

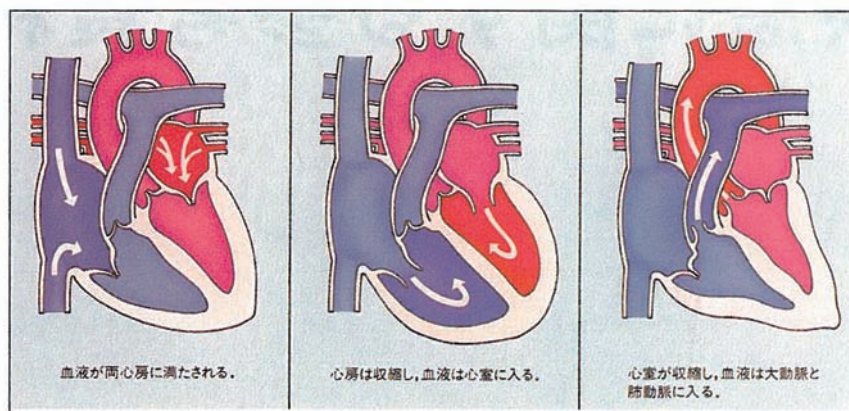
# 疾患に関する参考資料

# I 突然死を理解するための基礎知識

## 1 心臓の解剖・生理

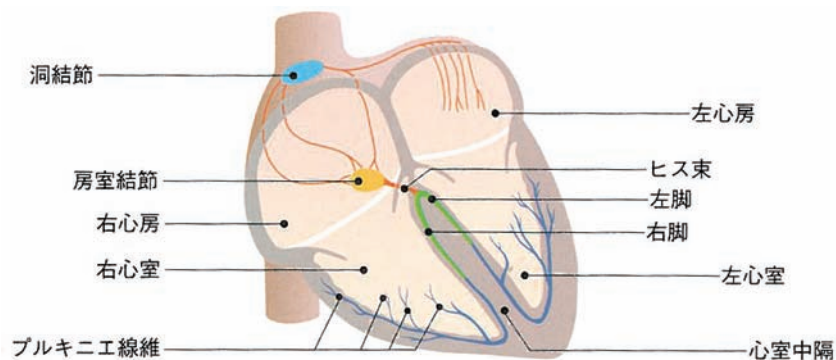
### 正常な心臓の構造と働き

正常な心臓は2つの壁と2つの弁に仕切られた4つの部屋とそれぞれの部屋につながる血管からできている。4つの部屋は右心房、右心室、左心房、左心室という。右心房と左心房の間の壁を心房中隔といい、右心室と左心室の間の壁を心室中隔という。また、各部屋につながる血管は、右心房につながる血管を大静脈（上大静脈、下大静脈）、右心室から出ていく血管を肺動脈、左心房につながる肺静脈、左心室から出ていく血管を大動脈という。そして、大動脈の根元から出て心臓を取り巻き、心臓に酸素や栄養を供給している血管を冠状動脈という（I-1図1）。

