日本小児循環器学会雑誌　9巻5号　686～695頁（1994年）

＜研究会抄録＞

# 第12回小児心機能血行動態談話会

日　時　1992年10月31日
会　場　国立循環器病センター
（世話人　神谷　哲郎）

## 1. 胎児洞性徐脈の出生前診断

国立循環器病センター周産期治療科
川副　泰隆，神崎　　徹，千葉　喜英

目的：持続性胎児洞性徐脈の出生前鑑別診断に関して考察した．

対象および方法：1982年1月から1992年10月まで当科で分娩まで管理した胎児不整脈89例を対象とし，洞性徐脈症例11例を抽出し，その出生前鑑別診断に関して考察した．症例中の完全房室ブロック，blocked PACの2段脈などとの鑑別は，正常下大静脈血流パターン（心房収縮期逆流波，収縮期流入波，拡張期流入波が規則正しく出現する）を記録することにより確認した．

結果：洞性徐脈の胎児基準心拍数は70～110bpmで，accelerationの振幅は10bpm以上あり，全例がreactiveな心拍数パターンを示した．最終診断は，甲状腺機能低下症1例，多脾症4例，Romano-Ward症候群（RWS）3例，洞不全症候群（SSS）3例であった（表）．多脾症は心・内臓の位置・形態異常などにより全例が出生前に診断可能であった．RWS，SSSは出生後の心電図により診断が確定した．RWSは家族歴から出生前に推定可能であり，SSSは上に述べた3疾患の除外診断として疑診した．SSSの1例は下大静脈血流記録において心房収縮期逆流波の振幅が心拍数により著しく変化したため(図)，なんらかの房室伝導の異常の合併を疑い，胎児直接心電図検査を行ったところ1度房室ブロックが確認され，SSSを強く疑った．出生後の心電図で，洞性徐脈，1度房室ブロック，wandering pacemakerが確認され，胎児下大静脈血流の変動はpacemakerのshiftによるものと推定した．

考察：持続性胎児洞性徐脈の鑑別として甲状腺機能低下症，心形態異常，RWS，SSSの4疾患が明らかになった．甲状腺機能低下症などの代謝異常は臍帯血採取により，多脾症などの形態異常は超音波検査により

表　胎児洞性徐脈症例の内訳

（NCVC，1982.1.—1992.10）

| No. | Sex | G.A. (w/d) | Birth Weight (g) | Apgar Score (1/5 min) | Final Diagnosis | Non Stress Test | | Therapy | Prognosis |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | | Baseline FHR | Acceleration | | |
| 1 | F | 38/6 | 2,758 | 9/9 | Congenital Hypothyroidism | 90-100 bpm | >15 bpm | $T_4$ | Alive 8 y |
| 2 | M | 38/4 | 2,452 | 9/9 | ECD, IVC-Azy. C., TAPVC | 100-110 | >15 | Ope. 4 m | Alive 7 m |
| 3 | F | 38/5 | 3,000 | 8/9 | IVC-Azy. C. | 100-110 | >15 | | Alive 1 y |
| 4 | M | 39/5 | 3,642 | 8/9 | Dextrocardia, IVC-Azy. C, CBA | 100-110 | >15 | Ope. 2 m | Dead 2 m |
| 5 | M | 41/3 | 2,914 | 7/8 | ECD, IVC-Azy. C. | 90-110 | >15 | Ope. 2 y | Alive 4 y |
| 6 | F | 36/6 | 2,038 | 7/8 | SSS | 90-100 | >15 | | Alive 7 y |
| 7 | F | 36/6 | 2,286 | 7/9 | SSS | 90 | >15 | | Alive 7 y |
| 8 | F | 33/4 | 2,276 | 6/7 | SSS, 1 : AV block | 70-80 | >15 | | Alive 3 m |
| 9 | M | 38/0 | 2,338 | 9/9 | Romano-Ward Syndrome | 100-110 | >10 | | Alive 2 y |
| 10 | M | 38/1 | 2,746 | 9/9 | Romano-Ward Syndrome | 100-110 | >15 | | Alive 1 y |
| 11 | M | 35/2 | 2,442 | 1/9 | Romano-Ward Syndrome | 100-110 | >15 | | Alive 3 m |

AV block ; atrio-ventricular block, bpm ; beats per minute, CBA ; congenital bilary atresia, ECD ; endcardial cushion defect, FHR ; fetal heart rate, G.A. ; gestational age, IVC-Azy. C. ; inferior vena cava-azygos connection, Ope ; operation, SSS ; sick sinus symdrome, TAPVC ; total anomalous pulmonary venous return, $T_4$ ; l-thyroxine

Presented by Medical*Online

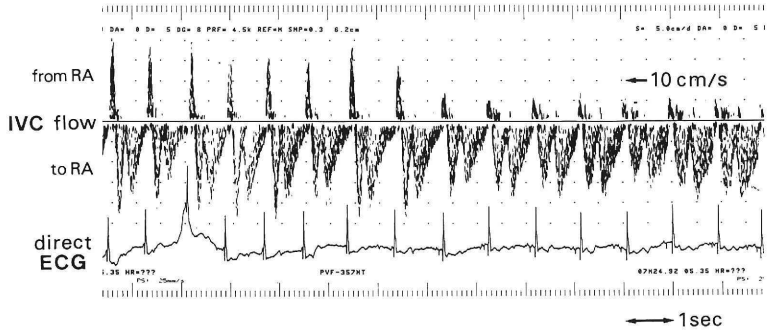



図　症例8（洞不全症候群，一度房室ブロック，wandering pacemaker）の分娩時下大静脈血流記録

出生前診断が可能である．洞性の徐脈性不整脈の出生前鑑別診断は厳密には困難だが，RWSは家族歴から推定可能であり，SSSは胎児直接心電図に診断の可能性がある．また，胎児洞性徐脈の症例においてもNSTがnon-reactiveな時は胎児仮死を考慮する必要がある．

