

한국성인의 선천성 심장병에 관한 연구*

계명대학교 의과대학 내과학교실

김 윤 년 · 김 권 배

= ABSTRACT =

Clinical Study on Congenital Heart Diseases in Adulthood

Yoon Nyun Kim, M.D., Kwon Bae Kim, M.D.

Department of Internal Medicine, School of Medicine Keimyung University

A clinical study is done on 234 adult patients with congenital heart disease who visited Dong San Hospital, Keimyung University during the period of January 1982 to May 1987.

Among those the number of men is 109 and the female is 125. There are female preponderance in atrial septal defect and patent ductus arteriosus while male in tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis.

Most of patients are found below 30 years of age and the incidence decrease with age; below 30 years of age, ninety percent of ventricular septal defect, eight-eight percent of tetralogy of Fallot, eighty-four percent of patent ductus arteriosus and seventy-seven percent of atrial septal defect are found.

The incidence of congenital heart diseases in adult are as follows; ventricular septal defect 30.8%, atrial septal defect 30.3%, tetralogy of Fallot 17.1%, patent ductus arteriosus 12.8%, pulmonary stenosis 3.4% and miscellaneous congenital diseases 4%.

Associated anomalies of major congenital heart diseases are as follows; the most commonly associated anomaly in ventricular septal defect is pulmonary stenosis, and Sinus Valsalva aneurysm with/without rupture or aortic regurgitation is frequently associated in ventricular septal defect. Mitral regurgitation or pulmonary stenosis are frequently associated with atrial septal defect. Patent foramen ovale or atrial septal defect and persistent left superior vena cava are associated with tetralogy of Fallot. The lesion of aortic valve is frequent in patent ductus arteriosus.

서 론

12 명의 빈도로 발생¹⁻⁴⁾하며 유아기에 50~60%가

약물요법이나 수술요법을 요하고 10세까지 25~

선천성 심장기형은 대개 출생시 1,000명당 7-

30% 정도는 생명을 유지하기 위하여 흉부외과시

* 본 연구는 1987년 계명대학교 을중 및 조사연구비의 보조로 이루어진 것임.

술이 필요하다고 한다. 수술없이 성인까지 살 수 있는 경우는 10~15%에 불과하며 이러한 경우를 natural survivor라 하며 이러한 군에서는 Postnatal adaptive change에 의해 심장의 해부학적 구조가 변화하거나 이미 존재하는 이상에 의해 심장내 다른 이상이 발생하게 된다³⁾.

그런데 최근 심장병에 대한 진단기술의 발전으로 선천성 심장기형이 조기발견되는 경향이 있고 개심술의 눈부신 발달로 선천성 심장기형의 경우 소아기는 물론 출생직후에도 심장수술이 가능하므로 조기교정되는 경우가 많다. 그러므로 최근에는 natural survivor의 빈도가 감소하는 경향이다. 그러나 일부 환자들은 자각증상이 없어서 진단이 되지 않은 채 성인연령을 맞이하여 우연한 기회에 선천성 심장기형의 진단을 받거나, 혹은 부모들의 무지나 무관심속에서 진단이 지연되는 경우도 있다. 이러한 현상들에 의해 성인에서 발견되는 선천성 심장기형은 출생시나 소아기에 발견되는 심장기형과 다른 양상을 나타낸다. 그런데 현재 성인에서 발견되는 선천성 심장기형의 빈도와 질환별분포에 대한 연구가 확실히 되어 있지않다.

저자들은 1982년부터 1987년 5월까지 5년동안 계명대학교 동산병원에 입원한 만15세이상 성인에서 심도자검사, 심혈관조영술 및 수술로서 확인된 234례의 심장기형을 분석하여 다음과 같은 결과를 얻었기에 보고하고자 한다.

관찰대상 및 방법

관찰대상은 1982년 1월부터 1987년 5월까지 5년간 계명의대 동산병원에서 진료를 받은 만 15세이상의 환자중 심도자검사, 심혈관조영술 및 수술로서 확인된 선천성 심장기형을 가진 234명을 대상으로 하였으며 연령, 성별 및 질환별로 분류하여 그 빈도를 관찰하였다.

