

第20回小児心機能血行動態研究会

日 時：2000年10月21日

場 所：アクトシティ浜松研修交流センター

世話人：瀬口 正史 聖隷浜松病院小児循環器科

1. 小児心疾患患児における心筋INTEGRATED BACK-SCATTERのCYCLIC VARIATIONについて - BETAの使用経験 -

千葉県こども病院循環器科

青墳 裕之, 古谷 貴子, 岡嶋 良知

近年, 超音波検査法による心筋組織性状診断法の一つに心筋integrated backscatterのcyclic variation(CVIBS)の評価があり, 従来アジレント社のAD法が知られるが, 新しい方法として組織パワードプラ法を用いたBETA(Backscattered Energy Temporal Analysis)法が開発され, 距離分解能に優れる, ノイズが少ないなどの利点が挙げられている. 正常小児14例(2.4 ~ 21歳, 平均7.8歳)の上記方法による左室後壁CVIBSの平均値は6.7dBであり, 年齢との間に一定の関係はみられなかった. また日齢7 ~ 37日の新生児4例の平均は6.9dBで一般小児と近かった. 拘束型心筋症, BWG症候群(心筋梗塞部)では周期性変動がみられなかった. データ収集, および計測に関していくつかの工夫が必要であるが, 小児においても簡便にCVIBSを計測可能な方法であると思われた.

2. 拡張型心筋症に対するβブロッカー療法中のintegrated backscatter

大阪医科大学小児科

片山 博視, 森 保彦, 奥村 謙一
玉井 浩

生駒総合病院

清水 達雄

清恵会病院小児科

清水 俊男

Integrated backscatter(IBS)を用いて, ピソプロロールを服用中の3例の拡張型心筋症(DCM)の心筋性状を検討した.

方法: Hewlett-Packard社製SONOS2500を用いて, 左室短軸断面の心室中隔と後壁のIBSを検討した. DCM症例のIBSのcyclic variation(CVIBS)の推移を, LVFSの変化と比較検討した. 心外膜で補正したIBS値を正常群とDCM症例で比較検討した.

結果: 3例のDCMにLVFSが改善する前に, CVIBSは正常領域に達していたが, 症例2の心筋シンチでの取り込みの低下を認めていた領域では, CVIBSの逆相パターンが続いた. DCMの補正IBS値は正常群に比べ, 高値を示した.

結語: CVIBSの推移はβブロッカー療法の治療効果を予測し得る可能性がある. 補正IBS値はDCMの心筋の線維化を示唆している可能性がある.

3. 小児心疾患における心筋速度勾配法

徳島大学医学部小児科

新居 正基, 森 一博, 真鍋 哲也

黒田 泰弘

背景: 心筋速度勾配法は組織パルスドプラ法から得られる新しい心機能の指標である.

目的: 本指標を用いてファロー四徴症根治術後患者における心室中隔, 左室後壁の壁運動を評価し, 正常例との対比, およびカテーテル検査結果との関連について検討を行った.

結果: 中隔, 後壁の収縮期速度勾配, および, 後壁の拡張早期速度勾配は正常よりも低値であった. 一方, 中隔の拡張早期速度勾配は正常よりも高値であった. カテーテル検査との相関については, 後壁の収縮期速度勾配が左室駆出率と正相関を示し, 中隔の拡張早期速度勾配が右室拡張末期容積と正相関を示した.

考察: 右室容量負荷がある症例においても, 左室後壁の収縮期速度勾配は左室収縮能を評価できる指標である. また, 中隔の拡張早期速度勾配が正常よりも高値を示したのは, 肺動脈弁逆流により, 拡張早期に右室が受動的な拡張を受け, これに伴って中隔が引き伸ばされることを反映していると考えられる.