**2．単心室症の新生児期乳児期の心機能およびその経時的変化について—超音波断層法による評価とその解釈について—**

千葉県こども病院循環器科
青墳　裕之，内柴　三佳，丹羽公一郎
同　心臓血管外科
小出　昌秋，松尾　浩三，藤原　直

目的：新生児期乳児期の単心室心機能を超音波検査法により観察し，その病態との関連および経過につき検討すること．

対象および方法：新生児期より観察可能であった単心室症患児9例（右室性7例および左室性2例，全例肺動脈閉鎖または狭窄を合併）を対象とした．観察期間中プロスタグランディンが8例に使用され，姑息手術が7例に対し施行された．超音波検査法を各患者に対し2～5回，計30回施行した．初回検査の日齢は平均8日，最終検査は平均日齢366日であった．容積特性評価の指標として，主心室の拡張末期短軸断面積を体表面積に対する正常左室拡張末期短軸断面積で除したもの（EDA%N値），および短軸断面積の収縮率（FAC）を計算した．なお心臓カテーテル検査を施行した単心室症患児15例の比較検討から，前者は造影により計測した拡張末期容積対正常%値（対正常左室容積に対する比率）とr=0.87，後者は駆出率との間にr=0.75の相関を認め，各々の指標としうると考えた．超

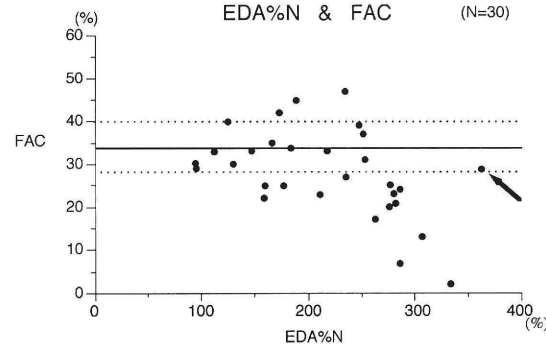



図　1

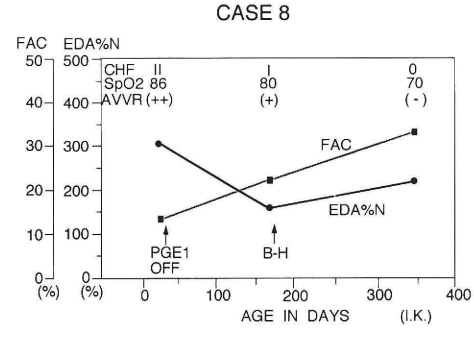



図　2

音波検査施行時の心不全程度（0～III度），酸素飽和度，房室弁逆流程度を評価し，EDA%N値，FACとの関連，およびその推移につき検討した．

結果：心不全のない症例のEDA%N値は最も小さく，平均153%，標準偏差39%，FACは最も良好で平均34%，標準偏差6%であった．心不全程度の重症化に伴いEDA%N値は拡大，FACは低下する傾向を認

Presented by Medical*Online

め，EDA%N 値が260%以上の症例においてはFACが低下していることが多かった(図1)．全体としては酸素飽和度とFACの間には弱い正の相関を認めたが，酸素飽和度86%以上の3例中2例では過大な肺血流量のためと思われるEDA%N値の増大およびFACの低下が見られた．房室弁逆流合併例はEDA%N値が大きい傾向があり，有意にFACが低値であった．経過により容積特性が著しく変化した症例が存在し，2例においては経過中肺血流量の減少とともにEDA%N値の著明な減少と，FACの改善，房室弁逆流の消失が見られた（図2）．

結語：1）新生児期乳児期の単心室症において，超音波検査法によっても容積特性を評価することが可能である．2）過大な肺血流量による容量負荷により駆出率の低下を来したと思われる症例が存在し，肺血流量の適切な管理が必要であると思われた．

### 3. Total cavo-pulmonary shunt（TCPS）術後の側副血行

国立循環器病センター小児科
小野　安生，神谷　哲郎，山田　修
吉林　宗夫，河村　誠次，木下　義久
木村　晃司
同　放射線科　高宮　誠
同　心臓血管外科
八木原俊克，川島　康成

目的：奇（半奇）静脈結合を有する単心室などの複合心奇形に対する手術である上大静脈—肺動脈吻合術（total cavo-pulmonary shunt 以下 TCPS）は，優れた手術方法である半面，術後低圧静脈系への短絡出現が認められることがあり，その後手術方法の上で様々な工夫がなされている．今回，Tc-99m MAA を用いたVenography および肺血流スキャンを用い，TCPS 術後の右左短絡を検討した．

対象と方法：対象は，TCPS が施行された8例で，手術方法は1例で両側 Glenn 術，3例は肺動脈狭窄温存，1例は心房内 conduit 使用である．手術時年齢は3歳から12歳であった．Venography は，Tc-99m MAAを用い，上下肢より別々の日に行い，静脈間短絡および肺動静脈瘻の有無を検討した．同時に施行した肺血流スキャンにより，後面像での肝あるいは両腎カウントが，両肺カウントに対し4%以上を有意の右左短絡とした．検査は，術後1カ月時4例，術後1年以上の遠隔期8例に行った．

結果：Venography，肺血流スキャンによる右左短絡の有無の経過を図1に示した．術後早期4例では，有意の右左短絡は認められなかった．術後遠隔期は，7例で有意の右左短絡を認めた(Case 8以外)．その内，術後1年で検査を施行した6例中5例で有意の右左短絡を認め，他の1例も術後2年時には有意の右左短絡を認めた．左右短絡の部位は，奇（半奇）静脈より直接肝静脈へ灌流2例（Case 1，5），門脈へ灌流5例(Case 2，3，4，6，7)であった．肺動静脈瘻は3例(Case 2，4，5)に認めた．この内 Case 5では，肝静脈へ還流する開存静脈をバルンにて閉鎖後に肺動静脈瘻を認め，さらにBT短絡術により右心不全，低酸素血症は悪化した．左右上肢からの Venography では，肺動脈は描出されず，右房へ著明な側副静脈が認められた(図2)．同例は，右心不全と低酸素血症のため失った．手

