

Criss-Cross heart 를 동반한 심장기형의 수술체험 4례보고

김 원 곤* · 노 준 량*

-Abstract-

Surgical Experience in Criss-Cross Heart (Report of 4 Cases)

Won Gon Kim, M.D.*, Joon Ryang Rho M.D.*

The criss-cross, a term first used by Anderson¹ and Ando², is a rare cardiac malformation in which the systemic and pulmonary blood streams cross at the atrioventricular level, without mixing.

We have surgically experienced four cases of crossed atrioventricular connection, three concordant and one discordant, at Seoul National University Hospital from July 1982 to March 1984.

The atrial situs, the atrioventriculoarterial connection, the spatial position of the ventricles, and associated cardiac anomalies were analyzed.

We have performed right Blalock-Taussig shunt for case 1, modified Fontan operation for case 2, patch closure of VSD for case 3, and septation of common ventricle with primary closure of ASD for case 4.

The relatively good postoperative results in these patients were gratifying and suggest that cardiac anomalies associated with this rare malformation can be successfully repaired without further risk.

To our knowledge, this is the first report of surgical experience for criss-cross heart in the Korean literature.

서 론

Criss-cross heart 는 동맥혈류와 정맥혈류가 심방과 심실사이에서 서로 교차를 이루나 양 혈류간의 혼합은 일어나지 않는 매우 드문 형태의 선천성 심장기형으로서 1961년 Lev와 Rowlatt 가³⁾ 처음으로 이런 형태의 심장기형을 문헌에 기술한 이래 40여례가 세계문헌에 보고되어 있을 뿐이다⁴⁾.

Criss-cross heart란 용어는 1974년 Anderson¹⁾ 등과 Ando 등²⁾이 독립적으로 처음 사용한 이래 널리 통용되고 있고, 동반된 심장기형의 수술체험에 관한 보고도 계속 발표되어오고 있으나 국내에서는 아직 이에 관해 문헌에 보고된 바 없다.

서울대학교병원 흉부외과에서는 1982년 7월부터 1984년 3월까지의 기간동안 criss-cross heart 를 동반한 선천성 심장기형 4례를 수술 체험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Seoul National University Hospital.

증 례 (Table 1)

증례 1 : 2개월된 남아로 생후 1주일시 발견된 청색증과 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 이학적 소견상 中症의 청색증이 관찰되었으며 청진상 심음은 규칙적이었으나 2/6도의 초기 수축기 잡음이 흉골 좌상연을 따라 들렸고 같은 1 횡지 촉지되었다. 흉부 X선상 심비대는 없었으나 폐혈관 음영의 감소가 있었으며, 심전도는 좌측편위외에 특별한 소견은 없었다.

심도자법과 심혈관조영술을 시행한 바 정상적인 위치의 우심방은 좌측 전면에 위치한 형태학적으로는 우심실인 심실로 연결되었고 이곳에서 대동맥이 기시하였다. 우측에 위치한 심실에서 조영술을 실시한 결과 심실은 형태학적으로 좌심실이었으며, 폐동맥판막 폐쇄의 소견을 보였고 심실중격결손을 통해 좌측 전면에 위치한 형태학적 우심실로의 유동이 관찰되었다. 이밖에 개방성 동맥관과 우심방으로 들어오는 좌측 상대정맥도 동반 관찰되어 수술전 최종진단은 심실중격결손, 폐동맥판막폐쇄, 동맥관 개존증 및 완전 대혈관전위를 동반한 concordant atrioventricular connection의 criss-cross heart 였다.

수술은 1982년 9월 15일 개흉술을 통해 우측 Blalock-Taussing 단락수술을 시행하였는데 환자는 수술 35일만에 신정맥혈전증과 뇌경색, 그리고 이에 병발한 혈관내응고증후군으로 사망하였다.

증례 2 : 생후 4개월 이후 계속되어 온 청색증과 호흡곤란을 주소로 입원한 18세된 남아로서 이학적 소견상 청색증과 함께 곤봉지가 관찰되었다. 청진상 심음은 규칙적이었으나 좌측 흉골연을 따라 4/6도의 강한 심잡음이 진 수축기에 걸쳐 들렸다. 흉부 X선상 심비대는 없었으나 폐혈관음영의 감소가 있었고 심전도상 우측편위와 좌심방비대 및 우심실비대의 소견을 보였다.

