

小児の心臓突然死ゼロを目指して

鈴木 博

新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター 小児科

Prevention of Sudden Cardiac Death in Childhood and Adolescence

Hiroshi SUZUKI

*Department of Pediatrics, Uonuma Institute of Community Medicine,
Niigata University Medical and Dental Hospital*

要 旨

日本での小児心臓突然死は減少傾向にあるが、いまだ発生している。さらなる抑制には心事故の予防と事後対応が重要である。予防は心疾患の早期発見と介入であり、学校心臓検診が柱となる。一方事後対応では、目撃者による AED 使用を含む適切な心肺蘇生が求められる。既報と自験の院外心停止症例から見えてくる課題と、心臓突然死ゼロを目指した学校心臓検診での我々の取り組みを紹介する。

キーワード：心臓突然死、院外心停止、遺伝性不整脈、心肺蘇生法

心臓突然死とは

小児の突然死は、家族、学校、社会に大きな影響を与え、その主要因は心臓疾患である。

世界保健機関によると、突然死とは発症から 24 時間以内の予期せぬ内因性（病）死と定義される。また日本循環器学会「心臓突然死の予知と予防法のガイドライン 2010」の中では心臓突然死を、1) 急性の症状が発症した後、1 時間以内に突然意識喪失を来す心臓に起因する内因死、2) 基礎

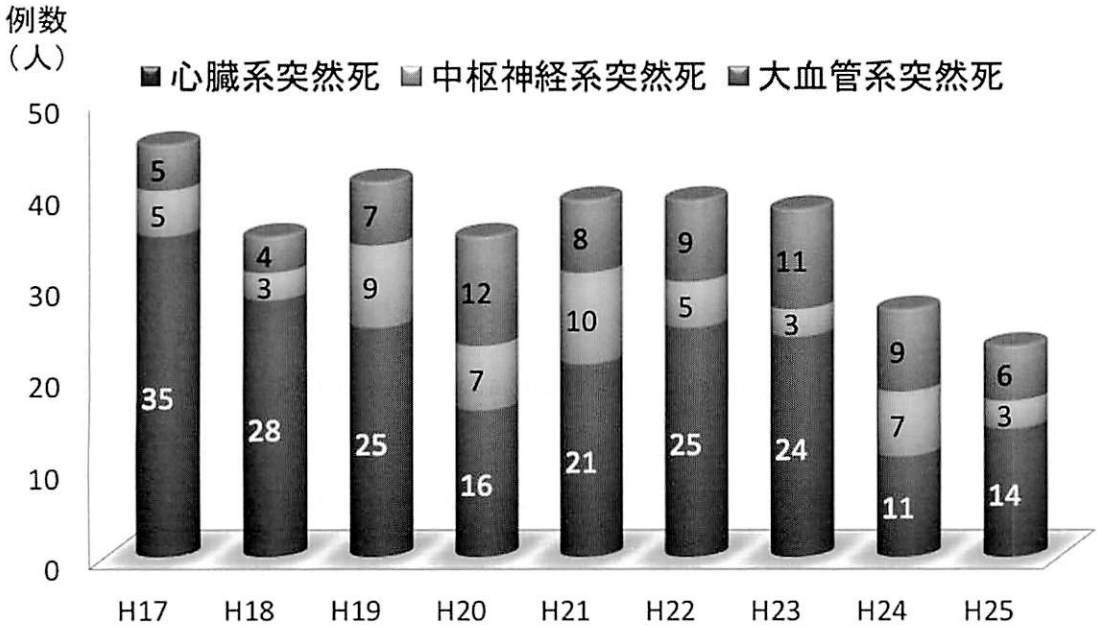
疾患はあってもなくともよい、3) 発症の仕方も時期も予測できない突然の死亡、と定義している。小児の心臓突然死は、適切な管理・加療による予防により、予後が大きく改善する。

小児心臓突然死の現状

小児心臓突然死の全体を把握することは困難であるが、最もまとまったものとして、独立行政法人日本スポーツ振興センターの学校事故事例検索

Reprint requests to: Hiroshi SUZUKI
Department of Pediatrics,
Uonuma Institute of Community Medicine,
Niigata University Medical and Dental Hospital,
4132 Urasa, Minami Uonuma City,
Niigata 949-7302, Japan.