4. 胎児心エコーにおけるTEI indexの有用性

東京女子医科大学循環器小児科

太田 真弓, 石井 徹子, 中澤 誠

門間 和夫

胎児心エコーにおける胎児心機能評価は総心径, 心胸郭面積比などが計測できるが, 心拡大を来すような重症心不全のみしか診断できない. 今回われわれは胎児正常心65例における両心室のTEI indexを測定した. IUGR, 消化管奇形, 心筋疾患におけるTEI indexを測定した. 上記疾患では総心径, 心胸郭面積比は正常であったがTEI indexは正常に

別刷請求先:

〒430-0906 静岡県浜松市住吉2-12-12

聖隷浜松病院小児循環器科

瀬口 正史

比し高い傾向にあり，胎児における心筋障害の可能性が示唆された．

5. 比較的左室の大きい左心低形成症候群 3 例に対する治療経験

千葉県こども病院循環器科

古谷 貴子，岡嶋 良知，青墳 裕之

同 心臓血管外科

森島 重弘，藤原 直

左室拡張末期容積の境界領域 (LVEDV%N = 47%N-67%N) と思われる左心低形成症候群 3 例経験し，その治療計画，予後に関して再検討した．

症例 1: LVEDV%N = 47%N，大動脈弁径 = 54%N，僧帽弁径 = 46%N であり，Norwood術後，TCPC術を施行した．

症例 2: LVEDV%N = 48%N，大動脈弁径 = 102%N，僧帽弁径 = 88%N であり subclavian-flap，PDA ligation を行った後，biventricular repair を最終目標とした ASD closure を行ったが，術後の経過中に壊死性腸炎により死亡した．

症例 3: LVEDV%N = 68%N，大動脈弁径 = 57%N，僧帽弁径 = 71%N であったが左室拡張末期圧 (LVEDP) = 18mmHg と高く，本来の LVEDV%N は小さいものと考えられ Norwood 手術を考慮したが，右室機能不良であり手術を断念した．

結語：境界領域の左心低形成症候群の治療選択において左室拡張末期圧も考慮した LVEDV%N の評価が重要であるが，大動脈弁，僧帽弁径の対正常%値も重要な要素と考えられ，その評価に心エコー検査が有用であった．

6. Fontan 手術後遠隔期の心室機能

聖隷浜松病院心臓血管外科

小出 昌秋

東京女子医科大学循環器小児外科

青木 満，今井 康晴

同 循環器小児科

中澤 誠，門間 和夫

RA-PA 吻合による Fontan 手術を行った三尖弁閉鎖症 9 例で，術前，術直後 (退院時)，術後 9.6 ± 3.7 年後の遠隔期に心カテデータから，左室 Geometry と収縮能を計測した．% LVEDV は術直後に減少，遠隔期でさらに減少した．% LVmass は術直後で不変，遠隔期に減少していた．ESWS-MNSER 関係から求めた収縮能は術直後では 7 例で低下していたが，いずれも遠隔期に正常化した．心室容積負荷の減少とチアノーゼ改善の効果と考えられた．

7. 非侵襲的血管内皮機能検査の Fontan 術後遠隔期に対する意義 (予報)

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

武田 紹，斉田 吉伯，稲井 慶

森 善樹，中澤 誠

Fontan 術後の運動能は症例によりさまざまである．われわれは正常 2 例で駆血時間を変化させて血流および血管径の

拡大率を測り (駆血時間 0.5/1/2/4.5 分)，Fontan 群 5 例は駆血時間 4.5 分のみで測定した．正常群は駆血時間に対し血流量と血管径拡大率は相関関係を示すと思われた．Fontan 群では血流量に対する血管径拡大率は正常よりやや低下しており血管内皮機能の低下が考えられた．Fontan 群における血管径拡大率は SAS などの運動機能検査と相関関係を示すと思われた．本検査は Fontan 群に対し血管内皮機能のみを反映しておらず，運動能と相関する可能性が示された．

8. 肺血流不均衡を呈する複雑心奇形

静岡県立こども病院循環器科

金 成海，満下 紀恵，福岡 哲哉

田中 靖彦，斎藤 彰博

同 心臓血管外科

坂本喜三郎，横田 通夫

複雑心奇形においては，片側あるいは一部肺血流低下により肺血流不均衡 (UPF) を呈することがあり，特に univentricular repair (UVR) を目指す疾患群の場合，この不均衡を克服することが最終手術への適応拡大につながると考える．

