

告示	番号	14	慢性心疾患
	疾病名	QT 延長症候群	

## QT 延長症候群

きゅーていーえんちょうしょうこうぐん

### 概念・定義

QT 時間が延長することにより、torsade de pointes と呼ばれる多形性心室頻拍、心室細動などが誘発され、突然死の危険のある心電図異常。常染色体優性遺伝形式の Romano-Ward 症候群と、常染色体劣性遺伝形式の Jervel-Lange-Nielsen 症候群があり、それぞれ 13 種類、3 種類の遺伝子異常が発見されている。有症状例やハイリスク例では治療の適応がある。治療困難で、予後不良の疾患。

### 症状

失神、突然死をおこす。

Jervel-Lange-Nielsen 症候群では先天性聾を伴う。

### 治療

$\beta$  遮断薬：小児の QT 延長症候群は運動やストレスが原因で失神が誘発されるものが大部分である。このような場合の第一選択薬が  $\beta$  遮断薬である。ただし、LQT3 など  $\beta$  遮断薬が効果の薄い例もあることに注意が必要である。

$\beta$  遮断薬の適応基準

クラス I

失神の既往のある QT 延長症候群、特に LQT1、LQT2

クラス IIa

症状はないが、QT 延長を認め、①先天性聾、②新生児、もしくは乳児期、③兄弟姉妹の突然死の既往、④家族もしくは本人の不安、もしくは治療に対する強い希望がある場合

クラス IIb

症状がなく、①先天性聾、②兄弟姉妹の突然死の既往などを認めないもの。

Na チャネル遮断薬(メキシレチン):SCN5A の機能亢進で発症する LQT3 では有効と報告されている。

メキシレチンの適応基準

クラス IIa

1. LQT3 と診断のついた失神歴のある QT 延長症候群

2.  $\beta$  遮断薬単独で効果のない QT 延長症候群

硫酸マグネシウム：TdP の急性期治療として有効である。

ベラパミル：Ca チャンネル遮断薬の使用例の報告は少ない。しかし LQT8 (Timothy 症候群)や、early after depolarization (EAD)が心室性不整脈に関与していることが疑われる例で、使用されることが考えられる。

カリウム：QT 延長症候群の多くが IKs、IKr などの K チャンネルの異常で発症する。このため低 K+血症は QT 延長を悪化させる。特に LQT2 で血清 K を高値に保つことが有効であったとの報告がある。

植込み型除細動器 (ICD)：QT 延長症候群に対する非薬物治療には植込み型除細動器 (ICD) 治療、ペースメーカ治療、左側心臓交感神経節切除術がある。これらの治療法は、発作誘引となる運動制限や QT 延長をもたらす薬物使用の制限など日常生活の注意点を守り、さらに薬物治療を十分行った上でも致死発作がコントロールできない可能性が高い場合に選択される。

先天性 QT 延長症候群における ICD 植え込み

クラス I:

心室細動または心停止の既往を有する患者 (エビデンスレベル A)

クラス II 注 1

①Torsade de pointes (TdP)または失神の有無、②家族の突然死の有無、

③β 遮断薬に対する治療抵抗性、の3つから以下の表に示すように IIa、

IIb に分類する。

TdP・失神の既往	+	+	-	+	+	-
突然死の家族歴	+	-	+	+	-	+
β 遮断薬注	無効	無効	無効	有効	有効	有効
	IIa	IIa	注 3 IIa	IIa	IIb	IIb

注 1 クラス II の項では、TdP・失神の既往の有無、突然死の家族歴の有無、β 遮断薬の有効性の有無の3つを同等の重みとして、2つ以上の場合を IIa、1つの場合は IIb に分類した

注 2 LQT3 と診断された場合は、β 遮断薬は投与せずに無効とする

注 3 不整脈の非薬物治療のガイドライン(2006年改訂版)では IIb に分類している

ペースメーカ植え込み：徐脈が原因となる TdP による失神を認める例が対象となったが ICD の普及につれてペースメーカの代わりに ICD を植え込むようになった。

左心臓交感神経節切除：本邦ではほとんど行われていない手術であるが、欧州からは薬剤抵抗性の患者に施行したよい結果が報告されている。

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/4\\_11\\_15.html](http://www.shouman.jp/details/4_11_15.html)