



福岡県医師会
平成22年 4月 9日

各 医 師 会 長 殿

福岡県医師会
会長 横倉 義武
(公 印 省 略)

九州学校検診協議会（心臓専門委員会）が実施する
AED使用状況調査のご協力について（お願い）

平成21年11月28日（土）に開催された第24回九州学校検診協議会心臓専門委員会において、近年、小児心臓突然死が減少しており、その要因として、AEDの普及との関連が協議されました。

今般、小児心臓突然死の減少とAEDの普及との因果関係を検証するため、平成22年4月1日以降の学校管理下におけるAED使用状況の実態調査（別紙1：「学校管理下でのAEDの使用状況調査票」）が、九州全域で実施されることとなり、本会に対し別紙のとおり協力依頼がありました。

つきましては、貴職におかれましても本件の趣旨をご理解いただき、本調査へのご協力について、貴会管下の学校医に対する周知方よろしくお願い申し上げます。

なお、福岡県教育委員会教育長に対しましても本調査へのご協力を依頼しておりますことを申し添えます。

また、小児心臓突然死の現状については、国立病院機構鹿児島医療センター小児科の吉永正夫先生による総説（別紙3）をご参照ください。

記

【 学校現場でAEDの使用が生じた場合 】

→別紙1にご記入の上、本会地域医療課までFAX(092-411-6858)
にてご報告下さい。

小郡三井医師会より

学校保健担当理事 松行眞門
会長 蒲池 壽

学校医の先生におかれましては、学校医が把握している場合で学校管理下でAEDの使用が生じた場合は、別紙1をご記入いただき福岡県医師会へファックスしていただきますようお願い致します。



福MC学発第 117 号

平成 22 年 3 月 9 日

九州各県医師会長 殿

九州学校検診協議会
会長 横倉 義武



九州学校検診協議会（心臓専門委員会）より A E D 使用状況調査のご依頼

春暖の候 貴職益々ご清栄のこととお慶び申し上げます。

九州学校検診協議会の運営につきましては深甚なるご理解とご協力を賜り厚くお礼申し上げます。

さて、平成 21 年 11 月 28 日（土）、福岡県で開催しました第 24 回九州学校検診協議会心臓専門委員会において、近年、小児心臓突然死が減少しており A E D の普及との関連が協議され、その結果、平成 22 年 4 月 1 日より九州各県において学校管理下での A E D の使用状況の実態調査（別紙 1：「学校管理下での A E D の使用状況調査票」）を実施することにいたしました。

つきましては、心臓専門委員会からの調査依頼書（別紙 2：「学校管理下での A E D の使用状況調査について（お願い）」）にあります通り、県教育委員会及び県医師会学校医部会に対し本調査へのご協力への依頼について、貴県医師会のご高配を賜りますようお願い申し上げます。

今後も当協議会に対しまして一層のご理解とご協力を頂きますよう重ねてお願い申し上げます。



報告日 平成 年 月 日

学校管理下でのAEDの使用状況調査票

- ・各項目に、数字や内容、○印のご記載をお願い致します。
- ・本調査票は、学校管理下でのAED使用状況とその効果について検討を行うためのものであり、この目的以外では使用致しません。

九州学校検診協議会心臓専門委員会

学年	小学校 年、中学校 年、高校 年		
年齢	歳	性別	男・女
AED 使用ま での経 過に ついて	発生日時：平成 年 月 日 午前・午後 時 分頃 ※AEDを使用した時間（ : ~ : ）約 分		
	発生場所：教室・校庭・運動場・体育館・プール その他（ ）		
	使用直前の児童生徒の行動状況、使用までの経過（具体的に）：		
AED 使用者	教員・養護教員・その他（ ）		
AED使用後の結果について		（ ）蘇生、（ ）死亡、 （ ）医療機関搬送後の結果不明、 その他（ ）	
児童生徒の基礎疾患・既往歴 があればその疾患名 ※心疾患については、管理区分があ れば併せてご記入下さい。			

記入（報告）者氏名（ ） 連絡先（ ）

～ご協力ありがとうございました。～

平成 22 年 3 月 2 日

九州学校検診協議会
会長 横倉 義武 様

九州学校検診協議会心臓専門委員会
委員長 吉永 正夫

学校管理下での A E D の使用状況調査について（お願い）

時下、ますますご健勝のこととお喜び申し上げます。

さて、去る平成 21 年 8 月 8 日に開催された九州学校検診協議会幹事会並びに同年 11 月 28 日に開催された同協議会専門委員会において、近年、小児心臓突然死が減少していることから、その原因に A E D の効果が含まれているか調査し、今後の突然死防止に向けた取組みに生かしたい旨、提案しご協議いただいたところです。

そこで、専門委員会での協議の結果、別紙の内容について九州全県下で調査を行いたいと考えております。

なお、小児心臓突然死の現状については、別添のとおり小生が日本小児科学会誌に投稿したもの（別紙 3：総説）に詳細を記載しているので参考にいただければ幸いです。

つきましては、本調査の趣旨をご理解いただき、九州各県医師会へのご協力依頼並びに、本調査は教育委員会の協力無しにできないことから、各県医師会からの教育委員会へのご協力方依頼について、貴職のご高配を賜りますようお願い申し上げます。

