

## 第 29 回日本小児循環動態研究会

日 時：2009 年 10 月 10 日  
会 場：久留米大学 筑水会館  
会 長：須田憲治（久留米大学医学部小児科）

### 1. 特異な肺循環動態を呈した HLHS 症例に対するカテーテル治療について

岡山大学病院小児科

栗田佳彦，大月審一，岡本吉生，大野直幹，近藤麻衣子，栄徳隆裕，森島恒雄

同 心臓血管外科

佐野俊二，笠原真悟

同 麻酔科蘇生科

岩崎達雄，戸田雄一郎，清水一好

37 週 4 日，2380g で出生，HLHS (Levocardinal vein+) の症例。日齢 2 に bil PAB，1 ヶ月時に m-Norwood，6 ヶ月時に BDG+RV-PA shunt clipping 施行。8 ヶ月時に SpO<sub>2</sub> 低下を認めカテーテル検査施行。肺循環は Rt ITA からの collateral artery，RV-PA shunt，BDG の 3 つより supply されている状態であり，また INNV 閉塞と VV shunt による Levocardinal vein の拡大を認めた。肺循環障害の原因として forward flow(RV-PA shunt flow+BDG flow)と antegrade flow(Rt ITA からの collateral flow)のバランス破綻と考え，RV-PA shunt バルーン拡張術+Rt ITA コイル塞栓術を行い SpO<sub>2</sub> 改善(69%→79%)を得た。複雑な肺循環動態に対してもカテーテル治療は有効であり，次期手術への待期が可能である。

### 2. 肺動脈結紮と右 modified Blalock-Taussig shunt により心不全が改善した Circular shunt を伴う肺動脈弁欠如，重症三尖弁狭窄の一例

千葉県こども病院循環器科

江畑亮太，伊藤健一郎，脇口定衛，白井丈晶，中島弘道，青墳裕之

同 心臓血管外科

中村祐希，山本 昇，萩野生男，青木 満，藤原 直

背景：肺動脈弁欠如に三尖弁閉鎖あるいは狭窄を伴う疾患群は予後不良である。

症例：在胎 38 週 4 日，2943g にて出生。SpO<sub>2</sub> 90%。肺動脈弁欠如，重症三尖弁狭窄，心房中隔欠損，動脈管開存，右室異形成の診断。右室収縮はほとんどなく，肺動脈に順行性血流を認めず，動脈管血流が肺動脈を逆行し，右室から右房，心房中隔欠損經由で左房，左室，大動脈へと流れる Circular shunt を呈していた。三尖弁逆流は連続性で，推定右室圧は 55mmHg(左室圧の 80%)，心胸郭比 81%。日齢 6 に肺動脈結紮，右 modified Blalock-Taussig シヤント，動脈管結紮を施行。術後平均肺動脈圧は 17mmHg，右室圧は 6mmHg，三尖弁逆流は減少し，心胸郭比 68%に改善した。結語：肺動脈弁欠如に三尖弁狭窄を伴い，Circular shunt を呈する場合には肺動脈結紮を行うことで血行動態の改善が期待できる。

### 3. 頭部超音波検査によって鎖骨下動脈盗血現象が確認された BT シヤント術後患児の一例

千葉県こども病院 循環器科

伊藤健一郎, 中島弘道, 江畑亮太, 白井丈晶, 脇口定衛, 青墳裕之

7 ヶ月女児. 生後 5 日心雑音を主訴に来院. DORV, criss-cross(discordant), PS, VSD, ASD と診断. 徐々に PS が進行し, SpO<sub>2</sub> 低下を来たしたため, 5 ヶ月時に左 BT シヤント手術を施行. 6 ヶ月時の外来検査にて心拡大, 心収縮力低下, BNP 2738 と上昇を認めたため入院. 入院翌日, 啼泣後に顔色不良となり, 意識消失. この時点で左右上肢血圧差が 40mmHg 程あることに気づかれた. 心不全治療を開始後, 速やかに症状は消失. その後は同様の症状を認めず. 入院 9 日目に頭部超音波検査を施行したところ, 左椎骨動脈の逆行性連続性血流, 脳底動脈の双方向性血流を認め, BT シヤントに関連した盗血現象が疑われた. その後の検査でも同様の所見が再現性を持って認められた. BT シヤント手術後患児に出現した鎖骨下動脈盗血現象において, 超音波検査による脳血流評価が有用であった症例を経験したため報告する.

### 4. Biventricle repair待機中に重度の両心室不全を来した両大血管右室起始症の一例

神奈川県立こども医療センター 循環器科

銚碓竜範, 上田秀明, 関根香織, 岩岡亜理, 宮田大揮, 柳 貞光, 廉井制洋

症例は4歳女児. remote typeの心室中隔欠損を有する両大血管右室起始症の診断で biventricle repairを目標に生後1ヶ月時に肺動脈絞扼術および心室中隔欠損孔拡大術を施行した.

経過観察中に徐々に左室機能低下をみとめ, 4歳時には重度の両心室不全に進行した.

心臓カテーテル検査ではLVEF28%, RVEF38%と両心室の収縮低下をみとめ, 心室造影で心室間を造影剤が往復することによるpoolingが顕著であった. 心エコーにより両心室間および左心室内に同期不全が存在することを確認し, この同期不全が心不全の原因であると推測した.

再度心臓カテーテル検査を施行し両心室ペーシングを試みたところ両心室とも計測上のEFは変化しないものの視覚的に造影剤の駆出は改善し, 心エコーでの推定心拍出量は1.4倍増加した.

この結果をもとに両心室ペーシングによる心臓再同期療法と両方向性Glenn手術を施行した. 心機能回復を待って根治術を施行予定である.

