , Dong M. Seo, M.D.** , Pyo W. Park, M.D.**
Myung K. Song, M.D.** , Young K. Park, M.D.** , Yung K. Lee, M.D.**

The results of surgical experience of double outlet right ventricle with pulmonic stenosis in 14 patients are reported.

Among the 14 patients, 8 underwent the intraventricular tunnel repair with the result of 3 hospital deaths, 5 had Fontan type operations due to the various anatomic reasons and resulted in one hospital death, and the remaining one patient had palliative pulmonary valvotomy.

Besides the problems related to the effective relief of the pulmonic stenosis, double outlet right ventricle with pulmonic stenosis may present a surgical challenge because severe associated anomalies which definitely complicate their repair are not uncommon.

We describe the anatomic details of our 14 cases of DORV with PS and the surgical results. The results having been unsatisfactory, more meticulous diagnostic studies for the detailed intracardiac morphologies and the strict indication for their repair with the refinement of surgical technique seem necessary for the better surgical results.

서 론

양대혈관 우심기시증(Double Outlet Right Ventricle;DORV)은 심실과 양대혈관의 연결형태를 특징하고 있기 때문에 해부병리적 진단기준이나 그 분류에 있어서 여러 이견이 있을 뿐 아니라, 임상소견도 동반심내기형에 따라서 다양하게 나타난다.

DORV의 수술에서 목적하는 바는 좌심실의 유일한

유출로인 VSD를 통하여 좌심실과 대동맥 사이의 연속성을 만들어 주는 심실내 터널교정(Intraventricular tunnel repair)이나 이러한 tunnel repair는 양대혈관과 VSD의 상관관계 또는 동반 심기형의 양상에 따라서 그 기능성 여부나 용이성이 좌우될 수 있는 것은 주지하는 바이다. 특히 폐혈류유출로협착이 동반된 DORV의 기형은 수술에 영향을 주는 동반 심내기형이 드물지 않으며 수술성적도 만족스럽지 못하다.

본 보고는 저자들이 1987년 8월말까지 수술치험한 폐혈류로협착을 동반한 양대혈관 우심기시증 14예의 해부병리와 그에 따른 수술상의 제 문제들을 검토하고자 한다.

* 본 논문의 요지는 1987년 제 19차 추계 흉부외과학술대회에서 구연 발표되었음.

** 세종심장병연구소, 세종병원 흉부외과

** Sejong Heart Institute, Sejong General Hospital
1987년 12월 27일 접수

관찰대상

저자들의 경우 DORV의 진단기준은 양대혈관 모두가 그의 50% 이상 형태학적 우심실에서 기시하면 DORV로 분류하되, 활로 4정증과의 진단적 구분은 Kirklin²⁾ 등의 견해와 마찬가지로 대동맥의 90% 이상이 우심실에서 기시할 때를 폐협착이 동반된 DORV로 분류하였다. 대동맥판-승모판비연속성(Aortic-Mitral discontinuity)의 유무는 해부학적 기술로 참고하였으나 진단기준으로는 고려하지 않았다.

이에 따라 1987년 8월 말까지 시행한 총 1,770명의 개심술중 14예가 대상으로서, 전체 개심술 예의 0.8%의 드문 심기형의 형태이었다. 환자들의 연령분포는 Table 1에서와 같고 체중은 8.2~34.5 kg(평균 18.3 kg)사이, 술전 혈액소치는 13.2~22.0 mg%(평균 17.3 gm%)이었다.

해부병리

양대혈관의 상호관계 :

폐동맥판과 대동맥판의 상호관계는 술전검사 및 수술후조건을 종합할 때 정상위치 4예, side by side 2예, 전방대동맥을 포함 D-malposition이 5예, L-malposition이 3예로 그들은 각각 {S. D. L}, {S. L. L}, {A. L. L}의 형태이었다(Table 2).

심실중격결손 :

VSD와 양대혈관의 상관관계는 subaortic이 9예로 가장 많았고, doubly committed, noncommitted, subpulmonic이 각 1예씩이었으며, 2예는 있어서는 술전검사상 그 위치가 분명치 않았고 수술시에도 Fontan 술식을 시행하였기에 확인하지 않았다. 이를 Soto식 분류로 보면 perimembranous가 8예, muscular infundibular 2예, muscular trabecular 1예이고, 1예는 Rastelli C형의 완전심내막상결손증이었다(Table 3).

