

## 第22回小児心機能血行動態研究会・第12回小児運動循環器研究会 合同研究会

日 時：2002年10月19日(土)11:00~17:30  
場 所：国立循環器病センター図書館講堂  
当番幹事：大内 秀雄(国立循環器病センター小児科)

### 1. 右室異形成を伴った、心室中隔欠損症、肺動脈狭窄症の2例

榊原記念病院小児科

稲毛 章郎, 嘉川 忠博, 西山 光則  
畠井 芳穂, 朴 仁三, 森 克彦  
村上 保夫

同 外科

高橋 幸宏

右心系が低形成で右室内構造が特異的な異形成を伴うVSD, PSの2例を経験した。症例1はdysplastic RV, large VSD, severe PS, ASD, PDA, 日齢21にRt-m-BTAを施行, BT前のT弁輪Z value  $-3.2$ , RVED volume 41% of normal, RVEDP 7mmHg, 心房間短絡(+), 右室内構造は粗で, 収縮能が低下していた。症例2はdysplastic RV, VSD, PS, straddling & overriding of TV, 4歳時にRt BTA, 11歳時に右室流出路再建術を施行した際, fibrous tissueのみで筋層が全くないUh化した右室を認めた。30歳時にBid. Glenn手術を施行, Glenn前のTV Z value  $-3.8$ , RVEDV 15%, RVEDP 15mmHg, 心房間短絡(-)であった。右室低形成例の治療戦略において, 右室の形態・volume(TV size)・compliance (EDP, 心房間短絡の有無, TV流入血流パターン), TVの形態, PSの程度等で右心系の評価を的確に行うことが肝要だが, 今回のような異形成例では右室を用いての修復は困難と思われ, Fontan candidateと判断した。

### 2. BWG症候群における血管拡張薬の使用 血行動態の悪化を来した1例

神奈川県立こども医療センター循環器科

斎木 宏文, 宮本 朋幸, 林 憲一  
松井 彦郎, 金 基成, 康井 制洋

重症の左室機能不全を呈するBWG症候群の乳児に, 心不全治療目的で血管拡張剤を使用した経験を報告した。milrinone(0.5 $\mu$ g/kg)投与ではHR, double product, 心拍出量は増加したが左冠動脈の肺動脈開孔部のvelocity time integralは低下した。投与後発作性上室頻拍(PSVT)が反復したため中止

したところPSVTは消失した。NTG(0.25 $\mu$ g/kg)使用ではdouble productの上昇を認め, 投与直後からPSVTが発生したため投与中止した。本児は竹内法によるLCA再建術を施行したが, 術後管理において上記薬剤を使用した際は病態の悪化や不整脈は認めなかった。以上から, 血管拡張薬は本症の術前において心筋仕事量を増加させ, 病態を悪化させる可能性があると考えられた。

### 3. 川崎病冠動脈障害に対するCABG術前後の左前下行枝局所狭窄血流速度の変化

国立循環器病センター小児科

井埜 晴義, 林 丈二, 藤田 秀樹  
津田 悦子, 越後 茂之

川崎病冠動脈障害の2例で, 冠動脈バイパス術CABG後に経胸壁心エコーで左前下行枝(LAD)局所性狭窄(LS)部血流速度(peak V)を測定した。ともに術前にLADLS部遠位に新生瘤を認め, 内胸動脈(ITA)グラフトの開存は良好だった。症例1は11歳女, 右冠動脈セグメント狭窄(RCASS), LADLSと新生瘤でLITA-LAD吻合術が施行された。狭窄部peak Vは, 術前2.79m/s(推定圧差31mmHg), 術後0.95m/s(4mmHg)であった。症例2は9歳男, RCASS, LADLSと新生瘤, 左回旋枝LSでLITA-LAD, LITA-LAD吻合術が施行された。狭窄部peak Vは, 術前1.03m/s(推定圧差4.3mmHg), 術後0.34m/s(0.4mmHg)であった。CABG術前後で狭窄部peak Vは低下し, 新生瘤の原因として冠動脈壁障害と狭窄部でのpeak Vの増加の関与が推定された。

