

## 循環器病の診断と治療に関するガイドライン（2009年度合同研究班報告）

### 【ダイジェスト版】

# 心臓突然死の予知と予防法のガイドライン(2010年改訂版)

Guidelines for Risks and Prevention of Sudden Cardiac Death (JCS 2010)

合同研究班参加学会：日本循環器学会，日本冠疾患学会，日本胸部外科学会，日本小児循環器学会，  
日本心血管インターベンション学会，日本心血管外科学会，日本心臓病学会，  
日本心電学会，日本心不全学会，日本不整脈学会

班 長 相 澤 義 房 新潟大学大学院循環器学分野

班 員 井 上 博 富山大学第二内科

小 川 聡 国際医療福祉大学三田病院

奥 村 謙 弘前大学循環器内科

加 藤 貴 雄 日本医科大学第一内科

鎌 倉 史 郎 国立循環器病センター 心臓内科

住 友 直 方 日本大学小児科学系小児科学分野

新 田 隆 日本医科大学第二外科

堀 江 稔 滋賀医科大学循環器呼吸内科

松 崎 益 徳 山口大学大学院器官病態内科学

三 崎 拓 郎 富山大学第一外科

三田村 秀 雄 東京都済生会中央病院

村 川 裕 二 帝京大学溝口病院第四内科

吉 永 正 夫 鹿児島大学小児科

協力員 池 田 隆 徳 杏林大学第二内科

伊 藤 誠 滋賀医科大学循環器呼吸内科

久 賀 圭 祐 筑波大学臨床医学系循環器内科

草 野 研 吾 岡山大学大学院循環器内科

佐々木 真 吾 弘前大学循環器内科

清 水 昭 彦 山口大学健康保健学系領域

清 水 渉 国立循環器病センター心臓内科

庄 田 守 男 東京女子医科大学

池 主 雅 臣 新潟大学保健学科

庭 野 慎 一 北里大学循環器内科学

野 原 隆 司 田附興風会医学研究心臓センター

藤 木 明 静岡赤十字病院循環器内科

古 嶋 博 司 新潟大学医歯学総合病院第一内科

### 外部評価委員

杉 本 恒 明 公立学校共済組合関東中央病院

堀 正 二 大阪府立成人病センター

中 澤 誠 脳神経疾患研究所附属総合南東北病  
院小児科

山 口 徹 国家公務員共済組合連合会虎の門病院  
(構成員の所属は2010年8月現在)

## 目 次

改訂にあたって..... 2

I. 突然死の予知と検査..... 2

1. 臨床像 ..... 3

2. 心電図 ..... 3

3. 心拍変動 (HRV) ..... 3

4. Heart Rate Turbulence (HRT) ..... 3

5. 圧受容体感受性 (BRS)..... 3

6. T-Wave Alternans (TWA) ..... 3

7. 遅延電位 (LP) ..... 3

8. 心臓電気生理検査 (EPS) ..... 3

9. 運動負荷試験 ..... 3

10. 遺伝子検査 ..... 3

II. 突然死の予防..... 4

1. 不整脈 ..... 4

2. 心原性失神 ..... 5

3. 心不全 ..... 5

4. 虚血性心臓病	5	14. その他の不整脈	10
5. 肥大型心筋症（HCM）	6	15. 心臓弁膜症	10
6. 心肥大を伴うその他の心疾患	7	<b>Ⅲ. 小児における突然死予防</b>	11
7. 拡張型心筋症（DCM）	7	1. 乳児突然死症候群（Sudden Infant Death Syndrome : SIDS）	11
8. 催不整脈性右室心筋症（ARVC）	7	2. 不整脈	12
9. その他の心筋疾患	8	3. 心臓震盪（Commotio Cordis）	12
10. Brugada 症候群	8	4. 先天性心疾患	13
11. 先天性QT延長症候群（LQTS）	8	5. 小児期肥大型心筋症（HCM）	13
12. Wolff-Parkinson-White 症候群（WPW 症候群）	9	6. 川崎病	14
13. カテコラミン誘発性多形性心室頻拍（CPVT）	9		

（無断転載を禁ずる）

## 改訂にあたって

突然死を回避するためには、それを予知し予防手段を講じればよいことになる。突然死の多くは不整脈死であることから、本ガイドラインでは不整脈死を来しやすい病態または臨床所見を取り上げ、それらの予知因子として有する場合の予防を論じた。不整脈死では心室頻拍や心室細動などの心室性頻脈の役割が大であり、頻脈死の回避のための植込み型除細動器（ICD）の有用性も証明されていることから、致死性の頻脈の治療のためにICDの適応をどうするかを中心とした。著明な徐脈や心静止も突然死の原因になるが、これらは関連する病態や疾患とのかかわりの中で随時論じた。関連の不整脈の非

薬物治療や薬物治療のガイドラインも改訂作業が進んでおり、それらとの整合性も図りつつ部分改訂を行った。

不整脈死を予知するための病態や疾患の評価には循環器専門医の知識が要求されること、および予防の中心となるICD治療は循環器専門医によってなされることから、本ガイドラインは循環器専門医を主たる対象とした。院外発症例が不整脈死のほとんどであり、蘇生の成否は極めて重要であることは言を待たないが、幸い蘇生に成功した例では再発防止のための適切な治療が必須である。そこで、救急医療に携わる医師をはじめ、第一線で診療に当たる医師にも本書が役立てば幸いである。

## I 突然死の予知と検査

突然死、特に不整脈死の危険群の予知に有用とされる検査がある。これらの検査は心臓の電氣的活動に関連するものや自律神経に関連するものが主であるが、心機能低下や心不全などの臨床症状も突然死の高危険群の同定に重要な指標である。これらの検査により突然死の危険群の同定（＝予知）は可能となってきたが、突然死回避のための一次予防試験の結果からはまだ有用性が証