VSD의 크기는 2예에서 restrictive하여 그 직경이 각각 7 mm, 5 mm이었고 그로 인한 좌심실-우심실간의 수축기압력차(ΔP_{LV-RV})는 각각 31 mmHg, 60 mmHg이었다.

Table 1. Age distribution

Age (yrs)	Male	Female	Total
- 2	2	1	3
3- 5	3	2	5
6-10	1	0	1
11-15	3	1	4
16-20	0	1	1
Total	9	5	14

Table 2. Great arteries relationship

Normal relation	4
Side by Side	2
D-malposition	5
L-malposition	3
Total	14

Table 3. Ventricular septal defect

Location:			
Subaortic	9	Perimembranous	8
Doubly committed	1	Muscular Infundibular	2
Noncommitted	1	Muscular Trabecular	1
Subpulmonic	1	AVSD	1
Unclassified	2	Undefined	2
? noncommitted (1)			
? subaortic (1)			
	14		14

폐혈류유출로협착 :

폐혈류로협착의 양상은 Table 4와 같다. 누두부 협착과 폐동맥판협착이 같이 있는 경우가 전체의 반으로, 가장 많았고, 이들 7예중 3예는 50% 이상의 말초 폐동맥협착이 동반되어 있다. 폐동맥폐쇄(pulmonary atresia)의 형태가 2예로서 2예 모두 개방성 동맥관은 없이 대동맥으로부터의 측부혈관이 왕성히 형성되어 있었다.

동반심기형 :

2예는 과거에 modified Blalock-Taussig 단락수술을 받았다. 양측상공정맥이 2예 있었으며 이들 모두

Table 4. Pulmonic flow obstruction

Level of obstruction	No.
Subvalvular only	2
Subvalvular, Valvular	7
c Pul. arterial problems*	(3)
s Pul. arterial problems*	(4)
Subvalvular, Valvular, Annular	2
Subvalvular, Supravalvular	1
Atresia	2
Total	14

* segmental or branching stenosis of pulmonary arteries

Table 5. Associated anatomies

(n=14)

Previous modified B-T shunt	2
ASD or sizable PFO	5
PDA	4
Bilateral SVC	2
Abnormal hepatic vein drainage	1
TAPVR	1
Complete AVSD	1
Tricuspid atresia	1
MAPCA*	1
Coronary art. anomaly	1
Dextrocardia	2
Lt isomerism	1

* major aortopulmonary collateral arteries

상공정맥이 심방외측에 직접 개구하였다. 총폐정맥환류이상, 완전심내막상결손증, 삼첨판폐쇄가 각각 1예씩이었으며, [S. L. L]형의 심기형 1예에서 우관상동맥이 폐동맥의 직하부 우심실유출로로 주행하였다. major aortopulmonary collateral이 양쪽 폐동맥으로 주행하고 있는 폐동맥폐쇄증 1예에서는 개심술 3주전에 unifocalization을 시행하였다(Table 5).

방실판막의 형태 :

14예중 9예에서는 특기할 이상이 관찰되지 않았다. 그러나 공통방실판막, 삼첨판폐쇄가 1예씩, 그리고 심한 승모판의 형성부전 및 기마성승모판(straddling of mitral valve)이 1예씩 관찰되었다. 또한 1예에서는 삼첨판의 전삭이 누두부중격에 비정상적으로 위치하

Table 6. Morphology of atrioventricular valves

(n=14)

Two A-V valves without abnormalities	9
Common A-V valve	1
Tricuspid atresia	1
Mitral hypoplasia	1
Straddling of Mitral valve	1
Abnormal chordae insertion of Tricuspid valve	1

고 있었다(Table. 6).

수술 및 결과

14예중 8예는 심실교정술을 시행하였고 6예에서는 각각의 해부학적인 이유로 해서 tunnel repair가 적합하지 않다고 판단되었는데 이중 4예는 변형 Fontan수술을, 1예는 Fantidis술식²²⁾으로 수술하였으며 나머지 1예는 개심시 수술소견이 이러한 orthoterminal correction에 적합하지 않아 고식적 수술만을 시행하였다(Table 7 및 Table 8).

