

わが国における乳幼児突然死症候群(SIDS)の 定義ならびに診断の手引きに関する検討

名古屋市立大学医学部小児科
戸莉 創、加藤稲子

要約：乳幼児突然死症候群は欧米諸国のみならず、わが国においても乳児死亡の原因として重要な地位を占めている。特に乳児死亡率が世界最低のわが国では今後ますますその重要性が高まるものと考えられる。近年、乳幼児突然死症候群の診断をより正確にしようという試みのもと、20年ぶりに米国で定義の改訂が行われた。これに伴いわが国でも理解しやすく、診断の正確性を高めるような定義の改訂と診断の手引きの作成を検討してきたが、今回、最終案としてまとめ、さらにこれを基礎とした診断システムの必要性について検討を行った。

見出し語：乳幼児突然死症候群、SIDS、アルテ、ALTE、乳幼児突発性危急事態、定義

1 はじめに

乳幼児突然死症候群は乳児死亡の主要な原因として世界中で認識されているにもかかわらず、その原因についてはいまだ説明されていない。特に乳児の突然死に対して剖検が義務づけられている先進諸国では生後1か月以上1歳未満の乳児死亡の原因の第1位を占めていることが把握されており、その病因説明に対してはもとより、残された家族へのサポートシステムの充実にも国家レベルで対応している国も多い。

本疾患を正確に診断することは病因説明のためには不可欠であり、他疾患の混入を極力避けるため、定義の決定には各国で様々な検討が行われている。米国では最近その定義が再検討され、これまでの経過を検討した結果、過剰診断を避けるべくより厳しい診断基準が採択されている。

わが国においては近年本疾患の啓蒙が行われ、事故死ではなく病死であるとの認識が定着してきつつある。しかし、実際に乳児の突然死に遭遇した場合、医師の間にも本疾患がいまだ十分に啓蒙普及されていないことに加え、定義のあいまいさ、診断システムが不十分なことから、正確な診断が行われず、死亡診断（検案）書には「急性

心不全」、「急性呼吸不全」などの診断名が使用されることが少なくない。法律（医師法第20条）上、24時間以内に診察をしていない場合にはたとえそれまで継続的に診察をしていた担当医師であっても死亡診断書への記載ができないことになっているが、一般医師をとりまく諸般の事情と、その受け皿である監察医制度が全国レベルで普及されていないこともあって、一部の大都市を除いては、実際に機能していないのが現状である。その結果、わが国では衛生統計学的にも本疾患の実数の把握すら困難な状態にあるのである。

さらにわが国では全年齢の死亡に対して、より正確かつ詳細な診断をくたすべく、死亡診断書の記載様式が平成7年1月1日より改訂されている。したがって、今後、乳児の突然死においても原因説明に対してできる限りの検討を行った上での正確な診断が必要となるものと思われる。

このような事情をふまえて、本疾患の定義についてわが国でも再考する必要があるとの判断のもと、米国での定義改訂を参考に検討を加えてきたが、本年度は最終案としてわが国の実情に即した解りやすいものとなるよう心掛けて検討した。今回の定義改訂における主な目的は、

一般医師の間に広く本疾患の理解が高まり剖検の履行を促すこと、死亡診断書へのより正確な記載を奨励すること、ひいては本疾患の正確な抽出作業により病態解明および発症予防により効果的なものとするにある。

