

肺動脈弁下心室中隔欠損を伴った両 大血管右室起始症 (S, D, L) の経験

京都大学医学部外科学教室第2講座 (主任：日笠頼則教授)

千葉 幸夫, 龍田 憲和, 三木 成仁
小西 裕, 菊池 俊二, 日笠 頼則

京都大学医学部小児科学教室

西岡 研哉, 上田 忠

〔原稿受付：昭和53年1月12日〕

A Case of Double-outlet Right Ventricle (S, D, L) with Subpulmonary Ventricular Septal Defect

YUKIO CHIBA, NORIKAZU TATSUTA, SHIGEHITO MIKI,
YUTAKA KONISHI, SHUNJI KIKUCHI, YORINORI HIKASA

The 2nd Surgical Department Faculty of Medicine, Kyoto University
(Director : Prof. Dr. YORINORI HIKASA)

KENYA NISHIOKA, TADASHI UEDA

Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Kyoto University

This report concerns a 1-year-old girl who had situs solitus and atrioventricular concordance with double-outlet right ventricle, L-malposition of the aorta, subpulmonary ventricular septal defect. These lesions were correctly diagnosed preoperatively, and surgical correction was carried out. A large amount of subaortic conal musculature which separated the aortic valve from the subpulmonary ventricular septal defect was resected, and ventricular septal defect was widened in order to establish a free communication between the left ventricle and the aorta. A woven teflon prosthesis was inserted in such a manner as to direct blood from the left ventricle through the defect and out to the aorta.

The patient initially did well postoperatively, but soon developed a low output syndrome and died on the second postoperative day. To our knowledge, 30 cases with double-outlet right ventricle (S, D, L) have been reported, among them only 5 cases were associated the subpulmonary ventricular septal defect.

Key words : Situs solitus D-loop L-malposition, DORV, Subpulmonary VSD, Internal conduit
Present address : The 2nd Surgical Department, Faculty of Medicine, Kyoto University, Sakyo-ku,
Kyoto, 606, Japan.

はじめに

最近の先天性心疾患に対する診療技術の発展にともない、色々な型の两大血管右室起始症が報告されるようになった。われわれは、肺動脈弁下心室中隔欠損を伴った Situs solitus, D-loop, L-malposition の两大血管右室起如症の1例を経験したので、若干の考察を加えて報告する。

症例

C. S. 1才4ヶ月 女子

満期安産。生下時体重 2840g, 生後2ヶ月頃より、哺乳時に呼吸数の増加、発汗が著明にみられ、嘔吐を繰り返すため、近医を受診し、心雑音とチアノーゼを指摘された。京大小児科に紹介され、心不全、心室中隔欠損症の疑いで、利尿剤、Digitalis の投与を受けながら、外来にて経過観察されていた。その後も呼吸器感染を繰り返し、過呼吸、鼻翼呼吸が時々出現するようになったため入院したが、心不全が改善されないために、根治手術の目的で、外科に転科した。

入院時体重 7.5Kg. 身長 71.5cm と体格は小、全身のチアノーゼ、指趾のバチ状指が見られる。前胸部は

著明に膨隆し、肝臓は、右鎖骨中央線で肋骨弓下 2 cm 触知する。脾臓は触れない。聴診では、I 音正常、II 音の分裂なく、第4肋間胸骨左縁に最強点を有する Levine 3度の収縮中期雑音を聴取する。又、肺野には湿性ラ音が聴かれる。胸部単純レ線では、心胸郭比 0.62 と心陰影は拡大、左第2, 3, 4弓の突出、肺血管陰影の増強が見られる (図1)。心電図では、両室肥大及び左房肥大が認められ、QRS 電気軸は +110°である。又、V_{3R}, V₁ に Q 波があり、V₅ V₆ に Q 波は存在しない (図2)。血液所見は、赤血球数 604万、Hb 15.4g/dl, Ht 48% MCHC 32.2% MCH 25.4γγg MCV 7.9μ³ と多血症とともに小球性低色素性貧血がある。血清化学検査では、GOT 99mU (正常 20~60mU) LDH 444mU (正常 90~200mU) と軽度上昇しているが、その他は異常は無かった。1977年1月、気管内挿管による全身麻酔下に施行した右心、逆行性左心カテーテル検査では、卵円孔は閉鎖しており、左房、左室にカテーテルを進めることは出来なかったが、肺動脈圧 66/29mmHg (平均48mmHg)、大動脈圧 72/42mmHg (平均55mmHg) で、p_a'p_s=0.92 と高度の肺高血圧症を呈している (表1)。

