

青色症性 複雜心畸形의 矯正手術*

金 鍾 煥**

- Abstract -

Surgical Correction of Complex Cyanotic Cardiac Malformations*

Chong Whan Kim, M.D.**

Thirty-two patients with a cyanotic cardiac malformations having more complex intracardiac defects than ones in a tetralogy of Fallot underwent complete intracardiac repairs in a full-year period from July 1981 to June 1982. Twenty-two patients (68.8%) died within 30 days after surgery: Transposition of the great arteries, seven of 10 patients; Double-outlet right ventricle, four of 6 patients; Tricuspid atresia, four of 6 patients; Single ventricle, all of 4 patients; Pulmonary atresia, two of 3 patients; Double-outlet left ventricle, none of 2 patients; and Truncus arteriosus, one of a single patient. All deaths occurred with a low cardiac output syndrome or a failed off-bypass, and they were almost always accompanied with other grave postoperative complications.

The complex intracardiac anatomy itself was one of the risk factors by making a complete intracardiac repair of the defects difficult in a small heart. The reconstruction of the right ventricular outflow carried a difficulty in balancing an adequate relief of the obstruction with an avoidance of making too much pulmonary valvular insufficiency as well. On the other hand, the presence of an elevated pulmonary arterial pressure and a high pulmonary vascular resistance was also the factors affecting the postoperative survivals.

The importance of detailed knowledge of intracardiac anatomy and hemodynamics from the careful preoperative evaluation of the patient was discussed along with the necessity of technical refinement of the correction.

青色症을 同伴하는 先天性心畸形中 활로 4 徵症은 가장 頻도가 높으며, 解剖學的 및 血流動學의 特性 때문에 矯正手術에서 右心室流出路 狹窄의 緩解가 緊要한 條件中의 하나를 이룬다. 활로 4 徵症의 臨床成績을 向上 하려면 正常洞律을 保全하면서 心室中隔缺損을 完全하게 閉鎖하고 심한 肺動脈瓣不全이 없는 右心室流出路 狹窄의 緩解를 要한다. 房室부록이 없이 中隔缺損을 閉鎖할 수는 있지만 右心室流出路의 解剖學的 構造가 狹

窄의 充分한 緩解를 達成하지 못하게 할 때에는 手術 및 長期臨床成績의 惡化로 反映되기 때문에 手術方法이나 管理上의 改善이 이루어져 왔다. 따라서 활로 4 徵症에서 보다 더 複雜한 心內畸形을 갖는 患者에서는 矯正手術上의 問題가 클 것이며 臨床成績도 나쁠 것으로 豫測된다.

서울大學校病院 胸部外科에서는 1959년부터 1982년 7月末까지 23年餘間에 2,193例의 患者에 開心手術을 施行하였으며 臨床成績도 크게 向上되었지만 非青色症性 心畸形에서의 낮은 死亡率에 比하여 青色症性 心畸形의 矯正手術成績은 훨씬 뒤지는 狀態에 있어 臨床成績의 改善이 必要하다.¹⁾ 따라서 本 研究에서는 활로 4 徵症보다 甚한 心畸形을 갖는 青色症性 複雜心畸形患者의

* 本 論文은 1982年度 서울大學校病院 臨床研究費의 一部補助에 依하였음.

** 서울大學校 醫科大學 胸部外科學教室

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University

矯正手術時의 危險要素와 臨床成績을 改善할 수 있는 要素等을 찾아보고져 臨床的으로 檢討分析하였다.

對象 및 方法

1981年 7月부터 1982年 6月末까지 滿 1年間に 矯正手術을 施行한 靑色症性心畸形患者中 활로3徵 및 활로4徵症을 除外하고 右心室流出路의 再建問題가 있는 보다 複雜한 心內解剖學的構造를 갖는 心畸形患者 32例를 對象으로 하여 臨床早期術後經過를 觀察分析하였고 아울러 同期間中 姑息手術을 施行하였던 靑色症性心畸形患者도 함께 檢討하였다.

矯正手術群 32例의 性比는 1.5對1로 男子가 많았고, 15例(46.9%)가 2歲未滿의 幼兒였다(Table 1). 患者를

Table 1. Age and sex.

Age (Yrs)	Open Heart Surgery			Palliative Surgery			TOTAL
	Male	Female	Total	Male	Female	Total	
-1	6	2	8	3		3	11
1-2	3	4	7	1		1	8
2-5	5	1	6	3	4	7	13
5-10	2	2	4				4
10-15	2	2	4	1		1	5
15-25	1	2	3				3
Total	19	13	32	8	4	12	44

各各 大血管轉位(TGA) 10例, 兩大血管右心室起始症(DORV) 6例, 三尖瓣閉塞症(TA) 6例, 單心室症(SV) 4例, 肺動脈閉塞症(PA) 3例, 兩大血管左心室起始症(DOLV) 2例 및 動脈幹症(Ta) 1例의 7個群으로 區分 觀察하였고, 姑息手術(Pall) 12例도 따로 檢討하였다.

診斷은 全例에서 術前心導子法檢査와 心血管造影에 依하였으며 手術所見上 確認하였다. 體外循環方法의 原則的인 變動은 없었고, 大動脈血流遮斷期間中에는 冷却心停止液의 上行大動脈內注入으로 心筋을 保護하였다.

44例의 患者中 映畫方式으로 撮影한 術前心血管造影像上 各種測定이 可能하였던 32例를 對象으로 術前に 推定되는 術後左右心室內壓比를 Blackstone等²⁾의 方法을 準用하여 算出하여 보았다. 左右肺動脈크기를 基礎로 한 左右心室內壓($P_{RV/LV}$)推定値와 體表面積을 土臺로 한 加重左右心室內壓比(Incremental $P_{RV/LV}$)의 合計를 總左右心室內壓比(Total $P_{RV/LV}$)로 하고, 手術方法에 따라 右心室流出路再建 또는 우회여부에 따라 加重左右心室內壓比를 加減하여 術式에 準하는 最終左

右心室內壓比(Final $P_{RV/LV}$)의 推定値로 하였다.

群別各種測定値는 平均値와 標準偏差로 表示하였고, 手術死亡率은 術後 30日以內의 死亡例를 基準하였다.

結 果

矯正手術群의 最年少例는 生後 6個月이었으며, 最高齡者는 21年 6個月으로, 群間 平均年齡에 有意한 差는 없었다. 體重은 3.8~53.0kg範圍에 있었으며 體表面積은 0.24~1.49M²의 넓은範圍에 分布하였다(Table 2).

Table 2. Body size.

