

## 第27回日本小児循環動態研究会

日 時：2007年10月20日

会 場：千里ライフサイエンスセンター 5階 サイエンスホール

当番幹事：佐野 哲也(大阪厚生年金病院小児科)

1. フォロー四徴症に関する臨床研究：右心系容量負荷に対するアンジオテンシンII受容体拮抗薬(ARB)olmesartanの安全性と効果

福岡市立こども病院循環器科

石川 友一, 石川 司朗, 安田 和志

中村 真, 牛ノ濱大也, 佐川 浩一

同 新生児循環器科

総崎 直樹

同 心臓血管外科

角 秀秋

日本大学医学部小児科

住友 直方

背景：TOF類縁疾患の術後遠隔期予後の危険因子としてPRによる右心系負荷が指摘されているが、その循環動態の詳細な検討、および治療方針は明確にされていない。

目的：Study 1)対象患者の血中の心血管内皮障害分子マーカー濃度を測定し、障害程度を評価する。Study 2)対象患者にinverse agonist作用を有するARB(olmesartan)を投与し、有効性と安全性を検討する。

対象：心エコーにて中等度以上のPRを有するTOF類縁疾患術後患者43例(T群)。平均年齢12.2歳(1~28歳)、術後経過年数9.5年(1.2~25.6年)、NYHA分類は全例クラス1。

方法：Study 1) hANP/BNP、凝固系分子マーカー(TAT/TM/APC)、線溶系分子マーカー(PIC/PAI-1)を測定し、を小児正常値と、を対照(C群：年齢をマッチングさせた健常者130人、平均年齢13.0歳、1~29歳)と比較した。Study 2)open label uncontrolled study：患者/家族同意後、実薬(olmesartan)を内服。内服前および6カ月以上経過後の、上記・高感度CRP・各種画像検査指標を比較(paired tまたはWilcoxonにて検定)した。olmesartanは0.1mg/kg/dayで開始し、副作用確認後0.3mg/kgまで増量した。

結果：Study 1) hANP；T群 $61.4 \pm 48.3 >$  船崎らの正常値 $37.4 \pm 24.6$ pg/ml,  $p < 0.001$ 。BNP；T群 $63.09 \pm 56.07 >$  Kochらの正常値 $14.4 \pm 9.7$ pg/ml,  $p < 0.001$ 。PAI 1；T群 $16.9 \pm 8.5 >$  C群 $12.9 \pm 5.2$ ng/ml( $p = 0.005$ )、PIC；T群 $0.74 \pm 4.3 >$

C群 $0.49 \pm 1.7$ μg/ml( $p = 0.001$ )、APC；T群 $92.2 \pm 18.5 >$  C群 $80.9 \pm 19.7$ %( $p = 0.001$ )、TM；T群 $2.66 \pm 0.61 <$  C群 $3.29 \pm 2.05$ FU/ml( $p = 0.049$ )、TAT；T群 $2.36 \pm 2.80 >$  C群 $1.51 \pm 0.63$ ng/ml( $p = 0.054$ )。Study 2)8例に継続投与(観察期間：11カ月：6~18カ月)できた。内服未開始2例、開始後未受診1例、副作用4例(うち中止2例)を経験した。内服前後でBNP( $60.0 \pm 55.0$  →  $40.7 \pm 23.4$ pg/ml,  $p = 0.024$ ,  $n = 32$ )・胸部X線CTR( $56.4 \pm 4.0$  →  $55.8 \pm 3.5$ %,  $p = 0.027$ ,  $n = 29$ )の有意な低下を認めた。

結論：TOF類縁疾患術後患者でPRによる右心系容量負荷が明らかな症例では、健常者と比較して心血管内皮障害が進行している可能性がある。これら右心系容量負荷に対する治療法としてolmesartanが有効な可能性がある。また、小児に対するolmesartanの忍容性と安全性は、成人と同等であると示唆される。

2. Diastolic wall stress is a major determinant of BNP in children with univentricular heart

千葉県こども病院循環器科

犬塚 亮, 青墳 裕之, 本間 順

山澤 弘州, 菅本 健司, 中島 弘道

同 心臓血管外科

杉本 晃一, 内藤 祐次, 青木 満

藤原 直

背景：単心室の患児においてBNPによる心不全の評価は治療戦略上重要な役割を担っている。しかし年齢、基礎疾患に多様性があるため、血行動態とBNPの関係は明らかでない。

対象・方法：2003年4月からの4年間に、心臓カテーテル検査を行った機能的単心室の患児全42例について後方視的に調査し、血行動態パラメータと血漿BNP値の関係を検討した。壁応力は心室を回転楕円体と仮定し、心臓カテーテル検査で計測した長軸径、短軸径、心室圧、心筋壁厚から計算した。

結果：血漿BNP値は駆出率、収縮末期圧、拡張末期圧、拡張末期容積対正常%値、収縮末期壁応力、拡張末期壁応力と有意な相関を認めた。拡張末期壁応力との相関( $r^2 = 0.78$ ( $p < 0.0001$ ))が最も強かった。

結論：心不全に対するBNPの反応は、年齢、基礎疾患などに多様性ある単心室の患児であっても、心筋の伸展刺激を反映する拡張期壁応力に対する反応としては一様である

別刷請求先：

〒553-0003 大阪市福島区福島 4-2-78

大阪厚生年金病院小児科

佐野 哲也

と考えられた。

3. 無症候Fontan患者におけるBNPと収縮性, 拡張能, 負荷状態との関係

埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科

増谷 聡, 先崎 秀明, 岩本 洋一

小林 俊樹, 竹田津未生, 岡田 尚子

石戸 博隆

背景: Fontan循環は, 正常2心室循環とは異なり, 基本的に心室前負荷のかかりにくい状態であり, 循環不全に陥る状況は必ずしも心室の負荷を意味せず, Fontan循環におけるBNPの値の意味は未だ十分理解されたものではない。そこで今回われわれは, 心臓カテーテル検査によって得られた詳細な心機能, 前負荷, 後負荷のデータとBNPとの関係を調べ, Fontan循環におけるBNPの病態生理学的意義を検討した。

