

遺伝子が明らかにされ、心筋βミオシン重鎖、心筋トロポニンT、心筋αトロポミオシン、心筋型ミオシン結合タンパクCなどの収縮タンパク遺伝子に異常がみられることが明らかにされ、サルコメア病として認識されるようになった。左室流出路に収縮期圧較差を生じる閉塞性肥大型心筋症と非閉塞性肥大型心筋症に分類される。また、心尖部に肥大が強いものを心尖部肥大型心筋症、経過とともに左室の拡張と収縮力の低下を呈するものを拡張相肥大型心筋症と呼ぶ。非閉塞性肥大型心筋症特に心尖部肥大型心筋症は比較的予後良好の疾患である。肥大型心筋症における心臓死の50～70%は突然死である。心臓性突然死の機序としては、持続性心室頻拍・心室細動が最も多いが、他に心筋虚血、発作性心房粗細動からの左室流出路閉塞や心室細動、運動中の交感神経興奮による心筋収縮増強に伴う左室流出路閉塞、房室ブロックによる心室静止などが考えられている。

(ハ) 拡張型心筋症

左室の拡大と高度収縮低下を主徴とする心筋疾患である。その予後は不良で、5年生存率は35～54%であり、その38～64%が突然死である。そのほとんどが持続性心室頻拍・心室細動によると考えられている。ニューヨーク心臓協会(NYHA)分類Ⅳ度の重症例では心不全死が多いが、軽症例では突然死の割合が多くなり、NYHAⅡ度の死因の60～70%は突然死である<sup>4)</sup>。

(ニ) 心筋炎、他の心筋疾患

突然死の約5%において、病理所見で心筋炎が認められている。他に所見が認められないことから突然死の原因と推定され、その主な機序として心室細動などの不整脈が考えられる。他の心筋疾患として、不整脈源性右室心筋症、サルコイドーシス、アミロイドーシス、ヘモクロマトーシスなどがある。