Groups	n=	Age (Yrs)	Body Weight (Kg)	BSA (M ²)
TGA	10	3.28±5.25*	9.69± 5.17	0.46±0.20
DORV	6	7.17±6.19	22.22±16.71	0.81±0.42
TA	6	4.28±4.72	15.53±11.68	0.59±0.35
SV	4	5.42±3.88	18.00± 9.23	0.73±0.26
PA	3	2.53±1.05	10.97± 2.31	0.51±0.09
DOLV	2	16.38±5.30	37.40± 8.60	1.22±0.19
Ta	1	1.0	8.2	0.38
Pall	12	3.20±3.02	11.39± 6.18	0.55±0.27

*Mean±SD

體外循環時間은 三尖瓣閉塞症患者例의 76분이 最短이며 最長例는 單心室症患者例에서의 251分으로 各群의 平均體外循環時間은 109分 乃至 214分으로 延長을 보였으며 群間 有意한 差는 없었다. 大動脈血流遮斷時間은 48~209分の 範圍였고, 術中最低體溫은 15~31°C 였다(Table 3).

Table 3. Extracorporeal circulation.

Groups	n=	Bypass Time (Min)	Aortic Clamp Time (Min)	Body Temperature (°C)
TGA	10	157.7±34.4	126.2±24.2	19.5±3.7
DORV	6	154.3±44.0	87.8±32.7	22.6±8.4
TA	6	123.2±33.7	87.0±26.6	23.1±3.3
SV	4	214.0±47.9	168.5±47.4	23.3±1.5
PA	3	109.3±16.5	95.7±21.1	27.3± 3.3
DOLV	2	146.5±26.5	111.5±36.5	25.2±0.2
Ta	1	154	48	24

群別 特徵 및 手術: 大血管轉位症患者 10例는 全例가 右型이었다. 7例에서 心室中隔缺損症을 同伴하였고 이들중 3例에서는 肺動脈狹窄도 함께 있었다. 其他 同

伴畸形은 動脈管開存 및 心耳並置症 各1例였다. 8例는 Senning 手術로 矯正하였으며, 殘2例는 各各 Mustard 手術 및 Rastelli手術 1例였다. 心房內轉流手術에서 心室中隔缺損은 三尖瓣을 通하여 一次縫合 또는 補綴片 縫合으로 閉鎖하였고 肺動脈瓣狹窄은 經肺動脈瓣膜切開術로 緩解하였다. 心室中隔缺損症과 左心室流出路狹窄을 同伴하였던 患者 1例는 右心室切開下에 補綴片을 使用 左心室血流가 心室中隔缺損을 通하여 大動脈瓣으로 流入되도록 心室中隔缺損을 閉鎖하고 右心室·肺動脈間을 有瓣補綴血管으로 連結 肺血流을 再建하였다. 術後 2例는 低心搏出症으로 心肺機分離에 失敗한 手術臺上死亡하였고, 他5例가 亦是 低心搏出症을 보이다가 術後 5日以內에 死亡하여 手術死亡率은 70.0% (7例) 였다 (Table 4).

Table 4. Transposition of the great arteries (n=10)

Anatomy:	Death	
TGA (SDD)	3	2
TGA (SDD) & VSD	4	3
TGA (SDD), VSD & PS	3	2
Total	10	7 (70.0%)
Surgery:		
Senning operation	8	5
Mustard operation	1	1
Rastelli operation	1	1
Total	10	7 (70.0%)

兩大血管右心室起始症은 6例였다. 4例는 大動脈下型의 心室中隔缺損과 肺動脈狹窄을 同伴하였고, 殘2例는 肺動脈下型 心室中隔缺損을 갖었으나 肺動脈狹窄은 없었다. 其他同伴畸形은 右心症 2例와 各 1例의 左上空靜脈殘遺 및 僧帽瓣閉塞不全이었다. 5例는 心室間矯正手術을 施行하였다. 補綴血管片을 使用하여 左心室血流가 心室中隔缺損을 通하여 大動脈으로 流入되도록 터널을 形成하여 心室中隔缺損을 閉塞하고, 肺動脈狹窄이 있던 4例에서는 經瓣輪擴張術로 狹窄을 緩解하였으며, 殘1例의 肺動脈狹窄이 없던 患者에서는 右心室流出路를 따로 擴張하지는 않았다. 肺動脈狹窄이 없이 肺動脈 高血壓을 보였던 他1例에서는 三尖瓣을 閉鎖하고 右心室·肺動脈間을 有瓣補綴血管으로 連結하여 肺血流을 再建하였다. 低心搏出症으로 手術臺에서 2例가, 또한 術後 2日以內에 他2例가 死亡하여, 手術死亡率은 66.7% (4例) 였다 (Table 5).

三尖瓣閉塞症 6例中 I-c型 1例를 除外한 5例는 肺動脈狹窄을 同伴하였다. 大血管轉位症以外的 同伴畸形

Table 5. Double outlet right ventricle (n=6)

Anatomy:	Death	
DORV, subaortic VSD & PS	4	2
DORV & subpulmonary VSD	2	2
Total	6	4 (66.7%)
Surgery:		
Interventricular correction	5	3
with transannular patch	4	2
without RV outflow patch	1	1
Fontan operation with valved conduit	1	1
Total	6	4 (66.7%)

은 右心症 2例, 左上空靜脈殘遺 2例와 僧帽瓣閉塞不全 1例였다. 全例를 Fontan手術로 矯正하였으며, 右心室肺動脈間은 各3例에서 有瓣補綴血管 및 直接吻合으로 連結하여 肺血流을 再開하였다. II-b型의 2例만이 生存하였으며, 低心搏出症으로 心肺機分離가 不可能하였던 1例와 術後 8日以內의 死亡 3例가 있어, 手術死亡率은 66.7% (4例) 였다 (Table 6).

Table 6. Tricuspid atresia (n=6)

Anatomy:	Death	
Type Ib	1	1
Type Ic	1	1
Type IIb	2	
Type IIIa	2	2
Total	6	4 (66.7%)
Surgery:		
Fontan operation		
with RA-PA valved conduit	3	2
with RA-PA anastomosis	3	2
Total	6	4 (66.7%)

單心室症 4例에서 矯正手術을 施行하였다. 肺動脈閉塞가 있고 肺血流은 動脈管을 通하였던 患者에서는 三尖瓣을 補綴片으로 閉鎖하고 右心室·肺動脈間을 連結하는 Fontan手術로 矯正하였다. 單心室, 單一房室瓣, 單心室에 가까운 큰 心房中隔缺損, 總肺靜脈還流異常 및 下空靜脈左心房內流入을 갖는 患者는 肺動脈瓣狹窄과 房室瓣閉塞不全도 同伴하였었으며, 補綴片으로 心房中隔을 閉鎖後 有瓣補綴血管으로 右心室·肺動脈間을 連結하였다. 單心室에 右型大血管轉位 및 肺動脈瓣狹窄을 갖인 患者에서는 心室切開下에 補綴片으로 心室中隔을 作製하고 心囊片을 使用하여 心房內에서

Mustard手術을 施行하였으며, 經肺動脈瓣膜切開術을 追加하였다. 右心症에 左型大血管轉位와 肺動脈狹窄을 同伴한 單心室症患者에서는 Fontan手術로 矯正하고 右心房·肺動脈間을 直接吻合으로 連結하였다. 術後 3例는 手術臺 死亡이었으며 殘1例는 術後 1日에 死亡하여 全例가 死亡例였다 (Table 7).