明されたものは少ない。不整脈の発症または突然死の予知に関して有用性の評価について若干の議論もあるが、現時点での臨床像または検査法の突然死の予知に関する有用性をクラス別に記載した。各クラスの意味は、  
 クラスⅠ：有用性について見解が一致しているもの  
 クラスⅡa：やや議論があるものの、どちらかといえば肯定的に考えられているもの  
 クラスⅡb：やや議論があるものの、どちらかといえば否定的に考えられているもの  
 クラスⅢ：有用性が否定的なもの  
 で、クラスⅢについては原則記載しなかった。

## 1 臨床像

クラス I

- 虚血性および非虚血性の心不全例では駆出率の低下 ( $\leq 30 \sim 35\%$ )

## 2 心電図

クラス I

- 12誘導心電図による心室性不整脈の評価

クラス II b

- QT dispersionによる心不全, 心肥大 (肥大型心筋症, 高血圧, 大動脈弁狭窄), 催不整脈性右室心筋症の評価
- Transmural dispersion of repolarization (TDR) によるQT延長症候群, 肥大型心筋症での失神例の評価

## 3 心拍変動 (HRV)

クラス II a

- 心筋梗塞後における突然死の予知

クラス II b

- 心筋症における突然死の予知

## 4 Heart Rate Turbulence (HRT)

クラス II b

- 心筋梗塞後および心不全での突然死予知

## 5 圧受容体感受性 (BRS)

クラス I

- 心筋梗塞後の心機能低下例での突然死予知

## 6 T-Wave Alternans (TWA)

クラス II a

- 心筋梗塞後あるいは心機能の低下した虚血性心筋症での心臓突然死の予知

クラス II b

- 拡張型 (非虚血性) 心筋症あるいは心不全での心臓突然死の予知

## 7 遅延電位 (LP)

クラス II b

- 心筋梗塞後例の突然死の予知

## 8 心臓電気生理検査 (EPS)

クラス I

- 心筋梗塞後で動悸, 前失神, 失神の原因に心室性頻脈が疑われる例
- 心室頻拍カテーテルアブレーション後の評価
- 心機能低下, 器質的心疾患, 突然死の家族歴, および/あるいは異常心電図を伴う例における原因不明の失神

クラス II a

- 心筋梗塞後で非持続性心室頻拍を合併し, 左室駆出率が40%以下の例
- 失神の原因として徐脈あるいは頻脈性不整脈が疑われるが, 非観血的検査では診断できない例

## 9 運動負荷試験

クラス I

- 冠疾患が疑われる例での心室頻脈の誘発
- 運動誘発性心室性不整脈例またはそれが疑われる例
- 肥大型心筋症における血圧の異常反応

クラス II a

- 運動誘発性心室性不整脈での薬物またはカテーテルアブレーションへの反応の評価

クラス II b

- 冠疾患の可能性の低い心室不整脈を有する例
- 中年以降の心室期外収縮の評価

## 10 遺伝子検査

クラス II a

- LQTSのチャンネル領域の変異 (特にLQT1, LQT2, LQT3)

クラス II b

- カテコラミン誘発性多形性心室頻拍でのリアノジン受容体またはCASQの遺伝子異常

## II 突然死の予防

まず、突然死が発症することが知られている主な病態または疾患について概説して、不整脈死とのかかわりについて述べた。次いで各病態または疾患において、突然死の危険が高いとみなされている症状や検査所見を予知因子としてとらえて記述し、これらの症状や所見に対応する治療手段を列記した。その際、目的が不整脈死の二次予防か一次予防に分けて記載した。

治療手段の選択と適応はクラス別に記載した。

各クラスの意味は、

クラスⅠ：その治療が適応となることについて見解が一致しているもの

クラスⅡa：やや議論があるものの、どちらかといえば積極的な適応があるもの

クラスⅡb：やや議論があるものの、どちらかといえば消極的な適応があるもの

クラスⅢ：有用性が否定的で適応とならないものである。ここではクラスⅢの記述は省略した。

本ガイドラインでは、例えばクラスⅠとして、ICDと抗不整脈薬が併記されている場合がある。この場合、両者が対等の予防効果を示すというのではなく、クラスⅠとした薬剤は対照群に比べれば、全体として不整脈死を減少させるというエビデンスが得られている、またはそのように考えられていることを意味する。運動誘発性不整脈では、運動制限もクラスⅠとなっている。複数の治療法がこのように同じクラスに列記されているが、それぞれの治療目標が異なり、いずれかを選択すればよいというものでない点に留意していただきたい。

## 1 不整脈

### (1) 心停止（蘇生例）

心停止は持続性心室頻拍または心室細動によるものが多く、再発率が高く突然死の高危険群である。突然死の二次予防として、ICDが最も有効で治療法である。

### (2) 持続性心室頻拍（SVT）

我が国の持続性心室頻拍の原疾患に占める陳旧性心筋梗塞は約30%と少なく、非虚血性心疾患が多数を占める。停止にはプロカインアミド、リドカインがまず用いられ、難治例ではアミオダロンやニフェカレントが勧められる。レートが速く血行動態の悪化する持続性心室頻拍では再発予防を行うが、そのためにICDの適応をまず考慮する。血行動態の安定した持続性心室頻拍でも器質的心疾患を伴う例では、しばしば頻拍レートの増悪を来たしたり、波形の異なる新たな心室頻拍が出現することがある。予後は良好とはいいい切れない。このためICDが勧められる。カテーテルアブレーションの成功例でも、長期予後にはまだ不明点があり、また再発も時に認められることから、ICDがしばしば適応となる（表1）。

### (3) 心室期外収縮(PVC)・非持続性心室頻拍(NSVT)

心疾患のない場合はこれらの不整脈の予後は良好で、突然死の危険因子とはならない。心室期外収縮や非持続性心室頻拍例で突然死の一次予防を目標に治療をするかどうかは原疾患によって異なる。これらは該当項で述べられる。

