

## 第 31 回日本小児循環動態研究会

日 時：平成 23 年 10 月 29 日（土）12 時 55 分～

10 月 30 日（日）13 時 10 分

会 場：財団法人倉敷中央病院 「大原記念ホール」

会 長：新垣 義夫（倉敷中央病院 小児科）

### ■第 I セッション 疾患と心機能

#### ■座長：糸井利幸（京都府立医科大学 発達循環病態学）

#### 1. 門脈－肺静脈シャントを合併した心房内臓錯位症候群（右側相同・無脾症）の 1 例

あいち小児保健医療総合センター 循環器科

安田和志，早野 聡，三井さやか，河井 悟，福見大地，馬場礼三

心房内臓錯位症候群（とくに左側相同・多脾症）に門脈－体循環シャントを合併することは古くから報告があるが，今回我々は門脈－肺静脈シャントの症例を報告する．心房内臓錯位症候群（右側相同・無脾症），両大血管右室起始，肺動脈閉鎖，総肺静脈還流異常の診断で，生後 1 ヶ月に LmBTS 術，1 歳 5 ヶ月で BDG 術，2 歳 11 ヶ月で TCPC 術を施行．4 歳 8 ヶ月の心カテ検査時の造影所見および低酸素血症，高アンモニア血症から門脈－肺静脈シャントを疑い，CT で確定．エコーでは肝内門脈血流が乏しく，門脈低形成とシャントによる血流低下との鑑別困難．1 ヶ月後の心カテ時，大動脈から逆行性に心室－心房－肺静脈－シャント血管へとカテーテルを進めバルーン閉塞試験を行うと，肝静脈楔入圧（推定門脈圧）は上昇せず，低酸素血症は改善．門脈低形成は否定的と判断し，シャント血管結紮術を行った．門脈－肺静脈シャントでは，門脈－体循環シャントと異なり，肺循環障害の原因となる可能性は低い．しかし低酸素血症が残存し，門脈血の一部は肝臓のみならず肺でも処理を受けず大動脈へ流入するため，門脈血が脳をはじめとする各臓器に影響を及ぼす可能性がある．

#### 2. バルーン閉塞試験が術式決定に有用であった 2 症例

<sup>1)</sup> 聖隷浜松病院 小児科，<sup>2)</sup> 同 小児循環器科，<sup>3)</sup> 同 心臓血管外科

大前隆志<sup>1)</sup>，森 善樹<sup>2)</sup>，中畷八隅<sup>2)</sup>，武田 紹<sup>2)</sup>，金子幸栄<sup>2)</sup>，小出昌秋<sup>3)</sup>，渡邊一正<sup>3)</sup>

心カテ検査におけるバルーン閉塞試験が術式決定に有用と考えられた 2 例を経験したので報告する．【症例 1】1 歳 6 か月女児．ファロー四徴症，肺動脈閉鎖，三心房心，左上大静脈遺残，右側大動脈弓，両側 BT シャント術後．左上大静脈が左心房を二分するよう走行し，それが三心房心の左心房内圧差に関与していた．細い Bridging vein を

伴っていたが左上大静脈圧はバルーン閉鎖で 15 から 36mmHg に上昇した。左上大静脈の単純結紮は困難と考えられ、2 歳時、Rastelli 術に加え、左上大静脈も再建した。

【症例 2】5 か月女児。無脾症，単心房，単心室，共通房室弁，肺動脈狭窄，総肺静脈還流異常症，動脈管開存症。肺静脈の還流部位は垂直静脈から無名静脈と直接左側心房の 2 ヶ所であった。垂直静脈にてバルーン閉塞を施行。平均肺動脈圧は 13mmHg から 22mmHg に，閉塞近位部の肺静脈圧も 8mmHg から 17mmHg と上昇。垂直静脈の単純結紮は困難と考えられ，Bi-directional Glenn 術に加え，総肺静脈還流異常の修復も同時に施行した。

### 3. 孤立性右室低形成の一例

倉敷中央病院 小児科

荻野佳代，濱田太立，宮下徳久，大久保沙紀，向井丈雄，林 知宏，脇 研自，新垣義夫

【症例】在胎 38 週 5 日，出生体重 2,948 g，身長 50 cm で出生。日齢 2 にスクリーニングの SpO<sub>2</sub> 測定を施行したところ 79% と低値であったため当科に紹介された。経胸壁心エコーでは，右室の低形成を認め，三尖弁輪径 60% of Normal，肺動脈弁輪径 50% of Normal，右室流入血流速度波形で A 波の増高を認めた。三尖弁，肺動脈弁での血流の加速は認めなかった。心房間での右左シャントを認めた。100%酸素投与にて SpO<sub>2</sub> 92% まで上昇し，肺動脈弁 VTI の増加，心房間での左右シャントの増加を認めた。【考察】右室が形態的に小さいことにより十分な拡張能が得られず，右室流入血液量が少ないことで心房間レベルでの右左シャントを生じるものと考えられた。酸素投与により，肺血管抵抗が低下し肺血流量の増加が得られると推察する。

### 4. 筋ジストロフィー，DCM 罹患児における Tei index の偽正常化

久留米大学 小児科

吉本裕良，工藤嘉公，家村素史，須田憲治

症例は筋ジストロフィーにて当科フォロー中の 14 歳男児。咳嗽，呼吸困難，下腿浮腫を主訴に当科来院し，筋ジストロフィーに伴う DCM と診断。以後入院加療中である。入院時 BNP は 1226pg/ml，心エコーでは LVDd 73.2 (mm)，EF 6.4%，心室形態に依存しない心機能指標として Tei index (LV) 0.65 (ICT 92.4 ms, ET 203.3 ms, IRT 77.6 ms)，S/D ratio 1.6，E/e' 16，と心機能の低下を認めた。DoB，ミルリノンによる心不全治療を開始し，入院中 β ブロッカー，ARB，利尿薬内服導入。BNP は 642.6pg/ml まで改善認めた。エコー上は LVDd 66.3 (mm)，EF 10.3% と心機能はほぼ著変認めなかったにも関わらず Tei index 0.33 (ICT 51.8 ms, ET 221.8 ms, IRT 33.3 ms) と正常化した。E/e' 14，S/D ratio は 1.43，と依然高値であり Tei index との解離を認めた。重度の心不全例では Tei index は偽正常化を示す可能性があるが S/D ratio はそういった変化を認めない。

## 5. 成人期に達したフォンタン術後内臓錯位症候群症例の現状

<sup>1)</sup> 福岡市立こども病院 循環器科, <sup>2)</sup> 同 新生児循環器科, <sup>3)</sup> 同 心臓外科  
中村 真<sup>1)</sup>, 石川司朗<sup>1)</sup>, 石川友一<sup>1)</sup>, 牛ノ濱大也<sup>1)</sup>, 佐川浩一<sup>1)</sup>, 総崎直樹<sup>2)</sup>,  
角 秀秋<sup>3)</sup>

目的：成人期フォンタン術後内臓錯位症候群の現状を把握すること。方法：成人期（20歳以上）内臓錯位症候群 33 例（死亡 2 例）の NYHA クラス分類，就学就職婚姻状況，心カテ検査：中心静脈圧，心係数，肺血管抵抗，UCG：駆出率，TEI，負荷試験：peak VO<sub>2</sub>，BNP 値，SpO<sub>2</sub> の経年変化，肝機能：AST，ALT，T.B.，γ-GTP，総胆汁酸，P-III-P，4 型コラーゲン，ヒアルロン酸，合併症；不整脈，肺動静脈瘻，死亡例，内服状況を調べた。結果：NYHA I =80%，full time/ 学生 / 婚姻 =55/24/9%，CVP/CI/RpI=10mmHg/2.8L/分 /m<sup>2</sup>/1.3u/u/m<sup>2</sup>，EF/TEI=57%/0.51，peak VO<sub>2</sub>：M/F=75/72%ofN，BNP=47pg/ml，SpO<sub>2</sub>：全経過で概ね 90% 以上，AST/ALT/TB/γGTP/=26/23/1.2/71，総胆汁酸/P-III-P/コラーゲン 4 型/ヒアルロン酸 =11/0.60/176/39，不整脈/肺動静脈瘻=3/4 例，死亡原因：肺出血と低酸素血症，Warfarin/ASA 使用率=90/72%。総括：概ね満足いく日常生活を送っているが，合併症（不整脈，低酸素血症，感染症など）に注意した管理を要する。

■第Ⅱセッション 会長要望演題：右心不全

■座長：脇 研自（倉敷中央病院 小児科）

## 6. Down 症候群に合併した完全型房室中隔欠損症の予後 —二心室修復群と単心室修復群—

<sup>1)</sup> 福岡市立こども病院 循環器科, <sup>2)</sup> 同 新生児循環器科  
兒玉祥彦<sup>1)</sup>, 中村 真<sup>1)</sup>, 石川友一<sup>1)</sup>, 牛ノ濱大也<sup>1)</sup>, 佐川浩一<sup>1)</sup>, 石川司朗<sup>1)</sup>,  
森鼻栄治<sup>2)</sup>, 総崎直樹<sup>2)</sup>

