

## 환로三徵의 放射線學的 所見에 關한 考察

서울大學校 醫科大學 放射線科學教室

鄭圭柄 · 任廷基 · 延敬模 · 韓萬青

—Abstract—

### Radiological Features of the Trilogy of Fallot

Kyoo Byung Chung, M.D., Chung Gie Im, M.D.

Kyung Mo Yeon, M.D., and Man Chung Han, M.M.

*Dept. of Radiology, College of Medicine, Seoul National University*

Among the main components of the Trilogy of Fallot, pulmonary stenosis, right ventricular hypertrophy and right to left shunt through the ASD or patent foramen ovale, pulmonary stenosis is the most important factor. Due to the pulmonary stenosis, right ventricular and right atrial pressure are increased and this results in venoarterial shunt across the ASD or patent foramen ovale and in cyanosis.

Radiological findings of eight cases of the Trilogy experienced at the Department of Radiology, Seoul National University Hospital, were analysed with their clinical findings.

The summerized results were as follows:

1. Male to female ratio was 4:4, and the age of the patients was distributed between 6 year and 31year. The common symptoms and signs of the patients were cyanosis, dyspnea on exertion, phalangeal clubbings and grade III-IV systolic murmur. In most cases, the clinical diagnosis was the Tetralogy of Fallot.

2. The characteristic findings of right heart catheterization were (1) right to left transatrial shunt, (2) increased right ventricular pressure without transventricular shunt, and (3) abrupt decrease of pulmonary arterial pressure. In all eight cases, the right ventricular pressure was elevated more than 100mmHg, and in six cases, the right ventricular pressure was elevated more than systemic blood pressure.

3. In chest PA view, six of eight cases were presented mild cardiomegaly, however in two cases, the cardiothoracic ratio was under 50%. Important chest PA findings were prominent pulmonary conus, decreased pulmonary vascularity and left atrial enlargement. In all cases, the cardiac apex was not elevated.

4. In right heart cardioangiograms, the right ventricular cavity was small except one case., and infundibular hypertrophy of right ventricle was present in all cases. The left lateral view of right heart cardioangiogram was very useful in the evaluation of the infundibular hypertrophy, pulmonary valvular stenosis and poststenotic dilatation of pulmonary artery, Especially the

stenosis, thickening and doming of the pulmonary valve was beautifully demonstrated in the left lateral view of right heart cardioangiogram.

5. The right heart cardioangiogram, with right heart catheterization, was essential in diagnosis of the Trilogy of Fallot.

## I. 緒 論

활로삼徴은 先天心臟疾患 中 比較的 드문 疾患으로 報告者에 따라 다르나 全先天心臟疾患의 0.2~1.2%를 차지한다고 한다.<sup>5,16,17</sup> 활로四徴과의 比는 1:30~1:100정도로 드물게 보며<sup>17</sup>, 最近 7年間 서울大學校 醫科大學 附屬病院에서 行한 心臟造影撮影 中 활로四徴이 142例였는데 활로삼徴은 8例로서 그 比가 약 18:1 이었다.

활로四徴과 비슷한 臨床症狀을 보이므로 활로삼徴이라고 불리어지는 本疾患은 잘 알려진 바와 같이 肺動脈瓣狹窄과 右心室肥大 및 心房中隔缺損 또는 卵圓孔開放을 同伴하며 右心室 및 右心房內壓의 增加로 右心房에서 左心房으로 右左轉流가 생겨 青色症을 나타내게 된다.<sup>5,7,15,17</sup> (Fig. 1) 臨床診斷은 大部分 활로四徴과 비

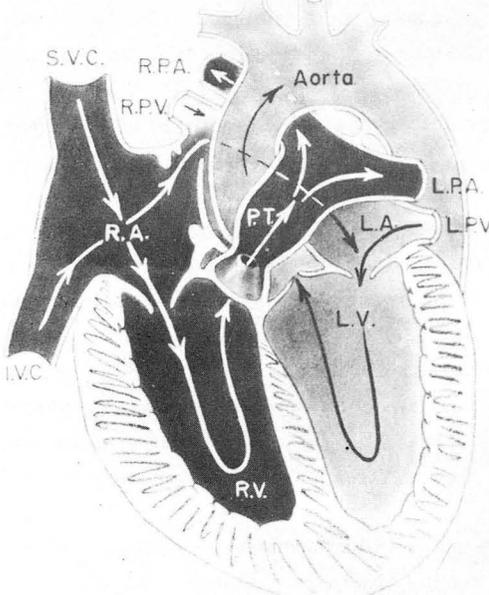


Fig. 1. Diagrammatic portrayal of the central circulation in Trilogy of Fallot. Because of the pulmonary stenosis the right ventricular pressure is elevated, and a right to left shunt at atrial level is possible through a atrial septal defect or patent foramen ovale. (From Kanjuh and Edwards: *Pediat. Clin. N. Amer.* 11:55, 1964)