심도자법과 심혈관조영술을 실시한 바 정상적인 위치의 우심방은 심실중격의 전방 상측에 위치한 형성부전성의 형태학적 우심실로 연결되었고 여기에서 대동맥이 나왔다. 그리고 정상위치의 좌심방은 우측에 위치한 형태학적 좌심실로 연결되고 이곳에서 폐동맥이 나오며 동시에 폐동맥판막과 누두부의 협착증이 관찰되었다. 또 큰 심실중격결손을 통해 우측에 위치한 형태학적 좌심실과 전방 상측에 위치한 형성부전성 우심실간의 유동이 관찰되었다(Fig. 1). 수술전 최종진단은 심방중격결손, 심실중격결손, 폐동맥판막 및 누두부협착, 형성부전성 우심실 및 완전 대혈관전위를 동반한 concordant atrioventricular connection의 criss-cross heart 였다.

수술은 1982년 7월 6일 중등도 저체온법과 국소냉각법을 병행한 체외순환하에서 시행하였는데 먼저 우

Table 1

	Case 1	Case 2	Case 3	Case 4
1. Age / Sex	2mo/M	18/M	4/M	7mo/F
2. 1) atrial situs	situs solitus	situs solitus	situs solitus	situs solitus
2) atrio-ventricular connection	concordant	concordant	discordant	concordant
3) ventriculo-arterial connection	complete TGA	complete TGA	corrected TGA	concordant
4) associated conditions	VSD PDA pulmonary atresia Left SVC Blalock-Taussig shunt (Right)	large VSD ASD hypoplastic RV combined pulmonary stenosis modified Fontan operation	VSD patch closure of VSD	large VSD (common ventricle) ASD primary closure of ASD Septation of common ventricle