1998 年 1 月～2000 年 9 月まで当科にて心血管造影検査を施行し，UPF と判断した UVR candidate 15 例を対象として検討を行った．肺血流不均衡の原因には，動脈管組織・初回姑息術の影響による PA coarctation のほか，PVO の関与も重要と思われた．造影上，低肺血流領域に体肺側副血行も発達しない所見は PVO の存在を疑わせる．片側低肺血流が著しい場合は，健側 PRHX (cavopulmonary connection) + intrapulmonary septation + 患側 SP-shunt ± PVO 解除を施行した．本術式は 2nd stage operation と同時に患側肺循環の成長を期待でき，TCPC への適応を拡大させる可能性がある．PVO 解除術後も狭窄が残存する場合には，BPVP を施行し，早期的には有効であった．

9. 大血管スイッチ手術後大動脈のリザーバー機能

北海道大学医学部小児科

村上 智明，小田川泰久

東京女子医科大学循環器小児科

中澤 誠

われわれは 1996 年の本研究会で大血管スイッチ手術後上行大動脈の拡張性が低下していることを報告したが，今回大動脈リザーバー機能について検討した．対象は大動脈スイッチ手術後の 29 例．これらの患児の術後 follow up カテテル検査の際，カテ先マンメーター付きカテテルを用いて上行大動脈血圧波形を記録解析した．正常コントロール (心房中隔欠損 5 例) に比較し，コンプライアンスは低い傾向があり，diastolic runoff は，51.5 ± 1.1% と有意に低下しておりリザーバー機能は低下していた．また大動脈スイッチ手術後の 2 例について，ドプラーガイドワイヤを用いて冠動脈の流速波形を解析した．diastolic runoff が正常の症例では波形および coronary flow reserve は正常であった．diastolic runoff が低下していた症例では coronary flow reserve は正常であっ

たが収縮期優位の波形であり、リザーバー機能の低下が冠動脈血流に影響を与えていることが示唆された。

10. 熱希釈心拍出量測定法の左心系への応用

国立循環器病センター小児科

朴 直樹, 山田 修, 小野 安生
渡辺 健, 黒崎 健一, 富田 英,
宮崎 文, 越後 茂之

熱希釈法による心拍出量測定は経時的測定が可能で有用な方法であるが、右心系のみに応用されてきた。肺血流量と体血流量が異なる場合に体血流量を経時的に知ることは困難であった。そこでわれわれは左心系での熱希釈法による心拍出量測定をB.Braun社製デュアルサーミスタカテーテルにて行った。心房中隔欠損症例において欠損口から左心系へカテーテルを進め、左室での冷水注入および下行大動脈での血液温度測定から左心拍出量を測定した。熱希釈法による心拍出量測定は良好な再現性をもち、Fick法との相関も密接であった。

11. 血管拡張因子からみた肺循環動態の検討 - ドブラーフローワイヤー法による検討 -

大阪大学大学院医学系研究科小児発達医学小児科

松下 享, 三輪谷隆史, 北 知子
吉田 葉子, 岡田伸太郎

市立豊中病院小児科

黒飛 俊二

大阪厚生年金病院小児科

佐野 哲也

左右短絡性心疾患14例(VSD; 9, ASD; 3, CAVC; 2)に対して、ドブラーフローワイヤーカテーテルを末梢肺動脈内に留置してアセチルコリン(ACh)に対する反応性を評価した。high flow-high resistance($Qp/Qs > 2.0$, $PVRI > 3.0 \text{ u.m}^2$)群でAChに対する血管反応性が最も低下していたが、血中cGMPの基礎値は、他の群に比しむしろ高い傾向にあった。以上の結果から、左右短絡性心疾患の肺血管内皮細胞機能障害には、肺血流量と血管抵抗の両因子が関与していることが示唆された。しかしながらこれらの群でのcGMP値が高いことから、AChに対する反応性の低下は、内皮細胞の障害ではなく内皮からの過剰なNOの放出状態にあるがためのAChへの反応性の低下である可能性もあると思われた。

