

第23回小児心機能血行動態研究会・ 第13回小児運動循環器研究会 合同研究会

日 時：2003年10月25日(土)
会 場：北海道大学学術交流会館
当番幹事：村上 智明(北海道大学大学院医学研究科小児科)

1. 心内修復後 2 カ月時に左室拡張障害に起因する著明な心不全症状を来したASD症例の経過 たかがASDされどASD

北海道大学大学院医学研究科小児発達医学分野

上野 倫彦, 石川 友一, 齋田 吉伯
武田 充人, 村上 智明

症例は6歳男児。既往歴に先天性緑内障と無虹彩症がある。4生日にASDと診断された。6歳時の心臓カテーテル検査(心カテ)で肺体血流比2.0, MR: Sellers II度であった。6歳3カ月時にASD閉鎖術を施行された。術後早期は経過良好であったが、2カ月後呼吸困難、腹部膨満を訴え受診、全身浮腫と末梢冷感、肝腫大、胸水・腹水貯留を認めた。心エコーでは肺高血圧と右室容量負荷が推測され、moderate MRの割に左室は大きくなく、著明な左房拡大を認めた。左室拡張障害に起因する心不全と判断し、利尿剤持続静注、PDE-III阻害剤を開始し、胸水や浮腫は改善した。術後3カ月の時点で心カテを施行したが、心係数($l/min/m^2$)は3.2, 左房圧($a15v2(11)mmHg$), 左室拡張末期圧($15mmHg$)の著明な上昇とMR III度, 左房拡大を認めた。また、isoproterenol負荷を行ったが、反応性は非常に悪く心不全の遷延による β 受容体のdown regulationが考えられた。この時でNYHA III度であった。以後外来で経過観察していたが、本人の症状は次第に改善し、術後10カ月の時点ではNYHA I度となった。再度行った心カテで、心係数は増加(3.6)したものの、MR Sellers III度, 左房圧・左室拡張末期圧も同程度であった。isoproterenolに対する反応性は著明に改善していた。現在ACE阻害薬を内服中である。ASDの中には術後早期の血行動態の変化に対応できない症例も存在するので注意が必要である。

2. 大動脈縮窄症術後の上行・下行大動脈圧波形 反射波の不連続性について

北海道大学大学院医学研究科小児発達医学分野

武田 充人, 村上 智明, 石川 友一
齋田 吉伯, 上野 倫彦

大動脈縮窄症(CoA)術後の修復部弾性は低下しているが、圧反射との関連についての知見は少ない。CoA術後で上行、下行大動脈圧波形を比較、修復部と圧反射との関連性を検討した。CoA術後4例、controlとして川崎病後遠隔期3例を対象とし、心臓カテーテル検査時にAAo, DAoの同時圧(pressure wire + Millarカテ先マノメータ)を測定、アセチルコリン負荷(大腿動脈持続動注)前後でのaugmentation index/RR(AIx/RR)および圧の立ち上がりから反射点までの時間($\Delta t/RR$)の変化を検討した。control群はAAoでのAix/RRは低下、 $\Delta t/RR$ は増加した。一方CoA群ではAix/RRは増加、 $\Delta t/RR$ は低下した。CoA群では下肢での圧反射の影響を受けにくく、アセチルコリン負荷では拍出量増加による修復部での圧反射が増大したためと考えられた。CoA術後は修復部弾性の低下に伴う圧反射の影響が大きいことが示唆された。

3. 胎児期発症critical ASに対するballoon aortic valvuloplasty後の血行動態変化

長野県立こども病院循環器科

松井 彦郎, 安河内 聡, 里見 元義
北村 真友, 梶山 葉

症例：在胎37週, 2,655g, 女児。胎児期心不全を指摘され予定帝王切開にて出生後、53分でバルーン大動脈弁形成術(BAV)を施行し、以後、5回のBAVを行い(日齢0, 7, 20, 40, 77), 日齢103に退院した。入院経過中、BAVおよび心エコー検査にて以下の特徴を得た。BAV施行によりLVFSは改善し、右室依存性の血行動態は改善した。Glanzの推定式から換算した推定左室圧とASから推定した推定左室圧の開大は改善せず、左室拡張末期径も変化がなかった。心筋ストレインではdyssynchronyが認められた。LVEDPIはBAVにより改善したが収縮力の増加に伴い再上昇した。