方法: 心臓カテーテル検査を施行したFontan術後患者32人において, 通常のカテーテル血行動態検査に加え, 下大静脈閉塞中の心室圧断面積関係検査から得られた心収縮性, 拡張能, 負荷条件, 全体的血行動態に関する種々の指標と血中BNPとの関係を検討した。患者のNYHA分類はIが21人, IIが8人, IIIが3人。

結果: BNP値は,  $4 \sim 60$  pg/mL (平均  $15.2 \pm 13.1$ , 中央値  $11.2$  pg/mL) で, NYHA class間で有意な違いはなかった。単変量解析では前負荷・後負荷・心収縮性に関連を認めず, 拡張末期圧 (EDP), 心室relaxation time constantとは正の相関が考えられたが統計学的有意差は認めなかった。8例のみの計測のため統計学的に有意差は認めないものの, 拡張末期 wall stressは  $r = 0.51$  で最も強い関連が示唆された。

考察: 今回の検討対象におけるBNPの上昇は軽度であった。Fontan循環は前負荷予備能に乏しい特性を有するため, failed Fontanにおいても心筋ストレスが上昇しにくく, BNPの分泌につながらない可能性が想定された。Fontan循環における症状の改善や悪化の方向と, BNPの変化の方向との関連が2心室循環と同様かどうかについても, 今後の検討が必要である。

4. One and a half ventricular repair後の循環動態

旭川医科大学小児科

杉本 昌也, 梶野 浩樹, 中右 弘一

真鍋 博美, 藤枝 憲二

緒言: 純型肺動脈閉鎖の治療戦略の一つとしてone and a half ventricular repair (1.5VR)があるが, その循環動態と運動耐容能との関係を検討した報告は少ない。今回われわれは1.5VR術後の患者において, ドパミン負荷時の循環動態の変化を検討した。

症例: 12歳女児。純型肺動脈閉鎖と診断され, 生後1カ月時に体肺短絡術, 2歳時にopen Brock術を施行された。その後2度の肺動脈 (PA) 弁バルーン拡大術の後, 5歳時に1.5VRが施行された。最近運動耐容能の低下が目立ちはじめ

た。

方法: 安静時とドパミン負荷時 ( $5 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ ) で以下の検査を施行した。定量的肺血流シンチグラフィ: 上大静脈 (SVC) 経由の左右肺血流量と下大静脈 (IVC) 経由のそれらをおのおの定量した。心臓カテーテル検査: 圧・フローワイヤーを用いてSVCとPAの血圧と血流の変化を, 同時にフロートラックセンサーを用いて動脈圧波形から心拍出量の変化を測定した。

結果: 負荷によって総肺血流量は1.15倍増加した。それはIVC経由の血流量の増加によるもので, SVC経由の血流量は減少していた。左右の肺血流比は変化しなかった。

負荷によってSVC圧やPA圧は上昇せず, 心拍出量は1.32倍増加した。しかしSVCにおいて逆向性の血流が増加した。

結語: 1.5VR術後患者では負荷時にSVCでの逆流が増加し, 上半身と下半身の静脈還流量のバランスが変化する。その変化は運動耐容能に影響を及ぼす可能性がある。

5. 新生児左室のUntwistingは, 壁運動の拡張様式にどのように影響するか?

長野県立こども病院循環器科

瀧間 浄宏, 松崎 聡, 梶村いちげ

武井 黄太, 安河内 聡, 里見 元義

目的: 2Dスベックルトラッキング法 (EchoPac dimension, GE Medical Systems) を用いて, 新生児左室のUntwistingがどのように拡張様式に影響を及ぼしているかを検討した。

対象および方法: 新生児14例 (N: 日齢0~6日, 平均  $3.7 \pm 2.2$  日) と小児10例 (C: 3~6歳, 平均  $5.2 \pm 0.9$  歳)。Untwistingの指標として, X軸を% systolic durationとしたときのtorsion curveを作成して, peak torsionから低下していくUntwisting曲線のtime constantを求めた。さらに左室乳頭筋レベル短軸断面での3方向 (円周, 長軸, 短軸) のdiastolic peak strain rate (DSR) を測定した。

結果: Untwistingの曲線は一次の指数関数曲線でよく近似され, time constantは, NがCに比べ有意に長く ( $38.0 \pm 9.8$  vs  $24.6 \pm 13.1$ ,  $p < 0.01$ ), NのUntwistingはCより低下していた。DSRは, 長軸方向でNがCより有意差に小さく ( $2.1 \pm 0.4$  vs  $2.8 \pm 0.4$  /s,  $p < 0.005$ ), 他の方向は両者に有意差はなかった (円周:  $1.9 \pm 0.5$  vs  $2.1 \pm 0.4$  /s, 短軸:  $-4.6 \pm 1.0$  vs  $-4.7 \pm 1.1$  /s)。

結語: 新生児左室におけるUntwistingの低下は, 長軸方向の左室伸展運動の低下となって現れている可能性があり, 新生児期の拡張機能低下の一因であるかもしれない。

## 6. 左心低形成症候群における低形成左室が心室収縮様式に及ぼす影響 2Dストレイン法による解析の試み

倉敷中央病院小児科

脇 研自, 柴田 敬, 徳増 裕宣  
西 恵理子, 原 茂登, 新垣 義夫  
馬場 清

背景: 左心低形成症候群 (HLHS) の低形成左室が心室全体の収縮に与える影響は不明である。

目的: 心エコー図による2D strain法を用いてHLHSの心室収縮様式について評価を試みた。

対象: HLHS 8例(低形成左室のある症例; LV(+ )群 5例, 左室が確認できない症例; LV(- )群 3例). 年齢は0.5~8.9歳(中央値3.6歳).

方法: GE社製Vivid 7を使用. off lineでEchoPACを使用. 四腔断面でlongitudinal strain( LS )を, 短軸断面でradial strain ( RS ), circumferential strain( CS )を右室自由壁側( R側)と左室後壁側( L側)について測定し, LV(+ )群とLV(- )群で比較検討した.

結果: LS( R側: L側 )はLV(+ )群(-20.7 ± 4.3: -22.3 ± 11.6), LV(- )群(-6.3 ± 9.2: -16.1 ± 2.9)で, RSもLV(+ )群(+15.7 ± 3.8: +33.9 ± 11.2), LV(- )群(+22.2 ± 4.8: +37.9 ± 7.1)と有意差を認めなかったが, CSはLV(+ )群(-15.6 ± 3.0: +19.3 ± 5.8), LV(- )群(-14.4 ± 2.6: -13.5 ± 3.6)とLV(+ )群においてLV側のCSがプラスの値を示しRV側と逆の壁運動をしていた( $p < 0.05$ ).