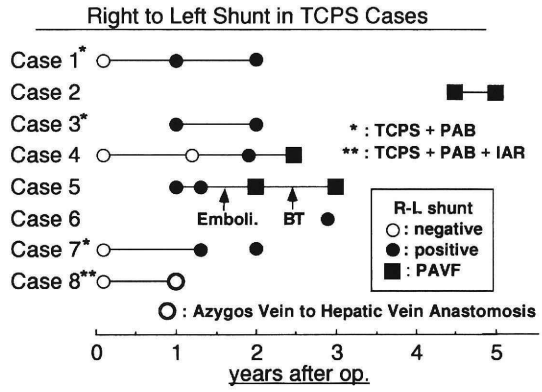



図1　Tc-99m MAA による静脈造影，肺血流スキャンの経過

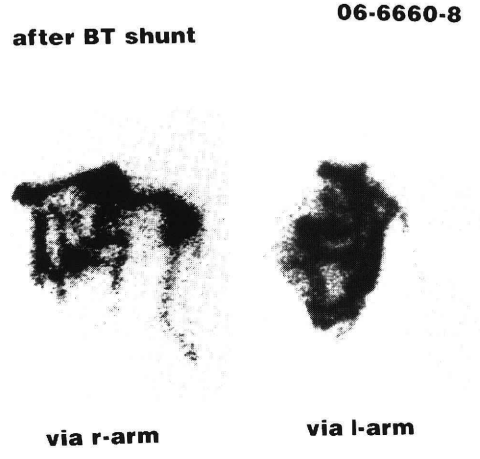



図2　左右上肢よりの Tc-99m MAA による静脈造影（Case 8）

Presented by Medical*Online

術方法との比較では，肺動脈狭窄温存例では肺動静脈瘻は認められなかった．また，予め心房内 conduit 使用の1例（Case 8）でも1年後には，奇静脈より肝静脈への短絡を認めたが，肝静脈より心房内 Conduit を経て肺動脈へ還流し，右左短絡は認められなかった．

結論：Venography は TCPS 術後に出現する右左短絡路の評価に有用であった．奇（半奇）静脈よりの側副血行が生じた場合は，側副血行路の塞栓，結紮を行わず，フォンタン手術を追加する方がよいと考えた．

**4．単心室症（univentricular heart）における局所収縮能の評価—cine MRI tagging 法を用いての検討～**

大阪大学医学部小児科
黒飛　俊二，佐野　哲也，萱谷　太
竹内　真，岡田伸太郎
同　放射線科　内藤　博昭
大阪府立母子保健総合医療センター
循環器科　稲村　昇

MRI は心疾患においても非常に有用な検査として確立されており，特に cine MRI を利用した MRI tagging 法は血流動態や心機能評価の新しい方法として注目されている．今回単心室について cine MRI taggeing 法を用いて局所収縮能を右室型，左室型に分けて検討した．

対象：右室型3例（left sided AV valve atresia 2例，common inlet RV 1例）左室型4例（right sided AV valve atresia 3例，double inlet LV 1例）である．年齢は3歳から13歳であり右室型1例，左室型3例は Fontan 術後である．

方法：spine echo 法で房室弁下の短軸像及び長軸像を撮影した後に cine MRI tagging 法による心筋局所収縮能の評価を行った．拡張末期に心室各壁2本の tag をかけることにより収縮末期まで tag を追うことが可能であり，その2本の tag 間の距離を拡張末期（ED）および収縮末期（ES）で測定し（ED-ES）/（ED）×100（%）として各心室壁の局所収縮率を求めた．tag は単心室短軸像では前壁（A），後壁（P），上壁（S），下壁（I）で行い長軸像では前壁（A），後壁（P）で行った．

結果：右室型，左室型に分けて各症例で収縮率を縦軸に各心室壁を横軸にとり短軸方向及び長軸方向で図示し（Fig. 1, 2）．ドット部分は当院で健康青年10例にて施行した左心室壁局所収縮率の平均±SD を示している．短軸方向（Fig. 1）では正常でも各壁の収縮率は

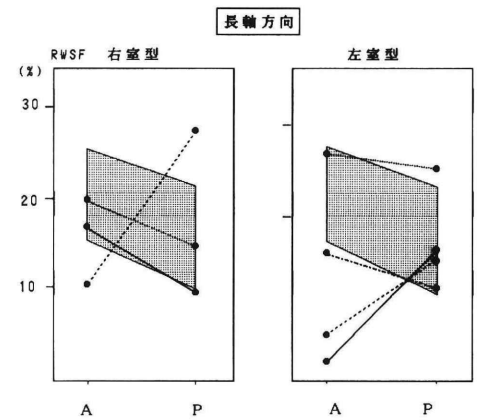



図　1

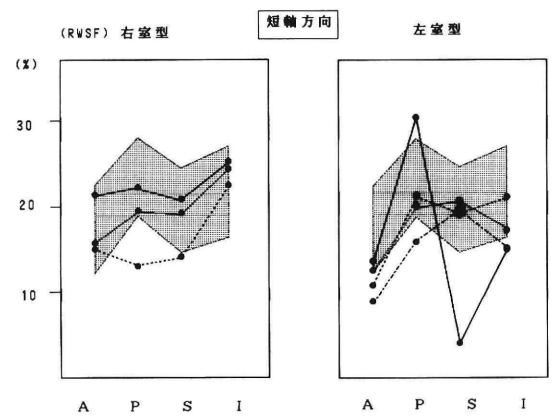



図　2

後壁と下壁が高く一様ではなく右室型では全例において下壁の収縮率が他壁と比して高値であった．1例が後壁で−2SD 以下の収縮率を示し，同壁に rudimentary chamber を認めた．左室型では前壁の短縮率が低値であった．点線で示した3例は三線弁閉鎖であり右室が存在するため前壁は心室中隔にあたり，3例とも前壁が他壁に比して収縮率が低値であった．変動の激しい1例は上壁は−2SD 以下であり同壁に rudimentary chamber を認めた．長軸方向では（Fig. 2）各症例で様々であった．