Down 症候群の完全型房室中隔欠損症例は心室バランスや肺血管抵抗などから二心室修復適応群（DB）とフォンタン術適応群（DF）に二分される。今回，当院で経験した DB 群 55 例と DF 群 7 例の遠隔成績を検討した。表示（DB 群/DF 群：値は中央値）。検討時年齢：10/9 歳，20 年生存率：89/86%，死亡者数：6/1（根治術前 2/1 例），心内修復到達率：89/86%，心内修復後の再手術：2（4 件）/0 例，NYHA-I：45/6，-II：3/0，-III：1/0，体心室 EF（術前→術後）：81→75/76→62%，房室弁逆流（術前→術後）1 度：15→25/2→4 例，同 2 度：8→8/1→0 例，BNP：16.5/8.5pg/mL，検討時服薬：5 例（3；ACEI/ARB/2；抗 PH 薬）/6 例（抗凝固+抗血小板+ACEI/ARB）。両群とも良好な遠隔成績で，成人する症例の増加が予想される。注意深い経過観察の継続と適切な医療介入が望まれる。

## 7. 換気不全による高 CO<sub>2</sub>血症に対して BiPAP が有効であった単心室血行動態の二症例

国立循環器病研究センター 小児循環器科

藤本一途, 大内秀雄, 宮崎 文, 山田 修

【背景】近年 BiPAP (Bilevel Positive Airway Pressure) は換気不全に対し有用だが, 単心室血行動態 (UVR) での有用性は不明である. 今回換気不全を伴う UVR に対して BiPAP が有効な二例を経験したので報告する. 【症例 1】20 歳, 男性. 診断は TA, VSD, PS, Glenn 術後, 側湾症. 高 CO<sub>2</sub>血症 (120mmHg) を認め BiPAP を導入し 50mmHg に低下. 【症例 2】24 歳, 男性. 診断は MA, PA, Fontan, TVR 術後, 両側横隔神経麻痺. 高 CO<sub>2</sub>血症 (140mmHg) に対して, BiPAP (ASV) 導入し 60mmHg に低下した. 【結語】高 CO<sub>2</sub>血症を伴う換気不全を合併した UVR に対して BiPAP は新たな治療の選択肢となりうる.

## 8. 遠隔期 Fontan 循環不全に陽陰圧体外式人工呼吸 (BCV) が有効であった成人例

大阪厚生年金病院 小児科

長浦加奈子, 泉井雅史, 佐野哲也, 辻田麻由子, 山崎 環, 大河内謙太郎,

楠 朋子, 遠藤健次, 武井安津子, 東口卓史, 中野由佳子, 谷口 明, 田川哲三

症例は右胸心, 多脾症候群, 右室型単心室の 30 歳男性. 3 歳時に TCPC 手術, 15 歳時に肝静脈-左房間瘻の結紮術を施行された. 異常瘻孔残存, 心房間右左短絡による低酸素血症 (SaO<sub>2</sub> 85%), 高度心室機能低下 (EF=35%) の合併症により NYHA II 度であった. 2011 年 4 月より左心不全症状が出現し当科入院となり水分制限, 利尿薬, 経口強心薬に加えて BCV による換気補助を行った. BCV は -15mmHg の Continuous Mode を 1 日 3 回 20 分間施行した. BCV 使用直後は酸素飽和度は 2.2% 上昇し, 平均血圧は 2.6% の上昇を認め, BCV 使用中は HR は 1.2% 低下した. 呼吸困難感も BCV 使用後で著しく改善し BCV 開始後 16 日目に軽快退院となった. BCV は術後急性期だけでなく, 遠隔期の Fontan 循環不全にも効果が期待できる.

## 9. 1+1/2 repair の適応と意義—当院における中期遠隔成績の検討—

岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科

笠原真悟, 小林純子, 川畑拓也, 黒子洋介, 立石篤史, 藤田康文, 高垣昌巳,

新井禎彦, 佐野俊二

【背景】右室低形成や右室機能低下を認める疾患においては当院では 1+1/2 repair を積極的に選択している. 今回我々は, 当院での 1+1/2 repair の中期遠隔成績を検討し, 適応と意義について考察した. 【対象】1993 年 4 月から 2010 年 12 月までの 1+1/2 repair の 13 例. 【結果】Ebstein 奇形 6 例, PA/IVS 5 例, L-TGA 1 例, Isolated ventricular inversion 1 例. 年齢は 0.9-12.3 (中央値 3.8) 歳で, 術後観察期間は 0.7-14.3 (中央値 6.6) 年であった. 術後死亡なく, 不整脈や肝機能障害, タンパク漏出清胃腸症 (PLE)

も認めなかった。術後 CVP 6-12 (中央値 8) mmHg, BNP 5-248 (中央値 34 pg/ml) で経過した。【結語】当院における 1+1/2 repair の治療は、概ね良好であった。1+1/2 repair は両心室治療の不可能な右室低形成や右室機能低下を認める症例について、Fontan 手術以外の治療選択肢となりうると考えられた。

## 10. 右心系の循環効率が Fontan 循環へ与える影響

<sup>1)</sup> 北里大学医学部 小児科, <sup>2)</sup> 北里大学 心臓血管外科

本田 崇<sup>1)</sup>, 板谷慶一<sup>2)</sup>, 中畑弥生<sup>1)</sup>, 木村純人<sup>1)</sup>, 安藤 寿<sup>1)</sup>, 高梨 学<sup>1)</sup>, 宮地 鑑<sup>2)</sup>, 石井正浩<sup>1)</sup>

【背景】Fontan 循環の右心系の循環効率を反映する、吻合部位でのエネルギー損失 (energy loss : EL) を実測し、循環動態に与える影響を明らかにする。【方法】Fontan 術後 1 年の 9 症例で、上下大静脈、両側肺動脈で圧・流速を同時計測し EL を算出し、既知の心機能と比較した。【結果】等容性収縮期 max dpdt (Sdpdt) と有意相関を示した ( $r=0.83$ ) が、駆出率 (EF) とは相関せず ( $r=0.47$ )、EL が高ければ後負荷が増大すると考えられた。一方、時定数  $\tau$  ( $r=0.76$ )、Tei index ( $r=0.71$ ) と有意に相関し、等容性拡張期 max -dpdt (Ddpdt) との相関は低い ( $r=-0.58$ ) が、Ddpdt/Sdpdt ( $r=0.89$ ) とは強く相関し、EL が高ければ拡張性心不全をきたすことが示唆された。【結語】EL が高い症例では後負荷が増大し、術後早期に拡張性心不全に至ると考えられた。

## 教育講演 フォンタン循環とメタボリック

国立循環器病研究センター 小児循環器科

大内秀雄

座長：石川司朗 (福岡市立こども病院 循環器科)

心不全は心機能低下を基に、血行動態異常、運動能異常、不整脈を伴う一連の症候群であるが、最近の概念では、これらの特色に加え神経体液性因子、免疫、酸化ストレス、代謝そして栄養異常等の全身臓器の機能異常を併せ持つ複雑な病態である。今回のテーマは、我々が以前から注目している栄養代謝関連異常について概説する。その中でも、耐糖能異常は心不全の重症度や病態と深く関わりをもち、心不全の病態把握や管理治療に有用な情報を提供することが示唆される。フォンタン循環は特異な血行動態を有する心不全病態であり、心血行動態異常を超えた糖脂質代謝の側面からこの特異な病態を考察したい。

■ 第Ⅲセッション 心機能・弁

■ 座長：瀧聞浄宏 (長野県立こども病院 循環器科)

## 11. 3次元心エコーで同定された三尖弁逆流口の局在部位とそれに対応する2次元心

## エコーでの三尖弁逆流ジェットに関する検討

<sup>1)</sup> 秋田大学医学部附属病院 小児科, <sup>2)</sup> 秋田大学大学院医学系研究科 機能展開  
医学系小児科学

豊野学朋<sup>1)</sup>, 小山田遵<sup>2)</sup>, 島田俊亮<sup>1)</sup>, 岡崎三枝子<sup>1)</sup>, 高橋 勉<sup>1, 2)</sup>

【目的】カラードプラー3次元心エコー(3DE)で三尖弁逆流(TR)口の部位を同定し, 各TR口部位とカラードプラー2次元心エコー(2DE)でのTRジェットの方向との関連を検討すること. 【対象・方法】2DEで中等度以上の機能的TRを有し, 同時に3DEで評価された32例. TR口は三尖弁をen face像で観察することにより部位を同定した. TRジェットの方向は心尖部4腔断面像と傍胸骨長軸像にて評価した. 【結果】TR口を同定できたのは5例(16%)であった. TR口は後尖・中隔尖間3, 中心部2, 前尖・中隔尖間1, 前尖・後尖間1の計7か所であった. 中隔尖・後尖間のTR口からは心尖部4腔断面像で内側方向, 傍胸骨長軸像で後方向のジェットが全例で認められた. 中心部と前尖・中隔尖間のTR口からは4腔断面像で中心方向, 長軸像で後方向のジェットが認められた. 前尖・後尖間のTR口からは4腔断面像で外側方向, 長軸像で前方向のジェットが認められた. 【結論】2DEで中等度以上の機能的TRを認めた例の16%で3DEによるTR口の部位同定が可能であった. 3DEで同定されたTR口には各々に対応する逆流ジェット方向が認められた.