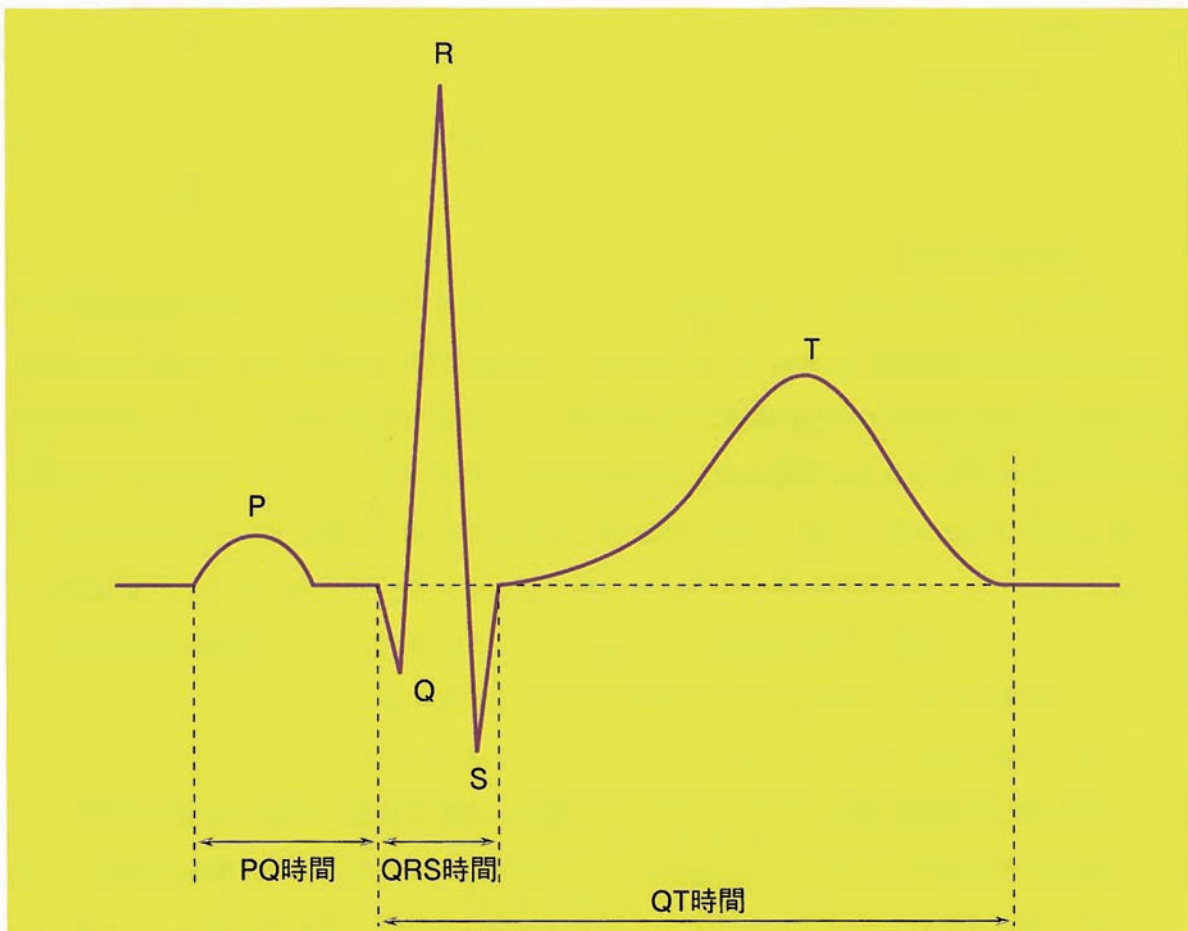


I-1図1 心臓中の血液の流れ

また、心臓を動かすための伝導系が、心臓の壁の中の内膜面に沿って走っている。ペースメーカーの役割をする洞結節から出た電気刺激は、心房筋の中を通り房室結節に伝わる。さらに、ヒス束を通り右心室と左心室に分布する右脚と左脚に分かれ、プルキニエ線維から心筋全体へ伝わる（I-1図2）。これにより、心房と心室が交互にリズムカルに動き、血液の流れを生む。心電図波形は、これらの電気刺激をとらえたもので、最初の上向きの波をP波、次の下向きの波をQ波、次の上向きの波をR波、次の下向きの波をS波、そして最後の大きな上向きの波をT波という（I-1図3）。



I-1図2 刺激伝導系



I-1 図3 心電図波形と心周期

心臓は規則正しく収縮と拡張を繰り返し、血液を全身に送り出し、全身から戻す働きをしている。血液の循環システムとして、全身から戻った血液（静脈血）は右心房に戻り右心室を經由して肺動脈から肺に送られ、肺で酸素を十分に含んだ血液（動脈血）は肺静脈から左心房に入り左心室から全身へと送られる。

しかし、小児期には、心房中隔や心室中隔に孔が開いている、弁が壊れている、血管が正しい位置につながらっていない、心臓の筋肉が傷害される、心臓のリズムが乱れる、また、心臓を養っている冠状動脈に異常が起こる等、様々な種類の心臓病が発症し、その病気を持ちながら生活している子どもがおよそ100人に1人～2人はいる。それらの心臓病のうち、代表的なものについて、以下に示す。

## 2 心疾患についての解説

### (1) 先天性心疾患

生まれつき持っている心臓病で、心臓の構造に異常があるため、手術による治療が必要となるものが多い。

#### ア 心室中隔欠損症

左心室と右心室を隔てる心室中隔に穴（欠損孔）がある疾患である。先天性心疾患の約35%がこの疾患であり、最も多い病型である。他の心疾患に合併することも多い。欠損孔を通じて左心室から右心室へ流れ込む血液量の多さによって重症度が決まる。重症例は乳児期から心不全があり、大部分は、小学校入学までに手術されている。軽症例でも心雑音によって幼児期までに発見され、外来管理されている。歯科治療、耳鼻科的処置など、粘膜に出血するような医療処置が予定される場合は、感染性心膜炎を合併する可能性があるため、あらかじめ抗生物質を服用して予防することが必要である。中等症以上で手術を受けずに放置すると、肺高血圧症が進行して予後不良になる。