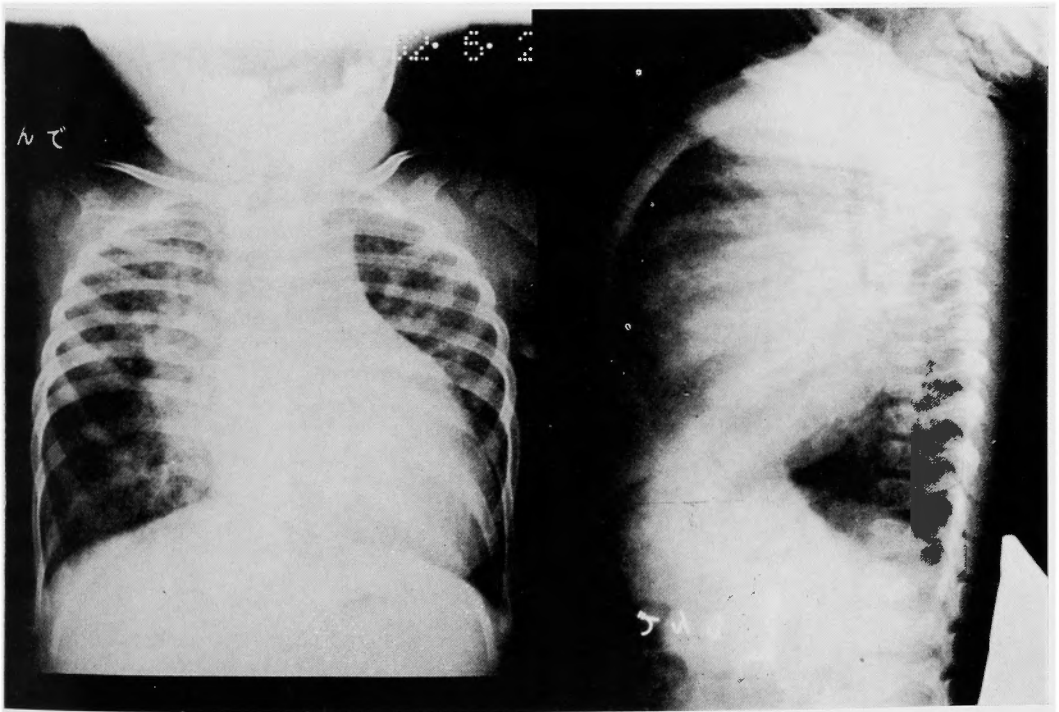


図1 胸部単純レ線 CTR : 0.62 肺血管陰影の増強を認める

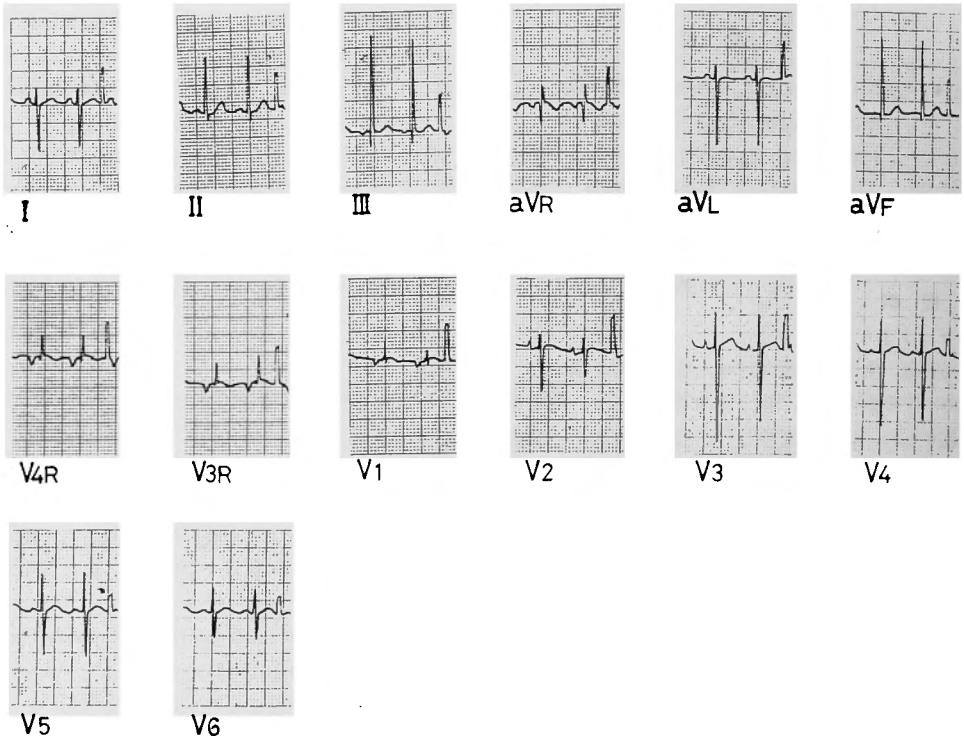


図2 心電図 QRS 軸 $+110^\circ$ 両室肥大. 左房肥大を認める. V_{4R} V_{3R} に Q 波があり, V_5 V_6 に Q 波が存在しない.

