

昭和58年度報告

「循環器系からみた乳幼児突然死における診療指針」

- 班長 高尾 篤良 (東京女子医大)
班員 小野木 宏 (国立仙台病院)
 大国 真彦 (日本大学医学部)
 永沼万寿喜 (国立小児病院)
 原口 寿夫 (横浜市大医学部)
 長嶋 正実 (中京病院)
 神谷 哲郎 (国立循環器病センター)
 加藤 裕久 (久留米大学医学部)

§はじめに

心血管系の異常に基く乳幼児の急死・突然死は、一定の疾患単位に限ってみられることが、これまでの研究によって明らかにされた。死と関連づけられる疾患が存在し、それが事前に認識されていない場合、この急死は狭義の SIDS ではないが剖検なしには診断され得ない。発症前ないし死亡前の疾患の発見と診断、それに対する適切な治療は、患者を急死から予防する可能性へ導く。また、たとえ予防が不可能であるとしても、それら疾患の認識は非予期的急死に伴う不要な混乱を回避せしめ得る。ここに、これまでの研究の成果から、乳児幼児早期に急死・突然死に導きうる心血管系疾患を列挙し、それらに対する対症、診療の指針を示してみた。

§急死・突然死へ導きうる心血管系疾患および病態

研究班の急死統計にみられた病型別分類によって次の様にまとめた。

a. 大きな左右短絡+肺高血圧

病型：心室中隔欠損、心内膜床欠損、大動脈中隔欠損、動脈管開存、総動脈幹残遺、
 両大血管右室起始、など

病態：心不全の急性増悪、呼吸不全→致死となりうる。

b. 肺血流減少性チアノーゼ性心疾患

病型：無脾症心、ファロー四徴、両大血管右室起始+肺動脈狭窄(P S)、三尖弁閉鎖
 + P S、肺動脈閉鎖(心室中隔欠損のある型、ない型)、など。

病態：漏斗部狭窄型=低酸素性発作性呼吸困難→失神、痙攣→急死もありうる。
 動脈管依存型=動脈管の閉塞→著しい低酸素→急死

c. 心筋疾患

病型：原発性心内膜線維弾性症、肥大型心筋症、心筋炎(含川崎病)、心腫瘍、ポンペ病、先天性組織球様心筋症など

病態：心不全の急性増悪、致死的不整脈(高度房室ブロック、心室性頻拍性不整脈→VT、Vf 及 R on T)→致死

d. 冠動脈疾患：

病型：左冠動脈肺動脈起始、冠動脈低形成、川崎病、特発性冠動脈石灰化、(左冠動脈右バルサルバ洞起始、intramural L. A. D. などの起始走行異常は、この年齢層で急死した報告はないが、可能性はある)

病態：急性心筋虚血、心不全の進行、致死的不整脈→急死

e. 調律異常

病型：完全房室ブロック、高度房室ブロック、発作性頻拍(WPW症候群を含む)、QT延長心、心房粗細動、洞不全症候群など。

病態：致死的心室性頻拍性不整脈(R on T→Vf)、心室停止(無収縮)、心不全(著しい徐脈・頻脈)

※心疾患治療中、ジギタリス剤、利尿剤、抗不整脈剤、水分電解質異常も急死の原因となりうる。

f. 重症半月弁狭窄

病型：重症大動脈弁狭窄、重症肺動脈弁狭窄

病態：心不全の急性増悪→致死

g. 肺静脈閉塞性疾患

病型：総肺静脈還流異常、三心房心、僧帽弁・弁上・弁下狭窄、肺静脈閉塞(狭窄・閉鎖)

病態：肺うっ血、心不全→致死

h. その他

○肺動脈弁欠如：呼吸不全、心不全→急死もある。

○心膜欠如：特に部分欠如→嵌屯→急死。

○大動脈縮窄・離断、左心低形成など。

○僧帽弁逸脱：乳幼児の急死は非常にまれ。

○川崎病は心筋心膜冠疾患に含まれる。

○原発性肺高血圧……これも稀。

§ 症状……急死もありうる重篤な心疾患を留意すべき症状

(各々を列挙し、最後に病態生理との結びつきを表にする)