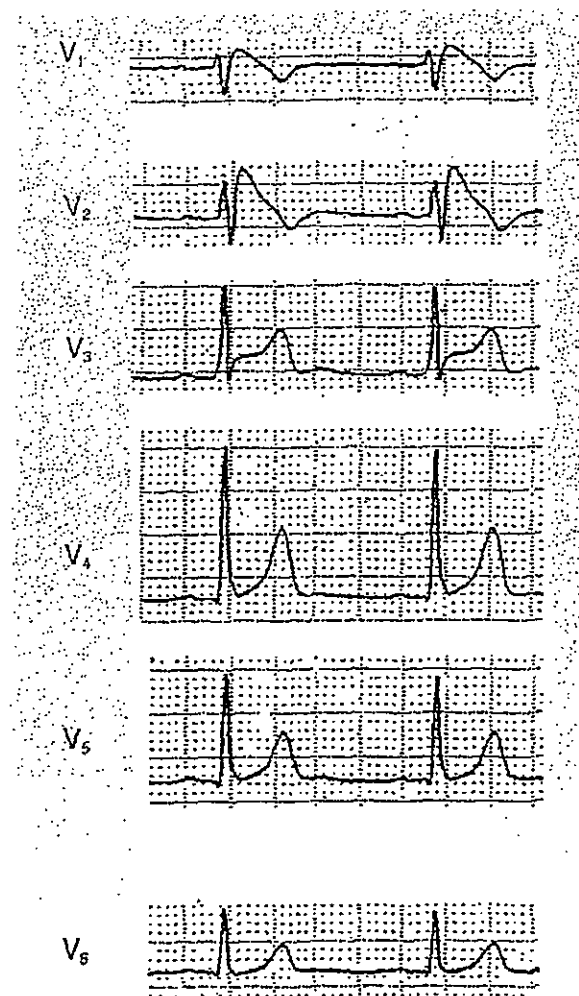
(ホ) 原発性不整脈

a QT延長症候群

QT延長症候群は、QT間隔の延長とそれに伴うトルサード型心室頻拍と呼ばれる特異な多形性心室頻拍の出現を特徴とする症候群であり、失神発作や時に心停止を生じる。その原因から、先天性と後天性に分類されるが、近年、先天性QT延長症候群は心筋の再分極過程に關与するイオンチャネルをコードする遺伝子の多種多様な変異が原因となり、再分極が遅れることが病態の本体であることが明らかとなった。後天性QT延長症候群の原因には、薬剤(Kチャネル遮断作用を有する抗不整脈薬、抗うつ剤、マクロライド系抗生剤、プロブコール、テルフェナジンなど)、電解質異常(低K血症、低Ca血症、低Mg血症)、中枢性神経疾患(くも膜下出血、頭部外傷)などがある。失神発作のある無治療の先天性QT延長症候群患者は1年で5-20%突然死する。

b ブルガダ症候群

基礎心疾患のない心機能正常例に突然、心室細動が発生することがあり、特発性心室細動と呼ばれる。その中でも、胸部第1～3誘導の右脚ブロック様波形とST上昇という特異な心電図所見（図4-29）を特徴とするブルガダ症候群が注目されている。元来日本にはポックリ病と呼ばれる健常人の原因不明の夜間突然死症候群があり、その関連が指摘されている。また、近年本疾患の家系の遺伝子解析からNaチャンネルをコードする遺伝子の異常が報告<sup>49)</sup>された。ブルガダ型心電図を呈する例がどの程度突然死するかは未だ明らかではないが、失神既往例、突然死の家族歴を有する例は突然死の高危険群と考えられる。



V1, 2誘導にcoved型と呼ばれる特徴的なR' + ST上昇を認める。  
R'波の頂点から上に凸の弧を描くように浅い陰性Tに連続的に移行している。

図4-29 ブルガダ症候群の典型的な心電図

c ウォルフ・パーキンソン・ホワイト (WPW) 症候群

正常心では心房から心室への伝導は房室結節のみであるが、心房心室間に先天的な異常伝導路 (副伝導路) が存在する例をWPW症候群と呼び、心室早期興奮や上室性頻拍を特徴とする。通常は心房細動が発生し心房で無数の興奮が発生しても、房室結節が心房興奮を間引いて心室に伝えるふるいの役目をし、心室の興奮頻度は200/分以下に調節される。しかし、WPW症候群では、副伝導路の有効不応期が短い場合、最短RR間隔が220msec以下となり、R on Tから心室細動へ移行し心停止が発生する (ハイリスク群と呼ばれる)。WPW症候群患者が突然死する危険は0.1%/年以下とされている。

d 徐脈性不整脈

房室ブロックの中でも、モービッツⅡ型2度房室ブロック、高度房室ブロック、完全房室ブロックは心室静止による心停止の可能性がある。特にQRS幅の広い完全房室ブロックはブロック部位がヒス以下である可能性が高く、心室補充調律の心拍数は遅く不安定であり、時に心室静止から突然死する。また、心室頻拍・心室細動を来すこともある。

洞不全症候群では、洞停止時に補充調律が出やすいが、補充調律が出現しない場合に心室静止を来し得る。

(h) その他

弁膜症では大動脈弁狭窄、大動脈弁閉鎖不全などが突然死を来す。先天性疾患では肺動脈弁狭窄、アイゼンメンゲル病を伴う右→左短絡を有する疾患、心修復後 (特にファロー四徴症) が挙げられる。

ハ 診断及び重症度の評価

(イ) 診断

心停止の多くが持続性心室頻拍・心室細動、心室静止によることから、その診断と予知が重要である。

最も心臓性突然死の危険が高いのは、心室細動が起こった例、蘇生例であり、放置すれば、心室細動が再発する危険は極めて高く、1年で25~35%が突然死する。確定診断は発作時の心電図による。

持続性心室頻拍も心室細動に移行し得る不整脈であり、その診断は、発作時の心電図による。非持続性心室頻拍例における失神発作は持続性心室頻拍ないしは心室細動の存在を示唆する。また、持続性心室頻拍では基礎心疾患の有無により突然死の危険は大きく異なる。基礎心疾患のない、いわゆる特発性心室頻拍患者が突然死することはまれである。一方、基礎心疾患に伴う持続性心室頻拍患者の突然死の可能性は高い。欧米では、心筋梗塞慢性期に持続性心室頻拍が出現した患者は1年以内に約35%が突然死する。冠動脈