結論: LV(+ )群では左室後壁側が右室自由壁側と反対の壁運動をしており, 低形成左室が収縮様式に悪影響を与える可能性が示唆された.

## 7. Amplatzer deviceによる心房中隔欠損閉鎖の心房収縮に及ぼす影響

埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科

岩本 洋一, 先崎 秀明, 石戸 博隆  
増谷 聡, 竹田津未生, 岡田 尚子  
小林 俊樹

背景: 心房中隔欠損( ASD )に対しAmplatzer device( Ad )による閉鎖が施行されているが, Adが心房中隔に固定された際の心房収縮に対する影響に関しては明らかでない.

目的: ASDのAdによる心房の影響を検討する.

方法: Ad閉鎖を施行した28例(4~63歳; 中央値34歳)において, 術後2日・1カ月・3カ月にそれぞれ心房の収縮によって発生する力(atrial ejection force: AEF)の実測値を算出した. AEF実測値はNewton運動第2法則に則り,  $AEF \text{ 実測値} = 0.5 \times \rho \times \text{僧帽弁口面積} (\text{mm}^2) \times \{ \text{左室流入A波最大速度} (\text{m/s}) \}^2$  で求めた( $\rho = 1.06\text{g/cm}^3$ ). 計測は経胸壁エコーにて僧帽弁口面積は大動脈流出波形と僧帽弁流入波形の時間積分から算出した. またわれわれが以前に報告した予測式,  $AEF \text{ 予測値} = 4.134 \times \text{体表面積} (\text{m}^2) + 0.045 \times \text{心拍数} + 0.044 \times \text{SVI} - 5.498$  と比較した.

結果: すべての時期において実測値が予測値を上回った( $p$ 値: 2日0.03, 1カ月0.03, 3カ月0.04). また年齢が高くなると実測値/予測値の比が高くなり, 50歳以上の症例では50歳未満に比べ実測値/予測値の比は有意に高値を示した( $p$ 値: 2日0.018, 1カ月0.002, 3カ月0.047). 50歳未満の症例に限ると実測値は予測値との間に有意差は認めなかった( $p$ 値: 2日 $p = 0.61$ , 1カ月 $p = 0.77$ , 3カ月 $p = 0.5$ ). Qp/Qsと実測値に相関は認めなかった. 外科的手術を受けた群でも同様の傾向がみられた.

考案: 結果よりAdが心房収縮力を減少させないことを示唆した. 50歳以上の症例では実測値は予測値よりも有意に高値を示し, 心房が過剰な収縮の状態にある可能性を示唆した. 今後さらに遠隔期の変化と外科治療との対比の検討を加え, Ad留置が心房収縮・循環に与える影響を考察したい.

## 8. 小児における橈骨動脈圧波形解析 Omron/Colin HEM9000AIを使用して

北海道大学病院小児科

村上 智明, 上野 倫彦, 武田 充人  
八楯 聡, 武井 黄太, 古川 卓朗

目的: 近年成人中心動脈圧解析の重要性が再認識されその測定のためにさまざまな機器が開発されている. Omron/Colin HEM9000AIを使用して小児における中心動脈におけるいくつかのパラメータに関して橈骨動脈圧波形からの推測を試みた.

方法: 対象はカテ先マノメータ付きカテーテルを使用し上行大動脈圧波形を記録した23人(1~28歳, 身長77~166cm). 橈骨動脈圧波形解析と大動脈圧記録を同時に行い上行大動脈収縮期圧およびaugmentation index( AI )に関し比較検討した.

結果: 最小体重9kgの児まで解析が可能であった. 成人と同様上腕動脈圧単独よりも収縮期ピーク圧と反射ピーク圧の相加平均がより上行大動脈収縮期圧とよりよい相関を示した. AIと橈骨動脈AIはよい相関を示した.

結論: 小児においても橈骨動脈圧波形解析はいくつかのパラメータにおいて中心動脈圧波形解析の代用となり得る.

### 9. 小児科領域におけるflow mediated dilatation(FMD)測定方法の標準化への取り組み

大阪医科大学小児科

奥村 謙一, 尾崎 智康, 森 保彦  
高谷 竜三, 片山 博視, 玉井 浩

都立広尾病院小児科

原 光彦

日本大学医学部小児科

能登 信孝, 岡田 知雄

東京女子医科大学東医療センター小児科

伊藤けい子

東京女子医科大学循環器小児科

西田 純子, 中西 敏雄

山梨大学医学部小児科

小林 浩司

北里大学医学部小児科

石井 正浩

はじめに: FMDは動脈硬化の初期段階の異常である血管内皮機能異常の非侵襲的評価法として, 近年注目されている。小児においても, 川崎病罹患児, 小児肥満, チアノーゼ性先天性心疾患などで血管内皮機能の異常が報告されてきている。しかし, 本法はさまざまな要因に影響を受け, 施設間のばらつきが大きい。欧米では本法の計測ガイドラインが作成され, 本邦成人領域において測定方法の標準化が検討されている。しかし, 本邦における小児FMDの計測方法の標準化はされていない。

目的: 小児におけるFMD測定方法の標準化。

方法および現況: 現在, 本邦にてFMD測定を行っている主要施設にアンケート調査を行い, 各施設における測定方法, 問題点を集計した。次に小児FMDの測定方法の標準化を目指し, 一定の基準を設定した。現在, 各施設にて, この測定方法を実施し, 結果を集計中である。当院における測定結果を中心にFMD測定方法, 基準値, 問題点を報告する。