2 乳幼児突然死症候群の新しい定義

米国においては、1969年に第一回目の定義が公表され、「The sudden death of an infant or young child which is unexpected by history, and in which a thorough postmortem examination fails to demonstrate an adequate cause of death」とされた。この時点で既に、本疾患があくまで剖検所見に基づいて付されるものであることと定義されている。その後、突然死に対する剖検を義務づけた法律が1974年に制定され、州によって多少異なるものの、近年では多くの州で95%以上が剖検を受けた後に乳幼児突然死症候群と診断されている。きわめて高い剖検率を誇る米国では、医師のみならず一般国民への本疾患の啓蒙が積極的になされたこともあって、Overdiagnosis即ち過剰診断の可能性を指摘する専門家があり、1989年の6月に、NICHD (National Institute of Child Health and Human Development) の呼びかけで、ColumbiaのPresbyterian HospitalのL. Stanley James博士をChairmanとする13人の専門家からなる調査諮問委員会を結成し、1969年の制定以後の20年間の進歩を鑑みて、定義の見直しを行っている。この諮問委員会では、(1)行政上でも、研究をしていく上でも適切な定義にすること、(2)乳幼児突然死症候群の原因は不詳であるが新しい情報が引き続いて得られるような定義にすること、(3)引き続いて、「それまでの臨床経過や剖検結果からその原因が不詳であること」を本症の特徴とすること、の3つの基本理念のもとに検討し、1989年版として新しい定義を提唱するに至ったのである⁽²⁾⁽³⁾。

新しい定義とは、「The sudden death of an infant under 1 year of age which remains unexplained after a thorough case investigation, including performance of an complete autopsy, examination of the death scene, and review of the clinical history」とされ、1969年版との違いとして、(1)1才未満に限定していること、(2)死亡状況調査の項目が挿入されたこと、の2点を挙げることが出来る。勿論、米国においても、その頻度は少ないものの1才以上の症例が認められるが、あえて1才未満に限定しているのは少しでも過剰診断を防ぐためといわれる。ただし、研究および統計目的のものであって、実際には1才以上

の症例でも乳幼児突然死症候群と診断されているようである。

表1にわが国での新しい定義の改訂を示した。今回の改訂の特徴として、それまで広義と狭義の2種類の定義であったものを、他国と同様に広義、狭義の別を設けず、あくまで剖検をした上でも死因が不詳のものに限定されていることと、米国のものにならって、新たに「死亡状況」なる表現が挿入されている。

広義、狭義の別は、本疾患の啓蒙普及が十分になされていない時代にはきわめて有用であったが、ある程度本疾患の存在が一般医師に広まった現段階では、過剰診断をなくすためにも、また、混乱を避ける意味でも不要とも考えられる。つまり、狭義のものだけに限定することで、剖検の履行を推進することともなり、より実態に即した集計が可能となるばかりでなく、病態の解明にも近づくものと思われる。

「死亡状況」なる表現の追加は、米国においては検死官が現場に赴いて行う本格的な死亡状況調査(主として犯罪との区別を目的として)を指しているが、我が国では検死を依頼されたか、あるいは搬送されてきた患児を前にした一般医師が行う聞き取り調査の場合が多いため、「死亡状況調査」ではなく「死亡状況」とされている。つまり、我が国の実態に即した改訂といえる。ただし、1981年の定義では全く触れていない表現であり、犯罪や冤罪を防ぐためにも可能なかぎり正確な診断を下す姿勢が必要な観点から追加されたものである。

3 Apparent Life Threatening Event(ALTE)の新しい定義

これまで未熟型SIDS (Aborted crib death)あるいはニアミスSIDS (Near-miss SIDS)と呼ばれていた疾患概念は、「それまでの健康状態および既往歴から、その発生が予測できなかった乳幼児が、突然の死をもたらさうような徐脈、不整脈、無呼吸、チアノーゼなどの状態で発見され、死に至らなかった症例」と定義されていたが、米国ではNIHのConsensusとして1986年9月29日および10月1日に開かれた会議(National Institutes of Health Consensus Development Conference on Infantile Apnea and Home Monitoring)において、ALTE: Apparent Life Threatening Eventなる表現を用いるべきである旨、提唱された⁽⁶⁾。このALTEは英文で「An episode that is frightening to the observer and that is characterized by some combination of apnea (central or occasionally obstructive), color change (usually cyanotic