学校管理下での A E D の使用状況調査（概要）

九州学校検診協議会心臓専門委員会

【調査目的】

日本スポーツ振興センターが行っている学校管理下での災害共済給付の状況や日本小児循環器学会の希少疾患サーベイランスの状況等をみると、全国の学校管理下での心臓突然死数が平成 15 年以降、著明に減少している。

これは、学校心臓検診を中心とした、医療現場と教育現場の日々の取り組みの成果によるものと考えられるが、平成 16 年から非医療従事者において使用が可能になった AED の学校現場での普及もこの一躍を担っているのではないかと思慮される。

現在、この AED の学校現場での使用状況と使用された場合の予後等についての統計はなく詳細は不明である。

そこで、学校管理下での AED の使用状況を調査するとともに、その結果を精査することで今後の小児心臓突然死の減少につなげる。

【調査方法】

- ・ AED が使用された事例が発生された都度、別紙様式により、九州各県医師会へ回答をいただく。
- ・ 九州各県教育委員会を通じ、学校現場での使用状況調査依頼。
学校管理下（登下校、部活動を含む）での使用状況調査を行う。
- ・ 九州各県医師会学校医部会へ、学校医が把握している使用状況調査依頼。
学校医部会を通じて、学校医が把握している AED の使用状況調査を行う。

【調査内容】

- 1) 学年、年齢、性別
- 2) AED 使用までの経過：発生日時、発生場所、使用直前の児童の行動状況
- 3) AED 使用者
- 4) AED 使用後の結果
- 5) 児童生徒の基礎疾患・既往歴があればその疾患名

【開始時期】平成 22 年 4 月 1 日から

【その他】

- ・ 対象の児童生徒はもとより、使用者が本調査により責任が問われること等が無いよう個人情報については、取扱いを十分注意する。
- ・ 平成 23 年度以降は、消防への調査依頼の拡大を検討。
救急隊が把握している AED の使用状況調査を行う。対象は児童生徒および学校関係者とする。

 総 説

 日本における小児心臓突然死の現状と対策

国立病院機構鹿児島医療センター小児科

吉 永 正 夫

要 旨

最近、日本では小児の心血管疾患による死亡数が低下してきている。日本の循環器関連学会と医療・教育現場でのたゆみない努力が死亡数の低下を支えていることを推測させる。乳児期の突然死予防や費用対効果に関する研究など促進していかなければならない点も残されている。突然死に関わる正確なデータがさらに集積されれば学校管理下を含む子どもたちの心臓突然死予防が格段に進む。現在の日本における小児心臓突然死について概説したい。

キーワード：心臓突然死、予防、学校心臓検診、学校管理下、乳児突然死症候群

はじめに

児童生徒の心臓突然死予防に対する欧米と日本の立場では大きな相違がある¹⁾。欧米では競争的運動を開始する前の運動選手に対する心血管疾患のスクリーニング preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes²⁾であるのに対し、日本では学校心臓検診が確立されており児童生徒全員を対象に心血管疾患のスクリーニングをしていることである³⁾。

日本においては児童生徒の心臓突然死の原因疾患毎の統計は出されていないが、いくつかの統計からみると日本における小児期の心臓突然死は大きく減少しつつある⁴⁾。最初に日本における最近の小児心疾患由来する心臓突然死の現状と対策について報告したい。最後に米国での若年者の心臓突然死との比較も紹介する。

児童生徒の心臓突然死率の変遷

日本では学校管理下における児童生徒等の災害に対して災害共済給付を行う制度があり、平成19年度では小・中学生の99.9%、高校生の97.9%がこの制度に加入している⁴⁾。したがって学校管理下で起きる心臓突然死のほぼ全数を把握できていると考えられる。ただし、

学校管理下以外での突然死に関するデータはない。平成になってからの中学生・高校生の学校管理下での心臓突然死の頻度(対10万人)の変化をみると、平成14年度までは0.6前後で推移し一定の傾向を示していない(図1)。しかし、平成15年度以降は連続して減少し続けており、平成19年度の死亡数(率)は調査期間内で最低の高校生12人(10万人当たり0.337)、中学生8人(同0.220)となっている。小学生の死亡率は中学生、高校生の死亡率より低い値で推移しているが、最近7年間は特に低い数値で推移している。平成19年度の死亡数(率)は3人(同0.042)である。

突然死を起こしやすい心血管疾患による死亡数

小児期の年齢階級別、性別、死因別死亡率のうち、循環器系の疾患として心筋症、不整脈及び伝導障害、心不全、脳血管疾患が取り上げられている⁵⁾。この中で突然死を起こしやすい心筋症、不整脈及び伝導障害による死亡数について年齢別、性別に抜粋したのが表1である。心筋症では10~14歳女子、15~19歳の男女、不整脈及び伝導障害では0歳男女、15~19歳男女で5年間に大きく減少していることがわかる。15~19歳においては、心筋症、不整脈及び伝導障害両疾患群において男女とも死亡数の減少が著しい。表2は各年齢階級での[心筋症+不整脈及び伝導障害]による死亡数と各年齢階級での死亡の総数を比較してある。15~19歳での死亡の総数が過去5年間で75%に減少しているのに対し、[心筋症+不整脈及び伝導障害]による死

