



だいぶ続いたので、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

$Ca$  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)