#### イ 心房中隔欠損症

左心房と右心房を隔てる心房中隔に穴（欠損孔）がある疾患である。心室中隔欠損と異なり、心不全の症状が出にくい。雑音が聴き取りにくいいため、学童期になってから、心臓検診において初めて発見されることがしばしばある。自然に治ることはない。ほとんどの例が遅くとも中学生頃までに手術することが必要である。

#### ウ 動脈管開存症

大動脈と肺動脈の間が、血管（動脈管）でつながっている疾患である。本来、これは胎児期にのみ開いており、出生後、間もなく閉じる血管であるが、開いたままの状態では、心不全を来たしやすく、幼児期までに手術されていることが多い。細い場合は軽症で経過するが、やはり、肺高血圧や心内膜炎を合併する危険があるので、手術を行うべきである。

#### エ 先天性大動脈弁狭窄症

大動脈の入り口にある弁が先天的に開きにくい疾患で、手前の左心室に強い負担がかかっている。程度によって左心室の圧力は正常の2倍近くになっていることもある。運動中など血圧が上がるときには、さらに左心室内の圧力は上昇して心筋が厚くなるため、心筋への血行が悪くなり、虚血の状態になって急変する可能性があり、注意を要する。日本人には少ない疾患であるが、毎年、数例ずつの突然死例が報告されており、重症度をよく確認しておく必要がある。

#### オ ファロー四徴症

肺動脈の形成と発育が不良で、大きな心室中隔欠損があり、大動脈が左心室と右心室の両方にまたがるような形態をしている。チアノーゼが出現し、チアノーゼを認める先天性心疾患として、最も多いものである。通常、幼児期までに手術が行われる。病型によって

は、大動脈と肺動脈とをつなぐ短絡手術を行ったのみの状態で、経過をみている例もある。感染性心内膜炎や脳腫瘍など重い合併症を起こす危険がある。手術後の経過は良好であることが多いが、突然死を起こした例もある。

#### カ 大血管転位症

肺動脈と大動脈の出る場所が入れ替わっている。すなわち左心室から肺動脈が、右心室から大動脈が出ている疾患である。体と肺の血液循環が分かれてしまうため、途中で心室中隔欠損や心房中隔欠損、動脈管開存などを合併して左右の血液が混じり合わない限り、生存できない。重症心疾患であるが、ジャターネ手術をはじめとして、マスタード手術、セニング手術などによって、近年、手術成績が向上した。そのため、幼児期までに手術を行った後、小学校へ入学するまで成長できる患児が増えてきた。中には、突然死を起こす例がある。

#### キ 肺動脈閉鎖症

肺動脈が閉じており、肺へ流れる血液が得られないために、新生児期に生存するためには、心房中隔欠損や心室中隔欠損が合併することと、動脈管が開いており、左心室から大動脈に流れる血液の一部が肺動脈へ流れて酸素を取り込むことが必要である。そのため、乳児期に動脈管の代わりになる血管を大動脈と肺動脈の間につなぐ手術（短絡手術：ブラロック・タウシッヒ手術又はその変法）や、幼児期に上大静脈と右肺動脈をつなぐグレン手術を行って、肺血流を増やす。肺動脈の発育の程度によって、治療の方法や時期が異なる。重症な心疾患である。

#### ク 三尖弁閉鎖症

三尖弁が閉じている疾患で、右心房の血液は心房中隔欠損を通じて左心房、左心室、大動脈へ流れ、肺動脈閉鎖と同様に、動脈管あるいはそれに代わる短絡手術によって肺血流を維持している。右心房と肺動脈をつなぐ、フォンタン型手術で長期の生存が可能になってきている。

#### ケ マルファン症候群の大動脈病変

マルファン症候群は、身長が高く、やせており、手足が長い、また、目の水晶体に異常があり、強度の近視なども合併することがある。これらの特徴を家族内に遺伝性に持つ疾患である。心臓に合併症が起こりやすく、僧帽弁や、大動脈の弁の異常をもつほか、大動脈壁が弱く、薄くなって膨隆し、解離性大動脈瘤の破裂と呼ばれる極めて重症な状態になり、突然死することがある。