亡数は38%に減少している。

小児期における突然死を起こしやすい疾患の頻度

心血管疾患の死亡が少なくなっているのは、発症数が少なくなっているためではないか、という問題提起ができる。日本小児循環器学会では平成17年(2005年)より希少疾患サーベイランスを開始している。調査は学会の理事・評議員の勤務する施設、大学附属病院小児科、および重要と思われる施設を加えた163施設を対象に行われ、回答率が87~92%となっている⁶⁾。報告数はその年の1月1日から12月31日に新規に発症または診断された例を対象にしており、死亡は診断された年に死亡した例であるので突然死というより重篤な状態で診断され死亡した例と推測される。日本においては心臓突然死を起こす可能性のある心筋疾患(心筋症・心筋炎)、原発性肺高血圧症、先天性の冠動脈疾患などの疾患群は本調査の対象となった施設で治療されていると思われ、また毎年ほぼ同数の報告になっているので、日本における小児期の全発症数に近似し、表3のレベルの発症数で推移してきたと考えられる。

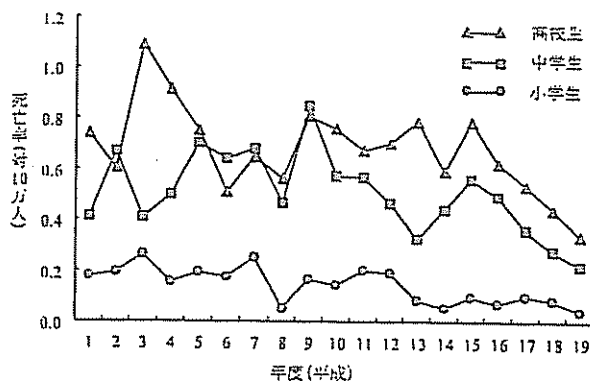


図1 児童生徒の学校管理下での心臓突然死の頻度
平成1年から平成15年までは一定の傾向を示していないが、平成15年以降は中学生、高校生では突然死の死亡率が連続して減少している。

報告数をみると日本においては、0歳から18歳までの年齢区分で毎年40~60例の肥大型心筋症、拡張型心筋症、急性心筋炎、心臓腫瘍、20~40例の左室緻密化障害、原発性肺高血圧症、先天性完全房室ブロックなどの症例が新たに発症していることがわかる⁶⁾。急性心筋炎での診断年度内の死亡は発症時の病院内死亡であり、突然死ではないと考えられるが、死亡数としては一番多くなっている。

本サーベイランス結果をみると新規の発症数は減少していないが、1.の学校管理下での心臓突然死数、2.の心血管疾患の死亡数においても最近5年間に著明な減少を示していることがわかる。減少の理由を正確に示すことはできないが、学校心臓検診が果たした役割は大きいと考えられる。学校保健法施行規則の改定により学校心臓検診が義務化されたのが1973年(昭和48年)であり、小学校1年、中学校1年、高校1年の心電図検診が義務化されたのが1995年(平成7年)である。さらには日本小児循環器学会における種々の研究委員会の活動⁷⁾、日本小児循環器学会^{8)~12)}、日本循環器学会^{13)~17)}の数多くの循環器病の診断と治療に関する調査やガイドラインの整備、最終的には医療現場・教育現場の日々の取組みが成果をあげて来たと考えられる。自動体外式除細動器(AED)は、平成20年3月31日現在設置している学校数と平成20年度中に設置予定の学校数を合わせると、小学校72.0%、中学校89.8%、高校98.0%になる。今後、AEDが学校管理下の心臓突然死予防に果たす役割についても詳細に調査していく必要があると考えられる。

小児期心臓突然死の特徴と残された問題

(1) QT延長症候群と乳幼児突然死症候群

遺伝性QT延長症候群(LQTS)は、イオンチャネルあるいはイオン電流に影響する細胞骨格系の遺伝子変異により心筋細胞の再分極異常を来とし、倒錐型心室頻拍(図2)から心臓突然死のリスクを持つ先天性疾患である。現在までに12の責任遺伝子が確認されている

表1 心筋症、不整脈及び伝導障害の年齢階級別、性別死亡数

	心筋症										不整脈及び伝導障害									
	0歳		1~4歳		5~9歳		10~14歳		15~19歳		0歳		1~4歳		5~9歳		10~14歳		15~19歳	
	男子	女子	男子	女子	男子	女子	男子	女子	男子	女子	男子	女子	男子	女子	男子	女子	男子	女子	男子	女子
平成15年	5	7	5	8	4	4	10	8	18	8	11	10	9	6	3	1	8	4	35	12
平成16年	6	11	6	13	1	0	2	6	9	9	18	14	8	7	8	1	4	8	26	9
平成17年	13	14	3	4	7	4	8	0	5	4	18	7	4	7	7	4	8	6	32	11
平成18年	6	9	10	7	2	5	5	4	11	3	5	2	4	8	2	1	6	4	20	12
平成19年	4	12	8	9	4	3	8	1	6	2	6	4	5	3	3	1	7	2	17	3

表2 年齢階級別、死因別死亡数の総数と循環器系の疾患との比較

	心筋症と不整脈及び伝導障害					各年齢階級別の死亡の総数				
	0	1～4	5～9	10～14	15～19	0	1～4	5～9	10～14	15～19
平成15年(2003年)	33	28	12	30	73	3,363	1,151	663	662	2,132
平成16年(2004年)	49	34	10	20	53	3,122	1,159	607	589	1,928
平成17年(2005年)	52	18	17	22	52	2,958	1,144	655	590	1,802
平成18年(2006年)	22	29	9	19	46	2,864	1,076	612	573	1,778
平成19年(2007年)	26	25	11	18	28	2,828	981	552	534	1,599