### 4. 小児におけるdipyridamole負荷による加速度脈波の変化

新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野

長谷川 聡, 佐藤 誠一, 遠藤 彦聖  
内山 聖

加速度脈波は指尖容積脈波を2回微分したもので, 脈波の波形変化を簡単に数値化できる特色を持つ。加速度脈波はa~e波の5成分からなり, a波に対する各波形の波高比で評価をする。d/aが末梢からの反射圧波, b/aは左室からの駆動圧波を反映している。

目的: Dipyridamoleの末梢血管への作用を加速度脈波で評価する。

方法: 安静臥床状態で加速度脈波を測定し, b/a, d/aを求めた。その後同様にdipyridamole 0.568mg/kgを4分間で静注

別刷請求先:

〒565-8565 大阪府吹田市藤白台5-7-1  
国立循環器病センター小児科  
大内 秀雄

し、静注直後、2, 4, 6分後のb/a, d/aを得た。

対象：年齢16.5 ± 9.8歳の13名(男：女=10：3)で、内訳は川崎病後冠動脈障害8名、胸痛2名、冠動脈瘻1名、心筋炎後1名、大動脈離断術後1名であった。

結果：Dipyridamole負荷直後にd/aは有意に増加( $p < 0.01$ )し、負荷後6分まで変化しなかった。b/aは負荷前後で変化しなかった。

結語：Dipyridamoleによる末梢血管拡張作用が確認された。効果は負荷直後に最大となり、6分後までは持続した。

5. 純型肺動脈閉鎖症に対するstaged biventricular repair後の肺動脈血流パターンと右室機能

久留米大学小児科

姫野和家子, 赤木 禎治, 石井 正浩

前野 泰樹

岡山大学心臓血管外科

石野 幸三, 佐野 俊二

純型肺動脈閉鎖症で、右室容量の小さい症例に対してstaged biventricular repairが行われるようになってきたが、術後肺循環動態は明らかでない。症例は、29週、1,250gにて出生。三尖弁のZ valueは-4.2であった。右BT shunt術とAP shunt術を施行後、2歳時に右室拡大術を行い、5歳時にbiventricular repairを行った。根治術後の心エコーにおける肺動脈血流は、収縮期は層流で、拡張早期にわずかに右室へ逆流し、その後から拡張末期にかけては右室から肺動脈への順行性血流を認め、心房収縮に一致しピークを形成した。このように、右室低形成を合併する純型肺動脈閉鎖症のstaged biventricular repair後の肺循環は、拡張期血流が主体をなしており、その血行動態はFontan circulationに極めて類似していると考えられた。今後、長期的予後を含めFontan症例との比較検討が必要と考えられた。

6. Simpson法による右室容積計測は使用ソフトによって計測結果が異なる

千葉県こども病院循環器科

池田 弘之, 中島 弘道, 青墳 裕之

目的：心室造影による右室容積計測は通常Simpson法で行われる。4種類の計測ソフトについて計測方法、計測結果を比較検討すること。

対象・方法：心臓カテーテル検査を行った10例の右室拡張末期容積および収縮末期容積、計20。CAW2000(ELK社製)、ccip-300/w(CATHEX社製)、My volumetry(YOSHIGI社製)、東京女子医大のソフト(HIJ, PC9801用)について計測方法および計測結果を比較した。

結果：Simpson法を右室容積計測へ適用したChapmanの方法では、分割の方向は水平であるがCAW2000とccip-300/wでは分割方向が斜めになっており理論的に誤りと思われた。My volumetryとHIJの計測結果は有意差を認めなかった。

