

QT 延長症候群について

1. QT 時間とは

心電図の QT 時間が延長したものを QT 延長と診断します。心電図は小さな波 (P 波)、大きな波 (QRS 波、細い矢印)、中くらいの波 (T 波、太い矢印) で構成されますが、QT 時間は大きな波 (QRS 波) の始まりから中くらいの波 (T 波) の終わるまでの時間です。

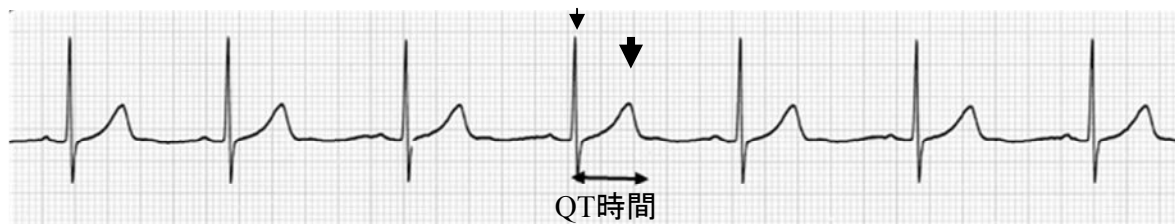


図 1. 正常の心電図 : QT 時間は正常

2. QT 延長症候群とは

突然、脈が乱れて立ち眩みや意識を失う発作が起こる病気です。意識を失う発作が止まらない場合は死亡することがあります。しかし、発作がない時には自覚症状は全くありません。また、検査をしても心電図の QT 時間が長くなる、あるいは中くらいの波 (T 波) の形がちがってくる以外に異常が見つかりません。このような心電図の特徴からこの病気は「QT 延長症候群」と呼ばれています。

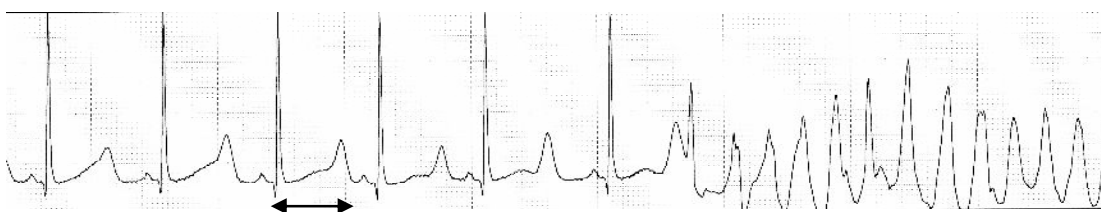


図 2. QT 時間がかなり長く、中くらいの波 (T 波) の形がちがっている。後半部分は発作を起こしている時の心電図

3. この病気の患者さんはどのくらいいるのですか

心電図上の QT 延長だけを持つ人は約 1,200 人に一人、症状を起こす人はその 10~20% の 5,000 人~1 万人に一人と考えられています。

4. この病気の原因はわかっているのですか

現在では 2 つの原因が考えられています。生まれつき遺伝子の異常を持っている場合 (先天性) と、遺伝子の異常がない場合です。

1 つは心臓の細胞にあるチャンネルと呼ばれるトンネルの異常です。心臓が規則正しく脈

を打つには、心臓の中で命令が正しく伝えられることが重要です。命令を正しく伝えるため、心臓の細胞はチャンネルというトンネルを使ってナトリウムやカリウムなどのイオンを出し入れします。「QT 延長症候群」の患者さんでは、このチャンネルが正常に働かなくなり、命令が正しく伝えられなくなります。脈の乱れが起きやすくなるのはこのためです。チャンネルに異常が起こる原因はチャンネルを作る際に使った設計図の変化（変異）、すなわち遺伝情報の変化（変異）です。現在では 12 種類の遺伝子の変化（変異）が見つかっています。これら遺伝子の変化（変異）は遺伝子診断で診断することができます。しかし、この 12 種類のチャンネルの遺伝子に変化（変異）が見つかる割合は 60%程度で、見つからない遺伝子があると考えられています。

