

循環器病の診断と治療に関するガイドライン（2003—2004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

Guidelines for Risks and Prevention of Sudden Cardiac Death (JCS 2005)

合同研究班参加学会：日本循環器学会，日本心臓病学会，日本心臓ペースティング電気生理学学会，日本心電学会，  
日本冠疾患学会，日本心血管インターベンション学会，日本心不全学会，日本胸部外科学会，  
日本心臓血管外科学会，日本小児循環器学会

班長 相澤 義房 新潟大学大学院医歯学総合研究科循環器学分野

班員 井上 博 富山大学第二内科

大江 透 岡山大学大学院医歯学総合研究科循環器内科

小川 聡 慶応義塾大学呼吸循環器内科

奥村 謙 弘前大学第二内科

笠貫 宏 東京女子医科大学循環器内科

加藤 貴雄 日本医科大学第一内科

鎌倉 史朗 国立循環器病センター心臓内科

古賀 義則 久留米大学医学部附属医療センター循環器科

原田 研介 日本大学小児科

堀江 稔 滋賀医科大学呼吸循環器内科学

松崎 益徳 山口大学循環病態内科学

三崎 拓郎 富山医薬大学第一外科

三田村 秀雄 東京都済生会中央病院

山口 巖 筑波大学大学院人間総合科学研究科循環器内科

吉永 正夫 国立病院九州循環器病センター小児科

協力員 池田 隆徳 杏林大学第二内科

伊藤 誠 滋賀医科大学呼吸循環器内科学

協力員 江森 哲朗 岡山大学大学院医歯学総合研究科循環器内科

久賀 圭介 筑波大学臨床医学系内科

児玉 逸雄 名古屋大学環境医学研究所循環器分野

佐々木 真吾 弘前大学第二内科

清水 昭彦 山口大学健康保健部

清水 渉 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

高月 誠司 慶応義塾大学呼吸循環器内科

池主 雅臣 新潟大学保健学科

新田 隆 日本医科大学第二外科

庭野 慎一 北里大学循環器内科

野原 隆司 田附興風会医学研究所北野病院循環器内科

藤木 明 富山大学第二内科

松田 直樹 東京女子医科大学心臓病センター循環器内科

宮本 哲也 久留米大学医学部附属医療センター循環器科

村川 裕二 帝京大学附属溝口病院第四内科

鷲塚 隆 新潟大学大学院医歯学総合研究科循環器学分野

## 外部評価委員

杉本 恒明 関東中央病院

中澤 誠 東京女子医科大学心臓病センター循環器小児科

堀 正二 大阪大学大学院医学系研究科循環器内科学

山口 徹 虎の門病院

## 目次

I. はじめに

II. 突然死予知と検査

III. 突然死の予防

1. 不整脈

2. 心原性失神

3. 心不全

4. 虚血性心臓病

5. 肥大型心筋症

6. その他の肥大を伴う疾患

7. 拡張型心筋症

8. 催不整脈性右室心筋症

9. その他の心筋疾患

10. Brugada 症候群
  11. QT 延長症候群
  12. WPW 症候群
  13. カテコラミン感受性多形性心室頻拍
  14. その他の不整脈疾患
  15. 心臓弁膜症
    - 1) 大動脈弁狭窄症
    - 2) 僧帽弁逸脱症
    - 3) 人工弁置換例
- IV. 小児における突然死予防
1. 乳幼児突然死症候群（sudden infant death syndrome : SIDS）
    - 1) QT 延長症候群
    - 2) SCN5A 遺伝子異常
    - 3) 刺激伝導系異常
    - 4) 脂肪酸代謝異常
  2. 不整脈
    - 1) WPW 症候群
    - 2) 心室頻拍・カテコラミン感受性多形性心室頻拍（CPVT）
    - 3) QT 延長症候群（LQTS）
  3. Commotio Cordis
  4. 先天性心疾患
  5. 肥大型心筋症
  6. 川崎病

（無断転載を禁ずる）

## I はじめに

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良いことになる。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きたし易い病態または臨床所見を取り上げ、それらを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え込み型除細動器（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関わりの中で随時論じた。また既に作成されている不整脈の非薬物治療や薬物治療のガイドラインとの整合性も図った。

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殆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、第一線で医療に当たる医師にも本書が役立つことを期待したい。