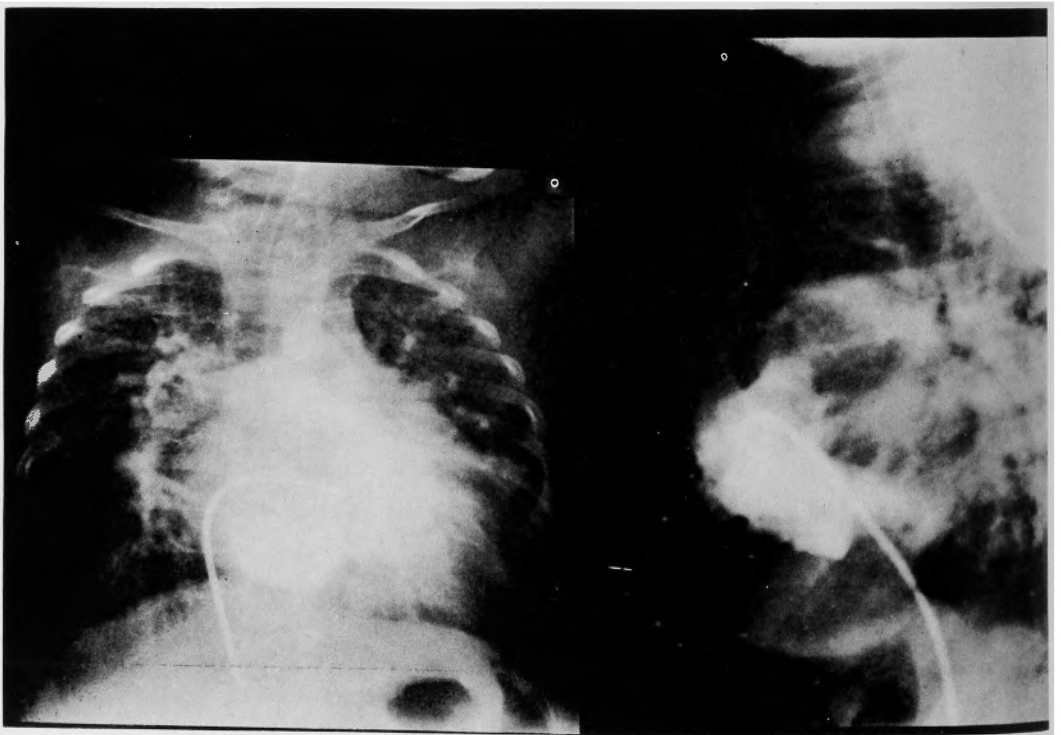


図3 右室造影 l-malposition of the great arteries, DORV の所見を呈する。!

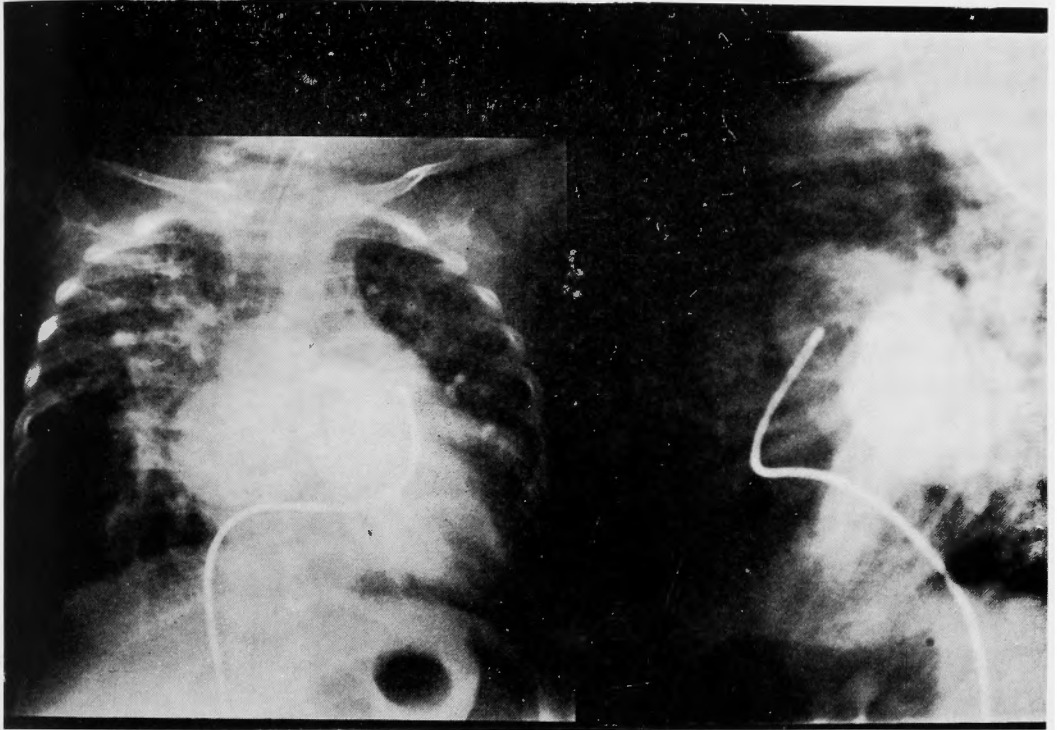


図4 肺動脈造影 肺動脈は拡大. 末梢肺動脈は蛇行している.