### 5. 単心室修復を施行した不均等心室における至適ペーシング部位選択の試み

兵庫県立こども病院 循環器科

齋木宏文, 亀井直哉, 小川禎治, 佐藤有美, 富永健太, 藤田秀樹, 田中敏克, 城戸佐知子

1 歳男児. Left isomerism, CAVC with large VSD, SAS, AS, mild CoA, hypo LV, moderate CAVVR, CAVB のため 4 か月時に DKS, TCPS, PMI(DDD), CAVV plasty 施行. 全体として心収縮は不良ではないが両心室の収縮に同期不全を認める. TCPC 待機中. 方法: 経食道心房ペーシングとペーシングカテーテルを併用し AV delay, 心拍数を決定し

たのち心室ペーシング部位を変化させ QRS interval, 血圧, RV 圧, RV Max dp/dt, VTI, PCWp, IVMD(pulse TDI)を計測した. 結果: RV から LV 側に向かうに従い Max dp/dt は上昇し LV 側壁で最も高かったが両心室壁運動のずれは大きくなった. IVMD は心室中隔付近で最小となり, 他のデータは一定の傾向を示さなかった. また形態的な心尖部はいずれのパラメータでも良好ではなかった. 結論: 不均等心室の機能的単心室に対する single site pacing では収縮能を改善する部位と両心室収縮の同期性を改善する部位が解離することがある. 両心室の同期性改善には形態的な心尖よりも心室中隔付近が最もバランスが取れているように思われた.

## 6. 重症肺動脈弁狭窄の術前後での心室局所壁運動評価・2D speckle tracking による検討

倉敷中央病院 小児科

林 知宏, 原 茂登, 脇 研自, 新垣義夫

【目的】2D speckle tracking 法を用いて重症肺動脈弁狭窄の術前後での心室局所壁運動について評価を行う. 【対象と方法】重症肺動脈弁狭窄, 右室低形成に対し RV overhaul 及び PAV commissurotomy を施行された 1 才男児. GE 社製 Vivid7, Offline で EchoPAC を使用し, 左室短軸断面の乳頭筋レベルで Radial strain(RS), 四腔断面で左室及び右室の Longitudinal strain(LS)のピーク値を術前, 術後 6 ヶ月で測定した.

【結果】術前→術後 6 ヶ月で左室 RS(%) (AntSept, Ant, Lat, Post, Inf, Sept) は, (6.8→49.9, 28.7→53.3, 62.6→61.0, 63.1→59.9, 45.4→45.7, 8.1→40.2), 左室 LS(%) (basSept, midSept, apSept, apLat, midLat, basLat) は, (-7.1→-24.3, -17.0→-23.0, -29.8→-26.8, -20.9→-32.1, -12.5→-38.3, -12.8→-41.4), 右室 LS(%)は, (-9.0→-17.3, -8.1→-19.1, -9.9→-21.1, -22.6→-24.3, -28.8→-25.5, -27.8→-26.3) であった. 同時期に施行した心カテで RVp/LVp は 0.58→0.31 と改善していた. 【考察】術後, 右室圧の低下に伴い, 心室中隔領域 (AntSept, Sept, basSept, midSept, apLat) で RS, LS 値の上昇を認めた. 中隔領域の局所壁運動は, 右室圧のパラメーターの一つとなりうる可能性が示唆された.

## 7. Afterload mismatch を伴う重症大動脈弁狭窄の後負荷解除後には, どのような過程で心収縮能が回復するのか? ~2D speckle tracking 法による解析~

長野県立こども病院 循環器科

中野裕介, 安河内聡, 瀧間浄宏, 武井黄太, 井上奈緒, 小田切徹州, 橋田祐一郎

同 心臓血管外科

原田順和, 坂本貴彦, 梅津健太郎, 前川慶之

[目的]Afterload mismatch(AM)を生じた重症大動脈弁狭窄 cAS の経皮的バルーン弁形成術 BAV 前後の左室収縮能の回復過程を明らかにすること. [症例]日齢 18 の男児. 入院時 FS19%と低下. 大動脈弁通過血流速度 4.1m/s あったが, Glanz の推定左室圧 79mmHg と解離を示し AM を伴う cAS と診断. 総頸動脈経由緊急 BAV を施行. BAV 前後の LVDd/FS/推定左室圧/ESWS 等と 2D speckle tracking による各 Strain/Twist を解析した. [結果]LVFS は BAV15 時間後に 33%と速やかに改善. Glanz による推定左室圧も FS 改善

とともに Doppler による推定左室圧を乗り越えた。Global Strain は BAV 前/2 日後/15 日後で RS19.8/37.6/62.4%, CS-10.1/-13.1/-19.8%, LS-10.5/-14.7/-11.8%で RS の回復が先行した。RS を内膜側と外膜側に分けると内膜側 14.6/27.9/43.3%, 外膜側 11.3/14.4/21.7%で内膜側の RS 回復が早いことが判明した。LV Twist は BAV 前/BAV 日後で 10.0/14.0/13.4°で AM の状態でも比較的維持されていたが後負荷解除後に更に上昇認めた。[考察]後負荷解除後の速やかな FS 改善は心筋シートの立ち上がりによる心内膜側の壁厚増加の関与が重要で、心筋線維自体の収縮能の回復は遅延することが示唆された。

## 8. Effect of Transcatheter Pulmonary Valve Implantation on Short-Term Right Ventricular Function as Determined by Two-Dimensional Speckle Tracking Strain and Strain Rate Imaging

トロント小児病院 小児心臓科

麻生健太郎, Nasser Moiduddin, Cameron Slorach, Lee N. Benson, Mark K.