別刷請求先：〒949-7302 新潟県南魚沼市浦佐 4132
新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター
魚沼基幹病院 小児科 鈴木 博



独立行政法人日本スポーツ振興センター
学校安全WEBより引用

図1 学校管理下の突然死 原因別 年次推移

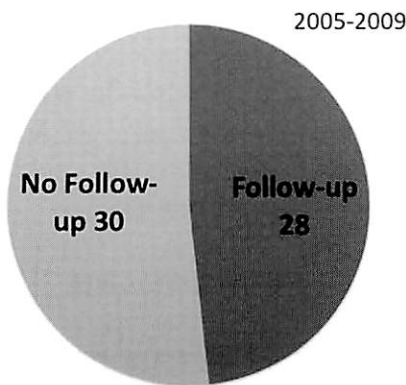


図2 小児心疾患症例の病院外心停止 Follow-upの有無での比較 (文献1)より

データベースがある。これによると小中学校での突然死は、減少傾向にあったが、その約半分が心臓系であった(図1)。しかしこのデータベースには各症例の詳細な記載はない。

院外心停止は突然死の予備軍も含めた対象と言える。Mitaniらは小、中学生の心疾患症例の院外心停止について全国アンケートを行い、58症例の結果を報告している¹⁾。その中で、約72%が心事故後1か月の時点で生存していた。全症例中、事前に診断されていない症例が過半数を占めていた(図2)。

2005年から2015年の小、中学生の心疾患による院外心停止の自験例を示す(表1)。合計10例、年間約1例の頻度であった。10例中、3例が死亡し、1例が重度神経学的後遺症を残した。計4例が事前の身体状態まで復帰できなかったことになる。その4例中3例が事前に診断がついていた。

また事後処置についてみると、事前の身体状態にまで復帰した6例中4例がAED使用を含むbystander CPRを受け、1例はAEDなしのbystander CPRを受けた。

事前診断されていなかった3症例についてみると

表1 新潟県内の小児心疾患症例病院外心停止
自験例（6-15歳）2005-2015年

症例	年齢性	診断	事前 診断	学校 管理	状況	場所	Byst CPR	Byst AED	生存	後遺症
①	13男	WPW症候 群	○	E可	部活後 徒歩帰宅中	通学路	×	×	生存	あり
②	14男	LVNC SSS	○	C禁	座位	バスの中	○	×	死亡	—
③	13男	左冠動脈 起始異常	×	-	ランニング	体育館	○	○	生存	なし
④	12男	HOCM	○	B禁	階段 昇降後	教室	○	○	生存	なし
⑤	15男	HCM	×	-	ジョギング	体育館	○	×	死亡	—
⑥	14男	RCM	○	B禁	階段	学校	○	×	死亡	—
⑦	7女	CPVT	×	-	外遊び	校庭	○	○	生存	なし
⑧	15男	Brugada 症候群	○	D禁	臥位	自宅	○	×	生存	なし
⑨	9男	LQT	○	D禁	ダッシュ	体育館	○	○	生存	なし
⑩	14男	TGA術後	○	E禁	ジャンプ	自宅	×	×	生存	なし

Byst=バイスタンダー; LVNC=左室心筋緻密化障害; SSS=洞不全症候群; HCOM=閉塞性肥大型心筋症; HCM=肥大型心筋症; RCM=拘束型心筋症; CPVT=カテコラミン誘発性多形性心室頻拍; LQT=QT延長症候群; TGA=完全大血管転位

2例は、AED使用を含む bystander CPRを受け、前の身体状態にまで復帰したが、1例は bystander による AED を受けず死亡した。

以上より、致死的心疾患の診断と管理向上の必要性和同時に、心事故が発生した際の対応が重要であることが示唆される。

さらに院外心停止症例の心疾患の内訳について検討してみる。Mitani らの報告によると¹⁾、事前に心疾患の診断がされていた28例中、先天性心疾患と心筋疾患合わせて22例（78%）で、不整脈は4例（12%）であったのに対し、未診断の30例中では、心筋疾患7例（23%）、冠動脈奇形7例（23%）で、不整脈は12例（40%）と多かった。自験例では、事前に診断されていなかったのは不整脈、心筋疾患、冠動脈奇形が各1例であった。

以上より、小児の心臓突然死、院外心停止の原

因は、先天性心疾患や心筋疾患や不整脈の頻度が高く、事前の自覚症状が乏しい不整脈や心筋疾患、冠動脈奇形は診断されにくいことがわかる。このうち冠動脈奇形は心電図所見も乏しく、事前診断が極めて難しい。運動時の胸痛などを訴えてくる場合もあるので、その際の精査で見逃さないことが大切である。不整脈や心筋疾患は発症前に、心電図に異常を示すことがあり、学校心臓検診が事前診断に重要である。