12. 巨大静脈弁により興味深い血行動態を示した2例

愛媛大学医学部小児科

村上 至孝, 檜垣 高史, 山本 英一
長谷 幸治, 太田 雅明, 高田 秀実
竹内英理子, 中野 威史, 松田 修
寺田 一也, 後藤 悟志, 宮崎 正章
貴田 嘉一

症例1: 日齢1の男児。チアノーゼを主訴に入院した。安静時のSpO₂は90%と低下していた。肺高血圧はなく、心奇形は合併していなかったが、心房間の右-左短絡を認めた。コントラストエコーにより、下大静脈からの血流は巨

大静脈弁に誘導され、卵円孔より左房に流入しているのが確認された。チアノーゼは約2週間続いた。右室圧の低下、卵円孔の閉鎖とともに、血行動態は正常化した。

症例2: 1歳7カ月の女児。軽症の心室中隔欠損にもかかわらず、3cmの肝腫大を認めた。心エコー検査では右房内に巨大静脈弁を認め、右房と肝静脈が拡大していた。心臓カテテル検査では、肺体血流比1.7、肺高血圧は認めなかった。右房-下大静脈間は、平均圧で1mmHgの圧較差を認めた。下大静脈造影では、右房内の造影剤は巨大静脈弁により二分されていた。巨大静脈弁により、下大静脈からの血流が流入障害を来し、肝腫大の原因になっていると推測された。

13. 上行大動脈走行異常による気管狭窄の1例

慶應義塾大学医学部小児科

前田 潤, 樋口 昌孝, 土橋 隆俊
高橋 悦郎, 福島 裕之, 徳村 光昭
小島 好文

けいゆう病院小児科

田口 暢彦

症例: 現在9カ月男児。日齢5に心雑音を指摘され、心エコー上両大血管右室起始、心室中隔欠損、心房中隔欠損と診断。日齢12に喘鳴、チアノーゼが出現、人工呼吸管理を開始。気管支ファイバースコープ、胸部造影CTで、血管輪(右大動脈弓、左鎖骨下動脈起始異常、左動脈管)および拡大した右肺動脈の圧排による気管狭窄と診断。日齢19、心内修復術、動脈管切断術が行われたが、人工呼吸管理が遷延。生後3カ月時心血管造影、気管支造影を行い、後方へ走行する屈曲延長した上行大動脈により前後扁平に圧排された気管狭窄を認めた。生後5カ月時に上行大動脈切離端々吻合および吊り上げ術を行い、気管狭窄の改善、人工呼吸器からの離脱が可能となった。気管支ファイバースコープ上も狭窄の改善を認め、現在外来で経過観察中。

結語: 先天性心疾患に伴う気管狭窄の原因として、大動脈走行異常を鑑別する必要がある。

14. 新生児期拡張期血流の検討

聖隷浜松病院小児科

岩島 覚, 瀬口 正史, 安田 和志
水上 愛弓, 西尾 公男, 犬飼 和久

はじめに: 今回われわれは早期産児における生後早期の拡張期血流を検討し拡張能について若干の考察を加え報告する。

対象と方法: 対象は2000年7月~10月10日までに当院NICUに入院した早期産児20例。在胎週数30~37週未満、平均33週±1.8週、出生時体重1,212~3,602g、平均2,030g±459g、疾患の内訳はRDS3例、一過性多呼吸(以下TTNB)12例、子宮内胎児発育遅延(以下IUGR)3例、その他2例である。先天性心疾患、カテコラミン投与例は除外した。いずれの症例においてもLVFS30%、LVEF60%以上の症例を対象とした。出生後3時間以内と生後12~24時間に心エコー

にて肺静脈血流S波，D波，左室流入血流A波，E波，E/A，カラーMモード法によるLV propagation velocity，%LVDD，%LVEDV，SV，COを計測し比較した。

結果：早期産児においてはLV propagation velocity，A波，HR，CO，S波，D波は生後12～24時間までに有意に低下していた。E/A，SV，%LVDD，%LVEDVは有意差を認めなかった。