## 12. Insight into Dynamic Three-dimensional Mitral Valve Geometry and Annular Function in Normal Children, Adolescents and Young Adults: A Novel Methodology by Three-dimensional Echocardiography and Computerized Reconstruction

<sup>1)</sup> Division of Pediatric Cardiology, Stollery Children's Hospital, University of Alberta, Canada, <sup>2)</sup> 榊原記念病院 循環器小児科, <sup>3)</sup> 順天堂大学小児科

稲毛章郎<sup>1,2)</sup>, 高橋 健<sup>1,3)</sup>, Jeffrey F. Smallhorn<sup>1)</sup>

Objectives: The purpose of this study was to demonstrate the dynamic relationship between the annulus, leaflets and papillary muscles (PMs) to the mitral annular function throughout the cardiac cycle. Methods: We took apical left ventricular imaging with real-time three-dimensional echocardiography and measured the mitral annular area, bending angle and height, and anterolateral and posteromedial PM angle for 40 healthy volunteers, mean age of 15.7 (3.4 - 38.4) years, using prototype (TomTec Inc.) and our customized software. Results: There was a strong correlation between annular bending angle and height during all phases of the cardiac cycle (range of P values 0.007 to < 0.001). At mid-systole and late-diastole there was no correlation between the PM angle and the bending angle, with a weak correlation at late systole (P = 0.04). Conclusion: The PMs maintain a

constant angle with the mitral annular throughout the cardiac cycle.

### 13. Severe truncal valve stenosis が疑われる総動脈幹症例に対する手術適応判断～肺動脈絞扼術先行後の Gorlin の式を用いた狭窄評価の試み

<sup>1)</sup> 榊原記念病院 小児循環器科, <sup>2)</sup> 同 小児循環器外科

上田知実<sup>1)</sup>, 朴 仁三<sup>1)</sup>, 嘉川忠博<sup>1)</sup>, 水上愛弓<sup>1)</sup>, 稲毛章郎<sup>1)</sup>, 佐藤潤一郎<sup>1)</sup>, 倉信裕樹<sup>1)</sup>, 高橋幸宏<sup>2)</sup>

【背景】総動脈幹症 (TAC) において総動脈幹弁の重度狭窄は比較的稀で 5%程度とされている. また 1) 弁を肺, 体両血流が通過する特殊な血行動態を持つ 2) 狭窄合併例で冠血流低下による心室機能低下を生じる 3) 2DE での CW による圧差はカテーテルの peak-peak 圧差と比し必ず大きくなるため簡易ベルヌーイ式を用いた収縮期最大圧較差では評価困難である. 【方法】推定収縮期最大圧較差が 60mmHg 以上, 中等度逆流を呈する TAC (I) 2 例 (男女 1 例, 弁輪径 11.2, 12.8mm) に対し, 1) day18, 20 に肺動脈絞扼術 (PAB) を施行. 2) day28, 43 に心臓カテーテルより得た肺血流+体血流を systolic flow として Gorlin の式より推定弁口面積を算定した. 【結果】推定弁口面積係数は 1.7cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>, 2.9cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>であり狭窄は軽度, 正常と判断. 左室-大動脈同時圧差は 40, 20mmHg であった. 両症例ともに後日 Rastelli 手術を施行. 術後圧較差は 5, 10mmHg, 逆流 II°で経過している. 【考察】重度狭窄が疑われる症例に先行的 PAB 後弁口面積評価を行い治療方針決定の一助となった.

### 14. 心臓 MRI, 経食道エコー, 心臓カテーテル検査を併用した大動脈弁逆流に対する手術適応の検討

静岡県立こども病院 循環器科

伊吹圭二郎, 宮越千智, 加藤温子, 浅沼賀洋, 佐藤慶介, 戸田孝子, 芳本 潤, 金 成海, 満下紀恵, 新居正基, 田中靖彦, 小野安生

小児患者において, 大動脈弁逆流症例に対する外科的治療の適応には一定の見解がなく, 治療方針も年齢や体格, 弁形態などにより異なる. 今回心臓 MRI (CMR), 経食道エコー (TEE), 心臓カテーテル検査を同時期に行い治療方針を決定した 6 症例について検討した. 対象年齢 6 歳 8 ヶ月~19 歳 0 ヶ月, 2 例が未手術, 2 例が新生児期バルーン拡大術後, 他は Jatene 術後, Ross 術後例であった. 6 例中 4 例は経過観察, 2 例が手術適応となり, うち 1 例は TEE による評価から再弁形成, 1 例は大動脈弁置換の方針となった. 今回の検討における手術適応の基準は, AR fraction 30%以上, かつ, LVEDVi または EF 増悪傾向の把握であった. また, 心臓カテーテル検査と CMR のデータの間で解離を認めるものがあり, 介入の術式とタイミング決定するためには, 複数のモダリティを組み合わせ包括的に評価することが有用と思われた.

### 15. 小児大動脈弁狭窄症の重症度評価で見られる侵襲的評価法と非侵襲的評価法間

## の解離～圧回復による補正は必要か～

北海道大学病院 小児科

山澤弘州, 上野倫彦, 武田充人, 武井黄太, 古川卓朗, 佐々木理

【背景】心臓カテーテル検査による peak to peak 圧較差は心臓超音波検査による圧較差に対応しない。【目的】互いに対応する心臓カテーテル検査 (cath) と心臓超音波検査 (echo) の指標で比較検討する。【方法】大動脈弁狭窄症 13 例 (年齢  $12.8 \pm 6.4$  年: 平均  $\pm$  SD) の瞬間最大圧較差 (peak PG), 平均圧較差 (mean PG), 有効弁口面積 (AVA) を比較検討した。【結果】  $\text{peak PG (echo)} = 1.23 \times \text{peak PG (cath)} - 2.27$  ( $r^2=0.71$ ),  $\text{mean PG (echo)} = 1.15 \times \text{mean PG (cath)} + 0.63$  ( $r^2=0.96$ ),  $\text{AVA (cath)} = 1.29 \times \text{AVA (echo)} - 0.04$  ( $r^2=0.62$ ) とカテーテル, 超音波検査間で解離を認めた。解離を圧回復で補正した場合, 相関は減弱した。【結論】解離を認識しての結果解釈が重要で, 圧回復による補正は成人の様に有用とは言い難い。

## 16. トルバプタンの小児への使用経験

千葉県循環器病センター 小児科・成人先天性心疾患診療部

堀端洋子, 村上智明, 森本康子, 森島宏子, 立野 滋, 川副泰隆, 丹羽公一郎  
拘束型心筋症で心移植待機中の 6 歳男児。胃腸炎を契機に胸水貯留が出現した。フロセミド持続静注 0.1 から 0.3 mg/kg/h まで漸増も反応なく, 体重および胸水が徐々に増加したため, トルバプタン 2 mg (0.17 mg/kg/日) から開始した。開始日より尿量は増加し, フロセミドを漸減した。血清 Na 濃度は 24 時間で 121 mEq/L から 127 mEq/L へと上昇した。血清 Na 濃度の急激な上昇がないことを確認し, トルバプタンを 5 mg (0.42 mg/kg/日) まで漸増した。6 週間の投与で体重は 12.35 kg から 11.3 kg へ減少し, 胸部レントゲン上胸水は概ね消失した。血清 Na 濃度は 130 mEq/L 前後で推移した。トルバプタンは新しい心不全治療薬であり, 小児への使用報告はまだない。使用上の注意点, 小児用量について症例を通して検討する。

■第IVセッション 心機能・液性調節

■座長: 豊野学朋 (秋田大学 小児科)

## 17. アンジオテンシン変換酵素阻害薬による抗利尿ホルモン不適切分泌症候群の一例

千葉県循環器病センター

村上智明, 堀端洋子, 森本康子, 立野 滋, 川副泰隆, 丹羽公一郎

症例は 6 歳男児。拘束型心筋症の診断で心臓移植待機中であった。感染をきっかけに鬱血が増悪し右胸水貯留を認めたためトルバプタンを投与し改善。抗利尿ホルモン (ADH) 分泌を抑制する目的でシラザプリルを開始したところ胸水が再貯留し, 著明な腹水貯留を認めた。トルバプタン増量にも無反応であった。心機能の変動と無関係で



あることおよびシラザプリル開始より鬱血の増悪が再燃したことからシラザプリルによる ADH 不適切分泌症候群 (SIADH) を疑いシラザプリル投与を中止したところ利尿が増加し徐々に鬱血は改善した. アンジオテンシン変換酵素阻害薬による SIADH はエナラプリル・リシノプリルに関しては drug information に記載されているが実際にはあまり知られていない副作用であり特に心不全に対して投与している場合には心不全の増悪との鑑別が困難であるため注意が必要である.