## II 突然死の予知と検査

突然死とくに不整脈死の危険の予知に用いられる有用とされる以下の検査がある。

1. 心電図
  - (1) 不整脈
  - (2) 原疾患
  - (3) 左室肥大
  - (4) ST-T 変化
  - (5) QT 間隔とそのばらつき（QT dispersion）
2. 心拍変動
3. 圧受容体感受性（BRS）
4. T Wave Alternans（TWA）
5. 遅延電位（LP）
6. 心臓電気生理検査（EPS）
7. 運動負荷試験
8. 遺伝子検査
9. 心機能

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有用性が証明されたものは少ない。心機能は高危険群の同定とそれに基づく ICD 治療の結果から有用性が実証されている。

### Ⅲ 突然死の予防

先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関わりについて述べた。次いで各病態または疾患において、突然死の危険の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捉えて記述し、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<sup>9, 61)</sup>。  
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言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言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、またはその様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様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ったおり、いずれかを選択すれば良いというものでない点に留意して頂きたい。

#### 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、再発率は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が最も有効な治療法である。

##### (2) 持続性心室頻拍

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。レートが早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の適応を先ず考慮する。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きたしたり波形の異なる新たな心室頻拍が出現する事がある。予後は良好とは言いきれない。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。

##### (3) 心室期外収縮／非持続性心室頻拍

心疾患のない場合はこれらの不整脈の予後は良好で、

心室性頻脈による突然死予防

所見	クラスⅠ	クラスⅡa	クラスⅡb
心停止（VF）	ICD	アミオダロン* またはソタロール*	
SVTで頻拍中に 1) 失神をきたす または 2) EF<40%で血圧が低下する (<80 mmHg)	ICD	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EFが0.40以上で有効薬剤がある		ICD +有効薬剤	

VF：心室細動，SVT：持続性心室頻拍，ICD：植え込み型除細動器，EF：左室駆出率，\*：ICDが使用できない例またはICDでおよびVF発作のコントロールを目的に使用。

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% 前後とされる。原因不整脈は洞不全症候群と房室ブロックが主である。洞不全症候群と房室ブロックは代表的な徐脈で、しばしばペースメーカー治療の適応になる。3 度房室ブロック（完全房室ブロック）はブロック部位にかかわらず予後は不良であり突然死を生じうる。2 度房室ブロックで His 束下の房室ブロックの予後も不良である。脚ブロックでは、高度房室ブロックや完全房室ブロックに移行する危険を電気生理検査で評価する。治療はペースメーカーにより、既にガイドラインがある<sup>9)</sup>。

## 2 心原性失神

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、以下の様である。

- (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
- (2) 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
- (3) 持続性心室頻拍または心室細動が誘発されないが心筋症がある

- (4) プライマリーの不整脈疾患が判明している
- (5) 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が、心室細動または持続性心室頻拍が原因と考えられる例や、心筋症で心外性の原因が不明な例では ICD を含めた治療を行う。Brugada 症候群や QT 延長症候群などの不整脈疾患は該当項で述べる。

## 3 心不全

NYHA の機能分類が高度になる程死亡率は増加し、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。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言える。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用とされる。

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 遮断薬は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および突然死の減少効果が認められている。重症

心原性（心外の原因によらない）失神における突然死予防

所見	クラス I	クラス IIa	クラス IIb
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		
基礎心疾患を有し安定した SVT が誘発され薬剤やカテーテルアブレーションが無効		ICD	
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、薬効評価がされていない		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			ICD
洞不全症候群または房室ブロックによる心静止	ペースメーカー		

プライマリーの不整脈疾患は当該項参照。

心不全例では抗アルドステロン薬による突然死の減少効果も認められている。

## 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高齢、男性<sup>10)</sup>、失神の既往<sup>11)</sup>、心臓突然死の家族歴<sup>12, 13)</sup>などがある。しかしこの様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) 急性心筋梗塞

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の対処、房室ブロック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（とくに発症 6 ヶ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（LVEF）と心室性不整脈が用いられる。心室細動や持続性心室頻拍例では、突然死二次予防のために ICD が適応となる。

梗塞後の突然死の一次予防として、心機能低下（LVEF<0.40）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例とより重症の心機能低下例（LVEF<0.30）で、ICD は予後を改善する。前者は日本のガイドラインに反映されている。

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ト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る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やマッピングの不可能な例は本法の限界で、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

心筋梗塞後の突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス IIa	クラス IIb
二次予防 SVT 既往例 または 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 (+), EF<40 % で、 SVT または VF が誘発され有効薬剤がない 失神 (-), NSVT (+), EF<35 % で、 SVT または VF が誘発され有効薬剤がない かされていない 心機能低下 (EF<40 %) *	ICD  β遮断薬 ACE 阻害薬 抗アルドステロン薬	ICD	