考察：今回検討した早期産児において心エコーより得られた結果より生後早期における拡張能について考察した。左室流入血流についてはA波の低下，LV propagation velocityの低下を認めた。この結果からは拡張能異常が示唆され，左室流入血流は成人領域でいわれるpsudonormalizationしていると考えられるが，今回検討した症例においては生直後から生後24時間に心不全徴候を認めた症例は認めず，全例予後良好であったことを考えると心機能が極端に悪化したとは考えにくい。新生児期は成人と異なり，PDA，PFO短絡や生理的肺高血圧があるため，成人におけるLV propagation velocityの解釈をそのまま新生児に当てはめられるかは疑問である。今後さらに症例数を増やし，新生児期における拡張能について検討していきたい。

15. 低心拍出量を示した新生児一過性多呼吸症の左心機能の検討

名古屋第二赤十字病院小児科

横山 岳彦，福田 革，岩佐 充二

新生児一過性多呼吸症と診断された症例の中に，低心拍出量を伴っているものを認めた。これらの症例の左心機能を検討したので報告する。患児の血圧は正常であった。胸部レントゲン上心拡大を認めた。力-速度関係における左心収縮能は正常であった。動脈管と心房間に左右短絡を認めた。左室流入血流速度においてE/A比は低値を示した。組織ドプラー法による僧帽弁輪移動速度におけるA波-心拍出量関係では，観測されたA波の速度より-1SD以下の心拍出量しか出ていないことが分かった。A波の速度に見合うだけの左室流入血液量が得られていないと考えられた。また，呼吸症状の改善に伴い，A波-心拍出量関係も改善していった。これらのことより収縮能障害を伴わない，左室拡張能障害が低心拍出量を引き起こしており，そのことが，呼吸障害に影響を与えているのではないかと考えられた。

16. 単心室における血管内皮機能：凝固・線溶系因子とナトリウム利尿ペプチド

福岡市立こども病院循環器内科

中村 常之，石川 司郎，牛ノ浜大也

佐川 浩一

TCPC術は心房を経由するlateral tunnel法と心房を経由しない心外導管法に分けられるが，この2法の術後遠隔期患者のANPとBNPの血漿濃度および凝固・線溶系因子の比較検討を行った。また，グレン術後とフォンタン術後の凝固・線溶系因子を比較し，現在当院で行われている抗凝固療法の意義について検討を加える

17. 肺高血圧を伴った先天性心疾患におけるATP-2Naとアセチルコリンの末梢肺動脈拡張作用の比較

京都府立医科大学小児疾患研究施設内科部門

系井 利幸，問山健太郎，岡 達二郎

岩 直哉，川北あゆみ，山元 康敏

小澤誠一郎，坂田 耕一，白石 公

早野 尚志，浜岡 建城

二次性肺高血圧を呈する先天性心疾患(CHD)などの末梢肺動脈内皮障害を評価するため，左右短絡性先天性心疾患で高度肺高血圧を呈した(Pp/Ps=0.7)10例(PH群)とPp/Ps<0.7(n-PH)の6例を対象に，ATP-2Naとアセチルコリン(ACh)に対する末梢肺動脈の反応性を比較した。検討項目は肺動脈収縮期圧，ドプラーフローワイヤを用いて得られた血管拍動性指標(CPI)，血流変化(FR)と末梢血管抵抗である。ATP-2Na，AChいずれに対してもPH群でFRが有意に高く(p=0.048, 0.042)，末梢肺動脈収縮期圧は両群ともATP-2Na投与よりもACh投与で低下幅が大きかった。CPIは末梢血管抵抗(PVR)に比例して増加するが，PVRが高度(>180mmHg/min·L)になると急激に減少し，血管の弾性低下が示唆された。血管の弾性低下を来した高度血管抵抗の例ではATP-2NaよりもAChに対する反応が強い傾向にあった。左右短絡疾患で高度肺高血圧を呈する例ではATP-2NaとAChに対する反応の違いを認め，内皮障害の臨床的分析に有用であった。