#### (2) 後天性心疾患

生まれたときにはなかったが、成長していく途中で罹患した病気による合併症や、直接、心臓に異常を起こす疾患である。

#### ア 川崎病後遺症（冠動脈障害）



川崎病は、多くは1～4歳頃までに罹患する熱性疾患であり、眼球結膜充血、口唇や舌の発赤、発疹、四肢末端の発赤と腫脹、頸部リンパ節腫脹などの多彩な症状が出現したあと、1割程度の患者が冠動脈瘤を合併する。その多くは、軽症で日常の学校生活には問題がないが、ごく少数の例は冠動脈内に血栓を生じたり、冠動脈自身が狭窄、閉塞して、心筋梗塞や狭心症といった、いわゆる虚血性心疾患を合併していたり、これから合併する可能性がある。それらの中には、突然死を起こす可能性がある。そのため、血栓を予防するための抗凝血薬（ワーファリン、パナルジンなど）や抗血栓薬（アスピリン、ペルサンチン、アンギナールなど）を服用している。そのため血液が凝固しにくく、頭部、関節部などの打撲によって、大きな血腫を形成してしまうことがある。外傷の予防には、十分注意する必要がある、ある程度の運動制限が必要になってくる。小児の虚血性心疾患の症状は胸痛以外にも、腹痛、顔色不良、嘔吐、失神などの症状で発症することがあり、個々の症例でよく主治医から病状を聞いておく必要がある。

#### イ 心筋炎

心筋炎は、死亡率が高く、突然死の原因になる疾患である。多くは、インフルエンザウイルスやコクサッキーウイルスなどの流行性のウイルスに罹患し、その合併症として発症する。風邪の症状が数日あったのち、あるいは突然に気分不快、意識低下、失神などで病院へ運ばれることが多い。これらは、急激に進行する心不全あるいは完全房室ブロック、心房細動、心室細動などの重症の不整脈によって起こる症状であり、専門的に高度な治療が行える病院へ入院させる必要がある。死亡する例もある。生存できた場合でも、不整脈や心筋収縮不全、心筋症などを後遺症として発生してくることもあり、病院で専門医に引き続き診察を継続する必要がある。軽症のものでは、運動制限が不要なまでに回復するものもあるが、主治医の指示を確認することが必要である。

#### ウ リウマチ性心疾患

リウマチ熱は、最近では非常に珍しくなった。連鎖球菌による扁桃炎後に、心炎が起こり、それによる弁の異常（弁膜症）を伴うことがある。最近では極めて少ない。多くは僧帽弁又は大動脈弁の弁膜症であり、弁の逆流（閉鎖不全）や狭窄を伴う。程度は様々であり、それぞれの病状に応じて学校生活管理指導表を主治医に記載し提出してもらうことが必要である。運動制限を受けるほど重症な例は日本ではまれである。しかしリウマチ熱の既往がある者では、弁膜症の有無にかかわらず、再発予防のために、抗生物質の予防服用が必要である。

#### エ 心筋症

心筋症は、大きく分けて肥大型、拡張型、拘束型の3種類に分かれる。子どもでみられるものの多くは肥大型心筋症であり、心臓系突然死の原因疾患として重要な疾患である。遺伝性があり、家族内に突然死した者や、同じ疾患と診断されている者がいることが多い。

肥大型心筋症のうち、特に急変しやすいタイプは、閉塞性肥大型心筋症といわれる左心室から大動脈への通路（流出路）が塞がるほど狭くなった病型で、しばしば失神することもあり、要注意である。息切れを伴うような過剰な運動や、動きが激しくなくても、息んだりするもの、格闘技などは絶対に避けるべきである。また、登下校などで時間を厳守させるあまり、思わず走り出すような状況は好ましくないので、そのような場合についても配慮する必要がある。定期的な病院受診が欠かさず行えるよう、周囲の工夫が必要である。拡張型心筋症も突然死しうる疾患で、治療法として心臓移植が必要とされるような重症の場合がある。これらの疾患は、学校に何人もいるわけではなく、極めて少ないと思われるので、その子どもについては、学級担任、保健体育科教諭、養護教諭、保護者と主治医がよく病状を確認し合っておくことが望まれる。

#### オ 原発性肺高血圧症

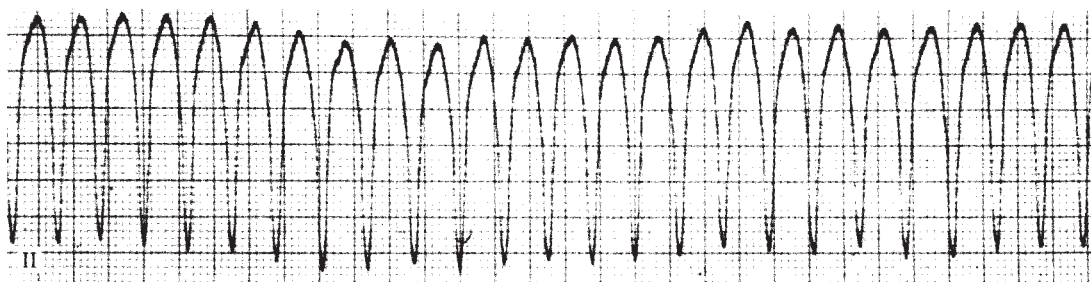
原因不明の疾患で、肺循環系の高血圧が特徴である。運動中に息切れ、動悸、易疲労性、胸痛、失神がみられる。失神が初発症状のことがある。いずれの年齢でも起こり得るが、小児期から思春期に認められる。進行性で根本的な治療法もない、予後不良な疾患である。通常は自覚症状出現後、数年で死亡することが多い。末期症状には右心不全が関与し、運動中ないしは運動直後に失神を起こし、突然死の原因となることがある。