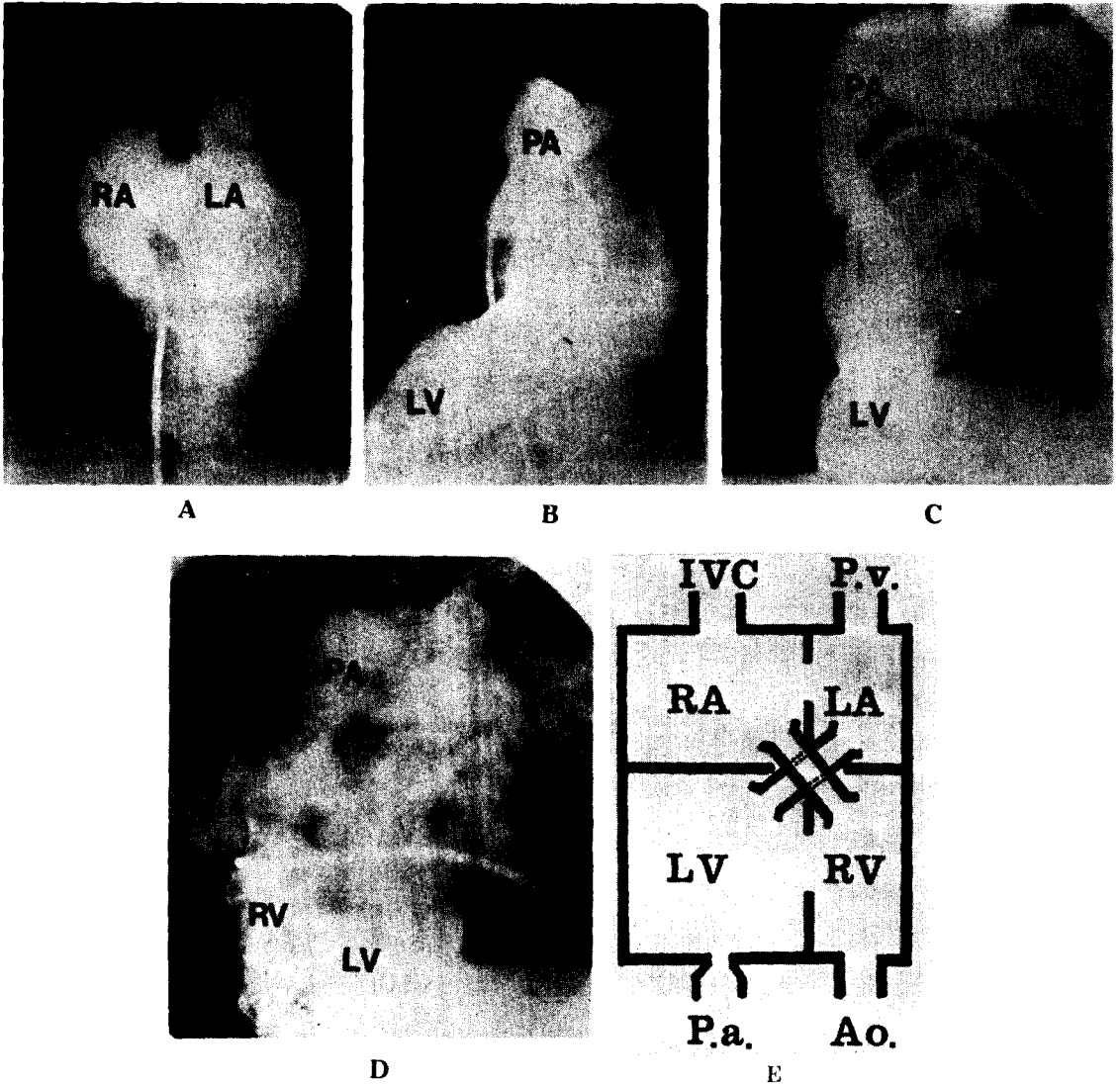


Fig. 1. (A) Postero-anterior view of the right atrial (RA) injection shows the right atrium in situs solitus and left atrium through ASD.
 (B,C) Postero-anterior and lateral views of the left ventricular injection show the left ventricle in the right side of heart and pulmonary artery arising from it. The catheter course is from the inferior vena cava to the right atrium and to the left atrium and thence to the right sided morphological left ventricle.
 (D) Lateral view of the right ventricular injection shows the right ventricle in front of the left ventricle, and the aorta arising from the right ventricle. Contrast drains to the posteriorly located left ventricle through the ventricular septal defect, and the pulmonary artery arising from it.
 (E) Diagram of case 2.

심방 절개를 통해 1×1.2cm 크기의 이차공형 심방중격을 직접 일차봉합하고 형성부전증 삼첨판막과 판막 및 판막하 협착을 보인 폐동맥을 폐쇄한 후, 우심방耳部와 주폐동맥 및 우폐동맥간을 직접 분합하는 변형된 Fontan 술식을 실시하였다.

환자는 수술 후 특별한 문제없이 양호한 상태로 퇴원하였으며 현재까지 외래추적 중이다.

증례 3 : 운동시 호흡곤란과 발육지연등을 주소로 입원한 4세된 남아로서 이학적 소견상 청색증은 없었고 청진상 심음은 규칙적이었으나, 4/6도의 수축기