관찰성적

총 234례중 연령별 빈도는 10대에서 95명, 20

대에서 93명, 30대에서 31명, 40대에 9명, 50대에 6명으로 연령이 증가할수록 그 발견되는 빈도는 감소하였고 80% 이상에서 30세이전에 발견되었다. 성별에 대한 차이는 남자가 109례 여자가 125례로 여자에게서 약간 많은 빈도를 나타내었다 (Table 1). 질환별로 보면 심실중격결손이 31%로 가장 많았으며 다음으로 심방중격결손, Fallot 씨 4

Table 1. Age and sex distribution of congenital heart disease in adult

age	M	F	Frequency(%)
15 - 19	52	43	95(40.5)
20 - 29	42	51	93(40.0)
30 - 39	12	19	31(13.0)
40 - 49	2	7	9(4.0)
50 - 59	1	6	6(2.5)
Total	109	125	234(100.0)

Table 2. Incidence of congenital heart disease in adult

Disease	M	F	Frequency(%)
VSD	37	35	72(30.8)
ASD	28	43	71(30.3)
TOF	22	18	40(17.1)
PDA	6	24	30(12.1)
PS	6	2	8(3.4)
C-TGA	3	0	3(1.3)
DORV	1	1	2(0.9)
Ebstein's anomaly	1	1	2(0.9)
PFO	2	0	2(0.9)
COA	1	0	1(0.4)
AS(Bicuspid), Isolated	1	0	1(0.4)
A-P Window	0	1	1(0.4)
Idiopathic dilatation of PA	1	0	1(0.4)
Total	109	125	234(100.0)

VSD=ventricular septal defect, ASD=atrial septal defect, TOF=tetralogy of Fallot, PDA=Patent ductus arteriosus, PS=pulmonary stenosis, C-TGA=corrected transposition of great arteries, DORV=double-outlet right ventricle, PFO=patent foramen ovale, COA=coarctation of aorta, AS=aortic stenosis, A-P window=aorto-pulmonary window, PA=pulmonary artery.

Table 3. Incidence and coexisting disease of VSD

VSD	72(100%)
Simple	53(74%)
Combined	19(26%)
VSD + ASD	1(1%)
VSD + AR	3(4%)
VSD + PDA	1(1%)
VSD + PFO	2(3%)
VSD + PS	5(7%)
VSD + PS + PFO	4(6%)
VSD + SVA(+PFO)	3(4%)

AR=aortic regurgitation

SVA=sinus Valsalva aneurysm

Table 4. Incidence and coexisting disease of ASD

ASD	71(100%)
Simple	58(82%)
Combined	13(18%)
ASD + AR + PS	1(1%)
ASD + Cor triatriatum + LSVC	1(1%)
ASD + LSVC	1(1%)
ASD + MR	4(6%)
ASD + MR + TR + PAPVC	1(1%)
ASD + PS	3(4%)
PECD	2(3%)

LSVC=left superior vena cava

MR=mitral regurgitation

TR=tricuspid regurgitation

PAPVC=partial anomalous pulmonary venous connection

PECD=partial endocardial cushion defect

징, 동맥관개존증, 폐동맥 협착등의 순이었다. 성별에 따른 빈도는 여자에게 심방중격결손이 1.5배, 동맥관개존증이 4배정도로 남자에 비해 많았으며, 남자에게 Fallot 씨 4 징이 1.2배, 폐동맥협착이 3배정도로 여자에 비해 많았다(Table 2). 각 질환별로 동반되는 심질환은 심실중격결손일 경우 폐동맥 협착이 가장 많았고 Valsalva 동류 및 파열, 대동맥판폐쇄부전증의 순이었으며(Table 3), 심방중격결손인 경우 승모판폐쇄부전증과 폐동맥협착증이 동반되는 경우가 많았고, Fallot 4 징에서는 난원

