

特別講演 1

「知っておきたい遺伝性不整脈のはなし」

国立循環器病研究センター研究所

分子生物学部 部長

大野 聖子 先生

遺伝性不整脈には、稀だが重篤な疾患が含まれている。代表的なものに先天性 QT 延長症候群 (LQTS) やブルガダ症候群、カテコラミン誘発多形性心室頻拍 (CPVT) などがある。いずれも若年者に突然死を来しうる疾患であり、早期発見による早期介入を必要とする。

LQTS は心電図上の QT 延長と torsade des pointes という特殊な心室頻拍を特徴とする疾患である。薬剤や低カリウムでも同様の QT 延長を来すことがあり、二次性の LQTS とされる。CPVT は運動や情動を契機に発症する心室頻拍を特徴とする疾患で、LQTS と病態は似ているものの、より重篤な疾患であり、LQTS との鑑別が重要である。ブルガダ症候群は右側胸部誘導の Coved 型と呼ばれる ST 上昇を特徴とし、壮年期の男性に突然死を来す疾患であり、無症候患者におけるリスク管理が重要である。

今回、これらの遺伝性不整脈について論じ、それが日常臨床の一助となれば幸いである。