疾患に限らず、拡張型心筋症や肥大型心筋症などの心筋症や他の基礎心疾患においても持続性心室頻拍の存在は、心臓性突然死の高いリスクファクターである。すなわち、基礎心疾患の有無を正確に診断することが極めて重要であり、心電図、心エコー、心臓カテーテル検査、核医学検査、心筋生検等により診断する。

心室静止は房室ブロック、洞不全症候群によってもたらされる。いずれも心電図により診断されるが、常に異常所見を呈しているとは限らないため、ホルター心電図による異常の発見が重要となる。また、めまい、失神発作は徐脈の程度が強いことを示唆する。房室ブロックのブロック部位の診断には心臓カテーテルによる電気生理学的検査が有用である。

#### (ロ) 重症度の評価

心室細動を有する例が最も重症であり、致死的不整脈が起こる可能性の高い患者を同定することが重要である。心室頻拍・心室細動発生の機序としては、その回路となる解剖学的ないし電氣的基質、引き金となる心室期外収縮、それらを修飾する因子の3つの要因が挙げられる(図4-30)。これら进行评估して心臓性突然死の危険度を総合的に判断する(図4-31)。

持続性心室頻拍が起こる基質の有無を評価する方法に電気生理学的検査がある。心臓に電極カテーテルを挿入し、人工的に心室期外収縮を発生させ頻拍の誘発を試みる検査で、本検査で陽性であれば、持続性心室頻拍が生じる可能性があり、突然死の危険があると判定される<sup>46)</sup>。本検査以外に、伝導遅延や再分極不均一などの頻脈性不整脈を惹起する電氣的基質があるかどうかを調べる方法として、加算平均心電図による遅延電位の検出、体表面電位図や心電図によるQT間隔のばらつきの評価、T波交代現象(T-wave alternans)分析などがある<sup>46)</sup>。

持続性心室頻拍、心室細動は心室期外収縮を引き金に発生するので、基礎心疾患に合併する心室期外収縮、非持続性心室頻拍は突然死を来すリスクを有する。急性心筋梗塞急性期の頻発性心室期外収縮やRon T型心室期外収縮、非持続性心室頻拍は警告不整脈と呼ばれ、心室細動に移行するリスクが高い。その危険度分析にはLown分類<sup>47)</sup>(表4-17)が用いられる。心筋梗塞慢性期の心室期外収縮、非持続性心室頻拍も突然死のリスクファクターとなる。ホルター心電図を用い、心筋梗塞後に頻発する期外収縮を認める患者は、認めない例に比べ、2~3倍突然死の頻度が高い。拡張型心筋症や肥大型心筋症患者でも頻発性心室期外収縮、非持続性心室頻拍は突然死のリスクファクターである。

致死的不整脈発生の修飾因子として最も重要なのは、心機能の低下であり、左室駆出率30%以下の患者は年間20%が突然死する。基礎心疾患に伴う心

機能低下があり、さらに心室期外収縮の頻発や非持続性心室頻拍が存在すると突然死のリスクは相乗的に高くなる<sup>48, 49)</sup>。

また、心室頻拍、心室細動発生の大きな修飾因子として、自律神経がある。ホルター心電図を用いた心拍変動解析や圧受容体反射感受性検査は、心臓自律神経活動の評価法として確立されつつある。心拍変動や圧受容体反射の低下は、心臓自律神経調節、特に迷走神経の機能低下を反映し、致死的不整脈の発生と密接に関連し、特に心筋梗塞後では突然死の予後規定因子と考えられている<sup>50)</sup>。