Table 5. Incidence and coexisting disease of TOF

TOE	40(100%)
Simple	18(45%)
Combined	22(55%)
TOF + Absent PA + TR (anomalous origin)	1(2.5%)
TOF + Absent PV + Annular stenosis	1(2.5%)
TOF + Absent LPA	2(5.0%)
TOF + LSVC + PFO	3(7.5%)
TOF + PFO	11(27.5%)
Pentalogy	2(5.0%)
Pentalogy + AR	1(2.5%)
Pentalogy + LSVC	1(2.5%)

PV=pulmonary valve

LPA=left pulmonary artery

Table 6. Incidence and coexisting disease of PDA

PDA	30(100.0%)
Simple	22(73%)
Combined	8(27%)
PDA + AR	1(3.3%)
PDA + AR + MR	1(3.3%)
PDA + AS(bicuspid)+ AR	2(6.7%)
PDA + MR	2(6.7%)
PDA + PA	1(3.3%)
PDA + PFO	1(3.3%)

PA=pulmonary aneurysm

공개존과 심방중격결손 및 좌상대정맥이 잘 동반되었으며, 2예에서 좌폐동맥소실과 각 1예에서 폐동맥판결손과 폐동맥폐쇄가 동반되었다 (Table 5). 동맥관개존증에서는 4예에서 대동맥판병변과 동반되었다(Table 6). 그 외의 희귀한 기형은 Table 7에 나타나 있다. 주요 질환별 분포는 심실중격결손일 경우 90%가 30세이전에 발견되었으나 심방중격결손인 경우에는 77%가 30세이전이었고, 23%가 30세이후에 발견되었으며, 최고 연령자는 58세였다. Fallot 씨 4 징에서는 30세이전에 87.5%가 발견되었고 12.5%는 30세이후에 발견되었으며 최고 연령자는 50세였다. 동맥관개존증에서도 30세

이전이 84%로 대부분의 환자가 30세이전에 발견되었다. 20세를 기준으로 볼 때 20세이전에는 심실중격결손이 가장 많고, 다음으로 심방중격결손, Fallot 씨 4징, 동맥관개존증의 순이었으나 20세이

후에서는 심방중격결손이 가장 많았으며 심실중격결손, Fallot 씨 4징, 동맥관개존증의 순이었다 (Table 8).

고 찰

선천성 심장질환은 소아에서 주로 발견되며, 성인에서 발견되는 빈도가 매우 적다. 또한 소아에서는 보고자에 따라 그 발생율에 차이가 많으며¹⁻⁴⁾ 국내에서는 출생인구에 대한 선천성 심장질환빈도를 관찰한 광범위한 통계는 없고 다만 내원한 환자를 대상으로한 몇몇 임상적 통계가 있을 뿐이다.^{5,6,10)}

선천성 심장질환의 발생은 동양에서도 그 빈도에 있어 서양과 큰 차이가 없을 것으로 생각되고 그 발생빈도는 0.8% 정도^{1,2,4)}이며 환자의 1/3은 생후 1년 이내에 사망하거나 수술을 받아야하며 10세이전에 대부분이 사망한다^{1,2)}하나 최근 의학의 발달로 이중 상당수가 생존할 수 있다. 우리나라 소아에서의 선천성 심장병의 빈도는 내원한 환자에서 홍⁵⁾은 1.4%, 정등⁶⁾은 2%로 보고하였다. 그러나 성인에서의 빈도는 외국에서도 보고된 바가 드문듯하며, 국내에서는 서등⁷⁾, 송⁸⁾, 김등⁹⁾이 내원한 환자를 대상으로 조사하여 각각 1.8%, 0.13%

Table 7. Miscellaneous

Disease	Frequency
PS	8
Simple	4
Combined	4
PS+PFO	1
PS+TR	3
C-TGA	3
Dextroversion+ C-TGA	1
DORV	2
Ebstein's anomaly	2
Dextrocardia+ VSD+ TR+ Ebstein's anomaly	1
COA	1
A-P Window	1
PFO	2
AS(bicuspid), Isolated	1
Idiopathic dilatation of PA	1
Total	21