or pallid but occasionally erythematous or plethoric), marked change in muscle tone (usually marked limpness), choking, or gagging. In some cases, the observer fears that the infant has died.] となっている。米国の勧告に従ってわが国でも近年好んで「アルテ」という表現が用いられるようになってきているが、その和訳とし「児が死亡するのではないかと観察者に思わしめるような無呼吸、チアノーゼ、顔面蒼白、筋緊張低下、窒息などのエピソード」が広く用いられてきた。しかし、比較的軽度の無呼吸まで含まれるのか、いわゆる強い刺激や蘇生がなされた重症なものだけに限定するのが判然としなかった。今回の定義の改訂に伴って米国の提唱をそのまま受け入れて、観察者にすでに死亡しているのではないかと思わしめるほどの状況のようなより厳しいニュアンスを出すべきか、むしろ現時点では原因不明の無呼吸ならば全て含むような広いニュアンスを出すべきかが、本研究班で検討された。その結果、できる限り他の因子を取り除き「アルテ」の原因解明に役立てるため、真に死に直面した原因不明の症例だけに限定することとし、表2に示すごとく「それまでの健康状態および既往歴からその発症が予測できず、しかも児が死亡するのではないかと観察者に思わしめるような無呼吸、チアノーゼ、顔面蒼白、筋緊張低下、呼吸窮迫などのエピソードで、その回復に強い刺激や蘇生を要したもののうち原因が不詳のもの」という定義が決定された。

米国諮問委員会が公表したSIDSの特徴（後述）の中にもみられるように、SIDSで亡くなる児はそれまでに、無呼吸、アルテ、チアノーゼなどの所見が比較的小さいこと、又、アルテを起こす児は何度もアルテを起こす傾向のあること、さらに、家庭内で発症した未熟型SIDSの児が病院到着後の蘇生によって救命され得るという事例の存在すること、などから、SIDSと未熟型SIDSは必ずしも同一の疾患群とは考え難く、アルテなる表現が用いられることは妥当なことと思われる。ただし、中にはアルテでもSIDSにきわめて近い症例の存在することも事実であり、例えば、NICU（新生児集中治療室）内で発症したアルテに関しては、家庭内発症例とは異なって、その環境から考えて、蘇生が遅れば死亡していた可能性の高いことから、SIDSと同一の疾患と考える研究がなされている⁽⁷⁾。

また、今回の改訂にあたり、これまで英文中の「choking」が「窒息」と訳されていたが、異物、誤嚥などによる窒息との混同を避けるため、「呼吸窮迫」と

いう表現に改められた。

なお、「アルテ」の日本語表現としては、英語表現を参考に実際の状態を適切に表すよう検討した結果、「乳幼児突発性危急事態」とすることが決定された。しかし、日常用いる一般的表現としては「アルテ」を使用しても問題はない。

4 乳幼児突然死症候群の診断の手引き

米国諮問委員会は、乳幼児突然死症候群の特徴を6つの項目に要約し、診断をより確かなものとするために新しい定義とともに公表している。定義とは時限を異にするが、いわゆる診断のためのガイドラインの役割を果たすものとなっている。それによると、発症年齢のピークは11週で、その90%が6カ月以内に起こっていること、母親サイドの危険因子として喫煙と低年齢（20才未満）が挙げられること、乳幼児突然死症候群を発症する赤ちゃんはむしろ無呼吸、ALTE（アルテ）、チアノーゼなどのエピソードが少ないこと、母親あるいは乳幼児突然死症候群で亡くなる児の両者にこれといった特徴的な所見がないこと、病理学的にも特徴的な所見に欠けること、そして呼吸循環系に関連して時にわずかな異常のみられることがあること、などである。これらはいずれも近年世界中の研究者が共通して報告している内容となっている。