心筋虚血は致死的不整脈発生の大きな修飾因子であり、冠[状]動脈造影、核医学検査、運動負荷心電図で評価する。

症状として最も重要なのは、不整脈による心拍出量の途絶ないし減少に基づく脳虚血症状(失神、めまい)すなわち Adams-stokes 症候群の有無である。

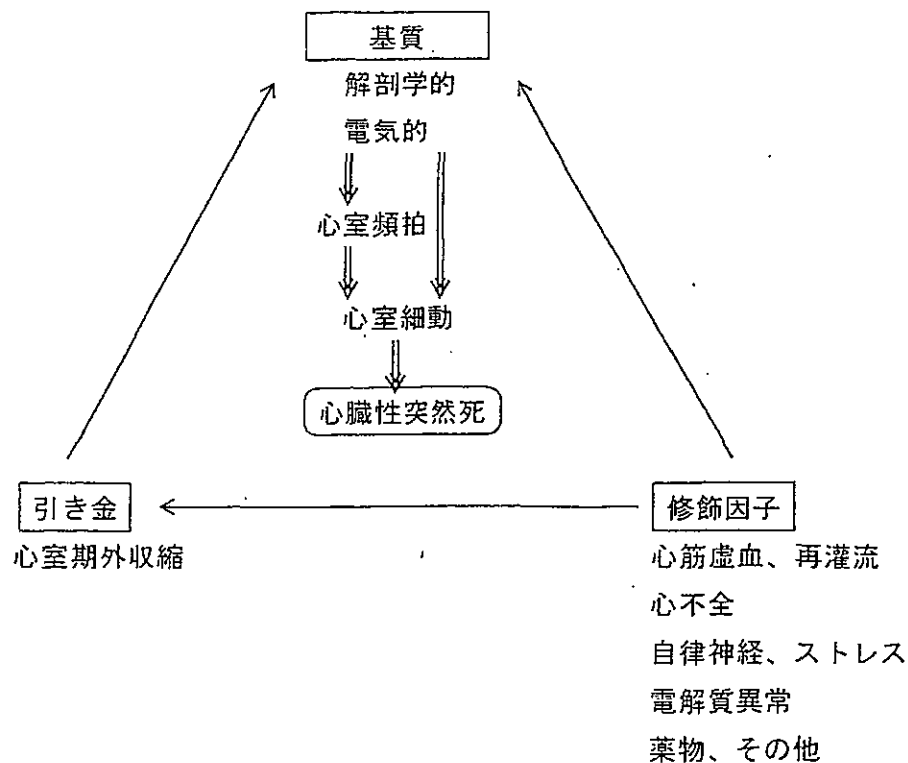


図4-30 心室細動による心臓性突然死に関する因子

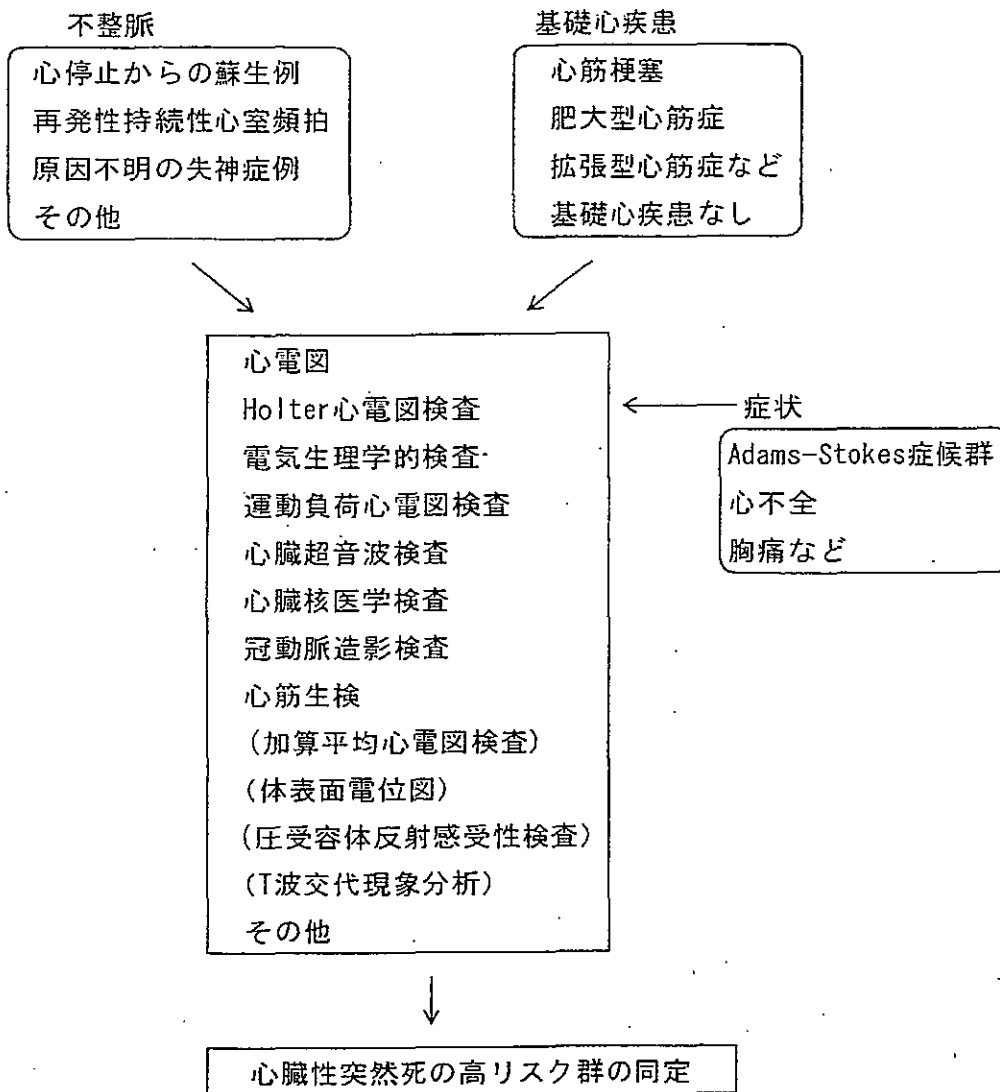


図4-31 不整脈による心臓性突然死のリスク評価  
 ( ) は未保険適用

表4-17 不整脈の危険度分析 (Lown分類)

grade 0	期外収縮なし
