

심방중격 결손증, 심실중격 결손증, 폐동맥 협착증을 동반한 교정형 대혈관 전위증

박 상 섭* · 황 윤 호* · 조 광 현*

-Abstract-

Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries Associated with ASD, VSD and P. S

Sang Sup Park, M.D.* , Youn Ho Whang, M.D.* , Kwang Hyun Cho, M.D.*

Congenitally corrected transposition of the great arteries is defined as the anomaly of atrioventricular and ventriculoarterial discordance. Although this condition is compatible with longevity, it is usually associated with other congenital cardiac anomalies, which result in a greatly shortened life span.

This report describes a 2 years old female patient who had congenitally corrected transposition of the great arteries associated with ASD, VSD and pulmonary stenosis. The ASD was closed directly through the right atriotomy and the VSD was closed using Dacron patch through right ventriculotomy and the pulmonary(valvular, supra and subvalvular) stenosis was repaired with the use of a valved conduit woven Dacron vessel graft between the pulmonary ventricle and the main pulmonary artery.

I. 서 론

1875년 Rokintansky¹⁾가 처음으로 기술한 교정형 대동맥 전치증은 현재 선천성 교정형 대혈관전위증으로 불리고 있으며, 이 기형은 심실과 대동맥의 연결에 불일치(discordance)가 있고 심방과 심실간에도 불일치는 있으나, 혈류학적 통로가 생리학적으로 정상인 선천성 심장기형이다. 그러나 일부에서 다른 심장기형으로 흔히 심실중격결손증, 폐동맥유출로협착, 삼첨판막폐쇄부전증 및 방실전도장애를 동반하는 것으로 알

려져 있으며, 전체 선천성 심장기형의 1.4%의 발생빈도를 나타낸다고 보고되고 있다. Van Praagh의 병리학적 해부분류에 의하면 내장심방정위의 경우 L-Loop, L-transposition의 경우(S. L. L)와 내장심방역위에서 D-Loop, D-transposition의 경우(I. D. D)가 많다²⁾.

본 인제의대 부산 백병원 흉부외과에서는 최근 내장심방정위가 있는 선천성 교정형 대혈관전위증과 동반된 심방중격 결손증, 심실중격결손증, 폐동맥협착증이 있는 환자를 개심술로 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

*인제대학교 의과대학 부속 부산 백병원 흉부외과학교실
*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Pusan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

1990년 7월 30일 접수

II. 증례

3세 여아로 청색증과 곤봉지를 보이고 운동성 호흡

곤란을 주소로 입원하였다. 환자는 정상분만하여 건강하게 자라다가 1세때 부터 잦은 상기도 감염, 운동시 호흡곤란, 곤봉지, 피로감, 울때 청색증이 보이는 것을 발견하였으나 특별한 검사나 치료없이 지내던 중 인근 소아과의원에서 선천성 심장기형이 있음을 지적 받고 정확한 진단과 치료를 위해 1988년 7월 6일 본원 소아과로 입원하였다.

과거력상 anoxic spell의 병력이 있었고 가족력상 두자매중 둘째로 정상분만 하였으며 양친은 모두 건강하였다.

입원시 이학적 소견은 체중 15kg, 신장 91cm, 체포면적 $0.63m^2$ 으로 비교적 정상적인 발육을 보였으며 혈압 90/60mmHg, 맥박수 96회/분, 호흡수 26회/분, 체온 36.4°C였다. 경정맥 팽창 및 간장과 비장의 비대는 없었으며, 구순에 경미한 청색증이 보이고, 상하지말단에 곤봉모양의 손가락 및 발가락을 보았다. 흉부에서 thrill은 촉진되지 않았으나 grad III/VI의 수축기 잡음이 좌측흉골연 2,3,4, 늑간에서 청진되었다.

혈액학적 소견상 혈색소 16.2g/dl, 해마토크리트 49.3%, 백혈구 11600/mm³였고, 그외 뇨검사, 간기능검사, 신기능검사, 혈중 전해질검사, 혈액응고검사는 정상범위였다.

단순흉부 X-선상에 심장의 비대는 없었고, 폐혈관음영은 정상이었다. 좌측대동맥궁이 있었으며 좌측횡격막하에 위장내 가스음영을 볼 수 있었다(Fig. 1).

심전도상 sinus rhythm으로 +85°의 정상면위에 있었으며 Q파는 aVR, aVF, Lead III에서 보였으며 V₆에서는 보이지 않았다.