ところで、わが国の改訂案にも、定義とは別に、乳幼児突然死症候群がより理解され易いように、「診断の手引き」なる項目が設けられている。一般医師が、死亡状態で搬入された患児を前にした場合、あるいは検案を依頼され現場に到着した場合に、本疾患の可能性の有無の決定の支援となるような、解かりやすい本疾患の特徴の解説を付記することは有用である。その解説を<診断に際して>、<特徴>、<死亡状況および既往歴>、<剖検所見>にわけて表3に示したが、米国と同様、従来世界的にも広く認められている特徴を我が国の実情にあわせ最大公約数的に記したものとなっている。ことに、「診断に際して」においては、剖検の許可が得られなかった場合で、乳幼児突然死症候群の可能性が高い場合の診断名の付け方が記載されている。即ち、やむを得ず剖検なくして死亡診断書（検案書）に記載する場合で本症の可能性が高い場合には「乳幼児突然死症候群の疑い」と記載するよう推奨するものである。このことによって、剖検がなされた症例と区別することができるばかりでなく、一方で、衛生統計処理を履行する場合には乳幼児突

然死症候群として包括することも可能となる。ICD10の「診断名不明確および原因不明の死亡(R95-99)」では、R95が乳幼児突然死症候群(SIDS)となっており、その他の突然死<急死>はR96に分類されている。しかし、この場合R96では乳幼児突然死症候群をはっきりと除外している。従って、何らかの理由で剖検の許可が得られない場合で本症候群の可能性が高く「乳幼児突然死症候群の疑い」と記載された場合には、R95として分類されることになるが、この場合、剖検がなされて記載された「乳幼児突然死症候群」と「乳幼児突然死症候群の疑い」とは統計上区別は可能である。

この「診断の手引き」はあくまで本疾患の可能性の判定に参考とされるものであり、可能性ありと判定されればまず剖検の履行を促すものでもある。ただし、何らかの理由で剖検がなされない場合には、「乳幼児突然死症候群の疑い」なる記載をすべきかどうかの判定の支援となるものである。

5 おわりに

乳幼児突然死症候群の診断が剖検に基づいて行われるべきであることは世界的にも支持されている事実であり、わが国でも研究者の間ではその必要性が認識されている。しかし、一般医師へのSIDSの啓蒙の問題、診断の定義の問題、診断のための剖検システムの問題などの問題点のため、これまでわが国ではSIDSの診断に際して様々な困難が積み重なってきた。今回の定義改訂にあたり、SIDSがさらに啓蒙普及され、診断がより正確に行われることが期待されるが、わが国の現状をかえりみると特に剖検制度などにおいては各都道府県によりかなりの格差があるのが実情であり、統一したシステムの必要性が痛感されている。また、今回付記された死亡状況の把握に関しても、SIDSの診断に有用な情報の提供、あるいは病態解明に結びつくような情報の入手が可能な統一したシステムの存在が望まれるところである。したがって、今回の定義の改訂に基づいて今後は剖検を含めた正確な診断システム、詳細な情報システムの確立など全国レベルでのシステム作りについての検討が期待される。

文献

- 1 戸丸 創ら：乳幼児突然死症候群。各国の対応について。現代医学。39:273,1991.
- 2 Information exchange. National Sudden Infant Death

syndrome Resource Center. April, 1992. (cited from Willinger, M. et al.:Defining the Sudden Infant Death Syndrome: Deliberations of an Expert Panel Convened by the National Institute of Child and Human development. Pediatric Pathology, 11:677-684, 1991.)

- 3 Willinger, M. et al.: Defining the Sudden Infant Death Syndrome(SIDS): Dliverations of an expert Panel Convened by the Natyional Institute of Child Health and Human Development. Pediatric Pathology, 11:677-84,1991.
- 4 渡辺 登ら：神奈川県における乳幼児突然死症候群(SIDS)の発生状況。県下医療機関へのアンケート調査から。日児誌。96:1219,1992.
- 5 加藤稲子ら：乳幼児突然死症候群に関する疫学的検討。死亡小票による死因別分類。日児誌。96:1918,1992.
- 6 Consesus statement: National Institutes of Health Consensus development conference on Infantile apnea and Home Monitoring, Sept. 29 to Oct. 1, 1986. Pediatrics, 79:292-299, 1987.
- 7 加藤稲子ら：NICU内発症のALTEについての検討。発症因子の検討と長期予後。日児誌。95:2600,1991.