1	散発性 (30 <sup>回</sup> /時間未満)
2	頻発性 (30 <sup>回</sup> /時間以上)
3	多形性
4a	2連発
4b	3連発以上 (非持続性心室頻拍)
5	R on T

## (5) 解離性大動脈瘤

### イ 概要

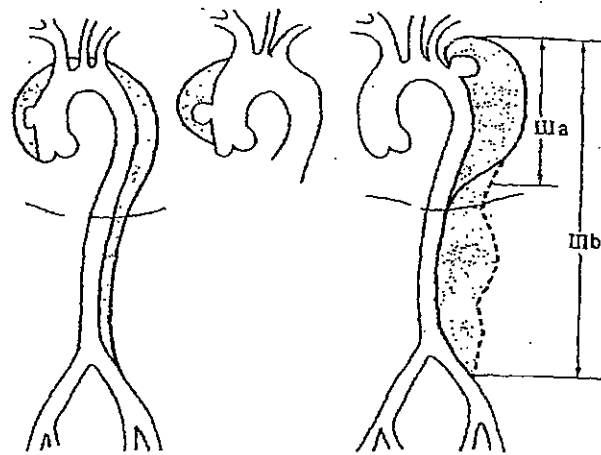
大動脈解離とは、大動脈内膜に亀裂を生じ、動脈圧によって亀裂を介して大動脈壁内へ出血し、中膜解離を引き起こす疾患である。本来の動脈内腔を真腔、新たに生じた腔を偽腔と呼び、両腔は亀裂を介して交通している。限局性に大動脈が拡大する瘤の形態をとらない例も多いため、解離性大動脈瘤ではなく、大動脈解離の病名が用いられることも増加しつつある。