Table 7. Single ventricle (n=4)

Anatomy:	Death	
SV, pulmonary atresia & PDA	1	1
SV, single A-V valve, PS & TAPVC	1	1
SV, TGA (SDD) & PS	1	1
SV & TGA (SLL) & PS	1	1
Total	4	4 (100.0%)
Surgery:		
Fontan operation	3	3
with RA-PA valved conduit	2	2
with RA-PA anastomosis	1	1
SV septation & Mustard operation	1	1
Total	4	4 (100.0%)

肺動脈閉塞症患者 3例는 心室中隔缺損症을 同伴하였으며 肺血流는 動脈管을 통하여 大動脈에서 받았다. 1例에서 左上空靜脈殘遺가 있었다. 心室中隔缺損은 補綴片으로 閉鎖하였고, 右心室·肺動脈間血流는 2例에서는 有瓣補綴血管으로 連結하였으며, 殘1例에서는 經瓣輪擴張術을 施行하였다. 後者만이 生存하였고, 他 2例는 術後 1日에 死亡하여 手術死亡率은 66.7%였다 (Table 8).

Table 8. Pulmonary atresia (n=3)

Anatomy:	Death	
PA, VSD & PDA	3	2 (66.7%)
Surgery:		
Patch closure of VSD with		
RV-PA valved conduit	2	2
transannular patch	1	
Total	3	2 (66.7%)

術前診斷이 各各 心室中隔缺損症과 兩大血管右心室起 始症이었던 患者 2例의 術中診斷이 兩大血管左心室起 始症이었다. 右心室血流가 肺動脈으로 連結되도록 心室中隔缺損을 閉鎖하고 有瓣補綴血管 또는 經瓣輪擴張 術로 再建하였으며, 死亡患者는 없었다 (Table 9). 動脈幹症의 1例는 II型畸形이었으며 有瓣補綴血管을 使

Table 9. Double outlet left ventricle (n=2)

Anatomy:	
DOLV, VSD & PDA	1
DOLV, VSD & PS	1
Total	2
Surgery:	
Interventricular correction with	
RV-PA valved conduit	1
RV-PA patch	1
Total	2

用하여 Rastelli手術로 矯正하였으나 心肺機에서 患者를 分離하지 못하였다.

姑息手術群中 大血管轉位症 2例를 除外한 10例는 甚한 肺動脈發育不全 또는 閉塞症을 同伴하였다. 이들에게는 鎖骨下動脈·肺動脈間短絡手術을 施行하였으며, 死亡例는 없었다. 大血管轉位症 2例中 1例는 右型이고 心室中隔缺損을 同伴하고 肺動脈狹窄은 없었고, Blalock-Hanlon 手術途中 出血로 因하여 死亡하였다. 他 1例는 亦是 右型이고 心室中隔缺損과 肺高血壓을 同伴하였으며 管前型大動脈絞約이 있었다. 大動脈絞約症에 對하여는 鎖骨下動脈·下行大動脈間 端側吻合으로 矯正하고, 肺高血壓症에 對하여는 肺動脈狹窄帶手術을 追加하였으나, 術後 14日에 低心搏出症을 보이며 死亡하였다. 따라서 姑息手術群 12例中 2例가 死亡하여 手術死亡率은 16.7%였다 (Table 10).

術後合併症: (Table 11). 術後 心不全 또는 其他理

Table 10. Palliative operation (n=12)

Anatomy:	Death	
Pulmonary atresia	4	
DORV	4	
TGA	2	2
TOF	1	
TA	1	
Cor biloculare	1	
Total	12	2 (16.7%)
Surgery:		
Subclavian-pulmonary arterial shunt	10	
Blalock-Hanlon operation	1	1
Coarctation surgery and pulmonary artery banding	1	1
Total	12	2 (16.7%)

Table 11. Postoperative complication.

Complication	TGA n=10	DORV n=6	TA n=6	SV n=4	PA n=3	DOLV n=2	Ta n=1	Total
Low output	5	2	3	1	2			13*
Failed off-bypass	2	2	1	3			1	9*
A-V dissociation	5	2	2					9
Unconsciousness	3	2		1	1			7
Complete AV block	2	2	1					5
Cardiac arrest	1	1	2		1			5
Pulmonary edema	3				1			4
Tachyarrhythmia								
Nodal	1		1		1			3
Ventricular		2						2
Bleeding			1			1		2
Residual cyanosis			2					2
Acute heart failure					2			2
Upper GI bleeding					1			1
Cortical blindness		1						1

*Deaths

由로 適切한 血壓維持가 困難한 狀態가 長期間 持續되거나 恢復하지 못하였을 때를 低心搏出症候群으로 看做하였으며, 같은 理由로 患者를 心肺機에서 分離하지 못하여 死亡하였을 때를 包含하여 가장 頻發한 合併症이었고, 矯正手術群 32例中 22例의 死亡患者 全例에서의 死因이었다. 이러한 低心搏出症候群은 極히 重篤한 合併症이어서 다른 合併症과 併存할 때가 大部分으로, 低心搏出症候群이 他合併症을 誘發한 것인지 또는 他合併症에 續發한 것인지를 判別키 困難할 때도 많았다.

心傳導異常中 房室解離所見은 다음으로 흔히 觀察되는 合併症이었으며, 一時的일 뿐 正常洞律을 回復하기도 하였으나 完全房室부족이나 心室性不整脈에 先行하기도 하였다. 手術直後부터 完全房室부족을 보였던 5例의 患者는 死亡患者였고, 一時的 心筋電極을 外部心搏動機에 連結管理하였으나 低心搏出症候群으로 死亡한 患者에 속하였었다. 術後管理中 心停止가 發生하였던 患者는 5例로 일단 蘇生術로 회복하였으나 4例는 亦是 低心搏出症候群으로 因한 死亡患者들이었으며, 兩大血管右心室起始症患者 1例는 蘇生後 乏血性腦症이 있다가 회복되원하였으나 皮質性盲狀態만을 後遺症으로 남겼다. 其他心傳導系合併症으로 頻脈性不整脈이 5例에서 觀察되었었다. 3例에서의 上室性頻脈不整脈中 2例는 死亡例에서였고 1例는 正常洞律을 恢復하였었다. 心室性不整脈을 보였던 2例中 1例는 死亡患者였으나, 殘1例는 生存退院後에도 追續 8個月間에 4회의 心室性頻

脈再發로 再入院하여 除細動機治療를 要하였었다.