### 10. 小児心血管疾患におけるInput ImpedanceとEffective Arterial Elastanceによる血管機能, 後負荷評価

埼玉医科大国際医療センター小児心臓科

増谷 聡, 先崎 秀明, 石戸 博隆

岩本 洋一, 小林 俊樹, 竹田津未生

岡田 尚子

血流と圧の同時測定から算出されるvascular impedanceは, 血管の拍動, 非拍動双方の性質の評価を可能にしてくれる。また, 脈波伝播速度(PWV)は引き抜き圧曲線から求めることができる簡便かつ鋭敏な血管硬度の指標である。さらに, 心室圧断面積関係におけるeffective arterial elastance(実効動脈エラストランス)は, 心収縮性や収縮期心室stiffnessとの関係においてventricular-vascular coupling(心血管統合関係)の評価を可能にし, 病態把握や適切な治療の選択に大き

なヒントを与えてくれる。われわれは, これらの手法を用いて, 川崎病後体血管床の変化, 肺血管床の変化, Fallot四徴症における大動脈性質と血管拡大, 左室収縮との関係, Fontan循環における病態について新しい知見を得てきたのでご報告させていただく。

### 11. Circular shuntを伴った新生児Ebstein奇形

静岡県立こども病院CCU

大崎 真樹

同 循環器科

田中 靖彦, 小野 安生

同 心臓血管外科

井出雄二郎, 坂本喜三郎

在胎30週の胎児エコーにてwall-to-wall Ebstein anomaly, severe PR with circular shuntと診断, CTAR = 0.77と高度の肺低形成が予想されていた。37週予定帝王切開にて2.3kgで出生, ただちにcircular shuntに対してmPA bandingを施行した。術後3日, 急激に肺血流が増加したためmPAをクリッピングしN<sub>2</sub>などによるflow-controlを試みるもacidosisが進行, ショックとなり体外補助循環を開始した。同時に肺血流調節のため両側PA banding施行。6日間の補助の後ECMO離脱を図ったが, 同時に施行した心エコーで補助流量を減少させるにつれてRVが拡大し左室を圧排する像が確認されたためこれにLOSと判断し, modified Starn(右房右室縫縮および両側rePAB)を行った。現在Glenn待機中である。各施設の先生方には, 1) circular shuntに対するmanagement, 2) LV compressionに対するmanagement, について意見をいただきたい。

### 12. 高炭酸ガス血症による肺血管抵抗と体血管抵抗への相互作用にて循環動態が安定したTaussig-Bing奇形根治術後の1救命例

神奈川県立こども医療センター循環器科

宮田 大揮, 柳 貞光, 上田 秀明

林 憲一, 康井 制洋

同 集中治療科

永淵 弘之

同 心臓血管外科

小坂 由道, 梶原 敬義, 武田 裕子

麻生 俊英

症例: Taussig-Bing奇形・大動脈縮窄症に対して, 日齢5に根治術が施行された男児。術後人工心肺から離脱できず, 開胸下でLVADによるサポートを要した。離脱後も, 閉胸を試みたが血圧低下および全身浮腫が出現し心不全兆候を認めたため, 再度開胸下での管理となった。カテコラミン投与下でLVEF 65%と収縮力は保たれていたが, 徐々に利尿が乏しく全身浮腫および肺胞・肺間質の浮腫も進行し, 徐々に酸素化低下・血圧低下を認めるようになった。残存させたASDを介することで血圧を保ち利尿を図るstrategyを選択し, 意図的に高炭酸ガス血症とした。速やかに収縮期

血圧が40前半から60台まで改善し、それに呼応するように利尿を認めるようになった。lung conditionの改善とともに、心房レベルでの右左シャント依存から肺循環が保てるようになり、高炭酸ガス血症のstrategyを終了した。その後利尿も保てており、現在は呼吸器をウイニング中で栄養管理を行っている。

考察：lung condition改善後に有意な右左シャントが消失した後も、高炭酸ガス血症では血圧は55mmHgを保てており、このことから高炭酸ガス血症は、肺血管抵抗を高めるのみでなく、体血管抵抗にも寄与し昇圧作用を示す可能性が示唆された。

### 13. 心不全を呈したVSD乳児における甲状腺機能と心行動態の検討

新潟大学医歯学総合病院小児科

鈴木 博, 沼野 藤人, 星名 哲  
長谷川 聡, 内山 聖

背景：心不全と甲状腺機能異常の関連が報告されているが、心疾患乳児の報告は少ない。

目的：心不全のVSD乳児の、1)甲状腺機能異常頻度、2)心行動態と甲状腺機能の関連を検討する。

対象：Down症候群を除外したVSD乳児23例(月齢4~11カ月, 男12例, 女11例)。

方法：心カテ前に甲状腺機能(TSH, fT4, fT3)を測定。心カテではHR, Qp/Qs, Rp, Rs, CI, %LVEDV, %RVEDV, mPA圧, aAo圧を測定。

結果：23例中3例(13%)がsubclinical hypothyroidism(SHT)と診断され、TSHと日齢は正相関( $r = 0.619, p < 0.01$ )を示した。心行動態と甲状腺機能の関連ではHRとTSHのみが負相関( $r = -0.531, p = 0.01$ )を示した。

結論：VSD乳児では、SHTを高頻度に認め、また甲状腺機能が心拍数の規定因子の一つとして示唆された。

### 14. 左室低形成を示す新生児・乳児に対する二心室治療の限界

静岡県立こども病院循環器科

金 成海, 北村 則子, 増本 健一  
早田 航, 古田千左子, 満下 紀恵  
新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生

背景：HLHSおよび類縁疾患に対するNorwood手術は左室低形成を示す各症例には安全なオプションとなり得る。一方、中等度低形成例では、成長も想定した二心室治療(BVR)が望まれるがその安全域は明確ではなく、特に胎児期やASD等の左房減圧路が存在する場合にはその予後判定は困難である。

目的：乳児期早期にBVRを行い生存退院可能であった2例を後方視的に検討し適応限界について検討。

対象：症例1)ASD(II), CoA, PH. 症例2)polysplenia, SA, AVSD, MR(severe), PH, SSS.