슷하고 確診엔 右側心導子術과 心臟造影撮影術이 必須의이다. 治療는 手術로서 完全矯正이 可能하며 豫後는 青色症을 同伴하는 先天心臟疾患 中에서는 가장 좋은 편이다.<sup>17</sup>

著者등은 1971年 8月부터 1978年 7月까지 7年間 서울大學 校醫科大學 附屬病院에서 心導子術과 心臟造影撮影으로 활로삼徴으로 確診된 8例에서 그 臨床的 및 放射線學的所見을 檢討하고 主로 心臟造影撮影의 診斷的 價値에 對하여 얻은 知見을 文獻考察과 아울러 報告하는 바이다.

## II. 對象 및 方法

### (1) 對象

1971年 8月부터 1978年 7月까지 7年間 서울大學校 醫科大學 附屬病院에서 心導子術과 心臟造影撮影으로 활로삼徴으로 確診된 8例를 對象으로 하였다. 中 7例는 開心術로 完全矯正을 해 주었으며 1例는 心導子術과 造影撮影으로 確診된 後 手術에 適當한 時期까지 기다리기로 하고 退院하였다.

### (2) 方法

모든例에서 右側心導子術 後 右側心臟造影撮影을 하였다. 前後撮影은 8例 全部에서 行하였고 左側位撮影은 그 中 5例에서만 施行하였다. 全例에서 導子端을 右心室에 두고 心臟造影撮影을 試圖하였으나 撮影도중 增加된 右心室內壓으로 導子端이 右心房內로 튀어나온 例가 4例였었다. NIH側孔導管을 使用했었고 造影劑는 Hypaque 76%, 60% 또는 Telebrix 30을 使用하였다. Viamonte-Hoff 自動注入機와 Flanklin社의 14인치型 連速필립 交換機를 利用하여 撮影하였다.

## III. 成 績

### (1) 臨床所見 및 心導子術所見

男子 4例 女子 4例로 男女 같은 數의 頻度를 보였고 患者의 年齡은 5歲에서 31歲로 10歲未滿이 2例, 11歲에서 20歲사이가 4例, 21歲以上이 2例였다. 主訴는 大部分 呼吸困難과 青色症이었으며 青色症이 出生時부터 나타난 例가 2, 10歲未滿 小兒期에 처음 나타난 例가

5, 10대에 비로소 靑色症이 나타난 例가 1例 있었다. 정도의 차이는 있으나 모든 例에서 手指 및 足指端의 棍棒狀膨大(Clubbing)가 있었고 聽診上 全例에서 第三肋間 胸骨左緣에서 Grade III—IV의 收縮期心雜音을 들을 수 있었다. 血液液의 모글로빈値는 半以上에서 正常이었으나 2例에서는 20%以上の 過해모글로빈値를 나타내었다. 心電圖에서는 RVH, p-pulmonale, RAD 등의 所見을 보였고 大部分의 경우 外來 臨床診斷은 暎로四徵이었다. (Table I)

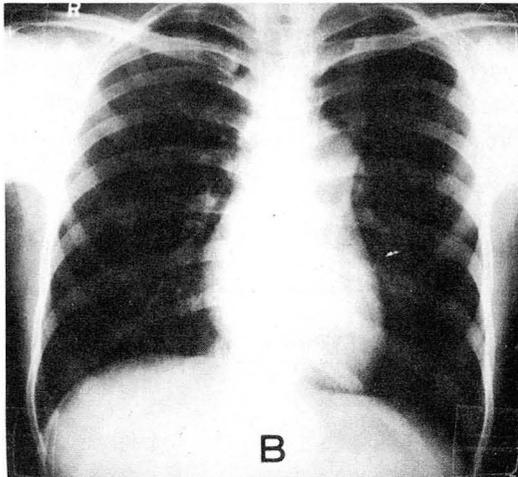
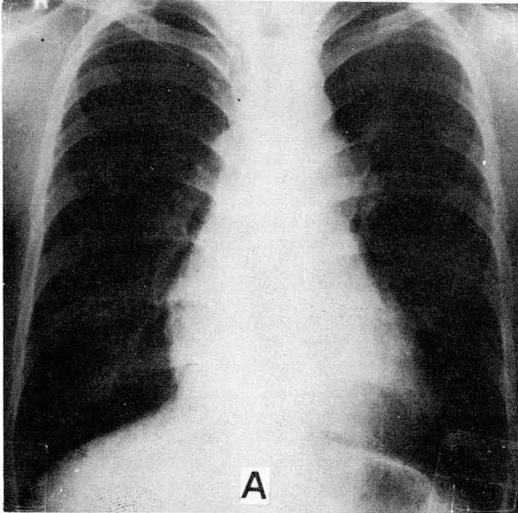