#### (3) 不整脈

心臓が規則正しく拍動するための正しいリズムを作る刺激伝導系の問題で発生する脈拍の異常である。

#### ア 心室頻拍症

正常の心電図波形と異なり、幅広く変形したQRS波が連続してみられる不整脈である。QRS波形が一定の単形性と形の異なる多形性心室頻拍があり、さらに30秒以上連続してみられる持続性と30秒以内で自然停止する非持続性に分けられる。心室細動に移行し突然死を起こす可能性がある疾患である。一般的には基礎心疾患がなく、心室拍数が少ない（150／分以下）場合、運動負荷で心室頻拍が消失する例の予後は悪くない。脈拍数が多い場合やそれぞれのQRS波の形が異なる場合は危険である。ショック状態や失神発作がみられ、運動で誘発されるものや心拍数が多い（150／分以上）場合は薬物治療を要する。

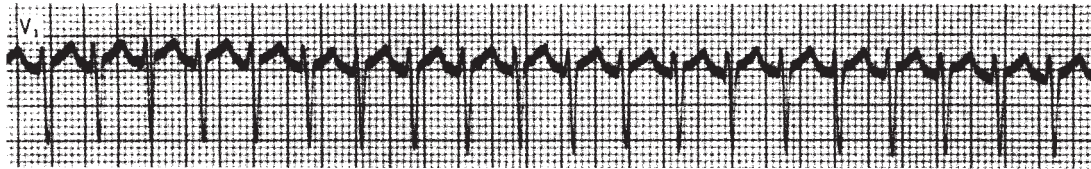


I - 2 図 4 心室頻拍の心電図波形

〔出典 五十嵐正男：不整脈の診かたと治療 第4版、P221、医学書院、1984.〕

## イ 発作性上室頻拍症

突然、脈拍が早くなり150/分以上となる。初期症状は動悸だが、時間とともに顔色が悪くなり、吐き気や嘔吐がみられるようになる。氷水を飲んだり、氷水への顔面浸水による息こらえで停止することもあるが、長時間発作が続くと、心臓の機能が低下し心不全に陥る。病院へ受診し治療する必要がある。突然死することはない。

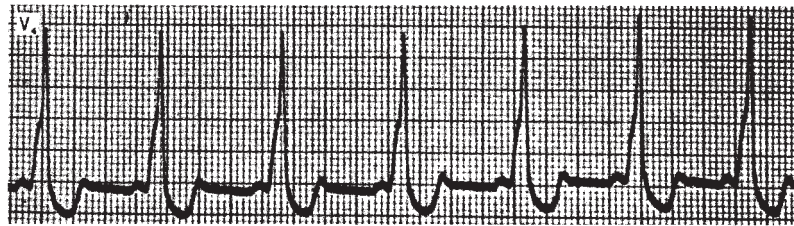


I-2図5 発作性上室頻拍症の心電図波形

〔出典 五十嵐正男：不整脈の診かたと治療 第4版、P179、医学書院、1984.〕

## ウ WPW（ウォルフ・パーキンソン・ホワイト）症候群

心電図で、特徴のある波形を示す。短いPR（PQ）時間・デルタ波・幅広いQRS波を有する不整脈であり、脈が急に早くなる発作性上室頻拍症の原因となることがある。時に、突然死の危険性を有する特発性心筋症やエプスタイン奇形などの心臓病が隠れていることがあるため、一度は心エコー検査を受ける必要がある。頻拍発作のないケースは、年1回の経過観察のみで運動制限も治療も不要である。