심장초음파검사상 대동맥이 폐혈관의 전방에 위치

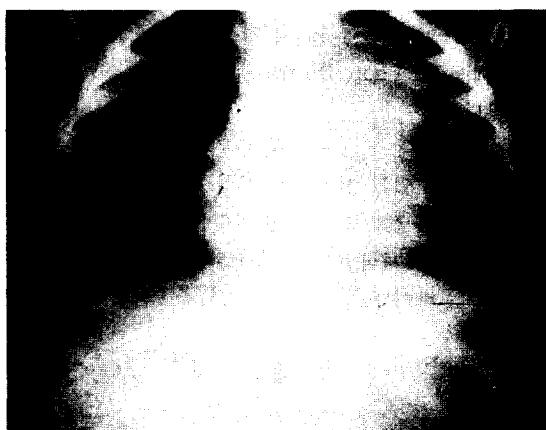


Fig. 1. Preoperative chest PA view.

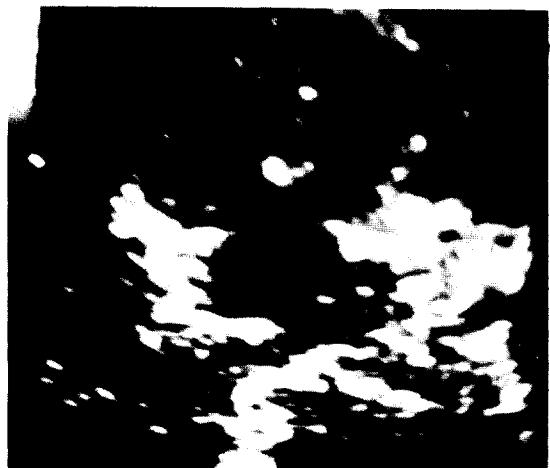


Fig. 2. Preoperative Echocardiogram

하며 두 혈관의 판막이 거의 같은 높이에 위치해 있었고, 폐동맥은 심하게 좁아져 있었으며 심실중격결손이 보였다(Fig. 2).

심도자법의 소견상 대정맥, 우심방, 해부학적 우심실의 산소포화도의 차이는 없었으며 해부학적 우심실의 수축기압은 104mmHg이었다. 카테터는 폐동맥협착으로 인해 폐동맥으로 통과하지 못했으며 심방중격결손, 심실중격결손이 있었다(Table 1).

심실조영술상 판첨과 유두근 및 심실수축 및 이완상태등의 특징으로 우심방과 연결된 심실이 형태학적 좌심실이며, 대동맥에 연결된 심실이 형태학적 우심실임을 알 수 있었고, 폐동맥유출로협착과 심실중격결손을 확인할 수 있었으며 또한 대동맥이 좌측전방으로 편위되어 있었다(Fig. 3).

Table 1. The data of cardiac catheterization.

Position	O ₂ sat.	O ₂ cont.	Pressure(mmHg)
RV ₁	72.8	15.3	104 / 33 / 46
RV ₂	71.7	15.5	
SVC	63.8	13.4	
IVC	69.3	14.5	
RA ₁	75.1	15.8	14 / 8 / 10
RA ₂	67.2	14.1	
LV	91.9	19.3	110 / 13 / 52
AO			108 / 13 / 52
LA	98.5	20.7	15 / 9 / 12



Fig. 3. Preoperative angiogram.

a ; Left side ventriculogram. b ; Right side ventriculogram.

이상과 같은 검사소견과 심장조영술에 의해 내장심방정위의 선천성 교정형 대혈관전위증과 심방중격결손증, 심실중격 결손증, 폐동맥협착증을 동반한 것으로 진단하고 1988년 9월 12일 수술하였다.

수술은 전신마취하에 흉골정중절개로 개흉, 심낭을 절개하였다. 체외순환은 Sans® 5-Head solles pump, Johnson and Johnson membrane oxygenator를 사용하였으며, Hemodilution은 20%로 이용하였고, 직장온도를 27°C 까지 하강시켰다. 심근보호는 냉혈 GIK 심근정지액과 국소냉각을 병용하였다.