### ロ 成因

大動脈解離の発生には、大動脈中膜の変性が必須条件であると考えられており、マルファン症候群、嚢状中膜壊死、動脈硬化、外傷などの原因で発生する。臨床的には、高血圧が重要なリスクファクターで、本症を発症した約 90%の例で認められる。若年者では、マルファン症候群の不全型である大動脈弁輪拡大症に合併することもある。40 歳以上の男性に好発するが、若年者ではマルファン症候群、嚢状中膜壊死等の先天的な結合織の脆弱性が、高齢者では粥状硬化病変が発症に関連している<sup>5)</sup>とされている。

### ハ 自然経過

突然の解離に伴う痛みと解離の合併症による臓器虚血、出血による症状を呈する。内膜亀裂の発生部位による病型分類として、ドベイキーによるものとスタンフォード分類がある(図 4 - 32)。解離が上行大動脈に及ぶものは、心タンポナーゼ等による急性期の死亡率が高いため、外科治療が原則である。解離が下行大動脈に限局している末梢型(ドベイキー III 型、スタンフォード B 型)では、死因の多くは破裂であるが、内科治療が第一選択となる。退院後にも、降圧療法を継続し、瘤の拡大や虚血症状を認める例では、手術を考慮する。



DeBakey 分類	I	II	III a,b
Stanford 分類	A	A	B

- I (A) 型：解離が上行大動脈から腹部大動脈に至るもの
- II (A) 型：解離が上行大動脈にとどまるもの
- III (B) 型：下行大動脈から解離の始まるもの

図4-32 解離性大動脈瘤の病型分類

(川田(1995)<sup>52)</sup>)

## 二 診断及び重症度の評価

### (イ) 診断

突発する胸背部痛を 90%以上の例で認め、加えて解離の発生部位、進展範囲によって多彩な臨床症状を呈する (図 4 - 33)。高血圧、上肢の血圧の左右差、心タンポナーゼ、急性大動脈閉鎖不全等の身体所見を認めることもある。冠[状]動脈入口部の血腫による圧迫、冠[状]動脈への解離の進展等から急性心筋梗塞を合併する例もある。胸部 X 線での上縦隔陰影の拡大、二重陰影、大動脈の内膜石灰化の偏位等の所見がみられる。心臓超音波検査では、大動脈の解離腔や解離内膜の存在などの所見を認める。経食道超音波断層エコー検査で、より正確に診断できる。診断と治療方針を決めるために、非侵襲的検査である造影 CT 検査を行う。



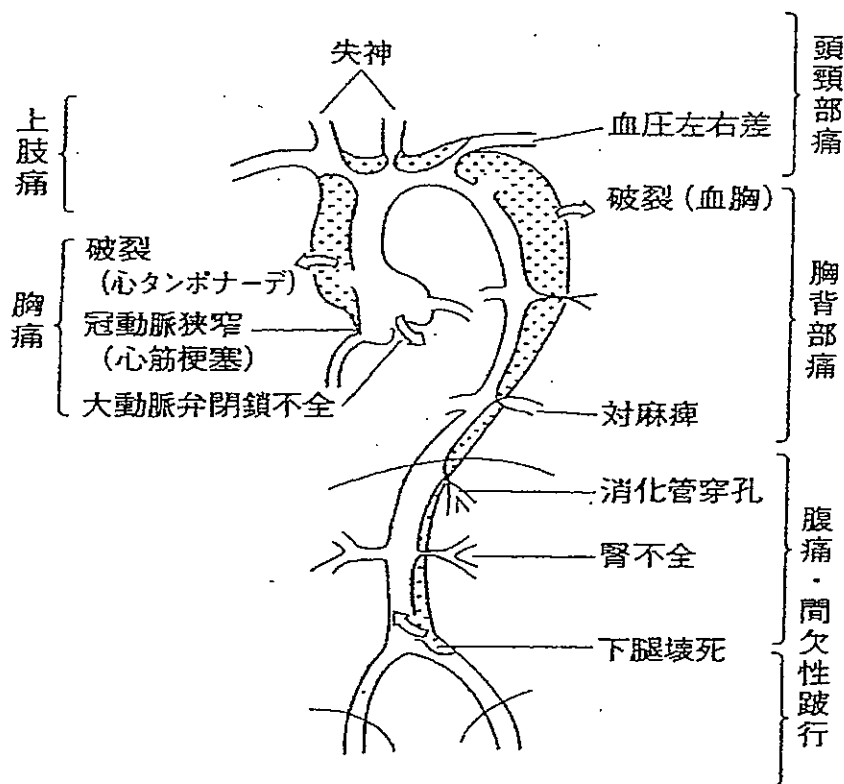


図4-33 急性解離性大動脈瘤の病態と臨床症状

(川田(1995)<sup>29)</sup>)