結語：市販ソフトにおいても計測法を確認し、既存のソフトと比較し正確性を確認した上で使用する必要がある。

7. Fontan/TCPC術後の運動時QT dispersion

神奈川県立こども医療センター

松井 彦郎, 宮本 朋幸, 林 憲一

金 基成, 康井 制洋

背景：先天性心疾患の、生命予後の改善に伴う危険因子はいまだ不明な点が多い。

目的：Fontan/TCPC術後患児に対し、運動時QT時間、QT dispersionを測定し、運動時の特徴を心電学的側面から検討した。

方法および結果：対象はFontan/TCPC術後17名。Marquette社製心電図を用い、ramp運動負荷時に安静時～負荷時の心電図を記録。1分間隔の16心拍を加算平均しQT時間を測定した。QT時間はBazett, Fridericiaの方法でそれぞれ心拍補正した。安静時QTcはFontan/TCPC群で長かった。

運動に伴いQTc延長症例は少なかった。QT dispersionが著しく増大する症例はなかった。

結語：Fontan/TCPC術後患児は心室性不整脈の危険性が高いとはいえず、必ずしも運動制限は必要ではない。

8. チアノーゼ先天性心疾患患者の運動回復期酸素飽和度と安静時血行動態

国立循環器病センター小児科

大橋 啓之, 大内 秀雄, 高杉 尚志

井埜 晴義, 渡部 珠生, 林 丈二

星名 哲, 田村 知史, 越後 茂之

目的：先天性チアノーゼ心疾患患児(Cy)の運動回復期の酸素飽和度の変化と肺血行動態との関連を検討する。

対象・方法：Cy群、21例(年齢19 ± 9歳)に対しトレッドミルによる心肺運動負荷試験を症候限界性に施行した。同時に経皮酸素モニタを装着し、最高負荷時から回復2分までの動脈酸素飽和度回復度( $\Delta 2\text{SpO}_2$ )を算出し、運動負荷試験時の心肺諸量、肺循環指標(Qp/Qs, Rp, 平均肺動脈圧)、呼吸器機能との関連を検討した。

結果：Cy群の安静時酸素飽和度( $\text{SpO}_2$ )は $83 \pm 2\%$ 、最高負荷時 $\text{SpO}_2$ は $57 \pm 12\%$ 、 $\Delta 2\text{SpO}_2$ は $13 \pm 9\%$ であった。 $\Delta 2\text{SpO}_2$ は最大酸素摂取量、回復2分までの二酸化炭素排泄量と有意な相関を認めた( $p < 0.05$ )、呼吸器機能、肺循環動態との関連はなかった。また回復1~4分まで各レベルでの $\text{SpO}_2$ は安静時 $\text{SpO}_2$ と強い相関を認めた( $p < 0.01$ )。安静時 $\text{SpO}_2$ が運動回復期 $\text{SpO}_2$ の独立した規定因子であった。

9. Fontan患者におけるphysical activityと運動耐容能について

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

稲井 慶, 横山 詩子, 中澤 誠

目的：日常生活活動性の改善が、血管内皮機能や運動筋酸素化の回復を介して、運動耐容能を改善させるかどうかを検証する。

対象と方法：Fontan患者58例。日常生活活動性を質問形

式でスコア化し、活動性低いF1群と活動性の高いF2群に分類。Flow-mediated vasodilation(FMD)の評価を行った後、運動負荷テストを施行した。運動中、外側広筋において近赤外線光スペクトロスコピーによる運動充血反応を評価。

結果：F1群ではpeakVO<sub>2</sub>は低値であり、運動充血反応が認められた症例は少なく、運動後の筋肉酸素化の改善も悪かった。また、FMDの有意な低下が認められた。5例に、家事や外出などを奨励したところ、4例で、peakVO<sub>2</sub>、運動充血反応、FMDが改善した。

結論：日常生活活動性の低いFontan患者の運動耐容能は低く、血管内皮機能と骨格筋運動充血反応の低下に関連している。日常生活活動性の改善を奨励することが、患者の運動耐容能の改善させる可能性が示唆された。

