

表6 主な病態と疾患における突然死予防③

突然死発症に関連する主な病態と疾患の概説		治療目的	所見	クラス I	クラス IIa	クラス IIb
催不整脈性右室心筋症 (ARVC)	広範な右室壁運動の異常例では、心停止や持続性心室頻拍再発の危険性が高い	二次予防	心停止または VF または SVT	ICD		
		一次予防	SVT が誘発され、突然死の家族歴がある、または LP*陽性で右室不全がある		ICD	アミオダロン、ソタロール
Brugada 症候群	心停止または失神の既往は高度の危険因子である	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 項目のうち 2 つ以上を満たす		ICD	
			上記 3 項目のうち 1 つを満たす			ICD
先天性 QT 延長症候群 (LQTS)	QT 間隔の延長と TdP が特徴である	二次予防	VT 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		ICD	
			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
Wolff-Parkinson-White 症候群 (WPW症候群)	心房細動や回帰頻拍の既往例では心室細動の危険性が高く、男性若年者に発生しやすい	二次予防	VT または失神	カテーテルアブレーション		
		一次予防	心房細動時の最短 RR 間隔 ≤ 250msec		カテーテルアブレーション	アミオダロン La・lo 薬
			副伝導路の順行性不応期 ≤ 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	
カテコラミン誘発性多形性心室頻拍 (CPVT)	器質的心疾患は認められず発生頻度に性差はない。発症好発年齢は 7 ~ 10 歳である	二次予防	VT 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		ICD 左星状神経筋切除術	
			RyR2 変異のある男性または CASQ2 遺伝子異常例	β 遮断薬 + Ca 拮抗薬 + フレカイニド	ICD	
		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			
心臓弁膜症	大動脈弁狭窄症は心臓弁膜症のなかで最も突然死をきたしやすい疾患である	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	狭窄弁の手術		アミオダロン
			重症弁狭窄	狭窄弁の手術		

VF：心室細動，VT：心室頻拍，NSVT：非持続性心室頻拍，SVT：持続性心室頻拍，ICD：植込み型除細動器，LVEF：左室駆出率，TdP：torsade de pointes

\*体表面加算平均心電図による遅延電位

【クラスの意味】表 4 参照。

～4 倍程度と報告されています (表 6)。

### 13) カテコラミン誘発性多形性心室頻拍 (CPVT)

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ます (表 6)。

### 14) その他の不整脈

Brugada 症候群に特徴的な心電図所見を示さない特発性心室細動や、特徴的な心室頻拍 / 心室細動例が

あります (表 6)。

### 15) 心臓弁膜症

大動脈弁狭窄症は心臓弁膜症のなかで最も突然死をきたしやすい疾患で、成人 (平均年齢 60 歳) の 15 ~ 20% に突然死がみられます。僧帽弁逸脱症は、僧帽弁逆流と心内膜炎以外に、心臓突然死を生じること知られています (表 6)。

## 小児における突然死予防

### 突然死の実態

ガイドラインでは、日本における小児期の心臓突然死死因の上位を心筋症、先天性心疾患、不整脈が占めているとしています。

### 突然死をきたす主な病態・疾患

ガイドラインに示されている 1) ~ 6) の病態・疾患について、突然死予防・治療とその適応を以下にまとめました。

#### 1) 乳幼児突然死症候群 (sudden infant death syndrome ; SIDS)

SIDS の原因は明確ではありませんが、近年、不整脈が原因であるとする説が挙げられています。QT 延長症候群 (LQTS) (QTc ≥ 440msec 以上の新生児では SIDS を起こす危険性が高い)、刺激伝導系異常 (SIDS 例は剖検の結果、束枝心室間伝導路が有意に多いことが報告されている)、脂肪酸代謝異常 (脂肪酸の β 酸化障害により、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心電図異常をきたし SIDS をもたらすとの報告がある) の 3 つについて、突然死予防のための治療とその適応を 表 7、表 8、表 9 に示しました。

#### 2) 不整脈

小児における不整脈には、WPW 症候群突然死 (心

室細動)、心室頻拍 (VT)、カテコラミン誘発性多形性心室頻拍 (CPVT)、刺激伝導系の障害などがあります。ここでは、小児期に心臓突然死をきたすことの多い QT 延長症候群 (LQTS) の治療とその適応を 表 10 に示しました。

#### 3) 心臓震盪

運動などの際に胸部に鈍的打撃を受けると、一過性の完全房室ブロックが発生することが知られています。治療とその適応を 表 11 に示しました。

#### 4) 先天性心疾患

先天性心疾患で突然死が問題になる基礎疾患は、Fallot 四徴症と完全大血管転位であるといわれます。先天性心疾患患児における ICD 埋め込みの基準はなく、今後の研究が待たれます。

#### 5) 小児期肥大型心筋症 (HCM)

小児の突然死のなかで最も重要な位置を占め、救命された突然死ニアミス、失神、家族の突然死などの場合は、小児においても ICD 植込みが行われるようになっています。治療とその適応を 表 12 に示しました。

#### 6) 川崎病

川崎病における心血管イベント、とくに不整脈死の実態はまだ不明とされています。川崎病の心臓血管病変重症度分類および川崎病の冠動脈病変重症度分類に対する治療の適応を 表 13、表 14 に示しました。