Friedberg

Transcatheter pulmonary valve implantation (PVI) is an emerging therapy for right ventricular (RV) outflow dysfunction in congenital heart disease. We investigated, for the first time in children after surgery for congenital heart disease, the short-term effects of PVI on RV and left ventricular (LV) function using 2-dimensional speckle tracking echocardiography and tissue Doppler imaging. We hypothesized that the short-term RV and LV function would improve. Two-dimensional speckle tracking echocardiograms and pulsed tissue Doppler images were obtained before and 1 to 2 days after PVI (18-mm Melody valve). The catheter right heart hemodynamics were recorded. The strain and strain rate of the basal lateral left ventricle, lateral right ventricle, and interventricular septum were measured by 2-dimensional speckle tracking echo, and the pre- and postprocedure values were compared. Of the 16 eligible patients (age  $16 \pm 2$  years), the scans of 10 had correct image format and adequate quality. PVI was performed for volume ( $n = 4$ ) or combined pressure-volume ( $n = 6$ ) loading. After PVI, the RV to pulmonary artery pressure gradient ( $33 \pm 22$  to  $12 \pm 4$  mm Hg,  $p = 0.02$ ), pulmonary regurgitation, and RV end-diastolic volume ( $3.2 \pm 0.8$  to  $2.8 \pm 0.6$  cm,  $p = 0.02$ ) decreased, and the septal systolic velocities ( $3.5 \pm 1.1$  to  $4.7 \pm 1.1$  cm/s,  $p = 0.04$ ), strain ( $-7.6 \pm 9.3\%$  to  $-15.6\% \pm 6.7\%$ ,  $p = 0.01$ ) and strain rate ( $-0.3 \pm 1.1$  to  $-1.1 \pm 0.5$  1/s,  $p = 0.04$ ) and RV free wall strain increased ( $-17.4 \pm 8.6\%$  to  $-23.4\% \pm 6.2\%$ ,  $p = 0.03$ ). The LV tissue velocities, strain, and strain rate were unchanged. In conclusion, PVI leads to RV unloading and acutely improves RV and septal function.

## 9. 2D Speckle Tracking法によるAmplatzer device閉鎖後の心房壁収縮の評価

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

関 満, 増谷 聡, 石戸博隆, 河野一樹, 松永 保, 小林俊樹, 川崎秀徳,  
玉井明子, 岩本洋一, 竹田津未生, 先崎秀明

【背景】近年、本邦でも Amplatzer device による ASD 閉鎖が可能となったが、device 閉鎖が心房機能に及ぼす影響は未詳である。今回、我々は 2D Speckle Tracking(2DST)を用いて閉鎖前後で心房壁運動変化を検討した。【方法】Amplatzer device 閉鎖を施行した 15 例(4-55 歳)において、術前、術後 2 日目に心尖四腔像で 2DST を用いて心房壁の壁運動を計測した。心疾患を有しない患者 10 例を対照群として計測した。計測は GE 社製 Vivid 7 を用い、ECHOPAC workstation にて Off line 解析を行った。

【結果・考案】Device 閉鎖後、右心房面積は有意に低下し、左心房面積は有意に増加した。右心房自由壁において術前では心房拡張相でのストレインレートの低下を認め、右心房容量負荷を反映している所見と考えられた。Amplatzer device 閉鎖後の右房収縮は閉鎖前に比し上昇傾向を示し、多変量解析にて年齢、術前の心房拡大度、心房機能の影響を受けて変化しており、患者背景が心房機能に与える影響の重要性が示唆された。

## 10. Fontan 術後遠隔期における心機能低下

東京女子医科大学 循環器小児科

井上智弘, 稲井 慶, 島田枝里子, 梶村いちげ, 清水美妃子, 富松宏文, 山村英司, 中西敏雄

Fontan 術後遠隔期における心機能低下の危険因子、規定因子について検討することを目的とした。対象は 2004 年 9 月から 2009 年 8 月までに当科で心臓カテーテル検査を施行した Fontan 術後患者のうち術後 10 年以上経過した 60 例(APC55 例, TCPC5 例)である。対象を以下の 4 群に分類した。A 群: 主心室の EF が 45%以下 (8 例), B 群: 有意な房室弁逆流がなく, 主心室の EDP が 12mmHg 以上 (8 例), C 群: EF45%以下かつ EDP12mmHg 以上 (2 例), D 群 A,B,C のいずれでもない (42 例)。各群について危険因子または規定因子(年齢, 術後経過年数, チアノーゼ, 心室形態, 術式, 腎機能, 心室容積, 大動脈逆流の有無など)の検討を行ったので報告する。

## 11. 2D Speckle Tracking 法による左心低形成症候群の右室機能評価は有用である

福岡市立こども病院 循環器科

石川友一, 石川司朗, 中村昭宏, 今井 憲, 阿部なおみ, 森鼻英治, 北岡千佳, 中村 真, 牛ノ濱大也, 佐川浩一

【背景と目的】左心低形成症候群(HLHS)は予後不良な疾患で、死因の多くは体心室である RV の機能低下が関与するため RV 機能評価は臨床上きわめて重要である。しかし LV と異なり複雑な形態の RV の収縮能を UCG で定量的に評価することは難しい。我々は LV 壁運動の局所評価に有効とされる 2D Speckle Tracking 法(2DST)が RV 機能評価に役だった HLHS 症例を報告した(第 20 回日本心エコー図学会)。今回は対象を広げ同様の検討を行った。【対象と方法】classic HLHS12 例 53 point (年齢  $1.5 \pm 1.5$  歳)での 3 方向の RV peak systolic strain を同時測定した血漿 BNP 値(中央値 58.9pg/ml, n=53)および心臓カテーテル検査による右室拡張末期容積/駆出率(n=9)と比較した。【2DST による RV 壁運動解析】GE 社 Vivid7, 5S または 7S プローブを用いて経胸壁に RV 短軸像/RV 心尖部長軸像を記録し各心筋断面を 6 分画した。短軸像で Radial strain(RS)および Circumferential

Strain(CS)を、長軸像で Longitudinal Strain(LS)を解析した (EcoPac, GE Medical Systems)。【結果】3方向の peak systolic strainのうち LS(6分画平均;  $-12.7 \pm 6.0\%$ )と logBNPの間に強い線形相関を認めた(LS:  $R^2 = 0.52$ , CS:  $R^2 = 0.33$ , RS:  $R^2 = 0.11$ )。RVEDV( $R^2 = 0.299$ ), RVEF ( $R^2 = 0.249$ )ともLSで比較的強い線形相関を認めた。【結論】2DST法は長軸方向への収縮が主体とされる右室収縮様式を正確に反映し、HLHSにおいては既存法に劣らない心機能評価法といえる。非侵襲的に定量的評価が繰り返し可能な点できわめて有用と考えられる。