- 多(頻)呼吸、呼吸のたびに頭を後ろへ振る、喘鳴、泣き声が弱い・嘔れている。
- 哺乳時の著しい多呼吸・喘鳴、哺乳時間が長い、哺乳困難、哺乳量が少ない、哺乳時の著しい発汗(とくに頭部)。
- 体重増加不良、体重の急激な増加。
- 顔色が悪い、四肢末端が冷たい、皮膚の蒼白化。
- 元気がなく大儀そう、不機嫌、笑わない、余り動かない。
- チアノーゼ——口唇、歯齦、眼瞼結膜、爪床、耳朶、頬など……とくに軽いものを見過ぎないように注意する。

表 乳児期心不全の臨床症状*

症 状	病態生理
多呼吸、哺乳減少、疲労 呼吸困難、肋骨弓下陥凹 喘鳴、弱い泣声 上体をそる 肺ラ音	肺静脈圧上昇 気道の狭小化 肺換気異常
肝腫大(縁円く、硬い) 浮腫、眼瞼、足踝	系統静脈うっ血 還流障害
頻拍**(時に徐拍、不整)、奔馬音 蒼白 発汗 冷たい四肢末端 脈圧狭い(時に交代脈)	低心拍出 交感活動 ただし、 大動脈縮窄→上 肢血圧>下肢 広幅、速脈→動 脈管、大動脈中 隔欠損、総動脈 幹、動静脈瘻
異常な体重増加 尿量減少 肺うっ血、系統静脈 うっ血症状	体液貯留

* 以上の症状があれば、心雑音がなくても、心疾患の存在を疑いワークアップする。

** 乳児で>200/分、小児で>180/分~150/分→ECGをとり発作性頻拍を確かめる。

更に

- 突然蒼白になり発作的に激しく泣く。
- 顔色が悪くなり呼吸が早くなる、あるいは、啼泣刺激のあと泣ききるようにして呼吸

を止め、意識消失、痙攣がある。

- カゼ症状のあと、顔色が蒼白、手足が冷たい、多呼吸、喘鳴、哺乳量減少、元気がない、脈の頻・徐・不整、体重の異常増加、尿が少ない、むくみがある。
- 発作的にチアノーゼ・多呼吸があり、グッタリする。意識消失、痙攣がある。朝方、寒い日、冬、哺乳時、哺乳後、排便時、激しい啼泣時に起る。(発作性低酸素性呼吸困難)

上記症状は、乳児期心不全、低拍出の病態生理、低酸素症、左右短絡、あるいは頻脈徐脈不整脈、心筋虚血の病態生理の表現として現解される。

§ 徴候と理学所見

先に列挙した疾患群の診断の手掛りとなる徴候及び理学所見であり、これが全て急死の前駆となっている訳でないことは明らかである。

視診

不活発、floppy、蒼白

チアノーゼ……軽度のものに要注意、上下肢差の有無

浮腫

呼吸

多呼吸、陥没呼吸、喘鳴、あえぎ呼吸

いきごらえ・啼泣→チアノーゼ

触診

冷たい四肢

末梢脈：頻脈、徐脈、不規則脈

触れにくい、脈圧が狭い(遅脈)、脈圧が広い(速脈：異常に良く触れる、ポンポン弾むように触れる)

上下肢差、左右差(上肢)

肝腫、脾腫、肝脾腫、対称肝

頸部の振顫

聴診

肺野：喘鳴

ラ音……とくに背部

心臓：

心音：聴えにくい、遠い、頻、徐

奔馬音 (gallop ……タララタララ、第1音第2音の区別が不明瞭で過剰心音(第3・4音)がある)

大きい、強い、近い、

第2音——分裂、単一過剰心音、クリック音

雑音：有れば心異常の可能性が高い。ないことは心異常がないことでなく、却って重篤な心異常が存在することがある——他の症状・所見が重要。

(表……心雑音のない心疾患)