## 18. ToF 根治術後の難治性胸水に対し tolvaptan を使用し軽快を得た 2 歳女児の検討

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

栗嶋クララ, 先崎秀明, 増谷 聡, 齋木宏文, 中川 良

(はじめに) tolvaptan の小児に対する使用の報告は無く貴重な経験と考え報告する. (症例) 2 歳女児. 生下時に ToF と診断され生後 6 カ月で ICR 施行された. 術後, 乳糜胸水に難渋し, MCT ミルクの使用, 胸管結紮術, SVC 閉塞もあったため SVC ステント留置などを行ったが効果無く, ラシックス大量内服にてバランスのとれた状態となっていた. その後も僅かな水分バランスの変化や離乳食の開始に伴い, 胸水の貯留を来し入退院を繰り返していた. tolvaptan を 0.05mg/kg/day より開始, 循環動態に注意しながら徐々に増量し, 2mg/kg/day まで増量したところで胸水の消失を得た. その後は胸水の出現なく経過良好である. (考察) tolvaptan を使用し乳糜胸水のコントロールが可能となった. 血清 Na の高値を認めず, 循環動態に悪影響与えずに除水が可能であった.

## 19. Norwood 手術 (N 術) 後早期よりアンジオテンシン変換酵素阻害薬 (ACEI) を導入した左心低形成症候群 (HLHS) の 2 例

<sup>1)</sup> 北海道大学病院 小児科, <sup>2)</sup> 同 循環器外科

上野倫彦 <sup>1)</sup>, 武田充人 <sup>1)</sup>, 山澤弘州 <sup>1)</sup>, 武井黄太 <sup>1)</sup>, 古川卓朗 <sup>1)</sup>, 佐々木理 <sup>1)</sup>, 橘 剛 <sup>2)</sup>, 夷岡徳彦 <sup>2)</sup>

【背景】当院の HLHS に対する治療戦略は生後早期の両側肺動脈絞扼術 (bilPAB), 1 ヶ月頃の N 術, 3 ヶ月以降の両方向性グレン術 (BDG) を原則としているが, 心不全管理に苦慮することが多い. 今回 N 術後に ACEI を導入して良好な経過を得た 2 例を経験したので報告する. 【症例】症例 1 は 4 生日に bilPAB, 18 生日に N 術を施行した. ミルク増量に伴い努力呼吸悪化, BNP 2,326pg/ml, 右室の動きも不良であり cilazapril を導入 (0.04mg/kg/day), その後 BNP は低下し体重増加も得られ 73 生日に BDG を施行, 経過順調で TPCP 待機中である. 症例 2 は 6 生日に bilPAB, 30 生日に N 術を施行. 術後努力呼吸, 中等度三尖弁閉鎖不全 (TR) を認め, BNP 2,322pg/ml と高値のため cilazapril を導入 (0.04mg/kg/day) した. 以後 BNP は低下, TR も軽度となり 100 生日に BDG を施行, 順調に経過している. 【まとめ】HLHS に対して N 術後早期からの ACEI 導入は, 心保護の観点からも積極的に検討すべきである. 一方で乏尿, 低

血圧や低酸素血症を助長する可能性もあり，導入の適応や時期，投与量に留意が必要と思われる。

## 20. 先天性心疾患患者におけるビタミンD動態と副甲状腺機能について

東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科

泉 岳，稲井 慶，島田衣里子，園田幸司，安孫子雅之，朝貝省史，清水美妃子，篠原徳子，石井徹子，富松宏文，中西敏雄

【目的】近年，ビタミンD欠乏がRAA系を介して慢性心不全進行に関連しており，肝でのビタミンD活性化に関わるPTHが心不全病勢マーカーとして有用であることが報告されている．今回我々は先天性心疾患患者におけるビタミンDおよび副甲状腺機能と心不全の関係について検討した．【対象と方法】当科通院中の先天性心疾患患者31名(NYHAⅠ7名，Ⅱ17名，Ⅲ7名)．ビタミンD<sub>3</sub>およびPTHとNYHA，CTR，BNP，SpO<sub>2</sub>などの臨床データとの関連性を検討した．【結果】PTH(平均108pg/ml)はビタミンD<sub>3</sub>(平均15.9ng/ml)と負の相関を示した．また，PTHはNYHA(P=0.003)，BNP(p=0.003)，CTR(P=0.001)と正の相関を示し，SpO<sub>2</sub>(P=0.003)とは負の相関を示した．【結語】血清ビタミンDとPTHは先天性心疾患患者においても，心不全の病勢を反映する指標となる可能性がある．

## 21. 先天性心疾患患者における血清cTnT値の臨床的意義

東京女子医科大学 循環器小児科

安孫子雅之，稲井 慶，泉 岳，朝貝省史，園田幸司，島田衣里子，篠原徳子，富松宏文，中西敏雄

近年，トロポニンT(以下cTnT)が慢性心不全の重症度や予後と関連するといわれている．今回，我々は先天性心疾患患者でcTnTと心不全の重症度，予後との関連について検討した．対象は当科通院中の先天性心疾患患者31名(男性16名，女性15名，NYHAⅠ7名，Ⅱ17名，Ⅲ7名)でcTnTと心胸郭比(CTR)，BNP，eGFR，Cre，CK，NYHA，SpO<sub>2</sub>，入院日数，心エコー図所見(主心室の短縮率，拡張末期径，E/e')について検討した．cTnTとBNPの間には正の相関関係が認められた．またcTnTのcut off値を0.008ng/mlとするとcut off値を超える群でBNP，eGFR，Cre，入院日数が有意差を持って高値を示した．先天性心疾患患者でもcTnTは心不全の重症度，予後を予測するマーカーとなりうる可能性が示唆され，文献的考察を加え報告する．

■第Vセッション 心機能・新生児

■座長：石井正浩(北里大学 小児科)

## 22. 早期新生児期における3-Dエコーによる評価

岐阜県総合医療センター 新生児内科

長澤宏幸

近年 3-D エコーは小児においても心容積の測定に用いられるようになってきている。しかし、早期新生児期においてはその報告はほとんどない。今回、3-D エコーを用いて早期新生児期の左室容積を測定したので報告する。対象は、先天精神疾患を有しない新生児 255 例（男児 128 例，女児 127 例）である。測定は Philips 社製の iE33 を用い、解析は同社の Q-LAB を使用した。PDA の自然閉鎖を確認した児において、体重で除した拡張末期容積（EDV）は、平均で 2.136 mL/kg（男児），2.102 mL/kg（女児）。収縮末期容積（ESV）は、平均で 0.900 mL/kg（男児）and 0.903 mL/kg（女児）であった。これらから求めた心拍出量（SV）は 1.236 mL/kg（男児）and 1.199 mL/kg（女児）であった。EDV, SV において男女に有意差が認められたが、ESV には有意差がなかった。EDV から推定した LVDd における男女差は 0.10mm であった。2D エコー検査で 1 歳以上の児には LVDd に性差があると報告したが、今回の検討で全年齢を通して LVDd に性差があることが判明した。

### 23. 新生児における左室拡張と肺高血圧との関連

倉敷中央病院 小児科

林 知宏，濱田太立，宮下徳久，大久保沙紀，羽山陽介，向井丈雄，荻野佳代，脇 研自，新垣義夫

【目的】出生直後の新生児の生理的肺高血圧と左室の拡張能との関連を検討する。【対象】正期産・正規出生体重児 18 例【方法】肺高血圧の指標として AcT/ET，左室全体の拡張能の指標として左室流入血流 E/A，2D speckle tracking 法を用いて peak radial strain rate, peak global strain rate, peak untwisting rate をそれぞれ日齢 0, 3 で測定した。【結果】日齢 0 から 3 にかけて AcT/ET, 及び E/A は有意に上昇を認めた。peak radial strain rate は前壁・側壁領域で上昇傾向にあった。global strain rate 及び peak untwisting rate については、ばらつきが多く一定の傾向は認められなかった。日齢 0 に AcT/ET<0.3 であった 10 例においても同様の傾向を認めた。【考察】生理的肺高血圧の改善と共に、E/A は上昇したが、左室前壁・側壁の拡張能の改善が影響している可能性が示唆された。長軸方向の strain rate・untwisting は拡張能改善に影響しなかった。

### 24. 極低出生体重児の両心室の拡張能と左心拍出量の関係について

名古屋第二赤十字病院 小児科

横山岳彦，家田大輔，山下裕子，圓若かおり，廣岡孝子，村松幹司，田中太平，岩佐充二

拡張能は心拍出量に影響を与えている。今回我々は、極低出生体重児において左室心拍出量と各心室の拡張能の指標について検討したので報告する。対象は当院 NICU に入院した 1500g 未満の極低出生体重児。AFD でカテコラミンを使用しなかった 14 例に、

生後 12 時間, 24 時間, 48 時間, 96 時間と心臓超音波検査を施行した. 血流ドップラー法により左心拍出量, 右室流入血流速度と左室流入血流速度および, 組織ドップラー法により三尖弁輪移動速度, 僧帽弁輪移動速度を測定した. また, 両心室の E/E'を求めた. 拡張早期右室流入血流速度および, 拡張早期左室流入血流速度は心拍出量と有意な相関関係を示した. 左心系の E/E'は左心拍出量と相関する傾向を示したが, 右心系の E/E'は左心拍出量と相関関係を示さなかった. 極低出生体重児においても拡張早期流入血流は左心拍出量に影響を与えていると考えられた.