考察：臨床症状やchamber kineticsが改善しても、左室のdyssynchronyやEDP上昇の存在はafterload mismatch残存の可能性がある。

別刷請求先：

〒060-8638 札幌市北区北15条西7丁目
北海道大学大学院医学研究科小児科
村上 智明

結語：critical ASの重症例にはafterload mismatchが存在していることがあり、臨床症状が改善してもより注意深い経過観察が必要である。

4. 大動脈弓狭窄病変の術後再狭窄例に対する手術 extra-anatomical bypass術の術後中期遠隔期成績

福岡市立こども病院循環器科

芳澤 志保, 石川 司朗, 真鍋 博美
木下 知子, 漢 伸彦, 中村 真
牛ノ濱大也, 佐川 浩一

同 心臓血管外科
角 秀秋

新生児、乳児早期のCoA, IAAに対してはsubclavian flap, aortoplasty, end-to-end anastomosis, extended aortic arch anastomosisなどが施行され良好な成績を示している。しかし、吻合部や近位大動脈弓の発育不良に起因する再狭窄を一部の症例で経験する。これらのなかにバルーン拡張術を適応できず外科的再修復を要する症例がある。大動脈弓の再々建術では、年長児に下半身への血流遮断を要することから下半身麻痺など重篤な合併症の可能性がある。当院ではこれらの8症例に対し、合併症のリスク低下を重視しextra-anatomical bypass術(ascAo-dscAoバイパス術)を選択してきた。今回、その術後中期遠隔期成績を検討した。原疾患：CoA 1例, IAA 1例, 初回手術：生後4日~9歳(中央値1歳3カ月), 再手術時期：初回手術後6~12年(中央値9歳6カ月), 再狭窄術前のascAo-dscAo圧較差：35~53mmHg(平均44), バイパス術時の合併症：なし, バイパス術後の観察期間：11カ月~10歳8カ月(中央値5歳9カ月), 再手術後ascAo-dscAo圧較差：0~10mmHg(平均4.9), 左室圧101~145mmHg(平均116)。最新の心エコー検査, 運動負荷検査結果も良好で、不整脈や運動制限例もない。extra-anatomical bypass術はCoA, IAAの再狭窄例に対する有効な外科的修復法の一つと考えられる。

5. 無酸素閾値未満の運動でも動脈血酸素分圧の低下がみられたatrioseptoplasty症例 small R-L shuntの手術適応についての考察

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, 上田 秀明
金 基成, 康井 制洋

症例：23歳女性。

主訴：主訴運動時の息切れ。

現病歴：4歳6カ月, ASD, PAPVCの診断でatrioseptoplasty施行。9歳時, 心カテにて軽度の心房レベルの左右短絡を指摘されたが放置。12歳頃より友人に爪のチアノーゼに気づかれるようになった。16歳頃より階段の昇降が辛くなり, 徐々に運動耐容能が低下してきたため精査目的で入院した。

身体所見：爪に軽度のチアノーゼと, パチ状指認められた。

心臓カテーテル所見：心房レベルで軽度の右左短絡を認めしたが, PO₂は68.3mmHgと軽度の低下であった。右心, 左心機能とも良好であった。

運動負荷検査：運動開始直後からPO₂が開始時65.4から最低39.4mmHgまで低下し, 運動終了とともに回復した。無酸素素閾値(AT)以下の運動でもPO₂の低下はみられた。AT前後でVO₂-HR slopeを比較すると, 4.14, 8.38と上昇がみられた。

考察：運動直後からのPO₂の低下は, 運動開始直後の循環血液量の増加に対してのリザーバー機能の低下を示唆する。その後のVO₂-HR slopeの上昇は, 酸素供給を維持するため心拍数増加によって循環血液量の上昇をはかっているものと考えられた。