### (4) 徐脈

不整脈死全体の10%前後とされ、不整脈死した例で

表1 持続性心室頻拍（SVT）、心室細動（VF）における突然死予防

治療目的/所見	クラスⅠ	クラスⅡa	クラスⅡb
二次予防			
●心停止（VF）	ICD		
●SVTで頻拍中に失神を来すまたはLVEF<40%で血圧が低下する（<80mmHg）	ICD	アミオダロン*またはソタロール* アミオダロン*またはソタロール*	
●基礎心疾患があり血行動態が安定しているSVTで、有効薬剤がないか使えない	ICD	アミオダロン*またはソタロール*	
●基礎心疾患があり、カテーテルアブレーション後に誘発されなくなったSVT		ICD アミオダロン*またはソタロール*	
●基礎心疾患に伴うSVTで、LVEF≥40%で有効薬剤がある		ICD +有効薬剤	

VF：心室細動，SVT：持続性心室頻拍，ICD：植込み型除細動器，LVEF：左室駆出率。

\*ICDが使用できない例またはICD治療例でのVTおよびVF発作のコントロールを目的に使用。

は徐々に心静止に至る例がある。洞不全症候群と房室ブロックが主である。治療はペースメーカーによるが、既にガイドラインがある。

## 2 心原性失神 (表2)

起立性失神、迷走神経血管反射あるいはてんかん発作などの心外性の原因によらない失神をいう。不整脈による心原性失神と考えられる状況は、以下のとおりである。

1. 症状
2. 電気生理検査で持続性心室頻拍または心室細動が誘発される
3. 安定した持続性心室頻拍が既に確認されており、その不安定化が考えられる
4. 持続性心室頻拍または心室細動は誘発されないが、心筋症がある
5. プライマリーの不整脈疾患が判明している
6. 洞不全または房室ブロックを認める

不整脈死の予防は、ICDを中心に治療方針を決定する。Brugada 症候群やQT延長症候群などの不整脈疾患については該当項で述べる。

## 3 心不全

NYHAの機能分類が高度になるほど死亡率は増加し、近年の心不全例を対象にした大規模試験では、心臓突然死は9～22%に認められている。心不全が軽いNYHA I～II度の群の方が、より重症であるNYHA III～IV度の群より全死亡に占める突然死の割合は高い。心臓突然死の原因には、持続性心室頻拍や心室細動が最も考えられる。

院外心停止例（蘇生例）あるいは我が国の持続性心室頻拍例の約半数が心機能低下群といえる。心室細動や持続性心室頻拍の判明している例では、二次予防としてICDを中心に治療を行う。

心筋梗塞後例では心機能低下は独立した予後不良の予知因子となるが、心筋梗塞後の心機能低下例における突然死の一次予防としてのICDの有用性は証明されている。拡張型心筋症でもICDは突然死の一次予防に有効であった。

アミオダロンは突然死を減少させるという報告が多いが、否定的な成績もある。β遮断薬が突然死を含めて慢性心不全例の予後を改善する。また、ACE阻害薬による総死亡率および突然死の減少効果が認められている。重症心不全を対象では抗アルドステロン拮抗薬による突然死の減少効果も認められている。心臓再同期療法（CRT）にICDを併用するかどうかは、現時点ではICDの適応を優先して決定する。

## 4 虚血性心臓病

冠動脈心疾患における突然死の一般的な危険因子には前述のように、高齢、男性、失神の既往、心臓突然死の家族歴などがある。しかし、このような一般的な因子の有無で突然死予防のための治療に踏み切ることはない。

### 1) 心筋梗塞急性期

致死的な不整脈が発生する代表的な緊急疾患である。心筋梗塞の急性期に心室細動を発症するが、発症早期に多い。心原性ショックやポンプ失調などに伴って二次性心室細動も発生する。

心室細動の発症に対しては、心電図の監視と電気的除細動が有効な治療となる。院外発症では救急隊による除細動やAEDの効果が期待される。また、突然死の回避のための急性期の心室細動や心室頻拍への対処、房室ブロックへの対処など急性冠症候群の治療に関するガイドラインがある。

### 2) 心筋梗塞後

心筋梗塞後1年間の死亡率は10～20%と高値で（特

表2 心原性（心外性の原因によらない）失神における突然死予防

所見	クラス I	クラス II a	クラス II b
●不安定なSVTまたはVFが誘発され、かつ薬効判定ができない	ICD	ICD	ICD
●基礎心疾患を有し血行動態の安定したSVTが誘発され、薬剤やカテーテルアブレーションが無効			
●基礎心疾患と心機能低下を伴い、血行動態の不安定なSVTまたはVFが誘発され、薬効評価がなされていない	ペースメーカー	ICD	ICD
●拡張型心筋症または肥大型心筋症で血行動態が不安定なSVTまたはVFが誘発されない			
●洞不全症候群または房室ブロックによる心静止			

注) 徐脈については不整脈の非薬物治療のガイドライン参照。プライマリーの不整脈疾患は当該項を参照。

に発症6か月以内の死亡率が最大)、その大半が突然死とされ、院外心停止の原因となる。心筋梗塞後の突然死の高危険群の予知に心機能と心室性不整脈が用いられる。心室細動や心室頻拍例では、突然死二次予防のためにICDが中心となる。

梗塞後の突然死の一次予防として、心機能低下例（左室駆出率<40%）と非持続性心室頻拍を有しかつ電気生理検査で持続性心室頻拍が誘発される群、およびより重症の心機能低下例（<30%）で、ICDにより予後が改善することが証明されている（表3）。

アミオダロンも不整脈死の予防を目的に用いられているが否定的な成績もある。心不全を伴う例では、β遮断薬やスピロラクソンにより突然死は減少する。カテーテルアブレーションにより単形性心室頻拍が治癒し、誘発不可能となることがある。しかし、複数波形からなる持続性心室頻拍例やマッピングの不可能な例も多く、他の治療を併用することが多い。