表3 平成19年希少疾患サーベイランス結果(文献6より抜粋)

	年度別			2007 年分詳細										
	総数			年齢区分					性別			生死		
	2005	2006	2007	< 1	1-5	6-12	13-18	不明	男	女	不明	生存	死亡	不明
肥大型心筋症	53	58	41	12	5	15	9	0	25	16	0	40	1	0
拡張型心筋症	56	56	43	21	9	11	2	0	16	27	0	37	6	0
拘束型心筋症	11	10	7	1	3	3	0	0	1	6	0	4	3	0
ミトコンドリア心筋症	11	7	5	3	0	1	1	0	3	2	0	3	2	0
左室緻密化障害	31	37	39	20	5	8	6	0	26	13	0	33	5	1
心内膜繊維弾性症	1	6	7	7	0	0	0	0	3	4	0	2	5	0
不整脈原性右室心筋症	0	5	1	0	0	1	0	0	0	1	0	1	0	0
急性心筋炎	44	58	60	21	19	11	9	0	31	29	0	47	12	1
原発性肺高血圧	36	26	25	6	5	12	2	0	15	10	0	23	2	0
BWG	21	16	15	10	4	1	0	0	7	8	0	14	1	0
先天性完全房室ブロック	32	36	29	27	0	1	1	0	12	17	0	27	2	0
心臓腫瘍	62	51	53	43	3	4	1	1	29	21	3	50	1	2

BWG 症候群: Bland-White-Garland 症候群

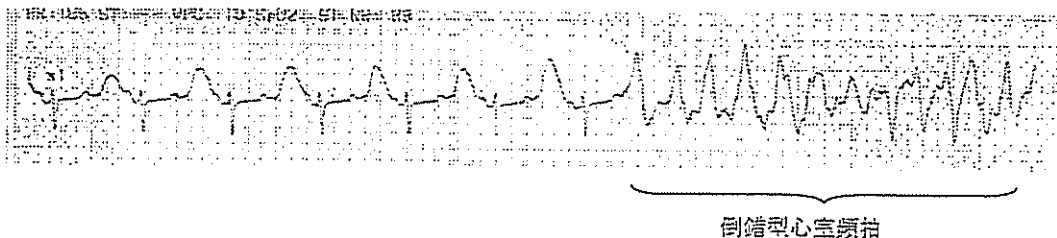


図2 倒錯型心室頻拍

基線を軸にQRS波形がねじれるようになっていくものを言う。本症例では2:1房室ブロックから倒錯型心室頻拍に移行している。

(表4). 以前からLQTSによる乳児期死亡が乳幼児突然死症候群 Sudden infant death syndrome (SIDS) の死亡例として報告されているのではないかと考えられていた¹⁹⁻²⁰⁾。最近になって遺伝子診断によりSIDS例の中に占める(あるいは紛れ込んだ)LQTS症例の頻度が明らかにされた。ノルウェーで1988年から2004年の17年間に発生したSIDS 201例の遺伝子診断が行われている²¹⁾。LQTS第3型(LQT3)が13例、LQT1、LQT2が各々2例、LQT6、LQT9が各々1例であった。すなわち201例中19例(9.5%)にLQTSの遺伝子変異が証明されたことになる。日本では1995年から2004年のSIDS 42例のうち遺伝子変異が証明された例はLQT3

が2例、digenic inheritance 例²²⁾(LQT2+LQT3)が1例、LQT1が1例、計4例(9.5%)であり²³⁾、頻度はノルウェーと全く同じである。LQTSの遺伝子診断において変異が判明する確率は50%程度でありこれをSIDSにも適用できるとすると、SIDSの約20%がLQTSで死亡していることになる。

日本でのSIDSの発生状況は表5の通りであり、約20%がLQTSと仮定すると、一番減少している平成19年度の死亡数147人の20%は29人強である。平成19年に学校管理下で死亡した小学生・中学生・高校生の計12学年の総数23人より多い。遺伝性疾患の頻度が自然に減少するとは考えにくい。毎年かなりの乳

表4 QT延長症候群のタイプと責任遺伝子

タイプ	染色体	責任遺伝子	蛋白	イオンチャネル
LQT1	11p15.5	KCNQ1	Kv 7.1 (KVLQT1)	I _{Ks} (α subunit)
LQT2	7q35-36	KCNH2	Kv 11.1 (HERG)	I _{Kr} (α subunit)
LQT3	3p21-24	SCN5A	Nav 1.5	I _{Na} (α subunit)
LQT4	4q25-27	ANK-B	Ankyrin-B*	[Ca ²⁺] _i
LQT5	21q22.12	KCNE1	minK	I _{Ks} (β subunit)
LQT6	21q22.12	KCNE2	MiRP 1	I _{Kr} (β subunit)
LQT7	17q23	KCNJ2	Kir 2.1	I _{K1} , Andersen 症候群
LQT8	12p13.3	CACNA1C	Cav 1.2	I _{Ca} , Timothy 症候群#
LQT9	3p25-25.3	CAV3	caveolin-3#	I _{Na} (Na ⁺ チャネルと共発現)
LQT10	11q23.3	SCN4B	Navβ [§]	I _{Na}
LQT11	7q21-22	AKAP9	AKAPs*	I _{Ks}
LQT12	3q41	SNTA1	α1-syntrophin [‡]	I _{Na}

* : ankyrin-B は Na pump, Na/Ca exchanger, inositol-1,4,5-triphosphate receptor と結合し, Ca イオン濃度の調節に関与する.