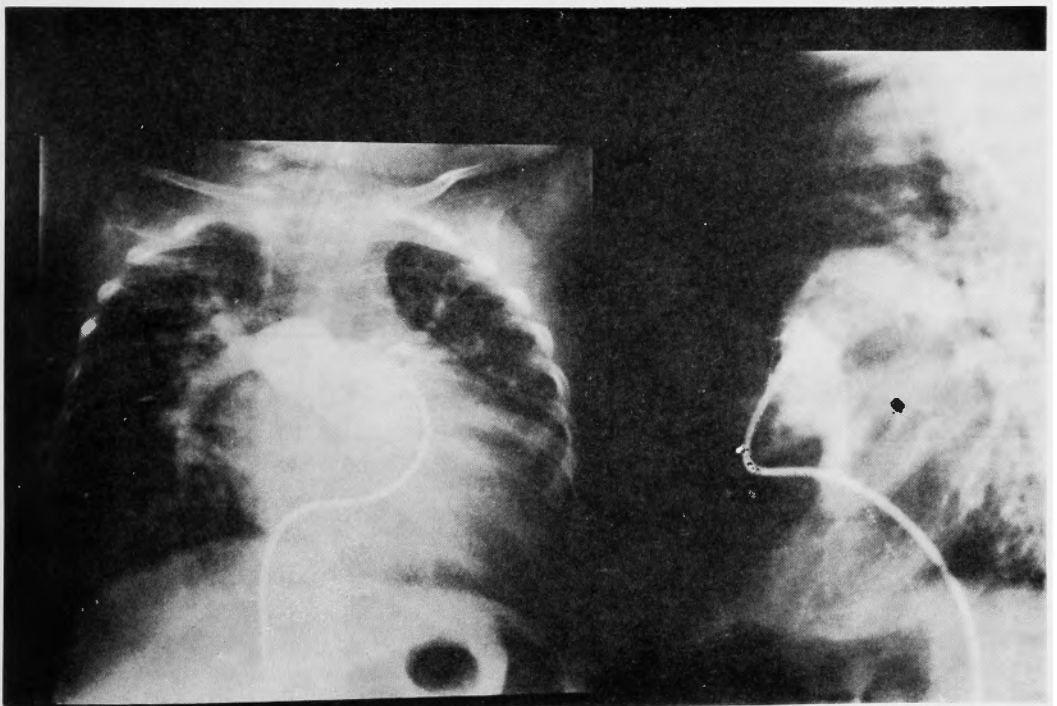


図5 肺動脈造影 側面で左房, 左室, 肺動脈が造影されている. それゆえ, supulmonary VSD が疑われる.

右室造影では、大動脈は肺動脈の左前方にあり、両半月弁の高さはほぼ同じで、共に右室より起始している(図3)。肺動脈造影では、肺動脈狭窄は無く、拡張が著明。末梢肺動脈は蛇行し、肺高血圧像を示している(図4)。肺動脈造影の追求で、肺循環を経て左房、左室に戻った造影剤は、心室中隔欠損を通過して、主として肺動脈に入ることから、心室中隔欠損は肺動脈弁下に存在すると思われる(図5)。以上の結果、肺動脈弁下心室中隔欠損を伴ったSitus solitus, D-loop L-malposition の両大血管右室起始症と診断した。1977年6月、体外循環を併用した表面冷却超低体温麻酔による完全循環遮断下に根治手術を施行した。

手術所見

胸骨正中切開にて入ると、直径12mmの大動脈が19mmの肺動脈の左前方にあり、右室、左室はほぼ前後に位置していた。右冠動脈は肺動脈の基部前方を横切って房室間溝に入っていた。右室流出路に斜切開を加えると、両大血管は右室より起始しており、両半月弁下に conus muscle を認めた。特に大動脈弁下 conus がよく発達していた。肺動脈弁下には conus muscle (約1cm) を介して、直径15mmの心室中隔欠損があり、その後縁は三尖弁の中隔尖に接していた。半月弁と房室弁の間には線維性連続は存在しなかった。まず、両半月弁下の conus muscle を十分に切除。又、心室中隔欠損を大動脈弁の方向に拡大して直径22mmとした後、ブーメラン状に型取りした woven teflon 人工血管で、左室の血液が心室中隔から大動脈に流れる様に、internal conduit を作製した。右室流出路は十分な広さがあると思われたので、そのまま右室切開を閉鎖した(図6)。総循環遮断時間は57分であった。修復後の術中圧は、左室78/0mmHg、右室70/0mmHg、肺動脈18/10mmHg、左房18mmHg、右房19mmHgであった。

