

現行	見直し後 (案)																
<p>&lt;病型&gt; Romano-Ward 症候群 (常染色体優性遺伝)                      Jervell-Lange-Nielsen 症候群 (常染色体劣性遺伝・先天性聾啞を伴う。)                      Anderson 症候群 (常染色体優性遺伝)                      Timothy 症候群</p> <p>上記の病型で下記の各所見の点数を合計したものが4点以上のもの</p> <p><b>1</b> 心電図所見</p> <p>① QTc 480 msec 以上 (3点)、460 msec 以上 (2点)、男性で450 msec 以上 (1点)</p> <p>② トルサード・ド・ポアンツ (2点)</p> <p>③ 交互性T波 (T wave alternans) (1点)</p> <p>④ 3誘導以上で notched T (1点)</p> <p>⑤ 年齢不相応な徐脈 (0.5点)</p> <p><b>2</b> 臨床症状</p> <p>① 失神発作: ストレスに伴うもの (2点)、ストレスに伴わないもの (1点)</p> <p>② 先天性聾 (0.5点)</p> <p><b>3</b> 家族歴</p> <p>① 確定診断を得た先天性QT延長症候群の家族歴 (1点)</p> <p>② 30歳未満の近親者の原因不明の突然死 (0.5点)</p> <p>&lt;鑑別除外診断&gt;</p> <p>(1) 二次性QT延長症候群                      器質疾患に伴うもの (急性心筋炎、心筋梗塞、僧帽弁逸脱症候群、甲状腺機能低下症など)、薬物性 (抗不整脈薬: プロカインアミド、ジソピラミドなど、向精神薬: フェノチアジン系、三環系など、有機リン酸塩など)、電解質異常 (低カリウム血症、低カルシウム血症、低マグネシウム血症など)、中枢神経系障害 (クモ膜下出血、急性脳内出血又は梗塞、頭部外傷など)、高度徐脈性不整脈、その他 (人工ペースメーカー機能異常、低カロリー食餌療法など)</p> <p>(2) 特発性QT延長症候群</p>	<p>(診断基準)                      二次性を除くQT延長症候群で、かつ、以下の<b>1</b>から<b>3</b>までの各所見の点数の合計により「診断確実」となるもの。                      なお、新規申請時のみ、患者及び同疾患の家族の心電図のコピーの添付を要する。</p> <p><b>【所見】</b></p> <p><b>1</b> 心電図所見</p> <p>A QT時間の延長*<sup>1</sup> (QTc**<sup>2</sup>)</p> <table border="0"> <tr> <td>≥ 480 msec</td> <td>… 3点</td> </tr> <tr> <td>460~479 msec</td> <td>… 2点</td> </tr> <tr> <td>450~459 msec (男性)</td> <td>… 1点</td> </tr> </table> <p>B 運動負荷後4分のQTc</p> <table border="0"> <tr> <td>≥ 480 msec</td> <td>… 1点</td> </tr> </table> <p>C Torsade de pointes*<sup>3</sup> … 2点</p> <p>D 交互性T波 (T wave alternans) … 1点</p> <p>E Notched T波 (3誘導以上) … 1点</p> <p>F 徐脈 … 0.5点</p> <p><b>2</b> 臨床症状</p> <p>A 失神発作*<sup>3</sup></p> <table border="0"> <tr> <td>ストレスに伴う</td> <td>… 2点</td> </tr> <tr> <td>ストレスに伴わない</td> <td>… 1点</td> </tr> </table> <p>B 先天性聾 … 0.5点</p> <p><b>3</b> 家族歴</p> <table border="0"> <tr> <td>A 確実な家族歴</td> <td>… 1点</td> </tr> <tr> <td>B 30歳未満での突然死の家族歴</td> <td>… 0.5点</td> </tr> </table> <p>上記<b>1</b>から<b>3</b>までの点数の合計により、≥ 3.5点: 診断確実、1.5点~3点: 疑診、≤ 1点: 可能性が低い、と判断する。</p> <p>※1 治療前あるいはQT延長を起こす因子がない状態での記録                      ※2 QTc (修正QT時間)                      ※3 両方ある場合は2点</p>	≥ 480 msec	… 3点	460~479 msec	… 2点	450~459 msec (男性)	… 1点	≥ 480 msec	… 1点	ストレスに伴う	… 2点	ストレスに伴わない	… 1点	A 確実な家族歴	… 1点	B 30歳未満での突然死の家族歴	… 0.5点
≥ 480 msec	… 3点																
460~479 msec	… 2点																
450~459 msec (男性)	… 1点																
≥ 480 msec	… 1点																
ストレスに伴う	… 2点																
ストレスに伴わない	… 1点																
A 確実な家族歴	… 1点																
B 30歳未満での突然死の家族歴	… 0.5点																

## 遺伝性QT延長症候群

現行	見直し後（案）
	<p><b>【鑑別除外診断】</b>            二次性QT延長症候群：            器質疾患に伴うもの（急性心筋炎、心筋梗塞、僧帽弁逸脱症候群、甲状腺機能低下症など）、薬物性（抗不整脈薬：プロカインアミド、ジソピラミドなど、向精神薬：フェノチアジン系、三環系など、有機リン酸塩など）、電解質異常（低カリウム血症、低カルシウム血症、低マグネシウム血症など、中枢神経系障害（クモ膜下出血、急性脳内出血又は梗塞、頭部外傷など）、高度徐脈性不整脈、その他（人工ペースメーカー機能異常、低カロリー食事療法など）</p> <p>（重症度分類等）            以下の①又は②に該当するものを重症例として対象とする。</p> <p>① 薬物治療を要するもの</p> <p>② 植込み型除細動器（ICD）治療を実施し、又は実施する予定のもの</p> <p>※ 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、認定基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る。）。            ※ 治療開始後における重症度分類については、認定基準上に特段の規定がない場合には、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6か月間で最も悪い状態を記載する。</p>