学校心臓検診について

学校心臓検診は、学校保健法、学校保健法施行規則により、心疾患の早期発見と管理を目的に行われている。小、中、高校生が対象であり、心電図は小1、中1、高1に義務付けられている（図3）。

学校保健安全法

第三節 健康診断

(児童生徒等の健康診断)

第十三条 学校においては、毎学年定期に、児童生徒等(通信による教育を受ける学生を除く。)の健康診断を行わなければならない。

学校保健安全法施行規則

第二節 児童生徒等の健康診断

(検査の項目)

第六条 法第十三条第一項の健康診断における検査の項目は、次のとおりとする。⇒ 九 心臓の疾病及び異常の有無(方法及び技術的基準)

第七条 6前条第一項第九号の心臓の疾病及び異常の有無は、心電図検査その他の臨床医学的検査によって検査するものとする。

心電図検査は小1、中1、高1が義務

図3 学校心臓検診法律による義務

学校心臓検診施行当初は、先天性心疾患の抽出が重視されていた。しかし心エコーなど診断の進歩により、多くの先天性心疾患は就学前に診断されるようになった。現在では抽出される先天性心疾患は心房中隔欠損など限定的になり、心筋疾患や不整脈、肺高血圧の診断が重要となっている。

検査法では、以前は先天性心疾患の診断に有用な省略4誘導心電図と心音図が多かった。現在は、心筋疾患や不整脈、肺高血圧の診断により有用な12誘導心電図が推奨されている。

学校心臓検診には心電図の抽出ガイドラインがあり、診断の精度向上と地域格差是正が図られている。医学の進歩により得られる新たな知見を取り入れ、常に改定が求められる。

致死的不整脈の新たな概念

J波症候群は、近年、提唱された致死性不整脈

の概念であり²⁾、小児の心臓突然死の原因となりうる。これには、Brugada症候群、早期再分極症候群、QT短縮症候群が含まれ、各々症候群が、overlapするといわれている(図4)。

Brugada症候群は1992年に初めて報告された遺伝性致死性不整脈であり³⁾、J波症候群の中では最も早く報告された。心電図の右胸部誘導での右脚ブロックとST上昇が特徴である。主に若年から中年男性が夜間・安静時に心室細動を発症して突然死に至り、東洋人に多い。現在唯一の有効な治療法は植え込み型除細動器である。小児でも心室細動を引き起こすことが知られ、自験でも2例が小児期に心室細動を起こし、うち1例は死亡している⁴⁾。本疾患は学校心臓検診抽出のガイドラインにあるが、心電図所見のみで症状のない無症候例とハイリスクな有症候例との鑑別が課題となっている。我々は、早期再分極の合併が、心室細動を引き起こすリスクであると報告した⁵⁾。学校