## 12. 左心低形成症候群の左室形態が心室収縮様式に及ぼす影響 -2D speckle trackingによる検討-

倉敷中央病院 小児科

脇 研自, 林 知宏, 原 茂登, 新垣義夫

【背景】左心低形成症候群(以下 HLHS)は、左室(LV)腔が無い症例から比較的大きい症例、また、MA(MS), hypoLV, DORVなど(広義のHLHS)を含めた場合と幅広い。【目的】2D speckle tracking法を用いてHLHSの心室収縮様式について評価を行う。【対象】HLHS 7例で、LV腔があるもの(A群)4例、LV腔がない群(B群)2例、MA, hypoLV, DORV, CoA(C群)1例とした。【方法】低形成LVを含む心尖部四腔断面で、右室側(RV)および左室側(LV)の自由壁の Longitudinal strain;LSを測定し、その収縮期ピーク値を3群間で比較した。GE社製 Vivid7, off lineでEchoPACを使用した。【結果】LS(RV:LV);A群( $-22.7\% : -17.8\%$ ), B群( $-16.0\% : -17.8\%$ ), C群( $-23.5\% : +13.5\%$ )であった。C群のLV側は収縮期に正の値を示し、RV側とは逆の動きを示した。【考察】低形成左室を持つMA, DORVでは、LV側とRV側で逆の動きを示し、心室収縮様式において不利になる可能性がある。

## 13. 単心室患者における心室駆出率としての annular plane systolic excursionの有用性の検討

九州厚生年金病院 小児科

宗内 淳, 倉岡彩子, 上田 誠, 原 卓也, 平田惣一郎, 大山龍介, 弓削哲二, 渡邊まみ江, 大野拓郎, 城尾邦隆

【背景と目的】Annular plane systolic excursion (APSE)は心室駆出率(EF)と相関することが知られているので、単心室患者におけるAPSEとEFの関連を検討した。【方法】単心室患者24例[右心系10例、左心系7例、分類不能7例、年齢 $4.9 \pm 4.4$  (0.7~14.8)歳、TCPC14例、BCPC7例、その他3例]を対象とし、心尖部四腔断面の左右弁輪M-modeよりAPSE(cm)を測定し各心機能因子に関して検討した。【結果】APSE(右側) $0.70 \pm 0.23$ cm, (左側) $0.84 \pm 0.38$ cm, (有意心室) $0.81 \pm 0.35$ cmであった。EF $54 \pm 11\%$ であり、APSE「(右側) $r=0.63$ , (左側) $r=0.50$ , (有意心室) $r=0.46$ 」と相関が認められた。有意心室APSEは $s_2$ ( $r=0.51$ )と $e'$ ( $r=0.65$ )と相関が認められたが、他の因子と関連はなかった。【結語】単心室患者においてAPSEは簡便なEFの指標としてなりうることを示唆されたが、測定方法に関しては更なる検討が必要である。

#### 14. 肺動脈閉鎖兼正常心室中隔 (PA IVS) 症例の心室拡張機能評価

福岡市立こども病院 循環器科

森鼻栄治, 中村 真, 石川司朗, 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

**背景・目的** ; 心エコー検査での組織ドップラー法を用いた心室拡張機能評価は成人領域では多くの報告がある. しかし, 小児科領域とくにフォンタン適応疾患症例の拡張機能評価はこれまで報告が少ない. そこで Tissue Doppler Imaging (TDI) 法で PA IVS 症例の拡張機能評価を行ったので報告する.

**対象・方法** ; 対象は 9 例. 冠動脈障害のない川崎病既往児など 40 例を対照群. 方法は TDI 法で E/E'を算出し, 対照群と絶対値および年齢を近似させた対照群の%normal 値を比較した. さらに, PA IVS 症例の同時期の心カテ上の肺動脈楔入圧, 心室拡張末期圧及び BNP 値との関連性の有無を調べた.

**結果** ; PA IVS 群 : 対照群で記載. E/E'=17.4:9.6 ( $p < 0.0001$ ), 中央値( % normal 値) ; 156%n (118-336%n), しかし, 心カテ所見や BNP 値との相関は得られなかった.

**考察** ; PA IVS 症例は, 対照群に比べ, E/E'値が有意に大きく, 心収縮力は良好でも拡張機能不全が存在する可能性がある. E/E'値が大きい症例では, 心筋のコンプライアンスの低下を意味し, 心筋保護療法 (ACE-I, ARB 使用) などその機能を維持することが大切ではないかと考えられた.

#### 15. 左心低形成症候群における三尖弁の動的形態変化の定量解析—リアルタイム3次元エコー法を用いて—

長野県立こども病院 循環器科

瀧間浄宏, 安河内聡, 武井黄太, 井上奈緒, 中野裕介, 小田切徹州, 橋田祐一郎

同 心臓血管外科

原田順和, 坂本貴彦, 梅津健太郎, 前川慶之

**【背景】** 左心低形成症候群(HLHS)の三尖弁閉鎖不全は, 治療戦略の上で大きな影響を与える. **【目的】** HLHSにおける三尖弁の動的形態変化を3次元的に定量解析すること. **【方法】** 対象は, HLHS11例 (2.5±2.5歳) および健常例N:13例 (4.7±3.9歳, 僧帽弁13例, 三尖弁6例). 診断装置はIE33(Philips社製), X7probeを用いてfull volumeデータを取り込み, Real View(ワイディ社製)ソフトウェアを使用して拡張末期, 収縮中期, 収縮末期の各時相におけるHLHSの三尖弁 (HLHSTV) とN群の三尖弁(NTV)および僧帽弁(NMV)についてannular area:AA, annular height:AH, tenting volume:TEV, tenting area:TEAを解析した.