#### 10. TOF術後遠隔期の運動耐容能規定因子の検討

神奈川県立こども医療センター循環器科

宮本 朋幸, 林 憲一, 松井 彦郎  
金 基成, 康井 制洋

はじめに：TOF術後遠隔期の運動耐容能規定因子を検討する。

対象：TOF術後遠隔期にprospectiveに心肺運動機能検査(CPX)、肺血流シンチ、心臓カテーテル検査を行った9例。

方法：最大酸素摂取量(PVO<sub>2</sub>)、無酸素閾値(AT)、最大心拍数/予測最大心拍数(%HR)、安静時分時換気量/二酸化炭素呼出量(VE/VCO<sub>2</sub>)、ピーク時VE/VCO<sub>2</sub>と心臓カテーテルの各指標、左右肺血流差の絶対値、肺活量を比較した。

結果：PVO<sub>2</sub>、AT、%HRと相関がみられる因子はなかった。安静時VE/VCO<sub>2</sub>は主肺動脈収縮期圧(MPAP)と、ピーク時VE/VCO<sub>2</sub>は右室拡張末期容積(RVEDV)と正の相関がみられた。MPAPは左右肺血流差の絶対値と正の相関がみられた。

結論：TOF術後遠隔期の換気効率の維持には、主肺動脈圧の低下および右室容積の減少を目指した術式、術後のinterventionが必要である。運動耐容能の規定因子に関しては引き続き検討が必要である。

#### 11. Fontan心室拡張能のpreload dependency

神奈川県立こども医療センター循環器科

松井 彦郎, 林 憲一, 宮本 朋幸  
金 基成, 康井 制洋

背景：Fontan/TCPC術後に心不全・肺循環不全を呈する症例が存在する。

目的：Fontan/TCPC循環の前負荷変動に伴う、拡張能指標の特性を解明する。

対象：Fontan/TCPC患者4名。AP connection 2名、TCPC 2名。

方法：5F Miller社製manometer付pigtail catheterおよびNIPRO社製occlusion catheterを使用し、preloadを変化させ心室容積および圧を測定した。圧波形はA/D converterを使用し

1msecでサンプリングした。心室容積は心カテ造影を使用し、離散Fourier展開を用いて5階調までの心室容積変動曲線を作成した。両波形よりPV-Loopを作成した。心室拡張能指標としてはpeak negative dP/dt, time constant(hybrid logistic model), ventricular complianceを使用した。各パラメータを安静時とpreload減少後で比較検討した。

結果：Preloadを減少させることにより以下の特徴を得た。end diastolic volume、血圧は減少し、心拍数は増加した。peak negative dP/dtは増加した。time constantは心拍数が増加したにもかかわらず減少しなかった。PV loop上のventricular complianceは低下した。

結語：Fontan/TCPC循環においてpreloadの減少により心室拡張能は低下する可能性が存在する。

#### 12. 大動脈縮窄/離断術後の血行動態：大動脈peak dP/dt

北海道大学大学院病態制御学専攻 生殖・発達医学講座  
小児発達医学分野

村上 智明

大動脈縮窄・離断術後の問題点として、左室肥大・高血圧などが指摘されている。われわれは、この原因は修復部拡張性の低下に起因すると報告してきた。今回この根拠の一つとして修復部前後血圧のdP/dtについて解析した。

対象と方法：術後中・遠隔期に施行した心臓カテーテル検査時に大動脈弓に圧較差を認めない15例において、上行・下行大動脈のdP/dtを計測した。コントロールとして同様な解析を大動脈に病変を認めない未手術症例10例に行った。

結果：dP/dtは大動脈縮窄・離断群では全例で上行大動脈に比較し下行大動脈では低値であった(985 818mmHg/sec, p<0.0001)が、コントロール群では全例で上行大動脈に比較し下行大動脈で高値であった(1059 1156, p=0.002)。