考察・結語：①cine MRI tagging 法を用いて単心室7例で心室各壁の局所収縮率を計測することにより心室収縮動態を検討した．②局所短縮率は主心室の各部で一様ではなく変動の著しい例が存在した．③局所収縮率が短軸方向で明らかに低値をとったり方向性によりばらついていることには rudimentary chamber

Presented by Medical*Online

や残存する右室の影響が一因と考えられた．

**5．大血管転位における心室・血管連関（ventriculoarterial coupling）**

国立循環器病センター小児科
越後　茂之，山田　克彦，布施　茂登
山田　　修，神谷　哲郎

目的：大血管転位（TGA）にたいするarterial switch operation（ASO）の適応を判断する指標として，以前（第6回小児心機能血行動態談話会）に，術前の左室圧，容積関係と患児の体表面積に対応する1回拍出量とから，左室拡張末期容積比を考案し発表した．今回は，術前の左室圧・容積関係に加えて右室・大動脈関連とから，術後の左室・大動脈連関と左室圧・容積関係を予測し，これによって導かれるASOの手術適応を判断する指標の有用性を臨床例について検討した．

対象：分析の対象としたのは，生後2日から3歳9カ月の心室中隔欠損や動脈管開存のないTGAの小児12例で，このうち6例は肺動脈絞扼術術後症例であった．

方法：菅らは，イヌの摘出心による実験から，左室圧・容積曲線の収縮末期点は一直線上にあり，その直線の傾き（Ees）は前負荷および後負荷に影響されない心室特性を表す指標であるとしている．また，砂川らは，同じく収縮末期圧・一回拍出量関係の傾き（Ea）は，一回拍出量には影響されないとしている．

今回，術前のシネアンジオから左室容積をもとめて左室圧・容積曲線を描き，収縮末期点と0点を結んで左室収縮末期圧・容積勾配（Ees）に替わるものとした．したがって，ASO後に後負荷が変動しても，この直線上に左室収縮末期点がくるものと想定し，術前の大動脈圧切痕の値と合わせて，術後の左室収縮末期点を予測した．いっぽう，右室容積と大動脈圧から心室・動脈連関の指標である右室収縮末期圧・一回拍出量関係の傾きを算出した．

これら術前の左室特性と大動脈特性を合わせて図1のようにASO後の左室・大動脈系連関を予測し，これから決定される術後の左室拡張末期容積（EDVest）を推定して，術前の左室拡張末期容積との比（EDVratio）を算出した．

結果：ASOを施行した12例のうち，生存例は9例で死亡例は3例である．生存例のEDVratioは，最低値が0.75，最高値が1.49，平均1.20±0.26であった．死亡例のEDVratioは，最低値が1.68，最高値が2.08，

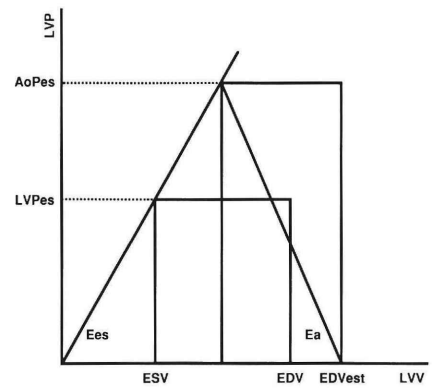



図　1

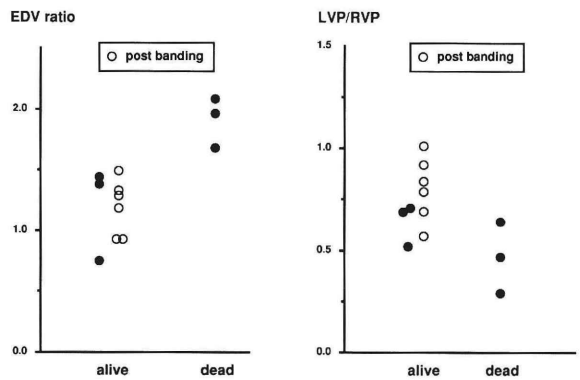



図　2

平均1.91±0.21であった．このように，EDVratioは生存例と死亡例とで値が重なることなく2分された（図2左）．

左室右室収縮末期圧比（LVP/PVP）は，生存例が最低値0.52，最高値1.01で，死亡例は最低値0.29，最高値0.64，と両者に値の重なりがみられた（図2右）．

結論：術前の左室圧・容積曲線と右室・大動脈系連関から予測されるASO後の左室・大動脈系連関は，術後の血行動態を予測する有力な手段になり，EDVratioはASOの適否を決定する有用な指標であると考える．

死亡例でEDVratioが大きな値を示すのは，ASO後に必要な大動脈圧を得るのに限度以上の左室拡張末期容積が要求され，afterload mismatchが生じて充分な血圧を維持できないためと考える．

**6．完全大血管転換症の冠状動脈異常と左室機能及び形態について**

東京女子医科大学循環器小児科

Presented by Medical*Online

八浪　浩一，瀬口　正史
中沢　　誠，門間　和夫

背景と目的：完全大血管転換症（TGA）の冠状動脈はJatene手術（解剖学的修復術）前後とも右優位で左冠状動脈は末梢に於て低形成である．この冠状動脈異常がJatene手術の中期遠隔期に於ける左室機能（EF）及び左室形態（短軸長軸比 S/L ratio）に影響を及ぼすかどうかを検討した．