結語：atrioseptoplasty後の軽微な短絡も運動によって著明な変化を来すことがあり, その手術適応には運動負荷をも含めた検討が必要である。

6. エプスタイン奇形患者の運動負荷試験

国立循環器病センター小児科

林 環, 吉村真一郎, 高杉 尚志
大橋 啓之, 濱道 裕二, 大内 秀雄
越後 茂之

同 小児心臓血管外科
八木原俊克

目的：エプスタイン奇形患者における運動耐容能に影響を与える因子について検討する。

対象：エプスタイン奇形患者12名(右心バイパス術後患者を除く)と正常コントロール12名を対象とした。

方法：運動負荷装置としてトレッドミルを用い, ランプ法に沿って測定した。

結果：エプスタイン奇形群の運動耐容能は低下していた。また, 未手術例のみの検討でも運動耐容能は低下していた。運動耐容能には右心容量負荷が影響している可能性がある。

7. チアノーゼ型成人先天性心疾患の血管内皮機能 strain gauge plethysmographyによる検討

久留米大学小児科

姫野和家子, 赤木 禎治, 松石豊次郎

同 第三内科

松岡 秀洋, 菅野 良

背景：チアノーゼ型先天性心疾患の血管合併症に, 血管機能異常が関与している可能性がある。

目的：チアノーゼ型先天性心疾患の血管機能異常の有無, およびその機序を明らかにする。

対象, 方法：チアノーゼ群(C群)14例, 平均年齢26.8歳, SaO₂ 82.1%。正常群(N群)7例, 平均年齢30.9歳, SaO₂ 98.1%。血管機能は, strain gauge plethysmographyを用いハンドグリップ(HG)および上腕動脈閉塞に対する血流増加率(% FBF)により評価。生化学的検討で, RBC, MDA-LDL,

ICAM-1, トロンボモジュリン, vWF, エンドセリン, エリスロポエチン, 尿中 8-OHdG, 尿中NOXを測定.

結果: HGおよび上腕動脈閉塞に対する%FBFは, C群はN群と比較し有意に低下していた. 両方の刺激に対する%FBFは, SpO₂, RBC, ICAM-1とそれぞれ有意に相関していた.

結論: チアノーゼ型先天性心疾患に血管機能異常が認められ, その機序としてシアストレスの関与が示唆された.

8. Fontan型手術後患者の血管内皮機能の検討 エコーおよびstrain-gauge plethysmographyを用いて

東京女子医科大学循環器小児科

奥村 謙一, 稲井 慶, 中西 敏雄
中澤 誠

目的: Fontan患者(F群)の血管内皮機能をecho, strain-gauge plethysmography(plethysmography)を用いて測定した.

方法: 対象はF群15名と健常者11名. 4分30秒間の上腕動脈駆血後の反応性充血をech(血管径, FMD), plethysmography(血流量, FBF)にて測定し, 安静時と比較した. 内皮非依存反応として, ニトログリセリン投与後の最大血管径および血流量を測定した.

結果: F群の%FMDおよび%FBFは健常者より有意に低下していた(%FMD: $9.9 \pm 0.8\%$ vs. $19.9 \pm 10.6\%$; $p < 0.01$, %FBF: $199.2 \pm 112.8\%$ vs. $478.3 \pm 271.5\%$; $p < 0.01$). 内皮非依存性反応は, 両群間で有意差はなかった. F群の血管内皮機能と心機能の間に相関関係を認めなかった.

結論: F群の血管内皮機能は低下している.

9. Fontan術後患者の妊娠出産経過

福岡市立こども病院循環器科

真鍋 博美, 牛ノ濱大也, 佐川 浩一
中村 真, 漢 伸彦, 木下 知子
芳澤 志保, 石川 司朗

同 心臓血管外科
角 秀秋

妊娠・分娩を経験したFontan術後患者について循環動態の変化を中心に報告する.

症例: 26歳女性.

診断: TA(1b). 15歳時にFontan術(APC法)施行.

