



だいたい続いたので、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「ウイスキー・ア・ゴーゴー」があります。 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 流入 (プラトー形成後 Ca チャンネルは不活性化) 3 相で K が流出して再分極、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 以上的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 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)