対象と方法：Shaherl型の冠状動脈分布をもつTGAのJatene術後症例で，遠隔期心臓カテーテル検査を施行した17例(体表面積0.6～0.89)を対象とした．TGA 1型が9例（8例はBlalock-Taussig短絡術及び肺動脈絞扼術後）TGA 2型が8例（3例は肺動脈絞扼術後）である．Jatene手術年齢は3カ月から23カ月（平均13カ月）術後遠隔期心臓カテーテル検査年齢は3歳4カ月から7歳11カ月（平均5歳6カ月）である．大動脈造影から，①右冠状動脈（Seg 2），②左冠状動脈前下行枝（Seg 6），③左冠状動脈回旋枝（Seg 11）の径を測定し，LCSA（LCA Cross-Sectional Area ②③の面積の和），TCSA（Total Cross-Sectional Area ①②③面積の和）を求めた．左室造影から駆出率及び左室短軸長軸比を求め，LCSA及びTCSAとの関係を検討した．また，左室拡張末期容積と左室後壁厚から左室心筋重量を求めTCSAとの関係を検討した．対照として，ほぼ同様の体表面積をもつ冠状動脈病変のない川崎病5例を用いた．

表1　LCSA，TCSAとShort axis/Long axis（systole）

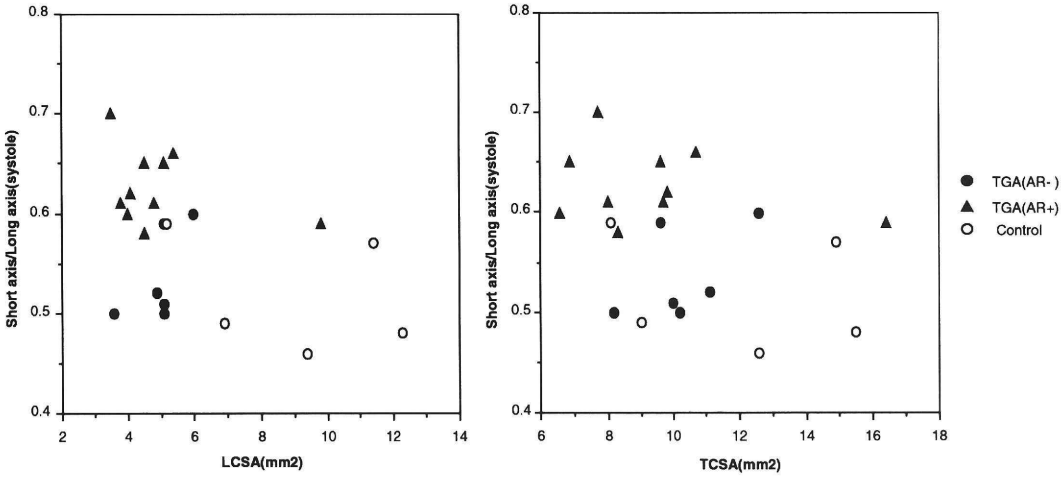
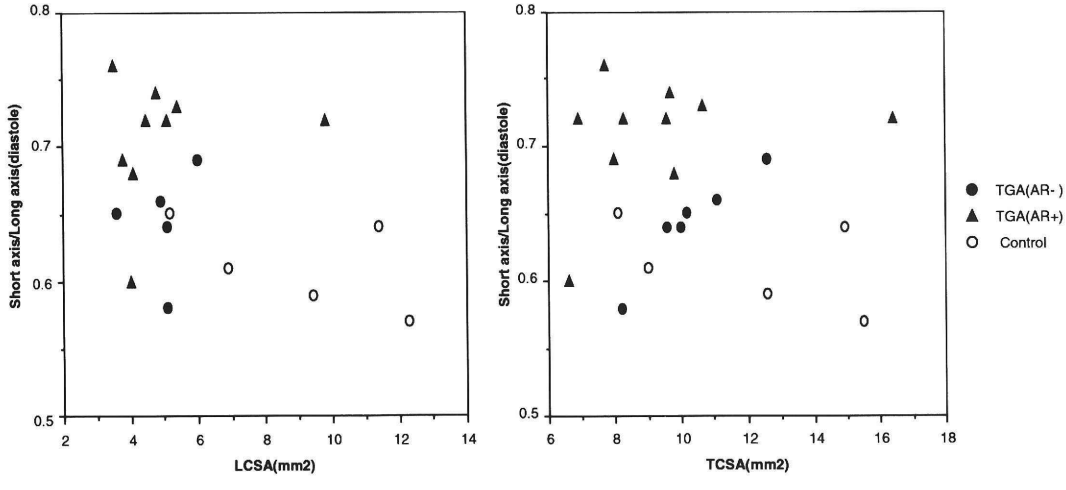



表2　LCSA，TCSAとShort axis/Long axis（diastole）




Presented by Medical*Online

結果：1）TGAの駆出率は64±5.4%と正常でLCSA及びTCSAとの相関を認めなかった．2）左室短軸長軸比もLCSA及びTCSAとの相関を認めず，大動脈閉鎖不全を合併しない症例（n=7）では拡張期（0.64±0.04）収縮期（0.54±0.03）ともコントロール群（拡張期0.61±0.03収縮期0.52±0.05）と有意差がなかった．大動脈閉鎖不全を合併する症例（n=10）は拡張期（0.71±0.04）収縮期（0.63±0.04）とも有意に大きかった．3）TGAの左室心筋重量は88～126g/m2(92～144%N)と正常で，TCSAとの相関をみとめなかった．

結論：TGAの冠状動脈異常は，術後中期遠隔期に於ける左室機能（駆出率）及び左室形態（短軸長軸比）に影響を及ぼしていなかった．左室形態は容量負荷の影響を受けていた．しかしながら，左冠状動脈は末梢に於て低形成であり右冠状動脈が代償している可能性がある．今後将来にわたり冠状動脈の発育と左室機能に関して注意深い経過観察が必要と思われる．