심장의 외형은 상행대동맥은 주폐동맥의 좌측전방에 위치하고 직경은 약 1.7cm로 해부학적 좌심실에서 기시하였고, 하행대동맥은 추골의 우측으로 주행하였다. 주폐동맥의 직경은 1.0cm이었다. 관상동맥은 좌우 모두 대동맥에서 기시하면서 정상과 역위되어 있어 우측관상동맥에서 anterior descending과 circumflex artery로 분지하였고, 좌측관상동맥은 후방으로 주행하여 좌측방실구에 위치하였다. 해부학적 좌심실비대, 우심방비대와 해부학적 우심실의 크기가 작은것을 확인하였다(Fig. 4).

우심방을 절개하였을때 $1.0 \times 0.5\text{cm}$ 크기의 2차공 심방중격결손을 발견하고 단순 봉합하였으며, 방실판막이 송모판막인것과 심실의 구조가 형태학적으로 좌심실의 특징을 가지고 있음을 확인하였다. 또한 우심방 절개를 통해 $1.0 \times 1.0\text{cm}$ 크기의 Kir Klin type II의 심실중격결손을 Dacron 팻취를 사용하여 해부학적 우심실쪽으로 특히 심실중격의 전·상연을 조심하면서 봉합하였다(Fig. 5).

폐동맥협착은 먼저 주폐동맥을 종절개하여 Valvular stenosis 소견을 확인하고 유착된 이첨판막 및 교

련절개술을 시행하여 Hegar 12번이 저항없이 통과되게 한 후 봉합하였다. 교정수술이 완료된 후 심장은 전기 충격으로 수축력을 회복하였다. 그러나 전신 저혈압(수축기 혈압;60mmHg이하)과 Sinus Bradycardia(분당 60회이하)이 나타나 형태학적인 좌심실과 우심실의 수축기 혈압을 측정하였다. 이때 형태학적 좌심실이 100mmHg, 형태학적 우심실이 90mmHg이었다. 완전한 폐동맥협착이 교정되지 않은 것으로 생



Fig. 4. Operative finding.

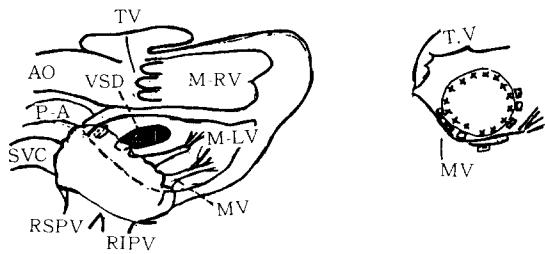


Fig. 5. Operative method of the closure of VSD.



Fig. 6. The appearance of interposition of valved conduit between pulmonic trunk and lower portion of right side ventricle.

각되어 주폐동맥과 해부학적 우심실사이에 Valved conduit 이식을 할것을 결정하고 다시 체외순환을 통한 심정지후 Valve(capentier - Edward, 16mm), Composite Vessel(Woven Daron)graft를 관상동맥을 피해 우심실 하부에 종절개를 실시한 후 주폐동맥과 해부학적 우심실사이에 이식하였다(Fig. 6).

전기 충격에 의해 심박동을 재개시킨 후 측정한 형태학적 우심실 수축기압은 160mHg, 형태학적 좌심실 수축기압은, 60mmHg이었다. 또한 폐동맥판막 전후의 압력차는 30mmHg임을 확인하고 폐동맥협착이 교정되었음을 알았다. 그러나 심박동수가 분당 50회이하이며, 심전도상 완전방실차단을 확인되어 영구적 심박동기용 전극을 심근(epicandium)에 부착하고 일시적인 심박동기로 작동을 시작하여 정상 혈압을 유지할 수 있었다. 수술에 소요된 체외순환 시간은 234분이었고, 대동맥차단 시간은 103분, 48분으로 151분이었다. 술후 완전방실차단(Fig. 7)이 회복되지 않아 술후 8일째 영구적 심박동기를 좌측 옆구리 근육총사이에 이식하였다(Fig. 8).

술후 43일만에 건강한 모습으로 퇴원하였다.

III. 고 안

선천성 교정형 대혈관전위증은 해부학적으로 심실과 대동맥간의 불일치와 함께 심방과 심실간에도 불일치가 있으나 생리적으로는 정상적인 혈류학적 통로를 유지하는 매우 드문 선천성 심장기형으로 전체 심장기형의 약 1.4%의 빈도를 지닌다¹⁾.