妊娠前: NYHA 1度. CTR 50%. LVDd 43mm, LVEFL 60%, MRなし. 平均中心静脈圧(CVP) 8mmHg, 心拍出量 $3.26\text{l}/\text{分}/\text{m}^2$, 動脈血酸素飽和度95%. 非持続性心房頻拍, VPCを認め, warfarin, aspirin, ACE阻害剤, propranolol投与し外来経過観察中であった.

妊娠後: 妊娠直前よりwarfarinを中止し, 妊娠の可能性がある時点で他内服薬をすべて中止した. 妊娠23週より切迫早産のため, 産科入院管理となった. warfarin投与は妊娠20週より再開したが, 切迫早産, 出血があり一時的にしか投与されていない. 経過中FDP値, D-ダイマー値は徐々に上昇し, 過凝固に傾いた. 妊娠29週0日に動悸, 呼吸困難が

出現し, CTR拡大(60%), LVDd増大(53mm), LVEF低下(40%), 中等度のMRを認め, 妊娠継続は不可能と判断し, 緊急帝王切開となった. 術前CVP上昇(16mmHg)を認めた. 硬膜外麻酔下に帝王切開が行われ, 児は体重1,026g, Apgar score 6/8で出生した. RDSのために, 挿管, サーファクタント投与を受けたが日齢4には抜管でき, 現在のところ明らかな奇形は認められず, 出産後経過は良好である. 母体のCVP, CTR, LVDd, LVEF, MRは出産後急速に改善し, 現在妊娠前と同様の内服薬で経過観察中である.

結論: 左右短絡がなく, 心機能, 肺循環が良好なFontan型手術後患者では, 妊娠, 出産も可能と考えられた. 妊娠中徐々に心容量負荷が増大し, 特に妊娠30週前後に急激な循環血液量の増加による心機能の低下, CVPの上昇が生じるため, 出産時期を念頭に慎重な経過観察が必要である.

10. 妊娠後期における急性水分負荷と心拍出量変化ラットによる検討

秋田大学小児科

石井 治佳, 原田 健二

最近の医学の進歩に伴い, 重症心奇形や悪性腫瘍既往児が成人期に達し, 女性では結婚・妊娠・出産を迎える時代となっている. 正常妊娠における左室機能の理解は, 心病変を有する妊娠女性の管理を行う上で重要だが, 急性前負荷増と心拍出量に関する知見は知られていない. 本研究の目的は妊娠後期のラットに, 急性水分負荷を行い, 心拍出量変化に及ぼす影響を検討すること. 非妊娠ラット群, 妊娠ラット群, adriamycin投与妊娠ラット群の3群を対象とした. M-モード法を用いて左室拡張末期径, 左室収縮末期径, 左室短縮率を計測し, Pombo法により心拍出量を算出した. 妊娠ラットでは急性水分負荷に対する心拍出量の増加率は低下していた. さらにadriamycin投与妊娠ラットでは, 安静時心機能は正常であったが水分負荷により心拍出量の低下を示した. われわれが用いた実験手法は小動物をsacrificeすることなく, 心疾患例における妊娠と心機能予備能の実験モデルとして期待できると考える.

11. 大動脈弁に対するRoss手術は機械弁置換術に優るか? 中期遠隔成績の比較

福岡市立こども病院循環器科

中村 真, 石川 司朗, 牛ノ濱大也
佐川 浩一

同 新生児循環器科

總崎 直樹

同 心臓血管外科

角 秀秋

待機可能な大動脈弁狭窄あるいは閉鎖不全症例に対して, 術後抗凝固療法が不要という利点から, 現在当院では, Ross手術がfirst choiceである. 今回, Ross手術と機械弁置換術後症例の術後4年間の経時的変化を心エコー検査お