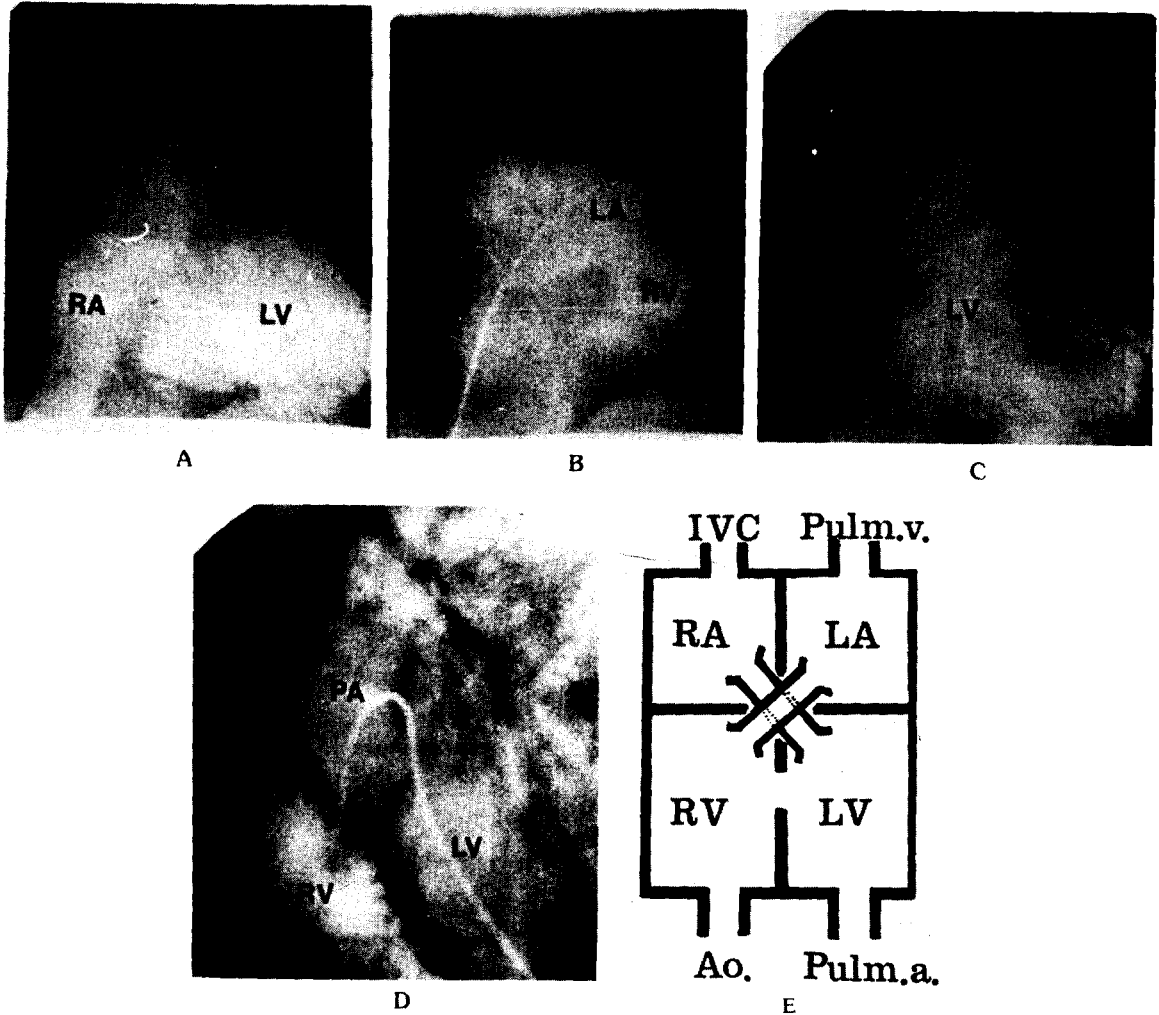


Fig. 2. (A) Poster-anterior view of the right atrial injection shows the right atrium in situs solitus. Contrast opacification shows the right atrium to be in continuity with the posteriorly located left ventricle from which arises the pulmonary artery.

(B) Catheter course in from the inferior vena cava to the right atrium and thence to the left atrium through the patent foramen ovale. postero-anterior view of the left atrial injection shows the left atrium in continuity with the anteriorly located right ventricle.

(C,D) Postero-anterior and lateral view of the right ventricular injection show the right ventricle in front of the left ventricle. Aorta arises from the right ventricle. Contrast drains to the posteriorly located left ventricle through the ventricular septal defect, and then to the pulmonary artery.

(E) Diagram of case 3.

잡음이 좌측 흉골연을 따라 들렸으며 3/6 도의 수축기 및 확장기 잡음이 심첨부에서 청진되었다. 간은 1 횡지 축소되었다. 흉부 X선상 심비대가 있었고 폐혈관음영이 증가되어 보였으며 심전도 소견상 우측편위와 좌심방비대를 보였다.

심도자법과 심혈관조영술을 시행한 바 (Fig. 2), 정

상적으로 위치한 우심방은 후면 아래쪽에 위치한 형태학적 좌심실로 연결되었고 이곳에서 폐동맥이 나왔으며 또 정상적으로 위치한 좌심방은 전면 위쪽에 위치한 형태학적 우심실로 연결되었으며, 이곳에서 대동맥이 나왔다. 심실중격결손과 경도의 삼첨판막 폐쇄부진증이 동반 관찰되어 수술전 최종 진단은 폐동맥고

혈압을 동반한 심실중격결손, 경도의 삼첨판막 폐쇄부전증 및 수정대혈관전위를 동반한 discordant atrioventricular connection의 criss-cross heart였다.

수술은 1983년 3월 22일 체외순환하에 개심술을 통해 시행하였는데 형태학적 우심실절개를 통해 심실중격결손을 patch 봉합하고 삼첨판막은 폐쇄부전증의 정도가 경미하여 그냥 두었다. 환자는 술후 일시적인 완전 방실차단의 소견을 보였으나 7일째 정상으로 돌아왔으며, 예비로 우심실에 심어 둔 무봉합심근전극의 감염으로 제거수술을 한 후 현재까지 양호한 상태로 외래추적중이다.