欧米では多価不飽和脂肪酸の摂取が突然死予防に有用として勧められている。さらに、虚血性心疾患では狭窄病変の数と急性期の再灌流治療の成功や責任冠動脈の開存が得られるかどうかの不整脈事故に関係するので、無症候性心筋虚血を含めて心筋虚血の改善を図ることが重要である。

### (3) 異型狭心症

異型狭心症では発作時に致死的心室性不整脈を認めることがある。死亡はしばしば突然死で、多枝冠攣縮の関与が考えられている。心室頻拍を伴う例では予後悪い。

Ca拮抗薬投与による冠攣縮発作の再発予防を徹底して行う。十分量のCa拮抗薬投与後も冠攣縮発作を認め、重症心室性不整脈を伴う場合はICDが考慮されるかもしれないが、生命予後の改善効果は不明である（表4）。

## 5 肥大型心筋症（HCM）

本症の年間率死亡率は1～2%と報告されており、必ずしも予後不良ではないが、本症の死因の過半数が突然死で、特に若年者の突然死の原因として重要である。心停止からの蘇生例や持続性心室頻拍例は高リスク群で、二次予防としてICDが適応となる。

突然死の危険因子には、

- (1) 繰り返す失神発作（特に子供で運動中に発生する失神）
- (2) 一親等以内あるいは複数の突然死の家族歴
- (3) 非持続性心室頻拍の合併
- (4) 著明な左室壁肥厚（最大壁厚≥30mm）
- (5) 運動負荷試験中の収縮期血圧低下または上昇不良（≤20mmHg）

などがある。これらの危険因子の組み合わせで一次予防の適応が決まる（表5）。我が国のガイドラインでは、電気生理検査での心室頻拍や心室細動の誘発性も参考にしている。

表3 心筋梗塞後の突然死予防

臨床所見	クラス I	クラス II a	クラス II b
二次予防 ● SVT 既往例, VF 既往例, または心停止蘇生例	ICD	アミオダロン, ソタロール, カテーテルアブレーション	
一次予防 ● 失神 (+), NSVT (+), LVEF < 40% で, SVT または VF が誘発され, 有効薬剤がない ● 失神 (-), NSVT (+), LVEF < 35% で, SVT または VF が誘発され, 有効薬剤がないか評価されていない ● 心機能低下 (LVEF < 35%)	ICD  β遮断薬 / ACE阻害薬 / 抗アルドステロン薬	ICD	ICD

SVT：持続性心室頻拍，VF：心室細動，NSVT：非持続性心室頻拍，LVEF：左室駆出率

注) 薬剤は全体として予後を改善すると考えられるが、議論もある。ICD、カテーテルアブレーションとは治療の意義は同一でない点に注意。

表4 異型狭心症における突然死予防

治療目的 / 所見	クラス I	クラス II a	クラス II b
一次 / 二次予防 ● 狭心症発作時の SVT または VF	Ca拮抗薬	硝酸薬, ニコランジル	ICD

## 6 心肥大を伴うその他の心疾患

左室肥大は高血圧、大動脈弁狭窄、スポーツ心に認められる。左室肥大を有する例では突然死、不整脈、心不全、心筋梗塞、脳卒中などの心血管事故は増加する。左室肥大そのものが突然死のリスクを増加させるか否かは不明で、左室肥大に不整脈、冠動脈疾患、あるいは心不全が合併すると突然死は高率となると推測されている。

持続性心室頻拍や心室細動があればICDによる二次予防を行うが、一次予防の成績はない。

## 7 拡張型心筋症 (DCM)

心不全(約50%)と突然死(30~40%)が死因となる。突然死の多くは心室頻拍ないし心室細動によるが、高度の徐脈も突然死に関与することがある。持続性心室頻拍ないし心室細動の既往例では、二次予防にICDを含めた治療を行う。単形性持続性心室頻拍の一部には、カテーテルアブレーションで処置できる例もある。

予後の多変量解析から、持続性心室頻拍または心室細動の既往および左室駆出率が突然死の危険因子とされている。非持続性心室頻拍があり左室駆出率30%未満と

なると不整脈事故は増加する。ICDの植込み例でみると、左室駆出率の低下(≤30%)で不整脈発生が多い。左室駆出率が≤36%で非持続性心室頻拍または頻発する心室期外収縮例では、ICDによる突然死の一次予防効果が認められている。

左脚ブロックが合併すると総死亡率も突然死も増加する。現状では、一次予防の治療の選択と適応は、症状、心機能、持続性心室頻拍や心室細動の誘発性などを考慮して決定する(表6)。

## 8 催不整脈性右室心筋症 (ARVC)

ARVCは右室の脂肪浸潤と右室起源の心室頻拍を来たす原因不明の疾患で、脂肪浸潤はしばしば左室に及ぶ。40~50歳台で右心不全症候もみられるようになる。欧米では、35歳以前の突然死や心停止では本症も考慮すべきとされている。我が国では持続性心室頻拍の原疾患全体の約10%を占める。

広範な右室壁運動の異常例、電気生理検査で心室頻拍が誘発される例、病変が左室に及ぶ例などで不整脈事故が多い。単形性心室頻拍が誘発され、カテーテルアブレーションもしばしば成功するが、長期成績は不明である。

表5 肥大型心筋症 (HCM) における突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス II α	クラス II b
二次予防 ●心停止, SVT, またはVF	ICD 運動制限	アミオダロン	
一次予防 ●リスク因子*を複数有する ●リスク因子*が1つある	運動制限 運動制限	ICD, アミオダロン アミオダロン	ICD

\*繰り返す失神発作, 突然死の家族歴, 高度の左室壁肥厚(≥30mm) または運動中の血圧上昇不良(<20mmHg).  
注) 頻回(5回/日以上)あるいは連発数の多い(10連発以上) NSVT.