**7．エプスタイン奇形の術前後の左室容積特性**

東京女子医大循環器小児科
瀬口　正史，中澤　　誠，門間　和夫

心内修復術を施行されたエプスタイン奇形の5例について，心臓カテーテル検査と超音波心エコー検査から左室容積特性を検討した．5例は手術時年齢7歳から23歳で，手術はカーペンター法4例，三尖弁輪形成術1例で，5例とも心房中隔欠損は閉鎖した．術前の運動態はNYHA分類I度1例，II度2例，III度が2例であったが，術後は全例で改善が認められた．動脈血酸素分圧($PO_2$)は，術前49±11mmHgから術後は82±28mmHg（平均値±標準偏差）へと有意に上昇し，50mmHg以下の例はなくなっていた．体血流量(Qs)は，術前2.2±0.2l/min/m²から2.5±1.0l/min/m²と変化しなかった．左拡張末期容積(LVEDV)は，122±40%（正常比）から，97±19%へと有意に低下した（図1）．左室駆出率は(LVEF)は，57±5%から62±6%へと上昇する傾向がみられたが有意ではなかった．超音波心エコー図より，左室短軸面での収縮末期壁厚を測定し，Colanらの方法で算出した左室収縮末期壁応力（ESWS）と左室円周短縮速度（FS）の関係を調べた．23歳でカーペンター法を行った1例の術前の値をのぞいた全例が術前後とも正常域に入っていた．低下していた1例も術後は正常化していた(図2)．次に左室収縮においての奇異運動と手術の関係を調べるため，左室造影正面像より長軸を3分割して，6つの区域に分

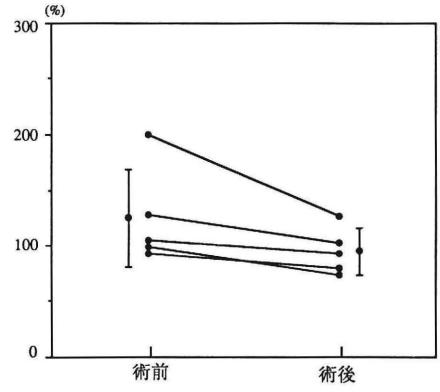



図1　左室拡張末期容積の変化

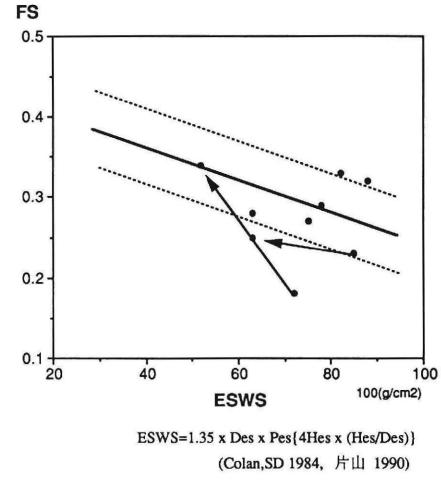



図2　左室壁応力の変化

けて，それぞれの面積について収縮率を検討してみた．大動脈弁下で長軸の下面の区域が収縮が最も奇異で，左室の収縮期に逆に拡張する傾向がみられた．この区域は，手術後は奇異運動の改善が認められた．

まとめ：1）エプスタイン奇形に対するカーペンター法を中心とした心内修復術により，左室駆出率は上昇し，左室拡張末期容積は減少する傾向がみられた．2）術前にみられた左室壁の奇異運動は改善されていた．3）収縮機能の指標となる左室円周短縮速度—左室収縮末期壁応力関係は術前後とも正常例が多く，術後改善する症例もみられた．4）以上より最近のカーペンター法に対する心内修復術により，左室機能は改善する傾向にあると考えられる．

**8．右心バイパス術後の薬剤負荷に対する反応—予測と実際—**

国立循環器病センター小児科

Presented by Medical*Online

山田　修，神谷　哲郎，越後　茂之
新垣　義夫，小野　安生，大内　秀雄
布施　茂登，松田　雅弘

右心バイパス術後には殆ど全例に低心拍出および静脈圧上昇が出現する．心カテーテル時の急性効果から心拍出量を増加させ，静脈圧を低下させるためにどのような薬物を選択すべきか検討した．

対象および方法：右心バイパス手術後11から144カ月（33.2±44.9月）を経過した16症例に対し心カテーテル検査時，コントロール状態の測定後に生理食塩水10ml/kg急速注入による容量負荷，イソプレテレノル(Isp)0.22μg/kg/min，フェントラミン(Ph)5μg/kg/minの負荷を行い，心拍出量および心内圧を測定した．

結果：コントロール時の心拍出係数（CI）は2.61±0.64L/min/m2（平均±標準偏差），肺動脈平均圧（PAP）は10.8±3.3mmHg，左房平均圧（LAP）は3.6±3.7mmHg，肺体血管抵抗比(Rp/Rs)は0.096±0.036であった．容量負荷時は各々3.12±0.84L/min/m2，12.3±2.8，5.9±2.7mmHgと有意に増加上昇した．Rp/Rsは0.098±0.050と不変であった．Isp負荷後はCIは3.66±0.96L/min/m2と上昇し，PAPは11.4±3.4，LAPは2.4±2.8mmHgとなった．Rp/Rsは0.149±0.044と上昇した．Ph負荷後のCIは2.98±0.84L/min/m2，PAPは10.6±3.4，LAPは3.1±2.3mmHgとなった．Rp/Rsは0.115±0.041であった(図1)．

考案：右心バイパス術後には圧発生装置としての体心室に対し体血管抵抗と肺血管抵抗が直列に接続される(図2)．この二つの抵抗の中間点として中心静脈と肺動脈が位置する．CIを増加させ，なお且つ中心静脈圧(＝PAP)を低下させる為には，1）血管抵抗全体を