**【結果】** 1.HLHSTVのAA, TEA, TEAは, NMV, NTVのそれより有意に大きかった. 2.AAは, NMV, NTVが収縮期に変化がなかったのに比し, HLHSTVは有意に減少した. 2.AHは, NMVが収縮期に増加, NTVでは減少するのに比し, HLHSTVでは変化がなかった. 3.TEVは, HLHSTV, MVで収縮期に減少した. 4.TEAはHLHSTVのみ収縮期に減少した. ( $p < 0.01$ ) **【結語】** リアルタイム3次元法を用いた小児の房室弁の動的形態変化に対する定量

解析は可能であった。HLHSのTVのcoaptationは、bendingの変化よりも弁輪と弁葉面積の減少によって生じている可能性がある。

## 16. 単心室の心室圧断面積関係による心機能評価

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

関 満, 増谷 聡, 先崎秀明

単心室を有する患者の予後は内科・外科治療双方の技術向上に伴って改善しており、治療方針の検討や患者 QOL に関与する様々な合併症の管理を行う上で心機能を十分評価することは必要不可欠である。しかし、単心室は特異な血行動態を有しており、また負荷条件によりその状態は様々である。したがって、これらの要素を加味して心機能を評価する必要がある、心室圧断面積関係はそれを満たす有用な心機能評価方法である。

われわれは単心室症患者の心室圧断面積関係を行って、その有用性について報告してきた。今回、それらの知見をもとに心室圧断面積関係より得られる心機能評価のパラメーターと Tissue Doppler 法, 2D Speckle Tracking 法といった新しい心臓超音波検査により得られるパラメーターとの関係について考察した。

## 17. 形態異常を有する冠動脈の流体力学的シュミレーション

日本医科大学 小児科

阿部正徳, 大久保隆, 深澤隆治, 上砂光裕, 勝部康弘, 小川俊一

【目的】川崎病冠動脈瘤を有する障害血管の血行動態を理論的にシュミレーションした。

【方法】3次元の軸対象な紡錘型の冠動脈瘤を設定し、拍動性の血流パターンを与え、流体シュミレーションを行った。対象：①瘤の中心線に対し、入口、出口する血管の角度が180°のモデル、②入口角度が出口角度に対して90度のモデル。それぞれのモデルに対してシュミレーションを行い、時間平均 shear stress を算出した。【結果】モデル①では血流速度は瘤入口部および出口部では上流の拍動流と同等で、瘤内の壁辺縁は有意に血流速度が低下、特に瘤径最大部で血流速度が最も低下した。時間平均 Wall shear stress は瘤径の最大部で最低となり、さらに瘤入口部直後でも有意に低値であった。モデル②でも、入口方向反対側の入口部で最も平均 Wall shear stress が高く、入口方向同側の瘤径最大の部分では最低であった。【考察】流体シュミレーションにより冠動脈瘤における内皮機能の局在および重症度を推定する際の一助となる可能性がある。

## 18. 肺高血圧時の冠循環脆弱性は右室冠循環のバイオメカニクスから説明可能か？

国立循環器病センター 小児循環器診療部

山田 修, 平田拓也, 松尾 倫, 宮崎 文, 大内秀雄, 津田悦子

【背景および目的】 昨年の本研究会で我々は肺高血圧(PH)においてドップラ血流計測から冠循環予備能が低下をしていることを示した。この現象を右室および右室冠循環の機械的特性から説明することが出来るかを検討する。【方法】心室内圧, 心筋壁厚, 心室形態から心筋内圧を推測し、冠灌流圧との関係において血管断面積変化, 血管抵抗変化を予測する。また収縮期の冠静脈押し出し効果に与える右房圧の影響を考察する。【結果】圧

負荷右室において圧負荷から受ける血管断面積変化は左室と同様であるが、圧負荷に伴う遠心性拡大により経路は延長し血管抵抗増加はより大きい。また右房圧上昇は収縮期静脈押し出し効果を減弱させ一心周期における有効冠血流を低下させる。【結語】PHにおける冠循環脆弱性の一部は右室冠循環の機械的特性から説明可能である。

## 19. 先天性心疾患における橈骨動脈脈波増大指数(AI)の解析—TOF 術後と Fontan 型手術後の AI 特性—

京都府立医科大学大学院医学研究科小児循環器・腎臓学

糸井利幸, 小澤誠一郎, 問山健太郎, 中川由美, 加藤竜一, 河井容子, 小林奈歩,  
則武加奈恵, 瀧岡建城

京都第一赤十字病院小児科

佐藤 恒

【目的】TOF/PA および TCPC 術後遠隔期の脈波増大係数 (Augmentation Index, AI) および反射波伝搬時間 ( $\Delta T$ ) を検討した。【対象と方法】control 群 (VSD 術後, small VSD, VSD 自然閉鎖): 14 例, TOF/PA 群: 12 例, TCPC 群: 10 例。橈骨動脈脈波測定には HEM-9000AI (Omron) を用いた。【結果と考察】年齢, 体重, 脈圧も含めた血圧, 心収縮能 (心エコー上の FS) に群間差を認めなかった。TOF/PA 術後では AI (67%),  $\Delta T$ (127msec) いずれも control(65%, 134msec) と有意差を認めなかったが, AI 高値,  $\Delta T$  低値の例が認められ, 術後遠隔期の大動脈壁異常の評価には症例の蓄積が必要と思われた。TCPC 術後遠隔期では AI 上昇 (84%) と  $\Delta T$  短縮(94msec) を認め, 導管血管壁のリモデリングと心室後負荷増大の存在が示唆された。

## 20. 川崎病既往例における冠動脈瘤合併例と冠動脈一過性拡大例の大動脈弾性特性の検討

秋田大学大学院医学系研究科医学専攻機能展開医学系小児科学

小山田遼, 豊野学朋, 島田俊亮, 岡崎三枝子, 田村真通, 高橋 勉

背景) 近年, 川崎病既往と動脈硬化の危険性との関連が報告されてきている。

目的) 川崎病既往例で冠動脈瘤合併例と非合併例における大動脈弾性特性の検討。

対象) 川崎病既往 25 例 (冠動脈瘤合併 8 例; A 群, 急性期冠動脈一過性拡大 17 例; B 群) と正常群 16 例 (C 群)。方法) 心エコーにて大動脈収縮期および拡張期径を計測。大動脈弾性特性の指標として非観血的動脈圧を用いて aortic stiffness index (ASI), aortic distensibility (AD), aortic strain (AS) を算出。

結果) ASI は A 群が B, C 群に比して有意に高値, また AD は A 群が B, C 群に比して有意に低値であった。AS は A 群が C 群に比して有意に低値であった (全て  $p < 0.05$ )。B 群は C 群に比して ASI が高く, AD また AS が低い傾向を認めたが, B, C 群間においてはそれぞれ有意差を認めなかった。