: Caveolin (細胞膜表面, ゴルジ装置, 小胞体などに見られるたこ壺状の構造物) の裏打ち蛋白. このうち caveolin-3 は筋細胞にのみ発現している

§ : Sodium channel β subunit

* : A-kinase-anchoring protein

‡ : dystrophin 関連蛋白で, neural nitric oxide synthase や細胞膜 Ca-ATPase と関与する.

表5 日本における乳児期 (0 歳児) における乳幼児突然死症候群の発生頻度

	総数	男児	女児	死亡率*
平成 15 年 (2003 年)	218	127	91	19.4
平成 16 年 (2004 年)	214	121	93	19.3
平成 17 年 (2005 年)	174	107	67	16.4
平成 18 年 (2006 年)	177	111	66	16.2
平成 19 年 (2007 年)	147	97	50	13.5

* : 死亡率は出生 10 万対.

児が LQTS で死亡していることになる.

注) 2 つの異なる遺伝子の変異を持つものをいう. これに対し, 1 遺伝子の中に 2 個の異なる遺伝子変異を持つ者を compound heterozygous という.

(2) QT 延長症候群患児の乳児期死亡と QT 延長症候群のタイプ別頻度の関係

最新の遺伝子型の同定された全年齢での遺伝子検索の情報をみると, 616 例のうち LQT1, LQT2, LQT3 の例数 (頻度) は 280 例 (45%), 244 例 (41%), 65 例 (11%) である²⁾. 上述したように SIDS として報告された例²¹⁾では LQT1, LQT2, LQT3 の例数 (頻度) は 3 例 (14%), 3 例 (14%), 16 例 (73%) となる (日本での 1 例は digenic inheritance なので, それぞれ 1 例ずつとして計算した). すなわち生存者の遺伝子検索で LQT3 の頻度が少ないのは毎年乳児期に死亡している結果からではないかと心配される.

LQTS はスクリーニングされ, 適切な管理・治療が行われれば突然死予防が可能な疾患になっている. 新

生児・乳児期での心電図記録の難しさ, 新生児・乳児期での QT 延長の診断基準の未確立, 学校心臓検診と異なり年間を通じてスクリーニングを行う必要性, スクリーニング後のフォローアップ方法の未確立, 費用対効果の問題など LQTS による乳児期の突然死予防にはいくつもハードルが横たわっている. しかし, 日本にはすべての新生児を対象としたマス・スクリーニングやすべての小・中・高校 1 年生を対象にした心臓検診という全国での検診体制を確立した実績がある. いくつものハードルがあるとはいえ, 日本であればできないことはないと思われる.

(3) 学童期の QT 延長症候群 (LQTS)

日本においては, 学校心臓検診により症状がない時期より LQTS の診断が可能である. したがって, 症状がない時期の LQTS の管理と突然死予防も必要になってくる. 日本小児循環器学会では 2004 年から小児期に発症した LQTS 患児の prospective な登録制度を開始し¹²⁾, 2006 年, 2008~2009 年に追跡調査を行っている. 現在も進行中であり未発表データであるが, このデータを基に日本での現状を考えてみたい.

現在までに登録された 234 例のうち, 2008~2009 年の追跡調査に主治医から返事のあった 198 例を対象にした. 男子 108 名, 女子 90 名, 年齢は中央値 11 歳 (0 日~23 歳) であった. 受診理由は学校心臓検診にて診断された群 (以下, 心検群) 112 名, 症状により受診した群 (症状群) 51 名, 家族検診で受診した群 24 名, その他 11 名であった. 観察期間は心検群 3.9±3.6 年, 症状群 3.8±3.5 年と差を認めなかった. 心検を機会に

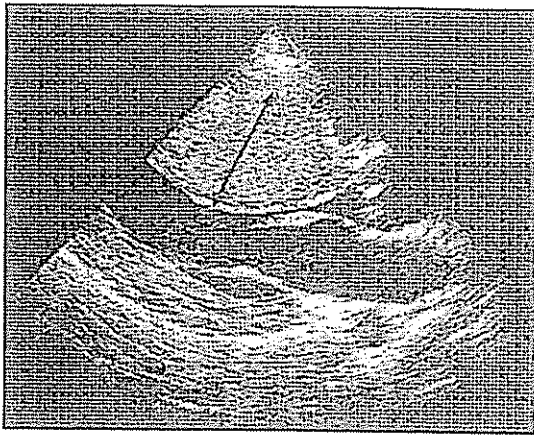


図3 肥大型心筋症の心エコー所見
通常なら7～8mmの心室中隔が46mm程度まで肥大している。本症例では流出路の狭窄も出現している。

診断された群でも14%に症状の既往があったが、診断されていなかった。経過観察開始後、心検群31%、症状群41%に症状が再出現し、診断時無症状であった心検群でも9%に経過観察中に初めて症状が出現していた。受診前に症状があった69人130回の症状の誘因は運動25人、水泳20人、安静・睡眠8人、緊張・興奮などの精神的動揺11人、その他であった。QT延長症候群の診断後（症状既往群、新規診断群を含む）44人69回の誘因は運動23人、水泳5人、安静・睡眠9人、緊張・興奮などの精神的動揺4人、その他となっていた。診断後は水泳が誘因になることは有意に減少していた($p<0.05$)。治療開始後、26人41回に症状が出現し、8人は意識が関係していた。経過観察中の突然死は2例であった。最終的な結果と統計学的解析を待つ必要があるが、水泳に対する指導(潜水、飛び込み、冷水での水泳禁止)の強化²⁰と症状出現後は意識の予防が重要と考えられる。