術後부터 死亡時까지 意識을 회복하지 못하였던 患者도 7例있었다. 術後 甚한 肺乳腫의 臨床所見을 보였던 患者 4例도 亦是 死亡例였다. 術後出血로 再開胸을 要하였던 2例는 有瓣補綴血管吻合部出血이었다. 三尖瓣閉塞症患者는 再開胸止血한 翌日 心停止發作이 있어 일단 蘇生하였으나 低心搏出症候群으로 死亡한 例였으며, 兩大血管左心室起始症患者는 生存退院하였었다. 肺動脈閉塞症患者中 2例가 術後 急性心不全所見을 보였으며, 1例는 一時的低心搏出症候와 上部胃腸管出血合併도 함께 보였으나 회복되원하였었고, 他 1例는 肺浮腫, 中心靜脈壓上昇, 낮은 血壓 및 心陰影擴大가 있어 心囊內出血을 疑心하여 再開胸하였으나 出血은 없었고 再手術當日 低心搏出症을 보이며 死亡하였었다. 三尖瓣閉塞症의 矯正手術患者의 生存 2例가 術後 殘遺靑色症을 보였다. 1例는 輕微하여 運動時에만 發現할 程度였으나, 他1例에서는 再次的 心導子法檢査後 再手術로 心房內補綴片縫合線의 一部脫落을 再縫合하였지만 再手術後에도 靑色症은 殘存하였었다.

上記合併症을 갖으면서 矯正手術群의 32例의 患者中 22例가 死亡하여 總手術死亡率은 68.8%였다 (Table 12).

術前測定值: 術前心導子法檢査에서 右心室收縮期內 壓을 볼 수 있었던 患者는 總44例中 37例였다. 矯正手

Table 12. Mortality.

Groups	Number	Death (%)
Transposition of great arteries(TGA)	10	7 (70.0)
Double outlet right ventricle(DORV)	6	4 (66.7)
Tricuspid atresia(TA)	6	4 (66.7)
Single ventricle (SV)	4	4 (100.0)
Pulmonary atresia(PA)	3	2 (66.7)
Double outlet left ventricle(DOLV)	2	0 (0.0)
Truncus arteriosus(Ta)	1	1 (100.0)
Total	32	22 (68.8)
Palliative surgery(Pall)	12	2 (16.7)

術群의 27例에서는 右心室收縮期內壓이 平均 88.1±22.0mmHg로 右心室高血壓所見을 보였으며, 35~126mmHg 範圍에 있었다. 이를 肺動脈狹窄有無에 따라 分類하면 狹窄이 있는 17例에서 96.0±13.4mmHg였고, 狹窄이 없던 10例에서는 74.7±26.7mmHg로, 兩群間에 有意한 差를 보였다(p<0.05). 그러나 肺動脈狹窄이 없던群에서의 肺動脈內壓은 右心室內壓과 같을 것으로 35~113mmHg 範圍에 있어서 肺動脈高血壓所見을 보였다(Table 13). 姑息手術群에서도 類似한 右心室內壓所見을 보였다.

術前心血管造影像에서의 計測을 土臺로 術後에 豫測되는 左右心室內壓比의 推定值을 算出하였다. 左右肺動脈크기만을 土臺로 算出한 左右心室內壓比는 各群에서 0.41±0.03 乃至 0.58±0.08로 肺動脈閉塞症, 單心室症 및 姑息手術群에서 높았으나 群間 有意한 差는 아니었다. 右心室流出路狹窄에 因하는 Z值도 이들 群에서 負值였고 또한 Z值를 基礎로 하는 術後에 豫測되는 加重左右心室內壓比推定值도 이들에게서 높아, 矯正手術에서 右心室流出路를 再建하지 않았을 때에 豫測되는 總左右心室內壓比推定值는 肺動脈閉塞症 및 姑息手術群에서 더욱 높았다. 그러나 實際로는 右心室流

Table 13. Peak systolic right ventricular pressure on preoperative cardiac catheterization.

Groups	With PS		No PS		Total	
	n=	mmHg	n=	mmHg	n=	mmHg
TGA	3	95.3±10.9	6	63.7±19.8	9	74.2±22.9
DORV	4	103.0±13.0	2	76.5±31.5	6	94.2±24.5
TA	3	90.0± 2.8			3	90.0± 2.8
SV	4	97.5±19.4			4	97.5±19.4
PA	3	91.3± 6.2			3	91.3± 6.2
DOLV			2	106.0± 6.0	2	106.0± 6.0
Total	17	96.0±13.4	10	74.7±26.7	27	88.1±22.0
Pall	9	94.9±21.3	1	66.0	10	92.0±22.0

出路狹窄을 迂廻하거나 狹窄을 緩解한 患者가 많으므로 術式에 따라 左右心室內壓比는 加重左右心室內壓比의 加減을 要하며 最終左右心室內壓比推定值는 各群에서 0.41±0.03~0.83±0.36이었다. 그러나 各群에 따르는 總左右心室內壓比推定值에 比하여 有意한 減少를 보이지는 않았다(Table 14).

考 按

外科의 手術을 治療의 으로 適用할 때 考慮하여야 할 重要基準中의 하나가 生存率이며 自然歷上의 生存率과 術後의 生存率을 比較하게 된다. 本 研究에서 보는 疾病單位의 自然病歷은 極히 重篤하다. 더우기 이들의 矯正手術方法은 最近에 와서야 發展適用되었을 뿐 姑息手術에 依存할 수 밖에 없었던 時期도 있었다. Senning 手術³⁾에 이어 Mustard手術⁴⁾이 널리 施行된 것이 1964年 以後이고, 1960年代後半에 肺動脈瓣을 短縮하여 右心室과 肺動脈間의 血流을 連結하는 手術方法^{5,6)}이 臨床에 適用되었다. 1970年代初半에는 三尖瓣閉塞症의 矯正手術法⁷⁾이 發表되었고, 이 方法의 變型⁸⁾으로 單心室

Table 14. Retrospective prediction of the postoperative pressure ratio of the right and left ventricles (P_{RV/LV}) from the preoperative cineangiographic measurements.

Groups	n=	Z Value	Predicted	Incremental	Total	Final
TGA	10	1.37±1.81	0.43±0.06	0.08±0.11	0.51±0.13	0.51±0.13
DORV	5	1.59±2.35	0.42±0.02	0.08±0.10	0.50±0.11	0.42±0.02
TA	4	1.97±0.93	0.41±0.03	0.05±0.05	0.46±0.07	0.41±0.03
SV	2	-0.86±0.32	0.47±0.00	0.17±0.03	0.64±0.03	0.57±0.10
PA	2	-1.29±0.08	0.54±0.08	0.21±0.01	0.79±0.09	0.58±0.08
Ta	1	4.68	0.42	0.01	0.43	0.42
Pall	8	-1.40±1.58	0.47±0.06	0.36±0.31	0.83±0.36	0.83±0.36

症을 矯正하게도 되었다. 1970年代後半에는 大血管轉位症에 對하여 大血管의 位置를 交換하는 解剖學的矯正手術⁹⁾도 發表되었다. 이리하여 겨우 大部分의 複雜心畸形의 手術矯正이 可能한 時期에 이르렀다¹⁰⁾.