結論) 冠動脈瘤合併例においては動脈弾性特性のフォローが必要である。

## 21. 大動脈圧変化率を用いた非侵襲的左室収縮性の評価

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

川崎秀徳, 増谷 聡, 岩本洋一, 石戸博隆, 先崎秀明

【背景】左室圧最大変化率 (LV dp/dt<sub>max</sub>) は収縮性の変化を鋭敏に表すよい指標である。我々はこれまでに大動脈圧最大変化率 (Ao dp/dt<sub>max</sub>) と LV dp/dt<sub>max</sub> の比は, 大動脈平均血圧 (MAP) により規定されることを報告してきた。この関係を用いると, トノメトリーで測定した上腕動脈圧最大変化率 (Ao dp/dt<sub>max</sub>(T)) から LV dp/dt<sub>max</sub> を非侵襲的に求めることができると考えられた。【方法】対象は各種先天性心疾患患児 17 例。心臓カテーテル検査中に, 高精度圧測定用ガイドワイヤーを用いて LV・Ao 圧をそれぞれ測定した。また, トノメトリーで同時に計測した上腕動脈圧から Ao dp/dt<sub>max</sub>(T) を求め, 実測 Ao dp/dt<sub>max</sub> との相関式を算出した。さらに Ao dp/dt<sub>max</sub> と LV dp/dt<sub>max</sub> の比と MAP との回帰式から, LV dp/dt<sub>max</sub> を推定した。【結果】Ao dp/dt<sub>max</sub> (T) と Ao dp/dt<sub>max</sub> はよい相関を示した (Ao dp/dt<sub>max</sub> = 0.2986 \* Ao dp/dt<sub>max</sub>(T) + 210.56, r=0.78, P=0.0002)。さらに実測 LV dp/dt<sub>max</sub> は, 推定 LV dp/dt<sub>max</sub> とよい相関を示した (y = 0.8633x + 227.34, r=0.88, P<0.0001)。【考察】先天性心疾患患児の LV dp/dt<sub>max</sub> は, 上腕動脈圧波形から簡便に精度よく推定することができる。左室収縮性を非侵襲的にベッドサイドで評価することが可能であり, 臨床上非常に有用であると思われた。

## 22. Fontan 循環における運動負荷回復期における心拍変動について

神奈川県立こども医療センター 循環器科

宮田大揮, 関根佳織, 岩岡亜理, 銚碯竜範, 柳 貞光, 上田秀明, 康井制洋

同 心臓血管外科

麻生俊英

Fontan 症例は, exercise における心拍応答の異常を認めている。そのため, 呼吸商や Borg scale を用いた負荷設定を行うが, 最大運動強度までの負荷が困難なことがある。L Wang らは心肺機能の評価として低強度負荷時の回復期の心拍変動が有用であると述べており, 我々は Fontan 循環における運動負荷回復期における心拍変動について術式及び運動習慣の有無で検討する。(対象) Fontan 症例 7 例 (TCPC3 例, lateral tunnel 1 例, APC3 例) に対して, 運動負荷検査を施行 (不整脈およびペースメーカーは除外) (結果) TCPC の 1 例を除き, 6 例で最大心拍数 140-165bpm と target HR の 70% 前後であり, 心拍応答異常を認めた。Peak VO<sub>2</sub> 及び AT 値も TCPC, APC 群の 2 群間で有意差なく, 回復期における心拍変動も, TCPC 症例で時定数 (τ) 35-71sec であり, APC 症例でも 41-82sec と有意差を認めなかった。しかし, 運動習慣のある群では時定数 (τ) 35-43sec であり, 運動習慣のない群 (時定数 (τ) 71-82sec) と比して心拍回復時間が短かった。(考察) 術式における運動耐容能に違いは認めないが, 運動習慣の有無が心肺機能に影響を与える可能性がある。最大運動強度での評価の難しい心疾患症例では, 回復期の心拍変動が心肺機能の指標になりうる。

## 23. Fontan 患者における血清 IL-6 の臨床的意義

東京女子医科大学 循環器小児科

島田枝里子, 稲井 慶, 竹内大二, 清水美妃子, 篠原徳子, 富松宏文, 山村英司,

中西敏雄

【背景】血清 IL-6 は慢性心不全症候群の病態に深く関与し、臨床的にも予後予測因子として重要であることが知られている。【目的】Fontan 術後患者 20 例について血清 IL-6 を測定し、臨床所見、心カテデータなどと比較して、その臨床的意義について検討した。

【結果】Fontan 患者の IL-6 は心不全のない 2 心室修復術後患者に比較して高値であった (3.8pg/mL vs 0.9pg/mL,  $p < 0.05$ )。NYHA functional class の低い患者の方が IL-6 は高値であり、運動耐容能( $pVO_2$ )とは負の相関を示した。また、BNP と IL-6 は正の相関を示した。しかし、主心室の EF, EDP や C.I, CVP とは関連を認めなかった。【結論】血清 IL-6 は心機能とは関連しないが、運動耐容能や BNP との関連性が深く、Fontan 患者における予後予測因子となる可能性がある。

#### 24. 2 次元及び 3 次元経胸壁心エコー法により求められた右心室サイズと収縮機能の比較-容量及び圧負荷の影響-

秋田大学医学部附属病院 小児科

Cleveland Clinic, Cardiovascular Medicine,

David-Geffen School of Medicine at University of California, Los Angeles, Cedars-Sinai Medical Center, Cardiac Noninvasive Laboratory