J波症候群

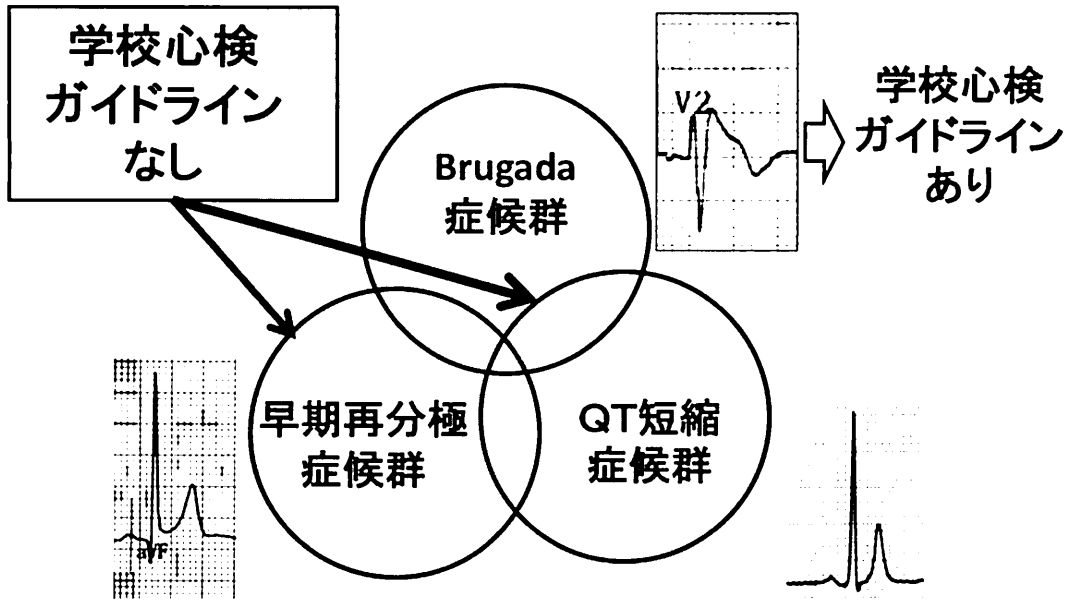


図4 突然死を引き起こす新たな疾患概念

心臓検診で抽出される Brugada 症候群においてもリスクの層化に役立つことが期待される。

早期再分極は、j点の上昇（J波）を特徴とする良性心電図所見と考えられてきた。特発性心室細動に早期再分極を高頻度に認めることが明らかになり⁶⁾、早期再分極症候群が提唱された。さらに一般成人においても早期再分極が心臓死亡の予測因子と報告され⁷⁾、学校心臓検診での早期再分極の取り扱いが課題である。我々は学校心臓検診における早期再分極の頻度と他の心電図所見との関連を検討した。新潟市の小学校1年生と中学校1年生を対象とした。早期再分極の頻度は小1男女で各2.3%と1.7%、中1男女で各6.5%と2.7%であった。頻度は小1では性差なく、中1では男子が女子に比し有意に高かった。男子では中1が小1に比し有意に頻度が高く、女子では小1と中1で頻度の差なかった。いずれの対象でも比較的高頻度に認める所見であり、失神の既往や突然死の家族歴などの他にリスクがなければ、単独の所見

で抽出すべきではないと考えられた。早期細分極を認める例は、認めない例に比し徐脈で、V6誘導R波とV1誘導S波の振幅の和が大きかった。以上より早期再分極は男性ホルモンや副交感神経、左室肥大との関連が示唆された。

QT短縮症候群は心電図でのQT間隔短縮が特徴の遺伝性の致死的不整脈で、2000年に初めて報告された⁸⁾。心奇形は伴わず、心室頻拍や心室細動、心房細動を認め、小児の突然死の原因となる。男性が多い。現在まで6種類の遺伝子異常が報告されているが、遺伝子異常が同定されない症例も多くある⁹⁾。2013年にExpert consensus reportでSQTSの診断基準が示された（表2）¹⁰⁾。典型例はQT間隔が $QTc < 300\text{ms}$ であるが、 $QTc > 340\text{ms}$ の症例も報告している。運動負荷試験やホルター心電図においては心拍数によらずQT間隔が短縮し、一定であることが特徴である。電気的生理学検査での心室細動や心室頻拍の誘発頻度は低い。リスク層別化や予後予測となる有用な検査はない。

表2 QT短縮症候群 診断基準 文献10)より

-
- 1) QTc (Bazett補正) \leq 330ms または
 2) QTc (Bazett補正) \leq 360ms かつ以下の一つ以上を認めるもの
- ① 原因となる遺伝子異常がある。
 - ② 心室頻拍・心室細動の既往(他に原因となる心疾患がない)
 - ③ QT短縮症候群の家族歴
 - ④ 40歳以下の突然死の家族歴
-

QT短縮症候群53例を約5年間経過観察した報告では¹¹⁾、心停止を89%に認め、突然死を32%に認めた。男性の心イベント発生は10歳未満で少なく思春期以降に多くなる。一方女性は年齢に関係なく心イベントの発生率は一定でありQT延長症候群と対照的である。治療法としては運動制限の有用性は示されていない。薬物療法としては、キニジンによりQTが延長し正常化する例がある。特にQT短縮症候群1型への有用性が報告されている。また植え込み型除細動器が突然死防止に有用であるが、QTが極度に短縮しているため、T波をQRSと認識し誤作動する場合がありますと言われている。