Fig. 2. Chest PA views of Trilogy of Fallot. A. Case 7. Typical chest PA findings of Trilogy such as mild cardiomegaly, prominent pulmonary conus, decreased pulmonary vascularity and left atrial enlargement are well presented. B. Case 8. The heart size is smaller but other findings are similar to A.

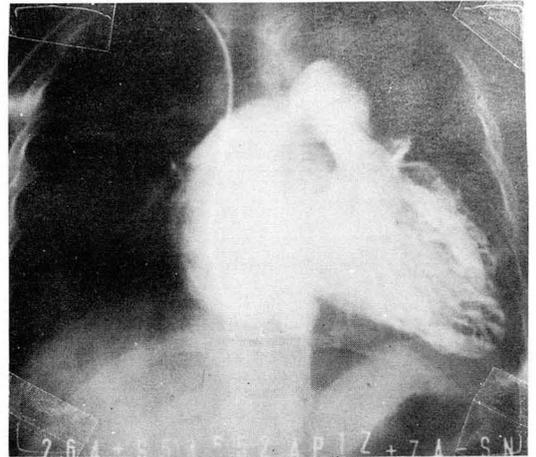


Fig. 3. Case 3. The AP view of right cardioangiogram is presenting markedly enlarged right atrium and right ventricle. Infundibular hypertrophy and pulmonary valvular stenosis are also demonstrated.

心導子術上 左右心轉流는 없었고 確認된 5例에서는 右心房에서 左心房으로 右左轉流가 있었다. (Table II) 右心室內壓은 全例에서 100mmHg以上으로 높아져 있었고 右心室 收縮期壓이 210mmHg에 達한 例도 있었다. 그러나 心導子術上 三尖瓣不全은 한 例도 없었다. 8例中 5例는 肺動脈內로 導管이 들어 갔으며 이 때 收縮期 肺動脈壓은 5~20mmHg로 높지 않았다. 收縮期 全身血壓은 100~160mmHg의 分布를 보였고 6例에서는 右心室內壓이 收縮期血壓보다 높았다(Table III)

### (2) 單純胸部사진 所見

單純胸部사진上 한 例에서는 Dextrocardia를 보였 다(Table I). 많은 경우 心肥大를 나타내었으나 2例에서는 心胸比가 50% 以下였다. 左上心緣, 즉 肺動起始部는 한 例를 除外하고는 튀어나오거나 直線狀이었고 肺野의 動脈分布는 7例에서 減少되어 있었다(Table III). 모든 例에서 左心房肥大所見을 보였고 暎로四徵에서 보는 心尖의 擧上은 한 例도 없었다(Fig. 2).

### (3) 心臟造影攝影所見

全例에서 右側心臟造影攝影을 하였다. 4例는 右心室內壓의 增加로 因하여 導管端이 撮影中 右心房으로 튀어나와 있었고 1例에서는 導管때문에 약간의 一時的 三尖瓣不全所見을 보였 다(Table IV). 右心房 크기를 알 수 있었던 例는 全部 右心房肥大의 所見을 보였고 7例에서 右心室은 작게 보였 다(Table IV, Fig. 4) 이

**Table I.** Clinical Findings of Trilogy

Case No.	Age	Sex	C.C.	Physical findings			Lab. finding		Clinical diagnosis
				Cyanosis	Clubbing	Murmur	Hb(mg%)	EKG	
1.	27	F	Hemoptysis D.O.E.	++	++	grade III systolic	12.0	RVH p-pulm.	TOF with Dextrocardia
2.	5	M	Cyanosis D.O.E.	+++	+++	"	15.7	RVH p-pulm.	T.O.F.
3.	11	F	Cyanosis D.O.E.	+	+	"	12.0	RVH p-pulm.	T.O.F.
4.	9	F	Frequent URI	+	±	"	13.8	RVH p-pulm.	T.O.F.
5.	31	M	D.O.E.	+++	+++	grade IV systolic	20.2	RVH RAE	T.O.F. R/O Trilogy
6.	18	F	Cyanosis	++	++	grade III systolic	15.0	RVA	T.O.F.
7.	16	M	D.O.E.	+	+	"	17.6	RVH p-pulm.	T.O.F.
8.	19	M	D.O.E.	+	+	"	23.2	RVH LAH	R/O Trilogy