表6 拡張型心筋症 (DCM) における突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス II α	クラス II b
二次予防 ●SVTまたはVF	ICD ACE阻害薬/β遮断薬	アルドステロン拮抗薬	アミオダロン
一次予防 ●失神(+), LVEF≤40%でSVTまたはVFが誘発され, 有効薬剤がない ●失神(-)で, LVEF≤40%でSVTまたはVFが誘発され, 有効薬剤がない ●失神(+), LVEF≤40%でSVTまたはVFが誘発され, 薬効評価がされていない ●LVEF≤36%で, NSVTまたは頻発するPVC(≥10/時間)* ●LVEF≤30%でNSVTがある	ICD	ICD, アルドステロン拮抗薬  ICD	アミオダロン  アミオダロン  アミオダロン

\* DEFINITE 研究から.

二次予防にはICDが第一選択となる。ICDの植え込み後の3年の観察で約半数に作動がみられる。

一次予防は、広範な病変を有し持続性心室頻拍が誘発される例や突然死の家族歴などを考慮してICDの適応を決定する（表7）。

## 9 その他の心筋疾患

心サルコイドーシス、筋ジストロフィー、慢性肺疾患、進行性全身硬化症、糖尿病などに持続性心室頻拍や心室細動が合併することがある。突然死や持続性心室頻拍または心室細動の予知は困難で、これらが確認されるか強く疑われる場合、ICDを考慮し適応を検討する。

## 10 Brugada 症候群

Brugada 症候群は心電図で右脚ブロック様波形と、V<sub>1</sub>～V<sub>3</sub>誘導における特徴的なST上昇を呈し、主に夜間に心室細動で突然死する疾患である。本症候群は東南アジアにおける夜間突然死症候群、または我が国における“ぼっくり病”に合致すると考えられている。心室細動や失神の既往は高度の突然死危険因子であり、ICDの適応となる。キニジンにより不整脈発作の抑制が奏功する例が知られており、ICDの作動回避にも有用である。

一次予防をどうするかは症状、心電図所見および電気生理検査での心室細動の誘発の可否などを参考に、各施設でICDの適応が決められることが多い（表8）。

## 11 先天性QT延長症候群(LQTS)

Romano-Ward症候群とJervell and Lange-Nielsen症候群に代表されるQT間隔の延長とtorsade de pointes (TdP)という特徴的な心室性不整脈による失神や突然死を来す遺伝性不整脈疾患である。本症の10%は心停止が初発症状でもあるという点からも、予知と予防が極めて重要である。現在までに12の関連遺伝子の異常が報告されている（LQT1からLQT12と呼ばれる）。このうち、LQT1、2、3の順に多く、この3型で大部分が占められる。

男性では不整脈事故は思春期以前に発生することが多く、女性より発生頻度が高い。思春期以降では女性患者の心事故が多くなる。小児期の心事故は、LQT1では男性の方が女性よりも多いが、LQT2およびLQT3で性差はない。LQT1（112人）、LQT2（72人）、LQT3（62人）の誕生から40歳までに心イベント（失神、心停止、突然死）の発生率は、それぞれ63%、46%、18%に認め、それらの致死率は、LQT1とLQT2では4%であるのに対し、LQT3では20%と高い。心停止例ではICDが適応となり、これにβ遮断薬の併用や運動制限を行う（表9、10）。

TdPの発症リスクは、LQT2ではQTc > 500msec以上の例、LQT3では男性で高く、β遮断薬治療にもかかわらず失神を繰り返す例、突然死の家族歴のある例では、高危険群となる。TdPの発症はLQT1では運動、特に水泳中、LQT2では精神ストレス、突然の聴覚刺激や出産直後に、LQT3では睡眠中に多い。LQT2では孔（pore）領域の遺伝子異常を有する群でTdPを発症する危険は高

表7 不整脈性右室心筋症（ARVC）における突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス II a	クラス II b
二次予防 ●心停止またはVF	ICD		
一次予防 ●SVT誘発され、突然死の家族歴があるかLP*陽性で右室不全がある		ICD	アミオダロン/ソタロール

\* LP：体表面加算平均心電図による遅延電位

表8 Brugada 症候群における突然死予防

治療目的	クラス I	クラス II a	クラス II b
二次予防 ●心停止またはVF/TdPの確認例	ICD		
一次予防 ●失神、突然死の家族歴、または電気生理検査でVFが誘発されるの3項目の2つ以上を満たす ●上記3項目のうち1つを満たす		ICD	ICD



い、一次予防には運動制限やβ遮断薬がある。LQT3ではメキシレチンが有効で、徐脈に対してペースングも用いられる。

## 12 Wolff-Parkinson-White 症候群 (WPW 症候群)

顕性WPW症候群は1~2人/1,000人、突然死発症率は0.02~0.15%/年、心室細動の発症率はその3~4倍程度と報告されている。無症候性に経過していても、初めての心房細動時に心室細動に移行するがまれに存在する。本症は、カテーテルアブレーションにより根治し、突然死の危険も消失する点が特徴である(表11)。

心室細動は男性でかつ若年者に発生しやすい。心房細動や回帰頻拍の既往例では、心室細動の危険が高くなる。初回の心房細動発作で約半数が心室細動へ移行するとの報告がある。複数のKent束を有する例では20~40%に心室細動が発症するとされる。Ebstein奇形の合併も突然死の危険因子と考えられている。

逆に、間欠性WPW症候群やアジマリンまたはプロカ

インアミドの静注によってデルタ波が消失する場合は低危険群とされる。電気生理検査で、副伝導路の順行性不応期や誘発された心房細動中の最短RR間隔から、心房細動時に心室細動に移行する高危険群が確認できる。

## 13 カテコラミン誘発性多形性心室頻拍 (CPVT)

カテコラミン誘発性多形性心室頻拍は主に幼児期以後の小児期に発症し、運動により多形性心室頻拍や心室細動が誘発される。器質的心疾患は認められず、発生頻度に性差はない。運動、イソプロテレノール静注などで心室期外収縮が徐々に増加し、多形性もしくは二方向性心室頻拍から、非常に速い多形性心室頻拍(350~400/分)となり、心室細動に移行する。近年、リアノジン受容体(RyR2)やcalsequestrin2(CASQ2)の遺伝子変異が発見されている。