VF：心室細動。NSVT：非持続性心室頻拍。SVT：持続性心室頻拍。EF：左室駆出率。（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）。

\*MADIT-II に該当する症例の ICD の成績は本邦では不明である。

異型狭心症の突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス IIa	クラス IIb
一次/二次予防 狭心症発作時の SVT または VF	Ca 拮抗薬		

病変の数と急性期の再灌流治療により責任冠動脈の開存が得られるかどうかは、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は悪い。冠攣縮発作の再発予防を徹底して行う。

## 5 肥大型心筋症 (HCM)

本症の年間死亡率は 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、二次予防のために 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) 一身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 30 mm 以上）、
- (5) 運動負荷試験中の収縮期血圧低下または上昇不良（20 mmHg 以下）

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。我が国のガイドラインでは、電気生理学的検査での心室頻拍や心室細動の誘発性も参考している。

## 6 その他の肥大を伴う疾患

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 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、

肥大型心筋症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 または SVT または VF	ICD	アミオダロン	
一次予防 NSVT とリスク因子*を有し、 SVT または VF が誘発され 薬効判定されていない	ICD	アミオダロン	
NSVT とリスク因子*を有し、 SVT または VF が誘発されない		アミオダロン	ICD
NSVT があるがリスク因子*なし、 1) SVT または VF が誘発される 2) SVT または VF が誘発されない		ICD/アミオダロン アミオダロン	
リスク因子*を有するが NSVT なし	運動制限		

NSVT：頻回（5回/日以上）あるいは連発数の多い（10連発以上）NSVT。

\*：繰り返す失神発作、突然死の家族歴、高度の左室壁肥厚（ $\geq 30$  mm）または運動中の血圧上昇不良（ $< 20$  mmHg）のいずれか1つ。

拡張型心筋症の突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス IIa	クラス IIb
二次予防 SVT または VF	ICD ACE 阻害薬 β遮断薬	抗アルドステロン剤	アミオダロン
一次予防 失神 (+), EF ≤ 40 % で SVT または VF が誘発され有効薬剤がない 失神 (-) で, EF ≤ 40 % で SVT または VF が誘発され有効薬剤がない 失神 (+), EF ≤ 40 % で SVT または VF が誘発され薬効評価がされて いない	ICD	ICD 抗アルドステロン剤	アミオダロン  アミオダロン  ICD アミオダロン

DEFINITE 研究<sup>147)</sup> と SCD-Heft 研究<sup>148)</sup> に該当する症例に対する ICD の有用性は本邦では不明である。

左室駆出率の低下 (30 % 以下) で不整脈発生が多い。左室駆出率が 36 % 以下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。

### 8 催不整脈性右室心筋症 (ARVC/D)

ARVC は右室の脂肪浸潤と右室起源の心室頻拍をき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。2 次予防には ICD が第一選択となる。ICD の植え込み後の 3 年の観察で約半数で作動がみられる。

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家族歴を有するかなどを考慮して治療の要否を決定する。

催不整脈性右室心筋症の突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス IIa	クラス IIb
二次予防 心停止または VF	ICD		
一次予防 SVT 誘発可 右室不全や右室拡大あり 突然死の家族歴があり、 LP 陽性で右室不全あり SVT が記録されている SVT が誘発される		ICD	アミオダロン/ソタロール 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。

## 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、全身性進行性硬化症、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、または日本における“ほっくり病”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まだ合意は得られていないが、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、ICD の適応が決められることが多い。

## 11 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きた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 8 つの関連遺伝子の異常が報告されている（LQT1 から LQT8 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。

男性では心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 では男性のほう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 歳までの心イベント（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。

TdP の発症リスクは、LQT2 では QTc > 500 ms 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、

Brugada 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 IIa	クラス IIb
二次予防			
心停止または VF	ICD		
Na チャネルブロッカーで Covered 型 ST 上昇を示す心停止蘇生例	ICD		
失神*またはけいれんがあり Brugada 型心電図を示し電気生理検査で、VF が誘発される または VF が誘発されない	ICD		ICD
一次予防			
無症候性で突然死の家族歴あり VF が誘発される または VF が誘発されない		ICD	ICD
無症候性で突然死の家族歴なし VF が誘発される または VF が誘発されない	注意深い観察		ICD