1875년 Rokintasky에 의해 대혈관전위증이 심실중

격의 위치에 의하여 교정된 것이라고 기술한 아래 교정형 대혈관전위증이라는 표현이 현재 널리 사용되고 있으며 교정형 대혈관전위증은 대부분 내장심장정위(visceroartial situs solitus)로서 L-loop, L-transposition(S.L.L)로 표시하며, 드물게는 내장심장역위(visceroatrial situs inversus)로서 D-Loop, D-transposition(I.D.D)를 보인다^{2,3,4)}.

내장심장정위가 있는 교정형 대혈관전위증은 우측의 정맥성심방이 우측의 형태학적 좌심실로 승모판인 방실판막을 통하여 연결된다. 심실충격은 우측 전방에서 좌측 후방으로 양간의 경사를 이루어 우측심실이 정상보다 후방에 위치하고 좌측심실은 정상보다 전방에 위치하게 된다. 대동맥은 폐동맥의 좌측전방에 위치하며 폐동맥판막 하부에 근육조직이 없는 경우는 우측 방실판막과 섬유성 연결을 가진다. 대부분의 경우 관상동맥의 분포도 역위되어 있어서 우측 관상동맥은

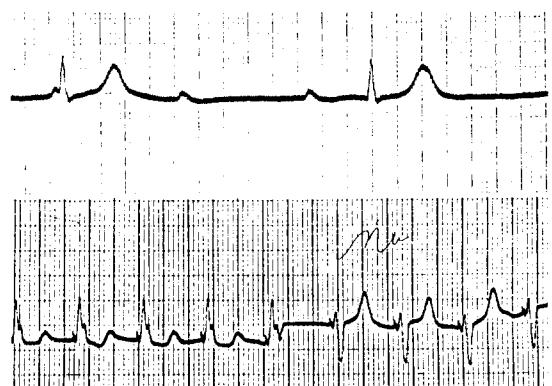


Fig. 7. EKG after immediate extracorporeal circulation bypass off.: above EKG after implantation of permanent pacemaker. : below



Fig. 8. Postoperative chest PA view.

우측전방으로 주행하다가 anterior descending과 circumflex / artery로 나뉘어 anterior descending artery는 좌측심실과 우측심실 사이를 지나고 circumflex artery는 폐동맥직하부의 폐동맥유출로를 지나 우측방실구로 주행하며, 좌측관상동맥은 후방으로 주행하여 좌측방실구에 위치하며 marginal과 posterior descending artery로 나뉜다. 내장심장역위가 있는 경우는 이와 반대로 되어있다.

임상적으로는 빈번한 호흡기 감염, 심부전증, 청색증이 있으나, 이는 혈류학적 변화와 동반질환의 유무에 따라서 다양하게 나타난다. 수술하지 않을 때의 사망 원인은 동반기형의 정도에 따라 완전 방실차단, 삼첨판막의 폐쇄부전증, 심부전증이 있다. Anderson⁴⁾ 등은 전결절과 심방실속간에 중요한 전도기전이 있으며 이곳의 섬유화가 완전방실차단의 원인이 되며 삼첨판 폐쇄부전증의 원인은 확실치 않으나 특히 S. L. L 형에서 빈발하며^{7,8)} Allwork 등은 91%에서 이를 동반하며 1/3 예에서 임상적으로 폐쇄부전증이 있었다.

그의 종류는 Ebstein형, chordae의 short and thick, stenosis, atresia, parachute 등이 있다. 수술전의 심부전증은 년령과 밀접한 관계를 가지고 있다.

교정형 대혈관전위증은 심실중격결손, 폐동맥유출로협착, 삼첨판막부전증, 방실전도장애를 흔히 동반하며 드물게는 대동맥유출로협착, 심방중격결손증, 동맥관계증증, 승모판막 폐쇄부전증 및 대동맥협착등을 동반하기도 한다^{2,3,9,10)}.