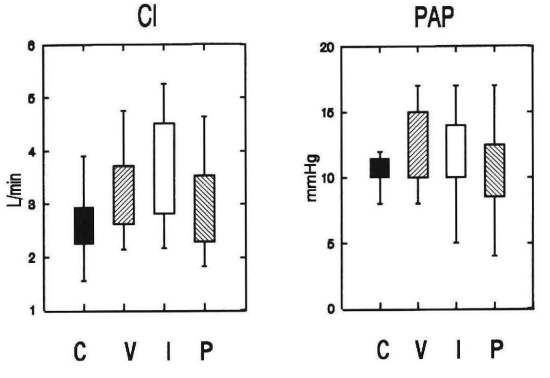



図1　C：コントロール，V：容量負荷，I：イソプレテレノル，P：フェントラミン

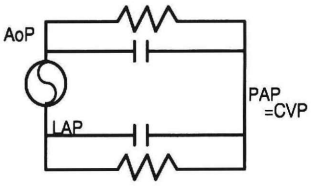



図　2

低下させる，2）Rp/Rsを低下させるか，あるいは3）offsetとしてのLAPを下げるかのいずれかである．IspはRsを著明に減少させたが，Rpには変化を与えず，Rp/Rsとしてはむしろ上昇させた．Phも同様の傾向にあった．現在全身的に投与して肺血管のみに作用する血管拡張剤は(PG12等を除けば)知られておらず，血管拡張作用によって静脈圧を低下させることは難しいと考えられた．またLAP低下の効果はIspがPhよりも著明であった．これは強心作用により小さな前負荷でも拍出を保てるためと思われる．PAP＝LAP＋CI＊Rpであるから同じ拍出量であればLAP低下によりPAP低下が期待できると思われる．利尿剤による容量負荷軽減を急性に行うことは困難があるので，その反対方向の容量負荷を行ったが，これは拍出を増加させたものの中心静脈圧は上昇させた．容量軽減は静脈圧を下げる一方拍出を低下させる可能性があると考えられる．

総括：右心バイパス術後の低拍出，静脈圧上昇の両者に対しては強心作用と血管拡張作用（可能であれば肺血管に対する選択的拡張）を持つ薬物が望ましい．

### 9. 純型肺動脈弁閉鎖・狭窄の右室形態と機能

静岡県立こども病院循環器科
中野　博行，斎藤　彰博
土谷　之紀，奥田　裕明

純型肺動脈弁閉鎖・狭窄の手術治療方針の決定には右室形態と機能の評価が重要である．そこで，本症の右室容積を中心に検討を加えたので報告する．

対象をA，B，Cの3群に分けて検討した．A群は術前症例23例で，日齢1から8カ月(平均1カ月)，B群は短絡手術を受けた13症例であり，検査時の年齢は1カ月から12歳(平均5歳2カ月)であった．C群は根治手術を受けた12例であり，8カ月から11歳3カ月（平均3歳6カ月）であった．手術の内訳は，Brock術2例，Fontan 2例および右室流出路再建術8例であった．

右室容積はA群89.1±68.9%N，B群32.0±

Presented by Medical*Online

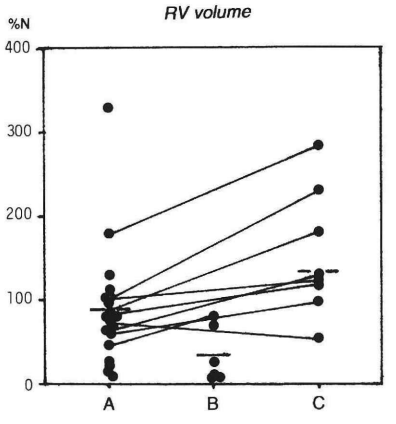



図1　各群の右室容積
A群：術前群，B群：短絡手術群，C群：根治手術群，RV：右室，%N：体表面積当たりの正常値に対する百分率

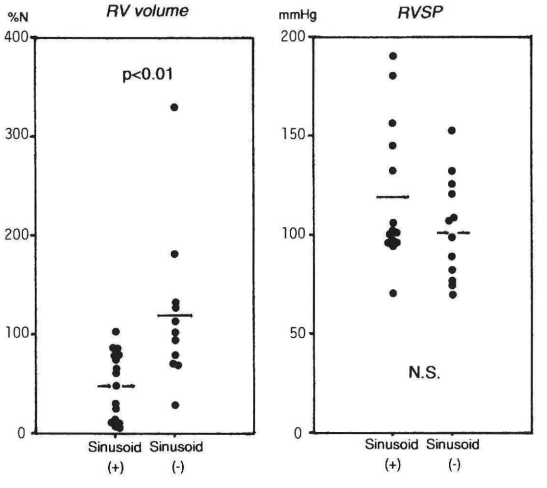



図2　Sinusoid形成の有無と右室収縮期圧
RV：右室，RVSP：右室収縮期圧

33.8%，C群130.2±72.6%とB群で小さく，また根治手術後は増大していた(図1)．右室駆出分画は，A群0.49±0.15，B群0.36±0.18，C群0.56±0.08とB群で低下していた．左室容積はA群112.8±39.2%N，B群168±54.9%，C群107.1±47.6%とB群で増大していた．なお，左室駆出分画は各群間で差はなく，また著しく低下した症例は少なかった．

つぎに，右室流出路の有無と右室容積の関係をみると，右室流出路のない群では18.3±20.7%N，ある群では100.9±64.3%とない群で右室の低形成が明らかであった．右室流出路の有無と右室収縮期圧との間には一定の関係はみられなかった．同様にsisusoid形成の有無との関係についても検討した(図2)．Sinusoid形成群の右室容積は47.0±34.5%N，ない群では119.2±80.0%Nとなり，sinusoid形成群において右室低形成の例が多くみられた．なお，右室収縮期圧との間には有意差を認めなかった．

つぎに，右室容積と各種血行動態指標との関係を検討した．まず，右室容積と右房容積との関係は，相関係数0.91ときわめて良好な正相関がみられた．これには，三尖弁逆流の関与が大きいと思われる．つぎに，右室容積と左室容積との間には，相関係数-0.34のゆるい逆相関がみられた．拡大した右室は左室容積を縮小させるほか，右室低形成で右左短絡の多い場合は左室容積を増大させるなど両者間には一定の関係が想定される．右室容積は三尖弁輪径との相関係数に0.87の強い正相関を認めた．本症の手術術式の選択にあたって，三尖弁輪径，右室容積および右室流出路の三者から指標を提唱している施設もあるが，今回の結果よりこの三者は密接な関係がみられることから一元的に右室容積に集約できる可能性がある．このほか，右室容積は右室駆出分画との間に相関係数0.56の正相関を認め，また右室収縮期圧との間に-0.32のゆるい逆相関を認めたが，肺体血流比との間には有意の相関を認めなかった．