よびtreadmillによる運動負荷試験，血清ANP，BNP濃度を測定し，比較検討したので報告する．

12. 自己肺動脈弁を温存したRastelli手術の中期遠隔期成績

福岡市立こども病院循環器科

木下 知子，石川 司朗，真鍋 博美
芳澤 志保，漢 伸彦，中村 真
牛ノ濱大也，佐川 浩一

同 心臓血管外科
角 秀秋

背景：幼少児期に行われた弁付き導管によるRastelli手術（R術）後患者のほとんどは，術後5～15年で導管狭窄のため再手術を要する．当施設ではこれまで6例に対して，高度狭窄を有する自己肺動脈弁の将来における発育を期待し肺動脈弁を温存したままR術を施行した．今回，これらの中期遠隔期成績を従来型のR術症例と比較検討した．

対象：高度肺動脈弁狭窄（肺動脈弁閉鎖と肺動脈弁欠損は含まず）を有する複雑心奇形でR術を施行した18例（R術後：5～15年）を，肺動脈を結紮または切離した従来型R術（12例）と自己肺動脈弁を温存したR術（自己流出路＋R術群：6例）の2群に分けた．

結果：従来型R術：現在R術後11年～15年（平均12年）を経過し，全例導管狭窄のため初回R術から5～10年で再右室流出路形成を要した．自己流出路＋R術群：R術後7～15年（平均11年）を経過し，右室圧30～56mmHgと右室流出路狭窄が軽度で，良好なQOLを維持している．1例のみR術後10年で再右室流出路形成を要した．したがって，再右室流出路形成術の回避率は従来型R術で0%，自己肺動脈弁を温存したR術では83%であった．

まとめ：自己肺動脈弁を温存したRastelli手術は，従来型のR術に比べ再右室流出路形成術を回避できる可能性が高いと考えられる．

13. 先天性門脈体循環短絡症を合併した左心低形成症候群にフォンタン型手術を行った1例

千葉県こども病院循環器科

池田 弘之，青墳 裕之，中島 弘道
澤田まどか
同 心臓血管外科
石橋 信之，渡辺 学，青木 満
藤原 直

先天性門脈体循環短絡症は卵黄腸管膜静脈と主静脈の短絡路の遺残とされ，新生児スクリーニングで発見される高ガラクトース血症の原因疾患の一つとして注目されている．症例は3歳5カ月，男児．在胎39週，2,915gで胎児仮死のため緊急帝王切開にて出生．右胸心，心雑音を認め，{I，L，LN}，polysplenia，HLHS，ECD，CA，hemiazygos connectionと診断．日齢15にNorwood手術．1歳2カ月でTCPSを行った．3歳5カ月時SpO₂が80%台後半から70%台

後半に低下し肺動脈圧を疑い心臓カテーテル検査を行った．左肺動脈圧を認め，さらに半奇静脈造影で偶然，左腎静脈と門脈をつなぐ太い異常血管を発見した．ガラクトース，アンモニア，総胆汁酸値は正常であった．造影所見と併せ，この時点では，異常血管を流れる血流はおもに体静脈から門脈方向であると考えられた．この症例にTCPCを行った場合，肝静脈圧，門脈圧の上昇により門脈から体静脈の向きに血流が流れ，高アンモニア血症を来す可能性が考えられた．術後高アンモニア血症を呈した場合は異常血管を結紮またはコイル塞栓する方針とし，異常血管を放置してTCPCを行った．術後，高ガラクトース血症，高アンモニア血症を認めず，門脈から体静脈への短絡血流は存在するとしても少量と考えられた．今後カテーテル検査等を施行し対策を検討する予定である．

14. Velocity-encoded cine MRIを用いた肺血流の定量 旭川医科大学小児科

杉本 昌也，津田 尚也，梶野 浩樹
藤枝 憲二
同 放射線部
柏葉 綾子

目的：velocity-encoded cine MRIを用いた肺血流および体血流量の有用性を検討した．

対象：旭川医科大学小児科に心臓カテーテル検査を目的に入院した23名（1カ月～15歳）．

方法：心臓カテーテル検査で，Fick法によりQp，Qsを求めた．MRIはSIEMENS社製Symphony Sonataを用いた．

結果：MRIとカテーテル検査でQs，Qp，Qp/Qsそれぞれに相関がみられた．また，velocity curveの駆出期の立ち上がりから頂点までの時間と流速より傾きを求め，心周期補正をした値をKcとした．肺動脈収縮期圧とKcは良い相関があると思われた．