結論：大動脈縮窄・離断術後患児においては、大動脈弓に圧較差を認めなくてもpeak dP/dtは下行大動脈で低下しており、これは修復部の拡張性の低下に起因していると考えられた。

#### 13. 左室dP/dt maxと大動脈dP/dt maxの関係

埼玉医科大学小児心臓科

増谷 聡, 先崎 秀明, Mofeed Fawaz  
石戸 博隆, 松永 保, 竹田津未生  
小林 俊樹

目的：非侵襲的に計測可能な大動脈dP/dt maxが、収縮性の指標として有用であるかをみるために、左室dP/dt maxと大動脈dP/dt maxの関係(大動脈dP/dt max / 左室dP/dt max比)を検討した。

対象・方法：対象は当科で心臓カテーテル検査を施行した39名、定常状態、ドブトレックス負荷の合計66状態で、この比が、他の血行動態指標といかなる関係にあるかをstepwise regressionで検討した。

結果：Characteristic impedance, stiffnessが上昇するとこの比

は大きくなり、心拍数や平均血圧が上昇するとこの比は小さくなった。regressionよりの予測値と実測値は良好に相関した( $R=0.88$ )。前負荷の変化、心房ペースングでの検討はこの結果を支持した。

考察：今回の結果から左室dP/dt maxが非侵襲的に算出している大動脈dP/dt maxと左室dP/dt maxの比は、血管の性質、大動脈弁開放ポイントを決定する因子により決定されると考えられる。

#### 14. 左室外膜ペースングに伴う心室リモデリング 東京女子医科大学放射線科

近藤 千里, 木村 文子, 日下部きよ子

同 附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

相羽 純, 沼口 敦, 中澤 誠

小児心臓ペースメーカーに多く用いられる左室外膜ペースングに伴う心機能と心筋障害について検討した。

症例 1(24歳, 洞機能不全, VVIペースング歴17年5カ月)ではペースング電極部位の左室心尖部前壁を中心に血流代謝乖離を伴う高度の灌流欠損, 壁菲薄化(5mm), 無収縮, 逆に遠位部では壁肥厚, 過収縮, 左室拡大(QGSによる拡張末期容積 $106\text{ml/m}^2$ ), 駆出率低下(0.51)を認めた。症例 2(14歳, 先天性完全房室ブロック, VVIペースング歴5年2カ月)ではペースング部位の左室前側壁を中心に, 左室自由壁全体と心尖部の壁菲薄化(3mm), 中-高度灌流低下, 高度収縮低下, 左室拡大(QGS拡張末期容積 $103\text{ml/m}^2$ ), 駆出率低下(0.51)を認めた。さらに, 器質性心疾患を有する場合(症例 3: 17歳, 左室性単心室セプテーション術後, VVIペースング歴15年2カ月)ではペースング近傍の左室前壁心尖部に高度灌流欠損と壁菲薄化(2mm)を, 左室全体に中程度の広範な灌流低下と壁菲薄化(5~6mm)を認め, 壁運動は左室びまん性に無収縮から高度収縮低下であり, 駆出率は高度低下(0.23)であった。

これらの結果は, ペースング部位を中心とした心室収縮の同期性障害が心筋障害を伴い, さらに心室全体のリモデリングを招く病的過程が臨床的に存在することを強く示唆する。

#### 15. 高校サッカー部員66名の心機能の評価

帝京大学医学部附属病院小児科学教室循環器班  
博慈会記念総合病院

舟木 尚美

帝京大学小児科

萩原 教文, 中山 豊明, 脇田 傑

柳川 幸重

サッカーを幼少年時代より始め, 思春期に至った男子の心臓の特徴を知ることが目的とした。

対象：高校サッカー部員66名および部員でない同学年男子29名。

方法：身長, 体重, 体脂肪率測定を測定し, 血圧測定, 頸動脈波記録, 心臓超音波検査を施行した。

結果：サッカー選手群においての安静時心拍数は有意に低く, かつ左室拡張末期径とstroke volumeとLV mass, およびE/a比は有意に高かった。FSと駆出率に差は認められなかった。下大静脈径は, 有意に太かった。普通児とサッカー選手群におけるmVcfcとESWSの関係は正常範囲にあったが, サッカー選手群のmVcfcの方がやや低いように思われた。