(ロ) 重症度の評価

内膜亀裂の部位、解離の進展範囲と内腔の血栓閉塞の有無によって重症度が決まる。この評価は、造影 CT 検査等で行う。近位部解離型は、遠位部解離型に比して、予後不良である。近位部型では、2 週間までの内科治療の死亡率は高く約 60%との報告<sup>30)</sup>もある。その後は、時間的経過とともに、一定の率で、動脈瘤破裂等により死亡していく。末梢型では、2 週間までの死亡率は約 10%である。慢性期には、強力な降圧療法を継続する。しかし、内腔の血栓性閉塞が認められず、瘤が急速に拡大する例、あるいは径が 5cm を越える例では、動脈瘤破裂の危険性が高い。このような例及び臓器の虚血症状が出現してきた例では、手術を考慮する。大動脈置換手術は、死亡率も高く脳梗塞、脊髄虚血等の合併症も起こり、高齢者では危険度が高いため、内科治療が選択される場合もある。

## V 業務の過重性の評価

### 1 過重負荷の考え方

#### (1) 過重負荷の考え方

脳・心臓疾患は、血管病変等の形成、進行及び増悪によって発症する。

この血管病変等の形成、進行及び増悪には、主に加齢、食生活、生活環境等の日常生活による諸要因や遺伝等の個人に内在する要因（以下「基礎的要因」という。）が密接に関連する。

すなわち、脳・心臓疾患は、このような基礎的要因による生体が受ける通常の負荷により、長年の生活の営みの中で、徐々に血管病変等が形成、進行及び増悪するといった自然経過をたどり発症するものであり、労働者に限らず前記Ⅱでみたように一般の人々にも数多く発症する疾患である。

しかしながら、加齢や日常生活などにおける通常の負荷による血管病変等の形成、進行及び増悪という自然経過の過程において、業務が血管病変等の形成に当たって直接の要因とはならないものの、業務による過重な負荷が加わることにより、発症の基礎となる血管病変等がその自然経過を超えて著しく増悪し、脳・心臓疾患が発症する可能性があることは医学的に広く認知されている。

現行認定基準においては、業務の過重性の評価に当たって、脳・心臓疾患の発症に近接した時期における業務量、業務内容等を中心に行っているが、最近では、脳・心臓疾患の発症に影響を及ぼす負荷として、脳・心臓疾患の発症に近接した時期における負荷のほか、「長期間にわたる業務による疲労の蓄積」も認識されるようになってきた。そのため、発症に近接した時期のみでなく、発症前の長期間にわたる業務の過重負荷に由来する疲労の蓄積についても考慮すべきである。ただし、業務による疲労の蓄積の評価については、主観的な訴えが中心となること、しかも業務以外の要因が疲労の蓄積に関与することも少なくないこと等から、定量的かつ客観的に判断することが難しいが、より客観的に評価するためには、労働時間の長さや、就労態様を具体的かつ客観的に把握し、総合的に判断する必要がある。

なお、事務、営業、販売、工場労働、屋外労働（建設作業）等において、日常業務に従事する上で受ける負荷は、通常の範囲内にとどまり、血管病変等の自然経過を超えて著しく増悪させるものではないので、業務の過重性の評価に当たって考慮する必要はないであろう。

#### (2) 過重負荷と脳・心臓疾患の発症

(1)の考察から、「過重負荷」とは、医学経験則に照らして、脳・心臓疾患の発症の基礎となる血管病変等とその自然経過を超えて著しく増悪させ得ることが客観的に認められる負荷と定義できる。

そして、業務による過重負荷と脳・心臓疾患の発症のパターンは、現在の医学