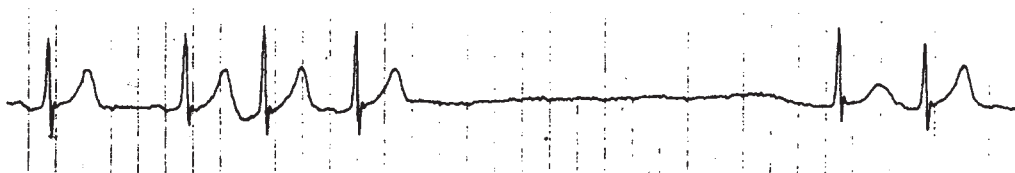


I-2図6 WPW症候群の心電図波形

〔出典 五十嵐正男：不整脈の診かたと治療 第2版、P39、医学書院、1974.〕

## エ 洞不全症候群

極端な徐脈や頻脈がみられる不整脈である。時に、失神発作を起こし、突然死につながる可能性があるため、厳重な運動制限と管理が必要である。



I-2図7 洞不全症候群の心電図波形

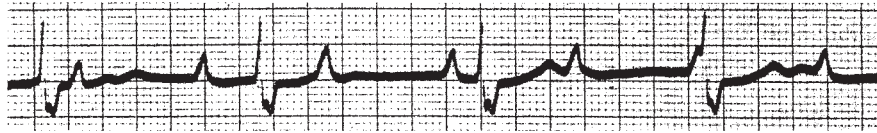
〔出典 加藤林也ほか：洞不全症候群、石川恭三（総編集）、心臓病学、P376、医学書院、1995.〕

## オ 3度（完全）房室ブロック

房室ブロックには、1度、2度、3度の3種類がある。心房から心室へ伝わる電気刺激がゆっくり伝わったり、途絶えたりする不整脈である。3度（完全）房室ブロックは最も重症で、心房から心室に伝わる電気刺激が完全に途絶えた状態である。時に、失神発作やけいれん（アダムス・ストークス発作）を起こし、突然死を起こす場合がある。ペースメ



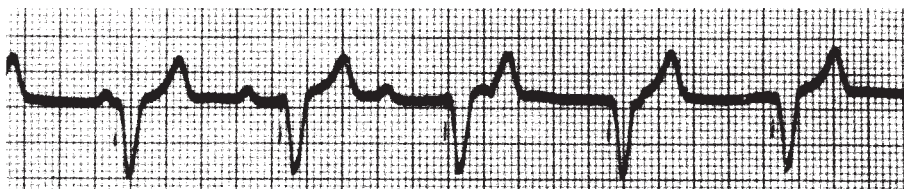
ーカーの植え込みが適応になる。子どもに対する管理指導では、運動に対する反応で異なる。1度ブロックでは、運動によってPR (PQ) 時間が正常になるものは管理不要だが、2度以上の高度ブロックに移行する場合は、その程度に応じて運動制限などの管理が必要である。



I-2 図8 3度（完全）房室ブロックの心電図波形  
〔出典 五十嵐正男、山科章：不整脈の診かたと治療 第5版、P117、医学書院、1997.〕

#### カ ペースメーカー装着

ペースメーカーは、高度の徐脈や完全房室ブロックのような致死的な不整脈に対して脈拍数を確保し、心臓のポンプとしての働きを助けるために使用される。小学生くらいの小児で心外膜電極を使用する場合は前腹壁（胃のある辺り）に、高校生くらいで身長伸びがなくなった者は、心内膜電極を用い前胸壁（鎖骨の少し下）にペースメーカー本体が植え込まれる。心外膜電極は成長とともに電極が引っ張られる可能性がある。運動に際しては、腹部に強い衝撃が加わらないように注意が必要である。胸痛、めまい、失神、全身倦怠などの症状がみられた場合は、ペースメーカーの機能不良の可能性がある。また、急に徐脈や不整脈が出現する場合は、ペースメーカーリードの断線の可能性もあるので主治医に相談する必要がある。心内膜電極は感染の危険性があり、発熱には注意が必要である。



I-2 図9 ペースメーカーリズム  
〔出典 五十嵐正男、山科章：不整脈の診かたと治療 第5版、P134、医学書院、1997.〕

#### キ QT延長症候群

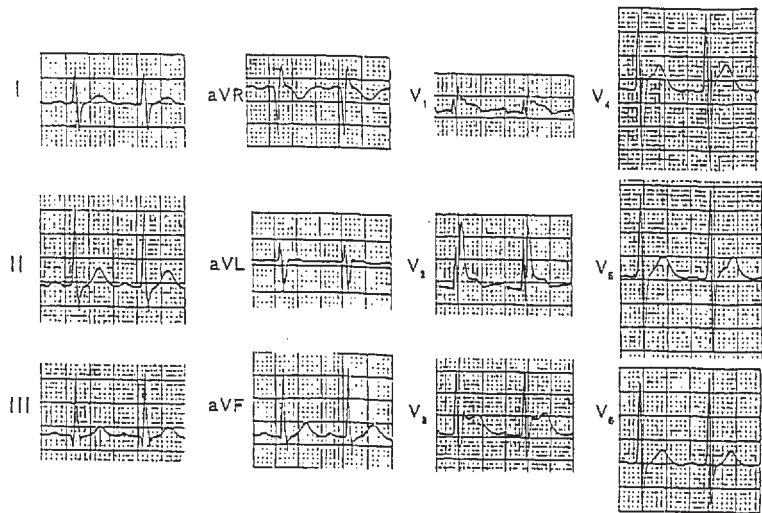
QT延長症候群は、Q波からT波までの時間（QT時間）が長い不整脈である。普段は特に問題はないが、水泳や運動中に失神発作を伴う場合、QT延長症候群は突然死を引き起こす可能性があり、厳重な管理指導が必要となる。先天性QT延長症候群患者の多形性心室頻拍は、運動や精神的ストレスで起こることがある。