靑色症性 複雜心畸形의 臨床所見은 淸로4徵症에 類似하여 診斷上 問題가 있을 뿐 아니라, 心室中隔缺損의 閉鎖 및 右心室流出路再建等 矯正手術上的 類似性도 指摘된다. 淸로4徵症에서 心부족없이 完全한 心室中隔缺損의 閉鎖는 可能하지만, 漏斗部切除와 肺動脈瓣切開만으로는 狹窄을 充分히 緩解할 수 없는 解剖學的 構造를 갖는 右心室流出路狹窄時는 右心室流出路의 擴張¹¹⁾ 또는 經瓣輪擴張¹²⁾이 必要하며, 때로는 Rastelli 手術方法⁶⁾을 適用하게도 된다. 肺動脈狹窄의 緩解가 不充分的 채로 心室中隔缺損을 閉鎖하면 甚한 右心室 高血壓을 招來하여 死亡率이 높아지며 臨床成績도 惡化한다.¹³⁾ 그렇다고 殘存狹窄을 除去할 目的으로 經瓣輪擴張을 過度하게 適用하면 續發하는 甚한 瓣不全이 術後生存率을 阻礙한다¹⁴⁾. 따라서 淸로4徵症의 矯正手術은 正常洞律을 保全하는 完全한 心室中隔缺損의 閉鎖와 함께 同時에 너무 많은 殘存狹窄이나 甚한 瓣不全이 없는 妥協的 右心室流出路再建이 臨床成績을 改善하는 要件이다. 複雜心畸形의 矯正手術에서 이와 같은 原則이 그대로 適用될 때가 많다. 더욱이 靑色症性 複雜心畸形의 心內解剖學的 構造는 淸로4徵症에서보다 複雜하며 血流動學의 特性도 보다 變異的이다.

大血管轉位症의 心房內轉流手術로 Mustard 手術이 慣用되어 同伴畸形없는 單純型에서는 術後成績이 좋으나¹⁵⁻¹⁷⁾ 心房性不整脈의 合併症頻도가 높고¹⁵⁻¹⁸⁾ 靜脈系 狹窄合併症¹⁹⁻²¹⁾도 報告되어, Senning 手術이 復活하여 좋은 成績이 成就되고 있다^{22,23)}. 그러나 心室中隔缺損과 左心室流出路狹窄等の 同伴畸形이 있으면 死亡率도 높아¹⁷⁻²⁴⁾ 重大한 危險要素가 된다. 卽 心室中隔缺損이 있을 때의 肺動脈高血壓²⁵⁾과 左心室流出路의 狹窄程度¹⁷⁾가 手術成績에 直接的으로 影響한다. 本研究의 對患者에서 大血管轉位症患者 10例中 7例가 心室中隔缺損을 同伴하였고 3例는 左心室流出路狹窄도 있었다. 左心室流出路의 狹窄이 없던 7例中 6例에서의 肺動脈內壓은 높아 收縮期右心室內壓의 平均이 63.7 ± 19.8 mmHg였다. 한편 心房內轉流手術의 手術改善으로 不整脈 또는 靜脈狹窄合併症을 크게 減少할 수 있지만^{18,23)}, 體循環을 擔當할 右心室의 構造의 特徵까지 矯正하지는 못 한다²⁶⁻²³⁾. 一般的으로 心房內轉流手術後의 死亡原因은 이러한 理由로 低心搏出症候群으로 報告되며, 同伴畸形이 있을 때에는 甚한 心內畸形의 完全한 矯正을 要하는 難點이 그 理由로 指摘되었고, 生

存患者에서도 合併症頻도가 높다²⁴⁾. 本研究對象患者에서의 左心室流出路狹窄 3例中 經肺動脈으로 緩解할 수 없었던 1例에서는 Rastelli 手術이 必要하였다.

同伴畸形이 있을 때에는 上記問題等이 있어 解剖學的 矯正手術⁹⁾이 解決策으로 提起되었으나 Jatene 自身の 臨床報告²⁹⁾에서도 同伴畸形이 있는 33例에서 51.5%의 높은 病院死亡率을 보였으며, 過度하게 높은 肺血管抵抗은 手術適應에서 除外해야 한다고 하였다. 解剖學的 矯正手術後에는 左心室이 體循環을 擔當하게 되므로 左心室의 發育도가 重要하여³⁰⁾ 左心室發達을 誘導할 先行手術을 要하게도 된다³¹⁾. 그러나, 여러 隘路點이 指摘되지만 大血管轉位症의 治療의 解答은 解剖學的 矯正이라는 主張³²⁾과 아직은 心房內轉流手術의 臨床成績이 보다 優秀하여 矯正方法을 轉換할 理由가 없다는 主張³³⁾이 同時에 認定되고 있다.

兩大血管右心室起始症은 心室·大血管間連結異常의 한 形態로 理解되나 아직도 定義가 標準化되지 않았으며 解剖學的 構造가 矯正手術을 不可能하게 하는 例도 많다³⁵⁾. 때로는 淸로4徵症의 特徵을 보이기도 하며, 反對로 淸로4徵症이 兩大血管右心室起始症의 特徵을 보이기도 한다³⁶⁾. 矯正手術은 原則적으로 左心室血流가 心室中隔缺損을 通하여 大動脈으로 流入되도록 터널을 造成하여 心室中隔缺損을 閉鎖하고, 右心室流出路는 淸로4徵症에서와 같이 再建한다³⁷⁾. 그러나 心內畸形에 따라서는 보다 複雜한 矯正手術을 要하며, 大血管轉位症이 되도록 心室中隔缺損을 閉鎖하고 心房內轉流手術을 追加하기도 하고³⁸⁾, 兩大血管을 左心室쪽으로 가도록 터널造成으로 矯正한 後 Rastelli 手術로 肺血流를 再建하기도 하며^{39,40)}, 때로는 보다 複雜한 手術矯正을 要한다⁴¹⁻⁴⁴⁾. 터널矯正에서는 狹窄이 없어야 하며 心室中隔缺損이 작으면 外科적으로 擴張해야 한다⁴⁵⁾. 터널造成을 狹窄없이 充分하게 하면 右心室流出路의 血流를 妨礙하기도 하기 때문에 肺動脈狹窄이 없어도 右心室流出路를 再建해야 하기도 한다³⁹⁾. 心內터널에 狹窄이 있던가 右心室流出路에 血流障礙가 있으면 充足한 血液力動學的 矯正을 얻지 못한다. 또한 右心室流出路를 經瓣輪擴張으로 矯正하였을 때, 淸로4徵症에서 보는 바⁴⁶⁾와는 反對로, 兩大血管右心室起始症과 같은 複雜心畸形에서는 有瓣補綴血管으로 Rastelli 術式에 따라 矯正하였을 때보다, 病院死亡率이 높다고 하며, 아마도 複雜心畸形이 있는 心臟은 急性으로 惹起되는 瓣不全을 勘當하기 힘들 것이기 때문이라고도 한다³⁹⁾. 한편 肺動脈狹窄이 없는 型의 血液力動學的 條件은 心室中隔缺損症患者에서의 그것에 類似하여 肺高血壓 및 肺血管抵抗이 問題되며, 實際로 이러한 患者에서 術後左

右心室內壓比實測值が 0.75보다 클 때는 死亡率이 增加하였다⁴⁵⁾. 작은 右心室內에서 이러한 複雜한 矯正手術을 要하기 때문에 手術手技自體가 危險要素로 作用하며, 血流力動學的矯正이 不完全하면 病院死亡率도 높아진다^{39,44)}. 上記 矯正手術上의 諸問題는 術後死因으로 低心搏出症候群을 絶對的으로 많게 한다³⁹⁾.