(4) 肥大型心筋症 (HCM)

HCMは病理学的には“心筋の錯綜配列を伴う奇妙な肥大”を示し、心エコー上、左室心筋、典型的には心室中壁の心筋が著明に肥大し(図3)、心臓突然死を起こす可能性が最も高い疾患の一つである。日本における小児期HCMについても日本小児循環器学会での報告がある²¹。学会の評議員の勤務する施設等への調査を行い、最近5年間の小児期症例を報告している。全国40施設より248例の報告があり、定型的HCM162例(うち閉塞性12例)、拡張相²²HCM3例、心尖部HCM16例、Noonan症候群などの全身疾患を伴うHCM67例を集積している。このうち定型的HCM162例は平均年齢7.6歳(0歳～16歳)、診断のきっかけは心電図異常82例、心雑音34例、不整脈3例、失神3例、その他34例となっている。162名中、学校心臓検

診でスクリーニングされたものが55例(34%)、家族歴を59例(36%)に認めている。平均観察期間6.1年で、生存141例(87%)、死亡6例(4%)、不明15例である。死亡例は突然死4例、心不全1例、肺梗塞1例である。治療の有無が確認された150例のうち無投薬例が61例(41%)あり、軽症例も数多いこともわかる。

同程度の観察期間[7.0年(0.2年～37.2年)]を有する欧米の報告150例では生存95例(63%)、突然死39例(26%)、心不全死20例(13%)である²³。この論文での診断時平均年齢は4.6歳(0.003～18歳)、死亡時平均年齢は11.8歳(0.08～50歳)であり、8～16歳での突然死死亡が29例と最も多い。上記の日本での転帰がかなり良好なことがわかる。無症状例を含んでいるので当然のことと考えられるが、HCMにおいても学校心臓検診が無症状期HCMの早期発見と突然死一次予防を果たしていることが推測される。

注) 拡張相とは、一部の肥大型心筋症が末期に心筋の菲薄化を起こし、拡張型心筋症様の所見、症状を示すものをいう。

米国での若年者の突然死の現状²⁴⁾

本論文の対象者は運動選手のみでありいくつかのデータベースを基にしている²⁵。したがって、運動選手の死亡全数を網羅しているわけではないと考えられ、また運動選手以外の心臓突然死は含まれていない。1980年から2006年の統計では39歳以下の運動選手のうち1,049人が心臓突然死(蘇生された突然死を含む)を起こしている。高校生が59%、中学生が11%を占めている。男子が89%と多いが、女子においても最近増加傾向を示している。最近6年間の死亡をみると、1年間に平均66人(範囲:50人～76人)が死亡し、平均値で単純計算すると高校生39人、中学生7人前後が毎年心臓突然死を起こしていることになる。1,049例の心臓突然死のうち原因疾患が確認された690例の頻度をみると図4の通りであり、単一の疾患としては肥大型心筋症が最も多くなっている。

前述した学校管理下での日本での高等学校、中学校、小学校での心血管疾患での死亡総数(平成19年度)はそれぞれ12,8,3名である。日本と米国の統計手法が異なる(日本は学校管理下のみ、米国は競争的運動選手のみ)ので単純比較はできないが、米国と日本の思春期人口をみると、米国が約2.5倍の人口である²⁶。米国での正式な母数が不明なので統計学的な解析ができないが、高校生では日本の方が突然死数が少ないと考えられる。中学生では米国の方が少ないことになるが、日本の全数報告では高校生と中学生の突然死率はそれ