以上より，純型肺動脈弁閉鎖・狭窄の右室動態は，種々の要因の影響を受けるが，右室流出路の有無やsinusoid形成の有無が最も重要であった．したがって，これらの点を踏まえ適切な治療選択を行うことにより，良好な予後が期待されると考えられた．

**10．右室低形成を伴う純型肺動脈閉鎖に対する右室流出路再建術—術後の肺循環動態について—**

大阪府立母子保健総合医療センター
小児循環器科
稲村　昇，松下　享，前野　敏也
同　心臓血管外科
岸本　英文，飯野　雅彦，井川誠一郎
久米　庸一，川平　洋一

右室容積の小さい，心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖(PA/IVS)の一例に心房間交通を残した右室流出路再建術を行ったところ，術後肺動脈循環動態に興味ある結果を認めた．

症例は4歳の男児で，生後27日にBrock手術とcentral shunt術，2歳時体外循環下に右室流出路再建術(RVOTR)と右B-T shunt術を行ったが，右室の発育

Presented by Medical*Online

表　心臓カテーテル検査所見

| | 術前 | | 術後 | |
|---|---|---|---|---|
| | Pressure (mmHg) | $SaO_2$ (%) | Pressure (mmHg) | $SaO_2$ (%) |
| SVC | (9) | 60.6 | (13) | 58.1 |
| RA | (8) | 66.6 | (13) | 53.8 |
| RV | 24/～17 | 72.9 | 22/～12 | 59.7 |
| mPA | 15/8 (13) | 75.8 | 22/12 (15) | 59.2 |
| LA | (8) | 95.7 | (10) | 95.9 |
| Ao | 130/62 (87) | 79.2 | | 86.5 |
| Qp/Qs | 0.97 | | 0.75 | |
| C.I (l/min/m²) | 2.62 | | 2.96 | |

はみられなかった．術前の心臓カテーテル検査（表）では，右室拡張末期圧は17mmHg と高く，右房右室で酸素飽和度の上昇を認めたが，これは肺動脈弁の逆流によるものと考えた．右室造影で，右室拡張末期容積は17ml（正常予測値の38%），三尖弁輪径14mm（正常予測値の61%）であった．以上より，右室への流入血を増加させる為に4mm の心房間交通を残した穴あきパッチによる心房中隔部分閉鎖と RVOTR を行い，B-Tshunt を結紮した．また，右室容積が小さいため，術後の低酸素血症に対し Glenn 手術の追加も考慮していたが，体外循環離脱後の動脈血酸素飽和度が72%であったことより，Glenn 手術は追加しなかった．術後経過は順調で術後20日目にカテーテル検査(表)を行った．右房平均圧は13mmHg に上昇していたが，術前に見られた右房右室間での酸素飽和度の上昇はなくなり，右室拡張末期圧も12mmHg に低下した．動脈血酸素飽和度は86.5%で，肺体血流量比は0.75と心房間での右左短絡を認めた．心房間交通をバルーン・カテーテルで閉塞した時の右房平均圧は13mmHg と変化なく，肺体血流量比は0.98に増加し，動脈血酸素飽和度も95.1%に増加した．Fick 法により心係数はバルーン閉塞前が2.961/min/m²で，閉塞後が2.75l/min/m²であった．右室拡張末期容積，三尖弁輪径は術前とほとんど変化なかった．右心系の圧は，心電図上 P 波から R 波にかけての心房収縮期に少し遅れて右室，肺動脈にピークが17mmHg の血圧上昇を認め，R 波から T 波にかけての心室収縮期にもピークが22mmHg の血圧上昇を認める二相性のパターンであった．一方，心

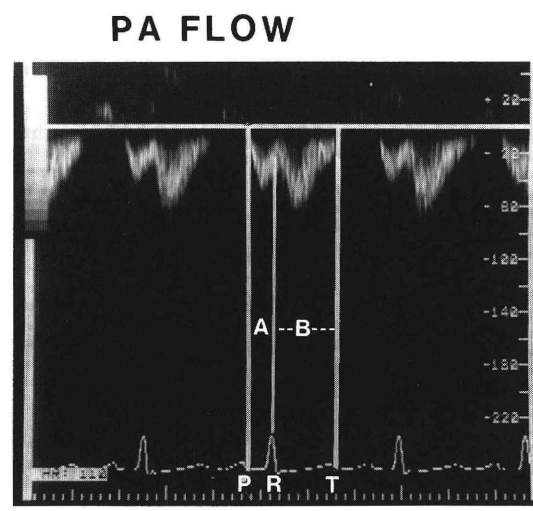



図　ドップラー検査での術後主肺動脈血流
A．心電図の P 波から R 波にかけての心房収縮期に少し遅れて前方血流を認める．B．心電図の R 波から T 波にかけての心室収縮期にも前方血流を認める．主肺動脈の血流は A. B の二相性のパターンを呈した．

エコー・ドップラー検査による主肺動脈の血流も心房収縮期と心室収縮期に前方流を認める二相性の血流パターンを呈した（図1）．

考察：右室容積が正常予測値の38%と右室低形成である本症例において，RVOTR 後の右室は心室拡張期には導管として働き，Fontan 術後様の肺循環動態を呈した．本術式は，さらに高度の右室低形成を呈する症例においても，bidirectional cavo pulmonary anastomosis の併用により適応範囲を拡大できると考える．また，本術式は右室の収縮を利用している点で Fontan 術よりも有利と思われる．心房間交通の閉鎖に関しては，今後の臨床経過を観察する必要があるが，現時点では，過剰な心房負荷を軽減するといった点で有利であろう．

まとめ：1．右室低形成を伴う PA/IVS の一例で4mm の心房間交通を残した心房中隔部分閉鎖と右室流出路再建術を行った．2．術後肺動脈の血流および圧波形は拡張期に右房圧に反映した二相性のパターンを呈した．

Presented by Medical*Online