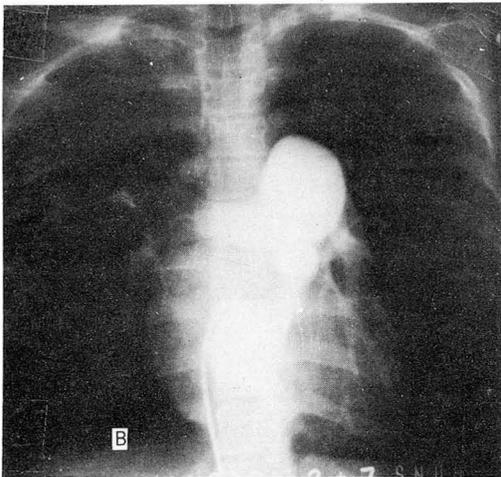
**Table II.** Findings of Cardiac Catheterization

Case No.	Oxygen saturation(%)					Pressure(mmHg)					Systemic blood pressure
	RA	RV	PA	PV	LA	RA	RV	PA	PV	LA	
1.	54.1	52.2	60.2	—	—	6/0	135/0/-	12/4	—	—	110/80
2.	64.5	59.1	—	94.8	77.2	12/0	145/0/-	—	7/0	7/0	100/70
3.	45.5	59.1	44.5	—	—	10/0	210/0/10	14/6	—	—	140/100
4.	68.0	66.0	—	—	87.0	13/0	190/0/	—	—	—	100/70
5.	25.5	29.2	—	96.3	74.9	15/0	140/0/14	20/6	14/0	14/0	150/100
6.	59.4	60.5	59.0	—	—	5/0	120/0/10	5/0	—	—	160/130
7.	63.7	58.4	58.7	97.7	84.2	10/0	135/0/12	14/10	9/0	9/0	130/90
8.	69.0	67.7	—	98.2	85.8	12/0	140/0/14	—	—	—	130/100

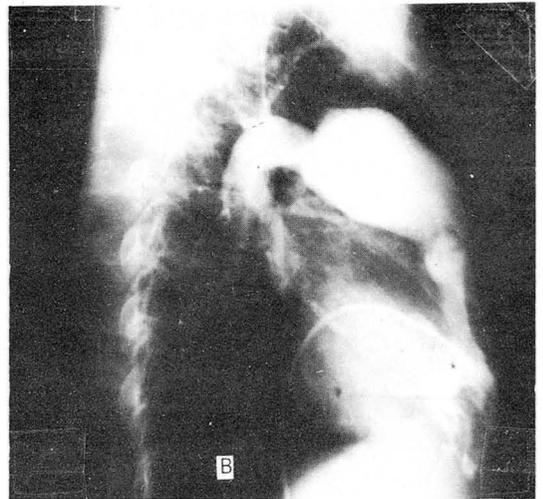
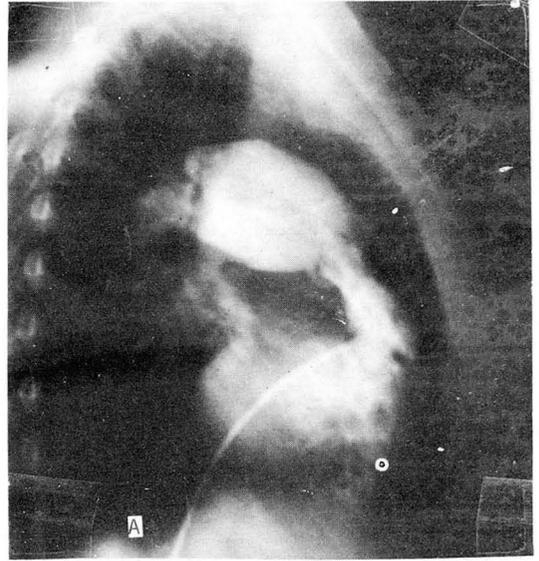
**Table III.** Chest PA Findings of Trilogy

Case No.	Cardiothoracic ratio(%)	Pulmonary conus	Left atrial enlargement	Pulmonary vascularity
1.	68% with dextrocardia	Concave	++	Normal
2.	58	Convex	+	Decreased
3.	64	Straight	+++	Decreased
4.	50	Sl. convex	+	Decreased
5.	57	Convex	+	Decreased
6.	67	Convex	+	Decreased
7.	56	Convex	++	Decreased
8.	43	Convex	++	Decreased