Table 8. Incidence of congenital heart disease in adult according to age

Disease	15-19	20-29	30-39	40-49	50-59	Total
VSD	35	29	7	1	-	72
ASD	23	25	12	6	5	71
TOF	18	17	4	-	1	40
PDA	12	13	5	-	-	30
PS	3	3	1	1	-	8
C-TGA	-	2	1	-	-	3
Ebstein's anomaly	-	2	-	-	-	2
DORV	2	-	-	-	-	2
COA	-	-	1	-	-	1
A-P Window	1	-	-	-	-	1
PFO	1	1	-	-	-	2
AS(bicuspid), Isolated	-	-	-	1	-	1
Idiopathic dilatation of PA	-	1	-	-	-	1
Total	95	93	31	9	6	234

0.4%로 보고하였으며 소아에 비해 월등히 적은 것을 알 수 있다. 이는 소아연령에서 일찍 사망하거나 수술로써 교정받은 결과로 생각된다.

성별에 따른 선천성 심장 질환의 발생빈도는 소아에서 정등⁶⁾은 남녀비가 54.5:45.5로, 홍등¹⁰⁾은 55.1:44.9로, 성인에서는 오등¹¹⁾은 1.1:1로 남자에 많다고 하였으나, Keith 등¹⁾은 0.9:1로 저자들과 마찬가지로 여자에게 많다고 하여 보고자에 따라 다양하며 성별에 따른 발생빈도의 차이는 큰 의의가 없는 것으로 생각된다.

질환별 남녀빈도는 남자에게는 Fallot 씨 4징, 심실중격결손, 대동맥협착증 및 대동맥폐동맥개창이 많고 여자에게는 심방중격결손과 동맥관개존증이 호발한다고 하나^{1,2,5)}, 저자들의 경우는 남자에게는 Fallot 씨 4징과 폐동맥협착이 더 많았고 여자에게는 심방중격결손과 동맥관개존증이 호발하여서 홍⁵⁾, Keith¹⁾, Mark 등¹³⁾의 보고와 일치하였으나 심실중격결손의 경우는 남녀의 뚜렷한 차이가 없어서 다른 보고와 차이를 나타내었다.

질환별발병빈도는 Behrman 등²⁾에 의하면 소아에서는 심실중격결손이 가장 많고 다음으로 동맥관개존증, 심방중격결손증, Fallot 씨 4징의 순으로 많다고 하였으나, 한국소아에서 홍⁵⁾은 심실중격결손이 가장 많으며 다음으로 Fallot 씨 4징, 동맥관개존증, 심방중격결손의 순으로 많다고 하였고 한국인에서는 홍등¹⁰⁾은 심실중격결손, Fallot 씨 4징, 동맥관개존증, 심방중격결손의 순으로 많다고 하였는데, 이는 홍⁵⁾, 정등⁶⁾, 홍등¹⁰⁾이 지적하였듯이 내원한 환자를 대상으로 관찰하였으므로 육안적으로 청색증이 현저히 나타나는 Fallot 씨 4징 등의 환자가 많이 내원한 까닭으로 국내보고에서 Fallot 씨 4징이 증가한 것이 아닌가 사료된다. 그러나 성인에서는 심방중격결손이 제일 많다고 하였고 홍등¹⁰⁾의 보고에서도 심방중격결손이 가장 많았고 심실중격결손, Fallot 씨 4징과 동맥관개존증의 순으로 많았다. 오등¹¹⁾등 심방중격결손, Fallot 씨 4징, 심실중격결손, 동맥관개존증의 순으로 많다고 하였으나 이들 사이에 질환별로 뚜렷한 빈도 차이는 없었다. 수술을 받은 성인에서