術後は、dopamine の使用により、血圧は収縮期圧で100~80mmHg に保たれ、尿量も充分であったが、術後8時間位から血圧の低下がみられ、noradrenaline を使用し、一時血圧も改善したが、翌日よりしだいに乏尿に傾き、20時間後、突然心停止を来した。開胸的マッサージを試みるも効果なく死亡した。

考 察

Situs solitus, D-loop, L-malposition (S, D, L) の両大血管右室起始症は稀な疾患で、われわれが調べた限りでは、1893年、Birmingham¹⁾ が最初に報告し

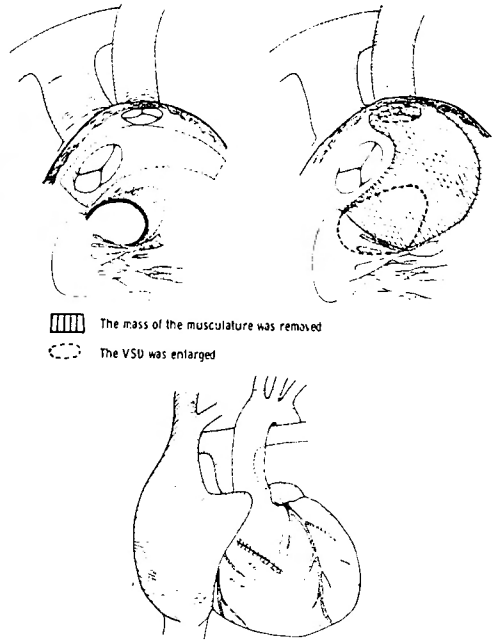


図6 術式模式図

てから、今までに30例の報告があり、本邦ではそのうち5例である(表2)。年齢は3ヶ月から39才まで、性別は、判明している25例中、男8例、女17例と、女性 は男性の2倍多く発生している。

症状では、ほとんど全てにチアノーゼが見られ、生後まもなく出現しているものもあるが、大部分は数ヶ月以内、遅くとも1年位で出現する。その他、上気道感染を繰り返したり、動作時呼吸困難、易疲労性など

表1 心臓カテーテル検査における心内圧 (mmHg) および酸素濃度 (Vol%)

Cardiac Catheterization (S52. 1.)					
	syst.	diast	e-diast	mean	O ₂ (vol%)
r-PC				24	
r-PA	63	28		47	14.99
m-PA	66	29		48	15.06
RVinf	67	-1	20		11.52
RAm				23	11.90
SVC				14	12.45
IVC				14	9.82
Ao (asc)	72	42		55	14.30
LA					15.77
CO	17.9l/min		CI 5.42l min(M ²)		

の心不全症状のために入院する例がほとんどである。胸部単純レ線では、心陰影が拡大し、肺血管陰影が増強しているもの5例、心臓影の拡大はあるが、肺血管陰影の減少しているもの4例、心陰影は正常で、肺血管陰影の減少しているもの8例、不明は13例である。これは、合併する心血管奇型、例えば、肺動脈狭窄、肺高血圧に影響されるのであろう。

心電図では、右室肥大10例、左室肥大3例、両室肥大4例。QRS軸では、右軸偏位9例、左軸偏位5例、north-west 1例であった。不完全右脚ブロックが2例にみられる。又、Q波の異常が見られ、左側胸部誘導で深いQ波を認めるもの3例、一方、右側胸部誘導(V_{4R}, V_{3R})にQ波が存在し、左側胸部誘導(V₅, V₆)にQ波が存在しないもの3例が報告されている。

診断には、心カテーテル検査、心血管造影が欠くべからざるものであり、特に、心室中隔欠損(以後VSDと略す)の位置診断については、左室造影、あるいは右室造影で、大動脈、肺動脈がどのように造影されるかを追求しなければならない。手術時、病理解剖で確認されたものも含めて、subaortic VSD 21例、subpulmonary VSD 5例、doubly committed VSD 1例、non-committed VSD 1例、不明は2例である。又、肺動脈狭窄の合併は、本疾患に一般的な傾向であり、28例中19例に、また1例は肺動脈弁閉鎖を合併している。その他の心血管奇型としては、左右心耳の左側並列(l-juxtaposition of atrial appendages) 5例、心房中隔欠損5例、三尖弁の異常、冠動脈の異常、動脈管開存などが合併している。

根治手術は、1968年 Patrick¹²⁾が、subpulmonary VSDを大動脈弁の方に大きく拡大して、VSDから大動脈弁にknitted teflon patchにてinternal conduitを作製し成功したのが最初で、その後9例に、同様にVSDと大動脈弁の間にinternal conduitを用いた根治手術が施行されている。死亡は4例、40%の死亡率である。根治手術の方法については、1)左室より大動脈へのinternal conduitを作製し、右室流出路はそのままにするか、流出路がパッチで拡大する方法。2)左室、大動脈間internal conduitを作製し、右室から肺動脈へ、弁付きのexternal conduitを作製するRastelli手術¹³⁾ 3)左室から肺動脈へのinternal conduitを作製し、あわせてMustard手術を行うHightower手術⁶⁾などが考えられる。2)の方法は、使用する人工弁、生体弁のもつ問題、人工血管の年齢による制限、胸骨による圧迫の問題があり、3)