結語：サッカー選手は安静時の心拍数は低いが一回拍出量が大きいことでそれを補っていると思われた。E/a比は高いのは, 太めの下大静脈径で示される前負荷と関係するかもしれない。mVcfc-ESWS関係で, サッカー選手の方が低い印象があるのは興味深かった。

#### 16. 大動脈縮窄術後遠隔期の左室肥大は収縮期血圧 morning surgeに相関する

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

高橋 一浩, 篠原 徳子, 相羽 純

中西 敏雄, 中澤 誠

背景：大動脈縮窄術後遠隔期には上肢の高血圧や左室肥大(LVH)が問題になる。また, 正常血圧であっても左室肥大を生じることがある。

目的：24時間血圧モニタリング(ABPM)により血圧とLVHの関係について検討した。

対象および方法：ABPMおよび心臓カテーテル検査を施行した大動脈縮窄複合術後患者16名(男15名, 女1名, 平均年齢17歳)。上記患者を上行-下行大動脈圧較差の有無で2群(N群; 圧較差 $15\text{mmHg}$ >, PG群;  $15\text{mmHg}$ <)に分けて後方視的に比較検討した。

結果：昼間収縮期血圧はPG群がN群に比し有意に高値であった( $135 \pm 8\text{mmHg}$  vs  $121 \pm 13\text{mmHg}$ ,  $p=0.017$ )。高血圧(平均24時間血圧  $> 135/80\text{mmHg}$ )であったのは, 4/6(PG群), 2/10(N群)であった。左室心筋重量(LVMI)は両群で差がなかった。両群全体でLVMIは収縮期血圧のmorning surgeに相関した( $r=0.75$ )。

結語：大動脈縮窄術後遠隔期では, 上肢の高血圧を生じやすく, 圧較差が残存する症例ではその頻度が高い。しかし, 左室肥大は必ずしも高血圧の程度に相関せず, 収縮期血圧および心拍数のmorning surgeに相関した。

#### 17. 心臓移植後患者の運動時心肺応答

国立循環器病センター小児科

高杉 尚志, 大内 秀雄, 小野 安生

大橋 啓之, 井埜 晴義, 渡部 珠生

林 丈二, 星名 哲, 田村 知史

越後 茂之

目的：小児心臓移植例における術後運動時心肺応答の検討。

対象と方法：心臓移植後の3症例(男児1例, 女児2例, 移植時年齢11歳, 移植後期間22カ月)において, トレッドミ

ルランプ法により，呼気ガス分析を併用して運動負荷試験を施行した．安静時，最大運動負荷時，回復期において心拍数，収縮期血圧，酸素摂取量，二酸化炭素換気当量，酸素脈を測定し，対照群と比較検討した．

結果：移植群では，耐久時間は短く，最大運動負荷時酸素摂取量も低値であった．また，最大運動負荷時心拍数は移植群で低値であり，回復期の心拍数減少率も小さかった．最大運動負荷時までの心拍数増加率，回復期の心拍数減少率は移植後期間とともに改善する傾向が認められた．

結語：心臓移植後患者では，運動耐容能は低値であり，運動中および回復期の心拍応答も低下していた．心拍応答は移植後遠隔期には改善傾向を認め，再神経化が影響していると考えられた．

#### 特別講演

「心肺ストレス耐性異常の新たな診断・治療戦略の開発」

国立循環器病センター研究所循環動態機能部

砂川 賢二