## 25. 極低出生体重児における出生後の心臓超音波検査法による Ea, Ees の推移

名古屋第二赤十字病院 小児科

横山岳彦, 家田大輔, 山下裕子, 圓若かおり, 廣岡孝子, 村松幹司, 田中太平, 岩佐充二

これまで我々は極低出生体重児において WS および mVcfc による心機能の推移について検討を重ねてきた. 今回我々は Tanoue らが報告した心臓超音波検査による近似的 Ea, Ees 測定法で, 同様に左心機能について検討したので報告する. 対象は当院 NICU に入院した 1,500g 未満の極低出生体重児. AFD でカテコラミンを使用しなかった 14 例に, 生後 12 時間, 24 時間, 48 時間, 96 時間と心臓超音波検査を施行した. Ees は 12 時間, 24 時間は低値であったが, 48 時間, 96 時間は有意に上昇した. Ea は 24 時間で低値を取ったが前後の値との間に有意差を認めなかった. Ees が 48 時間を過ぎてから上昇していることから, 収縮能の改善が得られている事が示された. 非侵襲的に, Ea, Ees を測定することができるこの方法は, 生後早期の新生児の心機能計測にも有用であると考えられた.

## 26. 新生児早期から経時的にフォローし, 自然経過で縮窄部の拡大をみた単純型大動脈縮窄症の 3 例

倉敷中央病院 小児科

林 知宏, 濱田太立, 宮下徳久, 大久保沙紀, 羽山陽介, 向井丈雄, 荻野佳代, 脇 研自, 新垣義夫

新生児早期に単純型大動脈縮窄症と診断後, 自然経過で縮窄部径が拡大した 3 例を経験したため報告する. 【症例 1】在胎 39 週, 1,786g で出生. 出生時の distal arch 径 2.1mm と細く, 3DCT で同部位の管状狭窄を認めた. 自然経過で日齢 7 に縮窄部 3.3mm に拡大し, 日齢 27 に PDA 閉鎖したが, 縮窄部 3.3mm と縮小せず, 循環不全も呈さなかった. 【症例 2】在胎 35 週, 1,796g で出生. 症例 1 と同様な経過で, 出生時 distal arch 径 2.4mm から日齢 6 に 3.6mm まで拡大. PDA 縮小後も縮窄部径は縮小せず, 循環不全も認めなかった. 【症例 3】在胎 33 週, 1424g で出生. 日齢 12 に心雑音に気づかれ, isthmus 径 2.6mm, 流速 3.1m/s であった. PDA は既に閉鎖しており, 循環不全徴候は認めなかった. 日齢 31 に 3.4mm まで自然に拡大, 流速 2.1m/s. 生後 3 ヶ月時に心

カテ施行し、ascAo-desAo 間で圧較差は認めなかった。【まとめ】出生後の心拍出量増加が縮窄部径の拡大に寄与した可能性がある。

## ■第VIセッション 心機能・心室

座長：須田憲治（久留米大学附属病院 小児科）

### 27. ペースメーカー植え込み後の心機能低下に対する EPS と心エコー検査の同時施行によるペースメーカー変更の試み

福岡市立こども病院・感染症センター 循環器科

都築慶光，牛ノ濱大也，石川友一，中村 真，佐川浩一，石川司朗

両側の重複房室弁孔・冠静脈洞低形成を合併した完全房室中隔欠損症の8歳女児。心内修復術（6m），術後完全房室ブロックに対するペースメーカー植え込み（8m；右室外膜リード-VVI）後の徐々に進行する心機能低下に対して，今回，EPS（心内膜刺激）と心エコー検査（2D strain 解析）の同時施行によるPM設定とリード装着部位の適正化を試みた。心房センス・左室心尖部刺激と心房センス・両心室刺激の間にQRS幅や左室壁収縮同期性などに有意な相違を認めなかったため，左心耳と左室心尖部リードによるDDDに変更した。心外膜刺激であるDDDでは心内膜刺激ほどのQRS時間の短縮は得られなかったが，QRS波形はLBBBからRBBBに，心エコー検査ではEFと左室壁収縮同期性の改善が確認された。体格・年齢などの制約から，両心室ペーシングが選択しにくい症例に対して今回の試みは有効と考えられる。

### 28. 2D Speckle tracking imaging を用いた Fontan 手術後の三尖弁閉鎖症における局所壁運動解析

長野県立こども病院 循環器小児科

小田中豊，瀧聞浄宏，安河内聡，田澤星一，赤澤陽平，森 啓光，渡辺重朗

【目的】三尖弁閉鎖症 Fontan 手術後の左心室の局所収縮能を検討すること。【対照と方法】三尖弁閉鎖症 Fontan 手術後7人（A群）と正常例9人（B群）を対象とした。解析は，GE社製vivid7，vividE9を使用し，左室単軸断面（心尖部レベル，僧帽弁レベル，乳頭筋レベル）と心尖部四腔断面，二腔断面を記録しEchoPac PCを用いて2DST法によりそれぞれのRS，CS，LSを求め，平均のpeak strainを求めた。【結果】A群は，B群に比べ有意にLS，CSにおいて低値を示していた。心尖部，僧帽弁，乳頭筋レベルのストレインは，A群はとくに乳頭筋レベルにおいてLS，CSの低下を認めた。【考察】Fontan手術後の三尖弁閉鎖症の左室では，心筋走行方向の収縮能低下があることが示唆される。

### 29. 右室ペーシング刺激による左室局所心筋仕事量の変化

静岡県立こども病院 循環器科

宮越千智, 新居正基, 加藤温子, 伊吹圭二郎, 浅沼賀洋, 戸田孝子, 芳本 潤,  
金 成海, 満下紀恵, 小野安生

【背景】心臓再同期療法 (CRT) は, 薬剤では治療困難な慢性心不全に対する治療法として期待され, 心電図や心エコーによる dyssynchrony の評価が行われているが, 心室圧や心筋仕事量を含めた検討は未だ報告がない. 【目的】右室ペーシング前後による左室仕事様式の変化を検討. 【方法】アブレーション治療直後の3症例を対象に, 左室圧測定と心エコー (左室短軸像, 四腔像) を同時に施行. 左室を回転楕円体に近似し, 平均応力 $\cdot$ ln (1/壁厚) 関係から局所心筋仕事量 (RW) を推定し, 中隔 (S), 前壁 (A), 後壁 (P), 側壁 (L) の各部位において右房 (AP) / 右室ペーシング時 (VP) で RW を比較. また各部位の circumferential/radial strain が peak となる時間差 ( $\Delta t_c/\Delta t_r$ ) を測定. 【結果】以下, 各部位の RW ( $mJ/cm^3$ ),  $\Delta t_c$ ,  $\Delta t_r$  (ms) の変化を AP/VP の順に表記. <症例 1> S=1.8/-0.51, A=2.4/1.8, P=5.1/2.1, L=3.3/2.1,  $\Delta t_c=93/135$ ,  $\Delta t_r=106/61$ . <症例 2> S=6.0/-1.2, A=6.2/1.2, P=10.2/0.63, L=8.8/11.4,  $\Delta t_c=80/120$ ,  $\Delta t_r=160/100$ . <症例 3> S=4.3/0.52, A=2.8/0.68, P=4.4/2.8, L=3.5/5.6,  $\Delta t_c=93/86$ ,  $\Delta t_r=211/246$ . 【考察】VP により RW は中隔で減少し, 側壁で増加する傾向が見られた. RW を用いた dyssynchrony の評価が CRT 有効例予測に有用か今後検討が必要である.

### 30. 小児心臓再同期療法 (CRT) 患者における心電図同期心筋 SPECT を用いた心機能評価

<sup>1)</sup> 岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, <sup>2)</sup> 同 小児心臓外科

金子 淳<sup>1)</sup>, 面家健太郎<sup>1)</sup>, 寺澤厚志<sup>1)</sup>, 若原敦嗣<sup>1)</sup>, 後藤浩子<sup>1)</sup>, 桑原直樹<sup>1)</sup>, 桑原尚志<sup>1)</sup>, 小嶋 愛<sup>2)</sup>, 岩田祐輔<sup>2)</sup>, 竹内敬昌<sup>2)</sup>

【背景】重症心不全患者に対して, 心室内伝導障害による非同期性収縮を改善するために心臓再同期療法 (CRT) が行われるようになってきた. CRT 治療前後の心機能評価は超音波検査が主体であるが, 再現性や客観性などに問題を残している. 【方法】CRT を導入した小児重症心不全例 2 症例 (1 歳児, 8 か月児) に心電図同期心筋 SPECT を施行し, 左室の同期性解析ソフト CardioGRAF を用いて CRT 導入前後での心機能評価を経時的に行い, 超音波検査と比較した. 【結果】CTR 治療前は dyssynchrony が著明であったが, CRT 導入後には dyssynchrony の改善を認めた. 【結語】CRT を導入した小児重症心不全例 2 症例において, 心電図同期心筋 SPECT による心機能評価は有用と考えられた.