증례 1은 누두부중격의 비정상적인 위치에 있는 삼첨판전삭을 분리하고 tunnel repair를 한 후 전삭을 다시 부착시켰었다. 술후 8개월의 추적관찰에서 걱정하였던 삼첨판폐쇄부전의 임상소견 및 초음파소견은 관찰되지 않았다. 증례 2는 doubly committed VSD로서 tunnel patch가 우심실 유출로에 위치하여 폐혈류의 장애를 초래하여 되어 우심실의 경관륜폐취확장이 필요하였다. 증례 4는 restrictive VSD의 전상부 원추부 중격을 절제하여 확장한 후 tunnel repair를 하였다. 증례 6은 [S. D. L]의 형태로서 우관상동맥의 주행 때문에 Rastelli 수술을 예상하였으나 누두부 절제, 판막절개 그리고 광범위한 폐동맥성형술로서 경관륜폐취의 이용없이 좋은 결과를 보였다. 증례 7 및 8은 폐동맥 폐쇄로서 Rastelli 수술을 시행하였으나 술후 우심실의 압력이 좌심실보다 높았고, 결국 회복되지 못하고 사망하였다. 이중 증례 7은 폐동맥 및 좌심실의 크기가 수술적응을 판단하는데 어려움이 있었고 증례 8 역시 폐동맥의 크기가 충분치 않았으며, 폐동맥과 conduit 사이의 문합부에서 기술적인 잘못이 확인되었다.

심실내교정 8예중 3예가 사망하여 높은 사망율을 보

Table 7. Intraventricular tunnel repair

	Age (yr)	Unfavorable surgical anatomies	Pulmonic flow reconstruction	Post op. PRV/LV	Result
Case 1	12	Abnormal insertion of Tricuspid valve	Infundibulectomy RVOT patch	0.37	Good
Case 2	20	Doubly committed VSD	Infundibulectomy Transannular patch	0.50	Good
Case 3	1 ¼	Branching stenosis of PA	Infundibulectomy RVOT patch Angioplasty	•	Good
Case 4	1 ½	Restrictive VSD*	Infundibulectomy Transannular patch	0.62	Good
Case 5	1 ¼	•	Infundibulectomy RVOT patch	0.66	Expired
Case 6	5	{S.D.L} Supravalvular & LPA stenosis Rt. coronary on RVOT	Infundibulectomy Valvotomy Angioplasty No patch	•	Good
Case 7	5	Atrietic annulus & MPA Small size LV, Pul. artery	Rastelli op.	>1	Expired
Case 8	7	Pulmonary atresia MAPCAs to both lung** Small size confluent Pul. artery	Rastelli op.	>1	Expired

* enlargement of VSD

** previous unifocalization of collateral pathways of Lt lung

었는데 2예는 진술한 폐동맥폐쇄증 환자로서 폐동맥 크기에 따른 수술적응 판단에 어려움이 있었던 경우였고, 증례 5는 좋은 수술효과를 보였으나 수술당일 새벽 보조호흡의 weaning시 부주의한 사고로 사망하였다.

한편 증례 9는 완전심내막상결손증의 DORV로서 VSD가 noncommitted되어 있는 이유로서, 또 증례 10은 삼첨판 폐쇄의 동반, 증례 12는 VSD가 noncommitted되어 있고 좌심실의 용적이 적은 것으로 판단 각각 변형 Fontan 수술을 시행하였다. 그리고 증례 13은 {S. L. L}의 DORV로서 우측방실판 측 승모판의 straddling이 심하여 승모판을 폐쇄하고 변형 Fontan 수술을 시행하였다. 증례 11은 VSD가 매우 restrictive하고 좌심실의 동심성 비대가 심하였다. 폐동맥의 압력이 높아 통상의 Fontan 술식에 따른 수술 위험성을 고려하여 Fantidis²²⁾ 술식으로 수술하였다. 수술 1년 6개월이 경과한 현재 아무런 투약없이 지내고 있으나 후두협착이 합병하였다. 한편 증례 14는 승모판형성 부전을 보이고 있는 {A. L. L}의 형태로 체정맥 및 폐정맥의 환류이상뿐 아니라 빈번한 상심실성부정맥

등, Fontan 수술에 부적합한 조건이 많아서 고식적 수술만을 시행하였다. 이들 orthoterminal 교정 예중 증례 9는 수술장에서 사망하였는데 폐동맥 압력이 높아서 Fontan술식에 적합하지 않았던 경우로 판단된다.