것은甚한 右心室心筋肥大로 因한 것으로 생각된다. 反對로 1例에서는 甚한 右心室의 擴張을 보여 주었다. (Fig. 3) 全例에서 漏斗部(Infundibulum) 肥大所見을 보였으며 肺動脈狹窄은 特徵的으로 肺動脈瓣部位에 있었다. 右心室크기, 肺動脈瓣狹窄 및 狹窄後擴張 등은 側面사진에서 잘 보였고 特히 뚜껑워지고 거의 固定된 弓 모양의 肺動脈瓣은 側面사진이 아니면 正確히 보기가 어려웠다(Fig. 4 & 5). 肺動脈瓣 開口의 直徑은



**Fig. 4.** Frontal views of right ventriculogram of Trilogy. A. Case 2. The right ventricle is small in cavity, but hypertrophied. Marked infundibular hypertrophy, pulmonary valvular stenosis and poststenotic dilatation of pulmonary trunk are well presented. B. Case 8. Same findings to A.



**Fig. 5.** Lateral views of right ventriculogram of Trilogy. A. Case 2. Infundibular hypertrophy, pulmonary valvular stenosis and poststenotic dilatation of pulmonary trunk are beautifully demonstrated. Especially the thickened, dome shaped pulmonary valves are characteristically well presented in this view. B. Case 7. Smaller right ventricle, otherwise very similar to A.

測定 가능한 例에서는 大部分 5~6mm였으나 手術所見과 比較하면 1~2mm의 誤差를 나타내었다. 모든 例에서 狹窄後 肺動脈擴張을 보였고 그 범위는 2.5cm~6cm에 達하였다(Fig. 5). 肺動脈擴張 정도는 사진상 보이는 肺動脈瓣狹窄 정도보다는 오히려 患者의 年齡增

Table IV. Angiographic Findings of Trilogy

Case No.	Angiography	RA	RV	Infundibular hypertrophy	Pulmonary stenosis	Diameter of pulm. trunk	Visualization of aorta
1.	Right atrial angiography	卅	small	卅	valvular	3.5cm	Faint
2.	Right vent. angiography	卅	"	卅	Valvular (5mm dia.)	4.0cm	Non
3.	Right atrial angiography	卅	Large	卅	Valvular (5mm dia.)	3.5cm	Non
4.	Right atrial angiography	+	Small	卅	Valvular (6mm dia.)	2.5cm	Visualized
5.	Right vent. angiography	?	"	+	Valvular	5.5cm	Non
6.	Right atrial angiography	卅	"	卅	Valvular (5mm dia.)	4.5cm	Visualized
7.	Right vent. angiography	?	"	卅	Valvular (6mm dia.)	6.0cm	Non
8.	Right vent. angiography	?	"	+	Valvular (6mm dia.)	4.5cm	Non

가에 따라甚하게 커지는 것으로 생각된다(Table VI) 肺野肺動脈의 分布 정도는 한 例를 除外하고는 全部 減少되어 있었고 3例에서는 大動脈이 희미하게 造影되었다. 이것은 右心房에서 右左轉流을 通하여 左心房, 左心室 및 大動脈의 順으로 造影劑가 지나간 것으로 활로四徵과는 大動脈 나타나는 時間이 다른 것으로 區別된다.

IV. 考 按

활로三徵은 心房間 右左轉流 및 心房中隔缺損 또는 卵圓孔開放을 同伴한 肺動脈瓣狹窄으로 부르기도 한다.<sup>2,7)</sup> 17) 男女의 頻度 差異는 없고 理學的所見上 收縮期心雜音과 青色症, 그리고 手足指의 棍棒狀膨大 등을 보여 가장 흔한 青色先天心臟疾患인 활로四徵과 아주 相似하여 활로三徵(Trilogy of Fallot)라는 이름을 얻게 되었다.<sup>13,14,15)</sup> 心房間 右左轉流가 없다면 활로四徵과는 달리 青色症과 手足指膨大는 생기기 어려우므로 單純한 肺動脈瓣狹窄의 所見을 보인다.<sup>5,14)</sup> 青色症 出現時期는 出生時, 小兒時 또는 少年期등 여러 時期에 올 수 있고 이는 肺動脈瓣狹窄의 정도에 따라 右心室이 肥大를 보이다가 이기지 못하는 경우 右心室의 擴張期 壓力이 높아지게 되면 心房中隔缺損이나 卵圓孔을 通하여 右左心轉流가 생기게되어 青色症을 나타내게 된다.<sup>2,5,7,13,14)</sup> 病院을 찾는 것은 症狀이甚하고 대개 青色症이 나타난 後에 오므로 患者年齡이 다른 先天心臟疾患보다 높은 경우가 많으며 Hardy, W.E. 등은 69