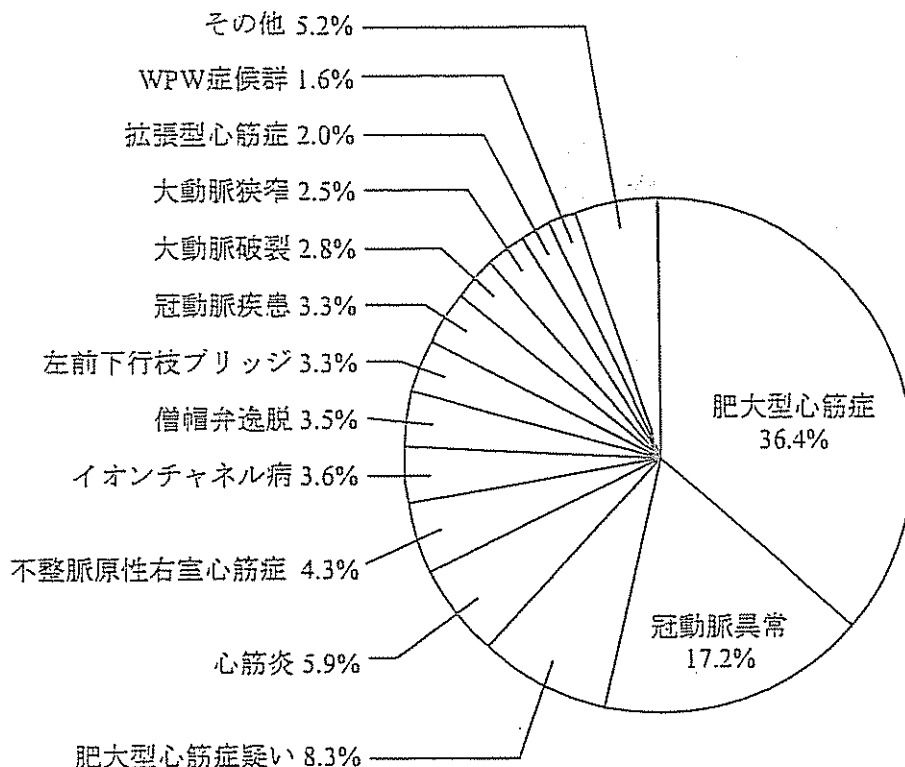


図4 米国における若年者の心臓突然死の原因疾患
1,049例の心臓突然死のうち、基礎疾患が特定された690例における原因疾患の頻度を示している。

ほど極端に離れていない（図1）ので、米国の統計が preparticipation screening を対象にしているからと思われる。

注）本論分は LexisNexis database, News media database, internet (Google, Yahoo など), US consumer Product Safety, National Center for Catastrophic Sports Injury Report, National Heart, Lung, and Blood Institute Pathology Branch archives, Minneapolis Heart Institute Foundation (athlete の突然死登録機関) のデータを基にしている。

心臓検診の費用対効果に関する問題

Tanaka らは 1989 年から 1997 年に鹿児島市内の中学に入学し、中学 1 年、高校 1 年ともに心電図を確認できた生徒 37,807 人を追跡し、日本の学校心臓検診の cost effectiveness を検討している²⁰⁾。検診の cost effectiveness なので検診で新たに診断できた心疾患のみを対象にしている。この期間に突然死予防のためスポーツをやめるレベルの運動制限が必要と判断された例は 9 人であり、9 人中 1 名（肥大型心筋症例）が突然死している。運動制限が必要と診断されなかった残り 37,798 名中では 2 人が突然死している。突然死の頻度は運動制限が必要と判断された 9 名の方が有意に高

く、診断後の管理指導の必要性を示唆している。鹿児島市での cost effectiveness を Huller の方法²¹⁾で行うと、1 年間の生存を得るための費用は \$8,800 となり、Fuller の米国での試算 (\$44,000~200,000)²²⁾よりはるかにいい。日米の医療費（検査費用）の差もあるが、鹿児島での成績でみると日本の学校心臓検診は cost effectiveness からみてもすばらしいシステムであることがわかる。この内容はアメリカ心臓病学会の Scientific Statement の論文²³⁾でも取り上げられており、日本全国でのこのような試算も必要と考えられる。

注）突然死する危険性のある運動選手をスクリーニングできた場合、総数の 10% があと 40 年生存、90% があと 20 年生存するとして、1 年間の生存を得るのにいくらのスクリーニング費用が必要か、という試算。

成人先天性心疾患患者の死亡

小児期の問題ではないが、チアノーゼ性心疾患に限らず先天性心疾患の手術を受けた成人の生命予後は一般集団より悪いことがわかって来ている²⁴⁾。心不全死が最も多いが、突然死も 20~30% 含まれている。小児循環器医、循環器内科医、心臓外科医の連携が必要になって来ている。

まとめ

最近、日本では小児の心血管疾患による死亡例数は著しく低下してきている。日本の循環器関連学会と医療・教育現場でのたゆみない努力が死亡数の低下を支えていることを推測させる。しかし、乳児期の突然死予防や費用対効果に関する研究など促進していかなければならない点が残されている。一方で、“個人情報保護法”への誤った認識から小児期の突然死に関する正確な情報が集めにくい方向に進みつつある。心臓突然死予防の構築には、個人や個々の団体を特定できる情報は必要ない。年齢、性、過去に受けた学校心臓検診での所見、医療機関を受診していればその診断名と診療状況、死亡した状況に関するデータが集積されれば学校管理下だけでなく小児期、思春期の心臓突然死に関する一次、二次予防が格段に進む。日本ではこれらの情報は一定期間記録が残されていると考えられる。子どもの突然死はいかなる理由にせよ家族、学校、地域社会を深い愁嘆と後悔に落とし入れる。正確な情報が得られれば学校管理下を含む子どもの突然死の予防はさらに進み、悲劇的な事故に合わなくてよくなると考えられる。

