

QT 延長症候群について

1. QT 時間とは

心電図の QT 時間 (QT 間隔) 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。

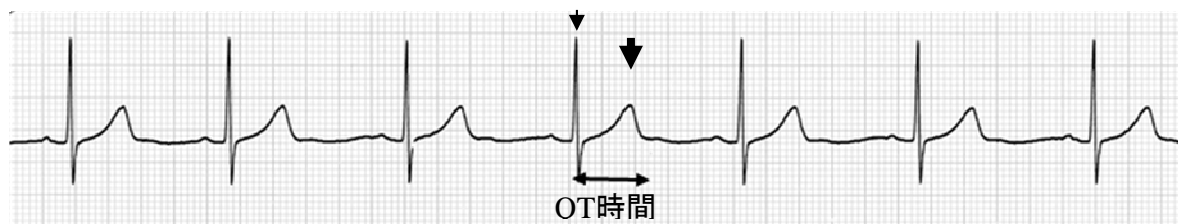


図 1. 正常の心電図 : QT 時間は正常

2. QT 延長症候群とは

突然、意識を失う (失神する) 発作が起こる病気です。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は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) の形が変化している。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小学生で約 3,300 人に一人、中学生で約 1,000 人に 1 人と報告されています。後で述べますが、遺伝学的な変化 (変異) が証明される人は新生児期で約 2,000 人に 1 人と考えられています。症状を起こす人は 5,000 人~1 万人に一人と報告されてきましたが、日本においては学校心臓検診で早期に診断できるため、症状が出現する人は更に少なくなっていると思われます。

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通路(穴)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通路(穴)を使ってナトリウム、カリウム、カルシ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17種類の遺伝子の変化(変異)が見つっています。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17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、見つってい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

発作が起これなければ無症状です。症状は気を失う(失神する)発作です。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、目覚まし時計のアラーム、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いています。

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い、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) 生活管理

QT 延長症候群の症状は 5. で述べましたが、運動や水泳中に出現することが多くなります。従って QT 延長と診断されたら、症状の有無に関わらず下記のことをお願いしています。

- 1) 水泳は監視下で行う、または禁止する
- 2) 激しい運動を一人でしない、指導者の下で行う
- 3) QT 時間を延長させる薬は服用しない（発熱などでかかりつけの病院を受診する時には飲んだらいけない薬のリストを持参する）

(2) 薬による治療

交感神経の働きを抑える薬、β 遮断薬（プロプラノロール、ナドロールなど）を服用します。この薬により突然死はほぼ予防できるようになりました。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。QT 延長症候群 1 型には β 遮断剤、QT 延長症候群 3 型にはメキシレチンが第 1 選択剤になります。QT 延長症候群 2 型には β 遮断剤（中でもナドロール）が第 1 選択剤と考えられてきましたが、メキシチールが効果的なことがあることが最近知られてきました。

他のタイプの QT 延長症候群ではフレカイニド、カルシウム拮抗剤が用いられることもあります。

タイプが決められていない場合は、現在までの QT 延長症候群の治療の歴史的経験から β 遮断剤が第 1 選択剤になります。

(3) 薬以外の治療

1) 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こりにくくなります。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。

2) 植え込み式除細動器

以上の治療でも発作が起こる場合、あるいは心停止の既往のある方では「植え込み式除細動器」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。

3) 左交感神経節切除術

日本ではまだ QT 延長症候群に対する保険適応がなく、普及していない治療法ですが、

欧米では一定の評価を受けている治療法です。薬物治療で症状出現が抑えられない場合の治療法になります。

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、6.(1) の生活管理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。この説明文の最後に添付してある文書を参考にして下さい。添付文書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て下さい。

注；この文章は日本循環器学会/日本不整脈心電学会合同ガイドライン「2020年改訂版不整脈薬物治療ガイドライン」

https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/01/JCS2020_Ono.pdf

に最近の情報を加えて作ったものです。

令和3年6月22日

国立病院機構九州循環器病センター小児科
吉永 正夫