心室細動や多形性心室頻拍が記録された例では二次予防を行う。家族歴や失神があれば、一次予防としてICDも適応となる。薬剤はβ遮断薬が主で、効果が不十分な

表9 先天性QT延長症候群(LQTS)における突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス II α	クラス II b
二次予防 ● VF または心停止	ICD		
一次予防 ● TdP または失神および突然死の家族歴がありβ遮断薬が無効のうち、2項目以上を有する ● β遮断薬が有効だが、TdP または失神または突然死の家族歴がある	β遮断薬	ICD	ICD

表10 先天性QT延長症候群(LQTS)の薬物適応

治療目的/所見	クラス I	クラス II α	クラス II b
●失神の既往のある例(特にLQT1, LQT2) ●症状はないが、QT延長を認め、先天性聾、新生児-乳児期、兄弟姉妹の突然死の既往、家族もしくは本人の不安もしくは治療に対する強い希望がある場合 ●症状はなく、先天性聾、同胞の突然死の既往を認めない例、失神歴がありLQT3と診断された例、またはβ遮断薬単独で効果のないLQTS	β遮断薬	β遮断薬  メキシレチン	β遮断薬

注) 運動とQT延長作用を有する薬物(抗不整脈薬、三環系抗うつ薬、抗ヒスタミン薬など)は全例で禁忌。

表11 WPW症候群における突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス II α	クラス II b
二次予防 ● VF, 心停止または失神	カテーテルアブレーション		
一次予防 ●心房細動時RR間隔≤250msec  ●副伝導路の順行不応期≤270msecまたは複数副伝導路または突然死の家族歴または運動選手		カテーテルアブレーション カテーテルアブレーション	アミオダロン Iα・Ic薬

場合には、ベラパミルなどのCa拮抗薬の併用が有効なこともある。これらの薬物治療に加え、嚴重な運動制限が必要である。RyR2変異のある男性例、CASQ2遺伝子異常例では早期にICDの植え込みが必要とされる（表12）。

## 14 その他の不整脈

### (1) 非Brugada型特発性心室細動

特発性心室細動には、Brugada症候群の心電図特徴を示さない例がある。Brugada症候群の特徴的な心電図所見は変動し正常化することが知られており、Brugada症候群との鑑別が問題となる。最近、プルキンエ線維が発症に関与した多形性心室頻拍が報告され、カテーテルアブレーションで治癒している。II、III、aV<sub>F</sub>誘導にBrugada症候群に特徴的なST上昇を示す特発性心室細動例もあり、Brugada症候群のvariantと呼ばれている。

### (2) 連結期の短い期外収縮による多形性心室頻拍

極めて短い連結期（多くは≤250msec）の期外収縮で始まり、多形性心室頻拍から心室細動に移行する。

### (3) 副収縮からの多形性心室頻拍

多形性心室頻拍が副収縮起源の調律によって開始する例である。一過性であれば多形性心室頻拍で終わるが、持続すれば心室細動に移行する危険がある。

### (4) QT短縮を伴う心室頻拍/心室細動

まだ報告が限られているが、心電図でQT間隔が正常以下に短縮している。

突然死の二次予防にはICDが適応となるが、カテー

テルアブレーションが有効で根治する例がある。一次予防のための高危険群の予知は困難である。

## 15 心臓弁膜症

### (1) 大動脈弁狭窄症

大動脈弁狭窄症は心臓弁膜症の中で最も突然死を来す疾患で、成人（平均年齢60歳）の15～20%に突然死がみられ、死亡例70例中44例は突然死であったという報告もある。突然死の原因は、心室細動や持続性心室頻拍と考えられている。持続性心室頻拍や心室細動例（心肺蘇生例）では、ICDを中心に二次予防を行う。

大動脈弁圧較差は弁狭窄の重症度判定に有効であるが、突然死の予知には有用でない。ホルター心電図で観察される不整脈は、心室中隔の壁厚や左室重量および左室駆出率の低下度と相関してみられる。QT dispersion (QTD) が70msec以上の増大例では失神や心停止の危険が高い。電気生理検査所見が参考になる。

血行動態的に有意の弁狭窄は手術の適応とする（表13）。

### (2) 僧帽弁逸脱症

以前、原因不明の突然死例の剖検所見で唯一の異常が僧帽弁逸脱だったことから、本症が注目された。しかし、僧帽弁逆流を伴わない例での突然死は極めてまれであることが判明し、僧帽弁逆流を伴う例は伴わない例に比べて50～100倍突然死の発生頻度が高く、年間死亡率は1.8%と推測されている。不整脈の合併の有無で突然死の危険の予知はできない。また、QT dispersionや、電気生理検査による心室性不整脈の誘発性も、突然死の予知に有用とはされていない。僧帽弁逆流の有無が突然死

表12 カテコラミン誘発性多形性心室頻拍 (CPVT) における突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス II a	クラス II b
二次予防 ● VFまたは心停止	ICD + β遮断薬 +Ca拮抗薬 +フレカイニド		
一次予防 ● 失神 ● RyR2変異のある男性またはCASQ2遺伝子異常例  ● 突然死の家族歴があり、小児期でNSVTまたは失神がある	β遮断薬 +Ca拮抗薬 +フレカイニド β遮断薬	ICD, 左星状神経節切除術 ICD	

運動制限は全例に必要。

表 13 大動脈弁狭窄症における突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス II a	クラス II b
二次予防 ● SVT または VF	ICD 狭窄弁の手術		
一次予防 ● 心室不整脈があり、SVT または VF が誘発される ● 重症弁狭窄	狭窄弁の手術 狭窄弁の手術		アミオダロン