는 김등¹³⁾에 의하면 심방중격결손, 심실중격결손, Fallot 씨 4징, 동맥관개존증, 폐동맥협착의 순이었었고 이등¹⁴⁾에서는 Fallot 씨 4징, 심방중격결손, 심실중격결손, 동맥관개존증의 순이었으며, 이등¹⁵⁾에서는 심방중격결손, Fallot 씨 4징, 동맥관개존증, 폐동맥협착의 순이었다. 저자들의 경우는 심실중격결손이 가장 많았고 심방중격결손, Fallot 씨 4징, 동맥관개존증순이었으며 심실중격결손이 가장 많은 이유는 소아의 빈도와 비슷한 20세 이전의 환자가 많았으므로 심실중격결손의 빈도가 증가한 것으로 생각된다. 20세이후의 환자들을 비교할때 저자들의 경우 심방중격결손이 가장 많고, 그다음으로 심실중격결손, Fallot 씨 4징, 동맥관개존증순으로 많았으며 이는 다른 보고들과 일치함을 알 수 있다. 심실중격결손에 잘 동반되는 폐동맥협착은 홍등¹⁰⁾은 소아에서는 심실중격결손 환자의 5%에서, 성인에서는 1%에서 발견된다고 하였으나, 오등¹¹⁾은 6%에서 공존함을 보고하였고, Abbot 등¹⁶⁾은 11%에서, Mark 등¹²⁾은 29%에서 공존함을 보고하여 그 빈도가 다양함을 알 수 있다. 저자들의 경우는 13%로 소아보다 높은 빈도를 보였으며 이는 Postnatal adaptive mechanism에 의한 physiologic banding의 영향으로 성인에서 그 빈도가 증가하는 것이 아닐까 생각된다. 또한 심실중격결손에 동반되는 대동맥판폐쇄부전은 홍등¹⁰⁾은 소아에서 2%, 성인에서는 11%에서 동반된다고 하였고, 오등¹¹⁾은 4%에서 동반됨을 보고 하였으며 외국보고에서는 5%정도에서 동반된다¹⁹⁾고 하였는데 이는 저자들이 경험한 경우와 매우 비슷하다.

심방중격결손에는 승모판폐쇄부전증이 잘 동반되는데 이에 대한 정확한 빈도는 밝혀져 있지 않으나 Hynes 등¹⁸⁾은 이차공 심방중격결손의 6%에서 동반한다고 하였고 저자들의 경우에서도 이차공 심방중격결손에 동반된 mitral cleft에 의한 승모판폐쇄부전을 제외한 경우 6%에서 동반되었다.

Fallot 씨 4징에 폐동맥폐쇄가 동반되는 빈도는 부검상에서는 약 25%이며¹⁷⁾ 수술한 경우에서는 약 7%에서 공존한다²⁰⁾고 하나 저자들의 경우는 1

례(2.5%)에서 공존하였다. 이는 폐동맥 폐쇄가 있는 경우 측부순환이 충분치 않을 때는 성인까지 생존할 가능성이 희박하기 때문으로 생각된다. 또한 상당수에서 폐동맥의 일부가 없는 경우가 많고 특히 좌측 폐동맥이 없는 경우가 많으나²¹⁾ 이에 대한 정확한 조사는 없는 듯하며, 저자들의 경우 40례 중 2례(5%)에서 공존함을 알 수 있다. Fallot씨 4징에 심방중격결손이 동반되는 경우를 *pentalogy*라고 하며 그 빈도는 확실치 않으나 Rowe¹⁷⁾에 의하면 약 15%이고, 저자들의 경우는 40례 중 4례로 10%에서 동반되어 약간 낮은 빈도를 보였다. 폐동맥관결손은 매우 드문 질환으로 단독으로도 발생할 수 있으나, 심장내 다른 이상과 동반되는 경우가 많고, 문헌상으로 약 250례가 보고되었으며, 심실중격이 완전한 경우는 12례가 보고되었는데^{22,23,24)} 저자들의 경우에서는 Fallot씨 4징에 동반된 1례가 있었다.

폐동맥협착은 심기형의 25~30%에서 발생하고 다른 심장기형과 잘 동반되며 절반에서 심실중격결손은 완전하다²⁵⁾고 한다. 저자들의 경우는 성인 환자의 3.4%에서 존재하였으며, 심방 및 심실중격결손과 Fallot씨 4징에 동반된 예를 합하면 약 30%에서 발견되었다.