表 心雑音の聴こえない心疾患

チアノーゼ疾患群

大血管転換症（心室中隔欠損を伴わない場合）

肺静脈還流異常症（還流障害のある場合）

左心低形成

肺動脈閉鎖（心室中隔欠損を伴う）

肺動脈閉鎖（心室中隔欠損を伴わない）

三尖弁閉鎖症

Ebstein 病

非チアノーゼ疾患群

大動脈縮窄症

三心房心

心筋疾患：心筋炎、汎心炎、MCLS 心炎

心糖原病（Pompe 病）

心内膜線維弾性症

単心室（修正大血管転換を伴う場合）

左冠動脈肺動脈起始症

特発性肥厚性大動脈弁下狭窄症

系統動静脈瘻

左右短絡疾患兼高度肺高血圧（アイゼンメンゲル化した場合）：

心室中隔欠損症、動脈管開存症、心内膜床欠損症

心房中隔欠損症（乳児期）

不整脈

房室ブロック、発作性頻拍、洞機能不全

心腫瘍：奇形腫、横紋筋腫、線維腫、粘液腫

§ 胸部レ線、心電図

各病型については成書を参照する。ここでは基本的な事項についてのみ触れる。

胸部レ線

心臓内臓（肝・胃泡）の位置——錯位の有無

肺血管影

増加

動脈……短絡疾患（左右短絡）

静脈（うっ血）……左心不全、肺静脈閉塞性疾患

減少……左右短絡性チアノーゼ性心奇形

正常……左心不全のない心筋疾患、冠動脈疾患、不整脈

心陰影

拡大……容量負荷(左右短絡、弁逆流性疾患)、心筋不全

小さい…肺血流減少型チアノーゼ性心奇形

正常……肥大型心筋症、心不全のない冠動脈疾患、肺静脈閉塞性心奇形、不整脈(Q
T延長心を含む)

胸腺と心陰影の区別を要する場合がある。

心陰影の型

木靴型、卵型、円型など

心電図

調律……PとQRSの数の対応、P消失、PR時間(WPW、LGLなど)

肥大……心房(P)、心室(QRS、ST、T)

心筋障害…Q波、ST・T変化、QT延長・短縮、QRS平均電気軸

心電図は、年齢による正常パターンの変化が著しく、専門医の判断が必要なことが少なくない。

§ 専門的検査

心エコー図*

心カテ・アンジオ*

※専門医による施行と判断が必要

§ 治療

診断の確定したものに対して、その時点での危機の病態を把握し、適切なる管理治療を行う。新生児期乳児期には多くの場合専門的な知識と経験が必要となる。治療は内科治療、外科治療に分けられる。これらの治療が全てを急死から救えるものでないことは言うに及ばない。

A. 内科治療

(i)心不全に対して

安静、保温、酸素、貧血の補正

経口摂取制限、低Naミルク

ジギタリス

利尿剤

カテコールアミン

血管拡張剤

(ii)発作性低酸素性呼吸困難

(ファロー四徴、肺動脈弁下漏斗部狭窄を伴う三尖閉鎖などにみられる発作)

予防

安静、保温

貧血の補正

β -遮断剤

脱水の治療、感染症の治療

発作そのものの治療

鎮静、酸素、胸膝位

モルフィン、アシドーシスの補正

β -遮断剤

α -刺激剤

重症な場合、気管内挿管による人工呼吸が必要。

注意：純型肺動脈狭窄、純型肺動脈閉鎖、大血管転換、総肺静脈還流異常などのチアノーゼ増強に対して β -遮断剤は禁忌となる。それは心不全へ導き悪化させることがある。単純なチアノーゼ、心不全を伴ったチアノーゼと呼吸困難には使ってはならない。

(iii)不整脈の治療

頻拍性不整脈に対して

ジギタリス

プロカインアミド、キニジン、ジソピラマイド、ジフェニールヒダントイン、リドカイン

β -遮断剤

Ca拮抗剤

ATP製剤

(致死的心室性不整脈に対して)

D.C.