結果：心エコー上の僧帽弁輪径が症例1は正常予測値の

62%, Z値-5.1, 症例2は66%, Z値-4.2であり、いずれも生後まもなくLOSと呼吸障害のため人工呼吸管理を要し、新生児期にそれぞれASD半閉鎖 + EAA, AVSD修復 + PMIを、2カ月時に再手術 ASD完全閉鎖, MV再形成が行われた。いずれも退院後左心系の成長がみられたが、術後管理と入院期間が通常のNorwood以上のレベルであった。

考察：各サイズのなかでは僧帽弁輪径が有用な指標となり、正常の60%台前半, Z値-5~-4あたりにBVRの限界があることが示唆された。

### 15. 心房中隔欠損作成を行ったVSD, MS, PHの乳児例 静岡県立こども病院循環器科

古田千左子, 北村 則子, 増本 健一  
早田 航, 金 成海, 満下 紀恵  
新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生

背景：左心系狭窄・低形成疾患群では左房圧上昇, 肺高血圧を来しやすく、治療方針決定に難渋することが多い。

症例：VSD, MS, PHの乳児。他院にて保存的に経過観察されていた。6カ月時の心カテで、PAP = 67/25(43)mmHg, LAP = 15/25(13)mmHg, Qp/Qs = 0.93, Rp = 5.8(U・m<sup>2</sup>)。10カ月時当院へ転院, BW = 4.6kg. ASD作成 + PABの方針とした。多発奇形と心不全により全身状態不良なため、まずhybrid治療(開胸下経心房的blade-BAS)を試み、術中LAP = 23/31(26) 10/19(14), mPAP = 80/47(61) 67/27(45)mmHg, Qp/Qs = 1.07 1.68と改善が得られるも、IAS肥厚強く裂開が不十分と判断し、人工心肺に切り替え外科的心房中隔切除 + PABを施行した。現在MVRを含めた二心室治療を計画している。

考察：乳児期に著しく左房圧が上昇して肺高血圧を呈する疾患群では、心房間交通を十分に確保することによる長所・短所を踏まえて、その後の治療方針を決定するのが重要と思われた。

### 16. HLHS physiologyにおいて高炭酸ガス血症が体血管抵抗に及ぼす影響

神奈川県立こども医療センター循環器科

宮田 大揮, 柳 貞光, 上田 秀明  
林 憲一, 康井 制洋

同 集中治療科

永淵 弘之

同 心臓血管外科

小坂 由道, 梶原 敬義, 武田 裕子  
麻生 俊英

高炭酸ガス血症の体血管抵抗への影響は、obstructive sleep apneaにおける高血圧などでも解析されているように、chemoreceptorとbaroreceptor reflexの相互作用が関与している。

目的：今回われわれは、HLHS physiologyにおいて高炭酸ガス血症が心行動態へどのように影響しているかを後方視的に検討する。

対象：2006年4月~2007年9月の12カ月間にN<sub>2</sub>吸入療法

を必要としたHLHS physiologyのうちPCO<sub>2</sub> 50mmHg以下の群 (A群) 6例と50mmHg以上の群 (B群) 5例であり、著しい心機能低下を除外項目とした。

結果：A群は吸入酸素濃度 (FiO<sub>2</sub>) 15~18 (mean 17) %で、下肢平均血圧 (MAP) 20~33 (mean 25) mmHg、心拍数 (HR) 130~160 (mean 145) bpmであった。B群ではFiO<sub>2</sub> 15~19 (mean 17) %、MAP 25~38 (mean 35) mmHg、HR 135~165 (mean 148) bpmであり、2群間ではFiO<sub>2</sub>に差はなかったが、平均血圧がB群で有意に高かった。

考察：B群がA群と比べて有意に昇圧が得られており、Qpの減少に伴うQsの増加のみならず、体血管抵抗上昇も寄与している可能性が示唆された。

17. Bidirectional Glenn術後患者における肺血流シンチグラフィ (<sup>99m</sup>Tc-MAA) を用いた左右肺血流比の正確な評価

福島県立医科大学小児科

福田 豊, 桃井 伸緒, 三友 正紀  
青柳 良倫, 松本 歩美, 遠藤 起生  
細矢 光亮

目的：bidirectional Glenn (BDG) 術後患児に対する肺血流シンチグラフィにおいて<sup>99m</sup>Tc-MAAを右上肢から静注した場合と、左上肢より静注した場合で、左右肺血流量比 (左右カウント比) に影響がどうかを検討した。

対象：下半身からのadditional flowを伴わず、両側SVC以外のBDG術後の患児7例。TOF術後など右心房右心室を有する5例を対照コントロール群とした。

方法：両側上肢にラインを確保し、まず右上肢より<sup>99m</sup>Tc-MAAを静注して左右肺カウント数を測定 (R)、ついで同量の<sup>99m</sup>Tc-MAAを左上肢より静注後、同様に肺カウント数を測定した。2回目の測定値から1回目の測定値 (A) を差し引いた値を、左上肢から静注時の左右肺カウント数 (L) とした。

結果：全肺血流量に対する右肺血流量 (%) は、Rにおいては76.3 ± 19.3%、Lでは34.2 ± 16.8%で、Rにおいて有意に高値であった (p < 0.01)。コントロール群では、Rは59.3 ± 22.4%、Lでは57.8 ± 26.4%で有意差はみられなかった。

考察：BDG術後では、右上肢からの血流は右肺に優位に、左上肢からの血流は左肺に優位に流入し、左右肺血流比の評価において注意を要する点と考えられた。

18. 無脾症候群と三尖弁閉鎖 I 型群とのTCPQ (心外導管法) 術後症例の比較 無脾症候群はperfect TCPC群 (TA I 型群) に劣るのか

福岡市立こども病院循環器科

中村 真, 石川 司朗, 安田 和志  
石川 友一, 牛ノ濱大也, 佐川 浩一

同 新生児循環器科

総崎 直樹

同 心臓血管外科

角 秀秋

背景・目的：当院開設以来、2006年12月末までに、無脾症候群178例、三尖弁閉鎖 I 型67例を経験し、そのうち心外導管法でのTCPC術後例が前者 (A群) 2例、後者 (TA群) 36例であった。TA群は、TCPC術後例のなかで、最も経過良好な群と考えられるため、A群がTA群に比べ、後述する循環動態指標においてどの程度違いがあるのか検討したので報告する。

方法：両群間で以下の項目について比較検討。項目；生存率、フォンタン術到達率、イベント回避率 (イベント；徐脈・頻脈性不整脈, PLE, SPO<sub>2</sub> < 90%の低酸素血症)、心カテ時の心係数とCVP、運動負荷時のpeak HRとpeak VO<sub>2</sub> (性、年齢を一致させた健常者の%normal値) および血漿HANPとBNP値。

