

現行	見直し後 (案)
<p><病型> 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>1 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>2 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>3 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><鑑別除外診断></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)</p> <p>先天性QT延長症候群 (遺伝性QT延長症候群および特発性QT延長症候群) で、かつ、以下の1から3までの各所見の点数の合計により「診断確実」となるもの。ただし、4を満たすものに限る。</p> <p>【所見】</p> <p>1 心電図所見</p> <p>A QT時間の延長 ※¹ (QTc※²)</p> <p>≥480 msec … 3点</p> <p>460~479 msec … 2点</p> <p>450~459 msec (男性) … 1点</p> <p>B 運動負荷後4分のQTc</p> <p>≥480 msec … 1点</p> <p>C トルサード・ド・ポアンツ (Torsade de pointes) ※³ … 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>2 臨床症状</p> <p>A 失神発作※³</p> <p>ストレスに伴う … 2点</p> <p>ストレスに伴わない … 1点</p> <p>B 先天性聾 … 0.5点</p> <p>3 家族歴</p> <p>A 確実な家族歴 … 1点</p> <p>B 30歳未満での突然死の家族歴 … 0.5点</p> <p>上記1から3までの点数の合計により、≥3.5点: 診断確実、1.5~3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>

遺伝性QT延長症候群

現行	見直し後（案）
	<p data-bbox="1153 272 1568 336"> 4 以下の鑑別診断が除外できるもの 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 data-bbox="1153 564 1915 628"> （重症度分類等） 以下の1又は2のいずれかに該当するものを重症例として対象とする。 </p> <p data-bbox="1153 660 1444 692"> 1 薬物治療を要するもの </p> <p data-bbox="1153 732 1921 764"> 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 data-bbox="1131 828 2049 916"> ※ 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。）。 </p> <p data-bbox="1131 924 2049 979"> ※ 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>