증례 4: 호흡곤란을 주소로 입원한 7개월된 여아로서 이학적 소견상 청색증은 없었고 심음은 규칙적이

었으나 좌측 흉골연을 따라 4/6도의 수축기 잡음이 들렸으며 간은 1횡지 반 촉진되었다. 흉부 X선상 심비대와 폐혈관음영의 증가가 있었으며, 심전도는 좌측편위의 소견을 보였다.

심도자법과 심혈관조영술을 시행한 바 정상적으로 위치한 우심방은 좌측 상부에 위치한 형태학적 우심실로 연결되었고 이곳에서 폐동맥이 기시하였으며, 정상적인 위치의 좌심방은 우측 하부에 위치한 형태학적 좌심실로 연결되었는데 이곳에서는 대동맥이 나왔다. 동반 심기형으로 큰 심실중격결손과 심방중격결손을 동반한 concordant atrioventricular connection의 criss-cross heart였다.

수술은 1984년 3월 8일 초저체온법과 혈류차단법

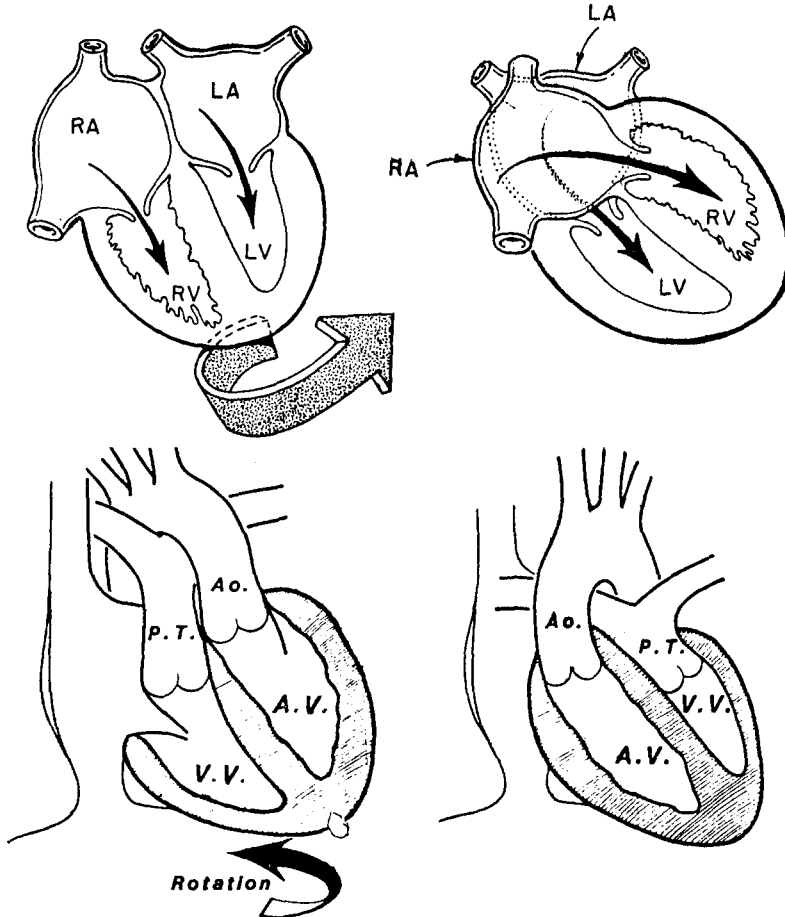


Fig. 3. The rotation is clockwise (seen from below) in hearts with atrioventricular concordance (A) and counter-clockwise in hearts with atrioventricular discordance (B).

(V.V. ; venous ventricle, A.V. ; arterial ventricle)

(From tadavarth, S.M. ; British J. Radiol. 54:742-743, 1981 (3))

을 병행한 체외순환하에서 시행하였는데 우심실절개를 통해 소위 Common Ventricle에 가까운 큰 심실중격결손을 Dacron patch로 septation하였고, 이차공형심방중격결손은 일차봉합하였다. 환자는 술후 발생한 완전 방실차단으로 인공심박동기 삽입수술을 받은 후 퇴원하여 현재까지 특별한 문제없이 외래추적중이다.

고 안

Criss-cross heart란 심방과 심실사이에서 동맥혈류와 정맥혈류가 서로 혼합은 되지 않은채 혈류방향의 교차를 일으키는 독특한 형태의 선천성 심기형을 말하는데 1961년 Lev와 Rowlett가³⁾ 처음으로 이런 형태의 심기형을 문헌에 기술한 이래 지금까지 세계문헌상에 40여례 정도가 보고된 정도로⁴⁾ 매우 드문 질환이다.