난원공개존은 건강한 성인의 30~35%에서 존재한다²⁶⁾고 하나 본 연구에서는 234례 중 25례 (11%)에서 발견되었다.

좌상대정맥은 전인구의 0.3%에서 존재한다²⁷⁾고 하며, 선천성 심기형이 있는 경우는 Fraser 등²⁸⁾, Bjerregand 등²⁹⁾, Huhta 등³⁰⁾에 의하면 1.3~5%, Buirski 등³¹⁾은 11%에서 공존한다 하였으며 저자들의 경우는 234례 중 6례로 2.5%에서 발견되었다.

결 론

1982년 1월부터 1987년 5월까지 계명의대 동산병원에서 심도자검사, 심혈관조영술 및 수술로써 확인된 234례의 만 15세이상 성인의 선천성 심장기형을 분석하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1) 성별로는 남자가 109례, 여자가 125례로 여

자에게서 약간 많은 빈도를 나타내었고, 질환별 남녀분포에서는 심방중격결손과 동맥관개존증이 여자에게서, Fallot씨 4징과 폐동맥협착은 남자에게서 호발하였다.

2) 연령별로는 30세이전에 발견되는 빈도가 심실중격결손이 90%, Fallot씨 4징이 88%, 동맥관개존증이 84%, 심방중격결손이 77%로 환자의 대부분이 30세이전에 발견되었고 연령이 증가할수록 빈도는 감소하였다.

3) 질환별분포는 심실중격결손이 30.8%로 가장 많았고 심방중격결손이 30.3%, Fallot씨 4징이 17.1%, 동맥관개존증이 12.8%, 폐동맥협착이 3.4%순이었다. 그러나 20세이후의 환자에서는 심방중격결손이 가장 많았고 심실중격결손, Fallot씨 4징, 동맥관개존증의 순이었다.

4) 질환별로 잘 동반되는 심기형은 심실중격결손의 경우 폐동맥협착이 가장 많고 Valsalve 동류 및 파열, 대동맥판폐쇄부전증의 순이며, 심방중격결손인 경우 승모판폐쇄부전증과 폐동맥협착이었고, Fallot씨 4징에서는 난원공개존, 심방중격결손 및 좌상대정맥이었으며, 동맥관개존증에서는 대동맥판병변이었다.

REFERENCE

- 1) Keith HD: *Prevalance, incidence, and epidemiology, In Heart Disease in infancy and childhood, Keith HD. 3rd Ed. pp3-13, New York, The Macmillian Company 1978*
- 2) Behrman RD and Vaughan VC: *Congenital heart disease, In Nelson Textbook of pediatrics. 12th Ed. p1121, Philadelphia, WB Saunder 1983*
- 3) Somerville J: *Congenital heart disease, In Oxford Textbook of Medicine, Weatherall DJ pp13.108-13.130, Oxford, Oxford University Press 1983*
- 4) Mitchell SC, Korenes SB and Berendes HW: *Congenital heart disease in 56, 109 births: incidence and natural history. Circu-*