の方法は、Mustard手術のもつ問題、すなわち大動脈や肺動脈の還流障害、動脈側房室弁(三尖弁)の閉鎖不全の発生、右室が動脈側心室となるために起るinternal conduitの圧迫狭窄の問題、および手術の複雑さなどの欠点があるために、1)の方法が可能な限り望ましい¹¹⁾。1)の方法で、subaortic VSD、doubly committed VSDの場合は、VSDと大動脈弁の位置が近いのであまり問題とならないが、subpulmonary VSDやnon-committed VSDの場合は、②subaortic conus muscleがよく発達している。③S, D, Lにおいて、大動脈は肺動脈の前方に位置している。④右冠動脈が肺動脈基部前方を横切って走行している。などの理由のために困難なことが多い。⑤に関しては、VSDが充分大きいか、あるいはsubaortic conus muscleを十分に切除しVSDの拡大を行えることが必要となる。⑥は特に大動脈が、肺動脈の前方に強度に偏位している場合には、Patrickらの報告のような特殊なパッチのあて方¹²⁾が必要となるであろう。⑦については、肺動脈狭窄は本疾患に一般に合併することが多く、本術式を施行する際に最も障害となる問題である。肺動脈狭窄を充分に除去できるかどうか成否の1つの鍵であろう。肺動脈弁輪部狭窄を合併し、その程度強い場合、Lincoln⁹⁾の報告のように右冠動脈を冠状動脈床より遊離し、その下で、右室流出路から肺動脈幹にわたって流出路パッチをあて拡大を行なう方法も考えられる。しかし、この方法は冠動脈の枝(洞結節枝など)を損傷する恐れもあり、Rastelli手術の適応となる。又、Internal conduitが大きくなりすぎて、右室流出路の狭窄を助長するようであれば、積極的に流出路パッチをあてることが望ましい。しかしながら、これらのいずれでも困難な場合は、Hightower手術の適応となる。最後に鑑別診断として、生理的修正大血管転位症と、解剖的修正大血管転位症があげられる。いずれの場合もL-transposition(L-malposition)があるために、胸部単純レ線では、左第1、2弓がなめらかな円弧を呈してしまぎらわしい。生理的修正大血管転位症(S, L, L)は心電図で、V_{3R}, V₁にQ波があり、V₅, V₆にQ波が無いことから、本疾患と鑑別できるが、われわれの症例や、Lincoln⁹⁾, Van Praagh¹⁶⁾の症例のように、本疾患にも心電図で同様な所見を示すものがあり、又、生理的修正大血管転位症でも正常心電図Q波を示す例もあり、心血管造影が決め手となる。一方、解剖的修正大血管転位症は、心電図は正常Q波を示し、その上一部