I-2 図10 QT延長症候群の心電図波形  
〔出典 深谷眞彦：遺伝性QT延長症候群、石川恭三（総編集）、P421、医学書院、1995.〕

## ク ブルガダ症候群

ブルガダ症候群は、1992年にBrugadaらによって報告されて以来注目されるようになった。心電図上右胸部誘導のST上昇（Coved型またはSaddle back型）と右脚ブロックがみられ、夜間睡眠中や安静時に突然、心室細動が出現し失神や心肺停止から突然死を引き起こす疾患である。



I - 2 図11 Brugada症候群の心電図波形

この疾患の特徴として、〔出典 原 光彦：失神し、心肺停止で搬送されたBrugada症候群の1例、日本小児科学会雑誌 第104巻 第8号〕STの上昇や形態がしばしば

変化することである。心室細動の出現は成人の男性に多く、小児には極めて少ないといわれるが、高校生の入学時心電図検査で発見されることが多くなり注意を要する。一般に運動制限は不要である。ブルガダ型心電図異常が認められ失神の既往や突然死の家族歴を有する場合は専門医での精密検査を行い、除細動器の植え込みも考慮される。

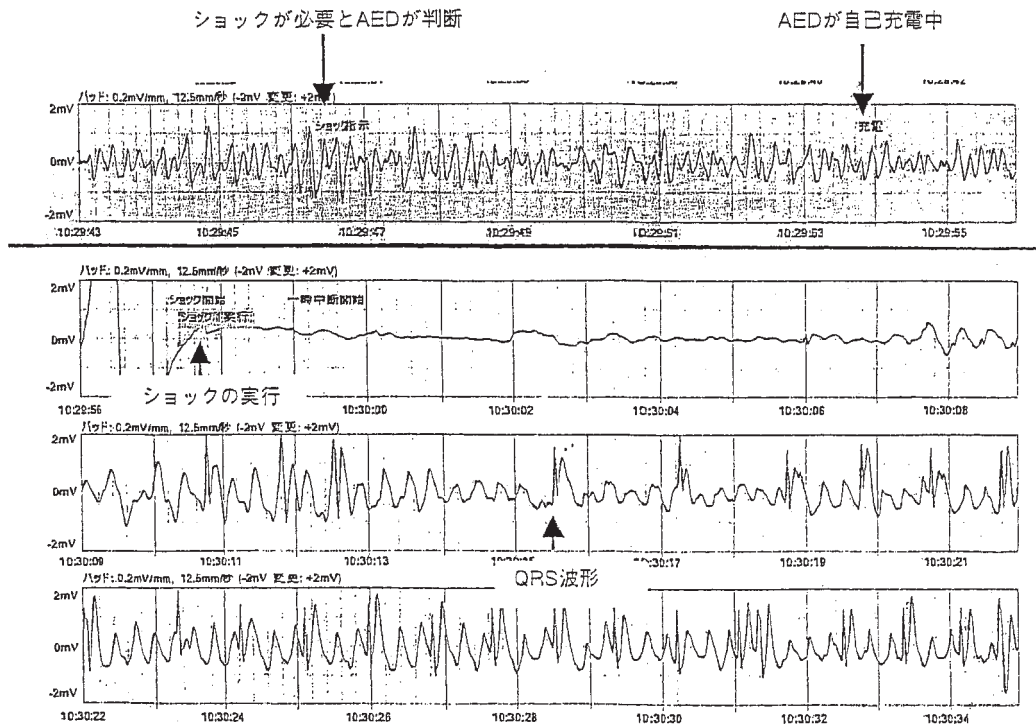
## ケ 心臓震盪

心臓震盪は、ボールやバット、拳などが心臓直上の前胸部に当たることによって心室細動という致死的不整脈が誘発されることによって起こる。発症年齢は、18歳以下に多く発生している。特に胸壁が薄く軟らかい年少児では、前胸部にボールなどが当たった衝撃が心臓に伝わりやすいためと考えられている。

心室細動は、心臓の筋肉が痙攣しポンプとしての機能がなくなり心停止の状態となる。胸部への衝撃は、心電図上のT波の頂上から15-30msec（ミリ秒）ほど前のタイミングで胸部へ衝撃が加わって起こることが実験的に分かっている。（I - 2 図12）