歲된 活로三徵 例를 報告한바도 있다.<sup>5,17)</sup>

主訴는 대개 呼吸困難 및 青色症이며 青色症의 정도에 따라 다르나 過赤血球症이 흔히 同伴되는 것으로 알려져 있으나<sup>5,15,17)</sup> 本著者들의 경우는 8例中 3例에서만 觀察되었다. 心電圖所見은 RVH, p-pelmonale 등이 보이고 超音波心臟圖에서는 右心房 및 左心房擴張 등을 觀察할 수 있다.<sup>5,17)</sup> 前述한 바와같이 大部分 처음 來院했을 때는 活로四徵이라는 臨床診斷을 내리나 心導子術과 心臟造影術로 鑑別이 可能하고 確診을 내리게 된다.<sup>13,14,17,18)</sup>

心導子術에서 酸素飽和도와 心臟內壓 測定으로 얻을 수 있는 特徵의 所見은 크게 세가지를 들 수 있는데 첫째로는 右心房에서 左心房으로 右左心轉流가 있고 둘째로는 心室間轉流는 없으면서 右心室內壓이 血壓보다 높거나 또는 그 비슷하게 增加되어 있는 점이며 셋째로는 肺動脈壓이 右心室에 비하여 急激히 낮아진다는 점이다.<sup>5,7,17)</sup> 右心房에서 心房中隔缺損이나 卵圓孔을 通하여 右左轉流가 있으므로 肺靜脈의 高度로 飽和된 酸素含量이 左心房에서는 떨어지게 되고 가끔 三尖瓣不全이 同伴되어 右心房內壓이 增加되는 경우도 있으나 大部分의 경우 右心房內壓은 左心房內壓과 비슷하거나 약간 높아 平均 a波가 5~10mmHg를 나타내게 된다.<sup>5,10)</sup> 그러나 右心室은 항상 內壓이 높아져 있고 경우에 따라서는 血壓의 2倍以上에 이르기도 한다.<sup>5,17)</sup> 血壓과 같거나 약간 낮은 경우도 있다. 著者들의 경우 8例中 6例가 全身血壓보다 높은 右心室內壓을 나타내었다. 肺動脈瓣狹窄이甚하여 導管端이 肺動脈內로 進

어려운 경우가 상당히 있으나 들어가면 그 內壓은 대개 正常以下이거나 正常범위로 5~20mmHg 정도를 나타낸다.<sup>5,7,17)</sup> 肺動脈瓣狹窄의 정도는 右心室內壓과 肺動脈壓의 差異에 따라 그 差가 50mmHg以下인 경우는 輕度, 50~100mmHg인 경우는 中等度, 100mmHg 以上인 경우는 高度의 狹窄으로 分類하기도 한다.<sup>7)</sup>

單純胸部사진에서는 大部分의 경우 輕度 내지 中等度の 心肥大를 보이고 튀어나온 肺動脈起始部가 左上心緣을 이루고 있다.<sup>2,5,13)</sup> 左主氣管枝가 上方으로 올라가 있고 心臟內 二重陰影이 있어 左心房擴張을 추측할 수 있으며 肺動脈分布는 減少되어 있다. 그러나 활로四徵때 보는 心尖의 擧上은 보이지 않고 오히려 아래로 처져서 左心室의 肥大를 나타내게 된다.<sup>5,8)</sup>

右側心臟造影撮影 途中 右心室에 導子端이 造影劑 注入中 또는 造作途中에 높은 右心室內壓 때문에 쉽게 右心房으로 튀어 나오는 것도 重要한 所見의 하나이며 造影撮影上 右心房肥大를 볼 수도 있다. 右心室內腔은 大部分 心筋의 肥大로 좁아져 보이고 漏斗部 (Infundibulum) 肥大도 特徵中的 하나이다. 肺動脈瓣狹窄이 大部分이고 드물게 漏斗狹窄이 共存하는 경우도 있다.<sup>8,13,17)</sup> 左側位撮影에서 肺動脈狹窄部가 잘 보이고 두꺼워진 弓形(Dome shaped)의 肺動脈瓣 사이에 좁은 開口가 보여 그 直徑을 잴 수 있는 경우도 있다. 特徵中的 하나인 狹窄後 肺動脈擴張은 모든 예에서 나타나며 그 정도는 輕微한 것으로부터 아주 甚한 경우까지 있으며 著者들의 경우 가장 甚한 예는 그 直徑이 6cm에 達하였다.<sup>5,7,14)</sup> 反面 肺野肺動脈은 急激히 그 直徑이 줄어들어 單純胸部사진에서 보는 肺動脈減少와 잘 一致하는 所見을 보인다.