の発生頻度に大きく関係するが、心エコー検査の意義は十分検討されていない。持続性心室頻拍や心室細動例では二次予防にICDを用いる（表14）。

### (3) 人工弁置換例

人工弁置換術後遠隔期では、St. Jude Medical 弁装着患者における突然死の頻度は0.5～2.4%と報告されているが、生体弁による置換術後では突然死の発生率は0.2～1%と低い。機械弁装着患者の突然死には、心不全、心筋梗塞、あるいは致死性不整脈がかかわっている可能性が高いと考えられている。心室頻拍や心室細動があれば二次予防が必須であるが、突然死の予知とそのため的一次予防は確立していない。

## Ⅲ 小児における突然死予防

我が国では小児期の心臓突然死の死因の上位を、心筋症、先天性心疾患、不整脈が占めている。心筋症では肥大型心筋症が多い。不整脈の内訳は、心室細動、完全房室ブロック、QT延長症候群、WPW 症候群などがある。主要な病態または疾患について述べる。

## 1 乳児突然死症候群 (Sudden Infant Death Syndrome : SIDS)

乳児の突然死は複数の要因や原因によると考えられている。原因が明らかにされたものは、SIDSに含めないとする考えもあるが、ここでは対策の観点から述べる。

### 1) QT 延長症候群

新生児期におけるSIDSでQT延長QTc $\geq$ 440msec群では突然死の危険が高い（表15）。

### 2) SCN5A 遺伝子異常

SCN5Aの異常はSIDSで死亡した児において約2%に報告されている。突然死の予知は困難で、二次予防はICDを中心に行う。小児では体格の面からICDの植え込みは難渋する。

### 3) 刺激伝導系の異常

SIDS例の剖検例では、束枝心室間伝導路が有意に多い。これらの予知は困難である。ブロックによる心停止例ではペースメーカーの適応となる。家族例では一次予防も勧められる（表16）。

表 14 僧帽弁逸脱症における突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス II a	クラス II b
二次予防 ● SVT, VF または心停止	ICD		

表 15 乳幼児突然死症候群 (SIDS) における突然死予防 (QT 延長症候群)

治療目的/所見	クラス I	クラス II a	クラス II b
二次予防 ● SIDSの蘇生例でQTc $\geq$ 440msec	ICD $\beta$ 遮断薬		
一次予防 ● 前子がSIDSで死亡し、かつQTc $\geq$ 440msec ● 家族歴がなくQTc $\geq$ 440msec	ICD $\beta$ 遮断薬		$\beta$ 遮断薬

#### 4) 脂肪酸代謝異常

ミトコンドリアにおける脂肪酸のβ酸化障害により、長鎖アシルカルニチンなどが蓄積することにより、心室頻拍、心房頻拍、洞機能不全、房室ブロック、左脚ブロックなどの不整脈を来し、SIDSの原因となる。治療には、適切な食事療法と薬物治療が挙げられる（表17）。

## 2 不整脈

### 1) WPW症候群

突然死（心室細動）の高危険群の電気生理検査での指標はあるが、小児では電気生理検査で突然死の危険は予測できないとの考えもある。予防にはカテーテルアブレーションによる根治的治療がある（成人の項参照）。

### 2) 心室頻拍（VT）・カテコラミン誘発性多形性心室頻拍（CPVT）

5歳以下でもVTによる突然死がみられる。ICDが適応となるが、体格が小さいための困難や体動によるリードトラブルなどがある。カテーテルアブレーションの有効例の報告もある。治療は成人に準じる。CPVTも成人の項で述べた。

### 3) QT延長症候群（LQTS）

LQTSは、小児期においても不整脈による心臓突然死をきたす疾患の1つである。我が国では学校心臓検診が

行われ、無症状のQT延長を示す例は1,200人に1人程度と考えられている。そのうち、小児期の症状出現者は1/10程度とされる。

新生児期・乳幼児期の発症ではLQT2およびLQT3のタイプが多く、メキシレチンが有効という報告が多い。怠薬は不整脈事故の危険因子となる。

β遮断薬、メキシレチンなどの薬物治療を行っても不整脈が出現する場合、ペースメーカー治療やICD植え込みが行われる。大規模試験の報告はない。

遺伝子検索の結果、突然死や失神の家族歴、心電図所見（運動負荷心電図、ホルター心電図など）を参考に治療方針が決定される。LQT1患児が水泳中に溺水・溺水ニアミスを起こすことはよく知られており、水泳を禁止または制限していることが多い。適切な運動指針を行うことが重要である（表18）。SIDSにおけるLQTSは前述した。

日本小児循環器学会のLQTS患児の管理基準に関する研究委員会において、無症候例のprospective studyが行われているので、今後、一次予防の指針もできるものと考えられる。

## 3 心臓震盪（Commotio Cordis）

運動選手が胸に比較的弱い機械的打撲を受けた後に急死する現象が注目され、Commotio Cordisと呼ばれる。死因は胸部の鈍的外傷により発生する不整脈と考えられている。野球、ソフトボール、アイスホッケーによるものが多いが、フットボール、サッカー、ラグビー、ラク

表16 乳幼児突然死症候群（SIDS）における突然死予防（刺激伝導系の異常）

治療目的/所見	クラスⅠ	クラスⅡα	クラスⅡb
二次予防 ●蘇生例	ペースメーカー		
一次予防 ●家族性の刺激伝導系異常			ペースメーカー

表17 乳幼児突然死症候群（SIDS）における突然死予防（脂肪酸代謝異常）

治療目的/所見	クラスⅠ	クラスⅡα	クラスⅡb
一次予防 ●カルニチン輸送異常症 ●CPT-Ⅱ欠損症 ●CA translocase欠損症 ●LCAD欠損症 ●VLCAD欠損症 ●LCHAD/三頭酵素欠損症	共通予防法として下記 頻回の高炭水化物低脂肪食 長鎖脂肪酸摂取を控え中鎖脂肪酸を取る L-カルニチン L-カルニチン	L-カルニチン	