本 研究對象患者中 10例에서 Fontan手術 또는 그 變形術式을 施行하였다. 一般的으로 右心房·肺動脈間吻合術患者에서는 術前 理想的要件⁴⁷⁾이 具備되어야 하며, 그중에서도 肺血管抵抗이 낮아야 하고 肺動脈分枝에 狹窄이 없어야 한다는 點은 術後臨床成績에 보다 直接的으로 關聯된다. 右心房·肺動脈吻合術後에는 體靜脈系는 펌프作用하는 右心室을 短絡하여 肺動脈末端까지 延長되므로 肺血管抵抗이 낮아야 適切한 心搏出量을 얻게 될 뿐 아니라, 肺動脈毛細管壓이 血流力動學的機能에 影響하므로 左心房內壓 또는 心室擴張期末壓이 上昇하는 條件下에서는 心不全과 低心搏出症候群의 臨床所見을 보이게 된다. 術前肺動脈크기의 評價는 重要하여 肺動脈分枝의 狹窄이나 發育不全이 있으면 手術適應에서 除外된다. 그러나 暎로4徵症에서의 基準⁴⁸⁾은 펌프作用을 갖는 右心室이 肺動脈下에 位置하였을 때이기 때문에 그대로 右心房·肺動脈吻合手術에서 適用할 수는 없다. 또한 有瓣補綴血管을 使用하였을 때 吻合部狹窄이나 補綴血管內의 纖維素沈着等⁴⁹⁾으로 肺血流가 制限되면 亦是 低心搏出症候群으로 發現된다. 有瓣補綴血管이 靜脈系인 右心房·肺動脈間에 位置하였을 때에 組織纖維膜은 半開狀態에 있어서 狹窄으로 作用한다는 報告도 있다^{50,51)}. 따라서 有瓣補綴血管을 使用하지 않고 右心房·肺動脈間을 直接吻合함이 좋다는 主張이 있다^{52,53)}. 本 研究對象患者中 적어도 2例에서는 肺動脈壓의 上昇이 있었으나 右心房·肺動脈間吻合術이 施行되었으며, 大血管轉位症의 1例와 I-c型三尖瓣閉塞症 1例로, 術後 低心搏出症候群으로 死亡하였다.

單心室症의 自然病歷은 나쁘다⁵⁴⁾. 單心室症 4例中 3例는 Fontan手術로 矯正하였으나 死亡하였으며, 單一房室瓣, 大血管轉位症, 肺動脈狹窄 또는 閉塞, 總肺靜脈 및 下空靜脈還流異常等의 同伴畸形을 갖었다. 殘 1例에서는 心室中隔을 新造하고 大血管轉位症에 對하여는 心房內轉流手術로 矯正하였으나 亦是 死亡하였다. 單心室症에 右心房·肺動脈間吻合을 適用하려면 肺血管疾患 때문에 約半數例에서 制限基準을 벗어난다⁵⁵⁾. 그래서 心室中隔을 新造하여 矯正하게 되며^{55,56)} 搏動性肺血流을 얻을 수 있어 現想的이지만, 解剖學的要件을 具備해야 하고^{47,55)}, 心傳導系損傷의 危險性^{56,57)}과 높은 死亡率때문에 아직은 心房·肺動脈間吻合矯正手術

의 臨床成績에 뒤진다.

肺動脈閉塞症의 成功的矯正의 制限要素는 肺動脈의 發育程度이다^{46,58-60)}. 肺動脈의 發育不全이나 末梢狹窄 때문에 矯正手術後에 招來되는 右心室의 過度한 負荷는 避하여야 하고 이런 患者에게는 體·肺動脈間短絡手術이 適應되나⁶⁰⁾, 보다 效果的인 方法으로 心室中隔缺損은 閉鎖하지 않고 右心室流出路만을 再建하는 二次의 手術法이 施行되기도 한다⁵⁸⁻⁶⁰⁾. 이와 같이 肺動脈閉塞症의 矯正手術後의 危險度는 術後右心室內壓과 左心室內壓과의 比로 表現되는 右心室高血壓의 程度에 따른다. 左右心室內壓比는 주로 左右肺動脈크기에 依하여 決定되며, 左右肺動脈크기와 左右心室內壓比實測值間의 相關公式이 發表되었다⁴⁶⁾. Blackstone等²⁾은 이러한 相關關係를 術前心血管造影像上의 測定値와 術後豫測되는 左右心室內壓比推定値間의 相關公式으로까지 發展시켰다. 그러나 이는 肺動脈壓의 上昇이나 肺血管疾患이 없을 때를 想定하였으므로, 右心室流出路狹窄의 再建이 問題되는 모든 疾病單位에 그대로 適用되는 못한다. 그러하더라도 術後에 豫測되는 肺動脈狹窄이 血流力動學的結果에 미칠 效果를 術前에 豫見할 수 있는 重要的 指標의 參考가 된다.

Blackstone等²⁾은 暎로4徵症에서 右心室流出路를 再建하더라도 左右心室內壓比의 推定値가 0.85보다 클 때에는 姑息手術이 適應되며, 특히 經瓣輪擴張이 危險要素가 되는 幼兒⁶¹⁾에서는 推定比 0.85를 經瓣輪擴張의 必要點이라고 하였다. Naito等⁶²⁾은 暎로4徵症의 矯正手術成績을 向上할 目的으로 術後左右心室內壓比를 實測하고 內壓比가 0.8보다 크지 않도록 狹窄을 緩解擴張하되 同時에 甚한 肺動脈瓣不全은 避해야 한다고 強調하였다.

Ciaravella等⁶³⁾은 靑色症性 複雜心畸形에 有瓣補綴血管을 使用하였던 468例의 患者에서 25%의 높은 早期死亡率을 報告하면서, 漸次 보다 複雜한 心畸形을 矯正手術하게 되기 때문이라면서 높은 死亡率에 失望하지 않았다. 이들은 높은 死亡率을 보인 理由로, 延長된 體外循環時間(平均 148分), 높은 術後合併症頻度(70%), 높은 姑息手術先行頻度(53%) 및 同伴하는 其他心畸形頻度(70%)를 들었다. 本 研究對象患者 32例에서는 11例에서 有瓣補綴血管을 使用하였다. 各群의 體外循環時間은 平均値上 109~214分으로 延長되었고, 32例에서 65個合併症이 觀察되었다. 22例의 死亡患者가 全例에서 低心搏出症候群을 보였음은 術後 血流力動學的 矯正이 滿足스럽지 못하였음을 反映하며, 높은 合併症頻度는 複雜한 心內畸形의 完全矯正이 困難하였기 때문으로 推測된다.