豊野学朋, 塩田隆弘

目的: 2次元 (2DE) 及び3次元心エコー法 (3DE) で求められた右心室 (RV) サイズと収縮能の差異を右室負荷の有無で比較すること。方法: 2DE・3DE を同時に施行された 55 例を対象とした。2DE で RV 拡張 (EDA) 及び収縮末期面積 (ESA), 面積変化率 (FAC), 収縮期圧 (SP) を, 3DE で RV 拡張 (EDV) 及び収縮末期容積 (ESV), EF を求めた。RV 容量負荷は  $EDA > 30 \text{ cm}^2$ , 圧負荷は  $SP > 40 \text{ mmHg}$  と定義した。結果: RV-EDA, ESA, FAC, SP は各々  $22 \pm 8 \text{ cm}^2$ ,  $14 \pm 6 \text{ cm}^2$ ,  $37 \pm 11\%$ ,  $36 \pm 13 \text{ mmHg}$ , RV-EDV, ESV, EF は各々  $99 \pm 38 \text{ ml}$ ,  $52 \pm 22 \text{ ml}$ ,  $47 \pm 9\%$  であった。RV 容量・圧負荷は各々 9 例, 12 例存在した。全症例で RV-EDA, ESA, FAC は, 各々 RV-EDV, ESV, EF と有意に相関した。RV 容量負荷が存在しない症例では, RV-EDA, ESA, FAC は, 各々 RV-EDV, ESV, EF と有意に相関したが, RV 容量負荷症例ではいずれの計測値も有意な相関を示さなかった。一方, RV-EDA, ESA, FAC は, RV 圧負荷の有無に関わらず各々 RV-EDV, ESV, EF と有意に相関した。

#### 25. 小児心疾患における右房収縮性 : Ventricular-atrial interaction

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, 川崎秀徳, 岩本洋一, 小林俊樹, 石戸博隆, 葭葉茂樹,

竹田津未生, 玉井明子, 関 満, 河野一樹

【背景】小児心疾患において右房機能が病態に応じどのような挙動を示しているかの詳細は不明である。右房圧断面積関係を用いて右心系疾患における心房機能について検討した。【方法】右室圧負荷群 11 例, および対照群として右心負荷のない 3 例を対象とした。心臓カテーテル検査時に, 高精度圧ワイヤーと超音波 AQ 法の同時計測により右房圧断面積関係を, ドブタミン投与前後で, 定常状態および下大静脈閉塞中に構築した。

【結果】下大静脈閉塞中の収縮末期圧断面積関係の傾き (Ees) は, (1)右室収縮期圧および拡張末期圧の上昇に伴い上昇した. (2)右室圧負荷群では対照群に比し, ドブタミン負荷に対する反応が対照群より大きい傾向を認めた. (3)BNP とも正相関した. 他に, 低機能拡大右房右室の症例では, 右房 Ees は低値を示した. 【考察】心房収縮は, 後負荷としての右室拡張期 Stiffness の上昇に呼応して上昇し, 心室との統合関係が維持されるよう適応機序が作動している. 心房機能の維持も治療戦略上, 重要である可能性が示唆された.

## 26. 子宮内発育遅延児における心筋重量

名古屋第二赤十字病院 小児科

横山岳彦, 岩佐充二

【はじめに】これまで我々は, 妊娠高血圧等で子宮内環境により発育遅延となった児の心機能は出生後, 適正体重児に較べて収縮能, 拡張能がより高い値となっていることを報告してきた. この心筋機能に影響を与える因子の一つとして心筋の肥厚や, 成熟が関係しているのではないかと考えられた. そのうち心筋肥厚について心筋重量を指標に検討してみたので報告する. 【症例】当院 NICU で 2006 年 4 月以降に生まれた極低出生体重児のうち, 適正体重児(AFD)と子宮内発育遅延児として small for date infant(SFD)を比較検討した. 【方法】Area-Length 法を用い, 四腔断面より左室容量, 心筋重量を測定した. 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】SFD 児は母体環境の影響を受け, 心筋重量が AFD 児にくらべ大きく, これが出生後の循環状態に影響していると思われた.

## 27. 心房中隔欠損症(ASD)に対する Amplatzer septal occuluder(ASO)施行1年後のBNP値の検討

聖マリア病院小児循環器科

名和智裕, 西野 裕, 岸本慎太郎, 伊藤晋一, 棚成嘉文

久留米大学小児科

須田憲治, 寺町陽三, 家村素史, 松石豊次郎

【はじめに】近年 ASD に対して ASO 施行例が増えてきた. 施行後の経過観察中に BNP が高値を示す例が稀ならず存在する. 【目的】ASO1 年後の BNP 値を調べ, 高値を示す例の臨床的特徴について検討する.

【方法】2006 年 6 月から 2008 年 9 月に ASO 施行し, かつ 1 年目の経過観察が出来ている 91 例(男性 30 例, 女性 61 例)を対象とした. ASO 施行 1 年後の BNP 値と患者臨床背景や血圧・心臓超音波検査・心臓カテーテル検査結果との関連について検討した. 【結果】年齢は  $21.6 \pm 15.6$  歳(4.2-77.1 歳). 施行時の Qp/Qs は  $2.4 \pm 0.7:1$ . 施行一年後の BNP は  $18.4 \pm 16.1$  pg/ml で, 5 例は  $>50$  pg/ml を呈した. BNP は ASO 施行一年後の WBC・EF・LVEDP・平均 PAP・Wedge 圧と有意な相関はなかったが, 年齢 ( $R=0.43$ ・ $P<0.0001$ )あるいは脈圧 ( $R=0.44$ ・ $P<0.0001$ ) と正相関を示した. 正常でも BNP 値が高値である 50 歳以上を除外した 50 歳未満 86 例で検討したところ, EF・LVEDP・収縮期血圧・拡張期血圧とは相関しなかったが, BNP は脈圧 ( $R=0.31$ ・ $P<0.01$ )と正相関を示した. ASO 施行時に

BNP を測定していた 50 例について見てみると、施行時の BNP は施行後 1 年目の BNP と正相関した( $r=0.52$ ,  $p < 0.0001$ ). 20pg/ml 以上 BNP が変化した場合を有意の変化と取ると、41 例(80%)は変化無く、5 例(10%)は低下、5 例(10%)は上昇していた。【まとめ】ASD に ASO を施行した後に BNP が高値を示す例が存在し、それらは脈圧との関係が示唆された。ASD の血行動態との関係や血管の硬化度との関係が考えられた。今後更なる検討が必要と考える。