심실중격결손증은 교정형 대혈관전위증에서 단심실증 다음으로 가장 많이 동반되는 것으로 전례의 약 85%를 차지한다고 하였다. 심방중격과 심실중격의 부정열(malalignment)로 인하여 막성중격이 대체로 크며 이 부위에 결손이 있게 되어 perimembranous inlet 형이나 perimembranous outlet 형이 가장 많아 약 85%를 차지한다고 하였으며 이러한 형에서는 보통 폐동맥이 심실중격결손으로 편위되어 있다고 보고하였다. Type I은 심실중격결손이 대동맥과 폐동맥판막의 바로 밑에 위치하며 전후면상 두개의 판막이 동일선상에서 보이며 양측심실은 평행하게 보인다. 또한 실사능(crista supraventricularis)이 극히 형성부전하며 거의 모두 폐동맥유출로협착을 동반한다. Type II는 대동맥판막이 폐동맥판막보다 높게 있으며 심실중격결손이 폐동맥하부에 위치하고 심실중격결손이 실사능의 Parietal band에 의해서 대동맥단과 잘

분리되어 있다¹³⁾.

또한 드물게 muscular형이나 subarterial형이 있다고 하였다.

심실중격결손증에 대한 외과적 교정시 이에 대한 접근은 우심방, 폐동맥, 대동맥, 해부학적 좌심실, 해부학적 우심실, 좌심방등의 보고가 있다^{17~24)}. Westerman이나 Skow등은 심실중격결손의 노출이 우심방절개를 통하는 것이 가장 쉬우며 심실절개는 폐동맥협착으로 인한 valved conduit graft를 위해 보류되어져야 한다고 하였다^{12,17)}. 형태학적 좌심실절개시는 관상동맥의 주행을 피하여 심실중격 가까이에 절개함으로, 폐동맥유출로의 노출이 용이하며, 전도조직의 손상을 피하기 위하여 비교적 하부에 하며 조기 절개는 짧게 하여 전유두근의 손상을 피하여야 한다고 되어있다²⁵⁾.

폐동맥협착은 판막협착, 판막하협착으로 나누는데 판막협착은 판률의 폐쇄 또는 형성부전이나 판막엽의 협착으로 인하며, 판막하협착은 심실 전방벽의 근육비대로 인한 경우와 섬유성 판막하부 조직으로 인한 경우로 이 섬유성 조직은 승모판막, 삼첨판막, 대동맥판막이나 막성중격으로 부터 나온 것이다²⁵⁾. 폐동맥 협착의 교정시 근성판막하협착의 경우(S. L. L)형에서는 전도조직으로 인하여 비후된 조직을 제거하는데 제한이 있어 대부분 valved conduit를 사용하거나(I. D. D)형에서는 His속이 심실중격의 후하방을 지나므로 폐동맥 판막하절개 및 누두부절개가 이용될 수 있다¹²⁾. Westerman등은 Valved conduit 사용으로 사망율은 43%에서 16%로 감소시켰다²⁰⁾. 본 증례에서도 valved conduit를 이용하였다.

삼첨판막의 기형은 {S. L. L}형에서 약 91%나 일어나며 그 중 1/3에서는 기능적인 폐쇄부전이 동반되고, Ebstein형의 변형을 보이는 경우가 많으며, 드물게는 판막엽의 협착, 폐쇄, 비정상적인 유두근이나 전색의 이상 삽입을 볼 수 있다고 하였다²⁵⁾. 그러나 {I. D. D}형에서는 삼첨판막의 부전이나 완전방실차단은 없는 것으로 되어있다¹²⁾.

교정형 대혈관전위증의 {S. L. L}형에서는 심장전도조직의 섬유화로 인한 장애가 있어 완전방실차단이 약 12%에서 보이며 심장 심실내의 특별한 전도조직을 가진다^{9,13~17)}. 이 전도조직에 대하여 논란이 많으나 일반적인 견해는 {S. L. L}형에서는 2개의 방실결절이 있는데 관상정맥동 근처에 위치하는 후결절은 원시결절로 형성부전을 보이며, His속과는 거의 연결되지 않

고 우심방 좌측벽의 승모판과 폐동맥판륜 연속부에 위치하는 전결절이 His속과 연결되어 폐동맥판륜 직하부에 있는 폐동맥유출로의 전방을 주행하여 폐동맥판륜의 우측외연을 따라 심실중격으로 내려간다. 심실중격결손이 없는 경우는 막성중격의 전방을 지나며 심실중격결손이 있는 경우는 결손부의 우측전상연을 지난다.^{5,25,27,32)} {I. D. D}형에서는 이와 반대로 전결절은 His속과의 연결이 없으며 정상적으로 Todaro건과 방실판막연 및 관상정맥동이 이루는 Koch삼각형의 첨부에 위치하는 후결절이 His속과 연결되어 심실중격의 능으로 내려와서 좌측속은 형태학적 좌심실로 가고, 우측속은 형태학적 우심실의 Trabecular septomarginalis하부를 지난다. 또한 방실전도속에서 전속이 나와 막성중격의 전방으로 올라가나 폐동맥유출로에서 사라진다고 보고하고 있다.^{33~35)}