術前の 正確한 解剖學的 構造와 血 流力 動學的 狀態의 綿密한 評價는 矯正手術의 適應患者判定과 同時에 適用하여야 할 手術方法決定에 必須的이다. 작은 心臟內에서 甚한 畸形에 對하여 複雜한 矯正을 完全하게 成就하려면 手技의 正確性이 要求되며, 複雜한 解剖學的 構造가 이 目的을 困難하게 할 때는 手術成績의 惡化와 重篤한 合併症을 招來한다. 血 流에의 抵抗이나 狹窄은 低心搏出症으로 發現되므로 肺血管抵抗이 上昇된 患者에서의 矯正手術方法의 選擇에 操心하여야 하고, 狹窄을 緩解하여 過度한 殘存狹窄을 避하여야 한다. 同時에 過度한 瓣不全도 防止해야 한다. 이러한 目的을 達成하려면 正確하고 充分한 術前評價가 必要하지만 靑色症性 複雜心畸形에서는 非靑色症性 心畸形에서보다 重要한 情報을 얻기 困難할 때가 많으며, 特히 肺血 流의 力動學的 評價의 難易도가 또한 手術의 成就를 阻礙하기도 한다.

結 論

靑色症性 複雜心畸形은 重篤한 疾患이다. 이들의 矯正手術成績의 改善을 目的으로, 1981年 7月부터 1982年 6月까지 滿 1年間に 手術한 32例의 患者를 對象으로 臨床적으로 檢討하였다. 總 32例中 22例가 術後 30日以內에 死亡하여 手術死亡率은 68.8% 였다. 疾患群別 死亡率은 다음과 같다. 大血管轉位症, 10例中 7例死亡(70.0%), 兩大血管右心室起始症, 6例中 4例死亡(66.7%), 三尖瓣閉塞症, 6例中 4例死亡(66.7%), 單心室症 4例 全例死亡, 肺動脈閉塞症, 3例中 2例死亡(66.7%), 兩大血管左心室起始症, 2例中 死亡無 및 動脈幹症, 1例 死亡.

矯正手術時 術前 解剖學的 構造 및 血 流力 動學的 評價의 重要性이 強調되며, 患者의 選擇과 함께 適應되는 手術方法의 選擇에 慎重하여야 한다. 複雜한 心內畸形自體가 完全한 矯正을 阻礙하는 主要素이며, 手技의 改善과 血 流力 動學的 完全한 矯正을 爲한 術前 및 術中評價와 管理로 臨床成績을 보다 向上할 수 있을 것 을 討議하였다.

REFERENCES

1. 金鍾煥 : 開心術의 術後早期 臨床經過. 大韓胸外誌, 15 : 39-51, 1982.
2. Blackstone EH, Kirklin JW, Bertrabou EG, Labrosse CJ, Soto B & Bargerion LM Jr : Preoperative prediction from cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot. *J Thorac*

Cardiovasc Surg 78:542-552, 1979

3. Senning A : Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery* 45:966-980, 1959
4. Mustard WT : Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. *Surgery* 55:469-472, 1964
5. Ross DN & Somerville J : Correction of pulmonary atresia with a homograft aortic valve. *Lancet* 2: 1446-1447, 1966
6. Rastelli CG, Ongley PA & Kirklin JW : Surgical repair of the complete form of persistent common atrioventricular canal. *J Thorac Cardiovasc Surg* 55:299-308, 1968
7. Fontan F & Baudet E : Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 26:240-248, 1971
8. Sakakibara S, Tominaga S & Imai Y : Successful total correction of common ventricle. *Chest* 61: 192-194, 1974
9. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LCB, Neger F, Galantier M & Sousa JEMR : Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg* 72:364-370, 1976
10. Rashkind WJ : Historical aspects of surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 84:619-625, 1982
11. Warden HE, DeWall RA, Cohen M, Varco RL & Lillehei CW : Surgical pathologic classification for isolated ventricular septal defect and for those in Fallot's tetralogy based on observations made on 120 patients during repair under direct vision. *J Thorac Surg* 33:21-44, 1957
12. Kirklin JW, Ellis FH Jr, McGoon DC, DuShane JW & Swan HJC : Surgical treatment for the tetralogy of Fallot by open intracardiac repair. *J Thorac Surg* 37:22-46, 1959
13. Kirklin JW & Blackstone EH : Editorial on papers by Naito, Wessel, and their colleagues. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80:594-599, 1980
14. Osborn JJ & Gerbode F : Optimum degree of pulmonary valvular stenosis in the presence of insufficiency after repair of the tetralogy of Fallot (Abstr.). *Circulation* 24:1009, 1961
15. Lewis AB, Lindesmith GG, Takahashi M, Stanton RE, Tucker BL, Stiles QR & Meyer BW : Cardiac rhythm following the Mustard procedure for transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg* 73:919-926, 1977