고 안

1957년 Witham이 양대혈관우심기시증(Double Outlet Right Ventricle)이란 용어를 처음 사용한 이래 DORV의 정의, 그리고 그 해부학적 대상 범위 등에 대하여 아직도 이견이 많다.

Neufeld³⁾, Sridaromont⁶⁾ 등은 양대혈관이 우심실에서 기시하면서 Bilateral conus의 존재가 진단의 조건이라 하였으나 Pacifico¹⁾, Kirklin²⁾ 등은 DORV를 심실과 양대혈관의 연결형태를 특징하는 용어로서 이해되되, 양대혈관 모두가 각각 50% 이상씩 형태학적 우심실에서 기시할 때로 하는 소위 50% rule을 적용하고 있다. 이들은 또 DORV와 활로세 4징증의 구별은 Aorta가 거의 전부(90% 이상) 우심실에서 기시할

Table 8. Group B: Orthoterminal correction

	Age (yr)	Associated anatomies	PPA (mmHg)	Operation	Result
Case 9	4	Common A-V valve Non committed VSD	22	Atrial septation Modified Fontan op.	Expired
Case 10	12	Tricuspid atresia LSVC to Lt atrium Large ASD	14	ASD patch closure Modified Fontan op.	Good
Case 11	2¼	Restrictive VSD Concentric hypertrophy of Lt ventricle	23	Fantidis' RA-PA anastomosis	Fair (laryngeal stenosis)
Case 12	5	Noncommitted VSD (?) R/O DIRV & hypoplastic Lt ventricle	16	Tricuspid valve closure Modified Fontan op.	Good
Case 13	12	{S.L.L.} Straddling of Rt A-V valve	10	Rt A-V valve closure Modified Fontan op.	Good
Case 14	10	{A.L.L.} Mitral hypoplasia Bilateral SVC, Hepatic vein abnormal drainage TAPVR		Pul. valvotomy Aorto-LPA shunt	Fair

때만 폐동맥협착을 동반한 양대혈관우심기시증 (DORV with PS)으로 분류하였다.

1972년 Lev⁴⁾ 등은 Bilateral conus의 존재는 무관하게 양대혈관의 거의 모두, 즉 3개의 판막중 2개 이상이 우심실에서 기시할때로 규정하고, Bilateral conus의 존재로 인한 대동맥판-승모판비연속성 (Aortico-Mitral discontinuity)의 유무보다는 VSD와 양대혈관의 상관관계의 중요성을 강조하였다. Lev 등은 그 상관관계에 따라서 DORV를 subaortic, subpulmonic, doubly committed 그리고 noncommitted DORV로 구분하였으며 이러한 분류는 실제 외과적인 관점에서 매우 유용하다.

본 저자들의 경우 DORV란 용어를 하나의 독립된 진단이기 보다는 양대혈관의 연결형태로 이해하고^{5, 7)}, 그 진단기준은 전술한 소위 50% rule을 채택하고 있으며, 폐동맥협착이 있는 경우에 활로 4징과의 구분은 대동맥의 90% 이상이 우심실에서 기시하는 것을 DORV에 포함시키고 있다.

폐동맥협착이 동반된 DORV는 폐동맥협착의 해결에 따른 문제들 외에도 수술방법 및 성적에 영향을 주는 심장내 기형이 드물지 않기 때문에 정확한 술전진단이 어떠한 심기형에서 보다 중요하다고 하겠다²⁾.

DORV의 약 반수에서 폐동맥협착을 동반하며 특히 subaortic VSD의 DORV에 많으나 subpulmonic VSD

에서는 드물다. 폐동맥협착의 양상은 대부분이 누두부협착을 보이면서 폐동맥협착, 판막윤 또는 폐동맥 발육부진을 동반하는 경우가 많다^{5, 7)}. 폐동맥협착의 수술적 해결은 활로 4징중에서와 같으나, 동반되는 불리한 여러 해부학적 조건 때문에 conduit surgery가 불가피한 경우가 적지 않다^{1, 7, 10)}.

DORV의 수술시 목적하는 바는 좌심실의 유일한 유출로인 VSD를 통하여 좌심실의 대동맥판 사이를 연결해 주는 심실내 tunnel교정술이나 이러한 방법이 양대혈관과 VSD와의 상관관계 또는 동반기형에 따라서 심각히 영향 받는다는 것을 주지하는 바이다.