表 2

報告者 (年度)	年 齢	性	チアノーゼ	胸部単純レ線		心 電 図	心 内 圧 (mmHg)
				心拡大	肺血管陰影		
Birmingham ¹⁾ (1893)	20才	♀					
Dixon ⁹⁾ (1954)	7 1/2才	♀	1才より (+)	(+)	(↑)	著明な左軸偏位 I, IIで tall P	
Stewart ¹⁵⁾ (1956)	14ヶ月1週	♀	2ヶ月より(+)	(+)	(↓)	左室肥大	
Shaffer ¹⁴⁾ (1967)	3ヶ月	♀	(+)				
Patrick ¹²⁾ (1968)	8才	♀	3週より (+)	(+)	(↑)	QRS軸 -50° 両室肥大	mPA : 46/12 RV : 95/5 Ao : 92/62
Hallermann ⁵⁾ (1970)							
1							
2							
3							
4							
Danielson ³⁾ (1972)	16才	♂	生後まもなく(+)	(-)	(↓)	QRS 軸 +180° 右室肥大	RV : 120/5 LV : 116/10 (術中圧) PA : 25/12 RVinf : 45/5 RV : 135/5 LV : 135/10 Ao : 135/80
Lincoln ⁹⁾ (1972)	7才	♀	(+)	(-)	(↓)	QRS 軸+120° 右房肥大 右室肥大 V _{1a} に Q波(+) V ₆ , V ₇ に Q波(-)	RV : 78/2 LV : 80/0
Blancquaert ²⁾ (1973)	7才	♀	1才より (+)	(+)	(↓)	右室肥大, 左側胸部誘導に prominent Q (+)	RV : 90/-3 LV : 90/3
Van Praaph ¹⁶⁾ (1975)							
1	5ヶ月	♂	(+)	(+)	(↓)	QSR : 右軸偏位, 右室肥大 V _{1a} , V ₁ に Q(+), V ₆ , V ₆ に Q(-)	
2	8才	♂	(+)	(-)	(↓)	QRS : 右軸偏位, 右室肥大	PA : 35/20 RV : 100/5 LV : 110/8 Ao : 105/62
3	6才	♀	(+)	(-)	(↓)	QRS : 左軸偏位, 両室肥大	RV : 156/15 LV : 151/12 Ao : 132/80
4	5才	♀	(+)	(-)	(↓)	QRS : 左軸偏位, 右室肥大 IRBBB	RV : 100/6 LV : 110/0 Ao : 95/60
5	5才	♀	(+)	(-)	(↓)	QRS : 右軸偏位, 両室肥大	RV : 92/9 LV : 110/16 Ao : 92/60
6	19ヶ月	♂	(+)	(-)	(↓)	QRS : 左軸偏位, 左室肥大	PA : 22/13 RV : 95/6 LV : 98/8 Ao : 95/54
7	3ヶ月	♀					
8	5才7ヶ月	♀					
9							
10	5才	♂					
Lincoln ¹⁰⁾ (1975)							
1	1才6ヶ月	♂	生後まもなく(+)	(+)	(↓)	QRS +150° 右房肥大 右室肥大 左側胸部誘導に prominent Q 波	RV : 90/1 LV : 80/1 Ao : 90/56
2	5才	♀	10日より (+)	(+)	(↓)	QRS +180° 右房肥大 右室肥大 左側胸部誘導に prominent Q 波	RV : 100/10 LV : 90/0 Ao : 85/50
3	17才	♀	2才より (+)	(-)	(↓)	QRS +150° 右室肥大	
山口真弘 ¹⁸⁾¹⁹⁾ (1976)	4才4ヶ月	♀	3ヶ月より(+)	(+)	(↓)	QRS North-west 右室肥大 IRBBB	PA : 50/34 RV : 68/-10 LV : 72/-4 Ao : 66/40
(1977)	5才	♀	(+)				
今井康晴 ⁷⁾ (1977)	31才	♂					
川島康生 ⁸⁾ (1977)	39才	♂					
本 症 例	1才4ヶ月	♀	2ヶ月より(+)	(+)	↑	QRS +110° 左房肥大 両室肥大 V _{1a} V ₁ に Q波(+) V ₆ V ₆ に Q波(-)	PA : 66/29 RV Ao : 72/42

PA : 肺動脈 RV : 右室 LV : 左室 Ao : 大動脈 inf : infundibulum (漏斗部) V : valve (弁性)

VSD の位置	肺動脈の狭窄	その他の心血管奇型	診断	手術	転帰
subaortic	inf+V	ASD (II) I-SVC			
slit-like VSD と main VSD が2つ存在 (non-committed)	inf+V	ASD (II) 右室は壁が肥厚, 内腔は狭小, common pulmonary vein として左房に連絡する. l-juxtaposition of atrial appendage	Angiogram Necropsy		
Subaortic	肺動脈閉鎖	三尖弁閉鎖, 動脈管開存 (PDA)	Necropsy		
Subpulmonary	(-)	Coactation, PDA, 前下行枝が右冠動脈より起始	Necropsy	PDA 切断, Coactation 切除	術後2日目死亡
Subpulmonary	(-)	三尖弁の中隔尖と前尖の腱索がVSDを通して左室内の乳頭筋に付着	Angiocardiogram Operation	VSD を拡大して internal conduit 作製	生
subaortic subaortic subaortic subaortic	(+) (+) (-) (-)		Angiocardiogram Angiocardiogram Angiocardiogram Angiocardiogram		
subaortic	inf	ASD (II) l-juxtaposition of atrial appendage	Angiocardiogram Operation	PS 解除 internal conduit 作製	生
subaortic	inf+V	(-)	Angiocardiogram Operation	internal conduit 作製 RCA を遊離し, 右室流出路から肺動脈幹に流出路パッチにて拡大	生
subaortic	inf+V+supra	subpulmonary conus に3つの線維性弁膜が存在	Angiocardiogram Operation. Necropsy	PS 解除 internal conduit 作製	術後7日目死亡
subaortic	inf+V	(-)	Angiocardiogram		
subaortic	inf+V	(-)	Angiocardiogram		
subaortic	inf+V	(-)	Angiocardiogram		
subaortic	inf+V	l-juxtaposition of atrial appendage	Angiocardiogram		生
subaortic	inf+V	(-)	Angiocardiogram	LV-Ao internal conduit RV-PA valved external conduit	
subaortic	inf+V	l-juxtaposition of atrial appendage	Angiocardiogram		
subaortic	(-)	dextrocardia ASD I-SVC	Angiocardiogram		
muscular		l-juxtaposition of atrial appendage			
subaortic	(-)	right aortic arch			
subaortic	(-)	ASD			
subpulmonary		(-)	Angiocardiogram		
subaortic	(+)	I-PA 欠損	Angiocardiogram	Blalock-Taussig Operation	生
subaortic	inf+V	(-)	Angiocardiogram Operation	PS 解除. internal conduit 作製	生
subaortic	inf+V	PA valve は二弁, 単冠動脈	Necropsy		
subpulmonary	(-)	(-)	Angiocardiogram Operation	VSD 拡大し internal conduit 作製 右室流出路パッチ	生
	(+)	dextroversion, hypoplastic LV		Blalock-Taussig operation	生
subaortic	(+)	(-)		PS 解除 internal conduit 作製	術後33日目 mediastinitis にて死亡
doubly committed	(+)	(-)	Angiocardiogram Operation	Blalock-Taussig operation 後 internal conduit 作製	死亡
subpulmonary	(-)	(-)	Angiocardiogram Operation	VSD 拡大 internal conduit 作製	術後20時間 死亡

