



心臓の話の一つ。California 州ハリウッド、サンセット大通りに世界的に有名なクラブ「**ウィスキー・ア・ゴーゴー**」があります (上の写真)。もちろん**ゴーゴー**発祥の地です。ここに通った、ロスアンゼルス在住で遺伝学を研究する医師、William Kaplan は果物ハエ (fruit fly, ショウジョウ蠅、ホモ男の意もある：世代交代が速いので遺伝の研究に使われる) をエーテルで麻酔すると、突然仰向けにひっくり返り、四肢を天井に向けて**ゴーゴー・ダンス**を踊る個体は何匹かいるのに気づき、この現象を**エーテル・ア・ゴーゴー**と呼び、個体を **shaker mutant** (震える変異体) と命名しました。その後の研究でこれが  $K^+$ チャンネルの異常によることがわかり、**hERG (human Ether-a-go-go Related Gene : ヒト・エーテル・ア・ゴーゴー関連遺伝子)** と命名され、**心筋活動電位の再分極を担う、カリウムイオンチャンネル  $K_v11.1$  をコードする遺伝子**と判明しました。ヒトの hERG 異常は 1/5000 人程度存在しハエのように go-go は踊りませんが、ECG 上 QT 延長症候群 (long QT syndrome: LQTS) を示し**マクロライド、向精神薬で簡単に心室細動を起こし突然死します** (QT 時間が 0.46 秒以上、または RR 間隔で補正した QTc 時間では 0.44 秒以上)。心室筋細胞は 0 相で  $Na^+$ 流入、2 相で  $Ca^{2+}$ 流入 (プラトー形成後  $Ca^{2+}$

チャンネルは不活性化) 3 相で  $K^+$ が流出して再分極し、活動電位が終了しますが、 $K^+$ の流出が障害されると活動電位が長びき QT 延長を起こします。hERG の逆説的 K 依存性のため、血中  $K^+$ 濃度を 4.5 meq/L

以上の高めに保つと安全性が高まることが知られて

います。心電図は時間についての情報は安定です

が、振幅についてはほとんど手相を見るようなもの

で単純経験のみ。米国の教科書では狭心症は ECG ではなく PET で心筋が持続的

にブドウ糖を代謝することで診断します (CMDT, p340)。心電図ではぜひとも QT < 0.5s

を確認してください。心室筋と異なり刺激伝道系では電位が小さく単純で、K と

$Ca^{2+}$ が主で  $Na^+$ は関与しません (松田幸次郎 et al.)。

ですから高  $K^+$ 血症で伝道障害があれば、あまり考えずカル

チコールをプッシュします。同じ理由でカルシウム拮抗剤

(高血圧薬) や高  $K^+$ 血症は簡単に (房室) ブロックを引き起

こすので注意が必要です。現在 FDA は全ての新薬に hERG 由

来タンパク質との結合のデータを要求するようになりました。