Criss-cross heart란 용어는 1974년 Anderson등¹⁾과 Ando 등²⁾이 각각 처음으로 사용하였는데, Anderson 등은 이러한 독특한 심기형의 발생기전을 태생학적 관점에서 설명하면서^{1,9)} criss-cross heart란 Van praagh의 loop법칙⁵⁻⁷⁾과 Kirkling 등의 분류⁸⁾에서 제외되는 경우로 심실중격이 이미 형성된 이후에 발생한 bulboventricular loop의 회전이상(postseptational rotation)으로 생기며 그 본질은 양 심실이 정해진 심방과 심실의 연결(connection)로 예상되는 관계(relationship)를 갖지 못하는데 있다고 하였다.

이러한 criss-cross heart의 발생기전은 심실이 중격형성후에 심기저-심첨부 축을 중심으로 시계방향 또는 시계반대방향으로 회전 이상을 일으킨다는 관점에서 쉽게 이해될 수 있는데, 예를 들면 정상심장이나 완전대혈관전위증에서와 같이 concordant atrioventricular connection을 가진 경우에는(Fig. 3-A) 아래쪽에서 관찰시 심실이 심기저-심첨부 축을 중심으로 시계방향으로 회전하여 형태학적 우심실이 비정상적으로 좌측으로 가면서 높게 위치하고 반면 형태학적 좌심실은 우측으로 낮게 위치함으로서 마치 수정대혈관전위에서 보는 형태의 심실관계를 유지하게 되어 방실수준에서 혈류의 교차가 생기게 되는 것이다. 또 수정대혈관전위증에서와 같이 discordant atrioventricular connection을 가진 경우에는(Fig. 3-B) 심실중격형성후에 회전 이상이 심기저-심첨부 축을 중심으로 밑에서 볼때 시계반대방향으로 일어나 정상위

치의 우심방은 좌측에 위치한 형태학적 좌심실로 연결되고 정상위치의 좌심방은 우측에 위치한 형태학적 우심실로 연결되는 criss-cross heart가 형성된다.

Anderson 등은 criss-cross heart에 관한 그의 첫 보고에서 concordant atrioventricular connection인 경우 시계방향과 반대로 회전한다고 주장하였으나¹⁾, 그후 시계방향으로 회전한다고 수정하였다⁹⁾. 또 그는 criss-cross heart와 superior-inferior ventricle과의 상관관계를 설명하면서 양자는 공존할 수도 있으나 독립하여 존재하기도 한다고 하였다⁹⁾.

1981년 Tadavarthy 등¹⁰⁾은 criss-cross heart의 회전 이상을 설명하면서 criss-cross heart는 정상연결의 심장에서 생긴 경우, 완전대혈관전위에서 생긴 경우, 그리고 수정대혈관전위에서 생긴 경우의 3가지 형태로 나눌 수 있다고 하였고 Schneeweiss 등¹¹⁾은 1982년 17례의 증례분석을 통해 다음과 같이 4군으로 criss-cross heart를 분류하였는데

- 1) situs solitus, AV concordance and ventriculo-arterial concordance (ie. normal situs and connection)
- 2) situs solitus, AV concordance and DORV
- 3) situs solitus, AV concordance and ventriculo-arterial discordance (complete transposition of the great arteries)
- 4) situs solitus, AV discordance, ventriculoarterial discordance (corrected transposition of the great arteries)

진례에서 atrial situs는 situs solitus였다. 또 1980년 Attie 등⁴⁾은 그때까지 세계문헌에 보고된 36례와^{1-3, 5, 12, 13, 14-20, 27)} 그들 자신의 4례를 포함한 40례를 분석하면서 atrial situs는 situs solitus가 38례, situs inversus가 2례였으며, atrioventricular connection은 concordant type이 27례였고 discordant type은 13례였다고 하였다. 또 ventriculoarterial connection은 대부분이 대혈관전위증이었고 드물게 양대혈관우심실기시증과 폐동맥 판막폐쇄증이 있었고 정상적인 연결도 2례에서 관찰되었다.

저자들의 증례를 분석하면 4례 모두에서 atrial situs는 situs solitus였고 AV connection은 증례 1, 2, 4에서 concordant connection을 보였으며, 증례 3에서는 discordant connection이었다. Ventriculoarterial connection은 증례 1, 2에서 완전대혈관전위

가 증례 3에서는 수정대혈관전위가 각각 관찰되었는데 증례 1에서는 폐동맥판막폐쇄가 동반되었다. 그리고 증례 4의 경우에는 concordant connection을 보였다.