治療는 手術로서 完治가 可能하고 大部分 心房中隔缺損 또는 卵圓孔의 一次縫合과 肺動脈瓣切開術을 施行하나 가끔 漏斗切除術을 해야하는 경우도 있으나 그 豫後는 靑色先天心臟疾患中 가장 좋은 便에 든다.<sup>7,15,17)</sup>

### 鑑別診斷

(1) 활로四徵(T.O.F) : 症狀이 나타나는 時期가 활로三徵때 약간 늦은 경우가 많다는 것을 除外하고는 臨床鑑別이 어렵다. 單純胸部사진상 활로三徵은 약간의 心肥大가 흔히 나타나고 肺動脈起始部의 擴張, 左心房의 擴大 등이 보이며 활로四徵때 보는 心窄의 擧上은 없다. 心導子術과 心臟造影撮影으로 鑑別이 쉽다.<sup>1,2,6,9,18)</sup>

(2) 肺動脈壓 增加를 同伴한 心房中隔缺損(A.S.D with Eissenmenger Syndrome): 臨床的으로 鑑別이

어려운 경우가 있다. 單純胸部사진상에서도 心肥大, 左心房擴張, 肺動脈起始部擴張 등은 활로三徵과 흡사하다. 肺野動脈分布가 中心部와 周邊部の 差異는 甚하나 全體的으로 增加되어 있는 것이 對照的이다. 心導子術과 心臟造影撮影術로 鑑別이 容易하다.<sup>2,7,15)</sup>

(3) 肺動脈瓣狹窄(Pulmonary Stenosis) : 單純한 肺動脈狹窄만으로는 靑色症이 오는 예가 드물다.<sup>2,5)</sup> 胸部사진상 활로三徵과 恰似한 경우가 많으나 心肥大 정도는 활로三徵보다 작고 肺野動脈分布는 대개 正常이거나 약간 떨어져 있다.<sup>2,5)</sup> 實際 單純肺動脈瓣狹窄症이 年齡增加와 이에 따른 右心室內壓의 增加로 卵圓孔을 통한 右心房에서 左心房으로 右左轉流가 생겨 활로三徵이 되는 경우가 많다.<sup>5,10,13,14,15)</sup>

(4) 엡스타인畸形(Ebstein's Anomaly) : 靑色症이 있는 경우 病歷과 理學的所見만으로 鑑別이 容易하지 않다. 單純胸部사진에서 엡스타인畸形의 경우 心肥大 정도가 좀 더 甚하고 特히 右心房擴張으로 右心緣의 突出을 보인다.<sup>2,4)</sup> 肺動脈起始部는 활로三徵과는 對照的으로 陷沒되어 있고 全體的인 心臟모양이 四角形에 가깝다하여 "Box like heart"란 表現을 쓰기도 한다. 心臟造影撮影上 心房化된 右心室과 非正常的으로 늘어난 三尖瓣 등의 特徵的인 所見을 나타낸다.<sup>4,18)</sup>

(5) 其他 : 胸部사진상 心囊炎과 鑑別이 필요한 때가 있으나 心囊炎의 경우 대개 左上心緣이 陷沒되어 있고 肺野動脈分布는 正常범위에 속하며 聽診所見과 心電圖로서 鑑別이 쉽다.<sup>19)</sup> 그 外肺動脈瓣狹窄을 同伴한 導子術 先天心臟疾患, 例를 들면 Pulmonary Stenosis with double Outflow, Pulmonary Stenosis with Complete Transposition, Pulmonary Stenosis with Single Ventricle, Tricuspid Atresia, Pulmonary Artery Coarctation 및 Pulmonary Atresia 등과도 區別해야 하나 이런 경우 대개는 心導子術과 心臟造影術로 鑑別이 可能하다.<sup>2,3,7,8,10,11,12)</sup>

### V. 結 論

最近 7年동안 서울大學校 醫科大學 放射線科에서 經驗한 8例의 활로三徵을 그 臨床的 및 放射線學的所見에 對하여 考察하여 보았다.

1. 男女比는 4 : 4였고 患者年齡은 5歲에서 31歲까지였다. 主訴는 靑色症과 呼吸困難이었으며 聽診所見上 全例에서 第三肋間 胸骨左緣에서 Grade III—IV 정도의 收縮期心雜音을 들을 수 있었다. 大部分의 外來臨床診斷은 활로四徵이었다.