### 31. 左室短軸像の心内腔面積評価によるファロー四徴症の左室機能の解析

<sup>1)</sup> 順天堂大学 小児科, <sup>2)</sup> 長野県立こども病院 循環器科, <sup>3)</sup> 榊原記念病院 循環器科

高橋 健<sup>1)</sup>, 高安博史<sup>1)</sup>, 鳥羽山寿子<sup>1)</sup>, 瀧間浄宏<sup>2)</sup>, 安河内 聰<sup>2)</sup>, 稲毛章郎<sup>3)</sup>,

朴 仁三<sup>3)</sup>, 秋元かつみ<sup>1)</sup>, 稀代雅彦<sup>1)</sup>, 清水俊明<sup>1)</sup>

背景：根治術後のファロー四徴症 (TOF) に合併する心機能不全の詳細な発生機序は不明である。目的：TOF の左室短軸像における心内腔解面積を解析し，心機能不全の発生機序を検討すること。方法：対象は根治術後の 15 例の TOF 患者 (5 歳～40 歳) と対照健常者 29 例 (5 歳～41 歳)。Speckle tracking imaging を用い，収縮能の指標として乳頭筋レベルの左室短軸像の面積変化率 (FAC) を，拡張能の指標として拡張早期の面積戻り率 (DFAC) を測定した。結果：TOF 患者の年長児および成人例で FAC が低下し，円周方向の strain (CS) 及び心筋厚の減少が相関を示した。また同グループで DFAC が低下し，CS，円周方向の拡張期 strain rate，左室捻じれ角度および左室面積変化速度の減少が相関した。結論：心内腔面積の解析は，術後 TOF の心機能低下を理解する上で，大変重要な情報となり得る。

#### ■第VIIセッション 心機能・血管

■座長：村上智明 (千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患・小児科)

#### 32. 川崎病既往例の上行大動脈弾性特性と左室心筋重量

秋田大学大学院医学系研究科 機能展開医学系小児科学

小山田遵，豊野学朋，島田俊亮，岡崎三枝子，高橋 勉

背景：川崎病 (KD) 既往例には冠動脈のみならず大動脈における機能異常や動脈壁硬度の上昇がみられることが近年報告されている。しかしそれらの「硬い」動脈が体循環を担う左心室の構造に与える影響，またその関連性についての報告は少ない。目的：KD 既往例の上行大動脈弾性特性と左室心筋重量，及びその関連性について非侵襲的に検討すること。方法：対象は KD 群 87 例 (冠動脈瘤合併 17，冠動脈瘤非合併 70) とコントロール群 54 例。経胸壁二次元心エコーから心室中隔及び左室後壁厚，左室拡張末期径，収縮期及び拡張期上行大動脈径を計測し，左室心筋重量係数 (LVMI,  $\text{g}/\text{m}^2$ ) を算出，また上腕動脈の非観血的動脈圧を用いて大動脈弾性特性指標として aortic stiffness index (ASI), aortic distensibility (AD,  $\text{cm}^2/\text{dyne} \cdot 10^{-4}$ ) を算出し検討した。結果：KD 群ではコントロール群に比して収縮期血圧，脈圧，LVMI 及び ASI は有意に高値，AD は有意に低値であった (全て  $p < 0.05$ )。KD 群では，ASI は検査時年齢および年齢調整した LVMI と有意な正の相関を，AD は有意な負の相関を認めた (全て  $p < 0.05$ )。また冠動脈瘤合併例は非合併例，コントロールと比較して大動脈弾性特性指標が有意に低下していた ( $p < 0.001$ )。結論：本検討の結果は，KD 既往例の大動脈弾性特性の低下を示しており，そのことが潜在的に左室心筋リモデリングにつながっている可能性を示唆した。

#### 33. 冠動脈病変が regress した川崎病患者の心血管機能異常

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

増谷 聡, 齋木宏文, 小島拓郎, 栗島クララ, 中川 良, 葭葉茂樹, 石戸博隆,  
竹田津未生, 小林俊樹, 先崎秀明

背景：川崎病は全身の血管炎であり，明らかな冠動脈瘤・狭窄病変がみられなくとも，心血管機能に異常を有している可能性がある．しかしその詳細は明らかでない．方法：冠動脈病変が regress した川崎病患者（KD）の心血管機能を，年齢・心拍数・収縮期血圧のマッチしたコントロール（小短絡の VSD・PDA）と比較した．心臓カテーテル検査中に心室圧（pressure wire）断面積（超音波 AQ 法）関係を，baseline と dobutamine5 $\mu$ y（DOB）で構築し，負荷変化は下大静脈の一過性閉塞で行った．結果：baseline ではほぼ同等であったが，DOB では，Ees, MSW とともに KD で有意に低値を，Ea は高値を示し，心血管統合関係 Ees/Ea は低値を示した．考察：心収縮，および血管機能，心血管統合関係の予備能の乏しさが示唆され，冠動脈病変が regress したとしても，慎重なフォローおよび遠隔期データの蓄積が必要性と考えられる．

#### 34. ファロー四徴症術後患者における左室心血管統合関係 —右心機能と血管硬度の影響—

1) 埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, 2) 群馬県立小児医療センター 循環器科

関 満<sup>1,2)</sup>, 齋木宏文<sup>1)</sup>, 増谷 聡<sup>1)</sup>, 栗島クララ<sup>1)</sup>, 中川 良<sup>1)</sup>, 小島拓郎<sup>1)</sup>, 小林俊樹<sup>1)</sup>, 葭葉茂樹<sup>1)</sup>, 石戸博隆<sup>1)</sup>, 竹田津未生<sup>1)</sup>, 先崎秀明<sup>1)</sup>

【背景】ファロー四徴症（TOF）術後管理において右心不全のみならず左心機能の重要性が指摘されているが，遠隔期予後との関係は不詳である．今回，TOF 術後患者において心不全患者の予後と関係するとされる心血管統合関係（Ees/Ea）の検討を行った．

【方法】TOF 術後患者 39 例において左心室圧断面積関係を構築．Ees/Ea と右心機能指標（RVEDV, RVEDP, RVP/LVP），血管特性（PWV）を比較検討した．対照群としての小短絡 VSD の患者 18 例を用いた．【結果】Ees/Ea は TOF 群では対照群に比して有意に低下していた（ $0.86 \pm 0.36$  v.s.  $1.25 \pm 0.61$ ,  $p < 0.01$ ）．Ees/Ea は RVEDV と負の相関を示し，RVEDP, RVP/LVP とは相関を認めなかった．また，Ees が RVEDV と負の相関を，Ea が PWV と正の相関を示しており，右心機能低下と血管硬度上昇により心血管統合関係の悪化し，左心機能低下を来す可能性が示唆された．【結語】TOF 術後の遠隔期予後改善には右心機能や血管機能を念頭に置いた治療介入を行い，左室の心血管統合関係是正を行うことが重要であると思われた．

#### 35. Norwood 型手術における冠動脈循環動態

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

齋木宏文, 先崎秀明, 増谷聡, 関 満, 小林俊樹, 竹田津未生, 石戸博隆,  
葭葉茂樹, 小島拓朗, 中川 良, 栗嶋クララ

Norwood 型手術では大動脈の修復形態と血管硬化により冠動脈に狭窄が無くても潜在



的に心筋虚血のリスクが高い可能性がある。体肺動脈短絡を伴わない Norwood 型手術後 29 例 (NW 群), 肺動脈閉鎖を伴う shunt 依存性心疾患 27 例 (S 群), コントロール 31 例 (N 群) を対象とし, 心内膜下虚血の指標である subendocardial viability ratio (SEVR) を測定, 比較した。NW 群, S 群は N 群と比較し有意に低値を示し, また心拍数を共変量とした検討では NW 群は S 群と比較し有意に低値であった。多変量解析では心拍数, 脈圧, 大動脈縮窄の程度, Qp/Qs が SEVR の有意な決定因子であり, 更に SEVR は BNP や RAA 系と極めて強い相関を認めた。Norwood 型手術後症例は他疾患と比較し心筋虚血のリスクが高く, SEVR を低下させない形態修復・日常の循環管理が予後改善に寄与するものと考えられる。

### 36. Fontan 循環における乳児期 AP シヤント術の大動脈壁硬度に与える影響

<sup>1)</sup>埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, <sup>2)</sup>群馬県立小児医療センター 循環器科