結果：A群：TA群の順で示す。生存率 (5, 10年)；69：86%、67：84% (p < 0.01)、フォンタン到達率；57：71%、イベント回避率；研究会で報告、心係数 (1~5年)；3.47：3.62 l/min/m<sup>2</sup>、CVP (1~5年)；9.8：9.7 mmHg、peak HR (5年)；90：89%N、peak VO<sub>2</sub> (5年)；85：98%N、HANP (5年)；47：23 pg/ml (p < 0.0001)、BNP；39：17 pg/ml (p = 0.0002)。

考察：A群はTA群に比べ、日常生活活動指標であるpeak VO<sub>2</sub>や心不全指標であるHANP、BNP値が悪く、より厳格な管理が必要である。

19. 機能的単心室においてフォンタン術前の肺血流量がフォンタン術後の循環動態にどう影響するか？ TA Ia + b 群と Ic 群間での比較

福岡市立こども病院循環器科

安田 和志, 中村 真, 石川 友一  
牛ノ濱大也, 佐川 浩一, 石川 司朗

同 新生児循環器科

総崎 直樹

背景・目的：機能的単心室症例には低肺血流群と高肺血流群があるが、肺血管床発育の良否がフォンタン術後のQOLにどのように影響するかを明らかにすることを目的とした。

対象・方法：条件をできるだけ均一にするため、対象を心外導管によるTCPC術が施行された三尖弁閉鎖 TA I 型 (Keith-Edwards分類) に限定し、低肺血流 (TA Ia + b) 群：17

例, 高肺血流 (TA Ic) 群: 12例の 2 群に分け, TCPC術後の心係数や中心静脈圧, 運動負荷時の最高酸素消費量, 経過中の肺動脈係数 (PAI)などを比較検討した。

結果: TA Ic群では肺血管抵抗に差はないものの中心静脈圧が有意に低く, 心係数はわずかに大きかった。運動負荷試験では両群とも最高心拍数は健常者の約80%で, 最高酸素消費量はほぼ健常者に匹敵し 2 群間に有意差を認めなかった。PAIはTA Ic群で大きく, 最高心拍数, 最高酸素消費量と正の相関を認めた。

まとめ: PAIが良好な症例は, より低い中心静脈圧で十分な心拍出量を獲得し, 運動耐容もよいことが示された。「PAIが肺血管床を反映する」と仮定すると, TCPCに至る過程で肺血管床の発育に有利な適切な量の肺血流を確保すること, たとえばBDG手術時にaccessory pulmonary blood flowを残すことは, よりよい運動能獲得につながる可能性がある。

20. 大動脈離断あるいは縮窄術後遠隔期における運動時血圧動態の検討

国立循環器病センター小児科

渡辺 健一, 大内 秀雄, 吉敷香菜子  
則武加奈恵, 脇坂 裕子, 越後 茂之

背景: 大動脈離断 (IAA) あるいは大動脈縮窄 (CoA) 術後遠隔期では, 運動時高血圧が比較的多く観察され, その臨床的意義は明確でない。また, 近年, 低出生体重と成人期の高血圧の関連が報告されている。

目的: 心肺運動負荷試験 (CPX) 時の収縮期血圧 (SBP) 動態をその応答様式に着目し, 加えて, 出生時体重との関連を検討する。

対象, 方法: CPXを施行したIAA 26例およびCoA 112例の計138例 (15 ± 5歳)である。CPX時の安静および最高負荷時のSBPを当施設の対照群の基準値に対する割合 (%) で表示し, 120%以上を安静時あるいは運動時高血圧と定義し, 安静, 運動時血圧が正常範囲 (N群), 安静時のみ高血圧 (R-HT群), 運動時のみ高血圧 (E-HT群), 安静, 運動時ともに高血圧 (RE-HT群) の 4 群に分類した。各群間での臨床背景および最高酸素摂取量 (PVO<sub>2</sub>: ml/kg/分) 等の運動関連指標を比較した。

結果: N群, R-HT群, E-HT群およびRE-HT群はおおの, 53例 (38%), 13例 (10%), 48例 (35%) および24例 (17%) であった。4 群間でCPX時年齢, BMI, 修復時年齢, 出生体重に差はなかったが, PVO<sub>2</sub>は 4 群に差があり ( $p < 0.001$ ), E-HTが最も高く ( $35 \pm 7$ ), R-HT群が最も低値 ( $26 \pm 8$ ) で, N群 ( $30 \pm 8$ ) とRE-HT群 ( $31 \pm 8$ ) は両群に差はなかった。一方, 全体では修復時年齢 ( $r = -0.22, p < 0.05$ ) および出生体重 ( $r = 0.18, p < 0.05$ ) はPVO<sub>2</sub>と有意な相関を示した。

結論: IAA/CoA修復後遠隔期の約60%に運動負荷時の血圧異常を示し, 血圧動態は運動能と関連する。また, 修復時年齢に加え, 胎内発育状況がIAA/CoA修復後遠隔期の運

動能に影響する可能性がある。

21. カテーテル中の上肢自転車運動負荷

東京女子医科大学循環器小児科

藤井 隆成, 稲井 慶, 山村 英司  
富松 宏文, 森 善樹, 中西 敏雄

カテーテル中の運動負荷は, カテーテルを鼠径部や上半身から挿入して, 下肢の自転車エルゴメーターをこがせることを行うことが多い。しかし, それらの方法はしばしば煩雑である。鼠径部からカテーテルを挿入し, 上肢の自転車エルゴメーター運動を施行すると, より簡便にカテーテル中に運動負荷が可能となる可能性がある。カテーテル中に上肢の自転車エルゴメーター運動を施行することを想定して, 健常人で, 仰臥位で, 上肢の自転車エルゴメーター運動と, 下肢の自転車エルゴメーター運動について比較した。対象は健常人19~28歳, 7名。上肢, 下肢ともに14wattの負荷を5分かけた。上肢運動では, 心拍数は69/minから102/minまで, 酸素消費量は147ml/min/m<sup>2</sup>から338ml/min/m<sup>2</sup>まで (4.2ml/kgから9.6ml/kgまで) 増加した。下肢運動では, 心拍数は68/minから96/minまで, 酸素消費量は142 ml/min/m<sup>2</sup>から327ml/min/m<sup>2</sup>まで (4.0ml/kgから9.3ml/kgまで) 増加した。疲労度は上肢運動のほうが強かった。