文 献

- 1) 吉永正夫. 日本における小児の心臓突然死の特徴. 最新医学 (in press).
- 2) Maron BJ, Thompson PD, Ackerman MJ, et al. Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes: 2007 update. *Circulation* 2007; 115: 1643—1655.
- 3) 馬場國藏, 浅井利夫, 北田実男, 他. 学校心臓検診 二次検診対象者抽出のガイドライン (2006年改訂)——次検診の心電図所見から——. *日児循誌* 2006; 22: 69—513.
- 4) 学校の管理下の死亡・障害 (平成3年～平成12年), 学校の管理下の死亡・障害事例集 (平成13年), 学校の管理下の死亡・障害事例と事故防止の留意点 (平成13年～平成19年). 日本スポーツ振興センター.
- 5) 日本子ども資料年鑑. 母子愛育会日本子ども家庭総合研究所 (2005年～2009年).
- 6) 市田露子, 佐地 勉, 裾野浩樹, 他. 平成19年度希少疾患サーベイランス調査結果. *日児循誌* 2008; 24: 752—754.
- 7) 日本小児循環器学会HP. <http://jspccs.umin.ac.jp/japanese/index.html>, 平成21年6月10日アクセス.
- 8) 西川俊郎, 佐地 勉, 唐澤賢祐, 他. 小児期肥大型心筋症全国調査成績. *日児循誌* 2008; 24: 572—574.
- 9) 星見元義, 川瀬元良, 西島 信, 他. 胎児エコー検査ガイドライン. *日児循誌* 2006; 22: 591—613.
- 10) 中澤 誠, 佐地 勉, 市田露子, 他. 先天性心疾患児におけるパブリズマブの使用に関するガイドライン. *日児循誌* 2005; 21: 60—62.
- 11) 佐地 勉, 中澤 誠, 原田研介, 他. 新生児期急性心筋炎の診断と治療—全国調査成績—. *日児循誌* 2004; 20: 12—15.
- 12) 吉永正夫, 新村一郎, 長嶋正實, 他. QT延長症候群患児の管理基準に関する研究委員会報告. *日児循誌* 2004; 20: 52—53.
- 13) 児玉逸雄, 相澤義房, 井上 博, 他. 不整脈薬物治療に関するガイドライン. *Circ J* 2004; 68 (Suppl IV): 981—1053.
- 14) 相澤義房, 井上 博, 大江 透, 他. 心臓突然死の予知と予防法のガイドライン. *Circ J* 2005; 69 (Suppl IV): 1209—1265.
- 15) 井上 博, 相澤義房, 安倍治彦, 他. 失神の診断・治療ガイドライン. *Circ J* 2007; 71 (Suppl IV): 1049—1101.
- 16) 越後茂之, 角 秀秋, 富田 英, 他. 先天性心疾患術後遠隔期の管理・侵襲的治療に関するガイドライン. *Circ J* 2007; 71 (Suppl IV): 1115—1189.
- 17) 大江 透, 相澤義房, 新 博次, 他. QT延長症候群 (先天性・二次性) と Brugada 症候群の診療に関するガイドライン. *Circ J* 2007; 71 (Suppl IV): 1205—1253.
- 18) Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Segantini A, et al. Prolongation of the QT interval and the sudden infant death syndrome. *New Eng J Med* 1998; 338: 1709—1714.
- 19) Schwartz PJ, Priori SG, Bloise R, et al. Molecular diagnosis in a child with sudden infant death syndrome. *Lancet* 2001; 358: 1342—1343.
- 20) Ackerman MJ, Siu BL, Sturner WQ, et al. Post-mortem molecular analysis of SCN5A defects in sudden infant death syndrome. *JAMA* 2001; 286: 2264—2269.
- 21) Arnestad M, Crotti L, Rognum TO, et al. Prevalence of long-QT syndrome gene variants in sudden infant death syndrome. *Circulation* 2007; 115: 361—367.
- 22) Otagiri T, Kijima K, Osawa M, et al. Cardiac ion channel gene mutations in sudden infant death syndrome. *Pediatr Res* 2008; 64: 482—487.
- 23) 清水 渉. 厚生労働科学研究費補助金創薬基盤推進事業 致死性遺伝性不整脈の遺伝子診断と臨床応用に関する研究. 平成18年度～平成20年度総合研究報告書. 2009: 1—13.
- 24) Yoshinaga M, Kamimura J, Fukushima T, et al. Face immersion in cold water induces prolongation of the QT interval and T-wave changes in children with non-familial long QT syndrome. *Am J Cardiol* 1999; 83: 1494—1497.
- 25) Ostman-Smith I, Wettrell G, Keeton B, et al. Age- and gender-specific mortality rates in childhood hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2007; 29: 1160—1167.
- 26) Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, et al. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006.

- Circulation 2009 ; 119 : 1085—1092.
- 27) 米国と日本の人口ピラミッド. <http://www2.ttcn.ne.jp/honkawa/S720.html>. 平成 21 年 5 月 24 日 アクセス.
- 28) Tanaka Y, Yoshinaga M, Anan R, et al. Usefulness and cost effectiveness of cardiovascular screening in young adolescents. *Med Sci Sports Exerc* 2006 ; 38 : 2—6.
- 29) Fuller CM. Cost effectiveness analysis of screening of high school athletes for risk of sudden cardiac death. *Med Sci Sports Exerc* 2000 ; 32 : 887—890.
- 30) Sakazaki H, Niwa K, Echigo S, et al. Predictive factors for long-term prognosis in adults with cyanotic congenital heart disease — Japanese multi-center study. *Int J Cardiol* 2007 ; 120 : 72—78.
- 31) Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HL. Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery : a population-based study. *J Am Coll Cardiol* 2007 ; 50 : 1263—1271.
-