徐脈性不整脈に対して

アトロピン

β -刺激剤

ペースメーカー

注意：これらの薬剤は全てそれ自体で催不整脈作用を有する

(iv)川崎病

抗炎症療法

ステロイド、アスピリン、フローベン、チクロピデン

抗凝固療法

アスピリン、フローベン、チクロピデン、ジピリダモール、ワーファリン、ウロキナーゼ、ヘパリン

抗心不全療法

ジギタリス、利尿剤、血管拡張剤

抗心筋虚血

β -遮断剤、Ca拮抗剤、血管拡張剤

§ 急性心筋梗塞に対して

ウロキナーゼ（局所・全身大量）

抗不整脈：リドカイン、徐脈→アトロピン、ペースメーカー

抗心不全：利尿剤、鎮静剤、血管拡張剤、 β -遮断剤、Ca拮抗剤

（この場合、強心剤はむしろ避ける）

(v)肥大型心筋症

β -遮断剤、Ca拮抗剤

(vi)動脈管依存型心奇形

プロスタグランディン

B. 外科治療

心内修復術

大動脈肺動脈吻合術（短絡手術）

肺動脈絞扼術

動脈管固定術（現在ほとんど行なわれない）

ペースメーカー植込み術

balloon (blade) atrioseptostomy

PTCA 手枝……CoA、MCLS、PS

§ 急死・突然死へ導く可能性のある症状徴候

過去の研究成果および経験的文献的考察により、各々のカテゴリーにおいて、急死・突然死の可能性が少なくないと考えてもよい症状や徴候がある。それらを以下に示したが、当然、全く突然、死に至るものもあれば、これらの徴候を持ちながら良い経過を辿るものもある。従って、ここに列挙する症状・徴候があれば、それらのないものに比べて、急死・突然死の可能性が多少高いと考える訳である。

a. 大きな左右短絡+肺高血圧

- 蒼白発作は急死の危険性を示す
 - 呼吸器感染……上気道のみの場合も……が先行することが少なくない
 - ほぼ等圧ないし75%以上の肺高血圧
 - 強力な抗心不全治療の必要な例
- b. 肺血液減少性チアノーゼ性心疾患
- 発作性低酸素性呼吸困難の既往（軽度のものを見過ぎぬように）
 - 強いチアノーゼ
 - 脱水、感染、貧血
 - 動脈管依存性
- c. 心筋疾患
- 心拡大著明
 - 重篤な不整脈の合併
 - 失神発作の既往
 - 著明な心電図異常(ST・T、Q、QT、脚ブロック、不整脈)及びその経時的変化（悪化～進行）
 - カゼ様症状のあとグッタリ
 - 全く突然に死亡する
 - 心膜炎、心膜心炎、タンポナーデも要注意
- d. 冠動脈疾患
- 蒼白・啼泣発作、胸痛、嘔吐
 - 不整脈
 - 心電図上著明な心筋虚血所見
 - 心拡大著明
 - あるいは、全くの突然死
- e. 調律異常
- 徐脈性不整脈
- 心室拍数が著しく少ない、QRS 時間延長、QT 時間延長、QRS 型が2種以上混在、心不全がある、合併心奇形の存在、Mobitz II型の房室ブロック
- 頻拍性不整脈
- 頻拍時：心拍数が著しく早い、QRS 時間延長、心疾患合併、心不全、嘔吐、Adams-Stokes 発作の既往
- f. 重症半月弁狭窄
- 著しい心室負荷……ST・T 変化(+)
 - 著しい心拡大

- グッタリ・チアノーゼの発作
- 尿量の減少、浮腫
- g. 肺静脈閉塞性疾患
 - 喘鳴、呼吸困難
 - 哺乳力低下
 - 蒼白
 - 末梢性チアノーゼ
 - 呼吸器感染

h. その他

心膜欠如

胸部レ線上特異な心陰影

肺動脈弁欠如

呼吸困難

特異な心雑音

胸部レ線……巨大な肺動脈と含気異常

その他

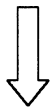
§おわりに

全ての急死・突然死を予防することはできないが、適切な診療により減少させることができる。症状・徴候から心疾患を疑えば、その軽重を問わず専門医への consult がなされ、その正しい評価が下される。その第一歩としての指針をここに示した。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



§はじめに

心血管系の異常に基く乳幼児の急死・突然死は、一定の疾患単位に限ってみられることが、これまでの研究によって明らかにされた。死と関連づけられる疾患が存在し、それが事前に認識されていない場合、この急死は狭義のSIDSではないが剖検なしには診断され得ない。発症前ないし死亡前の疾患の発見と診断、それに対する適切な治療は、患者を急死から予防する可能性へ導く。また、たとえ予防が不可能であるとしても、それら疾患の認識は非予期的急死に伴う不要な混乱を回避せしめ得る。ここに、これまでの研究の成果かち、乳児幼児早期に急死・突然死に導きうる心血管系疾患を列挙し、それらに対する対症、診療の指針を示してみた。