\*失神：心外性の原因が除外されたもの。注：一次予防でどこまで ICD の適応とするかは議論がある。



QT 延長症候群の突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス IIa	クラス IIb
二次予防 VF または心停止	ICD +β遮断薬 運動制限		
一次予防 TdP または失神が確認され突然死の家族歴がある 突然死の家族あり, QTc≥500 m の LQT1 および LQT2 突然死の家族歴あり QTc≥500 ms の LQT3	β遮断薬 運動制限 β遮断薬 運動制限 運動制限	ICD  メキシレチン ペーシング	

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。

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、徐脈に対してペーシングも用いられる。

12 Wolff-Parkinson-White 症候群(WPW 症候群)

顕性 WPW 症候群は 1~2 人/千人、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回の心房細動発症時に心室細動に移行する例が稀に存在する。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的である。

心室細動は男性でかつ若年者に発生し易い。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ナムイ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 カテコラミン感受性多形性心室頻拍 (CPVT)

CPVT 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（毎分 350~400）となり、心室細動に移行する。近年リアノジン受容体 (RyR2) や Calsequestrin (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

WPW 症候群の突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス IIa	クラス IIb
二次予防 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≤250 ms 副伝導路の順行不応期≤270 ms 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 Ia, Ic 薬

カテコラミン感受性多形性心室頻拍の突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス IIa	クラス IIb
二次予防 VF または心停止	ICD +β遮断薬 +Ca拮抗薬		
一次予防 失神 RyR2 変異のある男性または CASQ2 遺伝子異常例 突然死の家族歴あり、小児期で NSVT または失神がある	β遮断薬 +Ca拮抗薬  β遮断薬	ICD  ICD	

運動制限は全例に必要。

も適応となる。薬剤はβ遮断薬が主で、効果が不十分な場合には、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 の植え込みが適応となる。

これらの突然死二次予防には ICD が適応となるが、カテ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。

## 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、カテテルアブレーションで治療している。II, III, aVF 誘導に ST 上昇を示す特発性心室細動例があり、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 以下）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。

## 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% に突然死が見られ、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、突然死予知には有用でない。Holter 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と相関している。QT Dispersion (QTD) が 70 ms 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。

血行動態的に有意な弁狭窄は手術の適応とする。

### 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稀であることが判明し、僧帽弁逆流を伴うと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 (QTD) 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

## 大動脈弁狭窄症による突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス IIa	クラス IIb
二次予防 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	アミオダロン	

## 僧帽弁逸脱症による突然死予防

治療目的/所見	クラス I	クラス IIa	クラス IIb
二次予防 SVT, VF または心停止	ICD		

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。

### 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関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。

## IV | 小児における突然死予防

我が国の小児期の死因の上位を、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  $QTc \geq 440$  ms 群では突然死の危険が高い。

#### 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。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。

#### 4 | 脂肪酸代謝異常

ミトコンドリアにおける脂肪酸の  $\beta$  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、左脚プロ

SIDS の突然死予防（QT 延長例）

治療目的/所見	クラス I	クラス IIa	クラス IIb
二次予防 SIDS 蘇生例で QTc $\geq$ 440 ms	ICD* + $\beta$ 遮断薬		
一次予防 前子が SIDS で死亡しかつ QTc $\geq$ 440 ms 家族歴なく QTc $\geq$ 440 ms	ICD + $\beta$ 遮断薬		$\beta$ 遮断薬

\*：乳幼児での植え込み型除細動器治療は困難を伴う。

ックなどの不整脈をきたし、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。

## 2 不整脈

### 1 WPW 症候群

電気生理検査で突然死（心室細動）の高危険群の指標があるが、小児では電気生理検査からは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)/カテコラミン感受性多形性 VT

5 歳以下でも VT による突然死がみられている。ICD が適応となる。カテーテルアブレーションの有効例の報告もある。カテコラミン感受性多形性 VT は成人の項を参照。

### 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の最も多い疾患の一つである。日本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 程度と推測される。

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、メキシチールが有効という報告が多く、怠薬は不整脈事故の危険因子となる。

$\beta$  遮断薬、メキシチール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 植え込みが行なわれる。大規模試験の報告はない。

遺伝子検索の結果や突然死や失神の家族歴、心電図所見（運動負荷心電図、ホルター心電図等）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。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 が行なわれているので、今後一次予防の指針ができるものと考えられる。

## 3 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、Commotio Cordis で死亡した人の 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。柔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。

## 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 2 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 肥大型心筋症

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、ペースメーカー植え込み術、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（又はシベンゾリン）が使用されている。高用量

β遮断薬治療（5～23 mg/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易く予後が悪いことである。運動制限や生活指導は、日本学校保健会の学校生活管理指導表によるのが良い。

## 6 川崎病

川崎病での不整脈死の実態はまだ不明である。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。