表1 乳幼児突然死症候群の新しい定義

【乳幼児突然死症候群】

(Sudden Infant Death Syndrome:SIDS) :

それまでの健康状態および既往歴からその死亡が予測できず、しかも死亡状況および剖検によってもその原因が不詳である、乳幼児に突然の死をもたらした症候群

表2 Apparent Life Threatening Eventの定義

【乳幼児突発性危急事態】

(Apparent Life Threatening Event:ALTE, アルテ) :

それまでの健康状態および既往歴からその発症が予測できず、しかも児が死亡するのではないかと観察者に思わしめるような無呼吸、チアノーゼ、顔面蒼白、筋緊張低下、呼吸窮迫などのエピソードで、その回復に強い刺激や蘇生を要したもののうち原因が不詳のもの

注) SIDSと未然型SIDS(near miss SIDS)が必ずしも同一の疾患群でない可能性を考慮し、従来用いられてきた未然型SIDS、ニアミスSIDSに代わり、乳幼児突発性危急事態 (ALTE、アルテ) という用語を用いることとする

表3 乳幼児突然死症候群の診断の手引き

【診断に際して】

SIDSの診断は剖検に基づいて行う (病理解剖、行政解剖、まれに司法解剖)

注) やむを得ず剖検なくして死亡診断書 (検案書) に記載する場合でSIDSの可能性が高い場合には「乳幼児突然死症候群の疑い」とする

*SIDSの可能性が考えられる状況

- 1 それまで健康で、死亡が全く予測されなかった
- 2 窒息と考えられる明らかな異物 (おもちゃ、食物など) が発見されない
 - # ミルク、吐物などが気道に認められてもそれだけで死に至ることは少ない
 - # 単にうつぶせだけで鼻口腔閉鎖による窒息が起こることは考えにくい
- 3 犯罪の可能性がない

【特徴】

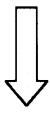
- 1 日本での発症頻度は出生2000人にひとりと推定され、生後2から5カ月に多く、6カ月未満がほとんどを占めるが、2歳までは発症する可能性がある
- 2 SIDSを持つ母体のリスクは (出生体重とは関係なく)、喫煙と低年齢 (20歳未満) である。
- 3 それまでに無呼吸、ALTE、チアノーゼ、などのエピソードをもつことは比較的少ない
- 4 母体、児自身にもSIDSを予測しうる特徴的な所見はみられない
- 5 SIDSに特徴的な病理学的所見はない
- 6 呼吸循環調節にわずかな異常のみられることがある

【死亡状況および既往歴】

- 1 睡眠中に発症することがほとんどである
- 2 死亡前に軽い呼吸器か消化器症状を呈することがある
- 3 遺伝性は明らかではない

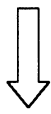
【剖検所見】

- 1 直接の死因となるような病変を認めない
- 2 暗赤色流動性血液、諸臓器のうっ血、粘漿膜下の溢血点は急死に共通した所見であり、SIDS症例にも認められることがある。
- 3 扁桃、上気道、気管支、肺などに直接の死因とするには軽微な病変がみられることがある。



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



要約:乳幼児突然死症候群は欧米諸国のみならず、わが国においても乳児死亡の原因として重要な地位を占めている。特に乳児死亡率が世界最低のわが国では今後ますますその重要性が高まるものと考えられる。近年、乳幼児突然死症候群の診断をより正確にしようという試みのもと、20年ぶりに米国で定義の改訂が行われた。これに伴いわが国でも理解しやすく、診断の正確性を高めるような定義の改訂と診断の手引きの作成を検討してきたが、今回、最終案としてまとめ、さらにこれを基礎とした診断システムの必要性について検討を行った。