VSD가 noncommitted되어 있는 경우에 그 해부학적 조건 때문에 tunnel repair가 상당히 어려워지거나 불가능할 수도 있다. 동반기형중에 방실판막(Atrio-ventricular valves)의 이상은 외과적으로 매우 중요한 사항이며, 따라서 두 판막의 상대적 크기, 기능, 또한 방실판막의 straddling 및 그 tensor apparatus의 기시 이상 유무 등이 술전에 분명히 규명되어야 한다.

Straddling이 심한 경우 의도한 수술이 불가능하여 Fontan 등의 orthoterminal correction이거나, 또는 valve replacement 및 ventricular septation, conduit surgery 등의 수술로 전환이 불가피하다. Tabry⁹⁾ 등은 straddling을 세 type으로 분류하고 type C에서는 판막대치술이 불가피하며, 또한 이들 대부분에서 반

대쪽의 nondominant심실의 발육 부전으로 인해, 양쪽 심실의 용적과 기능을 고려한 ventricular septation이 필요하다고 하였다. 본 증례 13에서는 우측 방실판막 즉 승모관을 봉합하고 Fontan 술식을 시행하였다.

삼첨판의 tensor apparatus가 비정상적으로 위치하면 tunnel repair시 또는 VSD의 확장시에 장애가 된다. Macartney¹¹⁾ 등의 보고에서 보면 52예의 DORV 중 21예에서 삼첨판의 건삭이 비정상적으로 위치하고 있었다. 이 중 9예는 삼첨판의 건삭이 VSD의 하연에서 기시하여 수술시 큰 문제를 야기하지 않았으나, 나머지 예들은 straddling(2예), 누두부중격기시(5예), 그리고 VSD 상연기시(2예) 등으로 수술시 문제되었다. 이러한 비정상적 위치의 tensor apparatus의 손상을 피하기 위해서는 tubular conduit을 사용하여 심실내 교정을 하게 되거나, 또는 아주 심한 경우는 VSD를 폐쇄한 후 Mustard 또는 Senning의 심방내 혈류전환술과 좌심실-폐동맥 간의 conduit 수술이 필요하기도 한다.

DORV에서 restrictive VSD는 보고자에 따라 차이가 있으나 8~10% 정도로 추정된다. 수술시 VSD의 전상부의 누두부중격을 절제함으로써 심전도계의 손상을 피하면서 확장시킨다. 이때 물론 삼첨판의 건삭이나 대동맥판의 손상을 피하도록 조심하여야 한다. 드물게는 심실 전방벽으로의 지나친 심근절제로 인해서 가성좌심실류가 합병할 수 있다¹²⁾.

대동맥이 L-malposition되어 있는 (S. D. L) 형태의 DORV에서 VSD는 subaortic이며 거의 다 심한 폐동맥 및 폐동맥하협착을 동반한다^{10,13)}. 수술교정에는 특별히 어려운 점은 없으나 우관상동맥이 폐동맥직하부에서 우심실출혈로를 가로지르기 때문에 폐동맥 협착의 해결에 external conduit이 필요한 경우가 많다.

DORV와 완전심내막상결손의 동반기형은, Bharati¹⁵⁾의 보고에 의하면 507예의 완전심내막상결손증 중, 34예(6.7%)가 DORV의 형태로서 그중 15예는 VSD가 subaortic, 15예는 noncommitted defect이었다. 모두 levocardia이면서 이 중 29예는 viceroatrial situs가 solitus이었고, ambigus가 4예, inversus가 1예 이었으며, 전예중 41%에서 좌심실이 작았다. 수술교정시 VSD가 subaortic extension되어 있으면 폐동맥협착의 유무와 정도에 따라 Fontan수술, 또는 external conduit을 이용하여 수술한다.