CPT-Ⅱ：carnitine palmitoyltransferase type Ⅱ，CA translocase：carnitine acylcarnitine translocase，LCAD：long-chain acyl-coenzyme A dehydrogenase，VLCAD：very-long-chain acyl-CoA dehydrogenase，LCHAD：long-chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase

表18 小児期QT延長症候群 (LQTS) における突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス II α	クラス II b
二次予防 ●薬物不応性の失神  ●有症状者	ICD + β 遮断剤 メキシレチン* Mg <sup>*2</sup> ペースメーカー + β 遮断剤 メキシレチン* Mg <sup>*2</sup>		
一次予防 ●無症状者	上記の薬物治療		適切な運動指針

\*新生児期、乳児期のQT延長症候群では、高度房室ブロックを伴ったLQT2、LQT3の症例が多く報告されており、メキシレチンが有効であったという報告が多い。\*2 torsade de pointes (TdP) に対して

表19 心臓震盪の突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス II α	クラス II b
二次予防 ●蘇生例	胸部を打撲し得る運動の禁止 胸部のプロテクター 軟らかいボールを使用		
一次予防	胸部のプロテクター 軟らかいボールを使用		

ロス、ボクシング、膝げり、空手、拳や手で胸を突いたときにも発生する。

処置としては、早期に心肺蘇生を開始する。予防としては、胸部のプロテクターが用いられているが、心臓震盪で死亡した例の28%がプロテクターを着けていたとの報告もあり、限界もある。軟らかいボールを使用するなど、さらなる安全策を考える必要がある (表19)。

## 4 先天性心疾患

先天性心疾患の心臓手術後の突然死が知られている。基礎疾患としてはファロー四徴症と完全大血管転位が多い。失神、症状を伴ったVT、救命された突然死ニアミスでは二次予防を行う (小児のVTの項)。先天性心疾患におけるICD植え込みの基準はまだないため、成人準じる。

## 5 小児期肥大型心筋症 (HCM)

肥大型心筋症は小児の突然死の中で最も重要な位置を占める。救命された突然死ニアミス、失神、症状を伴ったVTの既往、あるいは一親等以内の家族の突然死を有する例では、ICDの適応となるが、これは各施設の基準やACC/AHA/NASPEの勧告に準じている。

成人で行われている中隔心筋切除術、ペースメーカー植込み術、中隔枝塞栓術については、二次予防として有効かどうかは不明である。薬物治療は一次予防、二次予防としても推奨される。β遮断薬、Ca拮抗薬、ジソピラミド (またはシベンゾリン) が使用されている (表20)。高用量β遮断薬治療 (5~23mg/kg/日) が著効するとの報告があるが、否定的な見解も出されている。

小児期における特徴は、乳幼児期発症例ほど心不全を合併しやすく予後が悪いことである。運動制限や生活指

表20 小児期肥大型心筋症 (HCM) の心臓突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス II α	クラス II b
二次予防 ●救命された突然死ニアミスで失神、症状を伴うVTの既往、あるいは一親等以内の家族の突然死	ICD 薬物治療†		
一次予防 ●有症状者あるいは高危険群*	ICD*, β 遮断薬, Ca拮抗薬†, ジソピラミド (またはシベンゾリン)		

\*成人のHCMの項参照。†心不全を伴う例 (特に乳幼児期) や拡張相を呈している例以外は、ジギタリス剤、ACE阻害薬、硝酸薬は禁忌。‡左室流出路高度狭窄例ではCa拮抗薬は推奨されない

導は、日本学校保健会の学校生活管理指導表によるのがよい。

る。日本川崎病研究会、日本循環器学会、アメリカ小児科学会などから、詳細な管理基準が発表されている。重症度分類を行い、治療の適応を決定する（表21，22）。

## 6 川崎病

川崎病は急性において不整脈死の実態はまだ不明であ

表21 川崎病の心臓血管病変重症度分類

重症度	所見（心エコー検査ならびに選択的冠動脈造影検査）
I 拡大性変化がなかった群	急性期を含め、冠動脈の拡大性変化を認めない症例
II 急性期の一過性拡大群	第30病日までに正常化する軽度の一過性拡大を認めた症例
III Regression群	第30病日においても拡大以上の瘤形成を残した症例で、発症後1年までに両側冠動脈所見が完全に正常化し、かつV群に該当しない症例
IV 冠動脈瘤の残存群	冠動脈造影検査で1年以上片側もしくは両側の冠動脈瘤を認めるが、かつV群に該当しない症例
V 冠動脈狭窄性病変群	冠動脈造影で冠動脈に狭窄性病変を認める症例で、 (a) 虚血所見のない群：諸検査において虚血所見を認めない症例 (b) 虚血所見を有する群：諸検査において明らかな虚血所見を有する症例

注) 参考条項：中等度以上の弁膜障害、心不全、重症不整脈などを有する症例については、各重症度分類に付記する。

表22 川崎病の冠動脈病変重症度分類に対する治療の適応

治療	クラス I	クラス II	クラス III
抗血小板薬*	重症度IV, V	重症度III	重症度I, II
抗凝固薬*2	重症度IV, V	重症度III	重症度I, II
冠拡張薬*3	重症度V	重症度IV	重症度I, II, III
抗心不全薬*4	重症度V	重症度IV	重症度I, II, III
冠動脈インターベンション*5	重症度V (b)	重症度V (a)	重症度I, II, III, IV
冠動脈バイパス手術	重症度V (b)	重症度V (a)	重症度I, II, III, IV

\* アスピリン、ジピリダモール、チクロピジン

\*2 ワーファリン、ヘパリン。\*3 Ca拮抗薬、硝酸薬など。\*4 ACE阻害薬、アンジオテンシン受容体拮抗薬、β遮断薬。

\*5 冠動脈内血栓溶解療法（ウロキナーゼ、tissue plasminogen activator）、バルーン冠動脈形成術、ステント留置術、ロータブレードによる冠動脈形成術