関 満<sup>1,2)</sup>, 齊木宏文<sup>1)</sup>, 増谷 聡<sup>1)</sup>, 栗島クララ<sup>1)</sup>, 中川 良<sup>1)</sup>, 小島拓郎<sup>1)</sup>, 小林俊樹<sup>1)</sup>, 葭葉茂樹<sup>1)</sup>, 石戸博隆<sup>1)</sup>, 竹田津未生<sup>1)</sup>, 先崎秀明<sup>1)</sup>

【背景】Fontan 循環では後負荷増大が心拍出量の低下に大きく寄与するため, その血管特性の評価は重要である。今回, 我々は新生児期姑息術の違いが Fontan 術後患者の大動脈壁にどのような影響を与えるかを検討した。【方法】対象は Fontan 術後患者 20 例 (AP シヤント群: 11 例, PAB 群: 9 例)。心臓カテーテル検査時に上行-下行大動脈間, 下行大動脈-腹部大動脈間での脈波伝達速度 (PWV) を測定, 両群で比較した。【結果】PWV は上行-下行大動脈間でシヤント群が PAB 群に比し優位に上昇 ( $693 \pm 147$  v.s.  $506 \pm 74$  cm/s,  $p < 0.01$ ) していたが, 下行大動脈-腹部大動脈間では両群で有意な差を認めなかった ( $434 \pm 145$  v.s.  $393 \pm 45$  cm/s,  $p = n.s.$ )。【考察】Fontan 術後患者では AP シヤント群で血管硬度の上昇を認めており, 乳幼児期の大動脈への血流量増加が血管壁硬度上昇に関与している可能性が示唆された。この血管特性は Fontan 術後管理において考慮すべき重要な要素であると思われた。

■第VIIIセッション 会長要望演題: 心機能と負荷

■座長: 上野倫彦 (北海道大学 小児科)

### 37. arterial switch operation 術後完全大血管転位症例に対する ATP 負荷 2D Speckle Tracking 法を用いた心機能, 虚血評価に対する検討

長野県立こども病院 循環器科

上田知実, 安河内總, 瀧間浄宏, 松井彦郎, 井上奈緒, 森本康子, 渡辺重朗, 森 啓充

【背景】arterial switch operation (ASO) 術後の簡便な虚血評価方法はない。またスペックルトラッキング (2DST) 法による TGA 症例の報告は少ない。【目的】ASO 術

後の評価に ATP 負荷 2DST 法が有用であるか検討する。【方法】4 症例（男 3 例，女 1 例，年齢  $5.1 \pm 2.8$  歳，術後  $5.6 \pm 0.1$  年）に対し ATP150yx4 分間負荷を行い GE 社 Vivid7 を用いて前後の Circumferential (C), Radial (R), Longitudinal (L) 方向の strain, strain rate (SR) 値を計測。虚血領域は左室 16 分画での 1) CAG の狭窄領域，2) SPECT の perfusion defect，3) 2DE の Eye ball による壁運動低下を指標に決定した。【結果】負荷前後の strain, SR は非虚血領域で有意に正の変化（変化率  $1.1 \pm 0.2 \sim 1.7 \pm 0.6$ ）を示したが虚血領域では有意変化を認めなかった。虚血-非虚血群間比較では L strain ( $1.7 \pm 0.3 - 0.9 \pm 0.1$ ), R SR ( $1.3 \pm 0.3 - 1.0 \pm 0.5$ ) において有意差を認めた。また虚血の指標のうち SPECT と ATP 負荷 2DST 法は有意な相関を認めた。【考察】ATP 負荷 2DST 法は心筋障害を反映し ASO 術後評価に有用な可能性がある。

### 38. 肺動脈弁閉鎖不全に対し肺動脈弁置換手術を施行した症例の術前後の循環動態の変化

兵庫県立こども病院 循環器科

田中敏克，小川禎治，佐藤有美，富永健太，城戸佐知子

〔背景〕肺動脈弁閉鎖不全 (PR) に対する肺動脈弁置換 (PVR) の適応や効果については不明な点多い。〔目的〕PVR の短期的な循環動態の変化を心臓カテーテル検査をもとに評価すること。〔対象と方法〕PR を主な手術適応として PVR を施行し，かつ術後にカテーテル検査を施行した 7 症例を対象とし PVR 前後で各データを比較した。

〔結果〕有意に改善したのは，RVEDV, RVEDV % of normal, RA 圧, PCW 圧で，RVEF, LVEF は改善の傾向はみられたが有意ではなかった。〔考察〕右室容積の縮小・CVP の低下に加え PCW の低下がみられることから，PVR により左室の拡張能が改善していることが推察される。収縮能に有意差がみられなかったのは，低下する前に PVR を施行したためと考える。左室拡張能の低下が PVR 適応の指標のひとつとなり得ることが示唆された。

### 39. 左-右短絡下の肺・体循環へのフラクタルモデルの応用

<sup>1)</sup> 東京大学医学部 小児科，<sup>2)</sup> 元杏林大学医学部 小児科，<sup>3)</sup> 北海道大学大学院 医学研究科 先端医学講座臨床統計学分野，<sup>4)</sup> 日本大学総合科学研究科，<sup>5)</sup> 国立成育医療センター 循環器科

中村嘉宏<sup>1)</sup>，阿波彰一<sup>2)</sup>，伊藤陽一<sup>3)</sup>，神谷 瞭<sup>4)</sup>，賀藤 均<sup>5)</sup>，五十嵐隆<sup>1)</sup>

肺体両血管床にフラクタルを用いた血管数式モデルを用い，左-右短絡病態 213 症例の術前データから肺体循環を分析した。その結果，肺血管床のフラクタル次数はコントロールで 2.2，肺高血圧 (PH) の程度に伴い漸増し balanced PH で 3.0，一方，体血管床は常に 3.1 で一定であった。また PH では血管収縮で説明される上流からの肺末梢血管の内腔狭小化が示された。抵抗血管数は，コントロールでは既存の肺体計測値と良く一致し，肺高血圧に伴い末梢血管数が減少することが導かれた。血流の量負荷に

伴い血管床発達が阻害され、時間経過と共に肺高血圧という病態に移行するが、肺のガス交換機能を維持し左室の前負荷を軽減するという、生体全体では最小仕事の原理に基づく適応であるという解釈が成立する。

#### 40. Phase-Contrast Cine MR angiography による Fontan 術後の上・下大静脈血流の定量評価

倉敷中央病院 小児科

脇 研自, 濱田太立, 宮下徳久, 大久保沙紀, 向井丈雄, 羽山陽介, 荻野佳代, 林 知宏, 新垣義夫

【背景】フォンタン (F) 手術後は慢性の静脈圧上昇による臓器障害が問題となる。【目的】Phase-contrast cine MR angiography (PC-MRA) を用いて F 手術後の上下大静脈 (SVC, IVC) 血流を定量的に評価。【対象】F 術後の 19 例。Atrio-Pulmonary Connection (APC 群) 4 例, Lateral tunnel (LT 群) 7 例, 心外導管 (EC 群) 8 例。年齢は 2.7~28.8 歳 (中央値 9.4 歳)。【方法】MR 装置は Philips 社製 Gyroscan Intera 1.5T Master。2-D FFE PC-MRA を用いて SVC, IVC の長軸にそれぞれ垂直となる断面を設定し R-R 間隔を 15~20 分割し撮像。SVC, IVC の断面に関心領域を設定し一心拍の Time-Flow curve から順行性 (AF), 逆行性血流量 (RF) を測定。逆流率 (RF%) = RF (mL) / AF (mL) を 3 群間で比較検討。統計的検討は Kruskal-Wallis test, 各群間は Scheffe's F test を用い,  $P < 0.05$  を統計学的有意とした。【結果】逆流率 RF (%) (SVC, IVC) は (mean±SE), APC 群 (14.7±4.9, 23.9±10.8), LT 群 (0.1±0.1, 7.9±5.0), EC 群 (0.0±0.0, 0.2±0.2) と APC 群の RF% は LT 群, EC 群に比し SVC ( $p < 0.0001$ ) と IVC ( $p = 0.0139$ ) で有意に高値を示した。EC 群は血流量の変動が少なく RF はほぼ 0% であった。【考察】静脈血流は術式により差がみられ EC 群ではより定常流に近い。

#### 41. Wave intensity (WI) を用いたファロー四徴 (TOF) 術後末梢肺動脈の循環動態解析

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

齋木宏文, 先崎秀明, 増谷聡, 関 満, 小林俊樹, 竹田津未生, 石戸博隆, 葭葉茂樹, 小島拓朗, 中川 良, 栗嶋クララ

WI は血流速度波形と血圧波形を時間微分した積で表され, 心室・血管間で影響を受ける血液の波動強度と方向を示す。TOF 術後 31 例とコントロール 28 例の末梢肺動脈 WI を解析した。収縮期早期の圧縮波 (W1) に有意差は認めなかったが, 反射波および収縮末期膨張波 (W2) は TOF 術後で有意に増強していた。早期の血流減速, 血圧低下に関与する W2 の決定因子を多変量解析により検討したところ, 肺動脈閉鎖不全 (PR) の程度, 肺動脈楔入圧と有意に相関し, 中枢側狭窄度に有意に逆相関した。また左肺動脈では W2 は有意に減弱していた。結論: TOF 術後末梢肺動脈は大きな反射波と収縮後期以降の膨張波 W2 により順行性に流れにくい。W2 は PR に伴い増強する