もう 1 つは遺伝子に異常はなく、特定のお薬を服用したときにおこることがあります。QT 延長と診断を受けた場合、何かお薬を服用されている方は医師に申し出て下さい。しかし、この時も遺伝子の異常がありながら異常がわかっていない人が特定のお薬を服用した時に起こっていることも考えられています。

5. この病気ではどのような症状がおきますか

発作が起こらなければ無症状です。発作による症状は立ち眩み、動悸、気分不快などで、ひどい場合には意識を失います。こうした症状は、脈が乱れ心臓が体に血液を送ることができなくなるために生じます。突然倒れて全身がけいれんすることもあり、周囲の人が「てんかん」と誤ることもあります。発作が止まらない場合、適切な医療処置を行わないと死亡することがあります。突然死を起こす不整脈疾患の一つとして注意しなければならない病気です。

また、患者さんはある「きっかけ」から発作を起こします。この「きっかけ」には運動、水泳、精神的な緊張、特定の音（電話のベル、カミナリ、インターホンの音、運動会などのピストルの音）などがあります。安静時、あるいは睡眠中に発作が起きることもあります。女性患者さんの中には生理のときに発作が起こる方もいます。

また、この病気には聴力低下を伴うことがあります。そのため生まれつき耳の不自由な方では 1,000 人に 2~3 人の割合でこの病気が見つかると言われてしています。

6. この病気にはどのような治療法がありますか

「QT 延長症候群」の原因そのものを治すことは現在できません。しかし、発作や突然死を予防するために以下のような治療を行います。1 回発作が起こると繰り返しやすく、1 回でも発作を起こした人は治療を開始する必要があります。

(1) 薬による治療

交感神経の働きを抑える薬などを服用します。この薬により突然死はかなり予防できま

す。他にメキシレチンという不整脈を治す薬の一種を用いることもあります。これら二種のお薬を一緒に使うこともあります。

最近、QT 延長症候群の遺伝子診断が可能になり、遺伝子変異のタイプ毎に効果的な薬があることがわかり、遺伝子変異にあわせた治療の選択ができるようになって来ています。

(2) ペースメーカー

「QT 延長症候群」の患者さんの中には脈が極端に遅い方がいます。このような場合、脈を正常まで速めてやると発作が起りにくくなります。脈を速くするにはペースメーカーという医療機器を体に埋め込む必要があります。ペースメーカーは本来、脈が遅くなったり打たなくなったりする病気に使われる器械です。

(3) その他

以上の治療でも発作が起こる場合は、「植え込み式除細動器」なども使います。これは体内に埋め込む目的で作られた小型の電気ショック装置です。脈の乱れが起きたときに脈を正常に戻す目的で使います。

7. この病気はどのような経過をたどるのですか

発作を経験した場合、定期的な薬の服用が必要です。小児の全国的な調査から発作が再出現するのは“薬を飲み忘れること”が最も大きな要因であることがわかってきました。定期的な服薬と検査により症状出現や突然死の予防ができる病気になって来ています。

8. QT 延長症候群の人が、薬を飲む時に注意しなければならない薬がありますか。

4. の QT 延長症候群の原因のところにも書きましたが、特定のお薬は QT 時間を延長させます。添付文書を参考にして下さい。この文章は医師用には書いてありますので、医療機関を受診される場合はこの文書を持参し、処方されたお薬が QT 時間を延長させないか、医師にチェックしてもらった方がいいと思います。

注；この文章は難病医学研究財団/難病情報センターの特定疾患情報

(<http://www.nanbyou.or.jp/sikkan/010.htm>)

に最近の情報を加えて作ったものです。

平成 23 年 3 月 1 日

国立病院機構九州循環器病センター小児科

吉永 正夫