증례 13과 같이 atrioventricular discordance의 방실구간 연결에 DORV의 형태를 갖는 심기형은 거의

모든 예가 폐동맥협착을 동반한다¹⁶⁾. 전형적인 형태는 situs solitus, ventricular inversion, 폐동맥 협착, dextrocardia 또는 mesocardia이며 대동맥은 L-malposition되어 (S. L. L)의 형태가 대부분이다^{16,17)}. 이때 VSD는 subpulmonic의 위치이다. 드물게 (S. L. D)의 형태의 경우는 VSD가 subaortic에 위치하게 된다. A-V discordance의 DORV에서 A-V node 및 그의 심전도계의 주행이 매우 일관성이 없기 때문에^{16,18)} 수술시 심블럭을 초래할 가능성이 많다. 이러한 형태의 심기형 수술시 좌측의 형태학적 우심실을 통하여, 수술하면 기능심실에 절개를 하는 것이 되며 또 폐동맥 협착의 해결이 어려운 경우도 있다. 또한 (S. L. L)형태에서는 폐동맥판과 대동맥판의 위치 관계상 tunnel patch에 의한 폐동맥협착의 해결이 어려운 경우도 있다. 또한 (S. L. D) 형태에서는 폐동맥판과 대동맥판의 위치관계상 tunnel patch에 의한 폐동맥하협착이 초래될 수도 있다¹⁶⁾. 따라서 A-V discordance의 DORV는 VSD의 위치에 관계없이 우측의 형태학적 좌심실을 통하여 VSD를 폐쇄하고 좌심실과 폐동맥간에 conduit을 사용 연결해주는 술법을 선택하는 것이 좋다^{16,18)}. 그러나 본 증례 13에서는 승모판의 straddling 때문에 Fontan 수술을 시행하였다.

Kirklin과 Castaneda²¹⁾은 DORV의 수술시 다음과 같은 사항에 대한 술전규명이 필요하다고 하였다. 즉 1) 방실의 연결, 2) 대동맥과 폐동맥의 위치관계, 3) VSD의 위치, 4) 폐동맥협착의 유무, 5) 관상동맥의 주행, 6) 양측 심실의 크기 등을 언급하였다. 그 외에도 전술한 바와 같이 심장구간의 공간적 상호위치 및 동반기형의 형태 특히 방실판막의 형태가 중요하다.

폐동맥협착을 동반한 DORV에서 Fontan 술식은 tunnel repair가 불가능하거나 불리한 조건에서 차선의 방법으로 선택할 수 있다. 특히 방실판막의 형성부전 또는 straddling, noncommitted VSD, 심실의 발육부전 등이 동반될 때 Fontan 수술이 적용되며, 술후 장기성적에 불확실한 점이 있기는 하나 대개의 경우 수술성적은 양호하다²⁰⁾.

본 증례들 중 5예는 orthoterminal correction을 실시하여 그중 1예는 수술에서 회복하지 못하고 사망하였다. 이 경우는 폐동맥압이 Fontan 수술 하기에는 불리한 조건이었다. 증례 11에서는 폐동맥압력이 높아서 orthoterminal correction의 한 방법인 Fanti-dis²²⁾ 술식을 시도하여 현재 아무런 투약없이 지내고 있다. 그러나 술자들의 주장처럼 몇 가지 이유들로 해

서 Fontan 수술보다 유리할 것이라는 점은 아직 외국 문헌에도 임상보고가 없을 뿐 아니라 본 병원에서의 증례도 1예에 불과하기 때문에 아직 분명히 말할 수 없다고 하겠다.

결 론

본 세중병원에서는 폐혈류유출로협착을 동반한 양대혈관우심기시증 14예를 치험하였다. 그중 8예는 심실내 tunnel repair를 5예는 변형 Fontan 수술 등의 orthoterminal 교정술을 나머지 예는 고식적 수술을 시행하였다. 그중 4예가 사망하여 비교적 높은 사망율을 보였다.

폐동맥협착이 동반된 DORV에서는 수술방법 및 성적에 영향을 주는 동반기형이 드물지 않기 때문에 이에 대한 정확한 술전진단이 요구되며, tunnel repair가 불리한 조건에서는 변형 Fontan 수술을 차선의 선택으로 고려할 수 있다.