が、狭窄の存在や楔入圧低下により減弱するため、狭窄性病変に対する過剰介入を避け、拡張障害に対して積極的に介入することにより高度PR症例に対しても予後改善が期待される。

## 特別講演 右室肥大から右室不全へ—エネルギー需要供給バランスの視点から

国立循環器病研究センター 小児循環器科

山田 修

座長：先崎 秀明（埼玉医科大学 心臓小児科）

先天性心疾患の中で体循環を担う場合や肺高血圧に曝される場合の右室（RV）は圧負荷に直面する。この圧負荷に対しRVは肥大によって単位心筋へのstressを減少させることにより代償しようとする。肥大によって得られた分散効果で単位心筋 stress-strain 関係は左方に移動し収縮は改善するが、一方で心室エネルギー需要は大きく増加する。正常循環におけるRVでは心室重量、単位心筋当たり心室仕事とも左室に比べて些少であるため、その積として得られるRVエネルギー需要は左室に比べ無視し得るほど小さい。しかるにRV肥大心においては重量は正常の約5倍に（心臓総重量  $459 \pm 133\text{g}$ ）、また単位当たり仕事量も約5倍と増大する。一方エネルギー供給源となる冠動脈血流を見るとベースラインでの拡張期最大流速は平均  $28.4 \pm 8.5\text{cm/s}$  と十分保たれているものの、CFRは  $2.44 \pm 0.71$  と乏しく、更に右室圧が高いほどCFRは低下していた（ $\text{CFR} = 4.33 - 0.02 \times \text{RVSP}$ ）。このエネルギー需要供給アンバランスが右室肥大から右室不全への移行の一因と考えられる。

## ■第IXセッション いろいろな血行動態関連

■座長：檜垣高史（愛媛大学 小児科）

### 42. 肺血流増多型先天性心疾患における平均血小板容積（MPV）の臨床的意義

千葉県こども病院 循環器科

東 浩二，高田展行，中島弘道，青墳裕之

【背景】平均血小板容積（MPV）は、冠動脈疾患や肺塞栓症での心血管イベントの予測因子の1つとして注目を集めている。【目的】肺血流増多型先天性心疾患における肺高血圧の程度とMPVの関連について検討を行った。【方法】肺血流増多+肺高血圧（+）群（PH群：N=20）、肺血流増多+肺高血圧（-）群（non-PH群：N=20）、健常乳幼児群（N群：N=30）の3群に分けて比較検討した。【結果】MPVは、N群とnon-PH群の2群間で有意差を認めなかったが、PH群では他の2群と比べ有意に高かった。更にPH群では100%酸素負荷前の肺血管抵抗とMPVに相関は認めなかったものの、酸素負荷後の肺血管抵抗とMPVの間に正の相関を見られた。【結語】MPVは肺血流増多型先天性心疾患における肺高血圧症、特に不可逆的な肺血管障害を来した症例の評価

判定に有効である可能性が示唆された。

#### 43. 純型肺動脈閉鎖 (PAIVS), 重症肺動脈狭窄 (cPS) の術後心房間短絡に対するカテーテル的心房中隔欠損閉鎖術による心肺運動機能の変化

国立循環器病研究センター 小児循環器科

小野 晋, 大内秀雄, 矢崎 論, 山田 修

【目的】PAIVS・cPSでは右室流出路再建後に右室拡張障害が遷延し、心房間右左短絡を残す症例があり、運動時にその程度の増悪が予測される。PAIVS, cPS 7例(9-22歳)のカテーテル的心房中隔欠損閉鎖術治療前後の心肺運動機能の変化を検討した。【結果】術前の測定値の平均はPeak-SpO<sub>2</sub>(7):90.3%, Qp/Qs(7):1.12であり、Qp/Qs>1の症例でも運動時に低酸素を示した。前後の変化はpeak-VO<sub>2</sub>(3):34.3→33.8ml/kg/min, peak-SpO<sub>2</sub>(3):90→95%であった。( )内症例数。【結論】PAIVS, cPS術後ではQp/Qs>1の症例でも運動時低酸素を呈する。

#### 44. QT延長症候群の一例における希有な血行動態

<sup>1)</sup> KKR立川病院 小児科, <sup>2)</sup> 倉敷中央病院 小児科, <sup>3)</sup> 国立循環器病研究センター 小児科

堀口泰典<sup>1)</sup>, 新垣義夫<sup>2)</sup>, 山田 修<sup>3)</sup>

目的: QT延長症候群の1例の希有な血行動態を報告する。症例: 1ヶ月男児。胎児期より心拍60~120/分の不整脈があり心電図上著明なQT延長(QTc 0.70秒)と2:1房室ブロックを認め伝導されないP波はST部分に存在した。PR短縮とΔ波も認めた。血行動態(検討時心拍55/分): 血流を伴う僧房弁(M弁)開放がST部分のP波後、T波頂点過ぎ、QRS直前のP波後の3回生じた。大動脈弁(A弁)閉鎖はT波終了前0.46秒で収縮期/拡張期比は電氣的に3.58, 機械的に1.83と大きく異なった。A弁開放時間/非開放時間比は0.38, M弁非開放時間/開放時間比は1.83と大差があったが、A弁閉鎖から心室拡張によるM弁開放までが0.38秒と延長していることが原因と思われた。ここは「等容弛緩期」と思われるが存在するP波により心房収縮・房室流入血流が生じ左室拡大、内圧上昇を生じていた。結論: 電氣的収縮期でも機械的収縮が終了していれば心房収縮により心室への血液流入が生じる。

#### 45. 心臓MRIによる局所肺静脈血流量が治療計画に有用であった右肺動脈欠損の1例

<sup>1)</sup> 静岡県立こども病院 循環器科, <sup>2)</sup> 同 新生児未熟児科

佐藤慶介<sup>1,2)</sup>, 浅沼賀洋<sup>1,2)</sup>, 加藤温子<sup>1)</sup>, 宮越千智<sup>1)</sup>, 伊吹圭二郎<sup>1)</sup>, 濱本奈央<sup>1)</sup>, 戸田孝子<sup>1)</sup>, 芳本 潤<sup>1)</sup>, 金 成海<sup>1)</sup>, 満下紀恵<sup>1)</sup> 新居正基<sup>1)</sup>, 田中靖彦<sup>1,2)</sup>, 小野安生<sup>1)</sup>

【症例】8歳男児、右肺動脈欠損のため4歳時にB-Tシャント術を施行した。その後、

右肺動脈の成長がみられ最終手術が計画されたが、①左右肺血流分布が肺血流シンチグラフィでは測定できないこと、②コントラストエコーで肺動静脈瘻が指摘されており肺血流分布によっては術直後のチアノーゼの出現が懸念されることから、心臓 MRI を用いた肺血流分布の評価を行った。その結果、左肺静脈血流は 3.0 l/分/m<sup>2</sup>、右肺静脈血流は 1.5 l/分/m<sup>2</sup> であり、同時期に行った心臓カテーテル検査結果と合わせて、左肺血管抵抗が 4.0 単位・m<sup>2</sup>、右肺血管抵抗が 21 単位・m<sup>2</sup> と算出した。このため、最終手術後の左肺血流：右肺血流は 1：5 となり、右肺血流が全て肺動静脈瘻で還流されると仮定した場合でもチアノーゼの出現はないことが予想された。その結果をもとに手術を施行し、術後の Spo2 は 96%であった。【考察】心臓 MRI を用いた肺静脈血流の測定は、局所的な肺血流の評価をする際に有用である。

#### 46. 2 枝ブロックを伴う心機能低下を呈し、根治術後に改善が得られたファロー四徴症の 2 症例

九州厚生年金病院 小児科

倉岡彩子, 宗内 淳, 渡辺まみ江, 城尾邦隆

ファロー四徴症 (TOF) の心内修復術前に 2 枝ブロック (右脚+左脚前枝) のためと思われる心機能低下をきたした症例を経験した。【症例 1】日齢 19 に経皮的肺動脈弁拡張術 (BVP) を施行。その後より 2 枝ブロックが出現し、LVEF 50%と低下した。2 歳 10 カ月時に根治術を施行し術直後に LVEF 68%と改善した。【症例 2】日齢 23 に BVP を施行、月齢 5 頃から 2 枝ブロックを伴う心機能低下がみられ LVEF 30%前後であった。1 歳 7 カ月時に根治術を施行し LVEF 60%と改善した。【考察】術後に脚ブロックが残存したが心機能は改善したことから、左脚ブロックによる左室収縮遅延が VSD を介した心室間短絡血流増加と心拍出量低下につながると考えた。また心筋シンチでは 2 例とも左室全体の集積低下があり、この血行動態が冠血流低下を助長すると考えた。