結論: 上肢運動負荷は, 下肢運動とほぼ同等の酸素消費量の増加をもたらし, カテーテル中の運動負荷試験に用いることができる。しかし, 上肢でできる運動量は, 下肢にくらべ少なく, 上肢運動は軽度の運動負荷であることが本法の限界である。

22. PICUにおける拡張障害を含めた急性心不全の評価 (新たな分類の試み)

神奈川県立こども医療センター循環器科

宮田 大揮, 柳 貞光, 上田 秀明  
林 憲一, 康井 制洋

同 集中治療科

永淵 弘之

同 心臓血管外科

小坂 由道, 梶原 敬義, 武田 裕子  
麻生 俊英

近年, 成人領域では収縮機能の低下を認めない心不全の原因として拡張機能障害が注目されており, 2006年に日本循環器学会が提唱した急性心不全のガイドラインにも拡張不全が取り上げられている。小児における心臓の拡張機能はまだ十分な研究がなされていないが, PICUにおいても先天性心疾患術後や, 腎疾患および高血圧性の心負荷がかかっている疾患では, 収縮力が保てているにもかかわらず, 呼吸・循環動態が不安定で長期PICU管理を要している症例がある。このなかには拡張機能障害が含まれている可能性が高く, われわれは既存の拡張機能の指標 (エコー検査による左室流入路波形, 肺静脈波形など) のみでは拡張機能の評価が時に不十分であるため, 僧帽弁輪における組織ド

ブラ(TDI)を用いることで拡張機能の評価を行っている。われわれは、PICU入室症例に左室機能(収縮能・拡張能)および血管内ボリュームの評価を行い、必要時にはエコー検査の結果を基に薬剤によるサポートを行っており、体循環・肺循環のバランスおよび拡張障害を重要視した当院独自の心不全分類を用い、心不全症例の評価を行ったため、ここに報告する。

### 23. 無症状の拘束型心筋症 1 症例の検討

久留米大学医学部小児科

石井 治佳, 須田 憲治, 伊藤 晋一  
籠手田雄介, 岸本慎太郎, 西野 裕  
松石豊次郎

同 循環器病センター

家村 素史

背景: 拘束型心筋症(restrictive cardiomyopathy: RCM)は、発生頻度が低く非常にまれな疾患である。代謝性疾患などの2次性のものと、原因不明の特異性が存在する。今回、自覚症状も心症状も全くないRCM症例を経験したので報告する。

症例: 20歳, 男性。6歳時, 心雑音を指摘され当科を受診。当時「パラシュート僧帽弁による先天性僧帽弁狭窄」と診断されて定期フォローとなっていた。しかし本人の自覚症状が全くなく受診をしなくなっていた。20歳になり, 就職活動のため久しぶりに受診をした。翼状頸と毛髪線低位。胸部写真ではCTR 55%と心拡大, 右第2弓, 左第3, 4弓の突出。ECGではHR 70, LAH, RAH, ST変化。心エコーでは著明なLA, RA拡大。LVDd 43mm, LVEF 78%。BNP 262pg/ml。心臓カテテル検査でLVEDP 21mmHgと高値。PAP 18mmHgと肺高血圧なし。以上よりRCMの最終診断となった。

結語: RCMは2次性にも起こり予後不良なことが多い。本症例では20歳まで症状が全くなく良好な経過をたどっている。RCMに関し文献的考察を踏まえ本症例を報告する。

24. 心臓再同期療法(cardiac resynchronized therapy: CRT)が著効した左室緻密化障害を伴った拡張型心筋症(DCM)の1女児例 CRTによる心機能変化についての検証

大阪医科大学小児科

奥村 謙一, 尾崎 智康, 片山 博視  
玉井 浩

同 胸部外科

佐々木智康, 得丸 智弘, 森本 大成  
根本慎太郎, 勝間田敬弘

症例: 1歳9カ月女児。2カ月時, 他院にて左室緻密化障害を伴うDCMと診断される。4カ月時, 当院紹介。感冒を契機に心不全増悪し入院となる。NYHA III度。BNP 4,320pg/ml。QRS幅185ms。LVIDd 59.3mm(235% of normal), LV shorting fraction(SF) 0.14。心尖部四腔断面像および長軸断面像での左室中隔基部と自由壁基部の組織ドプラ(TDI)の収縮

期最大速度の時相の差は, 60ms, 110msであった。入院4週間後にCRT施行。心不全は軽減し, 7週間後退院。退院8カ月後 LVIDd 39.6mm(139% of normal), LVSF 0.29, BNP 137pg/ml。著明な心不全の改善を認めた。

まとめ: 小児慢性心不全患者におけるCRTの適応基準はない。われわれはTDIにてCRT responderを判断し, CRTは著効した。小児のCRTの適応基準の検証が望まれる。

25. 先天性横隔膜ヘルニアの外科治療至適時期決定における脳性ナトリウム利尿ペプチド迅速測定の有用性

金沢医科大学小児科

中村 常之, 小林あずさ, 北岡 千佳

秋田 千里

脳性ナトリウム利尿ペプチド(以下BNP)値を心機能としてではなく, 外科治療の時期決定に用いることが可能かどうかを, 2症例の先天性横隔膜ヘルニア(以下CDH)について検討する。症例は, 先天性心疾患合併のないCDHと先天性心疾患合併ありのCDH。修復時期は2症例ともに日齢2で施行。

結果: 症例1)BNP値: 出生直後は51.2pg/mlであったが, 日齢1より上昇し, ピークは日齢2の369pg/mlであった。以降は徐々に低下した。症例2)BNP値: 出生直後は低値(11.1pg/ml)であったが, ピークは日齢3の869pg/mlであった。その後いったん低下したBNPは日齢16で再び高値を呈した(893pg/ml)。

考察: CDHでは健常肺の肺動脈血管抵抗低下に伴い, 肺血流量が増加し, 左心室容量増大(左室伸展刺激)が, BNP上昇の機序と考える。そのため, BNPピーク時期が修復の至適時期の可能性がある。ベッドサイドで迅速に測定可能なBNP検査は, 単なる心機能評価としての検査のみならず, 今後このような疾患に対する外科治療の至適時期に対する重要な指標となり得る。