술후 발생할 수 있는 합병증으로 삼첨판막부전이나 완전방실차단이 있는데 {S. L. L}에서는 삼첨판막부전은 약 43%에서 발생하며 원인은 확실치 않으나 심실중격결손의 봉합, 폐동맥유출로협착의 교정, 수술전후의 완전방실차단이 관계가 된다고 했다. 외상적 완전방실차단은 약 15~67%에서 나타나며 {I. D. D}형에서는 이런 합병증이 없다고 보고하고 있다.^{12,14,15)} 본 증례에서는 {S. L. L}형으로 술후 외상적 완전방실차단이 발생하였다.

결과적으로 술후의 예후 판정은 환자의 연령, 술전의 심장비대, 술전의 조열심실수축의 유무가 영향을 미치며 결국 합병기형이 있는 선천성 교정형 대혈관전위증은 빨리 수술하는 것이 가장 중요하다.

IV. 결 론

본 인제의대 부산 백병원 흉부외과학 교실에서는 심방중격결손증, 심실중격결손증, 폐동맥협착증을 동반한 내장심방정위의 교정형 대혈관전위증 1례를 수술 치험 하였기에 문현고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Fontana, R. S., Edwards, J. E. : Frequency of occurrence of various anatomic types of malformations. In congenital Cardiac Diseases : Review of 357 Cases Studied Pathologically, p40. W. B. Saunders, Philadelphia, 1962.
2. Allowrk, S. P., Bental, H. H., Becker, A. E., Cameron, H., Gameron, H., Gerils, S.M., Wilkinson J. L., Anderson, R. H. : Congenitally corrected transposition of the great arteries : morphologic study of 32 cases. Am. J. Cardiol., 38 : 910, 1976.
3. Van Praagh, R. : What is congenitally corrected transposition? N. Engl. J. Med. 282 : 1097, 1970.
4. Kirklin, J. W., Pacifico, A. D., Barger, L. M., JR., Sata, B. : Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries. Circulation, 48 : 153 1973.
5. Anderson R. H., Becker A. E., Arnold R., Wilkinson J. L. : The conducting tissues in congenitally corrected transposition. Circulation 50 : 911, 1974.
6. Kupersmith J., rongrad E., Gersony W. M., Bowman F. O. : Electrophysiological identification of the specialized conduction system in corrected transposition
7. Paul M. H., Van Praagh S., Van Praagh R., : corrected transposition of the grreat arteries. in pediatric cardiology, edited by Wanson H. St. Louis, CV Mosby, 1968, p. 611.
8. Allwork S. P., bental H. H., Becker A. E., Cameron H., Gerils L. M., Wilkinson J. L. Anderson R. H. : Congenitally corrected transposition of the great arteries : morpholoic sturdy of 32 cases ; amj
9. Bcnfils-Roberts, E. A., Guller, B., McGoon, D. C., Danielson
10. Friedberg, D. A., Nadas, A. S. : The clinical profils of patients with congenital corrected transposition of the great arteries. A Sturdy of 60 cases. N. Ling. J. 282 : 1053, 1970.
11. Anderson, R. H., Becker, A. E., Lucchesem F. A., Meier, M. A., Rigby, M. L., Soto, B. : congenitally corrected transposition : in Morphology of congenital heart dises. 101~120, University Park Prss, 1983.
12. G. K. : Corrected transposition : Surgical treatment of associated anomalies. Ann. Thoracic. Surg., 17 : 200, 1974.
13. Westerman, G. R., Lang, P., Castenada, A. R., Norwood, W. I. : Corrected transposition and repair of associated intracardiac defects. Circulation, 66(Suppl) : 197, 1982.
14. Okamura, K., Konno, s. : Two types of VSD in