16. Egloff LP, Freed MD, Dick M, Norwood WI & Castaneda AR : *Early and late results with the Mustard operation in infancy. Ann Thorac Surg 26:474-484, 1978*
17. Piccoli GP, Wilkinson JL, Arnold R, Musmeci F & Hamilton DI : *Appraisal of the Mustard procedure for the physiological correction of "simple" transposition of the great arteries: Eighty consecutive cases, 1970-1980. J Thorac Cardiovasc Surg 82:436-446, 1981*
18. 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 76:312-320, 1978*
19. Stark J, Silove ED, Taylor JFN & Graham GR : *Obstruction to systemic venous return following the Mustard operation for transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 68:742-749, 1974*
20. Driscoll DD, Nihill MR, Vargo TA, Mullins CE & McNamara DG : *Late development of pulmonary venous obstruction following Mustard operation using a Dacron baffle. Circulation 55:484-488, 1977*
21. Berman MA, Barask PS, Hellenbrand WE, Stansel HC & Talner NS: *Late development of severe pulmonary venous obstruction following the Mustard operation. Circulation 56 (Suppl): 11-91-94, 1976*
22. Quaegebeur JM, Rohmer J & Brom AG : *Revival of the Senning operation in the treatment of transposition of the great arteries: Preliminary report on recent experience. Thorax 32:517, 1977*
23. Parenzan L, Locatelli G, Alfieri O, Villani M & Invernizzi G : *The Senning operation for transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 76:305-311, 1978*
24. Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, Perry BL & Green EW : *Results of the Mustard operation for dextro-transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 81:580-587, 1981*
25. Yamaki S, Horiuchi T, Ishizawa E, Mohri H, Fukuda M & Tezuka F : *Indication for the total correction of complete transposition of the great arteries with pulmonary hypertension. J Thorac Cardiovasc Surg 79:890-895, 1980*
26. Hagler DJ, Tajik AJ & Ritter DG : *Fluttering of atrioventricular valves in patients with d-transposition of the great arteries after Mustard operation. Mayo Clinic Proc 50:69, 1975*
27. Park SC, Neches WC, Zuberbuhler JR, Mathews RA, Lenox CC & Fricker F : *Echocardiographic and hemodynamic correlation in transposition of the great arteries. Circulation 57:291, 1978*
28. Yaeoub MH : *The case for anatomic correction of transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 78:3-6, 1979*
29. Jatene AD, Fontes VF, Souza LCB, Paulista PP, Abdulmassih Neto C & Sousa JEMR : *Anatomic correction of transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 83:20-26, 1982*
30. Huhta JC, Edwards WD, Feldt RH & Puga FJ : *Left ventricular wall thickness in complete transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 84:97-101, 1982*
31. Yacoub MH, Radley-Smith R & Maclaurin R : *Two-stage operation for anatomical correction of transposition of the great arteries with intact ventricular septum. Lancet 1:1275, 1977*
32. Kirklin JW, Harp RA & McGoon DC : *An operation for double outlet right ventricle with transposition of the great arteries. J Cardiovasc Surg 9:537-542, 1968*
33. Fleming WH: *Why switch? J Thorac Cardiovasc Surg 78:1-2, 1979*
34. Coto EO, Norwood WI, Lang P & Castaneda AR : *Modified Senning operation for treatment of transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 78:721-729, 1979*
35. Wilcox BR, Ho SY, Macartney FJ, Becker AE, Gerlis LM & Anderson RH : *Surgical anatomy of double-outlet right ventricle with situs solitus and atrioventricular concordance. J Thorac Cardiovasc Surg 82:405-417, 1981*
36. Edwards WD : *Double-outlet right ventricle and tetralogy of Fallot: Two distinct but not mutually exclusive entities. J Thorac Cardiovasc Surg 82:418-422, 1981*
37. Kirklin JW, Harp RA, McGoon DC : *Surgical treatment of origin of both vessels from right ventricle, including cases of pulmonary stenosis.*

- J Thorac Cardiovasc Surg* 48:1026-1036, 1964
38. Hightower BM, Barcia A, Bargeron LM Jr & Kirklin JW : *Double-outlet right ventricle with transposed great arteries and subpulmonary ventricular septal defect: The Taussing-Bing malformation. Circulation* 49,50 (Suppl):1-207-213, 1969
 39. Stewart RW, Kirklin JW, Pacifico AD, Blackstone EH & Bargeron LM Jr : *Repair of double-outlet right ventricle: An analysis of 62 cases. J Thorac Cardiovasc Surg* 78:502-514, 1979
 40. Kirklin JW & Castaneda AR : *Surgical correction of double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg* 73:399-403, 1977
 41. McGoon DC : *Left ventricular and biventricular extracardiac conduits. J Thorac Cardiovasc Surg* 72:7-14, 1976
 42. Harvey JC, Sondheimer HM, Williams WG, Olley PM & Trusler GA : *Repair of double-outlet right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg* 73:611-615, 1977
 43. Smith EEJ, Pucci JJ, Walesby RK, Oakley CM & Sapsford RN : *A new technique for correction of the Taussig-Bing anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg* 83:901-904, 1982
 44. Stewart S : *Double outlet right ventricle: A collective review with a surgical view point. J Thorac Cardiovasc Surg* 71:355-365, 1976
 45. Gomes MNR, Weidman WH, McGoon DC & Danielson GK : *Double-outlet right ventricle without pulmonic stenosis: Surgical consideration and results of operation. Circulation* 43, 44 (Suppl): 1-31-36, 1971
 46. Alfieri O, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD & Bargeron LM Jr : *Surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. J Thorac Cardiovasc Surg* 76:321-335, 1978
 47. Kreutzer GO, Vargas FJ, Schlichter AJ, Laura JP, Suarez JC, Coronel AR & Kreutzer EA : *Atriopulmonary anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg* 83:427-436, 1982
 48. Pacifico AD, Kirklin JW & Blackstone EH : *Surgical management of pulmonary stenosis in tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg* 74:382-395, 1977
 49. Agarwal KC, Edwards WD, Feldt RH, Danielson GK, Puga FJ & McGoon DC : *Clinicopathological correlates of obstructed right-sided porcine-valved extracardiac conduits. J Thorac Cardiovasc Surg* 81:591-601, 1981
 50. Behrendt DM & Rosenthal A : *Cardiovascular status after repair by Fontan procedure. Ann Thorac Surg* 29:322-330, 1980
 51. Serratto M, Miller RA, Tatoes C & Ardekani R : *Hemodynamic evaluation of Fontan operation in tricuspid atresia. Circulation* 54 (Suppl):III-99-101, 1976
 52. Gale AW, Danielson GK, McGoon DC & Mair DD : *Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions. J Thorac Cardiovasc Surg* 78:831-838, 1979
 53. Doty DB, Marvin WJ Jr & Lauer RM : *Modified Fontan procedure: Methods to achieve direct anastomosis of right atrium to pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg* 81:470-475, 1981
 54. Moodie DS, Tajik AJ & Ritter DG : *The natural history of common (single) ventricle (Abstr.). Am J Cardiol* 39:311, 1977
 55. Feldt RH, Mair DD, Danielson GK, Wallace RB & McGoon DC : *Current status of the septation procedure for univentricular heart. J Thorac Cardiovasc Surg* 82:93-97, 1981
 56. Doty DB, Schicken RM & Lauer RM : *Septation of the univentricular heart: Transatrial approach. J Thorac Cardiovasc Surg* 78:423-430, 1979
 57. Edie R, Ellis K, Gersony W, Krongrad E, Mowman F & Malm J : *Surgical repair of single ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg* 66:350-360, 1973
 58. Tucker WY, Turley K, Ulliyot DJ & Ebert PA : *Management of symptomatic tetralogy in the first year of life. J Thorac Cardiovasc Surg* 78:494-499, 1979
 59. Gill CC, Moodie DS & McGoon DC : *Staged surgical management of pulmonary atresia with diminutive pulmonary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg* 73:436-442, 1977
 60. Piehler JM, Danielson GK, McGoon D.C, Wallace RB, Fulton RE & Mair DD : *Management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and hypoplastic pulmonary arteries by right ventricular outflow construction. J Thorac Cardiovasc Surg* 80:552-567, 1980

61. Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Brown RN & Barger LM Jr : *Routine primary repair vs. two-stage repair of tetralogy of Fallot. Circulation* 60:373-386, 1979
62. Naito Y, Fujita T, Manabe H & Kawashima Y : *The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg* 80:574-581, 1980
63. Ciaravella JM Jr, McGoon DC, Danielson GK, Wallace RB & Mair DD : *Experience with the extracardiac conduit. J Thorac Cardiovasc Surg* 78:920-930, 1979
-