QT間隔短縮者の一部にQT短縮症候群患者がいると考えられ、検診や健診でのQT間隔短縮所見を契機に診断されるQT短縮症候群もある¹²⁾⁻¹⁴⁾。しかし学校心臓検診でのQT間隔短縮者の抽出基準は定まっておらず、臨床の場でのQT間隔短縮者の取り扱いが課題となっている。新潟市学校心臓病検診では中学1年生6,859例でExpert consensus reportの診断基準を満たす症例が7例あり、約1,000人に1名の頻度となり、過剰診断となっている可能性がある。QT短縮症候群小児例の全国調査を現在行っており、今後の学校心臓検診でのQT短縮者の抽出基準の策定予定である。

文 献

1) Mitani Y, Ohta K, Ichida F, Nii M, Arakaki Y,

Ushinohama H, Takahashi T, Yodoya N, Fujii E, Ishikura K, Tateno S, Sato S, Suzuki T, Higaki T, Iwamoto M, Yoshinaga M, Nagashima M and Sumitomo N: Circumstances and outcomes of out-of-hospital cardiac arrest in elementary and middle school students in the era of public-access defibrillation. *Circ J* 78: 701-707, 2014.

2) Anzelevitch C and Yan GX: J wave syndromes. *Heart Rhythm* 7: 549-558, 2010.

3) Brudaga P and Brugada J: *J Am Coll Cardiol* 15: 1391-1396, 1992.

4) Suzuki H, Torigoe K, Numata O and Yazaki S: Infant case with a malignant form of Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 11: 1277-1280, 2000.

5) Kaneko Y, Horie M, Niwano S, Kusano KF, Takatsuki S, Kurita T, Mitsuhashi T, Nakajima T, Irie T, Hasegawa K, Noda T, Kamakura S, Aizawa Y, Yasuoka R, Torigoe K, Suzuki H, Ohe T, Shimizu A, Fukuda K, Kurabayashi M and Aizawa Y: Electrical storm in patient with brugada syndrome is associated with early repolarization. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 7: 1122-1128, 2014.

6) Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F, Jesel L, Deisenhofer I, de Roy L, Pasquière JL, Nogami A, Babuty D, Yli-Mayry S, De Chillou C, Scano P, Mabo P, Matsuo S, Probst V, Le Scouarnec S, Defaye P, Schlaepfer J, Rostock T, Lacroix D, Lamaison D, Lavergne T, Aizawa Y, Englund A, Anselme F, O'Neill M, Hocini M, Lim KT, Knecht S, Veenhuyzen GD, Bordachar P, Chauvin M,

- Jais P, Coureau G, Chene G, Klein GJ and Clémenty J: Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N Engl J Med* 358: 2016-2023, 2008.
- 7) Tikkanen JT, Anttonen O, Junttila MJ, Aro AL, Kerola T, Rissanen HA, Reunanen A and Huikuri HV: Long-term outcome associated with early repolarization on electrocardiography. *N Engl J Med* 361: 2529-2537, 2009.
- 8) Gussak I, Brugada P, Brugada J, Wright RS, Kopecky SL, Chaitman BR and Bjerregaard P: Idiopathic short QT interval: a new clinical syndrome? *94: 99-102*, 2000.
- 9) Horie M and Itoh H: Disorders of cardiac repolarization: long QT and short QT syndromes. *71: A50-A53*, 2007.
- 10) Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, Blom N, Brugada J, Chiang CE, Huikuri H, Kannankeril P, Krahn A, Leenhardt A, Moss A, Schwartz PJ, Shimizu W, Tomaselli G and Tracy C: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *10: 1932-1963*, 2013.
- 11) Giustetto C, Schimpf R, Mazzanti A, Scrocco C, Maury P, Anttonen O, Probst V, Blanc JJ, Sbragia P, Dalmasso P, Borggrefe M and Gaita F: Long-term follow-up of patients with short QT syndrome. *58: 587-595*, 2011.
- 12) Suzuki H, Hoshina S, Ozawa J, Sato A, Minamino T, Aizawa Y and Saitoh A: Short QT syndrome in a boy diagnosed on screening for heart disease. *Pediatr Int* 56: 774-776, 2014.
- 13) Chinushi M, Sato A, Izumi D and Furushima H: Nifecalant enlarged the transmural activation-recovery interval differences as well as the peak-to-end interval on surface ECG in a patient with short-QT syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 23: 877-880, 2013.
- 14) Chinushi M, Sato A, Yakima K, Suzuki K, Hiroshi F, Izumi D, Watanabe H, Kanae H and Aizawa Y: Exercise-related QT interval shortening with a peaked T wave in a healthy boy with a family history of sudden cardiac death. *Pacing clin Electrophysiol* 35: e239-e242, 2012.
-