結語：velocity-encoded cine MRIは体血流，肺血流の定量に妥当性を持ち，肺動脈圧の推定にもその可能性を示した．よって非侵襲的なこの検査は臨床上非常に有用であると考えた．

15. 心室内伝導遅延を呈した単心室循環不全患者におけるbi-ventricular pacing

埼玉医科大学小児心臓科

三木 幸子，増谷 聡，先崎 秀明
竹田津未生，石戸 博隆，松永 保
小林 俊樹

16. 重症心不全管理におけるアデニル酸シクラーゼ活性化薬とβ遮断薬の併用療法

埼玉医科大学小児心臓科

竹田津未生，増谷 聡，先崎 秀明
三木 幸子，石戸 博隆，松永 保
小林 俊樹

アデニル酸シクラーゼ活性化薬であるアデール(塩酸コルホ

ルシンドロパート)は β 受容体を介さずにcAMPを増加させ、カテコラミン抵抗性の重症心不全にも有効とされるが、高頻度に心室性不整脈や頻脈がみられることや小児での使用経験が少ないことが、小児への使用に対する制約となっている。アデールにインデラルを併用することにより頻脈をコントロールし、心不全を一時的に改善できた小児例を報告する。12歳女児。拡張型心筋症末期で、カテコラミン、PDEIII阻害剤、血管拡張剤使用下にも腎不全を合併、持続血液透析を開始した。透析離脱困難のためアデールを使用した。0.05 μ g/kg/minで開始後頻脈となり、インデラル持続静注を加え頻脈はコントロールされた。インデラル開始による心機能の悪化はみられず、この後アデールを治療域まで増量、心機能は著明に改善し、24日後に持続透析を一時的に離脱できた。アデールはカテコラミン抵抗性の心不全においても効果がみられ、副作用である頻脈や不整脈も β 遮断剤併用により改善・予防される可能性がある。

17. 小児におけるtolazoline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

佐藤 誠一, 廣川 徹, 沼野 藤人
長谷川 聡, 遠藤 彦聖, 内山 聖

加速度脈波 (APG) とは、指尖容積脈波 (PTG) を微分した速度脈波 (VPG) をさらに微分したものであり、その波形から得られるa, b, c, d波を解析することにより、血管の伸展性 (b/a値) や血管壁の緊張度 (d/a値) の判定に有効であると言われている。心室中隔欠損 (VSD) 肺高血圧 (PH) の症例に、酸素負荷、トラゾリン負荷を行い、その前後でのAPG波形のb/a値, d/a値の変化を解析した。症例は心エコーによりVSD, PHと診断された5~7カ月の乳児5例。右側拇指の加速度脈波センサーから脈波インプットボックスを経由し、フクダ電子社製APG解析装置によりPTG, VPG, APGを記録解析した。酸素マスクを用いた酸素負荷 (3l/min) 5分後、10分後に脈波を記録し、10分以上の間隔の後に、塩酸トラゾリン 1mg/kgを静注し。5分、10分後に脈波を記録した。トラゾリン負荷で負荷前と負荷後5分、10分のd/a値に有意差を認めた ($p < 0.05$, $p < 0.01$)。酸素負荷では負荷後のd/a値が低値であったが、有意差は認められなかった。d/a値は末梢動脈からの反射波を反映すると考えられ、トラゾリン負荷では末梢血管の拡張作用を反映していると考えた。

シンポジウム

「アイデアをデータにするために」

心超音波検査による冠血流評価

秋田大学小児科
原田 健二

Stress-velocity relation

大阪医科大学小児科
片山 博視

Tissue Doppler

徳島大学小児科
森 一博

Pressure-volume relation

埼玉医科大学小児心臓科
先崎 秀明

運動負荷試験

東京女子医科大学循環器小児科
稲井 慶