- corrected transposition of the great arteries: reference to approaches.* Am. Heart. J., 85: 483, 1973.
14. Skow, J. R., Mulder, D. G. : *Atrial approach for repair of VSD in corrected transposition.* J. Thoracic Cardiovasc. Surg., 67 : 426, 1974.
 15. Olinger, G. N., Maloney, J. V. : *Transpulmonary artery repair of Ventricular Septal defect associated with congenitally corrected transposition of the great arteries.* J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 73 : 353, 1977.
 16. Tesler, U. F., Fernandez, J., Gooch, A. S., Lemole, G. : *Transpulmonary closure of VSD in corrected transposition of the great vessels: A new Surgical approach* J. Thorac. Cardiovasc., 15 : 503, 1974.
 17. Marcelletti, C., Maloney, J. D., Ritter, D. G., Danielson, G. K., McGoon, D. D., Wallacer, R. B. : *Corrected transposition and VSD: Surgical experience.* Ann. Surg. 191 : 751, 1980.
 18. Hallman, G. L., Gill, S. S., Bloodwell, R. D., McNamara, D. G., Latson, J. R., Leachman, R. D., Colley, D. A. : *Surgical treatment of cardiac defects associated with corrected transposition of the great vessels.* Circulation 36(Suppli) ; 1 - 133, 1967.
 19. Nagail, I., Kawashima, Y., Fugita, T., Mori, T., Manobe, H. : *successful closure of VSD through a left-sided ventriculotomy in corrected transposition of the great arteries.* Ann. Thorac. Surg., 21 : 492, 1976.
 20. Bailey, L. L., Laughlin, L. L., McDonald, M. L., Petry, E. L. : *Corrected transposition: another approach for repair of associated intracardiac malformations,* J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 75 : 815, 1978.
 21. Doty, D. B., Truesdell, S. C., Marvin, W. J. : *Techniques to avoid injury of the conduction tissue during the surgical treatment of corrected transposition.* Circulation 68(Suppli) : 63, 1983.
 22. Stewart, S. : *Corrected transposition; In Glenn, W. W. L., Baue, A. E., Geha, A. S., Hammond, G. L., Laks, H., Thoracic and Cardiovascular Surgery. 4th Ed., 889 - 895. Appleton-Century-Crofts, 1983.*
 23. Waldo, A. L., Pacifico, A. D., Bergeron, L. M., James, T. N., Kirklin, J. W. : *Electro-physiologic delineation of the A/V conduction system in patients with corrected transposition of the great vessels with ventricular septal defects.* Circulation 52 : 435, 1975.
 24. Maloney, J. D., Reiter, D. G., McGood, D. C., Danielson, C. K. : *Identification of the conduction system in corrected transposition and common ventricle at operation Mayo. Clin. Proc,* 50 : 387, 1975.
 25. Stewart, S., Manning, J., Siegel, I. : *Automated identification of cardiac conduction tissue in l-TGA and Ebstein's anomaly.* Am. Thorac. Surg., 23 : 215, 1977.
 26. Anderson, R. H., Arnolod, R., Wilkinson, J. L. : *The conducting system in congenitally corrected transposition.* Lancet, 1 : 2286, 1973.
 27. Let, M., Licata, R. H., May, R. C. : *the conduction system in mixed levocardia with ventricular inversion.* Circulation, 28 : 232, 1963.
 28. James, T. N., : *Cardiac conduction system fetal and postnatal development.* Am. J. cardiol, 25 : 213, 1970.
 29. Anderson, R. H., Taylor, I. M. : *Development of atrioventricular specialized tissues in the human heart.* BR. Heart. H., 34 : 1205, 1972.
 30. Wilkison, J. L., Smith, a., Lincoln, C., Anderson, R. H. : *Conducting tissues in congenitally corrected transposition situs inversus.* Br. Hart. J., 40 : 41, 1978.
 31. Dick, M., Van Praagh, R., Rudd, M., Folketh, T., Castenada, A. R., : *Electrophysiological delineation of the specialized atrioventricular conduction system in two patients with corrected transposition of the great arteries with situs inversus(I. D. D).* Circulation, 5 : 896, 1977.
 32. Fox, L. S., Kiklin, J. W., Pacifico, A. D., Waldo, A. L., Bergeron, L. M. : *Intracardiac repair of cardiac malformations with atrioventricular discordance.* Circulation, 54 : 123, 1976.
 33. De Level, M. R., Bastos, P., J. : *Surgical techniques to reduce the risks of heart fallowing closure of VSD in atrioventricular discordance.* J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 78 : 515, 1979.
 34. Westerman G. R., Lang P., Aldo R., Norwood W. I., *corrected transposition and repair of associated intracardiac defect.* circulation 66.1 197-202, 1982.