2. 心導子術上 重要한 所見은 첫째 右心房에서 左心

房으로 右左心轉流가 있었고 두께 右心室內壓이 增加되어 있었으며 세째 肺動脈壓의 減少를 들 수 있었다. 右心室內壓은 全例에서 100mmHg 以上이었고 6例에서는 右心室內壓이 全身血壓보다 높았다. 肺動脈壓은 5~20mmHg에 不過하였다.

3. 單純胸部사진상 8例中 6例에서 心胸比가 50% 以上이었고 2例에서는 50%以下였다. 左上心緣은 1例를 除外하고는 全部 약간 突出되어 있었고 肺野動脈分布는 8例中 7例에서 減少되어 있었다. 또 하나의 重要한 所見으로는 全例에서 左心房擴張을 나타내었다.

4. 心臟造影撮影上 右心室內腔은 7例에서 작아져 있었고 1例에서는 擴張되어 있었으며 全例에서 甚한 漏斗部肥大가 있었다. 全例에서 肺動脈瓣狹窄을 보였고 側面사진에서 肺動脈瓣 開口의 測定이 可能한 例는 그 直徑이 5~6mm이었다. 肺動脈의 狹窄後 擴張은 그 直徑이 2.5~6cm로 여러 정도였었고 이것은 肺動脈瓣狹窄 정도보다는 오히려 患者의 年齡이 높을수록 甚한 擴張을 보인 것으로 나타났다.

5. 활로三徵은 手術로서 完治가 되는 豫後가 좋은 靑色先天性心臟疾患이며 이 疾患의 確診엔 單純胸部사진과 더불어 右側心臟造影이 必須의이다.

## REFERENCES

- Cohen, J.S. and Roberts, W.C.: *Tetralogy of Fallot: Its unusual variants and its simulators.* *Chest* 57:266, 1970.
- Edwards, J.E., Carey, L.S. et al.: *Congenital heart diseases.* 599, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1965.
- Gallaher, M.E. and Fyler, D.C.: *Observation of changing hemodynamics in tricuspid atresia without associated transposition of the great vessels.* *Circulation* 35:381, 1967.
- Genton, E. and Blount, S.G.: *The spectrum of Ebstein's anomaly.* *American heart journal* 73: 395, 1967.
- Hardy, W.E., Gnoj, J. et al.: *Pulmonic stenosis and associated atrial septal defects in older patients: Report of three cases, including one with calcific pulmonary stenosis.* *American journal of cardiology.* 24:130, 1969.
- Higgins, C.B. and Mulder, D.G.: *Tetralogy of the Fallot in the adult.* *American journal of cardiology* 29:837, 1972.
- Hurst, J.W. et al.: *The heart, arteries and veins, Third edition,* 678, McGraw-Hill Company, London, 1974.
- Letter, R.G., Osteen, R.T. and Robinson, A. E.: *Infundibular obstruction secondary to pulmonary valvular stenosis.* *American journal of Roentgenology* 94:78, 1965.
- Lester, R.G., Robinson, A.E., and Osteen, R. T.: *Tetralogy of Fallot. A detailed angiographic study.* *American journal of Roentgenology* 94:92, 1965.
- Moller, J.H., Rao, S., and Lucas, R.V.: *Exercise hemodynamics of pulmonary valvular stenosis. A study of 64 children.* *Circulation* 46: 1018, 1972.
- Rios, J.C., Walsh, B.J., et al: *Congenital pulmonary artery branch stenosis.* *American journal of cardiology* 24:318, 1969.
- Schlesinger, F.G., and Meester, G.T.: *Supravalvular stenosis of the pulmonary artery.* *British journal of heart* 29:829, 1967.
- Selzer, A., Carnes, W.H., et al.: *The syndrome of pulmonary stenosis with patent foramen ovale.* *American journal of medicine* 6:3, 1949.
- Selzer, A., Carnes, W.M.: *The role of pulmonary stenosis in the production of chronic cyanosis.* *American Heart journal* 45:382, 1953.
- Vaugan, V.C. III, Mckay, R.J., et al.: *Textbook of pediatrics. Tenth edition* 1057, W.B. Saunders company, Philadelphia, 1975.
- 安孝燮: 小兒의 心臟疾患의 統計的 觀察, *소아과* 16:935, 1973.
- 李寧均, 梁起敏, 洪彰義, 金道鎮, 李迎雨, 韓萬青: 활로 3症 開心術 3例, *소아과* 18:59, 1975.
- 韓萬青, 林在勳, 張基賢, 李明旭: 활로四徵候群의 心脈管撮影所見에 關한 考察. *大韓放射線醫學會誌* 10-1:20, 1976.