- lation 43:323, 1971
- 5) 홍창의 : 한국소아의 선천성 심질환의 빈도. 최신의학 10(2) : 15, 1967
 - 6) 정영향 · 광경노 · 이민자 · 이근수 · 유희성 : 선천성 심장질환의 임상적 관찰 : 277예 보고. 대한의학협회지 11(2) : 52, 1968
 - 7) 서추영 · 김인수 · 이기환 · 김학중 : 한국인의 심장질환. 대한내과학회지. 11: 509, 1968
 - 8) 송정상 : 한국인의 순환기 질환의 통계적 관찰 대한내과학회지 14: 19, 1969
 - 9) 김성연 : 한국인의 순환기 질환의 통계적 관찰. 순환기 6: 96, 1976
 - 10) 홍창의 · 윤용수 · 최정형 · 이영우 · 지제근 : 한국인의 선천성 심질환. 대한의학협회지. 26: 721, 1983
 - 11) 오승희 · 서정돈 · 이영우 : 한국성인 선천성 심장 질환에 관한 임상적 관찰. 순환기 9(2): 59, 1979
 - 12) Mark H and Young D: *Congenital Heart disease in the adult. Am J Cardiol* 15: 293, 1965
 - 13) 김광호 · 김은기 · 조범구 · 홍승록 : 성인의 선천성 심장질환의 외과적 교정. 대한흉부외과학회지 13: 34, 1980
 - 14) 이영균 · 양기민 : 성인 심장기형 266예 수술예. 대한흉부외과학회지 13: 414, 1980
 - 15) 이정렬 · 서경필 : 성인에서 선천성 심장기형의 수술 성적 : 725치험례 보고. 대한흉부외과학회지 19: 116, 1986
 - 16) Abbott ME: *Atlas of Congenital Cardiac disease. American Heart Association, New York, 1936*
 - 17) Rowe RD: *Tetralogy of Fallot, In Heart disease in infancy and childhood, Keith HD. 3rd Ed. pp470-505, New York, The Macmillian Company 1978*
 - 18) Hynes KM, Frye RL, Brandenburg RO, McGoan OC, Titus JC and Giuliani ER: *Atrial Septal defect (secundum) associated with mitral regurgitation. Am J Cardiol* 34: 333, 1974
 - 19) Nadas AS, Thilenius OG, LaFarge CG and Hauck AJ: *Ventricular septal defect with aortic regurgitation: medical and pathologic aspects. Circulation* 29: 862, 1964
 - 20) Morgan BC, Guntheroth WG, Bloom RS and Fyler DC: *A clinical profile of paroxysmal hyperpnea in cyanotic congenital heart disease. Circulation* 31: 66, 1965
 - 21) Nadas AS, Rosenbaum HD, Wittenborg MH and Rudolph AM: *Tetralogy of Fallot with unilateral pulmonary atresia: a clinically diagnosable and surgically significant variant. Circulation* 8: 328, 1953
 - 22) Emmanouilides GC and Baylen BG: *Congenital absence of the pulmonary valve, In Moss' Heart Disease in infants, children, and adolescents. Adam FH. 3rd Ed. pp. 228-234, Baltimore, Williams & Wilkins 1983*
 - 23) Harris BC, Shaver JA, Kroetz FW and Leonard JJ: *Congenital pulmonary valvular insufficiency complicating Tetralogy of Fallot. Am J Cardiol* 23: 864, 1969
 - 24) Carder AL, Brandt PWT, Barratt-Boyes BG and Neutze JM: *Variant of Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve leaflets and origin of one pulmonary artery from the ascending aorta. Am J Cardiol* 46: 106, 1980
 - 25) Emmanouilides GC and Baylen BG: *Pulmonary stenosis, In Moss' Heart Disease in infants, children, and adolescents, Adam FH, 3rd Ed p 234 Baltimore, Williams & Wilkins 1983*
 - 26) Sweeney LJ and Rosenquist GC: *The normal anatomy of the atrial septum in the human heart. Am Heart J* 98: 194, 1979
 - 27) Steinbery L, Dubilier W and Lukas DS: *Persistence of left superior vena cava. Dis Chest* 24: 479, 1953
 - 28) Fraser RS, Dvorkin J, Rossall RE and Eidem R: *Left superior vena cava: a review of associated congenital heart lesions, catheterization data and roentgenologic finding. Am J Med* 31: 711-716, 1961
 - 29) Bjerregard P and Laursen HB: *Persistent left superior vena cava: incidence, associated*

congenital heart disease. Acta paediatr Scand
P wave axis in a paediatric population with
congenital heart disease. Acta paediatr Scand
69:105-108, 1980

- 30) Huhta JC, Smallhorn JF, Macartney FJ,
Anderson RH and De Leval M: *Cross-sectional echocardiographic diagnosis of systemic venous return. Br Heart J 48:388-403,*

1982

- 31) Buirski G, Jordan SC, Joffe HS and White
P: *Superior vena caval abnormalities: their occurrence rate, associated cardiac abnormalities and angiographic classification in a paediatric population with congenital heart disease. Clin Radiol 37: 131-138, 1986*