ASD (II): 心房中隔欠損 (二次孔) I-SVC: 左上大静脈遺残 PS: 肺動脈狭窄 RCA: 右冠動脈

の報告¹⁷⁾を除いて, bilateral conus を有しており, 心血管造影でもまぎらわしいことがあり, 十分な読影が必要となる。

結 語

稀な先天性心疾患である, 肺動脈弁下心室中隔欠損を伴った両大血管右室起始症 (S, D, L) の1例を経験したので, 報告するとともに, 今までに報告された (S, D, L) 両大血管右室起始症の30例をまとめ, 診故および手術方法について若干の考察を加えた。

参 考 文 献

- 1) Birmingham A : Extreme anomaly of the heart and great vessels. *J. Anant. Physiol (London)* **27** : 139-150, 1893.
- 2) Blanquaert A, Defloor E et al : Double outlet right ventricle with L-malposition of great arteries, ventricular D-loop, and three fibrotic leaflets in a stenotic subpulmonary conus. *Br Heart J* **35** : 770-773, 1973.
- 3) Danielson GK, Ritter DG et al : Successful repair of double outlet right ventricle with transposition of the great arteries (aorta anterior and to the left), pulmonary stenosis, and subaortic ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* **63** : 741-746, 1972.
- 4) Dixon Ast J : Juxtaposition of the atrial appendages, two cases of an unusual congenital cardiac deformity. *Br. Heart J* **16** : 153-164, 1954.
- 5) Hallermann FJ, Kincaid OW et al : Angiocardiographic and aatomic findings in origin of both great arteries from the right ventricle. *Am J Roentgenol* **109** : 51-66, 1970.
- 6) Hightower BM, Barcia A et al : Doubleoutlet right ventricle with transposed great arteries and subpulmonary ventricular septal defect : the Taussig-Bing malformation. *Circulation* **39**, **40** (Suppl I) : 207-213, 1969.
- 7) 今井康晴, 黒沢博身, 他 : 両大血管右室起始症の診断と治療. 房室正位の群を中心として. *日胸外会誌* **25** : 574-577, 1977.
- 8) 川島康生, 康義治 : 大動脈 l-position を伴った両大血管右室起始症の診断と治療. *日胸外会誌* **25** : 579-581, 1977.
- 9) Lincoln C . Total correction of d-loop double-outlet right ventricle with bilateral conus, l-transposition, and pulmonic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* **64** : 435-440, 1972.
- 10) Lincoln C, Anderson RH et al : Double outlet right ventricle with l-malposition or the aorta. *Br Heart J* **37** : 453-465, 1975.
- 11) 小川恭一, 島山 皓, 他 : 両大血管右室起始症に対する Internal Conduit 作成による根治術. *胸部外科* **29** : 869-875, 1976.
- 12) Patrick DL, McGoan DC : An operation for double-outlet right ventricle with transposition of the great arteries. *J Cardiovasc Surg* **9** : 537-542, 1968.
- 13) Rastelli GC, Wallace RB et al : Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis : a review and report of a case corrected by using anew surgical technique. *Circulation* **39** : 83-88, 1969.
- 14) Shaffer AB, Lopez JF et al : Truncal inversion with biventricular pulmonary trunk and aorta from right ventricle (variant of Taussig-Bing complex). *Circulation* **36** : 783-788, 1967.
- 15) Stewart, AM, Wynn-Williams A : Combined tricuspid and pulmonary atresia with juxtaposition of the auricles. *Br J Radiol* **29** : 326-330, 1956.
- 16) Van Praaph R, Perez-Trevino C et al : Double outlet right ventricle (S, D, L) with subaortic ventricular septal defect and pulmonary stenosis : report of six cases. *Am J Cardiol* **35** : 42-53, 1975.
- 17) Van Praaph R, Durnin RE et al : Anatomically corrected malposition of the great arteries (S, D, L). *Circulation* **51** : 20-31, 1975.
- 18) Yamaguchi M, Horikoshi K et al : Successful repair of double-outlet right ventricle with bilateral conus, l-transposition of great arteries (S, D, L), and subpulmonary ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* **71** : 366-370, 1976.
- 19) 山口真弘, 小川恭一 : 両大血管右室起始症 (DO-RV) の診断と治療 D型 DORV 中心に. *日胸外会誌* **25** : 569-572, 1977.