REFERENCES

1. Pacifico AD, Kirklin JW, Barger LM Jr: *Complex congenital malformation, Surgical treatment of double-outlet right ventricle. Advances in Cardiovascular Surgery, JW Kirklin, ed., New York, 1973. Grune & Stratton, Inc, pp.57-76.*
2. Kirklin JW Pacifico AD, Blackstone EH et al: *Current risks and protocols for double outlet right ventricles, J. Thorac Cardiovasc Surg 92:913, 1986.*
3. Neufeld HN, Dushane JW, Wood EH et al: *Origin of both great vessels form the right ventricle. Circulation 23:339, 1961.*
4. Lev M, Bharati S, Meng CL et al: *A concept of double-outlet right ventricle, J. Thorac Cardiovasc Surg 64:271, 1972.*
5. Wilcox BR, Hill C, Macartney FJ et al: *Surgical anatomy of double outlet right ventricle with situs solitu and atrioventricular concordance. J. Thorac Cardiovasc Sug 82:405, 1981.*
6. Sridaromont S, Ritter DG, Feldt RH et al: *Double-outlet right ventricle, Anatomic and angiographic correlations, Mayo Clin Proc 53:555, 1978.*
7. Stewart S: *Couble-outlet right ventricle. A col-lectective review with a surgical viewpoint. J.*

- Thorac Cardiovasc Surg 71:355, 1976.*
8. Tabry IF, McGoon DC, Danielson CK et al: *Surgical management of double outlet right ventricle associated with atrioventricular discordance. J. Thorac Cardiovasc Surg 76:336, 1978.*
9. Tabry IF, McGoon DC, Danielson GK et al: *Surgical management of straddling atrioventricular valve. J. Thorac Cardiovasc surg 77:191, 1979.*
10. Van Praagh R, Perez-Trevino C, Reynolds J et al: *Double outlet right ventricle with subaortic ventricular septal defect and pulmonary stenosis. Am. J. Cardiology 35:42, 1975.*
11. Macartney FJ, Rigby ML, Anderson RH et al: *Double Outlet Right Ventricle (S.D.L) with subaortic ventricular septal defect and pulmonary stenosis. Brit Heart J 52:164, 1984.*
12. Edwards WD, Wilcox BR, Danielson GK et al: *Postoperative false aneurysm of left ventricle and obstruction of left circumflex coronary artery complicating enlargement of restrictive ventricular septal defect in double outlet right ventricle. J. Thorac Cardiovasc Sug 80:141, 1980.*
13. Lincoln C, Anderson RH et al: *Double outlet right ventricle with malposition of Aorta. Brit Heart J. 37:453, 1975.*
14. Pacifico AD, Kirklin JW, Barger LM: *Repair of complete atrioventricular canal associated with TOF or DORV: Repair of 10 patients. Ann Thorac Surg 29:351, 1980.*
15. Bharati S, Kirklin JW, Mcallister HA Jr et al: *The surgical anatomy of common atrioventricular orifice with Tetralogy of Fallot, Double outlet right ventricle and Complete regular transposition. Circulation 61:1142, 1980.*
16. Tabry IF, McGoon DC, Danielson GK et al: *Surgical management of double outlet right ventricle associated with atrioventricular discordance. J. Thorac Cardiovasc Surg 76:336, 1978.*
17. Danielson GK, Tabry IF, Ritter DG et al: *Successful repair of double outlet right ventricle, atrioventricular discordance associated with dextrocardia and pulmonic stenosis. J. Thorac Cardiovasc Surg 76:710, 1978.*
18. Bharati S, Lev M: *The course of the conduction system in dextrocardia. Circulation 57:163, 1978.*
19. Stewart R, Kirklin JW, Pacifico AD et al: *Repair of*

- double outlet right ventricle. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 78:102, 1979.
20. Abe T, Sugiki K, Komatsu S: *Successful repair of double outlet right ventricle by modified Fontan operation. Ann Thorac Surg* 42:554, 1986.
21. Kirklin JK, Castaneda AR: *Surgical correction of double outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect. J. Thorac Cardiovasc Surg* 73:339, 1977.
22. Fantidis P, Salvador JC, Ruiz MAF et al: *A new surgical technique for orthoterminal correction: Experimental development. Ann Thorac Surg* 39:450, 1984.
23. Stewart, RW, Kirklin JW, Pacifico AD et al: *Repair of double outlet right ventricle. An analysis of 12 cases. J. Thorac Cardiovasc Surg* 78:502, 1979.
24. Guo-Wei H, Mee RBB: *Complete atrioventricular canal associated with Tetralogy of Fallot or Double-Outlet Right Ventricle and Right Ventricular outflow tract Obstruction: A report of successful surgical treatment. Ann Thorac Surgery* 41:612, 1986.