18. 左右短絡疾患におけるinodilator(ミルリノン)投与の心血管機能への影響

埼玉医科大学附属病院小児心臓科

先崎 秀明，増谷 聡，竹田津未生

小林 順，小林 俊樹

ミルリノンは，血管拡張作用と心収縮力増強作用を併せ持ち，急性心不全管理に応用されているが，体循環，肺循環の血管床のバランスが病態によって異なる左右短絡性先天性心疾患における本剤の作用については不明な点が多い。今回われわれは，ミルリノンの心血管への影響を心臓カテーテル検査にて心室圧断面積関係を用いて解析した。対象はVSD 15例，PDA 4例で，ミルリノン50μg/kg/min 10min loading後の循環動態の変化を記録した。ミルリノン投与後，収縮性の指標である左室Eesは，16.5±5.6から29.5±9.2に有意に上昇し，後負荷の指標であるEaは，26.5±9.9から22.3±5.1に有意に低下した(p<0.001)。これに伴い，左室駆出率，心係数はともに有意に増加したが，増加した拍出量は，肺体血管床の状態により異なった分配を示した。VSD，PDAがrestrictive(肺体循環に収縮期圧差のある)ものは，体血管抵抗の低下が肺血管抵抗の低下に比し大きく，体血流がより多く増えるのに対し，欠損孔がnon-restrictiveなものは，肺血管抵抗の低下が大きく，肺血流がより多く増加した。Eisenmenger化したものは，体血管のみ反応し，右左短絡の増加を招いた。ミルリノンは，左右短絡性先天性心疾患における心収縮力を増強するが，血管床

への影響は、それぞれの血管床の状態と欠損サイズによって変化することを考慮しなければならない。

19. 川崎病罹患後の無症候性心筋虚血患児におけるドブタミン誘発による血管内皮作動性物質の変動

日本医科大学小児科

福見 大地, 深澤 隆治, 大久保隆志

倉持 雪穂, 内木場庸子, 小川 俊

川崎病罹患児21例を対象にDOB負荷による心筋虚血誘発により血管内由来の血管作動性物質の変動を検討した。^{99m}Tc心筋シンチにより心筋虚血群8例と非心筋虚血群13例に分類し, ET₁, 6-ケトプロスタグランジンF_{1α}, NO³⁻, トロンボキサンB₂について, 冠動脈入口部, 冠静脈洞にて測定し, その変動比を検討した。無症候性心筋虚血群ではET₁, 6-ケトプロスタグランジンF_{1α}の有意な変動が認められ, 相互に作用して冠循環を制御していることが示唆された。NO³⁻は安静時よりすでに高い値に設定されており, それにより恒常性を保つように作用しているようであるが, DOB誘発の心筋虚血においてはさらなるNO³⁻の増加が認められず, このことが心筋虚血の増悪因子となっている可能性は否定できない。

20. 内皮細胞に対する血行力学因子の複合作用

東京大学医学部小児科

戸田 雅久, 賀藤 均, 柳澤 正義

先天性心疾患に合併する肺高血圧症において, 血行動態変化に基づく血管作動性物質の不均衡, 血管床のremodelingは病態形成において重要な因子と考えられている。血流により生ずるshear stress, pressure, stretch等の物理刺激は血管内皮細胞の血管作動性物質発現を調節する重要な因子であることが知られている。これら血行力学因子に対する内皮細胞のNOS, ETmRNA発現調節, および, ET転写調節機構につき検討したので報告する。

21. 小児心疾患患者での神経体液性因子測定の有用性と限界

国立循環器病センター小児科

大内 秀雄, 山田 修, 小野 安生

越後 茂之

目的: 小児心疾患での神経体液性因子測定の意義の検討。

対象と方法: 右室流出路再建術72例(A群), フォンタン(TCPC)術後48例(B群)。肘静脈のANP, BNP, エンドセリン(ET₁)を心血行動態と比較した。

結果: A群ではANPの予想独立因子は左室容積(LVI), 肺動脈圧, 肺動脈楔入圧(PC), 肺血管抵抗(Rp)で, BNPでのそれはLVI, 左室駆出率, PC, Rpであった。ET₁はRpのみと関連した。B群ではANP, ET₁の予測因子はLVIで, BNPのそれはLVI, Rpであった。

総括: A群, B群でのANP, BNP, ET₁は主に左室容積, 肺循環に規定され, A群での右室の流出路狭窄, 容量負荷は反映されない。