## 特別講演 1. サイトカインの機能調節と心筋梗塞後心室リモデリング

久留米大学循環器病研究所

安川秀雄, 大場豊治, 永田隆信, 今泉 勉

近年、急性心筋梗塞発症早期の経皮的冠動脈形成術 (Percutaneous Coronary Intervention: PCI) による再灌流療法の適応拡大によって、急性心筋梗塞の救命率は著しく改善している。しかしながら、急性期にみられる心筋スタニング、再灌流性不整脈や no-reflow 現象などいわゆる再灌流障害と、亜急性期から慢性期に起こる梗塞巣の線維化、左室径の拡大や残存心筋の肥大を特徴とする左室リモデリングが問題となっている。特に、左室リモデリングは心不全発症の要因となり、急性心筋梗塞の長期予後を悪化させる因子として重要である。G-CSF, LIF, IFN, レプチン, エリスロポイエチンやトロンボポイエチンなどのサイトカインやホルモンが作用するためには、JAK キナーゼの活性化が不可欠である。すなわち、免疫系、造血系、内分泌代謝系、心血管系など生体の恒常性を維持するために JAK は必須の分子である。サイトカインやホルモンが適切に作用するためには、JAK 経路の活性化の強度や持続時間が厳重にコントロールされる必要がある。サイトカインシグナルの異常な活性化は癌化や炎症などの要因となり、一方で活性化が不十分であれば感染などに対する防御機構に問題が生じる。Suppressor of cytokine signaling-3 (SOCS3) はサイトカインやホルモンによって発現が誘導され、JAK に会合することによってはサイトカインやホルモンの機能を負に調節する。

最近、G-CSF, エリスロポイエチンや LIF などのサイトカインが、急性心筋梗塞後の心筋リモデリングを抑制することが報告されている。われわれは、心筋特異的 SOCS3 欠損マウス (SOCS3-CKO) を作成し、梗塞後の左室リモデリングにおける SOCS3 の役割について検証した。本講演では、JAK-STAT 経路とそのネガティブフィードバック因子である SOCS3 について概説し、梗塞後の左室リモデリングの病態における SOCS3 の役割について報告する。

## 特別講演 2. 大動脈瘤の分子病態

久留米大学循環器病研究所

青木浩樹

慢性炎症と組織破壊性変化は、血管疾患のさまざまな局面で重要な役割を果たしている。これを調節しているのは、細胞内外の複雑なシグナル・ネットワークであるが、その複雑さ故に治療標的分子の同定は容易ではない。本講演では、治療標的分子同定の戦略について、我々の経験を紹介する。大動脈瘤は、大動脈壁の慢性炎症と細胞外マトリクスの破壊

を特徴とする，比較的頻度の高い疾患である．ほとんど無症状のまま進行し，破裂による致死率が高いが，その分子病態には不明な点が多く，外科的手術以外に根本的な治療法はない．我々は大動脈瘤の臨床サンプルで活性化しているシグナル伝達系の解析と，培養細胞系におけるトランスクリプトーム解析を組み合わせて，シグナル伝達系志向型トランスクリプトーム解析をおこなった．その結果，細胞内シグナル伝達分子の一つ，c-Jun N-terminal kinase (JNK)が大動脈瘤組織で活性化していることを見いだした．さらに培養細胞系で，JNK が炎症シグナルを伝達し，細胞外マトリクス分解を促進すると同時に合成を抑制し，統合的にマトリクス崩壊の方向へ遺伝子発現を制御していることを見いだした．次に，マウス大動脈を塩化カルシウムで処置することで惹起される大動脈瘤モデルを用いて，病態解析と JNK 阻害の効果を検討した．その結果，JNK 阻害薬はマウスモデルにおいて慢性炎症を消退させ，組織破壊および大動脈瘤発症を完全に予防することを見いだした．現実の医療の場では，大動脈瘤の発症予防は現実的ではなく，すでに完成した大動脈瘤の治療こそが問題になる．そこで我々は，ApoE ノックアウト高脂血症マウスにアンジオテンシン II を持続注入することで惹起される大動脈瘤で，JNK 阻害薬の効果を検討した．このモデルの大動脈瘤は，超音波診断装置による非侵襲的計測が可能である．アンジオテンシン II 持続注入による大動脈瘤形成を確認した後に，マウスを JNK 阻害薬で治療したところ，8 週間の治療で大動脈瘤の縮小を認めた．以上の結果から，JNK は大動脈瘤の新たな治療標的分子となる可能性がある」と結論された．

## 教育講演 心肺運動負荷試験と心疾患の運動療法

九州厚生年金病院 内科

折口秀樹

心血管疾患におけるリハビリテーションに関するガイドライン（2007 年度改訂版）によると先天性心疾患手術後の運動療法の目的は，運動耐容能の低下や運動に対し異常な心血管反応を示す患児において，①運動耐容能を改善させ，運動の安全性と quality of life の向上を目指す，②積極的な社会参加および生産的役割の向上を目指す，③運動習慣の自覚から，将来的な高血圧，糖尿病，高脂血症（脂質異常症）などの危険因子を是正することにある．運動耐容能の評価と運動処方には呼気ガス分析を併用し漸増負荷で行う心肺運動負荷試験( cardiopulmonary exercise testing ; CPX )を用いるのが一般的である．CPX を使用することにより嫌気性代謝域値( anaerobic threshold ; AT )に基づいた安全で適切な運動処方が可能となり，運動耐容能を評価することで心不全の重症度を知ることができる．また，運動療法を含めた治療の効果を判定するために用いられる．前述のガイドラインによると先天性心疾患術後症例の小児では運動療法の有効性について Class II a' とされ，運動耐容能の増加，1 回心拍出量の増加をはじめ種々の改善が認められるが，疾患特異性があるので疾患を考慮に入れ検討すべきと述べている．また，今後の課題として運動を推奨するだけでなく先天性心疾患において許容される運動や禁止すべき運動について十分に考慮することが重要であると結んでいる．今回は CPX で得られる呼気ガス指標( Peak VO<sub>2</sub> , AT , ΔVO<sub>2</sub>/ΔWR , VE vs VCO<sub>2</sub> slope )について解説し，心疾患に対する運動療法について述べる．