Criss-cross heart는 그 자체가 수술적 교정의 대상이 되지는 않지만 드문 예를 4, 14, 16) 제외하고는 대부분에서 동반 심기형이 관찰되어 그냥두면 폐혈량의 부족이나 또는 심실중격결손을 통한 과다한 폐혈량으로 사망하게 되어 21) 그에 따른 적절한 수술치료가 필요하게 된다. 1974년 Kinsley 등 18)은 수정대혈관전위를 동반한 criss-cross heart에서 심실중격결손과 폐동맥협착증을 수술하였으나 실패하였고, 1977년 Sato 등 16)이 concordant AV connection을 가진 criss-cross heart에서 우심실결개를 통해 성공적으로 심실중격결손을 봉합한 것이 술후 생존한 첫 증례 보고였다. 또 1978년 Danielson 등 22)은 criss-cross heart와 AV valve의 straddling이 동반되어 있는 대단히 드문 심기형 환자에서의 성공적인 수술사례를 보고하기도 하였다. 또 criss-cross heart에서의 고식적 수술체험에도 보고되어 있는데 1982년 Schneeweiss 등 11)은 수평중격과 대혈관전위, 폐동맥판폐쇄와 심실중격결손을 동반한 환자에서 생후 4개월시 우측 Blalock-Taussig 수술을 성공적으로 시행하였고, Dunn 20) 등은 심실중격결손, 형성부전성 우심실 및 대혈관전위가 동반된 criss-cross 환자 4명에서 고식적 Mustard 또는 Senning 수술을 시행하여 현저한 증상의 호전을 보았다고 보고하였다.

Criss-cross heart에서의 전도계 (conduction system)의 위치는 심실의 회전상이 없는 경우와 근본적인 차이가 없는데 16, 24) 이러한 전도계의 주행방향은 Anderson 등 25)과 Bharati 등 26)이 보고한 바와 같이 criss-cross heart의 형성기전을 이해하는데 도움이 된다.

Criss-cross heart의 자연여후는 동반된 심기형에 의해 좌우되는데 Rokerts 등 21)은 양대혈관우심실기시와 폐동맥협착을 동반한 55세된 criss-cross heart 환자를 보고하면서 장기 생존에는 적당한 폐혈류의 장애가 가장 중요한 요인이라 하였다.

결 론

서울대학교병원 흉부외과에서는 1982년 7월부터 1984년 3월까지의 기간동안 criss-cross heart를 동반한 선

천성 심기형 4례를 수술체험하였기에 이를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Anderson, R.H., Shinebourne, E.A. and Gerlis, L.M.: *Criss-Cross atrioventricular relationships producing paradoxical atrioventricular concordance or discordance. Circulation, 50:176-180, 1974.*
2. Ando, M., Takao, A., Cho, E., Vehara, K. and Nihmuia, I.: *Criss-Cross heart by abnormal rotation of bulboventricular loop: diagnostic considerations for complex cardiac anomaly. proceedings of the pediatric Circulation Society No. 4, 1974 (in Japanese, Cited from Circulation, 57:396-400, 1978)*
3. Lev, M. and Rowlatt, U.F.: *The pathologic anatomy of mixed levocardia: A review of thirteen cases of atrial or ventricular inversion with or without corrected transposition. Am. J. Cardiol. 9:216-263, 1961.*
4. Attie, F., Munoz-Castellanos, L., Ovseyevitz, J., Flores Delgado, I., Testelli, M.R., Buendia, A., Kuri, J., and Molina, B.: *Crossed atrioventricular connections. Am. Heart J., 99:163-172, 1980.*
5. Van praagh, R.: *The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. Birth Defects: Original Article Series, 8:4-23, 1972. (Cited from Reference 1).*
6. Van praagh, R., and Van praagh, S.: *Isolated ventricular inversion. A consideration of the morphogenesis, of non-transposed and transposed great arteries. Am. J. Cardiol., 17:395-406, 1966.*
7. Van praagh, R., Durnin, RE, et al: *Anatomically corrected malposition of the great arteries S.D.L. circulation 51:20-31, 1975.*
8. Kirklin, J.W., Pacifico, A.D., Barger, L.M., and Sato, B.: *Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries. Circulation, 48: 153-159, 1973.*
9. Anderson, R.H.: *A question of definition: Criss-Cross hearts revisited. ped. Cardiol. 3:305-313, 1982.*
10. Tadavarthy, S.M., Formanek, A., Castaneda-Zungia, W., Moller, J.H., Edwards, J.E., and Amplatz, K.: *The three types of criss-cross heart: a simple rotation*