26. 極低出生体重児における生後冠動脈血流の変化

名古屋第二赤十字病院小児科

横山 岳彦, 岩佐 充二

新生児の左心室は出生後, 容量負荷の増大と, 後負荷の増大にさらされる。これまでに, われわれは極低出生体重児における後負荷と, 容量負荷の変化について報告してきた。これに対応するために, 心筋はエネルギー需要が増大すると予想され, それに対応する冠動脈血流の変化があると考えられる。今回, われわれは極低出生体重児の左冠動脈血流の経胸壁による測定を行い, 検討したので報告する。

対象: 当院NICUで2006年4月以降に生まれたAFDの児。

方法: area-length法を用い, 四腔断面より左室容量, 心筋重量を測定。左冠動脈起始部を房胸骨短軸断面で描出し, 冠動脈径を測定, ドプラにより冠動脈血流を測定しその時間積分値と冠動脈の断面積から冠動脈血流量を求めた。冠動脈血流量を心筋重量で割ったものを求めた。これらを生



後12時間, 24時間, 48時間, 96時間と連続4回測定した。  
考察: 冠血流量は, 心血管作動薬の選択, 評価の基礎になると思われた。

27. 左心低形成症候群 (HLHC) における両側肺動脈絞扼術 (B-PAB) 後チアノーゼ増強に対するピトレシン (ADH) 投与  
兵庫県立こども病院循環器科

齋木 宏文, 小川 禎治, 田中 敏克  
城戸佐知子

良好なTCPC到達を目指した戦略的B-PABの重要性が高まりつつあるが, 血流バランスと肺動脈発育の維持が困難な症例が存在する。ADHを使用しチアノーゼを管理した症例を経験した。症例は36週2.6kgで出生。日齢1, shockとなり転科。HLHC CAVC, DIRV, AS, CoA, small VSD, hypo LV) の診断で日齢3, B-PAB施行。日齢26(2.8kg), 利尿過多となり輸血, 酸素下にSpO<sub>2</sub> 75%を維持し得ず, 以後連日の容量負荷施行。栄養負荷は困難となった。頭部MRI, 水制限試験では異常を認めず, 絞扼部狭小が疑われた。日齢39, ADH開始。SpO<sub>2</sub> 80%台を維持し容量負荷と酸素の減量, 中止が可能となった。肺動脈発育がやや不良であったため日齢60(4.0kg), Norwood手術施行した。SIADHとAVVRに注意が必要だが短期間であれば体重増加も見込め, 有効であった。

28. Velocity vector imaging (VVI) を用いた先天性心疾患児の心機能評価の試み

京都府立医科大学附属小児疾患研究施設内科部門

間山健太郎, 糸井 利幸, 小林 奈歩  
加藤 竜一, 河井 容子, 佐藤 恒  
小澤誠一郎, 白石 公, 濱岡 建城

最近, 心エコー法においてスペックルトラッキングという手法が開発され, 新たな心機能評価法として注目されている。このスペックルトラッキング法から算出された速度と方向を矢印(ベクトル)として表したものがvelocity vector imaging (VVI) であるが, 今回, われわれはこのVVIを用いて, 先天性心疾患児の局所壁運動評価を試みた。三尖弁閉鎖2例, 右室型単心室1例, 左心低形成症候群2例に対して行った。対照として機能性雑音1例, 川崎病1例と比較した。全例, M-modeあるいは2Dエコーでの主心室の収縮は良好であった。結果は右室型単心室, 左心低形成症候群では心筋全体の収縮が均一に近く, 正常コントロールに近いパターンを示した。一方, 三尖弁閉鎖では収縮の時相にズレがみられ, 同じ左室であるにもかかわらず正常コントロールとは異なったパターンを示した。原因として残存右室の影響が考えられた。

29. Doppler cardiac tissue imaging in normal children and young adults: Accepted practice versus a novel speckle tracking technique

Department of Pediatrics, Division of Pediatric Cardiology,  
Stollery Children's Hospital, University of Alberta,  
Edmonton, Alberta, Canada

Akio Inage, Ken Takahashi, Ghassan Al-Naami,  
and Jeffrey F. Smallhorn

Traditionally longitudinal strain (S) and strain rate (SR) are measured by tissue Doppler imaging (TDI). An angle independent method (speckle tracking imaging) (STI) is promising for the evaluation of S and SR. This study compares these two techniques in one hundred normal volunteers aged 4 to 40 years. Strain and SR data from STI and TDI do not appear to be interchangeable, except for the segment of septal wall. STI is a promising method to measure systolic strain and SR, with a lower inter and intraobserver variability than TDI.

特別講演

「心エコーによる循環動態・拡張能評価とその意義」

兵庫医科大学循環器内科

増山 理

心エコー法を用いれば非侵襲的に心臓・大血管の形態および機能を評価することができる。心機能は収縮能と拡張能に大別されるが, 形態と機能の間には密接な関係があり, 形態の情報抜きには心機能は語れない。従来, 心機能といえば収縮能が重視されてきたが, 最近収縮能が低下していなくても拡張能の低下のみで心不全に陥ること(拡張不全型心不全)が, 内科領域で注目されている。拡張不全型心不全は高齢者の女性に多い。左室の形態的な特徴としては, 小さい左室(求心性変化)と左室肥大(心筋重量係数の増大)が挙げられる。心不全はその症状の多彩性ゆえに, その診断に苦慮することが多い。左室拡大や左室駆出率の低下があれば自信をもって心不全(収縮不全型心不全)と診断できる。ところが, 拡張不全型心不全ではこれらがみられない。拡張不全型心不全は高齢者に多いとされているが, 小児で本当に少ないかは不明である。小児の心臓は当然ながら成人より小さい。拡張不全は小さい心臓に頻発することを考えると, 高齢者だけでなく小児にも多い可能性は十分にありそう。心エコー検査による拡張能の評価法を熟知しておくことが, 拡張不全型心不全の見逃しを予防する唯一の手段といえよう。本講演では拡張能に異常(変化)をもたらす病態およびその評価法について概説する。小児における心エコー法による循環動態・拡張能評価法の習得の一助になれば幸いである。