診断基準は、①心停止の直前に前胸部に非穿通性の衝撃を受けている、②詳細な発生状況が判明している、③胸骨、肋骨および心臓に構造的損傷がない、④心血管系に奇形が存在しないというものです。

発生状況は、野球などの競技スポーツが最も多く、その他レクリエーションスポーツや日常生活でも発生しています。治療方法は、AED（除細動器）が唯一の手段であり、スポーツ現場に設置することが望ましい。



I - 2 図12 AEDによる除細動（国内心臓震盪例）

〔出典：予防としてのスポーツ医学（スポーツ外傷・障害とその予防、再発防止、臨床スポーツ医学2008年臨時増刊号P363） 興水健治〕

### 3 突然死を起こしやすい病型

前記に述べた疾患を含めて、以下のものが、特に突然死を起こすことがある疾患として、注意が必要である。

特に突然死を起こしやすいもの	
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ 先天性心疾患術後例 (特に大血管転位症、ファロー四徴症、三尖弁閉鎖症など)</li> <li>○ 複雑心奇形</li> <li>○ 肺高血圧を伴う先天性心疾患</li> <li>○ 心不全を伴う先天性心疾患</li> <li>○ 大動脈狭窄症</li> <li>○ 心筋症 (肥大型、拡張型)</li> <li>○ 川崎病による冠動脈病変</li> <li>○ 先天性冠動脈異常 (冠動脈閉鎖など)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ 動脈硬化・冠動脈炎などによる心筋梗塞</li> <li>○ 心筋炎</li> <li>○ 大動脈瘤</li> <li>○ 原発性肺高血圧症</li> <li>○ アイゼンメジャー症候群</li> <li>○ QT延長症候群</li> <li>○ ブルガダ (Brugada) 症候群</li> <li>○ 多形性心室頻拍</li> <li>○ その他</li> </ul>
突然死と関連があるもの	
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ 冠動脈低形成</li> <li>○ 完全房室ブロック</li> <li>○ 高度房室ブロック</li> <li>○ 洞不全症候群</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ リウマチ性弁膜症 (重症例) (特に大動脈弁疾患)</li> <li>○ 心室頻拍症</li> <li>○ 一部のWPW症候群</li> <li>○ その他</li> </ul>

I-3表1 突然死を起こしやすい病型



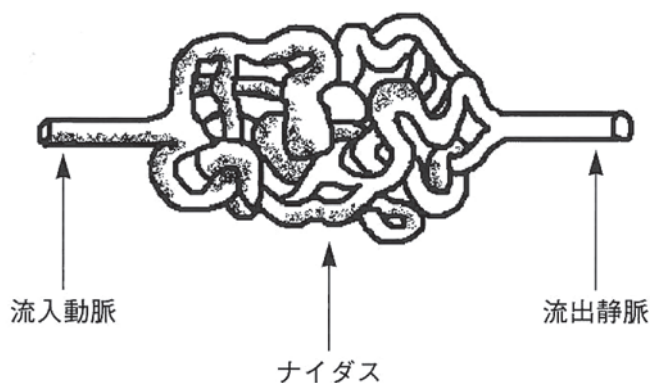
## 4 その他の突然死を起こしやすい疾患

### (1) 中枢神経系の疾患の解説

#### ア 脳動静脈奇形

脳の動脈と静脈との間に、毛細血管を介さないで直接接続するという先天性の奇形を、脳動静脈奇形という。しばしば遺伝性がみられる。

構造的に見ると、流入動脈と流出静脈があって、その間に未分化の異常血管が腫瘤状にとぐろを巻いた部分（一般にナイダスnidusと呼ばれる）があり、両者をつなげている。



I-4 図1 ナイダス

ナイダスが脳の表面に盛り上がるようにできているものもあるが、多くは脳の組織内に食い込むようにして存在する。ナイダスの大きさとしては、3 cm以下の小さいものから6 cm以上の大きいものまで、様々である。部位別発生頻度を見ると、頭頂葉が最も多く、ついで前頭葉、脳室内、側頭葉などである。小脳や脳幹部にできることもある。

脳動静脈奇形があると、どのような疾患が起きるかという、次の2つが挙げられる。

- ① ナイダスが大きくなると、周囲の脳組織を圧迫する。それが原因で、てんかん発作が起こる。
- ② ナイダスが破れる恐れがある。破れれば当然出血が起こる。ナイダス破裂による出血は、クモ膜下出血になる場合が多いが、その他にその位置によって脳内出血（血腫）になる場合と、両者を合併する場合などがある。

脳動静脈奇形の治療法としては、以前は外科的摘出法しかなかったが、最近は放射線療法が主流である。