- anomaly. *British J. Radiol.* 54:736-743, 1981.
11. Scheneeweiss, A., Shem-Tov, A., Blieden, L.C., Deutsh, V., and Neufeld, H.N.: *Criss-Cross heart-A case with horizontal septum, complete transposition, case with horizontal septum, complete transposition, pulmonary atresia and ventricular septal defect.* *ped. Cardiol.* 3:325-328, 1982.
 12. Ando, M., Takao, A., Nihmura, I., and More, K.: *Crossing atrioventricular valves. A clinical study of 8 cases. (Abstract).* *Circulation*, 54 (Suppl. II): 11-90, 1976.
 13. Anderson, K.R., Lie, J.T., Sieg, K., Hegler, D.J., Ritter, D.G. and Davis, G.O.: *A criss-cross heart. Detailed anatomic description and discussion of morphogenesis* *Mayo Clin. Proc.* 52:569-575, 1977.
 14. Sieg, K., Hegler, D.J., Ritter, D.G., McGoon, D.C., Maloney, J.D., Seward, J.B., and Davis, G.D.: *Straddling right atrioventricular valve in criss-cross atrioventricular relationship.* *Mayo Clin. Proc.* 52: 561-568, 1977.
 15. Symons, J.C., Shinebourne, E.A., Joseph, M.C., Lincoln, C., Ho, Y. and Anderson, R.H.: *Criss-Cross heart with congenitally corrected transposition: report of a case with d-transposed aorta and ventricular preexcitation.* *European J. Cardiol.* 5/6:493-505, 1977.
 16. Sato, K., Ohara, S., Tsukagushi, I., Yasui, K., Nakada, T., Tamai, M., Kobayashi, Y., and Kosuka, T.: *A criss-cross heart with concordant atrioventriculo-arterial connections.* *Circulations*, 57:396-400, 1978.
 17. Freedom, R.M., Culham, G., and Rowe, R.D.: *The criss-cross and superoinferior ventricular heart. An angiocardigraphic study.* *Am. J. Cardiol.* 42:620-628, 1978.
 18. Kinsley, R.H., McGoon, D.C., and Danielson, G.K.: *Corrected transposition of the great arteries. Associated ventricular rotation.* *Circulation*, 49:574-578, 1974.
 19. Waldhausen, J.A., Pierce, W.S., and Whitman, W.: *Horizontal interventricular septum in congenital heart disease. Surgical considerations.* *Ann. Thorac. Surg.* 23:271-275, 1977.
 20. Wagner, H.R., Alday, L.E., and Vlad, P.: *Juxtaposition of the atrial appendages. A report of six necropsied cases.* *Circulation* 42:157-163, 1970.
 21. Roberts, W.C., Spray, T.L., Shemin, R.J., and Maron, B.J.: *Crisscrossed atrioventricular valves and prolonged survival.* *Am. J. Cardiol.* 50:1436-1439, 1982.
 22. Danielson, G.K., Tabry, I.F., Ritter, D.G., and Fulton, R.E.: *Surgical repair of criss-cross heart with straddling atrioventricular valve.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 77:847-851, 1979.
 23. Dunn, J.M., Donner, R., Black, I., and Balsara, R.K.: *Palliative repair of transposition of the great arteries with criss-cross heart: ventricular septal defect and hypoplastic right (systemic) ventricle.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 83:755-760, 1982.
 24. Marino, B., Chiariello, L., Bosman, C., Marsico, F., Calabro, R., Reale, A., and Marion, B.: *Criss-Cross heart with discordant atrioventricular connections.* *Ped. Cardiol.* 3:315-318, 1982.
 26. Bharati, S., and Lev, M.: *Conduction system in single ventricle with inverted (L) transposition.* *Circulation*, 49, 50(Suppl. I, III); III-39, 1974.
 27. Guthaner, O., Higgins, C.B., Silverman, J.F., Hayden, W.G. and Wexler, L.: *An unusual form of the transposition complex. Uncorrected levo-transposition with horizontal ventricular septum: report of two cases.* *Circulation*, 53:190-195, 1976.